

Ministère de l'éducation nationale
Et de la recherche scientifique

République du Mali
Un Peuple-Un But-Une Foi



UNIVERSITÉ DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO
U.S.T.T.B

FACULTÉ DE MÉDECINE
ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE
F.M.O.S



ANNÉE UNIVERSITAIRE 2022-2023 N°.....

TITRE :

**APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE
DIAGNOSTIC DE LA MALFORMATION
ANEVRYSMALE DE LA VEINE DE
GALIEN : A PROPOS D'UN CAS.**

MEMOIRE

Présentée et soutenue publiquement le 02/11/2023 devant la faculté de médecine et
d'odontostomatologie

Par :

Dr Nassira KEITA

**Pour l'obtention du Diplôme d'Etudes Spécialisées (DES) en Radiologie et
Imagerie Médicale (DIPLOME D'ÉTAT).**

JURY

Président : Professeur Oumar DIALLO

Membre : Docteur Izoudine B. KOUMARE

Co-directeur : Docteur Souleymane SANOGO

Directeur : Professeur Adama Diaman KEITA

DEDICACES

- Je rends grâce à **Dieu le Tout puissant, le Tout et Très miséricordieux, seigneur des hommes, l'absolu, le roi de l'au-delà, le sauveur, l'unique** ; nous implorons Ton pardon ; guide nous vers le droit chemin.

- Au prophète **Mohamed (PSL)** : prions dieu qu'il nous donne la foi et votre amour afin que nous soyons à côté de vous à tout moment de la vie. Amen

- **A ma mère : Kadiatou KAMISSOKO** : grâce à vous je deviens médecin spécialiste car c'est vous qui m'avez inscrit à l'école, sans vous je n'allais jamais devenir ce que je suis aujourd'hui, par ton courage nous n'avons rien envié aux autres, ton amour pour les enfants d'autrui a été capital dans notre réussite. Que Dieu vous accorde longévité, protection, santé, prospérité et sa grâce.

- **A mon père : Fanta Mady KEITA** : grâce à vous je deviens médecin spécialiste, ce travail est le fruit de votre effort, qui grâce à vous a pu voir le jour. Que Dieu vous accorde longévité, protection, santé, prospérité et sa grâce.

- **A mes frères et sœurs : Sidiki KEITA, Balla KEITA, Bourama KEITA et Kadidia KEITA** : que Dieu rende pérenne notre fraternité.

- **A mes grands-parents, mes tontons, tantes, cousins, cousines, amis et ma belle-famille** : merci pour tous ceux ce que vous avez fait pour moi.

- **A mon mari : Dr. Gada COULIBALY** : Dieu a permis que nos chemins puissent se croiser, merci pour tout le soutien financier et moral.

Merci d'avoir pris en charge entièrement cette formation.

- **A mes enfants : Mohamed, Ahmed et Fatoumata COULIBALY** : vous êtes ma joie de vivre, que Dieu vous protège et vous donne longue vie.

REMERCIEMENT

- Aux radiologues : Dr CISSE Issa le chef de service, Dr KOUMA Alassane, Dr MARIKO Mahamane, Dr LY Seydou, et Dr CISSE Adama.

Merci pour votre disponibilité et votre encadrement.

- Aux techniciens manipulateurs : Mr Emmanuel DENA, Mr Adama SIDIBE, Mme Fatoumata THIAM, Mme Méman TRAORE, Mr Amadou KOUYATE et Mr Djoumé DIAKITE.

- A mes camarades de promotion : Nagnoumagué CAMARA, Abraham HELEM, Maciré SACKO, Sylvain COULIBALY, Yaya DIAKITE, Mari DIAKITE et Habibatou DIALLO.

- Aux autres DES, internes et étudiants stagiaires.

- A mes aînés et cadets du service : Dr Abdramane KONE, Dr Siaka TRAORE, Dr Madoussou SANOGO et Dr Nasser.

- A tous ceux qui de près ou de loin ont participé d'une manière ou d'une autre à l'élaboration de ce travail je vous suis reconnaissant pour votre apport inestimable.

HOMMAGES

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

Professeur Oumar DIALLO

- **Chef de service de Neurochirurgie à l'hôpital du Mali**
- **Professeur titulaire à la FMOS**
- **Spécialiste en Neurochirurgie**
- **Diplôme interuniversitaire de Neuroradiologie à Marseille**
- **Certificat de Dissection de la base du crane à Marseille**
- **Certificat de Gestion hospitalière à Shanghai en Chine**
- **Certificat d'endoscopie endocrânienne à l'hôpital Américain**
M'BALE
- **Certificat d'endoscopie de la base du crane à l'institut de**
Neuroscience de Pékin
- **Secrétaire général de la Société de Neurosciences de Bamako**
- **Membre de la société Panafricaine de Neurosciences**
- **Membre de la Société de Neurochirurgie de langue Française**
- **Membre de la Société de Neurochirurgie du Sénégal**
- **Membre fondateur du Groupe d'Etude de Rachis de Dakar**

Cher Maître,

Vous nous faites aujourd'hui un grand honneur en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

La disponibilité, la simplicité et la rigueur sont quelques-unes de vos qualités et font de vous un homme admirable.

L'enseignement et la formation de qualité dont vous nous avez fait bénéficier, nous servirons dans notre future vie professionnelle.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE JUGE

Docteur Izoudine B. KOUMARE

- **Neurochirurgien des hôpitaux**
- **DES en Neurochirurgie de Dakar**
- **DFMS Neurochirurgie à Grenoble**
- **DFMSA Neurochirurgie à Montpellier**
- **DIU Neuro-Oncologie en France**
- **DCE Neurochirurgie Fonctionnelle en France**
- **DIU Microchirurgie à Montpellier**
- **DIU Radio-Chirurgie à Paris**
- **DIU Neuro-Réanimation à Grenoble, Nancy et Lyon**
- **DIU PEC de la douleur à Montpellier et Paris**
- **DIU Recherche qualitative en santé à Montpellier et Paris**
- **Membre de la Société de Neurosciences de Bamako**
- **Membre de la Société Malienne de Neurochirurgie**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali**
- **Membre associé de la Société Sénégalaise de Neurochirurgie**
- **Membre de la Société Française de Neurochirurgie**
- **Member of the European Association of Neurosurgical Society**
- **Membre de l'Association des Jeunes Neurochirurgiens (AINC)**
- **Membre de l'Association des Jeunes Chirurgiens de rachis (AJR)**
- **Membre de l'Association des Neuro-Anesthésistes réanimation de langue française**

Cher Maître

Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans le jury. Nous sommes très touché par votre gentillesse, votre accueil très aimable et de votre aide précieuse.

Puisse ce travail être pour nous, l'occasion de vous exprimer notre profond respect et notre gratitude.

A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR DE THESE

Docteur Souleymane SANOGO

- **Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale**
- **Médecin Radiologue, praticien au CHU « Mère-enfant » le Luxembourg**
- **Maitre-assistant à la FMOS**
- **Ancien chef de service de Radiologie et d'Imagerie Médicale de l'hôpital Sominé Dolo de Mopti**
- **Master en Médecine Communautaire (médecine de famille)**
- **Membre de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM)**
- **Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noir Francophone (SRANF)**
- **Membre de la Société Française de Radiologie (SFR)**

Cher maitre

C'est un privilège et un grand honneur que vous m'avez fait, en me confiant ce travail.

J'ai été marqué par la qualité de votre enseignement durant tout ce travail et par vos qualités de formateur.

Je ne trouverai jamais assez de mots pour vous témoigner ma reconnaissance. C'est une fierté pour moi d'être compté parmi vos élèves.

Soyez assuré de ma sincère et profonde gratitude.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

Professeur ADAMA DIAMAN KEITA

- **Chef de service de Radiologie et d'imagerie Médicale au CHU du point G**
- **Professeur titulaire à la FMOS**
- **Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale**
- **Spécialiste en Imagerie médico-légale et parasitaire**
- **Ancien chef du DER Médecine et spécialités médicales à la FMOS**
- **Ancien Recteur de l'Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako de 2011 à 2019**
- **Chevalier de l'Ordre National du Mali**
- **Membre de plusieurs Sociétés savantes (nationale et internationale)**
- **Coordinateur du DES de Radiologie et d'Imagerie Médicale**

Cher Maître,

En acceptant de diriger ce travail vous nous avez prouvé par la même occasion votre confiance.

Votre rigueur scientifique, votre disponibilité, votre simplicité et votre amour pour le travail bien fait, nous ont beaucoup impressionnés.

La qualité de vos enseignements, votre connaissance large font de vous un Maître aimé et apprécié par les étudiants.

Permettez-nous cher maître de vous adresser nos sincères remerciements.

LISTE DES ABREVIATIONS

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CHU-ME : Centre Hospitalier Universitaire Mère-Enfant

AVG : Anévrisme de la veine de Galien

SA : Semaine d'Aménorrhée

MAVG : Malformation Anévrismale de la Veine de Galien

MAV : Malformations Artério-Veineuses

ETF : Echographie Transfontanellaire

TDM : Tomodensitométrie

V3 : Troisième ventricule

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

VIH : Virus Immunodéficience Human

NFS : Numération de la Formule Sanguine

VS : Vitesse de Sédimentation

CRP : Protéine C-Réactive

IV : Injection Veineuse

3D : 3 Dimension

ICT : Indice Cardio Thoracique

LCR : Liquide Céphalo-Rachidien

TABLE DES MATIERES

I. INTRODUCTION :	14
II. LES OBJECTIFS :	16
1. Objectif général :	16
2. Objectifs spécifiques :	16
III. GENERALITES :	17
1. Définition :	17
2. Rappels :	17
2.1 Embryologie :	17
2.2. Anatomie :	19
2.3 Classification des malformations artério-veineuses cérébrales pédiatriques:.....	22
2.3.1 : Les malformations anévrismales de la veine de Galien (MAVG) :.....	22
2.3.2 : Les malformations artério-veineuses piales :.....	22
2.3.3 : Les malformations dures :.....	22
2.4 Physiopathologie de la MAVG :	23
2.5 Anatomopathologie :	25
2.6 Aspects cliniques :	27
3. Moyens d'exploration en imagerie médicale:.....	29
3.1 : Echographies anténatale (obstétricale) :	29
3.2 : Echographie transfontanellaire (ETF) :.....	30
3.3 : TDM cérébrale :	31
3.4 : IRM cérébrale:.....	33
4. Traitement :	34
IV. METHODOLOGIE :	37
1. Cadre de l'étude :	37
2. Type de l'étude :	37
V. RESULTAT (Notre cas) :	1
1. Examen clinique :	2

2. Examens biologiques :	2
3. Imagerie médicale :	2
VI. DISCUSSION :	6
VII. CONCLUSION :	13
VIII. RECOMMANDATIONS :	14

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : le Polygone de Willis.....	20
Figure 2 : Grande veine de Galien	21
Figure 3 : Classification des malformations artério-veineuses cérébrales pédiatriques	23
Figure 4: Angio-architecture veineuse cérébrale normale et ses modifications dans la MAVG	25
Figure 5: représentation schématique d'une MAVG	26
Figure 6 : Différentes formes de MAVG en artériographie.....	27
Figure 7: échographie obstétricale au deuxième trimestre, coupes frontales, en mode B montrant une image anéchogène pure arrondie, en arrière du V3 et en mode doppler montrant des flux turbulents bidirectionnels en faveur d'une MAVG.....	30
Figure 8: échographies transfontanellaires, a) en coupes frontale et b) en coupe sagittale, mode B montrant une image anéchogène pure arrondie, en arrière du V3 en faveur d'une MAVG	31
Figure 9: TDM cérébrale sans injection de produit de contraste iodé a) reconstruction sagittale, b) coupe axiale et c) reconstruction coronale montrant une image spontanément hyperdense de la région pinéale en arrière du V3	32
Figure 10: Angio-TDM cérébrale, a) reconstruction sagittale, b) coupe axiale et c) reconstruction coronale montrant un rehaussement homogène intense de la lésion avec une dilatation des sinus veineux réalisant l'image en raquette	33
Figure 11: IRM en coupe sagittale T1 (A), coronale T2 (B), axiale Flair (C) montrant un volumineux anévrisme sacciforme de la grande veine de Galien en hypo-signal sur les séquences T1, T2 et Flair	34
Figure 12: Traitement des malformations anévrismales de la veine de Galien..	36
Figure 13: Echographie obstétricale à 34 semaines d'aménorrhée (SA) + 05 jours mettant en évidence une image anéchogène pure, arrondie, en arrière du	

V3 (a) et le doppler montrant des flux turbulents bidirectionnels (b) en faveur d'une MAVG.....	3
Figure 14 : TDM cérébrale sans injection de produit de contraste iodé, en coupe axiale (a), en reconstruction sagittale (b) et en reconstruction coronale (c) montrant la dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien spontanément hyperdense sans calcifications en son sein située dans la région pinéale en arrière du V3 sans effet de masse sur les structures de voisinage à savoir le 3 ^{ème} ventricule (V3) et l'aqueduc de sylvius.	3
Figure 15 : TDM après IV du produit de contraste en coupe axiale (a), en reconstruction sagittale (b) et en reconstruction coronale (c) montrant un rehaussement intense et homogène de l'anévrysme de la veine de Galien communiquant avec le sinus droit et le sinus sagittal supérieur.	4
Figure 16 : Angio- TDM en reconstruction sagittal 3D.....	5
Figure 17 : Angio-TDM en reconstruction sagittale 3D.....	5

I. INTRODUCTION :

L'anévrisme de la veine de Galien est une affection congénitale rare, représentant moins de 1 % des malformations artério-veineuses intracrâniennes. Il résulte de l'absence de différenciation en système artério-veineux mature, entre 7 et 12 SA, d'une veine embryonnaire primitive, médiane qui draine les plexus choroïdes primitifs (1).

La MAVG est constituée par un ensemble de fistules aboutissant à une veine médiane porencéphalique de Markowski anormalement persistante et dilatée qui est le précurseur embryologique de la veine de Galien. C'est la malformation vasculaire cérébrale la plus fréquemment diagnostiquée à la période anté- et néonatale avec une prédominance masculine (6).

La majorité des cas de malformation anévrysmale de la veine de Galien sont diagnostiquées en périodes anténatale, néonatale ou post-natale.

Le diagnostic à l'âge adulte est exceptionnel. Elle associe une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien à une ou plusieurs fistules artério-veineuses. Le tableau clinique à tout âge peut inclure: insuffisance cardiaque, retard psychomoteur, hydrocéphalie et crises d'épilepsie (1).

Le traitement de référence est l'embolisation réalisée à quelques mois de vie mais le pronostic reste redoutable avec une mortalité post-natale de 50 % et un risque élevé de séquelles neurologiques (8).

L'imagerie médicale joue un rôle important dans le diagnostic précoce et tardif de l'anévrisme de la veine de Galien.

Elle permet de déterminer son retentissement sur les structures de voisinage et de caractériser le type de l'anévrisme.

C'est dans le but de contribuer au diagnostic précoce de cette pathologie surtout en anténatal à l'échographie obstétricale du troisième trimestre que nous avons décidé de mener cette étude.

Ce qui permettra de faciliter sa prise en charge précoce et éviter les complications.

Enfin, vu que peu d'étude a été menée sur la Malformation Anévrismale de la Veine de Galien (MAVG) au Mali (une seule étude en 2019 par DOUMBIA A. et KONE Y) nous a aussi motivé à mener cette étude.

I. LES OBJECTIFS :

1. Objectif général :

- Décrire l'apport de l'imagerie dans le diagnostic de l'anévrysme de la veine de Galien dans le service de radiologie et d'imagerie médicale au CHU mère et enfant le Luxembourg.

2. Objectifs spécifiques :

- Décrire les aspects radiologiques en pré-natal et post-natal à l'aide de l'échographie obstétricale et au moyen de l'angio-scanner cérébral.

- Faire une revue de la littérature.

III. GENERALITES :

1. Définition :

La'anévrysme de l'ampoule de Galien ou malformation anévrysmale de la veine de Galien (MAVG) est une malformation vasculaire congénitale rare, héréditaire de la ligne médiane, se situant au niveau de la région pinéale (6).

C'est une malformation complexe, réalisant une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien associée à une ou plusieurs fistules artério-veineuses.

Elle résulte de l'absence de différenciation en système artério-veineux mature de la veine médiane porencéphalique qui draine les plexus choroïdes primitifs pendant la période embryonnaire de la 7^{ème} à la 12^{ème} semaine d'aménorrhée (2).

2. Rappels :

2.1. Embryologie :

Le développement embryonnaire de la vascularisation peut être divisé en trois stades :

Un **premier stade** pré choroïdien où une fine couche de cellules neurales en différenciation est organisée autour de la gouttière neurale qui donnera plus tard le tube neural.

Un **deuxième stade** pré choroïdien où la couche de cellules neurales s'épaissit autour du tube neural et un tissu riche en vaisseaux sanguins se forme autour de lui pour alimenter les cellules les plus éloignées de l'intérieur du tube neural encore en contact avec du liquide amniotique. Ce réseau nourricier est appelé *méninge primitive* (meninx primitiva).

Le **troisième stade** est le stade choroïdien où se forment les plexus vasculaires à partir de la *méninge primitive*. La vascularisation du cerveau en développement provient de ces plexus choroïdiens par l'intermédiaire de plusieurs artères choroïdiennes. Le drainage veineux est principalement assuré par une grande structure médiane, la veine médiane porencéphalique de Markowski qui constitue le composant veineux caractéristique de l'anévrysme de l'ampoule de Galien. Elle est normalement observable de la 7^{ème} à la 12^{ème} semaine d'aménorrhée.

La malformation anévrysmale résulte de l'absence de différenciation en système artérioveineux mature pendant cette période de la veine médiane porencéphalique qui draine les plexus choroïdes primitifs (2).

La circulation cérébrale est ébauchée très tôt, dès la 3^{ème} semaine, alors que la gouttière neurale n'est pas formée.

- Avant la **3^{ème} semaine** apparaissent des vaisseaux primitifs qui ne sont pas encore différenciés en artères ou veines mais qui forment plutôt un lit endothélial germinal à la base de l'encéphale. Ce lit endothélial s'étend pour venir recouvrir les structures neurologiques. Une sorte de "maille capillaire" précède ainsi l'apparition d'un système vasculaire systématisé. Puis les veines, les artères et les capillaires se distinguent : certains canaux vasculaires primitifs se réunissent pour former les plus grosses veines et artères, les autres disparaissent. La portion des plexus vasculaires au contact de l'encéphale se développe et se ramifie pour former un fin réseau capillaire.

Un début de circulation cérébrale est ainsi établi.

- Au **30^{ème} jour** (stade 1 de Padget), la carotide interne s'est développée.

Dans la région du cerveau postérieur, on reconnaît les deux artères neurales longitudinales.

- Ces deux artères fusionnent au **31^{ème} jour** (stade 2 de Padget) pour former le tronc basilaire.

- Au **33^{ème} jour** (stade 3 de Padget) on peut reconnaître l'ébauche des artères choroïdiennes antérieures et postérieures, des cérébrales postérieures et des cérébrales moyennes.

- Du **36^{ème} au 45^{ème} jour** (stade 4 à 6 de Padget) le développement se poursuit et tous les éléments de la disposition définitive apparaissent.

Le polygone de Willis devient identifiable.

- Aux stades ultérieurs, il n'existe que des modifications relatives aux calibres des troncs. La partie distale des artères s'achève et ainsi apparaissent les premières anastomoses corticales (4).

L'anévrisme de l'ampoule de Galien (AAG) est une malformation cérébrale vasculaire rare rapportée pour la première fois par Steinhel et citée par Dandy. Elle est caractérisée par la persistance anormale de la veine proencéphalique médiane de Markowski qui, alimentée par les artères méningées primitives embryonnaires, devient le collecteur sanguin de cette malformation (3).

Il résulte de l'absence de différenciation en système artério-veineux mature, entre 7 et 12 SA, d'une veine embryonnaire primitive, médiane qui draine les plexus choroïdes primitifs (1).

2.2. Anatomie :

L'ensemble des artères et des veines du corps sont constituées de composantes histologiques différentes. **L'intima** correspond à la tunique (paroi) circulaire la plus interne, composée de l'endothélium (épithélium unistratifié de cellules endothéliales). **La media** est la tunique intermédiaire, composée de tissu conjonctif ainsi que de cellules musculaires lisses (artères de petit et moyen calibre). L'intima et la media sont séparées l'une de l'autre par la limitante élastique interne. **L'adventice** est la tunique la plus externe, également composée de tissu conjonctif ainsi que de fibres nerveuses (système nerveux sympathique et parasympathique responsable de la vasomotricité). Cette dernière comporte également des vasa vasorum (vaisseaux nourriciers). Ceux-ci sont indispensables pour irriguer les artères dont le calibre dépasse le millimètre. Les vasa vasorum couvrent les besoins de l'adventice ainsi que des deux tiers externes de la media. L'intima et le tiers interne de la media sont irrigués par le sang circulant à l'intérieur du vaisseau. La media et l'adventice sont séparées par la limitante élastique externe (2).

- **La vascularisation artérielle de l'encéphale** se fait par quatre troncs artériels, les deux vertébraux constituant le courant artériel postérieur et les deux carotides internes représentant le courant artériel moyen et antérieur. Ils s'unissent dans un cercle anastomotique, appelé polygone de Willis (**Figure 1**).

De ce cercle anastomotique partent les artères cérébrales.

Elles donnent naissance à deux groupes de collatérales : les artères centrales et périphériques ou corticales de l'encéphale (4).

Artères de l'encéphale : vue frontale

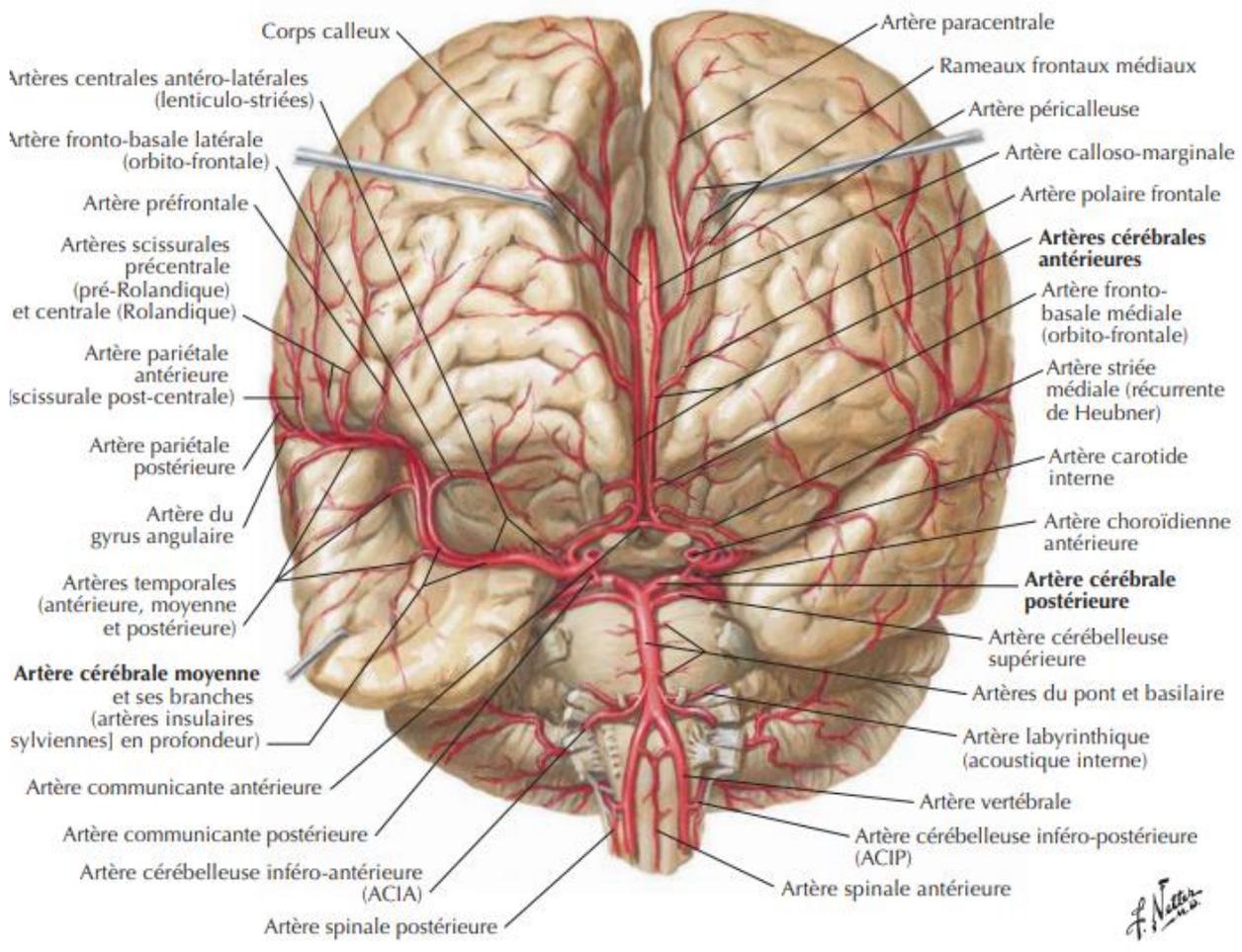


Figure 1 : le Polygone de Willis (5).

- **Le drainage veineux du cerveau** se fait par les veines superficielles, les veines profondes et les sinus crâniens, situés entre les deux couches de la dure-mère et ne contiennent pas de valvule (4).

Le système veineux superficiel intéressant le cortex cérébral et la couche la plus superficielle de la substance blanche bénéficie d'un drainage veineux par les veines corticales. Des veines piales cheminent le long des sillons corticaux et en profondeur. Elles servent de collecteur pour les veines corticales qui se drainent de façon centrifuge dans les sinus veineux durs (sinus sagittal supérieur) (2).

Le système veineux profond à l'inverse du système superficiel, possède une organisation centripète. Le drainage de la portion centrale de la substance blanche s'effectue par les veines médullaires profondes qui se dirigent vers les veines sous-épendymaires. Ces

dernières convergent vers les veines cérébrales internes qui reçoivent également des afférences des veines septales, caudées et thalamostriées. Les veines cérébrales internes, au nombre de deux, convergent vers la ligne médiane et sont rejointes par les veines basales dites de Rosenthal pour former un collecteur médian unique : **la grande veine de Galien (Figure 2)**. Cette dernière se draine dans le sinus droit qui accueille également une afférence représentée par le sinus sagittal inférieur (situé sur la face supérieure du corps calleux). Le sinus sagittal supérieur et le sinus droit convergent tous deux vers le torcular (ou Pressoir d'Hérophile), zone de confluence qui s'ouvre vers les sinus transverses, paires. Ces derniers se drainent dans les sinus sigmoïdes et enfin, dans les veines jugulaires internes (2).

Sinus veineux de la dure mère : vue sagittale

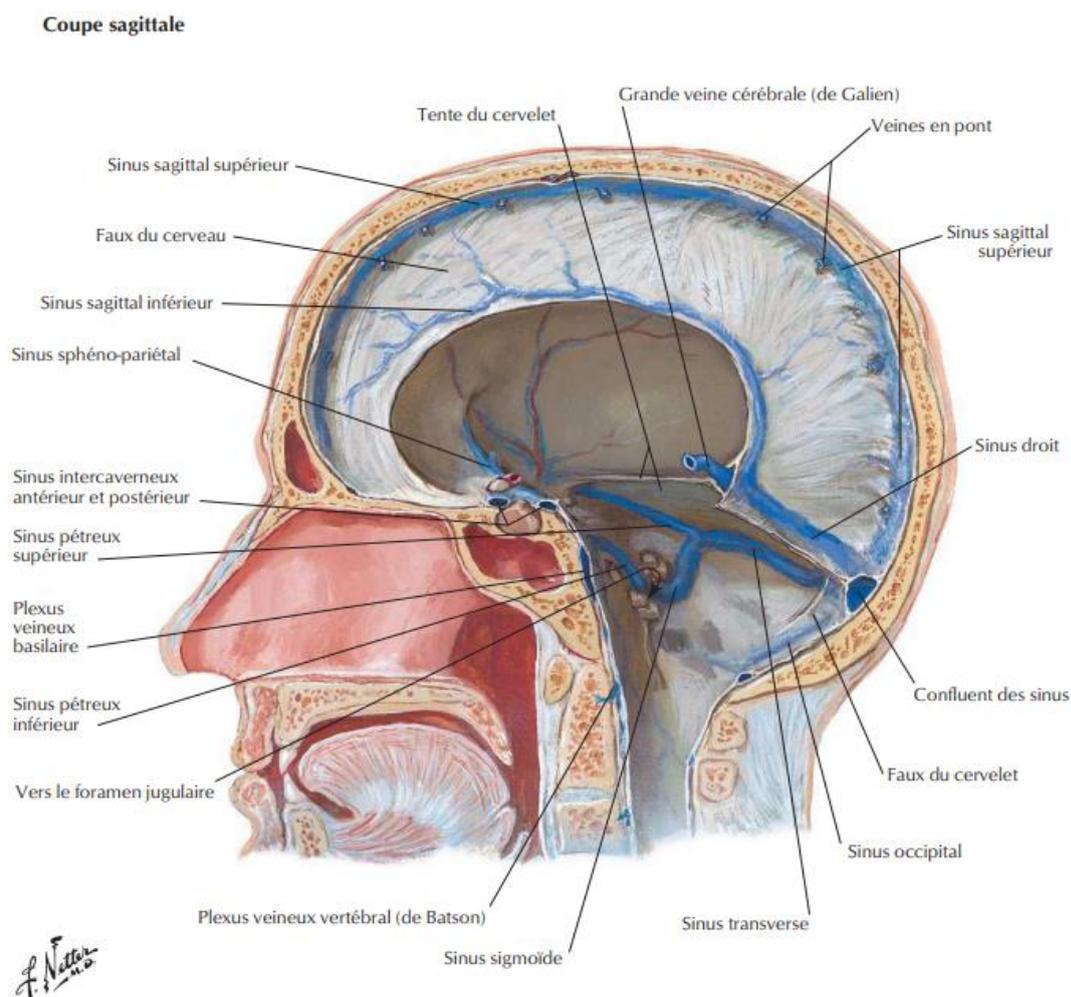


Figure 2 : Grande veine de Galien (5).

2.3. Classification des malformations artério-veineuses cérébrales pédiatriques :

Chez l'enfant, il existe trois types de malformations artério-veineuses (MAV) cérébrales différenciées par leur localisation anatomique : les malformations anévrismales de la veine de Galien, les malformations piales et les malformations dures (Figure 3) (3).

2.3.1 : Les malformations anévrismales de la veine de Galien (MAVG) :

Elles représentent près de la moitié des malformations artério-veineuses rencontrées chez le nouveau-né et le nourrisson.

Elles sont localisées dans l'espace sous-arachnoïdien (3).

2.3.2 : Les malformations artério-veineuses piales :

Elles sont localisées à la surface du parenchyme cérébral, sous la pie-mère.

Elles sont exceptionnellement découvertes pendant la période anténatale. Comme les MAVG, elles se manifestent par des symptômes cardiaques et neurologiques. Elles sont responsables d'une insuffisance cardiaque par hyper-débit chez 50 % des nouveau-nés et 23 % des nourrissons atteints. Le risque d'atrophie cérébrale focale est majeur.

Des crises convulsives surviennent dans 17 % des cas, plus tardivement, pendant l'enfance. Par ailleurs, les malformations piales peuvent entraîner des déficits neurologiques en rapport avec leur localisation anatomique dans 15 % des cas et des céphalées dans 8 % des cas environ. Elles peuvent également être révélées par une hémorragie cérébrale. Le risque hémorragique est estimé à 37,5 % chez le nouveau-né, 30 % chez le nourrisson et 50 % chez l'enfant.

Le traitement étiologique de ces malformations est l'embolisation par voie transartérielle ou transveineuse et doit débiter précocement (entre l'âge de 1 et 3 mois) en raison du risque important d'atrophie cérébrale focale (3).

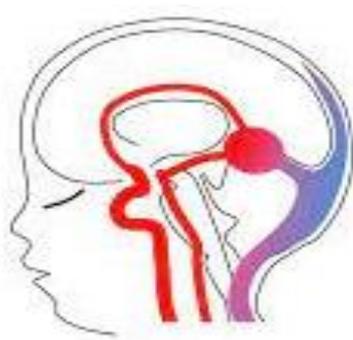
2.3.3 : Les malformations dures :

Elles sont localisées dans la dure-mère. Parmi elles, les malformations des sinus durs sont associées à des lacs veineux géants.

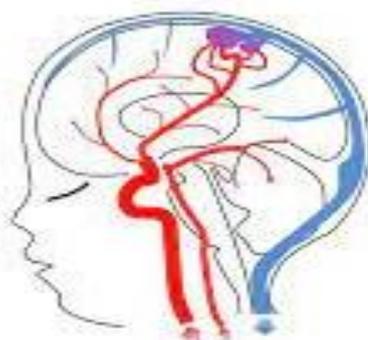
Elles sont découvertes pendant la période anténatale dans 25 % des cas. Comme les MAVG et les malformations piales, elles se manifestent par des symptômes neurologiques mais le retentissement cardiaque est beaucoup plus rare.

Elles peuvent également être responsables de troubles de la coagulation par consommation en cas de thrombose des lacs veineux géants. Elles peuvent aussi régresser spontanément pendant la période foetale ou néonatale par thrombose progressive et complète des lacs veineux. Elles sont alors totalement asymptomatiques. Les symptômes cardiaques sont présents pendant la période néonatale, en cas de MAV dure à haut débit responsable d'une insuffisance cardiaque. Les symptômes neurologiques varient en fonction de l'âge. L'hydrocéphalie et la macrocrânie sont présentes chez 27 % et 76 % des nouveau-nés respectivement. Les nourrissons et les enfants peuvent présenter des crises convulsives, un retard psychomoteur et une hémorragie intracrânienne.

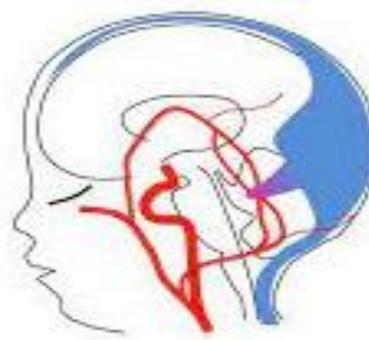
- Comme pour les MAVG et les malformations piales, le traitement étiologique de ces malformations est l'embolisation par voie transartérielle ou transveineuse. Celui-ci doit être précoce (entre l'âge de 1 et 3 mois) car le risque de retentissement sur le développement cérébral est important (3).



Malformation anévrysmale de la veine de Galien



Malformation artério-veineuse piale



Malformation artério-veineuse dure

Figure 3 : Classification des malformations artério-veineuses cérébrales pédiatriques (3).

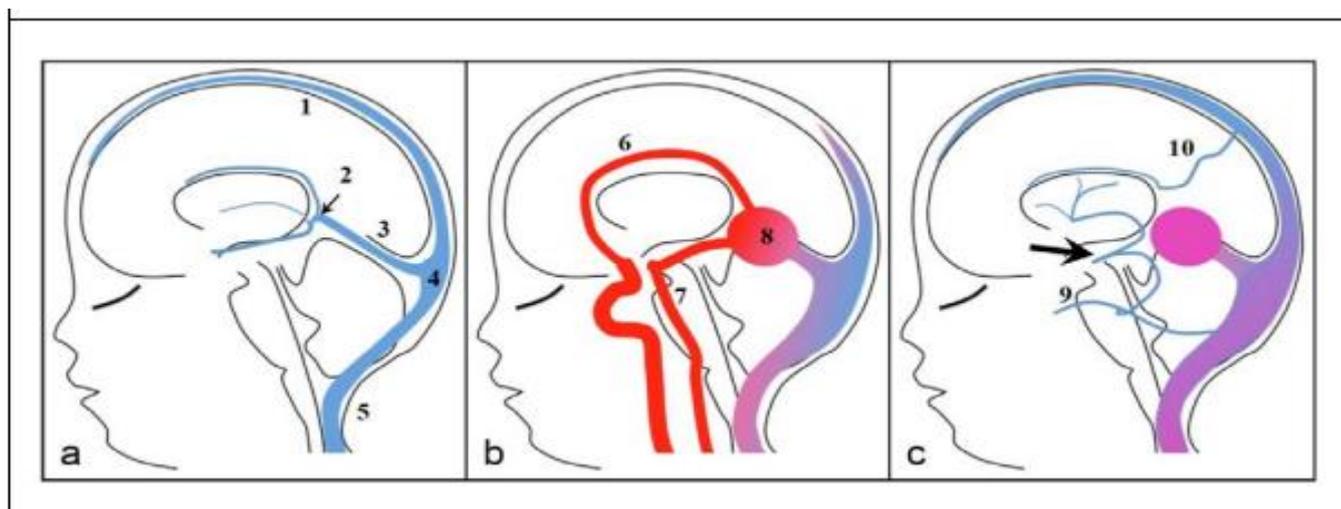
2.4. Physiopathologie de la MAVG :

Il s'agit d'une malformation artérioveineuse (MAV), située dans l'espace choroïdien ou sous-arachnoïdien, dont les afférences proviennent principalement des artères choroïdiennes. Les artères cérébrales antérieures peuvent également alimenter la fistule. Le drainage de cette fistule s'effectue dans la veine médiane du prosencéphale, également appelée veine de Markowski.

La veine de Markowski, collecteur médian extra-cérébral, est le précurseur embryonnaire de la grande veine de Galien. La veine de Markowski draine les plexus choroïdes des ventricules latéraux au cours du 1er trimestre de la grossesse.

Elle reste fonctionnelle jusqu'à la formation des veines cérébrales internes puis régresse partiellement et spontanément après la 11ème SA. Elle persiste dans sa portion postérieure et accueille les veines cérébrales internes pour devenir la grande veine de Galien. Dans le cadre d'une MAVG, la veine de Markowski, siège de la fistule, est anormalement persistante. La MAVG se définit également par une variation de l'anatomie veineuse cérébrale. Le drainage conventionnel du système veineux profond ne s'effectue plus via la grande veine de Galien mais par des voies alternatives comme par les veines latéromésencéphaliques, par les veines sub-temporales ou encore par les sinus latéraux.

Cette modification de l'angio-architecture veineuse cérébrale s'accompagne de façon régulière par la persistance de sinus durs embryonnaires, normalement prédestinés à involuer en fin de grossesse, comme le sinus falcoriel, occipital médian ou marginal. La veine de Galien malformative qui reçoit le shunt est ainsi exclue de la circulation veineuse profonde et se draine dans le torcular via un sinus falcoriel (**Figure 4**) (2).



Angioarchitecture veineuse normale (a) et ses modifications au cours d'une MAVG (b et c). 1: sinus longitudinal supérieur, 2: veine de Galien, 3: sinus droit, 4: torcular, 5: veine jugulaire, 6: artère péricaleuse (issue de l'artère cérébrale antérieure), 7: tronc basilaire, 8: malformation de la veine de Galien, 9: sinus pétreux supérieur, 10: sinus falcorien. Le système veineux profond se draine à l'état normal dans la grande veine de Galien puis dans le sinus droit qui se dirige vers le torcular (a). En cas de MAVG (b), le système veineux profond ne se draine plus dans la veine de Galien malformative. Cette dernière ne reçoit plus que des afférences artérielles aberrantes issues de l'artère basilaire et/ou des artères carotides internes. Le drainage veineux profond normal (c) empreinte alors des voies alternatives vers le sinus pétreux supérieur (aspect en « epsilon » caractéristique : flèche) ou vers un sinus falcorien (10) pour rejoindre le sinus longitudinal supérieur.

Figure 4: Angio-architecture veineuse cérébrale normale et ses modifications dans la MAVG (2).

2.5. Anatomopathologie :

Ce sont des malformations choroïdiennes qui se drainent dans la veine médiane du prosencéphale (veine de Markowski), précurseur embryonnaire de la veine de Galien. Elles sont associées à des fistules artério-veineuses entre les artères choroïdiennes embryonnaires et la veine de Markowski. Ces fistules créent un flux sanguin important et permanent empêchant l'involution naturelle de la veine de Markowski. Cet événement malformatif a des conséquences sur la maturation du système veineux profond et des sinus durs (3).

En effet, les veines cérébrales internes ne se drainent pas dans la veine de Galien mais vers des voies alternatives constituées par les veines thalamiques puis latéromésencéphaliques, pétreuses et enfin les sinus pétreux supérieurs.

La veine de Galien malformée ne se draine pas vers le torcular par le sinus droit (situation anatomique habituelle) mais dans la majorité des cas par des sinus durs embryonnaires persistants (sinus falcoriel puis torcular, sinus occipital médian et sinus marginaux) (**Figure 5**) (3).

Les Malformations Artérielles de la Veine de Galien (MAVG) sont alimentées par les artères choroïdiennes et le réseau sous-épendymaire, principalement issu de la partie postérieure du polygone de Willis (terminaison de l'artère basilaire, premier segment des artères cérébrales postérieures et artères communicantes postérieures) et de la partie distale des artères péri-calleuses (cercle limbique issu des artères cérébrales antérieures) (3).

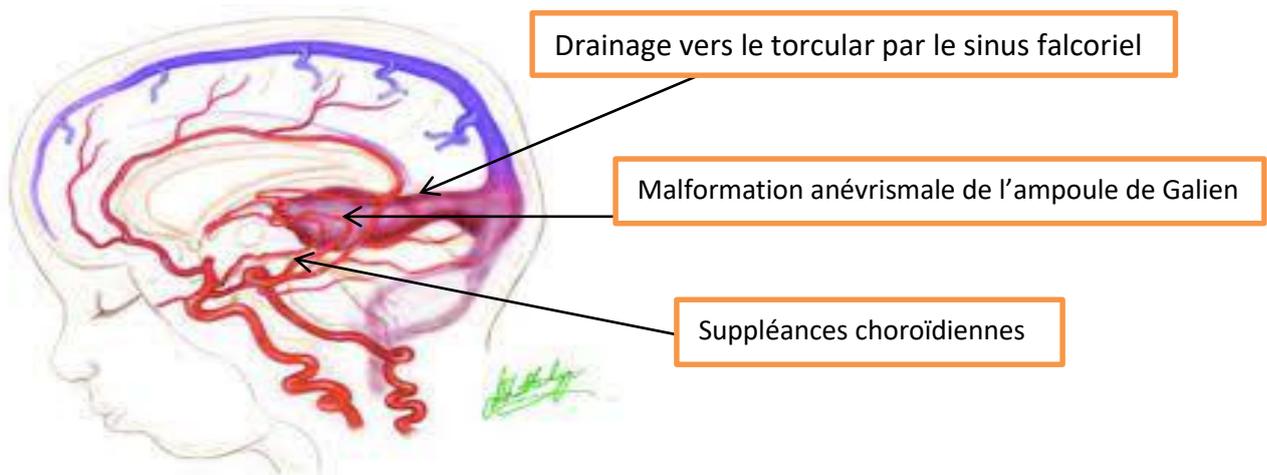


Figure 5: représentation schématique d'une MAVG (3).

On distingue deux types de MAVG.

- **La forme choroïdienne** est constituée d'un réseau de multiples artères choroïdiennes qui s'abouchent dans l'ampoule de Galien. Cette forme peut être ou non à haut débit. Dans la littérature, elle est décrite de moins bon pronostic vital et développemental (**Figure 5-a**) (3).

- **La forme murale** est composée d'une ou plusieurs fistules artério-veineuses à haut débit qui se drainent en une ou plusieurs localisations de la veine de Galien. Cette forme est

moins fréquente (environ 20 % des MAVG). Son pronostic est meilleur car le traitement endo-vasculaire est plus facile en raison du moins grand nombre de fistules à traiter (**Figure 5-b**) (3).

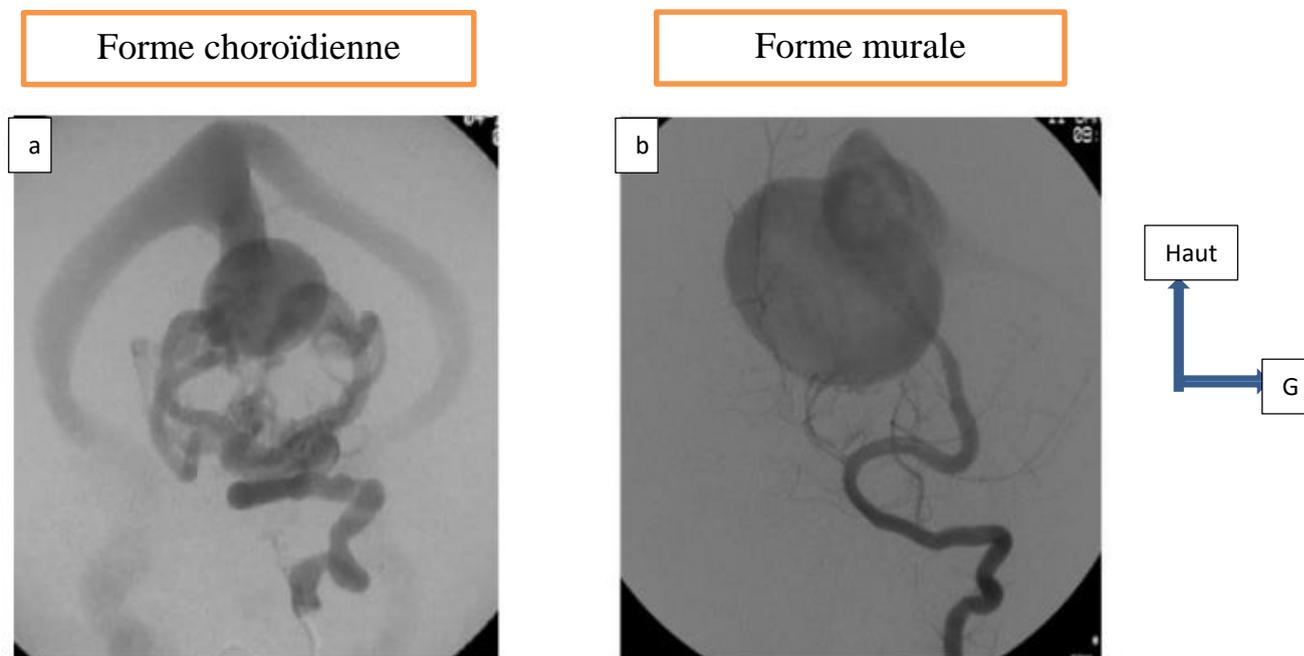


Figure 6 : Différentes formes de MAVG en artériographie (3).

2.6. Aspects cliniques :

Les manifestations cliniques dépendent de l'âge de découverte.

Elles sont principalement divisées en celles liées à une insuffisance cardiaque à haut débit et celles impliquant des symptômes neurologiques dus à la congestion veineuse et à un flux de LCR anormal.

La gravité et la tolérabilité des signes cliniques sont variables et dépendent de l'angioarchitecture de la malformation et de l'âge de l'enfant (6).

Le mode de révélation le plus fréquent chez le nouveau-né est une insuffisance cardiaque d'importance variable associé parfois à des dysfonctionnements respiratoire et ou hépatique et ou rénal et ou cérébrale (encephalomalacie), enjeu principal de la prise en charge thérapeutique. Le mode de révélation chez le nourrisson, est une macrocranie, épilepsie, retard neuropsychologique, déficit neurologique focal et hémorragie cérébrale dans les formes évoluées (6).

Chez le nouveau-né, les principales manifestations sont les symptômes cardiaques. Le shunt artério-veineux cérébral augmente le retour veineux dans l'auricule droit, entraînant une hypertension artérielle pulmonaire et une insuffisance cardiaque droite par augmentation de la précharge (3).

L'insuffisance cardiaque peu se manifester par une tachycardie (majorée par la prise des biberons), des désaturations en air ambiant et des signes de surcharge comme une hépatomégalie.

Les signes de gravité sont la persistance de désaturations malgré une oxygénothérapie, posant l'indication d'une ventilation assistée, la survenue d'une insuffisance rénale par hypoperfusion ou d'une cytolyse hépatique par congestion. En cas d'insuffisance cardiaque chez un nouveau-né, il est important d'ausculter la fontanelle antérieure à la recherche d'un souffle, témoin de la présence d'une MAV.

Les nouveau-nés peuvent aussi présenter une atteinte cérébrale, avec une encéphalomalacie dans les cas les plus graves.

Les manifestations cliniques neurologiques sont variables : somnolence, hyperexcitabilité, hypotonie, crises convulsives (3).

Chez le nourrisson, la principale manifestation est la macrocênie par hydrocêphalie.

Les désordres hydroveineux résultent des conditions hémodynamiques anormales du système veineux cérébral et de l'immaturité du système des granulations entraînant un trouble de résorption du liquide céphalo-rachidien (LCR). Il n'y a pas ou peu d'hypertension intracrênielle tant que les sutures crênielles sont ouvertes (3).

Les principaux symptômes sont la survenue de sueurs et d'une tachycardie à la prise des biberons et une mauvaise croissance staturo-pondérale. Cependant, il est exceptionnel qu'un nourrisson n'ayant pas développé une insuffisance cardiaque symptomatique dans les quinze premiers jours de vie, présente une décompensation cardiaque au-delà de cet âge (3).

Chez l'enfant, les principales manifestations sont la macrocênie, les troubles des apprentissages et les crises convulsives.

Elles sont les conséquences des désordres hydroveineux chroniques, responsables d'ischémie veineuse et d'encéphalomalacie. A la différence des MAV piales, le risque d'hémorragie d'une MAVG est minime et ne survient que tardivement chez l'adolescent ou l'adulte (3).

3. Moyens d'exploration en imagerie médicale:

3.1: Echographies anténatale (obstétricale) :

- **Technique** : le principe est basé sur l'utilisation des ultrasons.

Elle consiste à l'enregistrement sous forme d'images de la réflexion d'une onde ultrasonore émise et réfléchi aux interfaces de l'organe analysé.

L'émission, la transmission et la réception des ondes se faisant à l'aide d'une sonde. Pour échographie obstétricale on utilise une sonde convexe de 3 à 5 Mhz.

Couplée au Doppler +++ : étude du flux sanguin.

- **Résultat** : le développement de la MAVG intervient durant la période embryonnaire, au cours du 1^{er} trimestre de la grossesse. Son diagnostic échographique anténatal peut être accessible à partir du deuxième trimestre.

Lorsque le diagnostic est établi de façon précoce, celui-ci s'accompagne le plus souvent de signes de mauvaise tolérance hémodynamique dont l'aggravation progresse avec le terme. La suspicion diagnostique de MAVG est portée sur la réalisation de la coupe systématique du diamètre bipariétal recommandée par le comité national technique de l'échographie de dépistage prénatal.

Elle correspond à une image anéchogène extra-parenchymateuse de la ligne médiane, arrondie et qui refoule le 3^{ème} ventricule cérébral vers l'avant (2).

Le mode B montre une image anéchogène pure, arrondie, en arrière du V3.

Le Doppler couleur confirme la nature vasculaire de la lésion en mettant en évidence des flux turbulents bidirectionnels.

Il permet de faire le diagnostic différentiel avec les autres lésions liquidiennes de la ligne médiane du cerveau : kyste arachnoïdien, porencéphalie et pseudo-kyste sous épendymaire de pronostics différents. (**Figure 7**) (2).

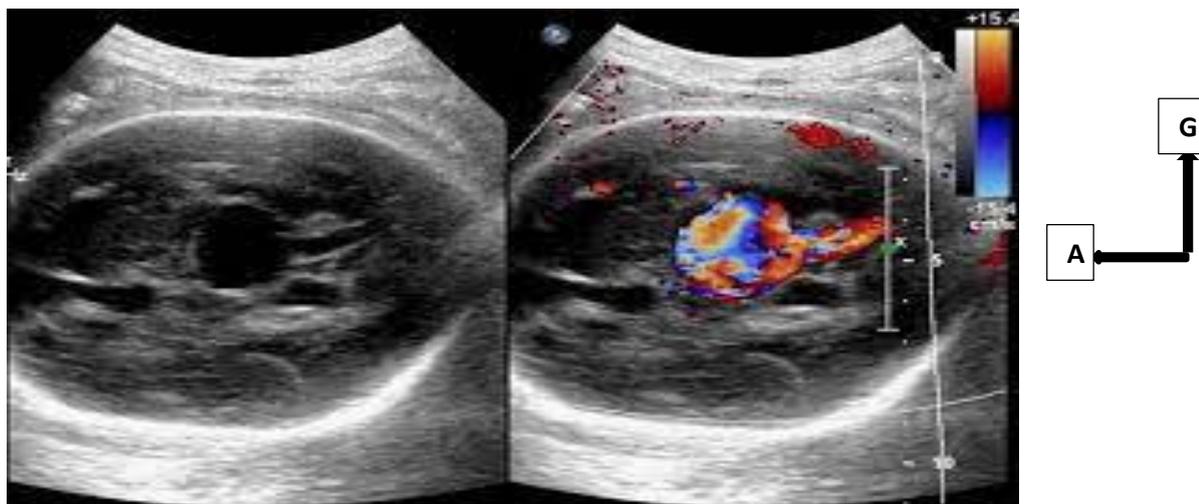


Figure 7: échographie obstétricale au deuxième trimestre, coupes frontales, en mode B montrant une image anéchogène pure arrondie, en arrière du V3 et en mode doppler montrant des flux turbulents bidirectionnels en faveur d'une MAVG (2).

3.2: Echographie transfontanellaire (ETF) :

- **Technique** : le principe: basé sur l'utilisation des ultrasons.

Elle consiste à l'enregistrement sous forme d'images de la réflexion d'une onde ultrasonore émise et réfléchi aux interfaces de l'organe analysé. L'émission, la transmission et la réception des ondes se faisant à l'aide d'une sonde. On utilise une sonde à haute fréquence 5-10 MHz.

La Voie d'abord: fontanelle antérieure, postérieure ou abord transosseux temporal.

On réalise des coupes coronales antérieures (passant par les orbites, la substance blanche frontale, les VL le V3 et la FCP); postérieure (passant par les plexus choroïdes) ainsi que des coupes sagittales (médiane, para sagittales droite et gauche. Couplée au Doppler, elle permet d'étudier les vaisseaux cérébraux profonds

- **Résultat** : En période néonatale, l'échographie transfontanellaire est actuellement un examen réalisé en pratique courante au cours de la première année de vie.

Elle retrouve les mêmes éléments sémiologiques qu'en échographie anténatale (obstétricale). (**Figure 8**) (6).

L'échographie tranfontanellaire reste intéressant à réaliser tant que la fontanelle antérieure reste ouverte.

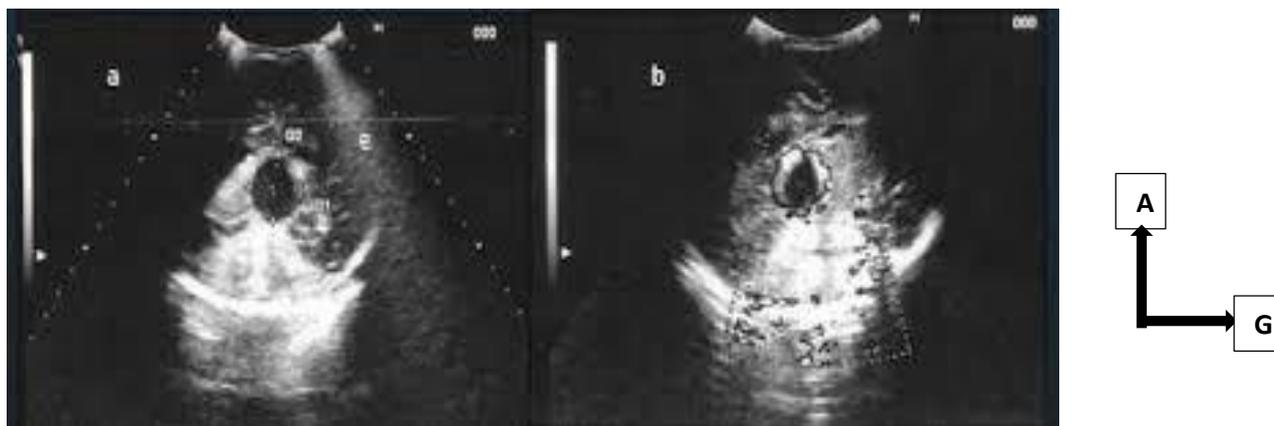


Figure 8: échographies transfontanellaires, a) en coupes frontale et b) en coupe sagittale, mode B montrant une image anéchogène pure arrondie, en arrière du V3 en faveur d'une MAVG (2).

3.3 : TDM cérébrale :

- **Technique** : le principe de la TDM est basé sur les propriétés des rayons X. Elle consiste en la mesure de la densité radiologique des volumes élémentaires d'une coupe, exprimée en unité Hounsfield (UH). Cette densité correspond à l'atténuation d'un faisceau de RX au cours de la traversée de l'organe analysé.

Installation du patient en décubitus dorsal.

Le plan de coupe (axial) de référence est le plan orbitoméatal.

Acquisition spiralée d'un volume comprenant la jonction cranio-cervicale jusqu'au vertex.

Reconstruction coronale (frontale) et sagittale (de profil).

Fenêtre parenchymateuse et osseuse.

Injection manuelle ou automatique de 50 ml à 80 ml de produit de contraste avec 350 mg/ml d'iode.

- **Résultat** : la TDM cérébrale est très sensible dans le diagnostic de l'anévrisme de la veine de Galien, elle permet une étude parenchymateuse contributive et une évaluation de la nature de la lésion.

- En tomodensitométrie sans injection de produit de contraste, les malformations artérioveineuses sont spontanément discrètement hyperdenses et présentent parfois des calcifications en leur sein situées dans la région pinéale en arrière du troisième ventricule

(V3). Après injection, on observe une prise de contraste très intense, de type vasculaire. Les vaisseaux malformatifs apparaissent comme des opacités tubulaires et curvilignes. Le drainage veineux profond de la malformation est souvent bien identifiable sous forme d'une opacité tubulaire se drainant dans une ampoule de Galien dilatée (6) (**Figure 9**).

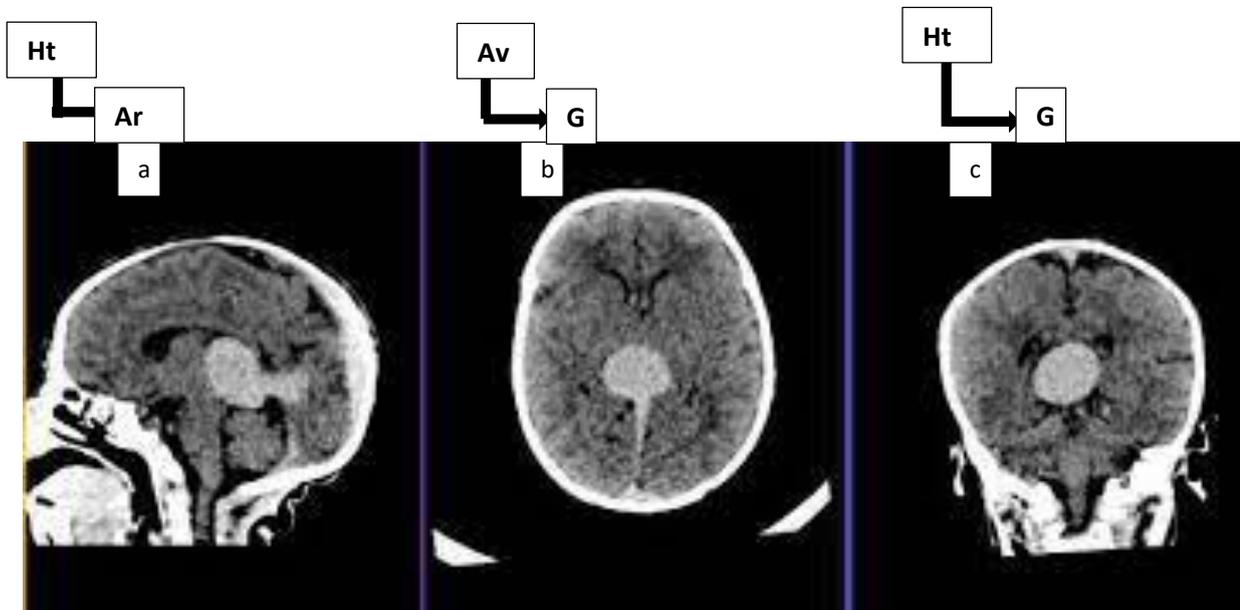


Figure 9: TDM cérébrale sans injection de produit de contraste iodé a) reconstruction sagittale, b) coupe axiale et c) reconstruction coronale montrant une image spontanément hyperdense de la région pinéale en arrière du V3 (7).

- L'angio-TDM cérébrale (après injection de produit de contraste iodé) a beaucoup d'intérêt dans le diagnostic de l'anévrisme de la veine de Galien, elle permet de caractériser l'origine vasculaire de la lésion.

Elle montre un rehaussement homogène intense de la lésion avec une dilatation des sinus veineux réalisant l'image en raquette. (**Figure 10**) (7).

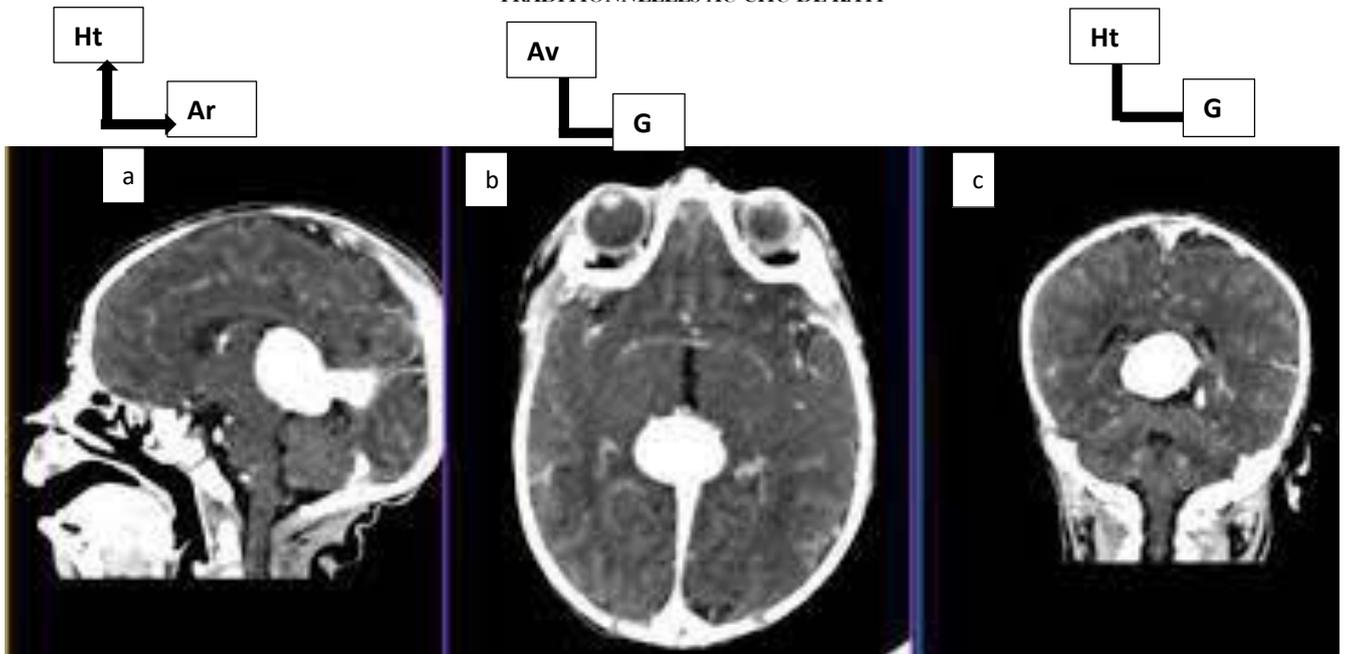


Figure 10: Angio-TDM cérébrale, a) reconstruction sagittale, b) coupe axiale et c) reconstruction coronale montrant un rehaussement homogène intense de la lésion avec une dilatation des sinus veineux réalisant l'image en raquette (7).

3.4 : IRM cérébrale:

- **Technique** : le principe est basé sur l'utilisation des propriétés magnétiques des protons d'hydrogène de l'organisme pour produire l'image.

Acquisition dans les 3 plans de l'espace avant et après injection de PDC (Gadolinium).

Séquences: T1, T1+ gado, T2, SAT/FAT; diffusion.

- **Résultat** : L'IRM est un examen complémentaire très utile, elle aide à différencier la malformation anévrysmale d'une malformation artério-veineuse intra-parenchymateuse se drainant dans la veine de Galien, permet de préciser au mieux les lésions parenchymateuses qui peuvent être de type leucomalacique (6).

En IRM, l'anévrysme de la veine de Galien apparaît en hypo signal T1, T2 et en Flair (**Figure 11**) avec un rehaussement intense après injection de Gadolinium.

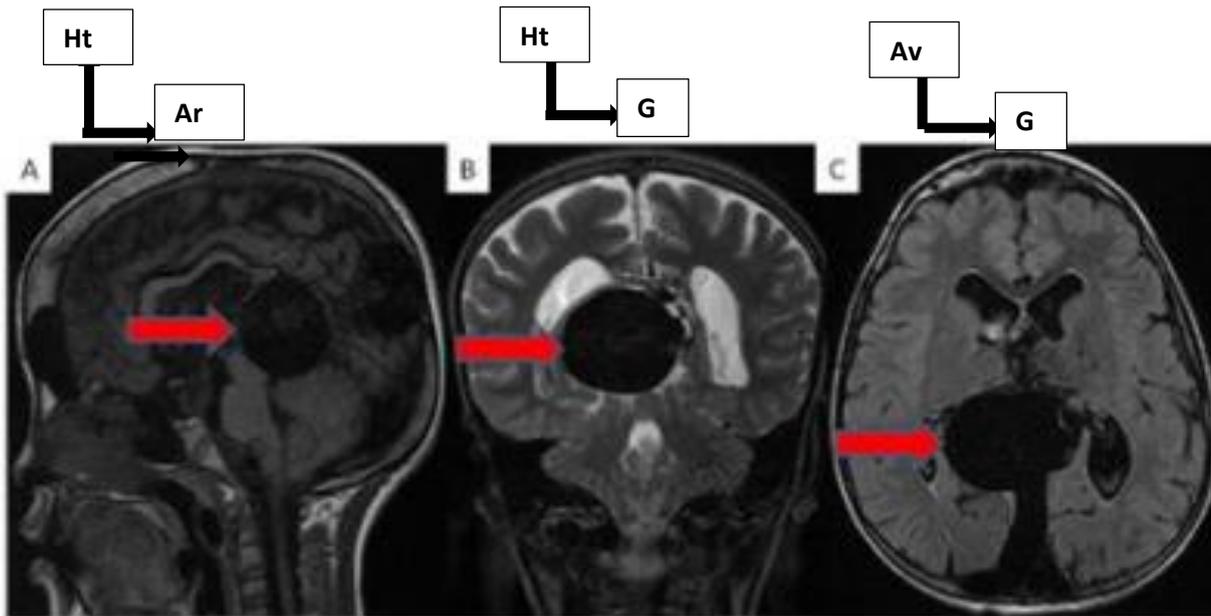


Figure 11: IRM en coupe sagittale T1 (A), coronale T2 (B), axiale Flair (C) montrant un volumineux anévrysme sacciforme de la grande veine de Galien en hypo-signal sur les séquences T1, T2 et Flair (1).

3.5: L'artériographie (angiographie) cérébrale :

- **Technique** : elle est invasive et consiste à une injection de PDC iodé à travers une artère (fémorale) à l'aide d'un cathéter.

Elle permet une étude morphologique des vaisseaux cérébraux.

Elle est réalisée vers 5-6 mois de vie au moment où débute le traitement endovasculaire de la malformation. Elle est d'intérêt diagnostique et thérapeutique, c'est l'examen de référence pour établir avec précision l'angio-architecture de la malformation, d'apprécier les flux qui y circulent et d'évaluer la qualité des voies de drainage veineux cérébral (6).

4. Traitement :

Le traitement est endovasculaire, par voie transartérielle fémorale.

Les shunt artério-veineux sont embolisés à la glu, généralement en 2 ou 3 séances. L'hydrocéphalie par congestion veineuse peut faire discuter la mise en place d'une valve de dérivation ventriculaire ou une ventriculocisternostomie.

D'autres séances d'embolisation ciblées sont alors réalisées par voie artérielle ou veineuse en fonction de l'architecture de la lésion (**Figure 12**) (8).

En quoi consiste le traitement par embolisation ?

Un examen des vaisseaux sous rayons X (une artériographie) permet de préciser l'architecture de la malformation. Il permet aussi de la traiter de l'intérieur en réalisant, sous anesthésie générale, une intervention mini-invasive appelée embolisation. Un microcathéter est alors introduit par l'artère fémorale au pli de l'aîne puis remonté jusque dans la malformation, afin d'y injecter un produit pour la boucher (colle biologique). Plusieurs interventions sont parfois nécessaires (8).

L'embolisation entraîne une baisse importante de la pression veineuse à l'intérieur du sinus longitudinal supérieur ce qui améliore la circulation du LCR des ventricules cérébraux vers les sinus veineux. Ce n'est que dans le cas d'une hydrocéphalie symptomatique réfractaire qu'un complément de traitement neurochirurgical peut être proposé, préférentiellement par ventriculo-cisternostomie (6).

Quelles sont les complications possibles ?

Le traitement peut entraîner des complications rares mais potentiellement graves. Elles sont cependant moins fréquentes que les risques liés à la malformation en l'absence de traitement.

Au cours de l'intervention, une artère du cerveau peut se boucher (accident vasculaire cérébral ischémique) et exceptionnellement la malformation peut se rompre (accident vasculaire cérébral hémorragique, avec saignement).

Des complications bénignes et temporaires sont possibles, comme un hématome au point d'insertion du cathéter ou une infection urinaire si une sonde vésicale a été mise en place pendant l'intervention.

Ces complications peuvent causer un handicap invalidant temporaire ou permanent (paralysie d'une partie du corps, difficulté à parler, troubles de la vue) et exceptionnellement le décès (8).

Signes d'alerte en cas de traitement différé ?

Une intervention en urgence est envisagée en présence des symptômes suivants chez le nourrisson:

- Une augmentation anormale du périmètre crânien.
- Une visibilité trop importante et récente des veines du visage.
- Un tempérament grincheux ou anormalement somnolent, un mauvais maintien de la tête ou un moins bon contact.

Une difficulté à finir son lait ou un état de sueur lors des repas, une prise de poids insuffisante (8).

Traitement des malformations anévrismales de la veine de Galien

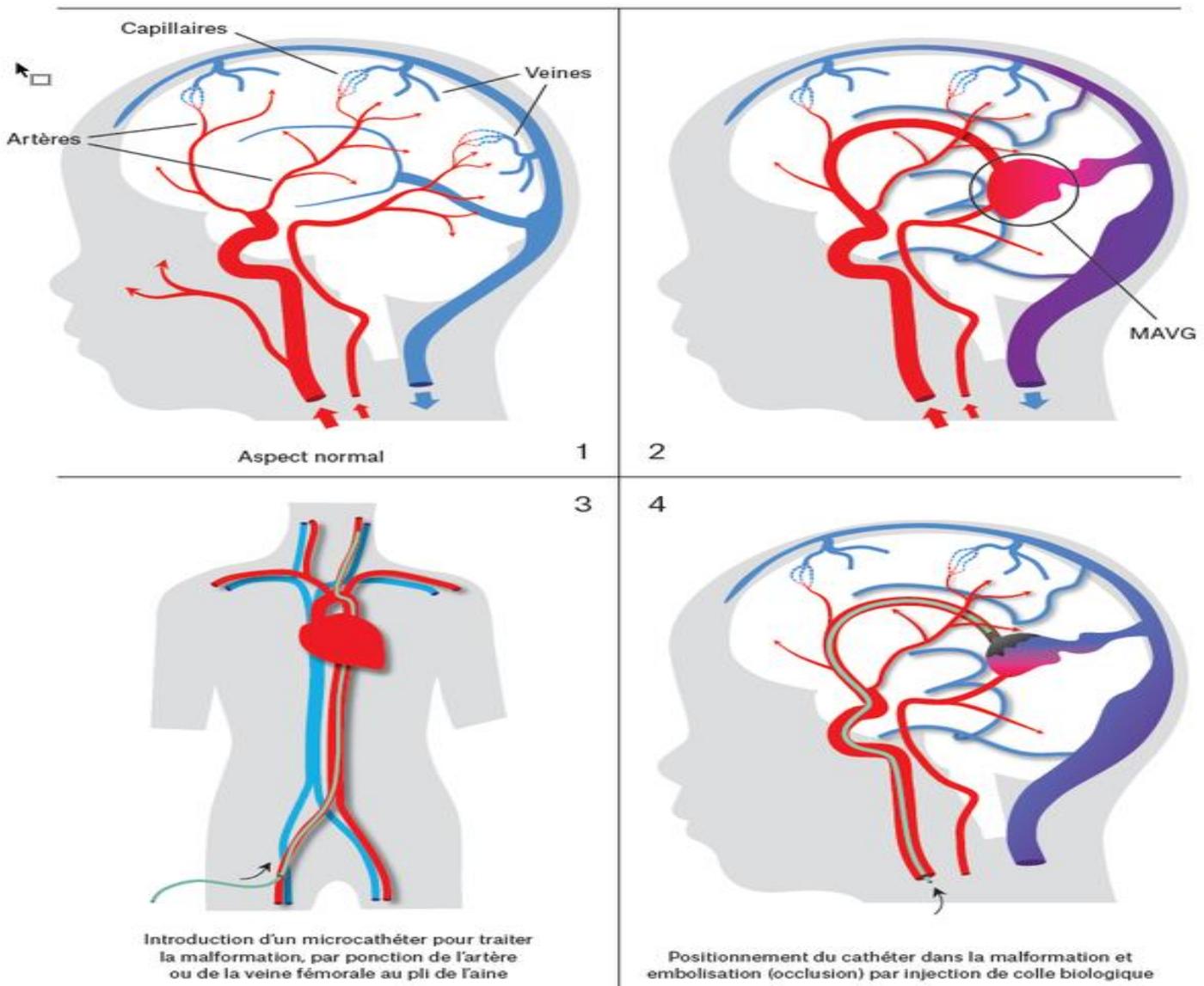


Figure 12: Traitement des malformations anévrismales de la veine de Galien (8).

IV. MATERIEL ET METHODE :

1. Cadre de l'étude :

- Notre étude s'est déroulée dans le service de radiologie et d'imagerie médicale au CHU Mère-Enfant le Luxembourg.

- **L'hôpital Mère-Enfant « Le Luxembourg »** est un centre hospitalier universitaire du Mali situé à Hamdallaye près du lycée Prosper Kamara en commune IV du district de Bamako.

Le Service de radiologie est situé dans la zone nord-est du dit CHU.

Le Service d'Imagerie dispose de :

- D'une salle de scanner avec un appareil de marque **HITACHI**.
- D'une salle de radiographie standart (os et poumon) avec un appareil de marque **GXR-S**.
- Trois salles d'échographies avec des appareils de marque **EDAN, LOGIQ P6 PRO et VOLUSON E8**.
- Des salles pour la mammographie et d'imagerie par résonance magnétique qui ne sont pas équipées.

Le personnel du service est composé de :

- Six radiologues dont trois maitres assistants ;
- Quatre échographistes ;
- Trois assistants médicaux en radiologie ;
- Trois techniciens supérieurs ;
- Deux secrétaires ;
- Une aide-soignante.

2. Type de l'étude :

Il s'agissait d'une étude descriptive d'un cas clinique.

2.1 Méthode et techniques de collecte des données :

Les principales informations sur le patient ont été recueillies à partir des registres de consultation du service de néonatalogie et de neurochirurgie du CHU Gabriel Toure.

2.3 Considérations éthiques :

L'étude a été effectuée avec :

- Le principe de l'intérêt et du bénéfice de la recherche.
- Le principe de l'innocuité de la recherche.
- La confidentialité.
- Consentement éclairé des parents de l'enfant.

2. 4 Matériel :

L'examen a été réalisé sur un appareil de tomodensitométrie de marque HITACHI® SUPRIA 16 BARETTES (Figure a) muni d'un injecteur automatique de marque MEDRA D. Salient (Figure b) .



Image de l'appareil de scanner HITACHI SUPRIA

Figure : a)



Un appareil d'injecteur automatique de marque MEDRA D Salient.

Figure : b)

V. RESULTAT (Notre cas) :

1. Examen clinique :

Il s'agissait d'un nouveau-né eutrophique de sexe féminin, de 4 jours de vie, résident en Commune VI du district de Bamako (Mali).

Il nous a été adressé pour angio-TDM cérébrale dans le cadre du diagnostic de l'anévrysme de la veine de Galien.

Il est issu d'une grossesse à terme sans notion de complication péri ou post-natale.

Il n'y avait pas de notion de consanguinité des parents.

Les parents sont sans antécédents médico-chirurgicaux connus.

A l'examen général, l'état général était bon, il n'avait pas de fièvre ni de signe d'anémie (pâleur cutanéomuqueuse).

Il ne faisait pas de crise épileptiforme et son périmètre crânien était normal (pas de macrocranie).

Il n'était pas dyspnéique.

A l'examen physique, les fréquences cardiaque et respiratoire étaient bonnes.

Il n'avait pas de trouble du rythme cardiaque ni respiratoire.

2. Examens biologiques :

En pré natal chez la mère, la glycémie était normale, les sérologies : de la toxoplasmose, de la syphilis, du VIH, de l'hépatite B et C étaient normales.

En post natal chez le nouveau-né, la numération de la formule sanguine (NFS), la vitesse de sédimentation (VS), la protéine C-Réactive (CRP) étaient normales.

3. Imagerie médicale :

a) En anténale : l'échographie obstétricale a été réalisée à 34 semaines d'aménorrhée (SA) + 05 jours.

Elle a permis de mettre en évidence une image anéchogène pure, arrondie, en arrière du V3.

Le Doppler couleur a confirmé la nature vasculaire de la lésion en mettant en évidence des flux turbulents bidirectionnels (**Figure 13**).

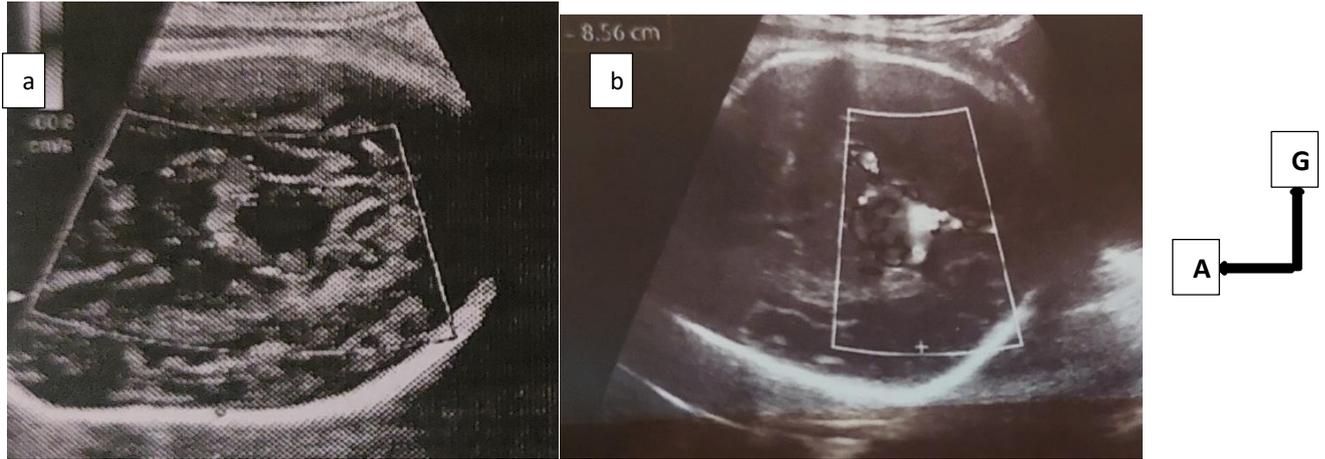


Figure 13: Echographie obstétricale à 34 semaines d'aménorrhée (SA) + 05 jours mettant en évidence une image anéchogène pure, arrondie, en arrière du V3 (a) et le doppler montrant des flux turbulents bidirectionnels (b) en faveur d'une MAVG.

b) En postnatale : la TDM cérébrale réalisée a permis d'objectiver la présence d'une importante dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien spontanément hyperdense sans calcifications en son sein située dans la région pinéale en arrière du V3 sans effet de masse sur les structures de voisinage à savoir le 3^{ème} ventricule (V3) et l'aqueduc de sylvius.

Il n'y avait pas d'hydrocéphalie (**Figure 14**).

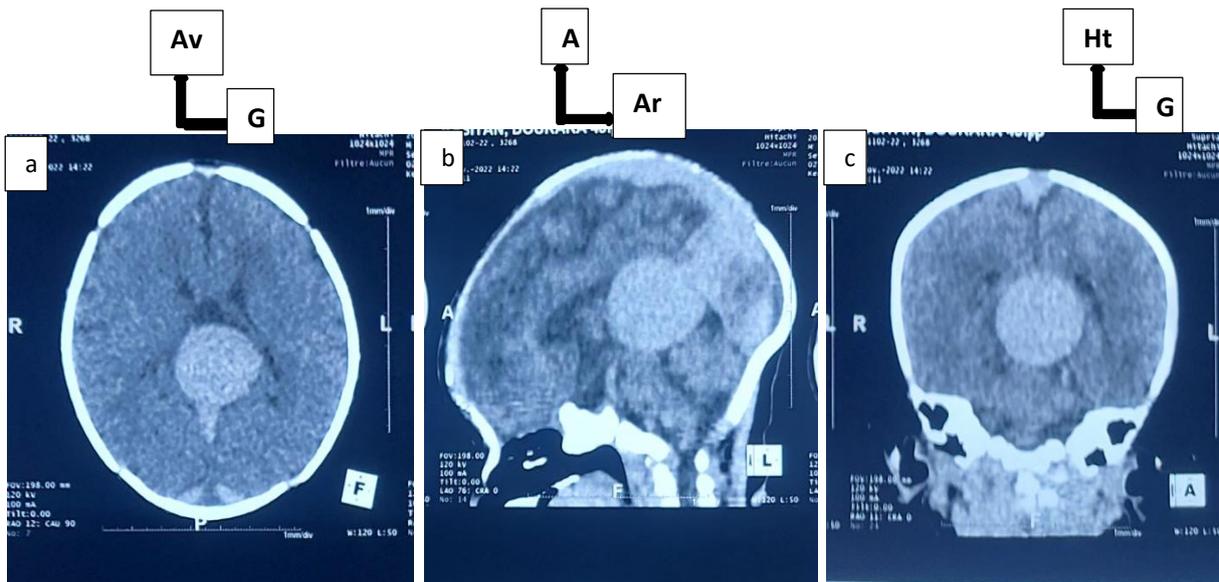


Figure 14 : TDM cérébrale sans injection de produit de contraste iodé, en coupe axiale (a), en reconstruction sagittale (b) et en reconstruction

coronale (c) montrant la dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien spontanément hyperdense sans calcifications en son sein située dans la région pinéale en arrière du V3 sans effet de masse sur les structures de voisinage à savoir le 3^{ème} ventricule (V3) et l'aqueduc de sylvius.

- **DESCRIPTION de l'image** : mises-en évidence d'une image spontanément hyperdense, arrondie, homogène, contours réguliers, limites nettes communiquant avec le sinus droit, siégeant dans la région pinéale et mesurant 32x30 mm en coronale.

Pas d'hydrocéphalie.

Le parenchyme cérébral était de densité et de morphologie normale.

A l'angio-scanner cérébrale (après injection intraveineuse du produit de contraste iodé), on note un rehaussement intense et homogène de l'anévrysme de la veine de Galien communiquant avec le sinus droit et le sinus sagittal supérieur (**Figures 15, 16 et 17**).

Le diagnostic de malformation anévrysmale de l'ampoule (veine) de Galien a été retenu.

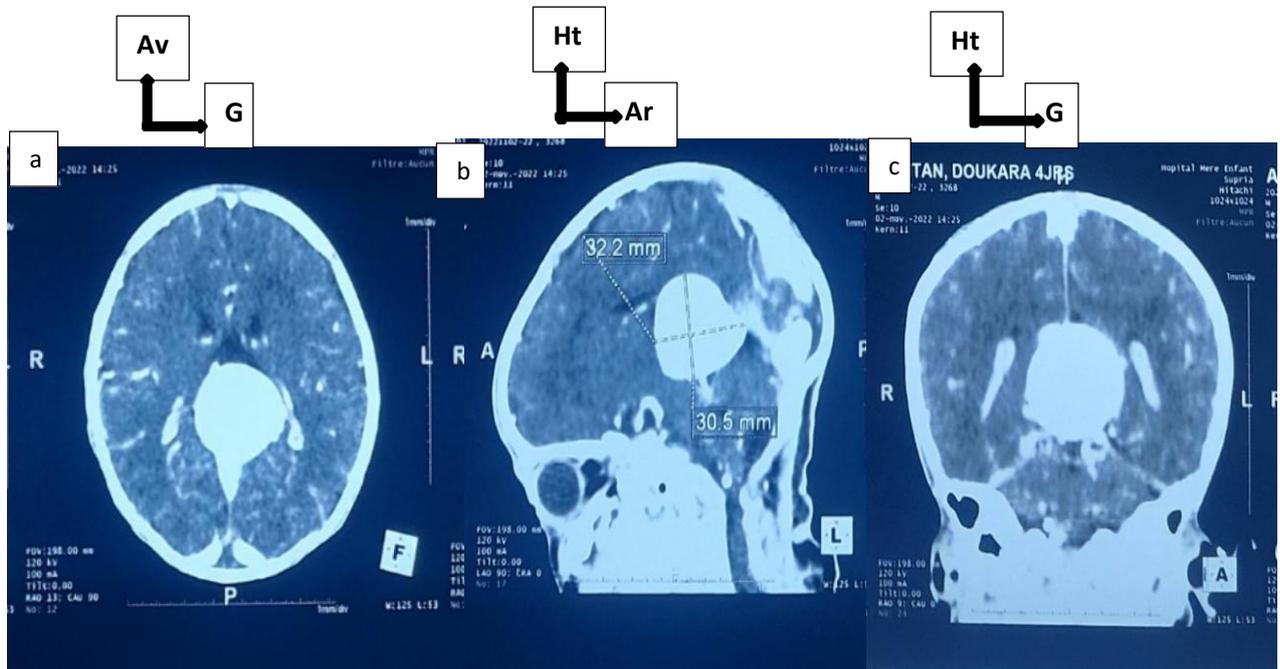


Figure 15 : TDM après IV du produit de contraste en coupe axiale (a), en reconstruction sagittale (b) et en reconstruction coronale (c) montrant un

rehaussement intense et homogène de l'anévrysme de la veine de Galien communiquant avec le sinus droit et le sinus sagittal supérieur.

- INCONOGRAPHIE : Dans notre étude le type de MAVG était la forme murale (voire la classification en Figure 6).

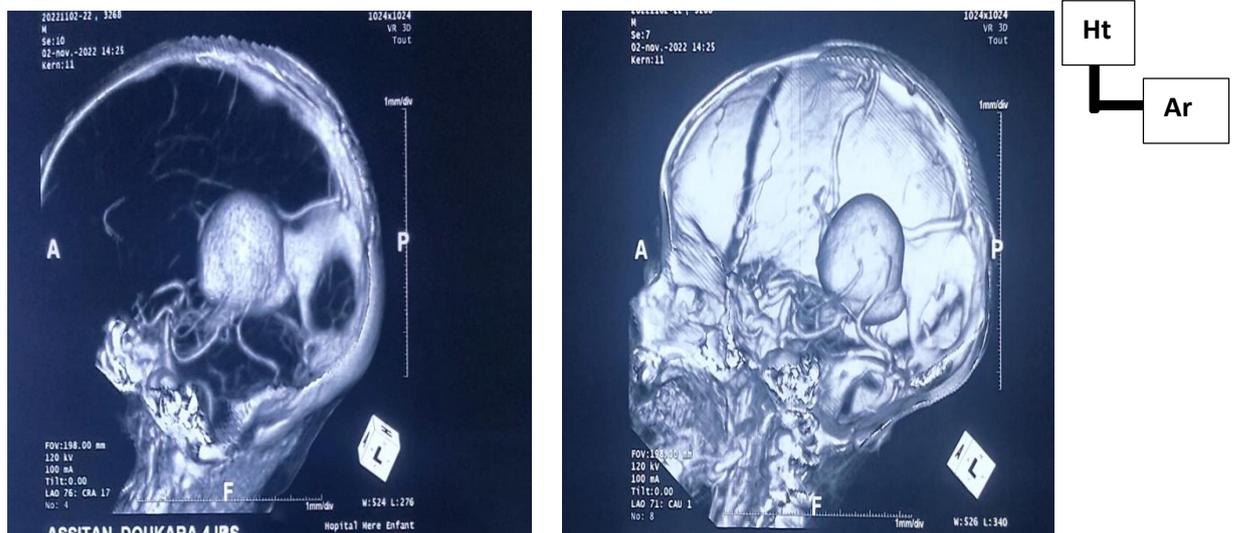


Figure 16 : Angio- TDM en reconstruction sagittal 3D.

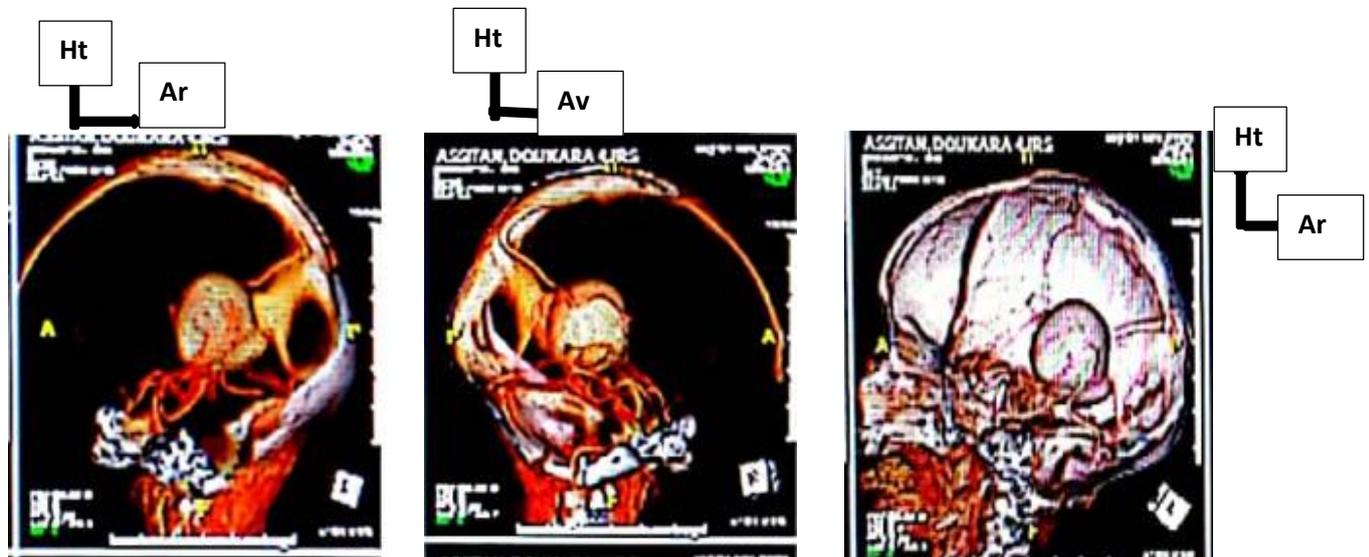


Figure 17 : Angio-TDM en reconstruction sagittale 3D.

VI. DISCUSSION :

1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

La Malformation Anévrysmale de la veine de Galien a été décrite pour la première par Steinheil en 1895 et rapportée par Dandy en 1928 (7).

C'est une affection congénitale rare qui représente moins de 1% des malformations artérioveineuses intracrâniennes.

Dans la littérature mondiale, et jusqu'en 1981, moins de 200 cas d'anévrysme de l'ampoule de Galien ont été rapportés (6).

Bien que rare, elle constitue l'une des malformations artérioveineuses cérébrales les plus fréquemment diagnostiquées chez l'enfant avant et après la naissance.

Elle réalise une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien associée à une ou plusieurs fistules artério-veineuses (2).

Dans notre pays une seule étude a été menée sur cette malformation par DOUMBIA A. et KONE Y. en 2019 portant sur un cas (11). Ce qui peut s'expliquer par le fait que c'est une pathologie rare.

2. DONNEES SUR LA PERIODE DU DIAGNOSTIC :

La majorité des cas de malformation anévrysmale de la veine de Galien sont diagnostiqués en périodes anténatale, néonatale ou post-natale.

Le diagnostic à l'âge adulte est exceptionnel.

Elle associe une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien à une ou plusieurs fistules artério-veineuses.

Elle touche essentiellement les nouveau-nés et les petits enfants : deux tiers des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 28 mois (6).

Dans notre cas, le diagnostic a été posé en anténatal à l'échographie obstétricale réalisée à 34 semaines d'aménorrhée (SA) + 5 jours et confirmé à l'angio-TDM cérébrale à 4 jours de vie (J4).

Dans la série de Akanni D. : étude réalisée en 2018 au Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou Maga de Cotonou (Bénin) à propos d'un cas, le diagnostic a été pose à 11 jours de vie (J11) (7).

Dans la série de DOUMBIA A. et de KONE Y. : étude réalisée en 2019 au Centre de Santé de Référence (CSRéf) de la commune VI du District de Bamako (Mali) à propos d'un cas, le diagnostic a été posé à l'âge adulte (18 ans) (11).

Dans la série de Abdoulaye D. et al : étude réalisée en 2020 au service de neurochirurgie du CNHU de Fann à Dakar (Sénégal) à propos d'un cas, le diagnostic a été également tardif posé à l'âge adolescent (11 ans) (10).

Le retard de diagnostic peut s'expliquer par le faible niveau socio-économique de la population, l'éloignement des structures de santé et la compétence de l'opérateur de l'échographie anténatale.

3. DONNEES CLINIQUES :

Les manifestations cliniques dépendent de l'âge de découverte divisées en celles liées à une insuffisance cardiaque à haut débit et celles impliquant des symptômes neurologiques dus à la congestion veineuse et à un flux de LCR anormal. Leur gravité et leur tolérabilité sont variables et dépendent de l'angioarchitecture de la malformation et de l'âge de l'enfant.

Le mode de révélation le plus fréquent chez le **nouveau-né** est une insuffisance cardiaque d'importance variable. Il s'y associe parfois des dysfonctionnements respiratoire et ou hépatique et ou rénal et ou cérébrale (encephalomalacie).

Chez le **nourrisson**, la MAVG peut se révéler par une macrocranie par hydrocephalie, épilepsie, retard neuropsychologique, déficit neurologique focal, insuffisance cardiaque et hémorragie cérébrale dans les formes évoluées (6).

Chez l'**enfant**, les principales manifestations sont la macrocrairie, retard staturo-pondéral, les troubles de la conscience et les crises convulsives (6).

Dans notre cas le nouveau-né avait un état général bon et n'avait pas de signe clinique particulier à savoir pas de signe d'insuffisance cardiaque, ni respiratoire, ni hépatique, ni rénale et cérébrale.

Ceci peut s'expliquer par l'absence de signe d'hypertension intracrânienne (hydrocephalie) et par l'absence de shunt artério-veineux à débit élevé en in utero qui est responsable de la défaillance cardiaque.

Dans la série de Akanni D., l'état général du nouveau-né était bon au moment du diagnostic. Notamment, il ne présentait pas de signe d'insuffisance cardiaque droite ni de détresse respiratoire et son périmètre crânien était normal (7).

Dans la série de Abdoulaziz S. et al. : étude réalisée en 2020 au Service de Radiologie Mère Enfant du CHU Hassan II de Fès (Maroc) portant sur un cas de sexe masculin âgé de 02 ans, ils ont trouvé comme signe clinique des crises épileptiques tonico-cloniques généralisées. L'examen clinique trouvait un enfant apyrétique, légèrement tachycarde et dyspnéique avec pâleur cutanéomuqueuse. Il présentait également une macrocrânie (6).

Ceci peut s'expliquer par l'hydrocephalie qui est secondaire à la compression de l'aqueduc de Sylvius par la malformation et aux troubles de résorption du liquide céphalo-rachidien.

Dans la littérature des crises convulsives ont été notées chez 20% des patients et les hémorragies méningées par rupture du sac anévrysmal lui-même, ou plus fréquemment des veines dilatées à distance de l'anévrysme ont été retrouvées dans 2% des cas (6).

Dans la série de Abdoulaye D., les signes cliniques étaient des troubles de la conscience, céphalées, vomissements, perte de l'acuité visuelle et tachycardie (10).

Ceci s'explique par les signes liés à l'hypertension intra-cranienne.

4. DONNEES D'EXPLORATION IMAGERIQUE :

4.1 Diagnostic anténatal :

- L'échographie obstétricale couplée au doppler :

Elle joue un rôle essentiel dans le diagnostic positif précoce de l'anomalie.

L'anévrysme de la veine de Galien se présente sous la forme d'une image anéchogène, extra-parenchymateuse, située sur la ligne médiane du cerveau, en arrière du 3ème ventricule.

Elle a classiquement une forme de « raquette » ou de « trou de serrure » en coupe transversale et en mode B correspondant à la dilatation anévrysmale du sinus efférent. Le doppler couleur confirme la nature vasculaire de la lésion en mettant en évidence le flux de l'anévrysme sous forme de flux turbulents bidirectionnels. Les ultra-sons permettent d'éliminer très facilement une tumeur solide et autres lésions liquidiennes de la ligne médiane.

La spécificité et la sensibilité de l'échographie est de 100% (2).

Nous avons reçu notre nouveau-né avec l'échographie obstétricale déjà réalisée à 34 semaines d'aménorrhée + 05 jours mettant en évidence la présence d'une formation arrondie anéchogène homogène de la ligne médiane vascularisée au doppler couleur sans dilatation ventriculaire orientant vers le diagnostic.

4.2 Diagnostic postnatal :

- L'échographie transfontanellaire couplée au doppler :

Elle est réalisée lorsque les fontanelles ne sont pas encore fermées chez le nouveau-né et le nourrisson.

L'anévrysme de la veine de Galien se présente sous la même description sémiologique qu'en échographie anténatale.

Elle n'a pas été réalisée dans notre cas.

- La tomodensitométrie (TDM) :

Elle est très sensible dans le diagnostic de l'anévrisme de la veine de Galien, elle permet une étude parenchymateuse contributive, une évaluation de la nature de la lésion (vasculaire ou kystique).

Elle a été réalisée chez notre nouveau-né à 4 jours de vie (J4) et a montré une masse arrondie de la région pinéale spontanément hyperdense mesurant 32x30 mm en reconstruction sagittale, sans calcifications en son sein associée à une dilatation des sinus veineux (sinus droit, sinus longitudinal supérieur et inférieur).

Pas d'hydrocéphalie.

- L'angio-TDM cérébrale :

confirme la nature vasculaire de la lésion en montrant un pic initial précoce d'opacification et une décroissance assez rapide.

Dans notre cas, le nouveau-né a bénéficié d'un angioscanner cérébral mettant en évidence la présence de multiples structures vasculaires dilatées, tortueuses intra parenchymateuses et cortico-sous-corticales, avec une importante dilatation de la veine de Galien qui est spontanément hyperdense se rehaussant après injection de produit de contraste iodé. Il s'y associe une dilatation du sinus veineux dilatation ventriculaire.

Nos observations ont permis de poser le diagnostic d'anévrisme de l'ampoule de Galien.

Dans la série de Abdoulaye D. et al, le scanner a montré des calcifications périphériques à la lésion et une hydrocéphalie active pour un sujet âgé de 11 ans.

Dans la série de DOUMBIA A. et de KONE Y., il y avait également des calcifications périphériques et une hydrocéphalie mais non active pour un sujet de 18 ans.

Les calcifications peuvent s'expliquer par la chronicité de la lésion.

L'hydrocéphalie s'explique par la compression de l'aqueduc de Sylvius ou un défaut de résorption du LCR suite à l'hypertension intra-cranienne.

- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

C'est une méthode très sensible.

Elle permet l'étude directe de la circulation cérébrale.

La veine de Galien est très dilatée, vide de signal en l'absence de thrombose sur les séquences T1 et T2. Les calcifications pariétales apparaissent également comme des zones vides de signal mieux individualisées au scanner.

Une éventuelle thrombose apparaîtra en hyper signal T1 et T2.

L'intérêt principal de l'IRM est de mieux évaluer le retentissement de la lésion sur le parenchyme cérébral et sur le système ventriculaire (6).

Notre cas n'a pas bénéficié d'examen IRM.

- L'angiographie cérébrale :

C'est un examen neuroradiologique important sur le plan du diagnostic étiologique que du geste thérapeutique.

Elle comprend l'exploration des voies artérielles d'apport des systèmes carotidien et vertébro-basilaire et l'exploration de leurs branches intracrâniennes.

Il faut souligner que le contrôle par angiographie postopératoire de tout anévrisme s'impose comme une règle absolue.

Elle doit être demandée quand la neurochirurgie est envisagée.

Elle n'a pas été réalisée dans notre étude.

- L'échocardiographie :

Elle montre une dilatation de l'oreillette droite et du ventricule droit.

L'artère pulmonaire apparaît dilatée avec une valve pulmonaire hyperéchogène.

Le foramen ovale est ouvert avec bombement du septum inter-auriculaire dans l'oreillette gauche.

L'oreillette gauche, le ventricule gauche, la valve aortique et le septum inter-ventriculaire sont normaux (6).

- Le diagnostic différentiel de l'anévrisme de la grande veine de Galien se pose essentiellement avec les lésions liquidiennes de la ligne médiane du cerveau à l'étage sus-tentorial. Il s'agit du kyste de la glande pinéale, du kyste colloïde, du kyste arachnoïdien, des pseudo-kystes sous-épendymaires. L'imagerie permet de faire le diagnostic.

On observe à l'échographie-doppler une absence de vascularisation des kystes et une absence de prise de contraste à la tomодensitométrie et à l'imagerie par résonance magnétique (6).

5. Donnée thérapeutiques :

Le traitement consiste en une embolisation entre le 4^{ème} et le 6^{ème} mois de vie. L'embolisation par voie endovasculaire n'est pas encore disponible dans notre pays.

En attendant son évacuation sanitaire, notre nouveau-né est suivi par le service de neurochirurgie et bénéficie d'une surveillance radio clinique.

VII. CONCLUSION :

L'anévrysme de l'ampoule de Galien est une malformation vasculaire congénitale rare.

C'est une affection qui touche essentiellement le nouveau-né et le petit enfant.

Ses manifestations cliniques dépendent de l'âge de découverte.

Les progrès de l'échographie obstétricale et le développement des techniques Doppler ont permis d'améliorer les possibilités diagnostiques dès la période anténatale.

Dans notre étude le diagnostic a été posé en anténatal à l'échographie obstétricale du troisième à 34 SA + 05 jours.

L'angio-TDM cérébrale réalisée à 4 jours de vie (J4) a confirmé le diagnostic.

C'est une technique d'imagerie médicale très sensible dans le diagnostic de l'anévrysme de la veine de Galien, elle permet une étude parenchymateuse contributive et une évaluation de la nature de la lésion.

Le pronostic est lié à un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate.

Cependant notre nouveau-né n'a pas bénéficié d'une prise en charge thérapeutique par défaut de plateau technique et de personnel qualifié.

VIII. RECOMMANDATIONS :

Au décours de ce travail nous recommandons :

Aux autorités de l'état :

- Aider ces enfants pour bénéficier d'une évacuation médicale.
- Améliorer le plateau technique dans nos CHU pour le service de neuro-chirurgie) par dotation en matériels.
- Assurer la formation continue du personnel de santé (neuro-chirurgien).

X. Références bibliographiques :

1. Agail J. Anevrisme de l'ampoule de Galien : point de vue du radiologue : à propos de deux cas au CHU Hassan II de Fès. *Jaccr Africa*. 2018;2(3):297-305.
2. Vivanti A. Identification des bases génétiques des malformations anévrysmales de la veine de Galien [Thèse de médecine]. Université Paris Saclay (COMUE); 2018: 149 p.
3. Taffin H. Devenir neurologique d'une cohorte d'enfants porteurs d'une malformation anévrysmale de la veine de Galien et détermination de facteurs pronostiques clinico-radiologiques [Thèse de médecine]. Université Paris DESCARTES; 2015: 52 p.
4. Kadiri M. La place actuelle de la chirurgie dans le traitement des malformations artériole-veineuses cérébrales [Thèse de médecine]. Université Mohammed V-Souissi; 2008: 160 p.
5. Netter FH. [9782294741715] Atlas d'anatomie humaine. 6 ème édition. Philadelphie, USA; 2014. 531 p.
6. Abdoulaziz S, Kouda F, Tahirou S, Haloua M, Badreeddine A, Lamrani YA, et al. Présentation IRM d'une malformation anévrysmale de la veine de Galien révélée par un état de crise épileptique à propos d'une observation. *PAMJ Clin Med*. 2020;3:2707-97.
7. Akanni D. DIAGNOSTIC POSTNATAL D'UNE MALFORMATION ANEVRYSMALE DE LA VEINE DE GALIEN A PROPOS D'UN CAS. *Mali Méd*. 2018;33(2).

8. Université de Lausanne (Unil), CH-1011 Lausanne, Vaud, Suisse (Canton de Vaud). Traitement des malformations anévrismales de la veine de Galien. rad.convoc.ri@chuv.ch. 2020. [en ligne]. <https://www.chuv.ch/fr/rad/rad-home/patients-et-familles/nos-interventions/neuroradiologie-interventionnelle/traitement-des-malformations-anevrismales-de-la-veine-de-galien>. Consulté le 24 décembre 2022.
9. Cherif A, Néji K, Sebäi L, Ben jema W, Bellagua I, Jebnoun S, et al. Anévrisme de l'ampoule de Gallien: à propos d'une observation néonatale d'évolution inhabituelle. Arch Pédiatrie. 1 juill 2007;14(7):893-6.
10. Abdoulaye D, Mahameth F, et al. Découverte tardive d'une malformation de la veine de Galien compliquée d'une hydrocéphalie: à propos d'un cas. Open Journal of Modern Neurosurgery. 2020;10: 254-259.
11. DOUMBIA A, et KONE Y. Malformation anévrismale de la veine de Galien à Bamako à propos d'un cas. Pan African Medical Journal.2019;34: 1937-8688.

RESUME :

➤ **Introduction :**

L'anévrisme de la veine de Galien est une malformation artério-veineuse complexe, réalisant une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien située dans la région pinéale associée à une ou plusieurs fistules artério-veineuses. La clinique est marquée par l'insuffisance cardiaque, le retard psychomoteur, l'hydrocéphalie et les crises d'épilepsie.

Le traitement de référence repose sur l'embolisation. Notre objectif était de préciser l'apport de l'imagerie dans le diagnostic précoce, le bilan préopératoire et le suivi de cette pathologie.

➤ **Observation :**

Il s'agissait d'un nouveau-né eutrophique de sexe féminin, à 4 jours de vie, résident à Garantibougou en Commune VI du district de Bamako issu d'une grossesse à terme sans notion de complication péri ou post-natale et sans antécédents particuliers des parents.

Il n'y avait pas de notion de consanguinité des parents.

Il nous a été adressé par le service de néonatalogie pour angio-TDM cérébrale dans le cadre du diagnostic de l'anévrisme de la veine de Galien.

A l'examen clinique, on n'avait pas de signes particuliers, il avait un bon état général, sans signe d'insuffisance cardiaque, respiratoire et de crises convulsives. Le périmètre crânien était normal (pas de macrocranie). Le diagnostic de l'anévrisme de la veine de Galien a été posé en anté-natal à 34 SA + 05 jours par l'échographie obstétricale. L'angio-TDM cérébrale a permis de confirmer le diagnostic de l'anévrisme de la veine de Galien, forme murale sans hydrocéphalie associé. Par faute de plateau technique, le nouveau-né n'a pas pu bénéficier de l'embolisation.

➤ **Conclusion :**

Devant une macrocranie associée à des signes d'insuffisance cardiaque et ou respiratoire avec ou sans crises épileptiformes, un anévrisme de la veine de Galien peut être évoqué.

Le couple écho-doppler et angio-TDM cérébrale est incontournable dans le diagnostic.

Mots clés : Angio-TDM, Anévrisme de la Veine de Galien, Nouveau-né.