

## Síndrome de Prune Belly: diagnóstico y manejo

**Autores:**

**Dra. Diana Florián** <sup>1</sup>

**Dra. María Teresa Moreno** <sup>2</sup>

**Dr. Jean Villegas** <sup>3</sup>

Recibido para publicación: 20 de junio del 2015

Aceptado para publicación: 12 agosto del 2015

### Resumen

El síndrome de Eagle-Barret o síndrome de Prune Belly también conocido como "síndrome de abdomen en ciruela pasa", es un cuadro cuya etiología aún se desconoce. Se caracteriza por la deficiencia de la musculatura de la pared abdominal, dilatación del tracto urinario y criptorquidia bilateral.<sup>1</sup> La incidencia estimada es de 1 en 35,000 a 1 en 50,000 recién nacidos vivos, ocurriendo aproximadamente más del 95% de los casos en masculinos. Las manifestaciones clínicas de la triada de anormalidades presentes en esta entidad, van desde el defecto muscular presente en la pared abdominal, que consta solamente de piel y peritoneo, razón por la cual el tejido dérmico presenta una serie de estriaciones, que permiten la palpación fácil de las vísceras, asociándose además una alteración del sistema urogenital que se caracteriza por la dilatación de la vejiga como consecuencia de una obstrucción distal, con reflujo vesico- ureteral.<sup>1, 2</sup>

Se describe un neonato con Síndrome de abdomen en ciruela pasa, de sexo masculino, nacido de 40 semanas de gestación y pesó 3 050 g al nacer. El examen clínico mostró un neonato con un abdomen globuloso, con redundancia de la piel que huelga a los costados rebosantes, la palpación del abdomen no descubre la tonalidad muscular. No se palpa visceromegalia y hay presencia normal de ruidos hidroaéreos. El examen físico del tórax y cardiovascular no reportó datos patológicos. Examen neurológico normal. La ecografía renal mostró alteraciones en el tracto urinario. Revela además criptorquidia bilateral. Este caso destaca la importancia del diagnóstico temprano y el manejo adecuado del paciente tanto a nivel primario como en el tercer nivel de atención; ya que si ofrecemos el manejo adecuado podemos brindarle a este tipo de pacientes un mejor pronóstico de vida.

**Palabras clave:** Síndrome de Prune Belly, criptorquidia, malformaciones urinarias, musculatura de pared abdominal.

<sup>1</sup> Médico Residente de Pediatría. Hospital del Niño. Correo electrónico: dianitacarolinaf@hotmail.com

<sup>2</sup> Médico Pediatra Neonatóloga. Hospital del Niño. República de Panamá.

<sup>3</sup> Médico Pediatra Neonatólogo. Hospital del Niño. República de Panamá.

## Abstract

Eagle-Barrett syndrome, formerly known as prune-belly syndrome, it's a disease whose etiology is still unknown. It's characterized by deficiency of abdominal wall musculature, a dilated urinary tract, and bilateral cryptorchidism.<sup>1</sup> The estimated incidence is 1 in 35,000 to 1 in 50,000 live births, with more than 95% of cases occurring in males. Clinical manifestations of the triad of abnormalities present in this entity, ranging from muscle defect present in the abdominal wall, consisting only of skin and peritoneum, reason why the dermal tissue presents a series of striations, allowing easy palpation of the viscera, further associating an alteration of the urogenital system characterized by the expanded bladder following a distal obstruction, with vesicoureteral reflux.<sup>1,2</sup>

We report the case of a male neonate born after 40 weeks of gestation with a body weight of 3 050 g with Prune Belly syndrome. The physical examination revealed a distended abdomen with redundant skin that wrinkle like a prune, no visceromegaly was found and normal abdominal sounds were heard. The examination of thorax and cardiovascular systems were normal. The neurologic exam was normal. A renal ultrasound revealed alteration of the urogenital system. Bilateral cryptorchidism was also observed. This case highlights the importance of early diagnosis and appropriate management both in primary health as tertiary, because if we bring the adequate treatment we will be able to offer to this patients a better life prognosis.

**Key words:** Prune Belly syndrome, cryptorchidism, urogenital alterations, abdominal wall musculature

## Introducción

En 1839 Forhlich, describió por primera vez un niño de sexo masculino que presentaba defecto de la musculatura abdominal lateral, pecho en quilla y falta de descenso testicular. En 1895 Parker asocia este síndrome con malformaciones de las vías urinarias: hidronefrosis, hidroureter y vejiga grande.<sup>3</sup> Numerosas denominaciones ha recibido a través de los años: Síndrome Eagle-Barret, ausencia musculatura abdominal, síndrome de la triada, síndrome de abdomen en ciruela pasa; y displasia mesenquial. Actualmente este raro y complejo síndrome se define como agenesia muscular abdominal, anomalías del tracto urinario y testículos no descendidos.<sup>4-8</sup>

El síndrome de Prune Belly (SPB) tiene una incidencia de uno en 30,000 a uno en 50,000 nacidos vivos<sup>9,10</sup> y con un predominio en el sexo masculino 20:1,3 o bien, donde sólo 5% son mujeres; <sup>9,11</sup> por lo que se cree que puede estar involucrado el cromosoma X. Se calcula que 20% de todos los pacientes con esta anomalía fallecen en el periodo neonatal como consecuencia de anomalías del tracto urinario.<sup>12</sup>

Se desconoce la etiología del SPB. Se ha sugerido que el desarrollo defectuoso de la musculatura y la laxitud de la pared abdominal son fenómenos secundarios a un evento primario, consistente en distensión del abdomen fetal debido a una vejiga agrandada (megacisto) consecuencia de una obstrucción uretral.<sup>13</sup>

En el recién nacido es variada la clínica de presentación y depende de la gravedad de las alteraciones del tracto urinario.<sup>14</sup> Las características ecográficas habituales prenatales de la obstrucción urinaria baja incluyen agrandamiento de la vejiga fetal, hidronefrosis bilateral, finalmente puede ocurrir una degeneración quística de los riñones e insuficiencia renal al nacer, acompañados de oligoamnios severo.<sup>15</sup> Entre las causas más comunes de obstrucción urinaria baja, se encuentran las válvulas uretrales posteriores y la atresia uretral; menos comunes son la estenosis uretral, hipoplasia de la porción media de la uretra y las válvulas uretrales posteriores "incompletas". En fetos femeninos se asocian a anomalías de la cloaca más complejas.<sup>15,16</sup> El pronóstico depende del grado de compromiso de la función renal en el momento del diagnóstico.<sup>16</sup>

### Caso Clínico

Neonato masculino, segundo producto de madre de 20 años quien se realizó tres controles prenatales a lo largo del embarazo con edad gestacional de 40 semanas. El primer producto de la madre nace sin patologías. La madre no presenta antecedentes patológicos, ni infecciosos a lo largo de la gestación. El paciente nace en hospital de segundo nivel en febrero de 2015, vía parto vaginal eutócico recibiendo reanimación de rutina. Después, inicia con aumento de trabajo respiratorio caracterizado por taquipnea, tiraje subcostal e intercostal, por lo que deciden ofrecer oxígeno suplementario por escafandra con una fracción inspirada de oxígeno al 70%. Al realizar examen físico evidencian la ausencia de músculos de la pared abdominal, plegamiento de piel abdominal y criptoorquidia bilateral sospechándose inmediatamente de síndrome de Prune Belly por lo que se decide traslado al Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel para completar los estudios requeridos y adecuado manejo de patología subyacente.

### Evolución

A su ingreso a la sala de neonatología del Hospital Dr. José Renán Esquivel, se evidencian características físicas típicas del síndrome de Prune Belly en la región abdominal.



Fig. 1 Piel abdominal plegada y ausencia de músculos de pared abdominal.

Al realizar paraclínicos de ingreso se evidenció alteraciones en pruebas de función renal y electrolitos, que ameritó la corrección de las alteraciones en un manejo conjunto con el servicio de nefrología, porque presentó insuficiencia renal aguda secundaria a la patología subyacente lo que es característico del síndrome de Prune Belly. En su primer día de vida se le realizó ecografía cerebral que no reportó hallazgos patológicos, además radiografías toracoabdominal anteroposterior y lateral, ecografía renal y escrotal que mostró datos patológicos (Figs. 2, 3 y 4)



Fig. 2 Radiografía toraco-abdominal proyección antero-posterior.

- Abdomen de Batracio
- Distensión de asas intestinales
- Sin niveles hidroaéreos
- Signos obstructivos.
- Aire en ampolla rectal
- No edema mural ni aire libre
- Tórax sin hallazgos patológicos

Fig. 3 Radiografía toráco-abdominal proyección lateral

- Asas distendidas
- Doble tono que da la imagen del contorno abdominal y el diafragma en el fondo.
- Tórax sin hallazgos patológicos



La ecografía escrotal reporta criptorquidia bilateral.



Fig. 4 Ecografía Renal

- Flecha roja muestra severa alteración del parénquima renal con quistes y pérdida de la relación cortico sinusal. Aspecto displásico quístico
- Estrella verde muestra dilatación de la pelvis renal. No se aprecia dilatación de los cálices.



Fig. 5 Ecografía renal vista axial o transversal

- Se aprecia la dilatación de la pelvis (estrella roja) y la dilatación del uréter proximal (flecha azul).

Debido a los hallazgos radiográficos y ecográficos, el segundo día de vida del paciente se le realizó el cistograma miccional Fig.5, observándose alteraciones a nivel de las estructuras involucradas en el estudio.



Fig.6 Cistograma Miccional

- Uretra dilatada de aspecto hipotónico sin punto estenótico (fusiforme).
- No se detecta reflujo vesico-ureteral.
- La vejiga piriforme y trabeculada.

Este mismo día se consultó con el servicio de urología, quienes evaluaron el caso y realizaron cateterización y vaciamiento vesical, se estableció profilaxis con antibióticos de amplio espectro, por el riesgo de infecciones urinarias a repetición debido a la patología de base. El paciente desarrolló infecciones urinarias a repetición, las que fueron manejadas con la antibioticoterapia indicada según los reportes de los respectivos urocultivos. Se continuó el manejo de las alteraciones hidroelectrolíticas, principalmente la hiperkalemia, hasta con valores máximo de potasio de 2,9.

A los 18 días de vida, se logra la estabilización de las complicaciones propias de la patología ya que se contaba con urocultivos negativos y valores electrolíticos permisivos por lo que se preparó para el manejo quirúrgico. A los 23 días de vida se efectuó vesicostomía (Fig.7), sin complicaciones por parte del servicio de urología.

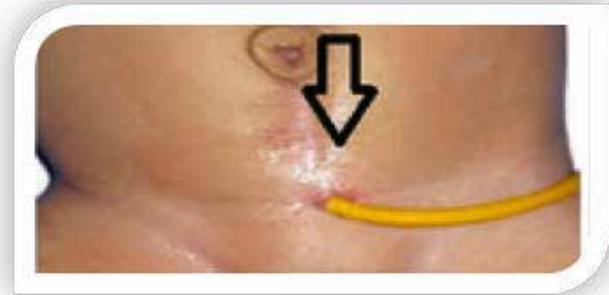


Fig. 7 Neonato con sonda de vesicostomía

Posterior al procedimiento quirúrgico el paciente presentó nuevamente infecciones urinarias manejándose con antibióticos hasta obtener urocultivo negativo. Se obtiene resultado de 17-OH progesterona reportándose como normal y se descartó hiperplasia suprarrenal congénita. Se retiró la sonda de vesicostomía 3 semanas posteriores a su colocación, sin complicaciones. Se da egreso a los dos meses de vida en buen estado general para seguimiento ambulatorio con los servicios de nefrología, urología, cirugía plástica y estimulación precoz, con diagnóstico de Síndrome de Prune Belly.

### Discusión / Etiopatogenia

Se han postulado dos teorías etiopatogénicas en el Síndrome de Prune Belly. La primera postula que en etapas tempranas de la gestación se produciría una severa obstrucción vesical que se alivia cuando se ha producido daños irreversibles. Esta teoría no explica la compleja variedad de anomalías morfológicas, y la segunda teoría plantea, defectos en el desarrollo del mesénquima por un contaminante desconocido entre las semanas 6ta a 10ma de la gestación<sup>17-20</sup>.

Durán y col<sup>12</sup>, afirman que las teorías que se plantean sobre la etiopatogenia del síndrome de Prune Belly no son del todo claras, revisan una teoría embriológica donde se sostiene que la obstrucción de la uretra o del cuello vesical provocaría distensión vesical y uretral con sobre distención y atrofia de la musculatura abdominal. Ibadin y col<sup>21</sup>, plantean que defectos genéticos pueden ser la causa de las anomalías congénitas descritas, y que afectan fundamentalmente a hombres.

Describen a dos hermanos portadores del síndrome de Prune Belly, hijos de una madre y padre jóvenes. Younous y col<sup>22</sup>, sostienen que un defecto en la diferenciación del mesodermo en el primer trimestre de la gestación puede ser la causa del síndrome. Leordean y col<sup>22,23</sup> explican el síndrome por causas genéticas y destacan la transmisión recesiva ligada a X (razón de sexo hombre: mujer 18/1), y su rara asociación a anomalías cromosómicas, como trisomía 13, trisomía 18, síndrome de Turner, síndrome ojo de gato y en trisomía 21. Murray y col<sup>17</sup>, presentan un caso de síndrome de Prune Belly completo con delección del gen HNF - 1 $\beta$ , pero las mutaciones del gen no explican la hipoplasia muscular abdominal<sup>17</sup>. Recientemente, se describe a Prune Belly como una condición autosómica recesiva influenciada por el sexo, producto de mutaciones en el gen CHRM3<sup>24</sup>.

Una interrupción en la diferenciación mesodérmica que ocurriría entre la 4<sup>ta</sup> y 5<sup>ta</sup> semanas de gestación sería la causa de la aplasia/hipoplasia muscular del abdomen. La displasia mesodérmica del desarrollo de la pared abdominal y del tracto urinario, se sugieren como responsables del síndrome de Prune Belly. El momento en el que ocurriría esta agresión, pareciera ser la tercera semana de gestación. También se describe la presencia de una arteria umbilical única, lo que confirmaría que la agresión ocurriría en la cuarta semana de vida intrauterina<sup>25</sup>. Comstock<sup>26</sup>, reporta un caso de ruptura abdominal a las 20 semanas de gestación de un feto, portador de síndrome de Prune Belly, quien además presentaba marcada dilatación vesical y de la uretra anterior, y con el intestino delgado y grueso fuera del abdomen. A las 23 semanas de gestación dieron fin a la gestación por decisión de la paciente.

Montemarano<sup>27</sup>, describe dilatación de la uretra posterior en dos de 4 casos de síndrome de Prune Belly, observadas con ecografías obstétricas a las 16 y 19 semanas de gestación respectivamente. Osborne y col<sup>28</sup>, describen que la dilatación de las vías urinarias resulta de la obstrucción a diferentes niveles, pero se dan casos de dilatación sin evidencia de obstrucción. Afirman además que los lugares más frecuentes de obstrucción ocurren en la unión urétero pélvica, urétero-vesical y uretral, siendo la obstrucción parcial y otras veces completa; se ven unilateral o bilateral. La dilatación vesical sería secundaria a anomalías del músculo liso y del tejido conectivo y se asocian a oligohidramnios. Bonilla-Musoles y col<sup>29</sup>, describen que la dilatación vesical se debería unas veces a estenosis uretral, otras veces a agenesia uretral, valvas uretrales o persistencia de la cloaca. Siempre se acompaña de oligohidramnios.

La criptorquidia es descrita en el 90% de los casos con testículos normales o atróficos<sup>29</sup>. Zugor y col<sup>30</sup>, reportaron 16 casos de síndrome de Prune belly, 68,8% de los cuales presentaron criptorquidia. Los portadores de criptorquidia deben ser sometidos a estudios nucleares para determinar la funcionabilidad de los testículos. Los testículos criptorquídicos tienen una histología favorable<sup>31</sup>. Se ha descrito también, anomalías congénitas asociadas a la triada del síndrome de Prune Belly, como las anomalías gastrointestinales presentes en el 20 a 30% de los casos, anomalías como vólvulo del colon, atresia esofágica, estenosis del recto o del esófago, al igual que una variedad de mal rotaciones debido a una insuficiente fijación del mesenterio a la pared posterior del abdomen. Se asocian en 30 a 40% con anomalías ortopédicas<sup>30</sup>.

### Cuadro clínico

La piel laxa y arrugada de la pared abdominal, semejante a una ciruela pasa, es una de las principales características del síndrome de Prune Belly, causada por un defecto de la musculatura abdominal. Este defecto permite la visualización del peristaltismo intestinal y facilita la palpación de las estructuras intrabdominales y retroperitoneales.<sup>31, 32</sup> Además, debido a que la musculatura abdominal participa en la realización de las maniobras de Valsalva, predispone a estreñimiento crónico y alteración del reflejo de la tos, generando evacuación inadecuada de cuerpos extraños de la vía aérea, que aumenta el riesgo de infecciones recurrentes del tracto respiratorio.<sup>12,21</sup> Respecto a las malformaciones urinarias, usualmente existe una vejiga agrandada a consecuencia de una obstrucción distal que produce dilatación y tortuosidad bilateral de los uréteres e hidronefrosis.<sup>31-33</sup> Además, los riñones pueden tener o no compromiso renal, aunque en la mayoría de los casos, terminarán con ello si no se somete a cirugía.<sup>12, 32, 34,35</sup> El tercer signo, la criptorquidia, parece estar presente en todos los casos y usualmente se encuentran en el polo inferior del riñón.<sup>34</sup>

### Clasificación

Aunque hay autores que sugieren reconsiderar el diagnóstico si no hay criptorquidia,<sup>33</sup> existe el síndrome de pseudo Prune Belly, donde los niños con flacidez de la pared abdominal sin malformaciones genitourinarias, así como las niñas, son referidos como triada incompleta, parcial o pseudo Prune Belly.<sup>32,34</sup> Sin embargo, para quienes la única manifestación es la flacidez de la pared abdominal, Díaz Pardo y cols. Introdujeron el término pseudo-pseudo Prune Belly.<sup>32</sup> Berdon,<sup>32,33</sup> clasificó el compromiso genitourinario en tres grados (tabla 1)

**Tabla 1. Grados de compromiso genitourinario según Berdon.**

Grados (características)		
I	II	III
Anomalías urinarias severas (displasia renal). Asociada con hipoplasia pulmonar por oligohidramnios.	Compromiso moderado de las vías urinarias. Con o sin trastorno respiratorio asociado.	Las alteraciones urinarias son leves, sin afección de la función renal.
Mortinatos o fallecerán en el periodo neonatal por insuficiencia renal o respiratoria.	Con tratamiento quirúrgico mejora la función renal, con sobrevida de 80%.	La mortalidad es baja.

### Diagnóstico

La sospecha inicial es clínica al ver que no existe un tono abdominal y al ser palpables algunas vísceras al momento de la revisión neonatal.<sup>21, 36,37</sup> El ultrasonido fetal puede ser útil, pero dependerá de la gravedad del síndrome o si es un pseudo Prune Belly o pseudo-pseudo Prune Belly. Después del nacimiento se deben comprobar las tres características y, de ser necesario, realizar placa de tórax donde se apreciará hipoplasia pulmonar en 10% de los casos debido al oligohidramnios,<sup>31,32</sup> así como placa de abdomen donde se ven los testículos no descendidos<sup>34</sup>. Un uretrograma con medio de contraste que nos permita evaluar la permeabilidad de la vía urinaria<sup>34</sup>, la cual se puede correlacionar por ecografía, incluso desde una etapa prenatal.<sup>21</sup>

Los datos cardinales de obstrucción de uretra son:

- Dilatación de la vejiga.
- Dilatación de uretra proximal.
- Engrosamiento de la pared vesical.

Otros hallazgos asociados son: oligohidramnios y signos de descompresión espontánea del tracto urinario, como ascitis, urinoma para-renal y calcificaciones peritoneales. El ultrasonido también puede ser de utilidad. Además se deberán solicitar estudios de laboratorio que evalúen la función renal (química sanguínea, depuración de creatinina en 24 h, etc.).

### Tratamiento

Dependiendo de la gravedad, usualmente se hace vesicostomía y plastia de pared. La cirugía en la etapa neonatal proporciona una mejor imagen corporal durante la niñez y no contraindica realizar otro evento quirúrgico en forma simultánea.<sup>37</sup>

En casos de pseudo Prune Belly, como es el caso del femenino que se clasifica como parcial (o incompleto), sólo se encuentran dos características: deficiencia de la musculatura de la pared abdominal y malformaciones urinarias; en el caso de un síndrome de pseudo-pseudo Prune Belly sólo será necesario encargarse de la musculatura abdominal.<sup>37</sup> La laxitud de la pared puede corregirse fácilmente con fajas.<sup>37</sup> En ciertos casos de agenesia se ha hecho plicatura de la pared abdominal, pero sólo con carácter estético sin esperar mejorar drenaje urinario. Si las infecciones pulmonares son repetidas, la plicatura puede justificarse para soportar una tos más efectiva y también puede facilitar la micción y defecación.<sup>37-38</sup>

Se puede hacer orquidopexia en forma satisfactoria, pese a que algunos autores afirman que el síndrome de Prune Belly es difícil y a veces requiere dos tiempos. Muchos autores prefieren dejar los testículos en su sitio o removerlos para evitar cáncer e insertar prótesis en el escroto en la pubertad. Sin embargo, se ha reportado que la plastia abdominal, así como la reconstrucción urinaria, puede realizarse antes del control de esfínteres, evitando así las constantes infecciones y el deterioro de la función renal.<sup>37</sup>

### Pronóstico

El pronóstico varía dependiendo de la gravedad; los pacientes en el grupo I tendrán peor pronóstico comparados a los que están en el II o en el III, desde la muerte hasta una vida normal o casi normal.<sup>38-39</sup> En general, está determinado por la severidad del compromiso renal y en algunos casos por la hipoplasia pulmonar. En los últimos años se ha intentado practicar una cirugía intrauterina derivativa, logrando así la descompresión de la vejiga y evitar el desarrollo de oligohidramnios, el compromiso de la función renal y, por tanto, disminuir el compromiso pulmonar.<sup>38</sup>

La hipoplasia pulmonar es causa de muerte en 30 a 50% de pacientes con síndrome de Prune Belly.<sup>39</sup> Los niños afectados son infértiles y la fertilidad de las niñas depende de las lesiones genitales, por ejemplo, útero bicorne.<sup>39</sup> Estos pacientes son susceptibles a infecciones de vías urinarias recurrentes.

**Tabla 2. Casos reportados con diagnóstico de Síndrome de Prune Belly en Hospital del Niño**

Año	Número de casos	Género	Clasificación según Bernon
2000	1	M	Grado II
2004	2	F	Grado III*
		M	Grado II
2006	1	M	Grado II
2012	1	M	Grado II
2013	1	M	Grado II
2014	1	M	Grado II
2015	2	M	Grado II
		M	Grado II

\*Se encontró caso femenino en el 2004.

Fuente: Archivos Clínicos. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel.

## Conclusión

El síndrome de Prune Belly es una rara enfermedad congénita de causa aún desconocida. Se presentó el caso de un neonato masculino a término. La tríada clásica del Síndrome de Prune Belly está constituida por deficiencia congénita de la musculatura de la pared abdominal, anomalías del tracto urinario y criptorquidia bilateral, todas las cuales se encontraron en el recién nacido en cuestión<sup>30, 31</sup>. El defecto de la musculatura de la pared abdominal en el Síndrome de Prune Belly parece ser secundario. En algunas series la musculatura fue normal cuando la muerte fetal se produjo en una etapa temprana de la gestación. La atrofia de la musculatura de la pared abdominal en el Síndrome de Prune Belly sería el resultado de la presión ejercida por la expansión de la vejiga o los riñones<sup>31, 32</sup>. Todos los casos de uropatía obstructiva fetal presentan un conjunto de alteraciones renales displásicas y quísticas. Las alteraciones renales están probablemente relacionadas con una variedad de factores, pero el más importante es la edad fetal en que se produjo la injuria y el lapso transcurrido entre esta y la muerte fetal. Cuanto más tiempo de gestación transcurre, hay más posibilidades que se produzcan los cambios quísticos en un riñón que funciona.

Cuando el feto muere a edad temprana predominan los cambios displásicos.<sup>30-32</sup> Su diagnóstico y manejo adecuado pueden ofrecer un mejor pronóstico de vida.

## Referencias

1. Faranoff A, Faranoff J. Care of the high-risk neonate. 6th edition. Elsevier Inc. 2013. Cap XII, pág. 88-90
2. Gleason, Devaskar S. Avery's diseases of the newborn. Ninth edition, Elsevier Inc. 2012. Cap XVII, pág. 85-86
3. Barker EC, Hishon M, Kelale J. Am J Dis Child. Neonatal Kidney Diseases. Ed. Elsevier 2008; 117: 668; 1969.
4. Silverman FJ, Huang N. Am. J. Dis. Child. Newborn Disease. Ed. Elsevier 2010. Cap 9, 70 – 75.
5. Williams DI. Nefrología Pediátrica, Editorial Panamericana 2009. Cap. 17, pág. 1976
6. Duckett JW. Clinical Pediatric Urology. Editorial Panamericana 2011. Cap 22, pág. 615.
7. McGovern JH, Marshall E. Neonatal Surgery Gynecology and Obstetrics. Editorial Panamericana 2008 108: 289, 1959.
8. Roger LW, Ostrow PT. Pediatric Congenital Disease. Ed. Elsevier 2010. Cap 83: 786.
9. Díaz-Pardo M, Gil-Vargas M, Aguilar-Sánchez E. Síndrome de pseudo-pseudo Prune Belly (agenesia de músculos de la pared abdominal). Rev Mex Cirug Pediatr 2006;13(1):35-38

10. Castillo Manrique M, Castillo Maldonado S, Spagnoli SN. Síndrome de Prune Belly; reporte de un caso. *Rev. Medicina* 2010; 16(1):59-63.
11. Rueda-Arteaga S, Díaz-Villegas M, Rueda-González JM. Síndrome de Prune Belly en el sexo femenino. *Rev Bol Ped* 2009; 48(2): 89-91.
12. Durán PMA, Rivero JV, Macías JB. La variante letal del síndrome de Prune Belly, informe de dos casos. *Rev Med Hosp Gen Mex* 1999; 62(3): 206-9.
13. Smolkin T, Soudack M, Golstein I, Sujov P, Makhoul IR. Prune Belly Syndrome: expanding the phenotype. *Clin Dysmorphol*. 2008; 17(2):133-135.
14. Sadler TW. *Embriología Médica*. 11a ed. Editorial Lippincott Williams & Wilkins. Barcelona 2010; p.235-263.
15. Callen PW. *Ecografía en Obstetricia y Ginecología*. 5a ed. Editorial Elsevier- Masson. Barcelona. 2009. Págs. 139-141.
16. Gratacos E, Gómez R, Nicolaides K, Romero R, Cabero L. *Compendio de Medicina Fetal*. Ed. Panamericana. Madrid. 2007; pág. 140-152
17. Murray PJ, Thomas K, Mulgrew CJ, Ellard S, Edghill EL, Bingham C. Whole. Gene deletion of the hepatocyte nuclear factor-1 $\beta$  gene in a patient with the prune- belly syndrome. *Nephrol Dial Transplant*. 2008; 23(7): 2412-2415
18. Granberg CF, Harrison SM, Dajusta D et al. Genetic basis of prune belly syndrome: Screening for HNF1 $\beta$ Gene. *J Urol*. 2012; 187(1): 272-278.
19. Byon M, Jun Kim GJ. Prune-belly syndrome detected by ultrasound in the first trimester and the usefulness of vesicocentesis as a modality of treatment. *Obstet Gynecol Sci*. 2013; 56(4):265-268. doi: 10.5468/ogs.2013.56.4.265. Epub 2013 Jul 15.
20. Leordean V, Lazar D, Trofenciuc M. Morphological aspects in a urogenital malformation, complex and rare, in a child. *Rom J Morphol Embryol*. 2012; 53(2):421-425.
21. Ibadin MO, Addemola AA, Ofovwe GE. Familial Prune Belly Syndrome in a Nigerian family. *Saudi J Kidney Dis Transpl*. 2012; 23(2):338-342
22. Younous S, Zarrouki Y, Boutbaoucht M. et al. Prune Belly Syndrome associated with full spectrum of VACTERL in a new born. *J Clin Neonatol*. 2012; 1(1): 49-51
23. Online Mendelian Inheritance in Man, Johns Hopkins University. Abdominal muscles, absence of, with urinary tract abnormality and cryptorchidism. Baltimore: Online Mendelian Inheritance in Man, Johns Hopkins University; 2011.
24. Shah D, Sharma S, Faridi MM, Mishra K. VACTERL Association with Prune-Belly Syndrome. *Indian Pediatr*. 2004; 41(8):845-847.
25. Comstock CH, Lee W, Bronsteen RA, Fennell T. Rupture of the fetal abdomen in prune belly syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009; 33: 487-491.
26. Montemarano H, Bulas DI, Rushton HG, Selby D. Bladder distention and pyelectasis in the male fetus: Causes, comparisons, and contrasts. *J Ultrasound Med*. 1998; 17(12): 743-749.
27. Osborne NG, Bonilla-Musoles F, Machado LE, et al. Fetal megacystis: differential diagnosis. *J Ultrasound Med*. 2011; 30(6):833-841.
28. Bonilla-Musoles F, Machado LE, Bailão LA, Osborne N, Raga F. Abdominal wall defects two- versus three-dimensional ultrasonographic diagnosis. *J Ultrasound Med* 2001; 20(4):379-389.
29. Zugor V, Schott G, Labanaris A. The Prune Belly syndrome: urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. *Pediatric Reports*. 2012; 4:78-81.
30. Hoshino T, Ihara Y, Shirane H, Ota T. Prenatal diagnosis of prune belly syndrome at 12 weeks of pregnancy: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1998; 12(5): 362-366.
31. Pantoja M. Síndrome de Prune Belly. *Rev. Soc. Bol Ped*. 2000; 39(3): 118-9.
32. Franz-Guerrero A, Cuadros CA, Archila DC, Beltrán SM, Cuadros GA. Síndrome de Prune Belly, presentación de un caso y revisión de la literatura. *Salud UIS* 2010; 42(1):78-85.
33. Woodhouse CR, Ransley PG, Innes-Williams D. Prune Belly syndrome-Report of 47 cases. *Arch Dis Child* 1982; 57(11): 856-9.
34. Straub E, Spranger J. Etiology and pathogenesis of the Prune Belly syndrome. *Kidney Int* 1981; 20(6): 695-9.
35. Rogroño Di Vanna R, Montero Ramos JP. Síndrome de Prune Belly (vientre en ciruela). Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Act. Med. Dominicana* 1993; 15(4):130-135.
36. García Lizardo MR, Valenciano Fuente B, Bas Suárez P, Bello Naranjo AM. Síndrome de pseudo Prune Belly. Un Prune Belly sin criptorquidia. *An Pediatr* 2011;75(1):70-72 Doi:10.1016/j.anpedi.2010.11.023
37. Rivas Almonte UO, De la Torre-Moreno F. Hallazgos esteatológicos en insuficiencia renal crónica debido a síndrome de Prune Belly: reporte de un caso. *Rev. Estomatol Herediana* 2010; 20(3):208-211.
38. Wheatley JM, Stephens FD, Hutson JM. Prune Belly syndrome: Ongoing controversies regarding pathogenesis and management. *Semin Pediatr Surg* 1996; 5(2): 95-106.
39. Cabanillas P, Albuja P, Cisneros L. Síndrome de Prune Belly. *Rev. Chil Pediatr* 2001; 72(2):135-138.