



## SÍNDROME DE PRUNE-BELLY: SÉRIE DE CASOS

Brenda Staehler Indicatti (PIBIC-CNPq-Ensino Médio), Vandrea Carla de Souza (Orientador(a))

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. 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/1,73m<sup>2</sup>) 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 (1), atrofia da musculatura torácica (1) e imperfuração anal e vaginal no paciente feminino. Na SPB 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, essa 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 das alterações secundárias a insuficiência renal e correções cirúrgicas. A série de casos demonstra o importante acometimento renal e a importância do diagnóstico e tratamento precoces.

Palavras-chave: Anormalidades Congênitas , Síndrome de Prune Belly, Doença Renal Crônica

Apoio: UCS, CNPq