

Síndrome de Prune Belly: revisión de la literatura a propósito de un caso

Luis Enrique Mata-García,* Sonia Chávez-Ocaña**

RESUMEN

El síndrome de Prune Belly, también llamado síndrome del abdomen en ciruela pasa, se caracteriza por la tríada: deficiencia de la musculatura de la pared abdominal, malformaciones urinarias y criptorquidia. Es más frecuente en varones, por lo que podría relacionarse al cromosoma X; sin embargo, también se han visto casos en mujeres (forma parcial). Se presenta el caso de una paciente que acudió a una consulta de revisión tras ser operada de la pared abdominal.

Palabras clave: Prune Belly, síndrome de Prune Belly, musculatura abdominal, criptorquidia, malformaciones urinarias.

ABSTRACT

Prune-Belly syndrome is a disorder distinguished by the triad; abdominal muscles deficiency, urinary malformations and cryptorchidism. Is a disorder most common in boys, so, it may be related to the X chromosome, however there are cases in which girls are affected (partial form). We report the case of a patient who comes to a question of review after being operated on the abdominal wall.

Key words: Prune Belly, Prune Belly syndrome, abdominal wall, cryptorchidism, urinary malformations.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prune Belly, también llamado síndrome de la tríada, síndrome de Eagle-Barret o síndrome del abdomen en ciruela pasa,¹ es una entidad caracterizada por deficiencia de la musculatura de la pared abdominal, malformaciones urinarias (hidroureteronefrosis, megauretero) y criptorquidia bilateral.²⁻⁴ Con una incidencia de uno en 30,000 a uno en 50,000 nacidos vivos^{2,3} y con un predominio en el sexo masculino 20:1,³ o bien, donde sólo 5% son mujeres;^{2,4} por lo que se cree que puede estar involucrado el cromosoma X (Figura 1). Se calcula que 20% de todos los pacientes con esta anomalía fallecen en el periodo neonatal como consecuencia de anomalías del tracto urinario.⁵

En 1839 Forhlich describió por primera vez a un niño que presentaba defecto de la musculatura abdominal lateral, pecho en quilla y falta de descenso testicular. En 1895 Parker asoció este síndrome con malformaciones de las vías urinarias: hidronefrosis, hidroureter y vejiga grande.⁶ Puede haber falta de tejido prostático, en estos casos la uretra anterior usualmente está asociada con dilatación y/o estenosis de la uretra membranosa.⁶

ETIOPATOGENIA

La causa de la embriogénesis está en discusión, postulándose tres teorías:

- Obstrucción en el tracto de salida de la vejiga por estenosis, atresia o válvulas de uretra posterior.
- Trastorno del desarrollo mesodérmico durante embriogénesis temprana entre la sexta y la décima semanas de gestación.
- Disgenesia del saco vitelino y alantoides.⁷



Figura 1. Síndrome de Prune Belly en niñas.

* Estudiante de Pregrado de sexto semestre, Universidad Justo Sierra.

** Adscrita al Servicio de Genética e Investigación, Hospital Juárez de México.



El dimorfismo renal en el síndrome de Prune-Belly se debe a una combinación de defecto metanéfrico y del brote uretérico. Los riñones pueden ser displásicos, hidronefróticos o normales.^{6,7}

Durante el embarazo, en estos casos, es frecuente el oligohidramnios. La displasia pulmonar es una complicación frecuente en el periodo neonatal.^{8,9}

Dentro de otras causas, se ha asociado con VACTER¹⁰⁻¹² y más, precisamente a VACTER H, el cual consiste en VACTER L más hidrocefalia, al cual también está asociado.¹¹ También se encuentra relación con la secuencia POTTTER, el cual puede deberse a que riñones aumentados de tamaño impiden el desarrollo y crecimiento de la pared abdominal; sin embargo, es posible que la asociación entre estas dos afecciones esté relacionada con citomegalovirus.¹³ Hay casos donde se asocian algunas trisomías, como la 13,¹⁴ 18¹⁵ y la 21.¹⁶ Una teoría reciente es la persistencia del saco vitelino y la sustitución del mesénquima por somitas dorsales o lumbares.²

Cuadro clínico

La piel laxa y arrugada de la pared abdominal, semejante a una ciruela pasa, es una de las principales características del síndrome de Prune Belly, causada por un defecto de la musculatura abdominal. Este defecto permite la visualización del peristaltismo intestinal y facilita la palpación de las estructuras intraabdominales y retroperitoneales.¹⁷⁻¹⁸ Además, debido a que la musculatura abdominal participa en la realización de las maniobras de Valsalva, predispone a estreñimiento crónico y alteración del reflejo de la tos, generando evacuación inadecuada de cuerpos extraños de la vía aérea, que aumenta el riesgo de infecciones recurrentes del tracto respiratorio.^{6,7}

Respecto a las malformaciones urinarias, usualmente existe una vejiga agrandada a consecuencia de una obstruc-

ción distal que produce dilatación y tortuosidad bilateral de los uréteres e hidronefrosis.¹⁷⁻¹⁹ Además, los riñones pueden tener o no compromiso renal, aunque en la mayoría de los casos, terminarán con ello si no se somete a cirugía.^{6,18,20,21} El tercer signo, la criptorquidia, parece estar presente en todos los casos y usualmente se encuentran en el polo inferior del riñón.¹⁹

Clasificación

Aunque hay autores que sugieren reconsiderar el diagnóstico si no hay criptorquidia,¹⁹ existe el síndrome de pseudo Prune Belly, donde los niños con flacidez de la pared abdominal sin malformaciones genitourinarias, así como las niñas, son referidos como tríada incompleta, parcial o pseudo Prune Belly.^{2,22} Sin embargo, para quienes la única manifestación es la flacidez de la pared abdominal, Díaz Pardo y cols. introdujeron el término pseudo-pseudo Prune Belly.²

Berdon^{7,17,18} clasificó el compromiso genitourinario en tres grados (Cuadro 1).

Diagnóstico

La sospecha inicial es clínica al ver que no existe un tono abdominal y al ser palpables algunas vísceras al momento de la revisión neonatal.^{7,22,23} El ultrasonido fetal puede ser útil, pero dependerá de la gravedad del síndrome o si se trata de un pseudo Prune Belly o pseudo-pseudo Prune Belly. Después del nacimiento se deben comprobar las tres características y, de ser necesario, realizar placa de tórax donde se aprecia hipoplasia pulmonar en 10% de los casos debido al oligohidramnios,^{17,18} así como placa de abdomen donde se ven los testículos no descendidos,²⁰ además de un uretrograma con medio de contraste para evaluar la permeabilidad de la vía urinaria,²⁰ la cual se puede correlacio-

Cuadro 1. Compromiso genitourinario según Berdon.

I	Grados (características) II	III
Anomalías urinarias severas (displasia renal). Asociada con hipoplasia pulmonar por oligohidramnios.	Compromiso moderado de las vías urinarias. Con ¹⁸ o sin ^{7,17} trastorno respiratorio asociado.	Las alteraciones urinarias son leves, sin afección de la función renal.
Mortinatos o fallecerán en el periodo neonatal por insuficiencia renal o respiratoria.	Con tratamiento quirúrgico mejora la función renal, con sobrevida de 80%.	La mortalidad es baja.

Modificado de Franz Guerrero.

nar por ecografía, incluso desde una etapa prenatal.⁷ Los datos cardinales de obstrucción de uretra son:

- Dilatación de la vejiga.
- Dilatación de uretra proximal.
- Engrosamiento de la pared vesical.

Otros hallazgos asociados son: oligohidramnios y signos de descompresión espontánea del tracto urinario, como ascitis, urinoma pararenal y calcificaciones peritoneales.

El ultrasonido también puede ser de utilidad. Además se deberán solicitar estudios de laboratorio que evalúen la función renal¹⁷ (química sanguínea, depuración de creatinina en 24 h, etc.).

Tratamiento

Dependiendo de la gravedad, usualmente se hace vesicotomía (puede ser tipo Blocksom) y plastia de pared tipo Monfort.² La cirugía en la etapa neonatal proporciona una mejor imagen corporal durante la niñez y no contraindica realizar otro evento quirúrgico en forma simultánea.² En casos de pseudo Prune Belly, como es el caso del femenino que se clasifica como parcial (o incompleto), sólo se encuentran dos características: deficiencia de la musculatura de la pared abdominal y malformaciones urinarias; en el caso de un síndrome de pseudopseudo Prune Belly sólo será necesario encargarse de la musculatura abdominal.²

La laxitud de la pared puede corregirse fácilmente con fajas.⁶

En ciertos casos de agenesia se ha hecho plicatura de la pared abdominal, pero sólo con carácter estético sin esperar mejorar drenaje urinario. Si las infecciones pulmonares

son repetidas, la plicatura puede justificarse para soportar una tos más efectiva y también puede facilitar la micción y defecación.⁶

Se puede hacer orquidopexia en forma satisfactoria, pese a que algunos autores afirman que el síndrome de Prune Belly es difícil y a veces requiere dos tiempos. Muchos autores prefieren dejar los testículos en su sitio o removerlos para evitar cáncer e insertar prótesis en el escroto en la pubertad. Sin embargo, se ha reportado que la plastia abdominal, así como la reconstrucción urinaria, puede realizarse antes del control de esfínteres, evitando así las constantes infecciones y el deterioro de la función renal⁶ (Figura 2).

Pronóstico

El pronóstico varía dependiendo de la gravedad; los pacientes en el grupo I tendrán peor pronóstico que los que están en el II o en el III, desde la muerte hasta una vida normal o casi normal.²⁴

En general, está determinado por la severidad del compromiso renal y en algunos casos por la hipoplasia pulmonar. En los últimos años se ha intentado practicar una cirugía intrauterina derivativa, logrando así la descompresión de la vejiga y evitar así el desarrollo de oligohidramnios, el compromiso de la función renal y, por tanto, disminuir el compromiso pulmonar.¹⁷ La hipoplasia pulmonar es causa de la muerte en 30 a 50% de pacientes con síndrome de Prune Belly.²⁵

Los niños afectados son infértiles y la fertilidad de las niñas depende de las lesiones genitales, por ejemplo, útero bicorne.¹⁷ Estos pacientes son susceptibles a infecciones de vías urinarias recurrentes.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de edad preescolar que acudió a una consulta de seguimiento al Servicio de Genética del Hospital Juárez de México en noviembre 2012.

Anteriormente la paciente presentó un cuadro compatible con síndrome de Prune Belly parcial, fue intervenida quirúrgicamente para corregir la pared abdominal. A la exploración física se encontraba consciente, reactiva, con buena coloración de tegumentos, campos pulmonares sin estertores y ruidos cardíacos de buen ritmo e intensidad; en el abdomen no se palpaban órganos internos, aunque el tono de la pared abdominal aún no se había regenerado por completo. En los genitales externos no se encontró ninguna malformación, en las extremidades no se encontró polidactilia ni datos que sugirieran alguna asociación con una cromosomopatía o secuencia.



Figura 2. Recién nacido con Prune Belly antes de cirugía.



DISCUSIÓN

La paciente presentaba síndrome de Prune Belly de tipo parcial, ya había sido intervenida. Algunos autores mencionan que no hay relación familiar,⁶ en otros estudios han sido afectados hermanos y un primo.²⁶

Se han descrito malformaciones músculo-esqueléticas en 50% de los pacientes: pie zambo, displasia de cadera, escoliosis, artrogrifosis, etc., y entre 25 y 50% de los pacientes tiene un uraco persistente o un divertículo asociado con el uraco.²⁷⁻²⁸

La paciente no tenía placas de tórax, pero no manifestó signos de dificultad respiratoria como aleteo nasal o retracción xifoidea, por lo que no presentó clínicamente hipoplasia pulmonar. Cabe recordar que la hipoplasia pulmonar se debe a oligohidramnios^{17,18,28,29} y, en su caso, al ser parcial sólo afectó la musculatura abdominal.

Finalmente, en cuanto a una causa teratógena, se investiga si influye el consumo de cocaína por parte de la madre. En un estudio hecho por Chasnoff y cols. se encontró una relación entre el consumo de esta droga por parte de la madre y que los productos estén afectados por síndrome de Prune Belly.³⁰

REFERENCIAS

- Toledo M, et al. Síndrome de Prune Belly, presentación de un caso. *Rev Med Cub* 2007.
- Díaz PM, Gil VM, Aguilar SE. Síndrome de pseudo-pseudo Prune Belly (agenesia de músculos de la pared abdominal). *Rev Mex Cir Ped* 2006; 13(1).
- Solon-Castillo MM. Síndrome de Prune Belly, reporte de un caso. *Rev Medicina* 2010; 16(1).
- Rueda-Arteaga S, Díaz-Villegas M, Rueda-González JM. Síndrome de Prune Belly en el sexo femenino. *Rev Bol Ped* 2009; 48(2): 89-91.
- Durán M, et al. La variante letal del síndrome de Prune Belly, informe de dos casos. *Rev Med Hospital General de México SS* 1999; 62(3): 206-9.
- Pereira J. Síndrome de Prune Belly. Trabajo Libre.
- Loredo L, et al. Complejo malformación-obstrucción uretral: diagnóstico ecográfico prenatal. *RAR* 2008; 72(4).
- Mondésí M, et al. Síndrome de Prune Belly o abdomen en ciruela. Reporte de un caso. *Acta Médica Dominicana* 1993; 15(2).
- Teixeira-Roni L, et al. Síndrome de Prune Belly. *Rev Col Bras Cir* 2004; 31(6): 400-401.
- Romero J. Megalouretra asociada a síndrome de VACTER. *Actas Urol Esp* 2006; 30(4): 412-4.
- Durán-Padilla M, Solís-Solís V. Convergencia de los síndromes de VACTER y Prune Belly. *Rev Med Hospital General de México SS* 2000; 63(3): 196-9.
- Castro L. Asociación Vacter. Informe de 15 casos post-mortem. *Rev Med Hospital General de México* 2001; 64(3): 143-6.
- Pramanik Arun, et al. Prune-Belly syndrome associated with Potter (renal nonfunction) syndrome. *Am J Dis Child* 1977; 131(6): 672-4.
- McKeown CM, Donnai D. Prune Belly in Trisomy 13. *Prenat Diagn* 1986; 6(5): 379-81.
- Frydman M, et al. Chromosome abnormalities in infants with Prune Belly anomaly: association with trisomy 18. *Am J Med Gen* 1983; 15: 145-8.
- Amacker EA, et al. An association of Prune Belly Anomaly with Trisomy 21. *Am J Med Genet* 1986; 23(4): 919-23.
- Pantoja M, et al. Síndrome de Prune Belly. *Rev Soc Bol Ped* 2000; 39(3): 118-9.
- Franz-Guerrero A, et al. Síndrome de Prune Belly, presentación de un caso y revisión de la literatura. *Salud UIS* 2010; 42: 78-85.
- Woodhouse CRJ. Prune Belly syndrome-Report of 47 cases. *Archives of Disease in Childhood* 1982; 57: 856-9.
- Eberhard Straud. Etiology and pathogenesis of the Prune Belly syndrome Kidiu'v Intcrnaiio,wl 20(98): 695-9.
- Rogroño R, et al. Síndrome de Prune Belly (vientre en ciruela). Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Act Med Dominicana* 1993; 15(4).
- García MR, et al. Síndrome de pseudo Prune Belly. Un Prune Belly sin criptorquidia. Doi:10.1016/j.anpedi.2010.11.023.
- Rivas Almonte UO, et al. Hallazgos estoatólogicos en insuficiencia renal crónica debido a síndrome de Prune Belly: reporte de un caso. *Rev Estomatol Herediana* 2010; 20(4).
- Wheatley JM, et al. Prune Belly syndrome: Ongoing controversies regarding pathogenesis and management. *Seminars in Pediatric Surgery* 1996; 5(2): 95-106.
- Cabanillas P, et al. Síndrome de Prune Belly. *Rev Chil Pediatr* 2001; 72(2).
- Adetunji Ademuyiwa Adeyojunnun, et al. Prune Belly syndrome in two siblings and a first cousin. Possible genetic implication. *Am J Dis Child* 1982; 136(1): 23-5.
- Hoyos A, Botero P. Síndrome de Prune Belly (ciruela Pasa). Reporte de un caso. *Medicina UPB* 2010; 29(2).
- Baeza-Herrera C, et al. Síndrome de Prune Belly y hernia de Bochdalek. Asociación inédita. *Acta Pediatr Mex* 2012; 33(2): 61-3.
- Manivel J, et al. Prune Belly syndrome. Clinicopathologic Study of 29 cases 1989; 9(6): 691-711.
- Chasnoff I, et al. Maternal cocaine use and genitourinary tract malformations. *Teratology* 1988; 37(3): 201-4.

Solicitud de sobretiros:

Dra. Sonia Chávez-Ocaña
Servicio de Genética e Investigación
Hospital Juárez de México
Tel.: 5747-7560, Ext. 7634
Correo electrónico:
soncargen@yahoo.com.mx