

Síndrome de Prune Belly: relato de caso

Prune Belly Syndrome: a case report

Guilherme Sales Gonçalves¹, Gleim Dias de Souza²,
Luciana Rodrigues Queiroz Souza³, Victor de Sá Fernandes Costa⁴

Resumo

Síndrome de Prune Belly (SPB) é uma desordem congênita rara, caracterizada pela deficiência dos músculos da parede abdominal, malformação do trato urinário e criptorquidia bilateral. O caso relatado é de um paciente de 12 anos com criptorquidia bilateral, malformação da musculatura abdominal, dificuldade de esvaziamento urinário e infecções urinárias de repetição, investigado na unidade de Radiologia do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), onde foi estabelecido o diagnóstico de Síndrome de Prune Belly.

Palavras chave: Síndrome de Prune Belly, parede abdominal, criptorquidismo, sistema urinário, radiologia.

Abstract

Prune Belly Syndrome (PBS) is a rare congenital disorder characterized by the deficiency of the abdominal wall muscles, malformation of the urinary tract, and bilateral cryptorchidism. The case reported is of a 12 years old patient with bilateral cryptorchidism, malformation of the abdominal muscles, difficulty emptying the bladder and recurrent urinary infections, investigated the Radiology Unit of the Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), which was established diagnosis of Prune Belly Syndrome.

Key words: Prune Belly Syndrome, abdominal wall, cryptorchidism, urinary tract, radiology.

1. Acadêmico do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília.

2. Médico, doutor, radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal, docente do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília.

3. Médica, mestre, especialista, radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal.

4. Médico, radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal.

E-mail do primeiro autor: gabi.basile@gmail.com

Recebido em 23/10/2013

Aceito, após revisão, em 18/11/2013

Introdução

A Síndrome de Prune Belly (SPB) é uma rara condição congênita que apresenta três características principais: ausência total ou parcial da musculatura da parede abdominal; má formação do sistema urinário, como hipotonia ou ectasia ductal; e criptorquidia bilateral. Costuma se apresentar durante o segundo trimestre de gestação. Desta forma os exames de imagem durante o pré-natal se tornam imprescindíveis para um diagnóstico precoce e, principalmente, para orientar a conduta mais adequada desta síndrome de prognóstico tão reservado.¹

A SPB é mais comum no sexo masculino com uma proporção de 5:1, e incidência de 3,8 para 100.000 nascidos vivos, enquanto no sexo feminino é de 1,1 para 100.000.^{2,3}

Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, 12 anos, com histórico de prematuridade (07 meses) por Rotura Prematura de Membranas Ovulares (RPMO), criptorquidia bilateral e deficiência da musculatura abdominal, apresentando dificuldade de esvaziamento urinário e infecções urinárias de repetição. Ao exame físico o abdome encontrava-se hipotônico e com abaulamento em região hipogástrica.

Foram realizados exames de imagem no serviço de radiologia do Hospital de Base do Distrito Federal observando-se megadólico ureteral bilateral, associado a hidronefrose, retenção urinária e espessamento das paredes da bexiga. (figuras 1, 2 e 3)

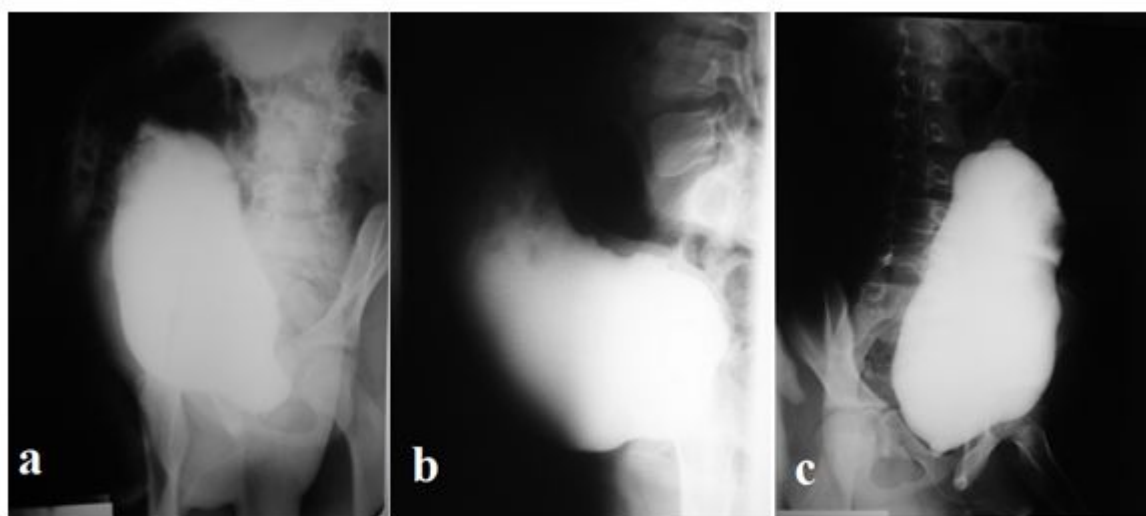


Figura 1 – Uretrocistografia miccional demonstrando irregularidade de contornos e aumento volumétrico da bexiga.

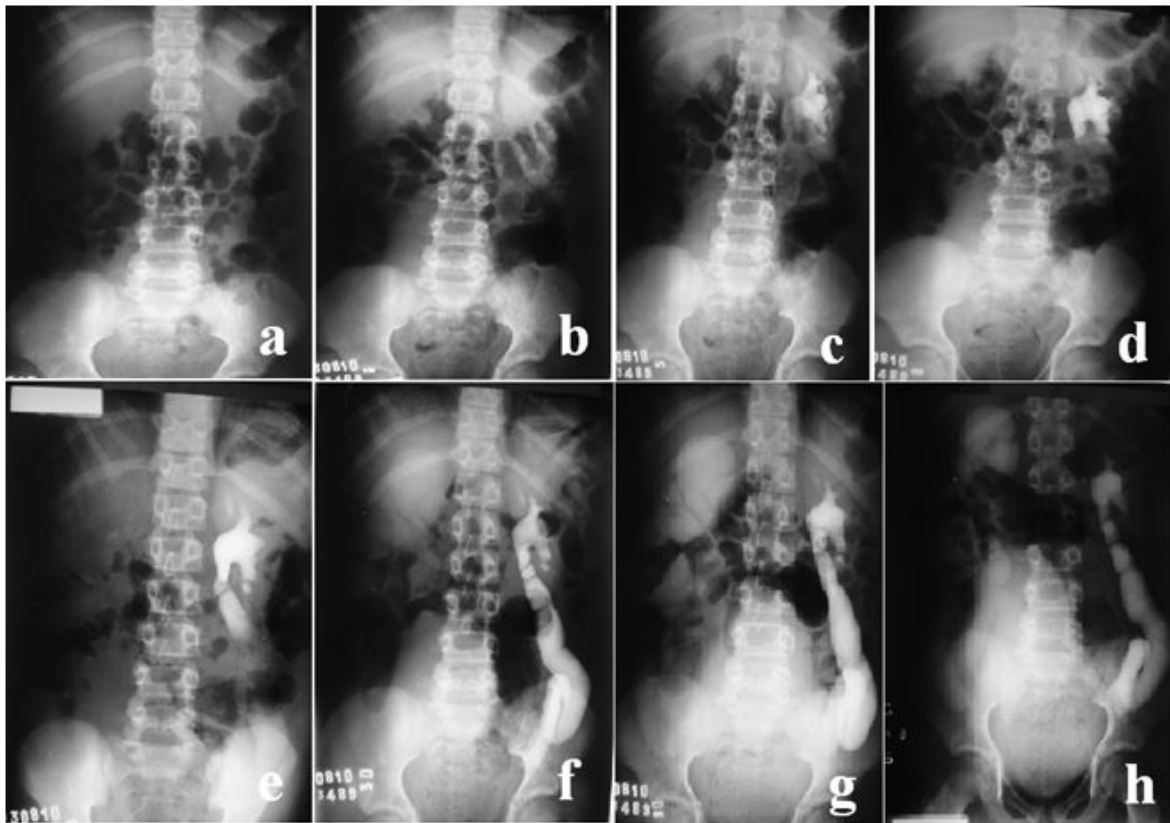


Figura 2 – Urografia excretora minutada variando de 1 minuto (a) à seis horas(h), demonstrando exclusão renal direita e megadômico ureteral esquerdo (e, f, g e h) além de hidronefrose esquerda.

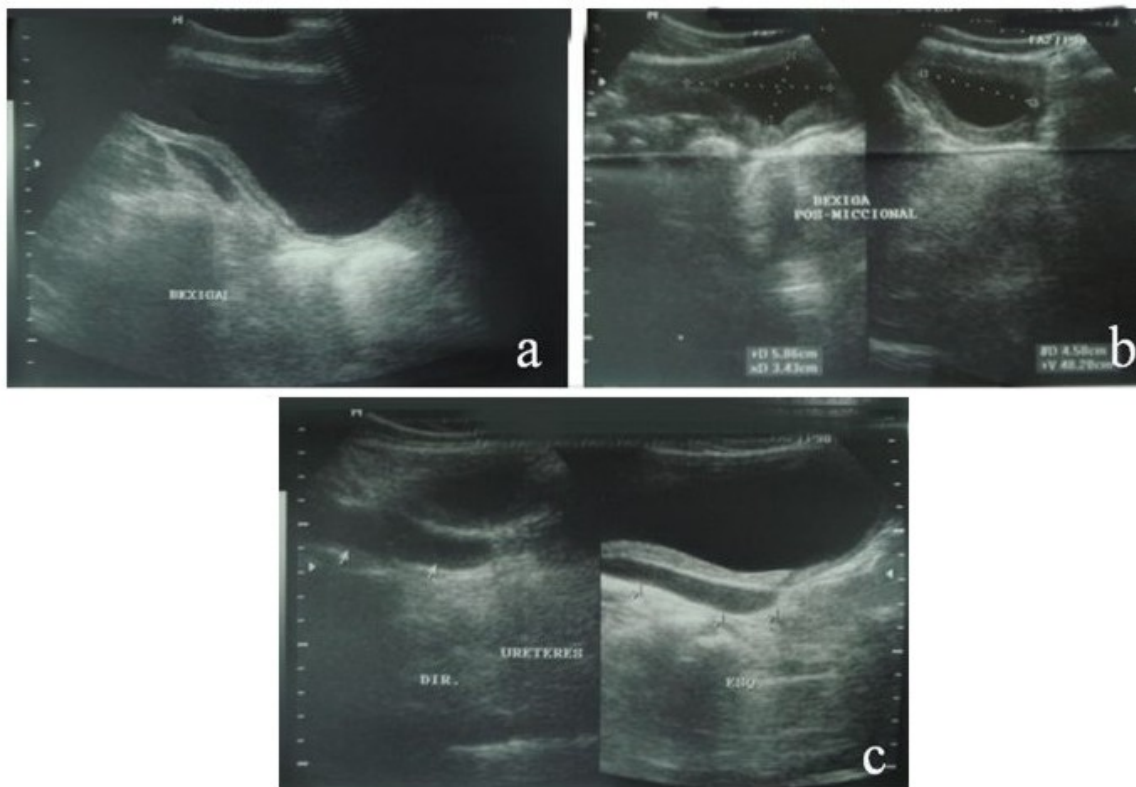


Figura 3 – Ultrassonografia da bexiga (a, b e c), onde observamos discreto espessamento das suas paredes na fase pré-miccional e resíduo urinário na fase pós-miccional. Destaca-se a dilatação do ureter distal direito.

Discussão

A SPB, também conhecida por Síndrome de Eagle-Barret, é definida pela presença de uma tríade, composta por defeitos na musculatura abdominal, anormalidades do sistema urinário e criptorquidia bilateral. Sua etiologia não foi completamente elucidada, apresentando múltiplos modos de herança genética. Os dados da maioria dos casos sugerem um padrão de herança influenciado pelo sexo de caráter autossômico recessivo.⁴ Acomete mais pacientes do sexo masculino e tem se mostrado mais comum em recém-nascidos de etnia negra em relação à caucasiana e à hispânica.²

Apesar de ser originalmente descrita em pacientes masculinos e a criptorquidia ser utilizada como um recurso diagnóstico, a SPB afeta, também, o sexo feminino, porém em menor escala. Nesses casos, as alterações na parede abdominal e as anormalidades do sistema urinário são idênticas às que ocorrem no sexo masculino, sendo comumente encontradas também anomalias genitais, tais como atresia de vagina, útero bicorno e útero duplo.^{1,5}

Não é raro que a SPB seja associada à prematuridade atingindo 43% dos portadores desta síndrome. Distúrbios pulmonares, esqueléticos, cardíacos e gastrointestinais costumam ser encontrados em até 75% dos pacientes com SPB, sendo a principal causa de morte nos neonatos a hipoplasia pulmonar

devido ao oligodrâmnio secundário causado pela displasia renal.⁶

Muitas teorias tentam explicar as alterações embriológicas que levam ao desenvolvimento da SPB. Uma delas versa que devido a uma obstrução ureteral o feto desenvolveria uma dilatação grosseira das vias urinárias, que por sua vez distenderia a parede abdominal comprometendo sua formação adequada e impedindo a migração dos testículos. Outra teoria defende que defeitos na embriogênese da musculatura abdominal gerariam todas as alterações que compõe a tríade. É descrita ainda uma hipótese que atribui a origem da síndrome a um distúrbio na instauração do mesoderma durante a terceira semana de gestação, já que esse folheto embrionário é responsável pela formação do trato urinário, musculatura abdominal e rins.⁵

A ultrassonografia transabdominal durante o pré-natal é o método mais utilizado para o diagnóstico da SPB (figura 3). O mais comum é que o diagnóstico ocorra após o segundo trimestre, porém já foram relatados casos de diagnóstico entre 11^a e 14^a semanas de gestação. Os principais achados na ultrassonografia que conduzem a um diagnóstico de SPB incluem hidroureter e hidronefrose bilaterais (figuras 2 e 3), bexiga distendida (figura 1) com parede fina e oligodrâmnio.¹

Um importante diagnóstico diferencial que deve ser realçado é a válvula de uretra posterior. Nesses casos o trato urinário apresenta-se com uma dilatação maciça e uma importante redução do volume de líquido amniótico além da bexiga exibir paredes grossas à ultrassonografia ^{1,7}, diferentemente dos casos de SPB que em cerca de 80% não apresentam obstrução do fluxo urinário vesical. Após o nascimento, em caso de insuficiência renal, deve-se realizar a urografia miccional para que a causa seja devidamente elucidada, pois pode se tratar de displasia renal, estase, ou obstrução urinária. Ao exame clínico confirma-se a hipotonia da musculatura abdominal devido à flacidez evidente da região e a criptorquidia bilateral pela palpação testicular.⁷

O tratamento é específico e varia com as complicações associadas. As técnicas cirúrgicas empregadas incluem a orquidopexia neonatal transabdominal para correção da criptorquidia; a cistoplastia redutora, que já foi muito preconizada em lugar à confecção de ostomia cutânea continente pela técnica de Mitrofanoff para correção da dilatação ureteral e vesical; e abdominoplastia que, objetiva a melhora da função pulmonar e intestinal. Para casos específicos, a fim de se evitar infecções urinárias, pode-se indicar apendicovesicostomia.⁷ O prognóstico, assim como o tratamento, depende das complicações associadas, mas o fator determinante costuma

ser a severidade da hipoplasia pulmonar e das anormalidades do trato urinário.⁸

Conclusão

Por se tratar de uma síndrome tão complexa e que pode ser diagnosticada ainda intra-útero, a SPB exige uma rígida vigilância do médico obstetra e acompanhamento do radiologista durante o pré-natal. É do obstetra a responsabilidade de requerer os exames de ultrassom obstétrico durante os períodos adequados, além da ecografia morfológica em casos suspeitos, e compete ao radiologista a capacidade de reconhecimento das anomalias, já que o diagnóstico é essencialmente radiológico. Dessa forma, o conhecimento da SPB e de suas complicações se torna mandatório para um diagnóstico precoce e a escolha do tratamento mais adequado.

Referências

1. Hassett S, Smith GH, Holland AJA. Prune belly syndrome. *Pediatr Surg Int.* 2012; 28(3):219-28.
2. Routh JC, Huang L, Retik A B, Nelson CP. Contemporary Epidemiology and Characterization of Newborn Males with Prune Belly Syndrome. *Urology.* 2010; 76(1):44-8.
3. Druschel CM. A descriptive study of prune belly in New York State, 1983-1989. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1995; 149(1): 70-76.
4. Ramasamy R, Haviland M, Woodard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial

prune belly syndrome. *Urology*. 2005; 65(6):26-27.

5. Reinberg Y, Shapiro E, Manivel JC, Manley CB, Pettinato G, Gonzalez R. Prune belly syndrome in females: A triad of abdominal musculature deficiency and anomalies of the urinary and genital systems. *The Journal of Pediatrics*. 1991; 118(3):395-8.

6. Xu W, Wu H, Wang DX, Mu ZH. A Case of Prune Belly Syndrome, *Pediatrics and Neonatology*. 2013; 3(14):1-4.

7. Otoni SL, Gonçalves IM, Liguori R, Macedo Júnior A, Ortiz V, Srougi M. Síndrome de Prune-Belly. *Sinopse de Urologia*. 2005; 9(2):44-6.

8. Woodhouse CR, Ransley PG, Innes-Williams D. Prune belly syndrome e report of 47 cases. *Arch Dis Child*. 1982; 57(11): 856-859.