



Pediatría

<http://www.revistapediatria.org/>
DOI: <https://doi.org/10.14295/rp.v53i1.139>



Reporte de Caso

Secuencia de Prune Belly: a propósito de un caso

Willie Jack Blacio Vidal^a

a Pediatra. Departamento de Neonatología. Hospital Humanitario Especializado Pablo Jaramillo Crespo. Cuenca – Ecuador. Correo electrónico: wilblavi@hotmail.com

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 08 de mayo de 2019

Aceptado el 05 de junio de 2020

Palabras clave:

síndrome del abdomen en ciruela pasa
criptorquidia
sistema urinario
pared abdominal
riñón displásico multiquístico

Keywords:

prune belly syndrome
cryptorchidism
urinary system
abdominal wall
multicystic dysplastic kidney.

R E S U M E N

Antecedentes: la secuencia Prune-Belly es un trastorno genético que se caracteriza por una tríada que incluye deficiente musculatura de la pared abdominal, anomalías urogenitales y criptorquidia bilateral. Suele acompañarse de malformaciones asociadas. La aproximación quirúrgica debe reservarse para aquellos pacientes con complicaciones severas.

Resumen del caso: se presenta el caso de un neonato de sexo masculino con agenesia de la musculatura de la pared abdominal, displasia renal multiquística y criptorquidia bilateral, que es transferido de un hospital básico del oriente ecuatoriano y que durante su hospitalización se le sostuvo con un manejo conservador.

Conclusiones: el abordaje de la secuencia de Prune-Belly, debe ser multidisciplinario por su frecuente asociación con otras malformaciones; el diagnóstico prenatal cumple un rol fundamental en la detección precoz de anomalías severas.

Prune Belly sequence: a case report

A B S T R A C T

Background: The Prune-Belly sequence is a genetic disorder characterized by a triad that includes: weak abdominal wall musculature, urogenital anomalies, and bilateral cryptorchidism. Associated malformations usually accompany it. The surgical approach should be reserved for those patients with severe complications.

Clinical case: we present a male neonate with agenesia of the abdominal wall musculature, multicystic renal dysplasia, and bilateral cryptorchidism, which is transferred from a primary hospital in eastern Ecuador and attended in conservative management during his hospitalization.

Conclusions: the approach to SPB must be multidisciplinary due to its frequent association with other malformations. Prenatal diagnosis plays a fundamental role in the early detection of severe anomalies.

*Autor para correspondencia. Willie Jack Blacio Vidal
Correo electrónico: wilblavi@hotmail.com

Introducción

La secuencia de Prune-Belly (SPB) es un trastorno genético que se caracteriza por una tríada que incluye musculatura deficiente de la pared abdominal, anomalías urogenitales y criptorquidia bilateral (1). Su prevalencia se ha estimado entre 1 en 35 000 y 1 en 50 000 nacimientos con predominio del sexo masculino y una relación varón/mujer de 18:1 (2). Se ha sugerido que el defecto subyacente de la SPB es un defecto primario de la placa intermedia y lateral del mesodermo entre la tercera o cuarta semana de gestación (SG) que afectaría la embriogénesis de la musculatura de la pared abdominal, los conductos meso y paramesonéfrico, y los órganos urinarios (3).

Descripción del caso

Se trata de un neonato de sexo masculino de 29 horas de vida, producto de madre primigestante adolescente, con cinco controles prenatales y dos ecografías obstétricas que reportaron la presencia de una masa intraabdominal al séptimo mes de edad gestacional. La madre fue internada a las 32 semanas de gestación, durante 15 días, debido a hepatitis viral tipo A. No hubo exposición a tóxicos ni a radiación; el paciente nace a las 38.2 de edad gestacional, por parto vaginal distócico. Peso al

nacer de 3 370 gramos, APGAR 8/9 al minuto, con evidencia de escaso líquido amniótico. A los pocos minutos de vida presenta dificultad respiratoria moderada (puntuación en el score Downes de 5). Se suministra oxígeno por cámara de Hood y es remitido al Hospital Pablo Jaramillo Crespo.

Al examen físico, el neonato se presentaba con una apariencia general regular, aunque activo y reactivo. Se evidenciaba cianosis central, piel gruesa y seca y leve aleteo nasal. En tórax presentaba pectus excavatum. A la auscultación cardíaca sin soplos ni ruidos agregados. Abdomen asimétrico, con piel laxa y arrugada (aspecto de ciruela), con masas abdominales redondeadas que protruían hacia ambos flancos. Criptorquidia bilateral y ano permeable. En extremidades inferiores era evidente el pie equino varo bilateral (figura 1).

Su biometría hemática fue normal, la función renal estuvo alterada (urea: 53 mg/dl, creatinina: 2.18 mg), electrolitos en plasma normales y la función hepática sugería hiperbilirrubinemia indirecta.

La ecografía abdominal y de región lumbar reportó asas intestinales distendidas con buena motilidad. Se evidenció la displasia renal multiquistica bilateral. La ecografía transfontanelar fue normal y con el ecocardiograma se descartó una cardiopatía estructural. Ortopedia infantil solicitó radiografía de cadera y columna con lo cual se descartaron malformaciones óseas (figura 2). Genética indicó una posible secuencia Prune-Belly y recomendó seguimiento por consulta externa.



Figura 1. Secuencia Prune-belly. Se evidencian las características fenotípicas, así como anomalías asociadas (pectus excavatum, pie zambo bilateral).



Figura 2. La valoración radiológica no mostró malformaciones óseas a nivel de columna y cadera.

En días posteriores, la función renal se deterioró (urea: 101 mg/dl, creatinina: 2.36 mg/dl) presentando ritmos diuréticos elevados (>3 a 5 cc/kg/h). Se demostró hiperkalemia (K: 7.5 mmol/l) que se corrigió con gluconato cálcico al 10% y nebulizaciones con salbutamol. Los controles diarios posteriores indicaron disminución de dichos parámetros sin llegar a su normalización (urea: 67 mg/dl, creatinina: 1.2 mg/dl, K: 6 mmol/l previo al alta). Cirugía pediátrica recomendó una conducta expectante ante la patología renal. Un urocultivo por sonda reportó *Escherichia coli* con más de 50 000 Unidades formadoras de colonias (UFC), sin embargo, se decidió no usar cobertura antibiótica. Con una evolución favorable y sin dependencia de oxígeno suplementario, el paciente fue contrareferido a su hospital de base a los 33 días de vida. Si embargo al cuarto día posterior al alta, presentó un ingreso por pielonefritis aguda y al cuarto mes de vida, otro por una neumonía viral.

Discusión

Las alteraciones a nivel renal, genitourinario y de otros órganos en la SPB, comprenden las distintas manifestaciones clínicas de la enfermedad, siendo la displasia la principal alteración que afecta al parénquima renal y que puede no ser detectable, sino hasta la semana 16 de gestación (4). En el caso expuesto, el diagnóstico prenatal fue tardío e inespecífico, lo cual acarrea consecuencias psicológicas para la madre y la familia e impide una intervención médica oportuna. Cerca de un tercio de los pacientes que sobreviven al período neonatal progresarán a falla renal y eventualmente requerirán de trasplante renal. Los valores de creatinina sérica superiores a 0.7 mg/dl y la pielonefritis recurrente, se constituyen en factores pronósticos de falla renal (5). En el presente caso, los niveles

de creatinina sérica se mantuvieron elevados desde el ingreso hasta el alta del paciente, lo cual indica mal pronóstico de la función renal.

La insuficiencia respiratoria, como consecuencia de la hipoplasia pulmonar, es responsable de la mortalidad temprana en estos pacientes (30% a 50%), ya que el oligoamnios, secundario a la deficiente producción de orina, genera compresión mecánica del feto e inhibe la expansión torácica (6). El neonato descrito, requirió pocos días de oxígeno suplementario y egresó sin su requerimiento, lo que se traduce en mínimas alteraciones en el desarrollo broncovascular pulmonar.

El pronóstico varía según la severidad del compromiso renal y la presencia de hipoplasia pulmonar, lo cual clasifica a los pacientes con SPB, según Berdon, en 3 categorías, I: mortinatos o que fallecerán en el período neonatal; II: sobrevida del 80% con tratamiento quirúrgico; III: mortalidad baja (7). El paciente presentado se clasifica en el segundo grupo y es probable que requiera cirugía temprana para obtener un drenaje urinario adecuado y evitar infecciones recurrentes que deterioren su función renal. La SPB es una enfermedad multisistémica y con frecuencia es posible encontrar anomalías cardíacas en el 25% de los casos, anomalías gastrointestinales en el 24% de los pacientes y anomalías esqueléticas en el 23% de los casos, tal como los que se presentaron en el caso descrito, pie equino y pectus excavatum (8).

Sigue siendo tema de controversia el momento propicio de reconstrucción del tracto urinario, la abdominoplastia y la orquidopexia, así como también los tiempos de realización de los procedimientos. En un estudio realizado en Sao Paulo (Brasil) que involucró a 46 niños con SPB, la mediana de edad para la cirugía fue de 16 meses y todos los procedimientos se realizaron en un solo acto quirúrgico, obteniendo buenos resultados durante los 11 años de seguimiento (9).

Conclusiones

El abordaje multidisciplinario de la SPB es primordial por su frecuente asociación con otras malformaciones. El diagnóstico prenatal es una herramienta valiosa en manos capacitadas para catalogar el grado de compromiso renal. El manejo quirúrgico se debe individualizar según las complicaciones, evitando la cirugía correctiva agresiva.

REFERENCIAS

1. Singh S, Rawat J, Pant N, Singh S. Prune-Belly syndrome with VACTERL association: A rare case. *J Clin Neonatol* 2018; 7:181-4.
2. Pachajoa H. De las bases embriológicas a la clínica en el síndrome de Prune Belly. *Rev Cubana Obstet Ginecol* [Internet]. 2016 Jun [citado 2019 mayo 02]; 42(2): 254-259. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2016000200011&lng=es.
3. Wallner M, Kramar R. Prune-belly syndrome. Post TW. ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on May 02, 2019.)
4. Florián D, Moreno M, Villegas J. Síndrome de Prune Belly: diagnóstico y manejo. *Pediátr Panamá* 2015; 44(2):28-35.
5. Ceballos-López J, Gómez-Castellanos J. Síndrome de abdomen en ciruela pasa: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Urol* 2015; 75(4):219-222
6. Seidel NE, Arlen AM, Smith EA, Kirsch AJ. Clinical manifestations and management of prune-belly syndrome in a large contemporary pediatric population. *Urology* 2015; 85:211-5.
7. Mata-García L, Chávez-Ocaña S. Síndrome de Prune Belly: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Jua Mex* 2013; 80(2):134-137
8. Achour, R, Bennour, W, Ksibi, I, Cheour, M, Hamila, T, Hmid, R, et al. Prune belly syndrome: Approaches to its diagnosis and management. *Intractable & rare diseases research* 2018; 7(4):271-274.
9. Lopes RI, Tavares A, Srougi M, Dénes F. 27 years of experience with the comprehensive surgical treatment of prune belly syndrome, *Journal of Pediatric Urology* 2015; 11(5):276.e1-276.e7