



# A IMPORTÂNCIA DO ACOMPANHAMENTO REGULAR E MULTIDISCIPLINAR EM PACIENTES COM SÍNDROME DE PRUNE BELLY

Júlia Estrazulas Falcetta<sup>1</sup>, Julia Cachafeiro Requia<sup>2</sup> e Gustavo Grigoletti Roehe<sup>3</sup>

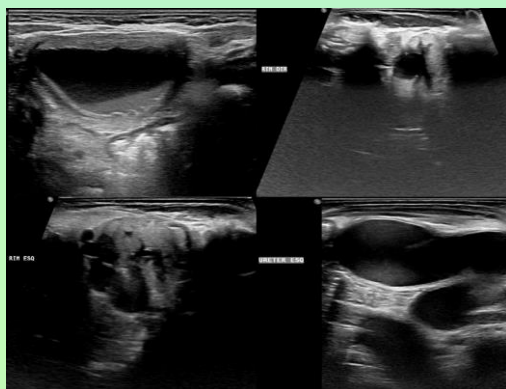
- 1- Aluna de graduação em Medicina pela Universidade Luterana do Brasil.
- 2- Médica Residente em Pediatria pelo Hospital de Clínicas de Porto Alegre.
- 3- Médico graduado em Medicina pela Universidade Luterana do Brasil.

## Introdução:

A Síndrome de Prune-Belly (SPB) é uma patologia congênita rara caracterizada pela deficiência ou ausência da musculatura da parede abdominal, criptorquidia bilateral e malformação do trato urinário. Não possui etiologia definida e o diagnóstico pode ser firmado intraútero. O objetivo deste trabalho é descrever o caso de um paciente com diagnóstico de SPB.

## Descrição do caso:

Paciente com ecografia morfológica com megaureter bilateral, bexiga com paredes espessadas e uretra peniana dilatada, sendo realizada a colocação de um cateter vesical intraútero. Após nascimento, encaminhado para serviço de referência para acompanhamento com equipe de Genética e outras especialidades. Diagnosticado insuficiência renal (creatinina máxima 2,29), pé torto congênito, macrogenitossomia e criptorquidia bilateral, além de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e desnutrição. Foi realizada a vesicostomia aos 7 dias e terapia com reposição de sódio, bicarbonato e calcitriol e antibioticoterapia profilática, recebendo alta hospitalar com retornos ambulatoriais. Durante primeiro ano, ocorreram diversas internações por distúrbios hidroeletrolíticos graves, infecções urinárias, piora da função renal e desnutrição grave. Manteve acompanhamento regular com equipes especialistas e multidisciplinares. Após primeiro ano de vida, iniciou a ganhar peso, retirou sonda nasogástrica, estabilizou função renal (taxa de filtração glomerular variando entre 31 a 34 ml/min) e alcançou alguns marcos importantes do desenvolvimento.



Primeira Ecografia após nascimento: Rins pequenos, com pequenos cistos e severa perda da diferenciação corticomedular. Ureteres acentuadamente dilatados e tortuosos (segmentos mais dilatados com calibre de 2cm). Bexiga com paredes espessas e trabeculadas.

## Discussão e Comentários Finais:

Os cuidados com o paciente com SPB iniciam durante pré natal com diagnóstico intrauterino, e seguem após o nascimento. É importante salientar a importância do acompanhamento multidisciplinar e das consultas regulares visando melhorar diversos aspectos da doença e da qualidade de vida. É imprescindível o conhecimento pelos pediatras dos sinais de alarme para o diagnóstico e acompanhamento.

1-Tratado de Pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria, 5ª edição, Barueri, SP: Manole,2022.