

Data de Submissão: 05/02/2017
Data de Aprovação: 01/08/2017

RELATO DE CASO

Síndrome de Prune Belly

Prune Belly Syndrome

Natália Dutra Sousa Carvalho¹, Cricia Cavachini², Marta Maciel Dudus³

Palavras-chave:

sistema urinário,
parede abdominal,
criptorquidismo,
recém-nascido.

Resumo

A síndrome de Prune-Belly é uma doença congênita rara, caracterizada por uma tríade de anormalidades, como deficiência ou ausência de musculatura da parede abdominal, criptorquidismo bilateral e malformação do trato urinário. Este é um relato de caso de um paciente, recém-nascido do sexo masculino, nascido de parto vaginal, a termo, peso ao nascer 3335g, Apgar 9 no 1o minuto e 10 no 5º minuto. Ao exame físico, observou-se criptorquidismo bilateral, redução do tônus da parede abdominal e aparência enrugada da pele abdominal, apresentando aparência de “ameixa seca”. Ele realizou ultrassom do trato urinário, evidenciando rins tópicos, com hidronefrose bilateral. O recém-nascido evoluiu com retenção urinária e aumento das escórias renais. Permaneceu durante 5 dias com cateter vesical e, após a retirada, apresentou diurese espontânea. Antes da alta, realizou outra ultrassonografia do trato urinário, na qual se observou leve hidronefrose bilateral. No paciente do caso, apenas as alterações inerentes à tríade foram observadas. Portanto, o objetivo do tratamento se tornou a prevenção da infecção do trato urinário com antibioticoterapia profilática, já que não havia mais obstrução do trato urinário. O recém-nascido foi encaminhado para cirurgia pediátrica, a fim de avaliar o tempo adequado para a correção do criptorquidismo e abdominoplastia. O objetivo deste relato foi divulgar a síndrome para que o diagnóstico possa ser feito precocemente, preferencialmente intraútero, e o tratamento, principalmente das anormalidades do sistema urinário, não seja retardado.

Keywords:

urinary tract,
abdominal wall,
cryptorchidism,
infant,
newborn.

Abstract

Prune belly syndrome is a rare congenital disorder, characterized by a triad of abnormalities, such as deficiency or absence of abdominal wall musculature, bilateral cryptorchidism, and malformation of the urinary tract. This is a case report of a male newborn vaginally delivered at full term, with a birth weight of 3,335 g and an Apgar score of 9 at the 1st minute and 10 at the 5th minute. Physical examination revealed bilateral cryptorchidism, reduced abdominal wall tone, and wrinkled appearance of the abdominal skin, which presented a “prune” appearance. The patient underwent an ultrasound examination of the urinary tract, which showed kidneys in the normal position with bilateral hydronephrosis. The newborn progressed with urinary retention and increased nitrogenous waste products. The bladder was catheterized for 5 days, with spontaneous urination after the catheter was removed. Before discharge, the newborn underwent another urinary ultrasound, which showed mild bilateral hydronephrosis. In this patient, only the alterations inherent to the triad itself were observed. Therefore, the goal of the treatment became the prevention of urinary tract infection with prophylactic antibiotic therapy, because there was no longer any obstruction of the urinary tract. The newborn was referred for pediatric surgery in order to evaluate the appropriate time to perform cryptorchidism correction and abdominoplasty. The objective of this case report was to raise awareness of the syndrome, to facilitate an early diagnosis, preferably in utero, and ensure that the treatment, which chiefly focused on urinary system abnormalities, is not delayed.

¹ Médica Residente de Pediatria do Fundo Municipal de Saúde de Macaé, Macaé, RJ, Brasil.

² Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - Campus Macaé, Macaé, RJ, Brasil.

³ Professora de Saúde da Criança I e II da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) - Campus Macaé. Preceptora do Internato (UFRJ) e da Residência Médica em Pediatria do Fundo Municipal de Saúde de Macaé, Macaé, RJ, Brasil.

Endereço para correspondência:

Natália Dutra Sousa Carvalho.
Hospital Público Municipal Dr. Fernando Pereira da Silva (HPM). Rodovia RJ 168, Km 4, S/N, Virgem Santa.
Macaé - RJ, Brasil. CEP: 27930-480. E-mail: nataliad.med@gmail.com

INTRODUÇÃO

A síndrome de Prune-Belly (SPB), também chamada de síndrome Tríplice ou síndrome de Eagle-Barrett, é caracterizada por uma tríade de anomalias, sendo as mesmas: deficiência ou ausência da musculatura da parede abdominal, criptorquidia bilateral e malformação do trato urinário¹.

A SPB é uma forma de uropatia fetal, sem etiologia definida, porém várias teorias têm sido propostas para esclarecer a etiopatogenia. Dentre as mais citadas, destacam-se: a teoria obstrutiva e a teoria de defeito mesodérmico. A teoria obstrutiva atribui a origem da síndrome a obstrução uretral e/ou ureteral, que levaria o feto a desenvolver uma dilatação grosseira das vias urinárias, que por sua vez distenderia a parede abdominal, comprometendo sua formação adequada e impedindo a migração dos testículos¹⁻³. Já a teoria de defeito mesodérmico atribui a origem da síndrome a um distúrbio na instauração do mesoderma durante a terceira semana de gestação, pois esse folheto embrionário é responsável pela formação do trato urinário, rins e musculatura abdominal⁴.

A incidência estimada da SPB é de 1:40.000 nascidos vivos e 95% das crianças afetadas são do sexo masculino¹, somente 3-5% dos casos em meninas, podendo ser denominada nesses casos, como pseudossíndrome de Prune Belly, por não apresentar a criptorquidia⁴.

Os indivíduos portadores da síndrome, de uma forma geral, apresentam pele da parede abdominal frouxa e enrugada; em cerca de 30% dos casos a musculatura abdominal anterior é ausente. A presença de pregas cutâneas na região periumbilical sugere semelhança com a superfície da ameixa seca, e por isso o nome da síndrome, "*prune belly*".

A criptorquidia bilateral é parte essencial da síndrome e os testículos são intra-abdominais¹, localizados junto aos segmentos ureterais dilatados, na altura dos vasos ilíacos.

No trato urinário, as alterações clínicas se manifestam em grau variado, embora os rins possam ser normais; displasia renal e hidronefrose são comuns¹.

Quanto ao prognóstico, até 30% dos que sobrevivem por longos períodos desenvolvem insuficiência renal crônica e, eventualmente, necessitam de transplante renal¹.

RELATO DE CASO

Recém-nascido (RN) do sexo masculino, nascido de parto vaginal, a termo, com peso de nascimento de 3335g, comprimento de 52 cm, Apgar 9 no 1º minuto e 10 no 5º minuto.

Nos exames de imagem do pré-natal, haviam os seguintes laudos:

- Ultrassonografia (US) obstétrica com 28 semanas: presença de hidronefrose bilateral, mais evidente em rim direito; bexiga urinária superdistendida, apresentando espessamento parietal e sinal do "buraco da fechadura", sugerindo válvula de uretra posterior.

- US obstétrica com 33 semanas: ambos os rins apresentam dilatação pielocalicial; bexiga com dimensões e volume algo aumentados, sugerindo válvula de uretra posterior.

Não havia nenhuma intercorrência no pré-natal, além desses ultrassons alterados.

Segundo descrição da sala de parto (SP), RN nasceu com boas condições de vitalidade e apresentou diurese na SP.

Ao exame físico no 1º dia de vida, observou-se criptorquidia bilateral e, ao exame do abdome, observou-se a redução do tônus da parede abdominal e a aparência enrugada da pele, apresentando aspecto de 'ameixa seca' (Figura 1). Além disso, RN evoluiu com retenção urinária. Foram solicitados US de abdome, exame de urina (EAS) e exames laboratoriais. No US foram evidenciados rins tópicos, com hidronefrose bilateral; bexiga repleta, com paredes regulares e conteúdo homogêneo, sendo interrogado bexigoma. O resultado do EAS foi normal. Os resultados dos exames laboratoriais foram: hemoglobina: 19,0 g/dL, hematócrito: 58,7%, leucócitos: 23.300 mm³, bastões: 0%, segmentados: 72%, linfócitos típicos: 15%, plaquetas: 163.000 mm³, ureia: 41,00 mg/dL, creatinina: 2,02 mg/dL, cálcio: 10,5 mg/dL, magnésio: 4,0 mg/dL.



Figura 1. Observa-se falta de tonicidade da parede abdominal e aparência enrugada da pele.

Após o resultado dos exames, solicitamos a avaliação da cirurgia pediátrica, que optou por realizar cateterismo vesical no RN, devido ao bexigoma e às escórias renais aumentadas. O mesmo evoluiu com hematúria macroscópica.

Optou-se por iniciar antibioticoterapia com Ampicilina e Gentamicina, hidratação venosa e solicitar ureterocistografia para uma melhor avaliação do trato urinário.

No dia seguinte, solicitou-se novos exames laboratoriais e os resultados foram: hemoglobina: 16,8 g/dL, hematócrito: 47,5%, leucócitos: 16.450 mm³, bastões: 3%, segmentados: 62%, linfócitos típicos: 18%, plaquetas: 160.000 mm³, ureia: 27,00 mg/dL, creatinina: 0,71 mg/dL, potássio: 5,60 mmol/L, sódio: 145,0 mEq/L. O resultado da urinocultura foi negativo.

Realizou um ecocardiograma, devido ao risco de alterações cardiovasculares associadas, e foi evidenciando forame oval patente e hipertensão arterial pulmonar leve.

O RN permaneceu 5 dias com cateter vesical e, após retirada, apresentou diurese espontânea. Realizou outro US

de vias urinárias, em que se evidenciou leve hidronefrose bilateral; bexiga parcialmente distendida com questionável espessamento parietal e contornos internos algo irregulares.

Discutimos o caso com o cirurgião pediátrico. Já que o RN estava em alojamento conjunto, com diurese espontânea há 48 horas, redução do grau de hidronefrose comparativa ao US de uma semana atrás e normalização das escórias renais, optou-se por alta hospitalar com acompanhamento ambulatorial.

RN recebeu alta hospitalar com antibioticoprofilaxia, feita com cefalexina, e foi encaminhado para o ambulatório de cirurgia pediátrica e de nefrologia.

DISCUSSÃO

A SPB é caracterizada pela presença de músculos abdominais deficientes, criptorquidismo e anormalidades do trato urinário. As anomalias cardíacas estão presentes em 10% dos casos¹ e pode haver também malformações gastrointestinais, como má rotação do intestino. No paciente do caso, observou-se somente as alterações inerentes à tríade.

Quando há obstrução das vias urinárias, os procedimentos de drenagem temporária, como a vesicostomia, podem ajudar a preservar a função renal até que a criança tenha idade suficiente para a cirurgia. Este procedimento foi inicialmente solicitado no caso em estudo, pois o RN apresentou retenção urinária no 1º dia de vida, cursando com aumento das escórias renais.

Porém, como medida imediata, realizou-se cateterismo vesical e o RN evoluiu com diurese espontânea após retirada do cateter. Portanto, o objetivo do tratamento passou a ser a prevenção de infecção do trato urinário com antibioticoterapia profilática, pois já não havia mais obstrução das vias urinárias¹. Tal conduta foi tomada, pois as infecções do trato urinário ocorrem frequentemente nesses pacientes.

Algumas crianças com esta síndrome apresentam válvula de uretra posterior, sendo, esta entidade, relatada nos ultrassons obstétricos do caso em estudo.

A correção da criptorquidia é feita pela orquidopexia, sendo melhor realizar a cirurgia até um ano de vida³.

A reconstrução da parede abdominal oferece benefícios funcionais e estéticos. A abdominoplastia objetiva a melhora da função pulmonar e intestinal. O procedimento deve ser evitado nas fases de crescimento, devido ao desenvolvimento de distúrbios respiratórios por tração abdominal.

Neste caso, o RN foi encaminhado para cirurgia pediátrica a fim de avaliar o momento adequado para realizar a correção da criptorquidia e a abdominoplastia.

O RN também foi encaminhado para o ambulatório de nefrologia pediátrica a fim de investigar melhor as alterações do trato urinário. Até a conclusão deste relato, o RN ainda não havia conseguido realizar a uretrocistografia por questões burocráticas.

Por se tratar de uma síndrome tão complexa e que pode ter um desfecho desfavorável se não diagnosticada precocemente, é importante salientar sobre o empenho no diagnóstico intraútero, em que exige uma rígida vigilância do médico obstetra e acompanhamento do radiologista durante o pré-natal.

REFERÊNCIAS

1. Behrman RE, Kliegman R, Jenson HB. Nelson: Tratado de Pediatria. 19ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2014.
2. Gonçalves GS, Souza GD, Souza LRQ, Costa VSF. Síndrome de Prune Belly: relato de caso. Rev Med Saúde Brasília. 2013;2(3):149-54.
3. Teixeira RL, Petreca A, Garcia PAT. Síndrome de Prune Belly. Rev Col Bras Cir. 2004;31(6):400-1.
4. Bomfim KB, Silva-Hamu TCD. Aspectos clínicos da Síndrome de Prune Belly: revisão de literatura. Movimenta. 2013;6(4):596-605.