

Síndrome de *prune belly*: presentación de caso

Prune belly syndrome: a case report

**Dra. María Elena Toledo Lamela,^I M. Sc., Dr. Orlando Rafael Expósito Reyes,^{II}
Dr. Roberto E. Segura Figueredo,^{III} Dra. Elsa M Díaz Suárez^{IV} y Dr. Carlos
Tornés Salgado^V**

^I Especialista de I Grado en Urología. Profesora Auxiliar. Hospital Infantil «Hermanos Cordové». Granma, Cuba.

^{II} Especialista de I Grado en Cirugía Plástica y Caumatología. Máster en Ciencias. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario «Celia Sánchez Manduley». Granma, Cuba.

^{III} Especialista en Cirugía Plástica y Caumatología. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario «Celia Sánchez Manduley». Granma, Cuba.

^{IV} Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Profesora Auxiliar. Hospital Universitario «Celia Sánchez Manduley». Granma, Cuba.

^V Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario «Celia Sánchez Manduley». Granma, Cuba.

RESUMEN

El síndrome de *prune belly* es una rara enfermedad congénita de causa desconocida. Se presenta el caso de un recién nacido a término, del sexo masculino y de un día de nacido, que fue remitido al servicio de urología pediátrica por presentar ausencia de los músculos de la pared anterior del abdomen (rectos anteriores), criptorquidia bilateral y gran globo vesical. A partir de los hallazgos del examen físico se planteó el diagnóstico de síndrome de *prune belly*. Se encontraron anomalías asociadas como escoliosis y agenesia del pie derecho. En el estudio radiológico del tracto urinario se confirmaron malformaciones congénitas como valva de uretra posterior y megavejiga con uretero-hidronefrosis bilateral. Los análisis de laboratorio confirmaron la afectación de la función renal y una infección urinaria asociada. Se practicó una cistostomía a cielo abierto. El paciente falleció a los 10 días a causa de las complicaciones de la insuficiencia renal.

Palabras clave: Síndrome de *prune belly*, vientre en ciruela pasa.

SUMMARY

The prune belly syndrome is a congenital rare disease of unknown origin. The case of a one-day-old full-term male newborn infant that was referred to the pediatric urology service for presenting absence of the muscles of the anterior abdomen wall (anterior rectus muscle), bilateral cryptorchidism and big vesical globe, was presented. Starting from the findings of the physical examination, the prune belly syndrome was diagnosed. Associated abnormalities such as scoliosis and agenesis of the right leg were found. In the radiological study of the urinary tract, congenital malformations as posterior urethra valve and megabladder with bilateral ureterohydronephrosis were confirmed. The lab tests corroborated the affectation of the renal function and an associated urinary infection. The patient died at 10 days as a result of the complications of renal failure.

Key words: Prune belly syndrome, prune belly.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de *prune belly* o abdomen en ciruela pasa es una anomalía congénita poco común que fue descrita por primera vez en 1839. Tiene una prevalencia de 20:1 en el sexo masculino en comparación con el femenino, situación probablemente debida a un defecto superficial en el cromosoma X. Se caracteriza por: a) ausencia de la pared abdominal en forma completa o parcial, b) criptorquidia y c) anomalías del tracto urinario. A veces también está asociado a algunas anomalías ortopédicas debidas a la presencia de oligohidroamnios, pero raramente ocurren anomalías de las extremidades inferiores.¹⁻⁵

Las causas que provocan este síndrome se desconocen, pero algunos autores hablan de exposición a agentes químicos, mecánicos (edema intrauterino) y disturbios genéticos.⁶ Es variada la clínica de presentación y depende de la gravedad de las alteraciones del tracto urinario, que serán confirmadas por la ecografía reno-vesical.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido a término del sexo masculino y de 1 día de vida, remitido al servicio de urología pediátrica por presentar gran tumoración abdominal ([figura 1](#)), ausencia de ambos testículos en la bolsa escrotal y obstrucción urinaria.

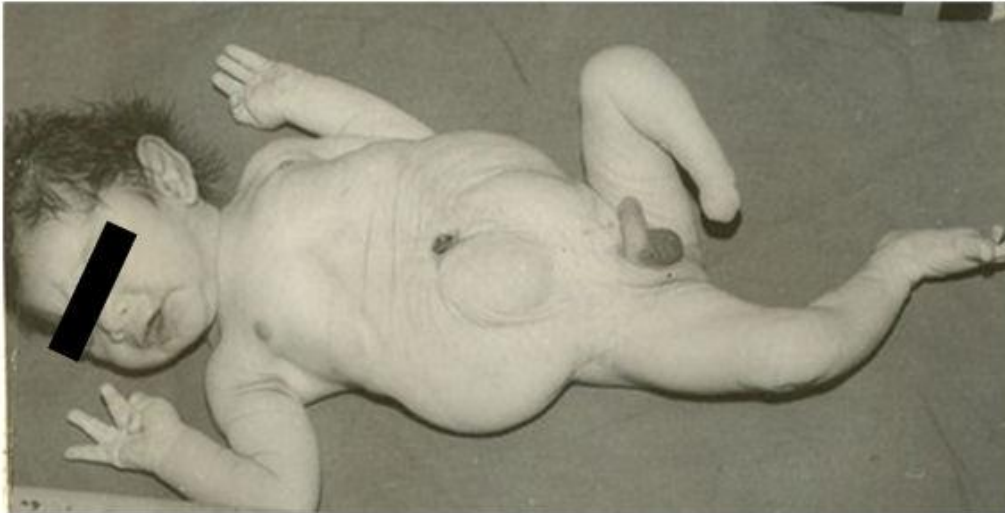


FIGURA 1. Nótese la deformidad abdominal y la ausencia del pie derecho.

Al examen físico se constató la ausencia de los músculos de la pared abdominal anterior, con el característico abdomen en ciruela pasa ([figura 2](#)), criptorquidia bilateral y un gran globo vesical (megavejiga) visible y palpable, además de la amputación congénita del pie derecho y escoliosis.

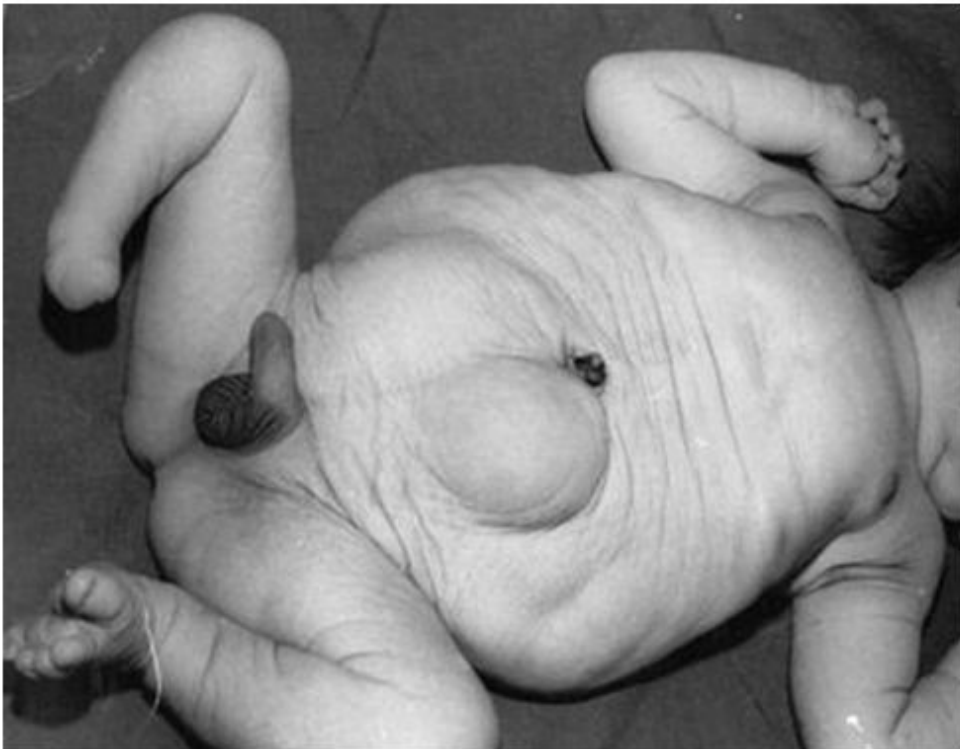


FIGURA 2. Típico abdomen en ciruela pasa.

En ultrasonido renal y vesical se encontró ureterohidronefrosis, bilateral, sin delimitación córtico-medular bilateral y gran globo vesical. En la ureterocistografía se

observó megauréteres de reflujo bilateral de grado IV/V, con vejiga amplia e imagen de valva de uretra posterior. Programa descendente: retardo en la eliminación renal del contraste bilateral y pobre parénquima renal bilateral, riñones displásicos con ureterohidronefrosis bilateral con predominio izquierdo.

Se practicó una cistostomía suprapúbica derivativa y presentó complicaciones por infección urinaria e insuficiencia renal obstructiva. Falleció al décimo día de la intervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

El síndrome de *prune belly*, a pesar de su rareza y poca frecuencia en el mundo, es de fácil diagnóstico. El avance de los medios diagnósticos ha contribuido a lograrlo. Ya en 1989, *Camarena*⁸ reportaba 300 casos en el mundo y en la actualidad esa cifra ha aumentado, e incluso se habla de la transmisión hereditaria de este síndrome. *Ramasamy* reporta 11 casos en una familia.^{9,10}

El hallazgo de escoliosis como deformidad de la columna vertebral es frecuente tal como ocurre en el caso que se presenta, y se registra en el 18 % de los casos.¹¹

También se han encontrado ausencia de próstata, ano imperforado acompañando la tríada de agenesia de los músculos abdominales, criptorquidia y malformaciones de las vías urinarias.^{12,13} *Salihu* encontró en su estudio que la mayoría de las madres de estos chicos era menor de 30 años de edad, primeriza, y aproximadamente 2/3 del total padecieron placenta previa, infecciones genitales, preeclampsia y anemia.¹⁴

En los estudios radiológicos del paciente se encontró valva de uretra posterior, mega vejiga, mega uréteres de reflujo bilateral de grado IV/V, con riñones displásicos e hidronefrosis bilateral con predominio izquierdo, alteraciones que son características de este síndrome.^{1,2-10} En el análisis de la función renal se detectaron cifras altas de creatinina, por la presencia de insuficiencia renal, agravada con infección del tracto urinario refractaria al tratamiento con antimicrobianos.

Anatomía patológica informó insuficiencia renal obstructiva, valva de uretra posterior, megavejiga con ureterohidronefrosis bilateral, riñones displásicos y pielonefritis crónica.

La derivación urinaria para lograr 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.^{14,15}

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la *Lic. Rosa M. Morales Viera*, Licenciada en Lengua y Literatura Inglesa y trabajadora del Centro de Desarrollo Local (CDEL), por su invaluable ayuda en la revisión y traducción de la bibliografía en idioma inglés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune-belly syndrome in two children and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2006 Jul-Aug; 23(4):342-5.
2. Evans MG; Poulsen RR; Fritz JE; Valenzuela SN. Alteraciones de las extremidades inferiores en el síndrome de Prune-Belly. *Rev chil Ultrason*. 2003;6(4):130-4.
3. Bouzada M; Avelar JH; Souza LC de; Silva JMP. Trissomia do 21 e síndrome de Prune Belly: relato de caso. *Rev Méd. Minas Gerais*. 2003;13(1):56-9.
4. Malo G; Ferro A; Orjuela C. Manejo integral de los pacientes con síndrome de Prune-Belly *Urol Colomb*. 2000;9(2):51-6.
5. Barriga J. Síndrome de Prune - Belly: comunicación de un caso clínico. *Carta Med. A.I.S. Boliv*. 2002;17(1):15-6.
6. Saraga Krzelj V, Zergollern L. the Prune Belly Syndrome. *Acta Med Iugost*. 1989;43(3):223-33.
7. Rovner R; Prado de Cáceres A; Chahla R. Síndrome de Prune Belly: presentación de un caso. Consideraciones sobre diagnóstico ultrasónico y tratamiento. *Rev Med. Tucumán*. 2000;6(4):202-9.
8. Camarena H; Javier Tirado I; Librada Lazala C. Síndrome abdomen en ciruela pasa Prune-Belly. *Rev. Méd. Domin*; 1989;50(2/3):85-7.
9. Ramasamy R, Haviland M, Woodard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial Prune Belly syndrome. *Urology*. 2005 Jun;65(6):1227.
10. Weber S, Mir S, Schlingmann KP. Gene locus ambiguity in posterior urethral valves/prune-belly syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2005 Aug;20(8):036-42.
11. Heini PF, Locher S, Schede CP, Anderson S, Slongo T. Surgical treatment with the technique of Galveston-Luque of spine deformities associated with the Prune Belly syndrome. *J Pediatr Orthop B*. 2004 Jul;13(4):231-7.
12. Bittencourt Achiléa L; Neves Ana Suely. Fenotipo "prune-belly": apresentação de três casos. *J. Bras. Ginecol*. 1995;105(1/2):43-7.
13. Mondesí M; Dorvil M; Peña M. Síndrome de Prune Belly o abdomen en ciruela. Reporte de un caso. *Acta Méd. Domin*. 1993;15(2):48-50.
14. Salihu HM, Tchuinguem G, Aliyu MH, Kouam L. Prune Belly syndrome and associated malformations. A 13-year experience from a developing country. *West Indian Med J*. 2003 Dec;52(4):281-4.
15. Strand WR. Initial management of complex pediatric disorders: prune belly syndrome, posterior urethral valves. *Urol Clin North Am*. 2004 Aug;31(3):399-415.

Recibido: 20 de mayo de 2007.

Aprobado: 16 de agosto de 2007.

Dr. Orlando Rafael Expósito Reyes. Calle León N° 216, e/ Loma y Purísima, Manzanillo.
Granma, Cuba. CP 87510. Correo electrónico: exposito@golfo.grm.sld.cu