

Síndrome de “*prune belly*” y hernia de Bochdalek. Asociación inédita

Dr. Carlos Baeza-Herrera,* Dr. Ricardo Cortés-García,** Dra. Alín Villalobos-Castillejos,***
Dr. Humberto Velázquez-Pino****

RESUMEN

El síndrome de “prune-belly” y la hernia de Bochdalek son una combinación de malformaciones congénitas muy rara que se caracteriza por la formación incompleta del diafragma y del sistema genitourinario. El desarrollo incompleto del mesodermo se ha identificado como su causa, pero la etiología sigue siendo desconocida. Presentamos un caso **excepcional** en el que hubo las dos anomalías en el mismo bebé. Suponemos que son defectos debidos a una falla en la interacción mesodérmica.

Palabras clave: Síndrome de “prune-belly”, hernia de Bochdalek, mesodermo anormal, malformación congénita.

ABSTRACT

“Prune-belly” syndrome and Bochdalek hernia is unusual congenital association of malformations of the newborn that lead to incomplete formation of the diaphragm and the genitourinary tract systems. Currently, incomplete mesodermal development is considered as the cause for these complex non genetic syndromes; however the etiology is still unknown. We present an unusual case sharing characteristics of “prune-belly” syndrome and Bochdalek hernia. We hypothesize that they are malformations due to a failure to create a normal mesodermal interaction.

Key words: “Prune-belly” syndrome, Bochdalek hernia, abnormal mesoderm, congenital malformations.

El síndrome “del abdomen en ciruela pasa”, “de la triada” o de “Eagle Barrett”, fue descrito por esos autores en 1950¹ y se caracteriza por desarrollo insuficiente de la musculatura abdominal, marcada dilatación de las vías urinarias y testículo no descendido uni o bilateral. Esta anomalía es típica por

la apariencia de la piel del abdomen de los bebés que la padecen: la piel es redundante y deja ver a simple vista el aspecto y movilidad de casi todo el contenido del abdomen. Es una malformación rara. En el Reino Unido es de 3.9 casos por cada millón de nacimientos². Aparece en forma esporádica, frecuentemente asociada a otras malformaciones como malrotación intestinal, deformidades del tórax, anomalías de las extremidades, cardíacas, poli y sindactilia, displasia de cadera, espina bífida, persistencia del uraco, meningo-mielocelo, onfalocele, malformaciones de ojos y oídos, atresia de coanas, y micrognatia, hipoplasia pulmonar, talipes equino varo, bandas de Ladd, anomalías valvulares, gastrosquisis, ano imperforado, defectos del sistema nervioso central^{3,4} y el síndrome de Berdon⁵.

La hernia diafragmática o de Bochdalek por su lado, es la migración de vísceras abdominales hacia el tórax debido a la persistencia del conducto pleuro-peritoneal. Se manifiesta con signos de dificultad respiratoria progresiva, desde el nacimiento y con tendencia a la hipoxemia e inestabilidad sistémica refractaria, es más común del lado izquierdo y su elevada morbimortalidad se debe a hipoplasia e hipertensión pulmonar⁶. El objetivo de presentar el caso, es informar el curso clínico que tuvo el

* Jefe de la División de Cirugía. Hospital Pediátrico Moctezuma. Secretaría de Salud del Distrito Federal. Profesor Titular de Cirugía Pediátrica y Profesor Titular de la Residencia de Alta especialidad para Postgraduados en Cirugía del Recién Nacido. Universidad Nacional Autónoma de México.

** Cirujano Pediatra Adscrito a Cirugía Neonatal.

*** Residente de Alta Especialidad de Cirugía del Recién Nacido.

**** Jefe de Residentes.

Correspondencia: Dr. Carlos Baeza-Herrera. Oriente 158 No. 189 Colonia Moctezuma 2ª Sección 15530 México, D. F. Delegación Venustiano Carranza.

Tel: 55 71 40 57, 57 62 24 21; dr.carlosbaeza@yahoo.com.mx o hpqmoctezuma.com.mx

Recibido: abril, 2011. Aceptado: diciembre, 2011.

Este artículo debe citarse como: Baeza-Herrera C, Cortés-García R, Villalobos-Castillejos A, Velázquez-Pino H. Síndrome de “*prune belly*” y hernia de Bochdalek. Asociación inédita. Acta Pediatr Mex 2012;33(2):61-63.

bebé y describir la asociación, como el primer caso en la literatura médica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido masculino que ingresó con diagnóstico clínico de síndrome de “prune-belly” (Figura 1). Ingresó a nuestro servicio en condición estable. Se le hicieron un US y una radiografía simple de tórax (Figura 2). Se identificó una dilatación ureteropielica bilateral; se observaron imágenes radiolúcidas en el hemitórax izquierdo que hicieron sospechar la hernia de Bochdalek. Con ayuda de medio de contraste por vía oral se ratificó la impresión diagnóstica (Figura 3). Se le operó para corregir el defecto diafragmático y se efectuó una derivación urinaria. No se hallaron otros defectos estructurales. La condición actual del bebé es aceptable a pesar de que tuvo varias crisis de sepsis. Actualmente se encuentra en su domicilio, con displasia bronco-pulmonar, manifestaciones moderadas de dificultad respiratoria controladas con oxígeno de manera casi permanente.



Figura 1. Recién nacido cuya apariencia es inconfundible. Es notoria la flacidez de la piel del abdomen y cómo, sobre el flanco derecho, destaca el aumento de volumen que se debe a hidronefrosis.

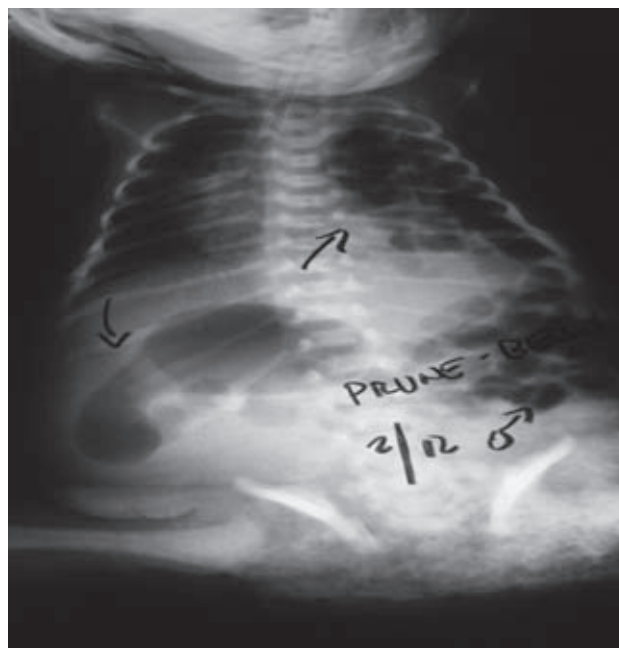


Figura 2. Radiografía toraco-abdominal simple cuyo dato principal es la imagen radiolúcida del hemitórax derecho, señalada con una flecha ascendente.



Figura 3. Para ratificar la impresión diagnóstica, se dio al paciente un medio de contraste por vía oral, el estudio reveló que el intestino intratorácico se impregnó con el agente yodado.

ANÁLISIS

La teratología moderna ha tenido gran auge en años recientes, respaldada por disciplinas como la genética, toxicología, la medicina ambiental y la anatomía del desarrollo. Por ello, no es extraño que se hayan descrito en la literatura asociaciones, síndromes o coincidencias raras de enfermedades que teniendo o no relación son interesantes.

Respecto a la posible génesis de la asociación de una hernia de Bochdalek y el síndrome de "ciruela pasa", planteamos que durante la diferenciación de las tres capas blastodérmicas, entre la sexta y décima semanas de la gestación, el mesodermo sufre una migración o detención anormal que impide la fusión de los cuatro elementos que dan origen al diafragma y que el desarrollo de la musculatura abdominal sea incompleto^{3,4}. En el presente caso, se trata de una asociación esporádica, de la que no hemos hallado referencia en la literatura⁷.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Eagle JF, Barrett GS. Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genitourinary abnormalities: A syndrome report of 9 cases. *Pediatrics* 1950;6:721-36.
2. Routh JC, Huang L, Retik AB, Nelson CP. Contemporary epidemiology and characterization of newborn males with prune belly syndrome. *Urology* 2010;76:44-8.
3. Giuliani S, Vendryes C, Malhotra A, Shaut D, Anselmo DM. Prune belly syndrome associated with cloacal anomaly, patent urachal remnant, and omphalocele in a female infant. *J Pediatr Surg* 2010;45:E39-E42.
4. Straub E, Spranger J. Etiology and pathogenesis of the prune belly syndrome. *Kidney Int* 1981;20:695-9.
5. Levin TL, Soghier L, Blitman NM, Vega-Rich C, Nafday S. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis and prune belly: overlapping syndromes. *Pediatr Radiol* 2004;34:995-8.
6. Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia. *Am J Respiratory Care Med* 2002;166:911-15.
7. Ching-Ping C. Syndromes and disorders associated with omphalocele (III): Single disorders, neural tube defects, diaphragmatic defects and others. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2007;46:111-20.