

Seudo síndrome prune belly

Pseudo Prune-belly syndrome

Sandalio Durán Álvarez^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7522-9182>

¹Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: sduran@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El síndrome prune belly es una rara y compleja anomalía congénita y el seudo prune belly es aún más raro y en muchas ocasiones no se diagnostica como tal.

Objetivo: Describir un paciente con las características de este síndrome.

Presentación del caso: Feto de sexo masculino que en la semana 23 del embarazo el ultrasonido prenatal detectó dilatación pélvica bilateral y se propuso la interrupción del embarazo que no fue aceptada por los padres. Al nacer se observa criptorquidia bilateral, el ultrasonido renal a las 34 horas de nacido confirma dilatación pélvica bilateral severa, se indica profilaxis con cefalexina, y a los cuatro días de nacido es enviado a consulta de nefrología. Al llegar a consulta se observa la ausencia de testículos en ambas bolsas escrotales y el ultrasonido abdominal a los 16 días confirma dilatación pélvica renal derecha severa y uréter dilatado en su tercio superior con 6 mm de diámetro y ureteropielocaliectasia severa del lado izquierdo; no se visualiza testículo derecho y el izquierdo en canal inguinal mide 7 × 10 mm. La gammagrafía estática demostró hipocaptación marcada del radiofármaco por el riñón izquierdo y disminución de la función renal relativa y en la

uretrocistografía miccional se encontró dilatación vesical y reflujo vesicoureteral con ureterohidronefrosis bilateral.

Conclusiones: El pseudo síndrome prune belly presenta alteraciones complejas del tracto urinario que son las que establecen el pronóstico en estos casos.

Palabras clave: síndrome prune belly, pseudo síndrome prune belly, pseudo pseudo síndrome prune belly.

ABSTRACT

Introduction: Prune belly syndrome is a rare and complex congenital anomaly and the pseudo prune belly is even rarer and often not diagnosed as such.

Objective: To describe a patient with the characteristics of this syndrome.

Presentation of the case: Male fetus that in the 23rd week of pregnancy it was detected a bilateral pelvic dilatation in the prenatal ultrasound; and it was proposed the termination of pregnancy which was not accepted by the parents. At birth it is observed bilateral cryptorchidism; the renal ultrasound at 34 hours after birth confirmed bilateral severe pelvic dilation, it is indicated prophylaxis with cephalexin, and at four days after birth, the newborn is remitted to the Nephrology consultation. In the consultation it was noticed the absence of scrotal sacs in both testicles and the abdominal ultrasound at 16 days after birth confirmed severe right renal pelvic dilatation and dilated ureter in its upper third with 6 mm of diameter and severe uretero-pielocaliectasy in the left side; it is not visualized the right testicle and the left in the inguinal channel measured 7 × 10 mm. Static scintigraphy showed marked hypocaptation of the radiopharmaceutical by the left kidney and decreased relative renal function, and in the voiding cystourethrogram it was found bladder dilation and vesicoureteral reflux with bilateral ureterohidronephrosis.

Conclusions: The pseudo prune belly syndrome presents complex abnormalities of the urinary tract that are those which establish the prognosis in these cases.

Keywords: Prune belly Syndrome; Prune belly pseudo-syndrome; Prune belly pseudosuedo-syndrome.

Recibido: 07/07/2019

Aceptado: 28/10/2019

Introducción

El síndrome del abdomen en ciruela pasa (prune belly síndrome, traducción del inglés) es una rara anomalía que también se ha denominado síndrome de la tríada por las tres anormalidades que lo caracterizan: ausencia de los músculos de la pared anterior del abdomen con piel arrugada, anomalías complejas del tracto urinario y criptorquidia bilateral.⁽¹⁾

El seudosíndrome prune belly es el que se presenta con deficiencia unilateral o pared abdominal anterior normal, anomalías complejas del tracto urinario o testículos descendidos uni- o bilateralmente o pacientes de sexo femenino con pared abdominal laxa.⁽¹⁾ Lo que no debe faltar en el seudo síndrome son las anomalías complejas del tracto urinario. Al seudo síndrome también se le ha denominado “síndrome prune belly parcial”, “síndrome prune belly incompleto”^(2,3) y “equivalente femenino del síndrome prune belly”.⁽⁴⁾

Se describe como seudo seudo prune belly el paciente de sexo femenino con ausencia de la musculatura anterior del abdomen pero sin las anomalías complejas del tracto urinario.⁽⁵⁾

Por las anomalías del tracto urinario, que son las que intervienen fundamentalmente en el pronóstico inmediato o a largo plazo, tanto en el síndrome prune belly como el seudo síndrome se clasifican en tres tipos, grupos o categorías.⁽⁶⁾

- Categoría I: Displasia renal, oligohidramnios, hipoplasia pulmonar, facies de Potter, atresia uretral.⁽⁶⁾ Por presentar las anomalías más graves puede tener muerte perinatal por hipoplasia pulmonar o infección urinaria.⁽⁷⁾
- Categoría II: Displasia renal mínima o unilateral, no hipoplasia pulmonar, pero puede constituir una emergencia neonatal por infección urinaria y marcada dilatación del tracto urinario. Puede progresar a la insuficiencia renal.^(6,7)

- Categoría III: No hipoplasia pulmonar, uropatía moderada o ligera, no displasia renal, transcurre sin dificultad el período neonatal y conserva buena función renal a pesar de radiología muy anormal. ^(6,7)

Por lo infrecuente y poco conocido que resulta el pseudo síndrome prune belly se describe un paciente con las características de este síndrome y se hace una breve revisión de la literatura.

Presentación del caso

Feto de sexo masculino que en la semana 23 del embarazo en el ultrasonido materno-fetal se detecta pielectasia bilateral y se sugiere interrupción del embarazo que no es aceptado por los padres. Ante la negativa, se orienta el estudio posnatal. Nace a las 39,4 semanas mediante parto transpélvico eutócico con peso de 2750 gramos, longitud de 48 cm y Apgar 9-9. Al nacimiento se observa criptorquidia bilateral. En ultrasonido de las 34 horas de nacido se confirma la dilatación del tracto urinario con pelvis renal derecha de $17,5 \times 10,4$ mm y pelvis renal izquierda de $28,7 \times 15,0$ mm; se indica tratamiento profiláctico con cefalexina y a los 4 días de nacido es remitido a la consulta de nefrología. En la consulta se confirma la ausencia de testículos en bolsas escrotales. El ultrasonido abdominal a los 16 días de nacido reporta: riñón derecho de $48 \times 25 \times 8$ mm y uréter de 6 mm de diámetro en su tercio superior, riñón izquierdo con ureteropielocaliectasia severa y pelvis de 26 mm. No se visualiza testículo derecho y el izquierdo en canal inguinal mide 7×10 mm. A los 73 días de nacido se hace gammagrafía estática (DMSA) donde se observa captación normal del radiofármaco por riñón derecho e hipocaptación severa por el izquierdo con función renal relativa de 61 y 39 %, respectivamente (Fig. 1). A los 3 meses de edad ingresa por infección del tracto urinario que se trata con ceftriaxona con evolución satisfactoria. Al controlarse la infección se hace uretrocistografía miccional donde se aprecia reflujo vesicoureteral bilateral con marcada hidronefrosis, vejiga aumentada de tamaño y uretra de aspecto normal (Fig. 2). A los 6 meses de edad abandona el seguimiento por traslado de domicilio a otra provincia, según refiere el médico de atención primaria.

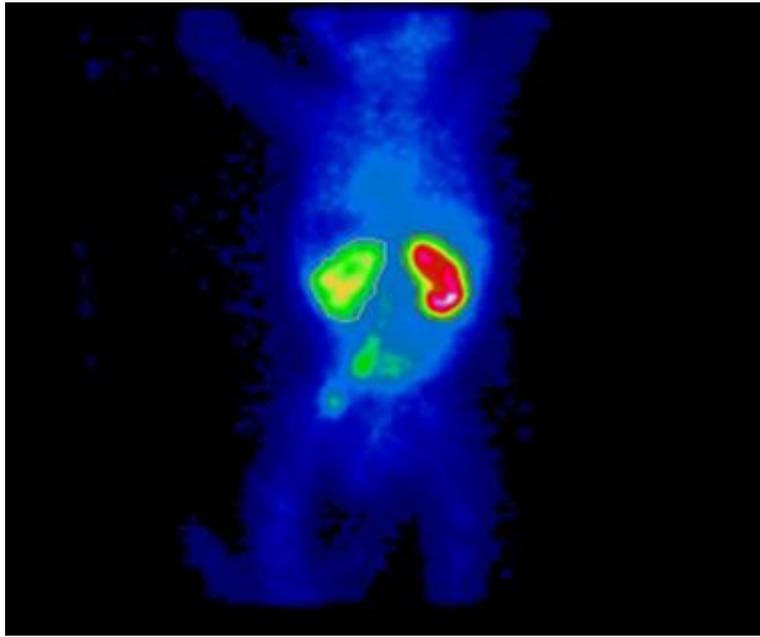


Fig. 1 - Gammagrafía estática (DMSA): riñón derecho con buena captación del radiofármaco; riñón izquierdo con hipocaptación severa. Función renal relativa 61 % y 39 %.



Fig. 2 - Uretrocistografía miccional donde se observa vejiga aumentada de tamaño con reflujo vesicoureteral, megauréteres e hidronefrosis bilateral.

Discusión

Los reportes de pseudo prune belly son escasos en la literatura.

Bellah y otros en 1996, reportan 8 niños varones con pseudo síndrome prune belly (uropatía del síndrome prune belly, examen normal de pared anterior del abdomen y criptorquidismo incompleto o ausente) que fueron revisados retrospectivamente. En todos los casos la uretrocistografía miccional demostró dilatación de la uretra posterior, y megavejiga en 6 de los 8 casos. De los 8 pacientes, 7 fueron sometidos a urografía intravenosa y 4 a ultrasonografía renal, demostrándose riñones displásicos en todos los pacientes (100 %) con hidronefrosis bilateral en 6 (75 %) e hidronefrosis unilateral con pobre función o con riñón contralateral afuncional en 2 (25 %). A pesar de los procedimientos urológicos realizados se desarrolló insuficiencia renal en 5 (62,5 %).⁽²⁾ Estos autores concluyen que la uropatía del pseudo prune belly es típicamente moderada o severa y que la insuficiencia renal se desarrollará en la mayoría de los pacientes.⁽²⁾

Nuestro paciente reúne los requisitos reportados por *Bellah* y otros,⁽²⁾ por presentar anomalías complejas del tracto urinario y criptorquidia bilateral con pared abdominal normal; con el reportado por *Mukherjee* y otros,⁽⁸⁾ y con el feto estudiado por *Valappil* y otros.⁽⁹⁾ El caso reportado por *García Luzardo* y otros, tenía ambos testículos en bolsas,⁽¹⁰⁾ y aunque lo describen como un prune belly sin criptorquidia, se trata de un pseudo prune belly.

En el paciente que presentamos, la uretrocistografía miccional no demostró alteración uretral, pero en estos casos la uretra prostática suele estar dilatada, la próstata hipoplásica, la uretra anterior dilatada y dar lugar a una megalouretra y en raras ocasiones existe estenosis o atresia uretral.⁽¹¹⁾

Cabe destacar que solo se visualizó ultrasonográficamente el testículo izquierdo localizado en el canal inguinal. En los pacientes con síndrome prune belly los testículos están situados justamente debajo del polo inferior del riñón, pero cuando existe cierto grado de masa muscular abdominal (pseudo prune belly) están más bajos en el canal inguinal.⁽⁸⁾

El síndrome prune belly puede diagnosticarse prenatalmente porque existe la dilatación “quística” abdominal por ausencia de la musculatura de pared anterior del abdomen y las anomalías del tracto urinario. De los 45 casos descritos por White y otros,⁽¹²⁾ durante un estudio de 18 años fue posible en 17 (39 %), pero cuando en el seudo prune belly lo que falta es la deformidad de la pared anterior del abdomen es imposible, porque lo que se detecta prenatalmente son las anormalidades del tracto urinario, como sucedió en nuestro paciente. Y en un estudio publicado en 2011 no se incluye el síndrome prune belly entre las primeras ocho causas de anomalías congénitas del tracto urinario diagnosticadas prenatalmente.⁽¹³⁾ Actualmente no todos los fetos con síndrome prune belly son vistos en la práctica clínica debido al diagnóstico ultrasonográfico prenatal y la interrupción del embarazo en los casos afectados.⁽¹⁴⁾ Por las alteraciones del tracto urinario nuestro paciente clasifica como seudo prune belly categoría II.

Cuando se presenta el seudo prune belly en la mujer su pronóstico no es mejor que en varón. *Rewberg* y otros,⁽⁴⁾ describen 7 pacientes femeninos con deficiente musculatura abdominal y anormalidades de tracto urinario y alteraciones genitales. La atresia uretral, el doble sistema excretor y anomalías anorrectales se presentaron frecuentemente en esta serie. La mortalidad perinatal fue alta, y de los cuatro sobrevivientes la insuficiencia renal se desarrolló en 2 que requirieron trasplante renal. El caso reportado por *Diaz Pardo* y otros,⁽⁵⁾ es un seudo seudo prune belly porque la niña presentaba como anomalía del tracto urinario solamente un reflujo vesicoureteral bilateral grado II.

En reporte de casos, frecuentemente se incluyen pacientes de sexo femenino como síndrome prune belly, pero por definición la mujer tiene un seudo prune belly porque el síndrome prune belly incluye tres anomalías: agenesia de los músculos de la pared anterior del abdomen, anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral.⁽¹⁾

En la serie de 46 pacientes reportados por *Seidel* y otros, se incluyen 2 de sexo femenino;⁽¹⁶⁾ de los 16 reportados por *Zugor* y otros,⁽¹⁴⁾ 2 pertenecen también al sexo femenino, y entre los 47 casos reportados por *Woodhouse*, *Ransley* y *Innes-Williams*, estudiados entre 1948 y 1977 están incluidos 10 pacientes con seudo prune belly.⁽⁷⁾ El caso reportado como síndrome prune belly en el sexo femenino por *Rueda Arteaga*,⁽¹⁶⁾ es un seudo prune belly, al igual que la reportada por *Mata García* y *Chávez Ocaña* y que describen como síndrome prune belly parcial.⁽¹⁷⁾ Entre los 45 pacientes que reportan *White* y otros,⁽¹²⁾ hay 6 de sexo femenino.

Con solo estos datos se demuestra que el seudo prune belly puede no diagnosticarse como tal o que puede diagnosticarse como el clásico síndrome prune belly.

Lo que sí debemos tener en cuenta es que tanto en el síndrome prune belly como en el seudo síndrome no pueden faltar las anormalidades complejas del tracto urinario y que su pronóstico a corto y largo plazo puede ser similar, dependiendo del tipo, grupo o categoría en que se clasifican las anomalías del tracto urinario.^(6,7)

En conclusión, el seudo síndrome prune belly presenta alteraciones complejas del tracto urinario que son las que establecen el pronóstico en estos casos.

Referencias bibliográficas

1. Grover H, Sethi S, Garg, Aluwalia AP, Pseudo prune belly syndrome: Diagnosis revealed by imaging- a case report and brief review, Pol J Radiol. 2017;82:252-7.
2. Bellah RD, States LJ, Duckett JW. Pseudo prune-belly: Imaging findings and clinical outcome, AJR. 1996;167:1389-93.
3. Sing AP, Mathur V, Tanger R, Gupta AK. Partial prune belly syndrome: A rare case report, Med J DY Fatil Univ. 2017;10:470-2.
4. Rewberg Y, Shapiro E, Manivel JC, Manley JC, Pettinato CB, Gonzalez R. Prune belly syndrome in females: A trial of abdominal musculature deficiency and anomalies of the urinary and genital systems. J Pediatr. 1991;118:395-8.
5. Diaz Pardo M, Gil Vargas M, Aguilar Sánchez E, Síndrome de pseudo pseudo prune belly (agenesia de la pared abdominal). Reporte de un caso. Rev Mex Cir Pediatr. 2006;13:35-8.
6. Samal S, Rathod S. Prune belly syndrome: A rare case report, J Nat SC Biol Med, 2015;6:255-7.
7. Woodhouse CRJ, Ransley PG, Innes-Williams D. Prune belly syndrome - report of 47 cases, Arch Dis Child. 1982;57:856-9.

8. Mukherjee D, Das J, Niyogi P, Kundu R. Pseudo prune belly syndrome. *Sr Lanka J Child Health*. 2017;46:375-6.
9. Valappil B, Krishna L, Sreedharan R, Shetty A. Exploration of the fetus with gross anomaly: A case of pseudo prune belly syndrome, *Anat Cell Biol*. 2018;51:205-8.
10. García Luzardo IYR, Valenciano Fuente B, Bas Suárez P, Bello Naranjo AM. Síndrome de pseudo-prune belly: Un prune belly sin criptorquidia, *An Pediatr (Barc)*. 2011;75:70-2.
11. Elder JS, Síndrome de abdomen en ciruela pasa, En: Kleigman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor MF, Behrman RE, editores. *Nelson Tratado de Pediatría*. 20ava ed. Barcelona: Elsevier; 2015. p. 2685.
12. White JT, Steth KR, Bilgutay AN, Roth DR, Austin PF, Gonzalez JR, *et. al.* Vesicoamniotic shunting improves outcomes in a subset of prune belly syndrome patients at a single tertiary center, *Front Pediatr*. 2018 [acceso 22/08/2018]. Disponible en: <https://doi.org/10.3383-/fped2018-00180>
13. Hindrycex A, de Catte L. Prenatal diagnosis of congenital renal and urinary tract malformations. *Facts Views Vis Obgyn*. 2011;3:165-74.
14. Zugor V, Schott GE, Cabanaris AP. The prune belly syndrome: Urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. *Pediatr Rep*. 2012;4. doi:4081/pr.2012.e20.
15. Seidel NE, Arlen AM, Smith ER, Kirsch AJ, Clinical manifestations and management of prune-belly syndrome in a large contemporary pediatric population. *Urology*. 2015;85:211-5.
16. Rueda Arteaga S, Diaz Villegas M, Rueda González JM. Síndrome de prune belly en el sexo femenino. *Rev Bol Pediatr*. 2009;48:89-91.
17. Mata García LE, Chávez Ocaña S. Síndrome de prune belly: Revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Jua Mex*- 2013;80:134-7.

Conflictos de intereses

El autor declara no hay conflicto de intereses.