

11237
2ej
55

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO



REVISION BIBLIOGRAFICA DEL SINDROME DE
PRUNE - BELLY
PRESENTACION DE UN CASO CLINICO

[Handwritten signatures]

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE :
LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA
P R E S E N T A :
DR. JOSE MANUEL GONZALEZ ALFARO

ASESOR DE TESIS: DR. ANTONIO ZAMORA CHAVEZ

MEXICO, D.F.

1989

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**





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.

I N D I C E

| | PAG. |
|---------------------|------|
| INTRODUCCION..... | 1 |
| ETIOLOGIA..... | 3 |
| CUADRO CLINICO..... | 6 |
| DIAGNOSTICO..... | 12 |
| PRONOSTICO..... | 14 |
| TRATAMIENTO..... | 15 |
| CASO CLINICO..... | 20 |
| REFERENCIAS..... | 20 |

I N T R O D U C C I O N

El Síndrome de "Ventre en ciruela pasa", síndrome de la triada, Eagle-Barret o Prune-Belly, fue descrito por primera vez por Frölich en 1893 en que describió a un neonata con ausencia congénita de la pared abdominal.

Posteriormente en 1895 Parker describe que la ausencia de la pared abdominal se acompaña de anomalías del tracto urinario, criptorquidea bilateral, hidronefrosis, hidroureter y megaquistes.

En 1901 Osler cambia el término por el Prune-Belly, y desde ese tiempo se han reportado casos en la literatura y el que más ha sobrevivido es un varón de 70a. De los casos reportados inicialmente se menciona que el 20% fueron abortos o murieron dentro del primer mes de vida, el 50% dentro de los dos primeros años de vida.

Eagle y Barret en 1950 hacen una recopilación de todos los casos conocidos y la información clínica acerca de este síndrome y publicaron la descripción de los posibles factores etiológicos posibles en esta constelación de anomalías.

En series más recientes de Waldbaum y Marshall en 1970, reportan una mejor supervivencia hasta del 60%. La frecuencia de este síndrome se menciona en 1/30,000-40000 nacidos vivos, se ha visto en caucásicos y negros, puede ocurrir en gemelos, en uno de los gemelos, en uno de cada tres hermanos, o

en primos, las características clínicas de este síndrome son: - la deficiencia de la musculatura de la pared abdominal, las alteraciones del tracto urinario, criptonquidea bilateral, la etiología de este síndrome no está bien esclarecida, se menciona un tipo de herencia recesiva ligada al sexo, pero se han descrito casos en mujeres, en este síndrome podemos encontrar otras alteraciones orgánicas asociadas, tales como gastrointestinales, del sistema músculo esqueléticas, cardiopulmonares etc.

ETIOLOGIA

La etiología del síndrome de Prune-Bell y no está bien esclarecido, se contradice en dos teorías.

1.- El Defecto Mesodérmico primario está mediado genéticamente (teoría Embriológica).

2.- Obstrucción antenatal de la vejiga. (mecánica).

Teoría Embriológica: La anchura y variedad compleja de las anomalías congénitas exhibidas por los tres sistemas es incompatible con una causa mecánica, el tracto urinario exhibe una evidencia conflictiva de los efectos de obstrucción, dilataciones grandes del uréter con zonas estrechas y sólidas, los riñones exhibieron un defecto de la estructura embriológica - así opuesta a la evidencia de destrucción de la presión. Por esta razón la teoría del origen del síndrome podrá ser observada como un reto más sobre una base embriológica que mecánica.

Los tres sistemas involucrados en esta triada pueden estar sujetos a un estado de desarrollo, para estimular cual será colocado en primera fila en esta serie de anomalías; Muscularización imperfecta y control de crecimiento de las paredes del tracto urinario e imperfección del descenso de los testículos. El tiempo crítico tal como la estimulación que afecta a los tres sistemas, esta entre las 6 y 10 semanas de gestación. Durante este período en el desarrollo normal del feto es

tos tres sistemas sufren cambios intensivos; el músculo esquelético de la pared abdominal se diferencia de las células mesenquimatosas de laminación del músculo común el cual forma la pared abdominal, ocurrida en este tiempo. De las 4-6 semanas crecen los ureteres del ducto wolffiano hacia el blastema renal. La vejiga se diferencia de la estructura tubular por la dilatación de la parte craneal de la división de la cloaca durante este período. La dilatación empieza a nivel de la abertura del ducto wolffiano, el cual empieza a incorporarse tan lejos de los ureteres, en la uretra prostática y vejiga.

Entonces la dilatación afecta los ureteres los cuales se incorporan a la vejiga. El ducto Wolffiano mantiene la localización ureteral y un pequeño calibre. La diferenciación activa de las células del testículo se reconoce a las 6 semanas y de las 6 a las 20 semanas en la estructura testicular con el ducto Wolffiano es completada. Este procedimiento que es un estado de desarrollo fetal de laminación de los músculos fijos de la pared abdominal es impedida, se diferencian las células del músculo esquelético empeoran la expansión de la vejiga, uretra prostática y ureteres está inducida y la diferenciación del músculo liso en los órganos urinarios y el parenquima renal están detenidos. La migración de los testículos no podrá afectar por un desarrollo peligroso en un estado temprano porque el proceso actual de descenso es un evento tardío. El empeoramiento de la diferenciación de la estructura testicular sin embargo ocurre alrededor de las 6 semanas, puede ser un factor intrínscico en los disturbios de la migración sube -

cuenta. Esta es la explicación basada embriológicamente para explicar este complejo sindromático.

La otra teoría se refiere a la obstrucción congénita temprana de la vejiga fetal, la cual se piensa que produce una masa extrapélvica, la cual comprime la pared abdominal y de esta forma se explica la pérdida de la musculatura abdominal.

CUADRO CLINICO

El cuadro clínico característico del síndrome de Prune-Belly está constituido por los siguientes:

- 1. Ausencia o Hipoplásia de la musculatura abdominal.
- 2. Criptorquidea Bilateral.
- 3. Asociac del tracto urinario.
- 4.-Anomalías Asociadas no urológicas, las más frecuentes gastrointestinales, del sistema músculo esquelético, y cardiopulmonar.

A continuación mencionaremos los signos y síntomas más frecuentes encontrados en un estudio por Kevin A. durante 35a de 1949 a 1984.

Signos y síntomas.

- Abdomen suelto desde el Nacimiento
- Infección Urinaria.
- Azotemia.
- Testículos No descendidos.
- Hallazgos Urológicos por

Renal:

Displasia.

- Pielofritis.
- Hipoplasia.

Ureter:

- Megaureter.
- Atresia Segmentaria/Estenosis.

Véjiga:

- Megalocytis.

Uretra:

- Atresia

Pene:

- Hipoplasia de Cuerpos Cavernosos.
- Criptorquidismo.

Anomalías Asociadas:**Intestino:**

- Estenosis/Atresia de Intestino Delgado.
- Ano Imperforado.
- Megacolon

Anomalías Cardiopulmonares.

- Alteraciones de la Pared Abdominal: Los músculos de las paredes laterales y ventrales se encuentran con deficiencia difusa irregular, asimétrica. Las tres capas se hallan mal definidas, la zona inferior y media de la pared abdominal se encuentra formado por piel, grasa y tejido fibroso sobre el peritoneo, la porción superior de los rectos está mejor de

sarrollada que la inferior, los oblicuos mayor desarrollo en la parte superior que en la inferior, el ombligo es desplazado hacia arriba. La pared abdominal es muy flexible, pudiéndose observar fácilmente los órganos viscerales, existe peristalsis visible, la piel del recién nacido es arrugada, comparándose a la de una ciruela, se refiere que este signo es valioso para el diagnóstico pero en ocasiones puede no existir, este desaparece después del primer año de edad, por desarrollo del tejido subcutáneo, Se menciona que conforme progresa la edad aumenta el tono de la pared abdominal. Estos niños son susceptibles a enfermedades recidivantes de vías respiratorias debido a la parte inferior del tórax se encuentra ensanchado y no es posible la tos debido a la debilidad muscular.

- ALTERACIONES DEL TRACTO URINARIO.

Riñones. El pronóstico depende del grado de displasia renal podemos encontrar en casos graves, atresia ureteral, ano imperforado, puede haber riñones multiquísticos bilaterales con ureters obstruidos en su porción superior. Otras malformaciones de la estructura del parenquima renal incluye calices quísticos, estenosis de los infundibulos, calices romos, contorno renal irregular, y rotación incompleta del riñón.

Se menciona que aunque no es frecuente la presencia de hidronefrosis con gran dilatación de calices y pelvis con adelgazamiento del parenquima renal.

URETER: Esto se encuentran alargados, tortuosos, dila-

tados la porción distal más enrollada y afectada.

El diagnóstico se hace con sólo el aspecto radiológico del ureter. En algunos caso podemos encontrar dilatación sacular de la porción media del ureter.

Histológicamente encontramos disminución generalizada del músculo liso con ausencia irregular y sustitución por colágeno.

VEJIGA: Tiene una vejiga de gran capacidad, sin hipertrofia de contornos irregulares, sin trabeculaciones incluso cuando existe estenosis uretral. Podemos encontrar a menudo en el vértice de la vejiga un divertículo uracal unido al ombligo, podemos encontrar uraco permeable. El trigono de desarrollado con orificios uretrales laterales, en un 70%, existe reflujo vesicoureteral. El cuello vesical se encuentra ancho, a nivel de la uretra prostática dilatada. Las presiones son bajas, con flujo de orina y presiones de micción normales.

La tonicidad de la vejiga se refiere que mejora con la edad. Muchos de estos pacientes pueden vaciar su vejiga por completo mientras que otros, tienen cierto volumen de orina residual.

PROSTATA: La próstata mal desarrollada, con muy pocos elementos epiteliales.

URETRA PROSTATICA: Se menciona que puede hacerse el -

diagnóstico de prune-Belly solo por el aspecto típico de la uretra prostática. El cuello de la vejiga es muy ancho con dilatación decreciente de la próstata hacia la uretra membranosa. Esta deformación en embudo produce un cambio brusco en la unión con la uretra, observándose durante el cistograma miccional, como si existiera una válvula uretral.

URETRA ANTERIOR: Podemos encontrar estenosis intensa o atresia de la uretra anterior porción membranosa y vulbar. Cuando la uretra es atresica el uraco siempre se encuentra permeable.

MEGALOURETRA: Hay dos tipos la fusiforme y la escafoides, la escafoides es la más frecuente se encuentra en un 50% de los casos. La de tipo fusiforme consiste en una dilatación fusiforme con deficiencia de los cuerpos cavernosos y esponjosos. La escafoides consiste en una dilatación sacular de la uretra anterior, el cuerpo esponjoso es deciente.

CRIPTORQUID A: Ambos testículos se encuentran intrabdominal a nivel de los vasos iliacos sobre la pared posterior del abdomen, son pequeños con distorsión del epididimo esto constituye la criptorquid a grave. Los vasos espermáticos con los dificulta la arquidopexia. Utilizando la técnica de Fowler Stephens para la orquidopexia se mencionan buenos resultados.

Las principales alteraciones ortopédicas en este síndrome tenemos deformidades de pies varo, equino (pie Zambo) ca

deras displásicas, luxación congénita de caderas, polidactilia, sindactilia, artrogriposis.

Anomalías Gastrointestinales como malformación con ban das duodenales, volvulos, atresia rectal o ano imperforado, se han encontrado gastroquisia y torsión esplénica. Malformaciones pulmonares como enfermedad adenomatoidea quística congénita del pulmón, neumotorax, neumomediastino, alteraciones cardiovascuales como defecto septales, auriculares y ventriculares.

D I A G N O S T I C O

El diagnóstico en el síndrome de Prune-Belly, se hace generalmente con el cuadro clínico, con la triada clásica que se menciona de 1.- Deficiencia de la musculatura del abdomen, 2.- Anormalidades de las vías urinarias, 3.- Criptorquidia bilateral. Denominándose las anormalidades de la musculatura del abdomen como "Ventre en Ciruela" por su aspecto en el recién-nacido de piel arrugada.

Las alteraciones de las vías urinarias, es necesario la ayuda de exámenes de laboratorio y gabinete para conocer con exactitud las alteraciones anatómicas, como son la radiografía simple de abdomen, urografía excretora, cistouretrografía miccional, además exámenes de laboratorio para valorar función renal gruesa como son la urea y creatinina.

En relación a la Criptorquidia está el diagnóstico, es clínico mediante la exploración física.

En cuanto a las malformaciones congénitas asociadas los exámenes de laboratorio y gabinete estarán relacionados, dependiendo de los órganos afectados.

Es importante señalar también que este síndrome se presenta generalmente en niños, aunque se han descrito caso en niñas a las cuales las han clasificado como "psuedociruela" ya que no reúne los criterios clínicos de la enfermedad. Como se

han mencionado el diagnóstico en esta enfermedad es prácticamente de tipo clínico.

De los exámenes de Gabinete que más son de utilidad ya bien para el diagnóstico de las alteraciones encontradas en este Sx. Así como para el seguimiento de los pacientes después de los procedimientos quirúrgicos efectuados tenemos básicamente a la urografía excretora, cistouretrografía, aunque también la ultrasonografía abdominal es de utilidad.

UROGRAFIA EXCRETORA: Dentro de las alteraciones más frecuentes encontradas en la urografía excretora en el Síndrome de Prune-Belly, tenemos la distorsión del sistema colector-urinario, la extensión pielocalicial así como los diferentes grados de dilatación ureteral elongación de los ureteres, la pobre visualización de los riñones, la tortuosidad de los ureteres, y distensión de la vejiga.

CISTOURETROGRAFIA: Las alteraciones más frecuentes encontradas son la dilatación de la uretra prostática, el reflujo masivo, la gran capacidad de la vejiga, menos frecuente encontrar proporción variable de la uretra remanente, quistes utriculares, megauretra peniana, estenosis o atresia de uretra.

Otro tipo de estudios invasivos como la cistoscopia donde podemos visualizar la presencia de valvas uretrales posteriores etc. Así como la Ultrasonografía abdominal que nos reporta la presencia de alteraciones a nivel del parénquima renal como hidronefrosis etc.

PRONOSTICO:

El pronóstico en estos niños con síndrome de Prune-Belly depende del grado de deterioro renal y pulmonar prenatal - después del período perinatal, supervivencia de estos niños está - en relación a la valoración urológica adecuada, así como al - tratamiento, un crecimiento y desarrollo normal pueden ser es- perado en la mayoría de estos niños con una adecuada función - renal.

Se refiere en alguna serie revisadas, pacientes que - llegaron a la edad adulta con una función sexual normal, refiriendo que su interés por el sexo no fue diferente al de otras personas.

En algunos otros reportes de la literatura se reportan pacientes con función sexual normal con azoospermia y con eya- culación retrograda.

T R A T A M I E N T O

El manejo del síndrome de vientre en ciruela o Prune-Belly en cuanto a las alteraciones del sistema colector urinario que son las alteraciones más importantes. Se refiere en algunas series que el manejo hace 20a. Incluya los siguientes procedimientos quirúrgicos.

1.- Pielostomía de los túbulo bilaterales, inmediatamente después del nacimiento.

2.- Evaluación seriada del estado renal durante el primer año.

3.- La parotomía con orquidopexia al año de edad, reconstrucción del sistema colector urinario, y de la pared abdominal.

4.- Evaluación electromiográfica del crecimiento de desarrollo de la musculatura abdominal lateral.

5.- Estudios seriados de la función renal.

6.- Revisión Secundaria de la pared abdominal y del sistema de drenaje urinario. Refiere resultados satisfactorios ya que reportan que todos vivieron y crecieron normales, solo un paciente sin función renal falleció, otros pacientes cursaron con infección urinaria crónica, que requirieron una segunda operación para corrección del sistema de drenaje urinario y pared abdominal. Reportan que estos resultados son bastante fa

vorables debido a gran cantidad de anomalías.

Otros autores opinan actualmente que no es una urgencia quirúrgica en el período neonatal, solamente en casos en que existan complicaciones quirúrgicas que no sean del aparato urinario, como la presencia de neumotórax, anomalías cardíacas pulmonar o ano imperforado, se menciona que los exámenes de gabinete como son radiografías, urografías excretoras, cistografía deben ser efectuadas días posterior al nacimiento y efectuarlas con el máximo cuidado para evitar las infecciones. En esta etapa ellos refieren que los más importantes es el manejo con antibióticos.

Menciona que prefieren poner en condiciones al niño y valorar el curso de la enfermedad con control de pruebas de funcionamiento renal urea, creatinina, electrolitos séricos que los servirán de indicadores del grado de afectación renal, displasia. Ellos refieren que a pesar de la gran dilatación de las vías urinarias y del vaciamiento inadecuado de la vejiga debe esperarse y suprimir la tentación de drenaje quirúrgico temprano. Si el niño no mejora y las pruebas de funcionamiento renal se alteran hay aumento de la creatinina, sugieren la exploración de la porción superior de las vías urinarias para la exploración visual de los riñones y toma de biopsia. La pielostomía o ureterostomías cutáneas altas deben ser valoradas si los sistemas son redundantes y permanecen estáticos. En estos casos lo limitante es el grado de displasia renal y no la dilatación del sistema colector. En caso en que los autores que recomiendan la reconstrucción quirúrgica al nacimiento

extensa, esta operación incluye resección de la mitad distal - de los ureteros con reimplantación en la vejiga, reducción del tamaño de la vejiga, los testículos son llevados al escrotos, - los resultados que mencionan son satisfactorios, sin embargo-- esto todavía es discutible. La infección es la complicación - más frecuente en un sistema urinario alterado estático o estancado, esta complicación debe evitarse en el período neonatal - con el uso de antibióticos y antibacterianos como profilácti - cos a largo plazo del tipo de los sulfamídicos y las nitrofu - rantoinas, pero cuando existen datos de urosepsis y experimen - ta deterioro el sistema urinario debe valorarse el manejo quir - úrgico, así también como el manejo quirúrgico de la pared ab - dominal y de otras malformaciones asociadas.

Se han intentado diversos tratamientos quirúrgicos - para corregir las alteraciones anatómicas encontradas en el - síndrome de Prune-Bally, inicialmente cistostomías suprapúbica y nefrostomías, posteriormente la desviación urinaria se hizo - popular y dió camino total a la cirugía para la reconstruc - ción.

Las indicaciones para la intervención quirúrgica son: - Obstrucción de la salida de la vejiga, por infección que no - responda a los antibióticos y radiológicamente que haya dilata - ción de los calices, así como azotemia. Se refiere que la oba - strucción uretral es una variante letal en este síndrome.

YESICOSTOMIA CUTÁNEA: Algunos autores mencionan que - cuando es necesaria la desviación urinaria ellos prefieren un-

drenaje vesical temporal no intubado, mediante una vesicostomía cutánea, lo cual crea una abertura o respiradero para todo el sistema. La técnica consiste en efectuar una pequeña incisión transversal en la línea media equidistante de la sínfisis del pubis y el ombligo. Se reseca un segmento de piel y aponeurosis para extraer la cupula de la vejiga por la incisión y se fija a la aponeurosis del músculo recto y piel. En algunos casos puede ser extirpado el divertículo uracal al formar la boca o estoma. La orina drena en los pañales y no es necesaria la bolsa para recolección, además es sencilla la oclusión posterior de esta abertura temporal.

REIMPLANTACION QUIRURGICA DE LOS URETEROS: Se menciona que existe reflujo vesicoureteral en aproximadamente el 70% de los casos y algunos autores no recomiendan la reimplantación quirúrgica de los ureteres. Se menciona que cuando es necesaria la reimplantación quirúrgica se recomienda usar la porción más alta del ureter que alcanzará cómodamente la vejiga con extirpación de la porción distal redundante.

ESFINTEROTOMIA (URETROTOMIA): Cukier notó que en algunos niños mayores, el vaciamiento de la vejiga creó más problemas, con incremento notables de las orinas residuales. Este autor reseco con el Bisturf el área de la porción estrecha de la uretra membranosa y logró mejoría de la micción y reducción del volumen de orina residual. Williams coincidió también con este método obteniendo reducción satisfactoria de orinas residuales, así como inversión de la dilatación de la porción superior de las vías urinarias. Williams prefiere el uretrótomo de

ESTA TESIS NO DEBE SALIR DE LA BIBLIOTECA

19

Otis a través de una uretrotomía perineal.

CITOPLASTIA PARA REDUCCION: Algunos autores recomiendan la reducción del volumen de estas enormes vejigas, particularmente aquellas que tienen un gran divertículo. Perlmutter reporta mejoría en paciente sometidos a escisión, mientras que Williams y Parker sugieren la aplicación que es también satisfactoria.

ORQUIDOPEXIA: La orquidopexia se efectuaron por la técnica de Flower-Stephens, de separación de los vasos espermáticos y fijación de los testículos en el escroto sobre un amplio colgajo peritoneal rodeando los vasos ductales intactos.

RECONSTRUCCION DE LA PARED ABDOMINAL: Inicialmente se refiere que se efectuó reconstrucción de la pared abdominal mediante aplicaciones o plegaduras de la pared abdominal, con resultados no satisfactorios, reapareciendo el estado laxo de la pared abdominal.

Posteriormente Randolph, recomendó una incisión abdominal en forma de U con extirpación de la piel, de la musculatura más débil de la porción inferior del abdomen y el peritoneo, con resultados satisfactorios. Anteriormente se efectuaba una incisión vertical desde el apéndice xifoides a la sínfisis del pubis con escisión del tejido redundante e imbricación para sostén.

PRESENTACION DE UN CASO CLINICO. DE PRUNE BELLY.**NOMBRE:** L.V.B.**EDAD:** 2/12.**SEXO:** Masculino.**FECHA DE INGRESO:** 2-IV-87.**HOSPITALIZACION:** Med. III**LUGAR DE ORIGEN:** Edo. Guerrero.

MOTIVO DE CONSULTA: Malformaciones Congénitas Múltiples en abdomen.

ANTECEDENTES HEREDO-FAMILIARES: Padre campesino de 39a. de edad, aparentemente sano, madre de 36 años de edad, dedicada a las labores del hogar en aparente buen estado de salud. Antecedente de un hno. muerto por complicaciones de gastroenteritis y otro en un accidente automovilístico, 6 hnos. vivos en aparente buen estado de salud, niega otros antecedentes de importancia para su padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS: Producto del IX embarazo, a término, normoevolutivo, atendido en medio intradomiciliario por enfermera, refiriéndose datos de hipoxia neonatal no bien especificados, con peso de 1900 al nacimiento alimentado al seno materno más leche maternizada como complementaria hasta el momento de su ingreso.

DESARROLLO PSICOMOTOR: Reflejos primarios presentes, fija la mirada al mes, aún no sostiene cefálico.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS: Negados.

INMUNIZACIONES: Ninguna.

PADECIMIENTO ACTUAL: Lo refiere la madre desde el nacimiento - caracterizado por la siguiente sintomatología.

MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ABDOMEN: Refiere la madre notar desde el nacimiento, la presencia de malformación a nivel de - la pared abdominal, con flacidez importante, acompañado de múltiples pliegues en la pared abdominal.

FLIEBRE: De tres días de evolución no cuantificada, en forma intermitente, acompañado de calosfríos sin diaforesis.

DIARREA: De tres días de evolución caracterizado por evacuaciones líquidas, sin moco sin sangre en # de 4-5 en 24 Hrs. durante tres días.

EXPLORACION FISICA: PC: 34 cm. PT: 31 cm. PA: 32 cm.

Caquéctico, con microcefalia, cabello bien implantado fontanela anterior normotensa, ojos con presencia de secreción purulenta, con pupilas isocóricas normorrefléxicas oídos con pabellones auriculares plegados, inserción baja CAE Y MT normales. Boca - con mucosas orales secas, cuello sin patología, aparato Cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos con soplo sistólico Grado II/VI. con deformidad precordial sin hiperactividad. Abdomen: con flacidez importante, con agenesia de la pared anterior, con abundante piel redundante, arrugada se palpan todas las vice -

ras, genitales con criptorquidea bilateral, MIS. Simétricos, - Hipotróficos, con buen tono y fuerza muscular.

De acuerdo al cuadro clínico que presentaba el paciente se integra el diagnóstico de.

I.D. Sx. DE LA TRIADA, o Sx. DE PRUNE-BELLY.

VALORACION POR GENETICA: Está de acuerdo con el diagnóstico ya que cumple con los criterios clínico de la triada: Ausencia de músculos abdominales-Malformaciones Urinarias- Criptorquidea - bilateral, así como deformidades esqueléticas en ambos pies extremidades con dedos largos e implantación anormal del pulgar. Sugieren Cariotipo.

VALORACION POR UROLOGIA: En el momento de la valoración de acuerdo con el diagnóstico, cursando con respiración acidótica y pruebas de funcionamiento renal alteradas con urea de 90, creatinina de 1.8, refiere que debe ser valorado por Nefrología para posible dializarlo.

VALORACION POR NEFROLOGIA: Refieren en el momento de la valoración que el paciente se encuentra cursando con deshidratación-grave, acidosis metabólica, con DH llevada de 10ml/k/h con densidad urinaria de 1015, con el antecedente de hidronefrosis esto nos indica que se trata de una poliuria post-obstructiva.

VALORACION CARDIOLOGICA: Al inicio refiere puede tratarse de una CIV, con poca repercusión hemodinámica, por la ligera

hiperactividad precordial y soplo II/VI en 4E11, posteriormente es valorado no encontrándose ya soplo lo cual refiere que - haya sido una PCA que se cerró.

El paciente según reportes del servicio de nefrología evoluciona con una insuficiencia renal crónica, y es egresado para continuar con su evolución por la consulta externa, no refiriéndose se plan en cuanto a corrección quirúrgica.

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE.

2-VI-87.

Urea 90, Creatinina de 1.8, HB 12.3, HT 37, Leucositos de -- 10.500, diferencial Normal.

3-IV-87.

Urea 84, Creatinina de 1.7, Glicemia 130.

6-IV-87.

Na 151, K 3.9, Urea 26, Creatinina de 1.0, Osmolaridad Serica de 316, Ca. 8.6, P 3.9, Mag. 0193, Gasometría PO2 53, PCO2 11-PH: 7.4, HCO3 + 7 CO2T 8, EB/D -14.

7-IV-87.

Gasometría: PO2 40, PCO2 53, PH 7.19, HCO3 20, CO2T 22 EB/D -7-1. PFR: Urea 72, Creatinina 2.2, Creatinina en orina 12.9 CO2 14.1, Na serico 141, K 2.0 Na en orina 55, K 9 FENA 6.6

10-IV-87.

Electrolitos Séricos: Na 143, K 4.0, Creatinina de 2.0

GABINETE:

2-IV-87.

Radiología Urografía Excretora: Se reporta prácticamente sin -
eliminación del medio de contraste. Alteración en la disposi -
ción de la pared abdominal, con la correspondiente alteración -
en la topografía de las asas intestinales.

3-IV-87.

USG ABDOMINAL.

Se reporta Hidronefrosis bilateral Moderada.

Actualmente desconocemos el estado de salud del paciente si: -
aún vive o ya falleció, ya que posterior a su egreso no existe
ninguna nota de consulta externa, ya que en notas anteriores -
del servicio de Nefrología comentan que su evolución era hacia
la insuficiencia renal crónica.

DISCUSION: Se trata de paciente del sexo masculino de 2/12 de
edad a su ingreso con un cuadro clínico caracterizado por -
ausencia de la musculatura abdominal, criptorquidea bilateral
y alteraciones del sistema urinario, con alteraciones en las
pruebas de funcionamiento renal, radiológicamente por urogra -
fía excretora solo se menciona que no existe eliminación del
medio de contraste y por ultrasonografía de hidronefrosis bi -
lateral moderada. Todos estos datos que se mencionan en la -

historia clínica de nuestro paciente concuerdan con los datos reportados en la literatura, como son el sexo masculino la triada clásica de ausencia de la musculatura abdominal, criptorquidea y las alteraciones del sistema urinario, así como las alteraciones de laboratorio y gabinete. En cuanto a manejo en este paciente con una evolución hacia la insuficiencia renal crónica, en este tipo de paciente no están indicados los procedimientos quirúrgicos que se mencionan en pacientes con obstrucción de la salida de la vejiga, infecciones que no respondan al manejo de la antibioticoterapia así como las dilataciones de los calices como son las derivaciones urinarias, en este caso se refiere que el tratamiento quirúrgico es el transplante renal.

R E F E R E N C I A S

- 1.- Nuun IN, and Stephens FD: The triad syndrome: A composite anomaly of the abdominal wall, urinary system, and testes J. Urol. 86:782, 1961.
- 2.- Roberta A. Pagon M.D., David W Smith, M.D., And Thomas H. Shepard, M.D: Uretral Obstrucción malformación complex: A cause of abdominal muscle deficiency and the "Prune Belly. The Journal of Pediatrics 94:900, 1979.
- 3.- Kenneth J. Welch and Gary P Kearney: Abdominal musculature Deficiency Syndrome: Prune Belly: The Journal of Urology 111: 693, 1974.
- 4.- Judson Randolph M.D., Clint Cavett, M.D., Gloria Eng M.D. Surgical Correction and Rehabilitation for children with. "Prune-Belly" Syndrome: Ann Surg 193:757, 1981.
- 5.- Frederick J. Goulding, M.D., Robert A. Garrett, M.D:Twenty Five-Year Experience With Prune Belly Syndrome: Urology XII:329, 1978.
- 6.- Ronald Rabinowitz, MD, Martin Berkin, M.D. John F. Schilling MD, Robert D. Jeffs, M.D: Urinary Tract Reconstruction In Prune Belly Syndrome: Urology XII: 333, 1978.

- 7.- John M. Palmer, and Henry Tealuk: Ureteral Pathology In The Prune Belly: The Journal Of Urology 111:701, 1974.
- 8.- Kevin A. Burbige, John Amodio, Walter E. Berdon, Terry W. Hensle, William Blanc and John K. Lattemer: Prune Belly - Syndrome: 35 Years Of Experience: The Journal Of Urology 137:86,1987.
- 9.- Lowell W. Rogers, M.D., and Peter T. Ostrow, M.D., Ph.D., The Prune Belly Syndrome: The Journal Of Podiatrics 83: 786 1973.
10. C.R.J. Woodhouse and Howard McC. Snyder, III: Testicular and Sexual Function In Adults With Prune Belly Syndrome: The Journal Of Urology 133:607, 1985.
11. Lattimer, J. Congenital Deficiency of the abdominal musculature and associated genitourinary abnormalities: a report of 22 cases. J. Urol. 79:343, 1958.
12. Woodard, J.R. and Parrott, T.S.: Reconstruction of the urinary tract in prune belly uropathy. J. Urol. 119:824 1978.
13. Harley, L.M., Chen, Y, and Rattner, W.H. Prune Belly Syndrome J. Urol., 108:174, 1972.
14. Barnhouse DH: Prune Belly Syndrome, Br. J Urol. 44:356. 1972.
15. Riccarti, V.M. and Grum, C.M. The Prune Belly Anomaly, Heterogeneity and superficial X-Linkage mimicry. J. Med. Genet, 14:266,1977.