



ARTICLE ORIGINAL

Syndrome de Prune Belly : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques[☆]

Prune Belly syndrome: Epidemiologic, clinic and therapeutic aspects

B. Diao^{a,*}, Y. Diallo^a, P.A. Fall^a, G. Ngom^b,
B. Fall^a, A.K. Ndoye^a, I. Fall^b, M. Ba^a,
M. Ndoye^b, B.A. Diagne^a

^a Service d'urologie-andrologie, CHU Aristide-Le-Dantec, babacar diao,
B.P. 5231 Dakar-Fann, Dakar, Sénégal

^b Service de chirurgie pédiatrique, CHU Aristide-Le-Dantec, Dakar, Sénégal

Reçu le 19 décembre 2007 ; accepté le 8 avril 2008

Disponible sur Internet le 2 juin 2008

MOTS CLÉS

Prune Belly ;
Insuffisance rénale ;
Orchidopexie ;
Abdominoplastie

Résumé Le Prune Belly syndrome (PBS) est une malformation complexe et rare avec une nette prédominance masculine. Le but de ce travail a été d'analyser les aspects épidémiologiques, anatomo-cliniques et thérapeutiques d'une série observée à l'hôpital Aristide-Le-Dantec de Dakar.

Malades et méthodes. – Il s'agit une étude rétrospective portant sur 22 cas colligés dans les services d'urologie-andrologie et de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Aristide-Le-Dantec.

Résultats. – La moyenne d'âge était de 15 mois (un jour à dix ans). L'examen somatique avait révélé 20 cas d'aplasie complète de la musculature abdominale, un cas de forme partielle droite, et un cas de forme partielle gauche. Dix-neuf patients avaient eu un traitement conservateur pour les malformations urinaires et trois patients un acte chirurgical. L'intervention de Montfort a été réalisée chez deux patients âgés de huit et dix ans. Un abaissement testiculaire bilatéral selon la technique Fowler-Stephens a été réalisé chez 13 patients. Cinq décès et neuf cas d'atrophie testiculaire ont été observés.

Conclusion. – L'insuffisance rénale a été la principale cause de mortalité. La chirurgie des malformations urinaires nécessite une approche au cas par cas et sa réalisation devra être confiée à un opérateur expérimenté. L'abaissement testiculaire devrait être plus fréquemment réalisé en période néonatale pour augmenter les chances de paternité, de même que l'abdominoplastie dont le bénéfice sur le plan esthétique et fonctionnel est réel.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

[☆] Niveau de preuve : 5.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : babacardiao104uro@yahoo.fr (B. Diao).

KEYWORDS

Prune Belly;
Renal failure;
Orchidopexy;
Abdominoplasty

Summary Prune Belly syndrome (PBS) is a rare complex malformation with male predominance. Its pathogeny is not yet completely elucidated. The goal of this work is to analyze the epidemiological, anatomoclinical and treatment aspects of a retrospective trial in Aristide-Le-Dantec Hospital.

Patients and methods. – We carried out a retrospective study about 22 cases collected in the departments of urology-andrology and pediatric surgery in Aristide-Le-Dantec Hospital between April 1995 and November 2004.

Results. – The mean age of the patients was 15 months with extremes of one day and 10 years. The somatic examination revealed 20 cases of complete abdominal muscle aplasia, one right partial form and the last case had a left partial form. Nineteen patients were managed with conservative treatment and three patients benefited a surgical act for urinary abnormalities. The Montfort intervention was performed in two patients respectively aged eight and 10 years. The orchidopexy, stage 1, by Fowler–Stephens technique was performed in 13 cases. Five cases of death and nine cases of testicular atrophy after orchidopexy occurred. The followings were satisfactory in the three operated patients for urinary abnormalities.

Conclusion. – The renal failure is the main cause of death. The management of the urinary tract abnormalities must be performed individually. The testis descending should be performed in newborn period to enhance the fertility chances. The abdominoplasty also should be done early for aesthetic reason and to improve pulmonary, defecation, and voiding functions.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

Le Prune Belly syndrome (PBS) ou Eagle-Barrett syndrome, est un syndrome anatomoradiologique qui associe les suivantes : une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, des dilatations des voies urinaires et des testicules non descendus. 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. Le but de ce travail a été d'analyser les aspects épidémiologiques, anatomocliniques et thérapeutiques d'une série observée à l'hôpital Aristide-Le-Dantec de Dakar.

Malades et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 22 cas d'enfants admis pour Prune Belly syndrome entre avril 1995 et novembre 2004 dans les services d'urologie-andrologie et de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Aristide-Le-Dantec de Dakar. Pour chaque malade, nous nous sommes intéressés aux paramètres suivants : l'âge, le sexe, l'existence d'une consanguinité entre les parents, les motifs de consultation, les données de l'examen somatique, les résultats du bilan paraclinique (examen cyto bactériologique des urines [ECBU], échographie anténatale et/ou postnatale, urographie intraveineuse [UIV], urétrocystographie rétrograde [UCR]), les aspects thérapeutiques (traitement médical ou chirurgical) et le devenir du malade.

Concernant le suivi, les paramètres morphologiques et fonctionnels ont été pris en compte à savoir : le périmètre abdominal, l'ECBU, la fonction rénale, l'échographie.

Résultats

Nous avons répertorié 22 cas de Prune Belly syndrome colligés entre avril 1995 et novembre 2004 soit une moyenne de 2,2 cas par année. La moyenne d'âge était de 15 mois, avec des extrêmes d'un jour à dix ans. Tous les patients étaient de sexe masculin. Une notion de consanguinité existait chez neuf patients dont quatre de premier degré et cinq de second degré. Deux cas de grossesse gémellaire monozygotique étaient notés sans pour autant que le second jumeau ne soit atteint (Fig. 1).

Onze patients étaient adressés pour une malformation de la paroi abdominale, deux patients pour testicules non descendus et cinq patients pour infections urinaires récidivantes. Seuls quatre patients avaient été reçus avec le diagnostic de syndrome de Prune Belly. L'examen somatique avait révélé 20 cas d'aplasie complète de la musculature abdominale, un cas d'aplasie unilatérale droite, et un cas d'aplasie unilatérale gauche. La cryptorchidie était



Figure 1. Un des jumeaux présente le Prune Belly syndrome.



Figure 2. Dilatation des voies du haut appareil urinaire et mégavessie.

bilatérale chez 21 patients et unilatérale gauche dans un cas (patient présentant l'aplasie unilatérale gauche). Nous avons classé comme forme incomplète ou partielle, les cas avec une cryptorchidie unilatérale ou une hypoplasie partielle de la paroi abdominale.

Une échographie était effectuée chez tous nos patients. Elle avait permis de mettre en évidence d'emblée une dilatation urétéropyélocalicielle bilatérale chez 19 d'entre eux; et une dilatation urétéropyélocalicielle gauche majeure (absence de différenciation corticomédullaire avec un parenchyme rénal complètement laminé) chez un patient. Seul un patient avait bénéficié d'une échographie anténatale. L'UIV avait permis de confirmer les données de l'échographie et d'objectiver trois cas de mégavessie (Fig. 2). L'urétrocystographie rétrograde avait permis de déceler un reflux vésicorénal bilatéral type III, un reflux gauche type III associé à une fistule de l'ouraque, deux cas de valves de l'urètre postérieur. Aucun examen endoscopique n'a été réalisé pour la confirmation de l'existence des valves de l'urètre postérieur. Il s'agissait exclusivement de constatations radiologiques.

Du point de vue thérapeutique, 19 patients avaient bénéficié d'un traitement conservateur pour les malformations urinaires (surveillance avec antibiothérapie pour prévenir ou traiter une infection) et dilatation par des sondes de calibre croissant pour les valves de l'urètre postérieur.

La néphrostomie a été réalisée chez sept patients. Elle était unilatérale dans un cas et bilatérale dans six cas. Elle était indiquée devant la détérioration de la fonction rénale et dans un cas (dilatation majeure d'un côté avec une fonction rénale normale) pour évaluer la fonction du rein concerné.

Trois patients ont été opérés pour les malformations des voies urinaires :

- une fistulectomie de l'ouraque à j53 de vie ; suivie d'une intervention de Montfort à la huitième année de vie ;

- une néphrectomie gauche chez un patient de sept ans qui présentait la dilatation urétéropyélocalicielle majeure avec un rein non fonctionnel après la néphrostomie ;
- un troisième patient âgé de dix ans et présentant des reflux importants avec des infections urinaires récurrentes a bénéficié de l'intervention de Montfort avec abaissement testiculaire bilatéral suivie d'une orchidopexie, une réimplantation urétérovésicale bilatérale avec mise en place de sonde double « JJ », une cystectomie de réduction et une abdominoplastie.

Un abaissement testiculaire bilatéral en un temps, par abord transpéritonéal, selon la technique Fowler-Stephens (section des vaisseaux gonadiques avec conservation de l'artère déférentielle), a été réalisé chez 13 patients (23 testicules). L'âge moyen de ces patients était de 4,1 ans au moment de l'abaissement testiculaire (deux à dix ans).

Concernant les testicules abaissés, neuf cas d'atrophie testiculaire définitive étaient notés dont deux bilatéraux. Un recul de six mois était retenu pour considérer l'atrophie testiculaire comme définitive.

Avec un recul moyen de trois ans (un mois à neuf ans), cinq décès étaient notés parmi les patients non opérés. Les décès étaient survenus dans un tableau d'insuffisance rénale (qui n'a pas été améliorée malgré une néphrostomie bilatérale) chez quatre patients et dans un contexte de septicémie. Les suites étaient satisfaisantes pour les trois patients opérés pour correction des anomalies des voies urinaires. Aucune complication majeure (sténose de l'uretère réimplanté, insuffisance rénale, infections récurrentes) n'était observée.

Discussion

Le syndrome de Eagle-barret est une malformation complexe et rare. D'après différentes études, l'incidence du syndrome Prune Belly est estimée à un cas sur 40 000 naissances [1]. Cette affection est marquée par une nette prédominance masculine et par la rareté des formes complètes chez la fille [1,2]. Plus de 95 % des patients sont de sexe masculin [1]. Cette nette prédominance masculine a fait évoquer une possible participation génétique avec une transmission autosomique récessive liée au sexe [3]. Le taux de consanguinité observé dans notre série (neuf cas sur 22) n'est pas négligeable et conforte la piste familiale [4]. Cependant, la présence de l'anomalie chez un seul des jumeaux dans deux cas de grossesse gémellaire monozygote rend ce mode de transmission plus difficile à élucider.

En ce qui concerne le diagnostic, l'échographie anténatale est devenue un outil essentiel dans le diagnostic des uropathies malformatives, mais elle n'a été utilisée qu'une seule fois dans notre série. Cette insuffisance dans la prise en charge des grossesses est liée à plusieurs facteurs : l'insuffisance de structures équipées permettant de suivre de façon adéquate les femmes enceintes, le manque d'information de la population sur la nécessité de faire des visites prénatales, le coût onéreux de l'examen échographique qui devrait être systématique au cours de l'évolution de la grossesse. La méconnaissance de la pathologie est bien réelle dans notre contexte, car seuls quatre patients étaient reçus avec le diagnostic de PBS. En

effet, la rareté de cette affection fait qu'elle n'est bien connue qu'en milieu spécialisé.

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 [5] et ceux du traitement conservateur [6]. Ce dernier a occupé une place prépondérante dans notre série, car les manifestations cliniques (infections récidivantes, reflux de haut grade et altération de la fonction rénale) ont été nos indications pour la chirurgie. La mauvaise qualité du détrusor et du segment distal de l'uretère, confirmée dans plusieurs travaux [7,8], constitue un facteur déterminant dans l'option du traitement conservateur. L'état des tissus engendre des difficultés techniques non négligeables et les complications postopératoires ne sont pas rares après une réimplantation urétérovésicale [7,8]. Il faut, cependant, reconnaître que la stase urinaire est bien réelle, car l'altération progressive de la fonction rénale a été la principale cause de mortalité dans notre série. Selon Woodard [9], l'existence d'un péristaltisme au niveau de l'uretère, la bonne qualité de l'uretère proximal tant au plan morphologique qu'ultrastructural, doivent inciter à la chirurgie reconstructive, en utilisant que la portion proximale de l'uretère. Concernant le traitement de la cryptorchidie, tous les auteurs s'accordent sur le fait que la chirurgie demeure le seul moyen efficace. L'abaissement testiculaire n'a pas été aisé dans notre série avec un nombre d'atrophie testiculaire assez important (9/23). La section des vaisseaux gonadiques selon la technique de Fowler-Stephens a été notre préférence, pour éviter les interventions en plusieurs temps, mais elle serait la principale cause des atrophies testiculaires. Pour réduire le taux d'atrophie testiculaire, il est préconisé de réaliser l'abaissement par une technique de Fowler-Stephens en deux temps qui favorise le développement rapide de la circulation collatérale [10,11]. Un taux de succès de 89% est rapporté avec le Fowler-Stephens en deux temps [11]. Beaucoup d'auteurs incriminent le retard de la prise en charge dans la survenue des échecs, car il est plus aisé d'abaisser un testicule chez le nourrisson que chez l'enfant du fait que la distance à parcourir est moins grande [9,12]. Les fonctions endocrine et exocrine du testicule sont meilleures lorsque l'abaissement est réalisé en période néonatale sans sections des vaisseaux gonadiques [9]. Actuellement, l'utilisation de la laparoscopie a considérablement amélioré la prise en charge de la cryptorchidie sans morbidité additionnelle, comparée à la laparotomie [11,13]. Selon Docimo et al. [12], la possibilité de la dissection étendue avec la laparoscopie permet de ne pas sectionner les vaisseaux gonadiques. Avec les progrès actuels de la médecine de la reproduction, l'abaissement testiculaire doit être systématique pour offrir aux patients des chances de procréer. Deux cas d'abdominoplastie sur 22 cas de Prune Belly syndrome nous semblent très insuffisants étant donné que les avantages de cette intervention ne sont pas uniquement esthétiques. L'abdominoplastie contribue également à l'amélioration des fonctions respiratoires et facilite la défécation [9]. Son impact sur l'amélioration de la vidange vésicale est plus important que celui de la cystoplastie [9,14]. Le suivi difficile des patients pour raisons économiques ainsi que la difficulté de la chirurgie dans le syndrome de Prune Belly ont certainement contribué à limiter le nombre de cas d'abdominoplastie. La réalisation de l'abdominoplastie

a connu des avancées considérables ces deux dernières décennies et la technique proposée par Montfort [15] avec conservation de l'ombilic donne des résultats satisfaisants [16]. L'abdominoplastie de Firlit et Franco paraît très intéressante, car ne comportant pas d'ouverture de la cavité péritonéale [17]. Elle permet, ainsi, d'éviter les adhérences postopératoires multiples liées à la laparotomie. Le risque majeur avec cette technique est l'embrochage d'une anse intestinale lors de la plicature ce qui occasionnerait une occlusion postopératoire. Récemment cette technique a été améliorée par l'adjonction d'un contrôle laparoscopique peropératoire, ce qui donne de meilleurs résultats avec un maximum de sécurité dans la réalisation du geste [18]. La correction chirurgicale en un temps de l'ensemble des malformations comme cela a été le cas chez deux patients de notre série demeure très discutée. Si la chirurgie en plusieurs temps est préconisée par certains auteurs comme Woodhouse et al. [6] c'est parce que la chirurgie en un temps est de réalisation difficile. D'autres auteurs comme Timoty et al. [19], optent pour la chirurgie en un temps du fait que :

- elle est relativement facile quand elle est réalisée de façon précoce et complète ;
- elle permet également une meilleure exploration de toutes les lésions, surtout pour les testicules qui sont parfois en position abdominale haute donc souvent difficiles à retrouver dans un abord inguinal ;
- elle épargne aux patients et aux parents le poids psychologique lié à la répétition des actes chirurgicaux.

Dans tous les cas, la clé du succès en cas d'indication chirurgicale reste la réalisation du geste par un chirurgien bien entraîné.

Sur le plan évolutif, le taux de mortalité globale observé dans notre série rentre dans la fourchette des taux rapportés dans la littérature qui oscillent entre 10 et 50% dont 20% de mort-nés, et 50% de décès consécutifs à une septicémie ou à un échec thérapeutique dans la deuxième année de vie [20]. Cette mortalité est probablement sous-estimée dans notre contexte, car les cas de mort-nés par syndrome de Prune Belly ne sont pas répertoriés. Notre série compte 17 survivants qui sont encore jeunes ; il faudra attendre plusieurs années pour pouvoir apprécier leurs chances de survie et de paternité.

Conclusion

Le syndrome de Prune Belly est rare et touche essentiellement des sujets de sexe masculin. L'insuffisance rénale a été la principale cause de mortalité. La complexité des malformations urinaires fait que le traitement conservateur garde une bonne place dans l'arsenal thérapeutique. La chirurgie des malformations urinaires nécessite une approche au cas par cas (aussi bien pour l'indication et le moment de la chirurgie) et sa réalisation devra être confiée à une équipe avertie.

L'abaissement testiculaire devrait être réalisé plus fréquemment en période néonatale pour augmenter les chances de paternité, de même que l'abdominoplastie dont le bénéfice sur le plan esthétique et fonctionnel est réel.

Références

- [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] Aaronson I, Cremin B. Prune Belly syndrome in young females. *Urol Radiol* 1980;1:151.
- [3] Ramasamy R, Haviland M, Woodard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial Prune Belly syndrome. *Urology* 2005;65(6):1227.
- [4] Sutherland R, Mevorach R, Kogan B. The Prune Belly syndrome: current insights. *Pediatr Nephrol* 1995;9:770–8.
- [5] Woodard JR, Zucker I. Current management of the dilated urinary tract in Prune Belly syndrome. *Urol Clin North Am* 1990;17:407–18.
- [6] Woodhouse Cr, Ransley P. Prune Belly syndrome: report of 47 cases. *Arch Dis Child* 1982;57:656–859.
- [7] Ehrlich RM, Brown WJ. Ultrastructural anatomic observations of the ureter in Prune Belly syndrome. *Birth Defects* 1977;13:101.
- [8] Palmer JM, Tesluk H. Ureteral pathology in Prune Belly syndrome. *J Urol* 1974;111:701.
- [9] Woodard JR. Prune Belly syndrome: a personal learning experience. *BJU Int* 2003;92(1):10–1.
- [10] Yu TJ, Lai MK, Chen WF, Wan YL. Two-stage orchidopexy with laparoscopic clip ligation of the spermatic vessels in prune-belly syndrome. *J Pediatr Surg* 1995;30(6):870–2.
- [11] Mcheik JN, Levard G. Traitement laparoscopique des testicules impalpables : résultats. *Prog Urol* 2002;12:294–7.
- [12] Docimo SG, Moore RG, Kavoussi LR. Laparoscopic orchidopexy in the Prune Belly syndrome: a case report and review of the literature. *Urology* 1995;45(4):679–81.
- [13] Ait Ali Slimane M, Auber F, De Vries P, Kotobi H, Larroquet M, Grapin C, et al. Testicules non palpés : intérêt de l'abaissement en un temps chirurgical. *Prog Urol* 2004;14:51–4.
- [14] Smith CA, Smith EA, Parrott TS, Broecker BH, Woodard JR. Voiding function in patients with the Prune Belly syndrome after Montfort abdominoplasty. *J Urol* 1998;159:1675–9.
- [15] Montfort G, Guys JM, Bocciardi A. A novel technique for reconstruction of the abdominal wall in the Prune Belly syndrome. *J Urol* 1991;146:639.
- [16] Parrott TS, Woodard JR. The Montfort operation for abdominal wall reconstruction in the Prune Belly syndrome. *J Urol* 1992;148(2):688–90.
- [17] Furness 3rd PD, Cheng EY, Franco I, Firlit CF. The Prune Belly syndrome: a new and simplified technique of abdominal wall reconstruction. *J Urol* 1998;160:1195–7.
- [18] Levine E, Taub JP, Franco I. Laparoscopic assisted abdominal wall reconstruction in Prune Belly syndrome. *Ann Plast Surg* 2007;58(2):162–5.
- [19] Timothy P, Bukowski A, Craig A. Montfort abdominoplasty with neoumbilical modification. *Pediatr Urol* 2000;164:1711–3.
- [20] Hubinois P, Valayer J, Cendron J. Étude d'une série de 34 cas d'aplasie de la musculature abdominale de l'enfant. *Ann Urol* 1983;17:139–47.