

Primer reporte de caso de Síndrome de Prune belly a 3320 msnm. Huancayo - Perú

First case report of Prune belly syndrome at 3320 msnm. Huancayo – Perú

Autores: Dr. Daniel Lozano M. ¹
Dr. Carlos Torres S. ²
Dra. Milagros Damián M. ³

Recibido para publicación: 7 de agosto de 2017

Aceptado para publicación: 10 de septiembre de 2017

Resumen

Se describe a un neonato con Síndrome Prune belly, de sexo masculino, nacido de 39 semanas edad gestacional y peso 3570gr. Al examen físico presentó fascias no características, tórax alado, abdomen asimétrico, con redundancia de piel que va hacia ambos lados, no se aprecia tono muscular, se palpa fácilmente asas intestinales, presencia de borborismos y ruidos hidroaéreos conservados, ausencia de testículos en bolsas escrotales, el examen cardiovascular y de extremidades fueron aparentemente normales. La ecografía mostró hidronefrosis renal bilateral y testículos intraabdominales.

Palabras clave: Síndrome del abdomen en ciruela pasa, hidronefrosis, criptorquidea.

Summary

We describe a neonate with Prune belly syndrome, male, born 39 weeks gestational age and 3570gr weight. Physical examination showed non-characteristic fascities, winged chest, asymmetrical abdomen, with skin redundancy going to both sides, no muscle tone, intestinal handles easily palpated, presence of borborisms and preserved airflow sounds, absence of testicles in scrotal sacs, Cardiovascular and limb examination were apparently normal. Ultrasound showed bilateral renal hydronephrosis and intra-abdominal testes.

Keywords: Prune belly syndrome, hydronephrosis, cryptorchidism.

¹ Médico Pediatra-Neonatólogo. Jefe del Servicio de Neonatología, Hospital Nacional "Ramiro Prialé Prialé" EsSalud – Huancayo - Perú

² Médico Residente de Pediatría, Hospital Nacional "Ramiro Prialé Prialé" EsSalud, Huancayo, Perú
Correspondencia: M.C. Carlos Hugo Torres Salinas. Dirección: Av. Gabriela Mistral N°145 – El Tambo – Huancayo. Código Postal: 12006 Tel. contacto +(51) 947459408 – 940215129E-mail:ctorresmh@yahoo.com.

³ Estudiante de Medicina, Universidad Continental, Huancayo, Perú.

Introducción

El síndrome Prune belly (OMIM #100100), también conocido como síndrome Eagle Barret, afecta a 1 por 30,000 – 40,000 nacidos vivos, y está caracterizada por una triada que consiste en: pérdida de la musculatura abdominal, malformación del sistema urinario y en varones criptorquídea.^{1,2} En mujeres con síndrome de Prune belly, muchas veces son descritas como síndrome pseudoprune belly, variante prune belly, o apariencia de prune belly (por la ausencia de criptorquídea), pero es probable que todos ellos sean una manifestación del mismo proceso que se observa en el PBS clásico.³

Los pacientes con este síndrome “pseudoprune belly” consiste en⁴:

1. Mujeres con pared abdominal típica y anomalías del tracto urinario.
2. Varones o mujeres con distrofia abdominal, sin afectación del tracto urinario.
3. Varones o mujeres con hallazgos típicos del tracto urinario y pared abdominal normal.

En general el SPB puede estar asociado con condiciones comórbidas no urológicas como malformaciones cardíacas en el 25%, gastrointestinal en el 24%, musculoesquelético en el 23% y respiratorio en el 58%. Las afecciones renales y urológicas en 53%. Sepsis y urosepsis se encuentran en el 14% y 2% respectivamente^{5,6,7,8}.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un neonato de sexo masculino, con características de Síndrome Prune belly, nacido de cesárea con Apgar 9 al primer minuto y 9 a los cinco minutos, con dificultad respiratoria y acrocianosis. Su peso fue 3570 gr (p50-p90), talla 48.0cm (p50), PC 35cm (p50), y PT 35cm (p50), la edad gestacional por test de Capurro fue de 39 semanas.

Antecedentes maternos

La madre de 37 años, G6P0A2C4 durante su primera gestación con diagnóstico prenatal de infección perinatal, pre término de 7 meses nacido de cesárea con fecha 24/01/2003 desarrolló EMH, fallecido; segunda gestación con controles negativos para TORCH, pre término de 8 meses el 20/02/2008, viva; tercera gestación aborto producido por caída a las 6 semanas en Febrero-2011; cuarta gestación aborto espontáneo a las 6 semanas en Abril – 2011; quinta gestación pre término de 7 meses, el 20/05/2012 por cesárea, vivo; y sexta gestación el paciente que se presenta en esta revisión.

No antecedentes de malformaciones congénitas en padres, no consanguinidad. Durante la gestación presentó 4 episodios de amenaza de aborto y 2 episodios de infección urinaria al 5to y 7mo mes, tuvo 5 controles prenatales en el Policlínico de El Tambo – Huancayo.

Examen físico

Con cabeza de aspecto normal, tórax asimétrico de aspecto alado, cardiovascular sin alteraciones, abdomen asimétrico con redundancia de piel (Figura 1), a la auscultación ruidos hidroaéreos presentes, a la palpación se logra identificar fácilmente asas intestinales, no muestra tono muscular, no visceromegalia, presenta bolsas escrotales con ausencia testicular, en extremidades pie equinvaro bilateral, fontanela normotensa, tono muscular de extremidades conservada y reflejos osteotendinosos conservados.



Fig. 1: Tórax asimétrico, pectum carinatum y abdomen con redundancia de piel

Se hospitaliza en Unidad de Cuidados Intermedios por sospecha de múltiples malformaciones, queda en nada por boca con sonda orogástrica(NOP+SOG) e infusión de dextrosa con VIG:4,1, euglicémico, ese mismo día realizó meconio y presentó flujo urinario = 2.7cc/kg/h, con tasa de filtración glomerular= 25.5 ml/min/1.73m², con taquipnea, requiriendo oxígeno por CBN a 1L/min mejorando síntoma y con radiografía de tórax (Figura 2).



Fig. 2: Distorsión de la estructura de caja torácica y columna, con campos pulmonares radiolúcidos

Así mismo cuenta con examen de orina no patológico, al segundo día se inicia vía oral por SOG y deglución, con adecuada tolerancia, succión pobre, ese día cursa con hiperbilirrubinemia en rangos de fototerapia que se resolvió en 72 horas; al quinto día queda con apoyo de oxígeno a flujo libre con SatO₂ aceptable, al sexto día cuenta con ecografía con hidronefrosis renal bilateral, testículos intraabdominales (Figura 3), y al décimo día cuenta con ecocardiograma con situs solitus con levocardia, septos íntegros, concordancia A-V y ventrículo arterial con normotensión pulmonar (Figura 4).

El paciente cursó con requerimientos de oxígeno por CBN y luego a flujo libre, mejorando progresivamente el trabajo respiratorio y la frecuencia respiratoria de 68 a 48 por minuto, sólo el primer día presentó residuo gástrico flemoso de 1,5 cc, la tolerancia oral fue buena y el progreso aceptable iniciando con 10cc/kg/día y resto de volumen por endovenoso y para el día 10, fue de 180cc/kg/día de vía oral plena con leche materna exclusiva. Fue dado de alta con cita de control por consultorios.



Fig. 3: Presencia de testículo intrabdominal e hidronefrosis bilateral

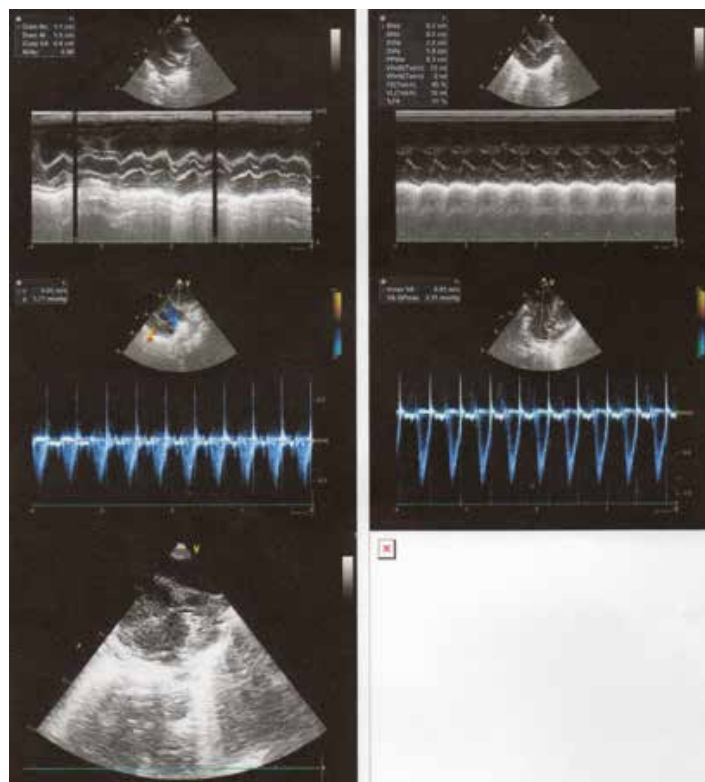


Fig. 4: Situs solitus con levocardia, septos íntegros, concordancia A-V y ventrículo arterial con normotensión pulmonar.

Discusión

La causa sigue en controversia, teniendo como teorías predominantes^{5,9}: La primera teoría; propone una obstrucción prenatal del tracto urinario que causa dilatación del tracto urinario, distensión y posterior hipoplasia de la pared muscular y criptorquidea. La segunda teoría, propone el fracaso de la diferenciación mesodérmica primaria entre la 6ta y 10ma semana de edad gestacional, lo que conduce a la muscularización defectuosa de la pared abdominal y el tracto urinario.

Y la tercera teoría del saco vitelino, propone una disgenesia del saco vitelino y alantoides como causante del SPB. Aunque cada teoría explica algunos elementos del síndrome, cada uno falla en explicar otras características. Por otra parte, se plantean nuevas hipótesis que sugieren que el síndrome prune belly es consecuencia de la distensión abdominal temprana, causada por un quiste masivo intrabdominal, la distensión abdominal masiva temprana durante la gestación es probablemente la que unifique los factores etiológicos en el desarrollo del SPB, independientemente de que la distensión resulte de la uropatía obstructiva, quiste fetal u otra causa¹⁰.

El diagnóstico puede hacerse tempranamente por ecografía prenatal desde la 12^{va} semana de edad gestacional. Las observaciones ecográficas muestran un abdomen desproporcionalmente grande y con diámetro global mucho mayor que el torácico, además vejiga muy dilatada con o sin tracto urinario superior dilatado que ocupa prácticamente la mayor parte del abdomen, la pared abdominal parece delgada y membranosa; la base de la vejiga no demuestra presencia de uretra posterior dilatada, la dilatación de ésta prácticamente excluye el diagnóstico; los uréteres muestran dilatación y tortuosidad, los segmentos ureterales dilatados se alternan con segmentos uretéricos de calibre normal siendo altamente sugestivos de esta condición ¹¹.

En la clasificación de Smith y Woodard las categorías se asocian al grado de displasia renal presente: En el grupo I usualmente tienen displasia renal severa e hipoplasia pulmonar y estos no sobreviven. En el grupo II tienen grados intermedios de displasia y función renal, estos pacientes progresan a insuficiencia renal con o sin intervención quirúrgica. En el grupo III los pacientes generalmente tienen una forma leve o incompleta del síndrome y función renal conservada. Pueden tener una dilatación impresionante del tracto urinario en relación a pacientes sin el síndrome, la reconstrucción temprana puede ser aplazada hasta que estén libres de infección ^{8,9,12}.

Las complicaciones pulmonares son comunes, la hipoplasia se debe a oligohidramnios y es causa importante de mortalidad perinatal, también puede ocurrir malformación adenomatoide quística y estrechamiento de parrilla costal atribuido al mecanismo de tos incompleto, cerca de la mitad de casos presentan pie varo, malformaciones vertebrales, displasia de cadera y malformaciones en extremidades; escoliosis, pectum excavatum o carinatum, malformación parcial del septum urorectal como presentación sobrepuesta, del mismo modo se reportaron casos que cursaron con pneumoperitoneo, síndrome de bolsa colónica ^{6,13}.

El tratamiento se plantea de manera inicial como medidas conservadoras, salvo casos de empeoramiento de función renal o infección urinaria recurrente. Abdominoplastia y orquidopexia tienen beneficios tanto fisiológicos como en la calidad de vida; pielostomía, ureterostomía y cistostomía también se realizan para evacuar la orina transitoriamente en pacientes inestables que no son candidatos a cirugía, en cuanto a la diálisis o trasplante renal estas son a menudo inevitables para los pacientes con Insuficiencia o fracaso renal ¹⁴.

Conclusiones

El síndrome Prune belly es una enfermedad poco frecuente con hallazgos característicos.

Tiene variabilidad en cuanto a la severidad de presentación, y se debe procurar una intervención temprana en el paciente, incluso desde el periodo antenatal, y para ello se requiere de logística y personal entrenado en el manejo de estos pacientes, evitando en lo posible un desenlace fatal.

Referencias

1. Franco I, Talavera F, Raz S, Fields B, Langenstroer P. Prune Belly Syndrome. MEDSCAPE. 2017;1:7. <http://emedicine.medscape.com/article/447619>.
2. Moerman P, Fryns JP, Goddeeris P, Lauweryns JM. Pathogenesis of the Prune-Belly Syndrome: A Functional Urethral Obstruction Caused by Prostatic Hypoplasia. *Pediatrics*. 1984;73(4):470-5.
3. Garcia Luzardo MR, Valenciano Fuente B, Bas Suárez P, Bello Naranjo AM. Pseudo-Prune-Belly syndrome: a Prune-Belly without cryptorchidism. *An Pediatr (Barc)*. 2011;75(1):70-2.
4. Radhakrishnan J, Alam S, Chin AC. Prune Belly Syndrome: Errors in Management and Complications of Treatment. *Journal of Progress in Paediatric Urology*. 2014;17(1):6-14.
5. Fette A. Associated rare anomalies in prune belly syndrome: A case report. *J Ped Surg. Case Report*. 2015;3(1):65-71.
6. Leung AK, Yu HK, Hon KL. Prune Belly syndrome – Case report and review of literature. *Indian J Child Health*. 2014;1(1):28-31.
7. Annigeri VM, Bhat MT, Hedge HV, Annigeri RV, Halgeri AB. Prune belly syndrome with congenital pouch colon. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2013;18(2):79-80.
8. Akdag A, Arici S, Orhaner B, Dogan A. Prune belly syndrome associated with bilateral multicystic dysplastic kidneys and urethral obstruction: A case report. *Ped Urol Case Rep*. 2015;2(4):13-16.
9. Skoog SJ. Prune belly syndrome. In Belman AB, King LR, Kramer SA. *Clinical Pediatric Urology*. 4th edition. Martin Dunitz Ltd. London, England. 2002. pp 947-984
10. Uddaka S W, Muthucumar M, Spencer W B. Further evidence of the etiology of Prune Belly syndrome provided by a transient massive intraabdominal cyst in a female. *J Pediatr Surg*. 2016;51(8):1390-3. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.05.017. Epub 2016 Jun 1.
11. Ganesan S, Indrajit IK. Prune Belly syndrome: Antenatal ultrasound. *Indian J Radiol Imaging*. 2001;11(1):25-8.
12. Samal SK, Rathod S. Prune Belly syndrome: A rare case report. *J Nat Sci Biol Med*. 2015;6(1):255-7. doi: 10.4103/0976-9668.149218.
13. Guerrero AF, Cuadros CA, Archila DC, Beltrán SM, Cuadros GA. Síndrome de Prune Belly: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Revista Salud UIS*. 2010;42(1):78-85.
14. Ekwunife OH, Ugwu JO, Modekwe V. Prune belly syndrome: early management outcome of nine consecutive cases. *Niger J Clin Pract*. 2014;17(4):425-30.