



Cas Clinique

Hémimélie Cubitale Totale avec Adactylie de l'Axe Cubital: À Propos d'un Cas

Total ulnar hemimelia with adactyly of ulnar axis : a case report

Sanogo S^{1,2}, Kouma A², Guindo I³, Cisse I², Diarra I³, Sidibe H¹, Traore A¹, Sidibe S⁴

¹Service de radiologie, Hôpital Sominé Dolo de Mopti, Mali

²Service de radiologie; Centre Hospitalier Universitaire Mère-enfant Luxembourg, Bamako, Mali

³Service de radiologie; Centre Hospitalier Universitaire de Kati, Mali

⁴Service de radiologie; Centre Hospitalier Universitaire du Point G, Bamako, Mali

Auteur correspondant: Dr SANOGO Souleymane

Email : letjou123@gmail.com ou ssoul123@yahoo.fr

Tél : 0022365281493

Mots clés : Hémimélie cubitale, adactylie, radiographie, hôpital de Mopti

Keywords : Ulnar hemimelia, adactyly, radiography, Mopti hospital

ABSTRACT

Nous rapportons un cas d'hémimélie cubitale totale avec adactylie de l'axe cubital diagnostiquée au service de radiologie de l'hôpital de Mopti dans le but de souligner l'apport de l'imagerie médicale. Il s'agissait d'un nouveau-né masculin âgé de 3 jours qui nous a été adressé le 12/06/2019 pour une radiographie du membre supérieur droit pour bilan malformatif. L'exploration radiographique du membre supérieur droit a mis en évidence une absence totale de l'os cubital ainsi que l'absence du 4e et 5e doigt. L'hémimélie cubitale totale est une malformation rare dans notre milieu. La radiographie est un moyen d'exploration clé dans son diagnostic.

RÉSUMÉ

We report a case of total ulnar hemimelia with adactyly of the ulnar axis diagnosed in the radiology department of Mopti hospital in order to highlight the contribution of medical imaging. It was a 3-day-old male new-born who was referred to us the 12/06/2019 for an X-ray of the right upper limb for malformation assessment. Radiographic exploration of the right upper limb revealed a total absence of the ulnar bone as well as the absence of the 4th and 5th finger. Total ulnar hemimelia is a rare malformation in our environment. Radiography is a key means of exploration in its diagnosis.

INTRODUCTION

L'hémimélie cubitale est un déficit congénital de formation de l'axe cubital caractérisé par l'absence partielle ou totale du cubitus [1].

Dans la déficience longitudinale du membre supérieur, un os de l'avant-bras ne se développe pas en partie ou en totalité. Elle peut être pré-axiale (déficience des rayons radiaux ou main bote radiale) ou postaxiale (déficience des rayons ulnaires ou main bote cubitale) [2].

L'incidence est estimée à 1/100 000-150 000 naissances vivantes, avec un rapport garçons/filles de 3/2 [1,3].

Les malformations du squelette occupaient le 4e rang (9,76%) dans l'étude de Neossi Guena et al au Cameroun [4].

Une étude réalisée au CHU Gabriel Touré (Mali) par Estelle et al sur les malformations du squelette avait objectivé une atteinte des membres inférieurs dans 86,5% contre 3,8% pour les membres supérieurs [5].

Les patients avec une hémimélie cubitale peuvent avoir une mobilité, un fonctionnement et une force réduite, mais généralement le bras et la main sont fonctionnels. Dans les formes syndromiques, le pronostic dépend de la nature des anomalies associées [1].

Dans les cas les plus sévères, la fonction de la main, des doigts et du coude est compromise [1]. A cette atteinte fonctionnelle s'ajoute le préjudice esthétique.

Nous n'avons pas trouvé des données épidémiologiques africaines sur l'hémimélie cubitale dans la littérature révisée.

Nous rapportons un cas d'hémimélie cubitale complète avec adactylie de l'axe cubital chez un garçon dans le but de préciser l'apport de l'imagerie dans son diagnostic.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un nouveau-né masculin âgé de 3 jours. Il est le premier fils d'un couple originaire d'une zone rurale. Aucun antécédent pathologique personnel et

familial n'a été constaté chez les parents. Il était issu d'un accouchement normal par voie basse. Son poids à la naissance était de 2500g et sa taille 50 cm. Il nous a été adressé le 12/06/2019 pour une radiographie du membre supérieur droit dans le cadre d'un bilan malformatif.

L'examen physique avait retrouvé une absence des deux derniers doigts de la main droite. Il existait une flexion



Figure 1: Incidence radiographique de face centrée sur le membre supérieur droit objectivant une absence totale de l'os cubital, du 4^e et 5^e doigt et une déviation externe de la main

L'exploration radiographique du membre supérieur droit mettait en évidence une absence totale de l'os cubital. Elle était associée à l'absence du 4^e et 5^e doigt (absence des métacarpiens et des phalanges correspondantes). Il existait en plus une déviation externe de l'axe de la main (Figure 1). Une incidence radiographique comparative du membre supérieur controlatéral n'a montré aucune anomalie (Figure 2).

Une échographie abdominopelvienne et une radiographie thoracique à la recherche d'autres malformations n'ont révélé aucune anomalie.

Une prise en charge kinésithérapique et orthopédique a été proposée aux parents de l'enfant avant d'envisager un éventuel traitement chirurgical.

DISCUSSION

L'hémimélie cubitale est un déficit congénital de formation de l'axe cubital caractérisé par l'absence partielle ou totale du cubitus [1].

L'hémimélie cubitale est unilatérale dans environ 70% des cas, survient majoritairement du côté droit et est habituellement incomplète et non-syndromique [1]. Cependant Bozner P et al ont rapporté un cas d'hémimélie cubitale bilatérale [6]. L'atteinte chez notre patient était unilatérale droite et complète.

La plupart des patients présentent un avant-bras raccourci. Il y a une déviation cubitale de la main. L'extension du coude est généralement limitée à environ 90 degrés [1].

permanente du coude avec impossibilité de réaliser des mouvements d'extension. Il a été noté l'absence d'un os de l'avant-bras avec aspect hypotrophique de cette région anatomique. Aucune autre anomalie n'a été constatée à l'examen physique.



Figure 2: Images radiographiques du membre supérieur gauche sans anomalie. Les images surajoutées au niveau de l'avant-bras correspondent à un cathéter veineux avec des sparadraps. **A**- Incidence de face prenant le bras et l'avant-bras. **B**- Incidence de face centrée sur l'avant-bras et la main.

Les anomalies ulnaires sont souvent associées à une atteinte complexe des carpes, des métacarpiens et des doigts [2, 7,8]. Le triquetrum et le capitatum sont souvent absents. Il y a une fréquence élevée d'absence numérique avec une main à trois doigts prédominant [7,8]. Ce fut le cas chez notre patient qui n'avait que trois doigts.

L'hémimélie ulnaire est rarement associée à des syndromes contrairement à l'hémimélie radiale qui a été associée à de nombreux syndromes congénitaux, notamment le syndrome de Holt-Oram, l'anémie de Fanconi et le syndrome de VACTERL [9, 10].

L'étiologie de l'hémimélie cubitale demeure inconnue. La malformation semble apparaître entre la 4^e et 7^e semaine de gestation [1]. La plupart des cas rapportés sont sporadiques mais quelques cas familiaux ont été décrits [1]. Nous n'avons trouvé aucun antécédent familial notamment pas de cas similaire dans la famille de notre patient.

La période critique du déficit ulnaire, selon Ogino et Kato [8], est antérieure à celle des autres anomalies et correspond à la période d'un taux de mortalité élevé des fœtus. Cela pourrait expliquer pourquoi les anomalies ulnaires ne s'observent pas fréquemment comme d'autres anomalies des membres.

L'hémimélie ulnaire est rare notre milieu. Nous n'avons trouvé dans la littérature révisée aucune étude malienne sur cette entité nosologique.

Le diagnostic est basé sur l'examen clinique et radiologique [1]. L'exploration radiographique des membres supérieurs chez notre patient a permis de poser le diagnostic.

CONCLUSION

L'hémimélie cubitale totale est une malformation rare dans notre milieu. La radiographie est un moyen d'exploration clé dans son diagnostic.

CONFLIT D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit.

RÉFÉRENCES

- 1- Hennekam RC. Le portail des maladies rares et des médicaments orphelins: Hémimélie cubitale. Orphanet 2008 on line <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OCExp.php?Lng=FR&Expert=93320> [Consulté le 20/08/2019].
- 2- Adekunle Y, Abdulkadir, MD, Ismaila A, Adigun MD. Ulnar Hemimelia with Oilgodactyly: Report of Two Cases. Radiol Case Rep 2009; 4(1): 240.
- 3- Rogala ET, Wynne-Davies R, Littejohn A. Congenital limb anomalies: frequency and aetiological factors. Data from the Edinburgh Register of the Newborn (1964-68) J Med Genet. 1974;11:221.
- 4- Neossi GM, Goy GI, Alapha ZF, Nganyou PI, Moifo B. Profil des malformations et anomalies foetales à l'échographie anténatale à l'Hôpital Régional de Ngaoundéré - Cameroun J Afr Imag Méd 2019; 11(1):235-242.
- 5- Estelle MT, Coulibaly T. Les malformations congénitales du squelette chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service d'orthopédie-traumatologie du CHU Gabriel Touré. Thèse de médecine, USTTB 2010: 21-165.
- 6- Bozner P, Blackburn W, Cooley NR Jr. Bilateral ulnar agenesis: case report and review of the literature. Pediatr Pathol Lab Med 1995;15(6):895-913.
- 7- Elhassan BT, Biafora S, Light T. Clinical manifestations of type IV ulna longitudinal dysplasia. J Hand Surg [Am] 2008;33:617.
- 8- Ogino T, Kato H. Clinical and experimental studies on ulnar ray deficiency. Handchir Mikrochir Plast Chir. 1988;20:330-337.
- 9- Shafi M, Hui JHP. Common paediatric orthopaedic problems in the upper limb. Singapore Med J. 2006 4;7:654-659.