

SINDROME DE PRUNE BELLY

La tríada clínica de megauréteres, hipoplasia o ausencia de musculatura abdominal y falta de descenso de testículos constituye una patología poco frecuente pero bien identificada. La primera descripción del síndrome completo lo hizo Parker en 1895; actualmente hay recopilados más de 160 casos en la literatura de los cuales más del 95 por ciento corresponden a infantes ya que por su alta mortalidad rara vez llegan al estado adulto. Un 20 por ciento mueren el primer mes y 50 por ciento antes de los 2 años. Describiremos las principales características del síndrome.

A. Hipoplasia o ausencia de partes o grupos musculares de la pared abdominal anterior:

Puede ser parcelar, general o unilateral, se manifiesta clínicamente por un vientre blando, ondulado, de consistencia pastosa, que permite palpar y ver el peristaltismo intestinal, dando el aspecto característico que motiva el nombre de síndrome "Prune Belly" (vientre de pasa).

B. Displasia del parénquima renal:

Por lo general la función renal se encuentra seriamente deteriorada. No todo el daño funcional se debe a alteración pielonefrítica por hipertensión intracavitaria, es constante la displasia embrionaria tubular y glomerular, presencia de quistes, cartílagos e infiltración celular.

C. Megauréter bilateral:

Junto con la alteración de la musculatura abdominal, es lo más característico del síndrome, pero corresponde solo a una parte de la grosera dilatación de todo el tracto urinario, desde la uretra membranosa hasta los cálices. Los ureteres se encuentran muy dilatados, tortuosos, con aspecto intestinal, con poca o nula actividad peristáltica, pero suelen tener zonas atrésicas, clásicamente no se demuestra patología obstructiva vésico-ureteral.

D. Reflujo vésico-ureteral:

De baja presión es frecuente, uni o bilateral pero no constante. Cuando existe regurgitación fácil es clásico que los ureteres no se vacíen con sonda uretral a permanencia o cistostomía lo que corrobora la deficiencia contráctil de los ureteres.

E. Megavejiga:

Es característica la gran capacidad vesical con divertículos o uraco permeable, sin trabeculación. La función vesical puede ser eficiente sin residuo.

F. Gran dilatación de uretra prostática:

Es muy típico la enorme dilatación de la uretra prostática en forma de copa por sobre la uretra membranosa sugiriendo estenosis o válvulas, no obstante, habitualmente no se comprueba patología obstructiva y estudios manométricos de presión intra-prostática y bulbar, durante la micción, consignan gradientes no obstructivos.

G. Ectopía genital bilateral:

Hecho característico de la tríada del síndrome, es casi constante,

solo 4 de 114 casos recopilados en la literatura no tenían ambos testículos en el abdomen.

Consideraciones patogénicas

Aún cuando pueden existir lesiones obstructivas a cualquier nivel, zonas atrésicas en uréter y uretra, válvulas a nivel prostático o cuello obstructivo, lo característico del síndrome es que la enorme dilatación de uretra prostática, vejiga, uréteres y aparato pielocalicial no corresponda a patología obstructiva baja.

El hecho característico es la **displasia muscular**, presente a nivel prostático, vesical, ureteral y abdominal con ausencia total o parcial de miofibras y reemplazo por tejido fibroso y hialino sin que se haya comprobado déficit ganglionar.

La **displasia muscular** generalizada parece ser la alteración primaria que explica las groseras alteraciones del sistema urinario excretor sin patología obstructiva. La amplia y compleja variedad de anomalías congénitas presentes en tres sistemas: muscularización imperfecta de la pared abdominal, tracto urinario y falta descenso de gónadas, se debería a un serio disturbio de la embriogénesis entre las 6 y 10 semanas.

Actualmente se plantea como etiología una alteración cromosómica, ligada al sexo, resultado de una mutación ocasional ya que no existe carácter familiar y no se hereda porque los pacientes son estériles. Se describirá la experiencia con tres casos:

1. Sergio Pastén Soto

Consulta en Julio de 1969 a los 18 años por infección urinaria y progresivo deterioro de condiciones generales, ha bajado 10 kgs de peso. Se consignan el aspecto típico de la pared abdominal con marcada hipoplasia muscular, residuo post miccional palpable y falta de gónadas en escroto y región inguinal.

Exámenes:

Urograma: exclusión radiológica bilateral.

Clearance de creatinina: 12,5 ml x m.

Orina: piuria y bacteriuria.

Residuo post miccional: variable entre 180 - 400 cc en diferentes ocasiones.

Estudios radiográficos:

Uretrocistografía: gran dilatación en copa de uretra prostática que sugiere válvulas tipo II. Gran vejiga de contorno irregular, reflujo de baja presión a izquierda, que rellena megauréter de marcado desarrollo.

Pielografía transparietal: fracasa a izquierda. A derecha enorme dilatación ureteropielocalicial.

En septiembre de 1969 se somete a nefrostomía derecha y se constata riñón izquierdo atrófico. Diez por ciento diuresis es por micción, lo que comprueba la buena indicación de nefrostomía y la hipofunción riñón izquierdo. En octubre de 1969 se efectúa electrocoagulación y resección de diafragma incompleto, ubicado en vértice prostático.

Junio de 1970: 9 meses con nefrostomía derecha, se constata importante recuperación general, sube 6 kgs, clearance de control 20 cc x minuto. Se efectúa ureterectomía derecha, ureteronefrectomía izquierda, ileo-ureter derecho, apendicectomía, se constatan gónadas intraabdominales.

Estudio Histopatológico:

Uréteres: intensa infiltración inflamatoria, paredes muscularizadas e intersticio

fibroso.

Riñón: marcada atrofia renal e infiltración del intersticio.

Al alta micción eficiente sin residuo.

Control: Febrero de 1973: dos años, 8 meses post op.: buenas condiciones generales, regimen normoproteico-hipersódico, más 6 grs. de bicarbonato de sodio c/24 hs. Uremias oscilan entre 0,90 y 1,1 gr./00. Infección urinaria rebelde. Clearance de Creatinina 38 cc. x minuto.

Julio de 1975: condiciones estables.

2. Marcos Guajardo Rey:

Consulta en 1966 a los 4 años por intensa hematuria, que obliga a cistostomía. Estudio comprueba: dilatación ureteropielocaliciaria bilateral; megavejiga, dilatación de la uretra prostática, reflujo vésico ureteral bilateral, displasia de pared abdominal anterior y ausencia de genitales en el escroto, uremia y hemograma normal.

Se efectuó cistectomía parcial de cúpula y cistostomía, control 4 años después (con cistostomía permanente) pues padres habían rechazado otro tipo de cirugía.

Se constata: persistencia de lesiones descritas (ectasia de ambos sistemas no se benefició con drenaje vesical permanentemente prolongado.

En julio de 1970 se practica nefrostomía bilateral, clearance de creatinina 80 cc.

En enero de 1972, después de 17 meses con nefrostomía bilateral se constata: importante mejoría morfológica pieloureteral.

En enero de 1972 se efectúa resección de ureteres distales y neoimplante urétero-vesical bilateral tipo Gregoire en cara anterior de vejiga la que se fija sobre los vasos ilíacos, vía transperitoneal con descenso de ambas gónadas al escroto seccionando vasos espermáticos y conservando deferentes. Retiro tardío de sondas de Nefrostomía hasta comprobar peristálsis ureteral aceptable y residuo piélico bajo.

Control febrero 1973: 1 año post op.. Muy buenas condiciones generales sin infección urinaria.

Urograma Marzo 1973: peristaltismo ureteral manifiesto con recuperación morfológica pieloureteral muy satisfactoria.

3. E. C.:

Consulta a los 11 años con antecedentes de infección urinaria rebelde controlada desde los 4 años de edad.

Abdomen con alteración tónica.

Criptorquidea bilateral.

Estudio radiológico:

Exclusión derecha, aparente agenesia o hipoplasia.

Caliectasia izquierda con atresia piélica.

Dilatación de uréter izq. especialmente porción piélica.

Vejiga moderadamente agrandada.

Dilatación de uretra prostática.

Imagen de constricción a nivel de uretra membranosa, zona que es franqueada fácilmente bajo anestesia, no así en estado de vigilia.

Residuo post-miccional ± 40 % de la capacidad.

Uroflujometría 600 cc por minuto

Punción percutánea caliciaria izquierda demuestra dilatación moderada,

pelvis pequeña, vaciamiento ligeramente retardado y orinas estériles.

Paciente espera oportunidad para efectuar esfinterotomía transuretral y observación periódica de patología ectásica.

CONSIDERACIONES FINALES:

1. El síndrome debe ser precozmente reconocido por el pediatra para poder hacer un tratamiento agresivo precoz (podría disminuir la mortalidad).
2. Debe efectuarse estudio radiológico completo descartando toda patología obstructiva baja.
3. Los pacientes con alteraciones mínimas o moderadas pueden observarse o ser sometidos a cirugía reconstructiva.
4. Los pacientes con alteraciones marcadas deben ser sometidos a nefrostomía bilateral precoz y prolongada.

BIBLIOGRAFIA

1. I. N. Nunn. composite Anomaly of Abdominal Wall, Urinary System Anttestes. J. Urol., 86: 782-794, 1961.
2. CH. W. Bourne. Cong Abscence of Abdominal Muscles. S. Urol. 98: 252-259, 1967.
3. D. I. Williams. Prune Belly Syndrome. J. Urol., 98: 244-251, 1967.
4. R. S. Waldbaum. Prune Belly Syndrome. J. Urol., 103: 668-674, 1970.

**