



Trabalhos Científicos

Título: Pseudo Síndrome De Prune Belly Em Paciente Do Sexo Feminino: Relato De Caso

Autores: SYANE DE OLIVEIRA GONÇALVES (UNIVERSIDADE VILA VELHA / HEIMABA), MAIZA ULIANA (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL E MATERNIDADE ALZIR BERNARDINO ALVES / HEIMABA), JÚLIA ALMEIDA DE PAULA (UNIVERSIDADE VILA VELHA), RAQUEL DORNELAS MARQUES (UNIVERSIDADE VILA VELHA / HEIMABA), LEOMARA AMORIM DO ROSARIO (UNIVERSIDADE VILA VELHA / HEIMABA), AGATHA SIQUEIRA AFONSO (UNIVERSIDADE VILA VELHA / HEIMABA), KAREM CRISTINA MARTINS PIRES (UNIVERSIDADE VILA VELHA / HEIMABA), ALINE DE ALMEIDA MOREIRA BUSS (UNIVERSIDADE VILA VELHA / HEIMABA)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de Prune Belly (SPB), também conhecida como abdome em ameixa, tem incidência de 1/40.000 nascimentos, possui uma variante fenotípica rara, a Pseudo Síndrome de Prune Belly (PSPB), subdiagnosticada que correspondendo a 3-5 dos casos diagnosticados como SPB. DESCRIÇÃO DO CASO: Y.V.G., 1 ano e 9 meses, admitida por sepse, a princípio de foco pulmonar. Diagnosticada com SPB ao nascimento, foi submetida à vesicostomia e colostomia por anormalidades genitourinárias/anorretais (cloaca complexa, persistência do úraco), possui desvio de coluna importante e pé torto congênito, acometimentos esqueléticos também associados à SPB. Portadora de genitália ambígua, porém confirmada feminina por cariótipo 46 XX, que definiu o diagnóstico como PSPB. A ultrassonografia de abdome não foi conclusiva (não visualizados testículos, útero ou ovários), na ressonância magnética de abdome e pelve foram vistas malformações ósseas e da parede abdominal, diversas alterações em pelve, sem identificação do trajeto da uretra, canal vaginal e ampola retal, sugerindo presença de cloaca, e sem visualização de testículos. A angio TC de tórax não apresentou resultados dignos de nota. DISCUSSÃO: A SPB é diagnosticada pela tríade ausência/hipoplasia de musculatura abdominal, criptorquidia e alterações urogenitais. Pacientes com alterações abdominais parciais, criptorquidia ausente/unilateral e femininos são classificados como PSPB. Os achados mais descritos são alterações urogenitais (hidronefrose, displasia e cistos renais, refluxo vesicoureteral), porém, em 23-25 dos casos, há acometimento de outros sistemas, especialmente gastrointestinal, esquelético e cardiopulmonar. O tratamento e seguimento destes pacientes é individualizado, e prognóstico reservado, com 63 dos casos evoluindo para doença renal crônica. Porém, acredita-se que o prognóstico da PSPB seja mais brando que a SPB. CONCLUSÃO: A tríade clássica da SPB é necessária ao diagnóstico. Quando ausente ou atípica, fala a favor da PSPB. Tal conhecimento torna-se essencial ao pediatra pelo melhor prognóstico associado à PSPB.