

Síndrome de *Prune Belly*. Presentación de un caso

Prune Belly syndrome. Presentation of a case

Dra. Sulema Marrero Abreu¹, Dr. Rafael Enrique Diffur Duverger², Dr. Luis Torres León³

¹ Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Instructora

² Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño, Profesor Auxiliar

³ Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Auxiliar

RESUMEN

El síndrome de Prune Belly en el recién nacido, también conocido como el síndrome de Eagle Barrett, se caracteriza por una triada de anomalías que incluye grados variables de hipoplasia de la musculatura abdominal, anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral. Se describe el caso de un paciente masculino con Síndrome de Prune Belly y se realiza una revisión de la literatura sobre esta rara enfermedad. La característica arrugada del abdomen similar a una ciruela pasa, le da el nombre al síndrome. Además, puede estar asociado a alteraciones cardiovasculares, respiratorias, ortopédicas y gastrointestinales.

Palabras clave: Síndrome de abdomen en ciruela pasa, agenesia abdominal, anomalías del tracto urinario, criptorquidia

ABSTRACT

Prune-belly syndrome in the newborn, also known as Eagle-Barrett syndrome is characterized by a triad of anomalies that include varying degrees of abdominal musculature hypoplasia, urinary tract anomalies, and bilateral cryptorchidism. We describe the case of a male patient with Prune Belly Syndrome and we review the literature on this rare disease. The characteristic wrinkled, prune-like abdomen, gives the name to the syndrome. In addition, it may be associated with cardiovascular, respiratory, orthopedic and gastrointestinal disorders.

Keywords: Syndrome Prune-Belly, abdominal muscle deficiency, urinary tract abnormalities, cryptorchidism

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 oligoamnios, pero raramente ocurren anomalías de las extremidades inferiores.¹⁻⁵

Se comunican las observaciones clínicas de un caso de este síndrome observado en el Servicio de Neonatología del Mbabane Government Hospital, Swaziland; donde radica la brigada médica cubana que presta servicio médico en esta institución

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un neonato Nguema Ela del sexo masculino de 36 horas de nacido con antecedentes maternos de anemia, infección urinaria y vaginal, parto eutócico, liquido meconial xx, apgar 5/7, tiempo rotura prematura de membrana (RPM) de 12 horas, edad gestacional de 39.1 semana, peso al nacer 2749 gramos, fecha de nacimiento: 5/09/2016, que fue atendido en el Servicio de Neonatología del Mbabane Government Hospital, Swaziland; por presentar, dificultad respiratoria acrocianosis y malformación de la pared abdominal.(imagen No. 1)

Imagen No. 1. Abdomen de aspecto batraciano con adelgazamiento de la pared



Este caso fue producto de una madre primigesta de 19 años con control prenatal. El examen físico mostró un neonato despierto, activo, taquipneico (76 x minuto), con síndrome de dificultad respiratoria (Silverman Anderson 4 puntos). La fascies era dismórfica. La implantación de los pabellones auriculares estaba debajo de lo normal. 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.

La insuficiencia respiratoria mejoró ligeramente con la posición semisentada (posición de distrés respiratorio) y oxígeno húmedo y tibio a 8 litros/minutos. Se inició la lactancia materna que toleró hasta el quinto día. Al cuarto día presentó ictericia y edema progresivo de miembros inferiores y escroto. El sexto día la condición del bebé desmejoró, la dificultad respiratoria se acentuó, presentó cianosis con piel marmórea, anuria y falleció.

Se hicieron los siguientes exámenes de laboratorio: urea 98 mg/dl y creatinina 4,1 mg/dl.

DISCUSIÓN

El síndrome de Prune-Belly (SPB), también conocido como el síndrome de Eagle Barrett, se caracteriza por la triada que incluye diversos grados de hipoplasia de la musculatura abdominal, anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral.^{6, 7} Hasta el 75% de los pacientes con SPB se han asociado con defectos a nivel pulmonar, cardíaco, óseo y gastrointestinal.⁸

Forhlich en 1839 describió el primer caso de un niño que presentaba defecto de la musculatura abdominal, pecho en quilla y criptorquidia bilateral. En 1895

Parker asocia este síndrome con malformaciones de las vías urinarias: hidronefrosis, hidrouréter y megavejiga. El término "Prune Belly o abdomen en ciruela" fue acuñado por Osler en 1901, 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.⁹

La incidencia de este síndrome se estima en 1 caso por cada 40.000 a 50.000 recién nacidos vivos, siendo más frecuente en hombres que en mujeres, con una proporción de 18:1.²

Por ser un síndrome infrecuente, se reporta el caso de un paciente masculino con Síndrome de Prune-Belly diagnosticado en la edad neonatal y se realiza una revisión de la literatura.

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*¹⁰ 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.^{11, 12}

En Colombia en año 2010 se presentó un caso con este síndrome en el Hospital Universitario de Santander (HUS), en cual sobrevivió, y mantiene un pronóstico reservado.⁴

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Poucell-Hatton S, Huang M, Bannykh S, Benirschke K, Masliah E. Fetal Obstructive Uropathy: Patterns of Renal Pathology. *Pediatr. Dev. Pathol* [revista en la Internet]. 2000[citado oooo];3(3): 223-31. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s100249910029>
2. Mata-García Luis E, Chávez-Ocaña S. Síndrome de Prune Belly: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Jua Mex* [revista en la Internet]. 2013[citado oooo];80(2):134-7. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2013/ju132h.pdf>
3. Cabanillas L P, Albújar B P, Cisneros I L. Síndrome de Prunne-Belly. *Rev Chil Pediatr.* [revista en la Internet]. 2001 Mar [citado 2017 Oct 26]; 72(2):135-8. Disponible en:

http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062001000200008&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062001000200008>.

4. Guerrero AF, Cuadros CA, Archila DC, Beltrán SM, Cuadros GA. Síndrome de Prune Belly: Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Univ Ind Santander. Salud [revista en la Internet]. 2010 Apr [citado 2017 Oct 26];42(1): 78-85. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-08072010000100009&lng=en.
5. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune-belly syndrome in two children and review of the literature. Pediatr Dermatol [revista en la Internet]. 2006 Jul-Aug[citado 2017 Oct 26];23(4):342-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16918629>
6. Diao B, Diallo Y, Fall PA, Ngom G, Fall B, Ndoeye AK, Fall I, Ba M, Ndoeye M. Prune Belly syndrome: Epidemiologic, clinic and therapeutic aspects. Prog Urol[revista en la Internet]. 2008 [citado 2017 Oct 26];18:470-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/m/pubmed/18602609/>
7. Woods A, Brandon D. Prune Belly Syndrome: A Focused Physical Assessment. Advances in Neonatal Care [revista en la Internet]. 2007; [citado 2017 Oct 26]7(3):132-43. Disponible en: http://journals.lww.com/advancesinneonatalcare/Abstract/2007/06000/Prune_Belly_Syndrome_A_Focused_Physical.10.aspx
8. Denes FT, Arap MA, Giron AM, Silva FAQ, Arap S. Comprehensive surgical treatment of prune belly syndrome: 17 years' experience with 32 patients. Urology [revista en la Intenet]. 2004[citado 2017 Oct 26];64:789-93.
9. Wallner M, Kramar R. Prune-belly síndrome. UpToDate. Last literature review version 17.2: may 2009.
10. Camarena H, Javier Tirado I, Librada Lazala C. Síndrome abdomen en ciruela pasa Prune-Belly. Rev Méd Domin [revista en la Intenet]. 1989 [citado 2017 Oct 26];50(2/3):85-7.
11. Ramasamy R, Haviland M, Woodard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial prune belly syndrome. Urology [revista en la

Internet]. 2005 Jun [citado 2017 Oct 26];65(6):1227. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15922438>

12. Weber S, Mir S, Schlingmann KP, Nürnberg G, Becker C, Kara PE, et al. Gene locus ambiguity in posterior urethral valves/prune-belly syndrome. *Pediatr Nephrol* [revista en la Internet]. 2005 Aug [citado 2017 Oct 26];20(8):1036-42. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15912376>