

# Síndrome de Prune Belly: diagnóstico y manejo pre y posnatal. Presentación de dos casos

Prune Belly syndrome: diagnosis and prenatal and postnatal management. Report of two cases

Freddy Maita Quispe<sup>1,2,3,a,b</sup>, Sindy Vanessa Panozo Borda<sup>1,d</sup>, Daniel Ernesto Verástegui Céspedes<sup>1,e</sup>, Erwin Antonio Hochstatter Arduz<sup>2,a</sup>, Oscar Niño de Guzmán<sup>2,a</sup>, William Zegarra Santiesteban<sup>1,c</sup>

## Resumen

El síndrome de Prune Belly es una anomalía congénita rara, caracterizada por presentar: hipoplasia de músculos de pared abdominal, anomalía del tracto urinario y criptorquidia bilateral, el cuadro clínico que desencadena en el recién nacido es variable, dependiendo sobre todo del grado de alteración del sistema urinario. La ultrasonografía es el método de elección en el diagnóstico prenatal. El manejo prenatal de este cuadro, está dirigido fundamentalmente a mejorar la función renal y pulmonar, siendo el tratamiento de elección la descompresión vesico-amniótico temprano a través de la colocación de un catéter doble pigtail. El siguiente artículo presenta 2 casos clínicos que muestran las principales formas clínicas de presentación, diagnóstico prenatal ultrasonográfico y manejo intraútero y postnatal de esta patología.

**Palabras claves:** Síndrome de Prune Belly; diagnóstico prenatal; anomalías de tracto urinario; tratamiento.

## Abstract

Prune belly syndrome is a rare congenital anomaly, characterized by having: hypoplasia of abdominal wall muscles, urinary tract anomalies and bilateral cryptorchidism, clinical triggers in newborns varies, depending primarily on the degree of disturbance urinary system. Ultrasonography is the method of choice in prenatal diagnosis. The prenatal management of this picture, is aimed primarily at improving renal function and lung being the treatment of choice vesico-amniotic decompression early through the placement of a double pigtail catheter. This article presents 2 cases showing the main clinical presentations, diagnostic ultrasound and prenatal intrauterine and postnatal management of this condition.

**Keywords:** Prune belly syndrome; prenatal diagnosis; renal involvement; treatment.

El síndrome de Prune Belly o síndrome de abdomen en “ciruela pasa”, es un trastorno congénito infrecuente, más habitual en varones, con una proporción masculino femenino de 18:1 y una incidencia de 1 de cada 29 000 a 40 000 recién nacidos vivos<sup>1</sup>. Se caracteriza por una tríada clásica: a) ausencia, deficiencia o hipoplasia congénita de la musculatura de la pared abdominal, b) anomalías del tracto urinario: megavejiga, megauréteres, persistencia del uraco, hidronefrosis y/o displasia renal y c) criptorquidia bilateral<sup>2</sup>. Muchas veces está asociado a anomalías ortopédicas secundarias a la presencia de oligohidramnios<sup>3</sup>.

En el recién nacido es variada la clínica de presentación y depende de la gravedad de las alteraciones del tracto urinario<sup>4</sup>. Las características ecográficas habituales prenatales de la obstrucción urinaria baja incluyen agrandamiento de la vejiga fetal, hidronefrosis bilateral, finalmente puede ocurrir una degeneración quística de los riñones e insuficiencia renal al nacer, acompañados de oligoamnios severo<sup>5</sup>. Entre las causas más comunes de obstrucción urinaria baja, se encuentran las válvulas uretrales posteriores y la atresia uretral; menos co-

munes son la estenosis uretral, hipoplasia de la porción media de la uretra y las válvulas uretrales posteriores “incompletas”. En fetos femeninos se asocian a anomalías de la cloaca más complejas<sup>5,6</sup>.

El pronóstico depende del grado de compromiso de la función renal en el momento del diagnóstico<sup>5</sup>. El manejo y tratamiento prenatal de este cuadro, está dirigido a mejorar la función renal y pulmonar a través de la terapia de derivación con la introducción de un catéter doble pigtail entre la vejiga y la cavidad amniótica, previa selección de candidatos para su intervención prenatal basado en el cariotipo fetal, si es posible, estudio morfológico fetal y evaluación del compromiso renal fetal mediante la obtención y análisis de orina fetal seriadas (tabla 1)<sup>6</sup>. Excluyendo a aquellos en quienes la intervención no mejoraría el resultado clínico, y en el sexo femenino ya que en ellos la obstrucción urinaria baja esta asociado a anomalías complejas de la cloaca<sup>6</sup>.

## Presentación de los casos

### Caso 1

Paciente femenino de 24 años de edad, primigesta a la que se le solicitó ecografía obstétrica a las 26 semanas que informa: feto único vivo, de sexo masculino, con una gran masa quística abdomino pelviano de 72 x 41 mm, con el “signo de la cerradura” característica, compatible con megavejiga, por probable valva uretral posterior asociado a dilatación pielocalicial moderada a severa bilateral con dilataciones quísticas

<sup>1</sup>Unidad de Ultrasonografía en Ginecología y Obstetricia, Pediatría y Medicina Fetal, Hospital Obrero N° 2 de la Caja Nacional de Salud, Cochabamba, Bolivia.

<sup>2</sup>Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Obrero N° 2 de la Caja Nacional de Salud, Cochabamba, Bolivia.

<sup>3</sup>Departamento de Morfología, Cátedra de Embriología y Genética, Facultad de Medicina, Universidad Mayor de San Simón. Cochabamba, Bolivia.

<sup>4</sup>Ginecólogo-Obstetra; <sup>5</sup>Médico ecografista; <sup>6</sup>Jefe del departamento de Imagenología;

<sup>d</sup>Residente de Imagenología

<sup>a</sup>Correspondencia a: Freddy Maita Quispe.

Correo electrónico: freddymaita@hotmail.com

Recibido el 27 de octubre de 2012. Aceptado el 2 de mayo de 2013

**Tabla 1.** Valores urinarios pronósticos en la selección de fetos para intervención prenatal.

| Valores urinarios   | Pronóstico favorable | Pronóstico desfavorable |
|---------------------|----------------------|-------------------------|
| Sodio               | <90 mMol/L           | >100 mMol/L             |
| Cloro               | <80mMol/L            | >90mMol/L               |
| Osmolalidad         | <180mOsm/L           | >200mOsm/L              |
| Calcio              | <7mg/dl              | >8mg/dl                 |
| Proteínas totales   | <20mg/dl             | >40mg/dl                |
| β-2- microglobulina | <6mg/L               | >10mg/L                 |

corticales de ambos riñones y oligoamnios severo. La paciente “desaparece” y no llegó a consultar con su médico tratante hasta 2 semanas más tarde. En una junta médica se decide practicar una vesicocentesis fetal para evaluar la función renal y realizar un estudio morfológico fetal. Se realiza el procedimiento el mismo día (semana 28), se envía a laboratorio la orina fetal para estudio bioquímico y citológico (véase tabla 2). Al mismo tiempo se realiza una amniotomía, con solución fisiológica a temperatura corporal para estudio detallado de la anatomía fetal, no encontrándose anomalías estructurales mayores y documentando el sexo masculino.

Se practicó una nueva ecografía a la semana 29 (cuatro días más tarde) y se hace una segunda vesicocentesis fetal evacuando la totalidad del contenido y nuevo análisis de la misma. Este procedimiento se realizó una 3ª y 4ª vez en busca de un valor predictivo óptimo (véase tabla 2).

Los resultados de la orina fetal de las punciones vesicales, todas mostraron valores urinarios de pronóstico desfavorable (tabla 3). Esto motivó a no realizar ninguna otra intervención prenatal adicional, aun así, se decidió realizar la maduración pulmonar fetal y se programó una cesárea para la semana 32.

Se practicó la cesárea a las 32 semanas, obteniéndose un producto de sexo masculino con un peso de 1800 g. Apgar: 3/2, ausencia de líquido amniótico. El recién nacido presentó signos de dificultad respiratoria. Al examen físico presentaba hipoplasia de los músculos de la pared abdominal, con peristaltismo de asas intestinales visibles, ausencia de testículos en bolsas escrotales. Por lo cual, ingresa en la unidad de cuidados intensivos neonatales y fallece a la hora de vida presentando asfixia neonatal grave por hipoplasia pulmonar.

**Tabla 2.** Reporte de laboratorios de orina fetal.

| Valores urinarios    | 28 semanas | 29 semanas | 30 semanas  | 31 semanas  | Valores normales         |
|----------------------|------------|------------|-------------|-------------|--------------------------|
| Creatinina           | 0,9 mg/dl  | 0,9 mg/dl  | 0,9 mg/dl   | -           | -                        |
| Na                   | 120 mEq/L  | 123 mEq/L  | 116,9 mEq/L | 113,8 mEq/L | <100 mEq/L <sup>9</sup>  |
| K                    | 5,2 mEq/L  | 3,4 mEq/L  | 3,3 mEq/L   | 1,4 mEq/L   | -                        |
| CL                   | 104 mEq/L  | 93 mEq/L   | 101,4 mEq/L | 109,4 mEq/L | <90 mEq/L <sup>9</sup>   |
| Nitrógeno ureico     | 8,3 mg/dl  | -          | -           | -           | 5-20 mg/dl <sup>8</sup>  |
| Osmolaridad urinaria | -          | 470 mOsm/L | -           | 469 mOsm/L  | <200 mOsm/L <sup>9</sup> |
| β-2- microglobulina  | *          | *          | *           | *           | <4 mg/L <sup>9</sup>     |

\*No se contaba con el reactivo

## Caso 2

Paciente de sexo femenino de 25 años de edad, G3 A1 C1, se le practicó ecografía una obstétrica de rutina a las 20 semanas de gestación que reportó: feto único vivo, de sexo masculino, con una gran masa quística abdomino-pelviano de 91 x 104 mm que hace compresión hacia el tórax, abdomen y pelvis (fig. 2), compatible con megavejiga. Además tiene un pequeño divertículo hacia el área genital (uretra posterior), asociado a una dilatación pielocalicial grave y ureterohidronefrosis (fig. 3 y 4). El cuadro es compatible con megavejiga obstructiva por probable valva uretral posterior, el líquido amniótico se encuentra moderadamente disminuido. El estudio detallado de la anatomía morfológica no muestra anomalías estructurales mayores.

A las 21 y 22 semanas de gestación se realiza una punción vesical fetal, bajo guía ecográfica, para el análisis de valores urinarios fetales y ver si es posible una intervención prenatal de derivación vesico-amniótico a través de la colocación de un catéter doble pigtail. El reporte de laboratorio se muestra en la tabla 3.

Los resultados de los valores urinarios fetales estaban dentro del pronóstico favorable, si se sometía a una intervención prenatal; en una junta médica se decide y planifica realizar una derivación vesico-amniótica con colocación de un catéter doble pigtail. Sin embargo, en la ecografía previa el día de la intervención se observó la normalización del líquido amniótico y la disminución de la megavejiga y la hidroureteronefrosis. Este hallazgo llevó a plantear la ocurrencia de dos posibilidades: fistulización vesicoamniótica en el sitio de las punciones repetidas o ruptura parcial de las valvas uretrales que motiva-



**Figura 1.** Imagen ecográfica de una centesis vesical intraútero para obtener orina fetal para su análisis.



**Figura 2.** Imagen ecográfica de una gran masa abdomino-pelviana que corresponde a megavejiga que produce compresión a abdomen y torax.

**Tabla 3.** Reporte de laboratorios de orina fetal.

| Valores urinarios   | 21 semanas | 22 semanas | Valores normales        |
|---------------------|------------|------------|-------------------------|
| Cantidad de orina   | 365 ml     | 620 ml     | -                       |
| Creatinina          | 1,7 mg/dl  | 1,7 mg/dl  | -                       |
| Na                  | 84,1 mEq/L | 84,1 mEq/L | <100 mEq/L <sup>9</sup> |
| K                   | 2,5 mEq/L  | 2,5 mEq/L  |                         |
| CL                  | 69,3 mEq/L | 69,3 mEq/L | <90 mEq/L <sup>9</sup>  |
| β-2- microglobulina | *          | *          | <4 mg/L <sup>9</sup>    |

\*No se contaba con el reactivo

ron la obstrucción. Se decidió suspender el procedimiento y realizar simplemente seguimiento ecográfico estricto del volumen de líquido amniótico, pesquisa del empeoramiento de la dilatación de la vejiga y uréteres con eventual colocación del catéter en caso de repetirse la obstrucción.

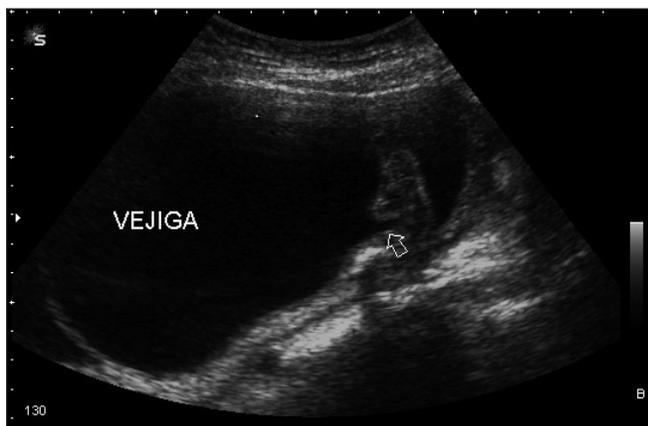
Se repitió el estudio del ultrasonido a las 25, 30, 33 y 36 semanas de gestación, observándose vejiga de tamaño normal con gran hipertrofia del detrusor, pero persistía la hidroureteronefrosis bilateral con un líquido amniótico normal.

Se practicó cesárea a las 39 semanas, obteniéndose un producto de sexo masculino con un peso de 3680 g, Apgar de 7/8, líquido amniótico normal, presentación cefálica, el recién nacido presentó signos de dificultad respiratoria con ingreso a la unidad de cuidados intensivos neonatales.

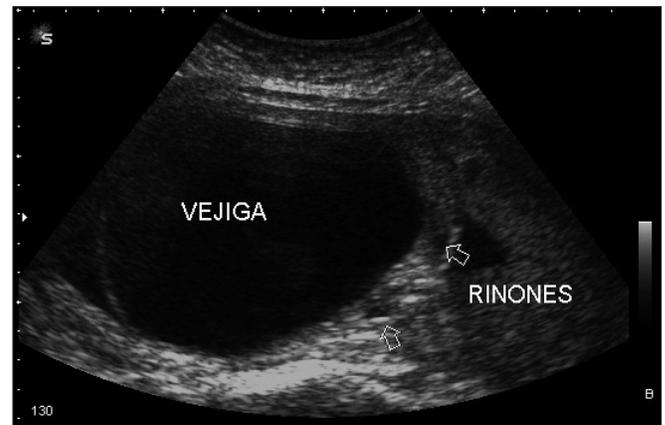
Al examen físico en recién nacido presentaba abdomen prominente con hipoplasia de los músculos de la pared abdominal, con peristaltismo de asas intestinales visibles y ausencia de testículos en bolsas escrotales (fig. 5).

Una nueva ecografía renal y de vías urinarias del neonato reporta: hidroureteronefrosis bilateral grave, megavejiga con hipertrofia del músculo detrusor, hipoplasia de los músculos abdominales (Síndrome "abdomen en ciruela pasa"), con fistulización vesical hacia la pared abdominal anterior en el punto de las vesicocentesis prenatales.

Se intentó colocar una sonda uretral, siendo fallido el procedimiento. Al poco tiempo el paciente presentó una función renal ligeramente alterada asociado a un examen de orina infeccioso, se inició antibioticoterapia y se practicó una vesicostomía de descompresión, con posterior evolución favorable, con mejoría del proceso infeccioso y de la función renal.



**Figura 3.** Megavejiga con dilatación de la uretra proximal dando una imagen en "ojo de cerradura".



**Figura 4.** Megavejiga que produce compresión de los riñones que tiene dilatación de la pelvis.

A las dos semanas de la descompresión vesical el paciente es dado de alta, con vesicostomía permeable, sin signos de dificultad respiratoria, con buen reflejo de succión y deglución, y sin datos de proceso infeccioso. Se le realiza una ecografía de control donde se corrobora que la hidronefrosis disminuyó de forma bilateral, por tanto se transfirió al paciente a urología pediátrica.

## Discusión

El síndrome de Prune Belly se caracteriza por la tríada clásica: ausencia, deficiencia o hipoplasia congénita de la musculatura de la pared abdominal, anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral<sup>2</sup>. Se han propuesto teorías para explicar la patogenia de esta anomalía. La primera teoría, sugiere que se produce por una interrupción del desarrollo mesodérmico que provocaría una laxitud abdominal grave y un desarrollo defectuoso del tracto urinario. La segunda teoría, propone que se debe a un complejo de malformación-obstrucción uretral<sup>5</sup>, donde la obstrucción de la uretra puede deberse a una estenosis uretral por válvulas o a una atresia uretral<sup>1</sup>; según ella, la atrofia a presión de los músculos de la pared abdominal se produce cuando la obstrucción uretral causa una distensión masiva de la vejiga y de los uréteres. La



**Figura 5.** Características del recién nacido. Se observa abdomen prominente con hipoplasia de los músculos de la pared abdominal, con peristaltismo de asas intestinales visibles, ausencia de testículos en bolsas escrotales.

distensión vesical también interferiría con el descenso de los testículos y sería responsable de la criptorquidia bilateral<sup>5</sup>. Pueden haber signos de descompresión espontánea del tracto urinario: ascitis, urinoma pararenal, calcificaciones peritoneales<sup>1</sup>.

Los signos cardinales de obstrucción de uretra en un estudio prenatal incluyen: Dilatación de la vejiga, dilatación de uretra proximal "signo de la cerradura" y/o engrosamiento de la pared vesical. La identificación ecográfica de quistes renales en un feto con uropatía obstructiva se correlaciona con la presencia de displasia y la severidad del compromiso; su presencia es sugestiva de daño renal irreversible<sup>1</sup>.

Las anomalías asociadas que pueden encontrarse en el síndrome de Prune-Belly son: cardiovasculares en el 10%, gastrointestinales en 30%, músculo-esqueléticas en 50% (pie zambo, displasia de cadera, escoliosis, artrogrifosis, pie valgo, etc.), manifestaciones respiratorias en 55% (hipoplasia pulmonar y malformación adenomatoidea quística)<sup>1</sup>.

En el manejo y tratamiento prenatal de este cuadro, está dirigido fundamentalmente a mejorar la función renal y pul-

monar a través de la terapia de derivación con la introducción de un catéter doble pigtail entre la vejiga y la cavidad amniótica previa selección de candidatos. Excluyendo a aquellos en quienes la intervención no mejoraría el resultado clínico. En el sexo femenino, como antes se mencionó, no estaría indicado llevar a cabo los intentos de derivación puesto que en ellos la obstrucción urinaria baja esta asociado a anomalías complejas de la cloaca<sup>6</sup>.

La derivación urinaria para lograr disminución de la presión del sistema urinario es el procedimiento quirúrgico de elección. Sin embargo, es posible desarrollar insuficiencia renal por la hipoplasia renal existente, lo que habitualmente es la causa de muerte en el 75% de los casos<sup>1,7,8</sup>.

El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con el síndrome microcolon megavejiga, síndrome de hipoperistaltismo intestinal aunque cursan con líquido amniótico normal; otras anomalías del tracto urinario, el megauréter, la obstrucción uretral y el reflujo vesicoureteral primario<sup>5</sup>.

**Conflictos de interés:** los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este caso.

## Referencias bibliográficas

1. De Loredó Ricardo, Fernández Silvina A, Ochoa Guillermína M, Carpio Roque A. Complejo malformación-obstrucción uretral: diagnóstico ecográfico prenatal. *Rev. argent. Radiol.* 2008; 72(4): 439-442.
2. Cabanillas LP, Albújar BP, Cisneros II. Síndrome de Prune-Belly. *Rev Chil Pediatr* 2001; 72(2): 135-38.
3. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune-belly syndrome in two children and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2006; 23(4):342-5.
4. Sadler TW. *Langman Embriología médica*. 11ava ed. Barcelona: Lippincott Williams & Wilkins 2010; p.235-263.
6. Gratacos E, Gómez R, Nicolaidis K, Romero R, Cabero L. *Medicina Fetal*. Editorial Panamericana. Madrid. 2007.
5. Callen PW. *Ecografía en obstetricia y ginecología*. 5a ed. Amsterdam etc.: Elsevier Masson; 2009. Págs. 139-141.
7. Salihu HM, Tchuinguem G, Aliyu MH, Kouam L. Prune Belly syndrome and associated malformations. A 13-year experience from a developing country. *West Indian Med J* 2003; 52(4):281-4.
8. Strand WR. Initial management of complex pediatric disorders: prune belly syndrome, posterior urethral valves. *Urol Clin North Am* 2004;31(3):399-415.
9. Cavagnaro F. Trastornos nefrourológicos. En: Tapia J L, Ventura-Juncá P. *Manual de Neonatología*, II Edición, Santiago: Editorial Mediterráneo; 2000.