

LA CRYPTORCHIDIE DANS LE SYNDROME DE PRUNE BELLY.

Cryptorchidism in Prune Belly syndrome

Cheikh Seye¹, Cheikh Diouf², Mbaye Fall³, Aloïse Sagna³, Oumar Ndour³, Gabriel Ngom³.

¹Université Alioune Diop de Bambey, Diourbel, Sénégal ; ²Université Assane Seck de Ziguinchor, Sénégal ; ³Université Cheikh Anta Diop de Dakar, Sénégal

Correspondant : Cheikh SEYE, Mobile : 773153569 ; Email : seye_8@hotmail.com

RESUME

But : Analyser les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de la cryptorchidie dans le syndrome de Prune Belly. **Patients et méthode** : Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive sur une période de 11 ans portant sur 24 cas d'enfants admis pour une cryptorchidie qui entre dans le cadre du syndrome de Prune Belly au service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Aristide Le Dantec de Dakar. Nous nous sommes intéressés aux aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs. **Résultats** : L'incidence de la cryptorchidie dans le cadre du syndrome de Prune Belly était de 2,4 cas par an. L'âge moyen de découverte était de 1 an et celui de l'abaissement testiculaire était de 20 mois. La forme bilatérale prédominait avec 91,7% de cas. Une orchidopexie simple a été pratiquée dans 50% des cas. Une orchidopexie selon la technique de Fowler-Stephens en un temps a été pratiquée dans 45,8% des cas. Une orchidectomie droite était nécessaire chez 4,2% des cas. Les suites opératoires étaient simples chez 47,8% des testicules abaissés. La complication la plus fréquente était l'atrophie testiculaire notée essentiellement dans la technique de Fowler-Stephens en un seul temps. **Conclusion** : La cryptorchidie dans le cadre du syndrome de Prune Belly est le plus souvent bilatérale et le testicule était fréquemment palpable. Son diagnostic reste très tardif dans notre contexte. Au vu du nombre d'atrophies testiculaires entraîné par la technique Fowler-Stephens en un temps, elle devrait être abandonnée au profit de la technique de Fowler-Stephens en deux temps. **Mots clés** : Cryptorchidie ; syndrome de Prune Belly ; abaissement testiculaire.

SUMMARY

Purpose: To analyze the epidemiological, diagnostic, therapeutic and evolutionary aspects of cryptorchidism in Prune Belly syndrome. **Patients and method**: This is a retrospective and descriptive study over an 11-year period involving 24 cases of children admitted for cryptorchidism that is part of Prune Belly syndrome in the paediatric surgery department of the Aristide Le Dantec University Hospital in Dakar. We were interested in epidemiological, diagnostic, therapeutic and evolutionary aspects. **Results**: The incidence of cryptorchidism in Prune Belly syndrome was 2.4 cases per year. The average age of discovery was 1 year and the age of testicular lowering was 20 months. The bilateral form predated with 91.7% of cases. Simple orchidopexia was practiced in 50% of cases. An orchidopexia using the Fowler-Stephens technique in one time was practiced in 45.8% of cases. A right orchidectomy was needed in 4.2% of cases. Surgical procedures were simple in 47.8% of the lowered testicles. The most common complication was testicular atrophy noted primarily in the Fowler-Stephens technique in a single time. **Conclusion**: Cryptorchidism in Prune Belly syndrome is most often bilateral and the testicle was frequently palpable. His diagnosis remains very late in our context. Given the number of testicular atrophies driven by the Fowler-Stephens technique in one time, it should be abandoned in favour of the Fowler-Stephens technique in two stages. **Keywords**: Cryptorchidism; Prune Belly syndrome; testicular lowering

INTRODUCTION

Le syndrome de prune belly est un syndrome rare et complexe qui touche électivement le garçon et associe : une cryptorchidie bilatérale, une aplasie complète ou partielle de la paroi musculaire abdominale et des anomalies des voies urinaires [1, 2]. La cryptorchidie presque toujours bilatérale, est présente dans la majorité des cas de syndrome de prune belly [3]. Son diagnostic est essentiellement clinique. Son traitement devrait être réalisé avant l'âge de 6 mois et fait appel à l'orchidopexie simple, à la technique de Fowler-Stephens, à des procédés de microchirurgie ou à l'orchidectomie [4, 5]. Récemment, ce traitement a connu un progrès avec l'avènement de la

laparoscopie [6]. Le but de ce travail est de rapporter les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de la cryptorchidie dans le syndrome de Prune Belly à Dakar et de comparer les résultats obtenus à ceux de la littérature.

MALADES ET METHODE

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive sur une période de 11 ans portant sur 24 cas d'enfants admis pour une cryptorchidie entrant dans le cadre du syndrome de prune belly au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Aristide Le Dantec de Dakar. Nous avons étudié la fréquence de la cryptorchidie entrant dans le cadre du syndrome de Prune

Belly par rapport à l'ensemble des testicules non descendus. Pour chaque patient, nous avons noté l'âge de découverte de la cryptorchidie et l'âge au moment de l'intervention. Nous avons pris en compte les circonstances de découverte, les données de l'examen clinique comportant le caractère unilatéral ou bilatéral de la cryptorchidie, la localisation du testicule et les anomalies associées. Concernant la localisation, nous avons réparti les malades en deux groupes : groupe I pour les malades avec testicules palpables et groupe II pour les malades avec testicules non palpables à l'examen clinique. Nous avons classé comme forme incomplète ou partielle du syndrome de prune belly les cas qui présentaient une aplasie partielle des muscles de la paroi abdominale antérieure associée ou non à une cryptorchidie et des malformations urinaires. L'échographie abdominale et l'écho-doppler cardiaque ont été réalisées dans le cadre du bilan malformatif. Les paramètres recherchés à l'intervention chirurgicale étaient la voie d'abord, les découvertes opératoires et les gestes pratiqués. L'incision pourrait se faire au pli abdominal inférieur et être agrandie secondairement vers le haut donnant ainsi une incision en « crosse de hockey » (figure 1). Concernant les découvertes opératoires, nous avons étudié la position, l'aspect des testicules ainsi que la longueur du cordon spermatique. L'abaissement testiculaire pourrait se faire en un temps sans section des vaisseaux spermatiques (orchidopexie simple) ou avec section des vaisseaux spermatiques (technique de Fowler-Stephens en un temps). Pour les suites opératoires, les enfants ont été répartis en deux groupes : groupe A pour les enfants ayant bénéficié d'une orchidopexie simple et groupe B pour les enfants opérés selon la technique de Fowler-Stephens en un temps. Les suites opératoires étudiées étaient la suppuration pariétale, la rétraction, l'atrophie, la nécrose testiculaires. Nous avons utilisé le test de Khi2 pour comparer les deux groupes A et B.

RESULTATS

Nous avons répertorié 24 cas de cryptorchidie entrant dans le cadre du syndrome de prune belly sur un total de 283 cas de testicules non descendus diagnostiqués entre le 1^e janvier 2000 et le 31 décembre 2010 soit une incidence de 2,4 cas par an et une fréquence de 8,5% des cas de cryptorchidie. L'âge moyen de découverte était de 1 an avec des extrêmes de 1 jour et 4 ans (tableau I). L'âge moyen des enfants au moment de l'abaissement testiculaire était de 20 mois avec des extrêmes de 1an et 4 ans (tableau II). Cinq patients étaient adressés au service pour des testicules non descendus, 8 patients étaient reçus pour

une malformation de la paroi abdominale et 7 patients étaient reçus pour des infections urinaires à répétition. Quatre patients ont été reçus pour un syndrome de prune belly. Nous avons noté 22 cas de cryptorchidie bilatérale soit 91,7% des cas et deux cas de cryptorchidie unilatérale soit 8,3% des cas. Dans le groupe I, nous avons répertorié 13 patients avec 12 cryptorchidies bilatérales et un patient avec une cryptorchidie unilatérale droite. Dans le groupe II, nous avons retrouvé 11 patients dont 10 patients avec une cryptorchidie bilatérale et un patient avec une cryptorchidie unilatérale gauche. Nous avons recensé 14 cas d'aplasie totale des muscles de la paroi abdominale, 5 cas d'aplasie unilatérale droite et 5 cas d'aplasie unilatérale gauche. Nous avons ainsi noté 14 patients qui présentaient une forme complète et 10 patients qui présentaient une forme incomplète de syndrome de prune belly. Six enfants présentaient une rétention urinaire, deux enfants avaient une dysurie et un enfant présentait une hématurie. L'échographie abdominale avait permis de mettre en évidence chez 10 patients une dilatation pyélocalicielle bilatérale et un cas de dilatation pyélocalicielle gauche. Chez 13 patients, l'échographie a été normale. Nous avons décelé 5 anomalies malformatives associées à la cryptorchidie dont un cas de trisomie 18, un cas de pied bot varus équin bilatéral et trois cas de malformations cardiovasculaires comprenant un cas d'anévrisme du septum interauriculaire, un cas de tétralogie de Fallot et un cas de communication interauriculaire (CIA). Tous les patients ont bénéficié d'un abaissement testiculaire.

L'incision a été faite au pli abdominal inférieur pour tous les patients. Elle a été élargie pour 13 patients en « crosse de hockey ».

Dix-neuf testicules ont été trouvés en position intra-abdominale dont 5 testicules en position sacro-iliaque, 7 testicules en position rétro-vésicale et 7 testicules en position non précisée. Vingt et un testicules ont été découverts en position inguinale haute au niveau de l'orifice inguinal profond. Pour les 25 testicules non palpés à l'examen clinique, nous avons trouvé 19 testicules en position abdominale et 6 testicules ont été absents. Trente-cinq testicules ont été considérés normaux avec une bonne dissociation épидидymo-testiculaire, 4 testicules étaient minuscules avec une mauvaise dissociation épидидymo-testiculaire et un testicule était atrophique. Le pédicule spermatique s'était révélé suffisamment long pour 20 testicules et court pour 20 testicules. Une orchidopexie simple a été pratiquée chez 12 patients (20 testicules) soit 50% des cas. Cette orchidopexie était bilatérale chez 8 patients (16 testicules) et

unilatérale chez 4 patients (4 testicules). Une orchidopexie selon la technique de Fowler-Stephens en un temps a été pratiquée chez 11 patients (19 testicules) soit 45,8% des cas. Cette technique était bilatérale chez 8 patients et unilatérale chez 3 patients. Une orchidectomie droite a été faite chez un patient qui présentait une atrophie testiculaire.

La moyenne de suivi était de 6 mois avec des extrêmes d'un mois et de 4 ans. Les suites opératoires étaient simples pour 22 testicules. La fréquence des complications était comparable dans les deux groupes selon le test de Khi2 ($p=0,083$). Par contre, il y'avait plus d'atrophie testiculaire dans le groupe B que dans le groupe A (tableau III).

DISCUSSION

Dans notre série, l'âge moyen de découverte de la cryptorchidie dans le cadre du syndrome de prune belly est élevé. Seule la moitié des cas dans notre étude est diagnostiquée en période néonatale, alors que dans la littérature l'âge de découverte est plus précoce, la malformation étant décelée en période périnatale [7]. Ce retard diagnostique dans notre contexte peut être lié à la méconnaissance de la maladie par le personnel médical puisque quatre patients seulement sont adressés avec le diagnostic précis de syndrome de prune belly.

La cryptorchidie fait partie intégrante du syndrome de prune belly chez le garçon [8, 9]. Dans notre étude, elle est constante et le plus souvent bilatérale. Ce caractère bilatéral est retrouvé dans la littérature notamment dans l'étude de Vaksman [3] qui rapporte 452 cas de bilatéralité sur un total de 462 cas de cryptorchidie sur syndrome de prune belly. Dans la littérature, la majorité des testicules n'est pas palpée contrairement à notre étude où seule la moitié des testicules n'est pas palpée. Nous notons aussi dans notre étude 41,6% de formes d'aplasie incomplète de la paroi abdominale. Ce résultat diffère de ceux de la littérature, où les formes incomplètes ne représentent que 5% des cas rapportés [5]. Woodard [10] parle même de pseudo-Prune Belly tellement la forme incomplète est exceptionnelle. Les anomalies urinaires sont constantes dans le syndrome de Prune Belly avec de grandes variations notamment au niveau des uretères où elles peuvent aller d'une caliectasie légère à la tortuosité grossière des uretères [11]. Cependant dans notre série elles ne sont présentes que chez 41,6% des malades. A la triade symptomatique définissant le syndrome de Prune Belly, s'associent des malformations variables dans leur siège, leur gravité et leur fréquence. Dans notre série, nous avons retrouvé 5 malformations associées soit 20,8% des cas alors que dans les séries de Keir [12] et Vaksman [3] elles représentent respectivement 60% et 55,6% des cas.

Un abaissement testiculaire précoce avant l'âge de 6 mois est recommandé [5, 13]. Dans notre série, l'âge moyen des patients au moment de l'intervention est de 20 mois. Ce retard thérapeutique est lié à l'ignorance de la gravité de la maladie, au temps consacré au bilan malformatif et à la programmation opératoire. De même, les moyens financiers font souvent défaut ce qui retarde davantage la chirurgie. Ce retard de prise en charge peut avoir un impact sur la fertilité des malades et sur la survenue des tumeurs malignes [5].

Diverses techniques opératoires sont pratiquées pour l'abaissement des testicules et les résultats diffèrent d'une étude à l'autre [4, 13]. Certains auteurs réalisent un abord inguinal suivi d'une exploration abdominale si le testicule n'est pas retrouvé [8, 11]. D'autres auteurs utilisent l'abord abdominal d'emblée pour réaliser à la fois l'abaissement et l'abdominoplastie alors que la coelio-chirurgie est utilisé principalement dans la technique de Fowler Stephens en deux temps [11, 13]. Dans notre série, tous les enfants ont bénéficié d'une voie d'abord inguinale. Si le testicule est retrouvé en position inguinale, l'abaissement est réalisé. Par contre, si l'exploration chirurgicale ne retrouve pas le testicule, un agrandissement vers le haut est réalisé donnant une incision en « crosse de hockey ». Dans la majorité des études de la littérature les testicules sont localisés dans l'abdomen [11,12]. Par contre dans notre série il y avait autant de testicules en position inguinale qu'en position abdominale. Quand les testicules étaient en position inguinale, ils étaient exclusivement situés au niveau de l'orifice profond du canal inguinal. Ce résultat confirme les données de la littérature [14, 15]. Pour les testicules intra-abdominaux, il y avait autant de testicules en position sacro-iliaque qu'en position rétro-vésicale quand la localisation était précisée. Ce résultat diffère des données de la littérature où la localisation sacro-iliaque est rare [16]. La technique standard de l'orchidopexie a été bien décrite par Fonkalsrud [17]. Cette technique d'abaissement est couramment utilisée pour les testicules palpés munis d'un cordon spermatique assez long pour permettre l'abaissement sans section des vaisseaux spermatiques. Dans notre série, une orchidopexie simple en un temps utilisant cette technique standard est pratiquée chez 12 patients (20 testicules). Les testicules abaissés étaient tous palpés en position inguinale. La ligature des vaisseaux spermatiques n'est généralement pas nécessaire pour les enfants âgés de moins de 6 mois. En effet l'abaissement dans le scrotum est souvent possible 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 plus grand [5]. Pour les enfants plus âgés et ceux qui ont des testicules intra-abdominaux haut situés, l'abaissement ne peut pas être réalisé selon cette technique standard [4]. Il faut alors faire recours à l'orchidopexie selon la technique de Fowler-Stephens ou à la technique de transplantation par les procédés microchirurgicaux [18, 19]. Aucun de nos patients n'a bénéficié de la technique de transplantation par les procédés microchirurgicaux. Nous n'en avons ni l'expérience ni le plateau technique. Dix-neuf testicules ont été abaissés par la technique de Fowler-Stephens en un temps. Cette technique est de plus en plus abandonnée au profit de l'abaissement en deux temps. Actuellement, la laparoscopie est devenue un moyen diagnostique et thérapeutique avec la procédure de Fowler-Stephens pour les testicules non palpés [20].

Les résultats sont globalement identiques pour les deux techniques chirurgicales. Par contre, nous avons noté beaucoup plus d'atrophie testiculaire pour les enfants du groupe B comparés à ceux du groupe A. L'étude de Philip et al [13] montre une supériorité nette de la technique en deux temps par rapport à la technique en un temps de Fowler-Stephens. En effet, la technique en deux temps permet le développement de collatérales à partir de l'artère déférentielle et de l'artère funiculaire. L'abaissement en un temps et la longueur courte du cordon spermatique pourraient expliquer le nombre élevé d'atrophie testiculaire dans notre étude.

CONCLUSION

La cryptorchidie dans le cadre du syndrome de prune belly est le plus souvent bilatérale et le testicule était fréquemment palpable. Son diagnostic reste très tardif dans notre contexte, ce qui ne permet pas un abaissement testiculaire dans les six premiers mois après la naissance. L'abaissement testiculaire dans le cadre du syndrome de prune belly est réalisé par orchidopexie simple ou selon Fowler-Stephens en un temps à Dakar. La technique de Fowler-Stephens en un temps est réalisée au cas où la longueur du cordon spermatique est insuffisante pour autoriser l'abaissement. Au vu du nombre d'atrophies testiculaires qu'elle entraîne, elle devrait être abandonnée au profit de la technique de Fowler-Stephens en deux temps.

Conflit d'intérêt : aucun

REFERENCES

1. **Samal SK, Rathod S.** Prune Belly syndrome: A rare case report. *J Nat Sci Biol Med.* 2015 Jan-Jun ; 6(1): 255-257.
2. **Tagore KR, AK Ramineni, Vijaya Lakshmi AR, Bhavani N.** Syndrome de Prune Belly. *Case Rep Pediatr.* 2011 : 1-3.
3. **Vaksman S.** Le syndrome de Prune Belly. *J Urol* 1985 ; 144 : 337-339.
4. **Francisco TD, Marco AA, Arap S, Martin AG, Frederico AQS, Arap S.** Comprehensive surgical treatment of Prune Belly Syndrome : 17 years'experience with 32 patients. *J Urol* 2004 ; 64 : 789-794.
5. **Jennings WR.** Prune Belly Syndrome. *J Pediatr Surg* 2000 ; pp115-120.
6. **Doctimo SG, Moore RG, Kavoussi LR.** Laparoscopy orchidopexy in the Prune Belly syndrome : a case report and review of the literature. *J Urol* 1995 ; 45 : 679-8.
7. **Ome M, Wangnapi R, Hamura N, UmbersAJ, Siba P, Laman M et al.** A case of ultrasound-guided prenatal diagnosis of prune belly syndrome in Papua New Guinea. *BMC Pediatrics* 2013, 13 :70.
8. **Lopes RI, Tavares A, Srougi M, Dénes FT.** 27 years of experience with the comprehensive surgical treatment of prune belly syndrome. *J Pediatr Urol.* 2015;11(5): 276 :1-7.
9. **Solarin AU, Disu EA, Gbelee HO, Animasahaun AB, Aremu OE, Ogbuokiri E et al.** Three Cases of Prune Belly Syndrome at the Lagos State University Teaching Hospital, Ikeja. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2018 ;29(1) :178-184.
10. **Woodard J, Smith E.** Prune Belly Syndrome. *J Urol* 2003 ; 3 : 1917-1938.
11. **Ekwunife OH, Ugwu JO, Modekwe V.** Prune belly syndrome : early management outcome of nine consecutive cases. *Niger J Clin Pract.* 2014 ;17(4):425-30.
12. **Kheir AEM, Ali EMA, Medani SA, Maaty HS.** Prune belly syndrome: A report of 15 cases from Sudan. *Sudan J Paediatr.* 2017;17(1):42-8.
13. **Philip J, Mullassery D, Craigie RJ, Manilkandan R et Kenny SE.** Laparoscopic Orchidopexy in Boys with Prune Belly Syndrome- Outcome and technical Considerations. *J Endourol* 2011 ; 25(1) : 1115-1117.
14. **Burbige KA, Amodio J, Beerdon WE, Hensle TW, Blanc W, Lattimer JK.** Prune Belly Syndrome : 35 years of experience. *J Urol* 1987 ; 137 : 86-90.
15. **Mac Mullin ND, Hutson JM, Kelly JM.** Minima surgery in the Prune Belly Syndrome. *J Pediatr Surg* 1988 ; 3 : 51-54.
16. **Kroovand RL, AL-Ansari RM, Perimutter AD.** Urethral and genital malformations in Prune Belly Syndrome. *J Urol* 1981 ; 127:94-6.
17. **Fonkolsrud EW.** Technique for orchidopexy in the undescended testis. *Year*

Book Medical Publishers, Chicago 1981 ; pp 195-209.

18. Corkery JJ. Staged orchiopexy, a new technique. J Pediatr Surg 1975 ; 1975 ; 10 : 515-8.

19. Dinkov D, Kalinova Kr, Georgiev K, Brahomov B, Kyazimova E, Dimcheva Y. Surgical treatment of cryptorchidism in childhood Trakia Journal of Sciences, No 4, pp 379-385, 2016.

20. Agrawal A, Joshi M, Mishra P, Gupta R, Sanghvi B, Parelka S. Laparoscopic Stephen-Fowler stage procedure : appropriate Management for high intra-abdominal testes. J Laproendosc Adv Surg 2010 ; 20 : 2.

Tableau I : Répartition des enfants selon l'âge de découverte de la cryptorchidie

Table I: Distribution of Children by Age of Discovery of Cryptorchidism

Tranche d'âge	Nombre des cas	%
[1j - 28j]	13	54,2
[29j - 30 mois]	6	25
[31 mois - 15 ans]	5	28,8
Total	24	100

Tableau II : Répartition des patients selon l'âge au moment de l'abaissement testiculaire

Table II: Breakdown of patients by testicular lowering age

Tranche d'âge	Nombre de cas	%
[1j - 28j]	1	4,1
[29j - 30 mois]	7	29,1
[31 mois - 15 ans]	16	66,8
Total	24	100

Tableau III : Complications post-opératoires en fonction des groupes

Table III: Post-operative Complications by Group

	Suppuration pariétale	Atrophie testiculaire	Rétraction testiculaire	Nécrose testiculaire	Total
Groupe A	2	3	1	0	6
Groupe B	1	8	1	1	11
Total	3	11	2	1	17



Figure 1 : Incision cutanée en « crosse de hockey »

Figure 1 : "Hockey lacrosse" skin incision