

The physiological immaturity of glutathione system in premature children is and immature newborns feel oxidative stress during birth.

**Key words:** system of glutathione, neonatal, premature.

### Литература

1. Аскерова Т.А., Кичибеков В.Р. Активность глутатионредуктазы у новорожденных // Педиатрия. – 1994. – №5. – С.43-44.
2. Гомелля М.В. Клинико-гигиенический анализ железодефицитных анемий у детей. – Дис. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 1999. – С.39-54.
3. Калуев А.В. // Биохимия. – 1998. – Т.63. – №9. – С.1305-1306.
4. Кулинский В.И., Колесниченко Л.С. Биологическая роль глутатиона // Успехи современной биологии. – 1990. – Т.110. – С.20-33.
5. Кулинский В.И., Колесниченко Л.С. Обмен глутатиона // Успехи биологической химии. – М.: Наука, 1990. – Т.31. – С.157-179.
6. Мазо В.К. Глутатион как компонент антиоксидантной системы желудочно-кишечного тракта // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 1998. – №1. – С.47-53.
7. Суханова Г.А., Федотова Т.В. и соавт // Клиническая лабораторная диагностика. – 1997. – №6. – С.46.
8. Черданцева Г.А., Ваганов Н.Н. и соавт. // Российский педиатрический журнал. – 1999. – №4. – С.46-489.
9. Щельцина Н.Ю., Переслегина И.А., Нестеров С.Л. Значение глутатионовых ферментов при развитии синдрома эндогенной интоксикации у новорожденных детей. // Российский педиатрический журнал. – 1998. – №3. – С.51-53.
10. Anderson M. // Meth. Enzymol. – 1985. – Vol.113. – P.548-554.
11. Bellomo G., Thor H., Eklow-Lastbom L., Nicotera P., Orrenius S. // Chem. Scripta A. – 1987. – Vol.27. – P.117.
12. Jain A. et al. // Pediatric Pulmonology. – 1995. – Vol.20, N.3. – P.160-166.
13. Lavoie J.C., Chessex P. // Free radical biology and medicine. – 1998. – Vol.4, N.6. – P.994-1001.
14. Moison et al. // Acta Paediatrica. – 1997. – Vol.86, N.12. – P.1363-1369.
15. Sies H., Akerboom T. P. M. // Meth. Enzymol. 1984. – Vol.105. – P.445-451.
16. Reise Justine et al. // Clin. Chim. Acta. – 1997. – Vol.1. – P.113-119.

© BOUVAIST H., ROSSIGNOL A.-M., ROCCA C., ANDRINI P., DURAND C., BOST M. –  
УДК 616.13-007.64+616.12-008.46

## ANÉVRISME DE L'AMPOULE DE GALIEN ET INSUFFISANCE CARDIAQUE. ATTITUDE THÉRAPEUTIQUE ACTUELLE

H. Bouvaist<sup>1</sup>, A.-M. Rossignol<sup>1</sup>, C. Rocca<sup>1</sup>, P. Andrini<sup>2</sup>, C. Durand<sup>3</sup>, M. Bost<sup>4</sup>.

(<sup>1</sup>Service de cardiologie pédiatrique, <sup>2</sup>Service de néonatalogie et réanimation pédiatrique, <sup>3</sup>Service de radiologie pédiatrique, <sup>4</sup>Département de pédiatrie, CHU Grenoble, BP217, 38043 Grenoble Cedex 09. France)  
(Tirés à part: Dr H. Bouvaist)

**Résumé.** L'anévrisme de l'ampoule de Galien est une étiologie rare mais grave d'insuffisance cardiaque du nouveau-né ou de l'enfant. Le diagnostic est évoqué devant la découverte d'un souffle continu à l'auscultation du crâne. Il s'agit d'une malformation artérioveineuse intracrânienne, réalisant un shunt parfois très important entre les réseaux artériels (carotidien ou vertébral) et veineux. Le pronostic vital et neurologique de ces enfants est classiquement très sombre.

Nous rapportons les observations des 3 derniers cas consécutifs d'anévrisme de l'ampoule de Galien suivis à l'hôpital de Grenoble dans les cinq dernières années. Ces enfants ont présenté des tableaux cliniques très différents, correspondant aux trois formes cliniques habituellement décrites dans la littérature: une forme réputée très sévère, avec retentissement cardiaque au troisième jour de vie, nécessitant de multiples embolisations percutanées, une forme néonatale révélée par une macrocrairie isolée, une forme découverte tardivement (4 ans et demi) devant une dyspnée d'effort, régressive après deux séances d'embolisation.

Tous les enfants sont vivants et ont un développement psychomoteur normal pour l'âge.

Une prise en charge multidisciplinaire par des néonatalogues, cardiopédiatres et neuropédiatres, et des examens complémentaires non invasifs, tels que l'échographie transfontanellaire, l'électroencéphalogramme, l'imagerie par résonance magnétique, et l'échocardiographie, sont nécessaires pour guider l'attitude thérapeutique et limiter les séquelles neurologiques chez les enfants atteints d'une malformation de ce type.

L'artériographie cérébrale et l'embolisation percutanée, réalisée sous anesthésie générale, et pratiquée par une équipe entraînée, chez deux de ces trois enfants, a donné de très bons résultats à moyen terme, tempérant le pessimisme habituel concernant cette malformation. Arch Mal Cœur 1998 ; 91 : 637-43.

**Mots clés:** ampoule de Galien, anévrisme, insuffisance cardiaque

L'anévrisme de l'ampoule de Galien est une malformation artérioveineuse intracrânienne, siège d'un shunt important, actuellement le plus souvent diagnostiquée durant la période ante- ou périnatale. Il s'agit d'une pathologie rare, dont le diagnostic est classiquement très péjoratif. En effet, l'apparition

d'une insuffisance cardiaque réfractaire au traitement médical dans les premiers jours de vie, conduit à la mort rapide de l'enfant dans un grand nombre de cas. Ceux pour lesquels le traitement digitalodiurétique apporte une amélioration hémodynamique auront souvent un retard psychomoteur modéré à sévère. Les traitements neurochirurgicaux sont grevés d'une mortalité importante (50%) et d'une morbidité extrême, avec un retard psychomoteur dans presque tous les cas. Cette perspective très sombre conduit beaucoup d'équipes actuellement à proposer l'interruption de la grossesse même tardivement. Les techniques d'embolisation artérielle précoce développées depuis 10 ans environ semblent être un espoir thérapeutique pour ces enfants jusqu'alors condamnés. Les observations de trois enfants atteints de cette malformation font l'objet de ce travail.

## METHODES

### Patients

Entre 1994 et 1997, trois enfants ont été admis consécutivement au CHU de Grenoble pour insuffisance cardiaque ou macrocéphalie en rapport avec un anévrisme de l'ampoule de Galien (AAG). Il s'agit de trois garçons (tableau).

### Observations

#### Première observation

Le diagnostic d'anévrisme de l'ampoule de Galien est porté sur l'échographie réalisée à 32 semaines d'aménorrhée, devant l'association d'une image kystique intracérébrale, paramédiane droite, de 2,6 x 2,4 x 2,1 cm, en arrière du troisième ventricule, et d'une dilatation modérée des cavités cardiaques droites: oreillette, veine cave supérieure et veine jugulaire droite, le rapport oreillette droite (OD)/oreillette gauche (OG) est de 1,3, il n'existe pas de signe d'anasarque foeto-placentaire. Le doppler confirme la nature vasculaire de cette masse, les vitesses systoliques au niveau de l'artère afférente sont élevées: 1,4 m/s. Cette association fait évoquer le diagnostic d'anévrisme de l'ampoule de Galien, l'interruption de la grossesse est alors proposée et refusée par les parents.

L'enfant est hospitalisé au premier jour de vie pour surveillance hémodynamique dans le service de néonatalogie. Il présente, dès la naissance, un souffle à l'auscultation du crâne, sans signe d'insuffisance cardiaque. Au troisième jour de vie, apparaissent une tachycardie, un galop puis une détresse respiratoire s'aggravant progressivement malgré le traitement digitalo-diurétique.

L'électrocardiogramme est sans particularité.

La radiographie pulmonaire note une cardiomégalie aux dépens de toutes les cavités cardiaques associée à une surcharge vasculaire pulmonaire importante (fig. 1).

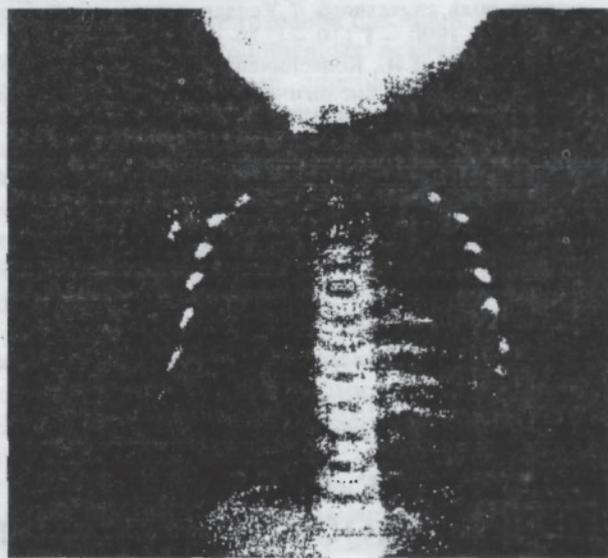


Fig. 1. Radiographie pulmonaire de face d'un nouveau-né, à 3 jours de vie, en insuffisance cardiaque secondaire au shunt intracrânien: la cardiomégalie est importante aux dépens de toutes les cavités.

L'échocardiographie élimine une cardiopathie congénitale; le doppler estime l'index cardiaque à plus de 10 L/min/m<sup>2</sup> et les pressions pulmonaires à des valeurs systémiques.

L'échographie transfontanellaire retrouve la lésion décrite lors de l'échographie fœtale.

L'électroencéphalogramme (EEG) est sans anomalie pour l'âge.

Tableau.

#### Résumé des trois observations

Enfants n°	Âge du diagnostic	Symptômes initiaux	Traitement	Type anatomique	Évolution clinique	Évolution de l'anévrisme
1	32 SA	Insuffisance cardiaque IC=10,5 L/min/m <sup>2</sup> Hypertension artérielle pulmonaire	Embolisations à 3 semaines, 5 mois, 9 mois et 16 mois	Mural	Guérison Développement psychomoteur normal	Thrombose partielle
2	3 jours	Macrocranie IC=9 L/min/m <sup>2</sup>	En attente	Mural	Développement psychomoteur normal	Stable
3	4 ans et demi	Insuffisance cardiaque IC=6,5 L/min/m <sup>2</sup>	2 embolisations à 4 ans et demi	Choroïdien	Stabilisation Épilepsie partielle	Thrombose partielle

IC: index cardiaque; SA: semaines d'aménorrhée.

Une première imagerie par résonance magnétique (fig.2) est réalisée au sixième jour sous anesthésie générale: le parenchyme cérébral est normal, la lésion vasculaire est alimentée par plusieurs artères naissant de l'artère choroïdienne postéromédiane et d'autres pédicules naissant de l'artère sylvienne gauche. Compte tenu de l'absence de lésion cérébrale parenchymateuse, et face à l'aggravation hémodynamique, l'enfant est placé sous ventilation mécanique en vue d'une embolisation percutanée de l'anévrisme.

L'artériographie cérébrale couplée à l'embolisation établit le type anatomique de l'anévrisme: il s'agit d'une forme murale. L'ensemble de la procédure est réalisé au 21<sup>e</sup> jour de vie. La normalisation de l'index cardiaque est obtenue après trois embolisations successives pratiquées au cours des deux premières années de vie. Mais, au cathétérisme cardiaque, la persistance d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) systémique précapillaire, réactive au NO fait réaliser une quatrième procédure avec succès.



Fig.2. Imagerie par résonance magnétique cérébrale d'un nouveau-né porteur d'un anévrisme volumineux de l'ampoule de Galien (forme murale). Coupe parasagittale gauche. La lésion se situe au niveau du lobe pariétal profond, le sinus longitudinal est dilaté.

Durant ses deux premières années de vie, il est pris en charge en hospitalisation à domicile et a été fréquemment hospitalisé. Cet enfant, âgé actuellement de 4 ans, a retrouvé un développement psychomoteur normal grâce au traitement d'une psychomotricienne. L'examen cardiaque est normal. L'enfant est surveillé tous les six mois par imagerie par résonance magnétique cérébrale: l'anévrisme est partiellement thrombosé.

#### Deuxième observation

L'anévrisme de l'ampoule de Galien est découvert au 3<sup>e</sup> jour de vie devant la constatation d'une macro-

céphalie (périmètre crânien=39 cm) alors que le reste de l'examen clinique est normal et notamment, il n'existe pas de souffle intracrânien. Aucun examen échographique anténatal n'a été réalisé: la mère résidait alors à l'étranger.

L'échographie transfontannellaire décèle une lésion arrondie vasculaire en arrière du troisième ventricule, mesurant 16 x 9 x 10 mm; l'index de résistance de l'artère choroïdienne antérieure est à 0,7; le parenchyme cérébral est normal; il n'y a pas de signes d'hydrocéphalie.

L'imagerie par résonance magnétique cérébrale réalisée au 19<sup>e</sup> jour de vie confirme la malformation artérioveineuse: l'anévrisme est alimenté par deux artères, une naissant de l'artère cérébrale antérieure et l'autre de l'artère cérébrale postérieure droite. La lésion paraît être de forme murale. Le parenchyme cérébral est normal.

L'électroencéphalogramme est sans anomalie.

Le bilan cardiologique réalisé alors comporte une radiographie pulmonaire normale, des cavités cardiaques non dilatées en échocardiographie, et au doppler, un index cardiaque à 9 L/min/m<sup>2</sup> et des pressions pulmonaires normales.

Le développement psychomoteur satisfaisant de l'enfant fait poser l'indication d'embolisation percutanée et la stabilité hémodynamique permet d'attendre l'âge de 6 mois. Cet enfant a actuellement 5 mois, sa surveillance clinique est hebdomadaire, l'échographie transfontannellaire est contrôlée mensuellement et l'imagerie par résonance magnétique pratiquée tous les deux mois jusqu'à l'embolisation.

#### Troisième observation

À l'âge de 4 ans et demi, l'enfant est vu en consultation de cardiologie pédiatrique pour une fatigabilité importante et une hypersudation à l'effort, d'aggravation progressive sur deux mois. Cet enfant n'a pas d'antécédent notable et est normalement scolarisé. L'examen clinique retrouve un galop, un souffle systolique 2/6 latérosternal gauche bref et variable avec la respiration, et surtout un souffle carotidien bilatéral continu intense, associé à un souffle identique au niveau du crâne.

On relève sur l'électrocardiogramme, un bloc de branche droit incomplet, une hypertrophie auriculaire gauche marquée et une discrète hypertrophie ventriculaire gauche.

À la radiographie thoracique, le rapport cardiothoracique est mesuré à 0,73. L'échocardiographie ne retrouve pas de malformation intracardiaque, mais une dilatation des ventricules et des troncs supra-aortiques à leur origine, une fraction d'éjection ventriculaire gauche normale et un index à 6,5 L/min/m<sup>2</sup> au doppler. Un traitement digitalo-diurétique est alors instauré.

L'enfant a une imagerie par résonance magnétique cérébrale qui montre un anévrisme de la veine de Galien de forme choroïdienne, très probablement congénital. Le réseau artériel nourricier sous-épendymaire et transthalamique paraît très important sur l'artériographie cérébrale (fig.3).



Fig. 3. Artériographie cérébrale pré-embolisation chez un enfant de 4 ans et demi, injection de l'artère carotide interne droite, montrant de nombreux pédicules artériels nourriciers sous épendymaires et choroïdiens.

L'évolution clinique s'est rapidement compliquée d'épisodes de céphalées et d'une crise comitiale partielle; une asymétrie à la stimulation lumineuse sans paroxysme est la seule anomalie sur l'électroencéphalogramme. Craignant des épisodes d'hypertension intracrânienne, la première séance d'embolisation percutanée de l'anévrisme est réalisée rapidement, 2 mois après le diagnostic, puis une seconde séance, 4 mois plus tard, avec succès.

En effet, l'enfant a 5 ans, il est actuellement sevré du traitement à visée cardiaque, l'index cardiaque au doppler est à 3,4 L/min/m<sup>2</sup>. Son développement psychomoteur reste normal, les céphalées ont disparu, aucun nouvel épisode d'absence n'a été constaté.

#### Technique

Ces trois enfants ont eu un bilan neurologique et cardiologique de manière systématique.

Un électrocardiogramme, une radiographie pulmonaire et une échocardiographie ont été réalisés pour évaluer l'état hémodynamique.

Sur le plan neurologique, une échographie transfontanellaire au lit du patient, un électroencéphalogramme, et une imagerie par résonance magnétique sous anesthésie générale sont nécessaires à l'étude précise de la lésion anévrismale mais surtout du parenchyme cérébral.

L'artériographie cérébrale et l'embolisation sont faites dans le même temps, sous anesthésie générale, par ponction de l'artère fémorale. L'embolisation, par injection locale d'Hystoacryl et de Lipiodol, a été réalisée chaque fois par une équipe entraînée (Pr Lajausnias à l'hôpital de Kremlin-Bicêtre).

#### RESULTATS

Les trois enfants ont un anévrisme volumineux de l'ampoule de Galien, 2 sont de forme murale, et 1 de forme choroïdienne.

Dans deux cas sur trois, le diagnostic a été fait devant un signe d'appel cardiaque. Pour un seul

enfant, le diagnostic a été fait en période anténatale. Les deux enfants qui présentaient un retentissement cardiaque de cette malformation, avaient un souffle intracrânien à l'auscultation.

Le suivi depuis le diagnostic va de 5 mois à 3 ans. Deux des trois ont, à ce jour, eu un traitement par embolisation percutanée itérative, conduisant à la normalisation de l'hémodynamique. Aucun n'a eu de complication inhérente à la technique elle-même.

Chez aucun enfant ne s'est posé le problème d'une hydrocéphalie pouvant faire discuter l'indication d'une dérivation ventriculopéritonéale. Ils ont tous un développement psychomoteur normal. Aucun n'a de malformation associée, les deux nouveau-nés ont un caryotype normal. Aucun des 3 enfants n'est décédé.

#### DISCUSSION

##### Anatomie

L'anévrisme de l'ampoule de Galien n'est pas un anévrisme à proprement parler, mais une dilatation parfois très volumineuse de la grande veine ou ampoule de Galien, qui est formée par la réunion des deux veines cérébrales internes, qui elles, drainent le système veineux cérébral profond. La communication anormale de cette structure avec des branches artérielles d'origine carotidienne et vertébrale réalise une véritable fistule artérioveineuse intracérébrale, aboutissant rapidement à une dilatation veineuse majeure en aval [1]. La particularité de cette malformation vasculaire est son retentissement systémique précoce et sévère notamment sur le plan cardiaque.

Trois types anatomiques de cette malformation ont été décrits [2,3]: un type mural, où le pédicule artériel s'abouche directement dans la veine, le type choroïdien, où plusieurs shunts artérioveineux réunis, en zone sous-arachnoïdienne, s'abouchent secondairement dans la veine, et le type parenchymateux, où les shunts artérioveineux se situent dans le parenchyme cérébral profond.

##### Diagnostic

Jusqu'à ces dernières années [4], le diagnostic d'anévrisme de l'ampoule de Galien était effectué :

- en période néonatale devant un tableau d'insuffisance cardiaque globale précoce et sévère, pouvant faire évoquer une pathologie du cœur gauche [5], type hypoplasie du ventricule gauche, interruption de l'arche ou coarctation de l'aorte, cependant en raison de la présence d'un souffle continu à l'auscultation du crâne, qui doit être systématique chez le nouveau-né avec une cardiomégalie importante, le diagnostic d'anévrisme de l'ampoule de Galien est évoqué ;
- chez le nourrisson, chez qui l'expression clinique est souvent une macrocranie associée ou non à des convulsions, on ne retrouve le plus souvent pas de signe d'insuffisance cardiaque clinique mais une cardiomégalie radiologique avec une augmentation franche du débit aortique au doppler. Un souffle intracrânien est le plus souvent audible;
- tardivement, chez certains enfants devant l'apparition de signes de focalisation neurologique.

Actuellement le diagnostic est souvent fait en fin de grossesse, après 28 semaines d'aménorrhée, devant une image intracérébrale évoquant une lésion vasculaire associée ou non à une dilatation des cavités cardiaques droites [6].

### Attitude thérapeutique

La présence de signes de retentissement cardiaque dès la période fœtale est de très mauvais pronostic. Dans une étude récente de Rodesch et coll. [7], chez 18 fœtus présentant des signes de retentissement cardiaque au troisième trimestre, 94% ont une insuffisance cardiaque néonatale, dont 25% décèdent dans les premiers jours de vie, mais après traitement par embolisation, 67% des enfants sont neurologiquement normaux. Donc même si les résultats du traitement par embolisation percutanée sont encourageants, il est encore licite pour la plupart des équipes de proposer l'interruption de grossesse chaque fois qu'il y a un retentissement cardiaque même tardivement. Pour les autres cas, les parents sont informés du pronostic neurologique incertain, et des possibilités thérapeutiques actuelles. La connaissance du diagnostic avant la naissance permet une prise en charge thérapeutique multidisciplinaire dans une structure de réanimation néonatale, afin de limiter les dommages cérébraux précoces chez ces nouveau-nés, et de programmer une embolisation. Celle-ci ne doit pas être réalisée en urgence devant une défaillance polyviscérale survenant dès les premiers jours de vie car le risque de complications neurologiques associées est alors majeur. En revanche, un enfant avec une insuffisance cardiaque précoce, chez lequel on a éliminé une cardiopathie malformative et mesuré le débit aortique par échocardiographie doppler, doit être traité par digitalo-diurétiques et amines vasopressives, voire par ventilation mécanique, afin d'envisager une embolisation dans les meilleures conditions hémodynamiques possibles, s'il n'a pas de dommages cérébraux (tel était le cas du premier enfant de notre série) [8].

Les examens du système nerveux central, tels que l'échographie transfontanellaire [9,10], l'électroencéphalogramme, et l'imagerie par résonance magnétique sont utiles pour évaluer le statut neurologique de l'enfant. L'artériographie cérébrale seule n'a pas d'intérêt diagnostique supplémentaire; l'imagerie par résonance magnétique est suffisante pour définir l'anatomie de la lésion.

Dans les formes avec insuffisance cardiaque, l'embolisation peut être réalisée dans le premier mois de vie si l'état hémodynamique le nécessite, sinon en situation stable vers l'âge de 6 mois. La correction complète du shunt n'est souvent pas obtenue après une seule séance d'embolisation, mais elle permet une amélioration fonctionnelle des troubles hémodynamiques. Le geste pourra être complété dans un deuxième temps comme dans notre expérience. Les formes se manifestant par une macrocranie isolée en l'absence de séquelle neurologique seront également proposées pour une embolisation vers 6 mois.

### Suivi

Le suivi échographique du débit cardiaque est primordial, en effet même en l'absence d'insuffisance cardiaque clinique initiale, les patients atteints d'un anévrisme de l'ampoule de Galien devront certainement être traités par embolisation afin d'éviter l'apparition plus tardive de signe d'insuffisance cardiaque comme le troisième enfant de notre série.

Dans le cas du premier enfant, la persistance d'une hypertension artérielle pulmonaire symptomatique et sévère malgré la normalisation du débit aortique au doppler illustre le fait que l'insuffisance cardiaque dans cette pathologie n'est pas seulement en rapport avec l'augmentation du débit gauche mais aussi pour une grande part avec l'augmentation très importante du retour veineux systémique. Il s'agit d'un shunt gauche-droite à part entière. La surveillance de la pression artérielle pulmonaire est donc importante, le risque étant de voir les résistances artériolaires augmenter de manière irréversible.

Le suivi par les cardiologues et les neurologues conjointement permettront de proposer le traitement par embolisation au moment le plus opportun, en tenant compte: du développement psychomoteur et de la croissance staturopondérale, mais aussi des pressions pulmonaires et du débit aortique au doppler.

En 1992, Lasjaunias et coll. [11] rapportent sur une série de 26 nouveau-nés avec anévrisme de l'ampoule de Galien, 15 vivants dont 9 neurologiquement normaux avec un recul allant de 6 mois à 8 ans. Tous les enfants vivants ont eu un traitement par embolisation par voie artérielle. Les formes cliniques de diagnostic plus tardif seraient de meilleur pronostic: chez 18 nourrissons, 13 sont neurologiquement normaux, 2 sont décédés, 2 ont guéri spontanément. D'autres cas de guérison spontanée ont été publiés [12-14]; il s'agit d'une thrombose de l'anévrisme, ces formes ne réalisaient pas de shunt important initialement. Il n'existe pas d'autre série publiée de cette importance concernant des enfants traités par embolisation [15] pouvant pondérer ou confirmer les résultats de l'équipe du Kremlin-Bicêtre. Certaines équipes procèdent à l'embolisation par voie veineuse avec des résultats similaires [16].

Une étude publiée en 1985 [17], rapportait 191 cas en 35 ans, tous âges confondus, non traités ou traités chirurgicalement: la mortalité est de 43% et 30% des patients ont un développement psychomoteur satisfaisant.

Nous avons opté pour le traitement par embolisation pour les trois enfants compte tenu des données actuelles retrouvées dans la littérature [18-24].

### Pronostic

Le type mural souvent retrouvé dans les formes cliniques avec macrocéphalie serait de bon pronostic, le type choroïdien dont le pronostic est plus réservé, est associé aux formes avec insuffisance cardiaque précoce; et une forme parenchymateuse, un peu différente anatomiquement, se complique beaucoup plus souvent d'hémorragie intracérébrale avec des

séquelles neurologiques sévères. Nos observations ne répondent pas à ces critères pronostiques puisque le premier enfant présentait le tableau le plus sévère et avait une forme murale, contrairement au troisième enfant parfaitement asymptomatique jusqu'à l'âge de 4 ans avec une forme choroïdienne. L'attitude thérapeutique ne peut donc être guidée par le type anatomique de la malformation.

Le débit aortique mesuré au doppler n'est pas non plus un bon marqueur pronostique de la sévérité du shunt; les index cardiaques sont en effet presque superposables chez les deux nouveau-nés que nous présentons, alors que le retentissement hémodynamique est très différent.

Les pressions artérielles pulmonaires seraient peut-être un moyen indirect plus précis pour quantifier l'importance du shunt gauche-droite extracardiaque.

L'hydrocéphalie souvent retrouvée dans cette malformation, paraît être un facteur de mauvais pronostic dans la littérature. Elle peut s'expliquer par l'hyperpression veineuse intracérébrale due au shunt lui-même. Elle est souvent résolutive après le traitement de l'anévrisme, et on doit éviter, si possible, la

pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale. Aucun de nos patients ne présentait d'hydrocéphalie.

## CONCLUSION

L'anévrisme de l'ampoule de Galien est une malformation artério-veineuse congénitale pouvant réaliser un shunt gauche-droite très important, menaçant l'état hémodynamique des nouveau-nés. Devant un tableau d'insuffisance cardiaque néonatale ou infantile, l'auscultation du crâne est un temps primordial de l'examen, puisqu'il oriente le diagnostic vers celui de shunt intracrânien. Le suivi de ces enfants doit être cardiologique et neurologique. Par l'échocardiographie, il est possible de mesurer le débit cardiaque et d'évaluer les pressions pulmonaires, la crainte d'une hypertension artérielle pulmonaire fixée doit faire compléter le geste d'embolisation de la lésion.

L'artériographie et l'embolisation seront faites, si l'on peut attendre, vers l'âge de 6 mois par une équipe entraînée. Grâce à cette prise en charge, la réputation de très mauvais pronostic de cette anomalie vasculaire doit être nuancée, comme ces trois observations permettent de l'illustrer.

## Références

- Clarisse J, Dobbelaere P, Rey C et al. Aneurysm of the great vein of Galen. Radiological anatomical study of 22 cases. *J Neuroradiology* 1978 ; 5 : 91-102.
- Tardieu M, Matherbe, Garcia-Monaco R, Devictor D, Zerah M, Lasjaunias P. Les malformations anévrismales de la veine de Galien. *Ann Pédiatrie* 1990 ; 45 : S 223-S 230.
- Merland JJ, Laurent A, Rufenacht D, Reizine D. MAV de la région de l'ampoule de Galien. Aspects anatomiques, clinique et évolution du traitement endovasculaire (1979-1986). A propos de 10 cas. *Neurochirurgie* 1987 ; 33 : 349-52.
- Maheut J, Santini JJ, Barthez MA, Billard C. Symptomatologie clinique de l'anévrisme de l'ampoule de Galien. Résultats d'enquête nationale. *Neurochirurgie* 1987 ; 33 : 285-90.
- Lupoglazoff JM, Hubert P, Labenne M, Sidi D, Kachaner J. Stratégie thérapeutique chez le nouveau-né en défaillance multi-viscérale par interruption ou hypoplasie de la crosse aortique. *Arch Mal Cœur* 1995 ; 88 : 725-30.
- Evans AJ, Twining P. Case report: in utero diagnosis of a vein of Galen aneurysm using colour flow Doppler. *Clin Radiol* 1991 ; 44: 281-2.
- Rodesch G, Hui F, Alvarez H, Tanaka A, Lasjaunias P. Prognosis of antenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformations. *Child Nerv Syst* 1994 ; 10 : 79-83.
- Yamashita Y, Abe T, Ohara N et al. Successful treatment of neonatal aneurysmal dilatation of the vein of Galen : the role of prenatal diagnosis and transarterial embolisation. *Neuroradiology* 1992; 34 : 457-9.
- Stockberger S, Smith R, Don S. Color Doppler sonography as a primary diagnostic tool in the diagnosis of vein of Galen aneurysm in a critically ill neonate. *Neuroradiology* 1993 ; 35 : 616-8.
- Vaksmann G, Jardin M, Mauran P et al. Peripheral cerebral arteriovenous malformation in an infant: assessment by transcranial color flow mapping. *J Clin Ultrasound* 1990 ; 18 : 215-7.
- Lasjaunias P, Rodesch G, Alvarez H. Malformations artérioveineuses du nouveau-né et du nourrisson. *Journées parisiennes de pédiatrie* 1992. Flammarion Médecine Sciences 1992 : 317-20.
- Hurst RW, Kagetsu NJ, Berenstein A. Angiographic findings in two cases of aneurysmal malformation of vein of Galen prior to spontaneous thrombosis : therapeutic implications. *Am J Neuro-radiol* 1992; 13: 1446-50.
- Kuroki K, Uozumi T, Arita K, Takechi A, Matsuura R, Fujidaka M. Spontaneous disappearance of an aneurysmal malformation of the vein of Galen. *Neuroradiology* 1995 ; 37 : 244-6.
- Whitaker JB, Latack JT, Venes JL. Spontaneous thrombosis of a vein of Galen aneurysm. *Am J Neuro-radiol* 1987 ; 8 : 1134-6.
- O'Donnabhain D, Duff DF. Aneurysms of the vein of Galen. *Arch Dis Child* 1989 ; 64 : 1612-7.
- Casasco A, Lylyk P, Hodes et al. Percutaneous transvenous catheterisation and embolization of vein of Galen aneurysms. 1991 ; 28: 260-6.
- Johnston IH, Whittle IR, Besser M, Morgan MK. Vein of Galen malformation : diagnostic and management. *Neurosurgery* 1987 ; 20 : 747-57.
- Lasjaunias P, Hui F, Zero HM et al. Cerebral arteriovenous malformations in children. Management of consecutive cases and review of the literature. *Child Nerv Syst* 1995 ; 11 : 66-79.
- Wiggins CW, Loisel D, Budock AM. Intracranial arteriovenous malformation in a neonate : aneurysm of the Great Vein of Galen. *Neonatal Network (USA)* 1991 ; 9 : 7-17.
- Manner JS, Quisling RG, Mickle JP, Hawkins JS. Gianturco coil embolization of vein of Galen aneurysms : technical aspects. *Radiographics* 1988 ; 8 : 935-46.
- Takayama H, Kawase T, Tamura K, Uchida K, Toya S. Radical surgery of a galenic aneurysm with regional cerebral blood flow analysis. *Surg Neurol* 1989 ; 31 : 58-63.
- Mickle JP, Quisling RG. The transtorcular embolization of vein of Galen aneurysms. *J Neurosurg* 1986 ; 64 : 731-5.

23. Hoffman HJ, Chuang S, Hendrick EB, Humphreys RP. Aneurysms of vein of Galen. Experience at the Hospital for Sick Children Toronto. J Neurosurg 1982 • 57 : 316-22.

24. Stanbridge R, Westaby S, Smallhorn J, Taylor JF. Intracranial arteriovenous malformation with aneurysm of the vein of Galen a cause of heart failure in infancy. Echocardiographic diagnosis and results of treatment. Br Heart J 1983 ; 49 : 1 57-62.

© БУВЭСТ А., РОССИНЬОЛЬ А.-М., РОККА К., АНДРИНИ П., ДЮРАН К., БОСТ М. –  
УДК 616.13-007.64+616.12-008.46

## АНЕВРИЗМА АМПУЛЫ ГАЛЕНА И СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ. СОВРЕМЕННАЯ ТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ТАКТИКА

А. Бувэст<sup>1</sup>, А.-М. Россиньоль<sup>1</sup>, К. Рокка<sup>1</sup>, П. Андрини<sup>2</sup>, К. Дюран<sup>3</sup>, М. Бост<sup>4</sup>.

(<sup>1</sup>Отделение педиатрической кардиологии, <sup>2</sup>Отделение неонатологии и педиатрической реанимации, <sup>3</sup>Отделение педиатрической радиологии, <sup>4</sup>Отдел педиатрии, Госпитально-университетский центр Гренобля, BP217, 38043 Гренобль Cedex 09. Франция)

**Резюме.** Аневризма ампулы Галена – причина редкой, но тяжелой сердечной недостаточности у новорожденного или ребенка. Диагностика основывается на обнаружении непрерывного шума при аускультации черепа. Речь идет о внутримозговом артерио-венозном пороке, реализующемся шунтом иногда очень значительным между артериальными (каротидными или позвоночными) и венозными сетями. Жизненный и неврологический прогноз у этих детей обычно очень мрачный.

Мы приводим наблюдения трех последовательных случаев аневризмы ампулы Галена, прошедших через госпиталь Гренобля в течение пяти последних лет. У этих детей наблюдалась различная клиническая картина, соответствовавшая трем формам порока, обычно описываемым в литературе: известная очень тяжелая форма, с сердечным откликом на третий день жизни, потребовавшая множественных чрескожных эмболизаций, неонатальная форма, проявляющаяся изолированной макрокранией, форма, выявленная поздно (четыре года с половиной), проявлявшаяся одышкой при физических усилиях, регрессировавшей после двух сеансов эмболизации.

Все дети живы и имеют нормальное психомоторное развитие, соответствующее возрасту.

Ведение пациентов многими специалистами: неонатологами, кардиопедиатрами, нейропедиатрами и комплексное неинвазивное обследование (эхография трансродничковая, электроэнцефалограмма, магнитно-резонансная томография и эхокардиограмма), необходимы для терапевтического воздействия и предотвращения неврологических осложнений у детей, страдающих пороком этого типа.

Церебральная ангиография и чрескожная эмболизация, осуществленная под общим наркозом, специальной группой специалистов, дала очень хорошие среднесрочные результаты у двух из этих трех детей, смягчая пессимизм, обычно вызываемый этим пороком.

**Ключевые слова:** ампула Галена, аневризма, сердечная недостаточность.

Аневризма ампулы Галена является интракраниальным артериовенозным пороком, наличие значительного шунта в настоящее время чаще диагностируется в течение ante- или перинатального периода. Речь идет о редкой патологии, диагностика которой обычно очень трудна. Действительно, появление сердечной недостаточности, устойчивой к проводимому лечению, в первые дни жизни, ведет к скорой смерти ребенка в большинстве случаев. Те пациенты, у которых лечение дигиталисом и диуретиками приведет к улучшению гемодинамики, нередко будут иметь умеренную или тяжелую задержку психомоторного развития. Нейрохирургическое лечение обречено значительной смертностью (50%) и крайне тяжелым состоянием, с психомоторной задержкой в почти всех случаях. Эта очень мрачная перспектива вынуждает в настоящее время многих врачей предлагать прерывание такой беременности даже в поздние сроки. Методы ранней артериальной эмболизации, развиваемые уже приблизительно

десять лет, могут, кажется, быть терапевтической надеждой для этих детей, до тех пор обреченных. Наблюдения трех детей, страдающих этим пороком, являются предметом этой работы.

### МЕТОДЫ

#### Пациенты

Между 1994 и 1997 годами, трое детей были госпитализированы последовательно в Госпитально-университетский центр Гренобля в связи с сердечной недостаточностью или макроцефалией, обусловленной аневризмой ампулы Галена. Речь идет о трех мальчиках (таблица).

#### Наблюдения

##### Первое наблюдение

Диагностика аневризмы ампулы Галена основывалась на эхографии, осуществленной на 32 неделе аменореи, выявившей сочетание изображения внутримозговой кисты, парамедианно справа,

## Основные сведения о пациентах

Пациент №	Возраст установления заболевания	Начальные симптомы	Лечение	Анатомический тип	Эволюция общего состояния	Эволюция аневризмы
1	32 недели амнорхеи	Сердечная недостаточность Сердечный индекс 10,5 л/мин/м <sup>2</sup> Артериальная легочная гипертензия	Эмболизация в 3 нед, в 5 мес, в 9 и в 16 мес	Пристеночный	Выздоровление Нормальное психомоторное развитие	Частичный тромбоз
2	3 дня	Макрокrania Сердечный индекс 9 л/мин/м <sup>2</sup>	В ожидании	Пристеночный	Нормальное психомоторное развитие	Стабильная
3	4 года 6 мес	Сердечная недостаточность Сердечный индекс 6,5 л/мин/м <sup>2</sup>	2 эмболизации в 4,5 года	Хориоидный	Стабилизация частичной эпилепсии	Частичный тромбоз

размером 2,6 x 2,4 x 2,1 см, позади третьего желудочка, и умеренной дилатации правых полостей сердца: предсердия, верхней полой вены и правой яремной вены, сообщение между правым и левым предсердиями до 1,3; не выявлено признаков фетоплацентарной анасарки. Допплеровское исследование подтвердило сосудистую природу кистозного образования, систолические скорости на уровне приносящих артерий повышены до 1,4 м/с. Это сочетание позволило диагностировать аневризму ампулы Галена, после чего предложить прерывание беременности, которое отклонено родителями.

Ребенок госпитализирован в первый день жизни для мониторинга гемодинамики в отделение неонатологии. С момента рождения, у него обнаруживался шум при аускультации черепа, без признаков сердечной недостаточности. На третий день жизни, появились тахикардия, ритм галопа, затем респираторный дистресс, прогрессивно нараставшие, несмотря на дигитало-диуретическое лечение.

Электрокардиограмма – без особенностей.

Рентгенография легких показала кардиомегалию за счет всех сердечных полостей в сочетании со значительным усилением легочного сосудистого рисунка (рис. 1).

Рис. 1. Рентгенография легких спереди, новорожденного, трех дней жизни, вторичная сердечная недостаточность вследствие интракраниального шунта: значительная кардиомегалия за счет всех полостей (см. стр. 10).

Эхокардиография исключила врожденную кардиопатию; Допплер показал сердечный индекс более чем 10 л/мин/м<sup>2</sup> и легочное давление в значениях системного.

Трансродничковая эхография выявила изменения, описанные при эхографии плода.

Электроэнцефалограмма – без аномалий для возраста.

Первое магнитно-резонансное сканирование (рис. 2) было осуществлено на шестой день под

общим наркозом: паренхима мозга нормальная, сосудистые нарушения представлены множеством артерий, исходящих из артерии сосудистого сплетения позади-срединной и других ветвей, зарождающихся из левой сильвиевой артерии. В связи с отсутствием паренхиматозных мозговых нарушений, а также с учетом нарастающих гемодинамических нарушений, ребенок был переведен на искусственную вентиляцию легких для проведения чрезкожной эмболизации аневризмы.

Церебральная ангиография, сочетающаяся с эмболизацией, установила анатомический тип аневризмы: речь идет о пристеночной форме. Комплекс лечебных мероприятий по эмболизации аневризмы был осуществлен на 21-ый день жизни. Нормализация сердечного индекса достигнута после трех успешных эмболизаций, осуществленных в течение двух первых лет жизни. Но, выявление при катетеризации сердца персистирующей системной прекапиллярной артериальной легочной гипертензии, реагирующей на NO, заставило провести (удачно) четвертую процедуру эмболизации.

В течение своих двух первых лет жизни, ребенок был взят под медицинское наблюдение на дому и часто госпитализировался. Этот ребенок, в настоящее время в возрасте 4 лет, обнаруживает нормальное психомоторное развитие, благодаря психомоторному лечению. Исследование сердца не выявило патологии. Ребенок каждые шесть месяцев проходит церебральную магнитно-резонансную томографию: аневризма частично тромбирована.

#### Второе наблюдение

Аневризма ампулы Галена обнаружена на третий день жизни при констатации макроцефалии (черепной периметр=39 см), в то время как остальные клинические показатели нормальные и, в частности, не выявлено интракраниального шума. Никакого антенатального эхографического иссле-

дования не проводилось: мать находилась тогда за границей.

Рис.2. Магнитно-резонансное изображение мозга новорожденного – носителя объемной аневризмы ампулы Галена (форма пристеночная). Левый парасагитальный срез. Образование находится на уровне глубокой париетальной доли, продольный синус расширен (см. стр. 11).

Трансродничковая эхография выявила округлое сосудистое образование позади третьего желудочка, размером 16 x 9 x 10 мм; индекс резистентности передней хориоидальной артерии – до 0,7; мозговая паренхима нормальная; не имеется признаков гидроцефалии.

Церебральная магнитно-резонансная томография, осуществленная на 19-й день жизни, подтвердила артерио-венозный порок. Аневризма снабжается из двух артерий: передней мозговой и правой задней мозговой артерии. Пристеночная форма аневризмы. Паренхима мозга нормальная.

Электроэнцефалограмма – без аномалии.

Кардиологическое исследование, осуществленное тогда же, включало: рентгенографию легких – без изменений; эхокардиографию – полости сердца не расширены; Допплер – сердечный индекс до 9 л/мин/м<sup>2</sup>, легочное давление нормальное.

Удовлетворительное психомоторное развитие позволило определить показания для чрезкожной эмболизации, стабильность гемодинамики позволила отложить эту процедуру до возраста 6 месяцев. В настоящее время ребенку 5 месяцев, над ним осуществляется еженедельный клинический мониторинг, ежемесячно проводится трансмозжечковая эхография, а магнитно-резонансная томография – каждые два месяца до проведения эмболизации.

#### *Третье наблюдение*

В возрасте четырех с половиной лет, ребенок был консультирован в отделении педиатрической кардиологии по поводу значительной утомляемости и потливости при физическом усилии, прогрессивно нараставших в течение двух месяцев. Этот ребенок не имеет предшествующего анамнеза и нормально обучается в школе. Клиническое исследование выявило ритм галопа, короткий систолический шум, выслушиваемый по краю грудины слева (2/6), изменяющийся при дыхании, и, главное, двусторонний непрерывный насыщенный шум на сонных артериях, сочетающийся с подобным шумом на уровне черепа.

На электрокардиограмме выявлена неполная блокада правой ветви, выраженная гипертрофия левого предсердия и умеренная гипертрофия левого желудочка.

При рентгенологическом исследовании грудной клетки кардио-торакальное отношение – 0,73. Эхокардиограмма не обнаруживала внутрисердечного порока, но дилатированы желудочки и сосудистые супра-аортальные стволы, фракция выброса левого желудочка нормальная и индекс

Допплер 6,5 л/мин/м<sup>2</sup>. Начато лечение дигитало-диуретиками.

Ребенку проведена церебральная магнитно-резонансная томография, которая показала наличие аневризмы вены Галена хориоидной формы, очень, вероятно, врожденной. На церебральной ангиограмме артериальная сеть, питающая субэпидимальные и трансталамические участки, представляется очень значительной (рис.3).

Рис.3. Церебральная артериография пре-эмболизационная у ребенка 4,5 лет, контрастирование правой внутренней сонной артерии показывает множество артериальных ножек, питающих суб-эпидимальные и хориоидные участки (см. стр. 12).

Клиническая картина заболевания быстро дополнилась эпизодами резких головных болей и частичным эпилептическим приступом; асимметрия при световой стимуляции без пароксизма являлась единственной аномалией на электроэнцефалограмме. В связи с эпизодами внутрисерпной гипертензии, первый сеанс чрезкожной эмболизации был осуществлен быстро, через 2 месяца после диагностики заболевания, затем второй сеанс, через 4 месяца, удачно.

Действительно, ребенку 5 лет, он в настоящее время не получает лечения сердечными средствами, по данным Допплер-исследования сердечный индекс – 3,4 л/мин/м<sup>2</sup>. Его психомоторное развитие остается нормальным, головные боли исчезли, никаких новых эпизодов потери сознания не констатировалось.

#### **Метод**

Эти трое детей проходили систематическое неврологическое и кардиологическое обследования.

Электрокардиограмма, рентгенография легких и эхокардиограмма были осуществлены для оценки состояния гемодинамики.

В неврологическом плане, трансродничковая эхография у постели пациента, электроэнцефалограмма, магнитно-резонансная томография под общим наркозом необходимы для диагностики аневризмы, но, главным образом, для оценки состояния паренхимы мозга.

Артериография мозга и эмболизация производились одновременно, под общим наркозом, пункцией бедренной артерии. Эмболизация проводилась местным введением гистоакрила (Hystoacryl) и липиодола (Lipiodol). Каждый раз приглашалась специальная группа врачей (Pr La-jausnias из госпиталя Kremlin-Bicêtre).

#### **РЕЗУЛЬТАТЫ**

Трое детей имеют объемные аневризмы ампулы Галена, пристенную форму – 2, хориоидную форму – 1.

В двух случаях из трех, диагностика была осуществлена при наличии признаков сердечной недостаточности. У одного ребенка аневризма диагностирована в антенатальном периоде. Двое детей, у которых отзвуком сосудистого порока были

сердечные проявления, имели выслушиваемый при аускультации интракраниальный шум.

Продолжительность наблюдения после диагностики порока составляет от 5 месяцев до 3 лет. Двоим из трех, на сегодняшний день, проведено лечение повторными чрескожными эмболизациями, приведшими к нормализации гемодинамики. Ни у кого из пациентов не возникло никаких осложнений, связанных с процедурой эмболизации.

Ни у одного из пациентов не возникло проблемы гидроцефалии, способной заставить обсуждать необходимость проведения вентрикулоперитонеального отвода. Все пациенты имеют нормальное психомоторное развитие. Ни у кого из них нет никаких сопутствующих пороков развития, два новорожденных имеют нормальный карриотип. Никто из 3 детей не скончался.

## ОБСУЖДЕНИЕ

### Анатомия

Аневризма ампулы Галена не является аневризмой в чистом виде, но это – расширение, иногда очень объемное, большой вены или ампулы Галена, образованной слиянием двух внутренних мозговых вен, которые дренируют глубокую мозговую систему вен. Анормальные сообщения этой структуры с артериальными ветвями из сонной и позвоночной артерий осуществляются через настоящую внутримозговую артерио-венозную фистулу, быстро приводя к значительной венозной дилатации нижележащих отделов [1]. Особенностью этого сосудистого порока является его раннее и тяжелое системное влияние, в частности, на деятельность сердца.

Известны три анатомических типа этого порока [2,3]: пристеночный тип, когда артериальные ветви впадают непосредственно в вену, хориоидный тип, когда несколько артериовенозных шунтов объединяются в субарахноидальной зоне и опосредованно впадают в вену, и паренхиматозный тип, когда артериовенозные шунты располагаются глубоко в паренхиме мозга.

### Диагностика

До последнего времени [4], диагностика аневризмы ампулы Галена была осуществлена:

- В неонатальном периоде при проявлениях ранней и тяжелой общей сердечной недостаточности, заставляющей подозревать патологию левых отделов сердца [5], типа гипоплазии левого желудочка, прерывания дуги или коарктации аорты, однако ввиду присутствия непрерывного шума при аускультации черепа, которая должна быть обязательной у новорожденных со значительной кардиомегалией, диагноз аневризмы ампулы Галена становился очевидным;
- У грудных детей, у кого в клинических проявлениях нередко макрокrania, сочетающаяся или нет с судорогами, в большинстве случаев не обнаруживают клинических проявлений сердечной недостаточности, но рентгенологически обнаруживают кардиомегалию с явным

увеличением аортального дебита по данным Допплер. Интракраниальный шум выслушивается очень часто;

- Поздно, у некоторых детей при появлении очаговых неврологических знаков.

В настоящее время диагностика часто осуществляется в конце беременности, после 28 недель аменореи, обнаружением внутримозговых сосудистых нарушений, ассоциированных или нет с дилатацией правых полостей сердца [6].

### Терапевтическая тактика

Наличие признаков вовлечения сердца с внутритробного периода свидетельствует об очень плохом прогнозе. В недавнем исследовании Rodesch и соавт. [7], из 18 плодов, у которых обнаружались признаки нарушения сердечной деятельности в третьем триместре, в 94% имелась сердечная недостаточность в неонатальном периоде, от которой 25% скончались в первые дни жизни, но после проведения эмболизации, 67% детей неврологически нормальны. Таким образом, даже если результаты лечения чрескожной эмболизацией обнадеживающие, еще законно для большинства команд предлагать прерывание беременности каждый раз, когда имеется вовлечение сердца даже в поздние сроки. В других случаях, родители информируются о неопределенном неврологическом прогнозе, и существующих в настоящее время терапевтических возможностях. Знание диагноза до рождения позволяет принять необходимые мультидисциплинарные меры в условиях неонатальной реанимации, чтобы ограничить ранние церебральные повреждения у этих новорожденных, и запрограммировать эмболизацию. Она не должна быть осуществлена срочно при проявлениях полиорганной недостаточности в первые дни жизни, так как существует высокий риск неврологических осложнений. Вместо этого, ребенку с ранней сердечной недостаточностью, у которого исключили порок сердца и определили аортальный дебит эхокардиографически методом Допплер, должна проводиться дигитало-диуретическая терапия и применяться вазопрессорные амины, даже искусственная вентиляция легких, с тем, чтобы провести эмболизацию в оптимальных гемодинамических условиях, если не имеется церебральных осложнений (таким был первый случай из нашей серии) [8].

Исследование центральной нервной системы, такое как трансродничковая эхография [9,10], электроэнцефалограмма и магнитно-резонансная томография необходимы для оценки неврологического статуса ребенка. Изолированная церебральная ангиография не имеет существенного диагностического интереса; магнитно-резонансная томография достаточна, для определения анатомии порока.

При формах аневризмы ампулы Галена, сопровождающихся сердечной недостаточностью, эмболизация может быть осуществлена в первый месяц жизни, если состояние гемодинамики по-

зволяет, в противном случае, после стабилизации состояния в возрасте 6 месяцев. Полная коррекция шунта часто не достигается после одного сеанса эмболизации, но процедура позволяет улучшить состояние гемодинамики. Эффект может быть дополнен при повторных сеансах, как в нашем наблюдении. Формы, проявляющиеся изолированной макрокранией, при отсутствии неврологических осложнений, могут быть предложены для эмболизации в возрасте 6 месяцев.

#### Динамическое наблюдение

Эхокардиографический контроль сердечного дебита имеет первостепенное значение, даже при отсутствии начальных проявлений сердечной недостаточности, пациенты, имеющие аневризму ампулы Галена, должны быть подвергнуты эмболизации, с тем, чтобы избежать более позднего появления сердечной недостаточности, как третий ребенок в нашей серии.

В случае первого нашего наблюдения, устойчивость симптоматической тяжелой артериальной легочной гипертензии, несмотря на нормализацию аортального дебита по данным Допплера, иллюстрирует тот факт, что сердечная недостаточность при этой патологии обусловлена не только увеличением дебита левых отделов, но и в большой мере значительным увеличением системного венозного возврата. Речь идет о сбросе слева-направо в полной мере. Мониторинг легочного артериального давления чрезвычайно важен, в связи с риском необратимого повышения резистентности артериол.

Совместное ведение пациента кардиологами и неврологами позволит предложить проведение эмболизации в наиболее благоприятный момент, учитывая: психомоторное развитие и ростовое соотношение, а также легочное давление и аортальный дебит по Допплеру.

В 1992, Lasjaunias и соавт. [11] сообщили о 26 новорожденных с аневризмой ампулы Галена, 15 живых, среди которых 9 неврологически нормальные в возрасте от 6 месяцев до 8 лет. Все живые дети получали лечение эмболизацией артериальным доступом. Клинические формы более поздних проявлений имели лучший прогноз: из 18 грудных детей, 13 – неврологически нормальные, 2 – скончались, 2 – вылечились спонтанно. Данные о других случаях спонтанного выздоровления были опубликованы [12-14]; речь идет о тромбозе аневризмы, эти формы не имели первоначально значительного шунта. Не имеется других опубликованных сведений по этому поводу, касательно детей, леченных эмболизацией [15], способных опровергнуть или подтвердить результаты группы госпиталя Kremlin-Vicêtre. Некоторые исследователи приступают к эмболизации венозным путем с подобными результатами [16].

Исследование, опубликованное в 1985 [17], сообщало о наблюдении 191 больного в течение 35 лет, пациенты разных возрастов, не леченные или леченные хирургически: смертность – 43% и

30% пациентов имели удовлетворительное психомоторное состояние.

Мы высказались за лечение эмболизацией для трех детей, на основании современных данных, обнаруженных в литературе [18-24].

#### Прогноз

Пристеночный тип, часто обнаруживаемый в клинических формах с макроцефалией, должен бы иметь хороший прогноз, хориоидный тип предопределяет менее ясный прогноз, так как сочетается с ранними проявлениями сердечной недостаточности; и паренхиматозная форма, мало дифференцированная анатомически, осложняется гораздо чаще внутримозговыми кровоизлияниями с тяжелыми неврологическими нарушениями. Наши наблюдения не отвечают этим прогностическим критериям, так как первый ребенок представлял наиболее тяжелую клиническую картину и имел пристеночную форму порока, а третий ребенок совершенно асимптомный до возраста 4 лет имел хориоидную форму аневризмы. Лечебная тактика, таким образом, не может определяться исключительно анатомическим типом порока.

Аортальный дебит, измеренный методом Допплера, тем более не является хорошим прогностическим маркером тяжести шунта; сердечные индексы почти совпадали у двух новорожденных, которых мы представляем, в то время как гемодинамические эффекты у них очень различались.

Легочное артериальное давление могло бы быть более точным косвенным показателем тяжести экстракардиального шунта слева-направо.

Гидроцефалия, часто обнаруживаемая при этом пороке, является прогностически неблагоприятным фактором, по данным литературы. Она может объясняться высоким внутричерепным венозным давлением, вызванным самим шунтом. Она часто разрешается после лечения аневризмы, что позволяет избежать, так возможного, проведения вентрикуло-перитонеального отвода. Ни у кого из наших пациентов не было проявлений гидроцефалии.

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Аневризма ампулы Галена является врожденным артерио-венозным пороком, способным осуществлять значительный шунт слева-направо, создавая угрожающее состояние гемодинамики у новорожденных. При обнаружении сердечной недостаточности неонатальной или детской, должна быть проведена аускультация черепа, так как она ориентирует обследование на поиск внутричерепного шунта. Динамическое наблюдение за такими детьми должно осуществляться кардиологом и неврологом. Эхокардиография позволяет измерить сердечный дебит и оценить легочное давление, боязнь стойкой артериальной легочной гипертензии должна заставить провести эмболизацию порока.

Артериография и эмболизация могут быть проведены в возрасте 6 месяцев, если есть воз-

можность ожидать, специально приглашенной опытной группой врачей. Благодаря такой системе оказания помощи пациентам, репутация очень

плохого прогноза при этой сосудистой аномалии должна быть изменена, как это позволяют сделать три представленные наблюдения.

### ANEURYSM OF THE AMPULLA OF GALIEN AND CARDIAC FAILURE: PRESENT THERAPEUTIC ATTITUDES

H. Bouvaist, A.-M. Rossignol, C. Rokka, P. Andrini, K. Durand, M. Bost

(The Department of Pediatric Cardiology, The Department of Neonatology Pediatric Resuscitation, The Department of Pediatric Radiology; The Department of Pediatrics, Hospital and University Center, Grenoble, France)

Aneurysm of the ampulla of Galien is a rare but serious cause of cardiac failure in the neonate or child. The diagnosis is suspected on finding a continuous murmur on auscultation of the skull. It is an intracranial arterio-venous malformation which is sometimes responsible for a very important shunt between the arterial (carotid or vertebral) and venous systems. The vital and neurological prognosis of these children is classically very poor.

The authors report the cases of the last three consecutive children aneurysms of the ampulla of Galien followed up at Grenoble Hospital in the last five years. The clinical presentations were very different, corresponding to the usual three forms described in the literature: a reputedly very severe form with cardiac failure at the 3rd day of life requiring multiple percutaneous embolisations; a neonatal form revealed by an isolated macrocranium; and a form diagnosed late (4,5 years) in the investigation of effort dyspnoea which regressed after two sessions of embolisation.

All three children are alive and have normal psychomotor development for their age.

A multidisciplinary approach involving neonatal physicians, paediatric cardiologists and neurologists, with complementary non-invasive investigations such as transfontanelar ultrasonography, electroencephalography, MRI and echocardiography are necessary to optimise the management and limit the neurological sequelae in children with this type of malformation.

Cerebral arteriography and percutaneous embolisation under general anaesthesia by a trained team gave very good medium-term results in two of these cases, lightening the usual pessimism surrounding this condition. *Arch Mal Cœur* 1998 ; 91 : 637-43.

**Key words:** ampulla of Galien, aneurysm, cardiac failure.

© DOUCHIN S., ROSSIGNOL A.-M., KLEIN S.-K., SICHÉ J.-P., BAGUET J.-P., BOST M. –  
УДК 616.12-007.2:612.014.24

### MALFORMATIONS CARDIAQUES ET COMPLICATIONS VASCULAIRES ASSOCIÉES AU SYNDROME DE TURNER. ÉTUDE PROSPECTIVE CHEZ 26 PATIENTES

S. Douchin<sup>1</sup>, A.-M. Rossignol<sup>2</sup>, S.-K. Klein<sup>2</sup>, J.-P. Siché<sup>3</sup>, J.-P. Baguet<sup>3</sup>, M. Bost<sup>2</sup>.

(<sup>1</sup>Service de médecine néonatale et réanimation infantile, <sup>2</sup>Département de pédiatrie, <sup>3</sup>Service de médecine interne et cardiologie. CHU Grenoble, BP 217, 38043 Grenoble Cedex 09, France)

**Résumé.** Le syndrome de Turner est associé à une cardiopathie congénitale dans un tiers des cas. Plusieurs observations de dilatation aortique et de décès par dissection ou rupture de l'aorte ont été rapportées. Nous avons réalisé une étude prospective dont l'objectif était d'évaluer l'incidence des malformations cardiaques et de la dilatation aortique chez des patientes ayant un syndrome de Turner génétiquement prouvé.

Sur 34 personnes convoquées, 26 (76%), âgées de 7 à 30 ans (17 ans±6), ont accepté de participer à cette étude et ont eu un examen clinique, un électrocardiogramme, une radiographie thoracique et une échocardiographie. Treize avaient une monosomie 45X et 13 une mosaïque ou une anomalie de structure. Six avaient des antécédents cardiovasculaires (coarctation opérée 2, *kinking* 2, hypertension essentielle 2). Huit patientes (30%) avaient une ou plusieurs anomalies cardiovasculaires anatomiques: bicuspidie aortique 19,2%, anomalies de l'isthme aortique (*kinking* ou coarctation) 15,4%, insuffisance aortique 7,7%, rétrécissement mitral 3,8%, retour veineux pulmonaire anormal partiel 3,8%, canal artériel 3,8% et veine cave supérieure gauche 11,5%. L'étude systématique de l'aorte a permis de découvrir une dilatation de l'aorte ascendante dans un cas et une dilatation modérée du sinus de Valsalva dans 2 autres cas.

En conclusion, une évaluation cardiovasculaire par échocardiographie est indispensable lors du diagnostic de syndrome de Turner. Elle doit être répétée régulièrement à la recherche d'une dilatation aortique qui expose les patientes à des complications graves telles que la rupture ou la dissection aortique.

*Arch Mal Cœur* 2000 ; 93: 565-70.

**Mots clés:** syndrome de Turner, bicuspidie aortique, coarctation aortique, dilatation aortique.