

## CASE REPORT



Newborn baby with single eye, cyclopia, a rare and lethal malformation.

Hemza GUELLOUH<sup>1,2</sup>, Fadila BENDAOU<sup>1,2</sup>.

<sup>1</sup>Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Etablissement Hospitalier Spécialisé Mère et Enfant Batna, Algérie

<sup>2</sup>Faculté de médecine, Université Batna 2, Algérie

### ABSTRACT

Cyclopia is a rare facial malformation, a severe form of alobar holoprosencephaly. The two orbits fuse together, resulting in a single eye occupying the middle of the forehead. Cyclopia is linked to the absence of development of the frontal bud, which is part of ectroprosopia. Diagnosis is possible by antenatal ultrasound. Cyclopia is a malformation incompatible with life. We report the case of a 1-day-old newborn, admitted for the treatment of cyclopia at birth. Newborn O, male, 1 day old, from a 38-week + 2-day pregnancy, born vaginally, dystocic delivery, weight 2900 g, Apgar: 2/10, 3/10, 3/10, Mother: G3/P3, no consanguinity, the mother had no antenatal follow-up, no malformations in the siblings. Clinical Examination found apparent death, then after resuscitation measures: Facial cyanosis, polypnea, moderate respiratory distress, and slight axial hypotonia. Cardiac auscultation was normal, permeable choanae and esophagus with a head circumference at 36 cm, a large single eye occupying the middle of the face and a total absence of the nose and orbits suggesting the diagnosis of cyclopia. Death occurred after 16 minutes of birth, No biological and radiological investigations were carried out because of the very early death. This case reveals the interest in raising awareness among parents about the importance of monitoring the pregnancy, and the interest in psychological support for parents, especially young people, in the event of a rare malformation incompatible with life.

### ARTICLE HISTORY

Received 28 Aug 2024

Accepted 15 Oct 2024

### KEYWORDS

Cyclopia, neonatal malformation, holoprosencephaly, rare malformation.

### CORRESPONDING AUTHOR

Hemza GUELLOUH

Hamza.guellouh@gmail.com

## 1. INTRODUCTION

La cyclopie est une malformation rare du visage, forme sévère d'holoprosencéphalie alobaire.(1) les deux orbites se fusionnent donnant lieu à un seul œil occupant le milieu du front. La cyclopie est liée à l'absence de développement du bourgeon frontal rentrant dans le cadre de l'ectroprosopie.(1) son diagnostic est possible par l'échographie anténatale. Cette malformation rare est incompatible avec la vie.(2). Nous rapportons le cas d'un nouveau-né âgé d'un jour, hospitalisé pour la prise en charge d'une cyclopie dès sa naissance.

## 2. OBSERVATION

Le Nouveau-né O, de sexe masculin, âgé d'un jour, issu d'une grossesse de 38 SA+2j, né par voie basse, accouchement dystocique, Poids: 2900 g, Apgar : 2/10, 3/10, 3/10. Maman : G3/P3, pas de consanguinité, la maman sans suivi anténatal, absence de malformations dans la fratrie. L'Examen Clinique du nouveau-né t objective un état de mort apparente, puis après mesure de réanimation : Cyanose faciale, polypnée modérée, Détresse respiratoire modérée, Légère hypotonie axiale, Auscultation cardiaque : normale, choanes et œsophage

perméables, Périmètre crânien à 36 cm, un grand œil unique occupant le milieu du visage et une absence totale du nez et des orbites évoquant le diagnostic d'une cyclopie.

**Figure 1.** malformation du visage avec un gros œil unique au milieu du front et une absence totale du nez et des orbites (Vue de face)



Une Prise en charge de la souffrance fœtale aiguë a été faite avec des mesures de réanimation, le nouveau-né est décédé 16 minutes après sa naissance. Aucune exploration biologique et radiologique n'a pu être réalisée à cause du décès très précoce.

### 3. DISCUSSION

La cyclopie correspond à la forme la plus sévère de l'holoprosencéphalie alobaire. C'est une malformation incompatible avec la vie, (1). Il s'agit d'une malformation caractérisée par la présence des malformations faciales (2) par absence de clivage médian du cerveau de l'embryon (3). A l'heure actuelle il n'y a pas de données épidémiologiques concernant l'incidence de la cyclopie dans le monde vu la rareté de cette malformation. La prévalence varie de 0,3 à 0,8/10 000 naissances. (3)

Pour les facteurs de risque, la mise en évidence de certains facteurs, à l'image du rôle du diabète maternel, d'aberrations chromosomiques (trisomie 13, 18, et triploïdie) et d'anomalies de structure des chromosomes 13, 18,7 et 21. Pour l'holoprosencéphalie isolée, le rôle de mutations dans le gène Sonic Hedgehog (SHH). Deux aspects sont généralement observés : la cyclopie sans développement de structure nasale,

et la cyclopie accompagnée d'un proboscis (« trompe » avec ou sans narine unique), situé au-dessus de l'œil (3).

Dans les pays en voie de développement ou les grossesses sont mal ou non suivies elle peut être de découverte postnatale. Dans notre cas, la grossesse n'a pas été suivie, probablement par manque de sensibilisation de la maman ; la maman est originaire d'une commune rurale isolée qui ne dispose pas de gynécologue pour le suivi de la grossesse, par conséquent aucune échographie prénatale n'a été faite.

La cyclopie peut être diagnostiquée en anténatal échographiquement, d'où l'intérêt de sensibilisation des futures mamans de la nécessité absolue d'un bon suivi par l'obstétricien au cours de la grossesse afin de découvrir ce genre d'anomalies précocement, dans notre cas il n'y avait pas de suivi échographique prénatal du nouveau-né.

Le diagnostic anténatal permet une préparation psychique préalable des parents, et permet de prévoir une enquête étiologique dès la naissance du nouveau-né après leur permission.

### 4. CONCLUSION

Ce genre de malformation rare et incompatible avec la vie, révèle l'intérêt de sensibilisation des parents sur l'importance de suivi de la grossesse, surtout dans les zones dépourvues de couverture sanitaire. Dès qu'il y a un diagnostic de telle malformation incompatible avec la vie, la coordination entre le gynécologue-obstétricien et le pédiatre s'avère nécessaire et un soutien psychologique des parents surtout les jeunes s'impose, avec un accompagnement per et postnatal des parents.

**Competing interests:** The authors declare that they have no competing interest.

### REFERENCES

1. Amadou, D., & Youssouf, K. (2019). La cyclopie, malformation rare du visage dans un centre de santé de référence de Bamako à propos d'un cas. *Pan African Medical Journal*, 33. DOI : 10.11604/pamj.2019.33.261.19240
2. Kiram, H., Bouab, M., Jalal, M., Lamrissi, A., & Bouhya, S. (2022). Cyclopia baby: Congenital lethal malformation: Rare case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 96, 107309. DOI : 10.1016/j.ijscr.2022.107309
3. Stahl, A., & Tourame, P. (2010). De la tératologie aux monstres de la mythologie et des légendes antiques. *Archives de Pédiatrie*, 17(12), 1716–1724. <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2010.09.004>