Rev Cubana Pediatr 62 (3): 427-432, mayo-junio, 1990

REPORTE DE CASOS

SINDROME DE PRUNE-BELLY. REPORTE DE UN CASO

HOSPITAL JOSINA MACHEL, LUANDA, RPA

Dr. Leopoldo Melián Hernández, Dr. Julio Díaz** y Dr. Giraldo Hernández****

RESUMEN

Se presenta un caso de síndrome de Prune-Belly, en la República Popular de Angola, y es el segundo caso reportado por integrantes de las brigadas médicas cubanas, y cuyo motivo de consulta fue por retraso psicomotor. Se realiza una revisión de la literatura médica y se especifican las anomalías más frecuentes en esta entidad.

INTRODUCCION

Catalogada por algunos autores como entidad rara y esporádica,[1] relativamente infrecuente;[2] sin embargo, existen reportes de algunos países donde esto no parece establecerse siempre, pues en Nigeria se presentaron 24 nuevos casos en el período comprendido entre 1972 y 1980;[3] no obstante habían sido descritos hasta 1984 unos 300 casos aproximadamente en la literatura médica mundial.

Fue Frolich en 1839, quien describió un primer caso de deficiencia congénita de los músculos abdominales,[4,5] pero su asociación con anomalías urogenitales y criptorquidia no fue descrita hasta 1895 por Parker.[5-7]

La apariencia característica del abdomen motivó que Osler en 1901 lo denominara síndrome de Prune-Belly por su semejanza con la ciruela pasa.[6] Otros autores ofrecen información sobre su asociación con anomalías en otros sistemas.

---

* Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor de la Facultad "Miguel Enríquez". Ciudad de La Habana.

** Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico Provincial "José Luis Miranda", Santa Clara.

*** Especialista de I Grado en Pediatría. Ciudad de los Pioneros. Ciudad de La Habana.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente I.T.P., de ocho meses de nacido, sexo masculino y primogênito, de la raza negra, natural de Kwanza Sur, en la Repùblica Popular de Angola y cuyo motivo de consulta es por retraso psicomotor.

Al examen se observa un lactante de aspecto malnutrido con vitalidad aceptable.

Cràneo y cara sin alteraciones. Tòrax de aspecto normal.

Abdomen de aspecto plegable sobre sí mismo, surcado por numerosas estrías que no siguen una misma dirección: peristaltismo intestinal visible, y se palpan fácilmente las asas intestinales a través de una pared abdominal muy depresible y fina, para caer el abdomen a uno y otro lado de la mesa de reconocimiento a semejanza de un mantel. Vísceras abdominales fácilmente palpables.

Genitales externos con adherencia balano prepucial y ausencia de testículos.

Antecedentes cardiacos: tonos cardiacos rítmicos y bien golpeados, no se auscultan soplos. Frecuencia cardiaca 112 por min.

Antecedentes respiratorios: no dificultad respiratoria, no tiraje, murmullo vesicular normal, no estertores. Frecuencia respiratoria 24 por min.

Los exámenes complementarios realizados incluyeron hemograma, eritrosedimentación, gota gruesa, orina, urocultivos, radiografía de abdomen simple y urograma descendente, y muestran alteración los siguientes:

- Orina de aspecto turbio, con presencia de leucocitos 20 por campo.
- Urocultivos positivos por Escherichia coli con más de 100 000 colonias.
- Radiografía de abdomen simple: dilatación marcada de la cavidad gástrica, así como de asas intestinales. Cambios de posición de elementos en diferentes vistas (figuras 1 y 2).
- Urograma decendente: ptosis renal bilateral e hidronefrosis bilateral con megalouréteres (figuras 3 y 4).

La presencia del trastorno de la pared abdominal unido a la criptorquidia, así como el hallazgo de las alteraciones del tracto urinario, hacen plantear el diagnóstico de síndrome de Prune-Belly.

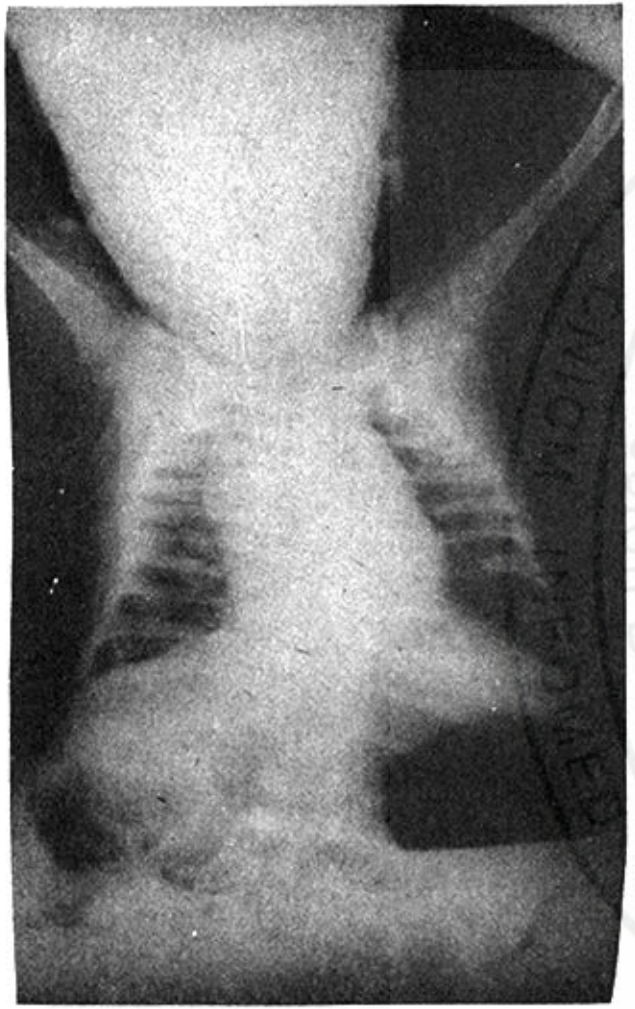

FIGURA 1.

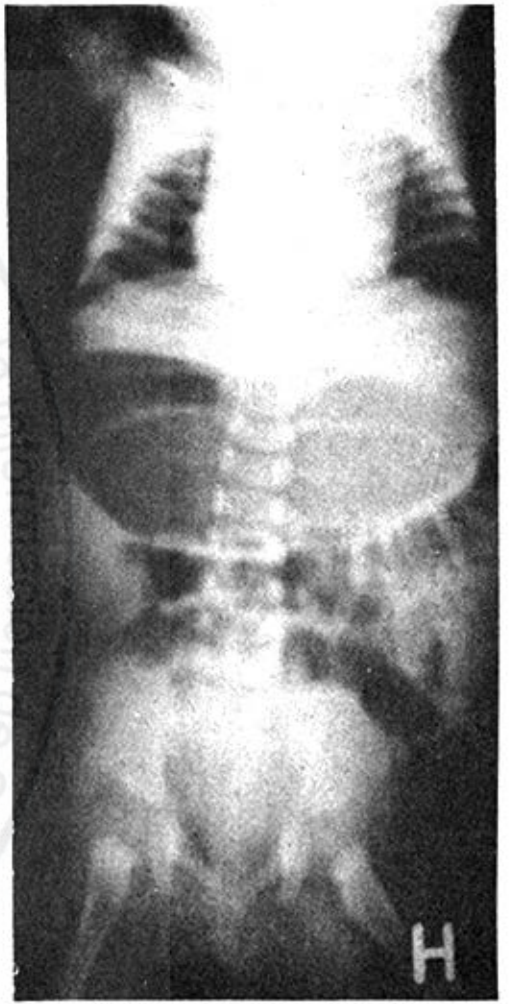

FIGURA 2.

Centro Nacional de Información de Ciencias Médicas
Dirección B.M.N.

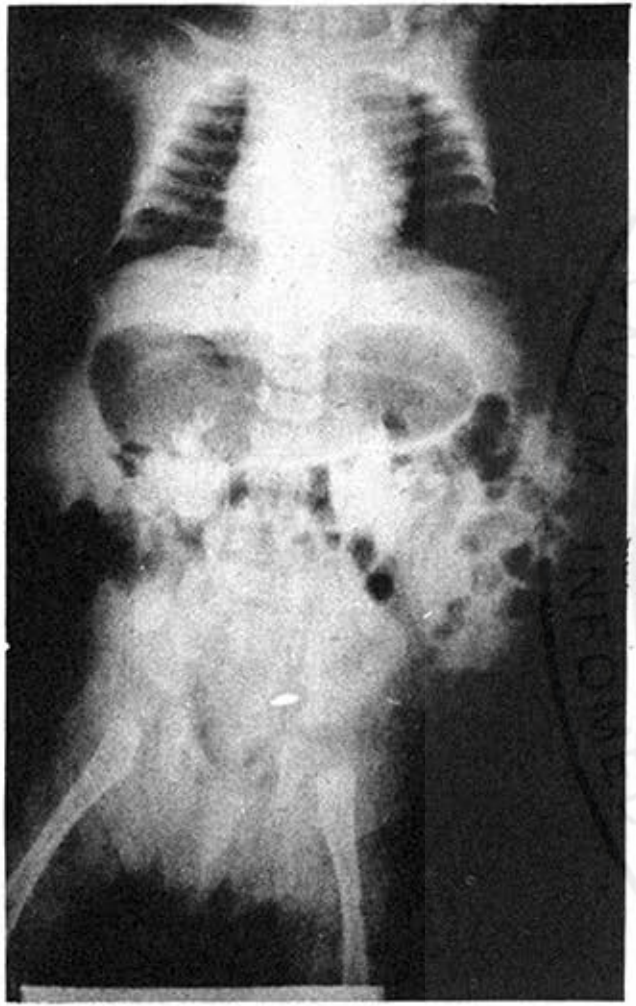

FIGURA 3.

FIGURA 4.

COMENTARIOS

Muchas han sido las teorias para explicar su causa, pues mientras para algunos es desconocido,[8] otros plantean trastornos en la embriogénesis[1,9-12] en forma de defecto mesodérmico[8] ocurrido antes de la décima semana de vida, y se señala también que la alteración de la musculatura abdominal es debida a una distensión abdominal, ascitis, obstrucción funcional uretral[13,14] e hipoplasia prostática.[15]

Habitualmente presente en varones, no obstante, puede verse también en las hembras.[16,17]

La apariencia grotesca del abdomen de estos casos, unida a la criptorquidia, hacen relativamente fácil el diagnóstico clínico desde el nacimiento[18] y aunque se plantea que la posibilidad de diagnóstico prenatal es discutido,[1] algunos señalan poder, mediante el ultrasonido, diagnosticar 2 de los componentes de la tríada durante el periodo prenatal, basados en signos de laxitud de la pared abdominal.[6]

Las anomalías del tractus urinario pueden ser múltiples e incluyen válvulas uretrales, estenosis o atresias, lesiones obstructivas, megalouréter e hidronefrosis,[1] así como ausencia de uretra y anormalidades del pene.

Puede incluir además anomalías gastrointestinales,[18] ortopédicas y cardiovasculares,[8] lo cual ha hecho plantear en más de una ocasión que dicha entidad forma parte de un síndrome más complejo, cuyo pronóstico se basa fundamentalmente en el daño del sistema genitourinario, específicamente en el grado de obstrucción, así como también por las infecciones respiratorias repetidas.

SUMMARY

A patient with the Prune-Belly syndrome, found in the Republic of Angola, is reported. This case is the second reported by members of the Cuban medical brigades. The patient was taken to the medical office for psychomotor retardation. A review of the medical literature is made and the most frequent anomalies found in this entity are described.

RESUME

On présente un cas de syndrome de Prune-Belly dans la Repùblique Populaire d'Angola, et c'est le deuxième cas rapporté par les intégrants des brigades médicales cubaines et dont les motifs de consultation a été le retard psychomoteur. On fait une révision de la littérature médicale et on spécifie les anomalies les plus fréquentes dans cette entité.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. GABOARDI, F. ET AL.: Prune-Belly syndrome: report of three siblings. Helv Paediatr Acta 37 (3): 283-288, jun. 1982.

2. SIERRA SIRVENT, J. F. ET AL.: Prune-Belly syndrome in a female. An Esp Pediatr 20 (2): 135-138, feb. 1984.
3. ADETOKUNM, A. A. ET AL.: Prune-Belly syndrome in two siblings and a first cousin. Possible genetic implications. Am J Dis Child 136 (1): 23-25, jan. 1982.
4. CARDENAS, J. ET AL.: Ausencia congénita de los músculos de la pared abdominal. Jornada Médica Cubana, R.P.A., 1981.
5. CRISTOPHER, C. R. ET AL.: Ultrasonic diagnosis of Prune-Belly syndrome. Obstet Gynecol 59 (3): 391-394, mar. 1982.
6. MORRMAN, P. ET AL.: Pathogenesis of the Prune-Belly syndrome, a functional urethral obstruction caused by prostatic hypoplasia. Pediatrics 73 (4): 470-475, apr. 1984.
7. KIRK, D. R.; H. TAYBI: Prune-Belly syndrome, an unusual cause of neonatal abdominal calcification. Am J Radiol 123: 778-782, apr. 1975.
8. KROVAND, R. L. ET AL.: Urethral and genital malformations in Prune-Belly syndrome. J Urol 127 (1): 94-96, jan. 1982.
9. LEVED, J. ET AL.: Antenatal ultrasonographic diagnosis of Prune-Belly syndrome. Am Osteopath Ass: N80, 6, 1981.
10. PRAMANIK, A. K. ET AL.: Prune-Belly syndrome associated with Potter (renal non function) syndrome. Am J Dis Child 131: 672-676, 1977.
11. ROMANET, P. ET AL.: Aplasic congenitale de la musculatude la paroi abdominale: Prune-Belly syndrome. Arch Fran Pediat 37, 401, 1980.
12. WIGGER, H. J.; W. A. BLANC: The Prune-Belly syndrome. Pat Ann 12 (part 1), 17, 1977.
13. LUBINSKY, M. ET AL.: Transient fetal hydrops and Prune-Belly syndrome in one identical female twin. N Eng J Med 308 (5) 256-257, feb. 1983.
14. PAGON, R. A. ET AL.: Uretral obstruction malformation complex: a cause of abdominal muscle deficiency and the Prune-Belly syndrome. J Pediatr 94, 900-906, 1970.
15. BARR, M. JR. ET AL.: Pathogenesis of Prune-Belly syndrome. Pediatrics 74 (5): 899-900, nov. 1984.
16. WOODHOUSE, C. R. ET AL.: Testicular and sexual function in adults with Prune-Belly syndrome. J Urol 133 (4): 607-609, apr. 1985.
17. TANK, E. S. ET AL.: Limited surgical intervention in the Prune-Belly syndrome. J Pediatr Surg 18 (6): 688-691, dec. 1983.
18. KIRCHNER, S. G. ET AL.: Bladder calcification in the Prune-Belly syndrome. Radiology 138 (3): 597-600, mar. 1981.

Recibido: 30 de noviembre de 1988. Aprobado: 28 de marzo de 1989.

Dr. Leopoldo Melián Hernández. Calle K No. 14, apartamento 4, entre 7ma. y Malecón. Vedado, municipio Plaza, Ciudad de La Habana, Cuba. 10 400.