



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso De Síndrome De Prune Belly Em Pré-Escolar Do Sexo Feminino

Autores: JÔBERT KAIKY DA SILVA NEVES (UFES); CAROLINA DE ASSIS GAIGHER (UFES); MARIA ISABEL LIMA DOS SANTOS (NEFROLOGIA PEDIÁTRICA - UFES); LAURO VASCONCELLOS (NEFROLOGIA - UFES); CICERO CHICON (UFES); FERNANDO LAZARO FURTADO (UFES); NATALIA MOREIRA GARCIA ZANNI (UFES); PANDRELI TESTA SANTÓRIO (UFES); PRISCILA CABRAL GOMES COELHO LIMA (UFES); MARINA MOREIRA SIMÕES (UFES); LUIZA MORAES MAFRA (UFES); CAROLINA BARROS BOINA (UFES); ANA DANIELA IZOTON SODOVSKY (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA UFES); INGRID KLANDER (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA UFES)

Resumo: INTRODUÇÃO Síndrome de Prune Belly (PBS) é uma anomalia congênita caracterizada por hipoplasia da musculatura da parede abdominal, anomalias do trato urinário e criptorquidismo bilateral (sexo masculino). Este trabalho visa relatar PBS no sexo feminino, devido raridade e apresentação clínica incompleta. RELATO DO CASO Paciente, sexo feminino, pré-termo, AIG, parto vaginal, cefálico, Apgar 6/8, Peso 2.658 kg, Comprimento 44 cm, PC 34 cm, branca, com massa abdominal volumosa ao nascimento, sem demais alterações. Mãe G2P1A0, pré-natal completo, drogas lícitas e ilícitas, sorologias negativas e USG (21,4 semanas) com polidrâmnia e hidronefrose bilateral. Devido malformação do aparelho urinário e a massa abdominal volumosa foi diagnosticada com SPB. Ficou internada na UTIN devido bradicardia, desconforto respiratório, sepse e icterícia. Atualmente, paciente 3 anos e 11 meses, sem episódios de infecção urinária, função renal adequada, com diagnóstico recente de sibilância transitória, sem nenhuma outra comorbidade. Últimos exames: USG - hidronefrose grau 2 a esquerda e ausência completa de rim direito, DPTA - padrão dilatado não obstrutivo a esquerda e ausência de captação rim direito, DMSA – Rim esquerdo normal com captação de 32,5% e rim direito ausente. DISCUSSÃO SPB é raro no sexo feminino, e neste caso acredita-se estar associada a um defeito genético autossômico recessivo. Nota-se que, apesar da ausência renal direita e hidronefrose a esquerda, ao longo dos anos a paciente não apresentou alteração clínica ou da função renal, com necessidade de transplante renal ou diálise. A asma pode ocorrer devido à função diafragmática e mecanismo de tosse, ambos prejudicados nesses pacientes. Além disso, nenhuma alteração anogenital equivalente a criptorquidia foi encontrada. CONCLUSÃO Nas mulheres, apresentação clínica da SBP é mais branda, sendo por isso questionada como uma verdadeira síndrome. A monitorização clínica da paciente irá determinar se o seu único rim funcionando pode manter seus bons resultados em toda a infância e adolescência.