



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Prune Belly: Série De 5 Casos

Autores: SARAH ASSONI BILIBIO (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL), CRISTIAN MIGUEL DOS REIS (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL), SAMANTHA DICKEL (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL), VANDRÉA CARLA DE SOUZA (UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL)

Resumo: Introdução: a Síndrome de Prune-belly (SPB) é uma doença congênita rara (1:40.000), caracterizada pela tríade: deficiência dos músculos abdominais, malformações do trato urinário e criptorquidia bilateral. Descrição dos casos: De 2000 a 2018, foram acompanhados 5 pacientes com SPB, apenas um do sexo feminino. As alterações urológicas encontradas foram: obstrução uretral (4), refluxo vesicoureteral (3), displasia renal (4), proteinúria (4), hipertensão arterial (3). Todos os pacientes apresentaram função renal alterada (TFG 90ml/min/1,73m²) e um deles evoluiu para diálise e óbito aos 13 anos de idade. Metade apresentou infecções urinárias de repetição, em um dos casos com sepse associada. Manifestações extrarrenais foram retardo mental em um caso, atrofia da musculatura torácica em outro e imperfuração anal e vaginal no paciente feminino. Discussão: Na SBP a deficiência muscular da parede abdominal causa flacidez em “aspecto de ameixa” que caracteriza a aparência clínica. A prevalência no sexo masculino gira em torno de 95. A etiologia ainda é desconhecida, com duas principais teorias. Uma descreve como causa a obstrução da bexiga precoce na gestação e a outra um defeito de ordem mesodérmica. A apresentação clínica e severidade podem ser variáveis, mas o comprometimento renal é determinante no prognóstico. Apesar do característico acometimento do trato urinário, esta síndrome se apresenta de forma multissistêmica, podendo acometer sistema respiratório, cardíaco, gastrointestinal e musculoesquelético. A doença necessita diagnóstico precoce (ultrassonografia obstétrica) para instituir o tratamento ao nascimento. O achado ultrassonográfico sugestivo é a megabexiga ou bexiga fetal repleta. O manejo inclui sondagem vesical ao nascimento, investigação complementar com exame de imagem, tratamento conservador e correções cirúrgicas dependentes do nível de gravidade, além de monitoramento da função renal. Conclusão: A série de casos demonstra o importante acometimento renal, secundário a displasia e a uropatia obstrutiva, que será tão mais grave, quanto mais tardio o diagnóstico.