
Multimed 2021; (25)5: e1971

Septiembre - Octubre

Caso clínico

Síndrome de Prune-Belly. Presentación de un caso

Prune-Belly Syndrome. Presentation of a case

Síndrome de Prune-Belly. Apresentação de um caso

Marlin Estela Masó Zamora ^{1*}  <https://orcid.org/0000-0002-0979-4105>

Caridad de las Mercedes Borrero Tablada ¹  <https://orcid.org/0000-0001-9404-2696>

Xenia González Nueva ¹  <https://orcid.org/0000-0002-3973-7355>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital Provincial Pediátrico Docente General Milanés. Bayamo. Granma, Cuba.

* Autor para la correspondencia. Email: marlin.grm@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: el síndrome Prune-Belly (SPB) o síndrome de "abdomen en ciruela pasa", también conocido como el síndrome de Eagle Barrett, es una forma de uropatía obstructiva fetal (UOF). Su incidencia se calcula entre 1/40 000 y 1/50 000 nacidos vivos.

Presentación de caso: es un caso de síndrome de Prune-Belly en un lactante de 36 días de nacido, parto extrahospitalario. Clínicamente presentó abdomen distendido con piel arrugada o en ciruela pasa, criptorquidia bilateral, signos y síntomas de insuficiencia respiratoria. En la



ultrasonografía se constató la ausencia de musculatura en la pared abdominal, megacisto, dilatación quística de los uréteres, riñones con cambios quísticos y displásicos.

Discusión: en cuanto a la supervivencia, en numerosos estudios se encuentra que el porcentaje de mortalidad en los primeros meses de vida es del 27%. Está caracterizado por una clásica tríada: ausencia congénita de la musculatura de la pared abdominal; anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral, descrita en la literatura revisada, lo que coincide con las características clínicas del caso presentado, con una proporción masculino femenino de 20:1. El mayor riesgo se ha descrito en gemelos y afroamericanos.

Conclusiones: está caracterizado por una clásica tríada: ausencia congénita de la musculatura de la pared abdominal; anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral. Es más frecuente en el sexo masculino. El diagnóstico del SPB puede realizarse durante la gestación a través de la ecografía obstétrica. La mortalidad en los primeros meses de vida es alta.

Palabras clave: Síndrome de PruneBelly; Abdomen en ciruela pasa; Criptorquidia.

ABSTRACT

Introduction: Prune-Belly syndrome (PBS) or "prune abdomen" syndrome, also known as Eagle Barrett syndrome, is a form of fetal obstructive uropathy (UOF). Its incidence is estimated between 1/40,000 and 1/50,000 live births.

Case presentation: it is a case of Prune-Belly syndrome in a 36-day-old infant, out-of-hospital delivery. Clinically, she presented a distended abdomen with wrinkled or prune skin, bilateral cryptorchidism, signs and symptoms of respiratory failure. Ultrasonography revealed the absence of musculature in the abdominal wall, megacyst, cystic dilatation of the ureters, kidneys with cystic and dysplastic changes.

Discussion: regarding survival, numerous studies have found that the percentage of mortality in the first months of life is 27%. It is characterized by a classic triad: congenital absence of the muscles of the abdominal wall; urinary tract abnormalities and bilateral cryptorchidism,



described in the reviewed literature, which coincides with the clinical characteristics of the case presented, with a male-female ratio of 20: 1. The highest risk has been described in twins and African Americans.

Conclusions: it is characterized by a classic triad: congenital absence of the muscles of the abdominal wall; urinary tract abnormalities and bilateral cryptorchidism. It is more common in males. The diagnosis of PBS can be made during pregnancy through obstetric ultrasound. Mortality in the first months of life is high.

Keywords: Prune Belly syndrome; Prune abdomen; Cryptorchidism.

RESUMO

Introdução: A síndrome de Prune-Belly (PBS) ou síndrome do "abdômen de ameixa", também conhecida como síndrome de Eagle Barrett, é uma forma de uropatia obstrutiva fetal (UOF). Sua incidência é estimada entre 1 / 40.000 e 1 / 50.000 nascidos vivos.

Apresentação do caso: trata-se de um caso de síndrome de Prune-Belly em lactente de 36 dias, parto fora do hospital. Clinicamente, apresentava abdome distendido com pele enrugada ou ameixada, criptorquidia bilateral, sinais e sintomas de insuficiência respiratória. A ultrassonografia revelou ausência de musculatura na parede abdominal, megacisto, dilatação cística dos ureteres, rins com alterações císticas e displásicas.

Discussão: em relação à sobrevida, vários estudos constataram que o percentual de mortalidade nos primeiros meses de vida é de 27%. É caracterizada por uma tríade clássica: ausência congênita dos músculos da parede abdominal; anormalidades do trato urinário e criptorquidia bilateral, descritos na literatura revisada, que coincidem com as características clínicas do caso apresentado, com relação homem-mulher de 20: 1. O maior risco foi descrito em gêmeos e afro-americanos.

Conclusões: caracteriza-se por uma tríade clássica: ausência congênita dos músculos da parede abdominal; anormalidades do trato urinário e criptorquidia bilateral. É mais comum em



homens. O diagnóstico de PBS pode ser feita durante a gravidez por meio de ultrassom obstétrico. A mortalidade nos primeiros meses de vida é alta.

Palavras-chave: Prune Belly syndrome; Prune abdomen; Criptorquidismo.

Recibido: 4/7/2021

Aprobado: 21/7/2021

Introducción

El síndrome Prune-Belly (SPB) o síndrome de "abdomen en ciruela pasa", también conocido como el síndrome de Eagle Barrett, ^(1,2) es una forma de uropatía obstructiva fetal (UOF). Su incidencia se calcula entre 1/40 000 y 1/50 000 nacidos vivos, ^(1,3) de los cuales el 96% son de sexo masculino, ^(1,4,5) con una proporción masculino femenino de 20:1. ⁽⁶⁾ El mayor riesgo se ha descrito en gemelos y afroamericanos. ⁽⁷⁾

Su causa no ha sido aclarada y la mayoría de casos esporádicos. Se caracteriza por una tríada clásica: a) ausencia, deficiencia o hipoplasia congénita de la musculatura de la pared abdominal, b) anomalías del tracto urinario: megavejiga, megauréteres, persistencia del uraco, hidronefrosis y/o displasia renal y c) criptorquidia bilateral. ^(1,3,8-10)

Frolich, ^(4,11) reportó el SPB por primera vez en 1839, en un niño que presentaba defecto de la musculatura abdominal lateral, pecho en quilla y criptorquidia bilateral. En otras bibliografías se recoge que en 1895 Parker asocia este síndrome con malformaciones de las vías urinarias: hidronefrosis, hidrouréter y megavejiga. ⁽¹²⁾ El término "Prune Belly o abdomen en ciruela arrugada" fue acuñado por Osler, en 1961, y refleja el aspecto arrugado de la piel de la pared abdominal del recién nacido debido a los diversos grados de hipoplasia de los músculos de la pared abdominal. ^(2,11,12)



Aunque se desconoce la causa del SPB, actualmente dos teorías se destacan. Una teoría propone que las anomalías asociadas al SPB son el resultado de un desarrollo anormal de la placa intermedio-lateral del mesodermo. Un defecto primario a este nivel afectaría la embriogénesis de la musculatura de la pared abdominal, los conductos mesonéfricos y paramesonéfricos, y los órganos urinarios. Otra teoría plantea la existencia de una obstrucción a nivel distal de la uretra en una edad gestacional temprana, la cual provoca dilatación masiva de la vejiga y los uréteres, ejerciendo presión sobre la musculatura abdominal y causando un efecto de barrera física que dificulta el desarrollo de musculatura de la pared abdominal, de la próstata; y el descenso de los testículos. Algunos autores sugieren que estas teorías deben ser consideradas como complementarias.⁽¹¹⁾

Describir las observaciones clínicas y ultrasonográficas de un caso de Síndrome de Prune Belly, es el objetivo de nuestro trabajo. Por ser un síndrome infrecuente y que constituye una lección clínica a otros colegas, lo que les permitirá mejorar la comprensión, prevención, diagnóstico y tratamiento, así como el cuidado y seguimiento de estos pacientes.

Presentación del caso

Se comunican las observaciones clínicas y hallazgos por ultrasonografía de un caso de SPB recibido en el Servicio de Pediatría del Hospital “San Francisco”, Juticalpa, Olancho, Honduras. Se trata de un lactante de 36 días de nacido, hijo madre primigesta de 18 años, mestiza, sin controles prenatales, de pobreza extrema, con antecedentes de parto extrahospitalario atendido por partera, por lo que no se recogieron datos sobre el periparto, que llega al Hospital San Francisco de la ciudad de Juticalpa, del departamento de Olancho, Honduras, con dificultad respiratoria (figura 1 y figura 2), acrocianosis y malformación de la pared abdominal.





Fig. 1. Abdomen de aspecto batraciano con adelgazamiento de la pared.



Fig. 2. Abdomen de aspecto batraciano con retracción esternal.

El examen físico mostró un lactante activo, taquipneico (76 x min), con síndrome de dificultad respiratoria dado por tiraje intercostal y subcostal, cianosis distal (Silverman Andersen 4 puntos). Con fascias dismórfica, implantación baja de los pabellones auriculares. El abdomen

tenía aspecto batraciano con piel redundante que dibujaba la forma de los órganos internos, no se palpaba pared muscular. Los testículos estaban ausentes de las bolsas escrotales (figura 3). En la mano izquierda se observó pliegue simiano.



Fig.3. Criptorquidia bilateral.

La insuficiencia respiratoria mejoró ligeramente con la posición semisentado y el vendaje elástico del abdomen.

En los exámenes de laboratorio de control se encontró: creatinina sérica 0,6 mg/dl, BUN: 12 mg/dl y Parcial de orina normal. El examen del flujo urinario fue 0,8 a 1,9 ml/kg/h. En la ecografía se informó: megacisto con dilatación quística de los uréteres, riñones con cambios quísticos y displásicos. La radiografía del tórax mostró signos de hipoplasia pulmonar.

Teniendo en cuenta el estado del bebé y el diagnóstico clínico se decide referir a un Hospital de mayor nivel que tuviera disponible sala de cuidados intensivos para su mejor estudio y tratamiento.

Discusión

El SPB es una entidad que, dada sus características clínicas distinguibles, es fácil su diagnóstico. Con el paso de los años el desarrollo de los medios diagnósticos lo ha permitido.

En cuanto a la supervivencia, en numerosos estudios se encuentra que el porcentaje de mortalidad en los primeros meses de vida fue del 27%.⁽³⁾ Está caracterizado por una clásica tríada: ausencia congénita de la musculatura de la pared abdominal; anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral, descrita en la literatura revisada, lo que coincide con las características clínicas del caso presentado.^(1-3,5)

La presencia de síndrome bronco obstructivo que presentó el paciente podría ser consecuencia de la hipoplasia pulmonar y de la falta de musculatura de la pared abdominal lo que coincide con lo descrito en la literatura universal revisada.⁽⁴⁾

La piel laxa y arrugada de la pared abdominal, semejante a una ciruela pasa, es una de las principales características del SPB, 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.^(4,12) En la literatura revisada se recoge que la hipoplasia de la musculatura abdominal no sólo es una preocupación estética, también puede predisponer a otras alteraciones como retraso del desarrollo psicomotor, debido a que no permite mantener los niveles de fuerza requeridos para conservar el equilibrio y la estabilización de la columna, en la realización de diversas actividades como sentarse, caminar o correr. 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.^(4, 13)



Las anomalías del tracto urinario asociadas con SPB incluyen dilatación de diversas estructuras, tales como megavejiga, megauréteres e hidronefrosis, las cuales predisponen a alteraciones de la micción, reflujo vesicoureteral, estasis, infecciones recurrentes del tracto urinario e hipoperfusión renal,⁽⁴⁾ tal como se encontró en el caso presentado.

Los del sexo masculino con SPB presentan criptorquidia bilateral, hecho este también presentado en nuestro paciente, frecuentemente localizados dentro de la pared posterior de la cavidad abdominal.⁽⁴⁾ Se han descrito otras malformaciones asociadas a este síndrome las cuales no encontramos en el caso presentado como anomalías ano-rectales.

Además de las anomalías descritas, este síndrome se ha asociado con otras alteraciones. La mayoría de los pacientes presentan grados variables de hipoplasia pulmonar, resultado del oligohidramnios generado a causa de la displasia renal. Esta puede verse agravada por anomalías esqueléticas de la caja torácica y la alteración de la musculatura abdominal. Estos pacientes son propensos a desarrollar infecciones respiratorias recurrentes. Además, se han descrito deformidades esqueléticas hasta en el 45% de los pacientes con PBS; también secundarias al oligohidramnios, incluyen pie zambo, luxación congénita de la cadera, ausencia de las extremidades, pectusexcavatum, y escoliosis. Las anomalías cardíacas como persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular, defecto septal ventricular y la tetralogía de Fallot, se han informado hasta en el 10% de los pacientes. También se ha asociado con alteraciones gastrointestinales como mal rotación intestinal, atresia anal, estenosis de intestino delgado y vólvulos. El estreñimiento crónico, se encuentra en más del 30% de pacientes. El retraso del crecimiento y desarrollo también se ha asociado con este síndrome.⁽⁴⁾

El diagnóstico del SPB puede realizarse durante la gestación a través de la ecografía obstétrica la cual puede evidenciar aumento de la circunferencia abdominal con contornos irregulares, debido a la ausencia de la pared muscular abdominal; riñones poliquísticos o displásicos; hidroureteronefrosis; dilatación de uréteres y vejiga; oligohidramnios; ascitis fetal y uraco



permeable. La ecografía transvaginal de alta resolución permite la visualización de los riñones y el tracto urinario desde la semana 11 a 13 de gestación.^(14, 15)

De ahí la importancia de un diagnóstico prenatal ya que permite una intervención oportuna del niño, informa con anticipación a los padres de esta malformación, de modo que se preparen emocionalmente para recibir a un hijo con esas condiciones. Además, es una herramienta que permite al equipo médico planificar un trabajo interdisciplinario y coordinado entre obstetras, neonatólogos, nefrólogos y cirujanos pediatras, fundamental para la sobrevida y pronóstico de los niños que sufren este tipo de malformaciones.

Conclusiones

Está caracterizado por una clásica tríada: ausencia congénita de la musculatura de la pared abdominal; anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral. Es más frecuente en el sexo masculino. El diagnóstico del SPB puede realizarse durante la gestación a través de la ecografía obstétrica. La mortalidad en los primeros meses de vida es alta.

Referencias Bibliográficas

1. Marrero Abreu S, Diffur Duverger RE, Torres León L. Síndrome de Prune Belly. Presentación de un caso. REMIJ. 2017;18(2):1-6.
2. Arias Ulloa R, Arroyo Torres JA, Pedroza Soto FA. Síndrome de Prune Belly: Reporte de un caso. Lux Médica. 2018; 13(39): 45-51.
3. Pachajoa H. De las bases embriológicas a la clínica en el síndrome de Prune Belly. Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología. 2016;42(2): 254-259.



-
4. Meza YCR, Pérez OR. Síndrome Prune Belly: sobrevida de un paciente con insuficiencia renal. *Pediatría*. 2017;50(3): 78-81.
 5. Portillo AC. Síndrome prune belly (vientre en ciruela): reporte de un caso. *Rev Nac (Itauguá)*. 2015 Jun; 7(1): 46-9.
 6. Ferrer Montoya R, Vázquez García R, Madiedo Pérez D. Síndrome de Prune Belly. Revisión Bibliográfica. *Multimed*. 2016; 20(4):793.
 7. Fernández N, Ortiz AM, Iregui JD, Estrada A, Rojas A, Pérez Niño J. Follow up of Patients with Eagle-Barett (Prune Belly) Syndrome Treated with Single-Stage Abdominoplasty and Total Genitourinary Tract Reconstruction. *Rev Urol colombiana [Internet]*. 2019. [citado 24/11/2020]; Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/pdf/10.1055/s-0039-1688965.pdf>
 8. Blandón Paternina HJ, Díaz Jiménez IM, Ruiz Barrios JP. Síndrome de Prune Belly, Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Ciencia, Tecnología e Innovación en Salud*. 2018; 3:54-9.
 9. León Hernández MA, Acosta León J, Cárdenas Camarena L. Síndrome de Prune Belly: cirugía para mejoría estética y reconstrucción abdominal. *Cir. Plást. Iberolatinoam*. 2015 abril - mayo; 41(2): 175-17.
 10. Silva Hermann DH, Casavilca C, Padilla R. Síndrome de abdomen en ciruela pasa y dextrocardia, asociación infrecuente. *Rev Med Hered*. 2015 Ene; 26: 42-46.
 11. Hernández Sarmiento R, Gelvez Nieto JC, Vergara Méndez D, Malo Rodríguez G, Gastelbondo Amaya R, González Chaparro LE, et al. Síndrome de Prune Belly en una paciente adolescente. *Rev Mex Pediatr*. 2020; 87(6); 227-231.
 12. Arias Vargas R, Herrera Watson G, Lobo Prada T. Síndrome de PruneBelly. *Rev Médica Sinergia*.2020; 5(11):1-9.
 13. Sierra K, Mendoza Y, Rivera L, Cabrera Lozada C, Chuquiralao C, Rodriguez C, et al. Diagnóstico ecográfico del Síndrome Brune Belly. Reporte de caso. *Rev. Latin. Perinat*. 2018; 21(3): 168-71.
-



-
14. Durán Álvarez S. Seudo síndrome prune belly. Rev cubana Pediatr. 2020 Mar; 92: e990.
 15. Ibadin MO, Ademola AA, Ofovwe GE. Familial prune belly syndrome in a Nigerian family. Saudi J Kidney DisTranspl. 2012 Mar;23(2):338-42.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Contribución de autoría

Marlin Estela Masó Zamora: principal originó la idea del estudio, realizó el diseño de la investigación y contribuyó en la redacción del borrador original del artículo.

Caridad de las Mercedes Borrero Tablada: contribuyó en la estructuración del artículo, participó en la redacción – revisión y edición.

Xenia González Nueva: contribuyó en la estructuración del artículo y en la búsqueda de información actualizada.

Yo, Marlin Estela Masó Zamora, declaro la veracidad del contenido del artículo: Síndrome de Prune-Belly. Presentación de un caso.

