

Fratura por fragilidade na infância em recém-nascido com a Síndrome de Prune-Belly

Diego Silva Bessa¹, Cassiano Coelho de Almeida¹, Maria Eduarda Freitas Barbosa Arantes Vilela¹, Paulo Henrique Barcelos, Renner Kesley Silva Lima, Maria Eduarda Ferreira de Moraes, Frederico Barra de Moraes¹

RESUMO

A Síndrome de Prune Belly não tem etiologia e fisiopatologia bem esclarecidas. O osso fica suscetível a fraturas, dor óssea, necrose vascular, retardo de crescimento e deformidades ósseas. O objetivo desse caso é relatar a presença de fraturas recém-nascidas com a Síndrome Prune-Belly e discutir sua relação com a fragilidade óssea na infância.

Descritores: *Síndrome Prune-Belly; insuficiência renal; fragilidade óssea na infância.*

ABSTRACT

Prune Belly Syndrome does not have a well-known etiology or pathophysiology. The bone is susceptible to fractures, bone pain, vascular necrosis, growth delay and bone deformities. The objective of this case is to report the presence of newborn fractures with Prune-Belly Syndrome and discuss its relationship with bone fragility in childhood.

Keywords: *Prune-Belly Syndrome; renal insufficiency; bone fragility in childhood.*

INTRODUÇÃO

A síndrome de Prune Belly também conhecida como síndrome de Eagle-Barret ou síndrome da “barriga de ameixa seca” é uma doença congênita que afeta 1 em 29000 a 40000 nascidos vivos, predominando no sexo masculino com cerca de 95% dos casos. Caracteriza-se pela tríade: deficiência da musculatura abdominal, criptorquidia bilateral e anormalidades do trato urinário. No passado as más formações renais estavam relacionadas a alta morbidade e mortalidade, com cerca de 30% dos pacientes evoluindo com insuficiência renal, podendo assim levar a alterações da homeostase óssea, com disfunção da concentração de cálcio, fosfato, vitamina D e hormônio paratiróide (PTH). Além disso, cerca de 25% dos pacientes apresentam comprometimento de outros sistemas, principalmente o trato gastrointestinal, mas

também podem existir alterações musculoesqueléticas, cardíacas e pulmonares. O diagnóstico pode ser realizado no pré-natal mas em geral é clínico ao nascimento. O tratamento deve ser individualizado, com o intuito de manter uma melhor qualidade de vida¹⁻¹⁷.

RELATO DE CASO

Recém-nascido do masculino, nascido pré termo com 37 semanas e 5 dias de idade gestacional, de parto cesariano pélvico de difícil extração, com peso ao nascimento de 3000g, Apgar 6 e 8, reanimado em sala de parto com um ciclo de ventilação por pressão positiva (VPP) 1 ciclo, evoluiu com desconforto respiratório moderado e foi colocado em pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP). Foi passada sonda vesical de demora devido

¹Departamento de Ortopedia e Traumatologia da FM-UFG

à má formação renal visualizada em ultrassom intra útero apresentando megabexiga, pielectasia acentuada bilateral quando foi questionada a síndrome de Prune Belly.

Durante a internação, foram realizados exames para a confirmação do diagnóstico da Síndrome de Prune Belly, dentre eles a ressonância de abdome (Figura 1) que evidenciou hipoplasia da musculatura da parede abdominal, com protrusão de alças intestinais, o rim direito não foi visualizado e o rim esquerdo apresentava importante ectasia pielocalicinal com afilamento do parênquima e bexiga com baixa repleção. À ultrassonografia de abdome (Figura 2) foi evidenciada a criptorquidia bilateral com testículos intra-abdominais, um rim esquerdo de dimensões aumentadas, acentuada hidronefrose e presença de dolicomegaurerter e um rim direito parcialmente caracterizado na loja renal com afilamento parenquimatoso difuso e perda da diferenciação córtico-medular.

Ainda na internação foi realizada ressonância magnética do crânio que apresentou disgenesia do corpo caloso, com não caracterização do rostro e joelho e porções remanescentes difusamente afiladas, redução volumétrica da ponte e cerebelo principalmente do vérmis, dilatação cística da fossa posterior, associado alargamento do forame de Magendie, sem efeito expansivo significativo, leve ectasia do sistema ventricular supratentorial, sem sinais de transudato liquorico e enofthalmia bilateral. Também foi realizado ecocardiograma transtorácico que evidenciou forame oval patente, persistência do canal arterial e hipertensão pulmonar e o teste do pezinho não apresentou alterações. Cerca de 24 dias após o nascimento, o paciente apresentou edema e rendilhamento de membros inferiores bilateral, pior à esquerda. Devido a isso foi realizado Doppler de vasos inferiores sem alterações e radiografia de membros inferiores que mostrou fratura de fêmur bilateral e fratura em tibia e fíbula à esquerda (Figura 3).

DISCUSSÃO

A Síndrome de Prune Belly não tem etiologia e fisiopatologia bem esclarecidas. Existem duas teorias principais utilizadas para explicar o desenvolvimento dessa síndrome, são elas a teoria obstrutiva e a teoria do defeito mesodérmico. A teoria obstrutiva propõe que uma obstrução uretral posterior ainda no útero causa uma dilatação grave do trato urinário, oligodramnio e ascite fetal, porém essa teoria não explica as manifestações extragenitourinárias. Já a teoria do defeito mesodérmico sugere que ocorre uma anormalidade no desenvolvimento desse folheto que alteraria o desenvolvimento da musculatura abdominal e do trato urinário¹⁻⁷.

As alterações do trato genitourinário podem evoluir com insuficiência renal, podendo evoluir com osteodistrofia renal, gerando alterações da morfologia e histologia óssea. Essas alterações são relacionadas a um aumento sérico do níveis da FGF23, um peptídeo produzido no osteócito que regula a excreção renal de fosfato. Esse aumento está relacionado ao aumento da concentração de PTH e da fosfatúria e inibição da expressão da 1-alfa-hidroxilase, reduzindo assim a produção de calcitriol, consequentemente a absorção de cálcio e fosfato. Em consequência dessas alterações, o osso fica susceptível a fraturas, dor óssea, necrose vascular, retardo de crescimento e deformidades ósseas¹⁵⁻¹⁷.

As alterações ortopédicas são parte das alterações do

paciente com a síndrome Prune Belly, podendo apresentar uma incidência de cerca de 30 a 45%, boa parte delas está relacionada a alterações congênitas, devido aos efeitos compressivos causados pelo oligodramnio, como displasia do quadril, pé torto congênito e escoliose congênita. Outras podem ser relacionadas a alterações do desenvolvimento, como a osteodistrofia renal, escoliose, pectus excavatum e/ou pectus carinatum⁸⁻¹⁴.

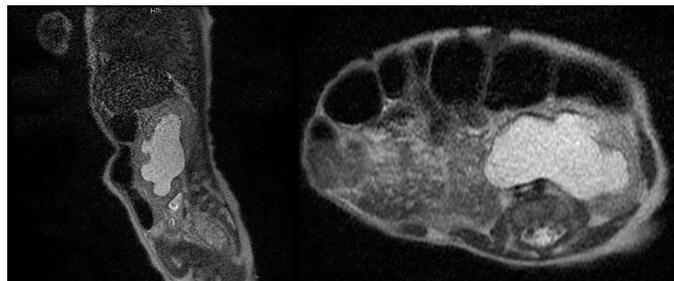


Figura 1. Ressonância magnética do abdome, corte sagital e axial, com hipoplasia da musculatura da parede abdominal, com protrusão de alças intestinais, o rim direito não foi visualizado e o rim esquerdo apresentava importante ectasia pielocalicinal com afilamento do parênquima e bexiga com baixa repleção.

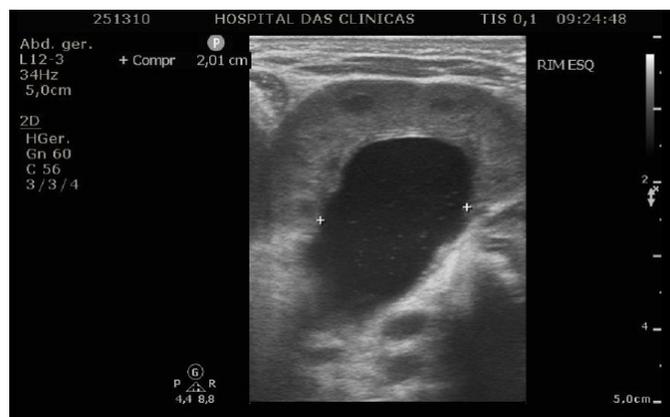


Figura 2. Ultrassonografia de abdome foi evidenciada a criptorquidia bilateral com testículos intra-abdominais, um rim esquerdo de dimensões aumentadas, acentuada hidronefrose e presença de dolicomegaurerter e um rim direito parcialmente caracterizado na loja renal com afilamento parenquimatoso difuso e perda da diferenciação córtico-medular.



Figura 3. radiografia de membros inferiores que mostrou fratura de fêmur bilateral e fratura em tibia e fíbula à esquerda.

Dentre as alterações musculoesqueléticas as mais prevalentes são as da articulação do quadril, em seguida, escoliose, deformidade torácica e anormalidade das articulações do tornozelo e pé. Além disso, a deficiência ou ausência da musculatura abdominal interfere na manutenção da lordose lombar fisiológica e afeta a distribuição das cargas nas vértebras o que pode gerar alterações posturais e ainda deformidades vertebrais causando escoliose¹⁻¹⁷.

REFERÊNCIAS

- Behrman RE, Kliegman R, Jenson HB. Nelson: Tratado de Pediatria. 19ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2014.
- Bomfim KB, Silva-Hamu TCD. Aspectos clínicos da Síndrome de Prune Belly: revisão de literatura. *Movimenta*. 2013;6(4):596-605
- Lopes RI, Baker LA, Dénes FT. Modern management of and update on prune belly syndrome. *J Pediatr Urol*. 2021 Aug;17(4):548-554. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.04.010. Epub 2021 Apr 24. PMID: 34016542; PMCID: PMC8502198.
- Herman TE, Siegel MJ. Prune belly syndrome. *J Perinatol*. 2009; 29:69-71
- Arlen AM, Nawaf C, Kirsch AJ. Prune belly syndrome: current perspectives. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics*. 2019; 10:75-81.
- Thomas ZPA-C. "Prune belly syndrome: A Case report". *Lynchburg Journal of Medical Science*. 2019; 1(3).
- Tibor-Denes F, Tavares A, Cocuzza M, Tiseu B, Machado MG, Giron AM, Srougi M. Gonadal function and reproductive system anatomy in post puberal prune belly syndrome patients. *The Journal of Urology*. 2017; 197(4):e863
- Woods AG, Brandon DH. Prune Belly Syndrome: A Focused Physical Assessment. *Adv Neonatal Care*. 2007;7(3):132-43.
- Bogart MM, Arnald HE, Greer K. Prune-Belly Syndrome in Two Children and Review of the Literature. *Pediatr Dermatol*. 2006;23(4):342-5.
- Haeri S, Devers P, Kaiser-Rogers KA, Moylan VJ, Torchia BS, Horton AL, et al. Deletion of Hepatocyte Nuclear Factor-1-Beta in an infant with Prune Belly Syndrome. *Am J Perinatol*. 2010; 27(7):559-63.
- Brinker MR, Palutis RS, Sawark JF. The Orthopaedic Manifestations of Prune-Belly (Eagle-Barrett) Syndrome. *J Bone Jt Surg*. 1995; 77(2): 251-7.
- Xu WZ, Yang CX. Prune Belly syndrome complicated by pectus excavatum, spleen and left kidney congenital absence and situs inversus viscerum: a case report. *Zhon Dai Er Ke Za Zhi*. 2010; 12(11):924.
- Lam KS, Mehdian H. The importance of an intact abdominal musculature mechanism in maintaining spinal sagittal balance: Case illustration in Prune-Belly Syndrome. *Spine*. 1999;24(7):719-2.
- Loder RT, Guiboux JP, Bloom DA, Hensinger RN. Musculoskeletal aspects of prune-belly syndrome. Description and pathogenesis. *Am J Dis Child*. 1992 Oct;146(10):1224-9. doi: 10.1001/archpedi.1992.02160220110034. PMID: 1415053.
- Kemper MJ, van Husen M. Renal osteodystrophy in children: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Curr Opin Pediatr*. 2014 Apr;26(2):180-6. doi: 10.1097/MOP.0000000000000061. PMID: 24553631.
- Salusky IB, Kuizon BG, Jüppner H. Special aspects of renal osteodystrophy in children. *Semin Nephrol*. 2004 Jan;24(1):69-77. doi: 10.1053/j.seminephrol.2003.08.009. PMID: 14730512.
- Lima, Eleonora Moreira, Gesteira, Maria de Fátima Câmara e Bandeira, Maria de Fátima Santos. Diretrizes do distúrbio do metabolismo mineral e ósseo na doença renal crônica da criança. *Brazilian Journal of Nephrology* [online]. 2011, v. 33, n. 2 [Acesso 11 Agosto 2023], pp. 189-247. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S0101-28002011000200021>>. Epub 30 Ago 2011. ISSN 2175-8239. <https://doi.org/10.1590/S0101-28002011000200021>.