

SÍNDROME DE PRUNE BELLY- RELATO DE CASO

PRUNE BELLY SYNDROME- CASE REPORT

Anna Catarina Rocha Ferreira¹, Carla Chiste Tomazoli Santos², Chadya Samia Soares Pacondes de Miranda³, Kelly de J. Menezes da Silva⁴, Victor Cauê Lopes⁵,
Ihago Santos Guilherme⁶.

Como citar:

Ferreira ACR, Santos CCT, Miranda CSSP, Silva KJM, Lopes VC, Guilherme IS. Síndrome de Prune Belly- relato de caso. Rev. Cient. Sena Aires. 2017; 6(2):134-7.

RESUMO

A Síndrome de Prune Belly (SPB) é caracterizada por sintomas que se organizam em uma tríade baseada pela ausência, deficiência ou hipoplasia congênita de toda musculatura abdominal além de alterações do trato urinário acompanhada de criptorquidia bilateral. O objetivo deste estudo foi relatar um caso clínico desta grave síndrome e apresentar um breve protocolo de atendimento Fisioterapêutico. O caso relatado é de um paciente de 03 anos, sexo masculino com criptorquidia bilateral, mal- formação da musculatura abdominal e dificuldade respiratória fazendo uso de traqueostomia e sonda nasointestinal, foi investigado na Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires em Valparaíso de Goiás, onde foi submetido a um protocolo fisioterapêutico. Por ser uma síndrome grave é necessário um diagnóstico eficaz para uma rápida intervenção fisioterapêutica, pois assim será possível conhecer as limitações desses pacientes e prestar um atendimento eficaz com o objetivo de melhorar a qualidade de vida e sua inserção na sociedade promovendo o bem-estar da criança, além de servir como norteador de novas pesquisas na área, sobretudo aquelas com poucas evidências.

Descritores: Síndrome de Prune Belly; Anormalidades congênitas; Parede abdominal; Criptorquidismo.

ABSTRACT

Prune Belly Syndrome (SPB) is characterized by symptoms that are organized in a triad based on the absence, deficiency or congenital hypoplasia of all abdominal musculature, as well as changes in the urinary tract accompanied by bilateral cryptorchidism. The objective of this study was to report a clinical case of this severe syndrome and to present a brief Physiotherapeutic care protocol. The reported case is of a 3-year-old male patient with bilateral cryptorchidism, malformation of the abdominal musculature and respiratory difficulty using tracheostomy and nasointestinal probe, was investigated at the Sena Aires Science and Education Faculty in Valparaíso de Goiás, where was submitted to a physiotherapeutic protocol. Because it is a serious syndrome, it is necessary to have an effective diagnosis for a rapid physiotherapeutic intervention, since it will be possible to know the limitations of these patients and to provide effective care with the objective of improving the quality of life and its insertion in society, promoting the well-being of the patient. child, besides serving as a guide for new research in the area, especially those with little evidence.

Descriptors: Prune belly syndrome; Congenital abnormalities; Abdominal wall; Cryptorchidism.

REVISA

¹ Acadêmica de Fisioterapia. Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires. Goiás.
annacatarinarocha@gmail.com

² Fisioterapeuta. Mestre em Fisioterapia. Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires. Goiás.
carlatomazolisantos@hotmail.com

³ Acadêmica de Fisioterapia. Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires. Goiás.
chadyapmiranda@gmail.com

⁴ Acadêmica de Fisioterapia. Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires. Goiás.
kjmenezes@gmail.com

⁵ Enfermeiro. Mestre em Enfermagem. Associação Juinenense de Ensino Superior. Mato Grosso.
Victor_Cauê@hotmail.com

⁶ Acadêmico de Enfermagem. Universidade Estácio de Sá. Distrito Federal.
Ihagosg@gmail.com

Recebido em: 20/06/2017
Aceito em: 14/08/2017

INTRODUÇÃO

A síndrome de Prune Belly (SPB), conhecida como síndrome de *Eagle-Barret* ou síndrome do abdome de ameixa seca, é uma doença congênita caracterizada por uma tríade de anomalias que inclui: ausência, deficiência ou hipoplasia (desenvolvimento defeituoso ou incompleto de tecido ou órgão) congênita da musculatura da parede abdominal, criptorquidia (não descimento de um ou dos dois testículos do abdome para a bolsa escrotal) bilateral e anormalidades do trato urinário.¹

Outras patologias podem se desenvolver com a tríade são elas: as cardíacas, correspondendo a 10% dos casos, e ainda, as gastrointestinais, tais como má rotação intestinal, problemas respiratórios, infecções urinárias recorrentes além de alterações do funcionamento renal. O diagnóstico da síndrome de Prune Belly (SPB), pode ser feito ainda intra uterino, em torno da 13ª semana com auxílio do exame por imagem de ultrassonografia, em que se observava o abdome do bebê, assim podendo ser visto a presença de megacistos, (grandes cistos) megabexiga (bexiga grande), ascite fetal, (a ascite ou barriga d'água é o acúmulo anormal de líquidos no interior do abdômen) poli ou oligohidrâmnio (muita ou baixa produção de líquido amniótico).

Acomete principalmente bebês do sexo masculino, e a sua etiologia ainda é pouco esclarecida, mas já se têm conhecidas duas hipóteses: Defeito no desenvolvimento do mesoderma primário, ocorrido entre a sexta e a décima semana de gestação, interrompendo o desenvolvimento da lâmina lateral do mesoderma, dificultando o surgimento da parede abdominal e trato geniturinário, e obstrução do trato urinário durante o desenvolvimento fetal, que leva ao retorno da urina e consequente expansão da bexiga. Uma hipoplasia ou displasia prostática pode ser responsável por essa distensão da bexiga e do trato urinário superior, estirando os músculos da parede abdominal, lesando essa musculatura.² O objetivo deste estudo foi relatar um caso clínico desta grave síndrome e apresentar um breve protocolo de atendimento Fisioterapêutico.

MÉTODO

Participou desse estudo uma família composta por pai, mãe e criança, todos morando juntos na cidade de Valparaíso de Goiás, a criança é do sexo masculino, com três anos. A coleta de dados foi efetuada pelas pesquisadoras na clínica escola da Faculdade Fasesa em Valparaíso de Goiás sob orientação e supervisão da Professora Mestre Carla Chiste Tomazoli Santos, com atendimentos semanais com duração de uma hora por um período de seis meses. Foram utilizadas 3 técnicas para a coleta de dados: questionário, entrevistas semi-estruturadas e observação direta do comportamento, usando os recursos da tecnologia de vídeo e foto.

Primeiramente, foi realizada a aplicação do questionário à mãe com a finalidade de caracterizar e conhecer a família. Foram coletadas informações sobre idade e escolaridade, ocupação e estado civil dos genitores, contatos sociais da família e identificação dos responsáveis pelas tarefas rotineiras da casa e dos cuidados com a criança. As entrevistas foram realizadas com a mãe e com o pai, separadamente, e registradas em relatório no prontuário do paciente.

A entrevista abordou os seguintes temas: a) história de vida da criança: gravidez, parto, desenvolvimento neuropsicomotor, sociabilidade, escolaridade e doenças; b) informações sobre o diagnóstico da criança: iniciativas tomadas e reação dos genitores ao diagnóstico; c) informações sobre os hábitos e costumes da criança e da família; d) características comportamentais e emocionais da criança; e e) expectativas dos genitores em relação à criança com síndrome de Prune Belly (SPB).

A entrevista realizada com o pai da criança incluiu questões relativas ao papel desempenhado por ele no contexto familiar, além dos temas investigados na entrevista realizada com a mãe.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

R.S.M. sexo masculino, 03 anos nasceu dia 25/08/2014 de 36 semanas, com 32 centímetros de perímetro cefálico, pesando 1,930 Kg e com 44 centímetros, no parto foi diagnosticado com síndrome de Prune Belly (SPB), fez uso de ventilação mecânica não invasiva por CPAP durante 24 horas e posteriormente de Oxigenioterapia. Após 18 dias obteve alta hospitalar. Um ano após houve complicações decorrentes da síndrome com piora do quadro clínico geral do paciente necessitando de novas internações hospitalares. Um ano após o nascimento, o paciente foi internado necessitando do uso de sonda nasoesfintérica, e ventilação mecânica invasiva por 20 dias, desmame ventilatório difícil por máscara de Venturi por 48 horas, sem êxito. Sendo assim optou-se pela equipe médica o procedimento de traqueostomia definitiva. Após o procedimento R.S.M. ficou uma semana na unidade de terapia intensiva (UTI), voltou para o quarto, mas adquiriu uma pneumonia necessitando retornar a UTI permanecendo na mesma unidade por 4 meses. O Paciente apresenta internações recorrentes por pneumonia, e atualmente se encontra estável.

R.S.M. chegou ao ambulatório de neuropediatria da clínica escola da FACESA em agosto/2017, com 03 anos, fazendo uso de traqueostomia sonda nasoesfintérica e aspirador traqueal quando necessário. Apresenta os seguintes aspectos cinéticos funcionais: olhos amendoados, abdômen globoso e flácido, hipertelorismo mamilar e ocular, pés primitivos, pectus excavatum e criptorquidia bilateral. Respondeu aos testes de Babinski (positivo), Preensão Plantar (positivos), Reação Corporal de Retificação (positivo), Reação de Proteção (negativo) Reação de Equilíbrio (negativo) Moro (negativo). O paciente não se mantém em sedestação ou em ortostatismo sem auxílio e apresenta dificuldade visual e de audição, além de um temperamento forte.

A Síndrome de Prune Belly (SPB) é caracterizada por sintomas que se organizam em uma tríade baseada pela ausência, deficiência ou hipoplasia congênita de toda musculatura abdominal além de alterações do trato urinário acompanhada de criptorquidia bilateral. As alterações da musculatura abdominal, presente na Síndrome de Prune Belly (SPB), podem proporcionar uma mudança na conformidade e manutenção da lordose lombar fisiológica e no equilíbrio sagital da pelve, e podem desencadear inúmeras alterações posturais e de movimentos, ressaltando que a harmonia dos movimentos é dependente da sinergia funcional desses segmentos abdominais, paravertebrais e da musculatura do quadril. Essas alterações principalmente a falta efetiva da contração abdominal, tem impacto direto no desenvolvimento neuropsicomotor da criança, promovendo atrasos no sentar e andar, dificuldade miccionais e de defecação acompanhadas de alterações posturais. Favorecendo infecções do trato respiratório, tosse prejudicada e constipação crônica por ineficaz do mecanismo de valsalva³

Tratamento Fisioterapêutico baseia-se em 20 sessões de fisioterapia que foram realizadas uma vez por semana, durante 60 minutos, sendo utilizado o Conceito Neuroevolutivo Bobath. Os objetivos deste conceito é realizar manuseios que utilizem técnicas de inibição, facilitação e estimulação de padrões de movimento normais, para possibilitar a aquisição da funcionalidade do paciente.³

Na conduta utilizamos o rolo para auxiliar a manter-se em sedestação, no mesmo ainda fazemos a transferência do peso para o pé. Com a ajuda da bola suíça colocando o paciente em posição pronada, rolando a bola para baixo colocamos em pé, primeiro estabilizando pelos pontos chaves pés, depois

joelhos e mantendo a estabilização no ponto chave quadril, assim com assistência de outro estagiário, segurando pelo ponto chave ombros/escápulas o paciente consegue se manter em pé por um período de tempo razoável.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A síndrome de Prune Belly (SPB) ainda é considerada como uma doença rara e ainda não há consenso quanto à etiologia, embora existam extensos estudos de casos clínicos e material patológico. Após as sessões de fisioterapia o paciente mostrou um avanço afetivo e considerável na interação com os terapeutas. Já em relação a ganhos motores foram observados grandes ganhos em relação ao controle cervical principalmente de cabeça acompanhado de pequena evolução no controle do tronco. Sendo assim acreditamos que a fisioterapia tem papel fundamental no tratamento holístico do paciente com síndrome de Prune Belly (SPB), contribuindo significativamente para melhora clínica e qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

1. Castillo Manrique S, Castillo Maldonado S; Spagnoli N. Medicina (Guayaquil). 2010; 16(1): 59-63.
2. Gonçalves GS, Souza GD, Queiros LR, Costa VSF. Síndrome de Prune Belly: relato de caso. Rev Med Saude Brasília 2013; 2(3):125- 32.
3. Castilho-Weinert LV, Forti-Bellani C. Fisioterapia em Neuropediatria. São Paulo: Omnipax; 2011.