

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Prune Belly: Relato De Caso

Autores: ANA BEATRIZ VALIM ALVES (HOSPITAL DAS CLINICAS - UNIDADE MATERNO INFANTIL), CAROLINA SALOMÃO AGUILELLA (HOSPITAL DAS CLINICAS - UNIDADE MATERNO INFANTIL), TAYRA HOSTALACIO GOMES BRITO (HOSPITAL DAS CLINICAS - UNIDADE MATERNO INFANTIL), MARIANA CANEVARI DE MAIO (HOSPITAL DAS CLINICAS - UNIDADE MATERNO INFANTIL), FERNANDA ASSAD GOSTALDON SOATO (HOSPITAL DAS CLINICAS - UNIDADE MATERNO INFANTIL), LETICIA CECCONI DE OLIVEIRA MENDONÇA (HOSPITAL DAS CLINICAS - UNIDADE MATERNO INFANTIL)

Resumo: A Síndrome de Prune Belly (SPB) é uma rara malformação congênita, caracterizada pela tríade de frouxidão abdominal, anomalias do trato urinário (TU) e criptorquidia. Pode cursar com graves repercussões, o que torna seu registro importante para maior estudo do tema e melhor prognóstico aos pacientes. Recém-nascido, masculino, nascido de parto cesárea, a termo, pesando 3125g, comprimento de 47cm, APGAR 7 e 8 no primeiro e quinto minutos e com diurese ao nascer. Com 34 semanas de gestação, foi realizada ultrassonografia obstétrica (USO) descrevendo bexiga urinária alongada e distendida, além de dolicomegaurer bilateral. Com 37 semanas, a nova USO evidenciou dilatação do sistema uroexcretor bilateral e bexiga urinária superdistendida, sugerindo válvula de uretra posterior (VUP). No exame físico ao nascer, observou-se redução do tônus abdominal, com pele enrugada em aspecto de “ameixa seca”, criptorquidia bilateral, além de massas visíveis e palpáveis em flancos. Solicitados exames laboratoriais, sem alterações, e ultrassonografia abdominal, a qual evidenciou ausência de músculo reto abdominal, dilatação pielocalicial moderada bilateralmente e dolicomegaurer à direita. Paciente foi encaminhado a UTI neonatal para tratamento e suporte adequados. A SPB é caracterizada pela tríade de frouxidão da parede abdominal, anomalias graves do TU, e, nos meninos, criptorquidia bilateral, com letalidade perinatal de 20%. Acomete 1/40.000 nascidos vivos, sendo 95% do sexo masculino, e o diagnóstico pode ser feito por USO a partir da 12a semana de gestação. A maioria dos casos ainda permanece sem explicações genéticas. Entre as manifestações clínicas, a uronefropatia (refluxo vesicoureteral, VUP, megabexiga e hidronefrose) provoca pielonefrites de repetição, além de insuficiência e displasia renais. Ademais, a redução da pressão intra-abdominal impossibilita uma manobra de Valsalva efetiva, com disfunção da mecânica ventilatória e da tosse e maior risco de infecções de via aérea, além de dificuldade de evacuação e diurese. Por fim, a hipoplasia pulmonar devido oligoâmnio, disfunções ortopédicas, cardiopulmonares, do TGI e prostáticas também são relevantes. O tratamento tem como objetivos preservar a função renal, respiratória e reprodutiva, prevenir infecções urinárias ou de via aérea e aumentar a capacidade funcional e autoestima do paciente. No arsenal terapêutico, encontram-se terapias de descompressão e substituição renal, antibioticoprofilaxia, cirurgias de reconstrução abdominal e do TU, orquidopexia, circuncisão e acompanhamento com equipe multiprofissional visando melhor prognóstico para o paciente. A gravidade da síndrome enfatiza a importância do diagnóstico precoce e acompanhamento multiprofissional, uma vez que, caso não seja identificada e tratada de forma adequada, pode resultar em desfechos desfavoráveis.