

Tratamiento quirúrgico de la deformidad espinal en el síndrome de Prune Belly: Reporte de una caso

Autores: José Smith Fonseca Briceño, Andrés José Vargas Ardila, Leslye Yadira Borrero Carabali, Fernando Alvarado Gómez

Introducción

El síndrome de Prune Belly (SPB) comprende la ausencia de los músculos de la pared abdominal, criptorquidia y uropatía obstructiva (1). Es una enfermedad con alto índice de mortalidad perinatal (10-25%) (2), esto es secundario a la presencia de complicaciones respiratorias, cardíacas, renales y prematuridad asociada; que requieren manejo perinatal en una unidad de cuidados intensivos (2,3).

La calidad de vida de estos pacientes se ve afectada por problemas ortopédicos, con una prevalencia desde un 46% hasta un 50%. Siendo más frecuentes los problemas de cadera en un 33% de los casos, deformidades de la columna de acuerdo con la literatura en un 18% a un 36% de los casos y deformidades de los pies.(12,26).

Justificación

No existe consenso sobre el tratamiento por la rareza y el amplio espectro de gravedad del síndrome. Se debe reparar en la flacidez de la pared abdominal, las anomalías del tracto urinario, y la criptorquidia. El momento oportuno y la posibilidad de realizar intervenciones quirúrgicas deben tener un enfoque integral (6). Con respecto al tratamiento quirúrgico de escoliosis asociada a SPB, se ha reportado que mejora la calidad de vida en estos pacientes (4).

Conflicto de intereses

Los autores no tienen intereses en competencia para declarar que son relevantes para el contenido de este artículo.

Presentación de caso clínico

Paciente masculino con SPB, fue sometido a cirugías reconstructivas de las alteraciones genitourinarias y abdominales durante la infancia, con un desarrollo psicomotor adecuado durante la esta etapa. Quién durante la adolescencia, presentó cifoescoliosis toracolumbar, por la cual consultó a nuestra institución a los 12 años de edad.

Al examen se encontró características faciales de Potter: implantación baja de orejas, nariz ancha y receso de mentón. En la región abdominal: laxitud de pared muscular con cicatrices postoperatorias; en la región osteomuscular: hipercifosis toraco lumbar, hipolordosis lumbar, asimetría en hombros con elevación del lado derecho. Al examen neurológico: marcha, fuerza y reflejos en extremidades conservados.(Figura 1)

Los estudios de imagen muestran una escoliosis toracolumbar con ángulo de Cobb de 15° entre T5-L2 con ápex derecho y una Cifosis de la unión toracolumbar con un ángulo de Cobb de 39° entre T10-L2. (Figura 2)

Se realizó una fijación transpedicular multinivel por vía posterior de T5 a L3, , se colocó conector transversal en T8, se realizó osteotomía en el ápex y se colocó aloinjerto; se logró una corrección satisfactoria y se mejoró la calidad de vida del paciente, sin complicaciones durante procedimiento quirúrgico y estancia hospitalaria, se dio de alta por cirugía de columna al octavo día postoperatorio. La mejoría clínica radiológica se observó en el seguimiento tras cinco años de la cirugía.

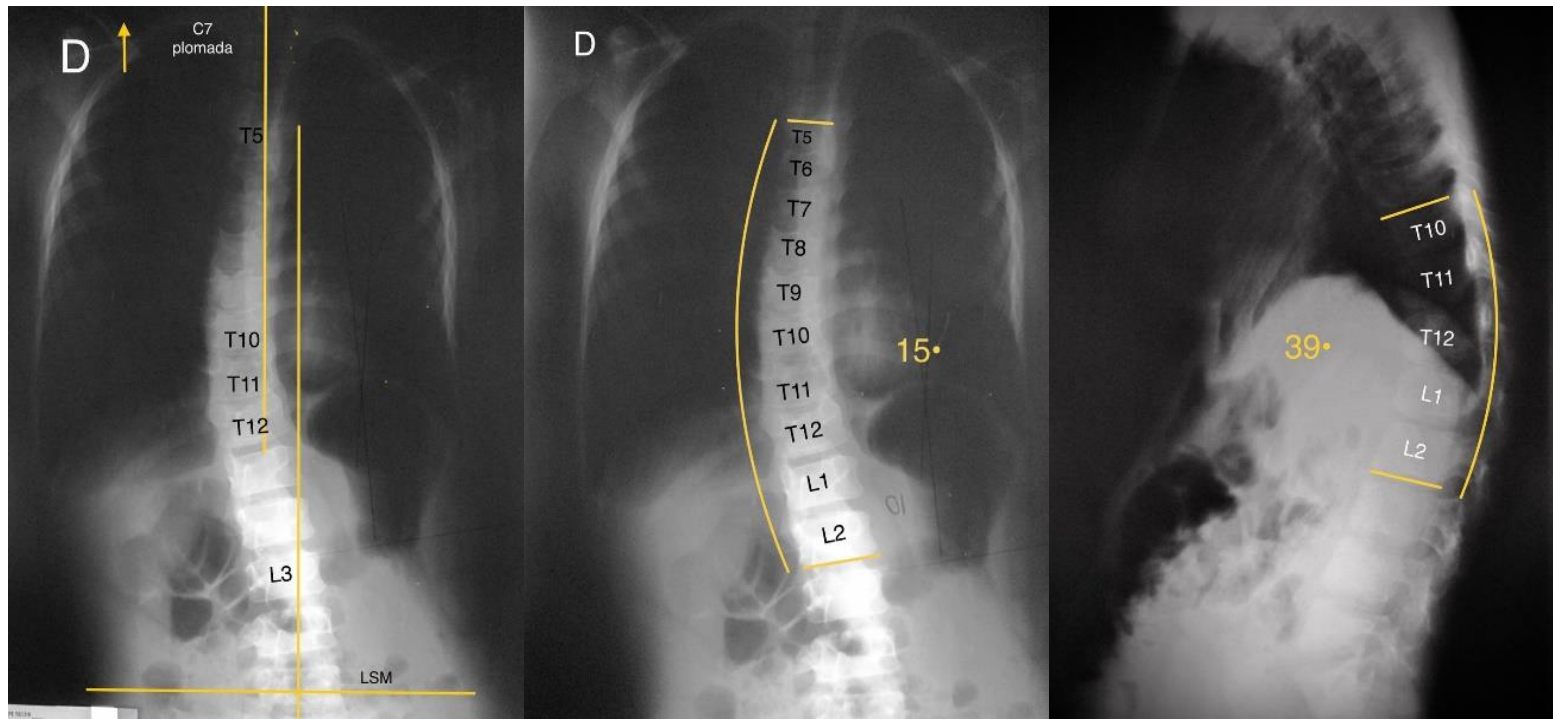


FIGURA 2: En radiografías en bipedestación se observa desplazamiento coronal entre línea sacra media (LSM) y línea plomada de C7, escoliosis toracolumbar con concavidad derecha de 15° entre T5 - L2 con ápex en disco de T10-T1, cifosis toracolumbar de 39° entre T10 - L2.

Discusión

En los pacientes con síndrome de Prune Belly, La calidad de vida se ve afectada por problemas ortopédicos, entre los cuales se destaca la deformidad espinal. Esta última podría ser explicada por muchos mecanismos que modifican el balance espinal. Tales como, el trastorno de la pared abdominal, la presencia de oligohidramnios severo, la formación vertebral anómala, la deformidad de la caja torácica y la presencia de musculatura paraespinal deficiente.

La escoliosis y/o cifosis en SPB, han sido reportados como diferentes patrones: congénito, sindrómico, neuromuscular o idiopático, por ello se hace complejo entender la etiopatogénesis de la deformidad espinal en estos pacientes.

El tratamiento médico y quirúrgico para la deformidad espinal en estos pacientes ha sido poco documentado, y algunos reportes de casos hacen mención el uso de corsé sólo para formar presión intraabdominal, con indicación para superar problemas respiratorios y gastrointestinales (36), hasta que se pueda realizar las cirugías correctivas según la edad y estado del paciente. No se ha formulado para el manejo de deformidad vertebral. Otro estudio hace referencia al uso de yesos abdominales que fueron mal tolerados después de los procedimientos de derivación urinaria en enfermedad renal (16).

El tratamiento quirúrgico con la técnica de Galveston-Luque, ha sido reportado para la corrección de deformidad espinal con resultados satisfactorios. Reportamos un paciente con cifoescoliosis toracolumbar asociada a SPB que fue sometida a corrección quirúrgica exitosa con una fusión posterior con tornillos pediculares de T5 a L3. Los controles radiográficos en el postoperatorio inmediato muestran una corrección aceptable de la deformidad. En el control a cinco años de seguimiento el paciente permanece asintomático, lleva una vida activa normal y radiológicamente se observa una angulación proximal de T2 a T5 de 10° respecto al control postoperatorio mediato.

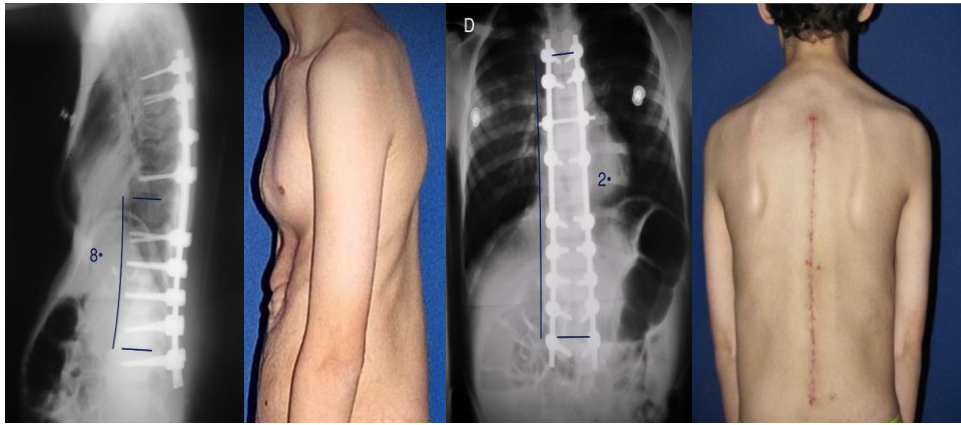


FIGURA 3: radiografías post operatorias (7mo día), muestran reducción de cifosis toracolumbar a 8° y escoliosis toracolumbar a 2°. Herida operatoria de evolución favorable, con mejoría de postura en bipedestación y alineación de hombros.

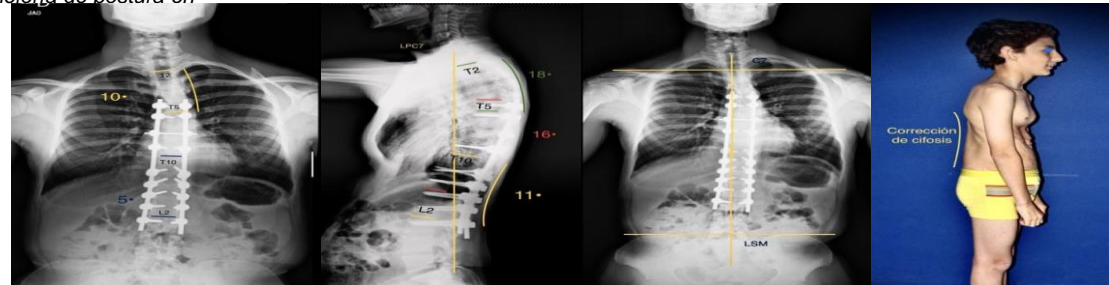


FIGURA 4: Control radiológico 5 años después, curva adicional T2 – T5 en plano coronal 10° y en plano sagital 18°, alineación de hombros y pelvis conservada, mejoría de balance coronal y sagital en relación a preoperatorio. Clínicamente estable asintomático.

Bibliografía:

- (1) Routh JC, Huang L, Retik AB, Nelson CP. Contemporary epidemiology and characterization of newborn males with prune belly syndrome. *Urology* 2010; 76:44-8.
- (2) Zugar V, Schott GE, Labanaris AP. The Prune Belly syndrome: urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. *Pediatr Rep.* 2012 Apr 2; 4(2): e20.
- (3) Heini P, Locher S, Schede C. Surgical treatment with the technique of Galveston–Luque of spine deformities associated with the prune belly syndrome. *Journal of Pediatric Orthopaedics B* 13(4):p 231-237, July 2004.
- (4) Loder RT, Guiboux JP, Bloom DA, Hingsinger RN. Musculoskeletal aspects of prune-belly syndrome. Description and pathogenesis. *Am J Dis Child* 1992 Oct;146(10):1224-9.
- (5) Alkhaldeh AM, Jaradat JH, Al-Jafari M. First Case of Female Prune Belly Syndrome Following In Vitro Fertilization-Induced Pregnancy: A Rare Case Report and Systematic Review of the Literature.
- (6) Arlen AM, Nawaf C, Kirsch AJ. Prune belly syndrome: current perspectives. *Pediatric Health Med Ther.* 2019; 10: 75–81.
- (7) Ome M, Wangnapi R, Hamura N et al. A case of ultrasound-guided prenatal diagnosis of prune belly syndrome in Papua New Guinea – implications for management. *BMC Pediatr.* 2013; 13: 70.
- (12) Grimsby GM, Harrison SM, Granberg C.F. Impact and frequency of extra-genitourinary manifestations of prune belly syndrome. *J Pediatr Urol.* 2015 Oct; 11(5): 280.e1–280.e6.
- (16) Geary DF, MacLusky IB, Churchill BM. A broader spectrum of abnormalities in the prune belly syndrome. *J Urol* 1986 Feb;135(2):324-6
- (26) Demisse AG, Berhanu A, Tadesse T. Unusual presentation of prune belly syndrome: a case report. *J Med Case Rep.* 2017; 11: 337