

# Syndrome de Prune-Belly : à propos de 2 cas.

A.Bouchenna- M.Benfiala- M.Bensaleh-A.Chikh- S.Ould kablia  
hôpital central de l'armée Alger

## 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 [2]). L'incidence est estimée à 1 cas sur 40000 naissances [1].

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.

Nous rapportons ici le cas d'une fraterie atteinte.

## Observation:

	Cas 1: âgé de 7ans	Cas 2: âgé de 4ans
<b>Histoire de la maladie</b>	A présenté à la naissance un ballonnement abdominal persistant, l'échographie retrouve une hydronéphrose bilatérale, avec hypoplasie des muscles abdominaux, et bourses vides ; cette triade porte le diagnostic de Prune Belly	A présenté à l'âge de 6mois une anurie compliquée d'un reflux vésico urétéral et 4 épisodes de pyélonéphrites. Le diagnostic est posé devant la présence d'une hypoplasie de la musculature abdominale, un méga urètre et une cryptorchidie bilatérale.
<b>Examen clinique</b>	Un abdomen distendu, flasque, et étalé; l'hypoplasie des muscles abdominaux est apparente surtout en position assise et lors de la toux; la palpation retrouve un abdomen souple voire lâche, périmètre abdominal à 60 cm. Bourses vides.	Un testicule dans la bourse à droite, le testicule gauche est en position inguinale, une hypoplasie de la musculature abdominale, sans autres signes de déformations squelettiques ni de signes d'appels thoraciques, gastro-intestinales, cardiaques en rapport avec le syndrome.
<b>Echo-graphie abdomino-pelvienne</b>	Des reins hypotrophes avec mauvaise différenciation cortico médullaire. Les 2 testicules hypotrophes et ectopiques: le droit est pelvien le gauche est abdominal (test à l'HCG positif).	Un rein droit hypotrophique dédifférencié avec dilatation urétero-pyélo-calicielle bilatérale modérée avec épaissement vésicale.
<b>Evolution</b>	Il a bénéficié lors d'interventions chirurgicales d'un modelage urétéral et réimplantation bilatérale des uretères avec plusieurs épisodes de pyélonéphrites bilatérales par la suite. Les testicules n'ont pas été retrouvés lors de l'exploration chirurgicale. Il est proposé pour une réintervention.	Il a bénéficié d'un geste de réimplantation des uretères. Une orchidopexie droite n'a été réalisé qu'à l'âge de 3ans .il est proposé pour une orchidopexie gauche.

## Discussion:

Dans le PBS, 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[3].

La cryptorchidie bilatérale est retrouvée chez 95% des patients [4]. 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 PBS, 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 [5].

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.



Aspect de prune de l'abdomen

Préserver la fertilité et protéger du risque de dégénérescence maligne des testicules le plus souvent abaissé que tardivement comme chez nos patients.

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.

Conflits d'intérêt: aucun

## References:

- [1] Megan M, Bogart MD, Holly E, Arnold MD, Kenneth E, Greer MD. Prune Belly syndrome in two children and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2006;23(4):342-5.
- [2] Ramasamy R, Haviland M, Woodard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial Prune Belly syndrome. *Urology*2005;65(6):1227.
- [3] JENNINGS RW. Prune belly syndrome. *Semin pediatr surg*.2000 aug ;9(3) :115\_20.
- [4] WHEATLEY JM, STEPHENS FD,HUTSON JM Prune belly syndrome:ongoing controversies regarding pathogenesis and management *Semin Pediatr surg* 1996 May; 5(2):95-106
- [5] HERMAN AND NJ SIEGEL IMAGING. CASE BOOK Prune belly syndrome. *The Journal of Perinatology* (2009) 29, 69- 71.