

PRISE EN CHARGE D'UN CAS DE PSEUDOSYNDROME DE PRUNE BELLY AU CENTRE DE SANTE AMELIORE DE GOUECKE, GUINEE

MANAGING A CASE OF PRUNE BELLY PSEUDOSYNDROME AT THE IMPROVED HEALTH CENTER OF GOUECKÉ, GUINEA

K théa¹, LT soumaoro¹, G soromou², FB baldé¹, S diakité¹, H fofana¹, DF touré³, A touré¹

1- Service de chirurgie générale, hôpital national Ignace Deen, CHU de Conakry, Guinée

2- Service de chirurgie viscérale, hôpital national Donka, CHU de Conakry, Guinée

3- Service de chirurgie générale, Centre de Santé Amélioré de Gouécké, Guinée

Correspondant : Labilé Togba SOUMAORO, service de chirurgie générale, hôpital national Ignace Deen, CHU de Conakry, Guinée. Téléphone : (+224) 666 09 10 95 ; Email : soumaoro66@gmail.com

RESUME

Le pseudo-syndrome de Prune Belly est une variante rare et sous-déclarée du syndrome classique de Prune Belly. Ce terme est utilisé pour décrire les nourrissons qui ne remplissent pas les critères du syndrome classique de Prune Belly, notamment la déficience ou l'hypoplasie des muscles de la paroi abdominale, les anomalies urologiques et la cryptorchidie. Il existe des formes où l'atteinte des voies urinaires et l'évolution clinique sont moins graves que pour les patients atteints du syndrome classique. Toutefois l'incidence des autres variantes du pseudo-syndrome de Prune Belly n'est pas connue. Le traitement de la forme partielle repose essentiellement sur la chirurgie comportant une abdominoplastie. Nous rapportons notre expérience dans la prise en charge d'un cas de pseudo-syndrome de Prune Belly au Centre de Santé Amélioré de Gouécké, Guinée.

Mots-clés : Pseudo syndrome de Prune Belly – Déficience des muscles de la paroi abdominale – Abdominoplastie – Gouécké – Guinée.

SUMMARY

The pseudo-Prune Belly syndrome is a rare and underreported variant of the classic Prune Belly syndrome. This term is used to describe infants who do not meet the criteria for the classic Prune Belly syndrome,

including deficiency or hypoplasia of the abdominal wall muscles, urological abnormalities, and cryptorchidism. There are forms where urinary tract involvement and clinical course are less severe than in patients with the classic syndrome. However, the incidence of other variants of pseudo-Prune Belly syndrome is unknown. The treatment of the partial form essentially relies on surgery involving abdominoplasty. We report our experience in managing a case of pseudo-Prune Belly syndrome at the Gouécké Enhanced Health Center, Guinea.

Keywords: Pseudo-Prune Belly syndrome – Abdominal wall muscle deficiency – Abdominoplasty – Gouécké – Guinea.

INTRODUCTION

Le pseudo-syndrome de Prune Belly est une variante rare et sous-déclarée du syndrome classique de Prune Belly [1,2]. Sa connaissance est importante dans le but de poser un diagnostic rapide et prendre en charge de manière appropriée les anomalies génito-urinaires associées [2]. Ce terme a été utilisé pour décrire les patients qui ne remplissent pas tous les critères du syndrome de Prune Belly classique, à savoir une insuffisance ou une hypoplasie des muscles de la paroi abdominale, une anomalie urologique et une cryptorchidie. À ce jour, seuls quelques cas ont été rapportés [1,2]. Toutefois existe des formes où

l'atteinte des voies urinaires et l'évolution clinique sont moins graves que pour les patients atteints du syndrome classique [1]. Nous rapportons notre expérience dans la prise en charge d'un cas de pseudo-syndrome de Prune Belly au Centre de Santé Amélioré de Gouécké, Guinée.

OBSERVATION

KS, âgée de 3 mois, de sexe féminin, était admise dans notre structure pour une tuméfaction abdominale droite, constatée dès la naissance. L'interrogatoire n'a pas retrouvé une notion de consanguinité parentale. La mère est primigeste et primipare. La grossesse a été menée à terme sans échographie anténatale et l'accouchement s'est déroulé à domicile. L'examen à l'entrée avait retrouvé une déficience notoire de la moitié droite de la paroi abdominale antérieure laissant apparaître une voussure flasque animée d'ondulations péristaltiques. Les organes génitaux externes ainsi que les membres étaient d'allure normale (Figure 1).

Les explorations biologiques notamment la numération de la formule sanguine, la créatininémie, l'urémie, la glycémie et les paramètres urinaires étaient dans les limites de la normale. L'échographie abdomino-pelvienne était le seul examen morphologique réalisé. Elle avait conclu à une hypotonie des cavités excrétrices aux dépens du parenchyme rénal droit. Le rein controlatéral était normal sur le plan morpho fonctionnel. Il n'y avait pas d'autre anomalie des voies urinaires ni des autres organes intra et rétro péritonéaux. Au quatrième mois, le traitement chirurgical fut indiqué. Sous anesthésie générale, à travers une laparotomie centrée sur la tuméfaction, l'exploration avait mis en évidence un défaut pariétal musculo-aponévrotique de 7 cm x 6 cm, concernant les muscles obliques externe et interne, le muscle transverse et le muscle droit de la paroi antérolatérale droite de l'abdomen, sans anomalie des structures abdominales. Il a été réalisé une suture aponévrotique en paletot au fil non résorbable 0. Les suites précoces étaient simples. Le séjour hospitalier était de 8

jours. En post opératoire, le débit et la fréquence urinaires ainsi que les analyses sanguines étaient dans les limites normales. Après un recul de 3 ans, nous avons noté la survenue d'une éventration péri ombilicale de moins de 3 cm de diamètre (Figure 2).

DISCUSSION

Le terme pseudo-syndrome de Prune Belly a été défini de manière large afin d'inclure les garçons qui ne présentent pas la triade complète du syndrome de Prune Belly, les filles présentant des caractéristiques urologiques et abdominales du syndrome classique ou les enfants présentant des caractéristiques unilatérales. En effet, le syndrome de Prune Belly touche 3,8 cas pour 100 000 naissances vivantes de sexe masculin et les variantes féminines du pseudo-syndrome en constituent 3 à 5 %. L'incidence des autres variantes du pseudo-syndrome de Prune Belly n'est pas connue [3]. La littérature sur les causes et les facteurs embryogéniques du pseudo-syndrome de Prune Belly est controversée. La majorité postule qu'il est dû à trois facteurs possibles survenant pendant l'embryogenèse, tels qu'une obstruction sévère de la vessie, une dysgénésie du sac vitellin et éventuellement une insuffisance musculaire abdominale secondaire à un défaut de migration du mésoblaste au cours du premier trimestre de la grossesse [4]. Certains auteurs évoquent que l'obstruction provoque une dilatation des voies urinaires ainsi qu'une distension abdominale fœtale, entraînant un développement anormal secondaire de la paroi abdominale et des muscles urinaires. L'autre théorie de l'arrêt mésodermique postule que le développement anormal embryonnaire du mésoderme de la plaque latérale qui se produit entre la 6e et la 10e semaine de gestation entraîne une anomalie de la paroi abdominale et de la musculature des voies urinaires [1]. Bien qu'il n'existe aucune preuve claire à l'appui de l'une ou l'autre de ces théories, Granberg et al. [5] ont observé dans leur étude que des mutations du facteur de transcription Hepatocyte Nuclear Factor 1 Beta, qui régule le développement

mésodermique, pourraient être la cause la plus probable des cas familiaux de pseudo-syndrome de Prune Belly [6]. Dans de rares cas, comme le nôtre, l'hypoplasie des muscles de la paroi abdominale est unilatérale, ainsi que les autres malformations associées, retrouvées généralement du même côté que l'hypoplasie musculaire abdominale, décrivant ainsi la forme incomplète généralement plus fréquente chez le sexe féminin [7]. La faiblesse des muscles abdominaux est la caractéristique la plus constante, bien qu'à des degrés divers. Elle serait plus marquée dans la partie infra-ombilicale que dans la partie supra-ombilicale, et plus au centre qu'à la périphérie de l'abdomen [8,9]. En général le diagnostic est basé sur l'échographie anténatale qui est devenue un outil essentiel [10], mais elle n'a pas été utilisée dans notre observation. Si elle était réalisée, elle montrerait une augmentation de la circonférence abdominale traduisant ainsi une paroi abdominale amincie et proéminente [9]. Les examens considérés comme essentiels dans l'évaluation du pseudo-syndrome de Prune Belly comprennent la créatinine sérique, les électrolytes, l'échographie abdominale et pelvienne, le cysto-uréthrogramme mictionnel, l'urographie par IRM et le rénogramme isotopique [1]. La quasi-totalité de ces investigations ne sont pas réalisées dans notre observation. Ceci s'expliquerait en partie par le sous équipement des structures de suivi des femmes enceintes, la difficulté d'accès aux soins de qualité et le manque de personnel qualifié. La méconnaissance de la pathologie est bien réelle au sein de nos communautés, comme le témoigne Diao [10] qui évoque que cette affection n'est bien connue qu'en milieu spécialisé. Tout ceci explique combien la présentation d'un cas de pseudo-syndrome de Prune Belly chez une fille en milieu rural est particulièrement pertinente, car il représente un véritable challenge diagnostique, thérapeutique, évolutif et

pronostique dans une structure à ressources limitées. Le traitement de la forme partielle repose essentiellement sur la chirurgie comportant une abdominoplastie. En général les indications d'une abdominoplastie sont soit pour une amélioration fonctionnelle, soit pour des raisons esthétiques [1,11]. En effet, la laxité de la paroi abdominale représente une composante majeure du syndrome et la position plus crânienne de la cicatrice ombilicale, généralement d'aspect bizarre, n'a pas été corrigée par les techniques traditionnelles [12]. Les procédures sont soit des réparations statiques impliquant la fermeture fasciale, soit des réparations fonctionnelles impliquant le transfert musculaire avec un accent sur les résultats esthétiques, car cela aide à maintenir l'estime de soi. Cependant, il a été constaté que la kinésithérapie, en accord avec l'amélioration de la masse musculaire à mesure que l'enfant grandit, a été suffisante pour obtenir un bon résultat fonctionnel, ce qui est particulièrement vrai pour la variante unilatérale du pseudo-syndrome de Prune Belly [1]. Notre patiente a bénéficié d'un procédé de réparation statique impliquant la fermeture fasciale en paletot à l'aide du fil non résorbable 0, après une ouverture du péritoine et conservation de l'ombilic. La technique proposée par Montfort [11] avec conservation de l'ombilic donne des résultats satisfaisants. Cependant celle de Firlit et Franco [13] qui respecte le péritoine paraît très intéressante, car elle permettrait, d'éviter les adhérences postopératoires multiples liées à la laparotomie [10]. 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 [14], ce qui donne de meilleurs résultats avec un maximum de sécurité dans la réalisation du geste [10]. La morbidité et la mortalité étaient nulles dans notre observation. Avec un recul de 3 ans, l'examen de contrôle note la survenue d'une

minime éversion post opératoire péri ombilicale.

CONCLUSION

L'incidence des autres variantes du pseudo-syndrome de Prune Belly n'est pas connue. Cette observation illustre les défis du diagnostic et de la prise en charge des malformations congénitales rares en milieu rural africain. Ainsi, bien que plusieurs techniques aient été décrites pour gérer la faiblesse de la paroi abdominale, la technique de réparation par la fermeture fasciale en paletot serait une alternative intéressante en milieu rural avec ses résultats esthétiques satisfaisants.

REFERENCES

1. Loganathan AK, Barla SS RK, Kurian JJ. Unusual variant of pseudo prune belly syndrome. Case Rep. BMJ 2020;13:e236611.
2. Singh A, Mathur V, Tanger R, Gupta A. Partial prune belly syndrome: A rare case report. Medical Journal of Dr DY Patil University. 2017 Sep 1;10(5):470-2.
3. Routh JC, Huang L, Retik AB, et al. Contemporary epidemiology and characterization of newborn males with prune belly syndrome. Urology 2010;76:44–8.
4. Demisse AG, Berhanu A, Tadesse T. Unusual presentation of prune belly syndrome: A case report. J Med Case Rep. 2017 Dec 4;11(1).
5. Granberg CF, Harrison SM, Dajusta D, et al. Genetic basis of prune belly syndrome: screening for HNF1 β gene. J Urol 2012;187:272–8.
6. Bellah RD, States LJ, Duckett JW. Pseudoprune-Belly syndrome: imaging findings and clinical outcome. AJR Am J Roentgenol 1996;167:1389–93..6.
7. Besri S, Kenouni H, Barkat A. Prune-Belly syndrome: an uncommon case. Pan African Medical Journal. 2018; 29:129.
8. Gupta MK, Chaudhary G, Yhoshu E. A novel technique of abdominoplasty for prune belly syndrome. Afr J Paediatr Surg 2020;17:108-10.
9. Meddah J, Abdeddine F, El Youssfi M, Bargach S. Le syndrome de Prune Belly : A propos d'un cas. International Journal of Innovation and Applied Studies. 2019 ; 25 (4) : 1419-1425.
10. Diao B, Diallo Y, Fall PA, Ngom G, Fall B, Ndoeye AK, et al. Prune Belly syndrome: Epidemiologic, clinic and therapeutic aspects. Progrès en urologie. 2008 ; 18 : 470 - 474.
11. Monfort G, Guys JM, Bocciardi A, Coquet M, Chevallier D. A novel technique for reconstruction of the abdominal wall in the prune belly syndrome. J Urol 1991;146:639-40.
12. Luiz GFF, Karine FM, Mila TCL, Luiz JB. Abdominoplasty in Prune Belly Syndrome: Umbilicus Reconstruction Using Modified Montfort Technique. JOJ uro & nephron. 2018; 6(1): 555680.
13. 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.
14. Levine E, Taub JP, Franco I. Laparoscopic assisted abdominal wall reconstruction in Prune Belly syndrome. Ann Plast Surg 2007;58(2):162-5.

ANNEXE

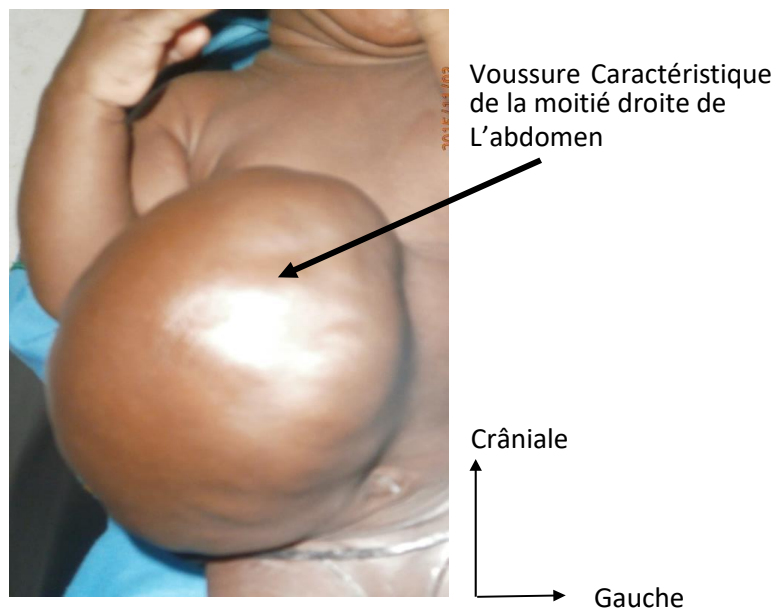


Figure 1 : image de la patiente en préopératoire (Photothèque du Centre de Santé Amélioré de Gouécké)



Figure 2 : Patiente revue après trois années de son intervention (Photothèque du Centre de Santé Amélioré de Gouécké)