SINDROME DE PRUNE BELLY O ABDOMEN EN CIRUELA.
REPORTE DE UN CASO

* Dra Margarita Mondesí
* Dra Mildred Dorvil
* Dra María Peña
* Dr Franklyn Taveras
* Dra Angela Pozo
* * Dr Elio Grullón

Resumen
Se presenta un caso de Abdomen en Ciruela, con las múltiples anomalías que lo caracterizan. Entre ellas observamos ano imperforado, ausencia de músculos de pared anaterolateral del abdomen, gran dilatación vesical y otras.

Abdomen en Ciruela

Abstract
We present a case of Prune Belly Syndrome with the multiple anomalies that characterize it. Among them imperforated anus, absence of the anterolateral muscles, great bladder dilation and other anomalies.

Prune Belly Syndrome

* Del Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Dr. Arturo Grullón, Santiago, Republica Dominicana
** Del Servicio de Cirugía, Hospital Infantil Dr. Arturo Grullón, Santiago, Republica Dominicana
INTRODUCCIÓN

El Síndrome de abdomen en ciurela pasa o Prune Belly, Eagle-Barrett Syndrome, aparece en uno de cada 40,000 nacimientos.¹ La asociación característica de deficiencia de los músculos abdominales, criptorquidea y alteraciones de las vías urinarias parece ser secundaria a una obstrucción unilatateral grave aparecida durante la vida fetal.²

Fue descrito por primera vez por Frolich en 1893.³

En muy pocos casos es posible demostrar la obstrucción de las vías urinarias en el momento del nacimiento, por lo que solo se instaura un tratamiento sintomático de las infecciones urinarias.⁷

Las técnicas de drenaje temporal como la pielotomía o la vescicostomía ayudan a mantener la función renal hasta que el niño tenga edad suficiente para ser sometido a cirugía reconstructiva.

El pronóstico final de estos pacientes depende del gado de displasia pulmonar y renal

FIGURA No. 2.- EN ESTA FOTO TOMADA DESPUES DE REALIZAR LA VESICOSTOMIA, PODEMOS APRECIAR LA AUSENCIA DE TONO DE LA PARED ABDOMINAL, LUEGO DE REALIZAR LA VESICOSTOMIA.

REPORTE DE EL CASO

Recién nacido masculino hijo de madre de 28 años de edad, G₁, P₁, A₀, C₀, nacido el 3 de Enero de 1993, el cual es ingresado a la unidad de neonatología del Hospital Infantil Dr. Arturo Grullón, por presentar marcada dificultad respiratoria, con ausencia de músculos abdominales y otras malformaciones desde el nacimiento.

Los antecedentes ginecobstetricos e historia familiar no recogen ningún dato de importancia.

Al examen físico presentó:

Peso ...................... 2722 Gramos
Talla ...................... 39 cm
Perímetro cefálico .. 31 cm
Perímetro torácico .. 26 cm

Se le observó edema en región frontal, aleoteo nasal leve, retracciones inter y subcostales leves
(Silverman III), abdomen globoso, con ausencia de músculos de la pared abdominal: anterior, cordón umbilical central con área eritematosa, red venosa visible, testículos no descendidos, ano imperfectado (malformación ano-rectal).

Datos de laboratorio

- Hematócrito .................. 54%
- Tipo de sangre .................. O Rh pos
- Globulos Blancos ............... 5,6000/ mm³
- Neutrófilos .................. 64%
- Linfocitos .................. 31%
- Glicemia .................. 90 mg%
- Urea .................. 40 mg%
- Creatinina .................. 2 mg%

Se realizó un procedimiento quirúrgico, el cual consistió en colostomía con fistula mucosa-vesicostomía.

Hallazgos operatorios.-
Ano imperfectado, gran edema de pared con ausencia de músculos en la pared anterolateral del abdomen, gran dilatación de la vejiga.

El paciente hizo un paro cardiopulmonario 10 horas después de su ingreso al hospital, del cual no pudo ser reanimado, muriendo 19 horas después de su nacimiento.

Hallazgos en la necropsia.-
- Riñón derecho hidronefrótico, con ausencia testicular bilateral, marcada dilatación ureteral bilateral, vejiga de gran tamaño, marcada displasia pulmonar.

DISCUSION

Diversas han sido las teorías que se han presentado para explicar este síndrome, pero la más aceptada es la embrionaria, que dice que existen trastornos embrionarios entre la sexta y décima semana de gestación, que explicarían las anomalías múltiples de este síndrome.

El sexo más afectado es el masculino, como resultó en nuestro caso.

Los músculos abdominales afectados en orden de frecuencia son el transverso del abdomen, recto abdominal, infraumbilical, obliquo interno, obliquo externo, o ausencia total como en nuestro paciente.

En este síndrome los riñones presentan distintos grados de displasia y los testículos suelen ser de localización abdominal, aunque en este caso resultó una agenesia testicular bilateral que constatamos al realizar la autopsia.

La muerte en las primeras horas se debió a la marcada displasia pulmonar y renal que presentó este caso.

BIBLIOGRAFÍA


