



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE LA SALUD

“ACTUALIZACIÓN EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE PRUNE BELLY”

Requisito previo para optar por el Título de Médico

Modalidad: Artículo Científico

Autor: Rodríguez Mariño Josué Israel

Tutora: Dra. Esp. Dávalos Barzola Cindy Grace

Ambato – Ecuador

Septiembre, 2023

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutora del Artículo Científico sobre el tema:

“ACTUALIZACIÓN EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE PRUNE BELLY” desarrollado por Rodríguez Mariño Josué Israel, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos técnicos, científicos y corresponden a lo establecido en las normas legales para el proceso de graduación de la Institución; por lo mencionado autorizo la presentación de la investigación ante el organismo pertinente, para que sea sometido a la evaluación de docentes calificadores designados por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Septiembre del 2023

LA TUTORA



Firmado electrónicamente por:
CINDY GRACE DAVALOS
BARZOLA

Dra. Esp. Dávalos Barzola Cindy Grace

AUTORÍA DEL TRABAJO DE TITULACIÓN

Los criterios emitidos en el Artículo de Revisión “**ACTUALIZACIÓN EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE PRUNE BELLY**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones, son de autoría y exclusiva responsabilidad de la compareciente, los fundamentos de la investigación se han realizado en base a recopilación bibliográfica y antecedentes investigativos.

Ambato, Septiembre del 2023

EL AUTOR



Firmado electrónicamente por:
**JOSUE ISRAEL
RODRIGUEZ MARINO**

.....
Rodríguez Mariño Josué Israel

CESIÓN DERECHOS DE AUTOR

Yo, Josué Israel Rodríguez Mariño con CC: 1805180195 en calidad de autor y titular de los derechos morales y patrimoniales del trabajo de titulación **“ACTUALIZACIÓN EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE PRUNE BELLY”**, Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Artículo de Revisión o parte de él, un documento disponible con fines netamente académicos para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo una licencia gratuita e intransferible, así como los derechos patrimoniales de mi Artículo de Revisión a favor de la Universidad Técnica de Ambato con fines de difusión pública; y se realice su publicación en el repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, siempre y cuando no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora, sirviendo como instrumento legal este documento como fe de mi completo consentimiento.

Ambato, Septiembre del 2023



firmado electrónicamente por:
JOSUE ISRAEL
RODRIGUEZ MARINO

.....
Rodríguez Mariño Josué Israel

CI: 1805180195

APROBACIÓN DEL TRIBUNAL EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador, aprueban en el informe del Proyecto de Investigación: “**ACTUALIZACIÓN EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE PRUNE BELLY**”, del estudiante Rodríguez Mariño Josué Israel, estudiante de la Carrera de Medicina

Ambato, Septiembre 2023

Parar su constancia firma

.....
Presidente

.....
1er Vocal

.....
2 do Vocal

DEDICATORIA

Este artículo de revisión bibliográfica y toda mi trayectoria universitaria la dedico primeramente a mi Dios, que a lo largo de este viaje me ha acompañado cada instante con su gracia, sabiduría y fortaleza sin el cual no habría llegado hasta este día.

Con inmensa gratitud y amor a mis padres Wilson y Martha por ser ese pilar fundamental cada día de mi vida, sin duda este logro no habría sido posible sin su inquebrantable apoyo y amor incondicional.

A mis queridas hermanas Elizabeth y Amanda quienes me han visto avanzar paso a paso en mi formación profesional.

A mis tíos, primos y amigos quienes han sido mi ayuda fundamental y han aportado su granito de arena para que hoy se termine una etapa increíble de mi vida.

Finalmente puedo mencionar que ni en todo un libro bastaría para nombrar a todas aquellas personas que han sido parte a lo largo de mi formación profesional, pero si puedo decirles muchas gracias a todos por ser mi roca, mi motivación y mi ayuda en todo este tiempo, hoy este logro lleva también vuestro nombre.

Rodríguez Mariño Josué Israel

AGRADECIMIENTO

Hoy es un día de gran emoción, que me veo en la necesidad de expresar mi agradecimiento primeramente a Dios quien es mi baluarte, fortaleza y guía cada instante de mi vida, es el único que hasta aquí en verdad me ha ayudado y sé que en su misericordia lo seguiré haciendo, de igual manera quiero agradecer a mis queridos padres, gracias por su apoyo cada mañana, cada tarde y cada noche, sin su ayuda me hubiera rendido hace mucho tiempo, estoy infinitamente agradecido con toda mi familia por levantarme cuando he caído, animarme cuando ya no he tenido fuerzas y celebrar conmigo cuando este logro se ha cumplido.

Rodríguez Mariño Josué Israel

Certificado No. PFR-2022-03-24
Artículo: Actualización en el manejo del Síndrome de Prune Belly.
Revisión Bibliográfica
Autores: Josué Israel Rodríguez Mariño, Cindy Grace Dávalos Barzola
Sección: Artículos de revisión

Santo Domingo de los Tsáchilas, 25 de julio de 2023

A QUIEN CORRESPONDA

Por este medio el Grupo Editorial de la revista *Práctica Familiar Rural*, certifica que según lo dictan las normas editoriales, el artículo *Actualización en el manejo del Síndrome de Prune Belly. Revisión bibliográfica*, postulado para su publicación por los autores: Josué Israel Rodríguez Mariño y Cindy Grace Dávalos Barzola; ha sido evaluado por doble par ciego y a recibido la recomendación de aceptar el envío.

En consecuencia de lo expuesto y una vez completado el proceso editorial, ha sido publicado en la edición correspondiente a noviembre de 2022.

Los portadores del presente documento puede hacer uso del mismo como mejor lo consideren.

Atentamente,



Diego Acevedo
Coordinador Editorial

www.practicafamiliarrural.org

Dirección postal: Vía Quinindé Km 1 1/2 margen derecho, Urb. Brisas del Colorado, antiguo Colegio "ITC" / Telf: 379-0651 / 379-0576
practicafamiliarrural@gmail.com
SANTO DOMINGO – ECUADOR

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Prune Belly es un trastorno congénito raro el mismo que se caracteriza por una triada que incluye la deficiencia muscular abdominal, criptorquidia y anomalías del tracto urinario. La incidencia del síndrome de Prune Belly en el mundo es alrededor de 1 por cada 30000 nacidos vivos, en Latinoamérica se reporta que su incidencia es de 3,8 casos por cada 100 000 nacidos vivos de sexo masculino. En el examen físico el aspecto arrugado característico de la pared abdominal es el hallazgo físico más notable. El manejo de los pacientes con síndrome de Prune Belly requiere un gran enfoque de equipo multidisciplinario para ayudar a estos niños a prosperar, aumentar de peso y estar preparados para la cirugía urológica si es necesario.

Objetivo: Elaborar un artículo científico de fácil comprensión con información actualizada y real sobre el tratamiento del síndrome de Prune Belly.

Materiales y Métodos: Se realizó una revisión bibliográfica, utilizando artículos actualizados en los últimos 5 años, publicados en revistas con factor de impacto superior a 1 para asegurar la calidad de la información. Las principales bases de datos utilizadas fueron: PubMed, Scopus, Medline, ProQuest, Dovepress, Guías de Práctica clínica, ReciMundo (revista científica mundo de la investigación y el conocimiento).

Resultados: Se elaboró un artículo de revisión bibliográfica con información actualizada y de alto interés con relación al tema propuesto, además, una vez revisada toda la información se pudo llegar a la conclusión sobre el mejor tratamiento propuesto por expertos.

Conclusión: El tratamiento quirúrgico de los niños con síndrome de Prune Belly se puede dividir en tres pasos: reconstrucción del tracto urinario, reconstrucción de la pared abdominal y orquidopexia. Las recomendaciones

actuales indican realizar la técnica de Montfort en la edad pediátrica aprovechando el momento para la reconstrucción del tracto urinario si así lo requiere, y para la orquidopexia en un sólo tiempo quirúrgico, se recomienda realizar una segunda cirugía con colocación de una malla de polipropileno mediante abdominoplastia con la técnica de Grazer, con el objetivo de brindar una mejoría estética y sujeción de los órganos intrabdominales.

PALABRAS CLAVE: SÍNDROME DE PRUNE BELLY, TRACTO URINARIO, TRATAMIENTO, PRONÓSTICO

ABSTRACT

Introduction: Prune Belly syndrome is a rare congenital disorder that is characterized by a triad that includes abdominal muscle deficiency, cryptorchidism and urinary tract abnormalities. The incidence of Prune Belly syndrome in the world is around 1 per 30,000 live births, in Latin America it is reported that its incidence is 3.8 cases per 100,000 male live births. On physical examination, the characteristic wrinkled appearance of the abdominal wall is the most notable physical finding. The management of patients with Prune Belly Syndrome requires a large multidisciplinary team approach to help these children thrive, gain weight, and be prepared for urological surgery if necessary.

Objective: To prepare an easy-to-understand scientific article with updated and real information on the treatment of Prune Belly syndrome.

Materials and Methods: A bibliographic review was carried out, using articles updated in the last 5 years, published in journals with an impact factor greater than 1 to ensure the quality of the information. The main databases used were: PubMed, Scopus, Medline, ProQuest, Dovepress, Clinical Practice Guidelines, ReciMundo (world scientific journal of research and knowledge).

Results: A bibliographic review article was prepared with updated and highly interesting information in relation to the proposed topic, in addition, once all the information was reviewed, it was possible to reach the conclusion about the best treatment proposed by experts.

Conclusion: Surgical treatment of children with Prune Belly syndrome can be divided into three steps: urinary tract reconstruction, abdominal wall reconstruction, and orchidopexy. Current recommendations indicate performing the Montfort technique in the pediatric age, taking advantage of the moment for urinary tract reconstruction if required, and for orchidopexy in a single surgical step, it is recommended to perform a second surgery with

placement of a polypropylene mesh. through abdominoplasty with the Grazer technique, with the aim of providing an aesthetic improvement and support of the intra-abdominal organs.

KEYWORDS: PRUNE BELLY SYNDROME, URINARY TRACT, TREATMENT, PROGNOSIS

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prune Belly (PBS, por sus siglas en inglés) es una afección caracterizada por la falta de músculos abdominales, lo que hace que la piel del área abdominal se arrugue y se vea "como una ciruela pasa"; testículos no descendidos en los hombres; y malformaciones del tracto urinario.¹ El PBS es más común en los hombres. La gravedad de los síntomas puede variar mucho de una persona a otra. En un extremo del espectro, la afección puede causar problemas renales y pulmonares graves incompatibles con la vida; en el otro extremo del espectro, la afección puede causar pocas o ninguna anomalía urológica. El síndrome fue reportado inicialmente por Frolich en 1839, aunque el término "síndrome del vientre en ciruela pasa" fue recalado por Osler en 1950, Eagle y Barrett informaron de nueve casos y describieron la afección como síndrome de Eagle-Barrett.²

Aunque el PBS se describió originalmente en lactantes varones con criptorquidia bilateral como característica diagnóstica, se han descrito anomalías idénticas de la pared abdominal y del tracto urinario, aunque raramente, en mujeres. Si bien la tríada de signos descrita sigue siendo una característica constante en PBS, se han informado muchas otras asociaciones no genitourinarias. El reconocimiento de estos elementos adicionales llevó a Smolkin et al.^{2,3} para sugerir el término asociación de vientre de ciruela pasa.

OBJETIVO

El propósito de este artículo de revisión fue examinar la evidencia actual sobre el manejo del PBS, junto con el nivel y la calidad de la evidencia utilizada para respaldar el enfoque empleado en el tratamiento de los pacientes.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica, utilizando artículos actualizados en los últimos 5 años, publicados en revistas con factor de impacto superior a 1 para asegurar la calidad de la información. Las principales bases de datos utilizadas fueron: PubMed, Scopus, Medline, ProQuest, Dovepress, Guías de Práctica clínica, ReciMundo (revista científica mundo de la investigación y el conocimiento), para la búsqueda se emplearon los términos: "síndrome de

prune belly”, “complicaciones”, “tratamiento”, “riesgos”, vientre de pasa”, “tracto urinario”. Se realiza la búsqueda tanto en español como en inglés.

RESULTADOS

DEFINICIÓN

El abdomen en ciruela pasa es una pared abdominal laxa y arrugada y con frecuencia se asocia con otras anomalías. El síndrome del vientre en ciruela pasa es una constelación específica de anomalías que consisten en una pared abdominal deficiente en tejido muscular, vías urinarias dilatadas y criptorquidia bilateral.¹ Este grupo de anomalías también se denomina síndrome de Eagle-Barrett y síndrome de la tríada. En alrededor de 3 de 4 pacientes con el síndrome del vientre en ciruela pasa, hay malformaciones asociadas a otros sistemas.

EPIDEMIOLOGÍA

Acorde a la definición estricta del PBS que contiene a la criptorquidia como una de las características clave, el PBS se da con mayor frecuencia en recién nacidos varones, con una incidencia actual de 3,8 por cada 100.000 nacidos vivos,³ en el caso de las mujeres, la incidencia disminuye y se representa menos del 5% de todos los casos, en esta situación el PBS se presenta con deficiencia de la pared abdominal y un tracto urinario dismórfico dilatado sin anomalía gonadal asociada.

El PBS generalmente se presenta como un hecho aislado, sin embargo, existe una elevada tasa de relación en gemelos, con una incidencia de 12,2 por 100 000 nacidos vivos varones.⁴

ETIOLOGÍA

No existe una causa clara a la que se le pueda atribuir el desarrollo del PBS, sin embargo, cada vez hay más evidencia que respalda la existencia de un componente genético.

FISIOPATOLOGÍA

Las hipótesis que mejor explican el desarrollo del PBS son: la obstrucción de la uretra y el defecto en el desarrollo mesodérmico.

La hipótesis de la obstrucción uretral se fundó principalmente en investigaciones que se realizó en modelos post mortem y en la anatomía de recién nacidos con PBS. La obstrucción uretral produce una distensión de la vejiga acompañada de dilatación del tracto urinario en el feto que se está desarrollando. La distensión imposibilita el desarrollo normal de los músculos abdominales y el descenso testicular. Esta hipótesis se acopla a la perfección con los casos de PBS, que muestran atresia uretral, pero, en casos con uretra permeable o de válvulas uretrales posteriores aún no se puede explicar el desarrollo del PBS, sin embargo, la canalización tardía de la uretra en las semanas 11 a 16 de gestación se ha planteado como un potencial mecanismo. A esto se le suma la obstrucción uretral temporal en un momento clave del desarrollo de las vías urinarias que también puede constituir un componente importante.^{6,7}

Lo que se plantea con respecto a esto es la presencia de una próstata hipoplásica, que se da por un daño localizado en el mesoderma del seno urogenital en desarrollo. La próstata hipoplásica que queda puede ocasionar que la uretra membranosa que no posee un soporte se arquee e inicie un mecanismo de válvula de ala que conlleva a una obstrucción uretral transitoria. Esta teoría se defiende por el hallazgo de hipoplasia prostática generalizada en pacientes con PBS.

Otra hipótesis importante es la falla en el desarrollo del mesoderma. El tracto urinario, los músculos de la pared abdominal, los riñones y la próstata, todos comprometidos en el PBS, tienen el mismo origen mesodérmico. A todo esto, un daño en la capa mesodérmica en las primeras etapas del embarazo debería afectar también a órganos de otros sistemas, sin embargo, esto no ocurre en el PBS. Esto debido a que aún no se ha logrado definir la causa de la lesión de la capa mesodérmica con exactitud.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El PBS se presenta prenatalmente con hallazgos ecográficos relacionados con la obstrucción de la salida de la vejiga, como en las válvulas uretrales posteriores o el síndrome de megacistis-megauréter.

En la evaluación postnatal es muy importante distinguir varios aspectos principales como consecuencia del mal desarrollo embrionario de ciertos órganos que afecta este síndrome, los mismos se detallan a continuación en la tabla 1.8

Tabla N°1 Evaluación Postnatal del PBS

Sistema/Órganos	Hallazgos
Pared Abdominal	Laxitud Deficiencia muscular Onfalocele Gastrosquisis
Testículos	No descendidos
Uretra	Obstrucción Uretra posterior dilatada
Vejiga	Divertículos Vejiga dilatada
Uréter	Dilatación Mal vaciado y mala contracción
Riñones	Hidronefrosis Displasia renal Función renal afectada
Pulmonar	Hipoplasia pulmonar
Cardiaco	Defecto atrioseptal Defecto ventriculoseptal Tetralogía de Fallot
Gastrointestinal	Malrotación mala fijación Ano imperforado Enfermedad de Hirschsprung
Esquelético	Caderas dislocadas Pie equinovaro Pectus excavatum

Elaborado por Rodríguez J. Tomado de Bautista B, 2019

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico prenatal es posible durante el segundo trimestre de gestación, existen varios casos en los que se ha podido realizar un diagnóstico adecuado por ecografía transabdominal entre las semanas 11 y 14 de gestación. Los puntos importantes para tomar en cuenta en el diagnóstico ecográfico del PBS incluyen: Hidroureter bilateral e hidronefrosis, vejiga distendida de paredes delgadas, oligohidramnios.

El oligohidramnios se relaciona con una diuresis limitada, una función renal deficiente y la hipoplasia pulmonar posterior. La presencia de disfunción renal grave e hipoplasia pulmonar en el PBS es un predictor de casi el 100% de mortalidad en los primeros días de vida posnatal.¹⁰

El diagnóstico diferencial incluye las válvulas de uretra posterior en donde se presenta con dilatación aislada de la uretra posterior en asociación con una vejiga de paredes gruesas que conduce a un signo de ojo de cerradura. Esto también puede ocurrir en PBS si hay anomalías uretrales asociadas que dificultan la diferenciación entre PBS y PUV aislado en la ecografía prenatal y el síndrome de hipoperistalsis intestinal con microcolon megaquístico que se observa más frecuentemente en mujeres, en este caso los hallazgos incluyen una vejiga de paredes delgadas en asociación con un volumen de líquido normal.^{9,10}

Fenotípicamente existen 3 categorías (tabla 2) en las que se puede clasificar a los recién nacidos con PBS según su gravedad, esta clasificación fue descrita por Woodard.¹¹

Tabla N°2 Categorías fenotípicas del PBS

Categoría	Características
I	Marcado oligohidramnios secundario a displasia renal grave u obstrucción funcional de la vejiga, con hipoplasia pulmonar y características de Potter. Generalmente nacen sin vida o fallecen a los pocos días de vida por hipoplasia pulmonar o insuficiencia renal
II	Espectro completo de la tríada con displasia variable unilateral o bilateral e hidroureteronefrosis, con deterioro eventual de la función renal. Se puede presentar hipoplasia pulmonar, pero no es una característica principal. La evolución clínica puede ser la estabilidad de la función renal, sin embargo, las anomalías del tracto urinario, asociadas con drenaje ureteral y vesical alterado, poliuria e infección del tracto urinario recurrente, predisponen a un mayor deterioro de la función renal
III	Formas leves o incompletas de PBS, con menor grado o ausencia de displasia renal significativa,

hidroureteronefrosis, así como función pulmonar normal. El vaciamiento vesical es adecuado, lo que previene las infecciones recurrentes, y mantienen una función renal estable sin poliuria

Elaborado por Rodríguez J. Tomado de Bautista B, 2019

Para apreciar con mayor especificidad la gravedad de los pacientes vivos en las categorías II y III de Woodard, Wong et al. en 2019 publicaron un nuevo sistema de puntuación de gravedad fenotípica de PBS que la denominó como RUBACE, este término es un acrónimo derivado de las seis subpuntuaciones de las categorías. "RUBAC" significa riñón, uréter, vejiga, pared abdominal y criptorquidia. Cada una de estas categorías tiene su propia puntuación máxima que se puede lograr. "E" significa extragenitourinario, que se puede calificar según el sistema de órganos afectado o por asociaciones o síndromes congénitos existentes. La puntuación de las seis subcategorías se suma para obtener la puntuación RUBACE, que puede ir entre 5 y 31.15 El objetivo del nuevo sistema de puntuación es agrupar los casos similares para identificar genéticamente la causa del PBS, realizar estudios correlativos de genotipo-fenotipo, monitorear la evaluación del paciente con el envejecimiento y permitir subagrupar los fenotipos de PBS para que concuerden con los grupos de gravedad para el tratamiento médico.

TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico de los niños con PBS se puede dividir en tres categorías: reconstrucción del tracto urinario, reconstrucción de la pared abdominal y orquidopexia. La adecuada reparación de la pared abdominal mediante abdominoplastia a edades tempranas permite una adecuada apariencia estética, pero también permite un correcto desarrollo de la marcha, respiración, defecación y micción.

Reconstrucción del tracto urinario

Es importante recordar que no hay evidencia de que la derivación urinaria mejore la función renal a menos que haya una obstrucción documentada. El tracto urinario severamente dilatado es muy susceptible a estasis urinaria e infecciones recurrentes. La infección recurrente conduce a la cicatrización

renal y al deterioro funcional de los riñones. Cualquier instrumentación del tracto urinario debe realizarse utilizando antibióticos antes y después del procedimiento y con una técnica estéril meticulosa para minimizar el riesgo de infección.

Los pacientes con PBS de categoría I no se justifica nada más allá del drenaje de la vejiga y la atención de apoyo, debido a su fatal pronóstico.¹³ En cambio, los pacientes de categoría III rara vez necesitan una intervención del tracto urinario, y solo requieren un control regular del tracto urinario. La intervención ocasional se reserva a los pacientes de categoría II/RUBACE alto que presentan deterioro del tracto urinario, relacionado con ITU de repetición, estasis o RVU.¹⁷

La reconstrucción del tracto urinario incluye la resección del uréter distal redundante o con reflujo, conservando el segmento proximal menos dilatado, a continuación, se realiza reimplantación vesicoureteral. En ocasiones es necesario plegar este segmento para lograr una reimplantación adecuada en la vejiga con técnicas antirreflujo.

En algunos pacientes, en especial aquellos con poliuria, los residuos vesicales son altos y una prueba de tamsulosina puede facilitar el vaciado de la vejiga. La micción cronometrada triple en aquellos que la micción voluntaria puede ser extremadamente efectiva. Sin embargo, si estas maniobras fallan, el cateterismo intermitente asegurará el vaciamiento completo de la vejiga, hasta que sean capaces de lograr mejores presiones miccionales con la edad, por lo que se recomienda una vesicostomía.

Woodhouse et al. revisó una serie de pacientes con PBS manejados de manera conservadora desde la infancia hasta los 24 años, la mayoría permaneció bien con patrones de vaciado normales y función renal estable, con pocas ITU. Efectivamente, los pacientes de la categoría III y algunos de la categoría II son candidatos a un manejo conservador.^{16,17} La escasez de datos a largo plazo para los pacientes de categoría II, la variación en la asignación de la gravedad de la enfermedad en los grupos de tratamiento y la evolución natural variable de la enfermedad dificultan la comparación de estos estudios retrospectivos. Sin embargo, la uronefropatía progresiva es bien conocida en los pacientes con PBS y, en última instancia, muchos requieren un trasplante renal.

Reconstrucción de la pared abdominal

Los pacientes con leve deficiencia de la musculatura abdominal pueden progresar con una mejoría en la laxitud de la pared abdominal a medida que crecen, sin embargo, la mayoría de los pacientes del grupo II y algunos del grupo III se beneficiarían de la abdominoplastia, si la flacidez es significativa y persiste o empeora durante la infancia. Smith et al.¹⁶ en un estudio indicaron que existe una mejora en el vaciado de la vejiga después de la reconstrucción de la pared abdominal. Además, la tos y defecación fueron más eficaces tras la reconstrucción. Esta cirugía se puede relacionar y realizar en el mismo tiempo quirúrgico que la reconstrucción del tracto urinario y la orquidopexia de ser necesario. Sin embargo, si no existe la necesidad de otras cirugías, la pared abdominal se puede abordar en cualquier momento, pudiéndose realizar a partir de los 6 meses de edad. Existen varias técnicas de plicatura fascial estática para la abdominoplastia abierta en pacientes con PBS. La plicatura de la pared abdominal abierta o laparoscópica también se ha descrito en pacientes sin necesidad de laparotomía. La literatura indica que la abdominoplastia dinámica que incorpora plicatura fascial simultánea y transferencias bilaterales de músculos rectos femorales pediculados provee una mejoría funcional.

Orquidopexia

Para los pacientes en las categorías II y III, la criptorquidia necesita una corrección que se debe realizar en el primer año de vida. La orquidopexia bilateral transabdominal entre los 6 y 12 meses de vida es actualmente el tratamiento de elección. Sin embargo, el procedimiento puede acelerarse o retrasarse si es que este se va a realizar de forma simultánea con otros procedimientos quirúrgicos necesarios. Cuando no se necesitan otras cirugías de abordaje abdominal, la orquidopexia en uno o dos pasos también se puede realizar por vía laparoscópica.

PBS a lo largo de la vida

Valores de creatinina inferiores a 0,7 mg/dl indican una función renal adecuada a largo plazo en pacientes con PBS, a no ser que exista más compromiso renal por pielonefritis, obstrucción o estasis.

Dentro del control a largo plazo es importante la monitorización de las vías urinarias mediante imágenes y valores de creatinina, con un tratamiento rápido de la dilatación progresiva de las vías urinarias. Lamentablemente, el riesgo de infección de vías urinarias es constante cuando existe dilatación y estasis del tracto urinario. Alrededor del 40% de los pacientes, en especial quienes tuvieron un diagnóstico inicial de insuficiencia renal, desarrollarán insuficiencia renal crónica durante la infancia o la adolescencia.¹² En estos casos cabe contemplar la posibilidad de un trasplante renal. El éxito del trasplante en pacientes con PBS es igual al de otros grupos de la misma edad.

Los pacientes adolescentes con PBS y se les realizó una orquidopexia en la infancia tienen niveles normales de hormonas sexuales. En ellos, la función sexual con erecciones y orgasmos son normales, sin embargo, la eyaculación retrógrada es bastante común.

Con respecto a la fertilidad, en un estudio a pacientes adultos que tuvieron una orquidopexia temprana y reconstrucción del tracto urinario, en el 62,5% de los casos existió la recuperación de los espermatozoides en el eyaculado o en la muestra de orina posterior a la masturbación, y el 50 % presentó espermatozoides móviles.¹⁴

CONCLUSIÓN

El cuidado de los pacientes con PBS demanda de un enfoque multidisciplinario de profesionales con una atención individualizada. El control a largo plazo del tracto urinario es indispensable en estos pacientes debido a que el funcionamiento de la vejiga y la función renal suelen variar con el tiempo. A medida que se van desarrollando avances tecnológicos continúa mejorando la expectativa y calidad de vida, el reto sigue siendo elaborar estándares de mejores prácticas y ofrecer atención integral mientras se atenúan las secuelas negativas de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Apostel, H. J., Duval, E. L., De Dooy, J., Jorens, P. G., & Schepens, T. (2021). Respiratory support in the absence of abdominal muscles: A case study of ventilatory management in prune belly syndrome. *Paediatric Respiratory Reviews*, 37, 44-47. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1526054220301068>
2. Bacha, R., Gilani, S. A., Manzoor, I., Ahmad, I., & Shah, S. F. H. (2020). The Mechanism of Prune Belly Syndrome Development: A Sonographic Sequential Assessment. *Journal of Diagnostic Medical Sonography*, 36(6), 594-603. Obtenido desde: <https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/8756479320951195>
3. Cornel, A., Duicu, C., Delean, D., Bulata, B., & Starcea, M. (2019). Long term follow-up in a patient with prune-belly syndrome—a care compliant case report. *Medicine*, 98(33). Obtenido desde: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6831394/>
4. Favorito, L. A., Gallo, C. M., & Sampaio, F. J. B. (2021). Prune Belly Syndrome and Urogenital System. In *Translational Research in Pediatric Urology* (pp. 219-232). Springer, Cham. Obtenido desde: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-50220-1_15
5. Fernández-Bautista, B., Angulo, J. M., Burgos, L., Ortiz, R., & Parente, A. (2021). Surgical approach to prune-belly syndrome: A review of our series and novel surgical technique. *Journal of Pediatric Urology*, 17(5), 704-e1. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1477513121003557>
6. Goyal, S., Gupta, S. K., Kothari, N., Bhatia, P., & Kumar, M. (2019, January). Prune-belly syndrome: Anesthetic implications and management. In *The Indian Anaesthetists Forum* (Vol. 20, No. 1, p. 47). Medknow Publications. Obtenido desde: <https://theiaforum.org/article.asp?issn=2589-7934;year=2019;volume=20;issue=1;spage=47;epage=49;aulast=Goyal>
7. Gupta, M. K., Chaudhary, G., & Yhoshu, E. (2020). A novel technique of abdominoplasty for prune belly syndrome. *African Journal of Paediatric Surgery: AJPS*, 17(3-4), 108. Obtenido desde: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8051631/>

8. Hakimi, T., & Ibrahimi, M. A. (2021). A rare case report of prune belly syndrome with malnutrition. *Oxford Medical Case Reports*, 2021(4), omab017. Obtenido desde: <https://academic.oup.com/omcr/article/2021/4/omab017/6255676?login=false>
9. Lopes, R. I., Baker, L. A., & Dénes, F. T. (2021). Modern management of and update on prune belly syndrome. *Journal of Pediatric Urology*, 17(4), 548-554. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1477513121002175>
10. Lopes, R. I., Tavares, A., Dénes, F. T., & Cocuzza, M. (2020). Gonadal function and reproductive system Anatomy in postpubertal prune-belly syndrome patients. *Urology*, 145, 292-296. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0090429520306816>
11. Maruyama, H., Hasegawa, Y., Sugibayashi, R., Iwasaki, Y., Fujino, S., Amari, S., ... & Sago, H. (2018). Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome overlapping prune belly syndrome. *Journal of pediatric surgery case reports*, 34, 54-57. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2213576618301076>
12. Parashar, S., Malik, R., Gupta, R. S., & Randhawa, K. S. (2021). Prenatal Diagnosis of Prune Belly Syndrome: A Case Report. *Journal of Fetal Medicine*, 8(3), 249-252. Obtenido desde: <https://link.springer.com/article/10.1007/s40556-021-00306-6>
13. Pires, R. S., Gallo, C. M., Sampaio, F. J., & Favorito, L. A. (2019). Do prune-belly syndrome and neural tube defects change testicular growth? A study on human fetuses. *Journal of pediatric urology*, 15(5), 557-e1. Obtenido desde: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1477513119302098>
15. Staatz, G., & Rascher, W. (2018). Imaging in Prune Belly Syndrome and Other Syndromes Affecting the Urogenital Tract. In *Pediatric Urogenital Radiology* (pp. 481-490). Springer, Cham. Obtenido desde: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-39202-8_27
16. Talluri, S., Goedde, M. A., Rosenberg, E., Canalichio, K. L., Peppas, D., & White, J. T. (2021). Case Report: Novel Copy Number Variant 16p11. 2 Duplication Associated With Prune Belly Syndrome. *Frontiers in Pediatrics*, 9, 729932. Obtenido desde: <file:///C:/Users/jvaca/Downloads/fped-09-729932.pdf>
17. Thomas, P. C., & MMS, Z. (2019). Prune belly syndrome: A Case report. *Lynchburg Journal of Medical Science*, 1(3), 87. Obtenido desde: <https://digitalshowcase.lynchburg.edu/dmscjjournal/vol1/iss3/87/>