

Le syndrome de Prader Willi: à propos d'un cas

K. Amjoud* (Dr), S. Maataoui (Dr), S. Moussaoui (Dr), G. Belmejdoub (Pr)

Service endocrinologie; Hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, MAROC

Introduction:

Le syndrome de Prader-Willi est une maladie génétique rare, due à une absence de la région PWS/AS du chromosome 15 paternel. Elle se caractérise par un dysfonctionnement H-H avec une hypotonie néonatale, obésité morbide, des difficultés d'apprentissage et des troubles du comportement.

Nous rapportons le cas d'un enfant suivi pour syndrome de prader willi au sein du service de l'hôpital militaire de Rabat.

Observation:

Il s'agit d'un enfant de 12ans, le diagnostic de SPW a été posé sur les critères de Holm et al à l'âge de 7ans.

Le bilan de retentissement objectivait un diabète sucré avec une glycémie à jeun à 1,95g/l et une HBA1C à 8%, une dyslipidémie avec un taux de LDL à 1,82g/l; ainsi qu'un hypogonadisme hypogonadotrope.

L'évaluation neuropsychique a retrouvé des troubles du comportement.

Le traitement par GHr a été instauré, des mesures hygiénodietétiques avec des antidiabétiques oraux, ainsi qu'une prise en charge psychiatrique.

L'évolution a été marquée par une stabilité pondérale et un gain statural.

Discussion-Conclusion:

La prise en charge précoce ainsi que l'utilisation de GHr ont transformé la qualité de vie des enfants atteints du syndrome de Prader Willi.

Les complications liées à l'obésité et les difficultés d'autonomie, restent très importantes. Une prise en charge multidisciplinaire est nécessaire.

Bibliographie:

1- Whittington J, Holland T. Prader-Willi syndrome: development and manifestations. Cambridge: University Press; 2004

2- Reddy LA, Pfeiffer SI. Behavioral and Emotional Symptoms of Children and Adolescents with Prader-Willi Syndrome. J Autism Dev Disord 2006