

SOMMAIRE

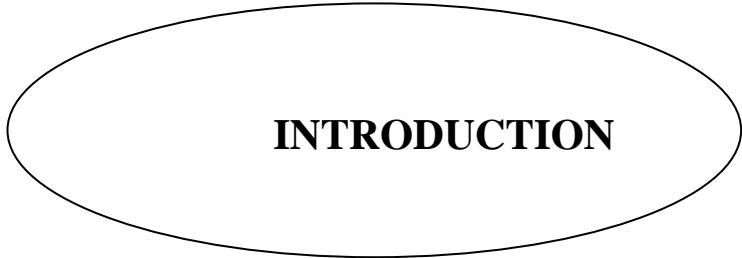
INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE	
I – ETHIOPATHOGENIE	3
II – ANATOMIE PATHOLOGIE	4
II – 1 L’aplasie de la musculature abdominale	4
II – 2 L’ectopie testiculaire	4
II – 3 L’appareil urinaire	5
II – 3 – 1 Les reins	5
II – 3 – 2 Les uretères	5
II – 3 – 3 La vessie	6
II – 3 – 4 L’urètre	6
II – 4 Les malformations associées	7
III – DIAGNOSTIC	8
III – 1 Clinique	8
III – 1 – 1 Circonstances de diagnostic	8
III – 1 – 2 Examen clinique	8
□ Interrogatoire	8
□ Examen physique	9
III – 2 Examens paracliniques	10
III – 3 Evolution	12
III – 4 Classification	13
IV – DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	14
V – TRAITEMENT	15
V – 1 Buts	15
V – 2 Moyens et méthodes	15
V – 2 – 1 Médicaux	15

V – 2 – 2 Moyens chirurgicaux	15
a. Sur l’arbre urinaire	15
b. Sur la cryptorchidie	17
c. Sur l’aplasie de la paroi abdominale	17
V – 3 Indications	19
DEUXIEME PARTIE	
I - MATERIELS ET METHODES	21
I – 1 MATÉRIELS	21
I – 2 MÉTHODES	21
I – 3 RESUME DES OBSERVATIONS	21
II – RESULTATS	25
II – 1 EPIDEMIOLOGIE	25
II – 1 – 1 Fréquence	25
II – 1 – 2 Age de découverte	25
II – 1 – 3 Sexe	26
II – 2 CLINIQUE ET PARACLINIQUE	26
II – 2 - 1 Interrogatoire	26
II – 2 - 2 Examen clinique	27
II – 2 –3 Paraclinique	28
II – 2 – 3 - 1 Biologie	28
II – 2 – 3 - 2 Imagerie	29
II – 2 – 4 Répartition des malades selon la classification	30

II – 3 TRAITEMENT	32
II – 4 EVOLUTION	33
II – 4 – 1 Mortalité	33
II – 4 - 2 Surveillance	33
III – COMMENTAIRE	34
III –1 DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	34
III – 1 –1 Fréquence	34
III - 1 – 2 Sexe-ratio	35
III – 1 - 3 Facteurs génétiques	36
III – 2 DIAGNOSTIC	38
III – 2 - 1 Diagnostic anténatal	38
III – 2 – 2 Diagnostic post-natal	39
III – 2 – 2 –1 Diagnostic clinique	39
III – 2 – 2 –2 Paraclinique	42
III – 2 – 2 - 3 Lésions associées	44
III –3 TRAITEMENT	47
III – 3 - 1 Traitement médical	47
III – 3 - 2 Traitement chirurgical	48
III – 4 EVOLUTION	51
III – 4 - 1 Mortalité	51
III – 4 - 2 Survie	51
CONCLUSION	52
ANNEXES	53
BIBLIOGRAPHIE	58

ABREVIATIONS

Bilat.:	Bilatérale
B.G.N. :	Bacille à Gram Négatif
C.M. :	Cortico-médullaire
Créat.:	Créatininémie
E.C.B.U. :	Etude Cyto-Bactériologique des Urines
<i>E. coli:</i>	<i>Escherichia coli</i>
Echo. :	Echographie
Fig. :	Figure
Gly. :	Glycémie à jeûne
<i>K. pneumoniae :</i>	<i>Klebsiella pneumoniae</i>
P.B.S. :	Prune Belly Syndrome
Radio. :	Radiographie
R.V.U:	Reflux Vésico-Urétéral
S.A. :	Semaine d'Aménorrhée
U.C.R.:	Urétrocystographie retrograde
U.H.N. :	Urétérohydronéphrose
U.I.V. :	Urographie intra-veineuse



INTRODUCTION

Egalement connu sous les noms de maladie d'Eagle et Barret, de syndrome de la triade, ou de syndrome du ventre de Pruneau, le Prune Belly Syndrome est un syndrome anatomo-clinique et radiologique qui associe :

- une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen ;
- des distensions des voies urinaires dans leur ensemble ;
- des testicules non descendus .

La maladie ne semble pas liée à l'hérédité, bien qu'elle atteigne essentiellement le garçon ; par contre, la fille est exceptionnellement concernée.

La première description de cette malformation semble due à Frohlich en 1839 (28). Parker a décrit les éléments du syndrome en 1895 (55). Le nom de Prune Belly lui est attribué par Osler en 1901 (53). Le premier diagnostic anténatal du syndrome de Prune Belly a été posé en 1978 à la 18^e semaine de gestation (92, 13).

Par ailleurs, Les trois (03) atteintes sont généralement associées (74). Néanmoins un des éléments peut parfois manquer ; soit l'aplasie musculaire est partielle, soit il y a absence d'anomalie génitale. Dans ces cas, on parle alors de pseudo- Prune Belly (45).

L'éventail de gravité et les causes de décès peuvent être très variables du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeures à l'enfant pratiquement normal.

Tout ceci explique probablement la très grande diversité d'opinions sur l'attitude à adopter face à ce syndrome.

Dans ce travail, il nous a paru intéressant d'analyser les aspects anatomo-cliniques et thérapeutiques d'une série rétrospective de 22 cas pris en charge aux cliniques d'urologique et de chirurgie infantile de l'hôpital Aristide Le Dantec

de Dakar et de comparer les données aux résultats retrouvés dans les différentes études.



I - ETIOPATHOGENIE :

C'est une malformation rare, sa fréquence est difficile à évaluer, sans doute de 1 pour 35 à 50000 naissances.

La cause exacte du syndrome reste encore inconnue. Par ailleurs, l'aplasie de la paroi abdominale ne se rencontre pratiquement que dans le sexe masculin.

L'ectopie testiculaire pourrait être liée soit à l'anomalie de la paroi abdominale, soit, plus vraisemblablement, à une aplasie plus ou moins complète du gubernaculum testis, cordon mésenchymateux qui normalement guide la migration du testicule.

De même, le défaut de mésenchymation peut expliquer l'absence ou l'hypoplasie des éléments épithéliaux de la prostate (52). L'insuffisance de développement prostatique pourrait être à l'origine de caractéristique de l'urètre postérieur très dilaté malgré l'absence habituelle d'obstacle anatomique .

On admet actuellement deux grandes théories qui tentent d'expliquer la pathogénie de ce syndrome :

- l'une dite mécanique dont le primum movens est une obstruction urétrale et/ou vésicale fonctionnelle entraînant une dilatation des voies urinaires ainsi que l'atrophie de la musculature abdominale par distension (78).
- La seconde théorie est dite embryonnaire et s'explique par un arrêt plus ou moins complet du développement du mésoderme latéral, et peut être intermédiaire, survenant entre la 6^e et la 10^e semaine de la vie embryonnaire. On explique ainsi facilement l'aplasie des muscles abdominaux (42, 76).

II - ANATOMIE – PATHOLOGIE

II – 1- L’aplasie de la musculature abdominale :

Elle est variable, souvent en îlots et asymétrique, elle prédomine presque toujours sur la partie inférieure des muscles grands droits, mais peut s’étendre à la partie supérieure de ces mêmes muscles, à ceux latéraux voire lombaires. A l’opposé, elle peut être limitée à un côté ou à un cadran de la paroi abdominale.

Dans la zone aplasique, la paroi n’est constituée que par la peau, le tissu cellulaire sous-cutané et le fascia superficialis.

Dans la zone hypoplasique, les fibres musculaires sont diminuées en nombre, infiltrées par de la graisse et hypertrophiées par compensation (65).

L’aspect des fibres au microscope électronique évoque une dystrophie avec perte de cohérence des bandes Z, anomalies mitochondriales et amas glycogéniques (45).

II – 2 L’ectopie testiculaire :

C’est un élément constant du syndrome. Pratiquement toujours bilatérale, elle peut être exceptionnellement unilatérale (81). Les testicules sont toujours intra-péritonéaux et situés dans le pelvis, devant le détroit supérieur, parfois plus haut. Le canal inguinal est absent et le gubernaculum testis manque souvent.

La vascularisation reste assurée uniquement par l’artère déférentielle et, bien que les testicules soient histologiquement normaux. La sécrétion interne est normale comme en témoigne l’évolution pubertaire. Cependant aucun cas de fertilité chez ces patients n’a été décrit à ce jour. Il paraît probable que l’infertilité de ces sujets est liée à l’hypoplasie prostatique, donc à l’absence de liquide séminal, plutôt qu’à des anomalies des spermatozoïdes eux-mêmes.

II – 3- L'appareil urinaire :

II - 3 – 1 Les reins :

L'atteinte rénale est de type dysplasique, focale asymétrique et les reins sont volontiers en malrotation. Ces lésions sont constituées dès la vie intra-utérine, elles portent en elles-mêmes tout le pronostic de cette affection. Les reins sont de taille variable. Parfois très hypoplasiques, ils peuvent être petits ou réduits à un nodule kystique non fonctionnel. Les lésions rénales parenchymateuses ne sont pas associées à l'importance de l'aplasie de la paroi abdominale. Les calices sont souvent courts, ébouchés et peuvent être convexes. Parfois absent, le bassinet est souvent très volumineux même sans obstacle au niveau de la jonction pyélo-urétérale.

II – 3 – 2 Les uretères :

Ils sont rarement fins, contractiles ou presque normaux dans les formes de bon pronostic. Le plus souvent ce sont de gros dolicho-méga-uretères dont le trajet est très caractéristique avec une large boucle en oméga dans la fosse iliaque externe. La dilatation prédomine toujours nettement sur le segment pelvien, de même que les lésions histologiques. La paroi est épaisse, le muscle disparaît par place remplacé par du tissu collagène, les myo-filaments des cellules musculaires sont en nombre réduit et moins distincts que normalement (54).

A mesure que l'on remonte vers le rein, les lésions urétérales s'atténuent et souvent l'uretère supérieur est assez proche de la normale. Le péristaltisme uréteral est souvent faible, peu efficace mais semble susceptible de s'améliorer avec l'âge. Un reflux massif est très fréquemment associé.

II – 3 – 3- La vessie :

Elle est de très grande capacité , essentiellement aux dépens du dôme , lequel est en continuité avec l'ouraque et parfois fistulisé à la peau dans les formes sévères d'hypoplasie ou d'atrésie de l'urètre (65, 31).

La paroi vésicale est plus ou moins épaisse, flasque, lisse, dépourvue de trabéculations (10). Le trigone est large, les orifices urétéraux très latéralisés et les trajets sous-muqueux presque toujours inexistant. Le col vésical est largement béant. Histologiquement, la musculature disparaît par place remplacée par du collagène qui noie les fibres restantes. L'innervation vésicale intrinsèque et extrinsèque est normale. Bien que la miction soit le plus souvent incomplète, le col vésical est parfaitement efficace et l'incontinence est tout à fait exceptionnelle chez ces enfants. Le fonctionnement semble s'améliorer spontanément avec l'âge (22).

II – 3 – 4- L'urètre :

L'urètre prostatique a un aspect très caractéristique, allongé, et surtout dilaté en dessous d'un col béant, il n'est cependant pas ballonné sur sa face antérieure comme en cas de valve urétrale, mais plutôt triangulaire, en entonnoir. On note assez souvent sur la cystographie mictionnelle l'imprégnation d'un utricule tubulaire. A la jonction de la portion prostatique et de la jonction membraneuse, le canal urétral retrouve un calibre normal (81).

L'urètre antérieur est le plus souvent normal, néanmoins certaines formes particulièrement graves peuvent être associées à des méga-urètres.

Quelques cas d'aplasie complète de l'urètre antérieur ont été décrits; ils sont alors associés à une fistule de l'ouraque. Certains enfants n'ont aucune anomalie de l'urètre, tout en présentant les autres anomalies caractéristiques de la malformation.

II – 4- Les malformations associées :

Elles sont relativement fréquentes et variées. Parmi celles-ci, on note :

les malformations digestives : malrotation intestinale, l'imperforation anale (apanage des formes sévères), omphalocèle, anomalies hépato-biliaires ;

Les lésions orthopédiques diverses, plus ou moins liées à l'oigohydramnios (pied bot, luxation de la hanche, absence d'un membre, poly- ou syndactylies). Quelques patients ont une fossette caractéristique sur la face latérale du genou et du coude (80).

Les malformations cardio-pulmonaires : au niveau du thorax les déformations généralement à type d'entonnoir sont fréquentes, dues à l'absence de traction musculaire sur les côtes. Les cardiopathies congénitales (communication inter ventriculaire, tétralogie de Fallope) semblent plus fréquentes que chez les sujets normaux (79). L'hypoplasie pulmonaire est l'apanage des formes graves.

III . DIAGNOSTIC

III –1- Clinique :

III –1 – 1- Circonstances de diagnostic :

Avant la naissance : une échographie répétée permet de suspecter le diagnostic sur 3 éléments(71):

- l'oligohydramnios ;
- la dilatation vésicale et urétérale ;
- l'augmentation de la circonférence abdominale chez un fœtus de sexe masculin.

A la naissance : le diagnostic de "Prune Belly" est facile dans les formes complètes ; mais il n'est pas évident dans des certains cas comme:

- dans les formes incomplètes : un des éléments peut parfois manquer, soit l'aplasie musculaire est partielle, soit il n'y a pas d'anomalie génitale , on parle alors de pseudo Prune Belly syndrome.
- chez la fille : du fait de sa rareté et de son tableau qui est le plus souvent incomplet.
- Chez l'adulte : la plupart du temps, le diagnostic est découvert en période néonatale ou durant l'enfance. Une consultation initiale en médecine est très souvent notée pour ces patients qui présentent des signes d'insuffisance rénale et/ou d'hypertension artérielle (38).

III –1 – 2- Examen clinique :

□ Interrogatoire :

- l'âge et le sexe
- la notion de prise médicamenteuse ou d'intoxication de quelconque nature durant la gestation
- le déroulement de la grossesse
- les circonstances de l'accouchement
- les antécédents familiaux : notion de consanguinité, de tares familiales.

○ Examen physique :

Il permet de mettre en évidence 2 éléments du syndrome : l'aplasie de la paroi musculaire et la vacuité scrotale (52, 37).

Le ventre est étalé , son revêtement cutané est abondant et fripé, le rebord costal est saillant.

La paroi abdominale, saisie entre deux doigts ,est mince et n'est pas mise en tension par les cris.

L'aplasie musculaire intéresse toute la totalité de la paroi abdominale, ou prédomine dans les régions sous-ombilicales et latérales. Elle n'est que partielle à l'épigastre, où subsiste le relief émoussé des muscles droits. L'agénésie peut être localisée au flanc, son diagnostic clinique n'est alors pas évident mais, même dans ses formes segmentaires, existent également des anomalies des voies excrétrices urinaires.

Sous la paroi abdominale se dessine le relief des anses intestinales. On palpe très facilement les reliefs vasculaires (aorte et ses branches), le foie la rate, et les reins distendus ou non.

Le scrotum n'est pas développé; les testicules ne sont pas palpés ni dans les bourses, ni dans les régions de voisinage (ils sont intra-abdominaux).

L'examen doit être complet à la recherche de malformations associées qui ne sont pas rares : malformations cardio-vasculaires et respiratoires, fistule de l'ouraque ouverte à l'ombilic, malformation ano-rectale, malposition des membres inférieurs (pied-bots, talipes-équino-varus) en rapport avec l'oligo-arnios présent quand il existe une sténose urétrale (56).

III – 2 Examens paracliniques :

- Examens biologiques :

- *Examen cyto-bactériologique des urines* (E.C.B.U.) répété à la recherche d'infection urinaire.
 - *Le bilan de la fonction rénale* (créatininémie, azotémie, clairance de la créatinine) pour apprécier le degré d'altération.

- Imagerie médicale :

Elle permet de mettre en évidence les anomalies du tractus urinaires qui constitue le troisième élément du syndrome.

- *Urographie intra-veineuse :*

C'est l'examen de choix permettant l'étude des voies excrétrices ; il donne des renseignements fonctionnels et morphologiques.

La sécrétion est plus ou moins retardée avec:

- des images observées au niveau des reins qui révèlent une hydronéphrose (dilatation en règle très sévère de l'ensemble des cavités excrétrices, avec amincissement du parenchyme, en l'absence ,cependant, d'obstruction à l'évacuation) et / ou une dysplasie (calices de formes irrégulières et inégalement dilatés, entourés d'une lame de parenchyme d'épaisseur inégale). Les lésions sont symétriques ou non (l'un peut être muet) et leur

sévérité n'est pas parallèle au degré d'aplasie des muscles abdominaux.

- les uretères sont dilatés (souvent monstrueusement) et tortueux sur l'ensemble de leur trajet ou dans leur portion pelvienne. Leur contraction sont rares et peu efficaces, mais il n'existe pas de retard au remplissage de la vessie.

➤ *La cystographie mictionnelle et rétrograde* de préférence sus-pubienne pour minimiser les risques d'infection des urines, montre que:

- La vessie a une grande capacité. Ses contours sont réguliers, non diverticulaires (la cystomanométrie montrerait que la pression intravésicale n'est pas élevée). A son sommet, se situe très souvent un diverticule ouraquier. Le reflux-rénal est présent dans plus de 50% des cas.
- La miction s'effectue de façon satisfaisante lorsqu'il n'existe pas d'obstacle urétral. Le col s'ouvre largement; l'urètre est dilaté dans son segment postérieur et retrouve un calibre normal au niveau de sa portion membraneuse.
- En fin de miction, le résidu est nul ou important (en relation ou non avec la vidange du reflux dans la cavité vésicale).

➤ *Urétrocystographie rétrograde* (U.C.R.) : met en évidence dans les cas les plus graves qui se signalent par une perméabilité de l'ouraque, une obstruction de l'urètre antérieur sous la forme d'une atrésie de l'urètre distal, ou un diverticule fusiforme.

➤ *Echographie* : C'est un examen anodin, facile, répétitif qui intervient à différents niveaux du diagnostic positif, mais aussi dans la recherche de malformations associées. En période anténatale, le diagnostic est suspecté dès la 13^e semaine de vie intra-utérine. Actuellement grâce à l'échographie, la ponction vésicale fœtale est possible permettant le dosage de la natriurie et de la β2 globulinurie qui reflète la fonction rénale fœtale (13, 49).

A la naissance, elle permet d'apprécier le parenchyme rénal, l'état des cavités excrétrices et de rechercher des malformations associées.

➤ *Autres examens paracliniques* :

Scintigraphie, abdomen sans préparation, radiographie du thorax etc ... permettent de rechercher des malformations associées.

III – 3 Evolution :

La sévérité de l'atteinte de la fonction rénale est responsable du décès dans la première année de la vie. L'infection est un facteur d'aggravation de la fonction rénale.

Des complications respiratoires (en rapport avec l'inefficacité de la toux), sont fréquentes dans le premier âge.

La plupart des enfants disposent d'une fonction rénale de niveau variable, stable, qui règle en définitive les chances de développement somatique.

L'absence de musculature abdominale a pour conséquence (en dehors de l'inefficacité de la toux), l'incapacité pour le nourrisson de passer de la position couchée à la position assise ; plus tard , l'enfant s'aide de ses membres supérieurs.

L'aspect de l'abdomen s'améliore cependant avec l'âge : le développement du pannicule adipeux sous-cutané et l'acquisition d'un certain tonus pariétal font que l'aspect fripé du ventre disparaît.

A l'âge de 2 ou 3 ans, l'abdomen reste saillant mais son revêtement cutané devient lisse.

III – 4 Classification :

Actuellement, il est possible de distinguer trois stades (35) :

➤ **Le stade I** : est le plus fréquent. Les enfants ne présentent pas d'insuffisance rénale à la naissance bien que le bilan radiologique soit très souvent surprenant. Ce sont des candidats à l'infection et à la dysurie. C'est à leur sujet que les discussions sont actuellement les plus vives entre les partisans de la chirurgie reconstructrice et ceux du traitement conservateur.

➤ **Le stade II** : constitue une des plus sévères uropathies connues dont l'évolution est tout à fait imprévisible. L'importance de la rétention urinaire chez ces enfants conduit presque toujours à envisager rapidement un drainage chirurgical. Le pronostic à long terme reste très réservé du moins dans 50% des cas (35).

➤ **Le stade III** : est le stade le plus sévère. Dans ce dernier groupe, le diagnostic est évident sur des enfants en mauvais état et polymalformés. Chez ces enfants oliguriques et très rapidement septicémiques, les bilans biologiques font état d'une détérioration très rapide de la fonction rénale. Il n'y a aucun mode de traitement envisageable et le décès est rapide (85).

IV- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le syndrome décrit ne soulève aucune discussion diagnostique. Seules les formes localisées de l'agénésie musculaire peuvent être méconnues, ou conduire à un diagnostic erroné d'éventration ou de paralysie segmentaire.

Les uropathies obstructives, le syndrome méga-uretère méga-vessie, qui peuvent avoir un aspect urographique voisin, ne s'accompagne pas de modifications de structure de la paroi abdominale.

V-TRAITEMENT :

V - 1 - BUTS :

- la préservation de la fonction rénale ;
- la lutte contre les infections du tractus urinaire ;
- l'assurance d'un résultat fonctionnel et esthétique satisfaisant.

V – 2- MOYENS ET METHODES :

V– 2 – 1 Médicaux :

- Réanimation avec ventilation assistée, oxygénation en cas de défaillance respiratoire ;
- Antibiotique prophylactique et/ou curative : Amoxicilline, céphalosporine de première génération, cotrimoxazole et nitrofurantoïne (25, 72).
- Gonadotrophine chorionique ;
- Hémodialyse ;
- Surveillance (90).

V– 2 – 2 Moyens chirurgicaux :

a.) Sur l’arbre urinaire :

❖ *Dérivations urinaires :*

- la cystostomie relativement simple, instituer à titre temporaire pour annihiler l'effet du reflux (21).

- Les dérivation hautes, pyélostomies ou néphrostomie per cutanée et urétérostomies peuvent enrayer au moins temporairement la détérioration rénale, puis être suivies de reconstruction ultérieure (61, 66). Elles permettent en outre l'examen macro et microscopique du rein et du haut uretère et l'étude de la fonction rénale séparée. Cependant les dérivation hautes imposent des temps opératoires multiples et surtout elles ne respectent pas l'intégrité de l'uretère supérieur, pourtant capitale puisque c'est le segment le moins anormal, celui qu'il faut utiliser en cas de reconstruction (46).

❖ *Reconstruction urétérale :*

Intervention méticuleuse devant préserver la vascularisation péri-urétérale. Cette technique comporte différentes étapes :

- La résection de l'uretère inférieur, supprimant les coudures et les siphons.
- Un remodelage de l'uretère pour diminuer son calibre
- Et une réimplantation antireflux.

L'intervention vise à supprimer la stase et le reflux, et par là l'infection. Mais elle ne doit être décidée qu'avec beaucoup de prudence (83).

❖ *Cystoplastie de reconstruction :*

Elle consiste en la résection du dôme vésical ou plutôt du diverticule de l'ouraque avec suture simple associée ou non à un système anti-reflux. Ce

procédé réduisant le volume vésical, permet dans le même temps d'assurer une évacuation vésicale normale (57).

❖ *Urétrotomie interne ou sphinctérotomie :*

L'électrocoagulation des valves et du sphincter interne permet d'obtenir une bonne évacuation vésicale sans incontinence (13, 16).

❖ *transplantation rénale :*

C'est une intervention bien standardisée actuellement. Elle utilise des organes prélevés sur le cadavre ou provenant d'un donneur vivant (26)

b.) Sur la cryptorchidie :

Elle est de traitement très difficile. Les testicules sont intra-abdominaux et leur abaissement, lorsqu'il est possible, nécessite plusieurs temps opératoires.

Quatre techniques peuvent être appliquées pour l'abaissement testiculaires :

- l'abaissement en un temps : le plus souvent impossible du fait de la fréquence des positions intra-abdominales du testicule (86).
- L'abaissement en deux temps : lors du premier abord, la dissection est faite au maximum et le testicule fixé transitoirement dans la région sus ou pré-pubienne sous la peau. La deuxième opération aura lieu dans les six et douze mois (6).
- Orchidopexie selon la technique de FOWLER- STEPHENS (27) avec section des vaisseaux spermatiques, la vascularisation se faisant par le pédicule épидidymaire.
- L'auto-transplantation testiculaire consiste à anastomoser sous microscope l'artère spermatique avec l'artère épigastrique inférieure dans le canal inguinal.

c.) Sur l'aplasie de la paroi musculature abdominale :

➤ *technique de RANDOLPH :*

Elle consiste en une amputation profonde de la région anormale, en utilisant une incision transversale. La peau redondante et la partie déficiente sont marquées et incisées. La plus grande partie du fascia touché est fixée à l'épine iliaque antéro-supérieure, à l'épine du pubis et au fascia en dessous. Cette procédure connaît un succès dans la réduction de la protubérance de l'abdomen. L'innervation des muscles de la paroi antérieure est conservée. Bien que cela ne développe pas l'épaisseur de la paroi abdominale, la disposition latérale tend à demeurer non corriger ou non rectifier (62).

➤ *technique de EHRLICH*

C'est une incision verticale médiane xypho-pubienne, suivie d'une résection de la peau, du tissu cellulaire sous cutané et le plan musculo-aponévrotique. Cette technique améliore ainsi la morphologie de l'abdomen. La préservation de l'ombilic demande une mobilisation du pédicule vasculaire en utilisant les vaisseaux épigastriques inférieurs et un repositionnement de la peau à la fermeture (23, 24).

➤ *technique de MONFORT ou plastie abdominale de MONFORT :*

C'est la technique la plus utilisée, actuellement. Elle consiste en une incision elliptique verticalement qui isole ainsi la peau redondante. L'ombilic est circonscrit par une seconde incision en amande. Les artères épigastrique et mammaire interne sont respectées. La fermeture des différents plans de la paroi abdominale élimine la redondance et augmente la résistance de la paroi (Annexes fig1A-1B) (47).

➤ *le port de corset peut être essayé sans risque*

V – 3 INDICATIONS :

Elles sont difficiles à schématiser dans la mesure où ce sont l'uropathie et surtout les lésions rénales qui finalement conditionnent le pronostic. Elles peuvent être d'intensité et de gravité très variables.

Ils faut distinguer trois éventualités :

- Stade I : bonne fonction rénale, pas d'infection, des reins de bonnes tailles, sans dilatation ; même si l'aspect des calices évoque la dysplasie, la dilatation urétérale reste modérée ou en tout cas limitée au bas uretère ; il faut :
 - une surveillance ;
 - une antibiothérapie prophylactique ;
 - la réalisation sur la cryptorchidie d'une orchidopexie dans la première année de la vie .
- Stade II : Sans doute le plus fréquent, il doit être discuté un par un selon la présentation des tableaux et l'on ne peut que schématiser les grandes options :
 - traitement curatif ou prophylactique des infections
 - sur la cryptorchidie : abaissement testiculaire en plusieurs temps, au maximum faire une auto-transplantation selon FOWLER-STEHENS ;
 - sur l'aplasie de la paroi abdominale : appliquer la technique de MONFORT ou la technique de ENLHICH ;
 - sur l'arbre urinaire : trois attitudes s'engagent
 - soit surveillance simple
 - soit dérivation urinaire d'emblée

- soit intervention chirurgicale avec reconstruction urétérale associée ou non à une cystoplastie de réduction.

Pour les enfants ayant développé avec l'âge une insuffisance rénale chronique, la transplantation rénale est possible.

- Stade III : atrésie ou obstruction complète de l'urètre avec ou sans fistule de l'ouraque, complications pulmonaires, faciès de Potter, imperforation ano-rectale, oligo-hydramnios sont toujours accompagnées de dysplasie rénale majeure, sans aucune chance de survie, même si les reins sécrètent un peu d'urine au départ.

➤ Sur les malformations associées : le type et la nature du traitement sera fonction de la lésion proprement dite.

I – MATERIELS ET METHODES

I - 1- Matériels :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 22 cas d'enfants porteurs de Prune Belly Syndrome admis aux services d'urologie et de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Aristide Le Dantec de Dakar.

Cette étude a été réalisée sur 9 ans entre les mois d'Avril 1995 et de Juillet 2003.

I -2 -Méthodes :

Pour chaque malade, après avoir établi l'état civil, nous avons procédé par étape : nous nous sommes d'abord intéressés aux motifs de consultations puis aux éléments de l'examen clinique .

Un certain nombre d'examens paracliniques tels que l'E.C.B.U., l'échographie anténatale et/ou post-natale, l'uropathie intra veineuse ont été pratiqués.

Au plan thérapeutique, nous avons étudié les modalités du traitement médical institué, la nature et le type d'intervention chirurgicale effectués.

Enfin, concernant le suivi, les paramètres morphologiques et fonctionnels ont été pris en compte à savoir : la croissance, le périmètre de l'abdomen, l'E.C.B.U., la fonction rénale, l'échographie et l'U.I.V.

I– 3 Résumé de nos observations :

(Tableau I)

Dossier	Date de naissance	Motif de consultation	Age de la 1 ^{er} consultation	Antécédents	Malformations associées	biologie	Imageries médicales	Geste chirurgical	Evolution recul
1	21-05-95	Prune Belly Syndrome	36 jours	Consanguinité 1 ^e degré	Luxation bilatérale de hanches	Créat. : normale E.C.B.U.: K.pneumonie Glycémie : 1,04	Radio poumons normale Radio bassin: luxation		Décès par infection urinaire sévère
2	30-08-95	Masse abdominale Ectopie testiculaire bilat.	3 jours				Radio poumons normale Echo.		-
3	22-11-95	Masse abdominale	2 jours		Fistule de l'ouraque		Radio poumons normale Echo: U.H.N. bilat. U.I.V: U.H.N. bilat. U.C.R.: R.V.U. passif gauche type III , fistule de l'ouraque	Fistulectomie (53 jours)	-
4	30-08-96	Masse abdominale	1 jour				Echo : dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilat.		Décès par syndrome infectieux
5	1987	Ectopie testiculaire bilatérale	9 ans	Notion de consanguinité	Troubles du rythme et de la conduction Pauses sinusales > 3 sec.	Créat.: 6 mg/l E.C.B.U. négatif Gly: 0,96 g/l	Radio poumons normale Echo: U. H.N. bilatérale différenciation C.M. bonne U.I.V. : U.H.N. bilat. mégavessie U.C.R . : R.V.U. bilat. Echodoppler	Abaissement testiculaire bilat / Fowler-stephans Laparotomie exploratrice(reprise) :testilome	recul de 4 ans

6	21-01-97	Masse abdominale	2 jours	Consanguinité 1 ^e degré			Echo : dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilat		Décès par syndrome infectieux
7	28-09-97	Prune Belly syndrome	3 jours		Pied bot varus équin bilat		Radio poumons normale Echo : U.H.N. bilat		Décès cause?
8	26-09-97	Masse abdominale	2 mois		Pied bot varus équin droit	Créat: 15,1 mg/l E.C.B.U.:E. coli	Radio poumons normale Echo : U. H.N. bilatérale différenciation C.M. assez bonne U.I.V. : U.H.N. bilat.+ importante à gauche Retard à l'élimination du produit de contraste U.C.R. : mégavessie		-

Do ssi er	Date de naissan ce	Motif de consultatio n	Age de la 1 ^{er} consultati on	Antécéden t s	Malformati ons associées	biologie	Imageries médicales	Geste chirurgical	Evolution recul
9	30-11-97	Masse abdominale	9 jours		Pied bot varus équin bilat.		Radio poumons normale Echo : dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale , pas de différenciation C.M à droite U.C.R. : pas de R.V.U.		-
10	22-09-99	Ballonneme nt abdominale	1 jours			Créat : 10 mg/l Glycémie : 0,54 g/l	Echo : U.H.N. bilat. U.I.V. : U.H.N. bilat. + mégavessi		recul de 5 mois
11	19-01-90	Masse abdominale Douleur abdominale Brûlure mictionnelle	10 ans	Notion de consanguinité		Créat : 10 mg/l E.C.B.U. : BGN et E. coli Recherche de BAAR négative	Radio poumons normale Echo : U.H.N. bilat. Prédominant à droite et épaisseissement de la paroi vésicale Splénomégalie homogène type I U.I.V.: U.H.N. bilat. Asymétrique avec prédominance à droite U.C.R: V.U.P.	Réimplantation U-V bilat. Orchidopexie Plastie de la paroi abdominale Cystectomie de réduction Néphrostomie droite Montée de sonde double 'jj	2 ans
12	19-03-00	Malformatio n des voies urinaires	5 jours		Fistule de l'ouraque				Décès à J8
13	18-05-98	Prune Belly syndrome	40 jours			E.C.B.U.: <i>E. coli</i> Glycémie : 1,46 g/l	Echo. : normale U.I.V.: légère urétéro-hydronephrose bilat.		
14	15-07-00	Tuméfaction des bourses	4 jours	G.G	Hyperlaxité des hanches		Echo : normale		recul de 3 mois

15	10-11-01	Masse abdominale	3 jours	Consanguinité de 1 ^e degré	Pied bot varus droit Thorax bombé en avant	E.C.B.U : BGN non fermentaires	Echo : U.H.. bilat. Stade IV		-
16	19-03-02	Malformation congénitale	1 jour	Consanguinité de 2 ^e degré		i	Radio thorax : cardiomégalie Echo : U.H.N. modérée		-

Dossier	Date de naissance	Motif de consultation	Age de la 1 ^{er} consultation	Antécédents	Malformations associées	biologie	Imageries médicales	Geste chirurgical	Evolution recul
17	Janvier 02	Masse abdominale	28 jours	Consanguinité de 2 ^e degré	Hydrocèle gauche	Créat : 4 mg/l E.C.B.U. : E. coli	Echo : hydronéphrose gauche majeure	Néphrectomie gauche	Recul : 10 mois
18	02-03-02	Masse abdominale Trouble du transit digestif	1 mois	Consanguinité de 3 ^e degré	-	-	Echo : U.H.N. bilat.	-	Recul : 6 mois
19	1994	Masse abdominale Dysurie Douleur	8 mois	Pas de notion de consanguinité	-	Créat : 5 mg/l	Echo : U.H.N. bilat. Avec épaisseissement pariétale vésical en faveur d'un obstacle sous vésical	Abdominoplastie de Monfort Réimplantation urétérale bilat.	Recul : 12 mois

		abdominale						Selon Cohen + remodelage Abaissement testiculaire bilat.(en un temps opératoire)	
20	08-01-03	Masse abdominale	1 jour	Réanimation à la naissance		Créat:18 mg/l	Echo anténatale à 36 SA : Reins fœtaux maceo polykystiques, discret oligoamnios		
21	12-11-02	Masse abdominale Ectopie testiculaire	1 mois	Consanguinité 2 ^e degré	Pied bot varus équin bilat	Créat:6,75 mg/l	ASP: abdomen volumineux distendu au niveau des flancs U.I.V. : U.H.N. importante bilat. Les uretères sont dilatés ,sinueux Echo : U.H.N. bilat. U.C.R.: normale		-
22	14-02-03	Prune Belly Syndrome	6 jours	GG Pas de notion de consanguinité		Créat : 7 mg/l E.C.B.U. : négatif	Radio poumons : normale Echo : U.H.N. bilat		-

II -RESULTATS

II-1- Epidémiologie :

II-1-1- Fréquence :

Nous avons rapporté 22 cas de Prune Belly Syndrome colligés en 9 ans : entre Avril 1995 et Juillet 2003.

Tableau II : Nombre de cas par an

Années	Nombre de cas
1995	4
1996	1
1997	5
1998	1
1999	2
2000	1
2001	1
2002	4
2003	2

II-1-2- Age de découverte :

La moyenne d'âge est de 15 mois, avec des extrêmes de 1 jour à 10 ans.

Tableau III : Répartition du PBS en fonction de l'âge de la première consultation

Classes d'âge	Nombre de cas
[0;1 mois]	13
[1; 2 mois]	5
[2; 3 mois]	1
[8; 9 ans]	1
[9; 10 ans]	1
[10; 11 ans]	1

II-1-3- Sexe :

Tous les patients de notre cohorte sont de sexe masculin.

II-2- Clinique et paraclinique :

II-2-1- Interrogatoire :

L'interrogatoire des mères a permis de retrouver une notion de consanguinité chez 9 patients dont quatre de premier degré et 5 de deuxième degré. Deux cas de grossesse gémellaire monozygotique ont été notés sans pour autant que le deuxième soit atteint. Un seul patient a bénéficié d'une réanimation à la naissance.

Onze patients sont adressés pour masse abdominale. Quatre patients ont été reçus avec le diagnostic de Prune Belly. Seuls deux patients ont consulté pour ectopie testiculaire bilatérale. Cinq patients sont adressés pour d'autres troubles associés.

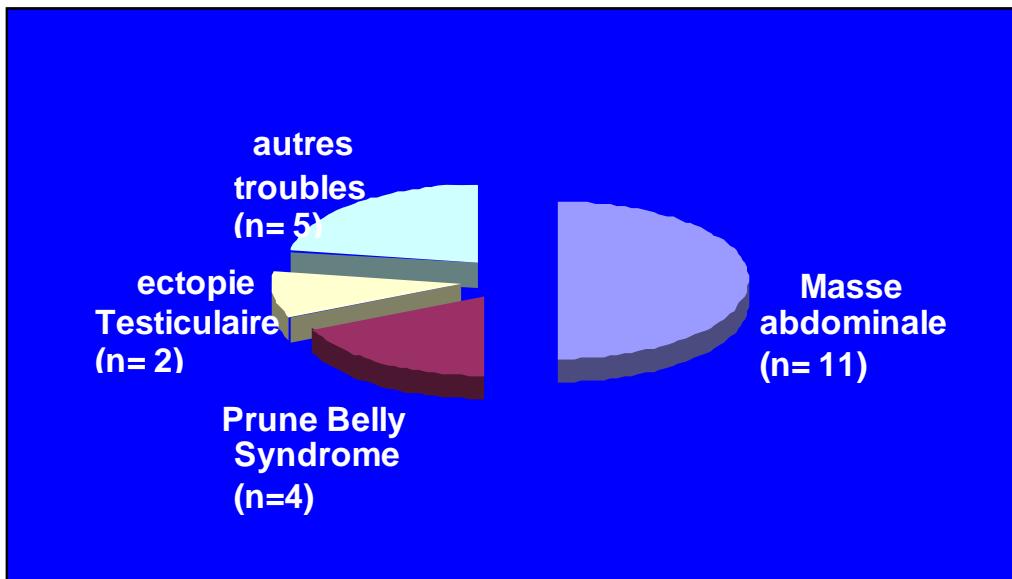


Figure II : Répartition des motifs de consultation

II-2-2- Examen clinique :

Chez nos patients, on note que:

- ✓ vingt cas sont porteurs d'une aplasie complète de la musculature abdominale ;
- ✓ un est porteur d'une forme partielle droite (dossier 5) ;
- ✓ le dernier est porteur d'une forme partielle gauche (dossier 8).

Tous nos patients présentaient une dystopie testiculaire haute.

Outre ces éléments propres du syndrome, l'examen clinique a permis de retrouver certaines lésions associées.

Tableau IV : Répartition des lésions associées

Lésions associées	Nombre de cas
Pied bot varus équin bilatéral	3
Pied bot varus équin droit	2
Luxation congénitale bilatérale des hanches	1
Fistule de l'ouraque	2
Hyperlaxité des hanches	1
Troubles du rythme et de la conduction , pauses sinusales	1
Déformation thoracique	1
Hydrocèle	1

II-2-3- Paraclinique :

II-2-3-1- Biologie :

La glycémie à jeun est revenue normale chez la plupart de nos patients.

Le bilan de l'hémostase est normal chez tous nos malades.

Un seul cas d'insuffisance rénale a été noté (dossier 20).

L'E.C.B.U. a objectivé une infection urinaire chez 6 patients, avec comme germe prédominant *E. coli*.

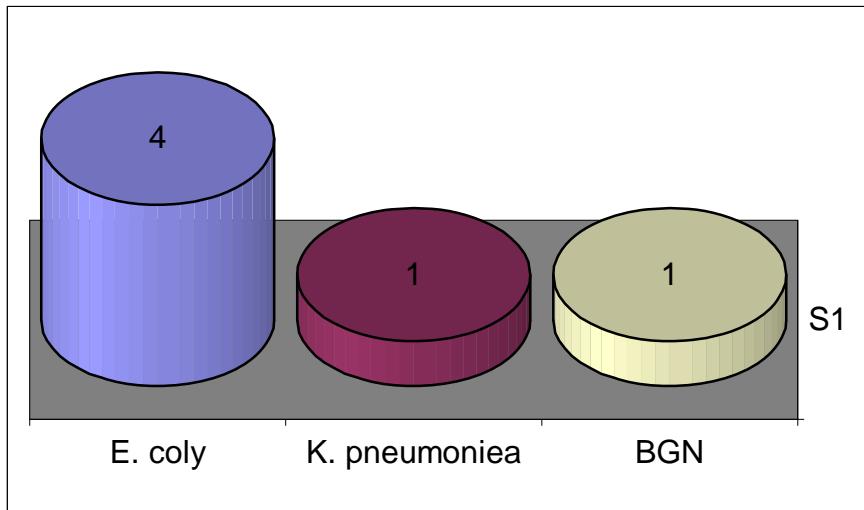


Figure 3 : Fréquence des germes

II-2-3-2- Imagerie :

- Radiographie standard :

La radiographie thoracique a été effectuée chez dix patients dont neuf ne présentaient aucune lésion pulmonaire ; seul un patient avait une cardiomégalie. Une radiographie du bassin effectuée chez un patient a objectivé une luxation bilatérale de hanches.

- Echographie :

Une échographie a été effectuée chez vingt de nos patients. Elle a montré une urétérohydronéphrose bilatérale chez 17 d'entre eux ; elle est normale dans deux cas, et une urétérohydronéphrose gauche majeure a été observé chez un patient (dossier 16) .

Chez 3 d'entre eux, cet examen a été étendu à tout l'abdomen et un seul patient présentait une splénomégalie homogène de type I (dossier 11).

Par contre, seul un patient a bénéficié d'une échographie anténatale (dossier 20).

- Urographie intra veineuse (U.I.V.) :

L' U.I.V. a été réalisée chez 9 patients. Elle a confirmé les données de l'échographie et a objectivé 3 cas de mégavessie . Dans un cas elle a permis de mettre en évidence un retard d'élimination du produit de contraste au niveau du rein gauche (dossier 8).

- Urétrocystographie rétrograde (U.C.R.) :

Cet examen a été pratiqué chez 7 patients et elle a permis de déceler:

- Deux cas de reflux vésico-rénal présentant respectivement un R.V.R bilatéral (dossier 5) et un reflux passif gauche type III associé à une fistule de l'ouraque (dossier 3).
- Deux cas de valves de l'urètre postérieur
- Un seul cas de mégavessie

Chez 2 de nos patients U.C.R. est revenue normale .

- Autres examens :

Un bilan électro-cardiographique a été effectué chez un patient . Il a permis de mettre en évidence des pauses sinusales de plus de trois secondes après manœuvres vagales.

Une écho-doppler cardiaque a été effectuée chez un patient et est sans particularité.

II-2-4- Répartition des malades selon la classification :

L'étude de la répartition de nos patients en fonction du stade a donné les résultats suivants :

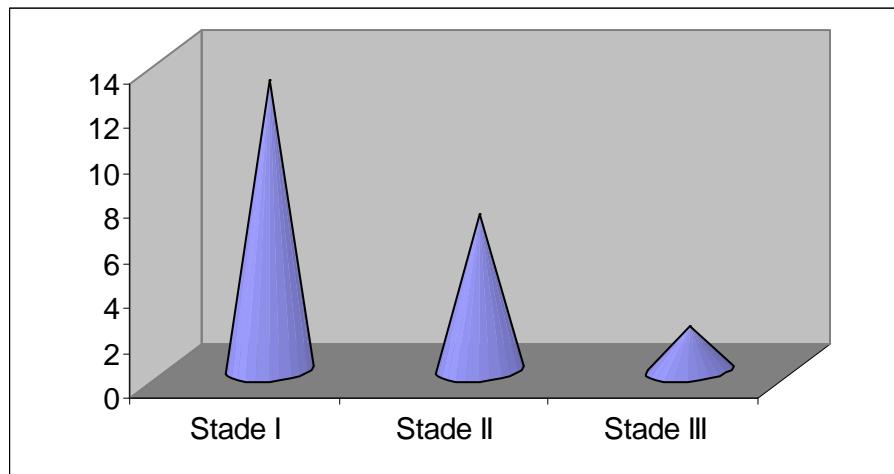


Figure 4 : Répartition des malades selon le stade
(Stade I n= 13, Stade II n = 7, Stade III n = 2)

II-3- Traitement :

Tous les patients étaient sous traitement antibiotique après prélèvement biologique et 5 patients ont bénéficié d'un acte chirurgical :

- le premier âgé de 2 jours (dossier 3) a bénéficié d'une fistulectomie de l'ouraque à J53 de vie ;
- le deuxième patient âgé de 9 ans (dossier 5) a bénéficié d'un abaissement testiculaire bilatéral selon la technique de FOWLER-STEHENS. Secundoirement, il a bénéficié d'une laparotomie exploratrice ;
- une réimplantation urétéro-vésicale bilatérale avec montée de sonde double 'JJ', une orchidopexie bilatérale, une cystectomie de réduction et une abdominoplastie de MONFORT ont été réalisées

chez un jeune âgé de 10 ans (dossier 11) avec auparavant une néphrostomie droite d'attente ;

- une néphrectomie gauche a été effectuée chez un patient (dossier 17) ;
- le dernier âgé de 8 ans (dossier 19) a bénéficié d'une abdominoplastie selon MONFORT, un abaissement testiculaire bilatérale, et une réimplantation urétéro-vésicale bilatérale selon COHEN associée à un remodelage, ceci en un temps opératoire . Repris plus tard pour un deuxième temps d'abaissement testiculaire.

Par ailleurs, un patient porteur d'un pied bot varus équin bilatéral a bénéficié d'une réduction et immobilisation par plâtre.

Les enfants porteurs de valves de l'urètre postérieur ont bénéficié d'un laminage progressif par mise en place d'une urinaire de calibre croissant.

II-4- Evolution

II-4-1- Mortalité :

Cinq patients sont décédés dans notre série :

- les 3 premiers patients présentaient un syndrome infectieux sévère, dont un cas de localisation urinaire. Décès survenu au cours du premier mois de vie.
- les 2 autres sont décédés de cause inconnue quelques jours après leur naissance.

II-4-2- Surveillance :

Notre série compte 17 survivants dont quatre d'entre eux sont encore suivis de façon régulière (dossiers 19, 20, 21, 22). Ces patients ont bénéficiés d'un bilan complet de surveillance. A l'examen clinique, l'état général est bon avec un développement psychomoteur et staturo-pondéral normal. Un d'entre eux a effectué une U.I.V. de contrôle un an après intervention et qui a objectivé une persistance de l'urétéro-hydronephrose bilatérale.

Les suites post-opératoires ont été simples pour les patients qui ont bénéficié d'une cure chirurgicale. Le recul est variable entre 3 mois et 2 ans.

III - COMMENTAIRE

L'analyse de nos observations et la revue de la littérature médicale suscitent des commentaires relatifs à l'épidémiologie, aux données cliniques et paracliniques, et aux aspects thérapeutiques du syndrome de Prune Belly.

III – 1 – DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

III – 1 – 1 Fréquence :

C'est une malformation complexe et rare. D'après différentes études, l'incidence du syndrome de Prune Belly est estimée à 1 cas sur 35000 à 50000 naissances (30, 20, 49, 42).

De sa première description par Folich en 1839 jusqu'à nos jours, environ 300 cas ont été décrits dans la littérature (58).

L'étude rétrospective que nous avons menée a regroupé 22 cas de syndrome de Prune Belly, colligés aux services d'urologie et de chirurgie pédiatrique de l'H.A.L.D, entre Avril 1995 et Juillet 2003, ce qui nous fait une moyenne annuelle de 2,85.

Raad, dans son mémoire a répertorié dans le même service de chirurgie pédiatrique 9 cas pour 1800 hospitalisations durant une période de 3 ans (59).

Les résultats de l'étude que nous avons effectuée, se rapprochent de ceux retrouvés dans la revue bibliographique, avec une prévalence variant entre 0,93 et 4. (51, 73).

Tableau I : Incidence du PBS

Séries	Période d'étude	Nombre de cas	Moyenne annuelle cas/ an
Children's hospital of Philadelphia / Philadelphia	1962-1999	35	0,93
Divsion of Pediatric Urology / Chicago, Illinois	1980-1991	13	1,18
Service de chirurgie pédiatrique du C.H.U. de Treichville	1985-1995	16	1,6
Children's hospital of Michigan / Detroit	1990-1993	12	4
C.H.U. Le Dantec	1995-2003	22	2,85

III – 1 – 2 Sexe – ratio :

Dans l'ensemble des séries, on retrouve une nette prédominance masculine (13, 18, 68).

Ainsi, Sibel Baris a retrouvé, par exemple, un sexe-ratio de 20/1 (67).

Dans les rares qui ont été décrits chez la fille, les observations complètes sont tout à fait exceptionnelles (3%) (60, 2).

Dans notre étude, sur les 22 dossiers répertoriés, nous n'avons aucun nouveau-né de sexe féminin.

Ces faits confortent la théorie d'une éventuelle participation génétique (64).

Par contre, il faut retenir que la plupart des filles présentent des formes partielles qui sont très bien tolérées, compatibles avec une vie normale et ne nécessitant aucune consultation.

III – 1 – 3 Facteurs génétiques :

La transmission héréditaire récessive, liée au sexe, évoquée par le caractère presque exclusivement masculin de l'anomalie , ne peut être retenue dans la mesure où des cas rares mais authentiques ont été décrits chez des filles (60).

Par ailleurs, des cas familiaux existent. En effet, l'anomalie a été rapportée dans 3 cas chez des jumeaux et dans plusieurs cas chez des jumeaux monozygotes dont un seul présentait la malformation (46). Dans notre série, nous avons retrouvé deux cas de grossesse gémellaire monozygote sans atteinte du deuxième jumeau

La plupart des garçons atteints sont devenus stériles par une ectopie haute non traitée, d'où la difficulté d'étudier le mode de transmission héréditaire des caractères aux descendants

De rares cas ont été décrits en association avec une aneuploïdie (33, 23), une mosaïque monosomique 16 (32), une trisomie 13 (7), et une trisomie 18 (29, 50). La plupart des caryotypes de ces patients analysés reviennent normaux ; seul un nombre restreint de cas présente un chromosome anormal :

Dans la littérature, peu d'auteurs mentionnent l'existence de consanguinité (76, 37, 36).

Cependant dans notre étude nous notons 9 mariages consanguins dont 4 de premier degré, ce qui constitue un échantillon non négligeable. Des travaux dans ce sens doivent être poussés à la recherche d'un mécanisme de transmission.

Enfin un risque important de survenue de la malformation est corrélé à l'âge de la mère : plus la mère est jeune, plus le risque est grand (20, 42).

Toutes ces notions soulevées à savoir : l'atteinte quasi exclusivement masculine, l'existence de cas familiaux (chez les jumeaux homo ou hétérozygote), la possibilité de désordre chomosomique et de notion de consanguinité concourent à réconforter d'avantage l'hypothèse d'une éventuelle implication génétique.

III– 2 DIAGNOSTIC :

III – 2 – 1 Diagnostic anténatal:

Le diagnostic anténatal du PBS est possible à partir de la 11^e SA (91) ; cependant les anomalies telles que la distension vésicale et/ou la distension irrégulière de la paroi abdominale ne sont diagnostiquées à l'échographie qu'entre la 20^e et la 30^e SA (11, 15, 70).

Le diagnostic anténatal se fonde sur 3 éléments :

- l'oligoamnios ;
- la dilatation vésicale et urétérale ;
- l'augmentation de la circonférence abdominale chez un fœtus de sexe masculin.

En pratique clinique, il est difficile de distinguer les anomalies de l'arbre urinaire du Prune Belly Syndrome, d'un reflux vésico-urétéal et de valves de l'urètre postérieur (40).

Un seul patient a bénéficié d'un diagnostic échographique anténatal réalisé à 36 semaines d'aménorrhée mettant en évidence des reins fœtaux macropolykystiques, une hydronéphrose bilatérale et un discret oligoamnios. Cependant, dans la revue bibliographique, l'échographie anténatale est effectuée dans la majorité des cas.

En effet, Elder et Sholder ont rapporté 14 cas de découverte prénatale, et Leenens a présenté 4 cas de PBS dont le diagnostic est posé en période anténatale (42).

Cette carence de documents échographiques en période prénatale, donc de diagnostic prénatal, dans notre étude, est liée à plusieurs facteurs :

- le manque de structures équipées permettant de suivre de façon adéquate les femmes enceintes ;
- le manque d'éducation de la population sur la nécessité de faire des visites pré-natales ;
- le coût onéreux de l'examen échographique qui devrait être systématique au cours de l'évolution de la grossesse.

En général, le diagnostic prénatal des anomalies fœtales et la conduite à tenir sont liés aux dispositions légales concernant l'interruption de la grossesse. En France, la loi du 17 janvier 1975, article 162 – 12 , prévoit de réaliser avant la 24^e SA, un avortement thérapeutique si 2 médecins attestent après examens et discussion que la poursuite de la grossesse met en péril grave la santé de la femme ou qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité, reconnue comme inconnue au moment du diagnostic (14).

Au delà de 6 mois l'interruption de grossesse n'est plus possible quelle qu'en soit la cause (5).

III – 2 – 2- Diagnostic post-natal :

III– 2 – 2 – 1- Diagnostic clinique:

❖ Motifs de consultation :

Seuls 4 patients sont adressés au service avec le diagnostic de PBS. Chez les 18 autres, le diagnostic a été posé au niveau de nos services où ils avaient été adressés pour cryptorchidie, uretéro-hydronephrose ou malformation de la paroi abdominale.

Ceci traduit la méconnaissance de la pathologie par certains personnels médicaux (gynécologues, pédiatres, sages femmes...). En effet, le PBS constitue une affection rare et peu de documents le traitent de façon exhaustive.

Par ailleurs, il se pose un problème de prise en charge entretenu par 2 facteurs :

- la plupart de nos personnels de santé n'ont pas accès au recyclage qui doit se faire de façon soutenue et périodique.
- Il existe une forme particulièrement grave, conduisant au décès de l'enfant en période péri-natale, sans qu'aucune exploration autopsique ne soit réalisée.

❖ **Délai de consultation :**

L'âge de consultation est en moyenne de 1 an 3 mois (15 mois) avec des extrêmes de 1 jour à 10 ans.

La majorité des enfants a été vue avant 2 mois (81,81%), dont 13 enfants reçus à J1.

Ce court délai s'explique par deux faits:

- d'une part la majorité des enfants est née dans un milieu médical où la prise en charge est précoce ;
- d'autre part l'inquiétude des parents face à la dysmorphie de l'enfant (particulièrement l'anomalie abdominale).

Cependant les 2 patients âgés respectivement de 8 et 10 ans viennent du village : ce délai long s'explique par :

- l'absence de prise en charge précoce en milieu rural
- le manque d'éducation de la population
- les accouchements à domicile ;
- l'éloignement des structures de santé ;
- et enfin la méconnaissance de la maladie malgré un diagnostic facile et évident dès la naissance.

❖ L'examen clinique :

Dans la plupart des cas, le diagnostic est posé par le pédiatre ou le néonatalogue au cours d'un examen post-natal de routine.

Il existe une grande variabilité du tableau allant d'une simple modification morphologique, à la grande urgence néonatalogique.

Par ailleurs, la catégorie II fait l'objet de nombreuses controverses concernant la prise en charge par une chirurgie agressive ou conservatrice (84).

L'aplasie de la paroi abdominale constitue l'élément le plus évident du syndrome et n'entraîne le plus souvent aucun trouble. De par son aspect parfois spectaculaire elle peut amener le patient à consulter.

La forme complète est de diagnostic facile et est de loin la plus fréquente. Dans notre étude 20 cas présentent ce tableau complet.

La dystopie testiculaire haute est un élément constant dans cette pathologie à tel point que son absence met en doute l'existence d'un syndrome de Prune Belly.

Dans notre série, nous notons 2 cas de formes partielles : l'un est porteur d'une forme partielle droite et l'autre d'une forme partielle gauche. Cette forme incomplète rare est souvent bien tolérée et peut passer inaperçue .

Woodard parle même de pseudo-PBS tellement la forme incomplète est exceptionnelle et de diagnostic difficile (84, 8).

III– 2 – 2 - 2 Paraclinique :

❖ Biologie :

Son intérêt réside dans la recherche de lésions associées et de leur retentissement .

La fonction rénale est un élément déterminant du pronostic de la maladie. Cependant il n'y a pas de corrélation entre l'altération de la fonction rénale et le tableau clinique.

De nombreux paramètres sont utilisés pour évaluer la fonction rénale :

- le dosage du sodium dans l'urine fœtale ;
- le dosage de la β_2 micro globuline urinaire fœtale dont le seuil supérieur à 12 mg/L est hautement péjoratif.
- le dosage de la créatinine plasmatique.

LOPEZ a étudié l'intérêt de faire systématiquement ces dosages lorsque l'on suspecte une uropathie malformatrice à l'échographie anténatale (50).

Dans notre étude, un seul patient a présenté une insuffisance rénale. Aucun des patients n'a bénéficié d'un examen biochimique d'urine fœtale, du fait de l'inaccessibilité de ce moyen paraclinique.

Dans la littérature, le nombre d'insuffisance rénale est beaucoup plus élevé : Ainsi, CODEN avait retrouvé entre 25 et 30% de patients présentant un PBS avec une insuffisance rénale, de même que Wisanuyotin qui avançait un taux de 25% (82).

L'infection urinaire intervient comme facteur précipitant vers l'insuffisance rénale terminale. Elle est favorisée par la stase des urines. Ainsi, l'E.C.B.U. a objectivé dans notre étude une infection urinaire chez 6 patients avec comme germe prédominant E. coli. ; ce qui témoigne de la fragilité de ces enfants .

L'infection urinaire et l'insuffisance rénale sont 2 complications à craindre, nécessitant parfois des mesures préventives, et justifiant une prise en charge chirurgicale précoce (85).

❖ **Imagerie :**

Ces examens permettent de mettre en évidence des anomalies du tractus urinaire qui constituent le 3^e élément du syndrome et recherchent des lésions associées.

- Echographie : c'est un examen clé dans le diagnostic de la pathologie. Dans la littérature, elle est systématiquement pratiquée chez tout patient présentant une uropathie obstructive. En période anténatale, elle permet de suspecter le diagnostic, mais aussi de guider le prélèvement d'urine fœtale pour le dosage du sodium urinaire et de la B2 microglobuline urinaire, qui sont de bons éléments de surveillance de la fonction rénale durant cette période (44). Dans notre série, l'échographie a été réalisée chez 20 patients permettant de retrouver une urétérohydronéphrose dans 17 cas, et une splénomégalie associée chez 1 patient.

- Urographie intra veineuse : elle ne doit pas être systématique. Souvent utilisée en seconde intention, elle garde cependant une place de référence dans le diagnostic de la maladie. Elle nous donne des renseignements à la fois morphologiques et fonctionnels. Dans notre étude, elle est effectuée seulement chez 9 patients. Par ailleurs, l'urographie intra veineuse est souvent complétée par une urétrocystographie rétrograde, dangereuse et à effectuer avec précaution dans ce contexte d'infection urinaire potentielle, à la recherche de lésions urinaires associées. Elle a été effectuée chez 7 patients.

Le faible nombre d'U.I.V obtenu dans notre série est du, au fait, que la plupart d'entre eux ne sont pas revus après.

En pratique, ces 2 examens tendent à objectiver l'anomalie du haut appareil urinaire et permettent d'affirmer le diagnostic de PBS dans sa forme complète.

III -2- 2 – 3 Les lésions associées :

Le Prune Belly Syndrome est fréquemment associé à des malformations qui sont diverses du point de vue de leur aspect ainsi que de leur topographie.

Certaines de ces malformations sont graves et peuvent engager le pronostic vital.

❖ 1 Les malformations pulmonaires :

Le statut pulmonaire de ces enfants souffrant de PBS est particulièrement critique. L'hypoplasie pulmonaire favorisée par l'oligohydramnios à un pronostic sombre. Ces malformations respiratoires sont les principales causes de décès durant la période néo-natale, en dehors des infections urinaires (85) .

Si le patient survit après cette période, les difficultés respiratoires sont souvent présentes du fait de la défaillance des muscles de la paroi abdominale qui sont des muscles respiratoires accessoires (4).

La plupart des complications pulmonaires évoluent vers l'atélectasie lobaire et /ou la pneumonie avec insuffisance respiratoire sévère.

Sibel Baris a étudié les difficultés de l'anesthésie sur ces terrains, faisant préférer une anesthésie au masque à une intubation oeso-trachéale (67, 63)

Dogan recommande une considération particulière quant à l'état cardio-pulmonaire de ces patients en période post-opératoire (19).

Dans notre étude un patient a présenté une déformation thoracique sans trouble respiratoire notable associé.

❖ Les malformations orthopédiques :

Elles sont fréquemment observées dans le PBS. Dans la littérature 188 cas de malformations orthopédiques sont associés au PBS.

Venderbilt a retrouvé une incidence environ 32,1% de malformations orthopédiques (84, 59).

Loder *et al.* notaient une incidence de 45% dont 5% de déformation vertébrale et 5% de dysplasie avec dislocation osseuse (43).

Ces malformations sont le fait de compressions durant la vie intra utérine.

Dans notre étude les malformations orthopédiques sont les plus fréquentes (7 cas) et siègent essentiellement aux membres inférieurs.

❖ **Les malformations cardiaques :**

L'incidence des malformations cardiaques dans le PBS est d'environ 10% (3) . Les malformations à type de défaillance du septum ventriculaire , du septum atrial et la tétralogie de Fallope sont les plus observées dans la littérature (85).

Dans notre série un seul patient a présenté des troubles du rythme et de la conduction associés à des pauses sinusales.

❖ **Les malformations gastro-entérologiques :**

Elles ont été rapportées dans la littérature ; diverses malformations sont ainsi décrites : malrotation intestinale, gastroschisis et Hirchsprung rapportés chez 3 patients (48). Des anomalies hépato-biliaires ont également été rapportées (1).

Dans notre série, aucun patient n'a présenté de troubles digestifs mais il faut tenir compte du fait que ces anomalies sont souvent de découverte nécropsique et qu'aucune nécropsie n'a été effectuée chez nos patients décédés.

❖ **Les autres malformations :**

Dans notre étude, nous avons noté 2 cas de fistule de l'ouraque et une persistance du canal péritoneo-vaginal gauche dans une forme incomplète.

III – 3 Traitement :

La prise en charge du PBS est délicate. Elle est multidisciplinaire et fait intervenir plusieurs spécialistes

III – 3 – 1 Traitement médical :

Dans la littérature, la plupart des auteurs préconisent un traitement anti-infectieux que ce soit à visée prophylactique ou à visée curative (84).

Woodhouse, va même plus loin, critiquant la chirurgie réparatrice extensive au profit de la surveillance associée au traitement médical de l'infection urinaire. Son attitude est justifiée par :

- le grand nombre d'échecs de la réparation chirurgicale ;
- l'absence d'obstacles aussi bien urétéraux, vésicaux, qu'urétraux ;
- l'extension des lésions puisqu' aucun segment du tractus urinaire n'est normal (90).

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'un traitement anti-infectieux. Cette attitude est justifiée par la fragilité particulière de ces enfants qui se traduit par la gravité des tableaux infectieux.

Une abstention chirurgicale a été décidée chez 17 patients pour trois raisons principales :

- d'abord, une absence de suivi régulier pour la plupart, qui n'ont pas été revus ;
- ensuite, la majorité présente le stade I (n=13) où la pratique de la chirurgie est très discutable ;
- enfin, le manque de motivation du chirurgien.

En général, en l'absence d'obstruction et de reflux vésico-urétéal chez les patients dont la fonction rénale est normale malgré la dilatation des voies urinaires, le traitement médical est de mise, basé essentiellement sur l'antibioprophylaxie et la surveillance qui doit être mensuelle .

III – 3 – 2 Traitement chirurgical :

Deux grandes écoles s'opposent dans leur attitude thérapeutique chirurgicale, l'une agressive (9, 88), l'autre conservatrice (37, 54).

Cependant, une attitude consensuelle se dégage concernant la prévention, le traitement de l'infection et la cure de la cryptorchidie.

❖ Traitement des malformations urinaires :

Cette chirurgie reste très discutée parce que trop souvent suivie d'échec, s'expliquant à la fois par les difficultés techniques et par l'importance des lésions du tissu vésical et urétéral au moment du traitement.

Ses détracteurs soulignent qu'il n'y a pas d'obstacle vrai au niveau de l'arbre urinaire.

A l'inverse, on peut remarquer que même en l'absence d'obstacle vrai :

- Il existe une stase importante d'urines dans ces énormes dolichoméga-uretères ;
- le reflux finira par altérer le rein ;
- le traitement est souvent insuffisant pour empêcher l'infection
- la déterioration rénale peut éventuellement survenir brutalement après de longues années de tolérance (17, 69).

Il faut, d'autre part, reconnaître que les résultats de la chirurgie réparatrice sont meilleurs, dans la mesure où l'on sait utiliser l'uretère supérieur pour la réimplantation car c'est le segment le moins anormal, souvent peu dilaté et bien contractile.

L'expérience de Woodard est à cet égard tout à fait convaincante et semble confirmée par d'autres auteurs (84).

Par ailleurs, dans notre étude, un seul patient a bénéficié immédiatement d'une néphrostomie de dérivation devant la distension majeure du rein. Les dérivations d'attente offrent pourtant beaucoup d'avantages, en permettant (46):

- de confirmer l'obstruction dans les voies excrétrices ;
- de décompresser l'abdomen facilitant, ainsi, l'accouchement par voie basse (shunt amnio-vésicostomie de dérivation in utero), et l'abdominoplastie ;
- d'évaluer la fonction rénale de chaque rein ;
- d'effectuer des biopsies.

❖ **Le traitement de la cryptorchidie :**

A cause de l'ampleur du problème urinaire, le traitement de la cryptorchidie a pendant longtemps été omis ou tenté tardivement avec beaucoup de difficultés et d'échecs.

En effet, devant la brièveté des vaisseaux spermatiques et du siège intra-abdominal des testicules, l'abaissement obligeait à recourir à des interventions en plusieurs temps ou à la section des vaisseaux spermatiques. Cependant les succès étaient rares (80, 12, 79).

Actuellement le problème doit être reconsidéré car:

- d'une part en cas d'intervention tardive la micro-chirurgie peut augmenter les chances de succès ;
- d'autre part, l'abaissement dans le scrotum est très souvent possible chez le nourrisson grâce à l'abord transpéritonéal qui permet une dissection étendue des vaisseaux spermatiques et grâce à la morphologie du petit nourrisson chez qui la distance à faire parcourir au testicule est moins grande que chez l'enfant.

Ainsi Woodard a pu chez 8 nouveaux-nés abaisser 11 testicules d'emblée dans le scrotum sans atrophie et a réalisé 1 abaissement bilatéral avec succès chez 2 nourrissons (46, 86).

Dans notre étude, seuls 2 patients ont bénéficié d'une orchidopexie bilatérale, l'un selon Stephens – Fowler, l'autre par simple abaissement en

deux temps. Pourtant la cryptorchidie présente les mêmes risques et les mêmes conséquences que quand elle est isolée.

❖ L'abdominoplastie :

La correction de la défaillance de la musculature abdominale revêt une importance dans la prise en charge de la maladie. En effet :

- elle a des incidences positives certaines sur l'esthétique et la psychologie de ces patients.
- elle permet une bonne amélioration de la fonction respiratoire et de l'évacuation vésicale (87).

Plusieurs méthodes ont été proposées dans la littérature : certaines comme la plicature aponévrotique avec résection cutanée n'ont pas connu grand succès (75, 81).

Cependant, d'autres comme la méthode de Ehrlich et ses variantes telle la méthode Randolph sont appréciées par beaucoup d'auteurs.

Une mention spéciale est décernée à la méthode de Monfort qui est devenue le traitement chirurgical de référence. En effet, outre ses avantages sur l'esthétique, sur l'amélioration des 2 fonctions précitées, la méthode de Monfort confère à l'abdomen un aspect plus ou moins naturel par la conservation de l'ombilic.

Timoty a retrouvé une satisfaction à 100% chez 5 enfants ayant bénéficié de la méthode de Monfort sur un recul de 2 à 3 ans (77).

Dans notre étude, deux patients ont bénéficié de cette méthode et le résultat est satisfaisant.

Cela démontre une fois de plus la pertinence de cette technique d'autant plus elle facile, en même temps, l'abord des autres éléments du syndrome .

La correction chirurgicale en un temps de l'ensemble des malformations demeure très discutée. En effet, certains auteurs préconisent la chirurgie en plusieurs temps pour plusieurs raisons :

- la chirurgie en un seul temps est de réalisation particulièrement difficile (34, 39, 89).
- la cure de la cryptorchidie nécessite souvent de revenir à plusieurs reprises pour obtenir un abaissement complet.

Par contre d'autres comme Timoty soutiennent une chirurgie en un temps (77) du fait que :

- elle est relativement facile quand elle est réalisée de façon précoce et complète.
- elle permet 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 inguinale.
- il sera aisément pour le même chirurgien de revenir pour un deuxième temps d'abaissement parce qu'il aura le souvenir de l'état des testicules et de la position où il les avait fixés ;
- elle épargne aux patients et aux parents le poids psychologique lié à la répétition des actes chirurgicaux.

Dans notre série, un patient a bénéficié de cette chirurgie en un temps avec d'excellents résultats même si un deuxième temps d'abaissement a été effectué par la suite.

En somme, il faut retenir que la prise en charge de ces malformations complexes doit être assurée par un chirurgien bien entraîné et qu'il est préférable d'être le plus conservateur possible et de faire une chirurgie complète et précoce de toutes les malformations.

III – 4 EVOLUTION

III – 4 – 1 Mortalité :

L'éventail de la gravité peut être très variable du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeure à l'enfant pratiquement normal.

De ce fait les causes de décès sont variables , liées soit à la non viabilité de ces enfants, soit à des causes secondaires à des manœuvres thérapeutiques intempestives et septiques.

Dans la littérature, le taux de mortalité globale oscille entre 10 et 50% dont 20% de mort-nés, et 50% de décès consécutifs à une septicémie ou à un échec thérapeutique, dans la 2^e année de vie (35, 67).

Par ailleurs, Woudhouse et Ramley ont rencontré sur 47 cas étudiés 6 décès (89), alors que Cendron Valayer ont fait état de 41 décès (35).

Sur nos 22 cas répertoriés, 5 sont décédés durant leur premier mois de vie ce qui correspond à un taux de mortalité de 22,72 %. Trois sont décédés à la suite d'un syndrome infectieux sévère.

Ce taux élevé de décès est expliqué en partie par la difficulté de prise en charge de ces enfants fragilisés au niveau de nos structures de santé désuètes.

III – 4 – 2 Survie :

Peu de séries font état de résultats à long terme et les publications de Prune Belly Syndrome chez l'adulte sont inexistantes (80). La malformation étant particulièrement grave, 80% de ces enfants survivent durant la période néonatale et 50% survivent après la deuxième année de vie (41).

Par ailleurs, bien que l'aspect radiologique soit toujours déplorable, il n'est pas obligatoirement associé à une mauvaise fonction rénale.

La fonction endocrine testiculaire reste normale, par contre la fonction exocrine est toujours médiocre ce qui compromet les chances de paternité.

Notre série compte 17 survivants, dont quatre sont encore suivis de façon régulière. Un parmi les quatre est programmé pour un deuxième abaissement testiculaire bilatéral . Nous avons, ainsi un taux de survie de 77,27%.

Nos patients étant encore jeunes, il faudra attendre probablement quelques années, pour pouvoir apprécier leurs chances de paternité . Pour cela, il faudra continuer à les surveiller de façon constante.

CONCLUSION

Le PBS est une malformation complexe et rare dont la pathogénie n'est pas totalement élucidée malgré l'implication avérée de facteurs héréditaires.

Nous avons ainsi mené une étude rétrospective portant sur 22 cas colligés au niveau des services de chirurgie Pédiatrique et d'Urologie du CHU Aristide Le Dantec ; ce qui nous a permis d'aboutir aux résultats suivants:

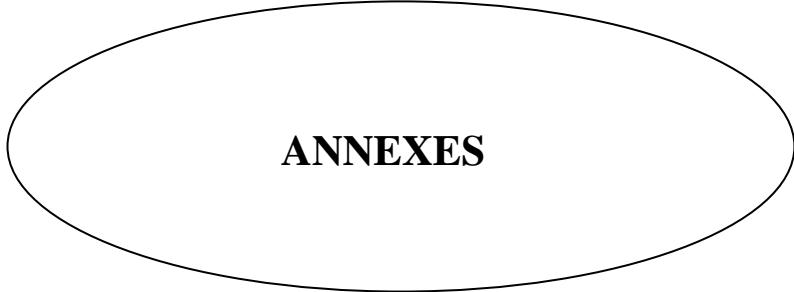
⇒sur le plan épidémiologique : une incidence de la maladie de 2,85 ainsi qu'une nette prédominance masculine ont été observées. L'âge moyen des patients est de 15 mois avec des extrêmes allant de 1 jour à 10 ans.

Par ailleurs, nous avons retrouvé une notion de consanguinité chez 9 de nos patients ce qui représente une proportion assez significative pour ne pas être négligée contrairement à ce que l'on retrouve dans la littérature.

⇒sur le plan clinique : les formes complètes et modérées (stade I) sont les plus fréquentes pour deux raisons principales : d'abord le caractère spectaculaire de la dysmorphie abdominale qui motive la consultation précoce ;ensuite la bonne tolérance de cette forme (pas de décès) qui permet un suivi régulier dans notre structure. Il faut noter que dans notre série ,un seul patient a bénéficié d'une échographie anténatale alors qu'elle est pratiquée de façon systématique dans les travaux publiés dans la littérature. Il se pose donc un problème de prise en charge précoce sur ce terrain fragilisé, sujet à des infections répétées et sévères. Le taux élevé de décès consécutifs à une infection, observé dans notre cohorte (22,72 %) en est la parfaite illustration

⇒sur le plan thérapeutique : il existe une grande difficulté dans la détermination des indications opératoires du fait de la complexité de la maladie et de la délicatesse de la pratique chirurgicale. Il faut cependant noter que la chirurgie en un temps avec plastie abdominale donne des résultats satisfaisants. C'est ainsi qu'un de nos patients a pu bénéficier avec succès de cette intervention ouvrant de bonnes perspectives dans la prise en charge de cette affection.

Ainsi il faut retenir que les indications doivent être discutées au cas par cas. Enfin le suivi des patients doit s'effectuer de façon très rigoureuse si l'on sait que la plupart décèdent avant l'âge adulte et que les chances de paternité sont très compromises pour les survivants.



ANNEXES



Photos 1: enfant présentant le Prune Belly associé à un varus équin bilatéral sous plâtre.



Photo 2 : Deux frères jumeaux homozygotes dont un présente le Prune Belly (à droite)



Photo 3 : Dilatation des voies urinaires à l'urographie intra veineuse (uretères présentant un aspect sinueux)



Photo 4 : Méga vessie visible sur le cliché tardif



Photo 5:un des jumeaux présentant le Prune Belly

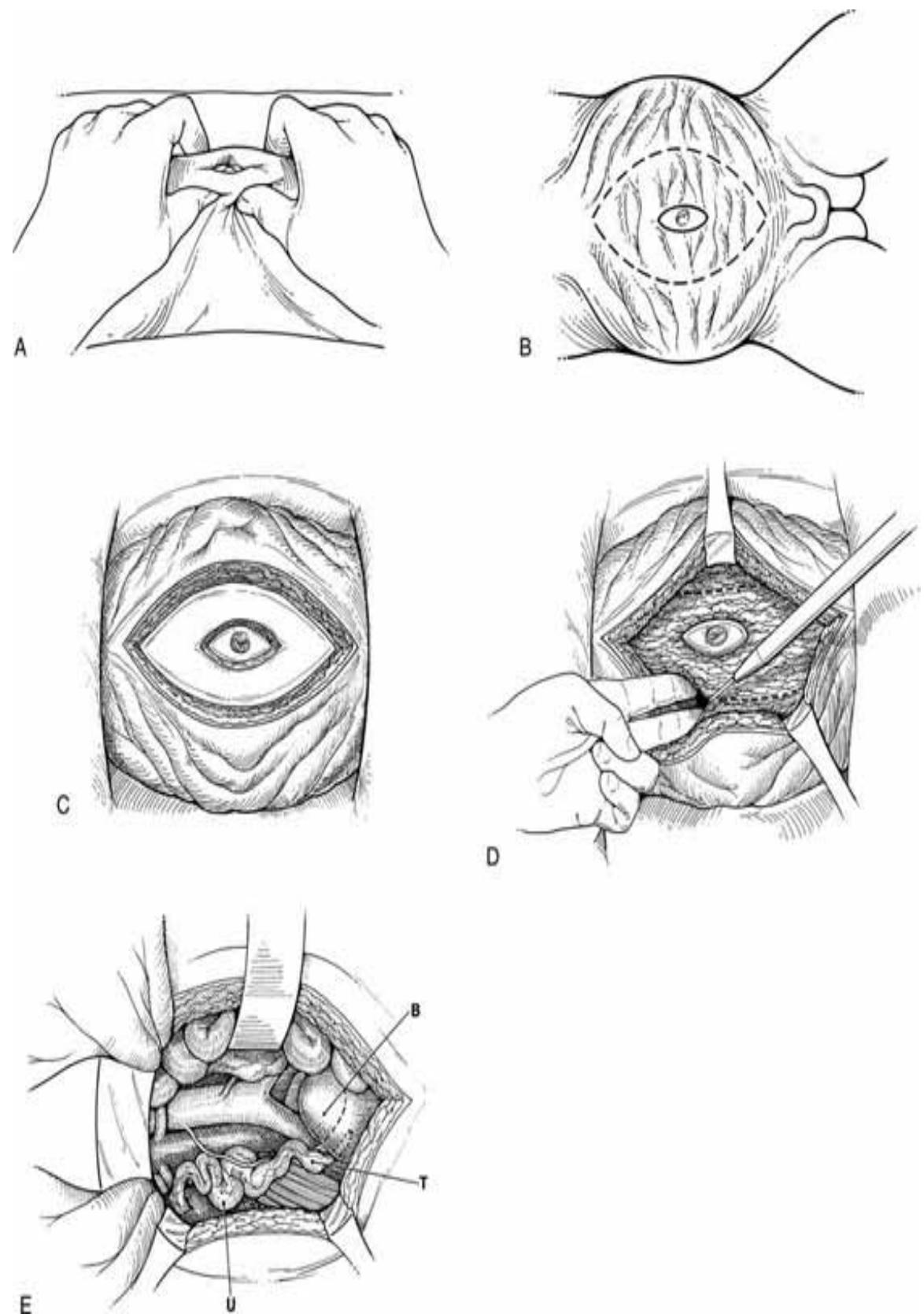


Figure 1A: les différentes étapes de l'intervention de Monfort (84)

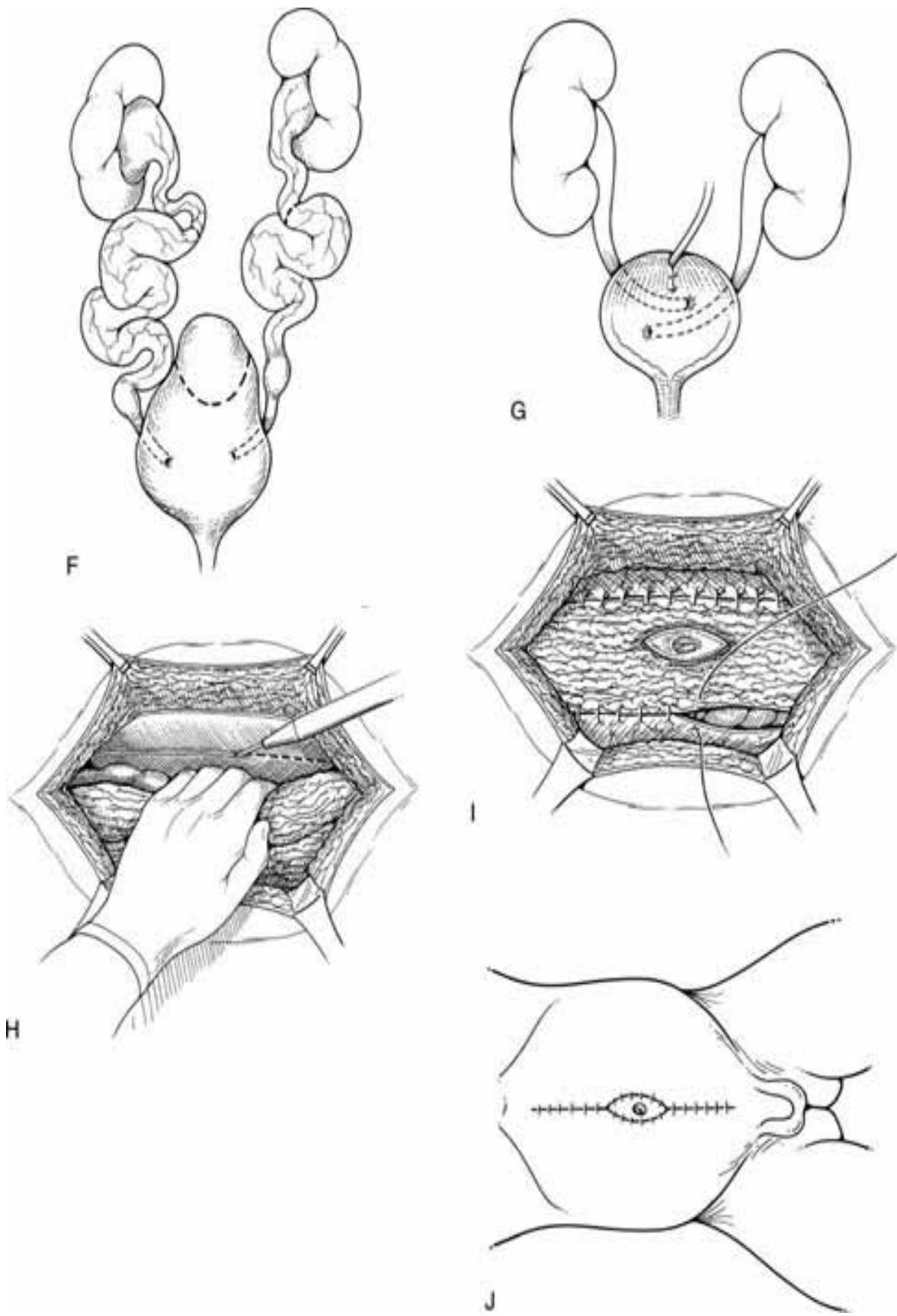
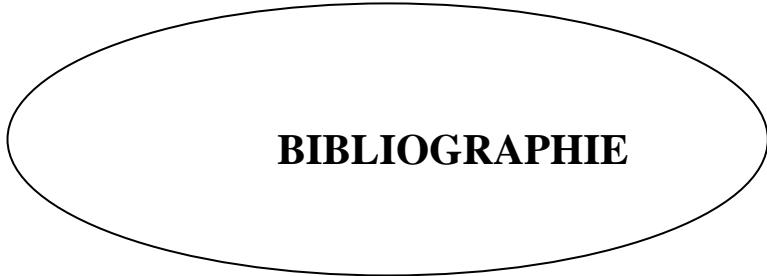


Figure 1B : les différentes étapes de l'intervention de Monfort (84).



BIBLIOGRAPHIE

1. **Aanpreung P. & al.**
Association of paucity of interlobular bile ducts with Prune Belly Syndrome.
J Pediatr Gastroenterol Nutr, 1993. **16**: p. 81.
2. **Aaronson I. & Cremin B.**
Prune-Belly Syndrome in young females.
Urol Radiol, 1980. **1**: p. 151.
3. **Adebonojo F.**
Dysplasia of the abdominal musculature with multiple congenital anomalies:
Prune Belly or triad syndrome.
J Natl Med Assoc, 1973. **65**: p. 327.
4. **Alford B.A., Peoples W.M., and al.**
Pulmonary complications associated with the Prune-Belly Syndrome.
Pediatr Radiol, 1978. **129**: p. 401.
5. **Averous M., Beurton D., Biserte J., Doré B., et al.**
Urologie pédiatrique : Diagnostic anténatal des uropathies
1995, p. 6-12.
6. **Bachy B., & al.**
Testicules inabaissables: abaissement en 2 temps ou technique de Fowler-stephens.
Chir. Pédiatr., 1987. **28**: p. 310-313.
7. **Beckman H., Rehder H. & Rauskolb R.**
Prune Belly sequence associated with trisomy 13.
Am J Med Genet, 1984. **19**: p. 603.
8. **Bellah R., States L. & Duckett J.**
Pseudoprune-belly syndrome: Imaging findings and clinical outcome.
Am J Radiol, 1996. **167**: p. 1389.
9. **Berton W. & al.**
The radiologic and pathologic spectrum of Prune Belly Syndrome: The importance of urethral obstruction in prognosis.
Radiol-clin north Am., 1977. **15**: p. 83-92.
10. **Beurton D., Pascal B. & Cukier J.**
L'urètre dans les aplasies congénitales de la paroi abdominale (à propos de 15 observations).
J. Urol. Néphrol, 1976. **82**: p. 317.

11. **Bovicelli L, Rizzo N, Orsini. L. F. & al.**
Prenatal diagnosis of the Prune Belly Syndrome.
Clin Genet, 1980. **18**: p 79.
12. **Burke E., Shin M. & Kelalis P.**
Prune Belly Syndrome.
Am. J; Dis. Child., 1969. **117**: p. 668.
13. **Cazorla E., Ruiz F., Abad A., MonleonJ.**
Prune Belly Syndrome : Early antenatal diagnosis.
European journal of obstetrics and gynecology and reproductive biology, 1997. **72**: 31-33.
14. **Cendron J., Schulman C.**
Urologie pédiatrie: Aplasie des muscles de la paroi abdominale.
1985, p. 262-268.
15. **Christopher C., Spinelli A. & Severt D.**
Ultrasonic diagnosis of Prune-Belly Syndrome.
Obstet Gynecol, 1982. **59**: p. 391.
16. **Cukier J.**
Resection of the urethra in Prune Belly Syndrome.
Birth Defect, 1977. **13**: p. 95.
17. **Culp D. & Flocks R.**
Congenital absence of abdominal musculature.
J. Iowa State Med. Soc., 1954. **44**: p. 155.
18. **Darmon J., Janky E. & Couchy B.**
Syndrome de Prune Belly. A propos d'un cas de réccurence.
Rev. Fr Gynécol obst, 1992. **87** : (3): p. 150-154.
19. **Dogan R., and al.**
Bidirectional Glenn shunt in an infant with Prune-Belly Syndrome.
Thorac Cardiovasc Surg., 2001. **49(6)**: p. 378-9.
20. **Druschel C.**
A descriptive study of Prune Belly in New York State.
Arch Pediatr Adolesc Med, 1995. **149**: p. 1983 -1989.

21. **Duckett J. J.**
Cutaneous vesicostomy in children : the blacksom technique.
Urol. Clin. North Am., 1974,. **1**: p. 485.
22. **Duckett J.,**
The Prune Belly Syndrome
Clinical Pediatric urology. W.B. Saunders Compagny, Philadelphia,
1976.
23. **Ehrlich R., Lavasoy M. & Fine R.**
Total abdominal wall reconstruction in the Prune Belly Syndrome.
J. Urol., 1986. **136**: p. 282.
24. **Ehrlich R. & Lasavoy M.**
Ombilicus preservation with total abdominal wall reconstruction in **Prune Belly.**
Urology., 1993. **41**: p. 3.
25. **Fallot M., & al.**
The prune belly syndrome : a comprehensive approach to management.
J. Urol., 1986. **142**: p. 802-805.
26. **Fontaine E. & al.**
Long term results of renal transplantatio, in children.
J. Urol., 1997;. **58**;: p. 892-894.
27. **Fowler R. & Stephens F.D.**
The role of testicle vascular anatomy in the salvage of hight undescended testis.
In Stephens FD. Ed: Congenital malformations of the rectum, Anus, and Genitourinary Tract. Baltimore, 1963.
28. **Frolich F.**
Der mangel der muskeln, insbesondere der seitenbauchmuskeln Dissertation.
Wurzberg, C.A. Zurn, 1939.
29. **Frydman M. & al.**
Chromosome abnormalities in infants with **Prune Belly anomaly:** Association with trisomy 18.
Am J Med Genet, 1983. **15**: p. 145.

30. **Garlinger P. & Ott J.**
Prune-Belly Syndrome-possible genetic implications.
Birth Defects, 1974. **10**: p. 173.
31. **Hanna N., et al.**
Ureteral structure and ultrastructure. Part III. The congenital dilatally ureter (mega-ureter).
J. Urol., 1977. **111**: p. 24.
32. **Harley L., Chen Y. & Rattner W.**
Prune-Belly Syndrome.
J Urol, 1972. **108**: p. 174.
33. **Heller Hoagland M., Frank K.A., Hutching G.M.**
Prune Belly Syndrome with prostatic hypoplasia, bladder wall rupture and massive ascites in a fetus with trisomy 18.
34. **Hendren W.**
Restoration of function in the severely decompensated ureter.
Excerpta Medica Amsterdam, 1972. **1**(Pediatric urology): p. 57-60.
35. **Hubinois P., Valayer J. & Cendron J.**
Etude d'une série de 34 cas d'aplasie de la musculature abdominale chez l'enfant.
Ann. Urol., 1983. **17**: p. 139-147.
36. **Ives E.**
The abdominal muscle deficiency triad syndrome experience with ten cases.
Birth Defect, 1974. **10**: p. 127.
37. **Keating M. & Duckett J.**
Prune Belly Syndrome.
Pediatric surgery, 1992: p. 721-739.
38. **Kerbl K. & Pauer W.**
Renal failure and uraemia leading to the diagnosis of Prune Belly syndrome in a 34 year-old-man.
In Urol. Nephrol, 1993. **25**; (2): p. 205.

39. **King L.**
Idiopathic dilatation of the posterior urethra in boys without bladder outlet obstruction.
J.Urol., 1969. **102**: p. 783-787.
40. **Kramer S.**
Current status of fetal intervention for hydronephrosis.
J Urol, 1983. **130**: p. 641.
41. **Lattimer J.K.**
Congenital deficiency of the abdominal wall musculature and associated genitourinary abnormalities:A report of 22 cases.
J.Urol., 1958. **79**: p. 343
42. **Leeners B. & al.**
Prune-belly syndrome: therapeutic options including in utero placement of a vesicoamniotic shunt.
J Clin Ultrasound., 2000. **28(9)**: p. 500-7.
43. **Loder R., and al..**
Musculoskeletal aspects of Prune-Belly Syndrome.
Am J Dis Child, 1992. **146**: p. 1224.
44. **Lopez C., et al.**
Intérêt du prélèvement d'urine foetale dans le diagnostic prénatal des uropathies malformatives.
Prog Urol, 2002. **12** (1261-1267).
45. **Miniberg D.T. & Montoya F.**
Subcellular muscle studies in the Prune Belly Syndrome.
J. Urol., 1973. **109**: p. 524-526.
46. **Mollard P.**
Prune belly syndrome.
Précis d'urologie. 1984. 154-63.
47. **Monfort G., Guys J. & Bocciardi A.**
A novel technique for reconstruction of the abdominal wall in the Prune Belly Syndrome.
J. Urol., 1991. **146**: p. 639.

48. **Morgan C., Grossman H. & Novak R..**
Imperforate anus and colon calcification in association with the Prune Belly Syndrome.
Pediatr. Radiol., 1978,. **7**; p. 19.
49. **Napoleon C., Gabriel R. & Marika G.,**
Syndrome de Prune Belly.
Gyneco-obstet. Biol. Reprod., 1995. **24**: p. 310-313.
50. **Nivelon C. & al.**
Trisomie 18 et Syndrome de Prune Belly.
Journal de génétique humaine, 1985. **33** ; (5): p. 469-474.
51. **Noh P. & al.**
Pronostic factors for long term renal function in boys with Prune Belly Syndrome.
J. Urol., 1999. **vol. 162**; (4) .(Philadelphia USA): p. 1399-1401.
52. **Nunn L. & Stephens F.D.**
The triade syndrome : a composite anomaly of the abdominal wall. Urinary systeme and testis .
J. Urol., 1961. **86**: p. 782-794
53. **Osler W.,**
Congenital absence of abdominal musculature with distended and hypertrophied urinary bladder.
Bull John Hopking Hospital 1901. **12** : p. 331-340.
54. **Palmer J. & Tesluck H.,**
Ureteral pathology in the Prune Belly syndrome.
J. Urol., 1974. **111**: p. 701.
55. **Parker R.W.**
Absence of abdominal muscle in an infant.
Lancet,1895. **1**: p. 1252.
56. **Perelman R.**
Prune Belly Syndrome.
Pédiatrie pratique. vol.3. 1982. 2962-2964.
57. **Perlmutter A..**
Reduction cystoplasty in Prune Belly Syndrome.
J. Urol., 1976;. **116**;: p. 356.

58. **Peshev Z., Krusteva M. & Danev V.**
A case of Prune Belly Syndrome.
Folia Med (Plovdiv). 2000. **42(1)**: p. 66-8.
59. **Raad B.**
Le Syndrome de Prune Belly : A propos de 9 observations en Chirurgie générale CHU Le Dantec.
Cheikh Anta Diop de Dakar. 1998.
60. **Rabinowitz R. & Schillinger J.**
Prune Belly Syndrome in the female subject.
J Urol, 1977. **118**: p. 454.
61. **Randolph J.**
Total surgical reconstruction for patients with abdominal muscular deficiency (Prune Belly syndrome).
J. Ped. Surg, 1977. **12**;: p. 1033.
62. **Randolph J., Cavett C. & Eng G.**
Surgical correction an rehabilitation for children with 'Prune Belly' Syndrome .
Ann. Surg, 1981. **6**: p. 757.
63. **Riazi J. & Morrisson D.**
The laryngeal mask airway in pediatric anesthesia.
Anesth Clin. North Am., 1998. **16**: p. 813- 825.
64. **Riccardi V. & Grum C.**
The Prune-Belly anomaly: Heterogeneity and superficial X-linkage mimicry.
J Med Genet, 1977. **14**: p. 266.
65. **Rogers L. & Ostrow P.**
The Prune Belly Syndrome (report of 20 cases and description of a lethal variant).
J. Pediatrics, 1973. **83**: p. 786.
66. **Schmidh J. & al.**
Experience with cutaneous pyelostomy diversion.
J. Urol., 1973. **109**: p. 990.
67. **Sibel B. & al.**
Complicated airway management in a child with Prune Belly Syndrome.
Pediatr. Anesth, 2001. **11**: p. 501-504.

68. **Snow B. & Duckett J.**
Prune Belly Syndrome.
Mosby year book St Louis: 1992 p. 1921-1938.
69. **Shenasky J. & Whelchel J.**
Rénal transplantation in Prune Belly Syndrome.
J; Urol., 1976. **115**: p. 112.
70. **Shih W., Greenbaum K. & Baro C.**
In utero sonogram in Prune Belly Syndrome.
Urology., 1982. **20**: p. 102.
71. **Shimuzu T., & al.**
Antenatal diagnosis of Prune Belly Syndrome.
Arch-Gynecol obstet., 1992. **39**: p. 141-144.
72. **Skoog S.**
Prune Belly syndrome.
Clinical Pediatric urology, 1992. **vol. 2**;: p. 953.
73. **Smith C. & al.**
Voiding function in patients with the Prune Belly Syndrome after Monfort abdominoplasty.
J Urol, 1998. **vol. 159; (5)**(Detroit USA): p. 1675-1679.
74. **Stephens F.D.**
Congenital surgical intervention of the urinary tract.
Praeger, New York,1983: p. 485-511.
75. **Stephenson K.**
A new approach to the treatment of abdominal muscular agenesis, plastic and reconstruction.
Plast Reconstr. Surg., 1953. **12**: p. 413.
76. **Sutherland R., Mevorach R. & Kogan B**
The Prune Belly Syndrome : Current insights.
Pediatr Nephrol., 1995. **9**: p. 770-778.
77. **Timothy P., Bukowski A. & Craig A.**
Monfort abdominoplasty with neoumbilical modification.
Pediatr Urology., 2000. **164**: p. 1711-1713.

78. **Volmar K.E., Nguyen T.C., Holcroft C.J., Blackmore K.J., hutchins G.M.**
Phimosis as a cause of the Prune Belly Syndrome: comparison to a more common pattern of proximal penile urethra obstruction.
Virchows Arch. 2003 Feb; **442** (2): 169-72.
79. **Welch K. & Kearney G.**
Abdominal musculature deficiency syndrome Prune Belly.
J. Urol., 1974. **111**: p. 693.
80. **Williams D. & Burkholder G.**
The Prune Belly syndrome.
J. Urol., 1967. **98**: p. 244.
81. **Williams D. & Parker R.,**
The role of surgery in the Prune Belly syndrome.
Excepta Medica. Amterdam, 1974: p. 315.
82. **Wisanuyotin S., Dell K.M., Vogt B.A., O'Riordan M.A., Averner E.D., Davis I.D.**
Complications of peritoneal dialysis in children with Eagle-Barrett.
Peditr Nephrol. 2003 Feb; **18** (2): 159-63.
83. **Woodard J.**
The bladder in Prune Belly syndrome.
Dialog. Pédiatre Urol., 1990. **13(8)**: p. 6.
84. **Woodard J. & Smith E.**
Prune Belly syndrome.
In *Cambell's urology*. Eight edition, 2003. **3(60)**: p. 1917-1938.
85. **Woodard, J. & Smith E.**
Prune Belly syndrome.
In *Cambell's urology*, , Seven. edition, 2000. p. 1917-1938.
86. **Woodard J. & Parrott B.**
Orchidopexy in the Prune Belly Syndrome.
J. Urol., 1978. **50**: p. 348.
87. **Woodard J.R., Parrot T.S., Broecker B.H.**
The Monfort abdominoplasty for patients with **Prune-Belly** Syndrome.
Issis Medical Media,U.K., 1995.

88. **Woodard J. & Zucker I.**
Current management of the dilated urinary tract in Prune Belly Syndrome.
Urol clin north Am, 1990. **17**: p. 407-418.
89. **Woodhouse C.R. & Ransley P.**
Prune Belly Syndrome:report of 47 cases.
Arch Dis Child, 1982. **57**: p. 856-859.
90. **Woodhouse G., Kellett M.J. & Williams D.**
Minimal surgical interference in the Prune Belly Syndrome.
J.Urol., 1979. **51**: p. 475.
91. **Yamamoto H. & al.**
Antenatal diagnosis of Prune Belly Syndrome at 11 weeks of gestation.
Obstet Gynecol Res., 2001. **27(1)**: p. 37-40.
92. **Yoshiba M., Matsumura M., Shintaku Y.**
Prenatally diagnosed female Prune Belly Syndrome associated with tetralogy
of fallot.
Gynéco obstet invest, 1995. **39**: p. 141-144.

SERMONT D'HIPPOCATE

« En présence des Maîtres de cette Ecole et de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque »

Vu le Président du Jury

Vu le Doyen

Vu et permis d'imprimer le Recteur de l'Université Cheikh Anta DIOP de Dakar