

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

* Dra Margarita Mondesí

* Dr Franklyn Taveras

* Dra Mildred Dorvil

* Dra Angela Pozo

* Dra María Peña

* * 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 anterolateral 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

INTRODUCCION

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 unilataeral 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 pielotomías o la vesicostomía 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 grado de displasia pulmonar y renal



FIGURA No. 1.- FOTO DE NUESTRO PACIENTE UNAS HORAS DESPUES DEL NACIMIENTO Y PREVIO A LA VESICOSTOMIA. NOTESE LA MARCADA DISTENSION ABDOMINAL

Durante el embarazo en estos casos, es frecuente el oligodramnios. La displasia pulmonar es una complicación frecuente en el periodo neonatal.

En muchas ocasiones las múltiples anomalías dan lugar a natimortos.³⁻⁶

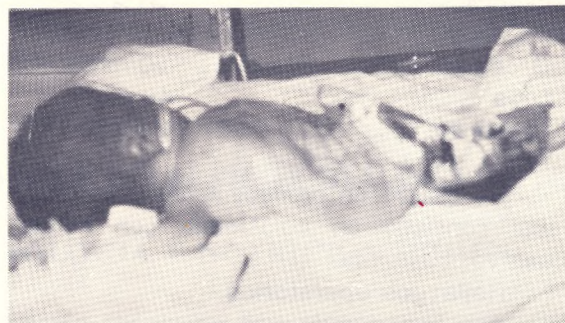


FIGURA No. 2.- EN ESTA FOTO TOMADA DESPUES DE REALIZAR LA VESICOSTOMIA, PODEMOS APRECIAR LA AUSENCIA DE TONO DE LA PARED ABDOMINAL, LUEGO DE REALIZAR LA VESICOSTOMIA.

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 ginecóbstericos 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, aleteo nasal leve, retracciones inter y subcostales leves

(Silverman III), abdomen globoso, con ausencia de musculos de la pared abdominal anterior, cordón umbilical central con area eritematosa, red venosa visible, testiculos no descendidos, ano imperforado (malformación ano-rectal).

Datos de laboratorio

Hematócrito.....	54%
Tipo de sangre	O Rh pos
Globulos Blancos	5,6000/ mm ³
Neutrófilos	64%
Linfocitos	31%
Glicemia.....	90 mg%
Urea	40 mg%
Creatinina	2 mg%

Se realizó un procedimiento quirurgico, el cual consistió en colostomía con fístula mucosa-vesicostomía.

Hallazgos operatorios.-

Ano imperforado, gran edema de pared con ausencia de músculos en la pared anterolateral del abdomen, gran dilatación de la vejiga.

El paciente hizo un paro cardiorespiratorio 10 horas despues de su ingreso al hospital, del cual no pudo ser reanimado, muriendo 19 horas despues 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 mas 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 mas afectado es el masculino, como resultó en nuestro caso.

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

En este síndrome los riñones presentan distintos grados de displasia y los testiculos 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.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Behrman R E, Vaughan V C. Nelson, Tratado de Pediatría 1989, 13ra Edición, Vol II, Pag 93-73. Editora Interamericana, Cleveland, Ohio, 1989.
- 2.- Kelalis Panayotis P. Clinical Pediatric Urology 1992, 3ra Edición, Vol II, pag 943-73. W. B . Saunders Company, Philadelphia.
- 3.- Schaffer A y col. Enfermedades del recién nacido 1981, 4ta Edición, Vol I, pag 444-47. Editora Revolucionaria, La Habana.
- 4.- Castillo de Ariza M C. Diagnostico clinico en neonatología 1980, 1ra edición, pag 178. Editora Taller, Santo Domingo.
- 5.- Castillo de Ariza M C. Agenesia de musculos abdominales asociada al Síndrome de Potter. Arch Dom Ped 1979; 15: 105-11
- 6.- Mendoza H. Normas de atención pediátrica 1989, 4ta Edición, pag 466. Editora Taller, Santo Domingo.
- 7.- Caffey J. Diagnostico radiológico en Pediatría 1982, 7ma Edición, Vol II, pag 614-19. Editora Científico Técnica, La Habana.
- 8.- Hernandez Diaz A. Síndrome de Prune Belly, reporte de un caso. Rev Cub Ped 1990; 3 : 62.
- 9.- Camarena H, Javier I, Lazala C, et al. Síndrome de abdomen en ciruela pasa (Prune Belly Syndrome). Rev Med Dom 1989; 50: 85-87