

Trabalhos Científicos

Título: Desfechos Nefrológicos E Mortalidade Na Síndrome De Prune Belly: Uma Análise De Série De Casos Em Um Centro Pediátrico Terciário

Autores: BRENDA STAEHLER INDICATTI (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL), MARIA GABRIELA PANIZ BACEDO (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL), THIAGO CROCOLI BALBINOT (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL), EDUARDA SONDA DE GODOY (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL), VANDREA CARLA DE SOUZA (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Prune Belly (SBP) é uma anomalia congênita rara, de predomínio masculino, caracterizada pela tríade clínica de deficiência ou ausência de musculatura abdominal, criptorquidia bilateral e malformações do trato urinário.
Objetivos: O objetivo deste estudo foi avaliar as manifestações sistêmicas associadas à SBP, os desfechos nefrológicos e a taxa de mortalidade na população estudada.
Metodologia: Trata-se de um estudo observacional, do tipo série de casos, conduzido por meio de análise retrospectiva de dados clínicos obtidos de prontuários de pacientes atendidos no serviço de Neonatologia e no ambulatório de Nefrologia Pediátrica de um hospital universitário no período de 1998 a 2024. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da instituição [protocolo 73250623.60000.5341]. A diretriz CARE (Case Report Guidelines) foi utilizada para conduzir a redação do artigo. As variáveis clínicas analisadas incluíram: idade gestacional, sexo, peso de nascimento, idade na última avaliação, anomalias do trato geniturinário, anomalias sistêmicas e procedimentos diagnósticos e terapêuticos. A função renal foi avaliada por meio da estimativa da taxa de filtração glomerular (TFG) pela equação de Schwartz 2009 ($TFG = \frac{\text{altura(cm)} \times 0,413}{\text{creatinina (md/dl)}}$). Foram descritos 13 casos de SBP, sendo apenas um do sexo feminino. Seis pacientes evoluíram para óbito: cinco na primeira semana de vida e outro aos 13 anos. A principal causa de óbito neonatal foi a hipoplasia pulmonar secundária à displasia renal bilateral, presente em 5 dos 6 casos fatais. Entre os sobreviventes, 50% desenvolveram doença renal crônica (DRC), e 37,5% necessitaram de transplante renal. As anomalias geniturinárias mais frequentes incluíram displasia renal (61,5%), criptorquidia (53,8%) e refluxo vesicoureteral (46,2%). A fulguração de válvula de uretra posterior foi a principal intervenção cirúrgica inicial. Manifestações extrarrenais incluíram atraso no desenvolvimento neuromotor (n=2), atrofia da musculatura torácica (n=1) e anomalias anorretais e genitais no paciente do sexo feminino.
Resultados: A taxa de ocorrência da síndrome no serviço (1:865 internações) reforça a relevância clínica da condição, mesmo diante de sua baixa prevalência populacional. Esta série de casos evidencia o papel crítico da hipoplasia pulmonar e da displasia renal no prognóstico da SBP. A abordagem precoce, acompanhamento nefrológico regular e manejo multidisciplinar são fundamentais para reduzir a mortalidade e melhorar os desfechos desses pacientes.
Conclusão: Esta série evidencia que a hipoplasia pulmonar é o principal fator associado à mortalidade neonatal em pacientes com SBP, enquanto a displasia renal associa-se à DRC.