



SINDROME DE PRUNE - BELLY

Autores: MAROTTA, A; VARELA, CAROLINA; COLLINET, JESICA; HESSY, BELEN;
MATTOCIO VEVENIS, JP.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.



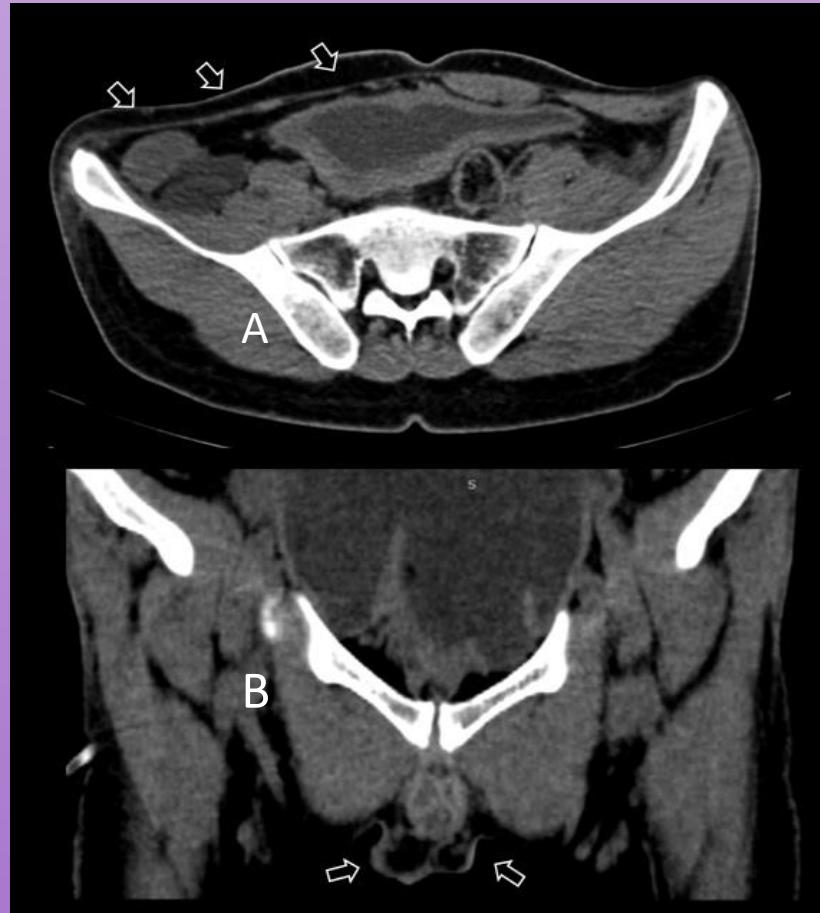
Hospital Rodolfo Rossi
La Plata, Buenos Aires, Argentina

Presentación de caso

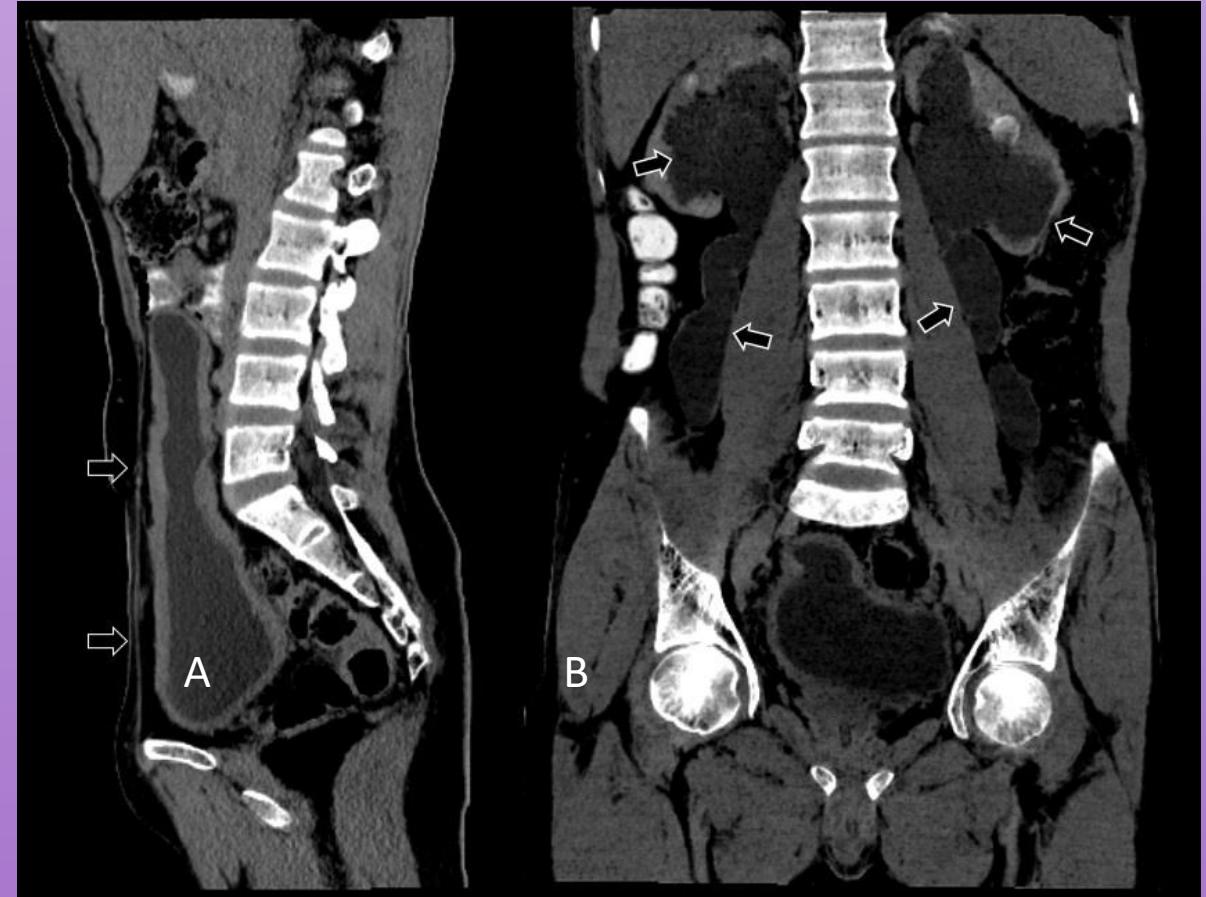
Paciente de sexo masculino de 16 años de edad derivado desde los consultorios externos de clínica médica, con diagnóstico de Síndrome de Prune – Belly, por presentar ITU a repetición.

Se le solicita TC de abdomen y pelvis.

Hallazgos imagenológicos



- A. Signos de hipotrofia de los músculos recto anterior y oblicuo derecho de la pared abdominal.
- B. No se reconocen testículos en su topografía habitual.



- A. Franca alteración morfológica de la vejiga, aumentada de tamaño, DL 21 cm y paredes engrosadas en forma difusa.
- B. Signos de urostasis grado III bilateral con uréteres tortuosos y dilatados en toda su extensión.

Discusión

El Síndrome de PRUNE - BELLY (SPB) o Síndrome del abdomen en “ciruela pasa” es un trastorno de etiología desconocida, asociado a alteraciones genéticas por daño en mesodermo, infecciones y factores mecánicos diversos como edema intraparto.

Su incidencia es de 1/40.000, con franco predominio masculino.

Del total de pacientes con SPB, un 20% fallece antes del primer mes de vida, un 50% antes de los dos años y el 30% restante no alcanzará la adolescencia por daño renal y displasia pulmonar.

El SPB se clasifica en:

- Clásico (hipoplasia o agenesia de musculatura abdominal, criotorquidia bilateral y alteraciones en vía urinaria)
- Pseudo SPB (ausencia de criotorquidia)
- Pseudo-pseudo SPB (ausencia de criotorquidia y ausencia de alteraciones renales o alteraciones renales leves)
- Variante SPB letal (Muerte neonatal).

El diagnóstico presuntivo se realiza intraútero mediante Scan Fetal, donde se observa el aumento del tamaño de vejiga y uréteres e hidramnios.

El diagnóstico de certeza se realizará post parto, con hallazgos clínicos sugerentes.

Conclusión

Si bien el diagnóstico de la entidad se realiza ante un cuadro clínico compatible, el rol de los métodos de imágenes es crucial, tanto para la presunción diagnóstica prenatal, como así también para la detección de anormalidades postnatales características y las posibles complicaciones que puedan presentarse durante la evolución de esta patología

Bibliografía

- <https://pubs.rsna.org/doi/pdf/10.1148/radiographics.18.5.9747626>
- <https://www.dovepress.com/prune-belly-syndrome-current-perspectives-peer-reviewed-fulltext-article-PHMT>
- <https://radiopaedia.org/articles/prune-belly-syndrome>
- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5436412/>