



**HAL**  
open science

**Devenir neurologique d'une cohorte d'enfants porteurs  
d'une malformation anévrismale de la veine de Galien et  
détermination de facteurs pronostiques  
clinico-radiologiques**

Hélène Taffin

► **To cite this version:**

Hélène Taffin. Devenir neurologique d'une cohorte d'enfants porteurs d'une malformation anévrismale de la veine de Galien et détermination de facteurs pronostiques clinico-radiologiques. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01253089

**HAL Id: dumas-01253089**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01253089>**

Submitted on 8 Jan 2016

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

## AVERTISSEMENT

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'Etat de docteur en médecine. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt toute poursuite pénale.

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES  
Faculté de Médecine PARIS DESCARTES

Année 2015

N° 106

THÈSE  
POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT  
DE  
DOCTEUR EN MÉDECINE

Spécialité : Pédiatrie

Devenir neurologique d'une cohorte d'enfants porteurs  
d'une malformation anévrysmale de la veine de Galien et  
détermination de facteurs pronostiques clinico-radiologiques

Présentée et soutenue publiquement  
le 22 septembre 2015

Par

**Hélène TAFFIN**

Née le 4 mars 1986 à Paris (75)

Codirigée par M. Le Docteur Guillaume Saliou et  
Mme Le Docteur Hélène Maurey

Jury :

M. Le Professeur Patrick Aubourg..... Président

Mme Le Professeur Catherine Adamsbaum

M. Le Professeur Denis Ducreux

M. Le Professeur Pierre Tissières



Except where otherwise noted, this work is licensed under  
<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/>

## **Un grand MERCI**

**A mes directeurs de thèse, les docteurs Guillaume SALIOU et Hélène MAUREY.**

Guillaume, merci de m'avoir proposé ce sujet et de m'avoir guidée tout au long de la réalisation de ce travail.

Hélène, merci pour tes relectures (nombreuses !) et tes précieux conseils.

Merci à vous 2 pour votre enseignement clinique pendant mon semestre de neuropédiatrie.

**Aux membres de mon jury.**

Monsieur le professeur Patrick AUBOURG, merci d'avoir accepté de présider mon jury de thèse.

Madame le professeur Catherine ADAMSBAUM, Monsieur le professeur Denis DUCREUX et Monsieur le professeur Pierre TISSIERES, merci d'avoir accepté de participer à mon jury de thèse.

**À mes parents**, pour leur soutien depuis toujours et pour m'avoir offert les moyens d'arriver jusque-là.

**À ma grand-mère**, pour ses bons petits plats et sa bonne humeur.

**À ma sœur et mon beau-frère**, pour tous les week-ends « pause » à Strasbourg.

**À mon frère**, pour les pauses dépaysantes du désert jordanien au bord du lac Léman.

**À mes neveux**, mes meilleurs remèdes « anti-stress ».

**À ma famille**, pour tous les bons moments partagés.

**À Andréa**, pour qui il me faudrait plus qu'une phrase... Merci d'être toi, d'être là depuis presque 2 ans maintenant, le chemin n'aurait pas été le même sans ton amour pour me soutenir et me reconforter.

## 1 Table des matières

<b>I. INTRODUCTION.....</b>	<b>5</b>
<b>1. LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES CEREBRALES</b>	
<b>PEDIATRIQUES .....</b>	<b>5</b>
1.1 LES MALFORMATIONS ANEURISMALES DE LA VEINE DE GALIEN (MAVG) .....	5
1.2 LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES PIALES.....	6
1.3 LES MALFORMATIONS DURALES.....	6
<b>2. LES MALFORMATIONS ANEURISMALES DE LA VEINE DE GALIEN .....</b>	<b>9</b>
2.1 ANATOMOPATHOLOGIE .....	9
2.2 ORIGINE DE LA MALFORMATION .....	12
2.3 DIAGNOSTIC ANTENATAL .....	12
2.4 PRESENTATION CLINIQUE .....	13
2.5 PRISE EN CHARGE .....	15
2.6 SUIVI CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE .....	20
2.7 EVOLUTION NEUROLOGIQUE .....	20
<b>II. ETUDE RETROSPECTIVE.....</b>	<b>21</b>
<b>1. PATIENTS ET METHODES .....</b>	<b>21</b>
1.1 OBJECTIFS DE L'ETUDE.....	21
1.2 PARAMETRES CLINIQUES .....	21
1.3 PARAMETRES RADIOLOGIQUES .....	25
1.4 ANALYSE STATISTIQUE.....	25
<b>2. RESULTATS.....</b>	<b>26</b>
2.1 POPULATION .....	26
2.2 OBJECTIF PRINCIPAL DE L'ETUDE : DEVENIR NEUROLOGIQUE .....	28
2.3 OBJECTIFS SECONDAIRES DE L'ETUDE : IMPACT DES PARAMETRES CLINIQUES	
NEONATAUX .....	33
2.3.1 <i>Insuffisance cardiaque sévère</i> .....	33
2.3.2 <i>Hypertension artérielle pulmonaire sévère</i> .....	33
2.3.3 <i>Score néonatal de Bicêtre</i> .....	34
2.3.4 <i>Terme et poids de naissance</i> .....	34
2.4 OBJECTIFS SECONDAIRES DE L'ETUDE : IMPACT DES PARAMETRES RADIOLOGIQUES	36
2.4.1 <i>Type de MAVG</i> .....	36
2.4.2 <i>Encéphalomalacie</i> .....	36
2.4.3 <i>Index bicaudé</i> .....	36
2.4.4 <i>Index d'Evans</i> .....	37
2.4.5 <i>SLS index</i> .....	37
2.4.6 <i>Dilatation du réseau artériel pial</i> .....	37
2.5 EVOLUTION CLINIQUE POSTNATALE.....	37
2.5.1 <i>Hydrocéphalie et macrocraînie</i> .....	37
2.5.2 <i>Développement psychomoteur</i> .....	41
2.5.3 <i>Epilepsie</i> .....	41
2.5.4 <i>Mortalité</i> .....	41
2.6 MODALITES DIAGNOSTIQUES .....	42
2.7 TRAITEMENT INTERVENTIONNEL .....	42
<b>3. DISCUSSION .....</b>	<b>43</b>
<b>III. CONCLUSION .....</b>	<b>49</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>50</b>
<b>RÉSUMÉ.....</b>	<b>52</b>

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

ARM : angiographie par résonance magnétique

BOS : Bicêtre Outcome Score

CLIS : classe d'inclusion scolaire

DS : déviation standard

HTIC : hypertension intracrânienne

IME : institut médico-éducatif

IMG : interruption médicale de grossesse

IQR : interquartile range

IRM : imagerie par résonance magnétique

LCR : liquide céphalo-rachidien

MAV : malformation artério-veineuse

MAVG : malformation anévrysmale de la veine de Galien

mRS : modified Rankin Scale

PC : périmètre crânien

RPQ : Rivermead post-concussion questionnaire

SA : semaine d'aménorrhée

SLS : sinus longitudinal supérieur

T2 SE : T2 spin-écho

T2 EG : T2 écho de gradient

TOF : time of flight

## **I. INTRODUCTION**

Les malformations anévrismales de la veine de Galien sont des anomalies vasculaires congénitales rares (incidence évaluée à 1 % des malformations vasculaires cérébrales) mais sont les malformations vasculaires cérébrales du nouveau-né et du nourrisson les plus fréquentes [1-3]. Elles sont de découverte anténatale en échographie le plus souvent au cours du troisième trimestre, dans un tiers des cas environ, ou néonatale devant des manifestations cardiaques ou neurologiques. En l'absence de traitement, ces malformations sont létales dans près de 100 % des cas par décompensation multiviscérale ou complications d'hydrocéphalie. Le traitement par voie endovasculaire a considérablement amélioré le pronostic vital et neurologique de ces enfants, mais l'évaluation clinique à long terme reste imprécise dans la littérature [2]. L'objectif de cette étude est d'évaluer le devenir neurologique d'une cohorte consécutive d'enfants francophones actuellement âgés de 5,5 à 11 ans, porteurs d'une malformation anévrismale de la veine de Galien et pris en charge à l'hôpital Bicêtre.

### **1. LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES CEREBRALES PEDIATRIQUES**

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 [3, 4].

#### **1.1 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 [1-3]. Elles sont localisées dans l'espace sous-arachnoïdien (figures 1 et 2). Leurs anatomopathologie, symptomatologie, circonstances de découverte et modalités de prise en charge seront détaillées plus loin.

## **1.2 Les malformations artério-veineuses piales**

Elles sont localisées à la surface du parenchyme cérébral, sous la pie-mère (figures 3 et 4). Elles sont exceptionnellement découvertes pendant la période anténatale [5]. Comme les MAVG, elles se manifestent par des symptômes cardiaques et neurologiques. Elles sont responsables d'une insuffisance cardiaque par hyperdébit chez 50 % des nouveau-nés et 23 % des nourrissons atteints. Les manifestations cardiaques sont rarissimes chez les enfants [1].

Le risque d'atrophie cérébrale focale est majeur. Cependant, l'hyperpression veineuse responsable des dommages cérébraux est moins importante que dans les MAVG. Par conséquent, les lésions d'atrophie cérébrale focale sont moins souvent associées à des dommages cérébraux diffus. Vingt-sept pourcents des nourrissons atteints présentent une macrocrânie. 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 [3]. 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 [3].

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 [3-4].

## **1.3 Les malformations dures**

Elles sont localisées dans la dure-mère (figures 5 et 6). 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 [6-7]. Comme les MAVG et les malformations piales, elles se manifestent par des symptômes neurologiques mais le retentissement cardiaque est beaucoup plus rare [1, 4, 7]. Elles peuvent également être responsables de troubles de la

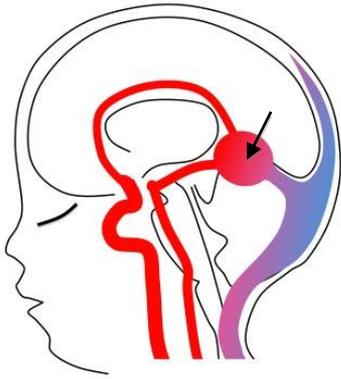
coagulation par consommation en cas de thrombose des lacs veineux géants. Elles peuvent aussi régresser spontanément pendant la période fœtale ou néonatale par thrombose progressive et complète des lacs veineux. Elles sont alors totalement asymptomatiques [3, 4, 7].

Les symptômes cardiaques sont présents pendant la période néonatale, en cas de MAV durale à haut débit responsable d'une insuffisance cardiaque.

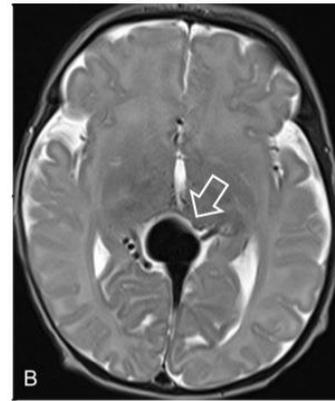
Les symptômes neurologiques varient en fonction de l'âge. L'hydrocéphalie et la macrocrânie sont présents chez 27 % et 76 % des nouveau-nés respectivement. Les nourrissons et les enfants peuvent présenter des crises convulsives, un retard psychomoteur et une hémorragie intracrânienne [6-7].

Comme pour les MAVG et les malformations piales, le traitement étiologique de ces malformations est l'embolisation par voie transartérielle ou transveineuse [3, 4, 7]. Celui-ci doit être précoce (entre l'âge de 1 et 3 mois) car le risque de retentissement sur le développement cérébral est important.

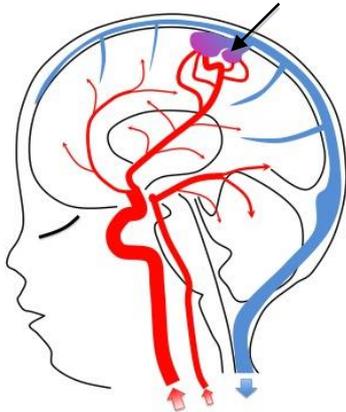
**Figure 1 MAVG en représentation schématique**



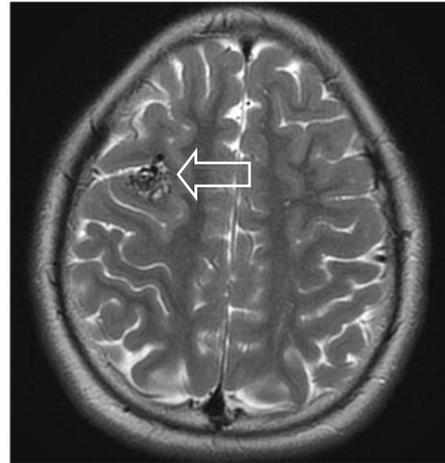
**Figure 2 MAVG en IRM, coupe axiale, T1**



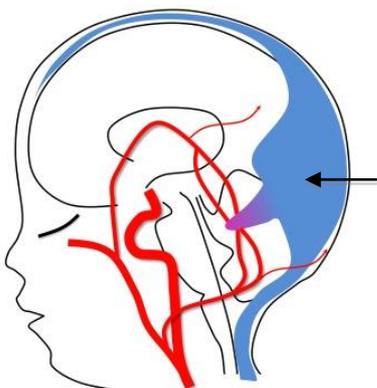
**Figure 3 MAV piale en représentation schématique**



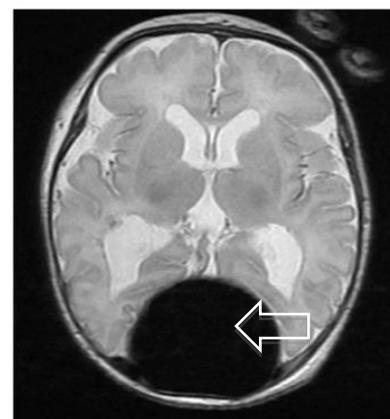
**Figure 4 MAV piale en IRM, coupe axiale, T2**



**Figure 5 MAV durale en représentation schématique**



**Figure 6 MAV durale en IRM, coupe axiale, FLAIR**



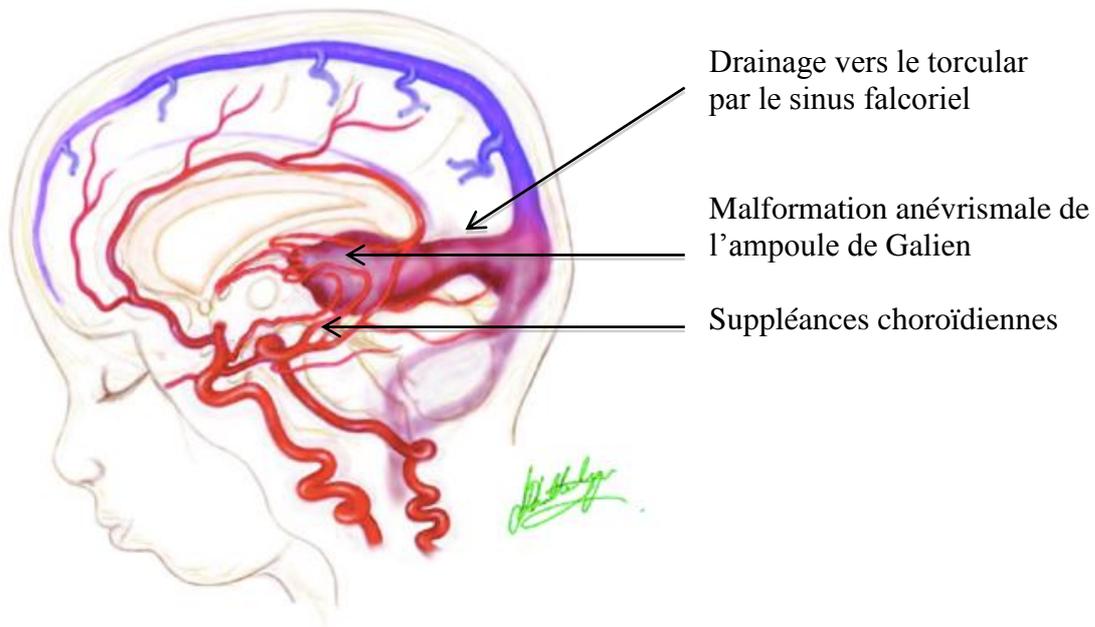
## **2 LES MALFORMATIONS ANEVRIEMALES DE LA VEINE DE GALIEN**

### **2.1 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 [1, 4]. Elles sont associées à des fistules artério-veineuses entre les artères choroïdiennes embryonnaires et la veine de Markowski [1]. 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 [1, 4]. 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 falcorien puis torcular, sinus occipital médian et sinus marginaux) (figure 7).

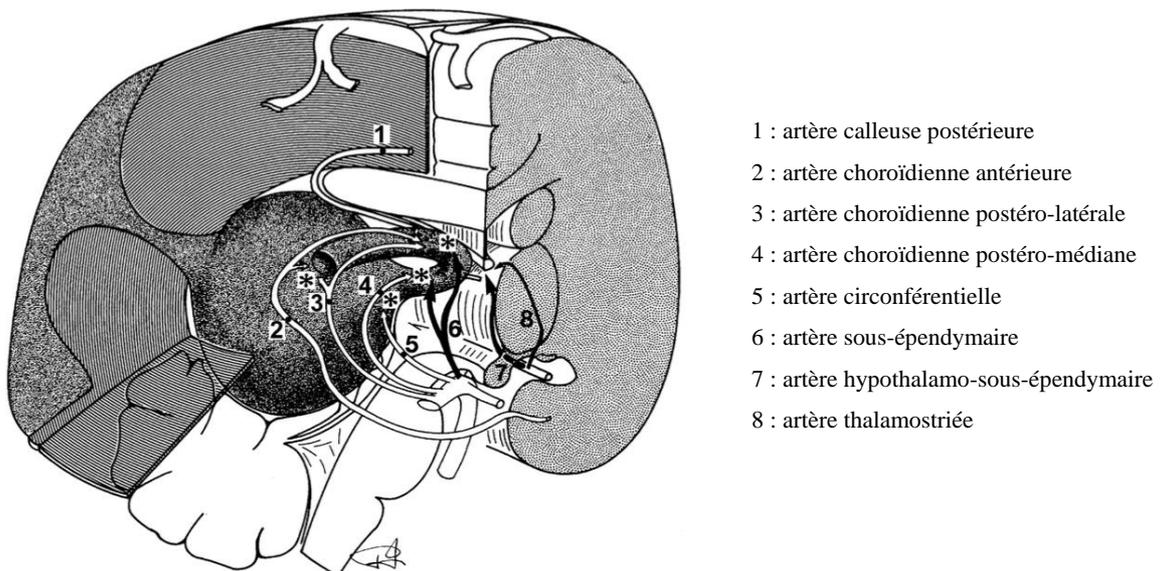
Les MAVG sont alimentées par les artères choroïdiennes et le réseau sous-épendymaire, principalement issu de la partie postérieure du polygone de Willis (terminaison de l'artère basilaire, premier segment des artères cérébrales postérieures et artères communicantes postérieures) et de la partie distale des artères péri-calleuses (cercle limbique issu des artères cérébrales antérieures) (figure 8).

**Figure 7 Représentation schématique d'une MAVG**



Source : *Surgical Neuroangiography Vol 3. P. Lasjaunias*

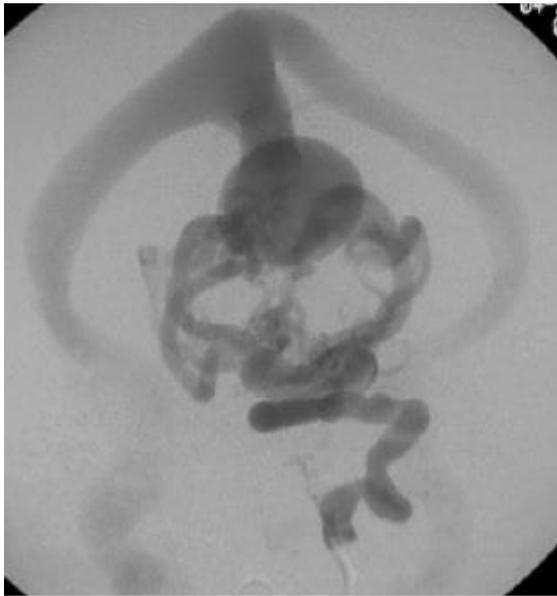
**Figure 8 Représentation schématique du réseau artériel de suppléance d'une MAVG**



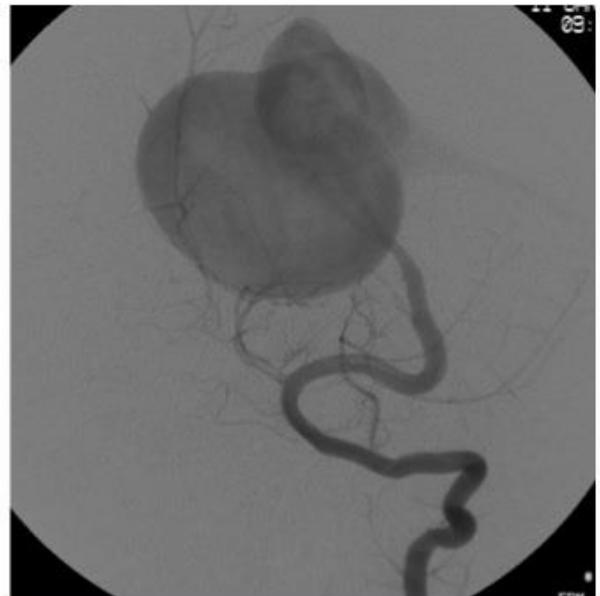
Source : *Surgical Neuroangiography Vol 3. P. Lasjaunias*

On distingue deux types de MAVG. La forme choroïdienne (figure 9) 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 [1, 8, 9]. La forme murale (figure 10) 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 endovasculaire est plus facile en raison du moins grand nombre de fistules à traiter [10].

**Figure 9 MAVG choroïdienne en artériographie**



**Figure 10 MAVG murale en artériographie**



## 2.2 Origine de la malformation

La MAVG se développe pendant la période embryonnaire, entre la 6<sup>ème</sup> et la 11<sup>ème</sup> semaine de grossesse. Sa cause reste inconnue [11]. Il n'y a actuellement pas d'anomalie génétique identifiée.

En revanche, en cas de malformation piaie à type de fistule artério-veineuse, une maladie de Rendu-Osler-Weber (ou télangiectasie hémorragique héréditaire) est diagnostiquée dans 25 % des cas si la fistule est unique et à haut débit et dans 43 % des cas si les fistules sont multiples [12]. La maladie de Rendu-Osler est une maladie vasculaire héréditaire rare (1/8000 naissances), secondaire à des mutations des gènes *endogline*, *ACVRL1* (ALK1) et plus rarement *Smad4*. Son diagnostic clinique repose sur l'association de trois des quatre critères de Curaçao : épistaxis spontanées et répétées, télangiectasies cutanées ou muqueuses, histoire familiale, MAV viscérales (pulmonaires, hépatiques, cérébro-spinales ou digestives). Chez les enfants porteurs d'une fistule piaie, un dépistage de cette maladie génétique peut être proposé, même en l'absence d'histoire familiale, afin de dépister et traiter les fistules viscérales [3].

Enfin, dans le cas des MAV piaies à type de fistule à haut débit, une mutation du gène *RASA1* peut être recherchée. En effet, chez les patients non porteurs de la maladie de Rendu-Osler, cette mutation est retrouvée dans 30 % des cas environ [3]. En cas de mutation *RASA1*, les malformations artério-veineuses sont habituellement uniques et s'associent toujours à des malformations capillaires cutanées planes.

## 2.3 Diagnostic anténatal

Seulement un tiers environ des MAVG est diagnostiqué pendant la période anténatale. La malformation vasculaire peut être dépistée par échographie-doppler, le plus souvent au troisième trimestre de grossesse, par la visualisation d'un flux artério-veineux turbulent au sein d'une structure hypoéchogène localisée sur la ligne médiane en arrière du troisième

ventricule. Le diagnostic est alors confirmé par la réalisation d'une IRM cérébrale fœtale [10]. Une seconde IRM cérébrale est indiquée entre les 32<sup>ème</sup> et 34<sup>ème</sup> semaines d'aménorrhée, si la première a été réalisée précocement au deuxième trimestre de grossesse, pour dépister l'apparition de lésions cérébrales secondaires à la MAVG [3].

## **2.4 Présentation clinique**

La présentation diffère en fonction de l'âge de l'enfant [1, 4].

### **Nouveau-né**

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. Pendant la vie fœtale, la faible résistance du placenta contrebalance le shunt et le flux vasculaire dans la malformation est plus faible. A la naissance, le flux sanguin augmente brutalement dans la malformation entraînant une diminution de la pression diastolique et donc de la perfusion coronaire, ce qui peut provoquer une ischémie myocardique, notamment sous-endocardique. L'insuffisance cardiaque se manifeste par une tachypnée (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 dans les cas les plus graves une encéphalomalacie. Le mécanisme de cette atteinte est double, mettant en jeu un défaut d'apport artériel couplé à une hypertension veineuse cérébrale diffuse liée à l'artérialisation du système veineux. L'hypertension veineuse cérébrale entraîne une ischémie

veineuse subaiguë ou chronique. Le défaut d'apport artériel est lié aux désordres artériels systémiques secondaires à l'insuffisance cardiaque gauche à haut débit responsable d'un vol vasculaire artériel, également subaigu ou chronique. Les manifestations cliniques neurologiques sont variables : somnolence, hyperexcitabilité, hypotonie, crises convulsives.

### **Nourrisson**

Chez le nourrisson, la principale manifestation est la macrocrânie par hydrocéphalie. Les désordres hydroveineux résultent des conditions hémodynamiques anormales du système veineux cérébral et de l'immaturation du système des granulations entraînant un trouble de résorption du liquide céphalo-rachidien (LCR). Il n'y a pas ou peu d'hypertension intracrânienne tant que les sutures crâniennes sont ouvertes. La prise en charge neurochirurgicale (dérivation ventriculo-péritonéale ou ventriculocisternostomie) est contre-indiquée car pourvoyeuse d'une importante morbidité [3-4]. Elle ne résout pas la cause des désordres hydroveineux et peut même les majorer en inversant le gradient naturel du flux du LCR le long des veines médullaires [1]. Cela peut entraîner des dommages cérébraux, notamment la survenue d'hématomes sous-duraux [3]. En cas d'hydrocéphalie symptomatique, le traitement est l'embolisation afin de diminuer le shunt et les contraintes hydroveineuses qui en résultent. En effet, en cas de MAVG, la pression intraveineuse dans le sinus longitudinal supérieur (SLS) est très élevée, cinq fois supérieure à la pression intraventriculaire [13]. Par conséquent, le LCR peut difficilement s'écouler des ventricules vers le sinus longitudinal supérieur. 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 ventriculocisternostomie.

Les nourrissons peuvent aussi présenter un certain degré d'insuffisance cardiaque. Les principaux symptômes sont la survenue de sueurs et d'une tachypnée 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.

### **Enfant**

Chez l'enfant, les principales manifestations sont la macrocraînie, 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.

### **2.5 Prise en charge**

La prise en charge est multidisciplinaire : neuroradiologue interventionnel, réanimateur pédiatrique, neuropédiatre et cardiopédiatre. Le traitement endovasculaire a considérablement amélioré le pronostic de ces enfants dont le taux de mortalité était proche de 100 %. L'objectif de l'embolisation est de réduire suffisamment le shunt pour prévenir les conséquences circulatoires systémiques et cérébrales. Elle consiste à occlure la malformation en y insérant du matériel étranger (glu ou coil) par cathétérisme artériel ou veineux. La principale voie d'abord utilisée est l'artère fémorale. Le traitement endovasculaire est réalisé en centre spécialisé. Dans la majorité des cas, plusieurs sessions d'embolisation sont nécessaires pour traiter la MAVG. L'âge idéal pour débiter le traitement radio-interventionnel se situe vers 4 à 5 mois. Il peut être réalisé plus précocement en cas de répercussion hémodynamique non contrôlée par un traitement médical.

En cas de diagnostic anténatal, il est important de rechercher des facteurs de gravité tels qu'une insuffisance cardiaque (cardiomégalie, insuffisance tricuspide, hydramnios,

épanchement pleural, péricardique ou ascite) ou une atteinte cérébrale (atrophie cérébrale ou encéphalomalacie et ventriculomégalie). L'encéphalomalacie est le principal élément péjoratif qui peut amener à une interruption médicale de grossesse. En effet, la présence de dommages cérébraux fœtaux est de très mauvais pronostic en terme de développement neurocognitif, d'autant que l'étendue lésionnelle est sous-estimée par l'imagerie [3, 14].

Si l'IRM cérébrale fœtale ne montre pas d'atteinte parenchymateuse, il n'est pas recommandé de déclencher l'accouchement avant le terme et il n'y a pas de contre-indication à un accouchement par voie basse [3]. Toutefois, l'absence de lésion de nécrose parenchymateuse sur l'IRM cérébrale fœtale n'est pas synonyme d'une absence de contraintes sur le développement du cerveau fœtal. Une IRM cérébrale doit donc être réalisée à la naissance pour contrôler le parenchyme cérébral.

Si l'IRM cérébrale fœtale montre un parenchyme anormal sur les séquences standard (T1, T2), une interruption médicale de grossesse peut être acceptée. En cas de lésions visibles uniquement sur les séquences de diffusion, le retentissement sur le parenchyme est à réévaluer par une nouvelle IRM cérébrale fœtale deux semaines plus tard, car leur interprétation reste difficile [3].

En l'absence de retentissement hémodynamique fœtal, il n'y a pas d'indication à un transfert in utero sur un site réalisant le traitement endovasculaire. Cependant, il est préférable que l'accouchement ait lieu dans un centre obstétrical de niveau 3 en cas de nécessité d'une prise en charge en réanimation néonatale [3].

En cas de signes de défaillance cardiaque fœtale, un transfert in utero sur un site qui réalise le traitement endovasculaire est conseillé afin d'optimiser la prise en charge réanimatoire néonatale et d'organiser une embolisation en urgence si besoin. Il n'est actuellement pas recommandé de déclencher la naissance avant le terme, le traitement radio-interventionnel pouvant se révéler impossible ou à très haut risque de complications en cas de faible poids de

naissance [3]. De plus, la prématurité induite peut entraîner une décompensation cardiaque plus sévère.

A la naissance, les répercussions systémiques de la MAVG (cardiaque, cérébrale, respiratoire, hépatique et rénale) peuvent être évaluées par le score néonatal de Bicêtre (tableau I).

Le retentissement cardiaque est également évalué par la biologie (lactate, fonctions hépatique et rénale) et l'échocardiographie qui recherche des signes de gravité tels qu'une surcharge diastolique des cavités droites avec hypertension ventriculaire droite iso voire supra-systémique, un vol télédiastolique dans l'aorte isthmique et un shunt ductal bidirectionnel voire droit-gauche. En cas d'insuffisance cardiaque, la prise en charge comporte le traitement médical (diurétique, inotrope...) et le support ventilatoire si besoin. En cas d'insuffisance cardiaque réfractaire au traitement médical et en l'absence de lésions d'encéphalomalacie, une artério-embolisation est indiquée pour réduire l'effet shunt et tenter de contrôler l'hyperdébit responsable de l'atteinte cardiaque [2, 15]. En l'absence d'insuffisance cardiaque néonatale, la prise en charge interventionnelle débutera vers l'âge de 4 à 5 mois, avec un suivi clinique et radiologique.

Le retentissement neurologique est surtout évalué par l'IRM cérébrale, réalisée dans les premiers jours de vie, avec les séquences suivantes : T2 SE dans les trois plans, T1 axial, diffusion axiale, T2 EG axial, TOF sur le polygone de Willis et ARM veineuse. Si le parenchyme cérébral est normal ou en hydrocéphalie contrôlée, il n'y a pas d'indication à réaliser un traitement endovasculaire en urgence. S'il existe des lésions d'encéphalomalacie, le pronostic neurologique est très péjoratif et une prise en charge palliative avec abstention thérapeutique est alors discutée avec les parents [3].

Il n'y a pas d'indication à réaliser une artériographie diagnostique seule. Les ponctions fémorales artérielles ou veineuses jugulaires et la pose de cathéters veineux jugulaires ou

épicrâniens et artériels fémoraux sont contre-indiquées sauf en l'absence d'autre voie d'abord. En effet, la préservation de ces accès vasculaires pour la prise en charge thérapeutique endovasculaire est primordiale. Par ailleurs, il est indispensable de prévenir le risque de thrombose jugulaire qui serait délétère sur le drainage veineux cérébral déjà en hyperpression [1-3].

**Tableau I Score néonatal de Bicêtre**

Points	Fonction cardiaque	Fonction cérébrale	Fonction respiratoire	Fonction hépatique	Fonction rénale
5	Normale	Normale	Normale	-	-
4	Surcharge, pas de traitement médical	Anomalies infracliniques (EEG)	Tachypnée, finit ses biberons	-	-
3	Insuffisance stable sous traitement médical	Signes neurologiques intermittents non convulsifs	Tachypnée, ne finit pas ses biberons	Pas d'hépatomégalie, fonction normale	Normale
2	Insuffisance instable sous traitement médical	Convulsions isolées	Ventilation assistée, saturation normale sous FiO <sub>2</sub> < 25 %	Hépatomégalie, fonction normale	Anurie transitoire
1	Ventilation assistée nécessaire	Epilepsie	Ventilation assistée, saturation normale sous FiO <sub>2</sub> > 25 %	Insuffisance hépatique modérée ou transitoire	Diurèse instable sous traitement
0	Réfractaire au traitement médical	Signes neurologiques permanents	Ventilation assistée, désaturation	Troubles de la coagulation, cytolysé	Anurie

*Le score néonatal de Bicêtre a été créé par l'équipe du Pr Lasjaunias [1] à l'hôpital Bicêtre. Le score maximal est 21.*

*Un score inférieur à 8 témoigne d'une défaillance multiviscérale associée à un pronostic vital et neurologique péjoratifs, il est en faveur d'une abstention thérapeutique.*

*Un score compris entre 8 et 12 témoigne d'une situation médicale instable et est en faveur de la réalisation d'une embolisation précoce.*

*Un score supérieur à 12 indique que la MAVG a peu de répercussions systémiques et est en faveur d'une prise en charge interventionnelle différée, à partir de 4 à 5 mois.*

## **2.6 Suivi clinique et radiologique**

Le suivi clinique de l'enfant est fondamental avec une surveillance de la croissance staturo-pondérale, de la croissance du périmètre crânien (PC) et du développement psychomoteur. Une augmentation rapide du PC et/ou la survenue de signes cliniques d'hypertension intracrânienne (céphalée, somnolence, irritabilité, regard en coucher de soleil) doivent faire craindre la décompensation d'une hydrocéphalie et nécessitent une prise en charge urgente par embolisation. La recherche des signes cliniques d'insuffisance cardiaque permet d'adapter le traitement médical en cas de survenue d'une forme modérée ou d'organiser une embolisation en urgence en cas de décompensation cardiaque secondaire (situation rare).

Si le traitement endovasculaire est différé, une surveillance radiologique par IRM cérébrale est nécessaire pour dépister une lésion cérébrale infraclinique (début d'hydrocéphalie, œdème cérébral focal vasogénique ou cytotoxique, atrophie parenchymateuse focale ou diffuse, ou hémorragie occulte) qui ferait discuter l'indication d'un traitement en urgence.

Le délai envisagé jusqu'à une nouvelle session thérapeutique est déterminé par le neuroradiologue interventionnel et le neuropédiatre en fonction de l'évolution clinique de l'enfant et du résultat des IRM cérébrales de contrôle.

## **2.7 Evolution neurologique**

Le pronostic à long terme des patients pris en charge par embolisation est variable selon les études. Toutes études confondues, le développement neurocognitif est normal pour plus de 60 % des patients survivants [2, 8, 16, 17, 18, 19]. Concernant les 216 patients pris en charge à l'hôpital Bicêtre entre 1981 et 2002, 74 % ont un développement normal, 16 % ont un retard modéré et 10 % ont un retard sévère [2]. Mais l'évaluation a été principalement faite chez des nouveau-nés (6 %) et des nourrissons (74 %). Seuls 21 % des patients ont été évalués pendant l'enfance. Le taux de mortalité avec ou sans embolisation dans cette population de patients était de 10 %. En raison du jeune âge de la majorité des patients de

cette étude, nous avons souhaité évaluer une cohorte d'enfants âgés de plus de 5 ans pour préciser ces résultats cliniques.

## **II. ETUDE RETROSPECTIVE**

### **1 PATIENTS ET METHODES**

Le projet a été approuvé par le Comité de Protection des Personnes rattaché à l'hôpital Bicêtre.

#### **1.1 Objectifs de l'étude**

Nous avons étudié une cohorte consécutive d'enfants francophones de nationalité française ou belge, nés entre le 1<sup>er</sup> janvier 2004 et le 31 décembre 2009 et pris en charge à l'hôpital Bicêtre pour une malformation anévrysmale de la veine de Galien. L'objectif principal de notre étude était d'évaluer le devenir neurodéveloppemental de cette cohorte d'enfants, alors âgés de 5,5 à 11 ans. Pour cela, nous avons contacté les familles par téléphone afin de déterminer l'état neurologique des enfants. Les objectifs secondaires étaient de déterminer des facteurs cliniques et radiologiques associés à un mauvais pronostic neurologique. Nous avons donc effectué une analyse rétrospective des dossiers médicaux pour recueillir les données sur les modalités du diagnostic, la présentation clinique à la naissance et l'évolution clinique, les modalités de prise en charge et les résultats des imageries cérébrales réalisées à différents âges.

#### **1.2 Paramètres cliniques**

Nous avons étudié les données démographiques à la naissance (date de naissance, sexe), les modalités de diagnostic (anté ou postnatal, technique d'imagerie utilisée), le recours à une interruption médicale de grossesse, les paramètres à la naissance (terme, poids, périmètre crânien), le retentissement cardiaque [existence d'une insuffisance cardiaque sévère

(nécessitant une ventilation assistée) ou d'une hypertension artérielle pulmonaire sévère (iso ou supra-systémique)] dans la première semaine de vie, le score néonatal de Bicêtre, la survenue d'une hydrocéphalie symptomatique ou non, le type de la MAVG (choroïdienne ou murale) et ses modalités de prise en charge (date de la première embolisation, nombre d'embolisations, complications liées au traitement, recours à une dérivation ventriculaire ou à une ventriculocisternostomie). Nous avons également recueilli des données sur l'évolution clinique de l'enfant : âge d'acquisition des principales étapes du développement psychomoteur (tenue de tête, tenue assise, marche autonome, langage) et courbe de croissance du périmètre crânien.

Nous avons évalué le devenir neurologique des enfants en utilisant le Bicêtre Outcome Score (BOS), la modified Rankin Scale (mRS), le Rivermead post-concussion questionnaire (RPQ), le type de scolarité (école normale ou école spécialisée, aide scolaire, institut médico-éducatif), le niveau scolaire, les antécédents de redoublement et la latéralisation. Nous avons également recherché les antécédents de crise convulsive.

Le BOS est un score d'évaluation clinique, gradué de 0 à 5, prenant en compte les symptômes neurologiques et cardiaques (tableau II). Il a été élaboré spécifiquement pour le suivi des enfants porteurs d'une MAVG par le service de neuroradiologie de l'hôpital Bicêtre [1].

La mRS est une échelle clinique évaluant le degré d'invalidité ou de dépendance des patients victimes d'un accident vasculaire cérébral ou d'une agression neurologique autre (tableau III). Elle a été créée en 1957 par le docteur Rankin du Stobhill Hospital à Glasgow puis modifiée par le professeur Warlow du Western General Hospital à Edimbourg à la fin des années 1980 [20].

Nous avons réparti les enfants en trois groupes : un premier groupe de patients avec un développement neurologique normal ou subnormal défini par un BOS = 3 - 5 ou une

mRS = 0 - 2, un deuxième groupe de patients avec un développement neurologique altéré défini par un BOS = 1 - 2 ou une mRS = 3 - 5 et un troisième groupe de patients décédés soit un BOS = 0 ou une mRS = 6.

Le RPQ est un score clinique utilisé habituellement chez les patients victimes d'un traumatisme crânien. Il regroupe un ensemble de dix-sept symptômes dont le patient doit évaluer le retentissement sur une échelle de 0 à 4 : 0 pas de retentissement, 1 pas un problème, 2 léger problème, 3 problème modéré, 4 problème sévère. Les symptômes évalués sont les céphalées, les sensations vertigineuses, les nausées ou vomissements, la sensibilité ou l'irritabilité au bruit, les troubles du sommeil, la fatigabilité, l'irritabilité, l'intolérance à la frustration ou l'impatience, la sensation dépressive ou les pleurs faciles, les difficultés mnésiques, les difficultés de concentration, la lenteur à l'idéation, les troubles de la vision (vision floue ou double), la sensibilité à la lumière et l'agitation facile. Il a été présenté en 1995 par le docteur King [21].

**Tableau II Bicêtre Outcome Score**

---

Score	Etat clinique
5	Normal
4	Symptômes mineurs non neurologiques non traités et/ou cardiomégalie asymptomatique
3	Symptômes neurologiques intermittents non traités et/ou surcharge cardiaque asymptomatique avec traitement
2	Symptômes neurologiques permanents mineurs, retard mental < 20 %; symptômes neurologiques intermittents avec traitement, école normale avec aide et/ou insuffisance cardiaque stable avec traitement
1	Symptômes neurologiques sévères, retard mental > 20 %; école spécialisée et/ou insuffisance cardiaque instable avec traitement
0	Décès

---

**Tableau III modified Rankin Scale**

---

Score	Etat clinique
0	Asymptomatique
1	Pas d'incapacité significative, peut accomplir toutes les activités de la vie quotidienne malgré quelques symptômes
2	Incapacité minime, peut prendre soin de soi mais ne peut accomplir les mêmes activités qu'auparavant
3	Incapacité modérée, a besoin d'aide mais peut marcher seul
4	Incapacité modérément sévère, incapable de prendre soin de soi seul ni de marcher seul
5	Incapacité sévère, requiert des soins permanents, alité, incontinent
6	Décédé

---

### **1.3 Paramètres radiologiques**

Nous avons étudié les IRM cérébrales des enfants réalisées à différents âges : IRM fœtale en cas d'interruption médicale de grossesse et première IRM cérébrale après la naissance. Sur chacune de ces imageries, nous avons recherché la présence d'une encéphalomalacie, d'une ventriculomégalie (quantifiée par l'index d'Evans et l'index bicaudé) et d'une dilatation du réseau artériel pial et nous avons mesuré le diamètre du sinus longitudinal supérieur (SLS).

L'index d'Evans est la distance entre les deux cornes ventriculaires antérieures (mesurée sur une coupe coronale) rapportée au diamètre entre les deux tables internes (plus grand diamètre crânien transversal mesuré sur une coupe coronale au même niveau que les cornes frontales).

Il est normalement inférieur à 0,31. L'index bicaudé est la distance entre les ventricules latéraux (mesurée sur une coupe axiale passant par les noyaux caudés) rapportée au diamètre bipariétal (diamètre entre les deux tables internes). Il est normalement inférieur à 0,12. Le diamètre du sinus longitudinal supérieur est considéré réduit si le rapport (diamètre SLS / diamètre bipariétal) \* 100 est inférieur à 3.

Nous avons différencié deux types d'augmentation en taille des ventricules cérébraux : la ventriculomégalie correspondant à une augmentation de taille des ventricules sans symptômes cliniques associés et l'hydrocéphalie définie par une macrocrânie, ou une accélération anormale de la croissance du PC supérieure à 0,5 DS et/ou la présence de signes cliniques d'HTIC.

### **1.4 Analyse statistique**

Nous avons réalisé une analyse descriptive pour représenter la répartition des différents facteurs cliniques et radiologiques étudiés dans notre population. Nous avons calculé les médianes et les intervalles interquartiles pour les variables continues suivant une loi normale et les moyennes et les écarts-types standard pour les variables qui n'étaient pas réparties selon une loi normale (test de Shapiro-Wilk).

Nous avons également réalisé une analyse statistique univariée en utilisant le test exact de Fisher pour évaluer l'association entre des facteurs cliniques et radiologiques et le BOS. Une valeur de  $p < 0,05$  a été considérée comme statistiquement significative. En raison du faible échantillon, aucune analyse multivariée n'a été retenue.

## **2 RESULTATS**

### **2.1 Population**

Entre le 1<sup>er</sup> janvier 2004 et le 31 décembre 2009, 127 enfants ou fœtus porteurs d'une MAVG ont été pris en charge par le service de neuroradiologie de l'hôpital Bicêtre. Parmi eux la totalité des francophones, 5 fœtus et 47 enfants, ont été inclus dans l'étude. Cinq d'entre eux étaient de nationalité belge et 47 de nationalité française. Au total, 17 patients (33 %) étaient de sexe féminin et 32 (62 %) de sexe masculin (données manquantes pour 3 des 5 fœtus issus d'une IMG).

Pour les 5 fœtus, une interruption médicale de grossesse avait été acceptée en raison de formes graves de MAVG.

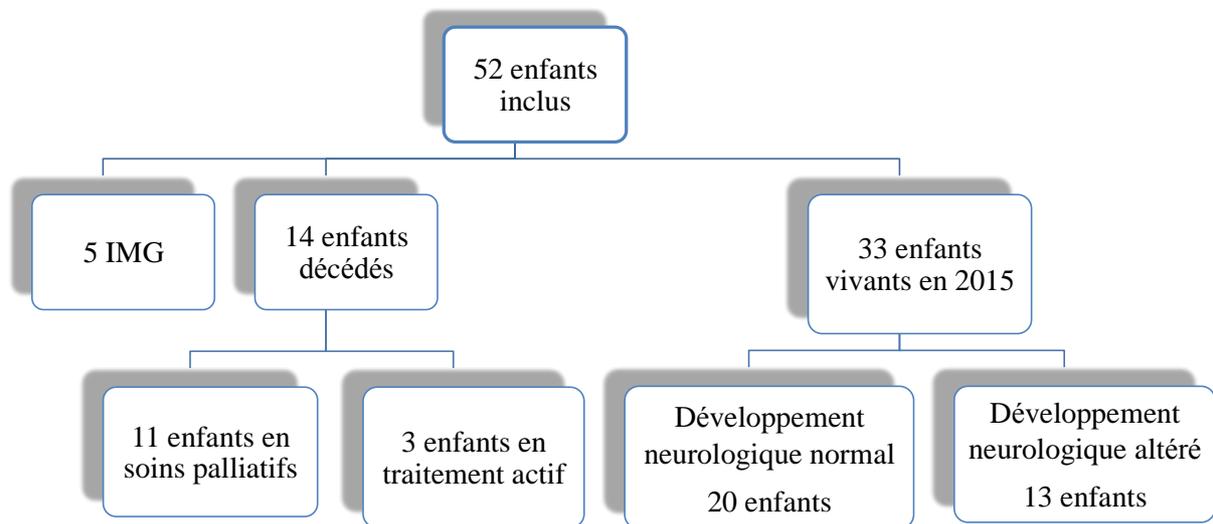
Vingt patients (38 %) ont présenté une MAVG de type mural, 15 (29 %) ont présenté une forme choroïdienne et 2 (4 %) ont présenté une forme mixte. Le type de MAVG n'a pas été formellement identifié chez 15 enfants car ils n'ont pas eu d'artériographie.

Quatorze enfants (30 %) nés vivants sont décédés dans les suites de la prise en charge de leur malformation dont 11 (23 %) étaient en soins palliatifs et 3 (6 %) sont décédés de complications de leur MAVG, de son traitement ou de complications liées à la prématurité.

Nous avons pu contacter les parents de 31 des 33 enfants vivants en 2015. Le BOS a été estimé pour la totalité des patients.

Les caractéristiques de la population de l'étude sont résumées dans la figure 11 et le tableau IV.

**Figure 11 Répartition des patients de notre cohorte**



**Tableau IV Population de l'étude**

Paramètres	Nombre de patients (%)	
Sexe	Féminin	17 (33 %)
	Masculin	32 (62 %)
	Non connu	3 (6 %)
Type de MAVG	Mural	20 (38 %)
	Choroïdien	15 (29 %)
	Mixte	2 (4 %)
	Indéterminé	15 (29 %)

## **2.2 Objectif principal de l'étude : devenir neurologique**

Concernant le Bicêtre Outcome Score, 20 enfants (43 %) ont un score supérieur ou égal à 3 et 13 (28 %) ont un score égal à 1 ou 2 (figure 12). L'un des 2 enfants qui a un BOS égal à 3 a également un syndrome de Turner pouvant interférer dans son évaluation neurologique.

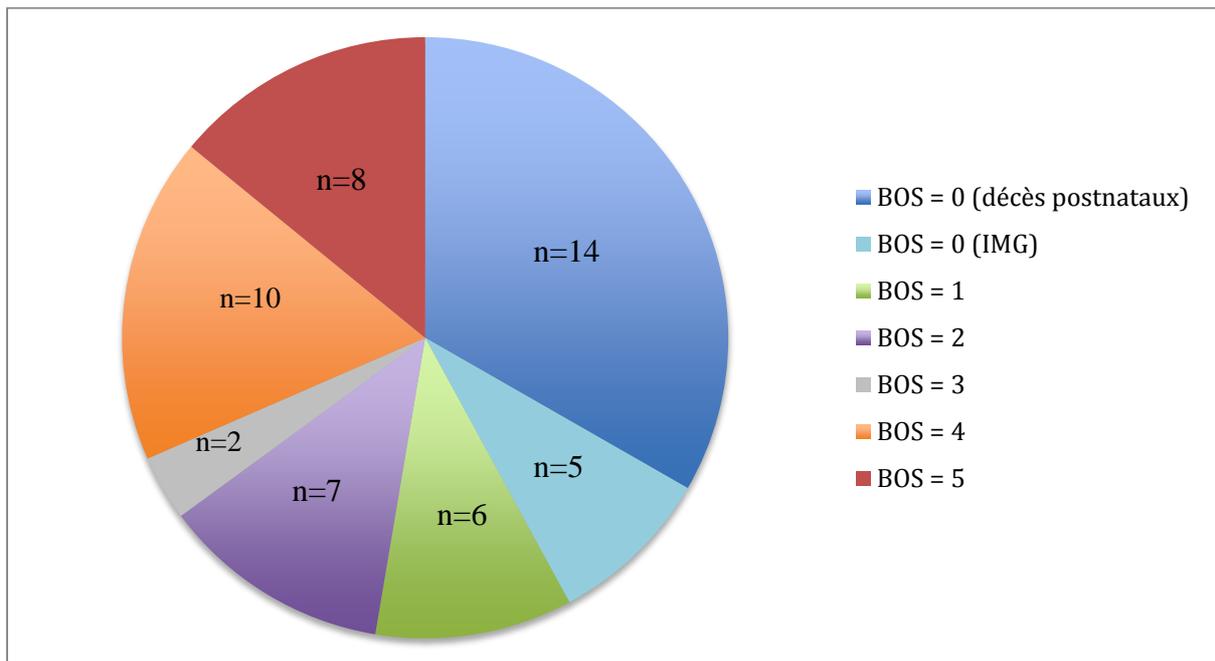
Sur la modified Rankin Scale, 23 (49 %) sont évalués entre 0 et 2 et 10 (21 %) sont évalués entre 3 et 5 (figure 13).

Six enfants (13 %) présentent un retard psychomoteur sévère (BOS = 1). L'un d'eux a un antécédent de souffrance fœtale aiguë avec une réanimation cardio-pulmonaire de 9 minutes en salle de naissance et un autre a un antécédent de syndrome du bébé secoué. Leur retard psychomoteur sévère est donc d'origine multifactorielle.

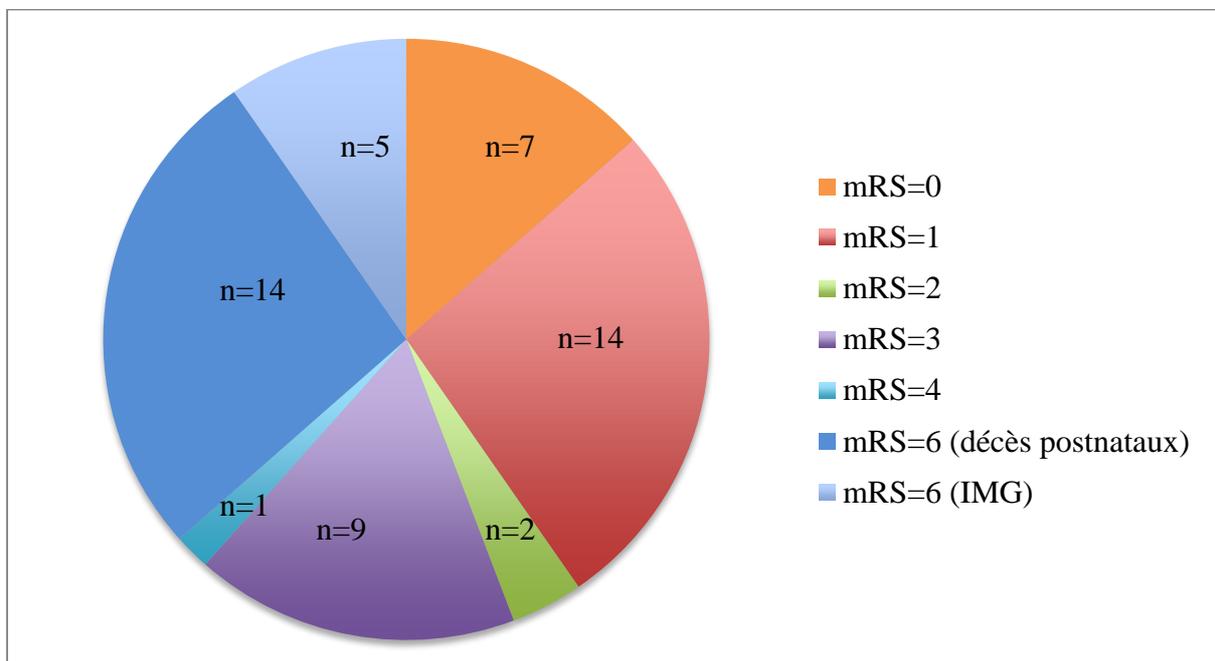
Parmi ces 6 enfants avec un BOS égal à 1, 3 ont d'importantes difficultés motrices, notamment des troubles de la marche : un enfant a un périmètre de marche très limité et utilise régulièrement un fauteuil roulant pour se déplacer, un autre peut marcher seul avec des chutes fréquentes à la course et le dernier a une ataxie cérébelleuse empêchant la course et nécessitant une aide pour monter les escaliers. Trois de ces 6 enfants ont un important retard de langage : un enfant de 10 ans dit quelques mots sans faire de phrase et se fait comprendre principalement par gestes, un enfant de 9 ans commence à connaître les lettres et le troisième de 7,5 ans n'a pas de langage. Enfin, 2 de ces 6 enfants (âgés de 7 et 9 ans) n'ont pas acquis la propreté.

Cinq enfants (11 %) présentent des troubles du comportement et des interactions de la gamme des troubles autistiques. Parmi eux, 4 ont un retard psychomoteur sévère et le cinquième a un retard modéré.

**Figure 12 Répartition des enfants selon leur évaluation par le Bicêtre Outcome Score**



**Figure 13 Répartition des enfants selon leur évaluation par la modified Rankin Scale**



### *Scolarité*

Quinze enfants (45 %) ont une scolarité normale, sans redoublement. Huit enfants (24 %) ont ou sont en attente d'une auxiliaire de vie scolaire et, parmi eux, la moitié a redoublé une classe. Cinq enfants, soit 15 %, sont actuellement en CLIS (classe pour l'inclusion scolaire) ou en école spécialisée (système scolaire belge). Trois enfants (9 %) sont en IME (institut médico-éducatif). La répartition des différents modes de scolarité est représentée par la figure 14.

### *Symptômes*

Concernant le Rivermead post-concussion questionnaire, les symptômes les plus fréquemment rapportés par les parents sont :

- les difficultés de concentration chez 20 patients (61 %),
- l'intolérance à la frustration chez 16 patients (48 %),
- la lenteur à la compréhension chez 15 patients (45 %),
- l'agitation facile chez 14 patients (42 %),
- la fatigabilité chez 13 patients (39 %),
- l'irritabilité et les difficultés mnésiques chez 12 patients (36 %),
- les céphalées chez 9 patients (27 %),
- les troubles du sommeil chez 8 patients (24 %),
- la sensibilité au bruit chez 7 patients (21 %).

Les autres symptômes du questionnaire sont rencontrés plus rarement :

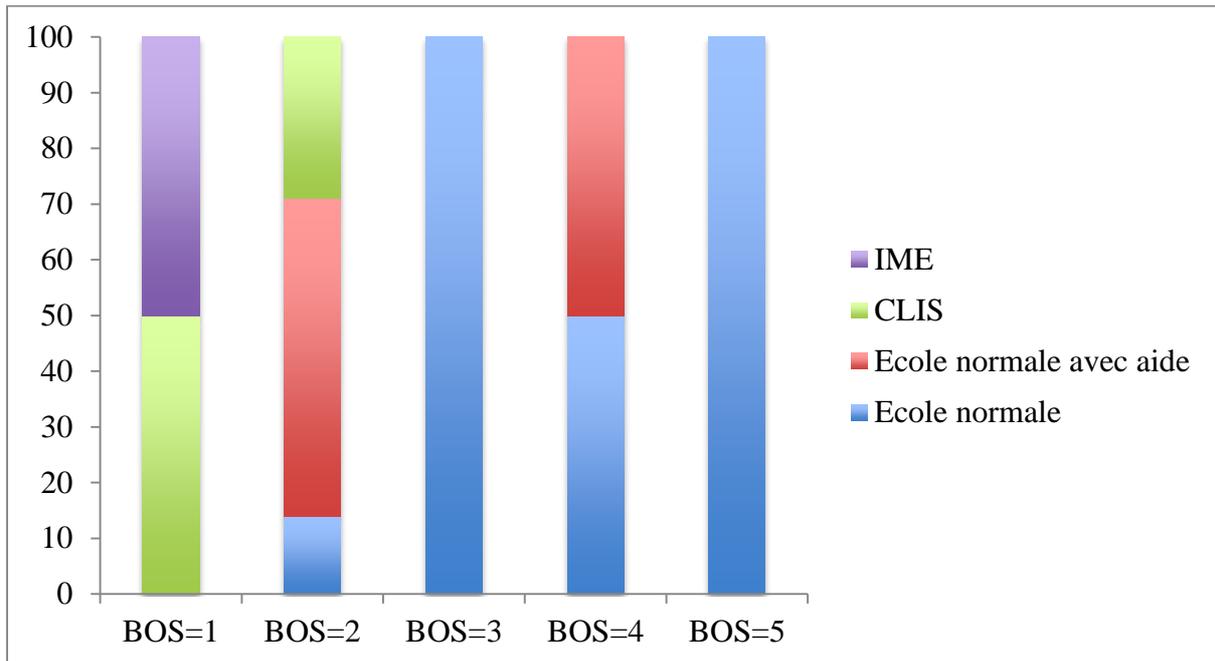
- les nausées ou vomissements et la sensation dépressive ou les pleurs chez 4 patients (12 %),
- la sensibilité à la lumière chez 2 patients (6 %),
- les vertiges chez 1 patient (3 %).

La répartition des principaux symptômes est représentée par la figure 15.

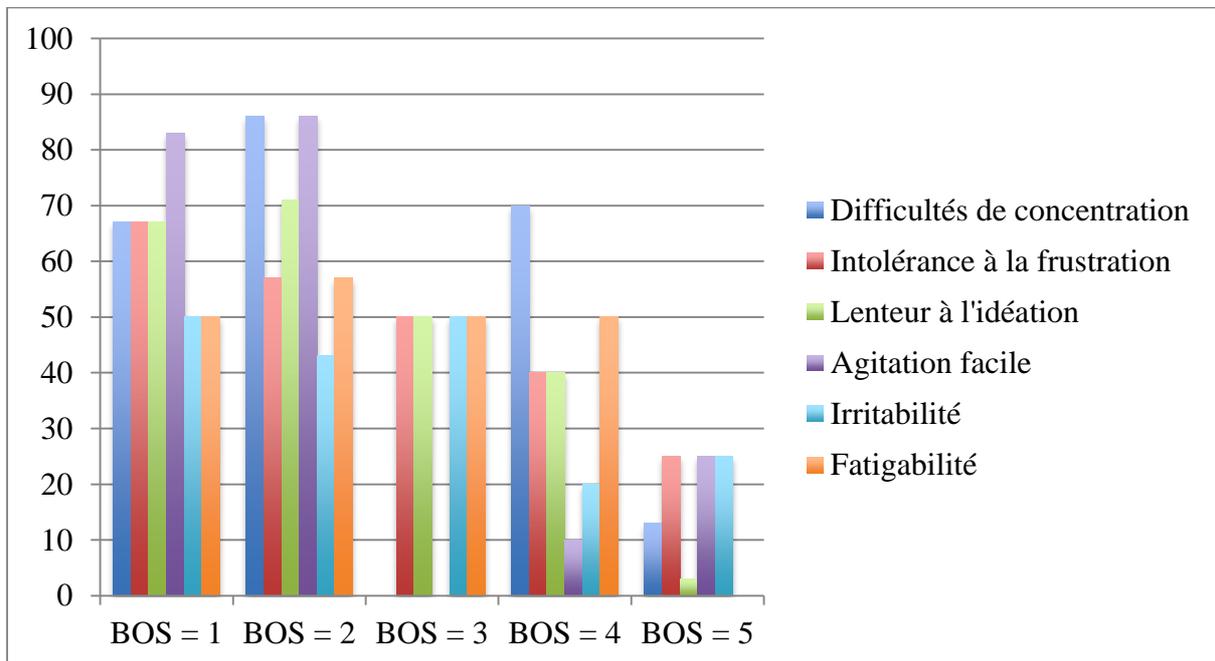
Par ailleurs, 5 enfants (15 %) ont des difficultés de graphisme. Un enfant (3 %) est suivi pour des troubles praxiques.

Quatorze enfants (42 %) ont des troubles visuels (myopie, astigmatisme ou hypermétropie) nécessitant un port de lunettes correctrices. Cinq enfants (15 %) ont un trouble oculomoteur : un strabisme pour 2 d'entre eux et une limitation de l'oculomotricité verticale pour les 3 autres.

**Figure 14 Scolarité des enfants en fonction de leur Bicêtre Outcome Score (%)**



**Figure 15 Principaux symptômes du RPQ en fonction du Bicêtre Outcome Score (%)**



## **2.3 Objectifs secondaires de l'étude : impact des paramètres cliniques néonataux**

### **2.3.1 *Insuffisance cardiaque sévère***

Vingt enfants (43 %) ont présenté une insuffisance cardiaque néonatale sévère nécessitant une ventilation assistée. Parmi eux, 9 (45 %) n'ont pas eu d'embolisation en raison d'une atteinte cardiaque ou neurologique jugée trop sévère pour espérer un bénéfice du traitement interventionnel et sont décédés. Une autre enfant n'a pas eu d'embolisation en raison d'un faible poids de naissance lié à sa prématurité (34 + 5 SA, 2200 grammes). Elle est décédée d'une décompensation cardiaque secondaire à une entérocolite fulminante. Six enfants (30 %) ont été embolisés en urgence, dans le premier mois de vie, ce qui a permis de contrôler l'insuffisance cardiaque néonatale chez 5 d'entre eux. Le sixième est décédé, malgré la prise en charge interventionnelle, d'une défaillance cardiaque. Quatre enfants (20 %) ont eu un traitement médical initial et une prise en charge par embolisation à l'âge de 3, 4 (2 enfants) et 6 mois; tous ont survécu. Parmi les 20 enfants qui ont présenté une insuffisance cardiaque néonatale sévère, 11 (55 %) sont décédés, 5 (25 %) ont un BOS égal à 1 ou 2 et 4 (20 %) ont un BOS supérieur ou égal à 3. Aucun enfant ne présente de symptômes cardiaques en 2015. Deux enfants ont toujours un suivi cardiologique, l'un pour une cardiomégalie persistante et l'autre dans le cadre du suivi d'un syndrome de Turner.

Dans notre population, l'insuffisance cardiaque néonatale sévère est un facteur de risque de mortalité ( $p = 0,003$ ). Cependant, chez les enfants survivants, elle n'est pas associée à un mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,43$ ).

### **2.3.2 *Hypertension artérielle pulmonaire sévère***

Vingt-deux enfants (47 %) ont présenté une hypertension artérielle pulmonaire sévère (iso à supra-systémique); 10 sont décédés (45 %). Actuellement, 6 (27 %) ont un BOS supérieur ou égal à 3 et 6 (27 %) ont un BOS égal à 1 ou 2. Dans notre population, l'hypertension artérielle

pulmonaire néonatale sévère semble être un facteur de risque de mortalité ( $p = 0,057$ ) mais n'est pas associée à un mauvais pronostic neurologique chez les enfants survivants ( $p = 0,7$ ).

### **2.3.3 Score néonatal de Bicêtre**

Six enfants (13 %) avaient un score néonatal de Bicêtre inférieur ou égal à 8. Parmi eux, 5 (83 %) sont décédés dans les premiers jours de vie. Le sixième a été embolisé à 5 jours de vie (il ne présentait pas de contre-indication neurologique au traitement interventionnel) et a survécu. Il présente actuellement un BOS égal à 2. Six enfants (13 %) avaient un score compris entre 8 et 12. Parmi eux, 2 (33 %) sont décédés en période néonatale et 4 (67 %) ont actuellement un BOS égal à 1 ou 2. Trente-trois (70 %) avaient un score supérieur à 12. Parmi eux, 5 (15 %) sont décédés, 8 (24 %) ont un BOS égal à 1 ou 2 et 20 (61 %) ont un BOS supérieur ou égal à 3. Dans notre population, une valeur du score néonatal de Bicêtre inférieure à 12 est à la fois un facteur de risque de mortalité ( $p = 0,049$ ) et de mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,02$ ).

Ces résultats sont résumés dans le tableau V.

### **2.3.4 Terme et poids de naissance**

Le terme médian de naissance est 39 SA (IQR : 38-39 + 5 SA). Le poids moyen de naissance est 3260 grammes (écart-type standard : 458 grammes).

**Tableau V Impact des paramètres cliniques néonataux sur le développement neurologique**

BOS	n	Insuffisance cardiaque sévère	HTAP sévère	Score néonatal de Bicêtre < 12	Médiane de suivi (mois)
5	8	3 (37,5 %)	5 (62,5 %)	0	95,5 (IQR: 87-112)
4	10	1 (10 %)	1 (10 %)	0	111 (IQR: 106-119)
3	2	0	0	0	97,5 (IQR: 94,3-100,8)
2	7	4 (57 %)	5 (71 %)	3 (43 %)	99 (IQR: 93-113,5)
1	6	1 (17 %)	1 (17 %)	1 (17 %)	108,5 (IQR: 102-116,5)
0	14	11 (79 %)	10 (71 %)	6 (43 %)	0 (IQR: 0-0,25)

## **2.4 Objectifs secondaires de l'étude : impact des paramètres radiologiques**

### **2.4.1 Type de MAVG**

Vingt enfants sur 52 (38 %) ont une MAVG de type mural. Parmi eux, 12 (60 %) présentent un BOS supérieur ou égal à 3, 4 (20 %) ont un BOS égal à 1 ou 2 et 4 (20 %) sont décédés. Quinze enfants (29 %) ont une forme choroïdienne. Parmi eux, 7 (47 %) présentent un BOS supérieur ou égal à 3 et 8 (53 %) présentent un BOS égal à 1 ou 2. Deux enfants ont une forme mixte, l'un a un BOS égal à 1 (avec un antécédent de syndrome du bébé secoué) et l'autre a un BOS égal à 4. Le type de MAVG n'a pas été formellement identifié chez 15 enfants car ils n'ont pas eu d'artériographie.

Dans notre cohorte, il n'y a pas de différence statistiquement significative de pronostic neurologique en fonction du type de MAVG ( $p = 0,17$ ).

### **2.4.2 Encéphalomalacie**

Sur la première IRM cérébrale postnatale réalisée chez les 47 enfants nés vivants, 8 (17 %) présentaient une encéphalomalacie. Parmi eux, 7 (88 %) n'ont pas eu d'embolisation en raison de leur atteinte cérébrale sévère et sont décédés. Le huitième a été traité et présente un retard psychomoteur sévère (BOS = 1). Dans notre population, l'encéphalomalacie est un facteur de risque de mortalité ( $p = 0,0005$ ).

### **2.4.3 Index bicaudé**

Seuls 3 enfants ont un index bicaudé normal pour leur âge. La médiane de l'index bicaudé est 0,2 (IQR : 0,15-0,24). Nous avons comparé les enfants en fonction de leur index bicaudé (avec un seuil au 75<sup>ème</sup> percentile soit 0,24), nous n'avons pas retrouvé de différence statistiquement significative ( $p = 0,7$ ).

#### **2.4.4 Index d'Evans**

La médiane de l'index d'Evans est 0,3 (IQR : 0,26-0,32). Il n'y a pas de différence statistiquement significative entre les groupes d'enfants en fonction de leur BOS.

#### **2.4.5 SLS index**

La médiane du SLS index est 2,4 (IQR : 1,7-3). Dans notre cohorte, une valeur du SLS index inférieure à 3 n'est pas associée à un mauvais pronostic neurologique ( $p = 1$ ).

#### **2.4.6 Dilatation du réseau artériel pial**

Une dilatation du réseau artériel cérébro-méningé est retrouvée chez 13 patients (25 %) de notre cohorte. Parmi eux, 3 présentent un BOS supérieur ou égal à 3, 3 ont un BOS égal à 1 ou 2 et 7 sont décédés. Dans notre cohorte, la présence d'une dilatation du réseau artériel pial semble être un facteur de mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,04$ ).

### **2.5 Evolution clinique postnatale**

#### **2.5.1 Hydrocéphalie et macrocrânie**

Quinze enfants (32 %) ont présenté une ventriculomégalie et 15 (32 %) ont présenté une hydrocéphalie symptomatique. Parmi ces derniers, le principal symptôme était la macrocrânie ou l'accélération de la croissance du périmètre crânien retrouvé chez 13 patients (87 % des hydrocéphalies symptomatiques). Les autres symptômes étaient des crises convulsives chez 2 enfants (dont un avait une atteinte parenchymateuse sévère néonatale) et un malaise grave à l'âge de 11 mois chez un autre enfant, révélant l'hydrocéphalie associée à des lésions traumatiques intracrâniennes de bébé secoué. L'âge médian d'apparition des symptômes de l'hydrocéphalie est 98 jours (IQR : 3,5-243 jours). Un traitement neurochirurgical a été nécessaire pour 2 enfants. Le premier présentait une hypertension intracrânienne menaçante, sans possibilité d'embolisation en urgence, et a été traité par dérivation ventriculo-

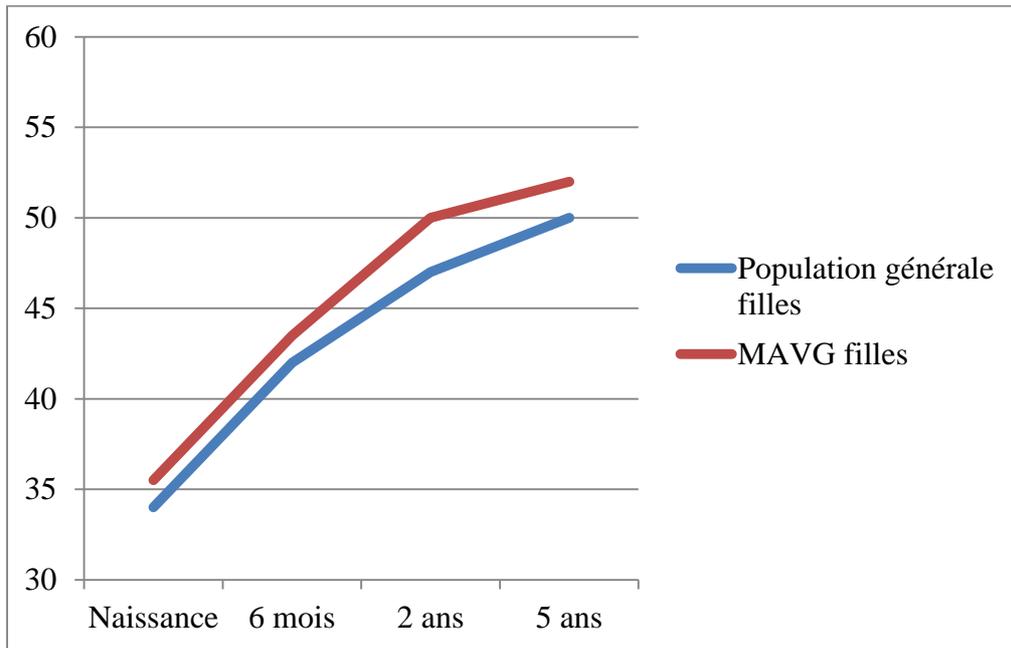
péritonéale. Le deuxième présentait une hypertension intracrânienne réfractaire à l'embolisation et a été traité par ventriculocisternostomie.

Parmi les 15 enfants qui ont présenté une hydrocéphalie symptomatique, 6 (40 %) ont un BOS supérieur ou égal à 3 et 7 (47 %) ont un BOS égal à 1 ou 2. Deux enfants (13 %) sont décédés, l'un à 10 jours de vie dans un tableau d'encéphalomalacie et de défaillance hémodynamique, l'autre à 27 mois d'une hémorragie intraventriculaire cérébrale compliquant une hypertension intracrânienne. Dans notre population, l'hydrocéphalie symptomatique n'est pas un facteur de risque de mortalité ( $p = 0,17$ ) et n'est pas associée à un mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,15$ ).

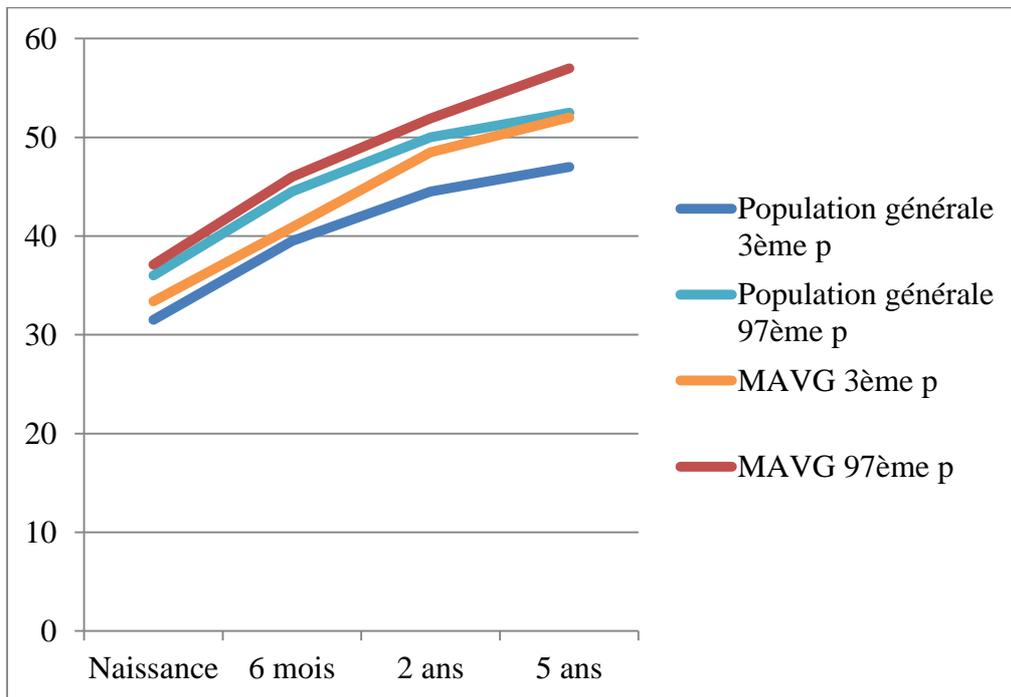
Dans notre population féminine, la médiane du périmètre crânien de naissance est 35,5 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 33,4 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 37,1 cm. A 6 mois, la médiane du périmètre crânien est 43,5 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 40,9 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 46 cm. A 2 ans, le périmètre crânien médian est 50 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 48,5 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 51,9 cm. A 5 ans, le périmètre crânien médian est 52 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 52 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 57 cm.

Ces résultats apparaissent dans les figures 16 et 17.

**Figure 16 Médiane du PC des filles**

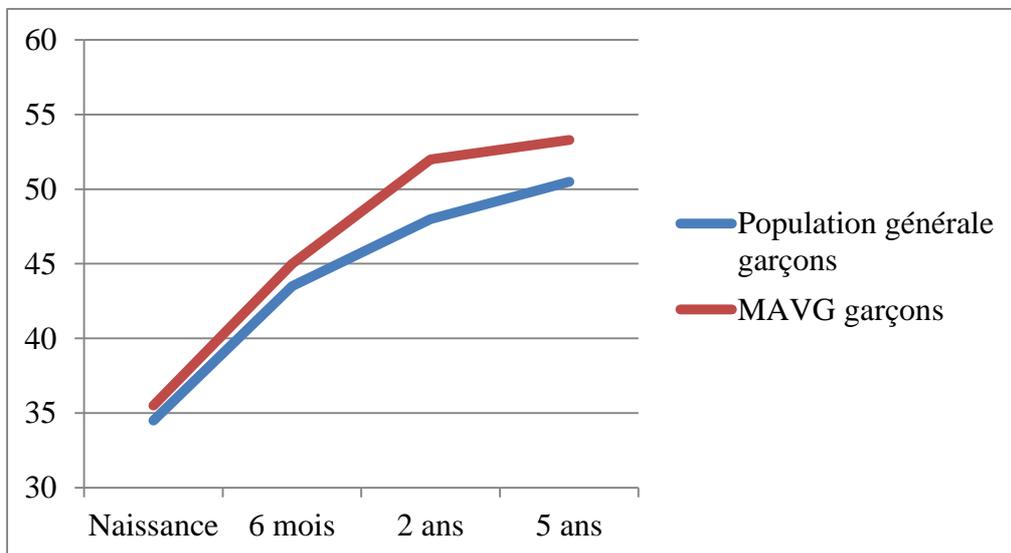


**Figure 17 Valeurs extrêmes du PC des filles**

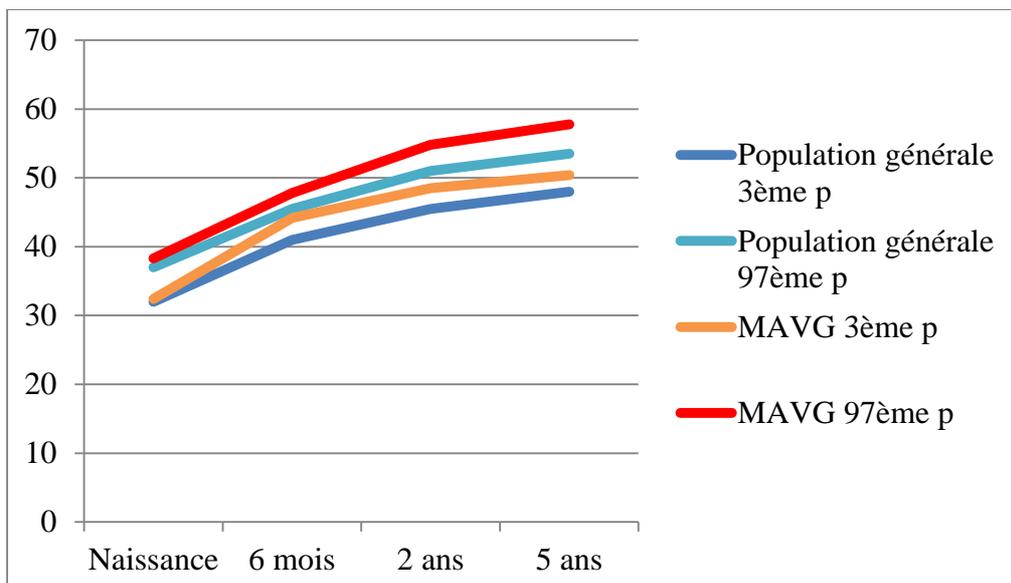


Dans notre population masculine, la médiane du périmètre crânien de naissance est 35,5 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 32,4 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 38,3 cm. A 6 mois, la médiane du périmètre crânien est 45 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 44,2 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 47,8 cm. À 2 ans, le périmètre crânien médian est 52 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 48,5 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 54,8 cm. A 5 ans, le périmètre crânien médian est 53,3 cm avec un 3<sup>ème</sup> percentile à 50,4 cm et un 97<sup>ème</sup> percentile à 57,8 cm. Ces résultats apparaissent dans les figures 18 et 19.

**Figure 18 Médiane du PC des garçons**



**Figure 19 Valeurs extrêmes du PC des garçons**



Notre population semble donc présenter une macrocrânie par rapport à la population générale.

### **2.5.2 Développement psychomoteur**

Dans notre population, l'âge médian de la tenue de tête est 3,5 mois (IQR : 3-4 mois), celui du début de la tenue assise est 9 mois (IQR : 8,5-12 mois) et celui de la marche est 21 mois (IQR : 14-24 mois). L'âge moyen de prononciation des premiers mots est 22 mois (écart-type : 7,5 mois) et, lors de leur entrée à l'école maternelle, 6 enfants (18 %) ne faisaient pas de phrases pour s'exprimer. Parmi eux, 5 ont actuellement un BOS égal à 1 ou 2 (le BOS n'est pas connu chez le 6<sup>ème</sup>) dont 3 ont toujours des difficultés de langage avec des constructions de phrases difficiles pour 2 enfants et une absence de langage pour le troisième. Notre cohorte semble donc présenter un décalage des acquisitions par rapport à la population générale.

Par ailleurs, 10 enfants sont gauchers (30 %).

### **2.5.3 Epilepsie**

Neuf enfants (19 %) ont présenté des crises convulsives hors contexte fébrile dont 5 ont encore un traitement antiépileptique. Tous ont actuellement un BOS égal à 1 ou 2.

### **2.5.4 Mortalité**

Quatorze enfants (30 %) sont décédés. Une indication de traitement palliatif avait été retenue pour 11 d'entre eux en raison de la sévérité de leur MAVG. Ils sont décédés d'une défaillance hémodynamique et/ou neurologique dans leur premier mois de vie pour 10 d'entre eux et dans sa première année de vie pour le onzième. Les 3 autres enfants sont décédés à 6 jours, 10 jours et 27 mois d'une insuffisance cardiaque néonatale non contrôlée par une première embolisation, d'une décompensation cardiaque secondaire à une entérocolite fulminante (l'embolisation n'avait pu être réalisée en raison du faible poids de naissance en rapport avec

la prématurité) et d'une hémorragie intraventriculaire cérébrale compliquant une hypertension intracrânienne traitée par voie neurochirurgicale (car sa MAVG était guérie).

## **2.6 Modalités diagnostiques**

Chez 38 enfants (73 %), le diagnostic de MAVG a été fait en période anténatale par échographie-doppler, secondairement complétée par une IRM cérébrale fœtale. Le terme médian auquel a été fait le diagnostic est 33 semaines d'aménorrhée (IQR : 32-34 SA).

Parmi les 14 enfants (27 %) chez qui le diagnostic a été fait après la naissance, 6 (43 %) se sont présentés avec une macrocrânie liée à une hydrocéphalie et 3 (21 %) ont présenté une insuffisance cardiaque secondaire. Chez 3 enfants, le diagnostic a été fait dans le cadre d'un bilan neurologique réalisé dans un contexte de souffrance fœtale aiguë. Chez 1 enfant le diagnostic a été fait dans le cadre du bilan d'un syndrome polymalformatif. Le dernier cas de diagnostic postnatal a été fait chez un nourrisson ayant présenté un malaise grave dû à un syndrome du bébé secoué. L'âge médian au diagnostic est 121 jours (IQR : 5 - 268,5 jours). Une découverte tardive (après 121 jours de vie) n'est pas associée à un mauvais pronostic neurologique dans notre cohorte ( $p = 0,4$ ).

## **2.7 Traitement interventionnel**

Parmi les 35 enfants qui ont été traités par embolisation, seuls 3 (9 %) ont présenté des complications secondaires au traitement interventionnel. Un enfant (patient 41) a présenté une ischémie dans le territoire termino-basilaire suite à un reflux de matériel (glu) dans l'artère basilaire. Un enfant (patient 44) a présenté une occlusion d'une artère cérébrale postérieure suite à un reflux de matériel (glu) dans cette artère, secondairement compliquée d'une transformation hémorragique de l'infarctus cérébral postérieur. Un troisième enfant (patient 39) a présenté un syndrome de l'aqueduc nécessitant une ventriculocisternostomie en urgence. Cette complication est survenue dans les suites d'une thrombose brutale de la veine de Galien déjà très dilatée. La formation de la thrombose a entraîné une augmentation

modeste mais sensible de la poche veineuse et donc un effet de masse sur le tectum, ce qui a fermé l'aqueduc du mésencéphale et entraîné une hydrocéphalie non communicante. Deux enfants sont décédés malgré la prise en charge interventionnelle, l'un en période néonatale d'une insuffisance cardiaque réfractaire et l'autre à 27 mois d'une hémorragie intraventriculaire cérébrale. Dans notre cohorte, une première embolisation précoce (dans le premier mois de vie) est un facteur de mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,01$ ).

### **3 DISCUSSION**

Les malformations anévrismales de la veine de Galien sont source d'une importante morbidité et mortalité. Cependant, il existe peu de données dans la littérature au sujet des facteurs cliniques et radiologiques associés à un mauvais pronostic. De plus, l'essentiel des études a été mené sur des petites cohortes d'enfants avec une courte durée de suivi. Dans la principale série de la littérature rapportée par Lasjaunias et al [2], l'évaluation du développement neurologique des 193 patients survivants a été principalement réalisée chez des nouveau-nés et des nourrissons (81 % de la population étudiée). L'intérêt de notre étude était donc de déterminer plus précisément le devenir de ces enfants à l'âge scolaire. Nous avons choisi une population d'enfants européens francophones afin d'avoir une cohorte homogène et consécutive et de pouvoir faire une consultation téléphonique avec leurs parents.

Dans notre cohorte, 39 % des enfants survivants présentent un retard psychomoteur dont 18 % ont une atteinte neurologique sévère avec des difficultés motrices et un retard de langage importants. Cependant, chez 2 d'entre eux, la sévérité de leur atteinte neurologique est probablement d'origine multifactorielle puisque l'un a un antécédent de souffrance fœtale aiguë et l'autre un antécédent de syndrome du bébé secoué.

Le nombre d'enfants présentant une atteinte neurologique est globalement plus élevé que dans les principales séries de la littérature. Dans la cohorte d'enfants rapportée par Lasjaunias et al [2], les 216 patients pris en charge à l'hôpital Bicêtre entre 1981 et 2002 étaient évalués par le BOS. Vingt-six pourcents de ces enfants présentent un retard psychomoteur ( $BOS < 3$ ) dont 10 % un retard sévère ( $BOS = 1$ ). Dans la cohorte de Chow et al [19], parmi les 41 enfants pris en charge à l'université de San Francisco entre 1986 et 2013, 28 % des patients survivants, évalués par la mRS, ont une atteinte neurologique modérée à sévère. Dans la cohorte de Li et al [8], 35 % des 26 patients suivis au Toronto Western Hospital entre 1984 et 2005 présentent un retard mental dont 10 % un retard sévère. Dans la cohorte de Jones et al [16], 38 % des 13 enfants suivis au Cincinnati Children's Hospital Medical Center entre 1987 et 2001 présentent une atteinte neurologique dont 13 % une atteinte sévère. Seule la cohorte de Heuer et al [18] retrouve un résultat similaire au nôtre puisque 40 % des 13 enfants suivis au Children's Hospital of Philadelphia entre 1994 et 2007 présentent un retard mental modéré à sévère.

Dans notre cohorte, parmi les 13 enfants qui ont un retard psychomoteur ( $BOS = 1-2$ ), 38 % présentent des troubles du comportement et des interactions du spectre autistique. Ce type de symptômes n'est pas mentionné dans les principales études publiées. Cependant, les troubles du comportement de type autistique sont une vaste entité non spécifique regroupant un ensemble de troubles du comportement et des interactions. Par conséquent, une causalité de ces troubles avec les MAVG ne peut être actuellement clairement établie.

Même si 38 % des enfants de notre cohorte présentent un examen neurologique normal ou subnormal ( $BOS = 3-5$ ), 25 % d'entre eux ont des troubles des apprentissages avec une nécessité d'aide scolaire et/ou un antécédent de redoublement. La passation de test d'évaluation neuropsychologique par WISC IV permettrait d'affiner le profil cognitif de ces enfants et éventuellement de révéler des troubles spécifiques des apprentissages afin

d'améliorer leur diagnostic, leur prise en charge et les aides à leur apporter. Il serait intéressant de connaître le parcours scolaire des enfants inclus dans les différentes études mentionnées et considérés neurologiquement normaux.

L'insuffisance cardiaque [19] et les atteintes systémiques sévères [8] néonatales sont des facteurs connus associés à une surmortalité et à un mauvais pronostic neurologique. Notre étude confirme les données existantes puisqu'elle identifie l'insuffisance cardiaque néonatale sévère, l'encéphalomalacie et le score néonatal de Bicêtre inférieur à 12 comme des facteurs de risque de mortalité en période néonatale. Il apparaît évident que l'encéphalomalacie est associée à une surmortalité puisque sa présence implique le plus souvent une prise en charge palliative. Chez les enfants survivants, un score néonatal de Bicêtre inférieur à 12 est également associé à un mauvais pronostic neurologique. En revanche, dans notre cohorte, l'insuffisance cardiaque néonatale sévère et l'encéphalomalacie ne sont pas associés à un mauvais pronostic neurologique chez les enfants survivants (contrairement aux données de la littérature).

L'hydrocéphalie chronique liée aux désordres hydroveineux est un facteur de risque de retard psychomoteur d'après Chow et al [19]. Dans notre cohorte, la ventriculomégalie est fréquente et retrouvée dans 32 % des cas. L'hydrocéphalie symptomatique semble être associée à un mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,15$ ). Les paramètres radiologiques d'évaluation du niveau de ventriculomégalie sont difficilement applicables puisque la majorité des enfants ont un index d'Evans et un index bicauté supérieurs à la normale. Il serait intéressant de définir un seuil de gravité propre à cette population de patients afin d'affiner la surveillance radiologique pour éventuellement poser plus précocement l'indication d'un traitement interventionnel.

La dilatation du réseau artériel cérébro-méningé est un autre critère radiologique connu de mauvais pronostic [22] qui se vérifie dans notre étude ( $p = 0,04$ ). Des anomalies de signal sur

les séquences d'IRM en diffusion préexistantes au traitement, un diamètre réduit du sinus longitudinal supérieur, une sténose jugulaire et une forme choroïdienne sont des facteurs radio-anatomiques décrits [2, 8, 22] de mauvais pronostic que nous n'avons pas pu confirmer avec notre cohorte.

Le traitement interventionnel a révolutionné la prise en charge des enfants porteurs d'une MAVG. L'échec de l'embolisation est même un facteur connu associé à une surmortalité [8]. Dans notre cohorte, le taux de complications thérapeutiques est relativement faible (9 %) mais reflète la difficulté de la procédure. Dans la principale série de la littérature [2], le taux de mortalité liée au traitement endovasculaire était de 14 %. Il semble qu'une embolisation précoce, dans le premier mois de vie, soit associée à un mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,01$ ). Ce résultat a également été retrouvé dans la cohorte américaine rapportée par Chow et al [19]. Toutefois un traitement endovasculaire proposé précocement indique une situation clinique précaire avec une insuffisance cardiaque sévère non contrôlée par le traitement médical, qui est en soi un facteur de risque de mauvais pronostic.

Inversement, Li et al [8] ont montré qu'une première embolisation plus tardive était un facteur associé à un mauvais pronostic neurologique. Cela pourrait être lié au fait que les enfants traités tardivement ont des séquelles irréversibles des désordres hydroveineux chroniques à cause d'un diagnostic tardif.

Dans notre étude, le taux de mortalité global est de 37 % dont 31 % des enfants décédés étaient en soins palliatifs en raison de la sévérité clinique et radiologique de leur MAVG.

Dans la littérature, le taux de mortalité des différentes cohortes étudiées varie entre 11 % [2] et 38 % [16]. Le taux de mortalité lié à la prise en charge palliative n'est pas toujours précisé, il est de 8 % dans les cohortes de Li et al [8] et Heuer et al [18], pour un taux de mortalité total de 23 %. Comme dans notre cohorte, la majorité des décès (52 %) est survenue en

période néonatale dans la série de Lasjaunias et al [2]. La principale cause de décès est l'insuffisance cardiaque réfractaire.

Notre étude présente plusieurs inconvénients qui sont à prendre en compte dans l'interprétation des résultats. Tout d'abord la faible taille de l'échantillon a limité les analyses statistiques. De fait, seule une analyse univariée a pu être effectuée, ne permettant pas d'isoler l'impact de chaque facteur clinique et radiologique sur le pronostic neurologique. Le développement neurologique des enfants a été évalué par des tests déjà utilisés dans d'autres études, le BOS et la mRS et par le RPQ. Ces deux derniers outils ont été validés dans le cadre du suivi de pathologies spécifiques : les accidents vasculaires cérébraux pour la mRS et les traumatismes crâniens pour le RPQ. Enfin, notre évaluation neurologique est fondée sur une discussion téléphonique avec les parents des patients, impliquant une certaine subjectivité en comparaison à un examen clinique réalisé par un médecin en consultation ou un test neuropsychologique standardisé. De plus, deux familles de notre cohorte n'ont pas pu être contactées. Les BOS de ces enfants ont été évalués à partir des données des derniers comptes-rendus de consultation disponibles dans leurs dossiers médicaux et les données relatives à leur suivi n'ont pas pu être recueillies.

**Tableau VI Principales études de cohortes d'enfants porteurs d'une MAVG**

	Notre étude	Lasjaunias et al	Chow et al	Li et al	Jones et al	Heuer et al
Nombre de patients	52	216	41	26	13	13
Perdus de vue	0	0	5	0	0	0
Outil d'évaluation neurologique	BOS + mRS	BOS	mRS	non précisé	échelle graduée de 0 (décédé) à 4 (normal)	suivi par neuropédiatre
Examen neurologique normal	20 (61 %)	143 (74 %)	18 (56 %)	13 (65 %)	5 (63 %)	6 (60 %)
Atteinte neurologique modérée	7 (21 %)	30 (16 %)	4 (13 %)	5 (25 %)	2 (25 %)	3 (30 %)
Atteinte neurologique sévère	6 (18 %)	20 (10 %)	5 (16 %)	2 (10 %)	1 (13 %)	1 (10 %)
Mortalité globale	19 (37 %)	23 (11 %)	9 (22 %)	6 (23 %)	5 (38 %)	3 (23 %)

*Les pourcentages des taux de mortalité sont calculés par rapport au nombre total d'enfants inclus dans l'étude.  
Les autres pourcentages sont calculés par rapport au nombre d'enfants survivants.*

### III. CONCLUSION

Les enfants porteurs d'une MAVG sont à risque de présenter un retard de développement psychomoteur plus ou moins sévère. Dans notre population, 45 % ont un bon niveau cognitif et suivent une scolarité normale. Cependant, parmi ces enfants qui ont un examen neurologique normal ou subnormal, 40 % présentent des difficultés de concentration et 25 à 35 % présentent des troubles du comportement (intolérance à la frustration ou irritabilité).

Par ailleurs, six enfants (18 %) présentent un retard psychomoteur sévère nécessitant une prise en charge spécialisée de leur polyhandicap (IME) pour la moitié d'entre eux.

Un score néonatal de Bicêtre inférieur à 12, reflet de manifestations systémiques sévères néonatales, est un facteur de mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,02$ ). L'hydrocéphalie symptomatique semble également être associée à un mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,15$ ). L'insuffisance cardiaque sévère et l'encéphalomalacie néonatales sont des facteurs de risque de mortalité périnatale. D'un point de vue radiologique, seule la dilatation du réseau artériel pial est associée à un mauvais pronostic neurologique dans notre cohorte ( $p = 0,04$ ).

Le traitement interventionnel a considérablement amélioré le pronostic de ces enfants, cependant le taux de mortalité reste élevé même en cas de prise en charge dans un centre de référence. La mortalité liée aux MAVG est essentiellement périnatale et secondaire à une insuffisance cardiaque ou une atteinte neurologique sévères.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Lasjaunias P, Brugge KG ter, Berenstein A. Surgical Neuroangiography. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2006
2. Lasjaunias P, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery*. nov 2006; 59 (5 Suppl 3): S184-94; discussion S3-13.
3. Sachet M, Tardieu M, Durand P, Ozanne A, Soubrier F, Tissières P, et al. [Medical care of brain malformative vascular diseases discovered during the pre- or neonatal period]. *Arch Pédiatrie Organe Off Société Fr Pédiatrie*. janv 2013; 20 (1): 74-81.
4. Ozanne A, Alvarez H, Krings T, Lasjaunias P. Pathologie neurovasculaire malformative de l'enfant: malformations anévrismales de la veine de Galien (MAVG), malformations artérioveineuses piales (MAVP), malformations des sinus duraux (MSD). *J Neuroradiol*. juill 2007; 34 (3): 145-66.
5. Garel C, Azarian M, Lasjaunias P, Luton D. Pial arteriovenous fistulas: dilemmas in prenatal diagnosis, counseling and postnatal treatment. Report of three cases. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol*. sept 2005; 26 (3): 293-6.
6. Merzoug V, Flunker S, Drissi C, Eurin D, Grangé G, Garel C, et al. Dural sinus malformation (DSM) in fetuses. Diagnostic value of prenatal MRI and follow-up. *Eur Radiol*. avr 2008; 18 (4): 692-9.
7. Barbosa M, Mahadevan J, Weon YC, Yoshida Y, Ozanne A, Rodesch G, et al. Dural Sinus Malformations (DSM) with Giant Lakes, in Neonates and Infants. Review of 30 Consecutive Cases. *Interv Neuroradiol J Peritherapeutic Neuroradiol Surg Proced Relat Neurosci*. 20 déc 2003; 9 (4): 407-24.
8. Li A-H, Armstrong D, terBrugge KG. Endovascular treatment of vein of Galen aneurysmal malformation: management strategy and 21-year experience in Toronto. *J Neurosurg Pediatr*. janv 2011; 7 (1): 3-10.
9. Fullerton HJ, Aminoff AR, Ferriero DM, Gupta N, Dowd CF. Neurodevelopmental outcome after endovascular treatment of vein of Galen malformations. *Neurology*. Nov 2003; 61 (10): 1386-90.
10. Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, Zerah M, Millischer AE, Dumez Y, et al. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol*. déc 2012; 40 (6): 652-8.
11. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology*. 1989; 31 (2): 109-8.

12. Yoshida Y, Weon YC, Sachet M, Mahadevan J, Alvarez H, Rodesch G, et al. Posterior cranial fossa single-hole arteriovenous fistulae in children: 14 consecutive cases. *Neuroradiology*. juin 2004; 46 (6): 474-81.
13. Quisling RG, Mickle JP. Venous pressure measurements in vein of Galen aneurysms. *AJNR Am J Neuroradiol*. avr 1989; 10 (2): 41-7.
14. Rodesch G, Hui F, Alvarez H, Tanaka A, Lasjaunias P. Prognosis of antenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. mars 1994; 10 (2): 79-83.
15. Garcia-Monaco R, De Victor D, Mann C, Hannedouche A, Terbrugge K, Lasjaunias P. Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts. Endovascular management in 30 children. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. févr 1991; 7 (1): 48-52.
16. Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, Millard J, Crone KR. Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR Am J Neuroradiol*. déc 2002; 23 (10): 1717-24.
17. Hoang S, Choudhri O, Edwards M, Guzman R. Vein of Galen malformation. *Neurosurg Focus*. nov 2009; 27 (5): E8.
18. Heuer GG, Gabel B, Beslow LA, Stiefel MF, Schwartz ES, Storm PB, et al. Diagnosis and treatment of vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. juill 2010; 26 (7): 879-87.
19. Chow ML, Cooke DL, Fullerton HJ, Amans MR, Narvid J, Dowd CF, et al. Radiological and clinical features of vein of Galen Malformations. *Journal of Neurointerventional Surgery*. juin 2015; 7 (6): 443-48.
20. van Swieten JC, Koudstaal PJ, Visser MC, Schouten HJ, van Gijn J. Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients. *Stroke J Cereb Circ*. mai 1988; 19 (5): 604-7.
21. King NS, Crawford S, Wenden FJ, Moss NE, Wade DT. The Rivermead Post Concussion Symptoms Questionnaire: a measure of symptoms commonly experienced after head injury and its reliability. *J Neurol*. sept 1995; 242 (9): 587-92.
22. Geibprasert S, Krings T, Armstrong D, Terbrugge KG, Raybaud CA. Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. janv 2010; 26 (1): 35-46.

## RÉSUMÉ

Les malformations anévrismales de la veine de Galien représentent presque la moitié des malformations vasculaires cérébrales pédiatriques. Le traitement endovasculaire a amélioré le pronostic vital et neurologique mais l'évaluation clinique à long terme reste imprécise. L'objectif principal de cette étude est d'évaluer le devenir neurodéveloppemental d'une cohorte consécutive d'enfants porteurs de cette malformation et suivis à l'hôpital Bicêtre. Les objectifs secondaires sont de déterminer des facteurs cliniques et radiologiques associés à un mauvais développement neurologique. Cinquante-deux enfants francophones, nés entre le 1<sup>er</sup> janvier 2004 et le 31 décembre 2009, ont été inclus dans l'étude. Un contact téléphonique a permis d'évaluer leur état neurologique en utilisant le Bicêtre Outcome Score, la modified Rankin Scale et le Rivermead post-concussion questionnaire. L'analyse rétrospective des dossiers a recherché les facteurs associés à un mauvais pronostic. L'examen neurologique est normal ou subnormal chez 38 % des enfants et 25 % présentent une atteinte neurologique modérée à sévère. Le taux de mortalité est 37 % dont 31 % étaient en soins palliatifs. Un score néonatal de Bicêtre inférieur à 12 est associé à un mauvais pronostic neurologique ( $p = 0,02$ ). Les manifestations cardio-pulmonaires sévères et l'encéphalomalacie néonatales sont responsables d'une surmortalité périnatale. La ventriculomégalie est habituelle mais seule l'hydrocéphalie symptomatique semble être corrélée au mauvais pronostic neurologique. Au total, 38% des enfants de notre cohorte ont un bon niveau cognitif, 12% présentent un retard psychomoteur sévère et 33% sont décédés en période néonatale.

**Mots-clés :** malformation anévrismale de la veine de Galien, devenir neurodéveloppemental, traitement endovasculaire, Bicêtre Outcome Score, modified Rankin Scale, Rivermead post-concussion questionnaire, score néonatal de Bicêtre, encéphalomalacie, hydrocéphalie

## CLINICAL OUTCOME OF A COHORT OF CHILDREN WITH ANEURYSMAL MALFORMATION OF THE VEIN OF GALEN AND DETERMINATION OF PROGNOSTIC CLINICAL AND RADIOLOGICAL FACTORS

### ABSTRACT

Aneurysmal malformations of the vein of Galen represent nearly half of paediatric cerebral vascular malformations. Catheterization treatment has improved vital and neurological prognoses but the long-term clinical assessment is still imprecise. The main objective of this study is to evaluate the neurological outcome of a consecutive cohort of children with arteriovenous malformation of the vein of Galen, treated at the Bicêtre hospital. The secondary objectives are to determine clinical and radiological factors linked to a poor neurological prognosis. Fifty-two French-speaking children, born between 1st January 2004 and 31 December 2009, were included in the study. Telephone contact was used to assess their neurological condition, using the Bicêtre Outcome Score, modified Rankin Scale and Rivermead post-concussion questionnaire. Retrospective analysis of the dossiers led to the identification of factors linked to a poor neurological prognosis. The neurological examination was normal or subnormal in 38 % of the children and 25 % had moderate to severe neurological symptoms. The mortality rate was 37 % but 31 % were in palliative care. A Bicêtre neonatal score of less than 12 is a factor linked to a poor neurological prognosis ( $p = 0.02$ ). Severe neonatal cardiopulmonary occurrences and encephalomalacy are responsible for excessive perinatal mortality. Ventriculomegaly is common in these children but symptomatic hydrocephaly seems to be correlated with the neurological prognosis. Eventually, 38 % of the children in our cohort had a good cognitive level but 12 % showed severe psychomotor retardation and 33 % died during the perinatal period.

**Key-words:** aneurysmal malformation of the vein of Galen, neurological outcome, catheterization treatment, Bicêtre Outcome Score, modified Rankin Scale, Rivermead post-concussion questionnaire, Bicêtre neonatal score, encephalomalacy, hydrocephaly