Hôpitaux Universitaires Est Parisien
TROUSSEAU LA ROCHE-GUYON

UPMC PARIS UNIVERSITAS

Agénésie isolée du corps calleux : que sont ils devenus à 10 ans ?

ML Moutard*, V Kieffer+,
J Feingold*'', F Lewin++, C Adamsbaum',
A Gélot*°, A Isapof*, Th Billette de Villemeur*

*Neuropédiatrie, CPDPN de l'Est Parisien, °Neuropathologie, ''Génétique
hôpital Trousseau, Paris
+IGR, ++ CPDPN SVP-PR, 'radiologie Hôpital Bicètre, Paris

un peu d'histoire….

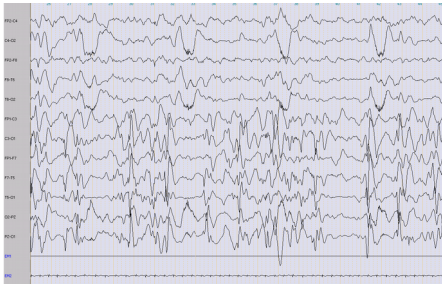
- 1994 : l'agénésie calleuse est de diagnostic prénatal
- 80 % d'IMG
- information ?

agénésie

- totale
- partielle

que savions nous ?

- multiples syndromes
- étiologies infectieuses, toxiques, clastiques , métaboliques
- anomalies chromosomiques
- peu de gènes



Syndrome d'Aicardi 6 m
spasmes asymétriques (dr P Plouin)

retard global

épilepsie

dysmorphie

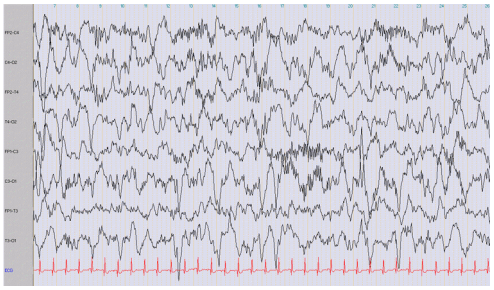
traits autistiques

« formes associées »

que savions nous ?

- enfant normal
  - ou
- difficultés scolaires
- lenteur
- pas de dysmorphie
- épilepsie ?

G Dehaene-Lambertz



formes « isolées »

des questions multiples….

- conséquences d'une ACC ?
- partielle = totale ?
- garçon = fille ?
- ……?

étude prospective sur 10 ans

- suivi des tous les enfants nés après DPN d'ACC en apparence isolée
- avec accord parental
- période d'inclusion de 1994 à 2000
- résultats « intermédiaires » publiés en 2003*

*Moutard ML et al.Agenesis of corpus callosum : prenatal diagnosis and prognosis. Child Nerv Syst 2003;19 :471-476.

que veut dire ACC isolée en prénatal ?

- pour les obstétriciens, dans la littérature
  - IRM et caryotype normaux
  - voire juste IRM normale
- neuropédiatrie, neurogénétique
  - IRM et caryotype normaux
  - histoire familiale non informative
  - consanguinité = 0
  - pas de pathologie suspecte de la grossesse

résultats à 10 ans population

- 2003
  - 17 enfants
  - 11 M 6 F
  - 11 ACCt
  - 6 ACCp

- 2010
  - 12 enfants
  - 7 M 5 F
  - 7 ACCt
  - 5 AACp
- « perdus de vue »
  - déménagement
  - refus de suivi
  - caractéristiques idem

perdus de vue

	suivi 10 ans ***n = 12***	***perdus de vue*** ***n = 5***	***p***
ACC partielle/totale	5 (42%) / 7(58%)	1(20%) / 4(80%)	***0.60***
garçons/filles	7 (58%) / 5(42%)	4(80%) / 1(20%)	***0.60***
niveau maternel < BAC > BAC, études sup	 5 (42%) 7 (58%)	 3 (60%) 2 (40%)	***0.62***
QI médian (24 mois)	93 [84-102]	95 [91-102]	***0.49***

perdus de vue

- analyse
  - questionnaires
  - rapports scolaires
  - entretiens téléphoniques
    - populations comparables

développement psychomoteur

- marche 13-18 mois

- 83 % de droitiers
- examen clinique normal sauf un :
  PC -1,75, lèvre sup fine

- IRM post natale = IRM prénatale
- caryotypes normaux

- 3 enfants : crises fébriles
- épilepsie : 0

corrélations ante-post natales

- en 2003
  - IRM ante et post natales : pas de nouvelles anomalies
  - caryotype post natal : RAS
  - recherche Xq fra : négative
- en 2010
  - une ACC « associée » : éthylisme

niveau socio-éducatif

	mères	pères
Primaire => fin 3ème secondaire sans BAC	42 %	66 %
BAC ou au delà	58%	34 %

efficience intellectuelle à 10 ans

QI médian	*N = 12*
QI total	**91** (73-124)
QI verbal	**96** (72-129)
QI performance	**92** (63-113)
FCV*	**97** (68-128)
FOP°	**92** (70-108)
FVT'	**96** (76-120)

facteur * compréhension verbale °organisation perceptive 'vitesse de traitement

Montpellier 2011

garçons/filles (10 ans)

	garçons *N= 7*	*filles* *N=5*	***p***
QIT	**96 (75-124)**	**87 (74-97)**	***0,57***
QIV	**102 (72-129)**	**95 (77-115)**	***0,47***
QIP	**88 (73-113)**	**95 (66-99)**	***0,68***
FCV*	**103 (68-128)**	**94 (77-113)**	***0,46***
FOP°	**88 (75-108)**	**99 (70-101)**	***0,81***
FVT'	**94 (83-120)**	**97 (76-100)**	***0,41***

facteur * compréhension verbale °organisation perceptive 'vitesse de traitement

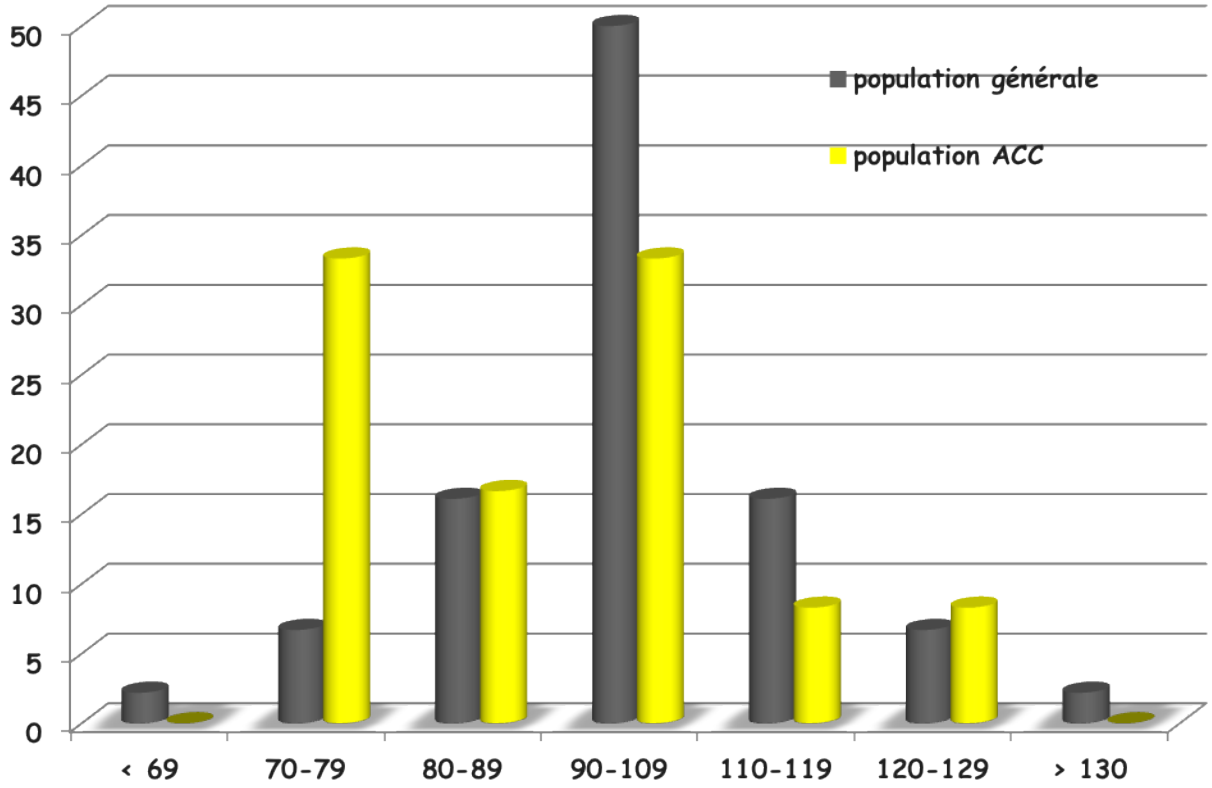
Montpellier 2011

ACC partielle/totale

	partielle *N= 5*	*totale* *N=7*	***p***
QIT	**97 (75-114)**	**86 (74-124)**	***0,29***
QIV	**102 (80-118)**	**84 (72-129)**	***0,29***
QIP	**97 (73-107)**	**87 (63-113)**	***0,57***
FCV*	**103 (81-116)**	**85 (68-128)**	***0,29***
FOP°	**96 (75-104)**	**88 (70-108)**	***0,68***
FVT'	**100 (83-118)**	**94 (76-120)**	***0,41***

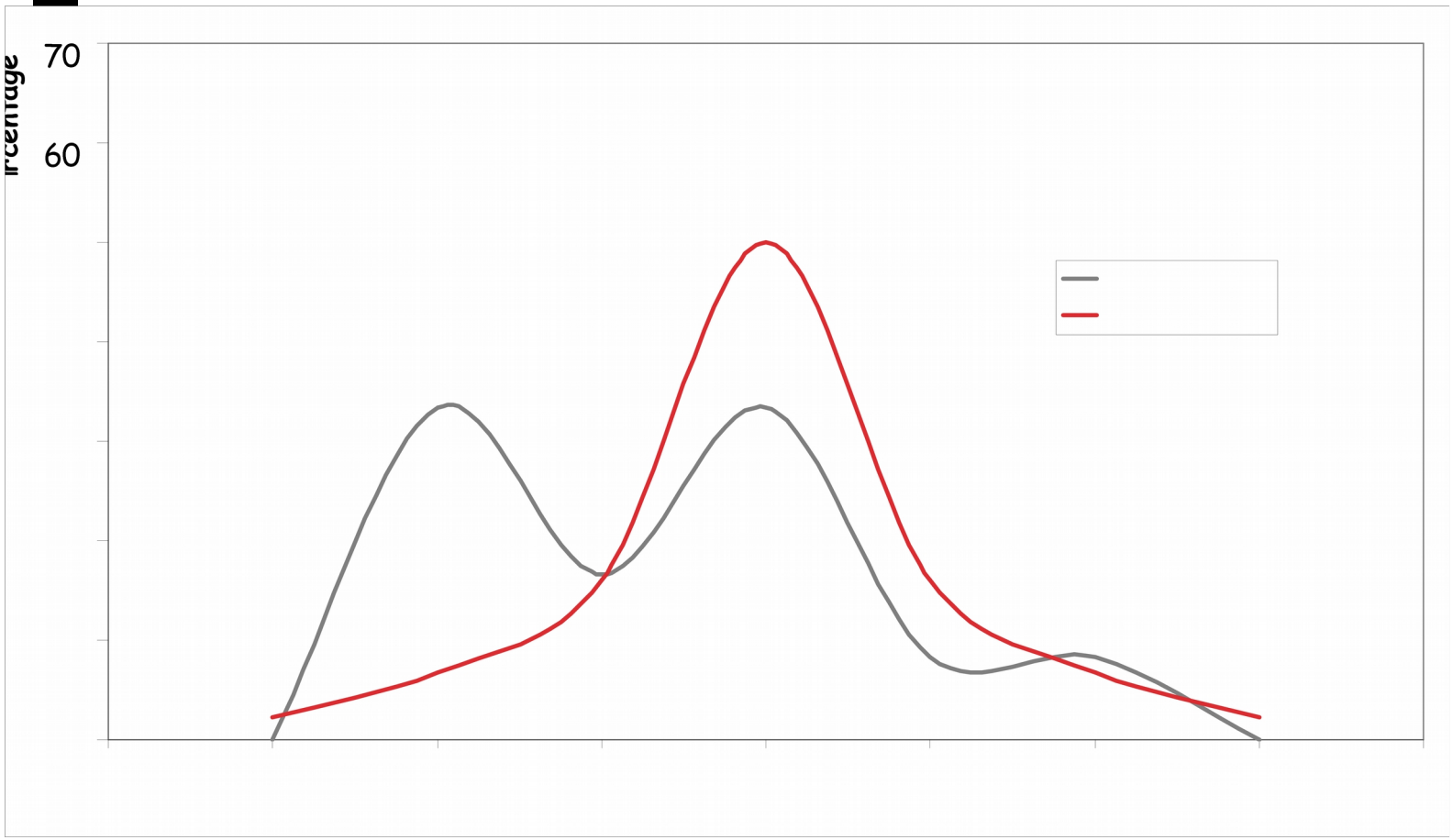
facteur * compréhension verbale °organisation perceptive 'vitesse de traitement

comparaison ACC population générale



Montpellier 2011

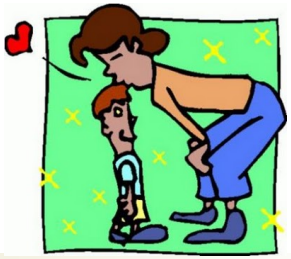
comparaison ACC/population générale



QIT en rapport avec niveau maternel

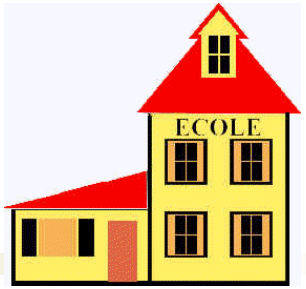
	Bac et + ***n=7***	***sans Bac*** ***n= 5***	***p***
QIT	97 (87-124)	77 (73-86)	***0,004***
QIV	105 (95-129)	78 (72-84)	***0,004***
QIP	97 (63-113)	78 (73-99)	***0,17***

comportement



	G	*F*	*Total*
lent	3	4	7 (58%)
instable	1	0	
diff. canaliser	1	0	
attention	1	3	3 (33%)

scolarité



	10 ans
diff. scolaires	**6/12 (50%)**
rééducation	**4/12 (33%)**
AVS	**1/12 (8%)**

un exemple

- Phillipine née le 15/07/1997
- DPN 32 SA
- césar 38 SA
- PCN 34.5

dernière évaluation 10 ans :

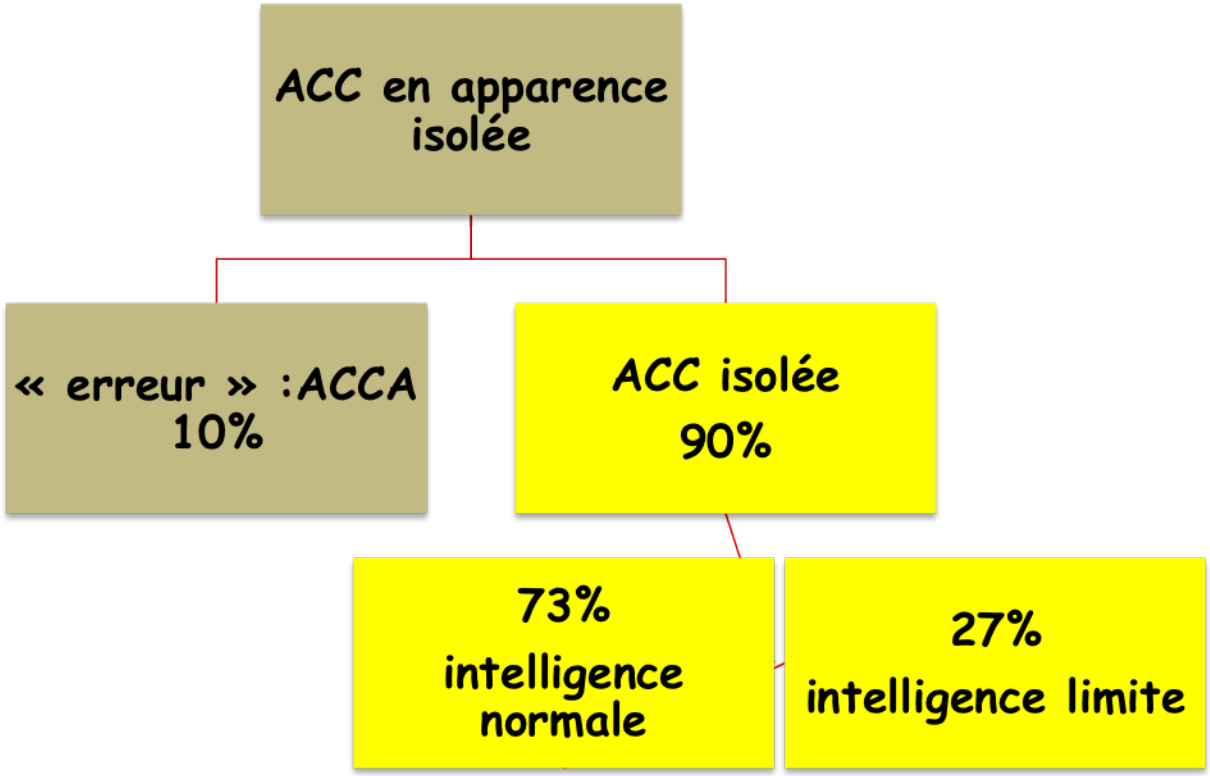
examen clinique normal

orthophonie

scolarité normale

	1 an	2 ans	3 ans	4 ans	5 ans	10ans
QD/QI	90	93	102	94	100	97

en résumé


ACC en apparence isolée
« erreur » :ACCA 10%
ACC isolée 90%
73% intelligence normale
27% intelligence limite

dans la litterature

- corrélations pré/post ?
  - 7 à 20 % « erreurs » selon séries (IRM prénatale)
  - mais définition ACC isolée variable
  - dysmorphie +++

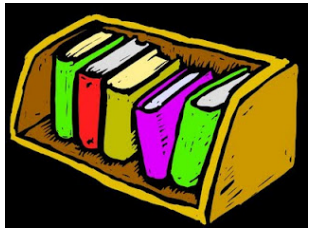
Chadie 2008, Isapof 2010, Mangione 2011

dans la litterature

- **devenir ?**
  - **séries avec IRM foetale, caryotype, outils d'évaluation**
  - **normal, difficultés modérées, développement « borderline »…. ?**
  - **seule la gravité semble faire l'unanimité**
  - **follow up très variable**
  - **74 à 100% (faible nombre d'enfants…)**

Ramelli 2006,Pisani 2006, Chadie 2008, Isapof 2010, Cignini 2010, Mangione 2011

conclusions



- développement normal mais
  - un tiers des enfants a un QI compris entre 70 et 79 (intelligence limite) parmi lesquels un enfant considéré comme une ACC isolée présente un FAS
  - pas de trouble du comportement mais lenteur et difficultés scolaires rapportées dans la moitié des cas
  - pas d'épilepsie, pas de difficulté motrice, pas de trouble du langage
- effet du niveau socio professionnel maternel sur le QI
- taux moyen de 10% d'erreur isolée/associée

merci

Enfants, familles, CPDPN…