



Introduction :

Le syndrome de Prune-Belly (syndrome d’Eagle-Barrett) décrit par Frolich en 1839 est une affection rare, à prédominance masculine dans plus de 95% des cas possible participation génétique avec une transmission autosomique récessive liée au sexe). Caractérisé par la triade : aplasie ou grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l’abdomen, dilatations des voies urinaires et cryptorchidie bilatérale. Associé dans 75% des cas à des atteintes pulmonaires, squelettiques, cardiaques et gastro-intestinales. Les formes cliniques peuvent être très variables allant du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeure à l’enfant pratiquement normal.

Observation :

Nous rapportons le cas d’un nourrisson de 2 mois, de sexe masculin, issu de parents non consanguin, prématuré de 35 semaines d’aménorrhée, accouchement par voie haute sur pré-éclampsie sévère avec un poids de naissance de 2400g, une taille de 45cm et un périmètre crânien à 34cm. Mère de 33ans, G3P3, antécédent d’HTAG, fratrie bien portante. Hospitalisé à j5 de vie pour hématurie et distension abdominale. L’examen clinique trouve une hypoplasie de la musculature abdominale et une cryptorchidie bilatérale sans autres signes de déformations squelettiques ni de signes d’appels thoraciques, gastro-intestinales, cardiaques en rapport avec le syndrome. Une échographie abdomino-pelvienne a été faite objectivant un rein moyennement différencié à droite et faiblement différencié à gauche, une dilatation pyélocalicielle droite avec uretère tortueux et dilatation pyélocalicielle gauche avec syndrome de jonction, vessie de paroi festonnée épaissies par endroits avec mauvaise individualisation de sa paroi antérieure et des testicules non descendus ont été détectés bilatéralement. Les bilans biologiques sont sans particularités notamment une fonction rénale qui est normale. Devant la triade d’hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l’abdomen, dilatations des voies urinaires et cryptorchidie bilatérale le diagnostic du syndrome de Prune Belly a été retenu . Le nourrisson a bénéficié d’une vésicostomie avec une circoncision. Les suites postopératoires étaient simples.Le nourrisson est programmé pour des contrôles médicaux afin de lui assurer un suivi médical correct et une éventuelle prise en charge chirurgicale

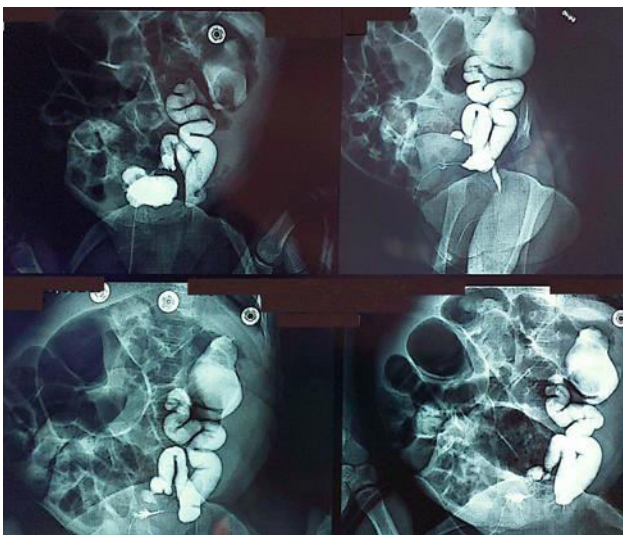


Figure 1: UCG montrant un reflux vesico-urétrale passif grade V



Figure 2: Image de notre patient montrant l’aspect ridé et aminci de la paroi abdominale

Discussion:

Dans le syndrome de Prune Belly, l’aplasie de la paroi abdominale est constante, elle apparait responsable de la manifestation la plus caractéristique du syndrome: aspect fripé et lâche de la peau de l’abdomen, qui ressemble à une prune desséchée. La cryptorchidie bilatérale est retrouvée chez 95% des patients. En général les deux testicules sont intra abdominaux et très haut situés, au niveau de la paroi abdominale postérieure au-dessus des vaisseaux iliaques. L’étiologie du blocage de la descente testiculaire demeure encore inconnue, l’hypothèse la plus répandue est l’obstruction mécanique, qui se résume dans la compression du canal inguinal secondaire à la distension vésicale. D’autres auteurs ont corrélé la cryptorchidie à la diminution de la pression intra-abdominale responsable de la perte de la force attractive de la descente testiculaire. Les anomalies du tractus urinaire constituent le troisième élément important du syndrome de Prune Belly, comportent principalement: dysplasie rénale, dilatation urétérale, méga vessie, et dilatation de l’urètre prostatique. La jonction vésico-urétérale est le siège d’un RVU dans 75% des cas. La prise en charge thérapeutique s’avère souvent laborieuse; deux enjeux : éviter l’insuffisance rénale malgré la mauvaise qualité du segment distal de l’uretère et du detrusor. Préserver la fertilité et protéger du risque de dégénérescence maligne des testicules le plus souvent abaissé que tardivement. L’abdominoplastie dont le bénéfice sur le plan esthétique et fonctionnel est réel doit être systématiquement proposé.

Conclusion :

Le pronostic du syndrome de Prune Belly reste sombre, le diagnostic doit se faire précocement à la naissance voire mieux en anténatal par échographie en fin de grossesse, pour permettre une prise en charge précoce.