



Revisão da literatura a respeito da Síndrome de Prune Belly

Review of the literature on Prune Belly Syndrome

Revisión de la literatura sobre el Síndrome del Vientre en Ciruela pasa

Wanderson Santos de Farias¹

Gabriel Cadidé de Melo²

Gislaine Maria Barbosa³

Marcos Antônio da Silva Filho⁴

Rebeca Nascimento de Moura⁵

Lorena Virgínia Barbosa de Andrade⁶

Resumo

A síndrome de Prune Belly apresenta modificações que compreendem o déficit da musculatura do abdomen, com graus diferentes de displasia renal como também oclusão do trato urinário, incluindo, muitas vezes, a criptorquidia bilateral. Objetivo do estudo é descrever a síndrome de Prune Belly de acordo com a literatura atual. Este estudo trata-se de uma revisão integrativa, que por sua vez as etapas operacionais foram divididas em seis fases, sendo: elaboração da pergunta norteadora, busca na literatura, coleta de dados, análise crítica dos estudos incluídos, discussão dos resultados e apresentação da revisão integrativa. A SPB é caracterizada de forma clássica por ausência congênita dos músculos do abdomen, falhas do trato urinário como também a criptorquidia bilateral. Normalmente os homens que são

¹ Pós-Doutor em Educação, Logos University International, Surubim, Pernambuco, Brasil.

E-mail: wandersonfarias96@hotmail.com Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-4687-4673>

² Especialista em Urologia, Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, Pernambuco, Brasil. E-mail: gabrielcadide.melo@gmail.com Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-6044-4493>

³ Pós-Graduada em Enfermagem em Cardiologia e Hemodinâmica, Centro de Formação e Aperfeiçoamento Profissional (CEFAPP), Surubim, Pernambuco, Brasil. E-mail: gislainemb9@gmail.com
Orcid: <https://orcid.org/0009-0001-0004-4316>

⁴ Especialista em Urgência e Emergência, Serviço de Atendimento Móvel de Urgência (SAMU), Surubim, Pernambuco, Brasil. E-mail: dr.marcos-antonio@hotmail.com Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-8891-4610>

⁵ Especialista em Saúde da Mulher, Serviço de Atendimento Móvel de Urgência (SAMU) Olinda, Pernambuco, Brasil. E-mail: rebecanmoura.n@gmail.com Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-0281-6850>

⁶ Pós-Graduada em Pediatria e Neonatologia, Secretaria de Saúde de Casinhas, Surubim, Pernambuco, Brasil. E-mail: virginialorena@gmail.com Orcid: <https://orcid.org/0009-0005-6720-1768>





acometidos.

Palavras-chaves: Urologia. Doenças Raras. Cirurgia Geral. Complicações.

Abstract

Prune Belly syndrome presents changes that include deficits in the abdominal muscles, with different degrees of renal dysplasia as well as occlusion of the urinary tract, often including bilateral cryptorchidism. Objective of the study is to describe Prune Belly syndrome according to current literature. This study is an integrative review, in which the operational stages were divided into six phases, namely: elaboration of the guiding question, literature search, data collection, critical analysis of the included studies, discussion of the results and presentation of the integrative review. SPB is classically characterized by the congenital absence of abdominal muscles, urinary tract defects as well as bilateral cryptorchidism. Usually men are affected.

Keywords: Urology. Rare Diseases. General Surgery. Complications.

Resumen

El síndrome del abdomen en ciruela pasa tiene modificaciones que incluyen déficit muscular abdominal, con diversos grados de displasia renal, así como oclusión del tracto urinario, a menudo incluyendo criptorquidia bilateral. El objetivo del estudio es describir el síndrome de abdomen en ciruela pasa según la literatura actual. Este estudio es una revisión integradora, que a su vez los pasos operativos se dividieron en seis fases, siendo: preparación de la pregunta orientadora, búsqueda en la literatura, recolección de datos, análisis crítico de los estudios incluidos, discusión de los resultados y presentación de la revisión integradora. El síndrome del intestino irritable se caracteriza clásicamente por la ausencia congénita de músculos abdominales, fallas del tracto urinario y criptorquidia bilateral. Por lo general los hombres que son atacados.

Palabras clave: Urología. Enfermedades Raras. Cirugía General. Complicaciones.

Introdução

A síndrome de Prune Belly (SPB) é uma malformação composta e rara, que afeta preferivelmente os recém-nascidos meninos. Evidencia com um largo espectro de modificações que compreende o déficit da musculatura do abdomen, com graus diferentes de





displasia renal como também oclusão do trato urinário, incluindo muitas vezes a criptorquidia bilateral. Via de regra, apresenta-se ligada a diferentes anomalias do desenvolvimento, destacando as de princípio cardíaca, pulmonar e também as gastrointestinais (Viana *et al.*, 2023).

Ainda para Viana et al (2023) A SPB é descrita por um largo espectro de aparência. Existe três formas de manifestação possível. A categoria I, que é mais rara, resulta em hipoplasia renal de forma severa ou até mesmo a obstrução grave da uretra ocasionando o oligodrômio severo, hipoplasia pulmonar e fácies de Potter. Os indivíduos que possuem a categoria II manifesta a tríade completa e normalmente cursam com insuficiência renal por causa da displasia renal moderada. Já na categoria III é definida pela patologia clínica mais leve, com ausência da displasia renal e hipoplasia pulmonar.

A SPB normalmente é evidenciada como uma ocorrência isolada, contudo, existe uma grande taxa de conexão em gêmeos, tendo uma ocorrência de 12,2 para 100.000 nascidos vivos do sexo masculino. Não possui uma razão evidente à qual o seguimento da SPB possa ser conferido, porém, possui evidências graduais que sinalizam a presença de um integrante genético (Rodríguez, 2023).

Objetivo do estudo é descrever a síndrome de Prune Belly de acordo com a literatura atual.

Metodologia

Este estudo trata-se de uma revisão integrativa, que por sua vez as etapas operacionais foram divididas em seis fases, sendo: elaboração da pergunta norteadora, busca na literatura, coleta de dados, análise crítica dos estudos incluídos, discussão dos resultados e apresentação da revisão integrativa.

2.1 Formulação da Pergunta Condutora

Na primeira etapa elaborou-se a pergunta norteadora através do acrônimo P.I.Co, estratégia que auxilia na formulação da pergunta eficaz para a pesquisa e na seleção criteriosa das melhores evidências. Obtivemos o P: Recem nascidos; o I: Cirurgia; e o Co: Correção da parede abdominal. Dessa forma, foi formulada a seguinte questão norteadora: O que traz a literatura atual a respeito da síndrome de Prune Belly?





2.2 Definição dos Descritores

Posteriormente, a operacionalização desta pesquisa prosseguiu com uma consulta aos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), por meio da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS); e do Medical Subject Headings (MeSH) da National Library; e do Scientific Electronic Library Online (SCIELO) para conhecimento dos descritores universais. Foram, portanto, utilizados os descritores controlados, em português: *Urologia and Doenças raras and Cirurgia geral and Complicações*.

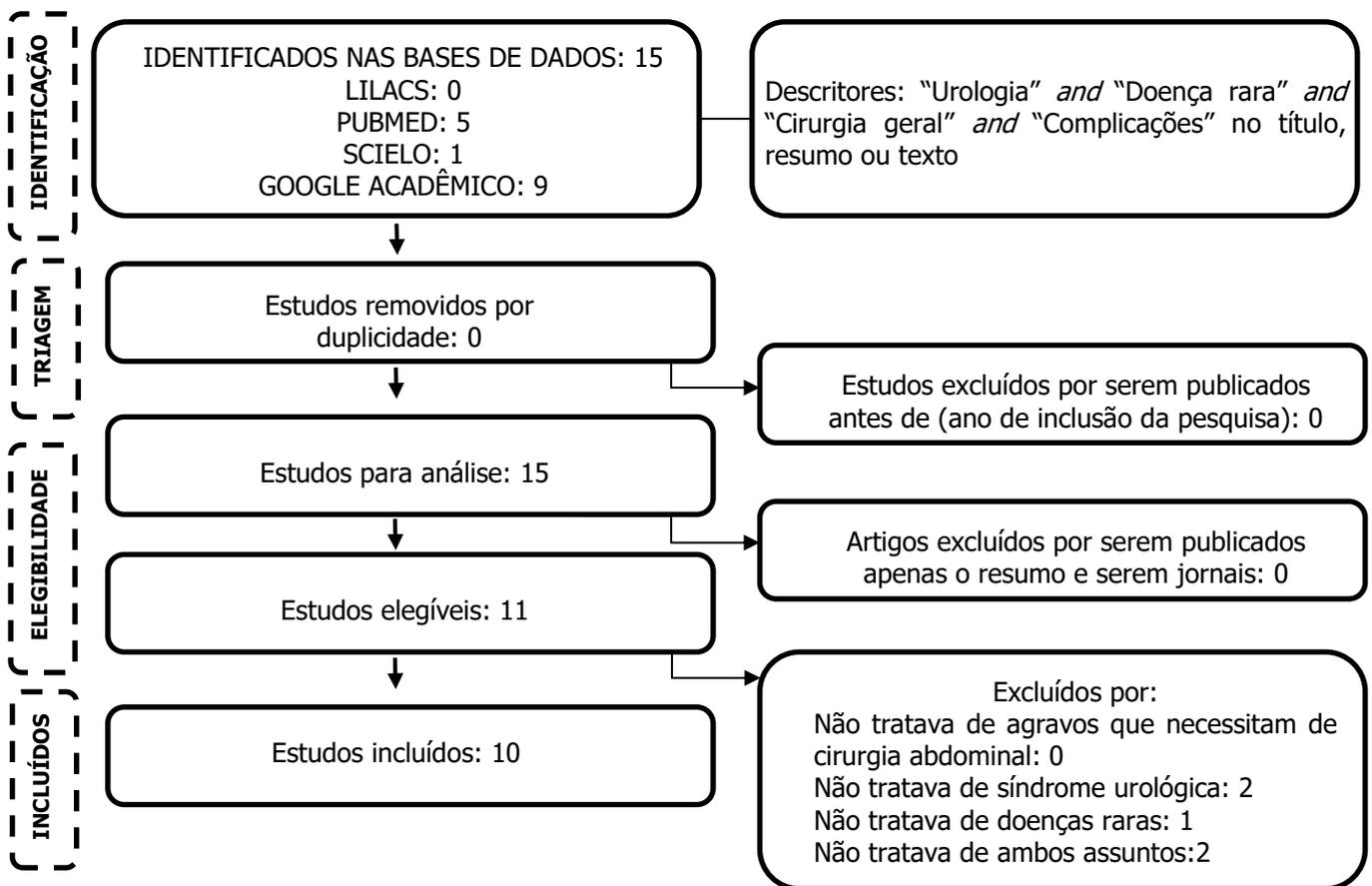
2.3 Cenário, Amostra e Critérios de Inclusão e Exclusão dos Artigos

A seleção dos artigos aconteceu no período de abril de 2020 a 2024, na base de dado SCIELO, LILACS, PubMed e a literatura cinzenta do google acadêmico a partir da utilização dos descritores previamente definidos. Quanto aos critérios de inclusão, foram selecionados aqueles que eram artigos publicados na íntegra, disponíveis eletronicamente, em português, espanhol e inglês, cujos resultados contemplassem aspectos relacionados à síndrome de Prune Belly. Foram excluídos os jornais e os artigos que não contemplassem por completo a perspectiva do estudo. A coleta de dados seguiu conforme com as adaptações do prisma 2010 (figura 1)



Figura 1

Fluxograma de seleção de artigos sobre a síndrome de Prune Belly



2.4 Variáveis do Estudo

Título, autores, ano de publicação, objetivos e metodologia.

2.5 Coleta e Organização dos Dados

Primeiro, foi realizada uma busca avançada nas bases de dados, com detalhamento do quantitativo dos artigos por meio de Bases científicas. Após a busca nas bases de dados, em que foram selecionados e identificados os artigos que atenderam aos critérios de inclusão determinados, prévia leitura de todos os títulos e resumos, selecionaram-se 09 publicações. Logo, os estudos duplicados foram computados uma única vez, resultando a amostra de 09 artigos. Após a releitura de cada um dos artigos, preencheu-se um instrumento com as seguintes informações: título, autores, ano de publicação, objetivos e metodologia, destacando a contribuição da medicina no serviço de urologia em doenças raras.



Figura 2

Distribuição das referências incluídas na revisão integrativa, segundo as bases de dados LILACS, PubMed, Scielo, Google Acadêmico, 2024.

TÍTULO	AUTORES	ANO DE PUBLICAÇÃO	OBJETIVOS	METODOLOGIA
Actualización en el manejo del síndrome de Prune Belly.	Rodríguez Mariño, J. I.	2023	Preparar um artigo científico de fácil compreensão com informações atualizadas e reais sobre o tratamento da síndrome de Prune Belly.	Revisão bibliográfica
Síndrome de Prune Belly com fístula vesicocutânea: relato de caso raro e revisão da literatura.	Viana, D. L. S. G., et al.	2023	Descrever um caso raro da SPB detalhando a evolução dos pacientes portadores dessa malformação.	Relato de caso
A Case of Prune Belly Syndrome: Radiological Aspects of a Rare Disease.	Kazouini, I et al.	2023	Descrever um caso de PBS e enfatizar o papel da imagem no processo de diagnóstico e revisão do assunto.	Relato de caso
Atuação multiprofissional à síndrome Prune Belly: relato de experiência.	Barbosa, I. F et al.	2022	Relatar assistência multiprofissional à síndrome de Prune Belly, em um hospital materno-infantil.	Relato de experiência
Prune Belly syndrome	Vargas, R. A; Watson, G. H; Prada, T. L.	2020	Realizar um resumo, com base na literatura mais atualizada sobre BSP, sua etiologia, características clínicas (tanto nos principais achados quanto nas variações de sua apresentação e achados concomitantes), diagnóstico e tratamento, para que possa ser diagnosticado e abordadas em tempo hábil, a fim de reduzir a mortalidade e melhorar a sobrevida dos pacientes.	Revisão bibliográfica
Prune Belly syndrome in a female adolescent.	Hernández, S. R, et al.	2021	Apresentar o caso de uma paciente adolescente com síndrome de Prune Belly, associação	Relato de caso





			considerada rara na população feminina.	
Complicação renal devido à síndrome da barriga de ameixa: relato de caso.	Cembraneli, P.N et al.	2020	Apresentar complicação renal devido à síndrome da barriga de ameixa.	Relato de caso
Diagnóstico pré-natal e pós-natal de anomalias do trato urinário.	Jorge, A. J. I. H, et al.	2020	Identificar as principais anomalias renais e do trato urinário em pacientes com diagnóstico pré-natal ou pós-natal dessas anomalias.	Quantitativa
Frecuencia de malformaciones congénitas renales y del tracto urinario y su asociación con factores maternos y del neonato.	Baena, P. A., et al.	2021	Estimar a frequência de malformações congênitas do rim e do trato urinário e sua relação com fatores maternos e neonatais.	Coorte retrospectiva

Nos dias de hoje, existem diversas teorias sobre a patogênese da SPB uns incluem princípio genética heterogênea, com ligação de várias proteínas responsáveis pela contração dos músculos viscerais ora modificações dos receptores muscarínicos colinérgicos o M3. A respeito do diagnóstico pode ser realizado ainda durante a gravidez, por meio de uma ecografia obstétrica juntamente com manifestações de contornos diferentes no abdome ligados ao aumento da sua circunferência, mal formação do trato urinário, oligoidrânio, úraco patente e ascite fetal. Todavia, esta síndrome possui uma maior frequência diagnosticada ao nascimento justo ao observar o aspecto peculiar da parede abdominal (Hernández, S. R, *et al.*, 2021).

Ao realizar o exame físico, evidencia-se a parede abdominal anterior na maioria das vezes com uma textura mais fina, observando atividades peristálticas intestinais perceptíveis a olho nu. As camadas dos músculos que ficam abaixo do nível da cicatriz umbilical normalmente são afetadas, na qual pode estar exposto tecido fibroso ao invés do tecido muscular. A criptorquidia de forma bilateral é um dos três indícios que apontam a criptorquidia sendo a bilateral a mais frequente. Destacamos os sinais clínicos da SPB como deformidades do trato urinário, englobando a displasia renal, megabexiga, estenose, dilatação ou atresia dos ureteres, rins com policistos, hidronefrose e, algumas vezes, divertículo vesicoureteral ou só uretral (Kazouini, I *et al.*, 2023).

Por causa das alterações anatômicas causada pela síndrome, algumas ações são relevantes frente à SPB, tais como: o reparo da criptorquidia, fortalecimento do padrão respiratório, reconhecimento e reparo da malformação do trato urinário, bem como a correção



da flacidez do músculo abdominal. Em determinados casos, a anomalia da musculatura abdominal poderá não estar tão visível e para isso é preciso de exame clínico como também de exames complementares tais como raio-x de tórax, ecocardiograma e ultrassonografia de abdome, análises de sangue e de urina também (Vargas, R. A; Watson, G. H; Prada, T. L, 2020).

Figura 3

Criptorquidia bilateral



Fonte: Maso Z, M.E; Borrero T, C. M; Gonzalez N. X., 2021.

Ainda para Vargas, R. A; Watson, G. H; Prada, T. L. (2020) deste modo, a condução terapêutica desta patologia vai mudar a depender do grau e da gravidade do caso onde seu melhor prognóstico provém do diagnóstico precoce, bem como da atuação de uma equipe multiprofissional. Vale destacar que essa equipe necessita de estudos científicos constantes para manusear os pacientes que necessitam de cuidados, cuidados esses especializados.

Considerações Finais

A SPB é caracterizada de forma clássica por ausência congênita dos músculos do abdomen, falhas do trato urinário como também a criptorquidia bilateral. Normalmente os homens que são acometidos. Para obtenção do diagnóstico é feito por meio da ultrassonografia obstétrica ainda no período gestacional. Faz necessários estudos referente a temática devido a escases de publicação.



Referências

- BAENA, Pahola Atehortúa et al. **Frecuencia de malformaciones congénitas renales y del tracto urinario y su asociación con factores maternos y del neonato.** *Pediatría*, v. 54, n. 2, p. 46-53, 2021.
- BARBOSA, Isadora Ferreira et al. **Atuação multiprofissional à síndrome Prune Belly: relato de experiência.** *Research, Society and Development*, v. 11, n. 16, p. e572111638841-e572111638841, 2022.
- CEMBRANELI, Pedro Nogarotto et al. **Complicação renal devido à síndrome da barriga de ameixa: relato de caso.** *Jornal Internacional de Relatos de Casos e Imagens*, v. 11, p. 1-5, 2020.
- HERNÁNDEZ-SARMIENTO, Ricardo et al. **Prune Belly syndrome in a female adolescent.** *Revista Mexicana de Pediatría*, v. 87, n. 6, p. 227-231, 2021.
- JORGE-ALBERTO, Jéssica Itelmara Hengue et al. **Diagnóstico pré-natal e pós-natal de anomalias do trato urinário.** *Revista Cubana de Pediatría*, ver 92, não. 2, pág. 1-21, 2020.
- KAZOUIINI, Imane et al. **A Case of Prune Belly Syndrome: Radiological Aspects of a Rare Disease.** *Sch J Med Case Rep*, v. 10, p. 1811-1816, 2023.
- MASO ZAMORA, Marlin Estela; BORRERO TABLADA, Caridad de las Mercedes; GONZALEZ NUEVA, Xenia. **Prune-Belly Syndrome. Presentation of a case.** *Multimed, Granma*, v. 25, n. 5, e1971, oct. 2021.
- RODRÍGUEZ MARIÑO, Josué Israel. **Actualización en el manejo del síndrome de Prune Belly.** 2023. Trabalho de Conclusão de Curso. Universidad Técnica de Ambato/Facultad de Ciencias de Salud/Carrera de Medicina.
- VARGAS, Rebeca Arias; WATSON, Guadalupe Herrera; PRADA, Tania Lobo. **Prune Belly syndrome.** *Revista Médica Sinergia*, v. 5, n. 11, p. 1-9, 2020.
- VIANA, Debora Leticia Silva Gouvêa et al. **Síndrome de Prune Belly com fístula vesicocutânea: relato de caso raro e revisão da literatura.**

Received: 03.01.2024

Accepted: 03.20.2024

