

SOFFOET

17/06/2016

## Introduction

# Corps calleux : quel est le problème ?

Tania ATTIE-BITACH

Hôpital Necker – Enfants Malades

*Institut Imagine*

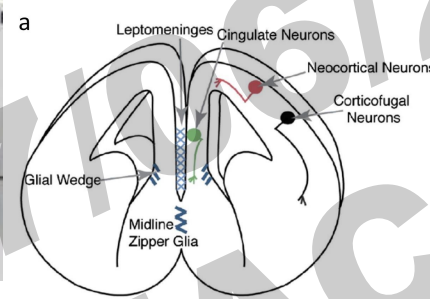
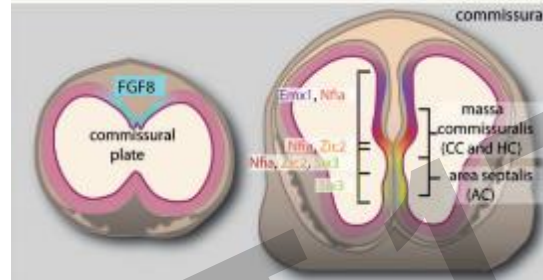
*INSERM U1163*

# Développement du corps calleux

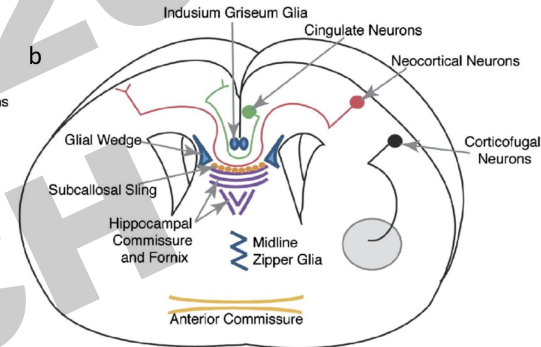
3 sem

- Neurulation primaire
- Développement du prosencéphale
- Prolifération neuronale
- Migration neuronale
- Spécification des neurones calleux
- Guidance axonale
- Myélinisation

> 6 mois



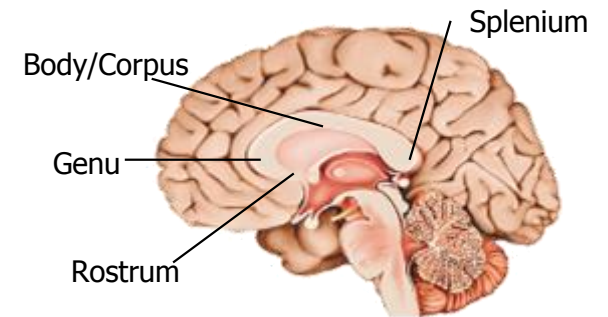
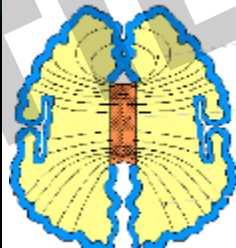
Edwards, Brain, 2014

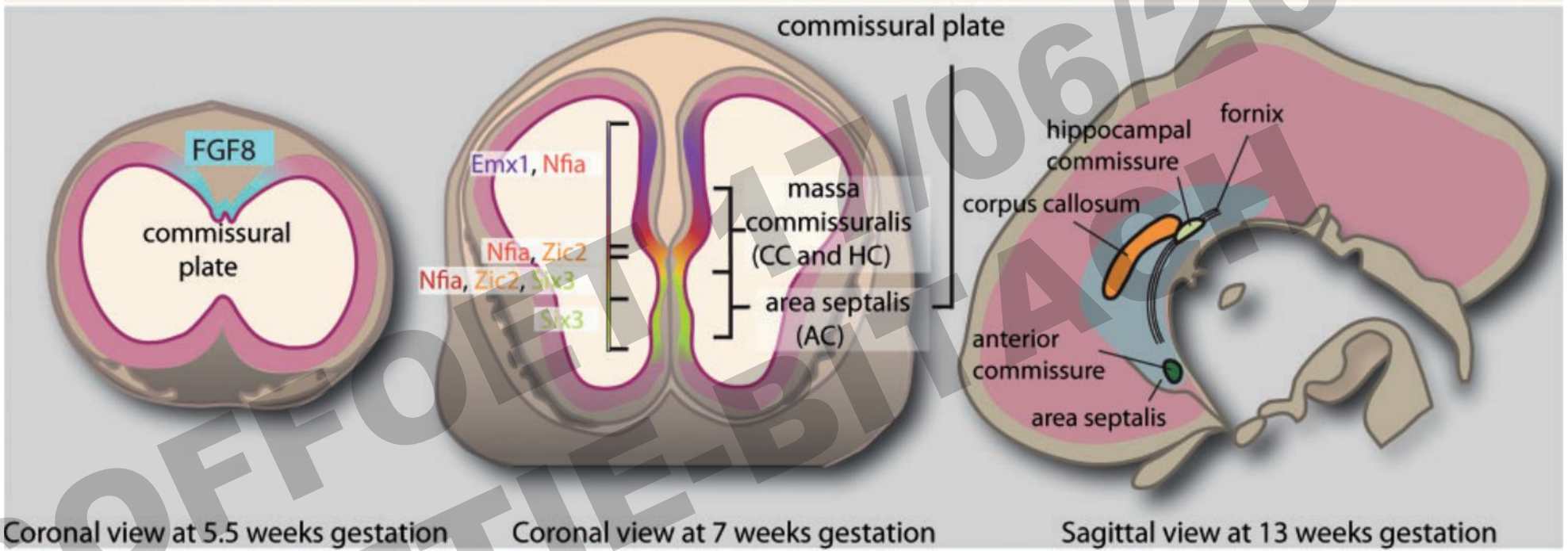


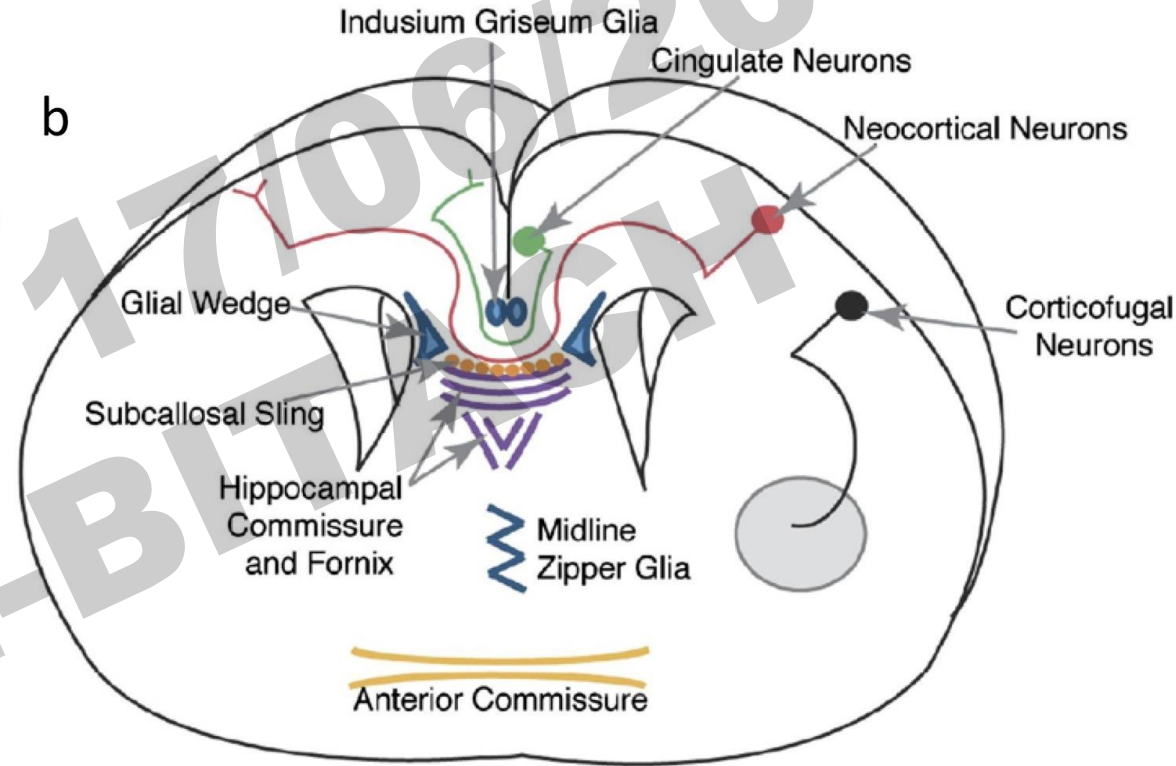
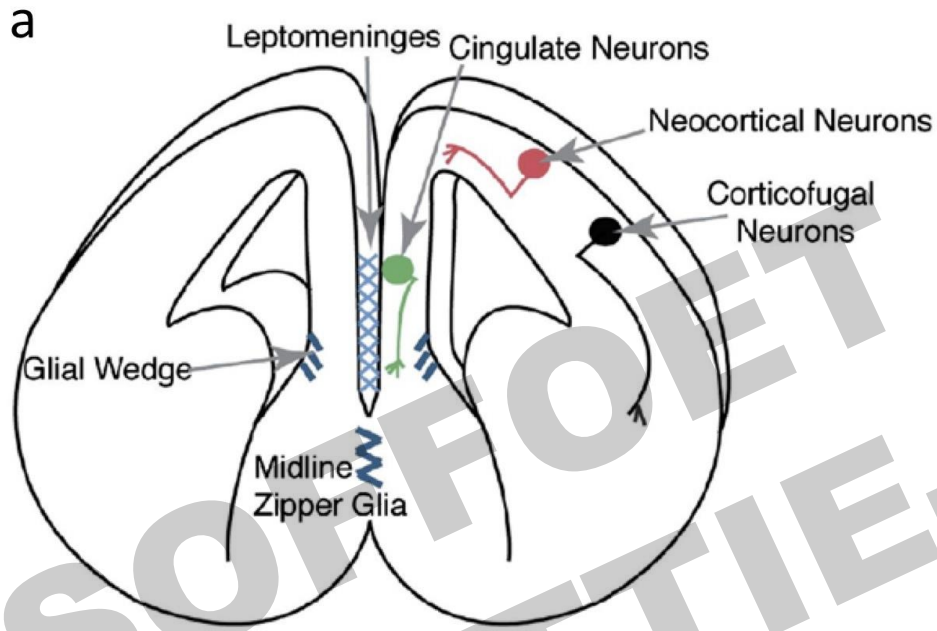
Donahoo and Richards 2009

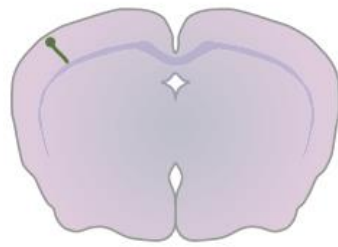
Principale commissure cérébrale

200 millions d'axones

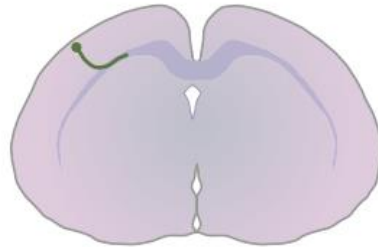




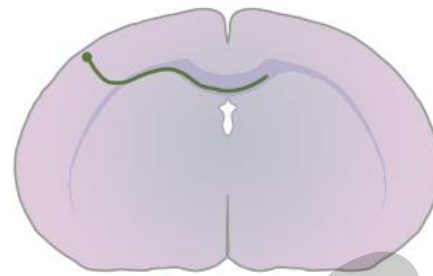




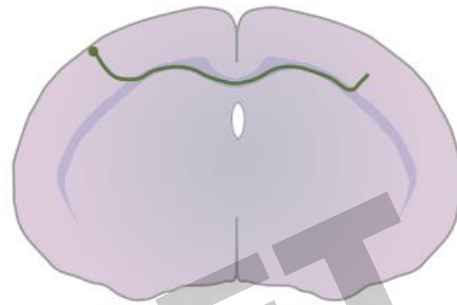
Cell body positioning and specification



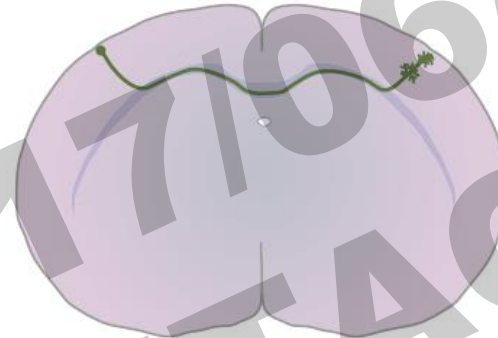
Axon extension and medial turning



Midline crossing



Innervation of contralateral cortex



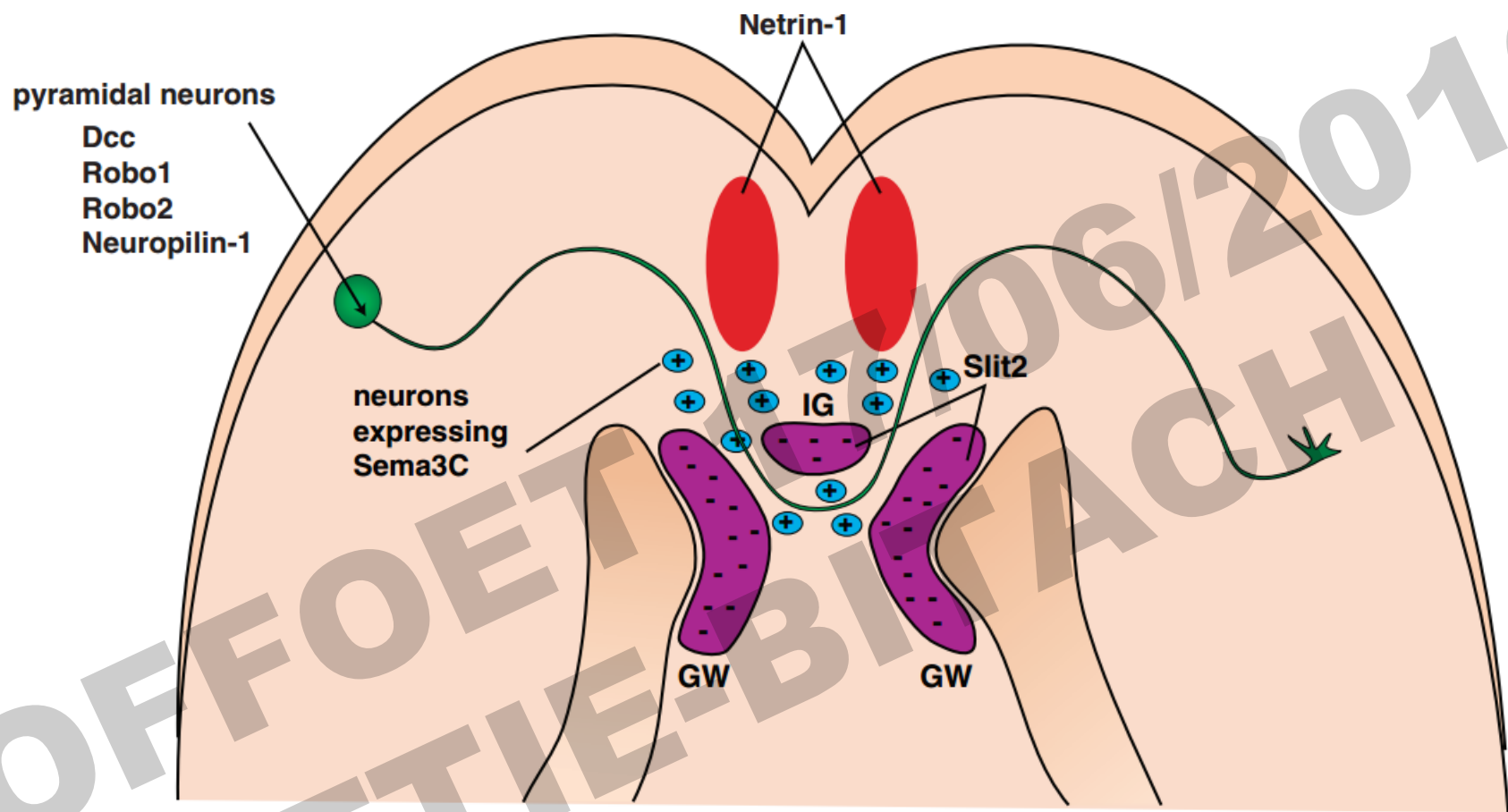
Axonal arborisation and stabilisation

*Fenlon & Richards Trends in Neurosciences, 2015*

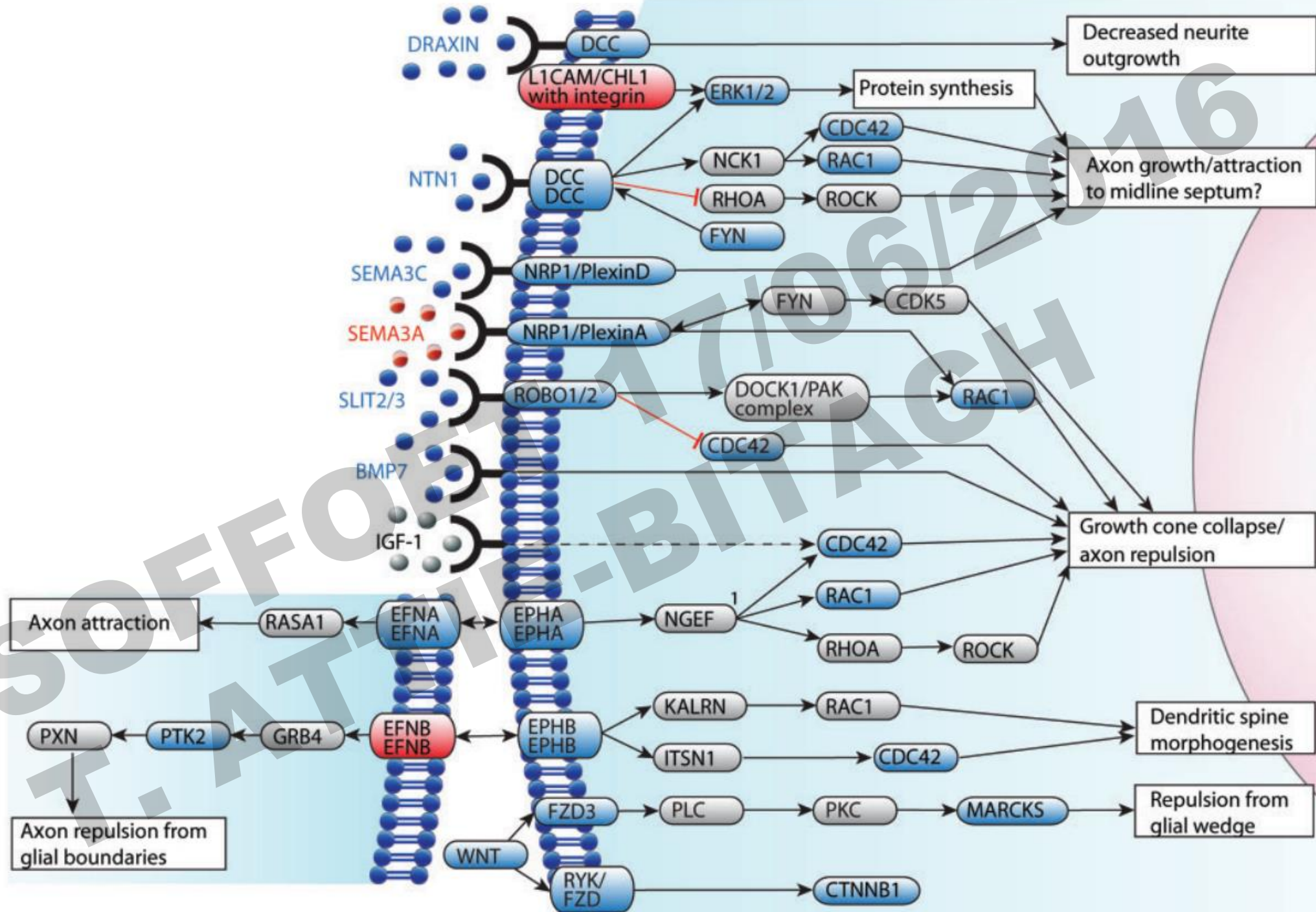
*TRENDS in Neurosciences*

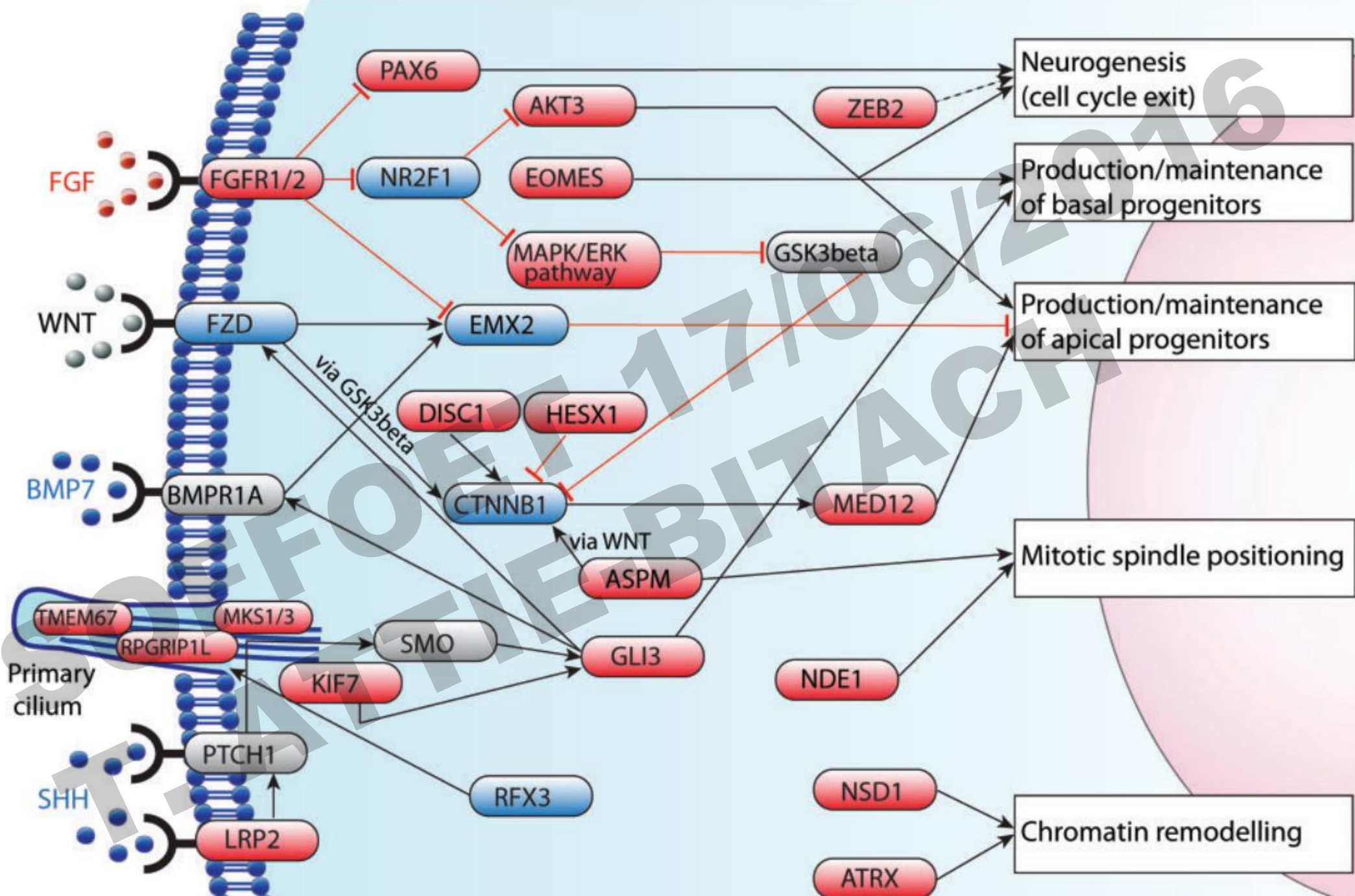
SOFFOJET 17/10/2016  
T. ATTIE-BITACH





Michaud et al 2011

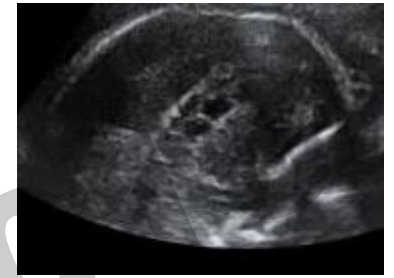






# Anomalie du CC:

1/4000 nnés



Prénatal

## Causes

**Exogène**

5%

Echographie  
Infection ? Toxique ?  
Examens des parents  
Histoire familiale

**Chromosomique**

15-20%

**Caryotype, CGH**

**Génique**

40%

**Echographie, IRM+++**  
28-32 SA

➤ 300 syndromes  
dans OMIM

**Isolée ou associée?**

# MCC: qu'est ce qui est important ?

## Devenir neurodéveloppemental ....

Isolée ou associée ?

SNC  
45 %

La cause de l'ACC

Parfois  
les deux !

Association

Extra-SNC  
20 %

Toute « association » n'est pas  
de mauvais pronostic !

Isolées  
20 %

Pc favorable dans 70 % !  
Que loupe-t-on en anténatal ?

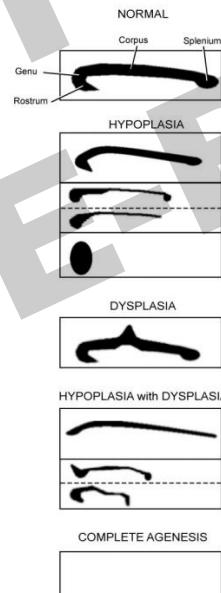
# MCC: qu'est ce qui est important ?

## Devenir neurodéveloppemental ....

Isolée ou associée ?

Anatomie ?

### RADIOLOGY : ANATOMICAL



absence of the CC  
**Agenesis**

absence of all components

thinning of the CC  
**Hypoplasia**

Partial agenesis

**Hypodysplasia**

thickening of the CC  
**Dysplasia**

*Hanna et al., 2011*

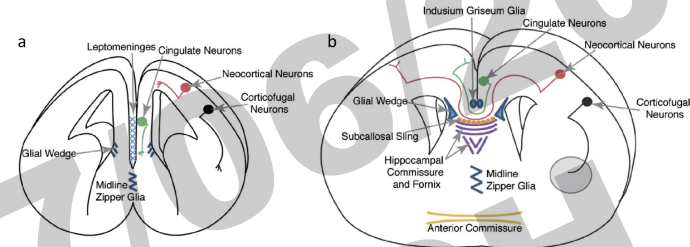
# MCC: qu'est ce qui est important ?

## Devenir neurodéveloppemental ....

Isolée ou associée ?

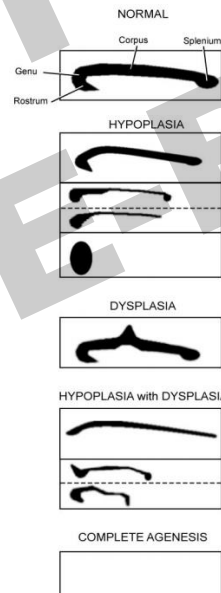
Anatomie ?

Mécanismes ?



**RADIOLOGIE : ANATOMIQUE**

**NEUROPATHOLOGIE  
DEVELOPPEMENTAL / MECANISME**



absence de CC  
**Agenésie**

absence de tous les composants

CC fin  
**Hypoplasie**

Agénésie partielle

**Hypodysplasie**

CC épais  
**Dysplasie**

Hanna et al., 2011

Absence de decussation  
axonale avec PB

Hypoplasie

Dysmorphie  
Dysplasie

Anomalies corticale / SB

F. Encha Razavi



# MCC: qu'est ce qui est important ?

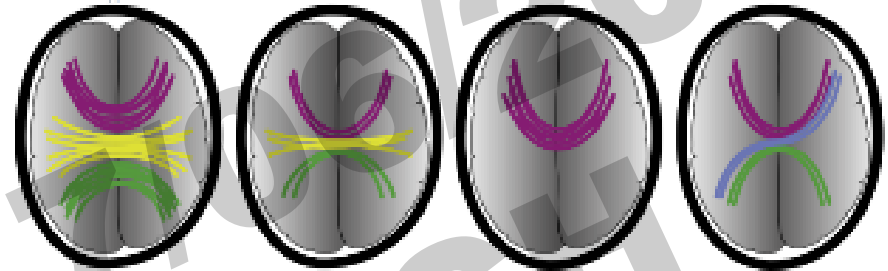
## Devenir neurodéveloppemental ....

Isolée ou associée ?

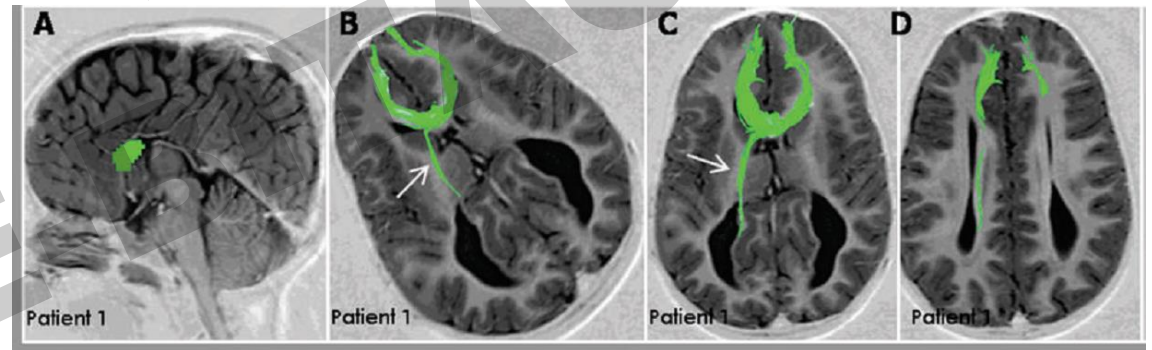
Anatomie ?

Mécanismes ?

**Plasticité cérébrale ?**



TRINARDIS in Neuroscientist



Cerebral Cortex March 2007;17:531-541  
doi:10.1093/cercor/bhj178  
Advance Access publication April 20, 2006

**Neuroplasticity in Human Callosal  
Dysgenesis: A Diffusion Tensor  
Imaging Study**

# MCC: qu'est ce qui est important ?

## Devenir neurodéveloppemental ....

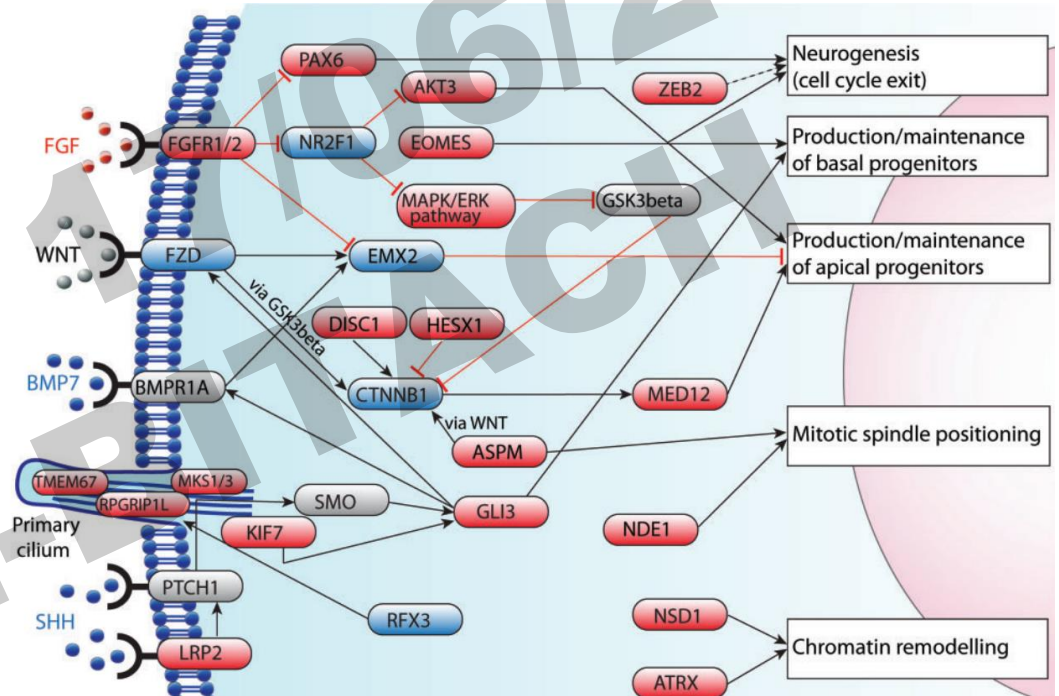
Isolée ou associée ?

Anatomie ?

Mécanismes ?

Plasticité cérébrale ?

La cause ?



Variabilité d'expression  
**Même cause**  
**HCC, ACC...voir pas d'anomalie du CC**

# MCC: qu'est ce qui est important ?

Devenir neurodéveloppemental ....

Isolée ou associée ?

Voies / mécanismes

Anatomie ?

Histoire naturelle

Mécanismes ?

Variabilité d'expression

**Même cause**

**HCC, ACC...voir pas d'anomalie du CC**

Plasticité cérébrale ?

La cause ?

**Cause**

Chromosomique

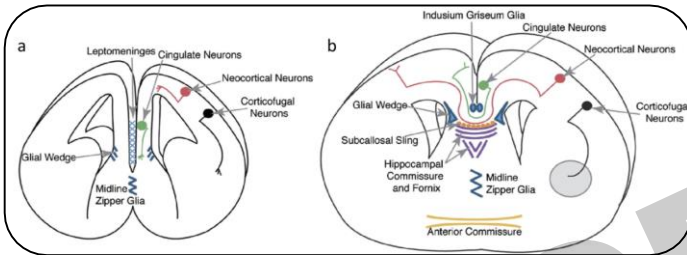
AR, AD, XLR, XLD

**Un diagnostic ...**

# MCC: qu'est ce qui est important ?

Devenir neurodéveloppemental ....

**Le mécanisme ?**



**Isolée / Associée ?**

Système nerveux central (SNC)  
Malformations (MCA)

**Anatomie ?**

Variabilité phénotypique:

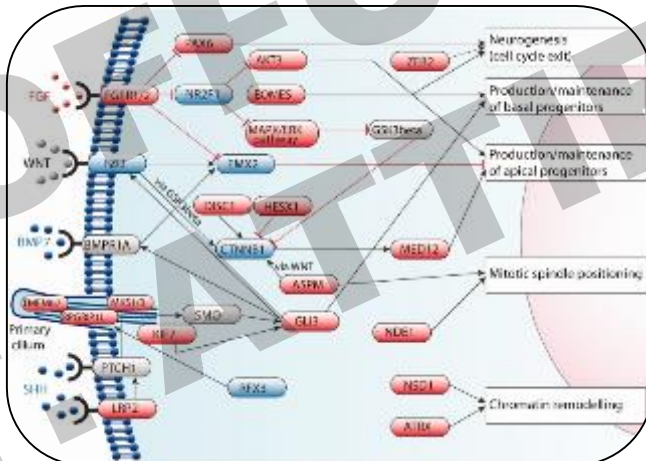
Même syndrome

HCC

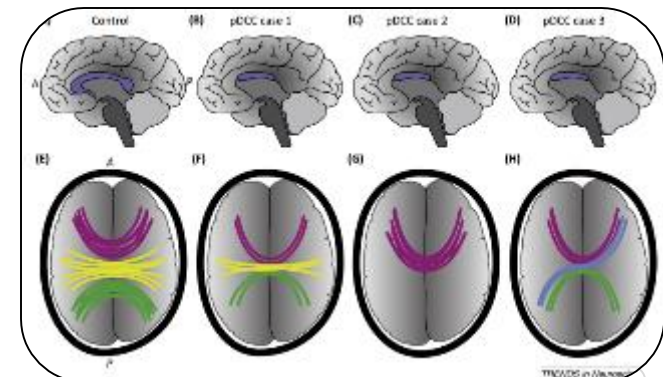
ACC

...pas d'anomalie du CC

**MCC**

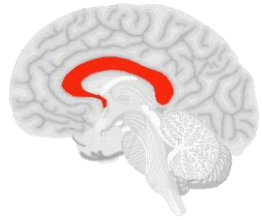


**La cause ?**



**Plasticité ?**





# ACC : Conseil prénatal difficile

## ➤ Formes associées 50 %

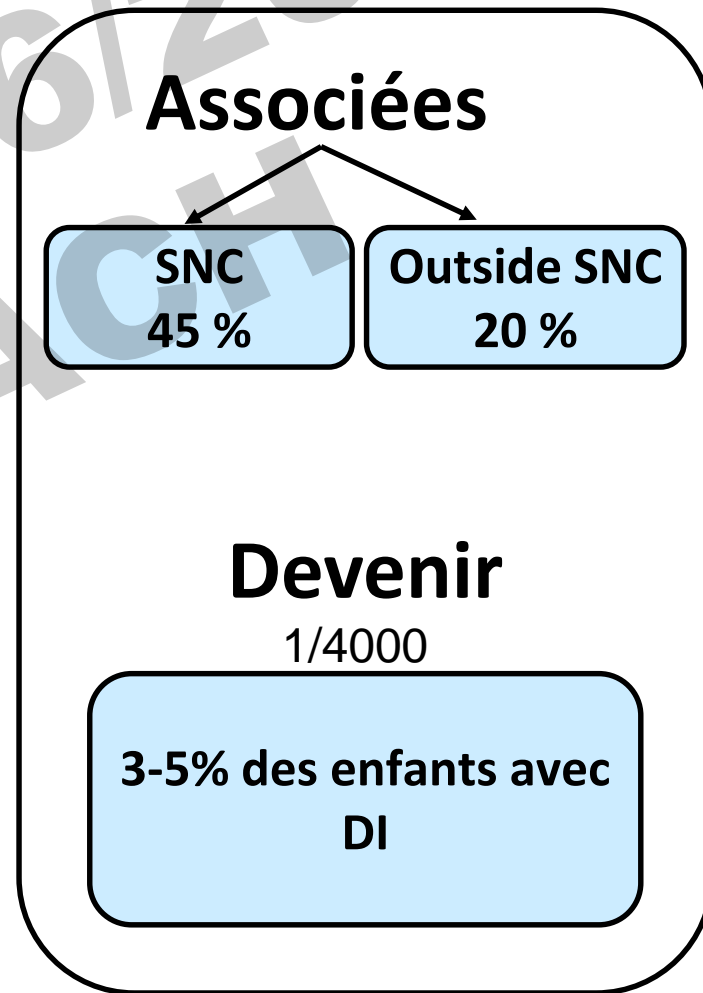
- **IRM cérébrale**: 28-32 SA
  - 20% d'anomalies > échographie

## ➤ ACC isolée, CGH normale

- Devenir incertain:
  - **"normal" dans 70 %**
  - Possible anomalie neurodéveloppementale / épilepsie

- **15%** des formes apparemment isolées en anténatal...ne le sont pas à la naissance

**1ère cause d'IMG pour anomalies cérébrales à T3**



# Examen foetopathologique

Enquête familiale, examen des parents

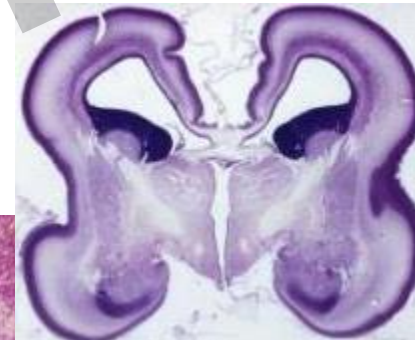
## Examen clinique



## radiographies



## Histologie



**Diagnostic rétrospectif +++**  
**NGS: phénotypage inverse**