



HAL
open science

Corps calleux court : du diagnostic imagerie au conseil prénatal. Une série de 42 cas

Caroline Bartholmot

► **To cite this version:**

Caroline Bartholmot. Corps calleux court : du diagnostic imagerie au conseil prénatal. Une série de 42 cas. Médecine humaine et pathologie. 2018. dumas-02954535

HAL Id: dumas-02954535

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02954535>

Submitted on 1 Oct 2020

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.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - ShareAlike 4.0 International License

UNIVERSITE DE MONTPELLIER
FACULTE DE MEDECINE MONTPELLIER-NIMES

THESE

Pour obtenir le titre de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement par

Caroline BARTHOLMOT

Le 21/06/2018

Corps calleux court:
du diagnostic imagerie au conseil prénatal.
Une série de 42 cas

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Laurent GUIBAUD

JURY

Monsieur le Professeur Pierre BOULOT	Président
Monsieur le Professeur Laurent GUIBAUD	Assesseur
Monsieur le Professeur François RIVIER	Assesseur
Monsieur le Professeur Vincent LETOUZEY	Assesseur
Monsieur le Docteur Florent FUCHS	Assesseur



ANNEE UNIVERSITAIRE 2017 - 2018

PERSONNEL ENSEIGNANT

Professeurs Honoraires

ALLIEU Yves	DIMEGLIO Alain	MEYNADIER Jean
ALRIC Robert	DU CAILLAR Jacques	MICHEL François-Bernard
ARNAUD Bernard	DUBOIS Jean Bernard	MICHEL Henri
ASTRUC Jacques	DUMAS Robert	MION Charles
AUSSILLOUX Charles	DUMAZER Romain	MION Henri
AVEROUS Michel	ECHENNE Bernard	MIRO Luis
AYRAL Guy	FABRE Serge	NAVARRO Maurice
BAILLAT Xavier	FREREBEAU Philippe	NAVRATIL Henri
BALDET Pierre	GALIFER René Benoît	OTHONIEL Jacques
BALDY-MOULINIER Michel	GODLEWSKI Guilhem	PAGES Michel
BALMES Jean-Louis	GRASSET Daniel	PEGURET Claude
BALMES Pierre	GROLLEAU-RAOUX Robert	POUGET Régis
BANSARD Nicole	GUILHOU Jean-Jacques	PUECH Paul
BAYLET René	HERTAULT Jean	PUJOL Henri
BILLIARD Michel	HUMEAU Claude	PUJOL Rémy
BLARD Jean-Marie	JAFFIOL Claude	RABISCHONG Pierre
BLAYAC Jean Pierre	JANBON Charles	RAMUZ Michel
BLOTMAN Francis	JANBON François	RIEU Daniel
BONNEL François	JARRY Daniel	RIOUX Jean-Antoine
BOUDET Charles	JOYEUX Henri	ROCHEFORT Henri
BOURGEOIS Jean-Marie	LAFFARGUE François	ROUANET DE VIGNE LAVIT Jean Pierre
BRUEL Jean Michel	LALLEMANT Jean Gabriel	SAINT AUBERT Bernard
BUREAU Jean-Paul	LAMARQUE Jean-Louis	SANCHO-GARNIER Hélène
BRUNEL Michel	LAPEYRIE Henri	SANY Jacques
CALLIS Albert	LESBROS Daniel	SENAC Jean-Paul
CANAUD Bernard	LOPEZ François Michel	SERRE Arlette
CASTELNAU Didier	LORIOT Jean	

CHAPTAL Paul-André	LOUBATIERES	Marie	SIMON Lucien
CIURANA Albert-Jean	Madeleine		SOLASSOL Claude
CLOT Jacques	MAGNAN DE BORNIER		THEVENET André
D'ATHIS Françoise	Bernard		VIDAL Jacques
DEMAILLE Jacques	MARY Henri		VISIER Jean Pierre
DESCOMPS Bernard	MATHIEU-DAUDE Pierre		

Professeurs émérites

ARTUS Jean-Claude
 BLANC François
 BOULENGER Jean-Philippe
 BOURREL Gérard
 BRINGER Jacques
 CLAUSTRES Mireille
 DAURES Jean-Pierre
 DAUZAT Michel
 DEDET Jean-Pierre
 ELEDJAM Jean-Jacques
 GUERRIER Bernard
 JOURDAN Jacques
 MAURY Michèle
 MILLAT Bertrand
 MARES Pierre
 MONNIER Louis
 PRAT Dominique
 PRATLONG Francine
 PREFAUT Christian
 PUJOL Rémy
 ROSSI Michel
 SULTAN Charles
 TOUCHON Jacques
 VOISIN Michel
 ZANCA Michel

Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers

PU-PH de classe exceptionnelle

ALBAT Bernard - Chirurgie thoracique et cardiovasculaire

ALRIC Pierre - Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire (option chirurgie vasculaire)

BACCINO Eric - Médecine légale et droit de la santé

BASTIEN Patrick - Parasitologie et mycologie

BONAFE Alain - Radiologie et imagerie médicale

CAPDEVILA Xavier - Anesthésiologie-réanimation

COMBE Bernard - Rhumatologie

COSTA Pierre - Urologie

COTTALORDA Jérôme - Chirurgie infantile

COUBES Philippe - Neurochirurgie

CRAMPETTE Louis - Oto-rhino-laryngologie

CRISTOL Jean Paul - Biochimie et biologie moléculaire

DAVY Jean Marc - Cardiologie

DE LA COUSSAYE Jean Emmanuel - Anesthésiologie-réanimation

DELAPORTE Eric - Maladies infectieuses ; maladies tropicales

DE WAZIERES Benoît - Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie

DOMERGUE Jacques - Chirurgie générale

DUFFAU Hugues - Neurochirurgie

DUJOLS Pierre - Biostatistiques, informatique médicale et technologies de la communication

ELIAOU Jean François - Immunologie

FABRE Jean Michel - Chirurgie générale

GUILLOT Bernard - Dermato-vénéréologie

HAMAMAH Samir-Biologie et Médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale

HEDON Bernard-Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale

HERISSON Christian-Médecine physique et de réadaptation

JABER Samir-Anesthésiologie-réanimation

JEANDEL Claude-Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie

JONQUET Olivier-Réanimation ; médecine d'urgence

JORGENSEN Christian-Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie

KOTZKI Pierre Olivier-Biophysique et médecine nucléaire

LANDAIS Paul-Epidémiologie, Economie de la santé et Prévention

LARREY Dominique-Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie

LEFRANT Jean-Yves-Anesthésiologie-réanimation

LE QUELLEC Alain-Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie

MARTY-ANE Charles - Chirurgie thoracique et cardiovasculaire

MAUDELONDE Thierry - Biologie cellulaire
MERCIER Jacques - Physiologie
MESSNER Patrick - Cardiologie
MOURAD Georges-Néphrologie
PELLISSIER Jacques-Médecine physique et de réadaptation
RENARD Eric-Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale
REYNES Jacques-Maladies infectieuses, maladies tropicales
RIBSTEIN Jean-Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
RIPART Jacques-Anesthésiologie-réanimation
ROUANET Philippe-Cancérologie ; radiothérapie
SCHVED Jean François-Hématologie; Transfusion
TAOUREL Patrice-Radiologie et imagerie médicale
UZIEL Alain -Oto-rhino-laryngologie
VANDE PERRE Philippe-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
YCHOU Marc-Cancérologie ; radiothérapie

PU-PH de 1^{re} classe

AGUILAR MARTINEZ Patricia-Hématologie ; transfusion
AVIGNON Antoine-Nutrition
AZRIA David -Cancérologie ; radiothérapie
BAGHDADLI Amaria-Pédopsychiatrie ; addictologie
BEREGI Jean-Paul-Radiologie et imagerie médicale
BLAIN Hubert-Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
BLANC Pierre-Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
BORIE Frédéric-Chirurgie digestive
BOULOT Pierre-Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
CAMBONIE Gilles -Pédiatrie
CAMU William-Neurologie
CANOVAS François-Anatomie
CARTRON Guillaume-Hématologie ; transfusion
CHAMMAS Michel-Chirurgie orthopédique et traumatologique
COLSON Pascal-Anesthésiologie-réanimation
CORBEAU Pierre-Immunologie
COSTES Valérie-Anatomie et cytologie pathologiques
COURTET Philippe-Psychiatrie d'adultes ; addictologie
CYTEVAL Catherine-Radiologie et imagerie médicale
DADURE Christophe-Anesthésiologie-réanimation
DAUVILLIERS Yves-Physiologie
DE TAYRAC Renaud-Gynécologie-obstétrique, gynécologie médicale
DEMARIA Roland-Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire

DEMOLY Pascal-Pneumologie ; addictologie
DEREURE Olivier-Dermatologie - vénéréologie
DROUPY Stéphane -Urologie
DUCROS Anne-Neurologie -
FRAPIER Jean-Marc-Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
KLOUCHE Kada-Réanimation ; médecine d'urgence
KOENIG Michel-Génétique moléculaire
LABAUGE Pierre- Neurologie
LAFFONT Isabelle-Médecine physique et de réadaptation
LAVABRE-BERTRAND Thierry-Cytologie et histologie
LECLERCQ Florence-Cardiologie
LEHMANN Sylvain-Biochimie et biologie moléculaire
LUMBROSO Serge-Biochimie et Biologie moléculaire
MARIANO-GOULART Denis-Biophysique et médecine nucléaire
MATECKI Stéfan -Physiologie
MEUNIER Laurent-Dermato-vénéréologie
MONDAIN Michel-Oto-rhino-laryngologie
MORIN Denis-Pédiatrie
NAVARRO Francis-Chirurgie générale
PAGEAUX Georges-Philippe-Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
PETIT Pierre-Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
PERNEY Pascal-Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
PUJOL Jean Louis-Pneumologie ; addictologie
PUJOL Pascal-Biologie cellulaire
PURPER-OUAKIL Diane-Pédopsychiatrie ; addictologie
QUERE Isabelle-Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire (option médecine vasculaire)
SOTTO Albert-Maladies infectieuses ; maladies tropicales
TOUITOU Isabelle-Génétique
TRAN Tu-Anh-Pédiatrie
VERNHET Hélène-Radiologie et imagerie médicale

PU-PH de 2ème classe

ASSENAT Éric-Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
BERTHET Jean-Philippe-Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
BOURDIN Arnaud-Pneumologie ; addictologie
CANAUD Ludovic-Chirurgie vasculaire ; Médecine Vasculaire
CAPDEVIELLE Delphine-Psychiatrie d'Adultes ; addictologie
CAPTIER Guillaume-Anatomie
CAYLA Guillaume-Cardiologie
CHANQUES Gérald-Anesthésiologie-réanimation
COLOMBO Pierre-Emmanuel-Cancérologie ; radiothérapie
COSTALAT Vincent-Radiologie et imagerie médicale
COULET Bertrand-Chirurgie orthopédique et traumatologique
CUVILLON Philippe-Anesthésiologie-réanimation
DAIEN Vincent-Ophtalmologie
DE VOS John-Cytologie et histologie
DORANDEU Anne-Médecine légale -
DUPEYRON Arnaud-Médecine physique et de réadaptation
FESLER Pierre-Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
GARREL Renaud -Oto-rhino-laryngologie
GAUJOUX Viala Cécile-Rhumatologie
GENEVIEVE David-Génétique
GODREUIL Sylvain-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
GUILLAUME Sébastien-Urgences et Post urgences psychiatriques -
GUILPAIN Philippe-Médecine Interne, gériatrie et biologie du vieillissement; addictologie
GUIU Boris-Radiologie et imagerie médicale
HAYOT Maurice-Physiologie
HOUEDE Nadine-Cancérologie ; radiothérapie
JACOT William-Cancérologie ; Radiothérapie
JUNG Boris-Réanimation ; médecine d'urgence
KALFA Nicolas-Chirurgie infantile
KOUYOUMDJIAN Pascal-Chirurgie orthopédique et traumatologique
LACHAUD Laurence-Parasitologie et mycologie
LALLEMANT Benjamin-Oto-rhino-laryngologie
LAVIGNE Jean-Philippe-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
LE MOING Vincent-Maladies infectieuses ; maladies tropicales
LETOUZEY Vincent-Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
LOPEZ CASTROMAN Jorge-Psychiatrie d'Adultes ; addictologie
LUKAS Cédric-Rhumatologie
MAURY Philippe-Chirurgie orthopédique et traumatologique
MILLET Ingrid-Radiologie et imagerie médicale
MORANNE Olivier-Néphrologie

MOREL Jacques -Rhumatologie
NAGOT Nicolas-Biostatistiques, informatique médicale et technologies de la communication
NOCCA David-Chirurgie digestive
PANARO Fabrizio-Chirurgie générale
PARIS Françoise-Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
PASQUIE Jean-Luc-Cardiologie
PEREZ MARTIN Antonia-Physiologie
POUDEROUX Philippe-Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
PRUDHOMME Michel-Anatomie
RIGAU Valérie-Anatomie et cytologie pathologiques
RIVIER François-Pédiatrie
ROGER Pascal-Anatomie et cytologie pathologiques
ROSSI Jean François-Hématologie ; transfusion
ROUBILLE François-Cardiologie
SEBBANE Mustapha-Anesthésiologie-réanimation
SEGNARBIEUX François-Neurochirurgie
SIRVENT Nicolas-Pédiatrie
SOLASSOL Jérôme-Biologie cellulaire
SULTAN Ariane-Nutrition
THOUVENOT Éric-Neurologie
THURET Rodolphe-Urologie
VENAIL Frédéric-Oto-rhino-laryngologie
VILLAIN Max-Ophtalmologie
VINCENT Denis -Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
VINCENT Thierry-Immunologie
WOJTUSCISZYN Anne-Endocrinologie-diabétologie-nutrition

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

1^{re} classe :

COLINGE Jacques - Cancérologie, Signalisation cellulaire et systèmes complexes

2^{ème} classe :

LAOUDJ CHENIVESSE Dalila - Biochimie et biologie moléculaire

VISIER Laurent - Sociologie, démographie

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - Médecine générale

1^{re} classe :

LAMBERT Philippe

2^{ème} classe :

AMOUYAL Michel

PROFESSEURS ASSOCIES - Médecine Générale

DAVID Michel

RAMBAUD Jacques

PROFESSEUR ASSOCIE - Médecine

BESSIS Didier - Dermato-vénéréologie)

PERRIGAULT Pierre-François - Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence

ROUBERTIE Agathe – Pédiatrie

Maîtres de Conférences des Universités - Praticiens Hospitaliers

MCU-PH Hors classe

CACHEUX-RATABOUL Valère-Génétique

CARRIERE Christian-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière

CHARACHON Sylvie-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière

FABBRO-PERAY Pascale-Epidémiologie, économie de la santé et prévention

HILLAIRE-BUYS Dominique-Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie

PELLESTOR Franck-Cytologie et histologie

PUJOL Joseph-Anatomie

RAMOS Jeanne-Anatomie et cytologie pathologiques

RICHARD Bruno-Thérapeutique ; addictologie

RISPAIL Philippe-Parasitologie et mycologie

SEGONDY Michel-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière

STOEBNER Pierre -Dermato-vénéréologie

MCU-PH de 1^{re} classe

ALLARDET-SERVENT Annick-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
BADIOU Stéphanie-Biochimie et biologie moléculaire
BOUDOUSQ Vincent-Biophysique et médecine nucléaire
BOULLE Nathalie-Biologie cellulaire
BOURGIER Céline-Cancérologie ; Radiothérapie
BRET Caroline -Hématologie biologique
COSSEE Mireille-Génétique Moléculaire
GABELLE DELOUSTAL Audrey-Neurologie
GIANSILY-BLAIZOT Muriel-Hématologie ; transfusion
GIRARDET-BESSIS Anne-Biochimie et biologie moléculaire
LAVIGNE Géraldine-Hématologie ; transfusion
LE QUINTREC Moglie-Néphrologie
MATHIEU Olivier-Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
MENJOT de CHAMPFLEUR Nicolas-Neuroradiologie
MOUZAT Kévin-Biochimie et biologie moléculaire
PANABIERES Catherine-Biologie cellulaire
PHILIBERT Pascal-Biologie et médecine du développement et de la reproduction
RAVEL Christophe - Parasitologie et mycologie
SCHUSTER-BECK Iris-Physiologie
STERKERS Yvon-Parasitologie et mycologie
TUAILLON Edouard-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
YACHOUH Jacques-Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie

MCU-PH de 2^{ème} classe

BERTRAND Martin-Anatomie
BRUN Michel-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
DU THANH Aurélie-Dermato-vénéréologie
GALANAUD Jean Philippe-Médecine Vasculaire
GOUZI Farès-Physiologie
JEZIORSKI Éric-Pédiatrie
KUSTER Nils-Biochimie et biologie moléculaire
LESAGE François-Xavier-Médecine et Santé au Travail
MAKINSON Alain-Maladies infectieuses, Maladies tropicales
MURA Thibault-Biostatistiques, informatique médicale et technologies de la communication
OLIE Emilie-Psychiatrie d'adultes ; addictologie
THEVENIN-RENE Céline-Immunologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - Médecine Générale

COSTA David

FOLCO-LOGNOS Béatrice

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES - Médecine Générale

CLARY Bernard

GARCIA Marc

MILLION Elodie

PAVAGEAU Sylvain

REBOUL Marie-Catherine

SEGURET Pierre

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Maîtres de Conférences hors classe

BADIA Eric - Sciences biologiques fondamentales et cliniques

Maîtres de Conférences de classe normale

BECAMEL Carine - Neurosciences

BERNEX Florence - Physiologie

CHAUMONT-DUBEL Séverine - Sciences du médicament et des autres produits de santé

CHAZAL Nathalie - Biologie cellulaire

DELABY Constance - Biochimie et biologie moléculaire

GUGLIELMI Laurence - Sciences biologiques fondamentales et cliniques

HENRY Laurent - Sciences biologiques fondamentales et cliniques

LADRET Véronique - Mathématiques appliquées et applications des mathématiques

LAINÉ Sébastien - Sciences du Médicament et autres produits de santé

LE GALLIC Lionel - Sciences du médicament et autres produits de santé

LOZZA Catherine - Sciences physico-chimiques et technologies pharmaceutiques

MAIMOUN Laurent - Sciences physico-chimiques et ingénierie appliquée à la santé

MOREAUX Jérôme - Science biologiques, fondamentales et cliniques

MORITZ-GASSER Sylvie - Neurosciences

MOUTOT Gilles - Philosophie

PASSERIEUX Emilie - Physiologie

RAMIREZ Jean-Marie - Histologie

TAULAN Magali - Biologie Cellulaire

PRATICIENS HOSPITALIERS UNIVERSITAIRES

CLAIRE DAIEN-Rhumatologie

BASTIDE Sophie-Epidémiologie, économie de la santé et prévention

FAILLIE Jean-Luc-

Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie

GATINOIS Vincent-Histologie, embryologie et cytogénétique

HERLIN Christian -Chirurgie plastique ; reconstructrice et esthétique ; brûlologie

HERRERO Astrid-Chirurgie générale

PANTEL Alix-Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière

PERS Yves-Marie-Thérapeutique, médecine d'urgence ; addictologie

PINETON DE CHAMBRUN Guillaume-Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie

TORRE Antoine-Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale

REMERCIEMENTS

Merci aux membres du jury :

Au Professeur **Pierre BOULOT**, je vous remercie d'avoir accepté de présider ce jury. Merci pour le calme que vous nous enseignez pour les situations d'obstétrique émotionnellement chargées.

Au Professeur **François RIVIER**, je vous remercie d'avoir accepté de faire partie de mon jury et d'avoir lu et jugé mon travail. Ce travail sur le cerveau fœtal m'a passionné et je suis heureuse de le partager avec un spécialiste tel que vous.

Au Professeur **Laurent GUIBAUD** : Merci Laurent d'avoir accepté de m'encadrer pour ce travail. Je me souviendrai longtemps du jour où je vous ai rencontré : au lendemain de ma première garde à l'HFME, grâce à Jérôme. J'ai su en sortant de notre 1ere entrevue que le travail allait être conséquent mais tellement intéressant. Que l'opportunité de travailler avec vous ne se présenterait peut être plus. Je n'ai pas été déçue. Je n'aurais pas pu rêver mieux comme directeur de thèse, vous vous êtes montré disponible quelle que soit la distance, quelle que soit l'heure du jour (on n'oubliera pas les vendredis à 7h30 !), vous êtes resté patient en toutes circonstances et j'ai énormément appris à vos côtés. Vous avez été une source de connaissances inépuisable sur de nombreux sujets et je vous suis tellement reconnaissante pour tout. Sans vous je n'aurais jamais pu écrire cette thèse. Les internes Lyonnais ont de la chance de vous avoir. J'espère avoir encore l'occasion de travailler avec vous durant ma carrière.

Au Docteur **Florent FUCHS**, merci d'avoir accepté de juger mon travail. Et merci d'avance pour tout ce que tu m'apprendras sur la fin de mon internat et mon clinicat.

Au Professeur **Vincent LETOUZEY**, merci Vincent d'avoir accepté de faire partie de mon jury et d'avoir évalué mon travail.

Merci infiniment à toute ma famille :

A ma **Mamou** : merci pour ton amour, ton écoute et ta patience en toutes circonstances et quels que soient nos états. Tu es notre sur-femme. Merci de nous accompagner comme tu le fais dans nos vies sans jamais manquer d'optimisme, avec ta bienveillance et en nous transmettant les bonnes valeurs.

Merci à mes sœurs **Marion** et **Marjo** et mon frère **Elie** pour votre soutien pendant ces dix années d'étude. Sans vous je ne serai pas la personne que je suis devenue aujourd'hui. Merci à ma filleule d'amour, ma jolie Capucine qui m'apporte tellement de bonheur. Merci à mes beaux frères, Romain et Damien. Vous m'avez supporté à travers mes sœurs depuis tant d'années et je vous remercie d'être là.

Merci à mon **papa**, je sais que tu seras toujours là malgré les tumultes de la vie.

A **Papé et Mamé** : merci pour tout ce que vous nous avez transmis depuis notre enfance. Les valeurs de famille et de travail. Je vous aime.

Merci à mes tontons Seb et Remy, à Alice, à ma tata Agathe. A mes cousins : Emma, Basile, Zoé, Naïs et Eloi. Merci à ma marraine Cécile.

Merci à papé Fernand et mamé Marinette pour avoir fait de nous une belle famille unie.

Merci à Fred et Christiane. Merci à ma Cyndie de suivre mes aventures depuis l'Australie.

Aux médecins qui m'ont aidé à traverser cet internat et qui m'ont beaucoup apporté :

A tous les médecins de Perpignan :

Le début de ma vie d'interne a commencé avec vous tous : à M.Bachelard que j'ai eu la chance de connaître et à qui je souhaite bon voyage, les nombreux internes que vous avez formés se souviendront de vous pour leurs premiers pas en chirurgie. A M.Marchal, pour les appels agités en pleine nuit et pour avoir réussi à vous faire venir à notre pot de départ perpignanais. Merci à Audrey, pour les conseils précieux aux « bébés internes », en souvenir de ta soirée de départ où Laurent n'a jamais voulu nous ouvrir, au weekend à Barcelone... A Ilona, à qui je dois tous mes conseils aux urgences (et les virées shopping !) et qui est devenue une amie. Merci à Mounir, Nathalie, Béatrice, Séverine, M.Costa... Le premier semestre laisse des souvenirs indélébiles à Perpignan !

Aux médecins de Nîmes :

Au Professeur **Renaud de Tayrac**, merci pour votre écoute et vos conseils avisés depuis le début de mon internat. Vous avez toute ma reconnaissance et mon profond respect.

Au Professeur **Pierre Mares**, qui a su me donner le goût de la gynécologie dès mon externat.

A Eve, merci de m'avoir formée, accompagnée, soutenue. Avec toi j'ai appris ce qu'était la rigueur au travail et j'espère ne jamais déroger à cette règle.

A Steph, ma chef mais avant tout amie. Merci pour la formation que tu m'as apportée. Notre amitié a débutée autour d'un balluchon Birchbox en salle d'accouchement et j'espère t'avoir à mes côtés encore longtemps.

A Catherine, sans qui je n'aurais pu goûter aux bons chocolats au prix d'un semestre de chirurgie intensif.

A mes chefs de clinique de chirurgie, Sophie et Pierre. Je vous remercie pour la formation que vous m'avez apportée pendant ces 6 mois bien remplis.

Merci à Naouel, Marie Laure, Sylvie, Brigitte, Fred, Florent, Vincent...

Merci aux secrétaires du CPDPN de Nîmes, plus particulièrement à Séverine pour son efficacité, sa constante bonne humeur et son oreille attentive.

Aux médecins d'ADV :

Merci au Professeur Bernard Hedon pour l'accueil que vous m'avez réservé quand j'étais jeune interne.

Merci à tous les obstétriciens : M.Burlet, Romy, Laetitia, Manue pour le modèle que tu incarnes dans la relation avec tes patientes, Juju (♂) et Juju (♀) les best chefs EVER, Lucile PJ, Chloé.G... Merci de m'avoir donné les armes pour commencer mon clinicat plus sereinement.

Merci aux Chirurgiens : Gauthier pour tes conseils sur la vie et en garde (je n'oublie pas que tu me dois toujours un siège !), Clara, Patrice, Manue (bis) et la team des chefs (#girlpower) Flo, Elsa G, Lucie R, Martha, Lydia. Merci à Mélanie C (depuis mon externat Nîmois à mes semestres Montpelliérains), à Vincent D ...

Merci aux PMIstes : à Tal, merci pour les connaissances que vous m'avez transmises sur le DPI, à Claire, Sophie, Manue (ter !), Cécile B.

A Elsa M, mon amie et celle qui me suit dans toutes mes péripéties. Merci pour ton soutien sans faille, ta fidélité et tes conseils précieux. Encore tant de beaux moments à vivre...

Merci à Olivier Prodhomme pour avoir été là pendant mon internat et j'espère encore après.

A tous les médecins de l'HFME à Lyon :

Au Professeur GAUCHERAND, je vous avais déjà tout dit à la fin de mon interCHU. Merci pour les enseignements d'obstétrique et de médecine fœtale que vous m'avez transmis.

A Jérôme, ma plus belle rencontre de Lyon, merci pour ton calme, ton savoir et ton humanité.

A Mona sans qui je serai toujours terrorisée face à une écho de gémellaire.

A Gaëlle, pour ce que tu m'a appris et les moments de souffrance au RPM.

Au Professeur René ECOCHARD, pour son extrême gentillesse et sa disponibilité. Vous avez toute ma gratitude pour votre aide précieuse et vos explications si limpides sur les analyses statistiques.

Au Docteur Nicolas Chatron pour ses explications de la « génétique pour les nuls ».

Un immense merci aux secrétaires du DAN sans qui mon semestre n'aurait pas eu la même saveur : Laurie et Michèle. Merci ma Laurie pour ta bonne humeur, ton efficacité et ta douceur.

Merci aux sage femmes du DAN : Clémence, Marie Pierre ... et Marie Ange !

Aux médecins de Beusoleil :

Merci Monsieur Courtieu, vous avez été une belle découverte de mon semestre, je garderai d'excellents souvenirs des moments passés au bloc avec vous.

Merci Laure de nous montrer que l'on peut être douée en chirurgie, mère attentionnée et femme dynamique et Arnaud, je t'ai connu en étant jeune semestre et tu m'as appris qu'être rigoureux et consciencieux était deux qualités indispensables pour être un bon médecin.

Merci à tous pour ce 9^e semestre.

Merci aux chirurgiens digestifs : Eric, Pierre, Romain, Georges et Monsieur Mouliade.

Aux médecins et sage femme qui m'ont formé en échographie, je vous suis reconnaissante à chacun pour m'avoir fait aimer ce versant de la spécialité qui m'émerveille et me fascine à chaque fois : Marie Pascale, Eve, Anaik, Nathalie Drouet, Danièle, Mona, Chantal, Jean Michel, Monsieur Fries.

A tous mes cointernes, pour certains devenus grands

Le 1^{er} semestre : Ma ptite Elo, ma cuicui d'amour, celle qui reste présente depuis le début même à des milliers de km, celle que j'ai eu l'impression de connaître depuis toujours au 1^{er} jour de notre rencontre au WEI.

A Marion L, pour ta sensibilité et pour ta faculté à voir toujours ce qu'il y a de bon chez les gens.

A Marie P, pour toutes ces galères et pour s'être supportées dans l'adversité. Mon binôme de travail préféré dans laquelle j'ai trouvé pire râleuse que moi. Merci d'être comme tu es !

A Lucie A, pour tous ces bons moments passés à réviser (ou pas !)

A ma Fanny, rien de tel qu'un semestre Nîmois pour se souder. Comme je suis contente que tu sois de retour.

A mes cointernes de Chir dig : Margotton, Bruno, Luca, Célia P, Mihane, Al Warith.

A ma Cécile chérie, celle que j'ai eu l'impression de connaître depuis 10 ans en 5 minutes ! Merci d'avoir fait de ce semestre une continuité de bons moments. Que tu me manques en étant à Lyon ! Heureusement bientôt la vie te fera te rapprocher de moi sur Valence.

A Manu, avec qui j'ai eu plaisir d'échanger sur des dossiers de DAN bien compliqués.

Merci à tous : Marie DP, ma future cochef, d'autres aventures nous attendent !, ma Juliette, Sarah, Emilie W, Célia, Finiu, Camille S, Elsa J, Gazzo, Adrien, Louise, Mathias notre boullasse, Benoit, Mélanie V, Sophie G, Marine B, Fanchon ... et tous les plus jeunes que je découvre.

Merci aux cointernes de Beausoleil pour cette dernière soirée bien arrosée, Yann et Marine avec toutes les filles du bloc : Manue, Isa, Samantha, Pauline ...

Aux internes de méd gé, j'ai adoré bosser avec vous: Pierre Millou, ma Crepiatos, Virginie, Marion F, Yoan...

Aux Sages-femmes sans qui ma spécialité et mon quotidien ne seraient pas les mêmes. On apprend le métier avec vous, on évolue (et on vieillit) avec vous. Merci à

toutes celles qui ont croisé mon chemin et à celles qui sont devenues des amies : les Perpignanaïses : Laure B, Audrey G, Pauline B... , les Nîmoises : Laura, Anne Gaëlle, Christelle, Marie France..., La team ADV : Anouck (tu vas me manquer !!), Marion I, Lucie B, Emilie D, Cha G, Charlotte P, Agnès, Mag, Fred, Alex, Paupau G, Elo P, Floriane, Julie M, Justine, Vero, Maryline, Marie B, Michele, Anne R...

Merci infiniment à mes amis :

Angel (ma conscience) qui me connaît mieux que quiconque et qui me supporte depuis le début. Tous les souvenirs avec toi sont inoubliables (de la cité U en passant par Collioure à la coloc lyonnaise). Merci à Gui d'avoir pris le relais et de te rendre aussi radieuse.

Merci à mon noyau dur de l'externat : Thomas, Lucas, Antoine : je resterai toujours votre bon public, pour votre plus grand plaisir. J'espère qu'on gardera nos petits weekends potes !

Merci à tous les copains : Camille, Lyla, Nico N, Nico M, Zaza, Jerem, Thibaut, Adel, Andréas, Alex, Sofian...

Merci à Elsa et Pierre d'être très souvent à mes côtés.

Merci à ma Soso (crepiatos) pour ce 2^e semestre et ces années qui nous attendent.

Merci à mon amie depuis l'enfance : Mathilde, pour être à mon écoute, loin des yeux mais jamais du cœur.

Merci à Alexia, on n'oubliera pas cette première année.

Merci à ma Marie Eve, nos destins ne se croiseront pas en haute savoie mais c'est pour te forcer à descendre plus souvent me voir avec ta jolie Valentine.

Merci aux colocs de mes dernières années d'étudiantes : Ma Leila, Julien, Béné, Cam, Léo, Marine, Chris, Aurel.

Merci aux amies plus récentes, il n'y a pas d'âge pour créer de jolies relations : ma belle Carole, Clémentine (la gastro ped la plus fun que je connaisse) et Diane ! quand vous voulez pour un Mojito Cubain !

Merci à tous ceux que j'aurais pu oublier et qui ont fait (ou feront) partie de mon chemin...

ABRÉVIATIONS

ACC: Agénésie Calleuse Complète

ACPA: Anomalie Chromosomique par Puces à ADN

ADOS: Autism Diagnostic Observation Schedule

CAMSP: Centre d'Action Médico-sociale Précoce

CC: Corps Calleux

CPDPN: Centre de Diagnostic Prénatal

DC: Dysgénésie Calleuse

DPM: Développement Psychomoteur

DPN: Diagnostic Prénatal

IMG: Interruption Médicale de Grossesse

IRM: Imagerie par Résonance Magnétique

LCR: Liquide Céphalo Rachidien

SA: Semaine d'Aménorrhée

SAF: Syndrome d'Alcoolisation Foetale

US: Echographie

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION	Page 23
II- MATERIELS ET METHODE	Page 29
III- RESULTATS	Page 33
IV- DISCUSSION	Page 43
V- CONCLUSION ET PERSPECTIVES	Page 61
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	Page 63
ANNEXES	Page 68

I- INTRODUCTION

Le corps calleux est la commissure principale de la ligne médiane présente chez les mammifères qui permet la connexion des deux hémisphères cérébraux grâce aux 190 millions d'axones qui les relient. L'hypothèse de l'évolution du corps calleux est qu'il serait apparu pour faciliter l'intégration des messages cérébraux longue-distance dans les cerveaux des grands mammifères (1).

Anatomiquement il se compose de cinq parties comprenant de l'avant vers l'arrière le bec, le genou, le corps, l'isthme et le splénium [Figure 1]. Il apparaît à la 12^e semaine de gestation, dans sa partie toute antérieure. La croissance et le développement du corps calleux se font globalement dans un sens antéro-postérieur. Les premières fibres traversent la ligne médiane au niveau du genou puis du corps, le splénium apparaît et enfin le bec est la dernière structure à se développer en anténatal. L'isthme correspond au rétrécissement visible avant le renflement du splénium, il n'est visible qu'en post natal après le modelage définitif du corps calleux vers l'âge de 3 ans (2). Récemment, la littérature suggère que les premières fibres calleuses traversent la ligne médiane au niveau de la commissure hippocampale et que le développement du corps calleux se fait de façon bidirectionnelle, avec une croissance antérieure prédominante (3–5). Il a également été évoqué l'hypothèse d'une translation postérieure de la commissure hippocampale et du splénium compte tenu de la croissance du cortex frontal et de la portion antérieure du corps calleux (1,6). Les données actuelles indiquent que le développement du corps calleux implique une croissance axonale exubérante suivie d'une période d'élagage axonal (axonal pruning) qui s'étend de la fin de la grossesse aux deux premiers mois postnataux (7,8). La connaissance de ces quelques données embryologiques est importante pour l'analyse anatomique du corps calleux en imagerie.



Figure 1: Corps calleux normal

Coupe sagittale médiane échographique à 27SA montrant l'anatomie normale du corps calleux incluant l'identification des différentes parties:

1- Bec, 2- Genou, 3- Corps, 4- Splénium

En échographie, la partie antérieure du corps calleux est visible à 16 SA, mais ce n'est qu'à partir de 20-22 SA qu'il est visible dans sa totalité en coupe sagittale médiane sous forme d'une structure arciforme hypo-échogène entourée d'une ligne hyper-échogène supérieure, le sillon péricalleux, et inférieure, l'interface avec la cavité septale. Sa partie antérieure (bec, genou) est mieux visualisée en passant par la fontanelle antérieure alors que sa partie postérieure (isthme, splénium) est mieux identifiée via la fontanelle postérieure. La coupe sagittale médiane permettra une analyse de la longueur antéro-postérieure du corps calleux afin de détecter un corps calleux bréviligne [Figure 2]. Des abaques ont été publiées avec des médianes de 22mm à 22 SA et 40mm à 32 SA (9,10). L'épaisseur du corps calleux peut être évaluée en coupe sagittale médiane et coronale. Cette analyse est, en pratique, le plus souvent subjective.



Figure 2: Corps calleux court

Coupe sagittale médiane échographique à 25SA
Mesure du corps calleux < 1^{er} percentile: 20-21mm

En IRM, le corps calleux apparaît hypo-intense en séquence pondérée T2 (11). Contrairement à sa partie postérieure, sa partie antérieure est souvent plus difficilement analysable du fait de la réduction des espaces péri cérébraux autour du genou et de la plus faible résolution spatiale de l'IRM comparée à l'échographie.

Les dysgénésies calleuses regroupent par définition toutes les anomalies de développement du corps calleux au sens large incluant les agénésies complètes (ACC) mais nous réserverons dans ce travail cette terminologie aux corps calleux courts (brévilignes), hypoplasiques (trop fins), trop épais ou partiellement absents [Figure 3].

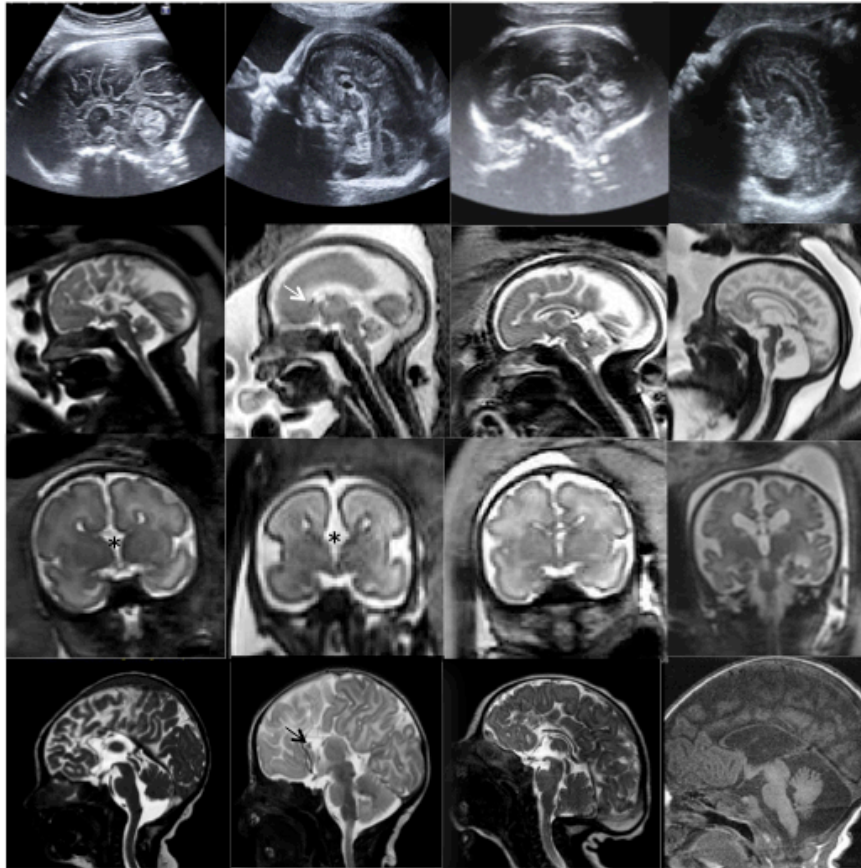


Figure 3:

Coupes échographiques (sagittales médianes), IRM foetale (sagittale médiane, coronale), IRM post-natale (médo-sagittale) de différents types d'agénésie calleuse:

a- Agénésie complète (*) (a1, a2, a3, a4): Absence complète du corps calleux

b- Agénésie partielle, ébauche calleuse (*) (b1, b2, b3, b4): Présence du genou (flèche), partie la plus primitive du corps calleux – Forme du groupe C

c- Agénésie partielle (c1, c2, c3, c4): Présence de l'ensemble du corps du corps calleux mais absence partielle du splénium et du genou sans identification du rostre, la dernière partie se formant en embryologie – Forme du groupe A

d- Hypoplasie du corps calleux (d1, d2, d3, d4): minceur anormale du corps calleux malgré une anatomie normale

Notez que les signes indirects (tels que l'aspect radiaire des sillons sur le versant interne des hémisphères cérébraux, la déformation de la corne frontale avec aspect en corne de taureau, l'absence du cavum septum pellucidum, l'ascension du troisième ventricule) sont présents dans l'agénésie complète (A) et partiellement en cas d'ébauche calleuse (présence d'une petite cavité septale et ascension modérée du troisième ventricule) (B). En revanche, les signes indirects sont très subtils en cas d'agénésie partielle limitée (presque pas de déformation des cornes frontales, cavité septale normale et localisation normale du troisième ventricule) (C) et sont complètement absents en cas d'hypoplasie calleuse montrant une forme normale des cornes frontales

Le diagnostic anténatal des agénésies du corps calleux complètes repose sur l'absence de corps calleux visualisé dans tous les plans de l'espace et en particulier en sagittal mais aussi sur des signes indirects bien typiques que sont, en coupes axiale et coronale : une absence de cavité septale, une ventriculomégalie intéressant spécifiquement les cornes occipitales (appelée colpocéphalie), une ascension du troisième ventricule déplacé en avant pouvant être confondu avec la cavité septale, une dysmorphie ventriculaire des cornes frontales en cornes de taureau, un parallélisme des ventricules latéraux et une scissure inter-hémisphérique élargie. En coupe sagittale médiane, une disposition radiaire des sillons de la face interne des hémisphères cérébraux et un trajet anormal de l'artère cérébrale antérieure sont caractéristiques d'une agénésie complète.

Le diagnostic en imagerie des dysgénésies calleuses est plus difficile et repose sur l'analyse du corps calleux en coupe sagittale médiane, en particulier sur une analyse de ses différentes composantes anatomiques, de son épaisseur et surtout de son diamètre antéro-postérieur. Les signes indirects sont en général plus discrets : cavité septale dysmorphique, inversée avec un diamètre transversal élargi (12) en coupe axiale ou une distorsion de la scissure inter hémisphérique orientent vers une anomalie de la ligne médiane (13).

Certaines de ces dysplasies calleuses s'associent à la présence d'une lésion cérébrale présente avant l'apparition des commissures et qui réalise un obstacle au passage des fibres commissurales telles que les lipomes péricalleux et les kystes inter-hémisphériques.

Les agénésies et dysgénésies calleuses peuvent s'associer à d'autres anomalies cérébrales ou extra cérébrales qui peuvent aggraver le pronostic. Une anomalie morphologique du corps calleux peut être constitutionnelle ou relever de phénomènes destructifs dans le cadre d'un syndrome d'alcoolisation fœtale ou d'une prématurité.

Le diagnostic prénatal des anomalies calleuses est une situation relativement fréquente en CPDPN, soulevant des interrogations tant diagnostiques que pronostiques. Elles représentent la 1^{ère} cause d'IMG (interruption médicale de grossesse) pour anomalie cérébrale en France au 3^{ème} trimestre.

L'objectif principal de notre travail est d'apporter à travers une étude rétrospective de 42 cas une meilleure connaissance des dysgénésies calleuses en termes de diagnostic en imagerie prénatale et en termes de pronostic post natal.

L'objectif secondaire est de proposer à l'issue de cette étude une approche prénatale systématisée en imagerie pour optimiser le conseil prénatal.

II- MATERIELS ET METHODE

Une analyse rétrospective d'une cohorte de tous les cas de diagnostic anténatal de dysgénésies calleuses isolées (n=42) comprenant les corps calleux courts, fins, épais, ou incomplets a été réalisée entre janvier 2010 et décembre 2016 en monocentrique (CPDPN Hôpital mère enfant Lyon). Le caractère isolé a été défini par l'absence d'anomalie malformative de la fosse cérébrale postérieure ou de l'étage sus tentoriel sans prendre en compte les signes indirects classiques des agénésies calleuses tels que les dysmorphies ventriculaires ou les anomalies de forme de la cavité septale.

Les cas de dysgénésies calleuses associées à des anomalies extra cérébrales, pouvant s'intégrer à une pathologie syndromiques, ont été exclus.

Un corps calleux était défini comme court lorsque son diamètre antéro-postérieur était inférieur ou égal au 1er percentile selon les courbes utilisées en imagerie prénatale [Figure 2]. Nous avons utilisé les courbes de Cignini et al. en échographie et de Tilea et al. en IRM (9,10,14,15).

Notre cohorte comporte 42 patientes dont le foetus était adressé pour anomalie cérébrale après une échographie de dépistage du 2e (22SA) ou 3e (32SA) trimestre.

Pour chaque cas, ont été recueillies les données suivantes : le déroulement de la grossesse, l'indication de l'échographie de référence, le terme au diagnostic, les caractéristiques anatomiques en échographie et IRM fœtale, les données cytogénétiques, ainsi que les issues de grossesse (naissance ou IMG) avec données de l'IRM post natale ou de l'examen foetopathologique.

Un caryotype foetal et une ACPA ont été proposés de façon systématique pour les 42 cas.

L'approche diagnostique échographique (Toshiba applio 400) comprenait la réalisation systématique d'une coupe sagittale médiane stricte (incluant la visualisation des OPN et l'échogénicité du vermis cérébelleux) par voie transabdominale et/ou transvaginale dont l'objectif était une mesure du corps calleux et une description anatomique précise de chacune de ses parties: bec, genou, corps et splénium. La longueur antéro

postérieure du corps calleux était mesurée sur une coupe strictement sagittale depuis la partie la plus antérieure du genou jusqu'à la partie la plus postérieure du splénium.

L'échographie diagnostique était complétée par une IRM cérébrale foetale (IRM Phillips Ingenia 1,5 tesla) réalisée principalement au 3e trimestre de la grossesse (22SA n=1, 26-30SA n=24 et 31-37SA n=17), dans les 3 plans de l'espace en pondération T2 en coupes de 4mm, avec une série de coupes sagittales médianes de 3mm.

Pour chaque imagerie pré natale (US et IRM) et post natale, les différentes dysgénésies calleuses ont été classées en 3 entités en fonction de leur morphologie (A,B,C). Cette classification s'apparente à celle proposée par Hanna R.M. et al. et modifiée pour les besoins de l'étude (16) [Figure 4].

Le symbole "+" était ajouté lorsqu'il y avait une anomalie d'épaisseur (hypoplasie ou aspect épaissi de tout ou partie du corps calleux).

Groupe A: corps calleux court quasi complet (dysgénésie intéressant essentiellement le corps calleux à ses deux extrémités)

Groupe B: agénésie calleuse partielle ou dysgénésie intéressant au moins un élément de la partie corporelle

Groupe C: ébauche de corps calleux (agénésie calleuse partielle confinant à une agénésie complète)

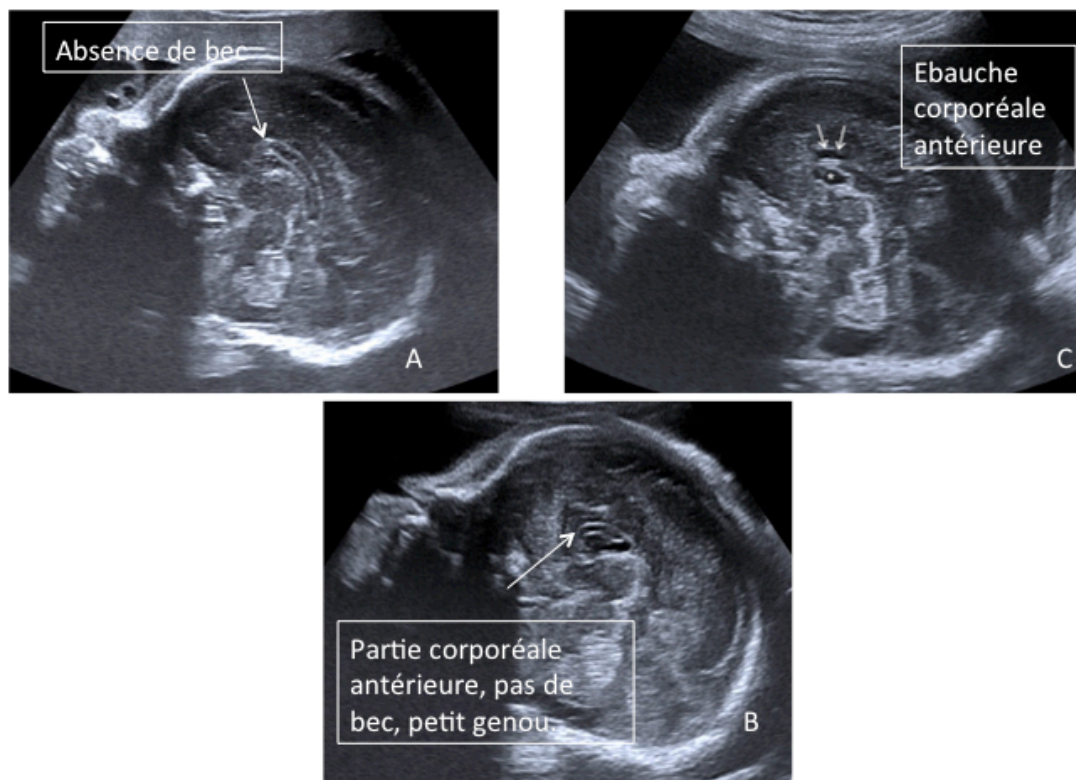


Figure 4 : Classification des dysgénésies calleuses: coupes sagittales médianes
 Groupe A: dysgénésie du corps calleux aux extrémités (bec/genou et splénium)
 Groupe B: dysgénésie partie corporeale du corps calleux/agénésie partielle
 Groupe C: ébauche de corps calleux. Présence d'une petite cavité septale *

Nous avons étudié le degré de concordance des imageries prénatales entre elles (US et IRM) et des imageries pré et postnatales. Le degré de concordance était exprimé à l'aide d'un coefficient de concordance kappa de Cohen. Nous avons observé la distribution des différents signes indirects au sein de chaque groupe A, B ou C. Nous les avons étudié en observant les boxplots.

La fiabilité de la description anatomique prénatale comparée aux données foetopathologiques a été évaluée rétrospectivement après relecture de chaque examen d'imagerie prénatale par le même expert en neuro-imagerie foetale.

Le suivi post natal pour les enfants nés vivants a été effectué avec évaluation du développement psychomoteur sur un recul de 30 mois en moyenne [8-79 mois].

Une évaluation clinique était réalisée dans les premiers mois de vie puis une fois par an jusqu'à l'âge de 3 ans puis à 5 ans. Certains enfants ont bénéficié d'une évaluation psychométrique à l'âge de 3 ans.

Les enfants ont été classés en 2 groupes respectivement âgés de plus ou moins 24 mois à l'issue de la dernière consultation de suivi. Ces 2 groupes ont été subdivisés en 3 sous-groupes :

- le sous-groupe 1 correspondait aux enfants ayant un développement psychomoteur normal
- le sous-groupe 2 correspondait aux enfants avec un développement imparfait mais sans déficience intellectuelle
- le sous-groupe 3 représentait les enfants avec un retard global de développement psychomoteur.

Nous avons étudié l'aptitude de chacune des imageries (pré et post natales) à prédire l'évolution des enfants. Nos paramètres d'imagerie étaient classés de façon ordinale en 3 groupes (A, B ou C). Nous avons utilisé une classification unilatérale en partant du principe qu'un enfant sans corps calleux n'évolue pas mieux qu'un enfant avec corps calleux et l'analyse de l'association linéaire par linéaire a été faite avec un test de Khi-deux de tendance de Cochran-Armitage.

Nous avons ensuite comparé la valeur pronostique des imageries à l'aide de courbes ROC.

III- RESULTATS

Les indications d'échographie diagnostique ont été respectivement un corps calleux mal identifié ou atypique (n=28, 66.7%), une ventriculomégalie (n=7, 16.7%), un kyste de la ligne médiane (n=3, 7%), une anomalie de la cavité septale (n=2, 4.8%) et une anomalie de la ligne médiane sans précision (n=2, 4.8%).

42 foetus avec dysgénésie calleuse isolée ont tous été analysés en échographie puis IRM cérébrale foetale à un terme moyen de 30SA [21SA+4j à 36SA+6j]. L'évaluation par une coupe échographique sagittale stricte n'a pas été possible pour 3 cas (7%).

Parmi les 42 foetus il y avait une proportion de 14 filles et 28 garçons.

Aucun antécédent maternel n'a été rapporté à l'exception de trois cas d'épilepsies maternelles et une intoxication éthylique chronique. Il n'a pas été rapporté de pathologie obstétricale à l'exception d'une naissance prématurée à 30SA.

Dans 4 cas, une dysgénésie calleuse familiale était retrouvée : dans 2 cas, une anomalie similaire était retrouvée chez un membre de la fratrie dans le cadre de parents non consanguins, présentant un corps calleux normal à l'IRM. Dans un cas, un antécédent familial de dysgénésie du corps calleux chez le foetus de la soeur de la patiente avait conduit à l'interruption de la grossesse. Dans le dernier cas, l'IRM réalisée chez la mère a montré de manière fortuite une dysgénésie calleuse isolée.

Dans 4 cas, une consanguinité a été retrouvée (9.5%) sans connaissance d'une pathologie cérébrale familiale. L'ACPA réalisée chez 2 d'entre eux n'a pas retrouvé d'anomalie. Dans les 2 autres cas, cet examen n'a pas été réalisé.

Dans 3 cas, les foetus étaient issus de grossesses gémellaires (monochoriales biamniotiques n=2 et bichoriale biamniotique n=1). Dans ces 3 cas, seul un des 2 jumeaux présentait une dysgénésie calleuse.

Aucun foetus ne présentait une restriction de croissance.

Imageries prénatales:

- Les signes directs de dysgénésie calleuse étaient définis par le caractère incomplet de l'anatomie du corps calleux (bec, genou ...) +/- une anomalie de longueur ou d'épaisseur.

La totalité des corps calleux analysés étaient brévilignes, inférieurs au 1er percentile, correspondant au critère anatomique d'inclusion (n=42), associé à une partie hypoplasique (n=13) ou épaisse (n=3). La dysgénésie calleuse impliquait le bec et / ou le genou et / ou le splénium dans 21 cas (groupe A), au moins une partie du corps calleux dans 16 cas (groupe B) et était majeure avec simple ébauche calleuse dans 5 cas (groupe C) [Figure 4].

- Les signes indirects étaient la dysmorphie ventriculaire typique en corne de taureau (n=14), la dysmorphie septale (n=14), le parallélisme des ventricules latéraux (n=12), la ventriculomégalie (n=4) [Figure 5].

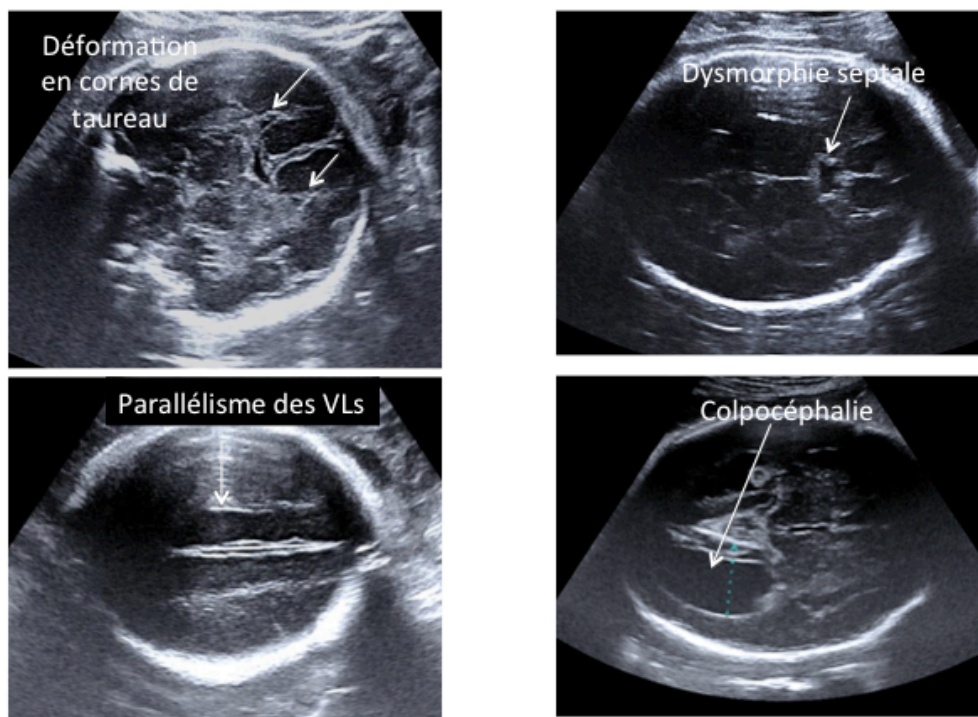


Figure 5: Signes indirects classiques d'anomalie calleuse en US

- A. Dysmorphie ventriculaire en corne de taureau, coupe coronale
- B. Dysmorphie cavité septale: cavité septale inversée, coupe axiale
- C. Parallélisme des ventricules latéraux, coupe axiale
- D. Ventriculomégalie, colpocéphalie, coupe axiale

- Notre série comportait 2 signes non rapportés comme signes indirects classiques [Figure 6] :

La distorsion de la scissure inter hémisphérique (n=3) et la dysmorphie ventriculaire atypique des cornes frontales en goutte sur une coupe coronale (n=2).

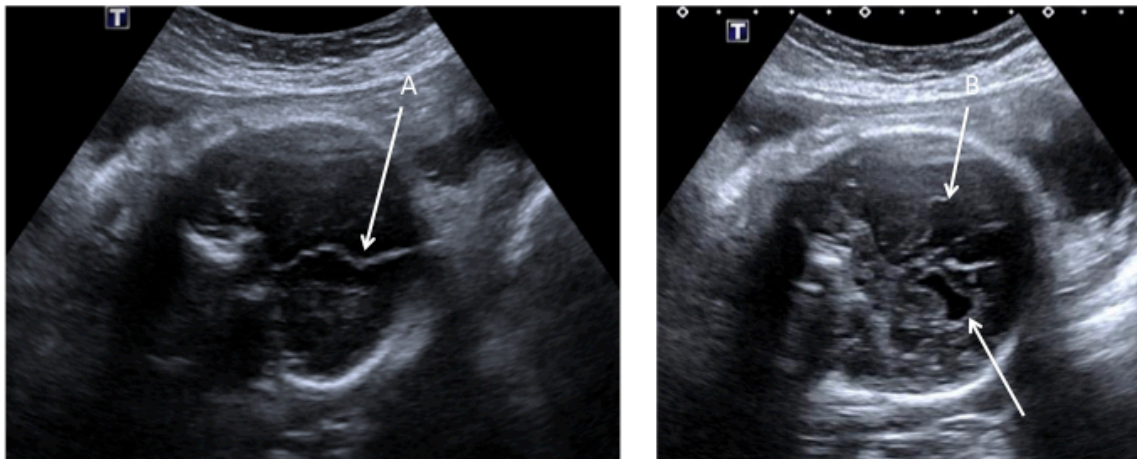


Figure 6: Signes indirects atypiques d'anomalie calleuse en US

- A. Distorsion scissure inter hémisphérique, coupe coronale
- B. Dysmorphie ventriculaire « en goutte », coupe coronale

- Les lésions de la ligne médiane associées étaient les kystes inter hémisphériques (n=3), et les lipomes péricalleux (n=5) [Figure 7].

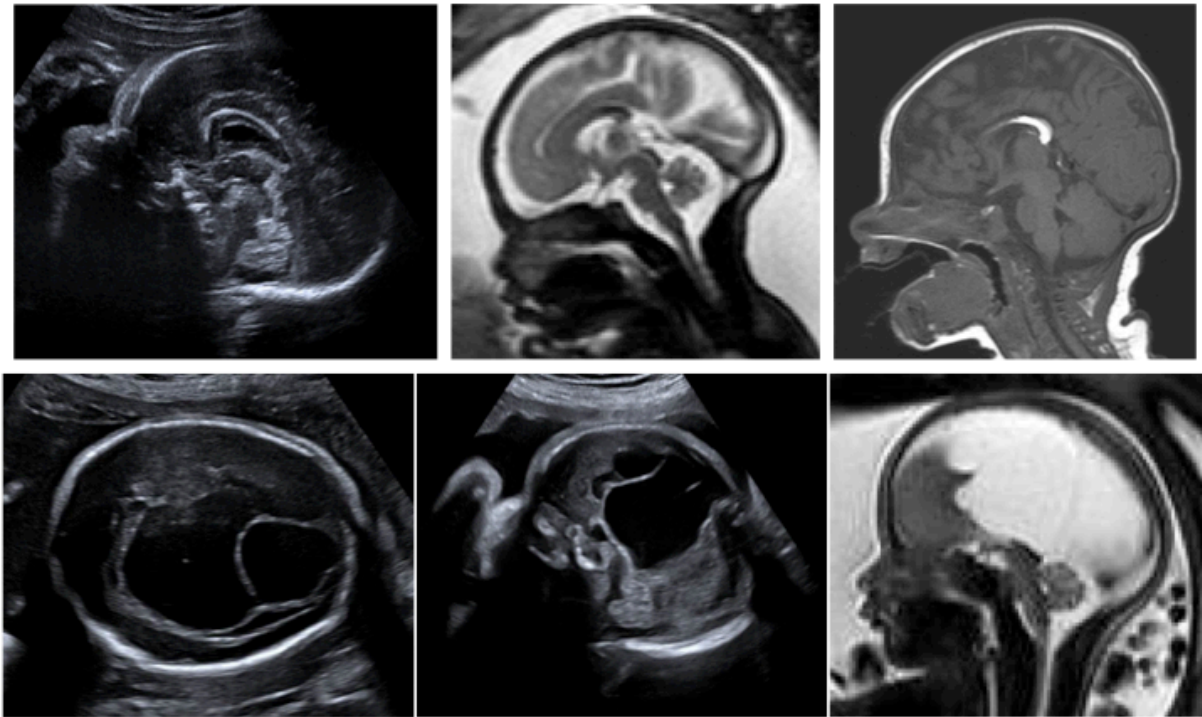


Figure 7: Lésions associées aux anomalies du corps calleux

- A. Lipome péricalleux: coupes sagittales médianes US et IRM pré/postnatales. Séquence pondérée T2 en postnatal.
B. Kyste inter hémisphérique: coupe axiale US, coupes sagittales US et IRM. Résolution spatiale supérieure en échographie > IRM

En fonction des groupes A, B ou C, la répartition des signes indirects était [Annexe 1]:

- dans le groupe A (n=21) : 14 cas avaient ≤ 1 signe indirect et 7 cas avaient ≥ 2 signes indirects.

- dans le groupe B (n=16) : 8 cas avaient ≤ 1 signe indirect et 4 cas avaient ≥ 2 signes indirects.

- dans le groupe C (n=5), 2 cas avaient ≤ 1 signe indirect et 3 cas avaient ≥ 2 signes indirects.

Nos résultats montrent une tendance d'un plus grand nombre de signes indirects dans le groupe C même si cette différence n'apparaît pas significative probablement lié au faible effectif du groupe.

Concordance des imageries prénatales :

La comparaison des données de l'échographie et de l'IRM prénatales montrait un accord fort (coefficient $\kappa= 0,77$) concernant la classification de chaque type de corps calleux dans les groupes A, B ou C [Figure 8].

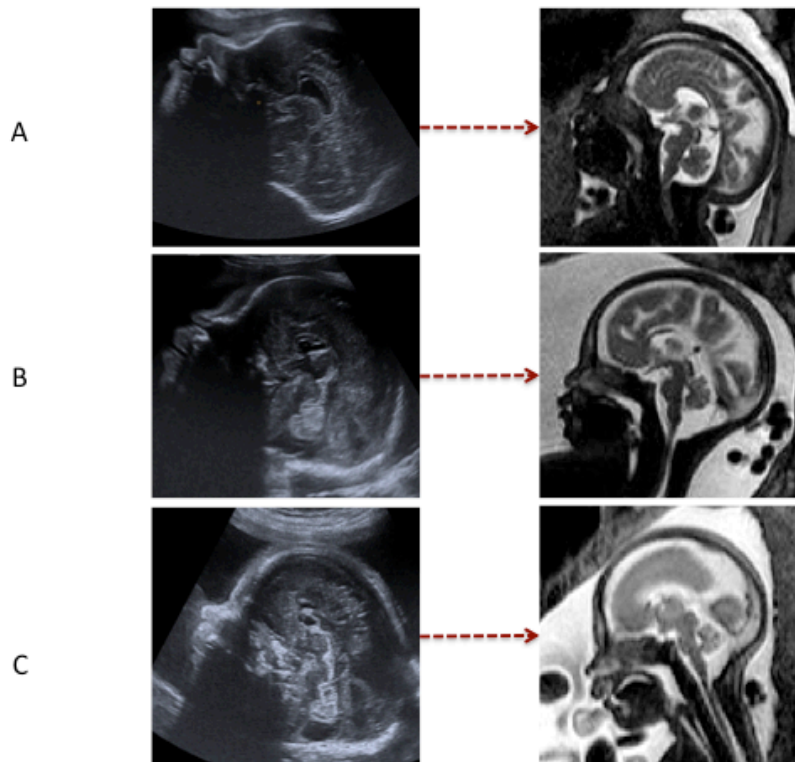


Figure 8 : Concordance imageries prénatales: US vs IRM

Coupes sagittales médianes du cerveau foetal échographiques et IRM.

Comparaison des données US et IRM prénatales: accord fort (coefficient $\kappa= 0,77$) concernant la classification de chaque type de corps calleux dans les groupes A, B ou C.

Sur le plan génétique

33 couples ont bénéficié d'une amniocentèse avec ACPA (78.5%), 9 n'en ont pas souhaité (16.7%).

Dans deux cas ont été retrouvées une délétion partielle 3p et une translocation déséquilibrée du chromosome 14.

Pour un fœtus dont l'issue a été une IMG, l'histoire familiale a fait évoquer une pathologie liée à l'X car la sœur de la patiente avait elle aussi eu recours à une IMG pour agénésie partielle du corps calleux chez son enfant.

Issues de grossesse

Il n'y a eu aucun perdu de vue dans la période anténatale.

Les issues de grossesse sont réparties entre 6 IMG (14,3% des grossesses) et 36 naissances (85,7%). Un seul enfant est né prématurément à 30SA, les 35 autres sont nés à terme avec un terme de naissance moyen à 38SA (variant de 35SA à 41+3 SA).

Imagerie post natale

Une IRM cérébrale post natale a pu être réalisée pour 31/36 enfants (86%) à un âge moyen de 1,8mois [J2 – 31mois]. 30 enfants ont bénéficié de l'examen post natal au sein du centre référent et un seul l'a réalisé en externe.

Pour les 5 autres enfants, nous ne disposons pas de données IRM post natales. A noter que dans deux cas, l'IRM post natale n'a pas été réalisée du fait de la grande similitude avec les données déjà existantes de l'IRM d'un cas index familial.

Concordance imageries anté/post natales

- La comparaison des données de l'échographie prénatale et de l'IRM postnatale montrait un accord fort (coefficient $\kappa= 0,70$) concernant la classification de chaque type de corps calleux dans les groupes A, B ou C [Figure 9].

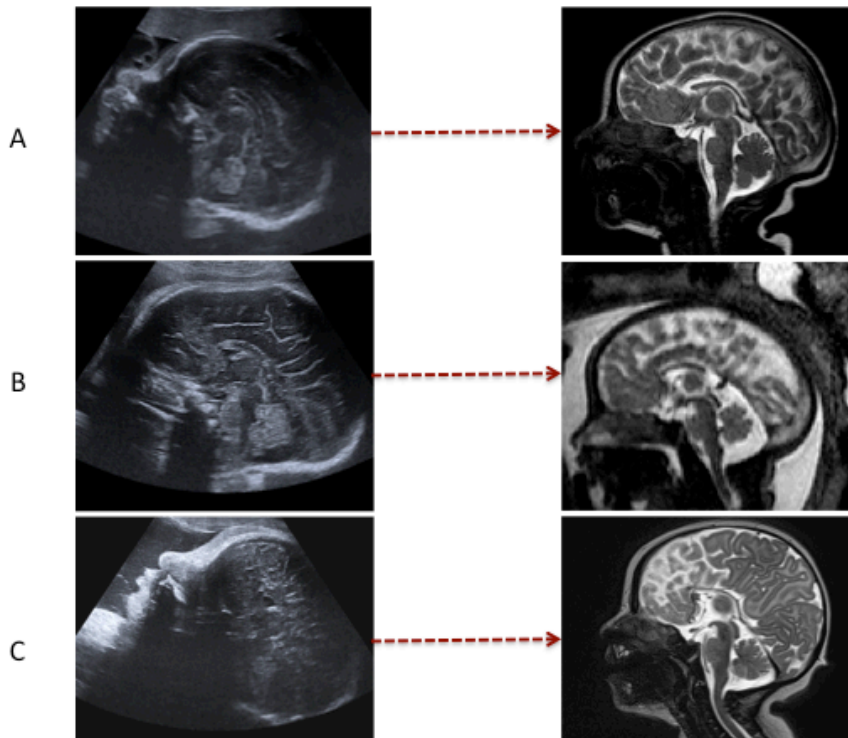


Figure 9 : Concordance imageries pré/postnatales: US vs IRM

Coupes sagittales médianes du cerveau foetal échographiques et IRM.
Comparaison des données US prénatale et IRM postnatal: accord fort (coefficient $\kappa= 0,70$) concernant la classification de chaque type de corps calleux dans les groupes A, B ou C.

- La comparaison des données de l'IRM prénatale et de l'IRM postnatale montrait un accord presque parfait (coefficient $\kappa= 0,84$) concernant la classification de chaque type de corps calleux dans les groupes A, B ou C. Il en était de même concernant l'appréciation de l'épaisseur (+) : tous les corps calleux hypoplasiques en IRM prénatale l'étaient également en IRM post natale [Figure 10].

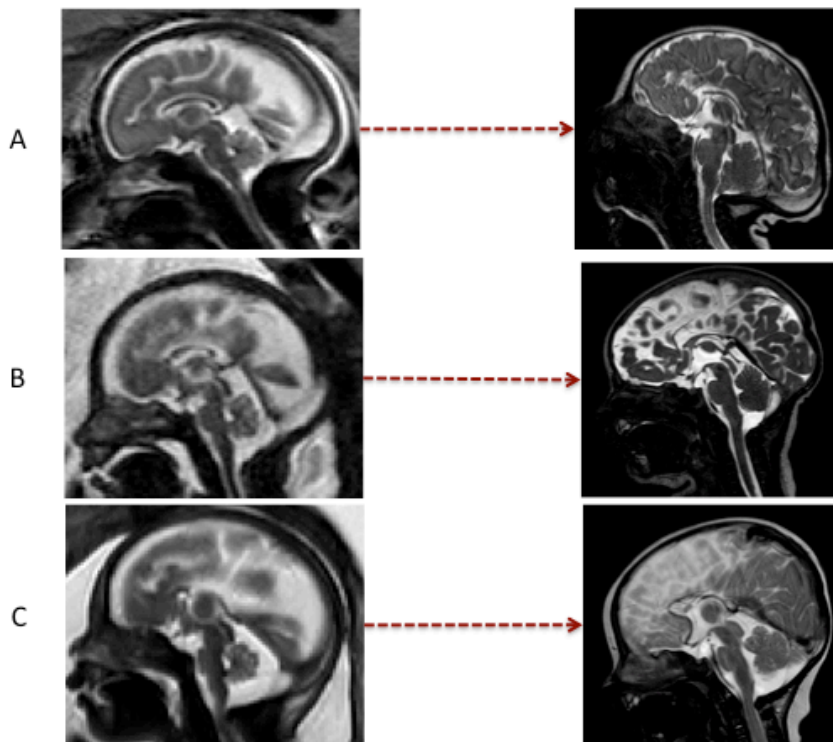


Figure 10: Concordance imageries pré/postnatales: IRM vs IRM

Coupes sagittales médianes du cerveau fœtal IRM.
Comparaison des données IRM prénatale et IRM postnatale: accord presque parfait (coefficient $\kappa= 0,84$) concernant la classification de chaque type de corps calleux dans les groupes A, B ou C.

Concernant les 36 enfants nés, aucune conclusion n'a été possible pour les 5 enfants sans IRM post natale.

Corrélation imagerie anténatale / analyse foetopathologique

Parmi les 6 IMG, 3 cas montrent une excellente corrélation, 1 cas montre une corrélation moyenne, 1 cas ne nous permet pas de conclure car l'analyse foetopathologique n'est pas informative et pour le dernier cas aucune conclusion n'est possible car l'IMG a été réalisée de façon sélective à 32SA dans une grossesse gémellaire bichoriale et aucune analyse foetopathologique n'a été réalisée.

Evaluation post natale

Un suivi systématique des enfants a été réalisé chez tous les enfants sauf un avec un suivi moyen de 30 mois [8-79 mois]

Huit enfants ont bénéficié d'une évaluation psychométrique à l'âge de 3 ans (n= 8, 22%).

- 13 (36%) enfants avaient moins de 24 mois lors de l'analyse post natale.

Parmi eux, 9 appartenaient au groupe 1 avec un bon développement psychomoteur.

Un enfant était dans le groupe 2 car il présentait un retard de langage à 23 mois.

Trois enfants étaient dans le groupe 3 avec un retard global des acquisitions : un suivi organisé au CAMSP à l'âge de 12 mois pour l'un, une présentation très hypotonique à l'âge de 8 mois pour un autre et un retard global des apprentissages constaté sur un bilan psychomoteur à l'âge de 12 mois pour le dernier enfant.

- 22 (61%) enfants avaient plus de 24 mois au moment de leur analyse post natale.

Parmi eux, 16 appartenaient au groupe 1, 3 étaient dans le groupe 2, l'un pour un retard postural avec une marche acquise à 21 mois associé à un retard de langage peu inquiétant, un autre pour une évolution marquée par les complications post natales de son kyste interhémisphérique qui lui laissent comme séquelles une hémiparésie gauche mais un développement cognitif strictement normal et le dernier pour un retard de langage.

Trois enfants appartenaient au groupe 3 avec pour chacun un retard de développement psychomoteur global (retard de langage, déficience intellectuelle, troubles des interactions sociales...). L'un d'entre eux présente un trouble du spectre autistique confirmé sur une ADOS. Un autre a aussi un retard global avec autisme tout comme son frère qui est né sans anomalie calleuse et pour lequel les analyses génétiques restent sans anomalie (1).

Quel que soit l'âge d'évaluation post natale : 25 enfants (69%) appartiennent au groupe 1 avec un développement psychomoteur normal, 4 enfants (11%) sont dans le groupe 2 avec un développement correct mais imparfait et sans déficience intellectuelle et 6 enfants (17%) sont dans le groupe 3 avec retard de développement global.

Valeur pronostique de l'imagerie en fonction de l'évolution postnatale :

- Echographie prénatale : l'évolution défavorable est rare (16.7%) en cas d'échographie du groupe A. L'évolution défavorable est plus fréquente en cas d'échographie notée B ou C (respectivement 30% et 66.7%). La valeur de p est de 0.08, en faveur d'un lien entre la classification échographique en groupe A, B ou C et l'évolution post natale.
- IRM prénatale : l'évolution défavorable est rare (16.7%) en cas d'IRM du groupe A. L'évolution défavorable est nettement plus fréquente en cas d'IRM notée B ou C (respectivement 23.1% et 75%). La valeur de p est de 0.04, en faveur d'un lien significatif ($p < 0.05$) entre la classification IRM prénatale en groupe A, B ou C et l'évolution post natale (quand on considère une analyse linéaire par linéaire avec une hypothèse unilatérale). La tendance est forte du groupe A au groupe C concernant l'évolution défavorable (respectivement 16.7%/23.1%/75%).
- IRM postnatale : l'évolution défavorable est plus rare (20%) en cas d'IRM du groupe A que pour les IRM des groupes B ou C (respectivement 25 et 75%). La valeur de p est de 0.07, en faveur d'un lien entre la classification IRM post natale en groupe A, B ou C et l'évolution post natale.

Comparaison des valeurs pronostiques des 3 imageries réalisées [Annexe 2]:

Le meilleur examen concernant le pronostic des enfants atteints de dysgénésie calleuse est l'échographie prénatale avec une meilleure aire sous courbe 0,67 IC_{95} [0.43-0.90]. Puis vient l'IRM prénatale 0,63 IC [0.38-0.87] et enfin l'IRM postnatale 0,61 IC_{95} [0.36-0.86].

IV- DISCUSSION

Cette discussion est construite en 9 parties permettant, à partir de nos résultats et de l'analyse de la littérature, de proposer une conduite à tenir en cas de dysgénésie calleuse allant de l'analyse en imagerie prénatale du corps calleux, à la prise en compte de l'environnement péricalleux et de l'ensemble de l'organisation cérébrale, du contexte clinique incluant les antécédents familiaux, au conseil prénatal en termes d'examen foetopathologique et de pronostic post-natal.

1) Mesure du corps calleux et diagnostic d'un corps calleux court

En dépistage, l'examen échographique n'intègre pas une analyse exhaustive du corps calleux puisque l'examen anatomique du cerveau est réalisé exclusivement en coupe axiale (17,18). La réalisation de coupes dans le plan coronal et sagittal relève effectivement d'une compétence technique non requise pour l'examen standard en population générale. Ceci limite le dépistage des anomalies du corps calleux essentiellement aux agénésies complètes. Cependant, ces dernières années, les corps calleux courts sont devenus un motif croissant de consultation en échographie diagnostique car la mesure du corps calleux en coupe sagittale, non requise dans les recommandations officielles, est de plus en plus réalisée en échographie de dépistage (19).

Sur le plan biométrique, la croissance du corps calleux est linéaire au fil de la grossesse avec un diamètre antéro-postérieur retrouvé à 20 mm, 33-34 mm et 38-40mm à 20 SA, 28 SA et 30 SA respectivement.

Un corps calleux court est défini par une mesure antéropostérieure inférieure au 1^{er} percentile selon les courbes utilisées. Il faut souligner l'absence de standardisation de la mesure et la présence de plusieurs courbes disponibles dans la littérature et des différences entre mesures échographiques et IRM et des différences en échographie selon les auteurs, montrant que cette mesure reste difficile et imparfaitement reproductible quelle que soit la technique d'imagerie prénatale utilisée (10,15,20).

Sur le plan diagnostique, il convient de souligner la différence entre le diagnostic d'agénésie complète du corps calleux et un diagnostic de corps calleux court faisant suspecter une agénésie partielle.

En effet, le diagnostic d'une agénésie complète du corps calleux est relativement aisé en imagerie prénatale et accessible au dépistage puisqu'il peut être porté sur une coupe axiale du cerveau fœtal du fait de la présence constante de signes indirects, en premier lieu, par l'absence de cavité septale ou de complexe antérieur, mais aussi par la présence du signe du « triple feuillet » et d'une dysmorphie ventriculaire caractéristique (parallélisme ventriculaire sur une coupe axiale associé à une colpocéphalie). D'autres signes indirects sont retrouvés en coupe coronale comprenant l'ascension du 3^{ème} ventricule et l'aspect en cornes de taureau des cornes frontales. La réalisation des coupes sagittales permet de retrouver directement l'absence de corps calleux associé à l'aspect radiaire des sillons sur le versant interne des hémisphères cérébraux (21–24).

En cas de corps calleux court faisant suspecter une agénésie partielle, il faut souligner le caractère plus inconstant des signes indirects puisque la dysmorphie ventriculaire n'a été retrouvé que dans 14 cas (33%) et une colpocéphalie dans 4 cas (9,5%) dans notre série (25). En dépistage, il convient d'être attentif à une dysmorphie de la cavité septale retrouvée dans 14 cas (33%), et plus particulièrement à l'inversion des rapports des diamètres transverse et antéro-postérieur orientant vers une dysgénésie calleuse comme rapporté par Shen et al. (12).

Si intuitivement, la fréquence des signes indirects devrait être d'autant plus grande que le corps calleux est court, nous n'avons pas trouvé dans notre série une proportion significativement différente de signes indirects au sein des groupes A,B,C, probablement lié à l'effectif réduit du groupe C qui présente malgré tout une fréquence de signes indirects plus importante par rapport aux groupes A et B [Annexe 1].

La moindre fréquence des signes indirects rend donc la mesure du corps calleux en coupe sagittale médiane souvent nécessaire au diagnostic d'un corps calleux court. Il convient de souligner ici l'importance d'une coupe strictement médiane pour poser un diagnostic de corps calleux court, qui s'avère en pratique de réalisation souvent difficile. Cette coupe sagittale médiane doit reposer sur la présence de deux repères anatomiques : les OPN comme repère antérieur et le vermis en postérieur, caractérisé

par son échogénicité accentuée par rapport aux hémisphères cérébelleux adjacents. Dans notre série, cette coupe n'a pas pu être réalisée dans 3 cas du fait de la présentation céphalique basse, ni par voie sus-pubienne ni par voie endo-vaginale. Dans de telles situations, il faut souligner l'intérêt potentiel de l'étude du corps calleux en acquisition multi-planaire en échographie 3D, en sachant que la perte de résolution spatiale de la reconstruction peut rendre difficile l'analyse du corps calleux en cas de dysgénésie calleuse à type de corps calleux court (26–28).

Il faut en effet souligner que toute obliquité dans la réalisation d'une coupe sagittale médiane (coupe off-sagittal) peut induire une fausse image de corps calleux, et ceci est d'autant plus vrai que la dysgénésie est limitée (groupes A et B). Dans notre expérience, cette erreur est à l'origine fréquemment de biométrie calleuse erronée, le plus souvent conduisant à surestimer sa longueur [Figure 11], comme bien illustré dans la littérature dans les dysgénésies calleuses associées à un lipome curvilinéaire.

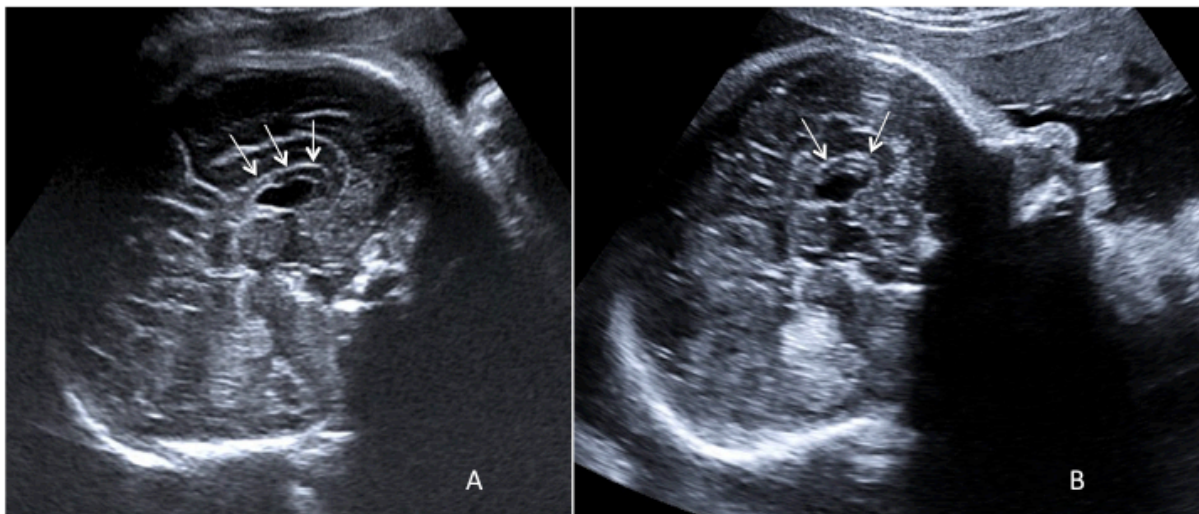


Figure 11: Fausse image de corps calleux complet

Fœtus de 31 SA.

- A. Coupe sagittale paramédiane. Création d'une fausse image de corps calleux complet car coupe off sagittale médiane.
- B. Coupe sagittale médiane: passage par OPN et vermis cérébelleux. Agénésie partielle du corps calleux. Image du groupe B.

Par ailleurs, en IRM fœtale, il convient de ne pas prendre pour une structure commissurale calleuse les veines cérébrales internes localisées dans le prolongement postérieur du corps calleux. Enfin, à l'autre extrémité du spectre des corps calleux courts, la difficulté peut être de ne pas identifier l'ébauche calleuse d'une dysgénésie

calleuse du groupe C, conduisant à assimiler cette dysgénésie à une agénésie complète, même si l'incidence en termes de pronostic est probablement faible.

Cette coupe sagittale strictement médiane permet une mesure fiable du diamètre antéro-postérieur pour poser le diagnostic de corps calleux court. Il faut souligner que du fait de la meilleure résolution spatiale de l'échographie par rapport à l'IRM, nous avons retrouvé une meilleure fiabilité dans notre série de la mesure échographique par rapport à la mesure IRM si l'on se base sur l'IRM post natale comme gold standard (20).

Enfin, l'importance de cette coupe sagittale médiane repose non seulement dans une mesure fiable du diamètre antéro-postérieur mais aussi dans l'identification anatomique des différentes parties constituant le corps calleux, permettant de distinguer des corps calleux courts mais complets des corps calleux courts incomplets, correspondant à des agénésies partielles.

2) Description anatomique précise d'un corps calleux court

Le corps calleux normal se compose en antéro-postérieur d'un bec, genou, corps et splénium. Embryologiquement, il est important devant un corps calleux court de pouvoir identifier le splénium en arrière et le genou, ainsi que le bec qui est la dernière partie à se former, en avant.

L'échographie, du fait de sa résolution spatiale supérieure, permet en théorie une analyse précise du corps calleux pour le diagnostic et la description anatomique des dysgénésies calleuses sous réserve d'une coupe sagittale médiane stricte. L'échographie par son approche soit antérieure, soit postérieure du corps calleux permet une analyse respectivement du genou et du bec en antérieur et du splénium en postérieur.

L'IRM permet en revanche, quelle que soit la présentation et le morphotype de la patiente, la réalisation d'une coupe sagittale médiane, sous réserve d'une immobilité fœtale pas toujours acquise même en cas de prémédication maternelle. Cependant, la nécessité de réaliser des coupes épaisses (4 mm le plus souvent, dans la mesure où des coupes plus fines sont associées à une perte de signal) rend la résolution spatiale moindre en particulier en antérieur, où la proximité des lobes frontaux et le moindre environnement liquidien, est à l'origine d'effet de volume partiel entre les structures commissurales et les lobes frontaux. De ce fait, l'analyse du genou et du bec est souvent plus délicate, alors que l'analyse du splénium est facilitée en IRM par l'hypersignal T2 des espaces arachnoïdiens environnants plus larges et la meilleure résolution en contraste de l'IRM (LCR-parenchyme) par rapport à l'échographie.

Ces considérations techniques, basées sur la résolution spatiale et en contraste respectivement de l'échographie et de l'IRM, expliquent que certaines agénésies calleuses partielles du groupe A avec seulement une partie du genou et/ou du bec absentes sont mieux visualisées par US et peuvent être plus difficilement objectivables en IRM. Il faut cependant souligner que l'analyse du bec est difficile quelle que soit la technique mais reste plus aisée en échographie par voie antérieure (20,29,30). De ce fait, en imagerie prénatale l'échographie et l'IRM sont complémentaires quant à la description anatomique du corps calleux et de ses anomalies, et dans notre expérience, la comparaison des données de l'échographie et de l'IRM prénatales conclut à une

forte concordance ($\kappa= 0,77$) concernant la classification de chaque type de corps calleux en groupe A, B ou C.

La littérature en IRM post-natale souligne l'intérêt de la ligne « Commissure blanche – Corps mamillaires » pour l'analyse de la partie corporéale antérieure et du genou dans le cas d'un corps calleux court (6). En effet, dans l'espèce humaine, le genou se projette en avant de cette ligne, du fait de la croissance bidirectionnelle du corps calleux en rapport avec la croissance des lobes frontaux. Si cette ligne « commissure blanche-corps mamillaires » représente un outil d'imagerie utile dans l'analyse des corps calleux courts, comme nous l'avons montré dans une observation prénatale de dysgénésie calleuse dans le cadre d'un SAF, les deux éléments anatomiques permettant de tracer cette ligne sont difficilement repérables en IRM foetale, rendant donc son utilisation limitée [Figure 12].

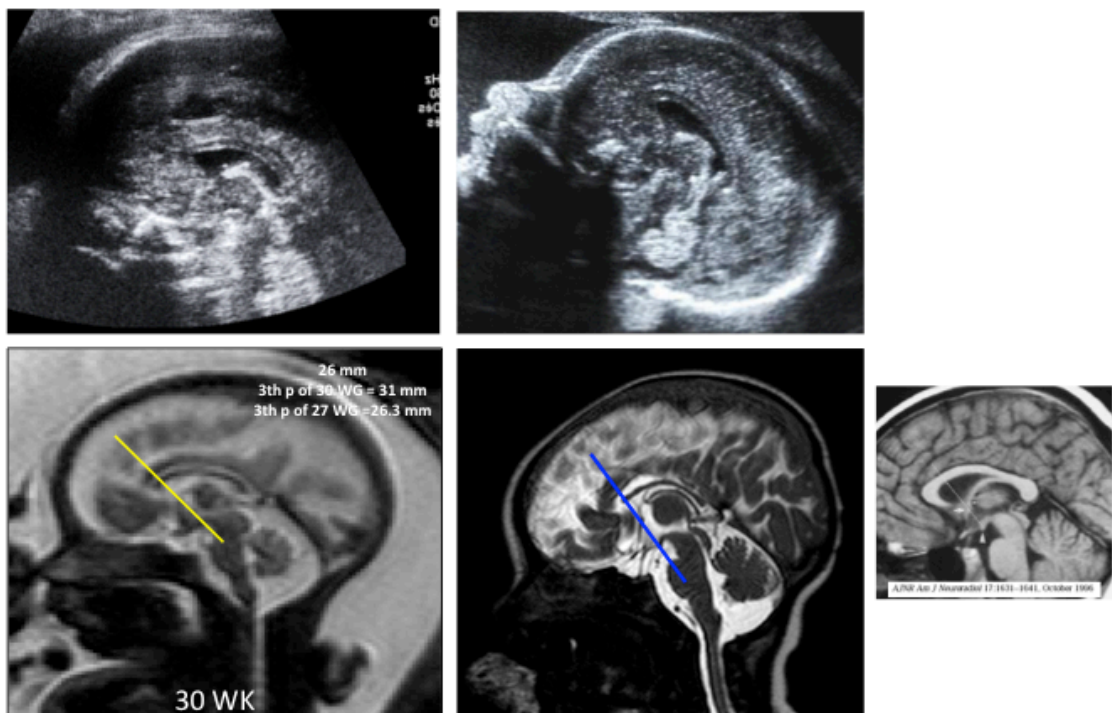


Figure 12: Fœtus avec syndrome d'alcoolisation foetale

Coupes sagittales médianes échographiques à 28SA, Corps calleux court hypoplasique, absence de genou, défaut de modelage du splénium.

Coupes sagittales médianes IRM, ligne « commissure blanche-corps mamillaires » permettant d'observer l'absence de genou en avant de cette ligne.

Concernant le splénium, son développement et le modelage tardif en prénatal se poursuivant même en post-natal, rend compte d'un splénium mince en prénatal, parfois difficilement repérable en imagerie foetale dans la mesure où il peut être difficile à

distinguer de la partie corporeale postérieure avec laquelle il partage une épaisseur voisine (contrairement en post-natal où le splénium présente un renflement le distinguant du corps et de l'isthme) (31). De même, la présence des veines cérébrales internes peut, comme nous l'avons précédemment signalé, mimer une partie corporeale postérieure ou un splénium.

Une IRM post natale trop précoce montre un splénium souvent trop fin comme constaté dans notre série pour les cas où le splénium était présent (IRM réalisée à 1,8 mois en moyenne). Une IRM réalisée plus tardivement permettrait d'apprécier la bonne croissance du splénium avec, de ce fait une moins bonne corrélation avec l'imagerie prénatale (20). Il est important de souligner qu'un splénium présent en prénatal ou post natal précoce ne présage pas de sa croissance future.

3) *Épaisseur*

En pratique, l'appréciation de l'épaisseur du corps calleux est le plus souvent subjective (du fait de l'imprécision de la mesure sur une petite structure) même si des tables de référence existent en particulier en cas de corps calleux fins dans la mesure où pour les corps calleux épais une épaisseur supérieure à 5 mm est considérée comme pathologique (9).

Un corps calleux fin est dit « hypoplasique ».

Dans la mesure où le corps calleux est un organe commissural, son épaisseur est en relation avec le nombre d'axones commissuraux. Ainsi, en présence d'un corps calleux hypoplasique, il convient de rechercher en premier lieu l'existence soit d'une microcéphalie associée, soit d'une lésion clastique focale ou étendue pouvant rendre de compte de l'amincissement focal ou étendu du corps calleux, en rapport avec la réduction du volume axonal.

A noter qu'aucun cas de corps calleux court et fin ne présentait une lésion clastique ou une microcéphalie pouvant rendre compte de cette anomalie d'épaisseur.

Concernant un aspect de corps calleux épais, il peut s'agir d'un aspect transitoire identifié en particulier au 2^{ème} trimestre et disparaissant en fin de grossesse en rapport avec une modification physiologique liée à un élagage axonal (axonal pruning) (1,7). En effet, la sélectivité neuronale qui se met en place dès la fin de la grossesse et se poursuivra en post-natal, est à l'origine d'une apoptose d'axones à visée commissurale rendant compte d'un amincissement physiologique en fin de grossesse ou d'un aspect « épais » au 2^{ème} trimestre.

L'anomalie d'épaisseur du corps calleux peut s'associer à un corps calleux présentant un diamètre antéro-postérieur normal ou à un corps calleux court [Figure 13]. Cette anomalie d'épaisseur peut aussi intéresser une partie anatomique du corps calleux, alors que les autres parties présentent une épaisseur normale. En US la distinction entre l'échogénicité des corps calleux fins et de celle des espaces péri cérébraux est faible et sera beaucoup mieux appréciée en IRM en séquence T2 du fait de l'importante différence de signal entre structure parenchymateuse et structure liquidienne.

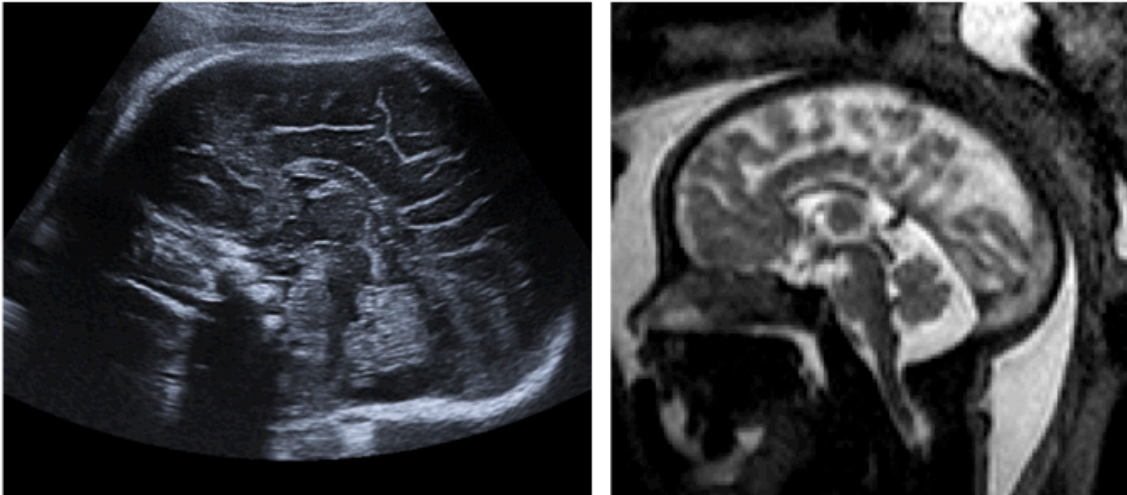


Figure 13: Corps calleux épais

Fœtus de 32+5SA: coupes sagittales médianes (US et IRM)
Epaisseur en échographie = 6 mm.

L'intégration à notre classification en A, B, C de l'anomalie d'épaisseur associée à un corps calleux bréviligne nous a conduit à qualifier de (+) les corps calleux soit épais, soit hypoplasiques.

Dans notre expérience, la concordance des imageries prénatales était forte ($\kappa = 0,77$) concernant la classification dans les groupes A, B, C comme nous l'avons vu précédemment toutefois, les corps calleux hypoplasiques étaient plus fréquemment retrouvés en IRM alors qu'ils semblaient d'épaisseur normale en US. En post natal, la concordance avec l'IRM prénatale en termes d'épaisseur était parfaite : chaque corps calleux qualifié d'hypoplasique en prénatal l'était aussi en post natal. Cependant il est intéressant de souligner que pour 2 cas sur 3 où les corps calleux étaient qualifiés « d'épais » en US prénatale, les IRM pré et post natales n'étaient pas en faveur d'une anomalie d'épaisseur ce qui renforce le fait que la précision en IRM est supérieure à celle de l'US pour l'évaluation de l'épaisseur du corps calleux.

4) Environnement péri-calleux dans les corps calleux courts : kyste interhémisphérique et lipome

Un corps calleux court peut traduire une dysgénésie secondaire à une lésion préexistante sur la ligne médiane, essentiellement un lipome ou un kyste interhémisphérique. Cette lésion préexistante constitue donc un obstacle au passage des fibres commissurales constituant le corps calleux. Le contexte diagnostique est souvent bien différent entre kyste et lipome péricalleux. En effet, une formation kystique interhémisphérique est souvent aisément repérée en échographie, d'autant que ce kyste peut être parfois très volumineux. Ces formations kystiques volumineuses sont le motif premier pour référer la patiente alors même que l'anomalie calleuse est souvent non diagnostiquée, avec un corps calleux souvent limité à une simple ébauche (groupe C) [Figure 7]. L'échographie doit donc s'attacher à rechercher une agénésie calleuse partielle devant toute formation kystique inter-hémisphérique.

En revanche, dans le cadre des lipomes péri-calleux, le point d'appel échographique est la présence d'un corps calleux court alors que le lipome est souvent initialement non diagnostiqué comme cela l'a été dans un de nos cas, où le diagnostic a été redressé en post natal. En effet, l'identification du lipome péricalleux est souvent difficile au 2^{ème} trimestre, en particulier en cas de lipome curvilinéaire, qui se présente initialement comme un aspect plus échogène et plus épais du sillon péricalleux. Atala et al. ont en effet montré que l'échogénicité et l'épaisseur de ce lipome augmentait au 3^{ème} trimestre, devenant alors de diagnostic plus aisé. La même équipe a souligné qu'en IRM, ce lipome curvilinéaire est aussi difficilement repérable du fait de l'absence, en prénatal, d'hypersignal T1 caractéristique de la graisse bien retrouvé en post-natal et de la traduction de cette environnement grasseux sous forme d'un hyposignal T2 souvent discret [Figure7].

Le diagnostic de lipome curvilinéaire devant un corps calleux court est donc souvent difficile, alors même que ce diagnostic est crucial sur le plan du pronostic post-natal dans la mesure où ce type de lipome est associé le plus souvent à un développement psycho-moteur normal (32,33).

5- Signes indirects « atypiques »

Comme nous l'avons souligné, les signes indirects, quoique plus inconstants dans les corps calleux courts, peuvent être une porte d'entrée dans le diagnostic de dysgénésie calleuse. Nous avons déjà décrit ces signes portant sur la cavité septale, la dysmorphie ventriculaire (parallélisme des ventricules latéraux, déformation des cornes frontales en cornes de taureau, colpocéphalie, ascension du 3^{ème} ventricule, sillons radiaires sur la face interne des hémisphères) et la présence d'un signe du « triple feuillet ».

La présence de ces signes orientant vers une dysgénésie calleuse de type agénésie permet, en cas d'anomalie calleuse isolée, d'orienter le conseil prénatal vers un discours plutôt rassurant, en l'absence de consanguinité et d'anomalie cytogénétique (34–39).

Dans notre série, nous avons retrouvé deux signes indirects « atypiques » qu'il convient de commenter pour orienter le conseil prénatal.

Dans trois cas, il a été retrouvé une distorsion de la partie antérieure de la scissure interhémisphérique (DSIH). Vinurel et al. ont montré qu'une telle DSIH est à considérer comme une variante anatomique devant conduire à rechercher une anomalie d'organisation cérébrale, en particulier de la ligne médiane, et ne saurait être considérée comme une malformation associée (13). Cette DSIH est donc à intégrer à un corps calleux court au même titre que l'anomalie de la cavité septale et peut donc être considérée comme un signe indirect d'anomalie de la ligne médiane sans incidence pronostique.

Deux cas présentaient une dysmorphie très particulière des cornes frontales avec un aspect en gouttes en coupe coronale [Figure 6]. Cette dysmorphie a été retrouvée en particulier dans une forme familiale de corps calleux courts [Figure 14]. Dans notre expérience, une telle dysmorphie des cornes frontales est à considérer comme un élément d'orientation vers une dysgénésie calleuse syndromique dont le pronostic ne saurait être assimilé aux corps calleux présentant des signes indirects « classiques » d'agénésie calleuse.

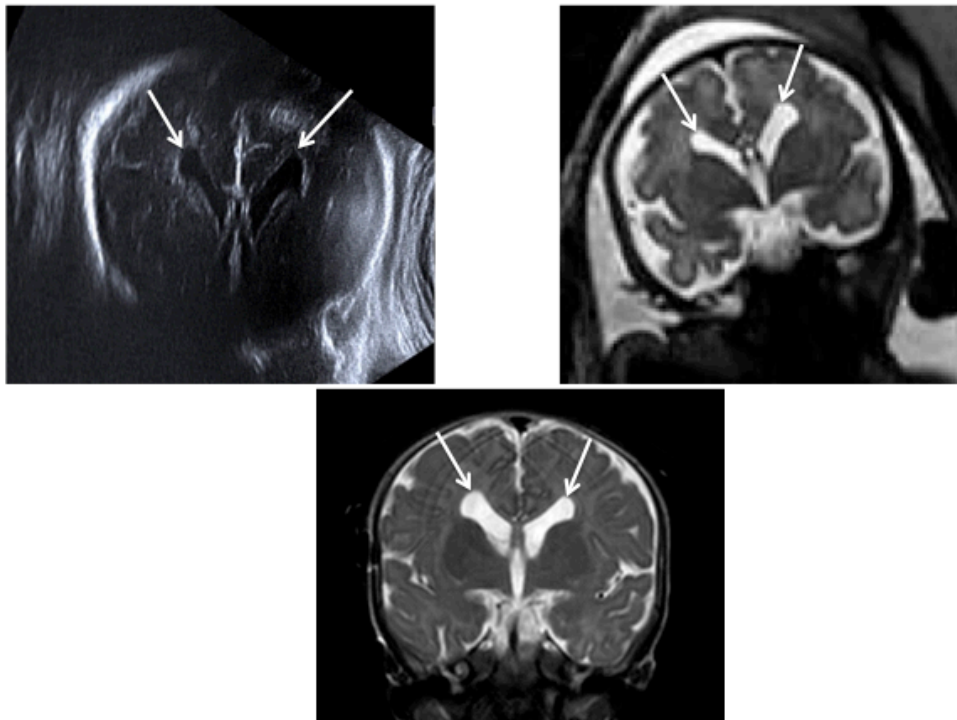


Figure 14: Aspect en goutte des cornes frontales

Coupes coronales.

En haut: US et IRM prénatales, les flèches (→) montrent l'aspect particulier des cornes frontales.

En bas: IRM post natale du frère aîné montrant exactement le même aspect que le cas de notre série

Enfin, il faut insister sur les corps calleux hypoplasiques très fins, pouvant être plus ou moins courts, sans aucun signe indirect classique d'agénésie calleuse, dans un contexte de consanguinité, devant orienter vers une étiologie métabolique, en particulier vers un déficit en PDH ou hyperglycinémie sans cétose (40).

6) Contexte

Concernant les données épidémiologiques des anomalies calleuses a priori isolées, l'incidence précise en anténatal est mal connue en population générale. Roebuck et al. rapporte une incidence de 0,3% (41). Toutefois, une consanguinité, une prise de toxiques (Alcool, anti-vitamine K...) ou une épilepsie maternelle sévère doivent être recherchés à l'interrogatoire car ces éléments sont considérés comme des facteurs de risque (1).

Les anomalies calleuses sont fréquentes dans le syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF) avec une incidence de 6,8% et une atteinte des parties antérieure et/ou postérieure du corps calleux (41,42). C'est effectivement le cas dans notre série pour un cas d'alcoolisation foetale qui appartient au groupe A avec une absence de genou et un défaut de modelage du splénium. Certains articles rapportent des atteintes de la connectivité commissurale en cas de syndrome d'alcoolisation foetale. Notamment lors de tâches impliquant la coordination bimanuelle (qui utilise les connexions calleuses entre les cortex moteurs), les enfants atteints de SAF sont plus lents mais pas moins précis (43). Cela suggère que la partie postérieure du corps calleux est particulièrement vulnérable aux effets de l'alcool avec un impact post-natal négatif sur l'intégration visuo-motrice et la coordination bimanuelle (1). Cependant, il faut souligner que dans notre cas le développement psychomoteur était normal avec une scolarisation en CP pour un enfant faisant partie des plus âgés de notre série.

La notion de cas familiaux avec transmission récessive ou dominante de dysgénésie calleuse conduit à discuter l'opportunité de réaliser une IRM cérébrale systématique aux 2 parents et à obtenir des données d'imagerie chez tout membre de la famille présentant un retard psychomoteur inexpliqué. Notre série comporte deux histoires familiales d'anomalie calleuse isolée chez le premier enfant du couple. Les IRM parentales ont toutes été normales et les anomalies calleuses observées en anténatal étaient identiques à celles observées chez le cas index.

Dans le 1^{er} cas, une dysmorphie des cornes frontales en goutte est retrouvée chez le frère aîné et dans notre cas prénatal. Les deux enfants présentent tous deux un développement psychomoteur normal avec un suivi de 20 mois chez notre cas prénatal. Dans le 2^e cas familial, un diagnostic de surdité sévère a été porté chez les deux enfants ayant conduit à évoquer le syndrome de Chudley-McCullough n'ayant pas été

confirmé génétiquement. L'évolution psychomotrice de ces deux enfants est satisfaisante.

7) Bilan génétique et consultation prénatale dédiée

Toute histoire familiale impose une consultation génétique à la recherche d'une entité syndromique d'autant qu'il existe en imagerie des signes indirects atypiques (cornes frontales en goutte) comme retrouvés dans certains cas familiaux comme décrit précédemment.

D'une manière systématique, toute dysgénésie calleuse impose la réalisation d'un caryotype et d'une ACPA (1,37,44). Ces examens cytogénétiques se sont révélés normaux pour les cas familiaux et ont été proposés à toutes les patientes de notre série avec un taux de réalisation de 78,5% (33 patientes). Le lien entre anomalies calleuses (même isolées) et anomalies chromosomiques, géniques ou métaboliques est rapporté dans plusieurs entités syndromiques (40,45–49).

Une anomalie de l'ACPA a été retrouvée chez 2 de nos patients correspondant respectivement à une translocation déséquilibrée et une délétion partielle. Dans ces deux cas, les remaniements impliquaient plusieurs gènes et il est intéressant de noter que ces deux anomalies chromosomiques n'intégraient aucun gène connu impliqué dans la formation du corps calleux.

Il est donc important en cas de remaniements chromosomiques que les couples soient vus en prénatal non seulement par un neuropédiatre mais aussi par un généticien pour mieux préciser l'expression phénotypique clinique du remaniement en fonction des différents gènes impliqués. Seront exposés par ailleurs les éventuels risques de récurrence en lien avec cette anomalie chromosomique.

8) Pronostic post natal

Le conseil prénatal donné aux parents d'un fœtus porteur d'une anomalie calleuse isolée est source de débat dans la mesure où l'évaluation pronostique est délicate. De ce fait, la décision des parents de poursuivre ou non la grossesse est très différente en fonction des couples mais aussi de l'informations reçue et au sein des différents CPDPN sur le territoire national (37).

L'évaluation clinique post natale comportait pour chaque enfant un interrogatoire parental sur le comportement de leur enfant (l'âge d'acquisition de la marche est un bon critère objectif du développement moteur) et une évaluation en consultation neuropédiatrique. Cependant il n'a pas été utilisé pour tous les enfants d'échelle d'évaluation cognitive standardisée. Le suivi était de 30 mois en moyenne (8 – 79 mois) avec 3 enfants ayant un suivi très court (entre 8 et 12 mois). Il y a eu un perdu de vue. Dans notre série, l'évaluation psychomotrice était satisfaisante (groupe 1) pour 25 enfants (69%). Elle était correcte avec un développement imparfait mais sans déficience intellectuelle (groupe 2) pour 4 enfants (11%) et 6 enfants (17%) avaient un retard neuro-développemental (groupe 3).

Le suivi post natal de notre cohorte montre donc une évolution plutôt bonne chez les enfants avec une dysgénésie calleuse isolée (69% d'évolution favorable) ce qui est concordant avec les études existantes (37). Volpe et al. ont constaté que les résultats des agénésies calleuses partielles isolées étaient similaires à ceux des agénésies calleuses complètes isolées avec 75% de résultats favorables (50). Cependant il faut noter que l'évaluation des enfants a été faite dans une tranche d'âge pré scolaire pour la majorité d'entre eux ce qui peut, par conséquent, surestimer le bon pronostic de ces jeunes enfants. Même lorsque le résultat est bon, les troubles neuropsychiatriques (déficits de communication, d'interaction sociale, hyperactivité...) observés chez des enfants atteints d'agénésie complète pourraient apparaître plus tard dans la vie des enfants avec dysgénésie calleuse isolée dans une proportion qui est difficile à prédire. Néanmoins les contributions de la malformation elle-même, de l'environnement familial et des facteurs d'évolution individuels sur l'apparition de troubles neuropsychiatriques sont difficiles à appréhender (1,35,37–39,51). Un suivi post natal prolongé (au delà de 5 ans) permettrait de compléter les données sur l'état neurodéveloppemental de ces

patients notamment sur les interactions et l'admission scolaire afin de fournir des informations plus précises aux familles (50).

A noter que la valeur pronostique des différentes imageries pratiquées dans notre cohorte montre que l'échographie prénatale apparaît comme le meilleur examen concernant le pronostic des enfants atteints de dysgénésie calleuse isolée avec une meilleure aire sous courbe 0,67 IC₉₅ [0.43-0.90] (versus IRM prénatale 0,63 IC [0.38-0.87] et IRM postnatale 0,61 IC₉₅ [0.36-0.86]). Cependant ces écarts ne sont ni quantitativement importants, ni statistiquement significatifs. Le fait que l'aire sous courbe de l'échographie prénatale soit plus importante peut être expliqué par le fait que la résolution spatiale de l'échographie est meilleure. De plus, les données de notre centre d'expertise sont issues d'un seul expert ayant réalisé l'ensemble des analyses du corps calleux. Il était plus fiable en échographie qu'en IRM car la technique d'analyse est bien acquise avec une coupe sagittale strictement médiane. De ce fait il existe des biais avec une étude mono-centrique et mono-observatrice. L'IRM post natale est le gold standard pour l'évaluation des corps calleux en post natal concernant la description anatomique précise et la mesure antéro-postérieure du corps calleux. Les normes biométriques prennent en compte la longueur vraie du corps calleux (20).

9) Foetopathologie

Le choix des parents s'est orienté vers une IMG pour 6 fœtus de notre cohorte. Cinq ont eu un examen foetopathologique et parmi eux, 3 ont une corrélation parfaite entre ce qui a été observé en foetopathologie et les examens prénataux.

L'analyse foetopathologique d'une dysgénésie calleuse a type de corps calleux court revêt des limites et des pièges similaires à ceux que nous avons exposés pour l'analyse anatomique en imagerie prénatale. Ainsi en cas de dysgénésie calleuse il est important que soient réalisés systématiquement une analyse foetopathologique en coupe sagittale médiane impliquant une étroite collaboration entre la foetopathologie et la médecine fœtale. Par ailleurs le corps calleux étant une structure commissurale fine, il est sujet à une autolyse due à la macération qui peut rendre son analyse délicate voire impossible.

V- CONCLUSION ET PERSPECTIVES

Notre travail souligne l'importance d'une bonne analyse des dysgénésies calleuses en coupe sagittale médiane pour lesquelles l'échographie et l'IRM représentent deux modalités complémentaires dans la mesure où elles ont chacune leurs avantages (supériorité de l'échographie en termes de résolution spatiale avec analyse des parties antérieure et postérieure du corps calleux, reproductibilité et facilité d'obtention des 3 plans de coupe, meilleure résolution de contraste en IRM) et leurs limites (type de matériel et opérateur dépendant pour l'échographie, disponibilité limitée pour l'IRM foetale, difficultés d'interprétation si mouvements foetaux).

L'échographie apparaît supérieure à l'IRM prénatale dans des mains d'expert. Cette analyse ne se limite pas seulement au corps calleux en coupe sagittale mais doit intégrer l'environnement péricalleux (à la recherche de lipome péricalleux) ainsi que l'étude systématique de l'intégrité de la maturation et de l'organisation cérébrale pour pouvoir affirmer le caractère isolé de la dysgénésie.

Par ailleurs notre série met en évidence un pronostic favorable des dysgénésies calleuses à type de corps calleux court dans une proportion similaire à celle retrouvée que dans l'agénésie calleuse complète isolée en sachant qu'il se dessine une tendance d'un meilleur pronostic dans les formes du groupe A par rapport aux formes du groupe C.

Malgré une analyse anatomique structurée en imagerie nous n'avons actuellement pas la possibilité de discriminer les dysgénésies calleuses isolées relevant de pathologies syndromiques d'origine génique et de pronostic cognitif défavorable conduisant les parents à prendre une décision sur la poursuite ou non de la grossesse compte tenu d'une telle incertitude. Le développement du panel de gènes (Callosome (52)) impliqués dans les dysgénésies calleuses, incluant en particulier des gènes associés à un développement cognitif normal permettra à l'avenir d'améliorer le conseil prénatal. Ce panel de gènes a été réalisé chez 7 de nos cas. Certains de ces gènes pourront éventuellement être associés à un phénotype particulier en imagerie permettant des corrélations phénotype-génotype, soulignant l'importance d'une analyse anatomique rigoureuse.

En parallèle, le développement de l'imagerie de connectivité de type tractographie pourra aussi représenter dans l'avenir un élément anatomique à intégrer dans l'approche prénatale des dysgénésies calleuses (53).

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Paul LK. Developmental malformation of the corpus callosum: A review of typical callosal development and examples of developmental disorders with callosal involvement. *J Neurodev Disord*. 2011.
2. Bénézit A, Hertz-Pannier L, Dehaene-Lambertz G, Dubois. Le corps calleux : sa vie précoce , son œuvre tardive. Les malformations congénitales diagnostic anténatal devenir. 1992;1–16.
3. Huang H, Xue R, Zhang J, Ren T, Richards LJ, Yarowsky P, et al. Anatomical Characterization of Human Fetal Brain Development with Diffusion Tensor Magnetic Resonance Imaging. *J Neurosci* 2009;29(13):4263–73.
4. Rash BG, Richards LJ. A role for cingulate pioneering axons in the development of the corpus callosum. *J Comp Neurol*. 2001;434(2):147–57.
5. Mihrshahi R. The corpus callosum as an evolutionary innovation. *Journal of Experimental Zoology Part B: Molecular and Developmental Evolution*. 2006.
6. Kier EL, Truwit CL. The normal and abnormal genu of the corpus callosum: An evolutionary, embryologic, anatomic, and MR analysis. *Am J Neuroradiol*. 1996;
7. Innocenti GM, Price DJ. Exuberance in the development of cortical networks. *Nature Reviews Neuroscience*. 2005.
8. Innocenti GM, Clarke S. Multiple sets of visual cortical neurons projecting transitorily trough the corpus callosum. *Neurosci Lett*. 1983;41:27–32.
9. Achiron R, Achiron A. Development of the human fetal corpus callosum: A high-resolution, cross-sectional sonographic study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001.
10. Cignini P, Padula F, Giorlandino M, Brutti P, Alfò M, Giannarelli D, et al. Reference charts for fetal corpus callosum length: A prospective cross-sectional study of 2950 fetuses. *J Ultrasound Med*. 2014;33(6):1065–78.
11. Guibaud L. Contribution of fetal cerebral MRI for diagnosis of structural anomalies. *Prenatal Diagnosis*. 2009.
12. Shen O, Gelot AB, Moutard ML, Jouannic JM, Sela HY, Garel C. Abnormal shape of the cavum septi pellucidi: An indirect sign of partial agenesis of the corpus callosum. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015.

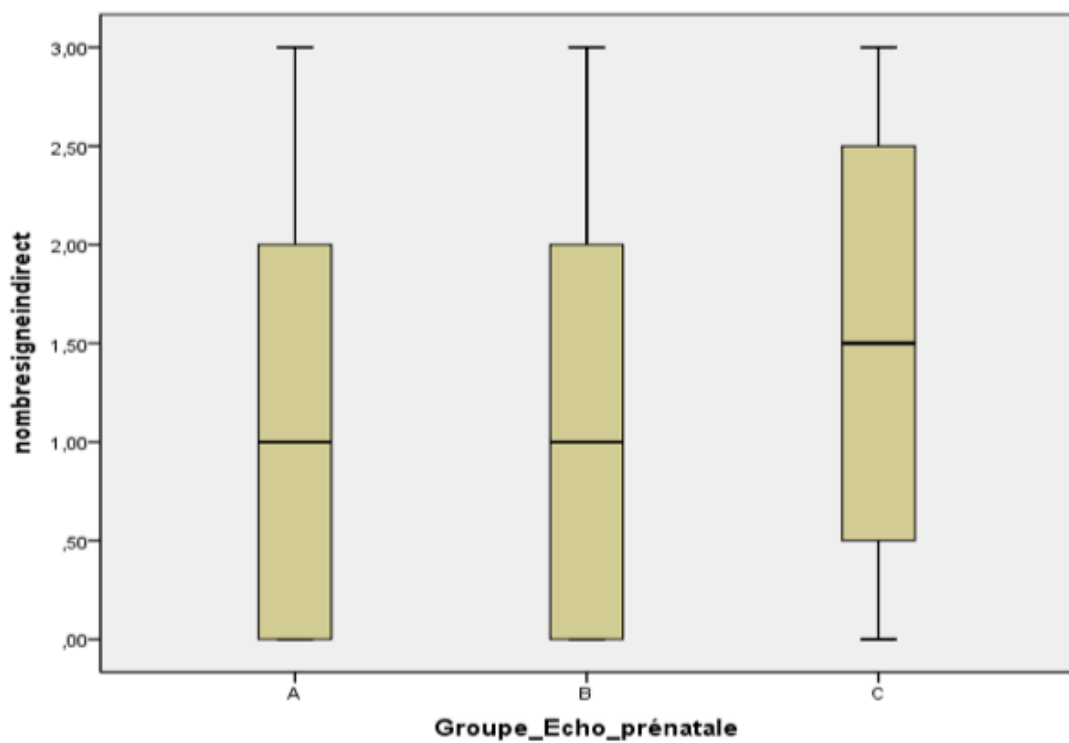
13. Vinurel N, Van Nieuwenhuysse A, Cagneaux M, Garel C, Quarello E, Brasseur M, et al. Distortion of the anterior part of the interhemispheric fissure: Significance and implications for prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2014.
14. Malinger G. Callosum: as Shown Development Sonography Normal Fetal by Transvaginal. 1993;1041–3.
15. Tilea B, Alberti C, Adamsbaum C, Armoogum P, Oury JF, Cabrol D, et al. Cerebral biometry in fetal magnetic resonance imaging: new reference data. *Ultrasound Obs Gynecol.* 2009;33:173–81.
16. Hanna RM, Marsh SE, Swistun D, Al-Gazali L, Zaki MS, Abdel-Salam GM, et al. Distinguishing 3 classes of corpus callosal abnormalities in consanguineous families. *Neurology.* 2011.
17. Rakic P, Yakovlev PI. Development of the corpus callosum and cavum septi in man. *J Comp Neurol.* 1968.
18. Paladini D, Malinger G, Monteagudo A, Pilu G, Timor-Tritsch I, Toi A. Sonographic examination of the fetal central nervous system: Guidelines for performing the “basic examination” and the “fetal neurosonogram.” *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology.* 2007.
19. Rüländ AM, Berg C, Gembruch U, Geipel A. Prenatal Diagnosis of Anomalies of the Corpus Callosum over a 13-Year Period. *Ultraschall der Medizin.* 2016;37(6):598–603.
20. Garel C, Cont I, Alberti C, Josserand E, Moutard ML, Ducou Le Pointe H. Biometry of the corpus callosum in children: MR imaging reference data. *Am J Neuroradiol.* 2011.
21. Cagneaux M, Guibaud L. From cavum septi pellucidi to anterior complex: how to improve detection of midline cerebral abnormalities. 2013;485–6.
22. Youssef A, Ghi T, Pilu G. How to image the fetal corpus callosum. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013.
23. Guibaud L, Lacalm A. Etiological diagnostic tools to elucidate isolated ventriculomegaly. 2015;1–11.
24. D'Ercole C, Girard N, Cravello L et al. Prenatal diagnosis of fetal corpus callosum agenesis by ultrasonography and magnetic resonance imaging. 1998;18:247–53.

25. Mordefroid M, Grabar S, André C, Merzoug V, Moutard M, Adamsbaum C. Partial corpus callosum agenesis. *J Radiol* . 2004;85(11):1915–26.
26. Merz E, Abramowicz JS. 3D/4D ultrasound in prenatal diagnosis: Is it time for routine use? *Clin Obstet Gynecol*. 2012;55(1):336–51.
27. Merz E, Pashaj S. Current role of 3D/4D sonography in obstetrics and gynecology. *Donald Sch J Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;7(4):400–8.
28. Pashaj S, Merz E. Detection of fetal corpus callosum abnormalities by means of 3-D ultrasound. *Ultraschall der Medizin, Suppl*. 2013;34:185–94.
29. Blondiaux E, Garel C. Fetal cerebral imaging - ultrasound vs. MRI: an update. *Acta radiol*. 2013.
30. Dhouib A, Blondiaux E, Moutard ML, Billette De Villemeur T, Chalard F, Jouannic JM, et al. Correlation between pre- and postnatal cerebral magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011.
31. Barkovich AJ, Kjos BO. Normal postnatal development of the corpus callosum as demonstrated by MR imaging. *Am J Neuroradiol*. 1988;9(3):487–91.
32. Atallah A, Lacalm A, Massoud M, Massardier J, Gaucherand P, Guibaud L. Prenatal diagnosis of pericallosal curvilinear lipoma: specific imaging pattern and diagnostic pitfalls. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2018;51(2):269–73.
33. Ickowitz V, Eurin D, Rypens F, Sonigo P, Simon I, David P, et al. Prenatal diagnosis and postnatal follow-up of pericallosal lipoma: Report of seven new cases. *Am J Neuroradiol*. 2001.
34. Van Bogaert P, Moutard M-L, Kieffer V, Feingold J, Kieffer F, Lewin F, et al. Agenesis of corpus callosum: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst*. 2003;19:471–6.
35. Francesco P, Maria-Edgarda B, Giovanni P, Dandolo G, Giulio B, Pisani F. Prenatal diagnosis of agenesis of corpus callosum: what is the neurodevelopmental outcome? *Pediatr Int*. 2006;48:298–304.
36. Santo S, D'antonio F, Homfray T, Rich P, Pilu G, Bhide A, et al. Counseling in fetal medicine: Agenesis of the corpus callosum. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2012.
37. Moutard ML, Kieffer V, Feingold J, Lewin F, Baron JM, Adamsbaum C, et al. Isolated corpus callosum agenesis: A ten-year follow-up after prenatal diagnosis (How are the children without corpus callosum at 10 years of age?). *Prenat Diagn*. 2012.
38. Sotiriadis A, Makrydimas G. Neurodevelopment after prenatal diagnosis of

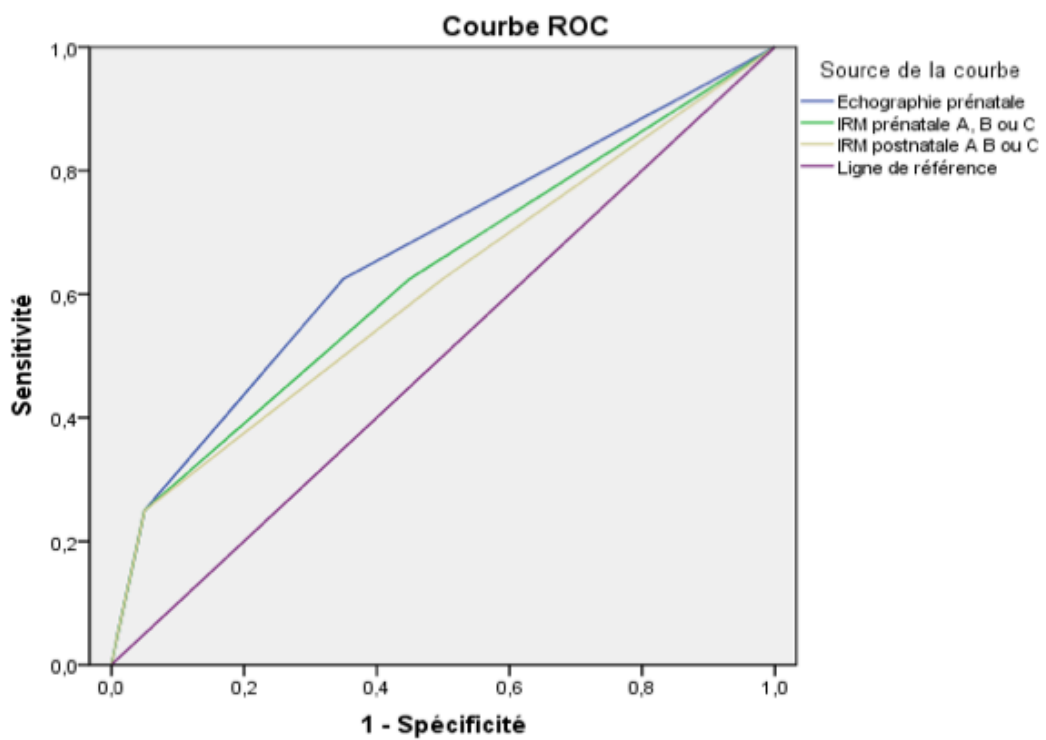
- isolated agenesis of the corpus callosum: An integrative review. *Am J Obstet Gynecol.* 2012.
39. DAntonio F, Pagani G, Familiari A, Khalil A, Sagies T-L, Malinger G, et al. Outcomes Associated With Isolated Agenesis of the Corpus Callosum: A Meta-analysis. *Pediatrics.* 2016.
 40. Alby C, Malan V, Boutaud L, Marangoni MA, Bessières B, Bonniere M, et al. Clinical, genetic and neuropathological findings in a series of 138 fetuses with a corpus callosum malformation. *Birth Defects Res Part A - Clin Mol Teratol.* 2016.
 41. Roebuck TM, Mattson SN, Riley EP. A review of the neuroanatomical findings in children with fetal alcohol syndrome or prenatal exposure to alcohol. *Alcohol Clin Exp Res.* 1998;22(2):339–44.
 42. Sowell ER, Mattson SN, Thompson PM, Jernigan TL, Riley EP, Toga AW. Mapping callosal morphology and cognitive correlates: Effects of heavy prenatal alcohol exposure. *Neurology.* 2001;57(2):235–44.
 43. Roebuck-Spencer TM, Mattson SN, Marion SD, Brown WS, Riley EP. Bimanual coordination in alcohol-exposed children: Role of the corpus callosum. *J Int Neuropsychol Soc.* 2004;10(4):536–48.
 44. Isapof A, Kieffer V, Sacco S, Billette De Villemeur T, Gelot A, Garel C, et al. Impact du dépistage anténatal des agénésies du corps calleux sur le devenir des grossesses. Etude de 155 dossiers de 2000 à 2006. *Arch Pediatr.* 2010;17:226–32.
 45. Mignot C, Moutard M-L, Rastetter AS, Boutaud L, Heide S, Billette T, et al. Letter to the editor ARID1B mutations are the major genetic cause of corpus callosum anomalies in patients with intellectual disability. *Brain.* 2016;139; 1–5.
 46. Heide S, Keren B, Billette de Villemeur T, Chantot-Bastaraud S, Depienne C, Nava C, et al. Copy Number Variations Found in Patients with a Corpus Callosum Abnormality and Intellectual Disability. *J Pediatr.* 2017;185:160–166.
 47. Spaggiari E, Baumann C, Alison M, Oury JF, Belarbi N, Dupont C, et al. Mowat-wilson syndrome in a fetus with antenatal diagnosis of short corpus callosum: Advocacy for standard autopsy. *Eur J Med Genet.* 2013;56(6):297–300.

48. Marsh APL, Edwards TJ, Galea C, Cooper HM, Engle EC, Jamuar SS, et al. DCC mutation update: Congenital mirror movements, isolated agenesis of the corpus callosum, and developmental split brain syndrome. *Hum Mutat.* 2018;39(1):23–39.
49. Depienne C, Nava C, Keren B, Heide S, Rastetter A, Passemard S, et al. Genetic and phenotypic dissection of 1q43q44 microdeletion syndrome and neurodevelopmental phenotypes associated with mutations in ZBTB18 and HNRNPU. *Hum Genet.* 2017;136(4):463–79.
50. Volpe P, Paladini D, Resta M, Stanziano A, Salvatore M, Quarantelli M, et al. Characteristics, associations and outcome of partial agenesis of the corpus callosum in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006.
51. Mangione R, Fries N, Godard P, Capron C, Mirlesse V, Lacombe D, et al. Neurodevelopmental outcome following prenatal diagnosis of an isolated anomaly of the corpus callosum. *Ultrasound Obs Gynecol.* 2011;37:290–5.
52. Alby-averseng C. Etude clinique et génétique des anomalies du corps calleux chez le fœtus. 2015.
53. Bénézit A, Hertz-Pannier L, Dehaene-Lambertz G, Monzalvo K, Germanaud D, Duclap D, et al. Organising white matter in a brain without corpus callosum fibres. *Cortex.* 2015.

ANNEXES



Annexe 1: L'analyse de la proportion de signes indirects en fonction des groupes n'apparaît pas montrer qu'il y a plus de signes dans le groupe C dans lequel l'atteinte du corps calleux est plus sévère.



Annexe 2: Comparaison des valeurs pronostiques des 3 imageries réalisées :

Le meilleur examen concernant le pronostic des enfants atteints de dysgénésie calleuse est l'échographie prénatale avec une meilleure aire sous courbe 0,67 IC₉₅ [0.43-0.90]. Puis vient l'IRM prénatale 0,63 IC [0.38-0.87] et enfin l'IRM postnatale 0,61 IC₉₅ [0.36-0.86].

SERMENT

- *En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.*
- *Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.*
- *Admis (e) dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.*
- *Respectueux (se) et reconnaissant (e) envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.*
- *Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert (e) d'opprobre et méprisé (e) de mes confrères si j'y manque.*

RESUME

Introduction

Le diagnostic de dysgénésie calleuse impose la réalisation d'une coupe échographique sagittale médiane permettant l'analyse de chaque partie du corps calleux, de son épaisseur et de sa longueur antéro postérieure. Les anomalies calleuses sont à l'origine de nombreuses interrogations diagnostiques et pronostiques. Notre objectif était de mieux appréhender les dysgénésies calleuses en prénatal en termes de diagnostic et de suivi post natal.

Méthodes

Une étude rétrospective monocentrique de 42 cas de dysgénésie calleuse a été menée de 2010 à 2016. Le diagnostic prénatal incluait une coupe échographique sagittale médiane stricte et une IRM cérébrale fœtale afin de classer les dysgénésies :

- groupe A: dysgénésie intéressant le corps calleux à ses deux extrémités
- groupe B: agénésie partielle ou dysgénésie intéressant au moins un élément de la partie corporelle
- groupe C: ébauche de corps calleux

Une ACPA était systématiquement proposée. Le suivi post natal comportait une évaluation clinique du développement psychomoteur et une IRM cérébrale post natale avec un classement des enfants en :

- sous-groupe 1 : développement normal
- sous-groupe 2 : développement imparfait mais sans déficience intellectuelle
- sous-groupe 3 : retard global de développement

Résultats

42 fœtus avec un corps calleux court isolé ont été diagnostiqués (âge moyen 30 SA). La dysgénésie impliquait le bec et/ou le genou et/ou le splénium dans 21 cas (groupe A), impliquait au moins une partie du corps calleux dans 16 cas (groupe B) et était proche de l'agénésie complète dans 5 cas (groupe C). Les signes indirects incluaient : dysmorphie ventriculaire typique en corne de taureau (n=14), dysmorphie septale (n=14), parallélisme des ventricules latéraux (n=12), ventriculomégalie (n=4). Deux signes indirects non classiques incluaient : la distorsion de la scissure inter hémisphérique (n=3) et la dysmorphie ventriculaire atypique des cornes frontales en goutte sur une coupe coronale (n=2). Les lésions de la ligne médiane associées étaient les kystes inter hémisphériques (n=3) et les lipomes péricalleux (n=5). Une tendance non statistiquement significative d'un nombre plus important de signes indirects était retrouvée dans le groupe C. Deux anomalies chromosomiques ont été retrouvées parmi les 33 fœtus prélevés. L'issue des grossesses comprenait 6 IMG et 36 naissances. 31 enfants ont bénéficié d'une IRM post natale (âge moyen : 1,8 mois). Le suivi comportait une évaluation du développement psychomoteur sur un recul moyen de 30 mois [8-79 mois] et montrait 25 enfants (69%) dans le groupe 1, 4 enfants (11%) dans le groupe 2 et 6 enfants (17%) dans le groupe 3.

Conclusion

Notre travail souligne l'importance d'une coupe sagittale médiane dans le diagnostic prénatal des corps calleux courts dans la mesure où la fréquence des signes indirects apparaît plus faible que dans les agénésies complètes. L'échographie d'expertise apparaît supérieure à l'IRM prénatale pour l'analyse anatomique du fait de sa meilleure résolution spatiale. L'analyse doit intégrer l'environnement péricalleux (recherche de lipome) et l'étude systématique de l'intégrité de la maturation et de l'organisation cérébrale pour affirmer le caractère isolé. Notre série mets en évidence un pronostic favorable des corps calleux courts dans une proportion similaire à celle de l'ACC isolée en sachant qu'il y a une tendance d'un meilleur pronostic dans les formes du groupe A par rapport au groupe C. Malgré une analyse anatomique structurée, nous ne pouvons pas discriminer les dysgénésies calleuses isolées relevant de pathologies syndromiques d'origine génique et de pronostic cognitif défavorable conduisant les parents à prendre une décision sur la poursuite ou non de la grossesse dans une situation d'incertitude. Le développement du panel de gènes impliqués dans les dysgénésies calleuses, incluant des gènes associés à un développement cognitif normal, permettra d'améliorer le conseil prénatal. Certains pourront être associés à un phénotype particulier en imagerie permettant des corrélations phénotype-génotype, soulignant l'importance d'une analyse anatomique rigoureuse.