

SINDROME DE PRUNE BELLY

Mg. Bustamante Cabrera Gladys¹
 Quelca Apaza Marisol²

RESUMEN

El síndrome de Prune Belly denominado también como *"síndrome de abdomen en ciruela pasa"*, es un cuadro cuya etiología aun se desconoce y se caracteriza por presentar una triada constituida por agenesia de músculos abdominales, criptorquidia y dilatación de las vías urinarias, asociándose igualmente a malformaciones respiratorias y del sistema musculoesquelético.

Este síndrome poco frecuente, se encuentra presente en recién nacidos y lactantes del sexo masculino, con una frecuencia 1 en cada 29.000 , , solo el 5% se presenta en el sexo femenino.

Las manifestaciones clínicas de la triada de anomalías presentes en esta entidad, van desde el defecto muscular presente en la pared abdominal, que consta solamente de piel y peritoneo, razón por la cual el tejido dérmico presenta una serie de estriaciones, que permiten la palpación fácil de las vísceras, asociándose además una alteración del sistema urogenital que se caracteriza por la dilatación de la vejiga como consecuencia de una obstrucción distal, con reflujo vésico ureteral.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Prune Belly. Reflujo vésico uretral. Síndrome de Eagle Barret.

ABSTRACT

Prune Belly syndrome is a disease whose etiology is still unknown and is characterized by a triad consisting of agenesis of abdominal muscles, cryptorchidism and dilatation of the urinary tract, also being associated with respiratory and musculoskeletal system malformations.

This rare syndrome is present in newborn and infant males, with a frequency of 1 in every 29,000, only 5% occur in females.

The clinical manifestations of the triad of abnormalities present in this state, ranging from muscle defect present in the abdominal wall, which consists only of skin and peritoneum, skin tissue which presents a series of striations, which permit easy probing viscera also associating an alteration of the urogenital system characterized by dilation of the bladder as a result of obstruction distal with vesicoureteral reflux.

KEYWORDS

Prune Belly Syndrome. Vesico urethral reflux. Eagle Barret syndrome.

INTRODUCCION

El síndrome de Prune Belly o síndrome de Eagle Barret es una alteración congénita, descrita por primera vez por G. Frolich en 1839, al describir la hipoplasia de la pared abdominal y alteraciones en el tracto urinario, es sin embargo en 1895 que Parker planteó que las afecciones del tracto urinario y la falta de descenso testicular se debían a la laxitud presente en la pared abdominal. En 1899 Sir William Osler le da el nombre de Prune Belly (abdomen en ciruela pasa) por la similitud de la piel

¹ Médico Internista. Docente emérito UMSA. Mg.Sc. Psicopedagogía y Educación superior. Mg.Sc. Dirección de desarrollo Local. Mg.Sc. Planificación, gestión, evaluación de Proyectos. Mg. Sc. Bioética.

² Univ. Tercer Año Facultad de Odontología UMSA.

con la fruta que lleva su nombre. En 1950 Eagle y Barret recopilaron los casos descritos de este síndrome, organizando la denominada triada de Prunne Belly donde se mencionan las

ETIOLOGIA

El síndrome de Eagle Barret es predominante en el sexo masculino, sin embargo, no se conoce la existencia de tendencias especiales que orienten la presencia de esta enfermedad en este grupo. En la intención de querer responder a las interrogantes sobre su origen. Pramanik planteó la posibilidad de que exista un riñón displásico que al comprimir los músculos abdominales en determinado periodo de crecimiento fetal podrían limitar su desarrollo. Por su parte, Harley y colaboradores describieron un mosaicismo en el cromosoma 16 tratando de explicar la frecuencia de esta patología, evidenciándose que es una alteración genética, predispuesta por factores teratógenos ambientales que llevarán a la atresia uretral, y prostática, provocando la obstrucción distal de la vía urinaria, llevando a la distensión gigantesca de la vejiga que incluso puede llevar a romperse, esta distensión a su vez podría limitar el crecimiento muscular y desplazar los testículos impidiendo su descenso, lo que a su vez limitaría la circulación en extremidades inferiores.¹⁻⁴

De igual forma se han planteado otras teorías, como la de la presencia de ascitis como responsable de la hipoplasia muscular, teoría no sustentada por la frecuencia y transitoriedad de esta retención hídrica. También se menciona a la teoría de “*secuestro mesodérmico*” entre la sexta y decima semanas de gestación, que llevarían a los defectos abdominales.³

afecciones presentes en la enfermedad caracterizados por una agenesia de la musculatura abdominal, criptorquidia y alteraciones a nivel de las vías urinarias.¹

FISIOPATOLOGIA

La fisiopatología del síndrome de Prunne Belly se explica a través de la obstrucción de la porción uretral o uretral unilateral, en el primer caso, la distensión progresiva de la vejiga, llevaría a hidronefrosis severa, pudiendo llegar incluso a ocupar grandes porciones del abdomen del feto, limitando de esta forma el desarrollo de la musculatura abdominal en su pared anterior, implicando a los músculos recto anterior y oblicuos. En el segundo caso, la obstrucción es unilateral, con presencia de parénquima intacto, provocando hidronefrosis severa, que desplaza al riñón sano, de tal forma que los uréteres descomprimidos se observarán como laminas tortuosas de tejido fibroso incapaz de contraerse para eliminar el líquido acumulado.

La uretra prostática puede se encuentra dilatada con estenosis de la uretra membranosa, pudiendo en ocasiones encontrarse ausencia de cuerpo esponjoso y agrandamiento del pene., encontrándose rara vez ambigüedad sexual, asociada a criptorquidia sin ningún compromiso en la fertilidad.²⁻⁴

La presencia de alteraciones respiratorias o digestivas dependerá del grado de incapacidad muscular abdominal para la función respiratoria o digestiva, por lo que la gastrosquisis, torsión esplénica, etc., dependerán de la severidad de la compresión abdominal por los órganos distendidos, lo cual a su vez, reduciría el flujo sanguíneo en miembros inferiores, lo que explicaría el tamaño reducido de los mismos o las alteraciones encontradas, como sucede con la presencia del pie equino varo.³⁻⁵

CLASIFICACION

El síndrome de abdomen en “ciruela pasa”, tiene una sobrevida baja, la cual depende de la gravedad de las afecciones en los órganos comprometidos, por lo que se ha clasificado a este síndrome en las siguientes clases:

- A. Categoría I:** donde se presenta antecedente de polihidramnios en el control prenatal, identificándose en la ecografía de control la presencia de hipoplasia pulmonar y neumotórax, además de displasia renal de gran importancia. La presencia de una hernia de Bockdalek, con compresión respiratoria por migración visceral del abdomen a cavidad torácica, se manifestara por severa dificultad respiratoria, con hipoxemia grave. En esta categoría se observan hallazgos de pie zambo y dilatación de vías urinarias de diferente severidad.
- B. Categoría II,** donde existe displasia renal uni o bilateral y dilatación abdominal, sin la presencia de complicaciones respiratorias o digestivas, por lo que la sobrevivencia de estos niños es más alta, pudiendo presentar en los primeros años de vida, algún grado de sepsis urinaria o elevación de la creatinina plasmática, que pueden ser corregidos por cistostomía.
- C. Categoría III:** no se observan signos externos, con éstasis urinaria leve, sin alteración de la función renal. El compromiso de la pared abdominal es incompleto al igual que la criptorquidia, sin embargo se observa una vejiga

hipoactiva que puede ser reeducada a corto plazo.³⁻⁵

CUADRO CLINICO

El síndrome de Prune Belly se caracteriza por presentar la triada, anomalía del tracto urinario, criptorquidia y déficit o hipoplasia de la musculatura abdominal anterior, de tal forma en que son frecuentes los hallazgos en el periodo gestacional donde se observa un abdomen con musculatura displásica, con pliegues y flacidez marcada, donde la piel es casi traslúcida y fina, con ausencia de capacidad contráctil en las zonas donde se puedan identificar residuos musculares abdominales anteriores.

Se evidencia de igual manera, criptorquidia uni o bilateral, asociándose a la presencia de ambigüedad sexual o pene de tamaño grande. A todo ello puede asociarse en función a la categoría a la cual pertenece, cianosis intensa, con ascitis de diferente gravedad.

Los miembros inferiores son de tamaño reducido, delgados, con presencia frecuente de pie equino varo y musculatura poco desarrollada, encontrándose de manera poco frecuente la imperforación anal o agenesia anorectal, exonfalos y gastrosquisis.

Los hallazgos de dilatación de vías urinarias, son generalmente observados en estudios radiológicos o ecográficos, siendo poco evidentes en el examen físico, por lo que el apoyo de estos estudios durante y después de la gestación, serán indispensables para un diagnóstico certero.¹⁻⁵

DIAGNOSTICO

El diagnostico del síndrome de Prunne Belly puede ser realizado durante la decimo cuarta semana de gestación, durante el control ecográfico, en el cual se evidencia la dilatación de las vías urinarias fetales, así como la distensión abdominal que la acompaña, encontrándose además alteraciones en el desarrollo de los miembros inferiores.

Por lo tanto, el examen prenatal, es considerado como la herramienta más poderosa para el diagnóstico temprano de este cuadro, pudiendo realizarse intervenciones in útero que permitan el drenaje urinario del riñón fetal, antes de que reduzca el desarrollo de la musculatura abdominal, o bien identificar categorías menos agresivas de este cuadro.⁹

TRATAMIENTO

El tratamiento del síndrome de Prunne Belly dependerá de la categoría a la cual pertenezca, de acuerdo a los hallazgos clínicos, de tal forma que en la:

- A. Categoría I:** si el diagnóstico es temprano se puede recurrir a cirugía in útero, para realizar derivaciones ureterales o vésico ureterales que impidan la sobredistensión de las vías urinarias, hasta el momento del nacimiento. Sin embargo, si las malformaciones son múltiples, la morbimortalidad será elevada e inevitable.
- B. Categoría II,** se realiza cistotomía por punción, con vesicostomía incontinente, que reducirán el reflujo vésico ureteral, con lo que se mejora la calidad de vida del paciente, debiendo ser reevaluado a la edad de 5 años, para la toma de decisiones, que

pueden llevar a la nefrostomía, pielostomía o ureterostomía, en función a los hallazgos de lesión.

- C. Categoría III:** la reeducación fisioterapéutica que permita, corregir la vejiga hipotónica. El uso de antibióticos será analizado en función a la integridad de la funcionalidad renal, así como la frecuencia de infecciones urinarias.³⁻¹⁰

BIBLIOGRAFIA

1. Brum A., Gómez P. Síndrome de Eagle- Barrett. URL disponible en: http://med.unne.edu.ar/catedras/urologia/revista/34/3_34.htm. Accedido en fecha 6 de junio del 2014.
2. Anónimo. Síndrome de vientre en ciruela pasa (Prune Belly). Instituto Nacional de Pediatría. URL disponible en: http://www.pediatría.gob.mx/asmedica_7.html Accedido en fecha 6 de junio del 2014.
3. Pereira J., Saieh C. Syndrome Prune Belly. URL disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rcp/v50n2/art08.pdf> Accedido en fecha 6 de junio del 2014.
4. Castillo Manrique S., Castillo Maldonado S., Spagnoli Santa Cruz N. Síndrome de Prune Belly- reporte de un caso. Rev. Medicina 2010; 16(1);59-62 URL disponible en: <http://rmedicina.ucsg.edu.ec/archivo/16.1/RM.16.1.10.pdf> Accedido en fecha 6 de junio del 2014.
5. Guzmán J.M síndrome de Prune Belly. URL disponible en: <http://www.efiro.com/canal/contenido/sindrome-de-prune-belly-1011324.php> Accedido en fecha 6 de junio del 2014.
6. Cabanillas P., Albújar P., Cisneros L. Síndrome de Prune Belly. URL disponible en: Revista chilena de pediatría, 2010;72(2): 135-138.

Recuperado en 06 de junio de 2014,
de

[http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062001000200008&lng=es&tlng=es)

[41062001000200008&lng=es&tlng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062001000200008&lng=es&tlng=es)
s. 10.4067/S0370-

41062001000200008. Accedido en
fecha 6 de junio del 2014.

7. Behrman R, Kliegman R, Nelson W, Vaughan III V: Nelson Tratado de Pediatría 14^{ta} Edición. España, Editorial Mc Graw Hill. Interamericana. 1992: 1663-4.
8. Poucell-Hatton S, Huang M, Bannykh S, Benirshke K, and Masliah E: Fetal obstructive uropathy: Patterns of renal pathology. Pediatric and Developmental Pathology 2000; 3: 223-31.
9. Garris J., Kangarloo H., Sarti D., Sample F., Smith L. The ultrasound spectrum of Prune Belly syndrome. Journal of Clinical Ultrasound. 1980;8(2):117-120