

## Primer caso de Síndrome Prune Belly-Like en una ternera de raza holstein con quistes hepáticos serosos (First case of Prune Belly-Like Syndrome in a Holstein calf with hepatic serous cysts)

**Astiz Blanco S.:** Schering Plough AH. (Madrid) | **González Martín J.V.:** Dpto de Medicina y Cirugía Animal Fac. de Veterinaria de Madrid y TRIALVET (Madrid) email: [juanvi.gonzalez@gmail.com](mailto:juanvi.gonzalez@gmail.com) | **Elvira Partida L.:** TRIALVET. (Madrid) | **Rodríguez Bertos A.:** Dpto de Medicina y Cirugía Animal, Fac. de Veterinaria UCM (Madrid) | **Camón Urgel J.:** Dpto. de Anatomía y Embriología, Facultad de Veterinaria UCM (Madrid)

### REDVET: 2007, Vol. VIII Nº 5

Recibido: 21 Marzo 2007 / Referencia: 050710\_REDVET / Aceptado: 30 Marzo 2007 / Publicado: 01 mayo 2007

Este artículo está disponible en <http://www.veterinaria.org/revistas/redvet/n050507.html> concretamente en <http://www.veterinaria.org/revistas/redvet/n050507/050710.pdf>

REDVET® Revista Electrónica de Veterinaria está editada por Veterinaria Organización®.

Se autoriza la difusión y reenvío siempre que enlace con Veterinaria.org® <http://www.veterinaria.org> y con REDVET® - <http://www.veterinaria.org/revistas/redvet>

### Resumen

Un ternero de raza holstein presentaba un abdomen pendulante y con una pared abdominal muy fina. Las vísceras abdominales se encontraban desplazadas caudoventralmente, evidenciándose dorsalmente la protrusión del riñón izquierdo. El animal fue eutanasiado y en la necropsia los músculos abdominales parecían reducirse a una simple fascia, mientras que el hígado presentaba numerosos quistes serosos de gran tamaño pero ya vacíos en ese momento y que no afectaba a otras vísceras. El animal no presentaba ascitis. El estudio anatomopatológico de los músculos *M.transversus abdominis*, *M.internal abdominal oblique*, *M.rectus abdominis* y *M.external abdominal* evidenció unas pequeñas fibras musculares, probablemente debido a un desarrollo incompleto o a una atrofia muscular.

En medicina humana hay un síndrome que recoge la distensión abdominal congénita llamado "síndrome de *prune belly* o síndrome del vientre en ciruela pasa". Éste recoge una triada de

signos: laxitud y gran tamaño de las paredes abdominales, hidroureteronefrosis y criptorquidia bilateral. Hay distintas hipótesis que tratan de explicar la etiología; la embriológica (defecto en el desarrollo de la placa mesodérmica), la teoría teratológica y, finalmente, la genética (alteraciones cromosómicas) que podrían producir la atresia uretral con uropatía obstructiva prenatal. Este hecho produciría la distensión de la vejiga y la lesión del tracto urinario, impidiendo el descenso testicular. Las lesiones musculares podrían estar causadas bien directamente por un defecto en el desarrollo de la placa mesodérmica, bien indirectamente por la distensión y fallo vascular. Además, hay casos descritos similares a este síndrome (*prune belly-like*) en el cual aparece sólo parte de la triada de signos. Este es el caso de dos bebés con grandes quistes intraabdominales prenatales reabsorbidos antes del parto, que dejaron como secuela una fina pared abdominal característica del síndrome de *prune belly*.

En medicina veterinaria se han descrito dos casos similares al *prune belly* en un perro y cinco lechones. Además, se

ha reproducido experimentalmente un síndrome similar en corderos a los que se indujo una obstrucción uretral completa, presentando uno de ellos un abdomen distendido y con una fina pared abdominal, deformidades en extremidades y criptorquidia bilateral. Esta prueba apoya la hipótesis de la causa indirecta de la lesión muscular por la distensión y fallo vascular.

En vacuno, la distensión abdominal congénita ha sido descrita asociada a ascitis en terneros, obedeciendo ésta, a su vez, a distintas etiologías

(malformaciones, tumores, infecciones...). Sin embargo, en los casos de quistes hepáticos serosos descritos no se recoge afectación de los músculos abdominales, si bien la bibliografía al respecto es escasa y antigua.

Nosotros apuntamos como la causa etiológica más probable de las lesiones musculares, a la distensión abdominal y al compromiso vascular desencadenados por los quistes hepáticos serosos.

**Palabras clave:** Síndrome "Prune Belly", ternero, quistes hepáticos serosos

---

## Abstract

A 15-day-old Holstein calf presented a pendulous abdomen and a thin abdominal wall. The abdominal viscera were caudoventrally displaced and only the evident protrusion of the left kidney was palpable dorsally. The animal was euthanased, the abdominal muscles were reduced to a thin fascia and there were multiple serous liver cysts. Although the large size of the cysts, they were empty, not joined, and did not affect any other viscera. Ascites was not present. By anatomopathological examination the *M.transversus abdominis*, *M.internal abdominal oblique*, *M.rectus abdominis* and *M.external abdominal* presented very small muscular fibers, probably due to an unfinished development or muscular atrophy.

In human medicine, there is a congenital abdominal distension syndrome, the "prune belly syndrome". It consists of a completely or partially absent abdominal wall, an urinary-tract malformation and/or bilateral cryptorchidism (in male). There are different hypothesis to explain the aetiology: embryological (defect in the development of the mesodermic plaque), teratological or genetically (chromosomal disorders) that could produce urethral atresia with a prenatal obstructive uropathy. This fact would produce the large bladder distension and the urinary tract lesion, hindering the descent of testes. The muscular lesions may be caused directly by the

embryological development defect at the mesodermic plaque or indirectly by the distension and vascular failure. There are also cases of prune belly-like syndromes in which not all the symptoms are present, as two babies having a prenatal large intra-abdominal cyst, disappeared by the time of delivery. One baby had a wrinkled abdominal wall, which is typically a component of prune belly syndrome.

In veterinary medicine, two similar cases have been described, one in a dog and other in piglets. In addition, a prune belly-like syndrome has experimentally been induced in lambs by a complete urethral obstruction. One lamb presented wrinkled, markedly distended abdomen, deficient abdominal wall musculature, flared chest wall, limb deformities, and undescended testes, supporting the hypothesis of an indirect cause due to the distension and vascular failure.

In cattle, the congenital abdominal distension has been described due to ascites in calves, which were stillbirths or abortions caused by malformation, tumours or infectious processes. On the other hand, serosal liver cysts have been described, without describing abdominal muscles affectation, but the references are few and old.

In our opinion, the indirect cause of the muscular alterations observed in the present case is the most likely cause, causing the muscular lesion through pressure, and consecutively an abdominal distension.

## Introducción

Los quistes hepáticos serosos son descritos por Kelly (1993) como un hallazgo ocasional en terneros, corderos y potros. Los quistes aparecen adheridos a la cápsula de Glisson en su cara diafragmática y suelen ser pequeños y múltiples, pero en algunos casos son aislados y de gran tamaño. Si bien, su origen aún se desconoce, las principales hipótesis descritas por Kelly (1993) son: quistes que incluyen a la serosa, quistes que formen parte de la alteración poliquistica congénita de los conductos biliares o que se trate de quistes de origen endodérmico.

En bovino, la bibliografía respecto a estos quistes hepáticos serosos es escasa y antigua. Kitt (1889) describe fundamentalmente cuatro casos. Un primer caso en un ternero nacido vivo de cinco semanas que es sacrificado con un gran absceso umbilical y que en la necropsia presenta un quiste hepático seroso de un litro de volumen y contenido serosanguinolento. En un segundo caso describe un ternero de edad desconocida con un quiste hepático de 8cm de diámetro. El tercer caso es un ternero nacido vivo, de tres semanas de edad, con un quiste hepático de 850 cc de volumen. Y el cuarto caso, un ternero de edad desconocida con un quiste hepático de 32x23 cm situado en el borde ventral del hígado.

Por otro lado, Stuurman y Vleming (1912) describen un quiste hepático en un ternero de menos de diez días de edad de 68x46 cm de tamaño y 4,5 kg de peso, mientras que el propio hígado liberado del quiste tan sólo pesaba 1 kg. Además, el mismo hígado presentaba otros quistes que contenían unos 2 l de líquido serosanguinolento.

Finalmente, Bergman (1917) describe once casos de terneros de uno a seis días de edad con quistes hepáticos de distintas dimensiones y capacidades (hasta 250 cc), así como en fetos de terneros de cuatro, cinco, seis y ocho meses de gestación. En estos últimos, las dimensiones de los quistes eran reducidas. En las referencias bibliográficas de éste, aparecen entre otros dos autores, Knoll (1862) que describe un quiste hepático de 44 cm de diámetro en un ternero de catorce días y Leeb (1908) que describe un quiste hepático de más de 1,5 kg de peso en un ternero de 16 días de edad. Bergman (1917) afirma que la formación de los quistes hepáticos serosos se produce a partir del cuarto mes de gestación, pudiendo observarse en la vida postnatal hasta los 14-16 días de vida. De modo similar, Kelly (1993) considera que la incidencia de los quistes hepáticos en relación con la edad indica que una gran proporción de estos quistes involuciona en el periodo inmediatamente postnatal, observándose raramente repletos de líquido en la vida extrauterina.

Sin embargo, en ninguno de estos trabajos sobre quistes hepáticos serosos se hace referencia (ni siquiera en los casos fetales) a la presencia de distensión abdominal ni a la presencia de paredes abdominales de gran tamaño, bien distendidas, bien arrugadas.

Paralelamente, sí existen casos de distensión abdominal congénita en bóvidos causada por ascitis (Barker, 1993), obedeciendo ésta, a su vez, a distintas etiologías (malformaciones, tumores, infecciones...), tratándose principalmente de mortinatos o abortos. Por ejemplo, Gentile y Testoni (2006) describen el "Síndrome congénito del ternero barrigón" presente en terneros de raza romagnola, que presentan acondroplasia con deformidades faciales, paladar hendido (frecuentemente) y la presencia característica de un abdomen distendido y pendulante. En la necropsia, los animales presentan edema subcutáneo, ascitis (hasta 10 l) y hepatitis difusa asociada a la presencia de quistes hepáticos de contenido de seroso a hemorrágico. También se describe distensión abdominal como consecuencia de tumores como el mesotelioma peritoneal a consecuencia de la ascitis provocada por el bloqueo del drenaje linfático (Barker, 1993; Magnusson y Veit, 1987).

Por otro lado, en medicina humana está descrito un síndrome de distensión abdominal congénito denominado "Síndrome de Vientre en Ciruela Pasa" o "*Prune Belly Syndrome*", definido por una triada de malformaciones congénitas constituida por laxitud y aumento de tamaño de las paredes abdominales, hidroureteronefrosis y criptorquidia

bilateral (en niños) (Jennings, 2000). El proceso se intenta explicar bien por un trastorno genético embriológico (defecto primario del desarrollo de la placa mesodérmica), un factor teratógeno ambiental o una cromosomopatía, dando lugar estas dos últimas circunstancias a una atresia uretral con uropatía obstructiva prenatal. Como consecuencia de ello, por un lado, se produce a una distensión del vientre y por otro, se dilatan y lesionan las partes altas del aparato urinario. Además, la enorme distensión de la vejiga urinaria imposibilita el descenso testicular y dificulta la circulación sanguínea en las extremidades inferiores. Las lesiones completas sólo se aprecian, por tanto, en el feto varón. Las lesiones musculares del síndrome se deberían, bien directamente a la distensión y compromiso vascular, bien al defecto de desarrollo embriológico de la placa mesodérmica (Cruz y Bosh, 1998).

De manera experimental, González y col. (1990) indujeron una obstrucción urinaria completa en cinco fetos de ovino entre los 43-45 días de gestación, con el objeto de evaluar el efecto de la obstrucción urinaria sobre el desarrollo renal. Tras el nacimiento se realizó la necropsia a dos de los corderos y otros dos del grupo control. Uno de los corderos del grupo experimental presentó muchas de las características del Síndrome de *Prune Belly*: abdomen distendido y con una fina pared abdominal, deformidades en extremidades y criptorquidia bilateral. Los resultados apoyan la hipótesis de la causa indirecta de la dilatación abdominal temprana durante la gestación como consecuencia de la distensión y compromiso vascular.

Además, hay numerosos casos descritos de *prune belly-like* en los cuales no se da la triada completa de síntomas. En humana, Teele y col. (1998) describen dos casos de quistes intraabdominales prenatales de gran tamaño ausentes en el momento del nacimiento. Uno de los bebés presentaba una pared abdominal muy fina, típica del síndrome de *prune belly*. En uno de los casos el único vestigio del quiste previo fue una placa calcificada sobre la serosa hepática, mientras que en el otro el diagnóstico realizado mediante el análisis histopatológico del quiste adherido colapsado fue un hamartoma hepático de tipo mesenquimatoso.

En veterinaria se han publicado casos parecidos al Síndrome de *prune belly*. Existe un caso similar descrito en un perro macho de cuatro meses de edad de la raza Rhodesian Ridgeback (Lindemeier y col., 2000). En este animal observaron incontinencia urinaria y un abdomen muy dilatado. En un examen ecográfico detectaron displasia renal unilateral, hipoplasia prostática, dilatación quística de la uretra prostática, así como criptorquidia bilateral. Los autores enfatizan la semejanza del síndrome descrito con el síndrome de *prune belly* descrito en humana.

Hay otro caso descrito en porcino por Reese y Lahrmann (1996), calificado como "*Pseudohernia ventralis*", en el que se describe una ausencia o hipoplasia de la musculatura abdominal de diferente grado en cinco lechones. En un animal detectaron además, una hernia inguinal y criptorquidia unilateral, pero en el resto de los lechones, así como en el individuo de la hernia, no observaron ninguna otra lesión, ni renal, ni de otras vísceras abdominales que pudiera explicar la lesión muscular de manera secundaria. En este caso, los autores concluyeron que la causa más probable de la lesión abdominal era un fallo primario mesodérmico de la placa paraaxial intermedia y lateral del mesodermo, teoría también valorada como posible explicación del síndrome de *prune belly* de humana.

### **Descripción del caso clínico**

El ternero de raza holstein había nacido quince días atrás, producto de un parto eutócico. El animal había sido encalostrado con cuatro litros de calostro de buena calidad, suministrado en las primeras seis horas tras el nacimiento y en la actualidad continuaba su alimentación con leche en polvo reconstituida de la forma habitual (125 g/ litro), siendo normales, tanto el reflejo de succión como el apetito.

Sin embargo, a simple vista, el perfil del ternero resultaba extraño, dando la impresión de que el abdomen se encontraba descendido y con un volumen abdominal muy reducido (imag. 1-2). La exploración clínica no reveló ninguna alteración en un primer

momento, siendo las constantes vitales 38,7°C de temperatura, 30 rpm y 95 ppm. Además, tomamos una muestra de sangre para medir las proteínas mediante refractometría y con ello evaluar la transferencia pasiva de inmunoglobulinas, obteniendo unas proteínas plasmáticas de 7,8 mg/dL, confirmando con ello que el animal había recibido una cantidad conveniente de calostro.

**Imagen 1:** animal vivo, vista lateral. Se observa el abdomen descolgado y el estado alerta normal del ternero.



**Imagen 2:** se observa el animal vivo con el abdomen descolgado y el escaso volumen en la zona dorsal del animal, haciendo protrusión el riñón derecho.



A la palpación abdominal, evidenciamos cómo la pared abdominal era muy delgada y cómo las vísceras abdominales se encontraban desplazadas caudo-ventralmente (imag. 3), no palpándose ningún órgano en la región dorsal, a excepción del riñón izquierdo, el cual protruía a través de la pared abdominal (imag 2). Además, la última costilla tocaba a la contralateral a nivel de la unión costocondral, adoptando forma de ocho (imag 4).

**Imagen 3:** animal sacrificado. Se observa el abdomen descolgado y deprimido dorsalmente.



**Imagen 4:** pared abdominal reducida a fascias y de aspecto transparente.



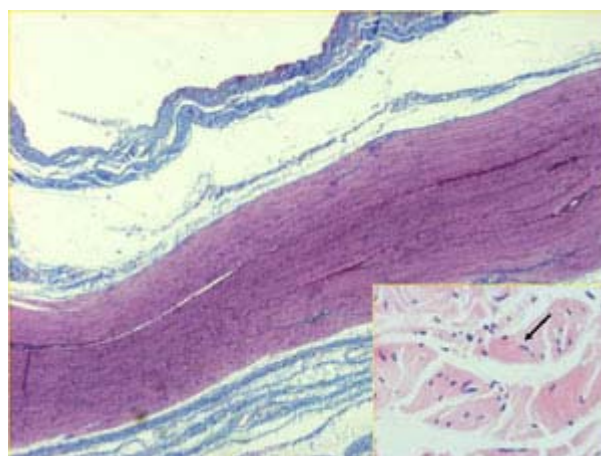
El ternero fue eutanasiado y al ser colocado en decúbito supino, el abdomen se "desparramaba" hacia los lados, formando así las costillas una elipse con el diámetro mayor paralelo al suelo. Los músculos abdominales parecían ser simples fascias, si bien el resto de la musculatura era aparentemente normal (imag 5-6). No se identificaron hallazgos patológicos en ninguna de las vísceras abdominales (imag 7), ni de las vísceras torácicas, encontrándose los dos testículos completamente descendidos. El único hallazgo de carácter patológico encontrado fue la presencia de múltiples quistes hepáticos serosos, de gran tamaño, aunque en el momento de la necropsia se encontraban ya vacíos de líquido, no adheridos, sin interferir con ningún otro órgano y sin presencia de ascitis.

**Imagen 5:** se observan los testículos descendidos.



**Imagen 6:** quistes serosos hepáticos de enorme tamaño.

**Imagen 7:** corte histológico de la pared abdominal (músculo recto del abdomen y peritoneo) donde se observa hipoplasia muscular (aumentos 2 ) X. Vista en detalle (40 X).



El estudio anatomopatológico reveló cómo los músculos cuádriceps femoral, diafragma, corazón y los músculos abdominales eran fisiológicos. Sin embargo, los músculos transverso abdominal, oblicuos externo e interno y recto abdominal presentaban unas fibras musculares esqueléticas de pequeño tamaño, con hipoplasia, probablemente debido a una falta de desarrollo o a una atrofia muscular.

## Discusión

En base a la bibliografía consultada nosotros apuntamos hacia la hipótesis de la etiología directa de la distensión abdominal, siendo los quistes hepáticos los causantes de las lesiones musculares.

Dado que otras patologías como la ascitis, ocasionada por distintas etiologías (malformaciones, tumores, infecciones...) produce distensión abdominal congénita en bóvidos (Barker, 1993) es posible que esto mismo suceda en el caso de los quistes serosos prenatales, los cuales pueden alcanzar tamaños enormes cuando son únicos, como en el caso descrito por Stuurman y Vleming (1912), en el que el quiste de 68x46 cm pesaba 4,5

kg. A pesar de que en ninguno de los trabajos sobre quistes hepáticos serosos en bovino se hace referencia (ni siquiera en los casos fetales) a la presencia de distensión abdominal ni a la presencia de paredes abdominales de gran tamaño, bien distendidas, bien arrugadas, también es cierto que la bibliografía de la que se dispone al respecto es muy escasa y antigua.

El síndrome de humana denominado como "*Prune Belly Síndrome*" está definido por una triada de malformaciones congénitas, una de las cuales es la laxitud y gran tamaño de las paredes abdominales que está presente en nuestro caso. La etiología del síndrome se desconoce pudiendo deberse las lesiones musculares del síndrome, bien directamente a la distensión y compromiso vascular, bien al defecto de desarrollo embriológico de la placa mesodérmica (Cruz y Bosh, 1998).

Además, hay otros casos denominados *prune belly-like*, en los cuales no se cumple la triada de signos, pero sí uno o varios de ellos. Este es el caso ya comentado de dos bebés descritos por Teele y col. (1998), clasificados como *prune belly-like* en los cuales la presencia de quistes hepáticos serosos prenatales de gran tamaño desembocó en la presencia de una pared abdominal muy fina, similar a la de los bebés con el Síndrome de *prune belly*, si bien el resto de signos de la triada no estaban presentes. Estos quistes, al igual que en nuestro caso, se reabsorbieron antes del parto quedando como única secuela, la lesión muscular y restos de lo que fueron los quistes.

En los casos de síndrome *prune belly-like* descritos en veterinaria en un perro (Lindemeier y col., 2000) y en cinco lechones (Reese y Lahrmann, 1996) se apuntó como la causa más probable de los distintos grados de hipoplasia de la musculatura abdominal a un fallo mesodérmico primario de la placa paraaxial intermedia y lateral del mesodermo, una de las hipótesis de la etiología del síndrome de *prune belly*.

Sin embargo, los autores consideramos, que en nuestro caso, la distensión y compromiso vascular, como la causa más probable de la lesión de los músculos abdominales dado, por un lado, que una lesión similar se produce en la distensión abdominal congénita de los bovinos causada por ascitis (Barker, 1993) y por otro a la reproducción experimental en corderos llevada a cabo por González y col (1990), en la cual y mediante la inducción iatrogénica de una obstrucción urinaria completa en corderos durante los 43-45 días de gestación, lograron reproducir parcialmente el síndrome de *prune belly*, presentando uno de los dos corderos necropsiados el abdomen distendido y con una fina pared abdominal, deformidades en extremidades y criptorquidia bilateral, en ausencia de fallo mesodérmico primario.

## Conclusiones

Los autores apuntamos como la causa más probable de las lesiones musculares, la distensión y compromiso vascular provocada por los quistes hepáticos serosos. Previamente al parto, los quistes, que eran de gran tamaño y ocupaban toda la cavidad abdominal, se reabsorbieron dejando como única secuela la lesión muscular. Se trata de la primera cita de un síndrome semejante al de abdomen en ciruela de pasa o "*prune-belly-like syndrome*" en el ganado bovino.

## Bibliografía

- Barker IK (1993) The Peritoneum and retroperitoneum. En Jubb, K. V. F., Kennedy, P. C. y Palmer, N. Pathology of domestic animals. 4a ed. San Diego, California : Academic Press Inc Tomo 2 pp. 429-445.
- Bergman AM (1917) Om kongenitala, serösa levercystor hos nötkreatur. Skandinavisk Veternärtidskrift 7: 307-337.
- Cruz M. y Bosch J. (1998) Atlas de síndromes pediátricos. 1ª ed. Barcelona : Espaxs S.A. pp. 242-243.

- Gentile A, Testoni S. (2006) Inherited disorders of cattle: a selected review. Slov Vet Res; 43 (1): 17-29.
- Gonzalez R, Reinberg Y, Burke B, Wells T, Vernier RL. (1990) Early bladder outlet obstruction in fetal lambs induces renal dysplasia and the prune-belly syndrome J Pediatr Surg. 25 (3):342-345.
- Kelly WR (1993) The Liver and Biliary System. En Jubb, K. V. F., Kennedy, P. C. y Palmer, N. Pathology of domestic animals. 4a ed. San Diego, California : Academic Press Inc,. Tomo 2 pp. 322-323.
- Kitt T (1889) Congenitale lebercysten beim kalbe. Deutsche zeitschrift für tiermedizin 15: 101-110.
- Lindemeier B, Kohl K y Kirchhof N (2000) Prune-belly-syndrome-ähnliche Prostatamissbildung beim Hund. Tierärztliche Praxis, Vol. 28, pp.111-115.
- Magnusson RA y Veit HP (1987) J Am Vet Med Assoc. Jul 15;191(2):233-234. Mesothelioma in a calf.
- Reese, S. y Lahrmann, K. H. (1996) Pseudohernia ventralis in pig. XIV Congress of the International Pig Veterinary Society, Bolonia (Italia).
- Stuurman S y Vleming E (1912): Haemocystis serosa hepatis bij het kalf. Tijdschrift voor weartsenijkunde 39: 517-519.
- Teele R, Pease PW, Rowley RS (1998) Malrotation in newborns following antenatal diagnosis of intra-abdominal cyst. Littlewood. Pediatr Radiol 28 (9): 717-721.

**REDVET® Revista Electrónica de Veterinaria** (ISSN nº 1695-7504) es medio oficial de comunicación científico, técnico y profesional de la Comunidad Virtual Veterinaria, se edita en Internet ininterrumpidamente desde 1996. Es una revista científica veterinaria referenciada, arbitrada, online, mensual y con acceso a los artículos íntegros. Publica trabajos científicos, de investigación, de revisión, tesinas, tesis doctorales, casos clínicos, artículos divulgativos, de opinión, técnicos u otros de cualquier especialidad en el campo de las **Ciencias Veterinarias** o relacionadas a nivel internacional.

Se puede acceder vía web a través del portal **Veterinaria.org®** <http://www.veterinaria.org> o en **REDVET®** <http://www.veterinaria.org/revistas/redvet>

Se dispone de la posibilidad de recibir el Sumario de cada número por **correo electrónico** solicitándolo a [redvet@veterinaria.org](mailto:redvet@veterinaria.org)

Si deseas postular tu artículo para ser publicado en **REDVET®** contacta con [redvet@veterinaria.org](mailto:redvet@veterinaria.org) después de leer las Normas de Publicación en <http://www.veterinaria.org/normas.html>

Se autoriza la difusión y reenvío de esta publicación electrónica siempre que se cite la fuente, enlace con **Veterinaria.org®**. <http://www.veterinaria.org> y **REDVET®** <http://www.veterinaria.org/revistas/redvet>

**Veterinaria Organización S.L.®** - (Copyright) 1996-2007- E\_mail: [info@veterinaria.org](mailto:info@veterinaria.org)