

CUERPO EDITORIAL

DIRECTOR

- Dr. Esteban Sanchez Gaitan, Dirección regional Huetar Atlántica, Limón, Costa Rica.

CONSEJO EDITORIAL

- Dr. Cesar Vallejos Pasache, Hospital III Iquitos, Loreto, Perú.
- Dra. Anais López, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
- Dra. Ingrid Ballesteros Ordoñez, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.
- Dra. Mariela Burga, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
- Dra. Patricia Santos Carlín, Ministerio de Salud (MINSa). Lima, Perú.
- Dr. Raydel Pérez Castillo, Centro Provincial de Medicina Deportiva Las Tunas, Cuba.

COMITÉ CIENTÍFICO

- Dr. Zulema Berrios Fuentes, Ministerio de Salud (MINSa), Lima, Perú.
- Dr. Gerardo Francisco Javier Rivera Silva, Universidad de Monterrey, Nuevo León, México.
- Dr. Gilberto Malpartida Toribio, Hospital de la Solidaridad, Lima, Perú.
- Dra. Marcela Fernández Brenes, Caja costarricense del Seguro Social, Limón, Costa Rica
- Dr. Hans Reyes Garay, Eastern Maine Medical Center, Maine, United States.
- Dr. Steven Acevedo Naranjo, Saint- Luc Hospital, Quebec, Canadá.
- Dr. Luis Osvaldo Farington Reyes, Hospital regional universitario Jose Maria Cabral y Baez, Republica Dominicana.
- Dra. Caridad María Tamayo Reus, Hospital Pediátrico Sur Antonio María Béguez César de Santiago de Cuba, Cuba.
- Dr. Luis Malpartida Toribio, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú.
- Dra. Allison Viviana Segura Cotrino, Médico Jurídico en Prestadora de Salud, Colombia.
- Mg. Luis Eduardo Traviezo Valles, Universidad Centroccidental "Lisandro Alvarado" (UCLA), Barquisimeto, Venezuela.
- Dr. Pablo Paúl Ulloa Ochoa, Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", Guayaquil, Ecuador.

EQUÍPO TÉCNICO

- Msc. Meylin Yamile Fernández Reyes, Universidad de Valencia, España.
- Lic. Margarita Ampudia Matos, Hospital de Emergencias Grau, Lima, Perú.
- Ing. Jorge Malpartida Toribio, Telefónica del Perú, Lima, Perú.
- Srta. Maricielo Ampudia Gutiérrez, George Mason University, Virginia, Estados Unidos.

EDITORIAL ESCULAPIO

50 metros norte de UCIMED,
Sabana Sur, San José-Costa Rica
Teléfono: 8668002
E-mail: revistamedicasinerгия@gmail.com



ENTIDAD EDITORA

SOMEA

SOCIEDAD DE MEDICOS DE AMERICA

Frente de la parada de buses Guácimo, Limón. Costa Rica
Teléfono: 8668002
Sociedadmedicosdeamerica@hotmail.com
<https://somea.businesscatalyst.com/informacion.html>



Síndrome de Prune Belly

Prune Belly syndrome



¹**Dra. Rebeca Arias Vargas**

Investigadora independiente, Alajuela, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0001-8948-6112>

²**Dra. Guadalupe Herrera Watson**

Investigadora independiente, Guanacaste, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0002-8614-2768>

³**Dra. Tania Lobo Prada**

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0002-7244-2743>

RECIBIDO

10/05/2020

CORREGIDO

08/06/2020

ACEPTADO

25/06/2020

RESUMEN

El síndrome de Prune Belly o síndrome de Eagle Barret es una malformación congénita rara de etiología desconocida, caracterizada por la triada: hipoplasia de la pared muscular abdominal, criptorquidia y anomalías del tracto urinario. El cuadro clínico que desencadena es variable, dependiendo sobre todo del grado de alteración del sistema urinario y compromiso renal. La detección del síndrome de Prune Belly, en su mayoría, se realiza ya sea por medio de ultrasonografía antenatal o en el periodo neonatal. Su tratamiento suele ser conservador, con excepciones donde es necesaria la intervención quirúrgica, la cual depende de la gravedad de los síntomas, y abarca desde procedimientos modestos hasta otros más extensos.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Prune Belly; criptorquidia; pared abdominal; sistema urinario; vejiga urinaria, niños.

ABSTRACT

Prune Belly syndrome or Eagle-Barrett syndrome is a rare congenital disorder, with unknown etiology, characterized by the clinical triad of abdominal wall musculature hypoplasia, cryptorchidism and urinary tract malformations. Clinical presentation is variable, depending on the severity of urinary tract malformations and renal compromise. Diagnosis is usually through prenatal echography or evident at birth. Treatment of Prune Belly

¹Médica general, graduada de la Universidad de Costa Rica (UCR). cod. [MED15894 bequiscr@gmail.com](mailto:bequiscr@gmail.com)

²Médica general, graduada de la Universidad de Costa Rica (UCR). cod. [MED15871 guadalupehw@hotmail.com](mailto:guadalupehw@hotmail.com)

³Médico General, Bióloga, Msc. en Genética, graduada de la Universidad de Costa Rica (UCR). cod. [MED15919 tanypradam@gmail.com](mailto:tanypradam@gmail.com)



syndrome is primarily conservative, and surgical management depends upon the severity of symptoms, ranging from modest to more extensive procedures.

KEYWORDS: Prune Belly syndrome; cryptorchidism; abdominal wall; urinary tract; urinary bladder; children.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Eagle-Barrett, conocido también como Síndrome de Prune Belly (SPB) o “abdomen en ciruela pasa” por su traducción, consiste en un complejo de malformaciones congénitas, caracterizado típicamente por la triada de criptorquidia abdominal bilateral, malformaciones del tracto urinario y debilidad o ausencia parcial o total de los músculos de la pared abdominal (1,2). La severidad de la presentación puede variar ampliamente de acuerdo a la presentación clínica y comorbilidades asociadas (2-4).

La triada que caracteriza al síndrome fue descrita por primera vez por Parker en 1895, sin embargo, debido a la apariencia de “ciruela arrugada” descrita por William Osler en 1901, fue denominado SPB como sinónimo (3,5).

El diagnóstico temprano por medio de ecografía y la adecuada determinación del tratamiento, juegan un papel importante en la disminución de la mortalidad (6), sin embargo, pese a los avances en la atención neonatal, esta sigue siendo alta, de hasta en 33% (7).

La mayoría de la literatura relacionada a SPB se basa en reportes de casos pequeños y aislados, y muy pocos estudios de series de casos; por lo que la información que se brinda se encuentra presentada generalmente de manera separada y reducida a los casos reportados.

Este documento tiene como objetivo, hacer un resumen, basado en la literatura más actualizada sobre el SPB, su etiología, clínica (tanto en los principales hallazgos, como en las variaciones de la presentación de la misma y hallazgos concomitantes), diagnóstico y tratamiento, de manera que pueda ser diagnosticado y abordado oportunamente, con el fin de disminuir su mortalidad y mejorar la sobrevivencia de los pacientes.

MÉTODO

Para la realización de la presente revisión bibliográfica, se utilizaron como fuente los artículos con la información más actualizada incluidos en las bases de datos PubMed y Scientific Direct. Para la búsqueda de los mismos se utilizaron las palabras “Prune Belly Syndrome”, “Urinary tract malformations”, “Eagle-Barrett”. Se incluyeron los artículos publicados desde el año 2015 hasta la actualidad. No se hizo exclusión con respecto a localización del estudio o diseño del mismo. Se tomaron en cuenta solamente artículos escritos tanto en inglés como en español. Se seleccionaron en total 15 artículos, y tres libros: *Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract*, *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Pediatric*

Urogenital Radiology, entre el año 2015 y 2019.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de SPB en el mundo es alrededor de 1 por cada 30000 nacidos vivos, y predomina clásicamente en hombres hasta en más del 95% (2,6,5), y su incidencia tiende a ser mayor en recién nacidos de raza negra (2). En algunos estudios se ha sugerido una relación de 20 casos en el sexo masculino con relación a 1 en el sexo femenino (3); incluso se cree que existe un patrón de herencia ligado al sexo masculino, aunque se reportan esporádicamente casos familiares (2,3). Por otro lado, aunque algunos estudios han planteado la posibilidad de que exista un factor hereditario y asociación cromosómica relacionada con las trisomías 18 y 21, no hay conocimiento exacto de su etiología (4,6).

Otro hallazgo que apoya esta posible relación genética, se establece en que se ha visto alta tasa de concordancia en gemelos (12.2 por cada 100000 nacimientos) (2), así como casos reportados en gemelos masculinos homocigotos (2,8). A pesar de los avances en la atención neonatal, la mortalidad continúa siendo alta, la cual, según diferentes series, se ha reportado desde 10% (2), hasta incluso hasta 33% (7).

PATOGENIA

Si bien, la patogenia de este síndrome no se ha dilucidado completamente, se han propuesto varias teorías para explicar la misma (9,10). Una primera teoría propone que una interrupción en el desarrollo mesodérmico, ocasiona una

laxitud abdominal grave y un descenso defectuoso en el tracto urinario, los primordios renales y prostáticos, lo que lleva a la clínica clásica (3,9).

Se ha propuesto un desarrollo defectuoso durante la tercera semana de gestación, con afectación de los somitas mediales y la placa lateral, dando como resultado el mal desarrollo del mesonefros, conducto mesonéfrico (de Wolff) y metanefros. Se plantea que la obstrucción en el tracto urinario es originado por una sobreexpansión del conducto de Wolff, el cual se expande hacia la uretra membranosa y prostática; y que la dilatación del brote ureteral da como resultado megauréteres. Por otra parte, la displasia renal es inducida por inserción ectópica de blastema mesonéfrico (2,3,5). Se ha planteado que la laxitud de la pared abdominal puede ser explicada por fallo de migración de los mioblastos desde los somitas torácicos (5).

Una segunda teoría propone más bien que la causa se debe a un complejo de obstrucción de la uretra, que puede originarse a su vez de una estenosis uretral por válvulas o a una atresia uretral (8). Según esta segunda teoría, la alteración en los músculos de la pared abdominal es originada por una “atrofia a presión” debido a la sobredistensión masiva de la vejiga y uréteres, por la obstrucción uretral. Además, la distensión vesical sería responsable también de un descenso inadecuado de los testículos, resultando en criptorquidia bilateral (3,11).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El SPB se caracteriza por una clásica triada: anormalidad en el desarrollo de la

pared abdominal, criptorquidia bilateral y anomalías del tracto urinario (1-3). Por definición, en el caso de las mujeres, la triada no va a estar presente, y se ha visto que las manifestaciones urológicas pueden ser menos severas. Sin embargo, generalmente, se presentan con otras anomalías urogenitales (en uretra, vagina y vejiga) (9,11). La gravedad de la enfermedad se clasifica en diferentes categorías, de acuerdo a la presentación clínica (2,3,12,13) :

- **Categoría 1:** recién nacidos con displasia pulmonar o renal grave, oligohidramnios severo, características del Síndrome de Potter. Impide la supervivencia más allá de los primeros días.
- **Categoría 2:** pacientes con posibilidades de vivir más allá del periodo neonatal. La clínica se basa en dilatación generalizada de las vías urinarias e hidronefrosis, puede haber displasia renal pero es unilateral o moderada. Requieren intervención, ya que sin esta, un tercio de estos paciente morirá de falla renal o sepsis. No presentan hipoplasia pulmonar.
- **Categoría 3:** incluye a los lactantes con cierto grado de uropatía pero con parénquima renal aparentemente conservado y función renal adecuada, con poca ectasia urinaria y requieren escasa cirugía urológica reconstructiva. No presentan hipoplasia pulmonar.

Las categorías 2 y 3 son las más frecuentes (alrededor de 40% cada una), mientras que la incidencia de la categoría 1 se presenta en alrededor del 20% de

los casos (2). En términos generales, el pronóstico del paciente depende en gran medida del grado de compromiso de la función renal en el momento del diagnóstico (1,3,7). Se han sugerido la prematuridad y la hipoplasia pulmonar como factores relacionados a la mortalidad temprana (2,4,7). Además de la clásica triada, se han descrito múltiples manifestaciones clínicas que pueden involucrar distintos órganos, y que puede retrasar el diagnóstico debido a la falta de sospecha clínica, principalmente en entornos con recursos limitados y una clínica temprana no tan marcada (13).

Entre los hallazgos que han sido descritos en la literatura se encuentran: anomalías músculo esqueléticas (pie zambo, displasia de cadera, escoliosis, artrogriposis, pie valgo), respiratorias (hipoplasia pulmonar, y malformación adenomatoidea quística), cardiovasculares (persistencia del ductus arterioso, defectos ventrículo-septales, tetralogía de Fallot), gastrointestinales (malrotación, anomalías mesentéricas, atresia colónica, ano imperforado y divertículos) y alteraciones genitales, entre otras (3, 7,13,15). Las afectaciones musculoesqueléticas y respiratorias son las más comunes, seguidas por las gastrointestinales, cardíacas y genitales (3,13). La mayoría de diagnósticos son realizados dentro del periodo neonatal (87.5%) (16), existen reportes de casos en donde el diagnóstico se ha realizado incluso en la adolescencia. Esto se ha visto principalmente en contextos en donde los recursos son limitados (pobre o nulo control prenatal debido al poco acceso a servicios de salud) o en donde pacientes recibieron parto asistido con personal de salud, sin embargo, el

diagnóstico se pasó de alta por ser un síndrome poco común, o por presentar clínica no tan marcada en el período inmediato al parto. Además, es posible que estos pacientes no hayan recibido un seguimiento cercano de control postnatal y durante su infancia, lo cual dificulta el diagnóstico adecuado y temprano (14).

Manifestaciones inusuales y malformaciones asociadas

Se ha llamado SPB-Plus, a aquellos cuya presentación clínica se ha asociado a malformaciones aleatorias como pérdida de la audición, pupilas no reactivas, o hepatoblastoma (11, 17). Se ha asociado el síndrome a otras comorbilidades definidas, como la asociación de VACTERL, síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistalsis intestinal, Secuencia de Pierre Robin, Distrofia muscular de Duchenne, Tetralogía de Fallot además de asociación a Síndromes genéticos como Trisomía 21,19 y Síndrome de Turner (5,9,11).

DIAGNÓSTICO

Los criterios diagnósticos del fenotipo del SPB son: piel arrugada y delgada y laxitud de la pared abdominal, en ausencia de testículos palpables. Las anomalías del tracto urinario son demostrables solo mediante procedimientos diagnósticos como ultrasonido, y varían en apariencia y severidad (2,9).

- **Diagnóstico prenatal**

El ultrasonido prenatal ha ayudado a identificar una mayor cantidad de casos sospechosos de SPB, sin embargo resulta difícil definir cuándo las anomalías del tracto urinario

durante la gestación son debidas a dicho síndrome (9).

El hallazgo principal documentado es el “signo de la cerradura” característica, compatible con megavejiga, por probable valva uretral posterior asociado a dilatación pielocalicial, entre las semanas 15 y 20 de gestación, cuando comienza la producción de la orina (3,9,13), sin embargo, otros estudios han descrito el diagnóstico del mismo entre las semanas 11 y 12 de gestación (4). Dentro de los hallazgos más comunes, además de megavejiga, se encuentran hidroureteronefrosis, circunferencia abdominal irregular y/o oligohidramnios (identificado en etapas avanzadas del embarazo principalmente) (2). Asimismo, la identificación ecográfica de quistes renales en un feto con uropatía obstructiva se correlaciona con la presencia de displasia y la severidad del compromiso; sugestiva de daño renal irreversible, hallazgo que ha sido atribuido a numerosos pacientes con SPB (3). El principal problema de los estudios prenatales es la limitada información de la función renal y urodinamia, así como la dificultad de diferenciar las lesiones obstructivas debidas al síndrome, de otras causas de uropatía obstructiva (9,18,19). Por lo tanto, el diagnóstico prenatal debería de ser confirmado con una examinación postnatal del feto y un examen histológico.

Entre los hallazgos histológicos que se pueden encontrar están: hipoplasia de músculos abdominales con una capa de epidermis delgada, patrón de detención del desarrollo del músculo abdominal en lugar de

atrofia del mismo y ausencia de capa aponeurótica (15).

- **Diagnóstico postnatal**

La sospecha clínica del SPB en un neonato, debe llevar a la monitorización por US y la evaluación por parte de especialistas en neonatología, radiología, nefrología y pediatría. El examen físico postnatal muestra claramente ausencia de la pared abdominal (9,19). Si bien el ultrasonido de vías urinarias junto con la clínica manifiesta, sugieren el diagnóstico de SPB, resulta importante complementar con estudios de imágenes dinámicos para detectar una obstrucción significativa que requiere de corrección quirúrgica inmediata y distinguir de Válvula uretral posterior (VUP) Si en el US se observa hidroureteronefrosis bilateral, se debe realizar una cistouretrografía miccional para distinguir de VUP. También nos ayuda a determinar la presencia de reflujo vesicoureteral, divertículo uracal y otras malformaciones uretrales como la megalouretra y atresia uretral. La principal diferencia entre SPB y VUP es la presencia de testículos descendidos y vejiga trabeculada engrosada en los casos de VUP (9,19). Resulta importante también, el monitoreo constante de la micción y función renal (9).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En el periodo prenatal, en las ecografías de control y al presenciar hallazgos ultrasonográficos como los ya indicados, se debe hacer diagnóstico diferencial con

todas las causas de obstrucción de tracto urinario bajo, que incluye válvulas uretrales posteriores, atresia uretral, ureteroceles, síndrome de megavejiga-microcolon hipoperistaltismo intestinal, y otros síndromes genéticos asociados a malformaciones del tracto urinario (2,3,9,13).

Se han descrito casos de anomalías en la pared abdominal, sin presentar anomalías urológicas, llamado Variante Parecida a SPB, el cual debe ser tomado en cuenta como diagnóstico diferencial (15).

TRATAMIENTO

El tratamiento del SPB es principalmente conservador, es decir, tratar infecciones de vías urinarias o vías respiratorias cuando están presentes, dar manejo a la insuficiencia renal en caso necesario. Los procedimientos quirúrgicos son requeridos solo si se presenta obstrucción; además de la orquidopexia en el caso de los varones (3,9,7).

- **Prenatal**

El tratamiento prenatal se basa en el adecuado monitoreo, y determinar la necesidad de una descompresión vesico-amniótica temprana a través de la colocación de un catéter doble pigtail, para aliviar la distensión vesical y así disminuir la clínica que se manifiesta a causa de esta. Sin embargo, este tratamiento aún no ha sido estandarizado, y las posibilidades de alcanzar adecuadas funciones renal y pulmonar (a pesar de alcanzar niveles adecuados de líquido amniótico) son variables, y no se pueden asegurar. Se requiere determinar la función renal para

definir cuál paciente es candidato a dicha derivación (2,13,18,20). Para la realización de dicha intervención intrauterina se establecen los siguientes criterios: segundo o tercer trimestre de embarazo, oligohidramnios, megavejiga, hidronefrosis avanzada, cariotipo normal e índice urinario adecuado. Se deben tomar en cuenta las posibles complicaciones de la misma como lo son parto prematuro, corioamnionitis o ascitis urinaria (2,18). La valoración prenatal también resulta importante para determinar cuándo es necesaria la finalización del embarazo (13,15).

- **Postnatal**

El tratamiento postnatal se basa en el estado respiratorio del niño a consecuencia de la hipoplasia pulmonar, valoración de la función renal, anomalías ortopédicas e infección secundarias más comunes (respiratorias y urinarias). Aproximadamente un 25-30% de los pacientes a largo plazo van a experimentar enfermedad renal crónica y falla renal, requiriendo diálisis e incluso trasplante renal (13,20).

Parte del manejo incluye también la cirugía reconstructiva de la pared abdominal. Se han descrito 3 diferentes procedimientos quirúrgicos: Randolph consiste en la escisión de la parte inferior de la pared abdominal, para corregir la redundancia de la fascia. Monfort y Erlich describen la corrección de la redundancia lateral, más el fortalecimiento de la pared abdominal por superposición vertical de la

fascia. Y a pesar de que la mayoría de casos son incompatibles con la vida, hay pacientes que sobreviven hasta la vida adulta después de la reparación del tracto urinario y la cirugía de reconstrucción abdominal, y en estos casos el manejo por especialidad como nefrología antes de la falla renal inminente hace posible la sobrevivencia de estos pacientes (2,13,20).

COMPLICACIONES

Las complicaciones más frecuentes son pulmonares y renales. Las complicaciones pulmonares son más frecuentes en el recién nacido, mientras que la enfermedad renal crónica (ERC) se encuentra en el 25-30% de los casos en general, prevaleciendo durante la infancia tardía. (18,20) En varios estudios se ha visto que el riesgo de ERC aumentó significativamente con la presencia de otras anomalías congénitas, además demostrando que la ERC constituye la principal causa de mortalidad por SPB. Sin embargo, en un estudio cohorte publicado en el 2018 con 45 pacientes con SPB, se documentó que la intervención médica, incluyendo el manejo prenatal, redujo de forma significativa la tasa de mortalidad neonatal, incluso en pacientes que desarrollaron enfermedad renal crónica (18,20).

CONCLUSIONES

El SPB es un Síndrome que, si bien es poco frecuente, se asocia a una alta tasa de morbilidad y mortalidad pese a los avances en neonatología. El seguimiento prenatal adecuado, así como el

diagnóstico por ecografía, es punto clave en la detección temprana del síndrome. Una vez definido el síndrome, este puede ser clasificado de según la gravedad, de acuerdo a los hallazgos clínicos. El SPB se encuentra sumergido en un espectro de variaciones clínicas, que pueden ir desde musculoesqueléticas, gastrointestinales, hasta genitourinarias, siendo estas últimas las de mayor importancia y las que definen, en la mayor cantidad de casos, su pronóstico. El tratamiento incluye soporte, tratamiento de infecciones asociadas y corrección quirúrgica en caso necesario.

Si bien, aún no se ha establecido de manera estandarizada el manejo quirúrgico prenatal, existen estudios que han demostrado que la intervención médica parece ser alentadora en el desarrollo de este síndrome, e incluso parece reducir de forma significativa la tasa de mortalidad neonatal de estos pacientes.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores de este artículo declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Achour R, Bennour W, Ksibi I, Cheour M, Hamila T, Hmid B et al. Prune belly syndrome: Approaches to its diagnosis and management. *Intractable Rare Dis Res.* 2018;7(4):271-4. <https://doi.org/10.5582/irdr.2018.01094>
2. Arlen A, Nawaf C, Kirsch A. Prune belly syndrome: current perspectives. *Pediatr Heal Med Ther.* 2019. 10(1):75-81. <https://doi.org/10.2147/PHMT.S188014>
3. Ferrer R, Vásquez R, Madiedo D. Síndrome de Prune Belly: Revisión Bibliográfica. *Multimed.* 2016; 20(4):831-8.
4. Alkhamis W, Abdulghani S, Altaki A. Challenging diagnosis of Prune belly syndrome antenatally: A case report. *J Med Case Rep.* 2019;13(1):1-6. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2120-x>
5. Joseph D. Prune Belly Syndrome. In: Barakat A, Rushton G (eds). *Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract.* 1st ed. Switzerland: Springer International Publishing; 2016. p. 197-213. https://doi.org/10.1007/978-3-319-29219-9_10
6. Samal S, Rathod S. Prune Belly syndrome: A rare case report. *J Nat Sci Biol Med.* 2015;6(1):255. <https://doi.org/10.4103/0976-9668.149218>
7. Abdelmoneim K, Eltigani Ali, Safaa M, Huda M. Prune belly syndrome: A report of 15 cases from Sudan. *Sudan J Paediatr.* 2017; 17 (1): 42-48. <https://doi.org/10.24911/SJP.2017.2.5>
8. Solarin A, Disu E, Gbelee H, Animashaun A, Aremu O, Ogbuokiri E, et al. Three Cases of Prune Belly Syndrome at the Lagos State University Teaching Hospital, Ikeja. *Saudi J Kidney Dis Transpl.* 2018;29(1):178-184. <https://doi.org/10.4103/1319-2442.225190>
9. Staatz G, Rascher W. Imaging in Prune Belly Syndrome and Other Syndromes Affecting the Urogenital Tract. In: Riccabona M (eds). *Pediatric Urogenital Radiology.* 1st ed. Switzerland: Springer International Publishing; 2018. p. 481-490. https://doi.org/10.1007/978-3-319-39202-8_27
10. Boghossian NS, Sicko RJ, Giannakou A, Dimopoulos A, Caggana M, Tsai MY et al. Rare copy number

- variants identified in Prune belly syndrome. *Eur J Med Genet.* 2018;61(3):145-51. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2017.11.008>
11. Keet K, Michael B, Tubbs S. Prune-belly syndrome in Africa: An analysis and systematic review of cases, etiology, treatment, and outcomes. *J Clin Urol.* 2019. <https://doi.org/10.1177/2051415820903196>
 12. Cornel A, Duicu C, Delean D, Bulata B, Starcea M. Long term follow-up in a patient with prune-belly syndrome - a care compliant case report. *Medicine.* 2019; 98(33): e16745. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000016745>
 13. Brewer F, Harper I. Prune-Belly Syndrome. In Copel J *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis.* 2nd ed. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2017. p. 574-576. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-44548-1.00139-X>
 14. Demisse A, Berhanu A, Tadesse T. Unusual presentation of Prune belly syndrome: a case report. *J Med Case Rep.* 2017; 11:337. <https://doi.org/10.1186/s13256-017-1487-9>
 15. Gupta A, Sehgal R, Vasdev N, Mehta S, Sain P. Antenatal Diagnosis of Prune Belly Syndrome. *J. Fetal Med.* 2016. <https://doi.org/10.1007/s40556-016-0085-z>
 16. Chhabra R, Awan A, Stapleton C, Cavalleri G, Conlon P. Clinical manifestations of Prune belly síndrome. *Clin Med.* 2016; 16(3). <https://doi.org/10.7861/clinmedicine.16-3-s5>
 17. Wong DG, Arevalo MK, Passoni NM, Iqbal NS, Jascur T, Kern AJ, et al. Phenotypic severity scoring system and categorisation for Prune belly syndrome: application to a pilot cohort of 50 living patients. *BJU Int.* 2019;123(1):130-9. <https://doi.org/10.1111/bju.14524>
 18. White J, Sheth K, Bilgutay A, Roth D, Austin P, Gonzales E et al. Vesicoamniotic Shunting Improves Outcomes in a Subset of Prune Belly Syndrome Patients at a Single Tertiary Center. *Front Pediatr.* 2018; 6:180. <https://doi.org/10.3389/fped.2018.00180>
 19. Selvi I, Baydilli N, Akınsal E. A rare case: Congenital Megalourethra in prune belly syndrome. *Arch Case Rep.* 2018; 2: 001-003. <https://doi.org/10.29328/journal.acr.1001005>
 20. Redondo Y, Ruiz O, Ramírez R, Venegas R. Síndrome Prune Belly: sobrevida de un paciente con insuficiencia Renal. *Pediatr.* 2017; 50(3):78-81. <https://doi.org/10.14295/pediatr.v50i3.69>