UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

PRESENTACION DE UN CASO: SINDROME DE PRUNE-BELLY EN HOSPITAL NACIONAL DE AMATITLAN"

MARIO RENE GUERRA LOPEZ

GUATEMALA, SEPTIEMBRE DE 1977

PLAN DE ELABORACION DE TESIS

1. INTRODUCCION

2. OBJETIVOS: a) GENERALES
   b) ESPECIFICOS

3. METODOLOGIA

4. HIPOTESIS

5. ALCANCE DEL ESTUDIO: (resumen general).

6. SINDROME DE PRUNE - BELLY: (abdomen de ciruela).

7. DATOS HISTORICOS

8. HALLAZGOS: 1: INCIDENCIA EN SEXO Y EDAD.
   2: ANOMALIAS ASOCIADAS

9. CASO ESPECIFICO

10. PRONOSTICO

11. DIAGNOSTICO: examen físico y laboratorios.

12. TRATAMIENTO: médico y quirúrgico.

13. RECOMENDACIONES

14. CONCLUSIONES

15. BIBLIOGRAFIAS

INTRODUCCION

La investigación del Síndrome "PRUNE - BELLY" o Abdomen en Ciruela, no es muy frecuente en nuestro medio. Debido a la poca bibliografía específica; y a la escasa presentación de esta enfermedad, en nuestro medio (1 caso por año).

Esta anomalía congénita, rara vez se presenta en adultos, pues generalmente se da en niños. Hasta de 4 años promedio; la poca frecuencia con que se presenta, hace que los estudios sobre el caso sean menos intensivos, pero indudablemente al presentarse, el cuadro clínico del paciente es de gran importancia para el inmediato tratamiento; pues aunque las consecuencias son fatales, generalmente permite en algunos casos prolongarles la vida.

La presentación de este trabajo, tiene por objeto conocer el pronóstico, diagnóstico y tratamiento de el Síndrome dado a conocer. Así como también de las divulgaciones que se han hecho sobre los resultados obtenidos, en los diferentes centros hospitalarios donde se han presentado estos casos únicos.

OBJETIVOS

GENERALES:

a) Dar a conocer a los estudiantes de medicina U.S.C. el contenido clínico patológico del presente estudio Síndrome de la Triada o de Prune - Belly.

b) Hacer énfasis de casos reportados por la literatura mundial, centros hospitalarios nacionales y caso tratado en Hospital Nacional de Amatitlán.

ESPECIFICOS:

a) Averiguar el origen de la enfermedad.

b) Conocer el proceso de la enfermedad.

c) Analizar las causas por las cuales se origina dicha enfermedad.

d) Investigar sobre la posibilidad de que esta enfermedad se de en niños infantes.

METODOLOGIA

Para el presente trabajo y estudio, apliqué el Método Científico. De acuerdo a su problemática de investigación se utilizó: Bibliografías, instituciones hospitalarias, laboratorios y entrevistas personales.

MATERIAL

Tuve la oportunidad de que se me proporcionara para el desarrollo de la investigación, tanto el archivo general del Hospital General San Juan de Dios, Hospital Roosevelt, como también la biblioteca de la U.S.C., INCAP y en especial, el archivo del Hospital Nacional de Amatitlán.

HIPOTESIS

1. El Síndrome de Prune-Belly, es una anomalía congénita que siempre se convierte en una triada; en la cual se presenta agenesia de los músculos de la pared abdominal, criptorquidea e hidronefrosis.

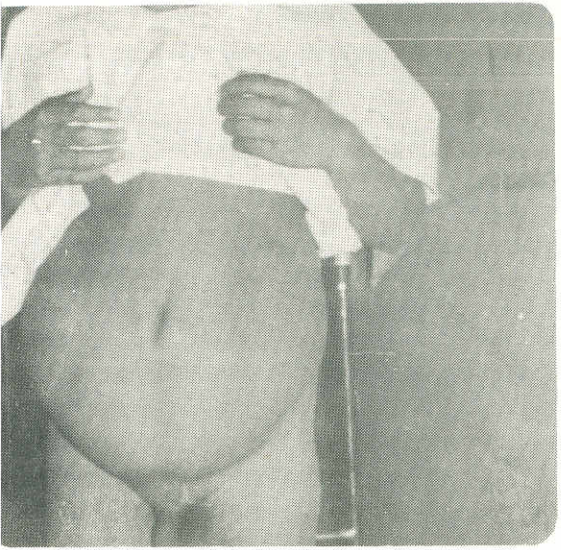
2. Esta entidad patológica, presenta criptorquidea bilateral.

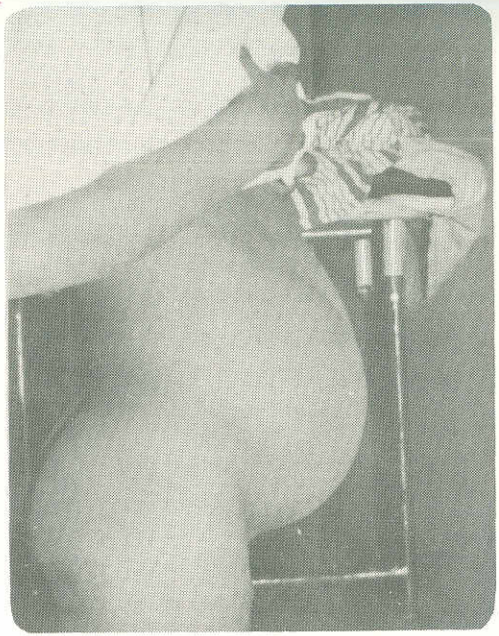
3. Esta enfermedad congénita, es generalmente un padecimiento del sexo masculino y excepcionalmente se presenta en el sexo femenino.

4. El Síndrome de Prune-Belly, su promedio de vida es hasta los 15 años.

5. En esta enfermedad, la causa de muerte mas frecuente no es de tipo respiratorio.

6. La incidencia de esta enfermedad es muy baja.





PRE - OPERATORIO

SE OBSERVA MARCADA DEFORMIDAD EN PARED ABDOMINAL. AUMENTADO DE TAMAÑO DOS VECES LO NORMAL. CARACTE-TISTICAS DEL SINDROME PRUNE - BELLY, CRIPTORQUIDEA BILATERAL.

SINDROME DE PRUNE-BELLY
(abdomen en ciruela)

Este comprende deficiencia de la musculatura abdominal - criptorquidea y anomalías del tracto urinario con hidronefrosis. Es más prominente en la porción inferior del abdomen, determinando arrugamiento de la piel en la zona.

Se le denomina Síndrome de Prune Belly o Abdomen en Ciruela: se desconoce la etiología del síndrome de la triada. Nunn y Stephens (1) han sugerido que la alteración del desarrollo embrionario, se presenta entre la sexta y décima semana de gestación; período en el cual ocurren cambios importantes en el desarrollo normal del tracto urinario, pared abdominal y gonadas.

La alta incidencia de este síndrome, ocurre en el sexo masculino, han sugerido (1), que esta enfermedad tiene un carácter resecivo ligado al sexo; sin embargo se han descrito casos aislados en el sexo femenino, los cuales habitualmente presentan anomalías urológicos menos graves que las observadas en los pacientes del sexo masculino.

La deficiencia de la muscultura abdominal, que se observa en el síndrome de la triada compromete principalmente los músculos rectos anteriores del abdomen en su porción inferior y los músculos oblícuos en su porción media. (1); de esta manera la pared abdominal en región inferior se halla constituída únicamente por la piel, la fascia superficial y el peritoneo.

Si bien en algunos casos se indica la plastia de la pared abdominal, esta intervención no siempre da buenos resultados;por lo cual se utilizan con frecuencia cinturones o fajas. (1); en al-

gunos casos debe intentarse el descenso de los testículos antes de la pubertad con el fin de preservar la función testicular.

El diagnóstico del síndrome de la triada debe conducir a la búsqueda de malformaciones asociadas, en diferentes órganos y sistemas siendo externas e internas; entre las malformaciones externas, se comprometen articulaciones óseas, pabellones auriculares, tórax, etc. (1). Entre las internas como columna vertebral, aparato cardiovascular y tracto gastrointestinal.

Las anomalías congénitas del desarrollo, se presentan desde el nacimiento y la alteración de la pared abdominal puede apreciarse desde ese momento, los síntomas clínicos por trastornos de la micción y por infecciones urinarias-pulmonares recurrentes; no siempre se encuentran temprano, lo cual condiciona el retraso del paciente en recurrir al hospital y la realización del diagnóstico precoz de la enfermedad.

Algunos pacientes, presentan al ingreso moderada retención azoada, siendo un hecho constante el hallazgo de infección urinaria, con frecuencia se aisla más de un grupo patógeno en el cultivo de orina. Asimismo es frecuente la presentación de bacterias diferentes a la E. Coli; como, pseudomonas aeruginosas, klebsiella, SP y Proteus Mirabilis; lo cual se relaciona con la presencia de malformaciones urológicas. (1)

Para el control de las infecciones urinarias, recurrentes debe administrarse antibiótico y/o quimioterapia por períodos prolongados. Habitualmente mayores de 1 año, ya que la erradicación de la infección urinaria y la corrección del problema obstructivo, previene la progresión del deterioro anatómico y función renal de la enfermedad. (1)

Se ha demostrado por biopsias de músculo o autopsia, que tanto la pelvis renal, como los ureteros y la vejiga presentan deficiencia irregular de la musculatura lisa, la cual se presenta reemplazada por tejido conectivo.

Esta alteración puede explicar las diversas anomalías urológicas encontradas, fundamentalmente megalovejiga, megauréteres e hidronefrosis. En el estudio realizado por Williams y Burkholder (2), se observó que el volumen de la vejiga medido por medio del cistometrograma varió entre 600 y 1300 ml, contra un máximo de 350 a 450 ml observado en niños normales; que explican la frecuencia con que se presentan las infecciones urinarias.

En otras ocasiones se presentan persistencia del uraco y divertículos vesicales; asimismo los uréteres pueden mostrar estenosis, dilataciones y flexuosidades en su trayecto pudiendo observarse reflujo vesico uretral de diferente grado. También se han encontrado riñones displásicos, hipoplásicos o quísticos e incluso agenesia renal como se observó en uno de los casos.

Su diagnóstico clínico, es generalmente fácil y debe de recomendarse de inmediato urografías, excretora y estudio urológico completo, cistoscopía y pielografía ascendente bilateral. Se consideraron también los procedimientos quirúrgicos utilizados y la edad en que se practicaron para correlacionar con la evolución clínica posterior. (2).

Según la función renal, de estos pacientes se les dividió en tres categorías:

a) BUENO:

Cuando el suero de la urea nitrogenada, suero creatiniano y creatinina estaban dentro de límites normales.

b) FAVORABLE PROSPERO:

Cuando el suero de urea nitrogenada y creatinina son normales; pero el despejamiento de creatinina era subnormal.

c) POBRE:

Cuando estos resultados en el suero eran urémicos.

POST - OPERATORIO MEDIATO

SE EFECTUO PLASTIA DE LA PARED ABDOMINAL. SE EFECTUO INCISION DE LA MISMA; DE MAS O MENOS 12 A 14 CMS. DE DIAMETRO BILATERAL. ACOMPAÑADA DE ORQUIDOPEXIA BILATERAL; - SE OBSERVA DISMINUCION DE LA PARED ABDOMINAL.

CASO ESTUDIADO

D.G.: Pte. Sexo masculino, de 10 años de edad. Originario de Fca. San Carlos. Escuintla. Analfabeto.

M.C:

Distención abdominal de 10 años de evolución. Fiebre de 2 días.

HISTORIA:

Refiere la madre, que ha sido un niño apático y aparta do con los demás compañeros. Ya que por su deformidad éste, se ha mantenido además alejado de todos. Actualmente fue traído a la emergencia de este hospital para su tratamiento. Su temperatura ha sido tratada con remedios caseros.

E.F:

Temp. 38.5°C. F.C. 88 X'. P/A. 100/70.

ESTADO GENERAL: Pte. apático, poco comunicativo. Apático. Cabeza: NI. cardiopulmonar: Ligera congestión en ambos campos pulmonares, abdomen: marcada deformidad en la pared abdominal, aumentado de tamaño dos veces lo normal, blando, fácilmente depresible, flacidez marcada, ruidos intestinales normales. Genitourinario: escrotos presentes, no ocupados por masas, ausencia total de testículos bilateral. Presencia de orificio uretral. Miembros inferiores normales.

I.C.: I.R.S.
HERNIA UMBILICAL.
CRIPTORQUIDEA BILATERAL

LABORATORIOS PARA SU ESTUDIO:

HEMATOLOGIA COMPLETA: Hb 9.3 grs Ht 27% Sedim. 13 mm/h.
HECES: Quistes de ameba. Tricocéfalos.
ORINA: Leucocitos. 20 a 30 por campo.
Rx. de Abdomen y Tórax. Pielograma I.V. Uretrocistograma.

NOTA:
Visto Rayos X de Tórax NL.

Rayos X de abdomen y uretrocistograma datos positivos de importancia: vejiga dilatada, aumentada de tamaño dos veces lo normal. Uréteres dilatados. Riñón derecho disminuido de tamaño. Testículos intraabdominales.

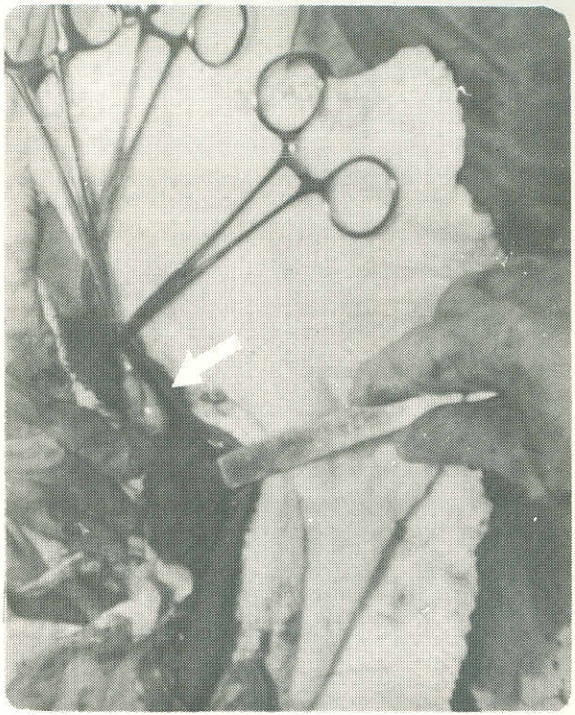
NOTA QUIRURGICA:

Paciente bajo anestesia general, se le practicó incisión mediana derecha, encontrándose ausencia total de músculos oblícuo mayor y menor del mismo lado. Ureter dilatado unos tres cms. - Buen peristaltismo. Vejiga dilatada y aumentada de tamaño dos veces lo normal. 14 cms. arriba del Pubis. Imposible de vaciar - con cateterismo vesical. Testículo derecho intraabdominal de aspecto normal. Se toma biopsia: resultado NL. Unicamente se le corrigió en forma de traslape facias. 6/1/77.

NOTA DE SEGUNDA INTERVENCION: 4/5/77/

REINGRESO: Dx: Agenesia músculos pared abdominal.
Criptorquidea bilateral.

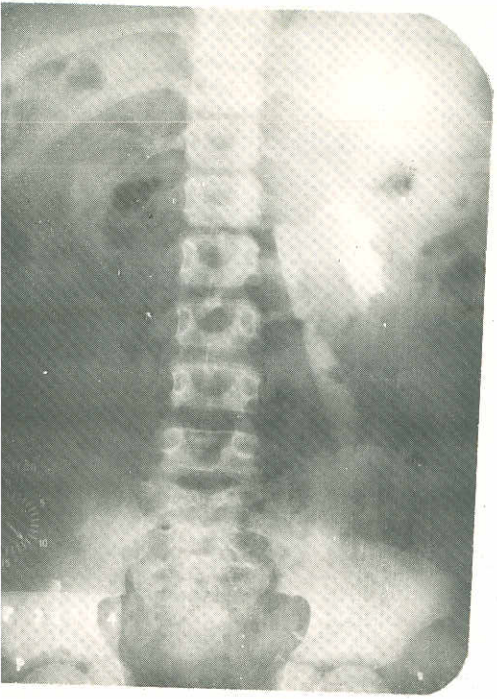
Durante el mes de hospitalización, previa segunda intervención quirúrgica se le trató parasitismo intestinal (Tricocéfalos); infección urinaria y ligero proceso anémico.



PACIENTE BAJO ANESTESIA GENERAL, SE EFECTUO LAPARATOMIA EXPLORADORA. ENCONTRANDOSE TESTICULO INTRAABDOMINAL. VEJIGA DILATADA Y URETERES AUMENTADOS DE TAMAÑO.

SEGUNDA INTERVENCION. 4/7/77.

Bajo anestesia general, se efectuó incisión de pared abdominal izquierda y laparatomía exploradora con los siguientes resultados: ureter dilatado derecho, buen peristaltismo; vejiga dilatada y ocupada, aumentada de tamaño dos veces lo normal. Testículos intra abdominales e intraperitoneales, de ambos lados. Hidronefrosis bilateral. Corrigiéndose el problema de testículos sin descender de la manera siguiente: se seccionaron arterias espermáticas, quedando la circulación a cargo de la diferencial y fulicular; efectuándose orquidopexia bilateral sin complicación alguna. Y a la vez se corrigió el problema abdominal, de la misma forma a la intervención primera. Saliendo el paciente bien de sala de operaciones.



GRAMA I.V. SE OBSERVA URETERES
ADOS. AUMENTADOS DE TAMAÑO,
SERVA TESTICULO DERECHO INTRA-
MINAL. ANOMALIAS ASOCIADAS AL
OME DE LA TRIADA O PRUNE - BELLY.

URETROCISTOGRAMA, SE OBSERVA VEJIGA
DILATADA. AUMENTADA DE TAMAÑO DOS
VECES LO NORMAL. OCUPADA.

DATOS HISTORICOS

En 1839, fue descrito por primera vez por Frohlich habiéndose reportado hasta el momento actual, más de 200 casos en la literatura médica mundial. (4-5). En 1895, Parker llamó la atención al acompañar la hidronefrosis, hidroureter, megalocistis, y testículos sin descender como abarcando este síndrome.

Desde 1945, 19 pacientes con este síndrome han sido vistos en la clínica mayo. (6); cada paciente había pasado por un completo estudio diagnóstico pediátrico y urológico. Y en algunos casos los procedimientos de cirugía fue practicada. Una segunda comunicación fue mandada a cada paciente que no había sido visto en 1968. (6).

En 1958 - 1974, (6); el más reciente estudio está constituído por 13 pacientes, a los cuales se les suma los estudiados en nuestro medio haciendo un total de 20 además nuestro caso estudiado en el Hospital Nacional de Amatitlán 1977.

HALLAZGOS

INCIDENCIA EN SEXO Y EDAD:

EDAD:

Esencialmente es una enfermedad del recién nacido, al momento de su ingreso, la edad de los pacientes, tuvo variaciones entre 1 día y 10 años. Los cuales fueron internados estudiados y tratados. En la literatura mundial se han encontrado pacientes con pocas horas de nacidos (6).

SEXO:

Según la bibliografía consultada se pudo comprobar que se han visto y tratado casos de ambos sexos. Pero que la alta incidencia de este síndrome es en el sexo masculino. (2-7)

ANOMALIAS ASOCIADAS:

El síndrome de abdomen de ciruela, o ausencia congénita de los músculos de la pared abdominal; esta acompañada de criptorquidea y anomalías del tracto urinario con hidronefrosis. (6). El estudio más reciente 1958-1974, practicado en 13 casos; mostró hidronefrosis bilateral, uréteres dilatados y megalovejiga. Observándose además reflujo vesico uretral bilateral. (6). Además se acompaña de:

Tabla 1. (6)

MALFORMACIONES ASOCIADAS AL SINDROME DE LA TRIADA

	No. de casos
Pie equino varo bilateral	3
Espina bífida	3
Ano imperforado	2
Sindactilia	2
Pectum Excavatum (1 caso) y pectum carinatum (1 caso)	2
Luxación congénita de cadera	1
Malrotación intestinal	
Implantación baja de pabellones auriculares	1
Nariz bífida congénita	1
Artrogriposis	

Tabla No. 2. (6)

MALFORMACIONES UROLOGICAS Y RENALES EN 13 CASOS DE SINDROME DE LA TRIADA

Riñones	
Hidronefrosis bilateral	13
Hipolasía renal unilateral	2
Riñón multiquístico unilateral	2
Displasía renal	1
Agenesía renal unilateral	1
Uréteros	
Dilatados y flexuosos	13
Vejiga	
Megalovejiga	13
Reflujo vesicouretral	8
Hipertrofia del cuello vesical	5
Estenosis ureterovesical	4
Divertículo vesical	3
Persistencia del uraco	2
Uretra Posterior	
Dilatación uretral	3
Divertículos uretrales	2
Atresía uretral	2
Uretra anterior	
Megalouretra y ausencia de cuerpos esponjosos	1

Tabla 3. (6)

INTERVENCIONES QUIRURGICAS PRACTICADAS EN 11 CASOS* DE SINDROME DE LA TRIADA**

	No. de casos
Anastamosis ureterocutánea	5
Plastía del cuello vesical	5
Orquidopexía	4
Reimplantación urétero-vesical	3
Plastía en pared anterior del abdomen	3
Cistostomía suprapúbica	2
Pielostomía bilateral	1

* Dos de los 13 pacientes fallecieron antes de practicarse intervención. (6)

** En algunos casos se practicó más de una intervención. (6)

PRONOSTICO

Los estudios publicados, en la literatura mundial han afirmado que aproximadamente el 20% de los niños con síndrome de Prune Belly, nacen muertos o fallecen en el primer mes de vida, (6-8); un 30% adicional mueren antes de cumplir los dos años de vida. (1).

En nuestra serie de 19 pacientes, cinco murieron y nueve siguen vivos, perdiéndose el seguimiento de estudio en los restantes. Esta es una dificultad para correlacionar sobrevivientes con cualquier simple factor o grupo de factores; la diferencia entre sobrevivientes, que se sometieron a cirugía y entre aquellos que no, como no es significativo el carácter de la operación excepto alguna plastía u obstrucción demostrada. (6).

Lo más impresionante de los hallazgos clínicos, es la persistencia de la bacteriuria y azotemia. Esto quiere decir que dentro del examen, es esencial detectar evidencia de uropatía obstructiva y además el procedimiento médico con el empleo de terapia antibacterial, sería la más fácil para reducir la detereoración renal progresiva. (8)

De acuerdo con nuestros estudios tempranos, éramos incapaces de detectar cualquier proceso quirúrgico particular que pudiera beneficiar a todos o la mayoría de pacientes; además de drogas antibacterianas y exámenes médicos urológicos son de ayuda para con ellos. (8)

RECOMENDACIONES

Antes de efectuar cualquier tratamiento quirúrgico para criptorquismo, deberá darse tratamiento con gonadotropinas. Ya que su deficiencia va íntimamente ligado al problema de criptorquídea.

Que todo paciente que presentara esta enfermedad, deberá ser estudiado y tratado en forma consecutiva e intensiva, en todo centro hospitalario para el conocimiento de el proceso de este síndrome.

Todo paciente que presente este síndrome, deberá efectuarse estudios, para determinar anomalías sobreagregadas.

Deberá efectuarse un adecuado estudio del desarrollo embriológico, para determinar la causa de esta alteración tanto del desarrollo de la pared abdominal, tracto urinario y gonadas.

Deberá efectuarse un estudio adecuado, a fin de que las plastías de la pared abdominal siempre de los resultados deseados, para evitar el uso de cinturones o fajas.

CONCLUSIONES

Anomalía congénita, la cual consiste en agnesia de los músculos de la pared abdominal, criptorquídea y trastornos del tractourinario con hidronefrosis.

Enfermedad o síndrome de Prune-Belly, en la cual el 86% padece de criptorquidea bilateral.

Es una anomalía observada con mayor frecuencia en el sexo masculino, siendo en un 86%.

Se encontró que la causa de muerte más frecuente en este síndrome, es en primer término renal, segundo septicemias y de problemas del aparato respiratorio.

De acuerdo a los estudios realizados en esta investigación su incidencia es muy baja.

En el síndrome de Prune-Belly se observa una sobrevida en promedio de cuatro años.

No se encontró ningún estudio en el cual se halla utilizado hormonas, para el descenso testicular.

En este síndrome de Prune-Belly, o abdomen en ciruela no existe una determinada bacteria en la infección de tipo urinario.

Las plastías de la pared abdominal, no siempre dan buenos resultados.

En esta enfermedad por biopsias, in vivo y post morten hay

una deficiencia irregular de musculatura lisa, la cual se re emplaza por tejido conectivo.

1. La deficiencia de la musculatura abdominal, compromete los músculos en su pared inferior y en su pared media.

2. Para esta enfermedad Prune-Belly, no existe un adecuado procedimiento de tipo médico y quirúrgico.

3. Enfermedad la cual se desconoce la causa, aunque se presume que es de origen de anomalía embriológica, entre la cuarta y décima semana de gestación.

4. Esta anomalía se acompaña de problemas de tipo respiratorio, óseo y cardiorespiratorio.

5. Las malformaciones más frecuentes asociadas, son pie equino varo bilateral y espina bífida, e hidronefrosis.

6. Entre los trastornos urológicos, más frecuentes están la megalovejiga, la flexuosidad y dilatación de los uréteres.

7. El síndrome de la triada, en 200 casos observados según los documentos estudiados se ha recabado bajo tratamiento que un paciente llegue a cumplir 24 años.

BIBLIOGRAFIAS

1. Nun, I.N. y Stephens, D.F,: The triad syndrome: a composite anomaly of the abdominal wall, urinary system and testes. J. Urol., 86: 782, 1961.

2. Williams, D.I. y Burkholder, G, V.: The prune-belly syndrome J. Urol., 98: 244, 1967.

3. Williams, D.I.: Agenesis of the abdominal muscles. En Williams D.I. (ed): Paediatrics Urology. Londres Butterworths, 1972, p. 282.

4. Rogers. L. W. y Ostrow. P.T.: The prune-belly syndrome: report of 20 cases and description of a lethal variant. J. Pediatr., 83: 786, 1973.

5. Silverman, F.N. y Huang, N,: Congenital absence of the abdominal muscles, associated with malformation of the genitourinary and alimentary tracts: report of cases and review of literature. Am J. Dis. Child., 80: 91, 1950.

6. Castañeda, V. José y Cols: Síndrome de la Triada ("Prune-Belly"); Características clínicas y evolutivas. Bol. Med. Hosp. Inf. Vol: XXXIII. Num. 4; Julio-Agosto, 1976.

7. Burhe, E.C.; Shin, M.H. y Kelalis, P, P.: prune-belly syndrome: clinical findings and survival. Am. J. Dis. Child, 117: 668, 1969.

8. Burcke. C. Edmund: Clinical findings and survival. The

MARIO RENE GUERRA LOPEZ

DR. MARIO ANDRES GONZALES
Asesor

DR. EDGAR WILLIAM REYES
Revisor

DR. JULIO DE LEON MENDEZ
Director de Fase III

DR. MARIANO GUERRERO ROJAS
Secretario General

Vo. Bo.

DR. CARLOS ARMANDO SOTO G.
Decano