

Síndrome de Prune Belly en embarazo gemelar monocorial biamniótico

Prune Belly syndrome in monochorionic biamniotic twin pregnancy

Cynthia Judith Escumbarti Morcillo¹ , Orlando Emmanuel Alfonso Stumpfs¹ , Oscar Mamoru Atobe Aoki² , Walter Eberth Gibert Rolón¹ , Liz Victoria Navarro Gómez¹ 

¹Instituto de Previsión Social, Hospital Central "Dr. Emilio Cubas", Servicio de Perinatología. Asunción, Paraguay.

²Centro de Estudios Especializados y Ultrasonográficos. Asunción, Paraguay.

RESUMEN

El síndrome de Prune Belly o síndrome del abdomen en ciruela pasa o síndrome de la triada, que incluye ausencia de músculos abdominales, criptorquidia y piel arrugada, es un trastorno congénito que afecta principalmente al sexo masculino en 96% de los casos, correspondiendo a 1 de cada 1.000 nacidos vivos y su relación entre gemelares y gestaciones únicas es 4:1.

El caso a tratar corresponde a un embarazo gemelar monocorial biamniótico, donde en la ecografía cromosómica a las 13 semanas se constata aumento de la translucencia nuchal en uno de los fetos. A la semana 16,2 de gestación en el feto con translucencia nuchal aumentada se observa un aumento del volumen abdominal, a expensas de megavejiga, por lo que se realiza una punción vesical aspirativa intrauterina para evaluar funcionalidad renal, donde esta estaba dentro del rango normal, con beta 2 microglobulina con resultado normal de 0,45 mg/l. En el control ecográfico a la semana 17,2 el volumen vesical disminuyó, pero en los controles ecográficos posteriores a las 22,5 y a las 28,5 semanas persistía la dilatación de la pelvis renal, acompañado de ascitis, paredes vesicales engrosadas, megauréter bilateral. A las 32,4 y a las 34,4 semanas seguía presente megauréter, con vejiga distendida, sin ascitis y líquido amniótico

normal. Se realizó una cesárea por inicio de trabajo de parto a las 35 semanas donde los recién nacidos son del sexo masculino, con un peso de 2.180 y 2.000 gramos respectivamente. El recién nacido con menor peso presentó abdomen flácido, criptorquidia y ectasia urinaria por lo que se le diagnostica de síndrome de Prune Belly.

Palabras Claves: embarazo gemelar, síndrome de Prune Belly, punciones

ABSTRACT

Prune Belly syndrome or abdominal muscle deficiency syndrome or triad syndrome; which includes the absence of abdominal muscles, cryptorchidism and wrinkled skin, is a congenital disorder that mainly affects males in 96% of cases, corresponding to 1 in 1,000 live births and its relationship between twins and singleton pregnancies is 4: 1.

The case presented corresponds to a biamniotic monochorionic twin pregnancy, where the chromosomal ultrasound at 13 weeks shows increased nuchal translucency in one of the fetuses. At week 16.2 of gestation in the fetus with increased nuchal translucency, an increase in abdominal volume is observed, at the expense of megabladder, for which

Autor correspondiente:

Dra. Cynthia Judith Escumbarti Morcillo

Correo electrónico: chichiju@hotmail.com



Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons

an intrauterine aspiration bladder puncture is performed to assess renal functionality, where everything was within the normal range, with beta 2 microglobulin with a normal result of 0.45 mg/l. In the ultrasound control at week 17.2, bladder volume decreased, but in subsequent ultrasound controls at 22.5 and 28.5 weeks, dilation of the renal pelvis persisted, accompanied by ascites, thickened bladder walls, and bilateral megaureter. At 32.4 and 34.4 weeks, a megaureter was still present, with a distended bladder, no ascites, and normal amniotic fluid. A cesarean section was performed due to the onset of labor at 35 weeks, where the newborns are male, weighing 2,180 and 2,000 grams, respectively. The newborn with the lowest weight presented a flaccid abdomen, cryptorchidism, and urinary ectasia. He is diagnosed with Prune Belly Syndrome.

Keywords: Twin pregnancy, Prune Belly syndrome, paracentesis

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prune Belly o de abdomen en ciruela pasa es un trastorno congénito del aparato urinario producido durante la diferenciación de las tres capas blastodérmicas entre la sexta y décima semana de gestación. Caracterizada por una triada de signos: ausencia de músculos abdominales, criptorquidia y piel arrugada en el vientre ⁽¹⁻⁴⁾. Sus sinónimos son síndrome de deficiencia de los músculos abdominales, síndrome de Eagle Barret, síndrome de Oblinsky, síndrome de Frohlich y síndrome de la triada ⁽⁵⁾. Afecta al sexo masculino en el 96% de los casos y corresponde a 1 cada 1.000 nacidos vivos. Su prevalencia es mayor en gestaciones gemelares que en las únicas, con relación 4:1 ^(6,7). Su recurrencia es posible pero rara. Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran la válvula de uretra posterior, el reflujo ureteral y el síndrome del microcolon - megavejiga o síndrome de Berdón ⁽⁸⁾.

Clasificación:

Categoría I: hidramnios prenatal, hipoplasia pulmonar, neumotórax, displasia renal importante. Sobreviven solo unos días muriendo por complicaciones.

Categoría II: abdomen dilatado, uroectasia, criptorquidia y reflejo vesicoureteral. Son recién nacidos

son posibilidad de supervivencia.

Categorías III o síndrome incompleto, tienen atrofia de la pared abdominal y criptorquidia sin estar asociado a displacias renales ni cardiopulmonares ^(2,5,6).

REPORTE DEL CASO

Paciente de 34 años de edad, nulípara cesareada anterior con embarazo gemelar monocorial biamniótico que se realiza ecografía de marcadores cromosómicos a las 13 semanas, en donde se constata aumento de la translucencia nucal (TN) en uno de los fetos, posteriormente se realiza una nueva ecografía a las 16,2 semanas donde se observa un volumen abdominal aumentado, a expensas de megavejiga en el feto con TN aumentada, por lo cual se realiza punción vesical aspirativa intrauterina ante la sospecha de una válvula de uretra posterior, que se envía para estudio de electrolitos con resultado normal y beta 2 microglobulina con resultado normal de 0.45 mg/l (figura 1). A las 17,2 semanas se observa disminución del volumen vesical (figura 2). En la ecografía de las 22,5 semanas la vejiga disminuyó de tamaño, pero existe dilatación de la pelvis renal y persistía un residuo de 5 cc aproximadamente acompañado de ascitis, paredes vesicales engrosadas, megauréter bilateral hasta las 28,5 semanas (figura 3,4). A la semana 30,1 se constata vejiga normal, sin ascitis, megauréter y líquido normal en ambos compartimientos fetales y riñones con ecogenicidad aumentada (figura 5). Ecografías posteriores a las 32,4 y a las 34,4 semanas vuelve a presentarse un aumento del volumen de la vejiga, pero sin ascitis y con líquido amniótico normal en ambas bolsas, por lo cual no se realizaron punciones adicionales (figura 6).

A las 35 semanas de gestación se interrumpe el embarazo por cesárea por inicio del trabajo de parto, dando nacimiento a dos recién nacidos vivos, de sexo masculino con pesos de 2.180 y 2.000 gramos, respectivamente. El recién nacido de menor peso presenta al examen físico un abdomen flácido, criptorquidia y ectasia urinaria por lo que se realiza el diagnóstico de síndrome de Prune Belly. El mismo permanece en terapia intermedia por 41 días con cuidados mínimos de oxígeno e hidratación, periodo durante el cual se realizan exámenes adicionales corroborando los hallazgos. Como complicación durante la internación presenta infección urinaria

que fue tratada con antibioticoterapia. Posteriormente recibe alta hospitalaria con indicación de cateterismo intermitente.



Figura 1: Ecografía de las 16,2 semanas. Aumento del abdomen fetal. Se observa megavejiga con ascitis.

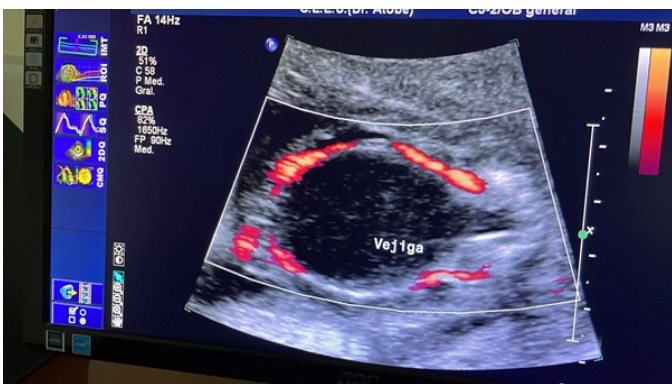


Figura 2: Ecografía de las 17,2 semanas, posterior a la punción y drenaje se observa la vejiga de tamaño normal. Con el Power Doppler se visualizan las arterias umbilicales que bordean la vejiga.



Figura 3: Ecografía de las 22,5 semanas. Se observa vejiga de tamaño normal con dilatación de ambas pelvis renales.



Figura 4: Ecografía de las 28,5 semanas. Se observa dilatación de ambas pelvis renales con megauréter. Vejiga de tamaño normal.

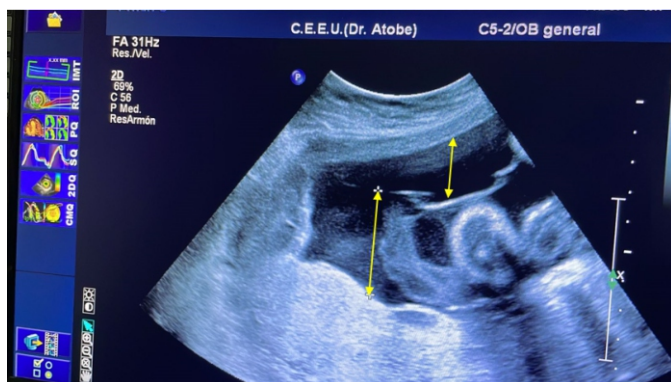


Figura 5: Ecografía de las 30,1 semanas. Se observa vejiga normal. Sin ascitis. Líquido amniótico normal en ambos fetos con membrana de separación visible.

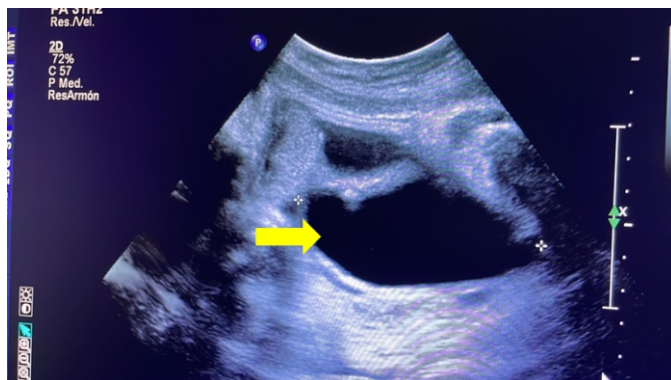


Figura 6: Ecografía de las 32,4 semanas, vejiga aumentado de tamaño.

DISCUSIÓN

El síndrome de Prune Belly es un raro trastorno congénito del aparato urinario, que se caracteriza por una triada de signos: ausencia de músculos abdominales, criptorquidia y piel arrugada en el

vientre. Un reporte de caso de Andrea Portillo en el hospital Nacional de Itauguá reportó un caso similar pero a diferencia de este, en un embarazo no gemelar, de sexo femenino y cuyo diagnóstico se realizó a las 35 semanas de gestación⁽⁸⁾. Herold Jair Blandón, en su reporte de un caso, encontró un síndrome completo, malformaciones por ausencia de líquido amniótico (deformidades del cráneo y marcada hipoplasia pulmonar), corazón rotado con comunicación interventricular, abdomen ocupado por una gran megavejiga, probable hipoplasia de rectos anteriores, hidronefrosis bilateral de 12 mm, en cuyo caso el embarazo fue interrumpido a las 20 semanas. En nuestro caso encontramos el estadio en la categoría II⁽¹⁰⁾.

El presente caso remarca la importancia del manejo del control perinatal (punción aspirativa) ante el hallazgo de una mega vejiga durante la gestación, teniendo en cuenta la ausencia del compromiso renal del recién nacido y el control del volumen del líquido amniótico considerando el desarrollo pulmonar. La realización de estudios ecográficos oportunos incrementa la detección de patologías congénitas, que diagnosticadas a tiempo tendrían un mejor pronóstico. En este caso el hallazgo de una translucencia nucal aumentada en uno de los fetos fue el primer signo de alerta ante la posibilidad de alguna anomalía fetal.

Conflicto de Intereses

Los autores declaran que no presentan conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stanford Medicine Children's Health. Síndrome de Prune Belly. [Internet]. San Francisco, EE.UU.: Stanford Medicine Children's Health; 2022. Disponible en: <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=prune-belly-syndrome-90-P06198>
2. Pomajzl AJ, Sankararaman S. Prune Belly Syndrome. [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544248/>
3. Orphanet. Prune belly syndrome. [Internet]. Francia: Orphanet. 2020. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=566&MISSING%20CONTENT=Síndrome---Prune-belly--&search=Disease_

4. Arias Vargas R, Herrera Watson G, Lono Prada T. Síndrome de Prune Belly. Rev. méd. sinerg. [Internet]. 2020;5(11):e607. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/607>
5. Carvalho NDS, Cavachini C, Dudus MM. Síndrome de Prune Belly. Resid Pediatr. 2018;8(1):45-47 DOI: 10.25060/residpediatr-2018.v8n1-07
6. Bustamante Cabrera G, Quelca Apaza M. Síndrome de Prune Belly. Rev. Act. Clin. Med. 2014;46:2447-2451. Disponible en: http://www.revistasbolivianas.ciencia.bo/pdf/raci/v46/v46_a07.pdf
7. Lashkari C. Diagnosis and treatment of Prune Belly Syndrome [Internet]. News medical life sciences: Reino Unido. 2019. Disponible en: <https://www.news-medical.net/health/Diagnosis-and-Treatment-of-Prune-Belly-Syndrome.aspx>
8. Portillo AC. Síndrome prune belly (vientre en ciruela): reporte de un caso. Rev. Nac. (Itauguá) 2015;7(1):46-49. Disponible en: <http://scielo.iics.una.py/pdf/hn/v7n1/v7n1a10.pdf>
9. Dénes FT, Lopes RI, Baker LA. Modern Management of and Update on Prune Belly Syndrome. J Pediatr Urol. 2021;17(4): 548-554. doi:10.1016/j.jpuro.2021.04.010
10. Blandón Paternina HR, Díaz Jiménez IM, Ruiz Barrios JP. Síndrome de Prune Belly, reporte de un caso y revisión de la literatura. CITEISA. 2018;3:54-59. Disponible en: <https://revistas.sena.edu.co/index.php/CITEISA/article/view/2129>