

Le syndrome de Prune Belly : A propos d'un cas

[Prune Belly Syndrome : About a Case]

J. MEDDAH, F. ABDEDDINE, M. EL YOUSSEFI, and S. BARGACH

Service de Gynécologie-Obstétrique, de Cancérologie et de Grossesses à Haut Risque,
Maternité Souissi, Université Mohamed V, Rabat, Maroc

Copyright © 2019 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: The Belly Prune Syndrome is an extremely rare and complex anatomo-radiological entity with a clear male predominance. It is characterized by hypoplasia of the abdominal musculature, abnormalities of the urinary tract and bilateral cryptorchidism forming the classic triad of the syndrome. This pathology is associated in 75% of cases with pulmonary, skeletal, cardiac and gastrointestinal malformations. Nous illustrons l'article par un cas clinique rapportant le diagnostic positif du syndrome de Prune Belly.

KEYWORDS: Aplasia of abdominal muscles, bilateral cryptorchidism, urinary malformations, male predominance, antenatal ultrasound, inconstant evolution.

RESUME: Le syndrome de Prune Belly (SPB) est une entité anatomo-radiologique extrêmement rare et complexe avec une nette prédominance masculine. Il est caractérisé par une hypoplasie de la musculature abdominale, des anomalies du tractus urinaire et une cryptorchidie bilatérale formant la triade classique du syndrome. Cette affection est associée dans 75% des cas à des malformations pulmonaires, squelettiques, cardiaques et gastro-intestinales. Nous illustrons l'article par un cas clinique rapportant le diagnostic positif du syndrome de Prune Belly.

MOTS-CLEFS: Aplasie de la musculature abdominale, cryptorchidie bilatérale, malformations urinaires, prédominance masculine, échographie anténatale, évolution variable.

1 INTRODUCTION

Le syndrome de Prune Belly (SPB) ou syndrome d'Eagle-Barrett est une affection rare qui associe typiquement une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, des malformations urinaires et une cryptorchidie bilatérale [1], [2]. Il est associé dans 75% des cas à des malformations pulmonaires, squelettiques, cardiaques et gastro-intestinales.

Il existe également des formes dites incomplètes ou partielles plus fréquentes chez le sexe féminin, où l'hypoplasie de la paroi abdominale est partielle ou unilatérale, associée ou non aux malformations rénales, testiculaires et ostéo-articulaires, qui sont généralement du même côté. Ces formes sont connues sous le nom de Pseudo-Prune Belly syndrome (PPBS) [3], [4].

Les formes cliniques peuvent être très variables allant du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeure à l'enfant pratiquement normal. Tout cela explique la très grande diversité d'opinions sur l'attitude à adopter face à ce syndrome [5].

Le diagnostic doit se faire précocement à la naissance voire mieux en anténatal, pour permettre une prise en charge précoce de cette affection dont le pronostic reste sombre.

Du point de vue thérapeutique, la prise en charge des malformations de l'appareil urinaire fait l'objet de controverses entre les partisans du traitement chirurgical et ceux du traitement conservateur.

2 PATIENT ET OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe masculin, issu d'une grossesse mal suivie menée à terme, l'accouchement a été réalisé par voie basse, en présentation céphalique. L'Apgar à la naissance était au 10/10. Le bébé a été hospitalisé au service de néonatalogie de la maternité Souissi de Rabat.

La mère âgée de 27ans n'avait aucun antécédent médical ni chirurgical particulier. L'anamnèse infectieuse était négative, pas de notion de consanguinité. Primigeste primipare ; grossesse actuelle estimée à 41SA+5j selon une date des dernières règles précise. Le bilan prénatal objectivait une Hémoglobine à 10.2g/dl, une glycémie à jeun à 0.90 g/l ainsi qu'une sérologie syphilitique négative. Le reste du bilan, notamment l'échographie morphologique n'a pas été réalisée.

D'après l'examen clinique à la naissance, nous avons retrouvé un nouveau-né rose, tonique, réactif avec un poids à 2550g. Le Dubowitz était estimé à terme. L'examen abdominal a mis en évidence une défection de la paroi abdominale qui est ridée avec un pertuis ombilical ainsi que la palpation des anses intestinales en sous-cutané. [Figure1]



Fig. 1. Aspect ridé de la paroi abdominale

L'examen ostéo-articulaire a objectivé des pieds bots en varus équin [Figure2].



Fig. 2. Aspect des pieds bots en varus équin

L'examen des organes génitaux externes a révélé la présence de bourses vides en faveur d'une ectopie bilatérale des testicules associées à un micro pénis. L'examen cardio-vasculaire, pleuro-pulmonaire et abdominal était sans particularités. Par ailleurs, nous avons constaté la présence d'un faciès dysmorphique [Figure3].



Fig. 3. Aspect ridé de la paroi abdominale + faciès dysmorphique.

Les examens para-cliniques comportaient : une TDM thoraco-abdomino-pelvienne qui a montré une importante hypoplasie de la paroi abdominale antérieure avec un aspect étalé et évasé de l'abdomen, une importante dilatation urétéro-pyélo-calicielle, un aspect long et tortueux de l'uretère gauche (flèche rouge) et une méga vessie (flèche verte) [Figure4] sans autres malformations associées.

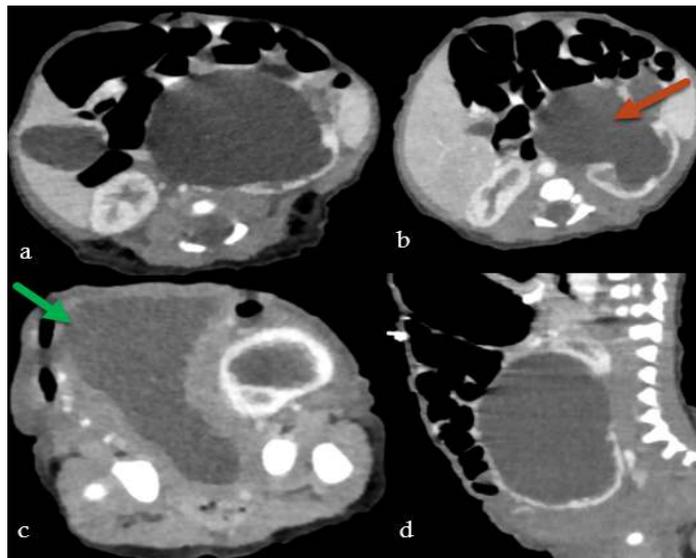


Fig. 4. TDM abdomino-pelvienne en coupes axiales (a, b, c) et sagittale (d) après injection de PC

L'échographie trans-fontanelle effectuée était normale. Les bilans biologiques réalisés étaient sans particularités, notamment une fonction rénale normale à la naissance.

L'évolution était marquée par une aggravation des fonctions rénale et respiratoire fœtales, progressant vers l'insuffisance rénale terminale. 15 jours après la naissance, et malgré une antibiothérapie adaptée, le bébé décède d'un choc septique.

3 DISCUSSION

3.1 HISTORIQUE

Le terme « Syndrome de Prune Belly » a été décrit en 1839 par Frohlich pour la 1ère fois. Plus tard en 1895, Parker a fait la 1ère description associant des anomalies des voies urinaires. Et ce n'est qu'en 1950 qu'Osler le nomme « Prune Belly » devant l'aspect de la paroi abdominale [1], [2].

3.2 EPIDÉMIOLOGIE

D'après différentes études, l'incidence du SPB est estimée à 1 cas sur 40 000 naissances avec une nette prédominance masculine (dans >95% des cas) ainsi que la rareté des formes complètes chez la fille [1]-[2]. Cette nette prédominance masculine a fait évoquer une possible participation génétique avec une transmission autosomique récessive liée au sexe [6].

3.3 ETIOPATHOGÉNIE

L'étiologie exacte du SPB reste inconnue. Cependant, 3 théories prédominent : celle qui propose une obstruction prénatale de l'urine, celle qui est basée sur l'embryologie (proposant une défaillance de migration ou de différenciation du mésoderme latéral au niveau de la musculature abdominale) et celle du tractus urinaire entre la 6ème et 10ème semaine d'aménorrhée, et puis la 3ème théorie ; celle des sacs vésicaux, qui propose une dysgénésie du sac vélum et l'allantoïde [2].

3.4 DIAGNOSTIC POSITIF

Ce syndrome est caractérisé par la triade : défaut de la musculature de la paroi abdominale (de degrés variable), anomalies de l'arbre urinaire et cryptorchidie bilatérale.

Le diagnostic peut être établi en anténatal entre 12 et 22 semaines d'aménorrhée :

Au début de la grossesse, le diagnostic doit être suspecté chez un fœtus de sexe masculin présentant une image intra-abdominale sonore kystique, qui reflète en fait une dilatation vésicale.

A partir de 20SA, le SPB est habituellement détecté dans sa forme complète.

Une vessie distendue, des anomalies des extrémités, une cryptorchidie bilatérale, un oligoamnios et une ascite fœtale précoce doivent faire suggérer le SPB à l'échographie anténatale. [7]

En post-natal, le diagnostic est anatomo-clinique et radiologique. Toutefois, le tableau clinique polymorphe caractéristique du SPB exige un examen minutieux et complet de tout nouveau-né atteint.

Sur le plan clinique, l'aplasie de la paroi abdominale est par définition constante, elle apparaît responsable de l'aspect ridé fripé et lâche de la peau de l'abdomen, qui ressemble à une prune desséchée d'où relève le nom du syndrome de Prune Belly [8]. Cette anomalie se manifeste à l'échographie par une augmentation de la circonférence abdominale traduisant ainsi une paroi abdominale amincie et proéminente.

La cryptorchidie bilatérale est l'un des 3 signes cardinaux définissant le SPB, elle est retrouvée chez 95% des patients et son absence met en doute le diagnostic.

En général, les testicules sont intra-abdominaux et le plus souvent très haut situés, au niveau de la paroi abdominale postérieure généralement au-dessus des vaisseaux iliaques. L'étiologie du blocage de la descente testiculaire demeure encore inconnue et l'hypothèse la plus répandue dans la littérature est l'obstruction mécanique : la compression du canal inguinal secondaire à la distension vésicale, sinon d'autres auteurs ont corrélé la cryptorchidie à la diminution de la pression intra-abdominale [10].

Les anomalies du tractus urinaire constituent le 3ème élément important du SPB, à savoir une dysplasie rénale, une méga vessie, des urètres et des uretères dilatés, une polykystose rénale, une hydronéphrose et parfois un diverticule près de la jonction vésico-urétrale et urétérale. [11] [Figure5]

Cependant, les explorations urodynamiques n'objectivent aucune obstruction mécanique ou fonctionnelle sans la plupart des cas.



Fig. 5. Une dissection préopératoire révélant une mégavessie et des mégaurètes chez un nourisson atteint du SPB

Par ailleurs, les malformations associées bien qu'inconstantes demeurent fréquentes et conditionnent la mortalité et la morbidité liées à ce syndrome. Elles sont attribuables à la distension abdominale ou la compression intra-utérine. Les malformations gastro-intestinales, pulmonaires, cardiaques et orthopédiques sont prédominantes.

Sur le plan biologique, l'évaluation initiale de la fonction rénale est importante, mais elle exige la compréhension de la physiologie néonatale transitoire.

Le bilan radiologique comporte une radiologie standard : un abdomen sans préparation [Figure6] et une radiographie thoracique [Figure7] cherchant les anomalies associées.



Fig. 6. Abdomen sans préparation : Aspect distendu flasque et étalé de l'abdomen



Fig. 7. Hypoplasie pulmonaire chez un patient du SPB

L'échographie représente l'examen de base et de référence des uropathies chez l'enfant, elle a largement profité des améliorations constantes du matériel, en particulier du développement des sondes de haute fréquence qui permettent une meilleure résolution du rein. Elle évalue les voies urinaires, la vessie et le rein.

L'urographie intra-veineuse complétée éventuellement par l'urétéro-cystographie peut être réalisée également objectivant des cavités dilatées avec un aspect tortueux, une mégavessie, un reflux vésico-urétéral ... [Figure 8].



Fig. 8. L'urètre est tortueux avec un urètre prostatique dilaté

3.5 TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie : une abdominoplastie, l'orchidopexie et la reconstruction des voies urinaires [1-12]. Les cystostomies et les urétérostomies sont également entreprises pour shunter l'urine temporairement chez certains nourrissons instables. Parfois la transplantation rénale est inévitable pour les patients présentant une insuffisance rénale. Par ailleurs, les patients atteints du SPB nécessitent, parallèlement au traitement chirurgical, des soins médicaux multidisciplinaires permanents ainsi qu'un suivi rapproché.

Le SPB présente une grande hétérogénéité dans son pronostic, allant de formes incompatibles avec la vie (50% des patients meurent à la 1ère semaine de vie du fait de l'hypoplasie pulmonaire ou l'insuffisance rénale ou de la combinaison des anomalies congénitales) à des formes moins sévères nécessitant une réparation chirurgicale le plutôt possible, ce qui permet à l'enfant d'atteindre une fonction rénale normale jusqu'à l'âge de 10 ans.

En fait, 3 facteurs déterminants conditionnent le pronostic du SPB : l'âge gestationnel au moment du diagnostic, l'aspect du parenchyme rénal et la quantité du liquide amniotique.

4 CONCLUSION

Le SPB est une maladie rare touchant essentiellement le garçon. Il se caractérise par sa triade clinique classique associant une aplasie musculaire abdominale, une cryptorchidie bilatérale ainsi qu'une diversité de malformations urinaires.

Le diagnostic prénatal est désormais possible dès un âge gestationnel précoce grâce à l'échographie.

L'insuffisance rénale est la principale cause de mortalité.

La chirurgie des malformations urinaires nécessite une approche au cas par cas et sa réalisation doit être confiée à une équipe avertie.

REFERENCES

- [1] Xu W, Wu H, Wang D-X, Mu Z-H. A case of Prune Belly syndrome. *Pediatr Neonatal*. 1 Juin 2015 ; 56/3 : 193-6.
- [2] Fette A. Associated rare anomalies in Prune Belly syndrome: a case report. *Journal of Pediatric Surgery Case reports*, Elsevier. February 2015,3 (2) : pages 65-71.
- [3] Grover H, Sethi S, Gorg J, Ahluwalia AP. PseudoPrune Belly Syndrome : diagnosis revealed by imaging. A case report and brief review. *Pol J Radiol*. 7mai 2017 ; 82 : 252-7.
- [4] Zugar V, Schott GE, Labanaris AP. The Prune Belly Syndrome : urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. *Pediatr Rep*. 2012 Apr 2 ; 4(2) : Epub 2012 jun 4.
- [5] B.Diao, Y.Diallo, P.A.Fall, G.Ngom. Prune Belly Syndrome : Epidemiologie, clinic and therapeutic aspects. Service d'urologie-andrologie, CHU Aristide-Le-Dantec, Dakar. 8 avril 2008. EMC.
- [6] Ramasamy R, Haviland M, Woadard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial PBS *Urology* 2005 ; 65 (6) :1227.
- [7] Perez-Brayfield Mr, Gatti J, Berkkman S, ET AP. In utero intervention in a patient with Prune Belly syndrome and severe urethral hypoplasia *Urology*. 2001 : 57 : 1178.
- [8] Jennings Rw. Prune Belly syndrome. *Semin Pediatr Surg*. 2000 aug ; 9 (3) : 115-20.
- [9] Sutherland R, Mevorach R, Kogan B. The Prune Belly syndrome : current insights. *Pediatr Nephrol* 1995 ; 9 : 770-8.
- [10] Erid G. *Potter's Pathology of the fetus, Infant and child*. 2th ed ; Newyork, Mooby-Elsevier, 2007 ; 354-356.
- [11] Seidel NE, Arlen AM, Smith EA, Kirsch AJ. Clinical manifestations and management of PBS in a large contemporary pediatric Population. *Urology*. 1 janv 2015 ; 85 (1) : 211-5.
- [12] Granberg CF, Harrisson SM, Dajusta D, Zhang S, Hajarnis S, Igarami P et al. Genetic basis of Prune Belly Syndrome : screening for HNF1 gene. *J Uro*. Janv 2012 ; 187 (1) ; 272-8.