

PESQUISA MOVIMENTA INOVAÇÃO. INOVAÇÃO MOVIMENTA O FUTURO.

XXVIII ENCONTRO DE JOVENS PESQUISADORES E
X MOSTRA ACADÊMICA DE INOVAÇÃO E TECNOLOGIA

07 e 08 de OUTUBRO de 2020
UCS CAMPUS-SEDE - CAXIAS DO SUL



UCS
UNIVERSIDADE
DE CAXIAS DO SUL
PESSOAS EM
MOVIMENTO

PIBIC/CNPq- EM

SÍNDROME DE PRUNE-BELLY: SÉRIE DE CASOS Projeto WHIST

Autores: Brenda Staehler Indicatti (PIBIC-CNPq-Ensino Médio), Sarah Assoni Bilibio (PIBIC-CNPq),
Samantha Dickel, Vandrea Carla de Souza (Orientadora)

INTRODUÇÃO / OBJETIVO

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. Acomete preferencialmente o sexo masculino (95% dos casos). A etiologia ainda é desconhecida, com duas principais teorias: obstrução uretral precoce na gestação ou defeito de ordem mesodérmica. O objetivo do presente estudo é descrever série de 6 casos, com enfoque no acometimento renal.

EXPERIMENTAL

Estudo retrospectivo, avaliando pacientes com SPB acompanhados no Centro Clínico da Universidade de Caxias do Sul (CeClin-UCS) nos últimos 20 anos. Dados clínicos, laboratoriais e de imagem foram revisados. As dosagens de creatinina sérica foram obtidas por técnica rastreável ao IDMS (sigla em inglês para Espectrometria de Massa de Diluição Isotópica). A taxa de filtração glomerular (TFG) foi estimada pela equação de Schwartz ($TFG = \frac{\text{altura [cm]} * 0,413}{\text{creatinina mg/dL}}$).⁶

RESULTADOS E DISCUSSÃO

De 2000 a 2020, foram acompanhadas no CeClin-UCS 6 crianças com SPB, apenas uma do sexo feminino. Todos apresentavam deficiência muscular da parede abdominal com pele frouxa e enrugada e pregas cutâneas na região periumbilical. As alterações urológicas e sistêmicas estão descritas na Tabela 1. A função renal esteve alterada ($TFG < 90\text{ml/min/1,73m}^2$) em 100% dos casos, com uma evolução para diálise e óbito.



Figura 1- Abdômen caso 6: válvula de uretra posterior caso 2; bexiga disforme e refluxovesicoureteral no caso 1

Tabela 1 – Características clínicas dos casos

Sexo	Idade*	Trato urinário	Outras Alterações	TFG	Desfecho
1	M 3 anos	Criptorquidia RVU grau IV VUP	Atraso neurológico Hipertensão arterial Hipoplasia torácica	51	Em seguimento
2	M 3 anos	Criptorquidia Displasia renal RVU grau V VUP	Atraso neurológico Baixo peso	13	Em seguimento
3	M 13a6m	Criptorquidia Displasia renal Megalouretra	Atraso neurológico Hipertensão arterial	7	Óbito (03/2014)
4	M 6a	Criptorquidia Displasia renal RVU grau IV	Hipertensão arterial	78	Em seguimento
5	F 4a	Displasia renal RVU grau V Estenose de Uretra Rotação rim D	Atraso neurológico	70	Em seguimento
6	M 3m	Criptorquidia Estenose uretral Bexiga lateralizada Persistência úraco	Baixo peso	32	Em seguimento

* idade na última consulta; F: feminino; M: masculino; RVU: refluxo vesicoureteral; TFG: Taxa de filtração glomerular, em mL/min/1,73m²; VUP: Válvula de uretra posterior

Os achados uronefrológicos nessa população estão em acordo com os descritos na literatura. Embora os rins possam ser normais, a displasia renal e a hidronefrose são achados comuns e o grau de comprometimento renal é determinante do prognóstico. A SPB pode acometer outros sistemas, como respiratório, cardíaco, gastrointestinal e musculoesquelético. Sabe-se que até 30% dos sobreviventes desenvolvem insuficiência renal crônica e, eventualmente, necessitam de diálise e transplante renal.

CONCLUSÃO

A série de casos demonstra a alta prevalência de acometimento renal. A maioria dos estudos aborda aspectos fisiopatológicos e características gerais, com pouca abordagem aos aspectos funcionais e reabilitação. 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 das alterações secundárias a doença renal crônica e acompanhamento especializado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BOMFIM, Karollyne Borges. SILVA-HAMU, Tânia Cristina Dias. **Aspectos clínicos da Síndrome de Prune Belly: revisão de literatura.** In: Revista Movimenta. V.6; n.4. 2013.
- CARVALHO, Natália Dutra Sousa. CAVACHINI, Cricia. DUDUS, Marta Maciel. **Síndrome de Prune Belly: relato de um caso.** In: Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria. V.8; n.1-07. 2017.
- CORNEL, Long term follow-up in a patient with prune-belly syndrome – a care compliant case report, *Medicine* 2019, (90:33).