

IMAGERIE MÉDICALE

DIRIGÉE PAR HENRI NAHUM

SOUS LA DIRECTION DE

Catherine Garel et **Marie Cassart**

IMAGERIE

du foetus au nouveau-né

L*avoisier*
Médecine
SCIENCES

Cerveau

Catherine GAREL et Laurent GUIBAUD

CERVEAU FŒTAL NORMAL

Biométrie

Cette biométrie intègre la biométrie céphalique, incluant le périmètre crânien et le diamètre bipariétal (*voir* Chapitre 7), mais aussi des éléments biométriques particuliers, comme la mesure des ventricules latéraux ou d'autres structures anatomiques (diamètre transverse du cervelet, biométrie du vermis, dimension du lac rétro-cérébelleux, longueur et épaisseur du corps calleux). Ces derniers éléments biométriques portant sur des éléments anatomiques sont inclus dans la description de chacune des éléments anatomiques qui composent le chapitre « cerveau fœtal normal ».

Ligne médiane

La ligne médiane inclut des structures anatomiques majeures accessibles à l'étude échographique systématique : la scissure inter-hémisphérique, le corps calleux et la cavité septale. D'autres éléments anatomiques de la ligne médiane ne sont pas accessibles à une étude échographique systématique comme les structures olfactives, optiques (nerfs optiques et chiasma) et hypothalamo-hypophysaires. Ces structures seront analysées en IRM, en particulier dans un contexte de pathologie de la ligne médiane.

De la cavité septale au complexe antérieur et autres cavités de la ligne médiane (cavum vergæ, kyste du velum interpositum)

La *cavité septale*, ou *cavum du septum pellucidum*, se définit comme une image quadrangulaire anéchogène localisée à la jonction du tiers antérieur et des deux tiers postérieurs de la ligne médiane (Figure 8-1). La cavité septale est visible autour de 16 semaines et peut disparaître en fin de grossesse ou dans les premiers mois post-natals, pour laisser place au septum séparant les ventricules latéraux. Elle est visualisée d'une manière constante



Figure 8-1 Cavité septale. Coupe échographique axiale à 21 SA. La cavité septale (étoile) se présente comme une structure quadrangulaire anéchogène dont le diamètre antéro-postérieur est supérieur au diamètre latéral.

entre 18 et 37 semaines d'aménorrhée (SA) [1]. En revanche, l'absence d'identification de la cavité septale avant 16 SA ou après 37 SA n'est pas pathologique. La cavité septale s'étend le long d'un grand axe antéro-postérieur. À l'état normal, le diamètre antéro-postérieur du cavum est égal, voire le plus souvent supérieur au diamètre latéral (*voir* Figure 8-1). Différents aspects de cavité septale peuvent être rencontrés (aspect ballonisé ou fin, aspect cloisonné ou échogène) (Figure 8-2) ; ces aspects relèvent dans la grande majorité des cas de variantes de la normale. La cavité septale peut par ailleurs se poursuivre en arrière par la cavité du septum vergæ (Figure 8-3 et *voir* Figure 8-2), correspondant

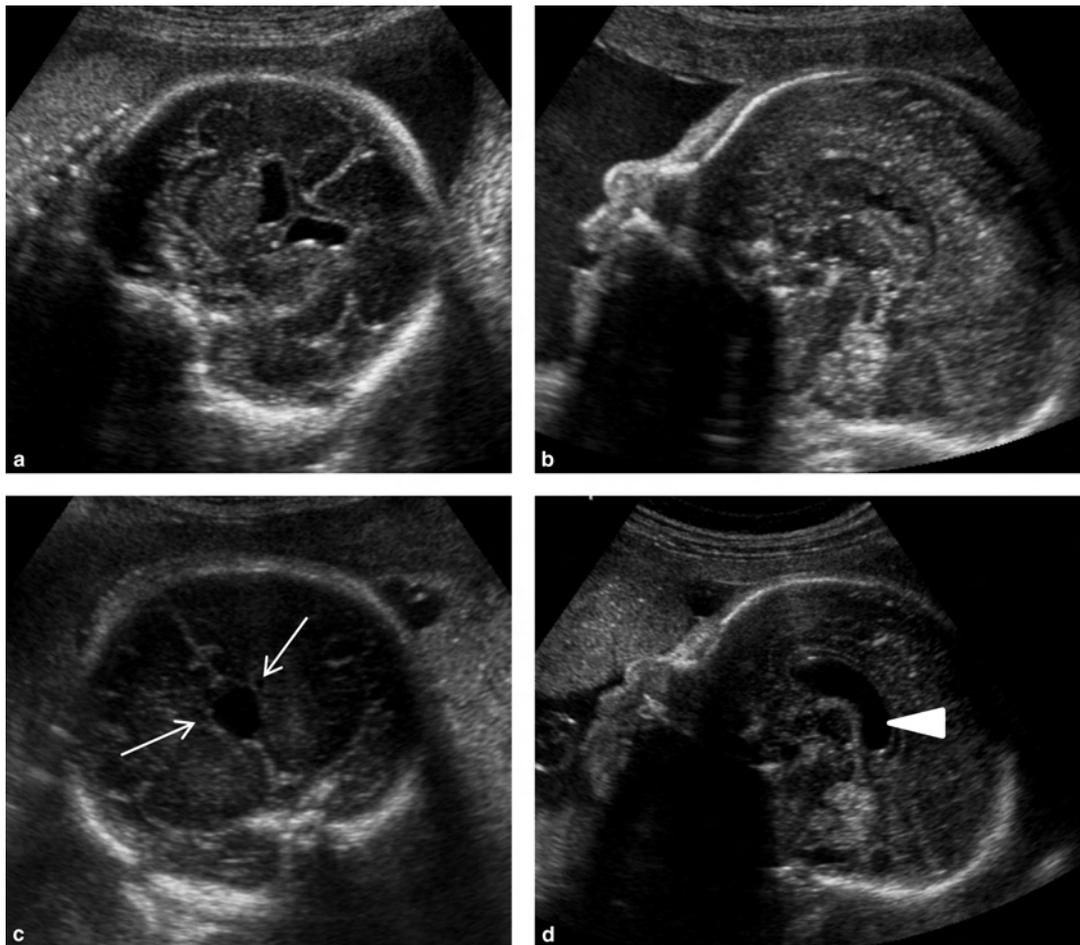


Figure 8-2 Taille variable du cavum du septum pellucidum. Coupes échographiques coronales et sagittales médianes montrant, chez le premier fœtus (**a** et **b**), une cavité septale très fine donnant, sur la coupe sagittale médiane, un aspect échogène et, chez le deuxième fœtus (**c** et **d**), un aspect ballonisé de la cavité septale. Les cornes frontales (**c**, flèches) sont quasi virtuelles. L'image (**d**) montre par ailleurs un cavum vergæ (tête de flèche) qui prolonge la cavité septale en arrière.

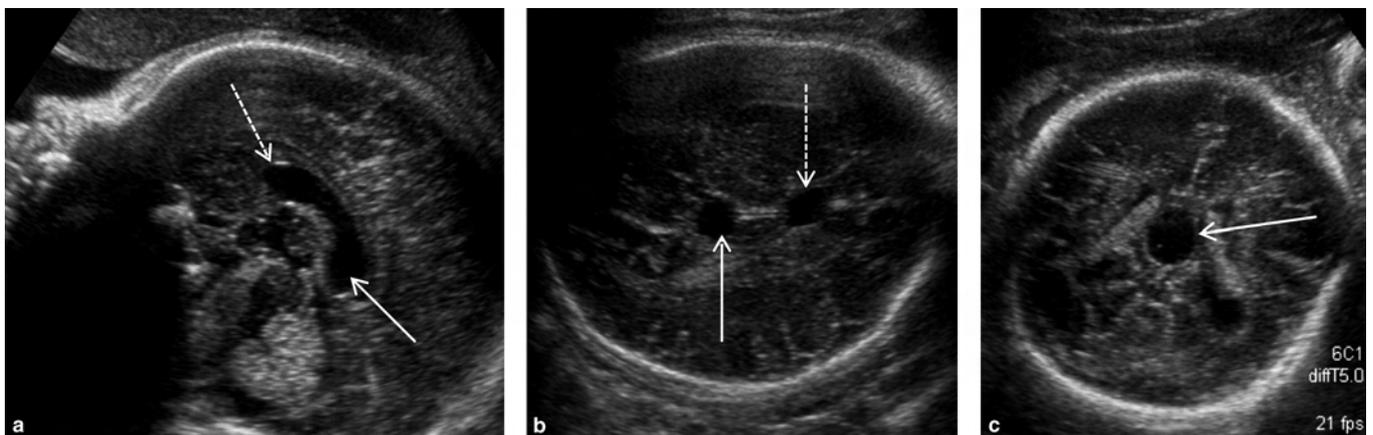


Figure 8-3 Cavum vergæ. Coupes échographiques sagittale médiane (**a**), axiale (**b**) et coronale (**c**) chez un fœtus de 33 SA. Le cavum vergæ (flèche continue) prolonge la cavité septale (flèche pointillée) en arrière et présente une forme arrondie dans les plans axial et coronal.

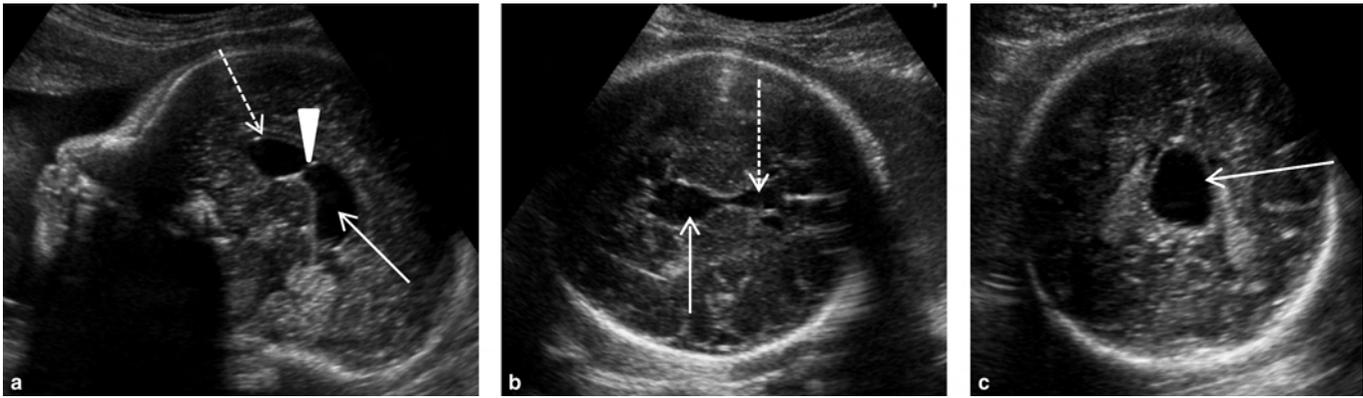


Figure 8-4 Kyste du velum interpositum. Coupes échographiques sagittale médiane (a), axiale (b) et coronale (c) chez un fœtus de 33 SA. Le kyste du velum interpositum (flèche continue) est séparé de la cavité septale (flèche pointillée) par le trigone (tête de flèche) et a une forme allongée d'avant en arrière et de haut en bas dans les plans axial et coronal.

aussi à une variante du normal. Notons que le cavum vergæ ne doit pas être confondu avec le kyste du velum interpositum, autre variante de la normale, localisé en postéro-inférieur et séparé de la cavité septale par le trigone (Figure 8-4) [2]. Quelles que soient les recommandations utilisées en échographie fœtale, l'identification de la cavité septale est obligatoire car elle est le principal marqueur de l'intégrité de la ligne médiane [1, 3, 4, 5]. En effet, l'absence de cavité septale est l'un des points d'appel de l'agénésie du corps calleux dans sa forme complète et de toutes les formes d'holoprosencéphalie. Seules certaines formes d'agénésie partielle du corps calleux peuvent présenter une cavité septale identifiable.

Nous avons récemment souligné que, au-delà de la visualisation de la cavité septale, l'analyse systématique du « complexe antérieur » est importante dans l'étude de la ligne médiane, permettant d'accroître la sensibilité du diagnostic prénatal des anomalies cérébrales [6]. Ce « complexe antérieur » comprend d'avant en

arrière les éléments anatomiques suivants (Figure 8-5) : la scissure interhémisphérique et le sillon péricalleux (ces deux structures sont comparables à une ancre), les fibres commissurales du genou du corps calleux et la cavité septale séparant de part et d'autre les cornes frontales. L'individualisation systématique de ce « complexe antérieur » permet de ne pas méconnaître un aspect trompeur de pseudo-cavité septale dans certaines formes d'agénésie complète du corps calleux, dans lesquelles l'ascension et le déplacement antérieur du troisième ventricule peuvent en imposer à tort pour une cavité septale présente (Figure 8-6). Ce complexe antérieur intègre la scissure interhémisphérique dont l'aspect normal et pathologique est décrit ci-dessous.

Toutes les structures anatomiques décrites précédemment (cavité septale, cavité du septum vergæ, kyste du velum interpositum) sont des structures à contenu liquidien et donc bien identifiables en IRM.

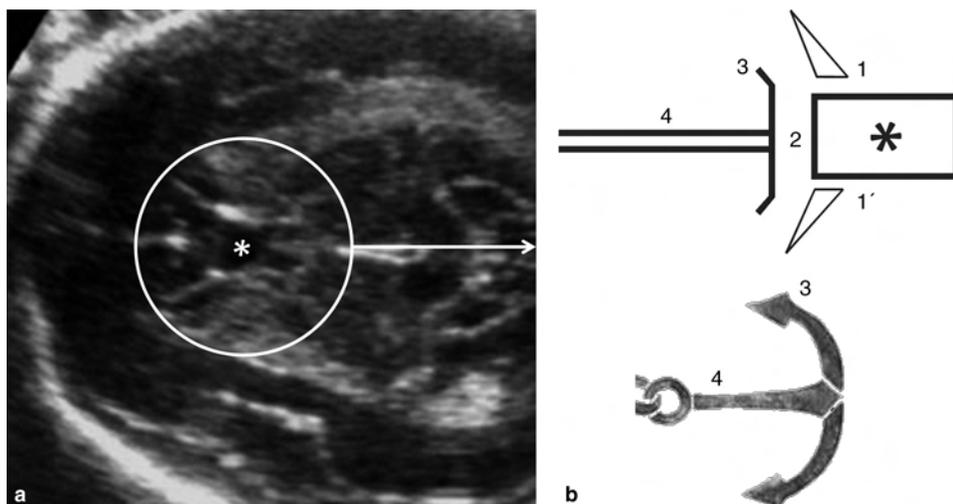


Figure 8-5 « Complexe antérieur ». Coupe échographique axiale à 22 SA (a) objectivant les éléments anatomiques du complexe antérieur schématisé en (b) : la cavité septale (astérisque), les cornes frontales (1 et 1'), le genou du corps calleux (2), le sillon péricalleux (3), la scissure interhémisphérique (4), le sillon péricalleux et la scissure interhémisphérique étant comparables à une ancre marine.



Figure 8-6 Fausse image de cavité septale. Coupe axiale échographique objectivant une fausse cavité septale (étoile), correspondant au troisième ventricule ascensionné dans un cas d'agénésie complète du corps calleux. Les différents éléments du complexe antérieur décrits sur la figure 8-5 ne sont pas retrouvés.

Scissure interhémisphérique

Structure anatomique de la ligne médiane, elle s'étend d'avant en arrière et correspond à l'interposition des espaces sous-arachnoïdiens entre la face interne des deux hémisphères cérébraux. Elle comprend en son centre la faux du cerveau qui n'est pas en général clairement identifiable. Elle résulte du clivage complet des hémisphères cérébraux entre la 4^e et la 5^e semaine de gestation, qui s'effectue dans un gradient postéro-antérieur pour se terminer à la face ventrale des lobes frontaux. Ce défaut de clivage, résultant en une scissure interhémisphérique absente ou incomplète, est l'un des éléments sémiologiques du spectre des holoprosencéphalies (*voir* « Ventriculomégalie »). L'analyse échographique systématique de la portion antérieure de la scissure interhémisphérique est incluse dans l'analyse du « complexe antérieur » [6]. Elle se présente en échographie sous forme de deux lignes échogènes parallèles et rectilignes correspondant à l'interface entre la face interne des hémisphères cérébraux et les espaces sous-arachnoïdiens compris entre les deux hémisphères, identifiés par un espace central anéchogène, souvent quasi virtuel (*voir* Figure 8-5). Autour de 28 SA, une indentation apparaît, perpendiculaire aux deux interfaces anéchogènes à la moitié antérieure de la scissure interhémisphérique correspondant au développement du gyrus callosomarginal.

La scissure interhémisphérique est, comme l'ensemble des sillons et scissures, bien identifiée en IRM du fait du contraste entre son contenu liquidien (espaces sous-arachnoïdiens) et les berges parenchymateuses des faces internes des hémisphères. Son identification, en particulier à la face ventrale des lobes frontaux, est importante dans le bilan d'exclusion d'une forme mineure d'holoprosencéphalie.

Corps calleux

Le corps calleux (CC) est la principale structure commissurale de la ligne médiane. Quelques rappels anatomiques et embryologiques s'imposent pour comprendre l'aspect du corps calleux en imagerie prénatale. Le corps calleux est divisé en cinq segments, comprenant d'avant vers l'arrière le bec ou rostrum, le genou ou genu, le corps, l'isthme et le splénium. Embryologiquement, les premières fibres

commissurales interhémisphériques apparaissent vers 12 semaines au niveau de la lamina reuniens, correspondant à un épaississement de la lamina terminalis réunissant les deux vésicules télencéphaliques. Ces premières fibres vont constituer la partie antérieure du corps calleux, qui peut être visible vers 16 SA en échographie. Le développement du corps calleux se fait ensuite dans une direction cranio-caudale, mais le bec, partie la plus antérieure du corps calleux, est la dernière partie à se développer. Le corps calleux est ainsi identifiable d'une manière complète vers 21-22 SA en échographie, sous forme d'une structure arciforme hypo-échogène en coupe sagittale médiane, comprise entre deux lignes échogènes. Ces lignes correspondent pour les lignes inférieure et supérieure, respectivement à l'interface entre le corps calleux et la cavité septale anéchogène et au sillon péricalleux (Figure 8-7). L'étude du corps calleux peut être effectuée dans un plan coronal dans un mouvement craniocaudal. Cependant, en coupe coronale, il n'est pas possible d'apprécier d'une manière fiable la longueur du corps calleux. Ainsi certains corps calleux brévillignes peuvent-ils ne pas être repérés en coupe coronale exclusive. Le bec et le genou du corps calleux sont mieux visualisés si l'on utilise un abord par la fontanelle antérieure alors que le splénium et la partie postérieure du corps sont mieux vus si l'abord se fait par la fontanelle postérieure (Figure 8-8). Il faut également noter que des phénomènes d'apoptose au sein du corps calleux sont responsables d'une diminution progressive de son épaisseur.

Des normes sont disponibles en ce qui concerne la longueur du corps calleux, mesurée sur une coupe sagittale médiane en 2D et 3D depuis son point le plus antérieur (genou) jusqu'à son point le plus postérieur (splénium) [7]. En pratique, la valeur médiane attendue du corps calleux à 22 et 32 SA est respectivement de 22 et 40 mm. Des normes sont disponibles concernant l'épaisseur du corps calleux mesurée soit sur une coupe sagittale au niveau du genou, du corps et du splénium, soit sur une coupe coronale [7], mais il faut souligner que, bien que la résolution spatiale de l'échographie soit meilleure que celle de l'IRM, la mesure de l'épaisseur est bien souvent délicate et l'analyse subjective prévaut le plus souvent. Cette meilleure résolution spatiale de l'échographie rend l'analyse anatomique du corps calleux en coupe sagittale souvent plus fiable qu'en IRM, en particulier dans l'analyse du genou et du bec.

En IRM, le corps calleux est hypo-intense en T2. Généralement, le bec et le genou sont moins bien délimités qu'en échographie, probablement en raison de la finesse de la scissure interhémisphérique à ce niveau. La partie postérieure du corps et le splénium sont le plus souvent bien vus. Le modelage du corps calleux qui aboutit après l'âge de 2-3 ans à l'aspect définitif de celui-ci (avec rétrécissement au niveau de l'isthme et renflement du splénium) n'est pas présent chez le fœtus. De ce fait, l'isthme a la même épaisseur que le corps et le splénium et, pour évaluer la présence de ce dernier, on peut analyser l'angle qu'il fait avec le corps du corps calleux (Figure 8-9). Le corps calleux n'étant pas myélinisé pendant la vie fœtale, son signal est intermédiaire en T1 et son analyse morphologique précise est impossible sur cette séquence.

Autres structures de la ligne médiane

Certaines structures de la ligne médiane ne sont visibles qu'en IRM et doivent être systématiquement analysées lorsque l'on découvre une anomalie de la ligne médiane (Figure 8-10). Il s'agit :

- de l'hypophyse, qui est globalement en hypersignal en T1, l'anté- et la post-hypophyse ayant un signal très semblable chez le fœtus ;
- du chiasma optique, qui est vu de façon constante en IRM et qui est très mal analysé en échographie ;

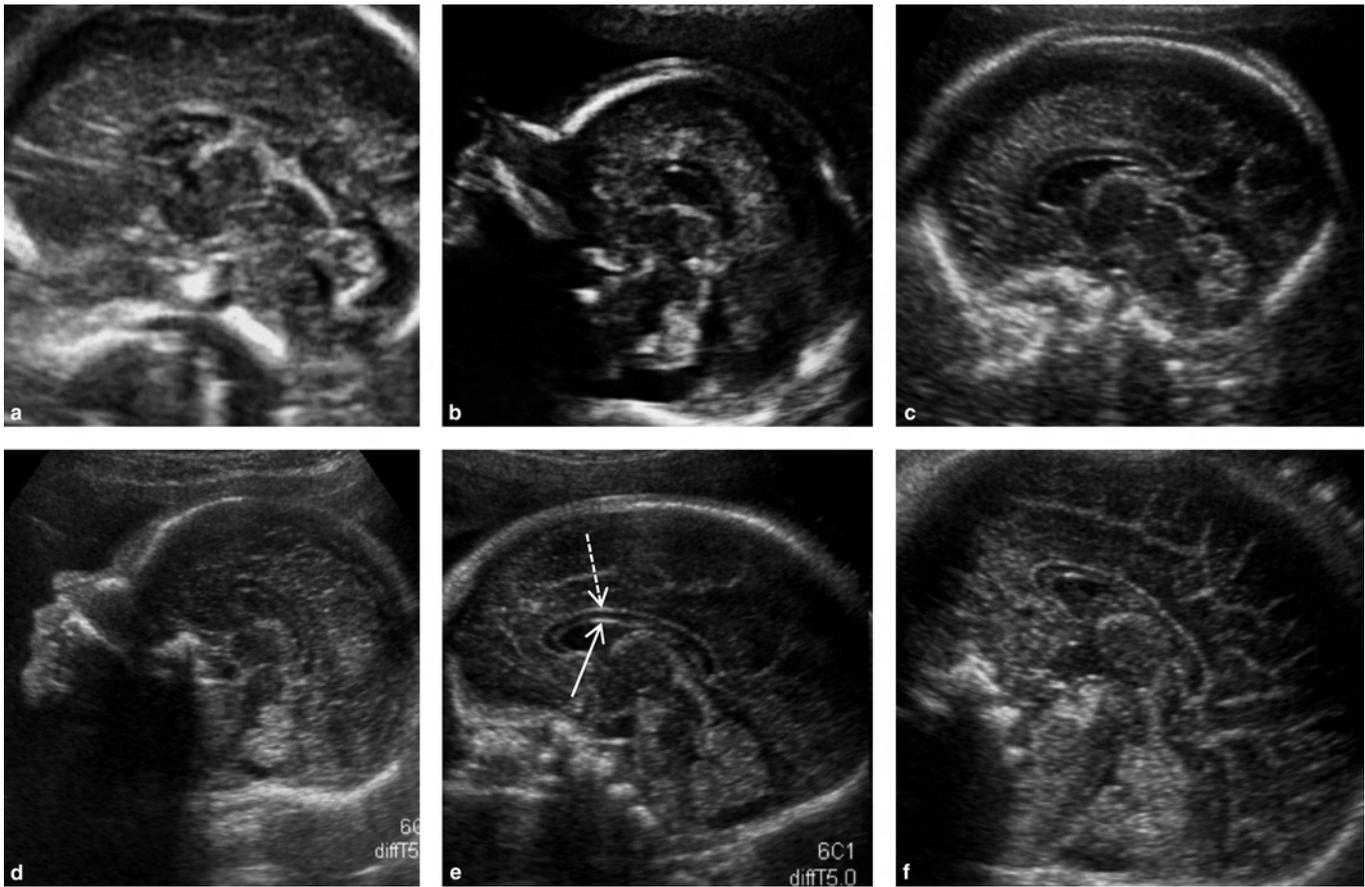


Figure 8-7 Aspect échographique du corps calleux à différents termes. Coupes échographiques sagittales médianes à 18 SA (a), à 20 SA (b), à 22 SA (c), à 26 SA (d), à 30 SA (e) et à 35 SA (f). À 18 SA, seul le corps est visible. À 20 SA, le bec n'est pas bien dessiné. Dès 22 SA, le corps calleux est complet. La ligne hyperéchogène (e, flèche continue) au-dessous du corps calleux correspond à l'interface avec la cavité septale. La ligne hyperéchogène (e, flèche pointillée) au-dessus du corps calleux est le sillon pericallosal.

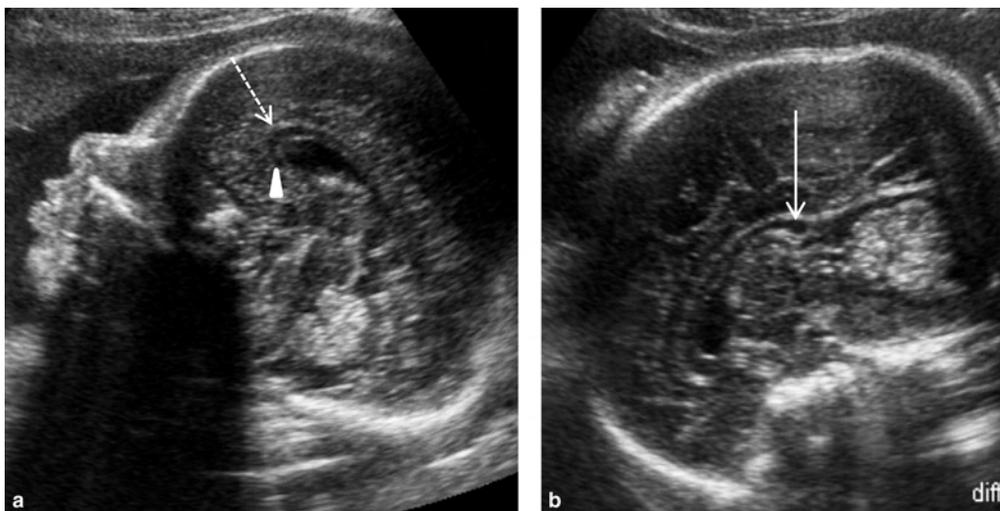


Figure 8-8 Aspect différent du corps calleux en fonction de la voie d'abord utilisée. Ces deux coupes échographiques sagittales médianes réalisées chez un fœtus de 30 SA (abord par la fontanelle antérieure) (a) et chez un fœtus de 34 SA (abord par la fontanelle postérieure) (b) montrent que les différentes parties du corps calleux ne sont pas visualisées de la même façon. La coupe (a) objective bien le genou (flèche pointillée) et le bec (tête de flèche) du corps calleux alors que le splenium est moins bien identifié. En revanche, sur la coupe (b), le splenium (flèche continue) est bien vu, mais la partie antérieure du corps calleux est moins bien identifiée.

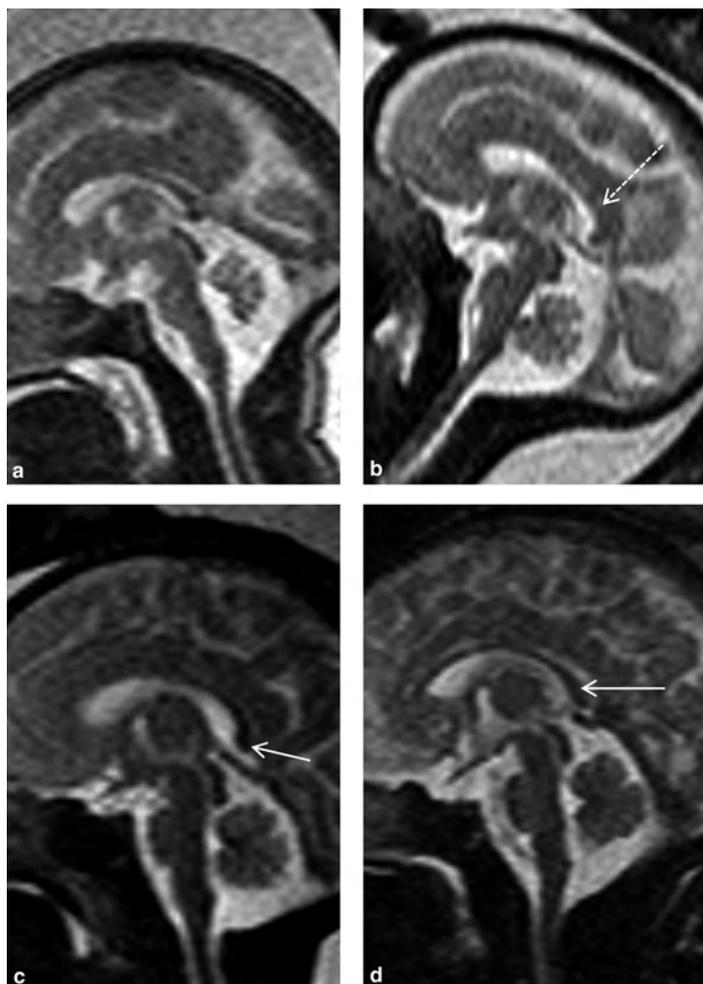


Figure 8-9 Aspect du corps calleux en IRM à différents termes. Coupes IRM pondérées en T2 dans le plan sagittal médian à 27 SA (a), à 30 SA (b), à 33 SA (c) et à 38 SA (d). Le corps calleux est moins bien analysé qu'en échographie, particulièrement sa partie antérieure. La visibilité de sa partie postérieure est mauvaise sur cet exemple à 30 SA (b, flèche pointillée) probablement du fait d'une trop grande finesse de la scissure interhémisphérique à ce niveau. Le splenium est ici bien vu à 33 et 38 SA (c et d, flèche). Il ne présente pas le net renflement qu'on observe en post-natal et sa direction est franchement verticale par rapport à celle du corps du corps calleux qui est horizontale.

– des nerfs optiques, dont on ne voit que la partie proximale proche du chiasma ;

– des bulbes olfactifs, qui sont bien vus dans environ 80 p. 100 des cas après 30 SA [8]. Les sillons olfactifs sont bien vus en échographie et en IRM (91 p. 100 des cas après 30 SA) [8].

En cas d'anomalie de la ligne médiane, les globes oculaires doivent également être attentivement analysés en échographie et en IRM.

Étage sus-tentorial

Système ventriculaire et plexus choroïdes

L'étude du système ventriculaire, et en particulier des ventricules latéraux, est l'un des points clefs de l'étude du cerveau fœtal. En effet, l'augmentation de volume des ventricules latéraux ou ventriculomégalie (*voir « Ventriculomégalie »*) est la porte d'entrée principale dans les pathologies cérébrales fœtales [1, 9].

En échographie, en coupe axiale, seul le ventricule latéral de l'hémisphère distal à la sonde d'échographie est accessible dans son intégralité du fait d'artefacts osseux qui masquent en grande partie l'hémisphère proximal [9]. Ainsi seule la corne frontale de l'hémisphère proximal est-elle identifiable sur une coupe axiale échographique stricte. Sur la ligne médiane, le troisième ventricule n'est souvent visible que sous la forme d'une double ligne échogène encadrant une lumière anéchogène le plus souvent virtuelle, localisé entre les deux masses thalamiques. L'utilisation en échographie de coupes coronales, parasagittales ou obliques permet d'étendre le champ d'analyse du système ventriculaire, en particulier pour l'étude du ventricule latéral de l'hémisphère proximal [10, 11].

En coupe axiale, l'analyse échographique porte donc essentiellement sur la partie postérieure du ventricule latéral correspondant à l'atrium ventriculaire (ou carrefour ventriculaire) se prolongeant en arrière par la corne occipitale. L'atrium contient le plexus choroïde qui se présente sous forme d'une structure échogène, siégeant dans la lumière ventriculaire anéchogène. Dans les conditions physiologiques, le plexus choroïde occupe le plus souvent complètement l'atrium ventriculaire, permettant d'exclure une ventriculomégalie au sein de l'hémisphère



Figure 8-10 Structures de la ligne médiane à analyser en IRM en cas d'anomalie de la ligne médiane. La coupe sagittale IRM pondérée en T1 (a) chez un fœtus de 28 SA objective l'hypophyse (anté- et post-hypophyse) en franc hypersignal (a, flèche). Les coupes IRM pondérées T2 dans les plans sagittal médian (b), axial (c) et coronal antérieur (d) chez un fœtus de 35 SA montrent le chiasma optique (b, flèche pointillée), la partie proximale des deux nerfs optiques (c, flèches épaisses) et les bulbes olfactifs (d, têtes de flèche).

concerné. À l'inverse, quand le plexus choroïde n'occupe qu'incomplètement le carrefour ventriculaire, il convient de suspecter une ventriculomégalie et de l'affirmer par une mesure adaptée des ventricules latéraux [9].

Notons que, anatomiquement, il n'existe pas de plexus choroïde dans les cornes frontales et que la présence d'un élément échogène au sein des cornes frontales doit conduire à rechercher une pathologie sous-jacente, en premier lieu une hémorragie intraventriculaire.

Les parois ventriculaires sont fines, échogènes, particulièrement lorsqu'elles sont abordées tangentiellement par le faisceau ultrasonore, et lisses, indemnes de tout renflement nodulaire, pouvant faire discuter une pathologie sous-jacente (caillots, hétérotopies, etc., voir « Anomalies de la paroi » et « Hétérotopies sous-épendymaires »).

Le seuil de normalité de la largeur des ventricules cérébraux, mesuré en regard de l'atrium ventriculaire, est fixé à 10 mm, quel que soit le terme. En pratique, la découverte d'un ventricule latéral dont les dimensions sont proches du seuil de 10 mm (ventriculomégalie « limite ») représente pour l'échographiste une situation difficile [12]. En effet, une mesure au-dessus du seuil induit une prise en charge en médecine fœtale avec nécessité d'une information sur une potentielle pathologie cérébrale sous-jacente et proposition d'un caryotype. Cela rend indispensable une mesure de qualité de la mesure de l'atrium pour ne pas surestimer la biométrie ventriculaire, correspondant à un faux positif.

Les critères de mesures initialement utilisés ont été rapportés par Cardoza et al. en 1988 [13] : la mesure est réalisée en regard du glomus des plexus choroïdes sur une coupe axiale, passant par la cavité septale et les thalami. Une standardisation de la mesure à partir d'un score d'auto-évaluation, similaire à celui publié par Hermann pour la mesure de la clarté nucale, a récemment été publiée [12]. Ce score est fondé sur cinq critères et peut être divisé en deux groupes de critères (Tableau 8-I). Les trois premiers critères permettent la réalisation d'une coupe de référence de qualité (Figure 8-11). Ils intègrent un plan axial strict, un niveau de coupe précis et l'identification de l'atrium ventriculaire. En effet, si le glomus du plexus choroïde utilisé par Cardoza et al. dans la méthodologie initiale de mesure représente un repère bien identifiable, il n'est pas le meilleur repère de l'atrium ventriculaire en termes de précision anatomique et de reproductibilité dans un suivi longitudinal. De fait, l'identifica-

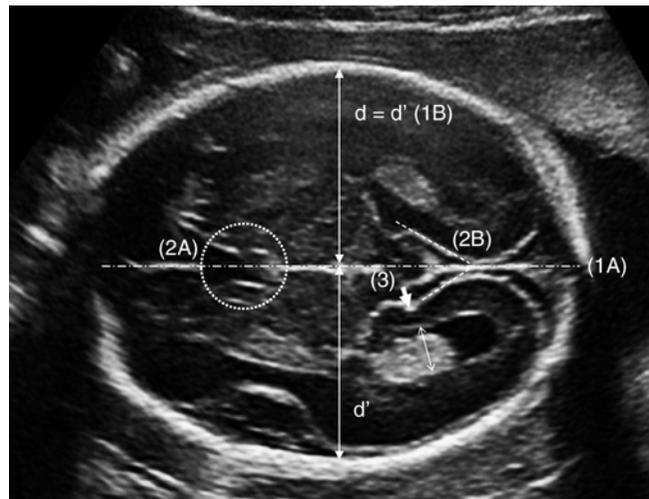


Figure 8-11 Mesure de l'atrium ventriculaire selon les cinq critères définis (voir Tableau 8-I) [12]. Coupe échographique à 21 SA. Les trois premiers critères permettent de définir un plan axial strict (1A et 1B), le niveau de coupe adéquat (2A et 2B) ainsi que de localiser l'atrium ventriculaire en regard du sillón pariéto-occipital interne (3). Le placement correct des calipers et le bon agrandissement de l'image constituent les deux derniers critères. d : plus grande largeur de l'hémisphère proximal ; d' : plus grande largeur de l'hémisphère distal.

tion à partir de 20 SA du sillón pariéto-occipital interne, séparant le lobe pariétal du lobe occipital, offre un repère anatomique fiable et reproductible de l'atrium ventriculaire, inconstant toutefois aux termes précoces (voir Figure 8-11). Les deux critères suivants (critère 4 : placement des calipers, critère 5 : agrandissement de l'image) encadrent la technique de mesure. Notons que ce score est limité à la mesure de l'atrium ventriculaire de l'hémisphère distal. En cas de suspicion de ventriculomégalie sur l'hémisphère proximal, l'utilisation de la coupe coronale permet d'apprécier la morphologie de ce ventricule [10].

L'intérêt de l'IRM dans l'analyse du système ventriculaire est de s'affranchir des artefacts osseux, qui limitent l'étude échographique à l'analyse de l'hémisphère distal, en particulier en coupe axiale. L'IRM permet une visualisation de l'ensemble du système ventriculaire dans les trois plans de l'espace, en particulier en séquence T2 du fait de l'hypersignal liquidien du liquide cébrospinal contrastant avec le parenchyme adjacent [14]. Contrairement à l'échographie, il n'existe pas de méthode reproductible de mesure du système ventriculaire. En coupe axiale, l'atrium ventriculaire peut être mesuré en IRM en regard du sillón pariéto-occipital interne, comme en échographie. La mesure peut également être effectuée sur une coupe coronale. Il est important de souligner cependant qu'il est, en pratique clinique, difficile d'établir une corrélation entre les mesures échographiques et IRM.

Comme en échographie, le contenu et la paroi ventriculaire doivent être analysés systématiquement à la recherche de nodules d'hétérotopie sur la paroi ventriculaire ou de stigmates d'hémorragie ventriculaire. La recherche de signes hémorragiques impose la réalisation de séquence T1, mais surtout en écho de gradient (T2* ou EPI) [14, 15].

Région sous-épendymaire ou zone germinative

Il s'agit de la zone où se forment les cellules précurseurs dans la phase de prolifération cellulaire. Ces cellules vont se différencier en

Tableau 8-I Score d'auto-évaluation de la mesure de l'atrium ventriculaire en cinq critères pour un score maximal de 7 points.

1. *Coupe axiale stricte* (2 points)
 - 1A. ligne médiane perpendiculaire au faisceau ultrasonore (1 point)
 - 1B. ligne médiane à équidistance des parois proximales/distales de la voûte (1 point)
2. *Niveau de coupe* (1 point)

Identification des repères anatomiques suivants :

 - 2A. la cavité septale (repère antérieur),
 - 2B. la citerne ambiante (repère postérieur)
3. *Où mesurer ?* (1 point)

En regard du sillón pariéto-occipital interne (visible dès 20-21 SA)
4. *Placement des calipers*
 - 4A. mesure perpendiculaire aux parois ventriculaires (1 point)
 - 4B. mesure n'incluant pas la paroi ventriculaire (on to on) (1 point)
5. *Agrandissement de l'image*

Structures cranio-encéphaliques occupant l'ensemble de l'image (1 point)

Cette mesure ne concerne que l'atrium de l'hémisphère distal à la sonde. Une ventriculomégalie est définie par un atrium ventriculaire supérieur à 10 mm.

neuroblastes et cellules gliales. Cette zone est identifiable en IRM en périventriculaire, avant 26-28 SA, sous forme d'une zone hypo-intense en T2 et hyperintense en T1 (Figure 8-12). Initialement située tout autour des ventricules, cette zone sous-épendymaire diminue progressivement en surface et en épaisseur pour n'être objectivable qu'en regard et au-dessous des cornes frontales autour de 32 SA [15].

La zone germinative normale n'a en revanche pas de traduction échographique reconnue.

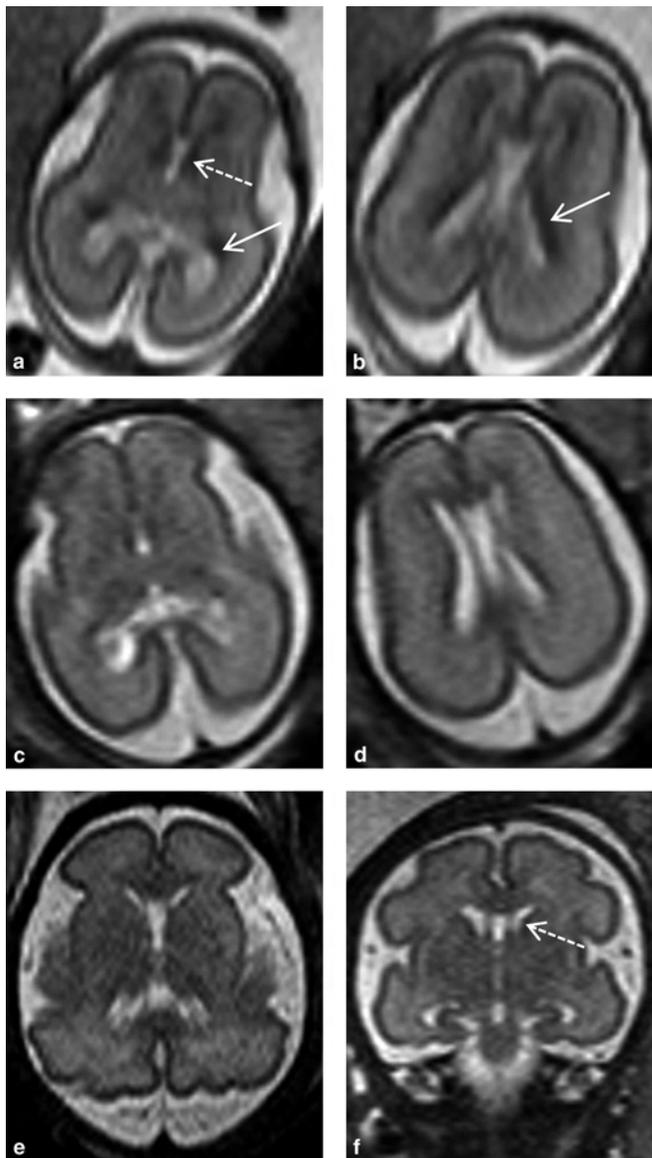


Figure 8-12 Différents aspects de la zone germinative en IRM en fonction du terme. Coupes IRM pondérées en T2 dans le plan axial à la hauteur du troisième ventricule à 22 SA (a) et à 24 SA (c). Coupes axiales à la hauteur des ventricules latéraux à 22 SA (b) et à 24 SA (d). La zone germinative, en hyposignal, est bien visible à 22 SA autour des ventricules latéraux (a et b, flèche) et sous les cornes frontales (a, flèche pointillée). Son épaisseur a nettement diminué à 24 SA. À 28 SA, la coupe axiale à la hauteur du troisième ventricule (e) ne montre plus de zone germinative. Elle reste discrètement visible sous les cornes frontales (f, flèche pointillée) sur la coupe coronale (f).

Parenchyme cérébral

Le parenchyme cérébral comprend le cortex, la substance blanche, les noyaux gris centraux et les thalami. La constitution du parenchyme cérébral est la résultante de phases successives de prolifération de cellules précurseurs dans les zones germinatives, d'une phase de migration de neuroblastes, puis d'une phase de corticogénèse et de synaptogénèse. Parmi ces phases, seule la phase de migration est accessible à l'imagerie par l'identification d'un aspect stratifié du manteau parenchymateux [15, 16].

En échographie, le parenchyme apparaît hypo-échogène, homogène, sans possibilité de distinguer le ruban cortical de la substance blanche sous-jacente. Seule la région des noyaux gris centraux et des masses thalamiques se distingue par une échogénicité discrètement accentuée (Figure 8-13). L'échogénicité des noyaux gris centraux et des thalami est variable d'un fœtus à l'autre et selon l'angle d'insonation, probablement en raison d'un phénomène d'anisotropie identique à celui qu'on observe au niveau des fibres musculaires du fait de la grande richesse en fibres nerveuses de ces régions. Il n'est toutefois pas possible en échographie d'identifier avec précision les limites exactes des noyaux gris centraux et des thalami, ce qui est possible avec l'IRM. Notons qu'avec les technologies nouvelles en échographie, il est parfois possible de distinguer au sein du manteau parenchymateux une zone périventriculaire (bande épaisse discrètement échogène, dite zone intermédiaire) d'une zone plus externe (hypo-échogène, dite sous-plaque (Figure 8-14) [17]. Cet aspect stratifié ou laminaire est retrouvé dès 17 SA et au plus tard vers 28 SA. Il correspond à la phase de migration. En échographie, il ne faut pas confondre cette zone périventriculaire physiologique discrètement échogène avec la bande sous-épendymaire échogène décrite dans l'infection à cytomégalovirus.

En IRM, l'aspect en couches multiples du parenchyme cérébral est bien mieux vu du fait d'une meilleure résolution en contraste.



Figure 8-13 Noyaux gris centraux en échographie. Coupe échographique coronale chez un fœtus de 25 SA, à la hauteur du troisième ventricule. La tête du noyau caudé (flèche continue fine), le thalamus (flèche épaisse) et le noyau lenticulaire (tête de flèche) sont hyperéchogènes. La capsule interne (flèche pointillée) est hypo-échogène.



Figure 8-14 Visibilité de la zone intermédiaire en échographie. Coupe échographique coronale antérieure chez un fœtus de 19 SA. On distingue bien, au sein du parenchyme cérébral, une bande périventriculaire discrètement échogène (flèche pointillée) correspondant à la zone intermédiaire et une bande plus superficielle (flèche continue) correspondant à la zone sous-corticale.



Figure 8-16 Hyperintensité physiologique de la substance blanche postérieure. Coupe IRM coronale pondérée en T2 chez un fœtus de 35 SA, montrant une hyperintensité physiologique de la substance blanche postérieure (flèche) identique à celle que l'on observe en post-natal chez le prématuré.

Ainsi, avant 26-28 SA, peut-on distinguer la région périventriculaire avec la zone germinative, puis la zone intermédiaire, la sous-plaque et le ruban cortical (Figure 8-15). Au-delà de cette période, le parenchyme est plus homogène. Cependant, certaines particularités du signal du parenchyme cérébral doivent être bien connues afin de ne pas interpréter à tort comme pathologique ce qui n'est en fait qu'une variante du normal :

- certaines régions dans le parenchyme cérébral sont caractérisées par la présence de croisements de nombreuses fibres nerveuses qui contiennent une matrice extracellulaire abondante, responsable d'un hyposignal en T1 et d'un hypersignal en T2 par rapport au parenchyme adjacent. Elles sont visibles après 24 SA environ et égale-

ment en post-natal chez les prématurés. C'est le cas notamment de la substance blanche postérieure en arrière et au-dessus des carrefours ventriculaires (Figure 8-16) [16] ;

- pendant le troisième trimestre de la grossesse et de façon plus marquée lorsque le terme est avancé, il existe un hypersignal net de la substance blanche sous-corticale. Cela est particulièrement visible au niveau des lobes temporaux (Figure 8-17) ;

- le cerveau fœtal est très peu myélinisé et les régions myélinisées apparaissent en hypersignal en T1 : tegmentum dès 23 SA, pédoncules cérébelleux moyens. L'hypersignal du bras postérieur des capsules internes est indissociable de celui du pallidum adjacent (Figure 8-18).

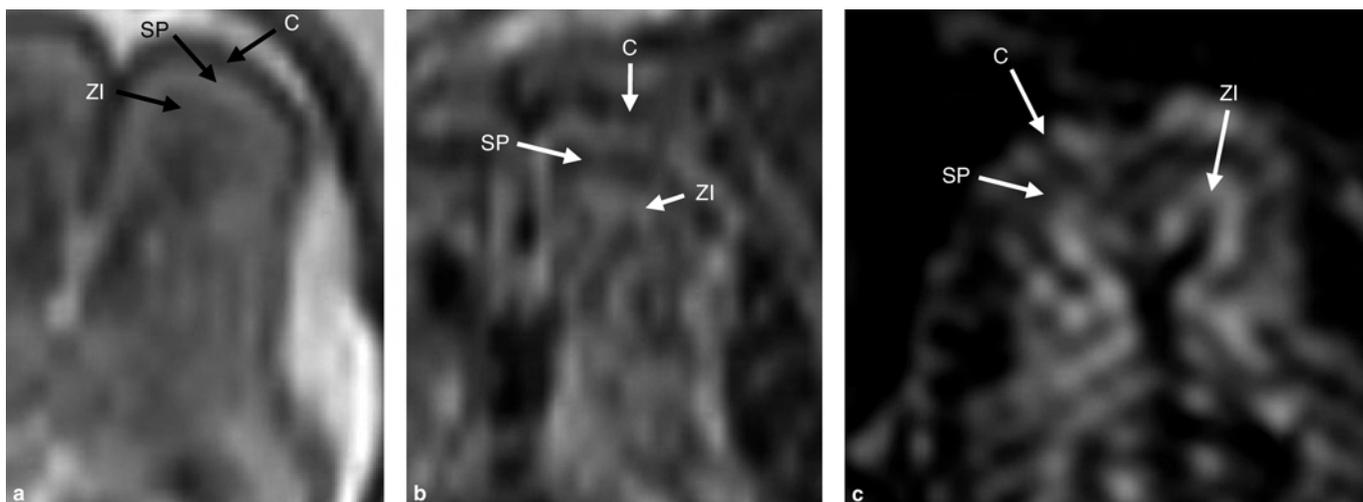


Figure 8-15 Aspect en couches multiples du parenchyme cérébral avant 28 SA. Coupes IRM axiales pondérées en T2 (a) à 22 SA, pondérées T1 (b) et en diffusion (c) à 24 SA. La zone intermédiaire (ZI) est discrètement hypo-intense en T2, en hypersignal en T1 et en diffusion. La sous-plaque (SP) est hyperintense en T2, en hyposignal en T1 et en diffusion. Le cortex (C) est hypo-intense en T2 et hyperintense en T1 et en diffusion.

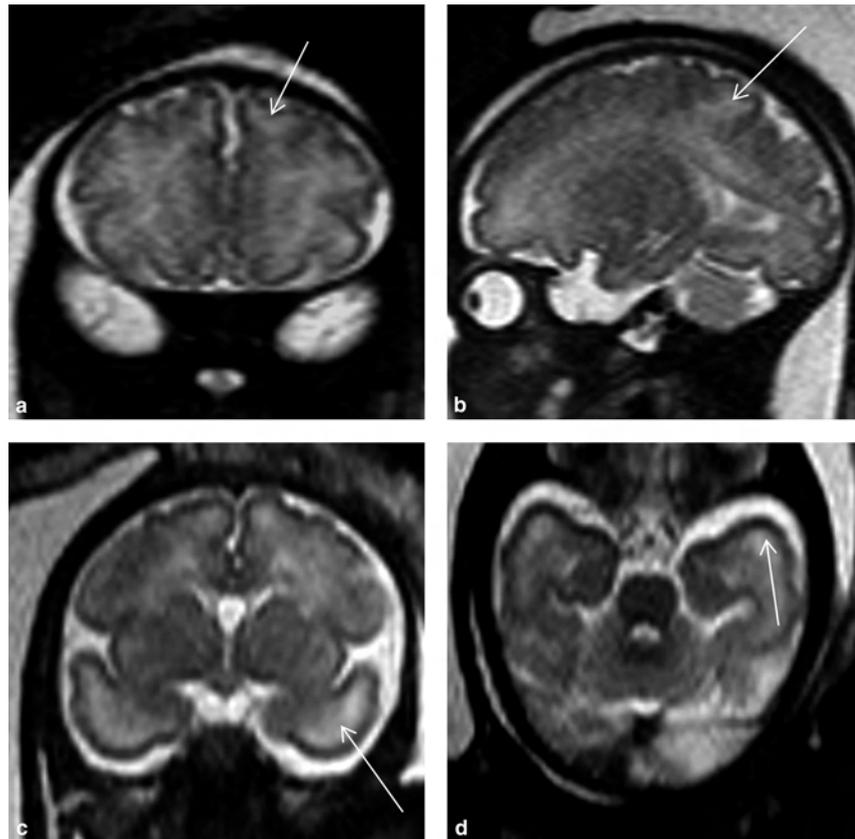


Figure 8-17 Hyperintensité physiologique de la substance blanche sous-corticale. Coupes IRM pondérées en T2 dans les plans coronal (a) et sagittal (b) chez un fœtus de 35 SA et coupes coronale (c) et axiale (d) chez un fœtus de 32 SA. Les flèches indiquent une hyperintensité de la substance blanche sous-corticale. Cela est particulièrement net au niveau des lobes temporaux (c et d) et ne devrait pas être considéré à tort comme pathologique, notamment dans le contexte d'une séroconversion à cytomégalovirus.

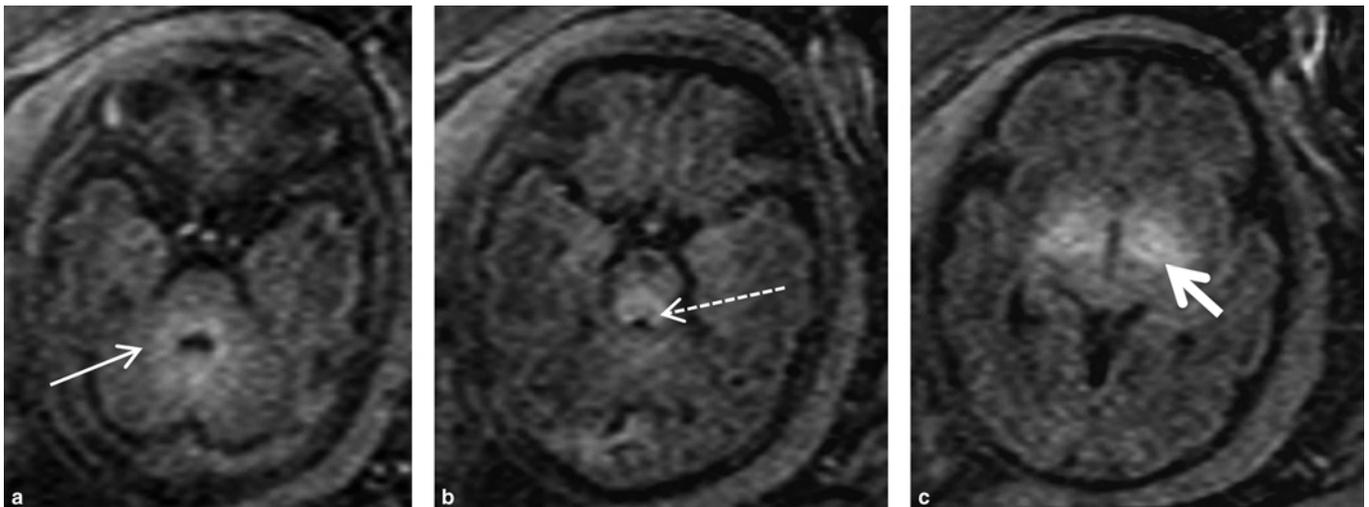


Figure 8-18 Myélinisation normale et signal des noyaux gris centraux. Coupes IRM axiales pondérées en T1 à la hauteur du cervelet (a), du pont (b) et du troisième ventricule (c) chez un fœtus de 35 SA. Les régions myélinisées sont en hypersignal : pédoncule cérébelleux moyen (a, flèche), tegmentum (b, flèche) et bras postérieur des capsules internes (c, flèche). Il est difficile de distinguer nettement le bras postérieur de la capsule interne de l'hyperintensité du pallidum adjacent.

Surface cérébrale (échographie), ruban cortical (IRM) et giration

La surface cérébrale correspond à l'interface entre le ruban cortical et les espaces sous-arachnoïdiens. Il est important de noter que l'échographie se limite à l'étude de cette interface échogène mais qu'elle ne donne pas accès stricto sensu au ruban cortical, en particulier à l'analyse de son épaisseur, contrairement à l'IRM [14]. Par ailleurs, cet accès à la surface corticale est limité par les artefacts osseux. Cependant, l'échographie permet l'analyse de la surface de la face externe de l'hémisphère distal et souvent de la face interne des hémisphères dans la mesure où les espaces péricérébraux sont suffisamment larges. Même si l'analyse échographique de la surface cérébrale ne fait pas partie du cahier des charges d'un examen de dépistage, l'étude de certains sillons nous apparaît importante dans l'étude du cerveau foetal normal. Nous souhaitons souligner ici l'intérêt de l'étude échographique de la vallée sylvienne, potentiellement couplée au sillon temporal supérieur et au sillon central, ainsi que l'apport de l'identification du sillon pariéto-occipital interne pour l'évaluation de la mesure ventriculaire (*voir* « Système ventriculaire et plexus choroïdes »). Il faut souligner en effet que l'analyse échographique du cerveau foetal

inclut systématiquement une coupe axiale, comprenant la vallée sylvienne. Il est donc intéressant de s'attacher à son analyse en tant que « marqueur » de la maturation corticale. En effet, la vallée sylvienne est un sillon primaire facilement identifiable en échographie à la surface externe de l'hémisphère distal. Ce sillon, initialement repéré comme une simple dépression à la surface de l'hémisphère entre 18 et 20 SA (fosse latérale du cerveau), présente, entre 22 et 32 SA, une maturation caractéristique aboutissant au recouvrement progressif du lobe de l'insula par le lobe frontal en avant et le lobe temporal en arrière. Ce phénomène est connu sous le terme de « operculation » de la vallée sylvienne. À partir des travaux de P. Droullé et coll. [18], nous avons montré sur une coupe axiale de référence (passant par la base de la cavité septale au niveau des piliers du trigone) que le recouvrement postérieur du lobe de l'insula par le lobe temporal suit un calendrier précis qui peut être utilisé comme paramètre d'étude de l'âge gestationnel [19]. Ainsi, si l'on considère l'angle ouvert formé par la berge du lobe temporal avec le lobe de l'insula à 20 SA au niveau de la fosse latérale du cerveau, cet angle sera de 45° à 22 SA, puis de 90° à 24 SA, suivi par un recouvrement progressif du lobe de l'insula par le lobe temporal (Figures 8-19 et 8-20) : un quart du recouvrement à 26 SA,

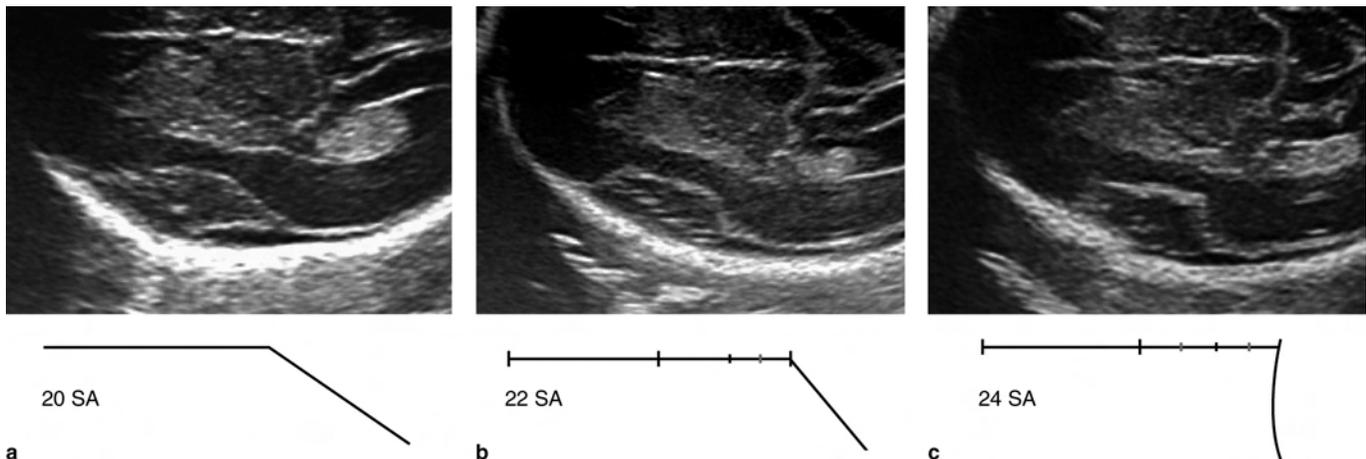


Figure 8-19 Operculation de la vallée sylvienne entre 20 et 24 SA. Étude échographique en coupe axiale passant par les piliers du fornix et la citerne ambiante de l'operculation de la vallée sylvienne en fonction de l'âge gestationnel [19]. Coupes axiales à 20 SA (a), à 22 SA (b) et à 24 SA (c). L'angle formé par la berge du lobe temporal avec le lobe de l'insula est ouvert à 20 SA, est de 45° à 22 SA et de 90° à 24 SA.

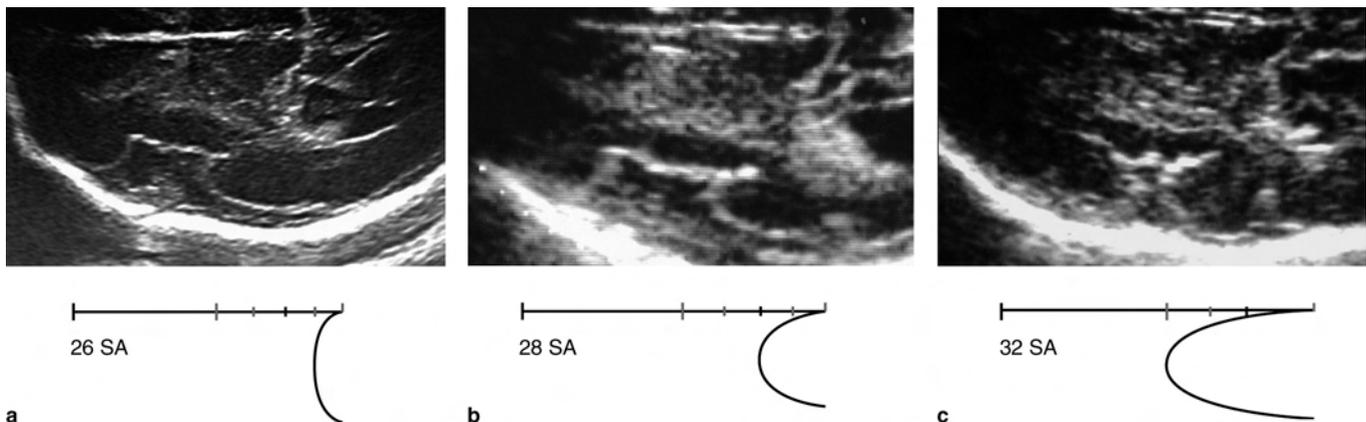


Figure 8-20 Operculation de la vallée sylvienne entre 26 et 32 SA. Étude échographique en coupe axiale passant par les piliers du fornix et la citerne ambiante de l'operculation de la vallée sylvienne en fonction de l'âge gestationnel [19, 67]. Coupes axiales à 26 SA (a), à 28 SA (b) et à 30 SA (c). Le lobe temporal recouvre le quart de la partie postérieure de l'insula à 26 SA, la moitié à 28 SA et toute la partie postérieure de l'insula à 32 SA.

la moitié à 28 SA et un recouvrement postérieur complet à 32 SA. Nous avons ainsi montré que l'étude de la vallée sylvienne permettait une datation avec une précision d'environ une semaine entre 22 et 28 SA. En pratique, nous associons souvent l'étude de la vallée sylvienne à celle des sillons temporaux supérieur (STS) et inférieur (STI) et éventuellement du sillon central (SC) (Figure 8-21). En effet, les sillons temporaux supérieur et inférieur sont identifiés respectivement sur la même coupe axiale autour de 27 et 30-31 SA et le sillon central, sur une coupe axiale passant par la corona radiata autour de 26 SA ou sur une coupe parasagittale.

Dans notre pratique, la normalité du développement cérébral est évaluée en routine par une donnée morphologique, l'operculation de la

vallée sylvienne, et par deux données biométriques, le périmètre crânien et le diamètre transverse du cervelet, reflétant respectivement la croissance des étages sus- et sous-tentoriels. Le développement cérébral est dit « normal » pour un âge gestationnel donné s'il est retrouvé une concordance entre les données biométriques sus- et sous-tentorielles et la maturation cérébrale appréhendée par l'étude de la vallée sylvienne. En cas d'âge gestationnel inconnu, le degré de développement cérébral pourra être utilisé comme reflet de l'âge gestationnel.

Sont aussi identifiables en échographie dans un ordre chronologique, le sillon pariéto-occipital interne, les sillons péricalléux et callosomarginal, la scissure calcarine et les sillons frontaux [20]. Les sillons olfactifs sont visibles dès 31 SA environ.

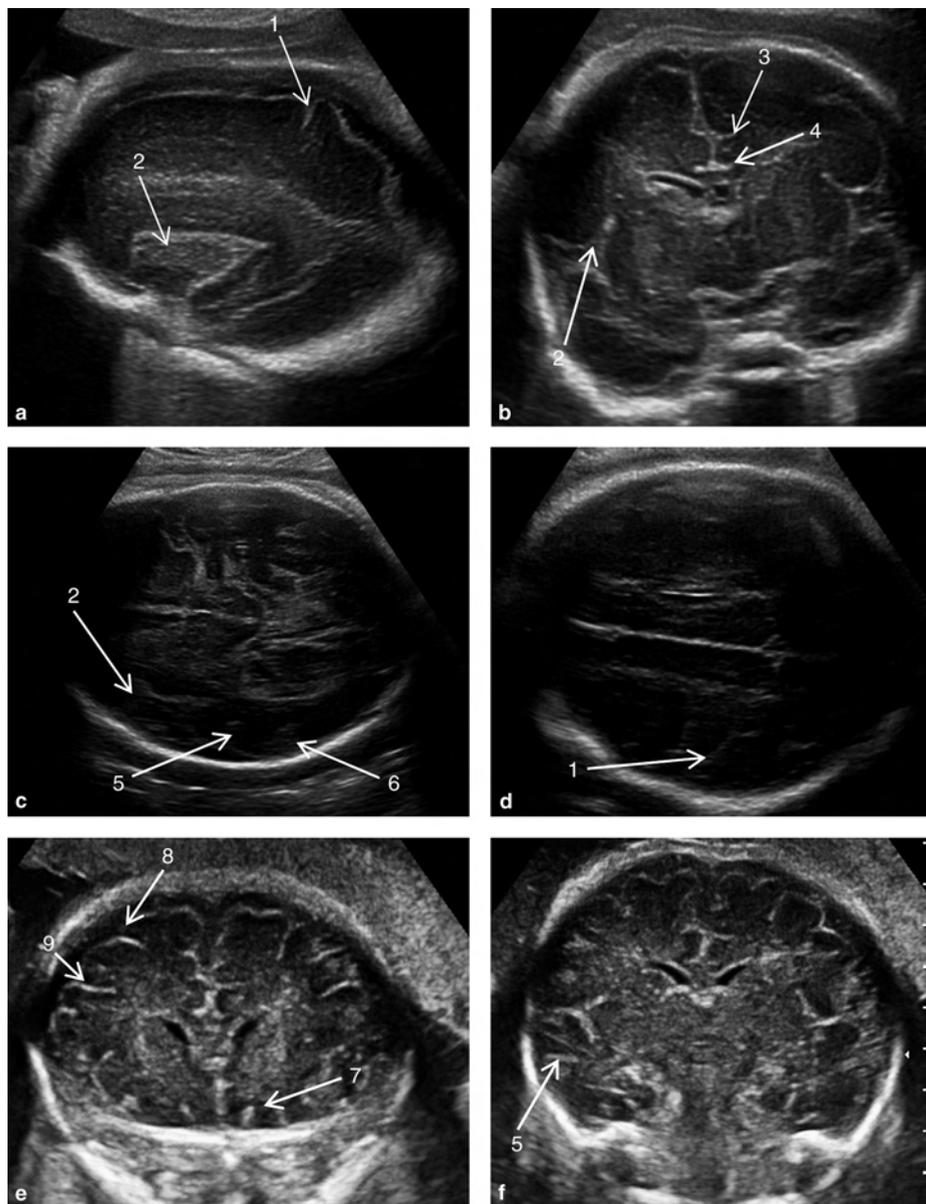


Figure 8-21 Étude des sillons en échographie. Coupes échographiques sagittale (a) et coronale (b) à 29 SA, axiales à 32 SA, à la hauteur du troisième ventricule (c) et de la corona radiata (d), objectivant le sillon central (1), l'insula (2), le sillon cingulaire (3), le sillon péricalléux (4) et les sillons temporaux supérieur (5) et inférieur (6). Coupe échographique coronale au niveau frontal (e) chez un fœtus de 35 SA. Les sillons olfactifs (7) et les sillons frontaux supérieur (8) et inférieur (9) sont bien vus. Sur la coupe plus postérieure (f) passant par les lobes temporaux, on devine, sans pouvoir l'analyser correctement, le sillon temporal supérieur (5).

Si l'échographie n'offre qu'une étude limitée de la surface corticale, l'IRM par l'usage des séquences pondérées en T2 permet une analyse de l'ensemble du ruban cortical rendant ainsi possible une étude complète de la giration et de l'épaisseur du cortex (Figure 8-22). Ces séquences offrent en effet un excellent contraste entre les espaces liquidiens péricérébraux (hypersignal/blanc), le ruban cortical (hyposignal/noir) et la substance blanche sous-corticale (hypersignal/blanc) [14]. Cette étude complète de la giration permet ainsi la visualisation des sillons olfactifs dans le cadre d'une analyse exhaustive des structures de la ligne médiane, qui, couplée à l'analyse des bulbes olfactifs, permet de suggérer une arhinencéphalie (syndrome de Kallmann-De Morsier, CHARGE...) en cas d'absence ou d'hypo-

cal (hyposignal/noir) et la substance blanche sous-corticale (hypersignal/blanc) [14]. Cette étude complète de la giration permet ainsi la visualisation des sillons olfactifs dans le cadre d'une analyse exhaustive des structures de la ligne médiane, qui, couplée à l'analyse des bulbes olfactifs, permet de suggérer une arhinencéphalie (syndrome de Kallmann-De Morsier, CHARGE...) en cas d'absence ou d'hypo-

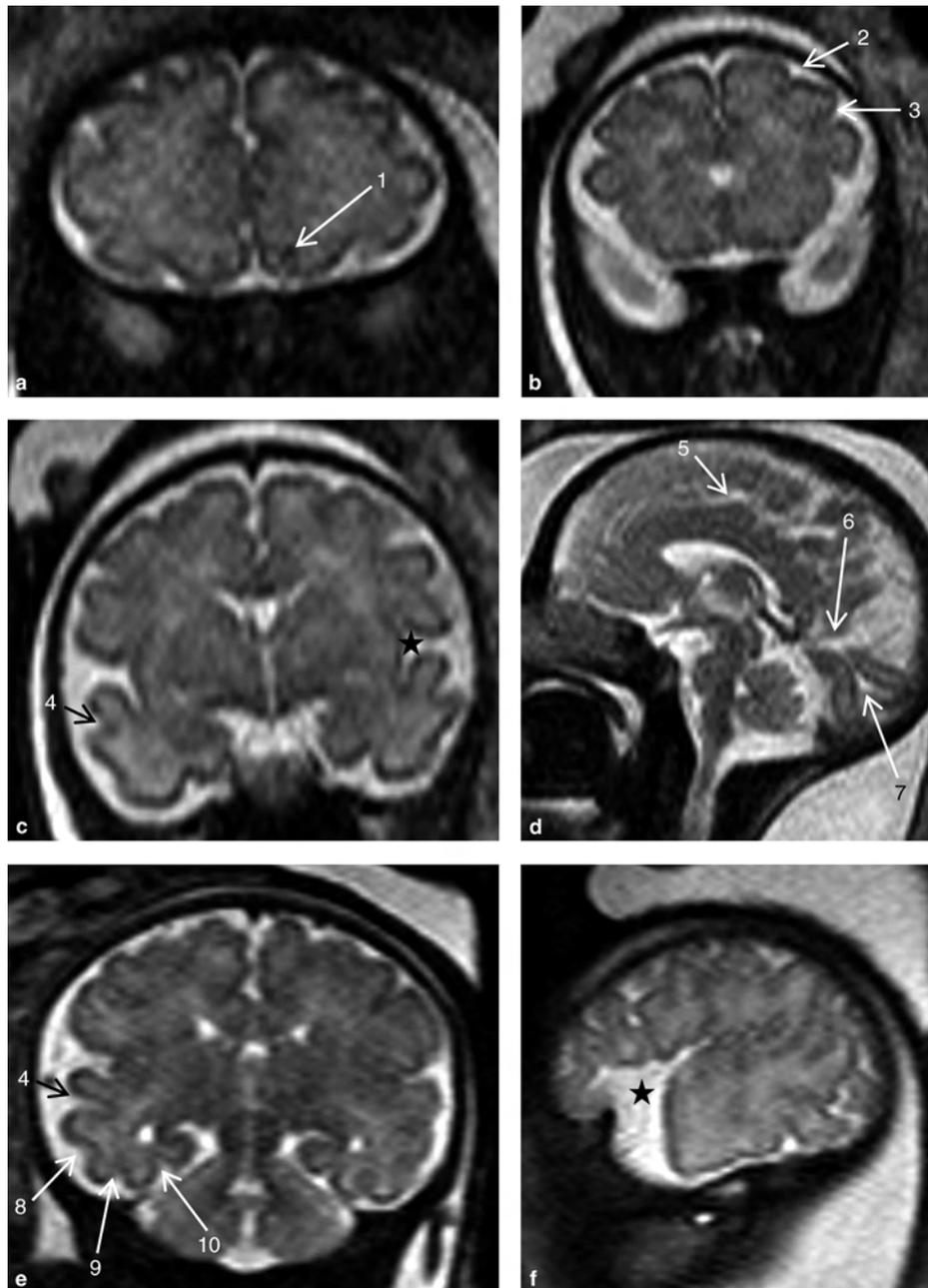


Figure 8-22 Étude des sillons en IRM. Coupes coronales pondérées en T2 chez un fœtus de 32 SA. Sur la coupe la plus antérieure (a), les sillons olfactifs (1) sont bien vus. Une coupe un peu plus postérieure (b) montre les sillons frontaux supérieur (2) et inférieur (3). La coupe à la hauteur des lobes temporaux (c) montre le sillon temporal supérieur (4) et la vallée sylvienne (étoile). Au même terme, sur la coupe sagittale médiane (d), sont vus le sillon cingulaire (5), la scissure pariéto-occipitale interne (6) et la scissure calcarine (7). À 35 SA, la coupe coronale (e) montre les sillons temporaux supérieur (4) et inférieur (8), le sillon occipito-temporal externe (9) et le sillon collatéral (10). Au même terme, la coupe parasagittale (f) passant pas l'insula (étoile) montre que celle-ci est fermée en arrière et ouverte à sa partie antérieure.

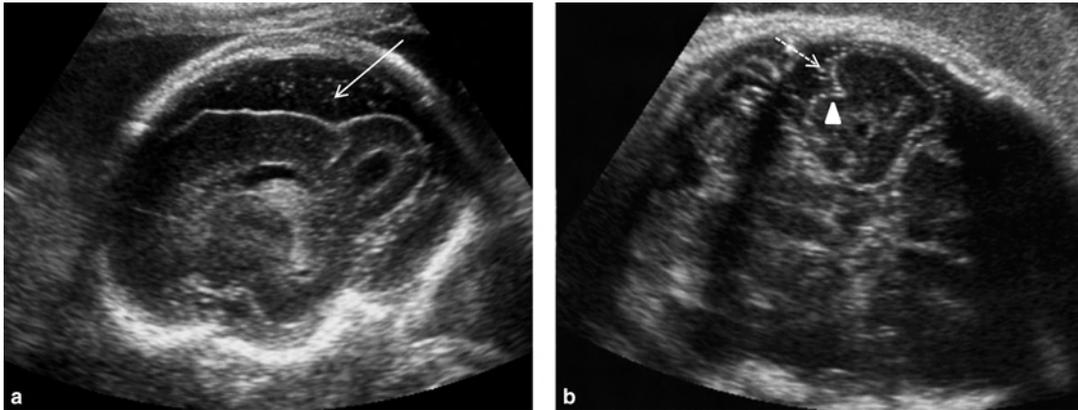


Figure 8-23 Visibilité des espaces péricérébraux en échographie. Coupes échographiques parasagittale (a) et coronale (b). La coupe parasagittale montre l'élargissement physiologique des espaces sous-arachnoïdiens (a, flèche) en regard du lobe pariétal. Les petites structures hyperéchogènes correspondent à des vaisseaux. La coupe coronale passant par le lobe temporal montre l'élargissement physiologique des espaces sous-arachnoïdiens (b, flèche pointillée) en regard de ce dernier. Le sillon collatéral est bien vu (c, tête de flèche).

plasie des structures olfactives [8, 21]. Il faut souligner que cette étude sera au mieux réalisée entre 28 et 34 SA, fenêtre temporelle permettant une identification optimale des sillons. Au-delà de 34 SA, la réduction des espaces péricérébraux rend souvent délicate l'identification des sillons [15]. Il existe plusieurs atlas permettant l'étude de la giration en fonction de l'âge gestationnel [22, 23]. Cependant, la variabilité interindividuelle d'apparition des sillons rend inopportune, dans notre expérience, l'identification de l'ensemble des sillons dans l'étude de la maturation corticale. Dans notre expérience, nous nous limitons aux sillons utilisés en échographie, à savoir la vallée sylvienne, le sillon central, le sillon temporal supérieur et inférieur. Les sillons frontaux (supérieurs et inférieurs) et le sillon temporal inférieur sont des repères fiables sur les coupes coronales et apparaissent respectivement à 24-25 SA, 28 SA et 30 SA [23]. Il faut souligner que l'étude de la maturation corticale nécessite des coupes standardisées. En effet, l'aspect anatomique des sillons se modifie en fonction de l'incidence et du niveau du plan de coupe, comme l'illustre en pratique l'étude de l'operculation de la vallée sylvienne. Il convient donc d'avoir un plan de coupe reproductible, en particulier dans le plan axial, afin de se familiariser, au fil des examens, à l'aspect anatomique normal des sillons en fonction de l'âge gestationnel.

Espaces péricérébraux

Physiologiquement, les espaces péricérébraux correspondent aux espaces sous-arachnoïdiens, les espaces sous- et extraduraux étant virtuels. En échographie, leur visualisation à l'étage sus-tentorial est limitée aux espaces en regard de la face externe de l'hémisphère distal ainsi que, sur la ligne médiane, en regard de la scissure inter-hémisphérique et au sein de la citerne ambiante. Il s'agit d'espaces liquidiens hypo-échogènes. En prénatal, leur quantification reste subjective. En effet, les repères quantitatifs post-natals utilisés en échographie transfontanellaire ne sont pas transposables au prénatal. Notons que ces espaces péricérébraux se réduisent souvent après 34 SA [15]. Ils restent physiologiquement larges en regard des pôles temporaux au sein desquels il est objectivé des petites structures hyperéchogènes correspondant aux vaisseaux sous-arachnoïdiens (Figure 8-23). Comme pour l'analyse de la giration et du système ventriculaire, l'intérêt majeur de l'IRM est d'offrir une visualisation de l'ensemble des espaces péricérébraux, en particu-

lier en séquence T2, en s'affranchissant des artefacts liés à la voûte osseuse [14]. Ainsi peuvent être appréciées en pathologie leurs variations de volume (globales ou focalisées) par rapport au parenchyme adjacent.

Fosse cérébrale postérieure

La normalité de la fosse cérébrale postérieure (FCP) est attestée en dépistage sur une coupe de référence axiale, sur la base d'un critère morphologique et de deux critères biométriques [24]. Morphologiquement, l'anatomie du cervelet est dite normale si deux hémisphères cérébelleux de volume et d'échogénicité symétriques sont identifiés de part et d'autre d'un vermis séparant en avant le quatrième ventricule et en arrière le lac rétro-cérébelleux ou grande citerne (Figure 8-24). Notons que l'échogénicité du vermis est supérieure à celle des hémisphères cérébelleux hypo-échogènes et que cette différence d'échogénicité s'accroît au cours de la grossesse du fait du développement d'une fissuration et d'une foliation plus marquée. Sur le plan biométrique, la normalité de la fosse cérébrale postérieure est attestée par un diamètre transverse du cervelet en accord avec l'âge gestationnel et par un lac rétro-cérébelleux dont la plus grande dimension est inférieure à 10 mm. Une anomalie de l'un de ces critères conduit à une exploration plus poussée de la fosse cérébrale postérieure, nécessitant le recours à une coupe sagittale médiane permettant une analyse morphologique et biométrique du vermis [24, 25]. Cette coupe sagittale médiane est obtenue par la visualisation sur le même plan des os propres du nez, du corps calleux et du vermis (échogène par rapport aux hémisphères) (voir Figure 8-24). Sur le plan morphologique, il convient d'évaluer le caractère complet du vermis qui présente une fissure primaire repérable à partir du 5^e mois, divisant le vermis en une portion craniale et une portion caudale dans un rapport d'environ un tiers/deux tiers. Notons que, du fait du développement embryologique du vermis, le caractère complet de son développement ne sera apprécié qu'à partir de 18 SA, conduisant à n'évoquer une agénésie partielle inférieure qu'au-delà de ce terme. Sur le plan biométrique, l'analyse du vermis intègre systématiquement la mesure de sa hauteur et, parfois, de sa surface et de son diamètre antéropostérieur. Des normes spécifiques de la biométrie échographique du vermis ont été récemment publiées [26].

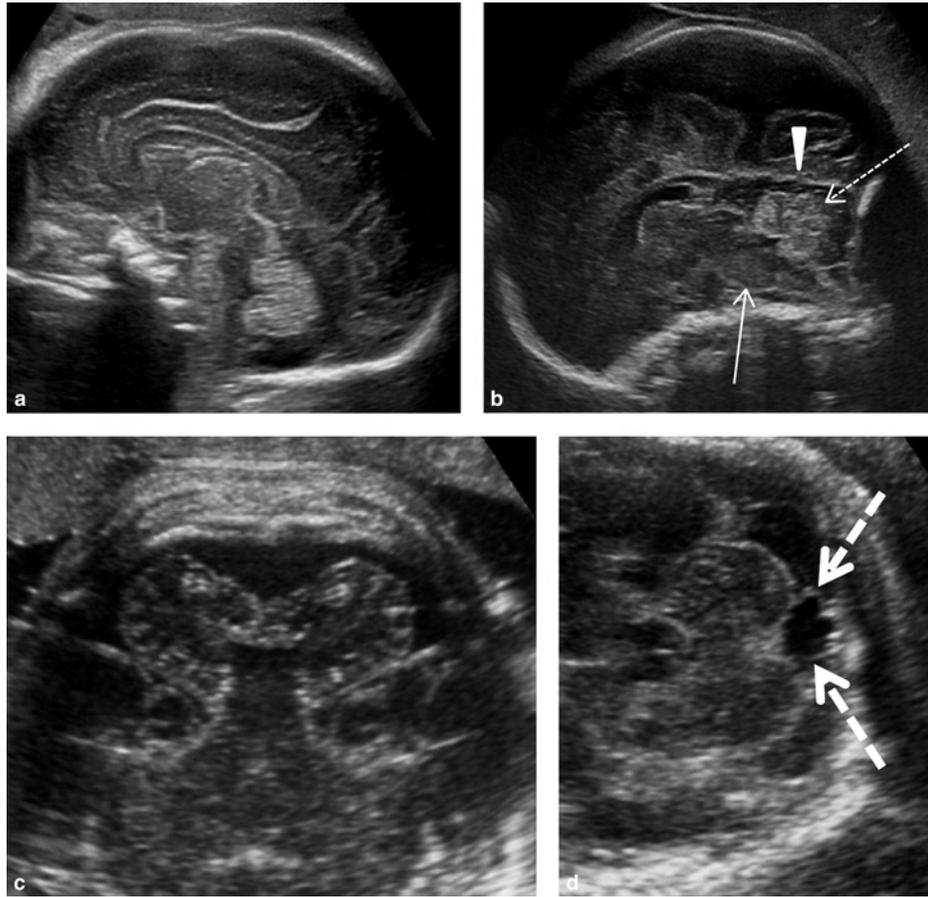


Figure 8-24 Fosse postérieure normale en échographie. Chez ce fœtus de 29 SA, ces deux coupes sagittales illustrent l'aspect différent de la fosse postérieure selon qu'on l'aborde par la fontanelle antérieure (a) ou postérieure (b). Dans ce dernier cas, la visibilité du vermis (flèche pointillée), du relief protubérantiel (flèche) et de la tente du cervelet (tête de flèche) est plus nette. Chez ce fœtus de 32 SA, la coupe coronale (c) montre bien la foliation des hémisphères cérébelleux qui se traduit par de fines structures linéaires hyperéchogènes perpendiculaires au bord des hémisphères et qui explique l'augmentation progressive de l'échogénicité de ces derniers au cours de la grossesse. Sur la coupe axiale (d), les deux structures linéaires (flèches pointillées) tendues du bord postérieur du cervelet à la jonction vermis-hémisphère à l'occiput correspondent aux vestiges de la poche de Blake. On note la différence d'échostructure des espaces liquidiens de la fosse postérieure, anéchogènes en dedans de ces structures (en continuité avec le quatrième ventricule) et discrètement plus échogènes en dehors (du fait des petits vaisseaux dans les espaces sous-arachnoïdiens). C'est sur cette coupe que se fait la mesure de la grande citerne.

Remarquons également que le quatrième ventricule, situé en avant du vermis, apparaît recouvert par le vermis sans ouverture inférieure du quatrième ventricule dans le lac rétro-cérébelleux.

Le tronc cérébral en avant du cervelet et du 4^e ventricule est d'analyse délicate en échographie. Il peut néanmoins être analysé par un abord par la fontanelle postérieure (voir Figure 8-24). Il est à noter que le galbe de la protubérance apparaît échogène par rapport au tronc cérébral hypo-échogène et que cette protubérance échogène peut être difficile à visualiser, se confondant avec l'échogénicité des espaces sous-arachnoïdiens adjacents. Ces difficultés d'analyse du tronc cérébral, liées à la fois à son abord échographique et à l'échogénicité des structures anatomiques, expliquent que la mesure du diamètre antéropostérieur du tronc cérébral est souvent délicate à obtenir en échographie [15].

Le lac rétro-cérébelleux correspond aux espaces sous-arachnoïdiens situés sous et en arrière du cervelet. Il apparaît anéchogène, traversé par des petites structures linéaires échogènes correspondant aux vaisseaux. Il existe souvent deux fines structures linéaires de part et d'autre du vermis, traversant le lac rétro-cérébelleux et correspondant aux reliquats embryonnaires de la poche de Blake (voir Figure 8-24 et « Espaces liquidiens de la fosse postérieure »).

En IRM pondérée en T2, la fosse postérieure est particulièrement bien vue du fait de la très bonne résolution en contraste de cette technique. Des normes sont disponibles avant 24 SA [27] et après 26 SA [28] concernant la hauteur, le diamètre antéropostérieur et la surface vermienne, le diamètre transverse du cervelet et le diamètre antéropostérieur du pont. Il existe une discordance entre les mesures échographiques et les mesures en IRM du vermis, les mesures



Figure 8-25 Fosse postérieure normale en IRM. Coupe IRM pondérée en T2 chez un fœtus de 30 SA. La fissure primaire (flèche pointillée) est bien vue, de même que certaines scissures (têtes de flèches) du lobe postérieur. Le torcular (flèche) se situe au niveau de l'insertion des muscles de la nuque.

échographiques donnant des valeurs supérieures pour un terme donné. Il a été suggéré [26] que cela serait lié à la prise en compte des leptoméniges par l'échographie. Il faut être très prudent dans l'analyse de la biométrie vermienne au troisième trimestre et ne pas conclure trop hâtivement à une hypoplasie sauf si les valeurs sont très inférieures aux normes. La résolution spatiale de l'IRM étant moindre que celle de l'échographie, les fissures vermiennes et particulièrement la fissure primaire sont mieux vues en échographie (Figure 8-25). La fissure primaire est identifiée plus tardivement en IRM, vers 28-30 SA et les autres fissures sont inconstamment visibles vers 30-32 SA [29].

Le tronc cérébral est très bien analysé en IRM et, notamment, le relief protubérantielle est facilement identifié.

En IRM, le principal repère pour la position du torcular est l'insertion des muscles de la nuque.

Les petits vaisseaux situés dans les espaces sous-arachnoïdiens rétro-cérébelleux et les vestiges de la poche de Blake ne sont pas vus en IRM.

Vascularisation cérébrale

L'usage du Doppler permet la visualisation et l'étude hémodynamique de la vascularisation artérielle et veineuse cérébrale.

Sur le plan artériel, le polygone de Willis est facilement repérable en Doppler couleur, permettant un repérage de l'artère cérébrale moyenne. Il a été montré que la vitesse circulatoire de l'artère cérébrale moyenne obtenue par Doppler pulsé, dans des conditions techniques prédéfinies, est corrélée au taux d'hémoglobine fœtale permettant le diagnostic d'anémie fœtale. La vitesse cérébrale maximale dans l'artère cérébrale moyenne doit être inférieure au double de l'âge gestationnel (correspondant à 1,5 MoM) [30].

L'analyse Doppler couleur est aussi utilisée pour repérer le trajet anatomique de l'artère cérébrale antérieure et de l'artère péricalluse

en cas de suspicion d'anomalie de la ligne médiane, que ce soit pour les diagnostics respectifs de forme fruste d'holoprosencéphalie ou d'agénésie partielle du corps calleux (voir « Anomalie de la ligne médiane »).

L'étude du système veineux est beaucoup moins utilisée en pratique. Cependant, dans un plan sagittal médian avec une PRF basse, le sinus droit et la partie distale du sinus sagittal supérieur peuvent être identifiés, avec mise en évidence de spectres veineux à l'étude en Doppler pulsé. Le sinus droit est un bon repère anatomique de la tente du cervelet.

L'intérêt de l'IRM pour l'étude de la vascularisation cérébrale fœtale est tout à fait limité. En effet, le faible calibre des vaisseaux couplé à la faible résolution spatiale de l'IRM limite l'identification des structures vasculaires normales. Par ailleurs, les séquences d'angio-IRM ne peuvent être appliquées en prénatal comme elles le sont en post-natal du fait de la longueur d'acquisition de ces séquences.

CERVEAU PATHOLOGIQUE

Anomalie de la ligne médiane

Pathologie de la scissure interhémisphérique

Les pathologies de la scissure interhémisphérique peuvent être divisées en deux groupes : les anomalies de clivage du prosencéphale, correspondant au spectre malformatif des holoprosencéphalies, et la déhiscence de la partie antérieure de la scissure interhémisphérique, correspondant à un signe d'appel d'anomalie de la ligne médiane et plus généralement de l'organisation cérébrale sus-tentorielle.

Anomalies de clivage du prosencéphale ou spectre malformatif des holoprosencéphalies

Le spectre des holoprosencéphalies regroupe des anomalies cérébrales dues à un arrêt précoce (4^e-5^e semaines de gestation) du clivage du prosencéphale en deux vésicules télencéphaliques (hémisphères cérébraux) et en diencéphale (noyaux gris centraux, thalamus et troisième ventricule). Ce clivage se fait d'arrière en avant pour se terminer par la face ventrale des lobes frontaux. En fonction de la présence ou non d'un clivage partiel, il est distingué des holoprosencéphalies alobaire (absence complet de clivage), semi-lobaire et lobaire (absence de clivage limité à la face ventrale des lobes frontaux). Il s'agit donc d'un spectre malformatif plus ou moins sévère, s'associant à des anomalies faciales, majeures dans la forme alobaire et discrètes dans la forme lobaire. À côté de ces trois formes d'holoprosencéphalies, il faut distinguer les microformes et la syntélen-céphalie [31]. À la fin de ce chapitre, nous évoquerons le diencéphalosynapsis, correspondant à un défaut de clivage du diencéphale mais qui, sur le plan embryologique, est différent du spectre des holoprosencéphalies.

Notons qu'à l'exception des anomalies faciales qui relèvent des holoprosencéphalies, d'autres malformations peuvent être rencontrées dans la mesure où l'incidence des anomalies chromosomiques est élevée dans ces malformations, en particulier la trisomie 13. D'autres facteurs de risque sont rapportés, notamment le diabète maternel.

En imagerie et en particulier en échographie, le dénominateur commun au spectre des holoprosencéphalies est l'absence de cavité septale et la présence d'une scissure interhémisphérique plus ou moins incomplète [3, 4, 32].

Dans la forme alobaire, la scissure interhémisphérique est totalement absente et il n'y a aucun clivage en deux hémisphères avec une vésicule unique au sein de laquelle est présente une cavité ventriculaire unique avec un plexus choroïde unique. Il existe une fusion complète des thalami et le troisième ventricule est absent. La fosse cérébrale postérieure est anatomiquement normale. Ce diagnostic relève de l'échographie du premier trimestre avec identification d'un seul ventricule, aspect anormal des plexus choroïdes qui ne sont pas visibles de part et d'autre de la faux du cerveau, mais fusionnés en une masse échogène unique (Figure 8-26). Au deuxième trimestre, le diagnostic repose sur l'absence de cavité septale, la fusion des thalami et des noyaux gris centraux et le ventricule unique (Figure 8-27), signes souvent associés à une microcéphalie avec un manteau parenchymateux cérébral volontiers réduit.

Dans la forme semi-lobaire, il existe une ébauche de scissure interhémisphérique postérieure et une ébauche de séparation hémisphérique cérébrale en regard des lobes pariétaux et occipitaux (Figure 8-28). En revanche, la scissure interhémisphérique sur la face ventrale des

pôles frontaux est absente. Il peut exister une cavité ventriculaire unique dans sa partie antérieure et médiane avec une ébauche de ventricules latéraux en postérieur, donnant un aspect de monoventricule en antérieur avec deux cornes occipitales rudimentaires en postérieur. Les thalami et les noyaux gris sont partiellement fusionnés, et le troisième ventricule est rudimentaire. Le corps calleux est absent, mais des fibres commissurales peuvent être identifiées histologiquement, donnant parfois un aspect de pseudo-corps calleux en postérieur, avec absence de partie antérieure. Dans certaines formes d'holoprosencéphalie, particulièrement la forme semi-lobaire, il peut exister une expansion diencéphalique postérieure de la partie rudimentaire du troisième ventricule, correspondant à une cavité liquidienne appelée sac dorsal (voir Figures 8-27 et 8-28).

Dans sa forme lobaire, le diagnostic d'holoprosencéphalie peut être difficile [33]. Comme dans toute holoprosencéphalie, l'absence de cavité septale conduit à suspecter une anomalie de la ligne médiane. Le diagnostic de la forme lobaire repose sur la mise en évidence d'une anomalie de clivage de la face ventrale des lobes fron-

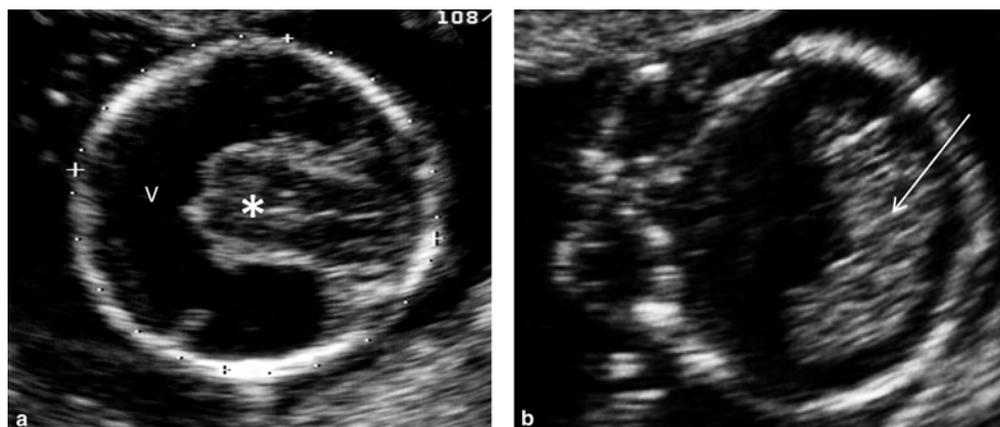


Figure 8-26 Holoprosencéphalie alobaire. Coupes échographiques axiales à 13 SA à la hauteur des thalami (a) et des globes oculaires (b). Il existe une fusion thalamique (astérisque) et un ventricule unique (V) au sein duquel est retrouvé un plexus choroïde unique (flèche) s'étendant de part et d'autre de la ligne médiane. On note aussi un hypotélorisme caractéristique de ce spectre malformatif, pouvant au maximum aller jusqu'à la cyclopie. (Remerciements au Dr M. Althuser.)

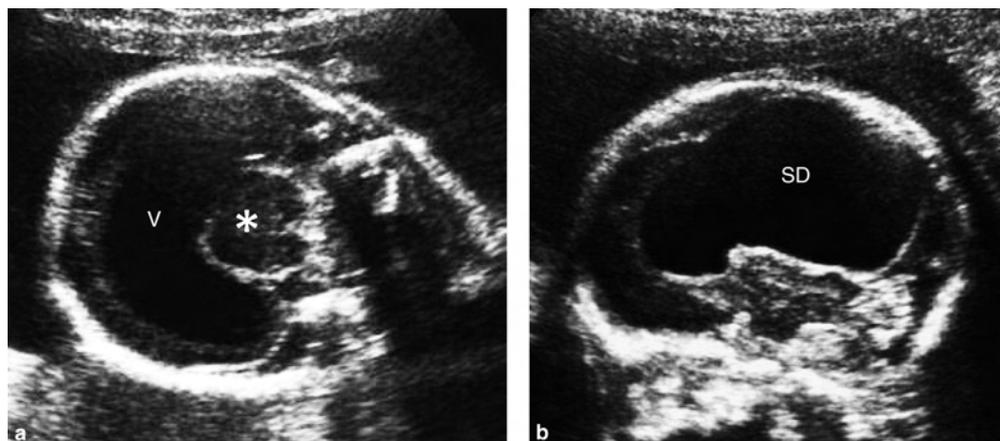


Figure 8-27 Holoprosencéphalie alobaire avec sac dorsal. Coupes échographiques coronale (a) et sagittale (b) à 20 SA, objectivant la fusion thalamique (astérisque) et le ventricule unique (V) caractéristiques de l'holoprosencéphalie alobaire avec, en coupe sagittale médiane (b), l'expansion diencéphalique postérieure liquidienne correspondant au sac dorsal (SD).



Figure 8-28 Holoprosencéphalie semi-lobaire avec sac dorsal. IRM post-mortem après interruption de grossesse au troisième trimestre, coupes coronales pondérées en T2 antérieure (a) et postérieure (b) et coupe sagittale médiane pondérée en T1 (c). On note l'aspect typique de ventricule unique (V) et de fusion thalamique (astérisque). La scissure interhémisphérique, non objectivable en coronal antérieur (a), est partiellement identifiée en coronal postérieur (b, flèche). Il existe également un sac dorsal (SD) et une agénésie partielle du vermis (flèche pointillée) sur la coupe sagittale médiane (c).

taux. Il existe souvent deux ventricules latéraux distincts et séparés avec deux cornes occipitales et deux cornes frontales communicantes du fait de l'absence de cavité septale. Les thalami sont séparés par un troisième ventricule individualisé. Il existe une fusion des

piliers du trigone sur la ligne médiane pour former une masse ronde dans le troisième ventricule. Le corps calleux est présent mais sa partie corporelle antérieure et le genou ne sont pas identifiables (Figure 8-29). Devant une suspicion échographique d'holoprosen-

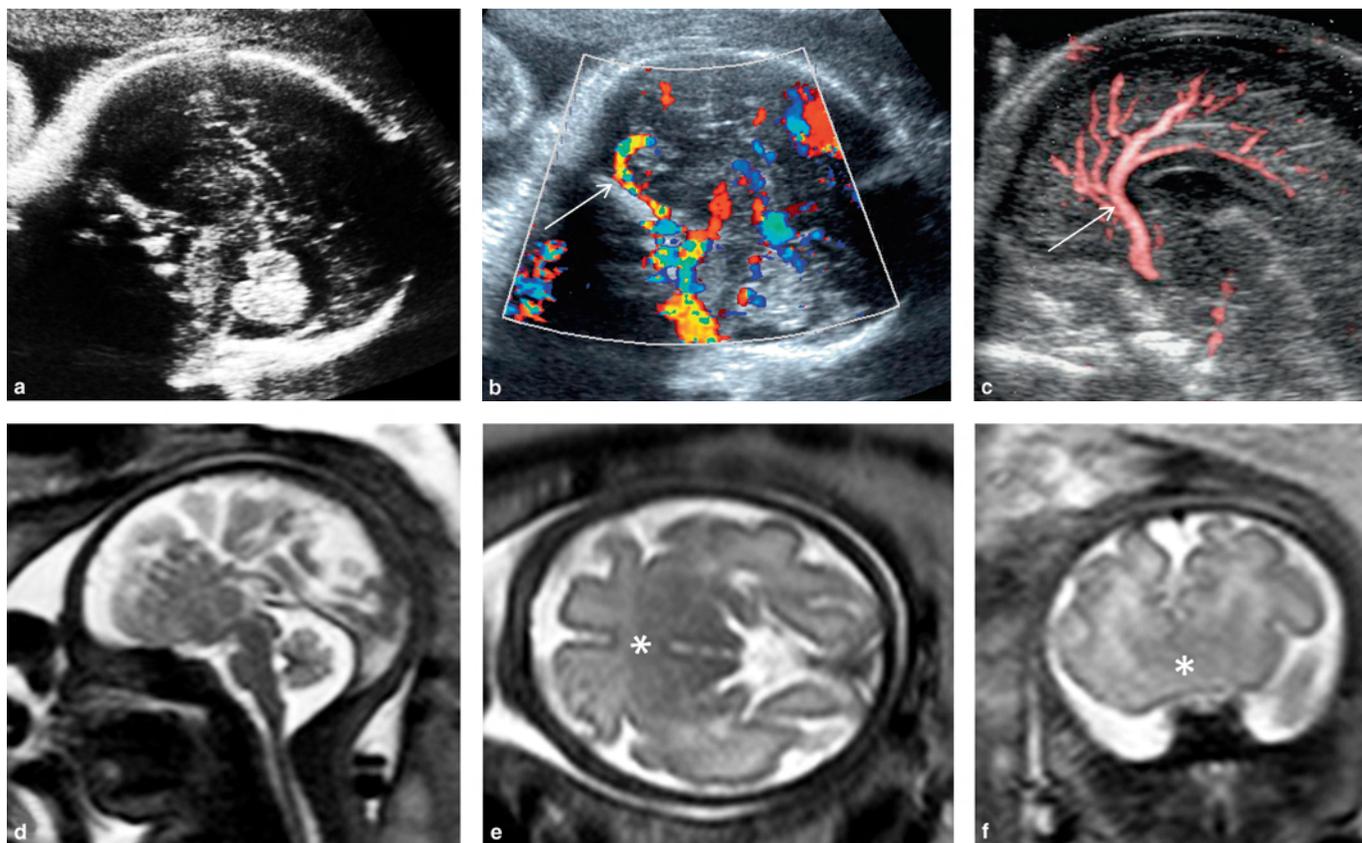


Figure 8-29 Holoprosencéphalie lobaire. Coupes échographiques sagittales médianes à 32 SA sans (a) et avec Doppler couleur (b) comparées à un contrôle (c). IRM à 32 SA en coupes pondérées en T2 sagittale (d), axiale (e) et coronale antérieure (f). La partie antérieure du corps calleux n'est pas identifiée (a et d) et le trajet de l'artère cérébrale antérieure est trop antérieur (b et c, flèche) en comparaison avec un témoin, en rapport avec un défaut de clivage de la scissure interhémisphérique à la face ventrale des lobes frontaux (e et f, astérisque).

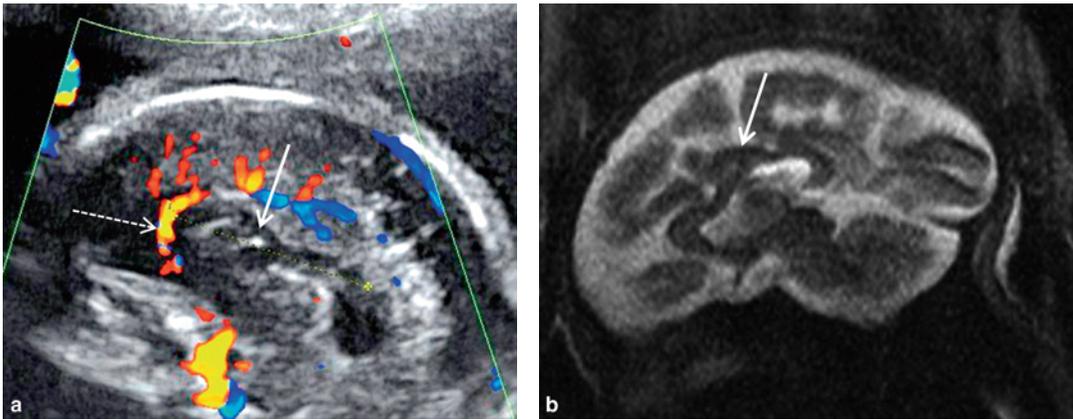


Figure 8-30 Syntélocéphalie. Coupes sagittales médianes échographique (a) et IRM pondérée en T2 (b) au troisième trimestre. Il existe un aspect de dysgénésie calleuse caractéristique de la syntélocéphalie avec un corps calleux complet mais dont la partie corporelle (flèche) est « bosselée ». L'artère cérébrale antérieure (a, flèche pointillée) a un trajet normal, traduisant le clivage normal de la partie ventrale des lobes frontaux. Il existe également une agénésie septale partielle postérieure en lieu et place de la fusion interhémisphérique médiane (non montrée). (Remerciements au Dr B. Broussin.)

céphalie lobaire et en l'absence de cavité septale, il convient de rechercher un trajet anormal, trop antérieur de l'artère cérébrale antérieure, ne pouvant trouver son trajet ascendant à la base des deux lobes frontaux, du fait de la fusion de leur partie ventrale [34]. Au maximum, l'artère cérébrale antérieure peut cheminer sous la voûte osseuse antérieure en avant des lobes frontaux fusionnés.

L'intérêt de l'IRM est limité au diagnostic parfois subtil des formes mineures d'holoprosencéphalie, essentiellement lobaires, où elle permet de mettre en évidence l'absence de clivage complet de la portion ventrale de la scissure interhémisphérique en frontal (voir Figure 8-29). Cette absence de clivage est à rechercher dans toute indication d'IRM réalisée pour absence de cavité septale [14].

Les anomalies de la face sont recherchées systématiquement. Elles sont majeures dans la forme lobaire et modérées ou absentes dans la forme lobaire. Ces anomalies classées, par ordre de sévérité décroissante, comprennent la cyclopie (monophtalmie, arhinie, proboscis), l'ethmocéphalie (hypotélorisme sévère, arhinie, proboscis), la cébocéphalie (hypotélorisme avec narine unique), la fente labio-palatine médiane, l'hypotélorisme plus ou moins sévère, l'incisive unique médiane. Ces dernières anomalies faciales ont été décrites sans anomalie cérébrale et sont appelées holoprosencéphalies micro-formes. Il s'agit de formes reconnues rétrospectivement dans la famille d'un cas index d'holoprosencéphalie [31].

La *syntélocéphalie* ou fusion interhémisphérique médiane [35, 36, 37] est caractérisée par une fusion hémisphérique frontale postérieure et pariétale antérieure. Anatomiquement, les noyaux gris centraux, le troisième ventricule et les ventricules latéraux sont normaux. Il existe une absence de septum postérieur. L'aspect du corps calleux est très évocateur avec présence d'un genu et d'un splenium, mais d'une partie corporelle dysmorphique en regard de la fusion interhémisphérique médiane, réalisant un aspect de corps calleux « bosselé » (Figure 8-30).

En marge des holoprosencéphalies, le *diencéphalosynapsis* est une fusion plus ou moins complète des thalami associée à une agénésie plus ou moins partielle du troisième ventricule, s'accompagnant d'un défaut d'écoulement du LCR [38]. Le clivage des deux hémisphères cérébraux est normal (il ne s'agit donc pas d'une forme d'holoprosencéphalie). Le diencéphalosynapsis peut s'accompagner d'une atrésie de l'aqueduc ou d'une pathologie cérébelleuse (hypoplasie ou rhombencéphalosynapsis). Il s'agit d'une anomalie de la différenciation du diencéphale pouvant se combiner à une atrésie de

l'aqueduc, à une hypoplasie cérébelleuse ou à un rhombencéphalosynapsis. Le diagnostic échographique est posé devant une ventriculomégalie précoce et sévère du deuxième trimestre avec fusion thalamique mais sans anomalie du clivage des hémisphères (Figure 8-31) [38].

Déhiscence de la partie antérieure de la scissure interhémisphérique

Cette anomalie est diagnostiquée par la recherche systématique de l'intégrité du complexe antérieur [voir « De la cavité septale au complexe antérieur et autres cavités de la ligne médiane (cavum vergæ, kyste du velum interpositum) »]. Cette distorsion de la partie antérieure de la scissure interhémisphérique se définit par la perte du caractère rectiligne de la face interne des lobes frontaux s'accompagnant d'un engrenement plus ou moins important des deux lobes frontaux, bien visible sur une coupe axiale ou coronale en échographie (Figure 8-31) [39]. Il s'agit d'une particularité anatomique et non d'une malformation, similaire en cela à l'absence de cavité septale. Il s'agit d'un signe d'appel pour une pathologie cérébrale sous-jacente, en particulier intéressant la ligne médiane, parfois de diagnostic prénatal difficile. Ainsi, dans notre expérience [39], cette déhiscence peut-elle être associée à une anomalie de la ligne médiane de type syntélocéphalie, à une dysplasie septo-optique, à un syndrome de Kallmann-De Morsier ou à une dysgénésie calleuse (syndrome d'Aicardi). Cette distorsion est aussi rencontrée dans des anomalies plus complexes d'organisation sus-tentorielle, incluant des pathologies malformatives (anomalies corticales, défaut de tube neural antérieur...) mais aussi des lésions clastiques (schizencéphalie). Tout comme l'absence de cavité septale, la distorsion de la scissure interhémisphérique peut être isolée et s'accompagner d'un développement strictement normal (voir Figure 8-31). La reconnaissance récente de ce signe échographique explique que son incidence dans la population générale est inconnue.

La distorsion de la partie antérieure de la scissure interhémisphérique impose un bilan prénatal pouvant comprendre une échographie de référence centrée sur l'encéphale, une IRM cérébrale fœtale avec étude des nerfs optiques, des structures olfactives (autour de 32 SA) et de l'hypophyse, éventuellement un dosage de l'œstriol maternel (à 28 et 32 SA) (reflet toutefois incomplet de l'activité antéhypophysaire car exclusivement corticotrope) et un caryotype (un cas de délétion 6p dans notre série) [39].

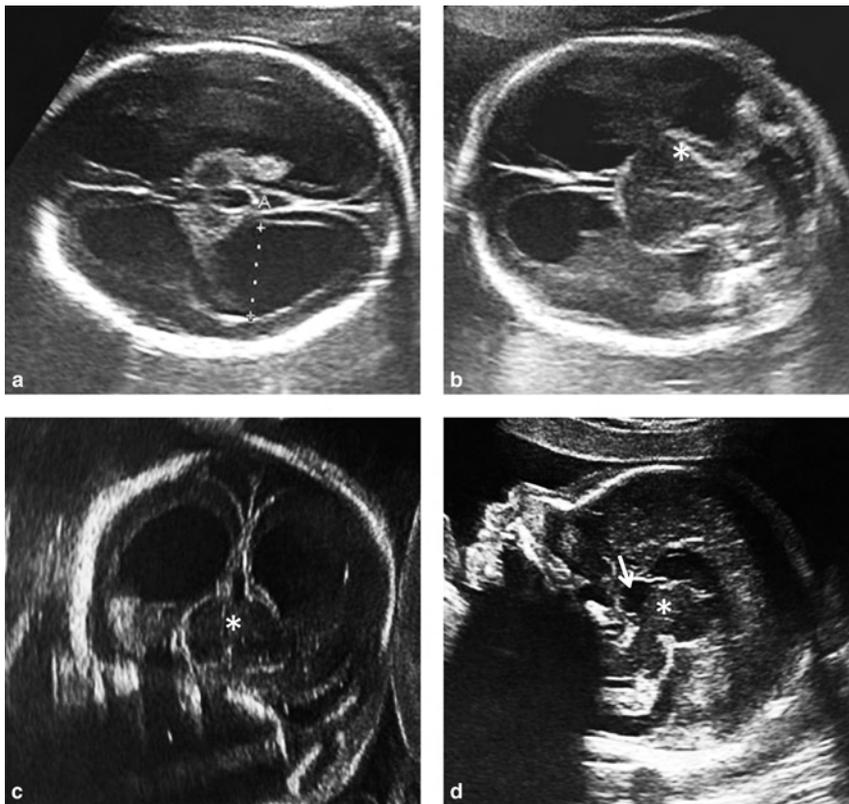


Figure 8-31 Diencéphalosynapsis. Coupes échographiques axiale (a), axiale oblique (b), coronale (c) et sagittale médiane (d) chez un fœtus de 20 SA adressé pour ventriculomégalie sévère inexpliquée. Il existe une importante dilatation ventriculaire (a), une fusion thalamique postérieure (b-d, astérisque) associée à une agénésie partielle du troisième ventricule avec visualisation uniquement de sa composante antérieure (d, flèche). Noter l'aspect normal du corps calleux et le trajet normal de l'artère cérébrale antérieure (non montré), traduisant le clivage normal de la partie ventrale des lobes frontaux. L'aqueduc de Sylvius n'est pas visualisé, traduisant un diencéphalo-mésencéphalosynapsis, confirmé à l'examen neuropathologique.

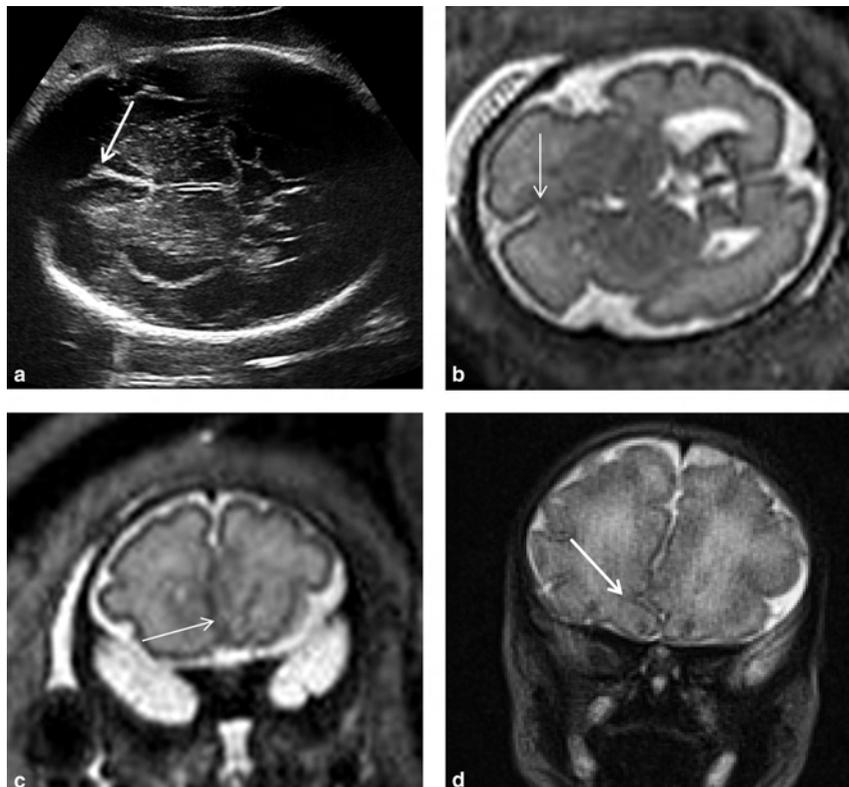


Figure 8-31 Distorsion de la scissure interhémisphérique. Coupe échographique axiale (a) et coupes IRM pondérées en T2 axiale (b) et coronale (c) à 32 SA, coupe coronale en IRM post-natale précoce (d). Présence d'une distorsion de la scissure interhémisphérique (flèche) dans sa portion antérieure avec engrenement de la face interne des lobes frontaux en imagerie fœtale, confirmée en imagerie post-natale (d). Pas d'autre anomalie anatomique ou biologique associée. Le développement psychomoteur est normal.

Anomalies de la cavité septale : agénésie et autres défauts d'identification de cavité septale

Ces anomalies comprennent les anomalies de forme ou d'échogénéité de la cavité septale. Elles correspondent le plus souvent à une variante du normal [voir « De la cavité septale au complexe antérieur et autres cavités de la ligne médiane (cavum vergæ, kyste du velum interpositum) »]. Nous développerons dans ce paragraphe exclusivement le problème de l'agénésie septale et autres absences de cavité septale.

L'absence de cavité septale s'accompagne d'une communication directe entre les deux cornes frontales. Cette absence peut être soit partielle, soit complète. Son diagnostic échographique est aisé dans la mesure où l'identification de la cavité septale, et au-delà, du complexe antérieur, fait partie intégrante de toute échographie cérébrale fœtale. Cette absence de cavité septale peut s'accompagner d'une dysmorphie des cornes frontales prenant un aspect dit « carré » (Figure 8-33).

Il est important, dans un compte rendu échographique, de préférer le terme d'« absence de cavité septale » à celui d'« agénésie septale », car

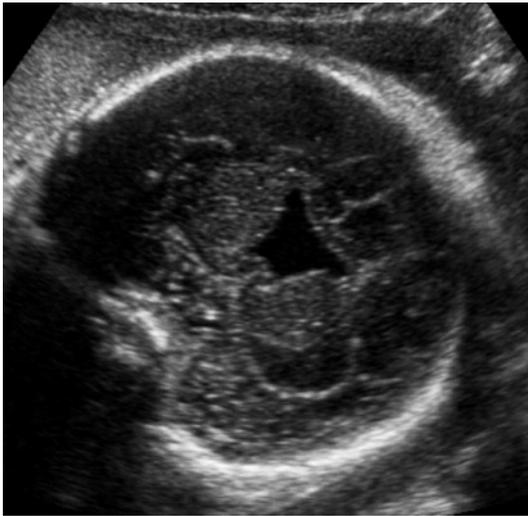


Figure 8-33 Aspect carré des cornes frontales associé à une agénésie septale. Coupe échographique coronale antérieure chez un fœtus de 32 SA.

ce dernier évoque en premier lieu une anomalie malformative, ce qui n'est pas le cas de toutes les absences de cavité septale. En effet, l'absence de cavité septale peut se rencontrer dans plusieurs situations (Tableau 8-II) [3, 4] :

- une variante de la normale : la cavité septale est alors présente mais très fine [voir « De la cavité septale au complexe antérieur et autres cavités de la ligne médiane (cavum vergæ, kyste du velum interpositum) »] ;

- un contexte clastique : la destruction des feuillets d'une cavité septale initialement présente est observée soit dans le cadre de ventriculomégalies obstructives évoluées (aboutissant à une fenestration progressive des feuillets de la cavité septale par phénomène barotraumatique pouvant aboutir à la disparition quasi complète de la cavité septale) (Figure 8-34 et voir « Ventriculomégalie »), soit dans des phénomènes clastiques ischémiques en association à une schizencéphalie ou à une cavité porencéphalique pseudo-schizencéphalique (Figure 8-35) ;

- un contexte malformatif, en particulier dans le spectre des holoprosencéphalies et dans le cadre des agénésies calleuses complètes (voir « Anomalies de clivage du prosencéphale ou spectre malformatif des holoprosencéphalies » et « Agénésie et dysgénésie calleuse »), mais aussi d'une manière isolée dans le cadre d'une réelle agénésie septale qui peut s'intégrer dans un petit nombre de cas (moins de 5 p. 100) à un cadre syndromique, en particulier à une dysplasie septo-optique (Figure 8-36) [40].

Tableau 8-II Absence de visualisation de la cavité septale.

Contexte malformatif évident (agénésie vraie complète)

Holoprosencéphalie

Agénésie totale du corps calleux

Lésion ischémique (destruction vasculaire partielle/complète)

Associée à une schizencéphalie

Ventriculomégalie « obstructive » (destruction barotraumatique partielle/complète)

Absence de septum « isolée » (agénésie partielle/complète)

Variante de la normale (le plus souvent)

Dysplasie septo-optique (cécité, insuffisance antéhypophysaire)

– éventuellement valeur du taux d'œstriol plasmatique maternel au troisième trimestre

– IRM fœtale : analyse des structures optiques/olfactives/pituitaire

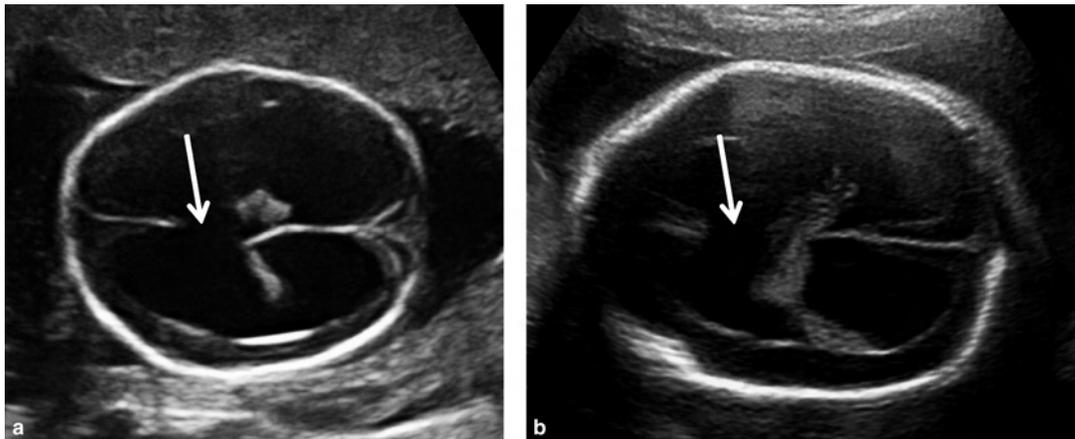


Figure 8-34 Rupture septale associée à une dilatation ventriculaire obstructive majeure. Coupes échographiques axiales chez deux fœtus de 19 SA (trisomie 18) (a) et de 21 SA (myéloméningocèle) (b). La fenestration des feuillets de la cavité septale est bien vue (flèche) et, dans un cas (b), le plexus choroïde du ventricule le plus superficiel est visible dans le ventricule le plus profond.

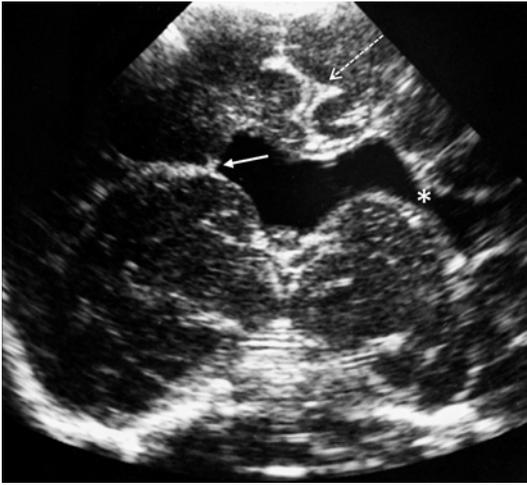


Figure 8-35 Schizencéphalie. Coupe échographique en échographie transfontanellaire objectivant une absence de cavité septale associée à une schizencéphalie à lèvres fermées à droite avec signe du bec (flèche) en lieu et place de l'ouverture de la fente dans le système ventriculaire et à lèvres ouvertes à gauche (astérisque). La schizencéphalie à lèvres fermées est souvent de diagnostic délicat en prénatal. On note la distorsion de la scissure interhémisphérique (flèche pointillée) avec engrenement de la face interne des lobes frontaux.

De ce fait, la découverte d'une absence isolée de cavité septale impose une IRM, en particulier pour visualiser les structures optiques, olfactives et l'hypophyse, rechercher une éventuelle ano-

malie de clivage limitée de la scissure interhémisphérique dans le cadre d'une forme mineure d'holoprosencéphalie et s'assurer de l'absence de schizencéphalie méconnue à l'échographie [14].

Corps calleux

Agénésie et dysgénésie calleuse

L'agénésie calleuse est caractérisée par une absence de tout le corps calleux ou d'un ou de plusieurs de ses segments. Le terme de *dysgénésie* calleuse désigne une anomalie de développement du corps calleux, que celui-ci soit trop épais, trop fin, trop court ou partiellement absent, ces différents troubles de développement pouvant être éventuellement associés. Le terme d'*hypoplasie* du corps calleux est réservé aux corps calleux fins mais a priori complets.

Le diagnostic d'agénésie du corps calleux (ACC) repose sur des signes directs et indirects. Le signe direct est l'absence de visibilité du corps calleux. Il peut être très difficile de distinguer une agénésie *complète* (ACCc) d'une agénésie *partielle* (ACCp) du corps calleux lorsque le segment de corps calleux présent est très court, et le diagnostic n'est parfois redressé qu'en post-natal. Cela n'a pas d'incidence pronostique [41, 42]. Par ailleurs, les veines cérébrales internes ne doivent pas être confondues avec le corps calleux. En IRM, les coupes coronales montrent bien l'absence de structure commissurale calleuse reliant les deux hémisphères (Figure 8-37). Sur la coupe sagittale médiane, les signes indirects comprennent la disposition radiaire des sillons de la face interne des hémisphères (signe présent au troisième trimestre) et le trajet anormal ascendant de l'artère cérébrale antérieure (Figure 8-38). Les autres signes indirects d'agénésie du corps calleux sont visibles sur les coupes coronales et axiales et associent un écartement et une dysmorphie des

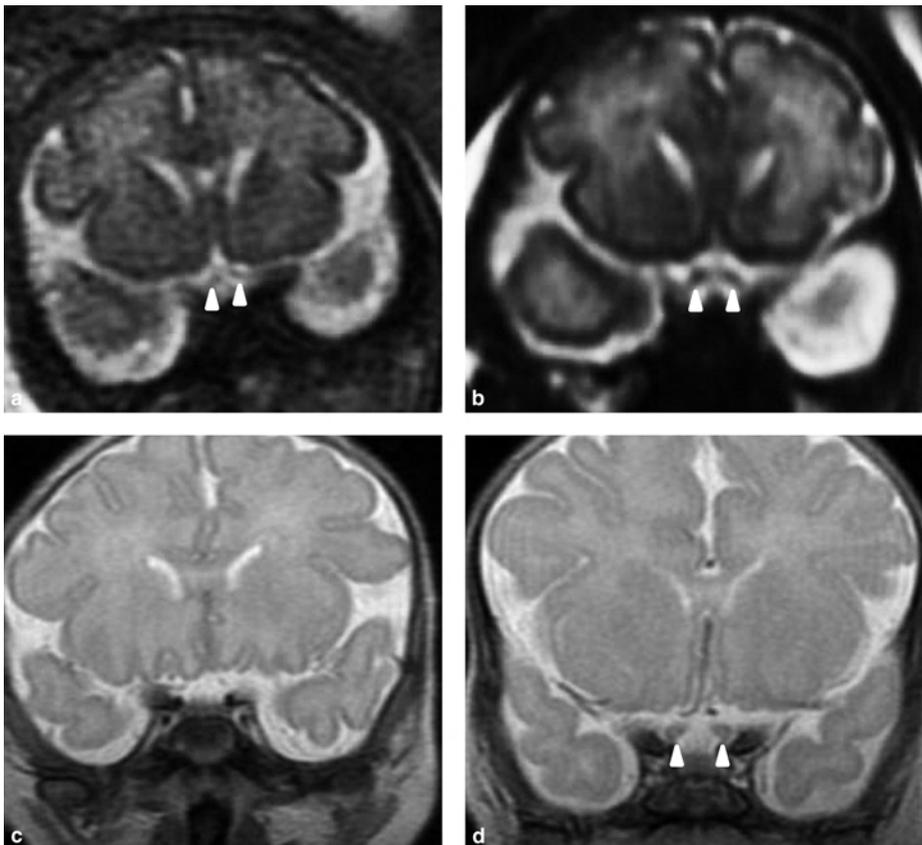


Figure 8-36 Absence partielle de cavité septale dans le cadre d'une dysplasie septo-optique. Coupes IRM coronales pondérées en T2 à 31 SA passant par les nerfs optiques chez un fœtus avec absence partielle de cavité septale (a) et dans le même plan chez un témoin (b), objectivant la diminution de calibre des nerfs optiques (têtes de flèche), suggérant une atrophie bilatérale (a). Le diagnostic est confirmé en post-natal sur l'IRM précoce (c) et objectivé en comparaison à un témoin (d). Le caractère physiologiquement fin des nerfs optiques en prénatal rend aléatoire toute mesure et, par là-même, l'établissement d'une table de normalité. Le diagnostic d'atrophie en prénatal reste donc éminemment subjectif. Dans le cas présent, le suivi ophtalmologique de l'enfant a confirmé la cécité bilatérale dans le cadre d'une dysplasie septo-optique. Noter que l'expression du déficit visuel est variable, plus ou moins sévère, uni- ou bilatéral. Il est vraisemblable que seule l'atrophie optique marquée, correspondant aux déficits visuels les plus sévères, est potentiellement identifiable en prénatal.

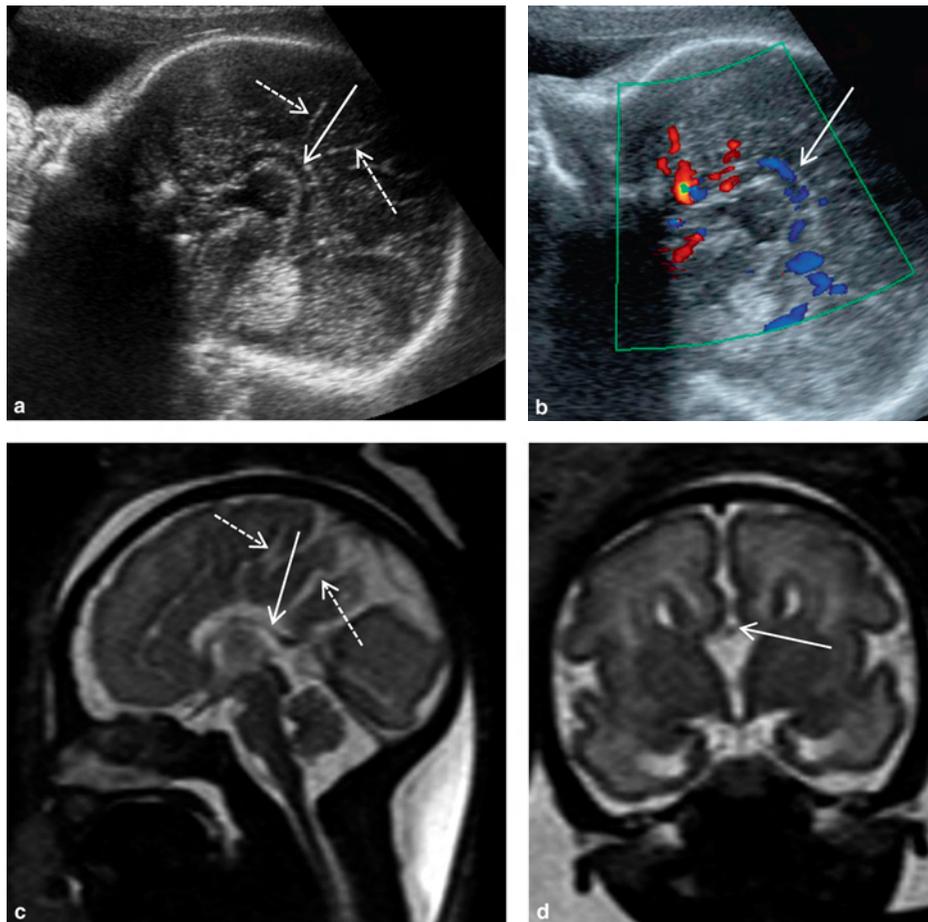


Figure 8-37 Agénésie calleuse complète, piège des veines cérébrales internes. Coupe sagittale médiane en échographie (a), en échographie-Doppler (b) et coupes IRM pondérées en T2 sagittale médiane (c) et coronale (d) chez un fœtus de 32 SA présentant une agénésie calleuse complète. La veine cérébrale interne (flèche) ne doit pas être confondue avec le corps calleux. Il existe une disposition radiaire des sillons de la face interne des hémisphères (a et c, flèches pointillées).

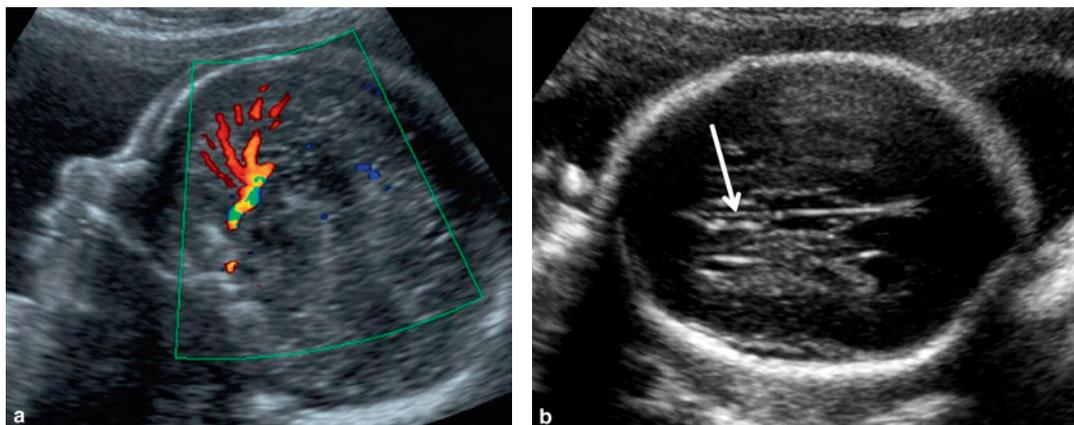


Figure 8-38 Agénésie calleuse complète : signes indirects. Coupes échographiques sagittale médiane (avec étude Doppler) (a) et axiale (b) chez un fœtus de 23 SA présentant une agénésie calleuse complète. On note un trajet anormalement ascendant de l'artère cérébrale antérieure et l'élargissement de la scissure interhémisphérique (b, flèche). Le parallélisme des ventricules latéraux est bien vu sur la coupe axiale.

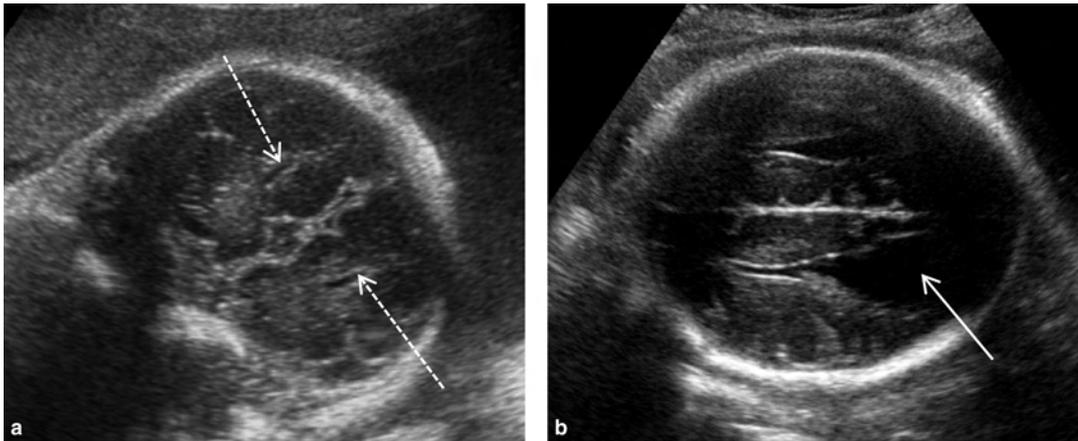


Figure 8-39 Agénésie calleuse complète : signes indirects. Coupes échographiques coronales antérieure (a) et postérieure (b) chez un fœtus de 31 SA présentant une agénésie calleuse complète. Il existe un écartement des cornes frontales avec dysmorphie en cornes de taureau (a, flèches pointillées) et une colpocéphalie (b, flèche). Les cornes occipitales sont modérément dilatées et ont un aspect « en goutte » caractéristique.

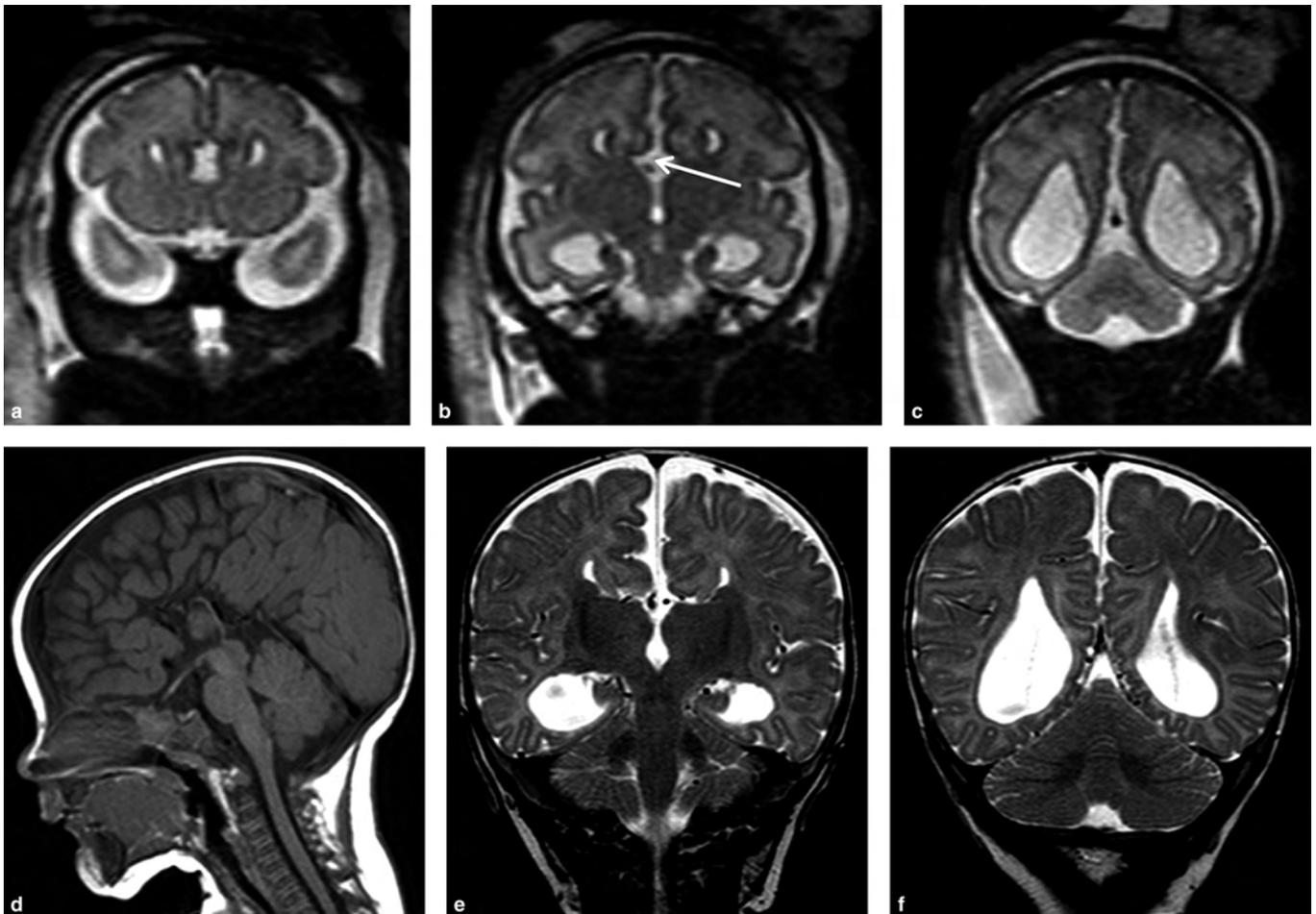


Figure 8-40 Agénésie calleuse complète : signes indirects en IRM pré- et post-natale. Coupes en IRM pondérées en T2 dans le plan coronal à la partie antérieure (a), moyenne (b) et postérieure (c), chez le même fœtus qu'à la figure 8-39 illustrant les mêmes signes indirects d'agénésie calleuse complète qu'en échographie. L'ascension du troisième ventricule (b, flèche) est bien vue. Coupes en IRM pondérées en T1 dans le plan sagittal (d) et en T2 dans le plan coronal à la partie moyenne (e) et postérieure (f) à 4 mois chez le même enfant.

cornes frontales (aspect en cornes de taureau), le parallélisme des ventricules latéraux, un élargissement de la scissure interhémisphérique, l'absence de visibilité du cavum du septum pellucidum (CSP) et l'ascension du troisième ventricule. Les cornes occipitales peuvent être élargies, réalisant une colpocephalie qui n'est pas considérée comme un signe associé et peut atteindre 20 mm de diamètre [42]. C'est souvent ce signe indirect qui conduit à suggérer le diagnostic d'agénésie du corps calleux et à réaliser d'autres coupes pour l'affirmer. L'aspect des cornes occipitales « en goutte » est caractéristique (Figure 8-39). Les mêmes signes directs et indirects sont observés en IRM pré- et post-natale (Figure 8-40).

L'agénésie partielle est caractérisée par l'absence d'un ou de plusieurs segments du corps calleux. Le bec étant le dernier segment du corps calleux à se développer, il est le plus souvent absent dans les agénésies partielles et cela peut s'associer à une absence de splenium, voire du corps. Le diagnostic repose sur un signe direct, la visibilité d'un corps calleux trop court pour l'âge gestationnel [7] et de forme inhabituelle (Figure 8-41). L'abord par la fontanelle antérieure permet de bien analyser le genou et de visualiser l'absence de bec. Il est souvent difficile, aussi bien en échographie qu'en IRM, de se prononcer avec certitude sur l'absence de splenium, le corps calleux normal ne présentant pas en prénatal le modelage (avec renflement du splenium) que l'on observe en post-natal. En regard du

segment de corps calleux présent, le cavum du septum pellucidum est souvent visible et peut présenter en échographie une forme inhabituelle, son diamètre antéro-postérieur étant plus large que son diamètre latéral (Figure 8-42). Le sillon péricalleux est également visible en regard de ce segment (*voir* Figure 8-41). Les signes indirects d'agénésie du corps calleux décrits plus haut sont observés en regard des segments de corps calleux absents.

La découverte d'une agénésie du corps calleux complète ou partielle conduit à rechercher des anomalies cérébrales qui peuvent être la cause de l'anomalie calleuse car elles constituent un obstacle au passage des fibres commissurales. Il s'agit des kystes interhémisphériques et des lipomes péricalleux [43].

Les *kystes interhémisphériques* ont une taille variable (Figure 8-43), parfois volumineuse. Ils peuvent contenir des cloisons. Le cortex bordant le kyste peut être polymicrogyrique ou dysplasique et responsable à long terme d'une épilepsie [44]. Ces anomalies corticales sont parfois difficiles à identifier en échographie, surtout quand le kyste est volumineux. Une hyperéchogénéicité marquée des berges du kyste doit y faire penser (Figure 8-44). Le diagnostic d'anomalie corticale est souvent plus aisé en IRM prénatale, mais n'est parfois posé qu'après la naissance.

Les *lipomes péricalleux* présentent deux types morphologiques distincts. Le lipome tubulonodulaire est arrondi et mesure plus de

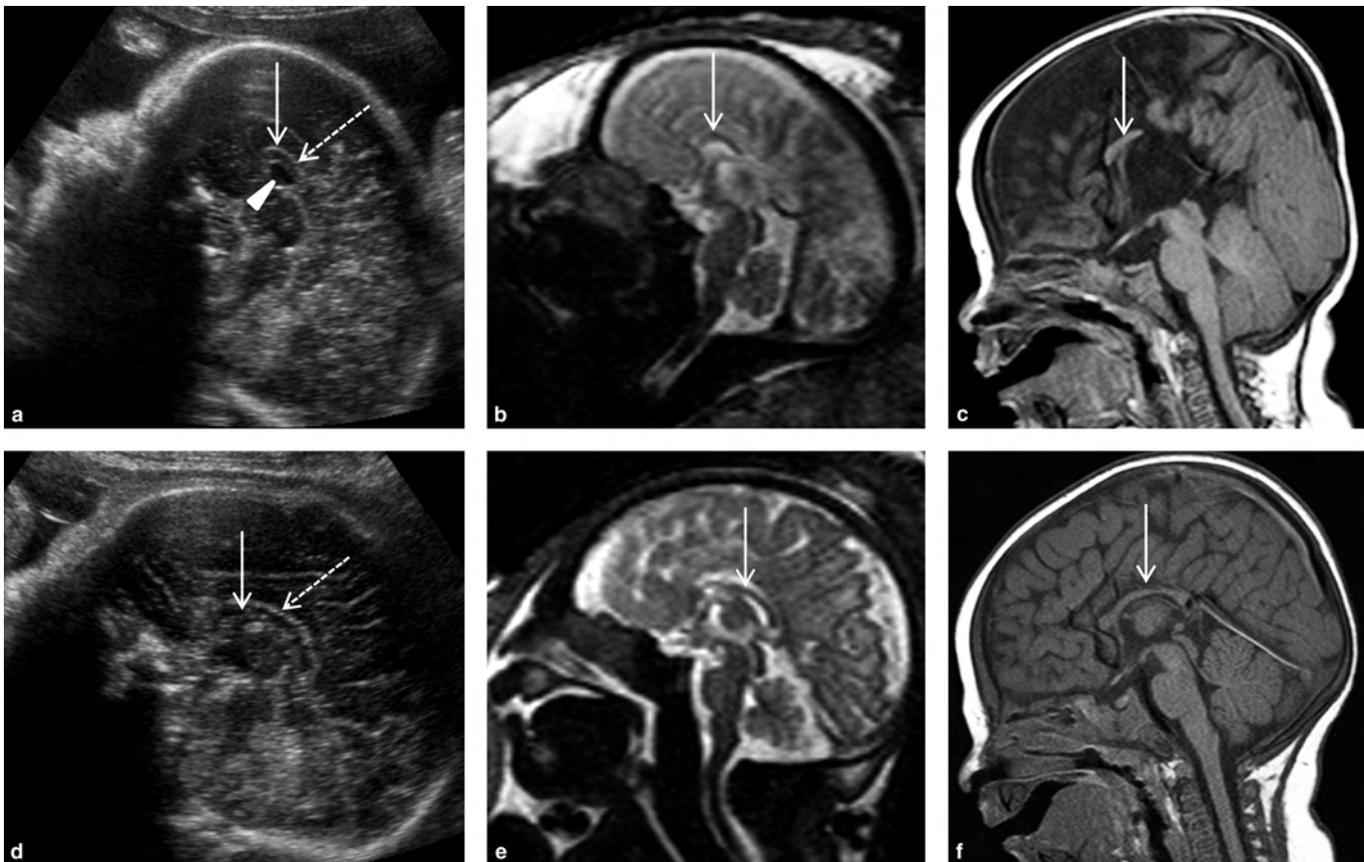


Figure 8-41 Agénésie calleuse partielle : signes directs et indirects sur une coupe sagittale. Coupes sagittales médianes en échographie (a), en IRM prénatale pondérée en T2 à 32 SA (b) et IRM post-natale pondérée en T1 à 5 mois (c). Seule une partie du genou et du corps du corps calleux (flèche) est présente. En regard, le cavum du septum pellucidum (a, tête de flèche) et le sillon péricalleux (a, flèche pointillée) sont visibles. Coupes sagittales médianes en échographie (d), en IRM prénatale pondérée en T2 à 34 SA (e) et en IRM post-natale pondérée en T1 à 4 mois et demi (f). Une grande partie du corps calleux (flèche) est présente. Le bec est absent et le genou mal dessiné. Le cavum du septum pellucidum, très fin, n'est pas vu. Le sillon péricalleux (d, flèche pointillée) est visible en regard du corps calleux.