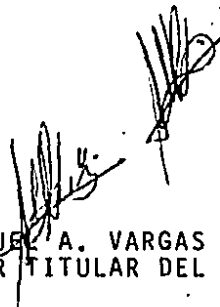


UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA, S.S.

1089

SINDROME DE PRUNE BELLY

TRABAJO DE INVESTIGACION QUE PARA OBTENER
EL TITULO DE "CIRUJANO PEDIATRA"
PRESENTA EL DR. JOSE MANUEL RUANO AGUILAR


Vo.Bo. DR. MIGUEL A. VARGAS GOMEZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO


Vo.Bo. DR. LAZAR MOUSSALI FLAH
TUTOR DEL TRABAJO


Vo.Bo. DR. JORGE MAZA VALLEJOS
JEFE DEL DEPTO. DE ENSEANZA


Vo.Bo. DR. EFRAIN SHOR PINSKER
SUBDIRECTOR GENERAL DE
ENSEANZA E INVESTIGACION

TESIS CON
LA DE CREGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

"SINDROME DE PRUNE BELLY"

EXPERIENCIA QUIRURGICA

11210
14
zej

RESUMEN.-

Se realizó la revisión de 6 años de experiencia con el síndrome de Prune Belly encontrando a 11 pacientes afectados, 10 del sexo masculino y 1 del sexo femenino, en todos los casos encontramos que no existía relación con factores físicos, químicos o biológicos durante la gestación, tampoco así asociación con alguna cromosomopatía. Ocho pacientes fueron derivados de las vías urinarias por presentar a su ingreso urosepsis y uno de ellos, falleció a consecuencia de la misma, todos presentaron reflujo vesicoureteral con megaureteros, los 10 pacientes vivos requirieron reimplante vesicoureteral y ureteroplastia tipo Hendren, en 2 pacientes se realizó cistectomía mucosa parcial y plicatura para disminuir el tamaño vesical.

Las condiciones clínicas de los 10 pacientes vivos son buenas, a la fecha se encuentran sin reflujo vesico-ureteral y 9 de ellos con creatinina sérica normal, con adecuado crecimiento y realizando una vida normal para su edad.

INTRODUCCION.-

El síndrome de Prune Belly representa una intrigante constelación de anomalías que no acaba de satisfacer la curiosidad de muchos científicos e investigadores.

Otros epónimos con los que se le conocen: Síndrome de Eagle Barrett, síndrome de la triada o abdomen de ciruela pasa.

La incidencia de este síndrome es de aproximadamente 1 en 35,000 a 1 en 50,000 recién nacidos vivos (1).

La etiología de este síndrome permanece obscura, sin embargo se supone que existe una agresión al embrión, en el momento de la formación del mesodermo que provoca hipoplasia de la musculatura lisa de la próstata, resultando en una debilidad de la pared prostática (2) con la consecuente saculación de la uretra a este nivel. Consecuentemente la implantación de la uretra membranosa con la prostática resulta en una posición más oblicua, lo que conduce a un mecanismo de válvula (3,7) con obstrucción al flujo urinario. La uretra membranosa se encuentra estrecha, ya que hay poco paso de orina durante la vida fetal, la obstrucción uretral origina megacisto que impide el descenso testicular durante la vida fetal, y por consiguient

te criptorquidia practicamente en todos los casos (5,8).

El síndrome de Prune Belly recibe su nombre por la ausencia o hipoplasia de la musculatura de la pared anterior del abdomen, que origina redundancia de la piel, acompañándose siempre de alteraciones del tracto urinario y criptorquidia. (Figs. 1 y 2)

MATERIAL Y METODO.-

Durante los últimos 6 años tuvimos la oportunidad de manejar en el Instituto Nacional de Pediatría a 11 pacientes con el síndrome de Prune Belly; 10 de ellos del sexo masculino y 1 del sexo femenino (aproximadamente 3% de los casos corresponden al sexo femenino (4)).

R E S U L T A D O S.-

La edad de los pacientes varió desde recién nacidos hasta 11 años, siendo la mayoría lactantes, todos ellos se encontraban con talla y peso bajos para su edad; ausencia de la musculatura abdominal principalmente de los rectos anteriores y oblicuos, que permite la palpación fácil de los órganos abdominales y visualizar la peristalsis; historia de infección de las vías urinarias; criptorquidia

bilateral en los pacientes masculinos, testículos localizados en el tercio superior del canal inguinal o no palpables; hidronefrosis bilateral y reflujo vesicoureteral grado IV; 7 pacientes presentaron megacisto, un paciente presentó doble sistema colector, otro paciente presentó duplicación caudal, un paciente presentó uraco permeable y un paciente más presentó artrogriposis congénita. (Figs. 3 y 4)

A. su ingreso 8 pacientes se encontraban graves por sepsis generalizada, adquirida a partir de infección de vías urinarias, por lo que después de estabilizar sus condiciones hemodinámicas se realizaron derivaciones urinarias, 6 vesicostomías cutáneas, una ureterostomía en "Y" y en un paciente pielostomías. Posterior a la derivación urinaria, todos los pacientes mejoraron notablemente, salieron del cuadro infeccioso de vías urinarias e incrementaron su peso y los niveles de azoados se normalizaron. La morfología de las vías urinarias cambió notablemente en relación a la cirugía, mejorando la hidronefrosis y el calibre de los ureteres y la función renal mejoró igualmente. El reflujo vesicoureteral se manejo posterior a la urgencia con reimplante vesicoureteral tipo Cohen en 10 pacientes, 2 de los cuales requirieron un segundo reimplante por persistencia del reflujo. En 8 pacientes realizamos ureteroplastia tipo Hendren pues tenía megaureteros. Realizamos solamente una nefrectomía por atrofia renal al momento del diagnóstico. En 2 pacientes cistectomía mucosa parcial y plicatura, debido al megacisto, para

que sus paredes coaptan mejor. Un paciente requirió de diálisis peritoneal por insuficiencia renal aguda con enterocolitis necrotizante y falleció con coagulación intravascular diseminada secundaria a sepsis abdominal.

En los 9 pacientes masculinos vivos se realizó orquidopexia bilateral, encontrando hipotrofia severa de 8 testículos, en todos los casos se trato de realizar orquidopexia siendo posible en 6 de ellos, los 3 restantes se encuentran en espera de realizarse reimplante microvascular (5).

En 4 pacientes realizamos biopsia de músculo estriado, las cuales resultaron compatibles con atrofia mas que con hipoplasia, probablemente esta atrofia es el resultado de infartos venosos durante la vida fetal, secundarios a la sobredistensión de la pared abdominal (7). (Fig. 6).

Dado que frecuentemente estos pacientes cursan con alteraciones (6) pulmonares, preferimos que no tengan intubaciones transoperatorias prolongadas por lo que la anestesia se hace con bloqueo caudal y sedación.

Las condiciones clínicas de los 10 pacientes vivos son actualmente buenas, ninguno persiste derivado,

se encuentra sin reflujo vesico ureteral y 9 de ellos con creatinina normal, e incremento ponderal. La mayoría de los pacientes tienen orina residual e infecciones urinarias esporádicas que ceden con tratamiento médico y sin repercusión urológica severa.

D I S C U S I O N .-

Consideramos que el manejo inicial de los pacientes con síndrome de Prune Belly deberá estar enfocado a la estabilización de sus condiciones hemodinámicas, dado que la mayoría de ellos se encuentran en choque séptico secundario a infección de las vías urinarias, nosotros preferimos internarlos en terapia intensiva con monitoreo continuo, control de TA, PVC, uresis, en ayuno con soluciones calculadas y esquema antibiótico de amplio espectro, apoyo ventilatorio. En cuanto se encuentran más estables se realiza derivación de las vías urinarias preferimos realizar la vesicostomía y posteriormente cuando el paciente ha remitido de su cuadro infeccioso, que se encuentra en anabolismo, realizamos la operación correctiva para el reflujo y megaureteros y tratando de preservar al máximo la función renal.

Los adelantos en las técnicas médicas, quirúrgicas y urodinámicas han mejorado notablemente la

esperanza de vida de los pacientes con Prune Belly.

Es evidente que este síndrome representa un espectro de malformaciones en donde algunos se encuentran severamente afectados y requerirán de procedimientos urológicos mayores, y otros en cambio una reconstrucción mínima (8).

Cada paciente requiere una evaluación urológica individual y el tratamiento que mejor le convenga, así como de un seguimiento periódico, dado que a pesar de los esfuerzos quirúrgicos es factible que tengan infecciones urinarias esporádicas.

S U M M A R Y

We studied in the last six years 11 patients with the Prune Belly syndrome; 10 males and 1 female.

In none of the cases we found any relationship with cromosomal aberrations or physical, chemical or biological factors during the intrauterine life.

In 8 patients we practice an urinary diversion because of urosepsis; one of them died with intravascular coagulation all of the patients developed vesicoureteral reflux, with megaureters all of them required vesico ureteral reimplant and Hendren ureteroplasty, in 2 patients we made partial mucosal cistectomy.

At this moment, 10 patients are alive with out reflux, 9 with normal seric creatinine growing and making a normal life.

B I B L I O G R A F I A

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

1. Garlinger P, Ott J: Prune Belly syndrome. Possible genetic implications. Birth Defects 10:173, 1974
2. King CR, Prescott G: Pathogenesis of the Prune Belly anomaly J Pediatr 93:897, 1977
3. Straub E, Spranger J: Etiology and pathogenesis of the Prune Belly syndrome. Kidney Int 20:695, 1981
4. Rabinowitz R, Shillinger J: Prune Belly syndrome in a female subject. J Urol 116:456, 1976
5. Wacksman J, Dinner M, Stafon RA: Technique of testicular autotransplantation using a microvascular anastomosis. Surg Gynecol Obstet 150:399, 1980
6. Woodhouse CR, Ransley PG, Williams DI: Prune Belly syndrome report of 47 cases. Arch Dis Child 57:856, 1982
7. Moerman P, Fryns JP, Godderis P et al: Pathogenesis of the Prune Belly syndrome: A functional urethral obstruction caused by prostatic hypoplasia. Pediatrics 73:470, 1984
8. Welch K, Randolph J, Ravitch M: Pediatric Surgery 4th ed. Year Book Med. Pub. 1193, 1986

PIES DE FIGURA

- Figura 1. Paciente con síndrome de Prune Belly. Nótese la forma prominente del abdomen, secundaria a hipoplasia de la musculatura de los rectos anteriores del abdomen.
- Figura 2. Hipoplasia de la pared abdominal, criptorquidia bilateral.
- Figura 3. Urografía excretora donde se muestra hidroureteronefrosis bilateral y megacisto.
- Figura 4. Cistouretrografía donde se observa megacisto de un paciente con síndrome de Prune Belly.
- Figura 5. Vesicostomía cutánea como método de derivación urinaria en niños con síndrome de Prune Belly.
- Figura 6. Microfotografía en donde se observa hipoplasia de músculo recto anterior del abdomen.

Figura 1



Figura 2



Figura 3

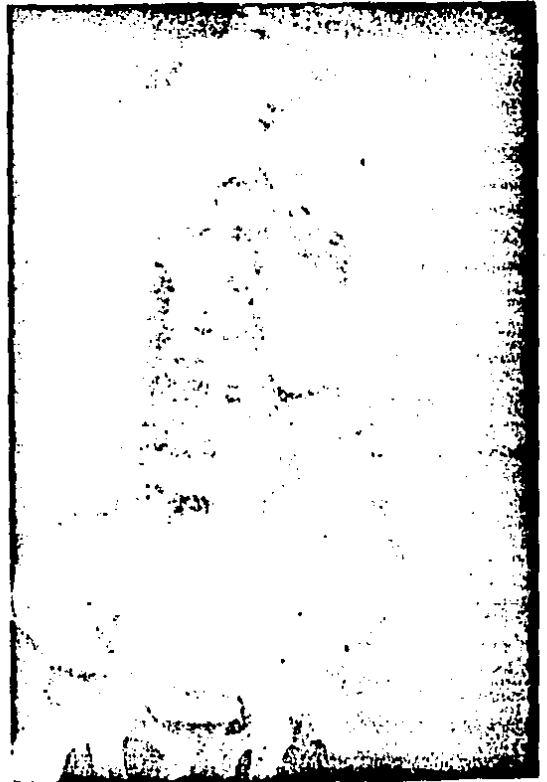


Figura 4

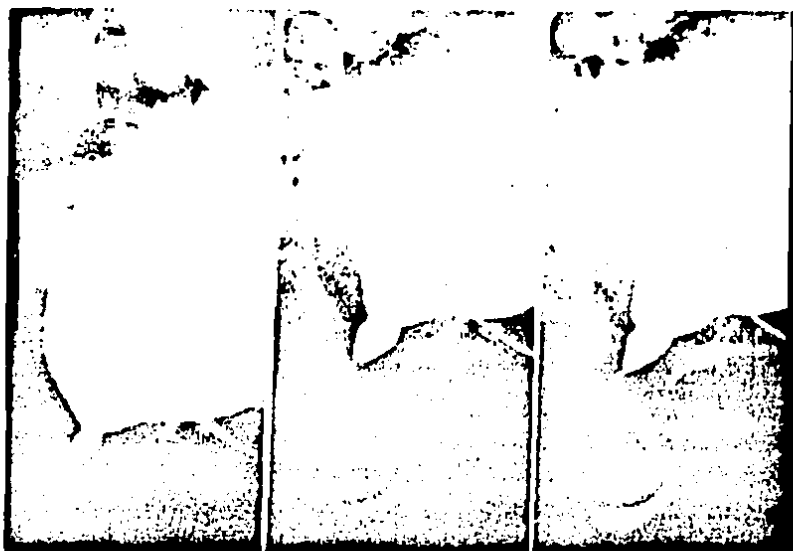
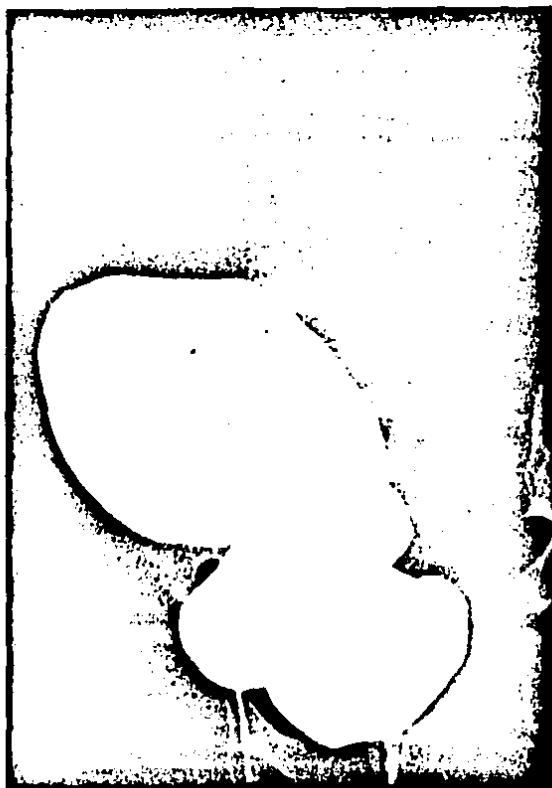


Figura 5

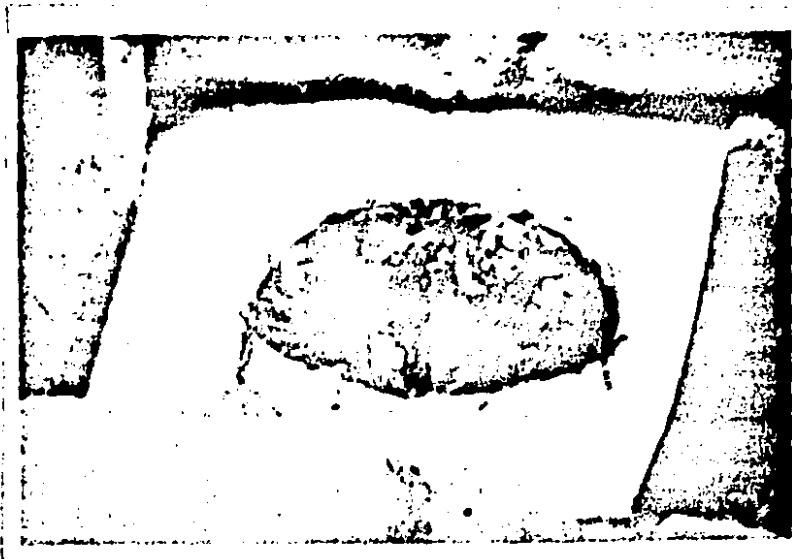
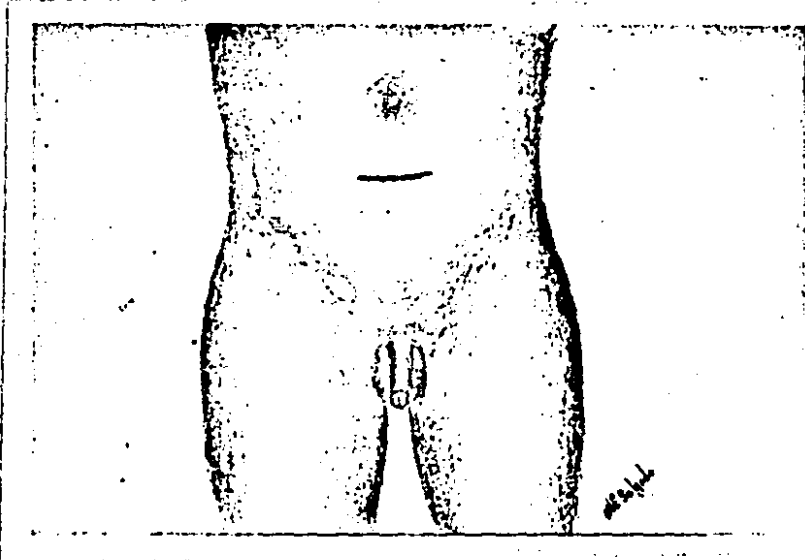


Figura 6

