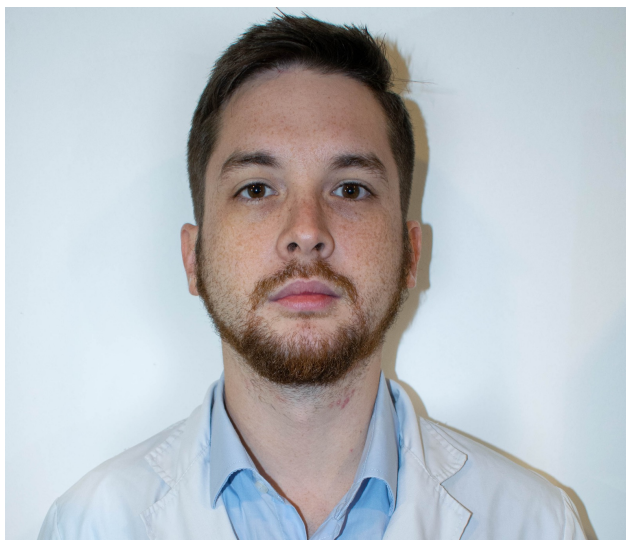




HOSPITAL
DE ALTA COMPLEJIDAD
"PTE JUAN DOMINGO PERÓN"



SINDROME DE PRUNE BELLY REPORTE DE UN CASO

Autores:

- Dr. Aguirre, Leandro Damian.
- Dr. Bareiro, Renzo Gaston.
- Dr. Gonzalez, Ruben Roberto.

-Hospital de Alta Complejidad "Pte. Juan Domingo Perón". Avenida Nestor Kichner y Pantaleon Gomez, 3600 Formosa, Argentina.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interes

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 9 años de edad.

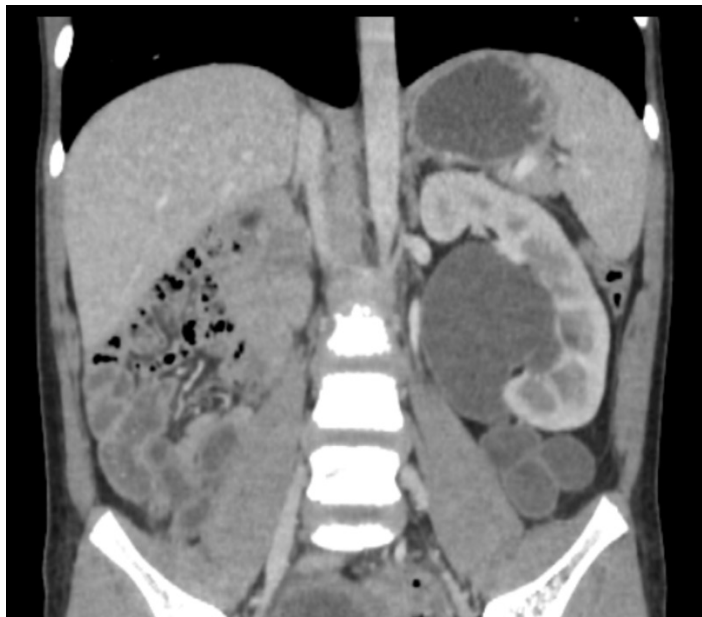
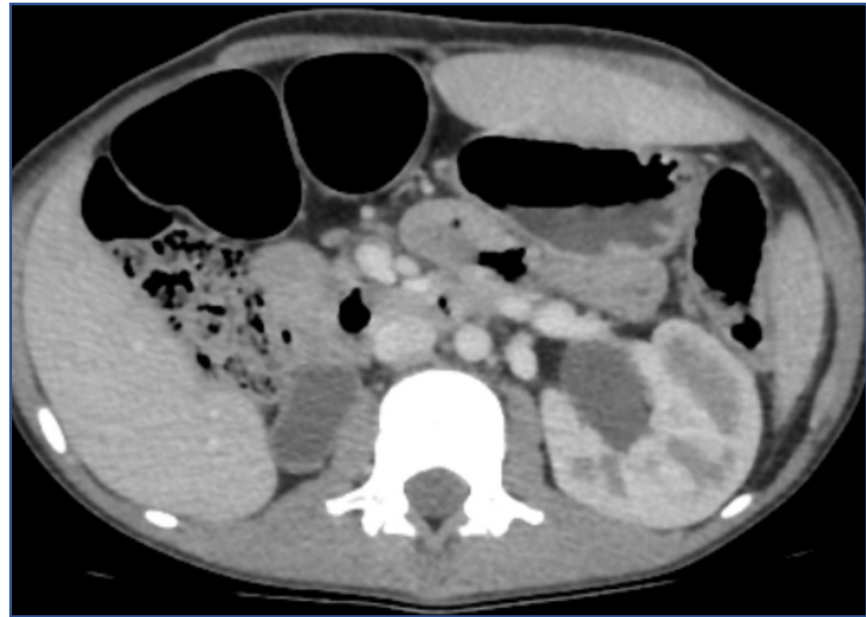
Originario. Etnia Toba.

Antecedentes de infección del tracto urinario a repetición en la infancia.

Colocación de talla vesical de 2019 a 2020.

Actualmente con fallo renal por datos de laboratorio.





Displasia renal derecha con hipertrofia del riñón contralateral, uréteres dilatados, tortuosos y enlongados.

Vejiga grande y distorsionada con algunos segmentos formando saculaciones como pseudodivertículos.

Hipotrofia/ agenesia de músculos rectos anteriores y transverso del abdomen.

Criptorquidea bilateral con presencia de ambas gonadas ubicadas por delante de los vasos ilíacos.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

DISCUSIÓN

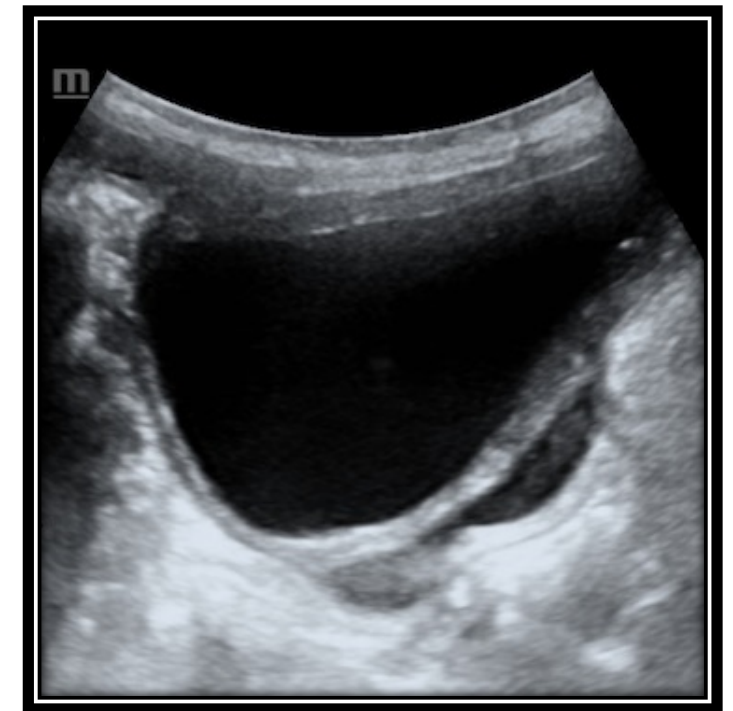
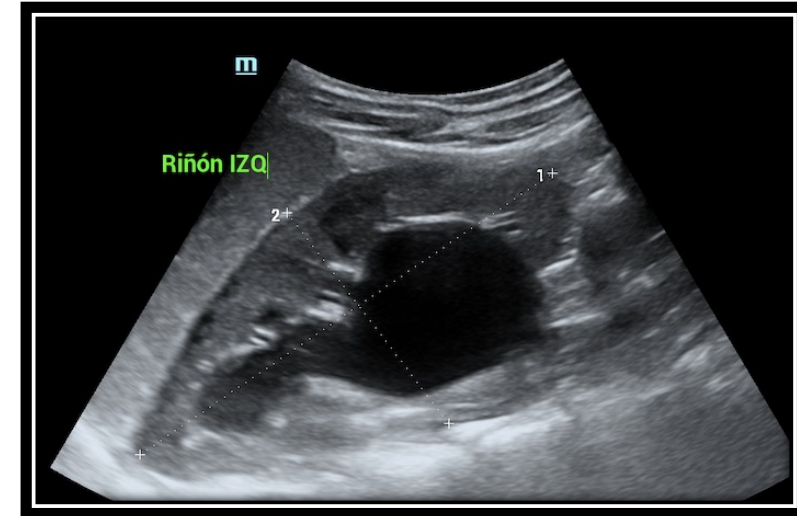
La sospecha diagnóstica debe realizarse entre los primeros meses hasta el año de vida por su particular afectación del músculo transverso y rectos anteriores del abdomen que presentan escaso tejido muscular, mal organizado y que se intercala con tejido de colágeno denso, adquiriendo una musculatura abdominal laxa por la cual recibe el nombre característico de “abdomen en ciruela de pasa”.

En nuestro caso particular recibimos un paciente de edad avanzada sin diagnóstico, con antecedentes de infecciones urinarias a repetición, con un componente socio cultural complejo que dificultó su atención primaria y abordaje integral a tiempo.

Tal hecho nos motivó a realizar una revisión de la bibliografía con el objetivo de presentar métodos y hallazgos radiológicos adecuados para llegar al diagnóstico.

Luego del nacimiento se debe comprobar triada descripta, y es necesario complementar con :

- Radiografía de tórax, donde se puede evidenciar hipoplasia pulmonar, debido a oligohidramnios que en un pequeño porcentaje se presenta durante el embarazo.
- Radiografía de abdomen, en la cual se pueden ver los testículos no descendidos.
- Uretrograma con medio de contraste que nos permita evaluar la permeabilidad de las vías urinarias, la cual se puede correlacionar por ecografía para evaluar signos de obstrucción.



CONCLUSIÓN

Es de gran relevancia el diagnóstico temprano y oportuno del síndrome de Prune Belly ya que un porcentaje considerable de pacientes intervenidos en los primeros años de vida, evitan tener infecciones recurrentes y conservan la función renal previniendo entre otras patologías, la bacteriuria e insuficiencia renal.

Nuestro objetivo con esta presentación es la de difundir esta entidad tanto a médicos residentes como especialistas e instar a realizar un oportuno diagnóstico que permita un tratamiento sobre todo precoz con el fin de minimizar la discapacidad funcional y orgánica de los pacientes mejorando la calidad de vida.

Bibliografía

- 1. Poucell-Hatton S, Huang M, Bannykh S, Benirshke K, and Masliah E: Fetal obstructive uropathy: Patterns of renal pathology. *Pediatric and Developmental Pathology*. 2000;3:223-31.
- 2. Greskovich FJ, Nyberg LM. The Prune Belly syndrome: A review of its etiology, defects, treatment and prognosis. *J Urol*. 1988;140:707-12.
- 3. Stephens, FD, Gupta, D. Pathogenesis of the prune belly syndrome. *J Urol*. 1994;152:2328-31.
- 4. OMIM Entry - # 100100 - Abdominal muscles, absence of, with urinary tract abnormality and cryptorchidism [Internet]. [Citado 2 de octubre de 2015]. Disponible en: <http://www.omim.org/entry/100100>.
- 5. Weber S, Thiele H, Mir S, Toliat MR, Sozeri B, Reutter H, Woolf AS. Muscarinic acetylcholine receptor M3 mutation causes urinary bladder disease and a prune-belly-like syndrome. *The American Journal of Human Genetics*. 2011;89(5):668-74.
- 6. Granberg CF, Harrison SM, Dajusta D, Zhang S, Hajarnis S, Igarashi P, Baker LA. Genetic basis of prune belly syndrome: screening for HNF1 β gene. *The Journal of Urology*. 2012;187(1):272-8.
- 7. Laborie LB, Mackay DJ, Temple IK, Molven A, Sovik O, Njolstad. DNA hypomethylation, transient neonatal diabetes, and prune belly sequence in one of two identical twins. *Eur J Pediatr*. 2010;169(2):207-13.
- 8. Haeri S, Devers PL, Kaiser-Rogers KA, Moylan Jr VJ, Torchia BS, Horton AL, Aylsworth AS. Deletion of hepatocyte nuclear factor-1-beta in an infant with prune belly syndrome. *American Journal of Perinatology*. 2010;27(7):559-63.
- 9. Rogers LW, Ostrow PT. The Prune Belly syndrome. Report of 20 cases and description of a lethal variant. *J Pediatr*. 1973;83:786-93.