

## P173. Iniencephalie: Diagnostic aménatal d'une pathologie rare et revue de la littérature

*a chemima (TN) [1], T Omar (TN) [2], T Helal (TN) [3], C Bedis (TN) [4]*

### Introduction

L'iniencephalie est une malformation rare (202 observations dans la littérature), qui implique principalement l'occiput et le cerveau. Elle appartient au spectre des anomalies de fermeture du tube neural, dont elle partage le déterminisme multifactoriel.

### Matériel et Méthodes

Observation à propos d'un cas d'iniencephalie

### Résultats

Mme Z. S. âgée de 42 ans, originaire de Mateur, mariage non consanguin, VII<sup>ème</sup> parité, II<sup>ème</sup> geste, aux antécédents d'asthme et de diabète, est adressée à 16 semaines d'aménorrhées en consultation prénatale pour syndrome malformatif. La grossesse jusqu'à là était irrégulièrement suivie. Les sérologies n'ont pas été faites, l'échographie du premier trimestre ainsi que les marqueurs sériques n'ont pas été faits. L'échographie réalisée ce même jour découvre : - une grossesse monofoetale intra-utérine à fœtus vivant de 16 semaines, L'étude de la morphologie cérébrale était difficile à ce terme mais le thorax et les membres étaient sans anomalies. Revue à 22 semaines, on retient alors à l'étude morphologique : - une absence de cou faisant que la tête paraît collée au tronc. - une absence de formation osseuse au niveau occipital se prolongeant jusqu'au niveau cervical laissant à nu la structure cérébrale. Les organes intra-abdominaux et intra-thoraciques sont sans anomalie décelée au cours de cet examen. Le résultat du caryotype a été consigné (46, XX). L'interruption de la grossesse a été proposée à la patiente et refusée. La grossesse est actuellement à un terme de 31 SA ; apparition d'un hydramnios manifeste. ITG toujours refusée par la patiente.

### Conclusion

L'iniencephalie est une malformation rare, au pronostic péjoratif, dont le diagnostic échographique anténatal est possible lors de la première échographie. L'attitude actuelle consiste à proposer au couple dont le fœtus présente cette malformation grave une interruption médicale de grossesse. L'examen foeto-pathologique est important pour confirmer le diagnostic, préciser les malformations associées, et répertorier ces observations peu nombreuses, dans la perspective de progresser dans la compréhension de la physiopathogénie de l'iniencephalie, et peut-être des anomalies de fermeture du tube neural en général. Le conseil génétique consiste à proposer au couple une surveillance échographique attentive des éventuelles grossesses ultérieures.

[1] Centre de maternité et de néonatalogie de tunis, hammem chatt , [2] centre de maternité et de néonatalogie de Tunis service C, [3] centre de maternité et de néonatalogie de Tunis service C, [4] centre de maternité et de néonatalogie de Tunis service C