

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
"Dr. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE ÁVILA

Síndrome de Prune-Belly. Presentación de un caso

Prune-Belly Syndrome. A case presentation

Oscar Portela Rodríguez (1), Bárbara Ojeda Pino (2), Amalay Luna (3), Susana Pino Muñoz (4), Iranaka Avello Benedico (5), Libbys Carrera Espinosa (6).

RESUMEN

El Síndrome de Prune-Belly es una entidad definida de etiología desconocida, que consiste de un espectro de malformaciones congénitas capaces de conllevar el embarazo a aborto, o a complicaciones post-natales, usualmente urinarias, de diverso grado de morbilidad/mortalidad, las que determinarán el desenlace del infante nacido con la afección. Aunque es un cuadro clínico que reporta una muy baja mortalidad, sus consecuencias son diversas para la salud y calidad de vida de los infantes. En el presente trabajo se reporta un caso de Prune-Belly que nació a las 36 semanas de gestación, el cual presentó los hallazgos clásicos de este infrecuente síndrome.

Palabras clave: SÍNDROME DEL ABDOMEN EN CIRUELA PASA, ENFERMEDADES DEL RECIÉN NACIDO, OBSTRUCCIÓN DEL CUELLO DE LA VEJIGA URINARIA.

1. Especialista de 1er Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño.
2. Médico.
3. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er Grado en Neonatología.
4. Especialista de 2do Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño.
5. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral.

INTRODUCCIÓN

El síndrome Prune-Belly, o síndrome de "abdomen en ciruela pasa", es una forma de uropatía obstructiva fetal. Su incidencia se calcula entre 1/35 000 y 1/50 000 nacidos vivos. Su causa no ha sido aclarada. Se caracteriza por una tríada clásica: a) ausencia, deficiencia o hipoplasia congénita de la musculatura de la pared abdominal, b) anomalías del tracto urinario: megavejiga, megauréteres, persistencia del uraco, hidronefrosis y/o displasia renal y c) criptorquidia bilateral (1-3).

Las causas que provocan este síndrome se desconocen, pero algunos autores hablan de exposición a agentes químicos, mecánicos (edema intrauterino) y disturbios genéticos. Es variada la clínica de presentación y depende de la gravedad de las alteraciones del tracto urinario, que serán confirmadas por la ecografía reno-vesical.

Fue descrita por primera vez en 1839. Tiene una prevalencia de 20:1 en el sexo masculino en comparación con el femenino, situación probablemente debida a un defecto superficial en el cromosoma X (7-9).

Se han descrito dos formas de Síndrome de Prune Belly, una obstructiva que puede o no presentarse con válvulas uretrales y la no obstructiva que se piensa es más por defecto funcional que estructural. Cuando la uropatía obstructiva fetal cursa sin imperforación anal, como el presente caso, el nivel de obstrucción más común es la uretra prostática y se asocia a ausencia parcial o completa de la próstata (4-6).

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de un neonato de 24 horas de vida nacido en el Hospital Provincial de Ciego de Ávila que ingresa en el servicio de neonatología por tener aspecto de pretérmino, dificultad respiratoria, acrocianosis y malformación de la pared abdominal. Fue producto de un parto eutócico con Apgar 8/9. Antecedentes de madre primigesta de 21 años con control prenatal adecuado. El examen físico mostró un neonato despierto, activo, taquipneico (63 x'), con

síndrome de dificultad respiratoria (Silverman Anderson 6 puntos). La fascie era dismórfica donde predomina la implantación baja de los pabellones auriculares (Fig. No.1). El abdomen tenía aspecto batraciano con piel redundante que dibujaba la forma de los órganos internos, no se palpaba pared muscular (Fig. No.2). Los testículos estaban ausentes de las bolsas escrotales (Fig. No.3). Se colocó sonda vesical y se obtuvo orina clara. El ritmo diurético fue 1,3 a 1,7 ml/kg/h. En una ecografía se informó: riñones de gran tamaño, que ocupan fosa lumbar derecha e izquierda respectivamente con parénquima apenas perceptible, sistema excretor dilatado en formas de bolsones de gran tamaño, hidronefrosis severa bilateral. La insuficiencia respiratoria mejoró ligeramente después de iniciada la ventilación mecánica. La radiografía del tórax no mostró alteraciones. Se presenta mejoría clínica y se procede a la retirada del ventilador a las 72 horas de vida, inició la lactancia materna que toleró de forma progresiva a las 46 horas.

Se hicieron los siguientes exámenes de laboratorio: urea 89 mg/dl y creatinina 3,1 mg/dl. Hb.159g/l

A partir de los hallazgos del examen físico se planteó el diagnóstico de síndrome de *Prune Belly*. En el estudio radiológico del tracto urinario se confirmaron malformaciones congénitas como valva de uretra posterior y megavejiga con uretero-hidronefrosis bilateral. Los análisis de laboratorio confirmaron la afectación de la función renal y una infección urinaria asociada. Se practicó una cistostomía a cielo abierto.

Se da alta hospitalaria a los 25 días de nacido para ser evaluado en servicio de Nefrología de la provincia de Camagüey.

DISCUSIÓN

El síndrome de *Prune Belly* es una rara enfermedad congénita de causa desconocida. Se presenta el caso de un recién nacido pretérmino, del sexo masculino y de un día de nacido. La tríada clásica del Síndrome de *Prune Belly* está constituida por deficiencia congénita de la musculatura de la pared abdominal, anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral, todas las cuales se encontraron en el recién nacido en cuestión (13, 15).

El defecto de la musculatura de la pared abdominal en el Síndrome de *Prune Belly* parece ser secundario. En algunas series la musculatura fue normal cuando la muerte fetal se produjo en una etapa temprana de la gestación. La atrofia de la musculatura de la pared abdominal en el Síndrome de *Prune Belly* sería el resultado de la presión ejercida por la expansión de la vejiga o los riñones (10-12).

Todos los casos de uropatía obstructiva fetal presentan un conjunto de alteraciones renales displásicas y quísticas. Las alteraciones renales están probablemente relacionadas con una variedad de factores, pero el más importante es la edad fetal en que se produjo la injuria y el lapso transcurrido entre esta y la muerte fetal. Cuanto más tiempo de gestación transcurre hay más posibilidades que se produzcan los cambios quísticos en un riñón funcionando. Cuando el feto muere a edad temprana predominan los cambios displásicos (16-20).

CONCLUSIÓN

Es bien conocida la poca frecuencia con que se presenta el síndrome de *Prune Belly* en la población general, sin embargo, es una enfermedad invalidante que pone en alto riesgo la vida del recién nacido y provoca daños a la calidad de vida. En este artículo se enfatizan los signos cardinales de obstrucción de uretra en la ecografía prenatal, dilatación de la vejiga, dilatación de uretra proximal y/o engrosamiento de la pared vesical, dada la importancia de detectar precozmente en etapa prenatal los hallazgos asociados a síndrome de *Prune-Belly*, con la finalidad de poder ofrecer a ese feto una descompresión vesical prenatal y de ese modo tratar de evitar el daño renal irreversible.

ABSTRACT

The *Prune-Belly* syndrome is a distinct entity of unknown etiology, consisting of a spectrum of congenital malformations able to lead the pregnancy to abortion, or post-natal complications usually urinary of varying degrees of morbidity / mortality, which will determine the outcome of the infant born with this condition. Although it is a clinical picture with a very low mortality, the consequences are different for health and quality of infants life. In this research a case of *Prune-Belly* that was born at 36 weeks gestation, who presented the classic findings of this rare syndrome is reported.

Key words: NEWBORN, PRUNE-BELLY, OBSTRUCTIVE UROPATHY.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune-Belly syndrome in two children and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2006; 23(4):342-5.
2. Evans MG, Poulsen RR, Fritz JE, Valenzuela SN. Alteraciones de las extremidades inferiores en el síndrome de Prune-Belly. *Rev Chil Ultras.* 2003; 6(4):130-4.
3. Bouzada M, Avelar JH, Souza LC de, Silva JMP. Trissomia do 21 e síndrome de Prune Belly: relato de caso. *Rev Méd Minas Gerais.* 2003; 13(1):56-9.
4. Malo G, Ferro A, Orjuela C. Manejo integral de los pacientes con síndrome de Prune-Belly. *Urol Colombiana.* 2000; 9(2):51-6.
5. Barriga J. Síndrome de Prune-Belly: comunicación de un caso clínico. *Carta Med A.I.S. Bolív.* 2002; 17(1):15-6.
6. Ramasamy R, Haviland M, Woodard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial Prune Belly syndrome. *Urology.* 2005; 65(6):1227.
7. Weber S, Mir S, Schlingmann KP. Gene locus ambiguity in posterior urethral valves/prune-belly syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20(8):036-42.
8. Heini PF, Locher S, Schede CP, Anderson S, Slongo T. Surgical treatment with the technique of Galveston-Luque of spine deformities associated with the Prune Belly syndrome. *J Pediatr Orthop B.* 2004; 13(4):231-7.
9. Salihu HM, Tchuinguem G, Aliyu MH, Kouam L. Prune Belly syndrome and associated malformations. A 13-year experience from a developing country. *West Indian Med J.* 2003; 52(4):281-4.
10. Strand WR. Initial management of complex pediatric disorders: prune belly syndrome, posterior urethral valves. *Urol Clin North Am.* 2004; 31(3):399-415.
11. Poucell-Hatton S, Huang M, Bannykh S, Benirshke K, Masliah E. Fetal obstructive uropathy: patterns of renal pathology. *Pediatr Developm Pathol* 2000; 3: 223-31.
12. Keating M, Duckett J. Síndrome de abdomen en ciruela pasa. En: *Cirugía Pediátrica.* México: Editorial Panamericana; 1995. p. 743-62.
13. Behrman R, Kliegman R, Nelson W, Vaughan V. Nelson. *Tratado de Pediatría* 14 ed. Madrid: Editorial Mc Graw Hill Interamericana; 1992.
14. Pagon RA, Smith DW, Shepard TH. Urethral obstruction malformation complex: a cause of abdominal muscle deficiency and the "Prunne-Belly". *J Pediatr.* 1979; 94: 900-6.
15. Godman RM, Gorlin RJ. *Malformaciones en el lactante y el niño.* Guía Ilustrada. Madrid: Salvat; 1986.
16. Krebs C. Defectos congénitos de la pared abdominal. En: *Pediatría Meneghello:* Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1997.
17. Mahony BS, Callen PW, Filly RA. Fetal urethral obstruction: US evaluation. *Radiology.* 1985; 157: 221.
18. Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW. *Ecografía obstétrica y fetal.* Madrid: Editorial Marbán Libros; 1999.
19. Glazer GM, Filly RA, Callen PW. The varied sonographic appearance of the urinary tract in the fetus and newborn with urethral obstruction. *Radiology.* 1982; 144:563.
20. Sanders RC, Nussbaum AR, Solez K. Renal dysplasia: sonographic findings. *Radiology.* 1988; 167:623.

ANEXOS

Figura. No.1. Implantación baja de las orejas.



Figura No.2. Agenesia de los músculos rectos abdominales y abdomen en ciruela pasa.



Figura No.3: Bolsas escrotales vacías.

