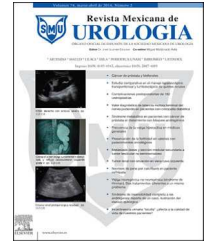




Revista Mexicana de
UROLOGIA
ÓRGANO OFICIAL DE DIFUSIÓN DE LA SOCIEDAD MEXICANA DE UROLOGÍA

www.elsevier.es/uromx



CASO CLÍNICO

Síndrome de abdomen en ciruela pasa: reporte de un caso y revisión de la literatura



J.E. Ceballos-López^{a,*} y J.C. Gómez-Castellanos^b

^a Servicio de Urología, Hospital regional Valentín Gómez Farías, Instituto de Seguridad y Servicio Social para los Trabajadores del Estado, Guadalajara, Jalisco, México

^b Servicio de Urología pediátrica, Unidad de Pediatría, Centro Médico de Occidente, IMSS. Guadalajara, Jalisco, México

Recibido el 30 de diciembre de 2014; aceptado el 13 de abril de 2015

Disponible en Internet el 17 de julio de 2015

PALABRAS CLAVE

Síndrome de abdomen en ciruela pasa;
Deficiencia de la musculatura abdominal;
Criptorquidia;
Anomalías del tracto urinario

Resumen El síndrome de abdomen en ciruela pasa es una rara malformación que se presenta en uno de 40,000 nacidos vivos. Casi exclusivamente en varones (> 95%), y se caracteriza por la triada que incluye: anomalías del tracto urinario, deficiencia de la musculatura abdominal y criptorquidia bilateral. La pared abdominal protruyente semeja una ciruela seca.

Presentamos el caso de un paciente varón de 2 años 4 meses. El abdomen era prominente, con dibujo de asas intestinales, deficiencia de la musculatura central abdominal y testículos no descendidos. Presentaba reflujo vesicoureteral bilateral grado V, vejiga de gran capacidad y mega-uréteres. Realizamos reconstrucción de la pared abdominal tipo Monfort, orquidopexia bilateral y remodelación con reimplante ureteral bilateral tipo Cohen. En la evolución posquirúrgica observamos una reducción de la circunferencia abdominal, disminución de la ectasia urétero-piélica, corrección del reflujo ureteral y permanencia de los testículos en escroto.

Un tercio de los pacientes progresarán a falla renal. El grado de displasia, la enfermedad quística y una creatinina sérica basal > 0.7 mg/dl son factores de riesgo para el deterioro renal. La reconstrucción de la pared abdominal tiene un fin estético; se ha observado también mejoría en el vaciamiento vesical, intestinal y en la función pulmonar. Se recomienda la orquidopexia temprana.

© 2015 Publicado por Masson Doyma México S.A. en nombre de Sociedad Mexicana de Urología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Prune belly syndrome;
Abdominal muscle deficiency;

Prune belly syndrome: A case report and literature review

Abstract Prune belly syndrome is a rare malformation that presents in 1 out of every 40,000 live births. It occurs almost exclusively in males (> 95%) and is characterized by the following triad: urinary tract anomalies, abdominal muscle deficiency, and bilateral cryptorchidism. The protruding abdominal wall resembles a dried prune.

* Autor para correspondencia. Avenida Federalismo norte 2135, departamento 2, Col. Jardines del Country, Guadalajara, Jalisco, México, teléfono: +3316012757.

Correo electrónico: maverick.jecl@hotmail.com (J.E. Ceballos-López).

Cryptorchidism; Urinary tract anomalies

A 28-month-old boy presented with a prominent abdomen, visible outline of the intestinal segments, central abdominal muscle deficiency, and undescended testes. He had grade V bilateral vesicoureteral reflux, a large-capacity bladder, and megaureters. We performed abdominal wall reconstruction with the Monfort technique, bilateral orchidopexy, and ureteral remodeling with a bilateral Cohen ureteral reimplantation. Reduced abdominal circumference, reduced ureteropelvic ectasia, corrected ureteral reflux, and retention of the testes in the scrotum were observed in the postoperative progression.

One-third of these patients progress to renal failure. The grade of dysplasia, cystic disease, and baseline serum creatinine $> .7$ mg/dl are risk factors for renal deterioration. Abdominal wall reconstruction is performed for esthetic purposes, but improved bladder and bowel emptying and pulmonary function have also been suggested to result. Early orchidopexy is recommended. © 2015 Published by Masson Doyma México S.A. on behalf of Sociedad Mexicana de Urología. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El síndrome de abdomen en ciruela pasa (SACP) es una rara malformación que se presenta en uno de 40,000 nacidos vivos, casi exclusivamente en varones ($> 95\%$), y se caracteriza por la triada que incluye: anomalías del tracto urinario, deficiencia de la musculatura abdominal y criptorquidia bilateral. La pared abdominal protruyente e hipoplásica semeja una ciruela seca, de ahí el nombre del síndrome. Las malformaciones del tracto urinario son debidas a la displasia del músculo liso presente en la pelvis y los uréteres. Dependiendo del tipo y de la severidad tiene 3 diferentes formas clínicas de presentación: 1) la forma oligúrica no viable con displasia renal severa; 2) displasia renal marcada, mega-uréteres, mega-vejiga, falla renal progresiva; y 3) la forma más favorable, con displasia renal moderada y distintos grados de dilatación ureteral y vesical¹⁻³.

Presentación del caso

Presentamos el caso de un paciente varón de 2 años 4 meses, el cual es diagnosticado en el segundo trimestre de la gestación de ectasia renal bilateral; obtenido vía cesárea, se le realizó vesicostomía al mes de edad, presenta displasia bilateral de cadera. A la exploración física con abdomen globoso, abultado en los flancos, prominente, dibujo de asas intestinales sobre la piel, se palpa deficiencia de la musculatura en la línea media de la pared abdominal, y no se palpan testículos en el escroto. Presencia de reflujo vesicoureteral bilateral grado V, megavejiga y megaureteres en el cistograma, así como hidronefrosis bilateral. Al llegar a nuestro servicio presenta un nivel de creatinina de 1.9 mg/dl, urea de 143.4 mg/dl, depuración de creatinina de 17.6 ml/min/1.73 por fórmula de Schwartz, insuficiencia renal grado IV. Al paciente se le localizó los testículos intra-abdominales y se efectuó orquidopexia bilateral en 1 etapa (figs. 1 y 2), posteriormente se realizó reconstrucción del abdomen con la técnica de Monfort (figs. 3 y 4) y la remodelación ureteral con reimplante bilateral tipo Cohen. Cursa con adecuada evolución posquirúrgica, con una reducción de la circunferencia abdominal, disminución de la

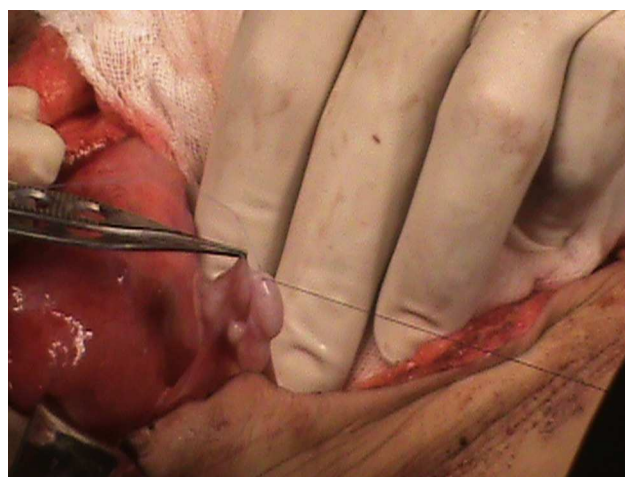


Figura 1 Localización de los testículos intraabdominales y su descenso.

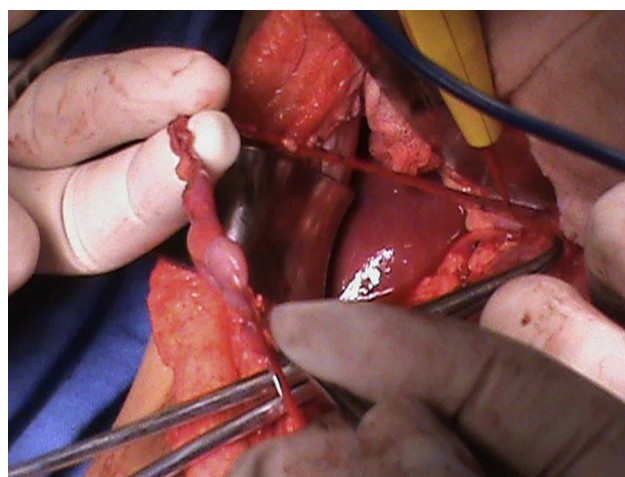


Figura 2 Orquidopexia.

ectasia urétero-piélica, corrección del reflujo ureteral bilateral, adecuado vaciamiento vesical y permanencia de los testículos en el escroto.

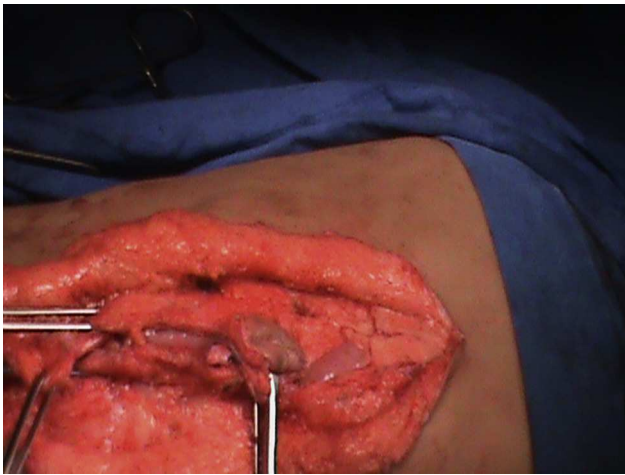


Figura 3 Plastia abdominal con la técnica de Monfort. Avance de la musculatura periférica.



Figura 4 Plastia abdominal con la técnica de Monfort. Aproximación de la piel.

Discusión

Recientemente se sugirió la implicación del gen *hepatocyte nuclear factor 1 beta* en la etiología del síndrome, basándose en 2 casos reportados. Granberg et al. descartaron la posibilidad de la implicación de este gen al detectarlo solamente en uno de 32 pacientes estudiados, por lo cual sigue sin determinarse la base genética de esta enfermedad⁴.

Cerca de un tercio de los pacientes que sobreviven al periodo posnatal progresarán a falla renal, necesitando un trasplante renal en el futuro. Los factores de riesgo identificables tempranamente son el grado de displasia renal y la enfermedad quística, siendo el marcador más específico de displasia significativa la creatinina basal, que es el nivel más bajo de creatinina en los primeros 12 meses de vida. Noh et al. reportaron que la creatinina basal > 0.7 mg/dl, así como la pielonefritis clínica, son factores pronósticos de falla renal^{5,6}. En el caso de nuestro paciente ya presentaba una creatinina sérica de 1.9 mg/dl, que se traduce como mal pronóstico de la función renal.

Las malformaciones ortopédicas oscilan entre 30-40% de los pacientes, y el sistema osteomuscular es el segundo

afectado en frecuencia después del genitourinario en este síndrome, la displasia de cadera y la atrofia de alguna extremidad son comunes¹.

La apariencia del abdomen es debida a la displasia e hipoplasia de los músculos abdominales centrales, se ha observado por microscopia electrónica un desorden de los miofilamentos y desorganización de la línea Z, las 3 capas musculares son afectadas, particularmente debajo del ombligo, donde el músculo puede ser reemplazado completamente por tejido fibroso, en contraste los músculos periféricos están parcial o totalmente respetados⁵.

La base de la reconstrucción de la pared abdominal es el avance de la musculatura periférica bien inervada y vascularizada, con o sin la escisión de los músculos y fascia afectados⁵. La reconstrucción de la pared abdominal tiene un fin estético, también se ha descrito mejoría en el vaciamiento vesical, intestinal y en la función pulmonar debido a la mayor presión intraabdominal que puede ser ejercida con la reconstrucción, sin embargo hacen falta estudios para fundamentar mejor estos últimos beneficios. Existen distintas técnicas para realizar la reconstrucción de la pared abdominal; en la técnica de Monfort se realiza una incisión elíptica desde el apéndice xifoides hasta la sínfisis del pubis, una segunda incisión se realiza en el ombligo para que permanezca *in situ*, se extiende la disección de la fascia y el músculo hasta la línea axilar anterior, se realizan 2 incisiones verticales sobre la fascia a los lados de las arterias epigástricas superiores, dejando un puente central de fascia, luego se avanza la fascia de ambos lados sobre el puente central aumentando el grosor de la pared abdominal y reduciendo el tejido redundante. La técnica fue descrita en 1991 y efectuada en 9 pacientes con resultados satisfactorios en todos ellos⁷⁻⁹.

La reconstrucción ureteral está indicada en la presencia de un deterioro progresivo de la función renal o persistencia de infecciones en las vías urinarias, con el fin de reducir la estasis urinaria¹.

El sistema colector renal está característicamente dilatado, pero el grado de dilatación no se relaciona con el grado de displasia. El reflujo vesicoureteral está presente en el 75% de los niños con SACP⁹.

La criptorquidia bilateral con testículos abdominales es una de las principales características del SACP, la obstrucción mecánica producida por la dilatación de la vejiga y el sistema urinario, sumado a la deficiencia en la pared abdominal, parecen ser los factores clave en la falta del descenso testicular. El gubernáculo, igualmente importante en el descenso, se ha notado atrésico o anormalmente adherido al tubérculo púbico⁹.

Se recomienda la orquidopexia temprana en estos pacientes, alrededor de los 6 meses, en el momento de realización de las demás cirugías de corrección que fueran necesarias^{1,9}.

Conclusiones

Continúa sin determinarse la base genética del SACP. Es común la evolución hasta la falla renal en estos pacientes, la presencia de una creatinina sérica > 0.7 mg/dl es un factor pronóstico importante de la función renal. Las anomalías ortopédicas son las segundas en frecuencia después de las del sistema genitourinario y la pared abdominal. Hasta ahora la reconstrucción de la pared abdominal tiene un fin

estético, y se sugieren beneficios en el vaciamiento vesical, intestinal y en la función pulmonar que deberán ser comprobados con más estudios; la técnica de Monfort es una buena opción para la reconstrucción. La reconstrucción ureteral está indicada en la presencia de un deterioro progresivo de la función renal o persistencia de infecciones en las vías urinarias, con el fin de reducir la estasis urinaria. Se recomienda la orquidopexia temprana en estos pacientes, alrededor de los 6 meses, en el momento de realización de las demás cirugías de corrección.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación

Los autores no recibieron ningún patrocinio para llevar a cabo este estudio.

Sin fuente de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Agradecimientos

A mi esposa, por su comprensión y apoyo incondicional. A mis padres y hermanos por creer siempre en mí. A mis maestros por su dedicación a mi formación. Al Dr. Julio Gómez por sus invaluable enseñanzas en el campo de la urología pediátrica.

Bibliografía

1. Zugor V, Schott GE, Labanaris AP. The prune belly syndrome: Urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. *Pediatr Rev.* 2012;20:78–81.
2. Ravindranath K, Ramineni AK, Lakshmi V, et al. Case report: Prune belly syndrome. *Case Rep Pediatr.* 2011:1–3.
3. Mata LE, Chávez S. Síndrome de prune belly: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Jua Mex.* 2013;80:134–7.
4. Granberg CF, Harrison SM, Dajusta D, et al. Genetic basis of prune belly syndrome: Screening for HNF1 β gene. *J Urol.* 2012;187:272–8.
5. Hassett S, Smith GHH, Holland AJA. Prune belly syndrome. *Pediatr Surg Int.* 2012;28:219–28.
6. Noh PH, Cooper CS, Winkler AC, et al. Prognostic factors for long-term renal function in boys with the prune-belly syndrome. *J Urol.* 1999;162:1399–401.
7. Monfort G, Guys JM, Bocciardi A, et al. A novel technique for reconstruction of the abdominal wall in the prune belly syndrome. *J Urol.* 1991;146:639–40.
8. Ekwunife OH, Ugwu JO, Modekwe V. Prune belly syndrome. Early management outcome of nine consecutive cases. *Niger J Clin Pract.* 2014;17:425–30.
9. Caldamone AA, Woodard JR. Campbell-Walsh Urology. En: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editores. *Prune-belly syndrome*. 10th ed United States of America: Elsevier; 2012. p. 3310–24.