

Síndrome de Pseudo-Pseudoprune Belly (Agnesia de músculos de la pared abdominal) Reporte de un caso

Mario Díaz-Pardo, Manuel Gil-Vargas, Elena Aguilar-Sánchez

Institución Hospitalaria

Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS,
México, D.F.

Solicitud de sobretiros: Dr. Manuel Gil Vargas,
Martín Mendalde No. 700 – 4. Col. De ValleC.P. 03100
México D.F.

Resumen

Introducción: El término Prune Belly fue acuñado por William Osler en 1901. La tríada que lo caracteriza es: deficiencia de la musculatura de la pared abdominal, malformaciones urinarias (hidroureteronefrosis, megauretero) y criptorquidia bilateral. Todos los niños con flacidez de la pared abdominal sin malformaciones genitourinarias así como las niñas son referidos como triada incompleta, parcial o pseudoprune. Para quienes la única manifestación es la flacidez de la pared abdominal introducimos el término pseudo-pseudoprune Belly.

Objetivo: Reportar el primer caso de la literatura de un paciente femenino con flacidez de los músculos de la pared abdominal en el cual realizó plastía de la pared abdominal en la etapa neonatal.

Reporte del caso: Femenino de 24 hrs. de vida, antecedente de ultrasonido prenatal con defecto de pared abdominal por lo que se obtiene por cesárea, A la exploración física sólo llama la atención el abdomen en ciruela pasa. El ultrasonido postnatal reportó ambos riñones con disminución de tamaño y sin dilatación pielocalicial. La urografía excretora con retardo en la concentración y eliminación del medio de contraste en ambos riñones, el tamaño y la forma de uretero y vejiga normales. El gammagrama renal y el cistograma miccional mostraron dilatación ureteral derecha y reflujo vesicoureteral bilateral grado II. Se operó a los 14 días de vida. A los dos meses de vida ameritó reintervención quirúrgica por reflujo gastroesofágico patológico y alteración en la mecánica de la deglución.

Discusión: Denominamos al presente caso Pseudo-pseudoprune Belly ya que no presenta las afecciones genitourinarias propias de esta patología. La cirugía en la etapa neonatal proporciona una mejor imagen corporal durante la niñez permitiendo realizar otro evento quirúrgico en forma simultánea.



Llama la atención en esta paciente que el abdomen se reintervino sin dificultades y que hasta la fecha no se han presentado complicaciones pos quirúrgicas, además de gozar de un excelente estado general.

Palabras clave: Prune Belly; Pseudo-pseudoprune Belly.

Syndrom of Pseudo-Pseudoprune Belly (Agenesis of muscles of the abdominal wall) Case Report

Abstract

Introduction: Prune Belly The term was coined by William Osler in 1901. The triad is characterized as: deficient abdominal wall musculature, urinary tract malformations (hydrourteronephrosis, megaureters) and cryptorchidism bilateral. Todos children with laxity of the abdominal wall without genitourinary malformations and girls are referred to as triad incomplete, partial or pseudoprune. For those who only manifestations is the laxity of the abdominal wall introduce the term pseudo-pseudoprune Belly.

Objective: To report the first case of the literature of a female patient with flaccid muscles of the abdominal wall in which it made plasty of the abdominal wall in the neonatal period.

Case report: Women's 24 hrs. of life, history of prenatal ultrasound abdominal wall defect as obtained by cesarean section, A physical examination is striking only prune belly. The postnatal ultrasound reported both kidneys with reduced size and without dilatation pyelocalyceal. Intravenous urography delayed in the concentration and elimination of contrast medium in both kidneys, the size and shape of ureter and bladder and kidney gamagrama normales. El voiding cystogram showed right ureteral dilatation and bilateral grade II vesicoureteral reflux. He had surgery at 14 days of life. After two months of life merited reoperation for gastroesophageal reflux disease and alteration in the mechanics of swallowing.

Discussion: We refer to this case Belly Pseudo-pseudoprune because no genitourinary conditions specific to this pathology. The surgery in the neonatal period provides a better body image in childhood allowing to perform other surgical event simultaneously. It is striking in this patient was re abdomen without difficulty and that to date there have been no postoperative complications, besides enjoying an excellent condition.

Index words: Prune Belly; Pseudo-pseudoprune Belly.

Introducción

El término Prune Belly fue acuñado por William Osler en 1901.¹ Otros términos con los que se conoce a esta entidad patológica son: Síndrome de Eagle-Barrett y Síndrome de deficiencia muscular de la pared abdominal.

La etiología es desconocida; se han relacionado factores genéticos, ambientales, infecciosos y teratogénicos.²

La teoría más aceptada en el desarrollo del síndrome de Prune Belly es la deficiencia de mesénquima que se desarrolla en la musculatura de la pared abdominal así como de la vía urinaria.

Se propone que entre la tercera y décima semana de gestación los somitas no tienen diferenciación mesenquimatosa remplazando la musculatura por tejido fibroso.

La tríada que lo caracteriza es: deficiencia de la musculatura de la pared abdominal, malformaciones urinarias (hidroureteronefrosis, megauretero) y criptorquidia bilateral.³⁻⁵

Se estima que 1 en 40,000 recién nacidos vivos presentan esta alteración,⁶ sin embargo, algunos investigadores argumentan que la incidencia es de 1 en 29,000 recién nacidos vivos, de los cuáles sólo el 5% son del sexo femenino.⁷

Todos los niños con flacidez de la pared abdominal sin malformaciones genitourinarias así como las niñas son referidos como tríada incompleta, parcial o pseudoprune.³

En el sexo femenino de acuerdo a lo reportado, se presentan malformaciones genitales incluyendo útero bicórneo, atresia vaginal, dupli-



cación uterina, pseudohermafroditismo,⁸ atresia uretral⁴ e incluso onfalocele y/o malformación anorrectal.⁵

Sin embargo en para quienes la única manifestación es la flacidez de la pared abdominal introducimos el término pseudo-pseudoprune Belly.

Objetivo

Reportar el primer caso en la literatura de un paciente femenino con flacidez de los músculos de la pared abdominal en el cual se realizó plastía de pared abdominal en la etapa neonatal.

Reporte del Caso

Femenino de 24 hrs. de vida, producto de la GIII, de término, con antecedente de ultrasonido prenatal el cuál muestra un defecto de pared abdominal, por lo que se obtiene por cesárea, con Apgar 7/8, SA 2/3, y peso al nacimiento de 3,250gr, enviándose a esta unidad por la presencia de flacidez de pared abdominal.

A la exploración física sólo llama la atención el abdomen en ciruela pasa con genitales femeninos sin alteraciones; además de la presencia de un soplo sistólico grado II/VI, el cuál fue valorado por cardiología descartando la presencia de patología cardiovascular.

El Ultrasonido postnatal reportó ambos riñones con disminución de tamaño y sin dilatación pielocalicial.

La Urografía Excretora con retardo en la concentración y eliminación del medio de contraste en ambos riñones, el tamaño y la forma de uretero y vejiga normales.

El gamagrama renal y el cistograma miccional mostraron dilatación ureteral derecha y reflujo vesicoureteral grado II bilateral.

Se operó a los 14 días de vida realizándose vesicostomía tipo Blocksom y plastía de pared abdominal tipo Monfort egresándose sin complicación a los 17 días de vida.

A los dos meses de vida ameritó reintervención quirúrgica por reflujo gastroesofágico patológico y alteración en la mecánica de la deglución, abordándose el abdomen sin complicación alguna.

Discusión

No encontramos reportes en la literatura en relación a la agenesia de los músculos de la pared abdominal como única manifestación clínica

de pseudoprune en el sexo femenino, por lo que denominamos al presente caso Pseudo-pseudoprune Belly ya que no presenta las afecciones genitourinarias propias de esta patología.^{4,9}

De acuerdo a las malformaciones asociadas principalmente las genitales, anorrectales así como defectos de la pared abdominal, la sobrevida reportada es aproximadamente de 4.7 años debido al deterioro progresivo de la función renal y respiratoria.⁴

Por otro lado, la reconstrucción abdominal se describe en prepúberes¹⁰⁻¹³ sin que exista una contraindicación para realizarla en edades más tempranas.

La cirugía en la etapa neonatal proporciona una mejor imagen corporal durante la niñez y no contraindica el realizar otro evento quirúrgico en forma simultánea.

Sin embargo se ha reportado que la plastía abdominal así como la reconstrucción urinaria puede realizarse antes del control de esfínteres evitando así las constantes infecciones así como deterioro de la función renal.

Llama la atención en esta paciente que el abdomen se reintervino sin dificultades y que hasta la fecha no se han presentado complicaciones posquirúrgicas además de gozar de un excelente estado general.

El incremento ponderal es adecuado alimentándose con sonda de gastrostomía, no ha tenido reingresos hospitalarios y el control es por medio de la consulta externa.

Referencias

1. Osler W, Congenital absence of the abdominal wall muscle, with distended and hypertrophied urinary bladder. Bull Johns Hopkins Hospital 1901; 12:331-3
2. Eagle JF, Barrett GS. Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genitourinary abnormalities. Pediatrics 1950; 6: 721-36
3. Jennings RW, Prune Belly Syndrome, Seminars in Pediatric Surgery; 2000; 9:115-20.
4. Reinberg Y, Shapiro E, Prune belly syndrome in females: A triad of abdominal musculature deficiency and anomalies of the urinary and genital systems, J Pediatr 1991; 118:395-8
5. Guvenc M, Prune Belly Syndrome Associated With Omphalocele in a Female Newborn. J Pediatr Surg 1995; 30 (6): 896-7



6. Ashcraft KW: Prune Belly Syndrome, in Ashcraft KW, Pediatric Urology, Philadelphia, PA, Saunders, 2000, pp 787- 803

7. Greskovich FJ, The Prune Belly Syndrome: A review of its etiology, defects, treatment and prognosis. J Urol 1998; 140:707-12

8. Grosse H, Prune Belly Syndrome and female psedohermaphroditism. Pathol Res Pract 1983; 177: 77-83

9. Hendren WH, Megaureter and Prune Belly Syndrome in O'Neill JA, Pediatric Surgery 1998 pp 1631-51

10. Furness PD, The Prune-Belly Syndrome: A new and symplified Technique of Abdominal Wall Reconstruction. J Urol 1998; 160:1195-7

11. Austin JC, Vesicoamniotic shunt in a female fetus with the Prune Belly Syndrome. J Urol 2001; 166:2382

12. Parrot T, The Monfort Operation For Abdominal Wall Reconstruction in the Prune Belly Syndrome. J Urol 1992; 148: 688-90

13. Bukowski T, Monfort Abdominoplasty With Neoumbilical Modification. J Urol 2000; 164: 1711-3

