

**AGENESIE TOTALE ET ISOLEE DU CORPS CALLEUX A PROPOS D'UN CAS**



**TONATO BAGNAN J. A., FIOGBE MA., HOUNKPATIN B., MEVO A., LOKOSSOU A., DE SOUZA J., PERRIN R. X .**

Hôpital de la Mère et de L'Enfant-Lagune (HOMEL) de Cotonou. 01BP107 Bénin  
**Auteur correspondant :** Dr TONATO BAGNAN Josiane Angéline. Hôpital de la Mère et de l'Enfant Lagune (HOMEL-COTONOU), 01 BP 107 Cotonou. Maître Assistant de Gynécologie-Obstétrique. Faculté des Sciences de la Santé (FSS), 07 BP 366 Cotonou. Université d'Abomey-Calavi (UAC) - Cotonou (Bénin). Tél : (229) 90 02 56 81 / (229) 97 16 04 04. Email : angelinethonato@outlook.com , angelinetba@yahoo.fr

**RESUME**

Nous rapportons un cas d'agénésie du corps calleux. Il s'agissait d'un cas observé chez une gestante de 34 ans sur une période de 12 mois allant du 02 Janvier 2010 au 02 Janvier 2011 à l'Hôpital de la Mère et de l'Enfant Lagune (HOMEL) de Cotonou en collaboration avec le centre Hospitalo-Universitaire d'Amiens. L'échographie du 1er trimestre était normale mais les marqueurs sériques avaient donné un risque combiné pour la trisomie 21 égal à 1/139 qui est supérieur au taux normal qui est de 1/250. Le caryotype réalisé alors par amniocentèse était normal à 46XY. Au 2ème trimestre, l'échographie morphologique réalisée à 23SA avait montré une anomalie du complexe antérieur et une ventriculomégalie bilatérale sur la coupe axiale ; une absence du corps calleux sur la coupe sagittale. Une IRM fœtale réalisée au centre hospitalo-universitaire d'Amiens en France à 29SA avait noté une dilatation des cornes occipitales (colpocéphalie), un parallélisme des ventricules latéraux, une ascension du 3ème ventricule avec dilatation des cornes frontales donnant l'aspect en cornes de taureau et l'absence du corps calleux en coupe sagittale. Il ressort que l'échographie morphologique fœtale bien menée entre 20 et 24SA couplée à l'IRM entre 28 et 30SA sont indispensables au diagnostic mais ne peuvent préjuger du pronostic post natal.

**Mots clés :** Agénésie corps calleux ; Diagnostic anténatal ; IRM

**SUMMARY**

We return a case of agenesis of the corpus callosum. It was about a case observed at a gestant of 34 years on one period of 12 active months of January 02, 2010 to January 02, 2011 in the hospital of the mother and the child Lagoon (HOMEL) of Cotonou in collaboration with the Hospitalo-Academic center of Amiens. The scan of the 1st quarter was normal but serum markers had given a risk combined for the Down's syndrome equal to 1/139 who is superior to the normal rate that is of 1/250. The caryotype achieved then by amniocentesis was normal to 46XY. To the 2nd quarter, the morphological scan achieved to 23SA had shown an anomaly of the complex previous and a bilateral ventriculomegaly on the axial cut; an absence of the corpus callosum on the cut sagittal. An IRM fetal achieved to the hospitalo-academic center of Amiens in France to 29SA had noted a dilation of the occipital horns (colpoccephaly), a parallelism of the lateral ventricles, an ascension of the 3rd ventricle with dilatation of the frontal horns giving the aspect in horns of bull and the absence of the corpus callosum in cut sagittal.

It comes out again that the scan morphological fetal well led between 20 and 24SA coupled to the IRM between 28 and 30SA is indispensable to the diagnosis but cannot prejudge the prognosis post native.

**Key words:** Agenesy callous body; Diagnosis antenatal; IRM

**INTRODUCTION**

Le corps calleux est la principale commissure réalisant un pont de passage entre les deux hémisphères cérébraux. Il assure donc le transfert d'informations et la coordination entre eux. Il joue un rôle dans les fonctions complexes associant des tâches dévolues à chaque hémisphère : le langage pour le côté gauche ; la représentation visuelle, l'analyse spatiale et la perception pour le côté droit. Les lésions du corps calleux au cours de différents processus pathologiques (agénésie calleuse) auront pour conséquence une déconnexion cérébrale. L'absence de diagnostic d'une agénésie du corps calleux quel que soit son caractère pose la problématique dans la prise en charge du fœtus voire du nouveau-né. Nous

rapportons un cas d'agénésie du corps calleux chez une patiente de 34 ans à l'occasion d'un diagnostic anténatal à l'HOMEL.

**CADRE ET METHODE**

Il s'agit d'un cas, dont l'étude s'est déroulée sur une période de 12 mois allant du 2 Janvier 2010 au 2 Janvier 2011 à l'Hôpital de la Mère et de l'Enfant-Lagune (HOMEL) de Cotonou au Bénin en collaboration avec le Centre Hospitalo-Universitaire d'Amiens en France. Elle concerne l'agénésie du corps calleux.

**OBSERVATION CLINIQUE**

Madame D. Ida âgée de 34 ans 5ème geste 4ème pare avec 4 enfants vivants tous en bonne santé apparente et issus du même

couple. Elle exerce un métier d'agent comptable et ne consomme ni alcool ni tabac, avec un antécédent d'appendicectomie. Son conjoint âgé de 40 ans et tous deux chrétiens.

Le début de la grossesse remonte au 19 Octobre 2009 selon l'échographie de datation le 05 Janvier 2010 à l'HOMEL qui donne un terme de 13 SA + 2 jours. Le fœtus est indemne de toute anomalie morphologique précoce.

Le dosage des marqueurs sériques pour le dépistage de la trisomie 21 sur le prélèvement sanguin maternel du 28/01/2010 à 16 SA + 4 jours donne l' $\alpha$ FP : 17,80 UI/ml soit 0,64 MoM,  $\beta$ HCG libre 21,50 mg/ml soit 1,9 MoM avec un risque combiné de trisomie 21 au 2<sup>ème</sup> trimestre à  $1/139 > 1/250$ . Une amniocentèse est pratiquée le 12/02/2010 à l'HOMEL à 18 SA + 4 jours qui donnera un caryotype normal 46XY. Par ailleurs, le bilan sérologique infectieux révèle une immunisation contre la toxoplasmose et la rubéole. Le dépistage est négatif

pour le VIH, la syphilis et les hépatites B et C.

Au 2<sup>ème</sup> trimestre, l'échographie morphologique systématique réalisée le 16/03/2010 à 23SA note une ventriculomégalie bilatérale de 15mm. La patiente fut adressée à un échographe de diagnostic anténatal. Une échographie fut réalisée le 2/04/2010 à 25 SA + 5 jours et donne le diagnostic d'une agénésie du corps calleux avec ventriculomégalie bilatérale. Le reste du bilan morphologique et biométrique est normal. Le couple décide d'aller en France à Amiens pour les examens complémentaires en vue de confirmer le diagnostic.

L'IRM fœtale réalisé au Centre Hospitalo-Universitaire d'Amiens en France à 30 SA le 3/05/2010 avait noté une dilatation des cornes occipitales (colpocéphalie), un parallélisme des ventricules latéraux, une ascension du 3<sup>ème</sup> ventricule avec dilatation des cornes frontales donnant l'aspect en corne de taureau et l'absence du corps calleux en coupe sagittale. (Figure 1 à 6)



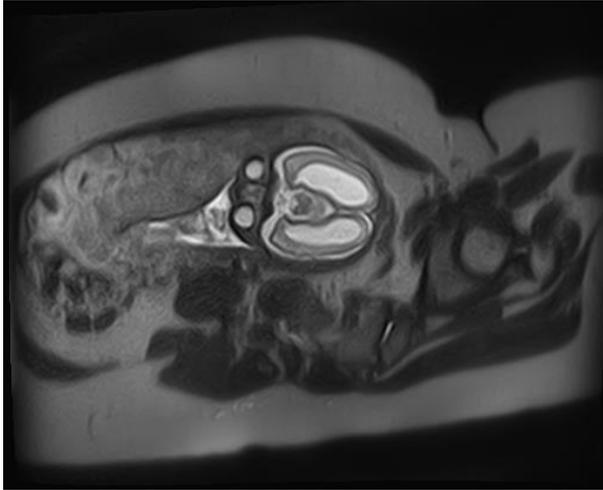
**Figure 1** : Coupe axiale du cerveau : 23 SA échographie morphologique



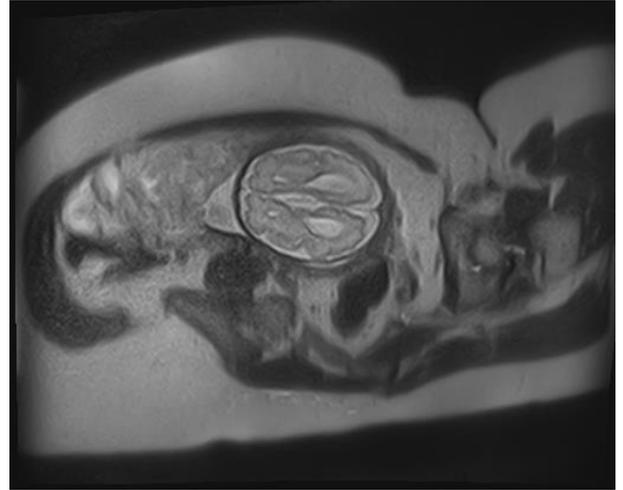
**Figure 2** : Anomalie du complexe antérieur



**Figure 3** : Fosse cérébrale postérieure normale



**Figure 4** : Dilatation isolée des cornes occipitales : colpocephalie



**Figure 5** : Colpocéphalie avec un vide interhémisphérique



**Figure 6** : Coupe coronale : ascension 3<sup>ème</sup> ventricule, dilatation des cornes frontales donnant un aspect en cornes de «taureau»

Le diagnostic connu, le couple décide en collaboration avec les médecins (obstétricien, neuropédiatre, le conseil génétique et le psychologue) d'une interruption médicale de la grossesse (IMG).

L'utilisation de Mifépristone et de Misoprostol suivie d'une perfusion d'ocytocique entraîne l'expulsion d'un fœtus de sexe masculin pesant 1900g sans malformation externe visible.

Les suites de couches immédiates ont été simples et Madame D. Ida est sortie de l'hôpital deux jours plus tard.



**Figure 7** : Fœtus expulsé, sans malformation externe visible

## DISCUSSION

Dans notre cas, il s'agit d'un couple qui n'a ni facteur de risque ni antécédent génétique particulier. La présente grossesse pathologique serait-elle le fait d'un cas sporadique récessif dans le couple lié au chromosome X ?

La pathologie des agénésies du corps calleux est insuffisamment élucidée. L'agénésie isolée du corps calleux (ACCI) est la malformation la plus fréquente du cerveau. Il s'agit de l'absence de développement ou développement imparfait du corps calleux encore appelée dysgénésie. Dans 50% des cas, elle n'est associée à aucune autre malformation. Elle est dite isolée [1,2]. L'agénésie du corps calleux peut survenir en association avec d'autres malformations dans 50% des cas. Elle touche une personne sur 150 à 2000 et n'est donc pas considérée comme rare. Son incidence dans la population générale est inconnue à cause de son caractère parfois totalement asymptomatique. Elle est estimée à 0,05 à 0,7%. [3].

Les pathologies pouvant s'associer à une agénésie du corps calleux sont multiples chez le fœtus. Il s'agit de malformations cérébrales (Dandy Walker), de maladie métabolique (hyperglycémie sans cétose), l'embryofoetopathie virale (rubéole, grippe), la prise de toxique (drogue, alcool), les anomalies chromosomiques (trisomies 8, 13, 18) dysplasie frontale [4].

Dans notre cas, l'agénésie du corps calleux est isolée. Les mécanismes d'une agénésie isolée du corps calleux sont peu connus. Il s'agit d'une anomalie de la plaque commissurale, un défaut de migration des axones calleux ou une anomalie des neurones calleux [3].

L'agénésie isolée du corps calleux pouvant être sporadique récessive liée au chromosome X autosomique récessive ou dominante [3,5]. Plusieurs chromosomes semblent impliqués dans le développement et le maintien du corps calleux [6, 2, 7] mais aucun gène n'a été identifié pour les agénésies isolées.

Le diagnostic anténatal de l'agénésie du corps calleux repose sur l'échographie et l'IRM fœtale [6, 2]. Le diagnostic ne peut se faire avant 18 SA [6] car la morphogénèse du corps calleux se fait après la 20<sup>ème</sup> SA. Ce qui confirme notre cas où le diagnostic est fait entre 23 et 25 SA.

Le risque génétique de trisomie 21 est élevé pour notre cas vu les résultats obtenus. Aucune recherche n'a fait ce constat contraire-

ment aux autres trisomies [2]. L'amniocentèse a permis d'exclure une anomalie du caryotype et d'affirmer le caractère isolée de l'ACC. Dans notre cas, l'agénésie du corps calleux est associée à une ventriculomégalie. Toutes les échographies pratiquées confirment la ventriculomégalie bilatérale qui dans 3% des cas est un signe d'appel [2]. Il s'agit d'un cas typique d'agénésie totale isolée excluant toute autre embryofoetopathie ou syndrome polymalformatif. La fosse postérieure est normale. Cette forme est rare mais reste la plus fréquente des anomalies cérébrale de diagnostic anténatal [5].

L'échographie et l'IRM sont indispensables au diagnostic. Le diagnostic est souvent aisé mais aucun test paraclinique ne peut évaluer l'évolution post natale. Moutard [2] l'a classé parmi les malformations de pronostic indéterminé.

La problématique de l'agénésie isolée du corps calleux réside dans le fait qu'il n'existe aucun parallélisme entre les différents aspects radiologiques et la symptomatologie fonctionnelle post natale [10, 9]. Or l'évaluation précise de ce pronostic devrait découler l'attitude médicale de l'interruption ou non de la grossesse. Dans notre cas, la ventriculomégalie bilatérale majeure à 15mm est un facteur de mauvais pronostic.

Selon NYDBERG [10], 75% des nouveau-nés porteur d'une agénésie du corps calleux isolée ont un développement normal jusqu'à 3 ans mais le pronostic est mauvais lorsqu'il s'agit de formes associées.

Dans la série des enfants suivis par Moutard [2], il y a une diminution du quotient intellectuel vers la limite avec l'âge (la lenteur, l'instabilité, le défaut d'attention, les troubles du langage) chez 22% des enfants de 4 ans et 2% à 6 ans. Malgré ce pronostic d'allure favorable, l'incertitude dans l'évaluation du pronostic post natal amène les couples et même le personnel médical à opter pour l'IMG dans la majorité des cas.

Dans notre cas comme dans la plupart des études [7] la hantise d'avoir un enfant avec de probables troubles neurologiques a certainement pesé sur la décision de l'IMG par ce couple multipare. Selon la littérature [1], la récurrence est de 2 à 3% en cas d'agénésie du corps calleux isolé. Cependant jusqu'à ce jour il n'a pas encore été rapporté des cas de récurrence dans un même couple. Cela se confirme dans notre cas où Madame D. Ida est

une multipare et aucun des autres enfants n'a présenté cette anomalie.

### **CONCLUSION**

Les malformations cérébrales dont l'ACC représentent une importante cause de morbidité et de mortalité périnatale mais souvent méconnues dans nos pays en voie de développement. L'agénésie du corps calleux est la malformation cérébrale la plus fréquente à révélation anténatale et la forme isolée a la proportion la plus importante variant entre 0,03 et 0,7%.

L'échographie morphologique fœtale bien menée entre 20 et 24 SA couplée à l'IRM à partir de 28SA sont indispensables au diagnostic mais ne peuvent préjuger du pronostic postnatal. La décision de l'IMG est médicolégale et tient compte de l'autorisation exclusive du couple après l'éclairage multidisciplinaire composé de l'obstétricien, du conseil génétique, du neuro-pédiatre et du généticien [5]. Il faut l'émergence des échographistes de référence au sein de la pyramide sanitaire en gynécologie-obstétrique dans notre pays pour un diagnostic anténatal précoce.

### **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

- 1- **BAULT JP, COQUEL P., LEVAILLANT JM, VILLE Y.** Pratique de l'Echographie Obstétricale au 2<sup>ème</sup> Trimestre : l'échographie de Dépistage Prénatal. Sauramps Médical 2011 : P 19-54
- 2- **MOUTARD M L, SACCO S, KIEFFER F, MAINCENT K, DORISON N, ADAMSBAUM C, BILLETTE DE VILLEMEUR Ph.** Pronostic des ventriculomégalies fœtales isolées et modérées. Médecine Fœtales et échographie en gynécologie 2004, 58 : 23-27
- 3- **LOURYAN S.** Développement et anomalies du système nerveux central : aspects embryologiques et génétiques .in : neuroradiologie et grossesse. CEPUR : SAURAMPS MEDICAL, 2006, 41p, 53p.
- 4- **BEDESCHI MF. , BONAGLIA MC., GRASSO R.,** (marzo 2006). Agenesis of the corpus callosum ; clinical and genetic study in 63 young patients. *Pediatr.neurol.* 34:186-193P.
- 5- **ANDRÉ M., VAPPEUR-MASSON D., PLANA Y., CAMPISTOL J., ADAMSBAUM C., LEWIN F., FEINGOLD J., MOUTARD M L, KIEFFER F., KIEFFER V.** Pronostic de l'agénésie isolée du corps calleux. *JTA* www.lesjta.com P 1-6 ; 2005
- 6- **ALISON M, BELARBI N, SARTOR A, TILEA B, SEBAG G.** L'IRM de diffusion du cerveau fœtal : technique, limites et perspectives in : Les malformations congénitales diagnostic anténatal et devenir tome5.SAURAMPS MEDICAL, 2009, 88-91p
- 7- **JAN H.Y. KIM, ALLISON ELLMAN, JANICE M. JURASKA,** A re-examination of sex differences in axon density and number in the splenium of the rat corpus callosum ; Original Research Article ; *Brain Research*, Volume 740, Issues 1-2, 18 November 1996, Pages 47-56
- 8- **RAPP B, PERROTIN F, MARRET H, SEMBELEY-TAREAU, LANSAC J, BODY G.** Value of fetal cerebral magnetic resonance imaging for the prenatal diagnosis and prognosis of corpus callosum agenesis. In *gynecol obstet boil reprod (Paris)*.2002 Apr. 31:173-82.
- 9- **WOODWARD Paula., KENNEDY A., SOHAHEY R., BYRNE Janice L.B, OH Karen Y., PUCHALSKI Michael D.** Diagnostic Imaging obstetrics. AMIRSYS, 2005, 37-39p.
- 10- **NYBERG David A., McGAHAN John P., PRETORIUS Dolores H, PILU Gianluigi.** Diagnostic imaging of fetal anomalies: LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2003, 243-250p.