



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

CENTRO MÉDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE"
ISSSTE

SINDROME DE PRUNE BELLY: EXPERIENCIA EN EL MANEJO EN UN
HOSPITAL DE TERCER NIVEL

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE

MÉDICO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIATRICA

PRESENTA:

DRA. MIRYAM KARINA GONZALEZ PEREZ

ASESORES DE TESIS: DR. RAFAEL ALVARADO GARCIA
DR. PEDRO SALVADOR JIMENEZ URUETA

MÉXICO D.F.

AGOSTO DEL 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

Dra. Aura A. Erazo Valle Solís

Subdirector de Enseñanza e Investigación del CMN "20 de Noviembre"

Dr. Pedro Salvador Jiménez Urueta

Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica CMN 20 de Noviembre ISSSTE y Asesor de Tesis

Dr. Rafael Alvarado García

Profesor Titular del Curso Universitario Cirugía Pediátrica CMN 20 de Noviembre ISSSTE y Asesor de Tesis

Dra. Miryam Karina González Pérez

Médico Residente

No importa cuántos digan que no se puede hacer o cuanta gente lo haya intentado antes; lo importante es darse cuenta de que lo que sea que estés haciendo, es tu primer intento.

WALLY AMOS

El arte de la medicina consiste en mantener al paciente de buen humor, mientras que la naturaleza hace la curación

VOLTAIRE

La niñez es la única época de la vida en que el hombre civilizado escoge a su gusto entre las ramas de un árbol y su silla de sala.

RABINDRANATH TAGORE

INDICE

RESUMEN.....	2
ABSTRACT.....	3
INTRODUCCION.....	4
MARCO TEORICO.....	5
• Embriogénesis.....	7
• Clasificación.....	7
OBJETIVOS.....	8
MATERIAL Y METODOS.....	9
• Criterios de inclusión.....	10
• Criterios de exclusión.....	10
RESULTADOS.....	11
DISCUSION.....	12
BIBLIOGRAFIA.....	14
ANEXOS.....	15

RESUMEN

INTRODUCCION El Síndrome de Prune Belly es un síndrome con amplio espectro de severidad. Los tres mayores aspectos son la deficiencia de la musculatura abdominal, criptorquidia bilateral y anomalías en el tracto urinario tales como hidronefrosis, displasia renal, dilatación ureteral, megavejiga. El factor determinante de la sobrevida de estos pacientes es el grado de severidad de las anomalías del tracto urinario y en particular el grado de displasia renal. La calidad y la sobrevida han mejorado considerablemente en estos pacientes por los avances médicos y quirúrgicos. Se presenta la experiencia en el manejo de estos pacientes en un hospital de tercer nivel

MATERIAL Y METODOS Se realizó un estudio retrospectivo en los años 2004 a 2010 de la base de datos de la consulta externa de Urología Pediátrica encontrándose 6 casos, se tomaron en cuenta los siguientes parámetros: 1) Edad 2) Sexo, 3) Categoría o Clasificación 4) Estudios paraclínicos realizados 5) Manejo médico; y en caso de haberlo requerido 6) Tratamiento quirúrgico realizado 7) Seguimiento

RESULTADOS. De los 6 pacientes reportados 5 correspondieron al sexo masculino (83%) y 1 al sexo femenino (16%) Con un promedio de edad de 4.8 años de edad, en el momento actual. De los estudios de gabinete solicitados al 100% se solicitó gammagrafía renal y Cistouretrografía. El 50% de los pacientes se realizó USG testicular por no palparse testículos. En cuanto a tratamiento médico el 100% de los pacientes se maneja con profilaxis antimicrobiana. El 50% de los pacientes se maneja con cateterismo limpio intermitente. Un paciente se encuentra con derivación urinaria temporal desde el nacimiento, por haber cursado con Insuficiencia Renal. En cuanto a tratamiento quirúrgico a 1 paciente se realizó Nefrectomía, 1 paciente se realizó Reimplante Vesicoureteral tipo Cohen, así como remodelación ureteral y cistoplastia, Plastia de pared abdominal y Orquiectomía bilateral por atrofia testicular. 1 Paciente con Orquidopexia bilateral por vía Laparoscópica.

DISCUSION

Con los resultados obtenidos podemos concluir que la clave en el manejo de pacientes con Síndrome de Prune Belly es la individualización de los cuidados y la evaluación urológica temprana, porque algunos de estos pacientes requerirán mayor reconstrucción urológica. En cambio otros requerirán de menor intervención o no. En nuestra serie como parte de protocolo de valoración de las anomalías urológicas incluye Cistouretrografía, y para valorar la función renal se ocupó Gammagrafía Renal. Y en cuanto a intervención quirúrgica en sólo un paciente requirió de cirugías mayores, el resto de pacientes se mantiene únicamente en vigilancia de la función renal.

ABSTRACT

INTRODUCTION The Prune Belly Syndrome is a syndrome with a wide spectrum of severity. The three biggest issues are the deficiency of abdominal musculature, bilateral cryptorchidism and urinary tract abnormalities such as hydronephrosis, renal dysplasia, ureteral dilatation, megacystis. The determinant of survival in these patients is the degree of severity of urinary tract abnormalities and in particular the degree of renal dysplasia. The quality and survival have improved considerably in these patients by medical and surgical advances. We report our experience in managing these patients in a tertiary hospital

MATERIAL AND METHODS A retrospective study in the years 2004-2010 from the database of the outpatient clinic of Pediatric Urology found six cases were taken into account the following parameters: 1) Age 2) Gender 3) category or classification 4) paraclinical studies performed 5) Medical management and if any required 6) surgical treatment 7) Follow

RESULTS. Of the six patients reported five were male (83%) and one female (16%) with an average age of 4.8 years of age, at the present time. From the studies requested Cabinet to request 100% renal scintigraphy and cystourethrography. 50% of patients underwent testicular USG could not feel his testicles. Regarding medical treatment to 100% of patients with antimicrobial prophylaxis management. 50% of patients managed with clean intermittent catheterization. A patient with urinary diversion is temporary since birth, having completed Kidney. As for surgical treatment to a patient nephrectomy, 1 patient was performed Vesicoureteral type Replantation Cohen, as well as remodeling and ureteral cystoplasty abdominal wall plasty and bilateral orchiectomy for testicular atrophy. One patient with bilateral laparoscopic orchiopexy.

DISCUSSION

With the results we can conclude that the key in the management of patients with Prune Belly Syndrome is the individualization of care and early urologic evaluation because some of these patients require further urologic reconstruction. Conversely, others require less intervention or not. In our series as part of the assessment protocol includes cystourethrography urologic abnormalities, and to assess renal function Renal scintigraphy occupy. And as for surgery in only one patient required major surgery, the remaining patients were maintained only in monitoring renal function.

INTRODUCCION

El síndrome de Prune Belly (SPB) es un síndrome con un amplio espectro de severidad, que incluye un complejo de anomalías congénitas incluyen déficit o ausencia de musculatura de la pared abdominal, dilatación de tracto urinario y Criptorquidia.

La finalidad de este trabajo es de utilidad para los cirujanos pediatras de nuestro Centro Médico y es la revisión de casos de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Prune Belly vistos en la consulta externa de Urología Pediátrica del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE así como evaluar la importancia de la detección temprana de las anomalías del tracto urinario que acompaña a este síndrome, tratamiento médico y quirúrgico en caso de requerirlo, y con ello preservar la función renal, así como el impacto en la sobrevida en los niños.

Todo lo anterior nos ayudará para tener un conocimiento real de la enfermedad en este Centro Médico Nacional. Y la revisión de la bibliografía actual en el manejo de estos pacientes

MARCO TEORICO

El síndrome de Prune Belly (SPB) es un síndrome con un amplio espectro de severidad, que incluye un complejo de anomalías congénitas incluyen déficit o ausencia de musculatura de la pared abdominal, dilatación de tracto urinario y Criptorquidia^(1,3,4,6) (Figuras 1 y 2)

Es un término utilizado por William Osler en 1901 para describir la apariencia de la pared abdominal en pacientes con deficiencia congénita de la musculatura abdominal ⁽¹⁾



Figuras 1 y 2 Pacientes con Síndrome de Prune Belly donde se observa la ausencia de musculatura de la pared abdominal

El tracto urinario en estos pacientes es caracterizado por grado variable de hidronefrosis, displasia renal, ureteros dilatados, megavejiga y dilatación de la uretra prostática. ^(1, 2, 3, 4,8) (Figura 1)

El punto más importante que determina la sobrevida de estos pacientes es usualmente la severidad de anomalías en el tracto urinario, y en particular, el grado de displasia renal. ⁽⁸⁾

La incidencia de SPB se reporta entre 1 y 29,000 y 1 en 40,000 nacidos vivos, con un 95% de los casos ocurre en el sexo masculino. ^(1, 2, 3, 4)

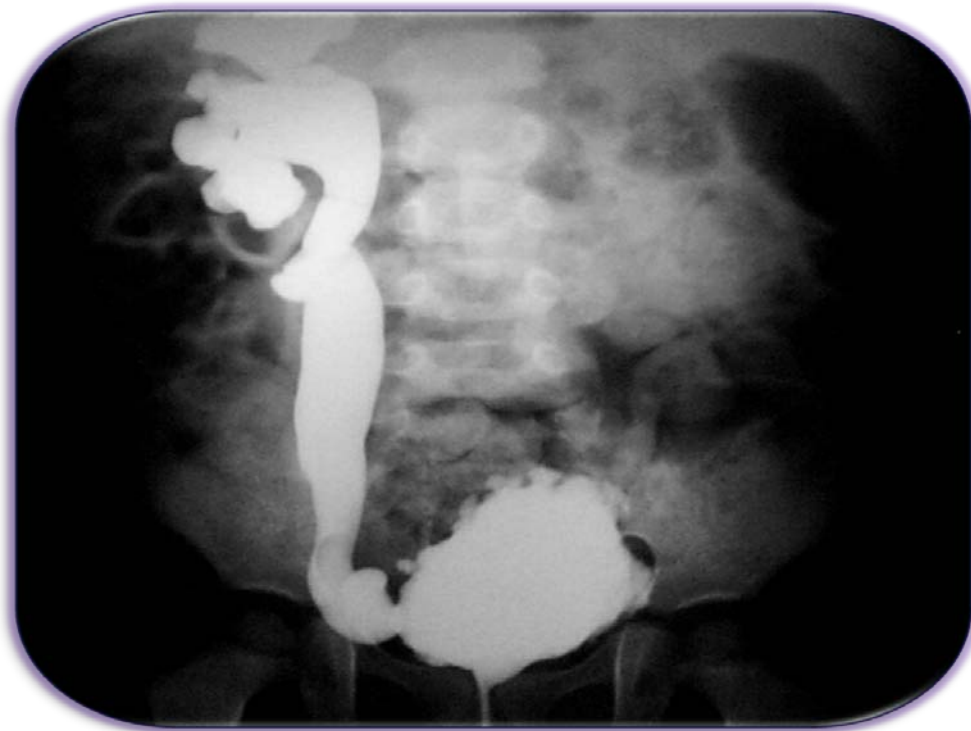


Figura 3 Cistouretrógrafa donde se observa Hidronefrosis y Dilatación ureteral

Embriogénesis

Existen varias teorías acerca de la embriogénesis de esta patología. Las cuatro principales teorías son (1) obstrucción uretral posterior in útero que resulta en dilatación severa de tracto urinario posible ascitis fetal y oligohidramnios. (2) un defecto primario de la placa lateral de mesodermo, cual es el precursor de los ureteros, vejiga próstata, uretra y gubernaculum; (3) un defecto intrínseco defecto del tracto urinario seguido de una dilatación y ascitis fetal; y (4) defecto del saco vitelino. Cabe mencionar que ninguna de estas teorías ha sido universalmente aceptada. ⁽⁷⁾

El espectro de la enfermedad de Síndrome de Prune Belly según Woodard se distinguen en tres categorías como se puede observa en la tabla 1 ^(1,2, 6)

Tabla 1 Clasificación de Woodard

Categorías de Woodard	Manifestaciones Clínicas
Categoría I	Oligohidramnios, hipoplasia pulmonar, o neumotórax puede tener obstrucción uretral posterior o persistencia de uraco.
Categoría II	Manifestaciones clínicas típicas externas y uropatía del síndrome, pero sin problema inmediato con sobrevida, puede tener moderado o unilateral displasia renal puede o no desarrollar urosepsis o azoemia gradual
Categoría III	Aspecto externo puede ser leve o incompleto; uropatía es menos severa; la función renal es estable.

La evaluación inicial del paciente con SPB requiere de un equipo multidisciplinario por las anomalías asociadas. La intervención urológica está indicada en neonatos cuando existe una evidencia de obstrucción de salida de la vejiga.⁽⁶⁾

La calidad y la sobrevida han mejorado considerablemente en estos pacientes por los avances médicos y quirúrgicos.⁽⁵⁾

Objetivos

El propósito de nuestro estudio es la detección de estos pacientes, y dependiendo de la categoría determinar la función renal mediante estudios de laboratorio y gabinete; analizando los expedientes con seguimiento por consulta externa de los pacientes incluidos en el protocolo y con tiempo de seguimiento, y los tratamientos quirúrgicos realizados

Entre los objetivos específicos de esta revisión de casos son :

- Determinar pacientes con Síndrome de Prune Belly
- Demostrar el tipo de anomalías urológicas y la función renal
- Demostrar que el seguimiento de estos pacientes y el tratamiento médico y quirúrgico realizados preserve la función renal

Y finalmente con los datos obtenidos presentar la experiencia en el manejo de estos pacientes en este Centro Médico Nacional.

MATERIAL Y METODOS

El presente estudio es retrospectivo con revisión de casos con Síndrome de Prune Belly en los años 2005 a 2010 obtenida de la base de datos de la consulta externa de Urología Pediátrica del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE, encontrándose 6 casos, de pacientes con Síndrome de Prune Belly de los cuales se revisaron los expedientes clínicos, y de estos se tomaron en cuenta los siguientes parámetros:

- 1) Edad
- 2) Sexo,
- 3) Categoría o Clasificación en base a características clínicas
- 4) Estudios paraclínicos realizados
- 5) Manejo médico; y en caso de haberlo requerido
- 6) Tratamiento quirúrgico realizado
- 7) Seguimiento

Criterios de Inclusión

- ✓ Pacientes en edad Pediátrica
- ✓ Diagnóstico clínico de Síndrome de Prune Belly
- ✓ Pacientes con expediente clínico del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” de la base de datos de la consulta externa de Urología Pediátrica

Criterios de Exclusión

- Pacientes fuera de la edad Pediátrica
- Paciente intervenidos quirúrgicamente fuera de este Centro Médico Nacional
- Pacientes que no tienen expediente clínico en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”

RESULTADOS

Se estudiaron 6 pacientes en el periodo comprendido de 2005 a 2010 reportados con Síndrome de Prune Belly con un promedio de edad de 4.8 años de edad, en el momento actual del presente estudio. Cinco correspondieron al sexo masculino (83%) y 1 al sexo femenino (16%).

Se agruparon por categorías, de los cuales 4 pacientes se clasificaron en Categoría III (66.6%) y 2 pacientes en Categoría II (33.3%).

De los estudios de gabinete solicitados al 100% se solicitó gammagrafía renal con MAG3 con diurético, Cistouretrografía Miccional y USG renal. (Figura 4 y 5)

El 50% de los pacientes se realizó USG testicular por criptorquidia y ausencia testicular en canal inguinal con sospecha de testículos intraabdominales.

En cuanto a tratamiento médico el 100% de los pacientes se maneja con profilaxis antimicrobiana. El 50% de los pacientes se maneja con cateterismo limpio intermitente. Un paciente se encuentra con derivación urinaria temporal desde el nacimiento, por haber cursado con Insuficiencia Renal, y datos de Uropatía Obstructiva.

En cuanto a tratamiento quirúrgico a 1 paciente se realizó Nefrectomía, 1 paciente se realizó Reimplante Vesicoureteral tipo Cohen, así como remodelación ureteral y cistoplastia, Plastia de pared abdominal y Orquiectomía bilateral por atrofia testicular. Un paciente se realizó Orquidopexia bilateral por vía Laparoscópica.

DISCUSION

El síndrome de Prune Belly es una entidad compleja la cual requiere de manejo multidisciplinario no solo por parte del Urólogo pediatra sino por parte de Nefrología Pediátrica, y de diversas subespecialidades en caso de presentarse otras manifestaciones extragenitourinarias.

La clave en el manejo y en la sobrevida de estos pacientes es la detección oportuna de las anomalías del tracto urinario.^(1,2,4,6)

De lo encontrado en este Centro Médico Nacional, la incidencia en cuanto a la presentación por sexo es de predominio masculino, y que coincide con lo reportado en la literatura.

En la clasificación de los pacientes el 66. % correspondió a la Categoría III de Woodard y el 33% a la Categoría II.^{1,2,4,6)}

En cuanto a los estudios solicitados se solicito a todos los pacientes USG renal, Gammagrafía Renal y Cistouretrografia como parte de la evaluación de estos pacientes los cuales coinciden con lo reportado con la literatura.

En lo que respecta al manejo médico todos los pacientes reciben profilaxis antimicrobiana, por las características vesicales de estos pacientes lo cual coincidimos con lo recomendado en la literatura.

De los pacientes que requirieron intervención quirúrgica a 1 paciente se realiza Nefrectomía por exclusión renal y antecedente de infección de Vías Urinarias e Hipertensión arterial asociada. Y un paciente con antecedente de Reflujo Vesicoureteral GradoV se realizo reimplante, así como remodelación ureteral. Y otro paciente se realiza orquidopexia.

En esta serie los pacientes que se encuentran catalogados en categoría III en su gran mayoría de ahí que se han mantenido estos pacientes con manejo medico sin requerir de alguna intervención quirúrgica.

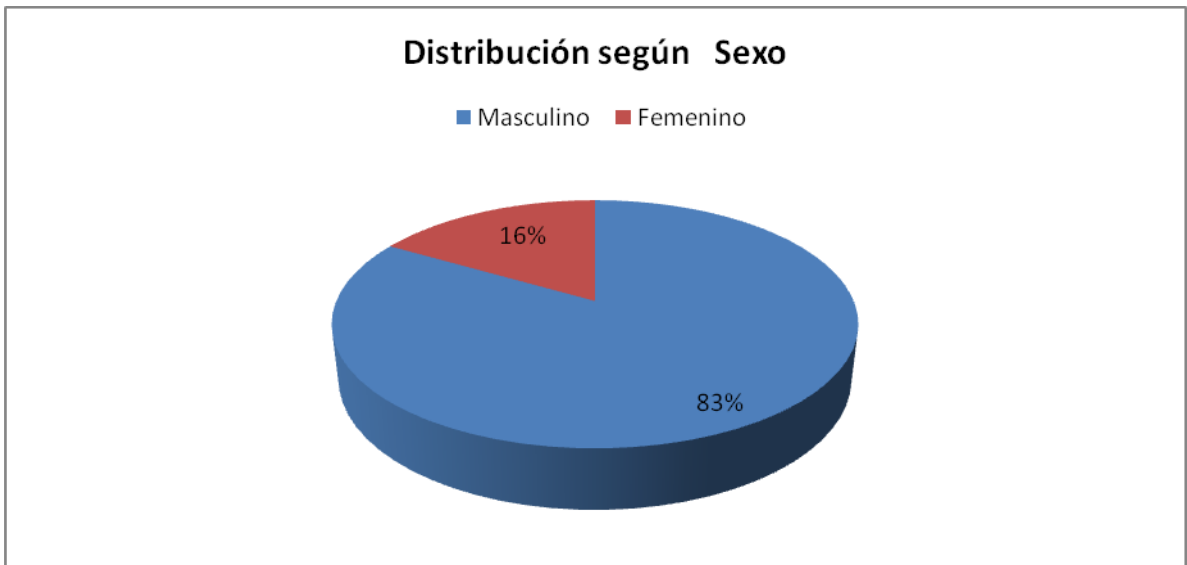
Con los resultados obtenidos podemos concluir que la clave en el manejo de pacientes con Síndrome de Prune Belly es la individualización de los cuidados y la evaluación urológica temprana, porque algunos de estos pacientes requerirán mayor reconstrucción urológica. En cambio otros requerirán de menor intervención o no.

En nuestra serie como parte de protocolo de valoración de las anormalidades urológicas incluye Cistouretrografia, y para valuar la función renal se ocupo Gammagrafía Renal. Y en cuanto a intervención quirúrgica en sólo un paciente requirió de cirugías mayores, el resto de pacientes se mantiene únicamente en vigilancia de la función renal.

REFERENCIAS

1. Woodard JR, Zucker I: Current management of the dilated urinary tract in prune belly síndrome. *Urol Clin North Am* 1990;17:407
2. Routh JC, Huang L, Retik AB, Nelson CP Contemporary Epidemiology and Characterization of Newborn Males with Prune Belly Syndrome, *Urology*, 2010
3. Burbige KA, Amodio J, Berdon WE, et al. Prune belly syndrome: 35 years of experience. *J Urol*. 1987;137:86-90.
4. Geary DF, MacLusky IB, Churchill BM, et al. A broader spectrum of abnormalities in the prune belly syndrome. *J Urol*. 1986;135:324-326.
5. Denes FT, Arap MA, Giron AM, et al. Comprehensive surgical treatment of prune belly syndrome: 17 years' experience with 32 patients. *Urology*. 2004;64:789-793.
6. Caldamone AA, Woodard JR, Prune Belly Syndrome En Gearhart JH, *Pediatric Urology* 2a. 2010
7. Stephens FD, Gupta D. Pathogenesis of the prune belly syndrome. *J Urol* 1994; 152:2328–31.
8. Gearhart JP, Lee BR, Partin AW et al. The quantitative histological evaluation of the dilated ureter of childhood.II: Ectopia, posterior urethral valves and the prune belly syndrome. *J Urol* 1995; 153:172–6.

ANEXOS



Grafica 1 Distribución Según Género

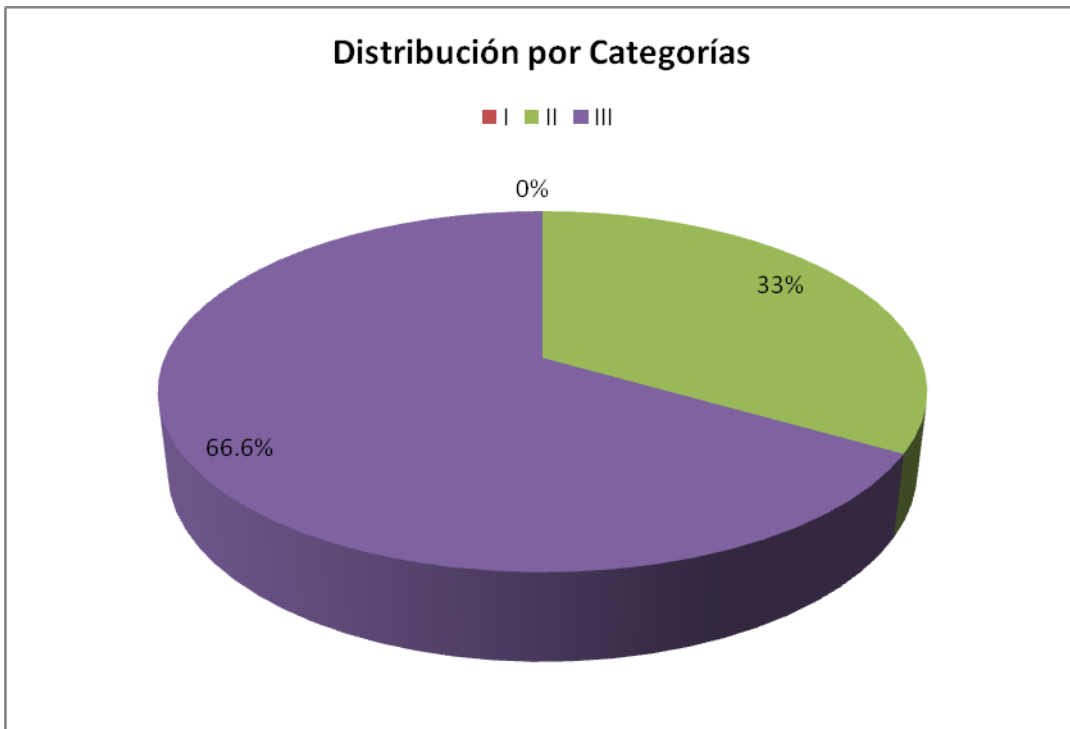


Grafico 2 Distribución por Categorías y espectro de la enfermedad

Nombre y No. De Pac	Registro	Sexo (Género)	Edad(Consulta Inicial)	Características Clínicas Estadio (Clasificación de Woodard)	Estudios de Gabinete	Manejo Médico	Procedimientos Quirúrgicos (No. Proced/edad)	Seguimiento de los casos

GRAFICO 3 HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

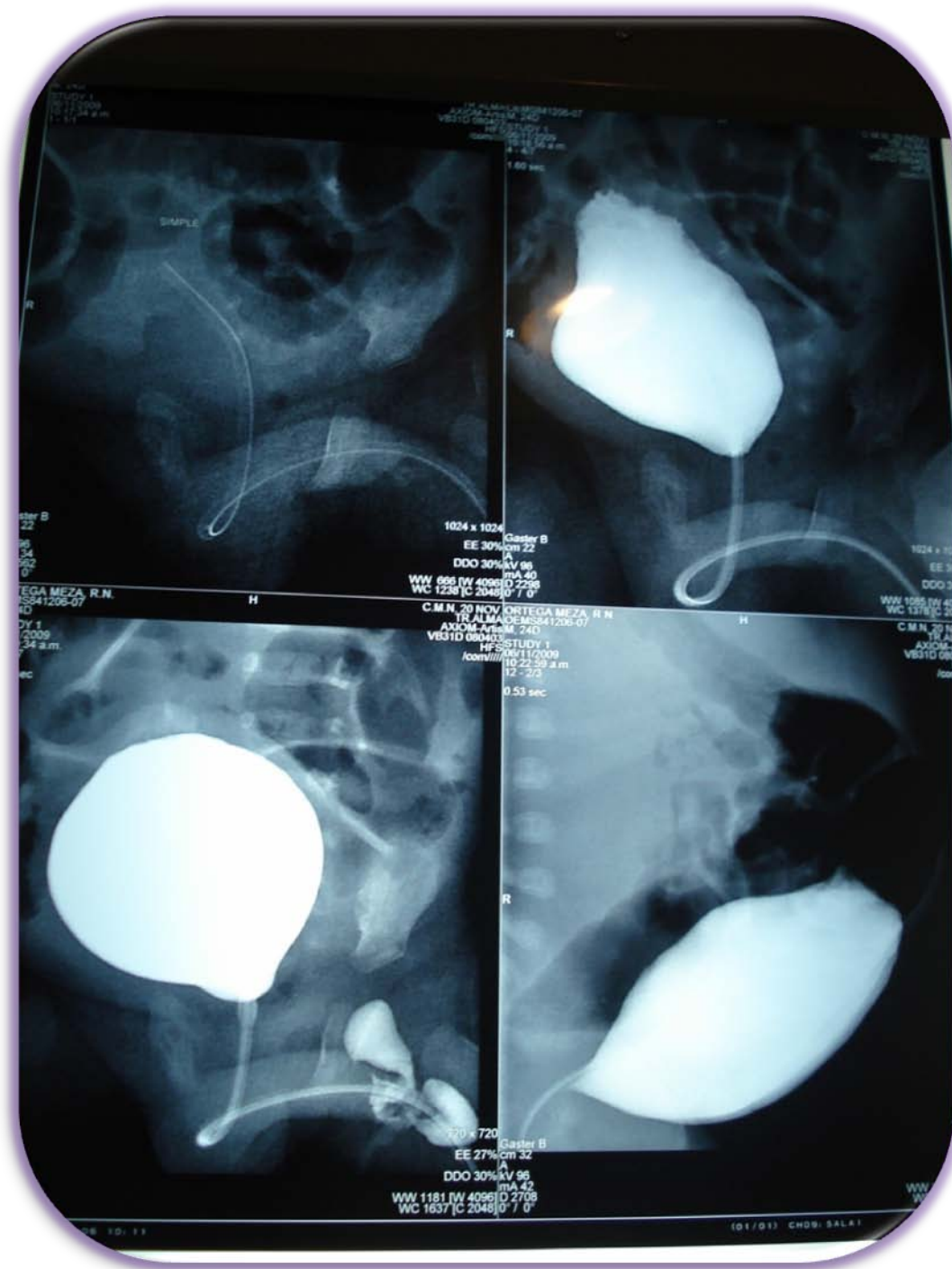


Figura 4 Cistouretrograma de paciente con Síndrome de Prune Belly

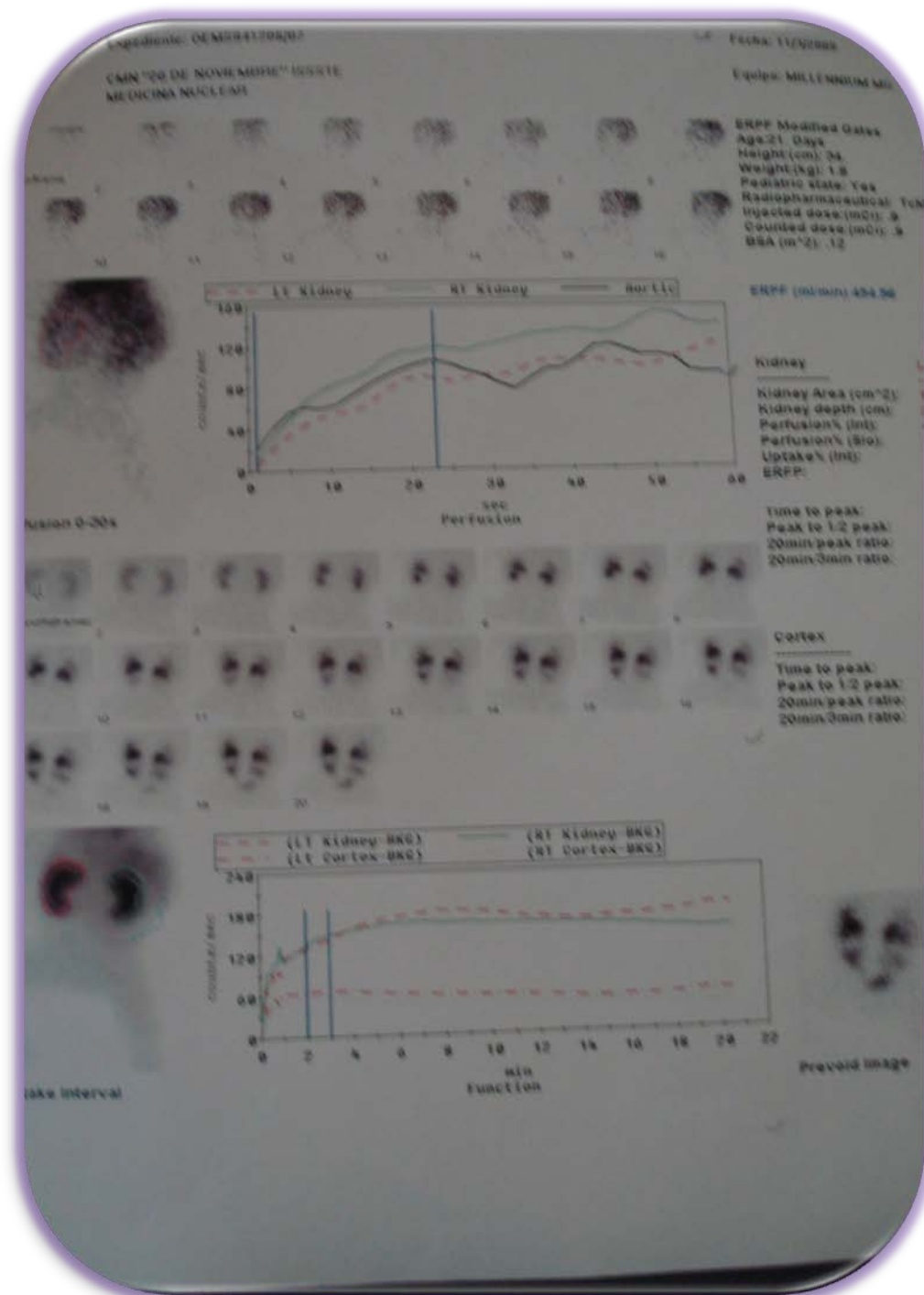


Figura 5 Gamagrama Renal con MAG 3