



22 A 26  
DE OUTUBRO  
DE 2024  
FLORIANÓPOLIS - SC



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Prune Belly

**Autores:** RAYLSON ARAÚJO MONTENEGRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), CLAUDIA MONTEIRO AIRES DE OLIVEIRA (HOSPITAL MATERNO-INFANTIL NOSSA SENHORA DE NAZARÉ), MARCELA GOMES PINHEIRO (HOSPITAL MATERNO-INFANTIL NOSSA SENHORA DE NAZARÉ), BÁRBARA SANTOS NOGUEIRA PACHÊCO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), SABRINA ARAÚJO RAMOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), STHEPHANY PINA DA CUNHA NASCIMENTO MESQUITA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), RODRIGO DUARTE MACHADO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), YACCO GARCIA TRINDADE BARATA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), ANA BEATRIZ DE MORAIS EMERICK SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), LUSDIEL URIARTE ORTEGA (HOSPITAL MATERNO-INFANTIL NOSSA SENHORA DE NAZARÉ), EDUARDO ENRIQUE LINARES DA SILVA (HOSPITAL MATERNO-INFANTIL NOSSA SENHORA DE NAZARÉ)

**Resumo:** A Síndrome de Prune Belly (SPB), se caracteriza com abdome flácido e enrugado em formato de “ameixa seca”, dilatação do trato urinário, incluindo megabexiga e megaureter com músculo liso pouco contrátil, e criptorquidia intra-abdominal bilateral. Recém-nascido (RN) de M.R.C., sexo indefinido, nascido de parto cesáreo, gemelar 3, prematuro extremo, peso ao nascer de 980g, idade gestacional de 28 semanas. Necessitou de intubação orotraqueal (IOT). Foi encaminhado à unidade de terapia intensiva para suporte e investigação. Ultrassonografia revelou coração com forame oval patente (FOP), abdome com rim direito e rim esquerdo, com hidronefrose, sugerindo dilatação ureteral. Bexiga de paredes espessadas. Presença de ascite moderada. Não foi observado útero e ovários. Não foi identificado testículos. Levantada a suspeita de válvula de uretra posterior. Discutido caso com a nefropediatria que indicou diálise peritoneal. Solicitado parecer para a endocrinologia, que observou edema de grandes lábios ou fusão de pregas labioescrotais com saída de seio urogenital, sem abertura de canal vaginal. Falo sem aspecto peniano, difícil avaliação por conta do edema importante. Solicitado cariótipo e 17-OH progesterona, androstenediona, testosterona e DHEA para definição do sexo e funcionamento gonadal. RN faleceu com 22 dias de vida devido complicações com a insuficiência renal e prematuridade. Os principais objetivos do tratamento da SPB são: preservação da função renal e do trato urinário superior, controle da poliúria, esvaziamento adequado da bexiga, melhora da imagem corporal, principalmente abdominal e da qualidade de vida, preservação da fertilidade e função sexual adequada. A vigilância de longo prazo do trato urinário é essencial até a idade adulta, porque a dinâmica funcional pode mudar ao longo do tempo. Junto com as características clássicas, cerca de 10% dos pacientes com SPB geralmente apresentam comorbidades gastrointestinais, ortopédicas e cardiopulmonares. Como é o caso desse paciente, apresentando alteração em ecocardiograma com FOP e broncodisplasia com necessidade de maturação prévia com corticoide e após nascer, necessitando de IOT. No caso do paciente em estudo também houve início precoce de antibioticoprofilaxia e tentativa de passagem de sonda vesical, sem sucesso, prosseguindo-se com vesicostomia, porém com muita dificuldade para controle em manter bom débito urinário devido obstruções constantes de catéter, evoluindo constantemente com bexigoma e piora da hidronefrose. Além disso, cursou com baixo débito de filtração de substâncias tóxicas corporais pela diálise peritoneal. Até a conclusão do relato de caso não foi recebido o resultado do cariótipo da criança para esclarecimento quanto à condutas endocrinológicas e cirúrgicas. O diagnóstico, manejo, atendimento especializado e multidisciplinar torna-se essencial para a qualidade de vida desses pacientes para prognóstico favorável e expectativa de vida próxima a média populacional saudável.