



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Prune Belly: Uma Série De Casos

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

Resumo: INTRODUÇÃO Síndrome de Prune Belly (PBS) é uma anomalia congênita definida por hipoplasia da musculatura da parede abdominal, anomalias do trato urinário e criptorquidismo bilateral. Esse trabalho tem por objetivo destacar as principais características clínicas e a evolução de nove casos atendidos no período de 16 anos em serviço de nefrologia pediátrica. DESCRIÇÃO DOS CASOS Ao analisarmos os prontuários dos pacientes, observou-se uma predominância no sexo masculino, e isso deve-se a provável defeito genético recessivo ligado ao X. Anormalidades do trato urinário são as principais manifestações da doença e incluem dilatação de várias estruturas, tais como megabexiga (7/9), megaureter (6/9), dilatação pielocalicial (8/9) e hidronefrose (5/9), que predis põem desordem da micção, refluxo vesico-ureteral (3/9), estase, infecções recorrentes do trato urinário (7/9), hipoperfusão renal e DRC (6/9). A dilatação da uretra prostática (2/9) leva a hipoplasia (1/9) ou ausência de tecido da próstata, causada por uma implantação anormal da uretra membranosa na uretra prostática. Além disso, SPB está associada a deformidades esqueléticas (pé torto congênito e escoliose) que são secundárias a oligodrômnia gerada pela displasia renal (1/9), mas que, porém não teve correlação nesses casos, a anomalias cardíacas (forame oval e canal arterial p érvios) e a distúrbios gastrointestinais (má rotação intestinal e anus imperfurado). Asma (2/9) pode ocorrer devido à função diafragmática e mecanismo de tosse, ambos prejudicados nesses pacientes. Já constipação intestinal crônica (1/9) ocorre devido à hipoplasia da musculatura abdominal envolvida na manobra de valsava. DISCUSSÃO Apresenta incidência de 3,8 casos/100.000 nascidos vivos, etiopatogenia controversa, diagnóstico ultrassonográfico no período pré-natal e clínico no pós-natal, tratamento e sobrevida dependem do grau de displasia renal e da gravidade das anomalias associadas. CONCLUSÃO PB pode ser diagnosticada já no período antenatal, permitindo intervenção precoce, preparo emocional da família e planejamento futuro multidisciplinar, propiciando, pois, melhor prognóstico e sobrevida aos pacientes.