



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/14786
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/14786>



RESEARCH ARTICLE

LE SYNDROME DE LIMB BODY WALL COMPLEX A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

Aidi Asmae, El. Harcha Kamal, Pr. Taheri Hafssa, Pr. Saadi Hanane and Pr. Mimouni Ahmed
Service De Gynecologie Et Obstetrique, CHU Mohammed VI - Oujda, Faculte De Medecine Et De Pharmacie,
Universite Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 27 March 2022
Final Accepted: 30 April 2022
Published: May 2022

Key words:-

LBWC, Syndrome Polymalformatif,
Laparoschisis, Thoracoschisis,
Exencephalie, Théories, Diagnostic
Anténatale

Abstract

Limb body wall complex (LBWC) is a rare poly malformative syndrome of unknown origin, comprising major anomalies of the ventral body wall (thoracoabdominal) associated with other anomalies, including those of the limb that may range from positional deformity to agenesis, unusual craniofacial malformations, and a variety of visceral anomalies that include the heart, lungs, and genitourinary system. Two phenotypes are described depending on the fetoplacental attachment. We report a case of LBWC diagnosed post partum in a stillborn with the following malformations: a large anterior omphalocele, spina bifida with meningocele, and severe scoliosis. The lower limbs appeared asymmetrical with bilateral club feet associated with polydactyly. The stillbirth adheres to the placenta by a very short cord of 3 cm comprising 2 arteries and a vein

Copy Right, IJAR, 2022., All rights reserved.

Introduction:-

Le « limb body wall complexe » est un syndrome poly-malformatif spécifique et rare, dont l'étiopathogénie reste méconnue. Peu répandu chez les obstétriciens et les échographistes depuis le jour où il a été élucidé par VAN Allen et al en 1987. [1]

IL associe des malformations graves pariétales antérieures, viscérales, encéphaliques rachidiennes et des membres. Qui sont le plus souvent incompatible à la vie [2] le diagnostic positif est posé devant la présence de deux des trois éléments suivants: une malformation du tube neural, une disruption de la paroi abdominale ou thoracique ainsi qu'une anomalie des membres. [1]

L'échographie anténatale permet de poser le diagnostic, à condition qu'il soit reconnu. Néanmoins, il n'est pas toujours porté, même après la naissance. Souvent il est retenu sous le terme de « syndrome poly-malformatif ».

Observation:-

Mme N.N, âgée de 28 ans, primipare mariée depuis 5 ans. Sans antécédents médicaux ou chirurgicaux particuliers, notamment pas de notion de consanguinité ou de malformation fœtale familiale, ni de prise médicamenteuse spécifique. Enceinte d'une grossesse qui se dit à terme, non suivie. Admise pour accouchement. L'examen clinique a révélé une parturiente en début de travail, des BCF absents, avec hauteur utérine correspondant à l'âge gestationnel.

Corresponding Author:- Aidi Asmae

Address:- Service De Gynecologie Et Obstetrique, CHU Mohammed VI - Oujda, Faculte De Medecine Et De Pharmacie, Universite Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

L'échographie obstétricale n'a pas été faite, parturiente arrivée à dilatation complète. L'accouchement était eutocique donnant naissance à un mort-né de sexe indéterminé (ambiguïté sexuelle), de poids de naissance de 3200g. L'examen macroscopique du mort-né a révélé une volumineuse omphalocèle antérieure, un spina bifida avec méningocèle. Le rachis est marqué par une scoliose sévère. Les membres inférieurs paraissent asymétriques avec pieds bot bilatéral associés à une polydactylie. Le fœtus adhère au placenta par un cordon très court de 3 cm comportant 2 artères et une veine. Une radiologie du squelette réalisée a mis en évidence les anomalies des extrémités ainsi qu'une scoliose manifeste.

Malheureusement, l'examen anatomopathologique n'a pas pu être réalisé suite à la non disponibilité d'une unité de foetopathologie. L'ensemble des constatations de l'examen macroscopique ont permis cependant de retenir le diagnostic.

Discussion:-

Le « limb body wall complexe » est un syndrome poly-malformatif rare, dont l'incidence est difficile à préciser seulement environ 250 cas qui ont été décrits [8] ,[9] car c'est un syndrome mal connu et d'origine imprécise : aucun agent tératogène ou implication génétique sûre n'a été retrouvés [3], des atteintes fraternelles ont été rapportées dans la littérature suggérant la possibilité d'une origine génétique [4] [5]

Des auteurs ont essayé de comprendre la physiopathologie de ce syndrome qui est résumée en trois théories :

1. Théorie de rupture précoce de l'amnios = théorie exogène : post traumatique le plus souvent entraînant la formation des brides amniotiques qui vont altérer l'embryogenèse entraînant les malformations [6]
2. Théorie vasculaire = théorie endogène c'est un phénomène qui survient entre 4 et 6 SA entraînant une nécrose des tissus embryonnaire avec malformations, l'altération vasculaire peut être secondaire à un traumatisme ou des Contractions utérines [1]
3. Théorie d'anomalie de la fermeture embryonnaire
4. La consommation de la cocaïne au premier trimestre peut être incriminée selon Viscarello [7]

Il est caractérisé par de graves malformations englobantes :

1. encephalocele /exencephalie , fentes labiales et/ou palatines
2. unlaparoschisis /thoracoschisis
3. Des Malformations osseuses

Comme décrite par Van Allen ,(on peut dire que c'est une malformation de fermeture pariétale)

Le diagnostic est retenu devant la présence de deux critères sur trois

Nous sommes devant un cas exceptionnel associant les 3 critères diagnostiques (voir figure I)

Cependant même en absence d'anomalie pariétales le diagnostic peut être retenu chez un nouveau-né qui présente un encephalocele, des fentes faciales avec des malformations des membres [1].

Le diagnostic échographique anténatal du syndrome de LBWC est possible dès la fin du premier trimestre, la voie préférée est l'endovaginale , le diagnostic le plus précoce rapporté dans la littérature était à 12 SA [2] les signes échographiques englobent :

Unecélosomie, une atteinte des membres, un accolement du placenta au fœtus et les anomalies rachidiennes [10-11]

Malheureusement dans notre cas la grossesse était mal suivie et la patiente est arrivée à dilatation complète, c'est en post partum et devant le syndrome malformatif présent chez le mort-né qu'on a pu retenir le diagnostic de LBWC

Nous faisons partie de quelques cas d'accouchement menés à terme rapportés dans la littérature [12] ,le pronostic de syndrome de LBWC est fatal , les malformations étant malheureusement au-delà des ressources thérapeutiques , l'interruption médicale de la grossesse semble acceptable d'où l'intérêt d'une connaissance échographique en sa matière

Conclusion:-

le LBWC est un syndrome polymalformatif fatal , d'origine inconnue car aucune implication génétique ou tératogène n'a été mise en évidence , sa physiopathologie reste des théories , c'est un syndrome qui doit être bien connu par les échographiste et les obstétriciens car le diagnostic anténatal est possible dès la fin du premier trimestre ce qui permet de discuter une interruption médicale précoce de la grossesse ou elle est permise.



Figure I:- le cas de syndrome de LBWC, mort-né présentant Une volumineuse omphalocèle antérieure, un spina bifida avec méningocèle. Le rachis est marqué par une scoliose sévère. Les membres inférieurs paraissent asymétriques avec pieds bot Bilatéral associés à une polydactylie. Le fœtus adhère au placenta par un cordon très court de 3 cm comportant 2 artères et une veine



Figure 2:- Aspect macroscopique du placenta avec un cordon ombilical fin Et très court.



Figure 3 : radiologie du squelette qui met en évidence Des anomalies des extrémités ainsi qu'une scoliose manifeste

Bibliographie:-

- [1] Van Allen MI, Curry C, Gallagher L. Limb body wall complex: I- Pathogenesis. Am J Med Genet. 1987 Nov;28(3):529-48.
- [2] Deruelle P, Hay R, Subtil D, Chauvet MP, Duroy A, Decocq J, Puech F. [Antenatal diagnosis of limb body wall complex. J GynecolObstetBiolReprod (Paris). 2000 Jun;29(4):385-91.
- 3- Pumberger W, Schaller A, BernaschekG:Limb-body wall complex, a compound anomaly pattern in body-walldefects. Pedi-atrSurg Int 2001, 17:486-490
- 4- Levy R, Lacombe D, Rougier Y, Camus E:Limb body wallcomplex andamniotic band sequence in sibs. Am J Med Genet 2007,143A:2682-2687
- 5- Luehr B, Lipsett J, QuinlivanJA:Limb-body wallcomplex: A case series. J MaternFetalNeonatal Med 2002, 12:132-137.
- 6- AMNIOCHORIONIC MESOBLASTIC FIBROUS STRINGS AND AMNIONIC BANDS . am j obgynecol 1965 ;91 :65-75
- 7- Viscarello R R, Ferguson D D, Nores J, Hobbins J C.Limb-body wall complex associated with cocaine abuse: further evidence of cocaine's teratogenicity ObstetGynecol 199280(3 Pt 2)523-526
- 8- russo et al Craniofacial defects as a distinctive factor , birth defects 1996 30-157-64
- 9- R Russo 1, M D'Armiento, P Angrisani, R Vecchione Limb body wall complex: a critical review and a nosological proposal Am J Med Gene 1993 Nov 1;47(6):893-900.
- 10- pivnichEK,Kaufman RA, VelagaletiGVN,GuntherWN,Abramovici D. Infant with midline thoracoabdominal schisis and limb defects. Teratology. 1998; 58:205-8.
- 11- Patten RM, Van Allen M, Mack LA, Wilson D, Nyberg D, Hirsch J, Viamont T. Limb-body wall complex: in utero sonographic diagnosis of a complicated fetal malformation. AJR Am J Roentgenol. 1986 May;146(5):1019-24.
- 12- Kurosawa K,Imaizumi K, Masuno M, Kuroki Y. Epidemiology of limb body wall complex in Japan. Am J Med Genet. 1994; 51:143-6.