

Forme complète de syndrome de régression caudale

Le syndrome de régression caudale couvre un ensemble de malformations congénitales orthopédiques, gastro-intestinales, génito-urinaires et neurologiques. L'étiopathogénie de cette anomalie n'est pas univoque, cependant la relation avec le diabète maternel est bien établie. Le diagnostic prénatal repose sur l'échographie morphologique par la détermination de la longueur cranio-caudale (1). En postnatal, l'aspect clinique est très caractéristique de ce syndrome laissant peu de place au diagnostic différentiel

Nous rapportons une nouvelle observation de ce syndrome.

Observation

A.I. est une fille âgée de 2 ans, issue d'une grossesse normalement déroulée et régulièrement suivie, menée à terme avec accouchement par voie basse. L'examen à la naissance trouve une malformation de la moitié inférieure du corps caractérisée par une déformation des membres inférieurs (hypotrophie des cuisses, pied bot, attitude en flexion irréductible des genoux et abduction des hanches), des anomalies pelviennes avec hypotrophie asymétrique des fesses et du bassin, hypoplasie vulvaire avec un méat urétral antéposé (figure 1).

Figure 1 : Aspect d'hypoplasie de la moitié inférieure du corps



Cet enfant a présenté plusieurs épisodes d'infections urinaires fébriles, récidivantes. L'abdomen sans préparation a montré une agénésie complète du sacrum et une hypoplasie des vertèbres lombaires, l'échographie abdominale a objectivé un rein droit unique avec des cavités excrétrices dilatées et la cystographie rétrograde a objectivé un reflux vésico-urétéral droit unique avec une vessie diverticulaire se vidant partiellement lors de la miction dont l'origine neurologique a été retenue dans contexte (figure 2). Un traitement antiseptique urinaire associé à des sondages intermittents a été instauré mais sans amélioration

(difficultés de sondages et récurrences de infections urinaires), imposant la réalisation d'une dérivation urinaire incontinente type vésicostomie avec des suites opératoires simples. Depuis l'enfant n'a plus refait d'infection urinaire, sa croissance et ses facultés mentales sont normales. Par ailleurs, cet enfant garde une incontinence anale et se déplace en fauteuil roulant du fait de ses déformations orthopédiques qui empêchent la station debout.

Figure 2 : Uréthro-cystographie rétrograde montrant un RVU de grade IV sur rein unique droit



Conclusion

Le pronostic du syndrome de régression caudale dépend de l'atteinte des systèmes vitaux. Les patients ont une intelligence normale et ont de ce fait une vie normale excepté pour le déficit neuro-musculaire des extrémités inférieures. Cependant, la vessie neurologique secondaire conduit à des lésions rénales progressives et la détérioration de la fonction rénale représente un important facteur de morbidité. De ce fait une attention particulière et un suivi urologique à long terme sont indispensables.

Références

1. Aslan H, Yanik H, Celikaskan N, et al. Prenatal diagnosis of caudal regression syndrome: a case report. BMC Pregn Childb 2001; 1: 8-12.

Rachid Khemakhem¹, Hadhami Ben Toumia², Marie Françoise Ben Dridi², Béji Chaouachi¹

*Service Chirurgie pédiatrique « B », Hôpital d'Enfants de Tunis
Service de Pédiatrie, Hôpital La Rabta Tunis
Faculté de médecine de Tunis Université de Tunis El Manar*