

Multimed 2016; 20(4)

JULIO-AGOSTO

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS. GRANMA
HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE CARLOS MANUEL DE CÉSPEDES.
BAYAMO. GRANMA

Síndrome de Prune Belly. Revisión Bibliográfica

Brune Belly Syndrome. Literature Review

Ms.C. Rafael Ferrer Montoya, ^I Ms.C. Ramón Vázquez García, ^{II} Ms.C. Dania Madiedo Pérez. ^{III}

^I Hospital Provincial Docente Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

^{II} Policlínico Integral Teniente Tomas Rojas. Camagüey, Cuba.

^{III} Hospital Pediátrico Mártires de Las Tunas. Las Tunas, Cuba.

RESUMEN

El Síndrome de Prune-Belly o abdomen en ciruela pasa, es una rara enfermedad congénita de causa desconocida aún sin definir; las características de este síndrome son la triada que involucra: ausencia congénita de la musculatura de la pared abdominal, malformaciones del tracto urinario y criptorquidia bilateral, su incidencia es de 1 caso por cada 29,000-50,000 nacidos vivos.

Descriptores DeCS: SINDROME DEL ABDOMEN EN CIRUELA DE PASA, SISTEMA URINARIO/anomalías, PARED ABDOMINAL/anomalías.

ABSTRACT

Prune - Belly or prune abdomen syndrome, is a rare congenital disease of unknown cause still undefined; among the characteristics of this syndrome are the triad that involves: congenital absence of abdominal wall muscles, malformations of the urinary tract and bilateral cryptorchidism, its incidence is of one case by each 29,000-50,000 born alive.

Subject heading: PRUNE BELLY SYNDROME, URINARY TRACT/abnormalities, ABDOMINAL WALL/abnormalities.

INTRODUCCION

El Síndrome de Prune Belly (SPB) es una rara anomalía que existe casi exclusiva en el sexo masculino. Se trata de una triada compuesta por ausencia, deficiencia o hipoplasia de la musculatura de la pared abdominal, criptorquidia bilateral y malformación del tractus urinario (dilatación).

Parker fue el primero en descubrirlo en el año 1985¹⁻³. El SPB también conocido el síndrome de la triada o síndrome de Eagle-Barret. Su incidencia se calcula de 1 caso por cada 29,000 a 50,000 nacidos vivos con una relación de 20 casos en el sexo masculino en relación a 1 en el sexo femenino; ^{3,4} se desconoce la etiología del SPB, se ha sugerido que el desarrollo defectuoso de la musculatura y la laxitud de la pared abdominal son fenómenos secundarios a un evento primario, consistente en distensión del abdomen fetal debido a una vejiga agrandada (megacisto) consecuencia de una obstrucción uretral.

Se cree que existe un patrón de herencia ligado al sexo masculino, aunque se reportan esporádicamente casos familiares. Este síndrome está asociado a algunas anomalías esqueléticas debido a la presencia de oligohidranios⁵⁻⁸, pero raramente ocurren anomalías de las extremidades inferiores.

El presente trabajo tiene como objetivo dar a conocer aspectos generales sobre el Síndrome de Prune Belly.

MÉTODO

El trabajo consiste en una breve revisión bibliográfica basada en la recopilación de múltiples fuentes ya revisadas anteriormente.

Para la localización de los documentos bibliográficos se utilizaron varias fuentes; se realizó búsquedas en Internet utilizando los descriptores: Síndrome Prune Belly, Síndrome de Eagle-Barret.

DESARROLLO

En el Síndrome de Prune Belly (SPB) es variable la clínica de presentación y depende de la gravedad de las alteraciones del tracto urinario¹. Las características ecográficas habituales prenatales de la obstrucción urinaria baja incluyen agrandamiento de la vejiga fetal, hidronefrosis bilateral, finalmente puede ocurrir una degeneración quística de los riñones e insuficiencia renal al nacer, acompañadas de oligoamnios severo. ^{2, 9,10}

Entre las causas más comunes de obstrucción urinaria baja, se encuentran las válvulas uretrales posteriores y la atresia uretral; menos comunes son la estenosis uretral, hihoplasia de las válvulas uretrales posteriores "incompletas"; en los fetos femeninos se asocian a anomalías de la cloaca más complejas. ^{2, 3,11-13}

Se han propuesto varias teorías para explicar la patogenia de esta anomalía. La primera teoría, sugiere que se produce una interrupción del desarrollo mesodérmico que provocaría una laxitud abdominal grave y un descenso defectuoso del tracto urinario. La segunda teoría propone que se debe a un complejo-obstrucción uretra, ^{1,14-16} donde la uretra puede deberse a una estenosis uretral por válvulas o a una atresia uretral³; según ella, la atrofia a presión de los músculos de la pared abdominal se produce cuando la obstrucción uretral causa una distensión masiva a la vejiga y los uréteres, la distensión vesical también interferiría con el descenso de los testículos y sería responsable de la criptorquidia bilateral. ^{1,17-21}

Pueden haber signos de descompresión espontanea del tractus urinario: ascitis, urinoma pararenal y calcificaciones peritoneales. ^{3, 22,23}

Los signos cardinales de la obstrucción de uretra en un estudio prenatal incluyen: dilatación de la vejiga de la uretra proximal "signo de la cerradura" y/o engrosamiento de la pared vesical. La identificación ecográfica de quistes renales en un feto con uropatía obstructiva se correlaciona con la presencia de displasia y la severidad del compromiso; la presencia es sugestiva de daño renal irreversible. ^{3, 10,17}

Las anomalías asociadas que pueden encontrarse en el Síndrome de Prune Belly son: cardiovasculares en el 10%, gastrointestinales en 30%, musculo-esqueléticas en 50% (pie zambo, displasia de caderas, escoliosis, artrogriposis, pie valgo etc),

manifestaciones respiratorias en 55% como hipoplasia pulmonar y malformación adenomatoidea quística).^{3,24}

La gravedad del síndrome es variable y los pacientes pueden clasificarse en tres categorías:^{17,25}

- ✓ Incluye a los recién nacidos con displasia pulmonar o renal grave, cualquiera de las cuales impide la supervivencia más allá de los primeros días.
- ✓ Tienen posibilidades de vivir más allá del periodo neonatal, presentan dilatación generalizada de las vías urinarias e hidronefrosis, puede haber displasia renal pero es unilateral o de menor gravedad que los pacientes de la categoría 1.
- ✓ Incluye a los lactantes con cierto grado de uropatía pero con parénquima renal aparentemente conservado, con poca ectasia urinaria y requieren escasa cirugía urológica reconstructiva.

La derivación urinaria para lograr la disminución de la presión del sistema urinario es el procedimiento quirúrgico de elección: Sin embargo, es posible desarrollar insuficiencia renal por la hipoplasia renal existente, lo que habitualmente es la causa de muerte en el 75% de los casos.^{1, 4,5}

El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con el síndrome de micro colón mega vejiga, síndrome de hipoperistaltismo intestinal aunque cursan con líquido amniótico normal; otras anomalías del tracto urinario como el mega uréter, la obstrucción uretral y el reflujo vésico-uretral primario.¹

El pronóstico depende del grado de compromiso de la función renal en el momento del diagnóstico.¹ El manejo prenatal del SPB está dirigido a mejorar la función renal y pulmonar a través de la terapia de derivación de un catéter doble pigtail entre la vejiga y la cavidad amniótica, previa selección de candidatos para su intervención prenatal basado en el cariotipo fetal, si es posible, estudio morfológico fetal y evaluación del compromiso renal fetal mediante la obtención de análisis fetal seriadas³.

Excluyendo a aquellos en quienes la intervención no mejoraría el resultado clínico, y en el sexo femenino ya que en ellos la obstrucción urinaria baja está asociada a anomalías complejas de la cloaca.¹⁻³

CONCLUSIONES

EL diagnóstico prenatal en el primer trimestre de la gestación mediante ecografía es de gran valor para la oportuna intervención de genetistas y valoración con el consentimiento de la pareja interrupción de la gestación.

Interconsulta oportuna con radiólogos y urólogos una vez que se diagnostique postnatal el Síndrome de Prune Belly con la finalidad de su estudio y solución quirúrgica. La mortalidad de este síndrome es elevada por lo que se debe evitar el nacimiento de estos neonatos con un diagnóstico oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sadler TW, Langman Embriología medica.11va ed. Barcelona: Lippincott Williams & Wilkins 2010; p 235-63.
2. Callen PW. Ecografía en Obstetricia y Ginecología. 5ta ed. Amsterdam etc.: Else vier Masson; 2009.pp 139-41.
3. Gratacos E, Gómez R, Nicolaidis K, Romero R, Cabrera L. Medicina Fetal. Editora Panamericana. Madrid 2007.
4. De Loredo R, Fernández Silvina A, Ochua Guillermina M, Canfio Roque A. Complejo Malformación-Obstrucción uretral: diagnostico ecográfico prenatal. Rev argent. Radiol.2008; 72 (4): 439-42.
5. Strand WR. Initial management of complex pediatric disorders: prune belly syndrome, posterior urethrae valves. Urol Clin North Am 2004; 31 (3): 399-415.
6. Cabanillas LP, Albuja BP, Cisneros II. Síndrome de Prune Belly. Rev Chil Pediatr 2001; 72 (2): 135-8.
7. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune -Belly Syndrome in two children and review of the literature. Pediatr Dermatol 2006; 23 (4): 342-5.

-
8. Campbell, Wash, Retik, Vaughan, Wein. Urología: Síndrome de abdomen en ciruela pasa, Tomo 3 p 2310-2326. Editorial Médica Panamericana, 2005.
9. Gugliotta A, Reis LO, Alpendre C, Ikari O, Ferreira U. Hidronefrosis neonatal en niños con hidronefrosis diagnosticada prenatalmente. ¿Cirugía o tratamiento médico? Servicio de Urología, Universidad Estatal de Campiñas. UNICAMP, Campiñas, Sao Paulo, Brasil 2008.
10. Toledo ME, Expósito OR, segura RE, Diaz EM, Tornes C. Síndrome de prune belly: presentación de un caso. Rev Cub Cir (revista en internet) 2008 (acceso 30 de junio 2010); 47 (1). Disponible en:
<http://scielo.sld.cu//pdf/cu/cir/v47n1/cir/31108.pdf>
11. Matwalley KA, Farghalley HS, Abd-Elsayed AA. Prune belly syndrome in a Egyptian infant with Down Syndrome: a case report. J Med Case Reports (revista en internet) 2008 (acceso 25 de junio de 2010): 2 (322). Disponible en:
<http://www.jmedicalcasereports.com/content/2/1/322>
12. Herman Te, Siegel MJ. Prune belly syndrome. J Perinatol.2009; 29 (1): 69-71.
13. Musone D, Nicosia V, D'Alessandro R, Treglia A, Saltarelli G, Montella M, et al. Peritoneal dialysis in adult patients with prune belly syndrome: an impossible challenge? G Ital Nefrol [Internet]. 2013 [citado 15 Sep 2015]; 30 (3) Disponible en:
<http://www.giornaleitalianodinefrologia.it/web/procedure/protocollo.cfm?List=WsIdEvento,WsIdRisposta,WsRelease&c1=00088&c2=4&c3=1>
14. Ome M, Wangnapi R, Hamura N, Umbers A, Siba P, Unger H, et al. A case of ultrasound-guided prenatal diagnosis of prune belly syndrome in Papua New Guinea--implications for management. BMC Pediatrics [Internet]. 2013, May 7 [citado 15 Sep 2015]; 13:70. Disponible en:
<http://bmcpediatr.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2431-13-70> DOI: 10.1186/1471-2431-13-70.
15. Brodsky M, Turan K, Khanna C, Patton A, Kirmani S. Congenital mydriasis and prune belly syndrome in a child with an ACTA2 mutation. Journal of AAPOS [Internet]. 2014, Aug [citado 15 Sep 2015]; 18(4): 393-5. Disponible en:

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1091853114001657>.

16. Geurts N, Hubens G, Wojciechowski M, Vaneerdeweg W. Encapsulating peritoneal sclerosis in a peritoneal dialysis patient with prune-belly syndrome: a case report. *Acta Chirurgica Bélgica* [Internet]. 2010, May [citado 15 Sep 2015]; 110(3): 354-6. Disponible en:

<http://dx.doi.org/10.1080/00015458.2010.11680633>.

17. Ibadin M, Ademola A, Ofovwe G. Familial prune belly syndrome in a Nigerian family. *Saudi J Kid Dis Transpl* [Internet]. 2012 [citado 15 Sep 2015]; 23(2): 338-342. Disponible en: http://www.sjkd.org/temp/SaudiJKidneyDisTranspl232338-3451876_093518.pdf.

18. Becknell B, Pais P, Onimoe G, Rangarajan H, Schwaderer A, Hains D, et al. Hepatoblastoma and prune belly syndrome: a potential association. *Pediatr Nephrol* [Internet]. 2011 [citado 15 Sep 2015]; 26(8): 1269-73. Disponible en:

<http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00467-011-1874-1>.

19. Dénes F, Lopes R, Oliveira L, Tavares A, Srougi M. Modified abdominoplasty for patients with the Prune Belly syndrome. *Urology* [Internet]. 2014, Feb. [citado 15 Sep 2015]; 83(2): 451-4. Disponible en:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2013.09.031>.

20. Weber S, Thiele H, Mir S, Toliat M, Sozeri B, Reutter H, et al. Muscarinic Acetylcholine Receptor M3 Mutation Causes Urinary Bladder Disease and a Prune-Belly-like Syndrome. *Am J Hum Genet* [Internet]. 2011, Nov 11 [citado 15 Sep 2015]; 89(5): 668-74. Disponible en:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3213389/>.

21. Broecker J, Steelman C, Broecker B, Shehata B. Nephrogenic adenoma of the bladder in a prune belly syndrome patient: case report and review of the literature. *Fetal Pediatr Pathol*. 2011; 30(5): 296-300.

22. Papantoniou N, Papoutsis D, Daskalakis G, Chatzipapas I, Sindos M, Papaspyrou I, et al. Prenatal diagnosis of prune-belly syndrome at 13 weeks of gestation: case report and review of literature. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2010; 23(10): 1263-7.

23. Hassett S, Smith G, Holland A. Prune belly syndrome. *Pediatr Surg Int* [Internet]. 2012, Mar [citado 15 Sep 2015]; 28(3): 219-28. Disponible en: <http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00383-011-3046-6>.

24. Ekwunife O, Ugwu J, Modekwe V. Prune belly syndrome: early management outcome of nine consecutive cases. *Niger J Clin Pract*. 2014; 17(4): 425-30.

25. Costa S, Costa W, Sampaio F, Favorito L. Structural study of gubernaculum testis in fetuses with prune belly syndrome. *J Urol*. 2015; 193(5 Suppl):1830-6.

Recibido: 5 de mayo de 2016.

Aprobado: 27 de mayo de 2016.

Rafael Ferrer Montoya. Hospital Provincial Docente Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba. E-mail: montoyar.grm@infomed.sld.cu