

---

## CASO CLINICO

---

### *Síndrome de Prune Belly en el sexo femenino*

*Prune belly syndrome in female sex*

**Drs.: Saúl Rueda Arteaga\*, Manuel Díaz Villegas\*\*, Juan Manuel Rueda Gonzales\*\*\***

#### **Resumen:**

El Síndrome de Prune Belly en el sexo femenino es poco frecuente, siendo un 3 a 5% del total de casos masculinos; presentamos un caso nacido en el Hospital de La Mujer, Servicio de Neonatología, La Paz – Bolivia, con las características físicas evidentes de la enfermedad, sin que existan graves trastornos del aparato urinario o infecciones del mismo. Creemos que es el primer caso reportado en la literatura nacional que evoluciona con un curso clínico leve y pronóstico favorable dentro de su gravedad.

#### **Palabras claves:**

Rev Soc Bol Ped 2009; 48 (2): 89-91: síndrome, Prune Belly, femenino.

#### **Abstract:**

Prune Belly Syndrome in females is rare, being a 3 to 5% of cases were male, we present a case born in The Women's Hospital, Service of Neonatology, La Paz - Bolivia, with obvious physical characteristics of the disease, with no serious disorders of the urinary tract or infections away from it. We believe it is the first case reported in the literature that develops an ongoing mild and favorable clinical prognosis in its severity.

#### **Key words:**

Rev Soc Bol Ped 2009; 48 (2): 89-91: Prune Belly, syndrome, female.

#### **Introducción**

El Síndrome de Prune Belly (SBP) tiene como sinónimos: síndrome de deficiencia muscular abdominal, síndrome de Eagle Barret, síndrome de displasia mesenquimatosa o malformación compleja con obstrucción uretral y ureteral. Osler describe como síndrome de abdomen en ciruela pasa, su incidencia se estima 1: 40.000 nacimientos y se reportan más de 300 casos en la literatura. Su etiología aun no se conoce y es controversial, en sus teorías como en su patogénesis, pero se ha asociado a alteraciones genéticas, infecciones y factores mecánicos diversos.

Debe tener tres anomalías mayores características: aplasia parcial o total de los músculos de la parte

media e inferior de la musculatura abdominal, anomalía del aparato urinario (dilatación de sus sistema colector) y criptorquidia bilateral. Se reporta un mecanismo de fistulización, ruptura de la vejiga urinaria y/o de una anomalía del uraco persistente, que da la característica clínica del abdomen en ciruela pasa en un niño a término vivo.

Por definición todos los pacientes con estas características son varones, aunque se reportan en la literatura un 5% en el sexo femenino, con evidencia clínica de ausencia de la musculatura de la pared abdominal, anomalía del tracto urinario leve, como el caso clínico que estamos presentando.

---

\* Pediatra Neonatólogo, Hospital de La Mujer, Miembro Titular del ECLAMC

\*\* Pediatra Neonatólogo, Jefe del Servicio de Neonatología, Hospital de La Mujer

\*\*\* Médico Cirujano, Miembro Adherente del ECLAMC

Artículo recibido 20/8/09 y fue aprobado para publicación 18/9/09

## Caso clínico

Recién nacido a término de 40 semanas, femenino, primogénita, de padres no consanguíneos y madre adolescente; con buen control prenatal y estudios ecográficos sin patología obstétrica; antecedente prenatales: resfrio común y fiebre en el 2° semestre. Nacido por cesárea, presentación podálica sin oligohidramnios en el Hospital de La Mujer de La Paz, peso de 3100 g, Talla 46 cm, perímetro cefálico 34.5 cm y perímetro abdominal 42 cm. APGAR 6 – 7.

Al examen físico destaco: abdomen grande, flácido, de paredes delgadas, finas, con pliegues y un surco profundo entre el tórax y abdomen muy evidente a la respiración; se palpan con facilidad asas intestinales y polo derecho del hígado; pies equino varo bilateral reductibles, orejas displásicas rotadas, micrognatia leve y genitales femeninos de aspecto normal (Figura # 2). El diagnóstico de ingreso a la unidad de neonatología fue Síndrome de Prune Belly en el sexo femenino.

No presentó signos de obstrucción urinaria, tuvo buenos volúmenes urinarios y los cultivos practicados al ingreso, de sangre y orina, fueron negativos por lo que no se evidenció infección de vías urinarias además de una tasa de filtración glomerular normal ( $\text{TFG} = 103\text{mL}/\text{min}/1.73\text{m}^2$ ), uremia y creatinina normales. La ecografía abdominal de vías urinarias y sus controles reportan vejiga urinaria aumentada de tamaño, distendida y con ecogenicidad cortical bilateral aumentada, sin evidencia de útero o anexos, por lo que nefrología no descartó una probable displasia renal, pese a la gravedad del caso ya que tiene una función renal normal lo que favorece su pronóstico actual.

Cursó con una disfunción hepática, con pruebas funcionales muy alteradas que motivaron preocupación por una falla hepática crítica, cuya biopsia hepática reporta hepatitis neonatal idiopática con disminución de conductos biliares intrahepáticos y colestasis severa; que pudo ser una hepatitis idiopática o

Figura # 2. Síndrome de Prune Belly en el sexo femenino



parte del síndrome de Prune Belly con alteraciones o anomalías hepato biliares.

Su evolución fue buena y fue dada de alta a los 30 días de edad para control y seguimiento por especialidad.

### Discusión

En el sexo femenino, el síndrome Prune Belly es poco frecuente y la presentación clínica es más leve, sin que existan graves trastornos del aparato urinario, por esa razón es cuestionado como verdadero síndrome. No existe una explicación sobre el predominio masculino, tampoco hay evidencia de tendencia familiar, aunque se reporta en gemelos y uno de ellos afectado, el cariotipo es normal y no existe relación con la paridad. En nuestro caso, como factor de riesgo relativo, se presenta en madre adolescente.

Las características clínicas del SPB son: abdomen grande, flácido, de paredes delgadas, finas con pliegues, que da aspecto abdomen de ciruela seca.

El Síndrome de Prune Belly es una entidad clínica con una variedad de manifestaciones clínicas y cuya patogénesis se aceptaría por estudios recientes, que el defecto muscular de la pared abdominal como las anomalías genitourinarias son el resultado de un defecto primario del mesodermo embrionario con una deten-

ción de su desarrollo entre la sexta y decima semana gestacional que da origen a la musculatura abdominal, parénquima y musculatura del aparato urinario.

El pronóstico es difícil de establecer, está en directa relación con las malformaciones asociadas, grado de displasia renal e infecciones urinarias; en el presente caso su panorama es algo más alentador por su evolución y sin las complicaciones esperadas.

La figura # 2, muestra las complicaciones posibles en el caso de un SPB con obstrucción uretral precoz, sobre distensión vesical y oligodramnios.

Agradecemos a los doctores: Deysy Bocangel, Indira Alvaro Herrera y Jorge Galindo; por el apoyo brindado en el manejo de este paciente.

### Referencias

1. Jones K, Campos CM. Smith: patrones reconocibles de malformaciones humanas, 6<sup>a</sup> ed. Editorial Elsevier: España. 2007.p.718-9.
2. Cabanillas L, Albuja B, Cisneros I. Síndrome de prune-belly. Rev Chil Pediatr 2001;72:2-5.
3. Malo G, Ferro A, Orjuela C. Manejo integral de los pacientes con síndrome de Prune-Belly Urol Colomb 2000;9:51-6.
4. Pantoja M, Mazzi E. Imágenes Pediátricas Inusuales: síndrome Prune Belly. Rev Soc Bol Ped 2000;39:118-9.

Figura # 2. Complicaciones posibles en el síndrome de Prune Belly

