

SÍNDROME DE PRUNE BELLY EM PACIENTE ESCOLAR: RELATO DE CASO

PRUNE BELLY SYNDROME IN SCHOOL PATIENT: CASE REPORT

Fabiano César de Medeiros Júnior¹

Letícia Sousa Oliveira²

Paula Barros de Lins e Silva³

Bianca Caroline da Cunha Germano⁴

Dany Geraldo Kramer Cavalcanti e Silva⁵

RESUMO

A síndrome de Prune Belly (SPB) é uma doença congênita rara (1:40.000 nascidos vivos) caracterizada por uma tríade de anomalias: ausência, deficiência ou hipoplasia da parede abdominal, criptorquidia bilateral e anormalidades do trato urinário. O diagnóstico pode ser realizado ainda no pré-natal, todavia, apresenta alta taxa de mortalidade perinatal. Assim, o presente estudo objetivou descrever um relato de caso sobre SPB em paciente escolar. VSSB, sexo masculino, diagnosticado com SPB. USG de 2º trimestre evidenciou feto polidrâmnio com alterações morfológicas. Com 38 semanas de gestação foi realizado parto cesáreo por evidência de oligoâmnio severo e má formação fetal. Ao nascimento, foi observado abdome em ameixa e criptorquidia bilateral, sugerindo SPB; a suspeita diagnóstica foi confirmada no 13º dia de vida. O paciente seguiu acompanhamento por equipe multiprofissional. Pelo quadro clínico, necessitou de várias internações ao longo da vida, falecendo na última, com 7 anos e 11 meses. Por conseguinte, é indubitável relatar a importância do pré-natal de qualidade no diagnóstico precoce das doenças congênitas e do acompanhamento multiprofissional. Ademais, a longitudinalidade e integralidade do cuidado se mostram como cruciais no aumento da sobrevida do paciente com qualidade.

Palavras-chave: Síndrome. Prune Belly. Relatos de casos.

¹Graduando do curso de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Maternidade Escola Januário Cicco. Rio Grande do Norte. Brasil. E-mail: fabianocesar2@hotmail.com

²Graduanda do curso de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Maternidade Escola Januário Cicco. Rio Grande do Norte. Brasil. E-mail: leticiasousa_1@gmail.com

³Graduanda do curso de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Maternidade Escola Januário Cicco. Rio Grande do Norte. Brasil. E-mail: paulas.barros2@yahoo.com

⁴Médica. Maternidade Escola Januário Cicco. Rio Grande do Norte. Brasil. E-mail: bccgermano2@gmail.com

⁵Mestre em Saúde da Família. Docente da Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Rio Grande do Norte. Brasil. E-mail: dqkcs@yahoo.com.br

ABSTRACT

Prune Belly Syndrome (SPB) is a rare congenital disease (1: 40,000 live births) characterized by a triad of anomalies: absence, deficiency or hypoplasia of the abdominal wall, bilateral cryptorchidism, and urinary tract abnormalities. The diagnosis can be made even during prenatal care; however, it has a high perinatal mortality rate. Thus, the present study aimed to describe a case report about SPB in a school patient. VSSB, male, diagnosed with SPB. 2nd trimester US showed a polyhydramnio fetus with morphological alterations. At 38 weeks of gestation, cesarean section was performed due to evidence of severe oligoamnion and fetal malformation. At birth, plum abdomen and bilateral cryptorchidism were observed, suggesting SPB; Diagnostic suspicion was confirmed on the 13th day of life. The patient followed up with a multidisciplinary team. Due to the clinical condition, she required several hospitalizations throughout her life, dying in the last, at 7 years and 11 months. Therefore, it is undoubted to report the importance of quality prenatal care in the early diagnosis of congenital diseases and multidisciplinary follow-up. In addition, the longitudinality and comprehensiveness of care are crucial for increasing quality patient survival.

Keywords: Syndrome. Prune Belly. Case reports.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Prune Belly (SPB) é um distúrbio congênito raro (1/40.000 nascidos vivos) que acomete 95% de pacientes do sexo masculino. Os casos que acometem meninas, por não possuírem o criptorquidismo, a doença pode ser denominada de pseudosíndrome de Prune-Belly. Esta síndrome também é definida como “barriga de ameixa” em decorrência da aparência enrugada da parede abdominal no recém-nascido devido à ausência total ou parcial de músculos da parede abdominal. Clinicamente é caracterizada pela tríade de anomalias: ausência, deficiência ou hipoplasia da parede abdominal, criptorquidia bilateral e anormalidades do trato urinário^{1, 2, 3, 4}.

Com relação à etiologia e fisiopatologia da síndrome, ainda não existe uma explicação confirmada, entretanto, duas teorias se destacam na proposta de esclarecê-la: a teoria do defeito mesodérmico e a teoria obstrutiva. A primeira supõe que um defeito primário de origem desconhecida acometeria o mesoderma da placa lateral durante a embriogênese, culminando em inadequado desenvolvimento tanto da musculatura abdominal como do trato urinário. Já a segunda teoria considera que uma síndrome de obstrução do trato urinário, seja ela por obstrução da bexiga no útero, por hipoplasia/displasia prostática ou por anormalidade da uretra, dificultaria a saída de urina. Dessa forma, ocorreria uma congestão à montante com dilatação das vias urinárias, resultando secundariamente em distensão da parede abdominal, que comprometeria a sua formação e impediria a migração das gônadas masculinas^{2, 5, 6}.

Não há uma causa estabelecida para a SPB, todavia evidências apoiam a existência de um componente genético. Em 3% dos casos, a doença apresenta relação com mutação genômica do HNF1 β (fator nuclear do hepatócito). Ademais, fatores genéticos como anormalidades cromossômicas podem estar implicados na doença, o que é corroborado por estudos que indicaram a possibilidade de herança genética e possível associação cromossômica com a síndrome de Edward e Down. É válido considerar, ainda, que outros fatores também estão relacionados com o desenvolvimento da síndrome. A SPB ocorre com maior frequência em crianças do sexo masculino, sendo rara em mulheres, e a gemelaridade e a maternidade mais jovem aparentam elevar o risco de desenvolvimento.^{4, 7, 8}

Além das malformações clássicas que compõem a tríade, outras patologias podem se desenvolver em associação. Dentre elas estão as alterações pulmonares, como hipoplasia pulmonar, pneumonias e atelectasia; alterações gastrointestinais, a exemplo da constipação crônica, ânus imperfurado e fístula retouretral; alterações musculoesqueléticas, como subluxação do quadril, escoliose e pé torto congênito; o atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e as alterações cardiovasculares em menor escala^{9, 10}.

O diagnóstico da síndrome pode ser efetuado ainda durante o pré-natal da gestante, por meio da ultrassonografia (USG) no segundo trimestre. Em alguns casos, até a 12^a semana da gestação é possível identificar a doença, dependendo do grau de obstrução do trato urinário, da presença de oligodrômio e da experiência do examinador^{10, 11, 12, 13}.

Os pacientes com a SPB necessitam de atendimento especializado de modo imediato, fornecido por equipe de atendimento multidisciplinar, composta por neonatologista, nefrologista, urologista e, quando indicado, por cardiologista e ortopedista. No que se refere ao manejo desses pacientes, não existem diretrizes ou consensos para guiá-lo, todavia, deve ser considerado o reparo da flacidez da parede abdominal e das alterações do trato urinário, bem como a correção obrigatória do criptorquidismo. O prognóstico das pessoas com a síndrome é reservado, sendo pequeno o número de indivíduos que sobrevivem além da infância. Apesar da evolução no cuidado neonatal, permanecem elevadas as taxas de mortalidade perinatal desses pacientes, variando entre 10% e 25%^{4, 10, 14, 15}.

O objetivo deste estudo foi relatar um caso raro de síndrome congênita em paciente escolar, evidenciando fatores sociais, culturais e econômicos associados.

MATERIAIS E MÉTODO

O presente trabalho relata o caso de um paciente pediátrico com diagnóstico de SPB, associado a outras comorbidades e dificuldades no tocante à esfera biopsicossocial. Os dados foram coletados em prontuários físicos e eletrônicos do centro de referência em saúde do estado do Rio Grande do Norte: a Maternidade Escola Januário Cicco (MEJC). Ademais, a história clínica do paciente também foi

coletada com seu responsável, abordando fatos desde a gestação e pré-natal, até o atual momento.

Para a utilização das informações, este estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa, sendo aprovado com o número de CAAE: 36651720.8.0000/ Número do Parecer: 4.247.095. Dessa forma, autorizando esta publicação.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

VSSB, sexo masculino, nascido por parto cesáreo, a termo, APGAR 9/9 no 1º e 5º minuto, peso de 2.225g, estatura de 44cm e perímetro cefálico de 34cm, diagnosticado com SPB.

Mãe, 32 anos, solteira e do lar. Apresenta antecedente ginecológico e obstétrico de quadrigesta, sendo um aborto espontâneo e dois partos anteriores vaginais, menarca indeterminada, com ciclos menstruais irregulares antes da gestação, história anterior de pré-eclâmpsia e atual quadro de doença hipertensiva específica da gravidez (DHEG). Relata ainda que a data do último parto foi há 8 anos e que a gestação atual é fruto de relação com primo legítimo, expondo caso de consanguinidade. Ademais, negou antecedente de epilepsia e HAS, além de negar tabagismo, etilismo e uso de drogas ilícitas.

A paciente foi acompanhada por pré-natal de alto risco na Maternidade Escola referência do estado realizando 8 consultas no total. Em USG de 1º trimestre (7s 5d), não foram observadas alterações com o feto, todavia, a USG de 2º trimestre (20s 6d) evidenciou feto polidrâmio, com dilatação do ventrículo lateral direito e megabexiga - grau 0. Outras USG foram realizadas para acompanhamento, a última evidenciando feto com ventriculomegalia cerebral grave, associada com megabexiga e uropatia obstrutiva baixa.

No que se refere às queixas da paciente relatadas durante o acompanhamento do pré-natal, elas se resumem a alterações fisiológicas da gravidez, a exemplo de náuseas, tendo como único achado importante traços de proteinúria.

Com 38 semanas e 3 dias de gestação, a paciente realizou USG, que destacou peso do feto de 2.820g e índice de líquido amniótico (ILA) igual à 3, sendo encaminhada para resolução da gestação. O parto foi cesáreo, por evidência de oligoâmnio severo e má formação fetal, sem complicações ou intercorrência no pós-operatório.

Ao nascimento, foi observado abdome em ameixa e criptorquidia bilateral que, somados com as alterações do trato urinário observadas em USG do pré-natal, sugeriram quadro de SPB. Com a suspeita clínica, foi feita investigação diagnóstica culminando em resultado positivo para a síndrome no 13º dia de vida.

Figura 1 – Raio X toracoabdominal.



Fonte: Autoria própria.

A criança ficou internada por 2 meses e 1 dia após o nascimento, para estabilidade do quadro e realização de cirurgia. Após 1 mês e 9 dias de vida, a cirurgia de colocação de válvula de derivação ventrículo-peritoneal foi realizada para tratamento da hidrocefalia congênita. Com a manutenção do quadro e pós-operatório da cirurgia o paciente recebeu alta hospitalar.

É importante considerar, ainda, que apesar da alta hospitalar a criança foi assistida continuamente por diversos profissionais da saúde ao longo da sua vida. O paciente recebeu consultas regulares na nefrologia pediátrica e nutrição, além de ser encaminhado para fisioterapia, cirurgia geral, endocrinologia, geneticista, neurologia pediátrica e urologia.

Devido a infecções do trato urinário recorrentes e a quadros de hiponatremia, a criança possui um total de 7 internações hospitalares. Com 7 anos e 11 meses, o paciente foi internado tardiamente pela última vez em UTI pediátrica por quadro de hiposmolaridade, hiponatremia severa, choque séptico, com foco infeccioso em sonda vesical de demora (SVD) e anemia (Hb = 9.1 mg/dL), com alterações compatíveis com comprometimento central. Ao exame: REG, sonolento, Glasgow 3, hipocorado 2+/4+, hipohidratado (+/4+), 12,8 Kg, com ausculta cardíaca normal e ausculta pulmonar com presença de ruídos adventícios (roncos e estertores crepitantes bilaterais). Dessa maneira, o paciente já se encontrava em um estado gravíssimo ao chegar no hospital.

Neste momento, o paciente já se apresentava com os diagnósticos apresentados a seguir (Tabela 01) associados a SPB.

Tabela 1 – Diagnósticos e manifestações clínicas apresentados na última internação.

Região corporal	Alterações/Manifestações clínicas
Abdômen	Ausência dos músculos retos abdominais - “abdômen em ameixa”.
Sistema Renal	Doença Renal Crônica (DRC) estágio IV.
Sistema Genito-urinário	Criptorquidia, bexiga neurogênica, refluxo vesicouretral à esquerda, infecções do trato urinário recorrentes.
Sistema Nervoso	Hidrocefalia congênita corrigida com DVP, epilepsia, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor.
Ossos	Doença óssea por DRC.
Sistema Respiratório	Traqueostomia, insuficiência respiratória.

Fonte: Autoria própria

O paciente do caso evoluiu com piora do quadro: gravíssimo, anúrico, instável hemodinamicamente em uso de adrenalina e noradrenalina, e furosemida contínua. Por motivo da incapacidade de realizar diálise ou transplante renal, pela fragilidade da parede abdominal e do estado geral comprometido, foi optado por início de cuidados paliativos. Por fim, o paciente evoluiu no 8º dia de internação hospitalar com sangramento importante em traqueostomia, lesões de pele e anúria há mais de 24 horas, não resistindo e falecendo. A criança atingiu a idade máxima de 7 anos e 11 meses (idade escolar).

Através da tabela 1 é possível observar que além da tríade clássica da SPB, nota-se um acometimento dos sistemas ósseo, nervoso e respiratório. Tais acometimento podem ser consequência da doença de base, como a desmineralização óssea associada à DRC ou podem apresentar-se como anormalidades genéticas/doenças congênitas que acompanham o quadro. Em uma série de casos realizada no Sudão, 60% dos pacientes apresentavam anomalias associadas ao quadro, sendo as manifestações cardíacas as mais prevalentes. A mortalidade mundial de 20 a 30% geralmente é devido a hipoplasia pulmonar e insuficiência renal associadas aos pacientes com SPB¹¹.

Tais anomalias genéticas ressaltam a importância de se investigar as bases do genoma que podem estar correlacionadas com a síndrome. Há reconhecimento da influência do HNF1 β genômico contribuir em 3% dos casos de SPB. Trata-se de um fator de transcrição que regula a expressão gênica necessária para o desenvolvimento mesodérmico e endodérmico e é expresso em uma grande variedade de tecidos. Outros fatores foram reconhecidos na amostra de Boghossian *et al.*¹⁶, que evidenciou na análise genética em uma amostra de 34 pacientes com SBP a presença de numerosas cópias de genes associados ao mesoderma, desenvolvimento muscular e do trato urinário, podendo a via de sinalização BMP (conhecida por contribuir na diferenciação mesodérmica) estar afetada^{4, 17}.

Além do componente genético (fator intrínseco) há os fatores externos que estão baseados em duas hipóteses principais: a primeira baseia-se no defeito do desenvolvimento do mesoderma primário (que ocorre entre a sexta e a décima semana de gestação), interrompendo o desenvolvimento da lâmina lateral do

mesoderma, que pode gerar falhas no surgimento da parede abdominal e trato geniturinário. Já a segunda aponta para uma obstrução do trato urinário durante o desenvolvimento fetal, que leva ao retorno da urina e consequente expansão da bexiga.^{1, 18}

Com isso, o achado da uropatia obstrutiva baixa no período gestacional através da USG poderia corroborar com a segunda hipótese, contudo devido à genitora não ter realizado nenhum teste genético para afastar defeito no desenvolvimento do mesoderma, não é possível excluir a primeira hipótese. Devido a possibilidade de visualização de tal obstrução antes do nascimento, já existem relatos de intervenção intrauterina para desobstrução do trato urinário, entretanto, pode gerar complicações como parto prematuro, descolamento placentário e ascite urinária. Além disso, o uso de vesicoamnótico em fetos com SPB só é indicado quando a gestação está no segundo ou terceiro trimestre, oligodrômio, presença de megacistos, hidronefrose avançada, cariótipo normal e índice urinário encorajador.^{7,8,22}

Apesar dos relatos de intervenção precoce, até mesmo o diagnóstico da SPB permanece, muitas vezes, dificultado devido à raridade da doença, a falta de embasamentos científicos e de diretrizes/protocolos que auxiliem os profissionais a identificar e manejar adequadamente os pacientes. O diagnóstico da SBP é considerado possível em torno da 13^o semana de IG através do exame por imagem de USG. Podem ser observadas alterações no abdome do bebê tais quais: megacistos, megabexiga, ascite fetal, poli ou oligodrômio^{1, 19}. A prevalência de tais alterações é variável, de forma que de 15 pacientes de uma série de relato de casos, 80% apresentaram hidronefrose e hidroureter e apenas um paciente apresentou megacistos isoladamente.¹¹

O principal diagnóstico diferencial da doença é a obstrução baixa do trato urinário, que inclui: válvulas uretrais posteriores, ureterocele e atresia uretral e síndrome de hipoperistalse megacística-microcolon-intestinal. O diagnóstico precoce e preciso é importante para o tratamento multidisciplinar imediato de recém-nascidos em um centro terciário ao nascer, resultando em melhorias na sobrevivência.^{7,8}

Caso não seja diagnosticado antes de nascer, a aparência da parede abdominal do neonato imediatamente sugere SPB. É conhecida como “abdome em ameixa”, pois a ausência ou deficiência da musculatura traz aspecto rugoso. O quadro clínico pode ser classificado de acordo com a descrição de Ramasamy *et al.*²⁰, assim, a Categoria I corresponde a aproximadamente 20% dos casos e consiste em oligodrômio acentuado secundário a displasia renal e/ou obstrução da saída, resultando em hipoplasia pulmonar grave e anormalidades ósseas. Também podem apresentar as fácies de Potter. O prognóstico é ruim, de forma que a maioria vai a óbito dentro de alguns dias e as intervenções não possuem resultados significativos.

As complicações associadas ao trato urinário influenciam muito no prognóstico do paciente, de forma que a atresia uretral está presente nos casos mais raros. Na categoria II, a insuficiência renal é moderada, hidroureteronefrose moderada-grave e a hipoplasia pulmonar não é uma característica proeminente. A categoria III consiste em pacientes com características leves da tríade incompleta; função renal é geralmente normal ou levemente comprometida e não há insuficiência pulmonar^{4, 21}.

Ao utilizar-se essa análise, é possível classificar o paciente VSSB na categoria II, afinal teve sobrevida de aproximadamente 7,5 anos, sendo a insuficiência renal o principal fator causador do óbito. O paciente possuía fatores associados como hidrocefalia e epilepsia que agravam o quadro e não há clareza na literatura da relação entre essas doenças e a SPB.

Outros pacientes possuidores da síndrome e também com maior idade já foram descritos na literatura. Cornel *et al.*¹⁰ relataram o caso de uma criança de 10 anos, com SPB, que foi internada na nefrologia pediátrica pela primeira vez com 3 dias de vida. A suspeita da doença teve início às 25 semanas de gestação em que foram visualizadas alterações características por meio da USG. Com o nascimento, o exame físico mostrou ausência de musculatura anterior do abdome, escroto hipoplásico com testículos ausentes e a urina era expressa em orifício abaixo do umbigo, entre outros achados, confirmando o diagnóstico.

Por meio do diagnóstico precoce, foi possível traçar um seguimento clínico adequado para esse paciente, realizando investigações e diagnósticos de outras comorbidades. A equipe envolveu profissionais da urologia, ortopedia, cirurgia e nefrologia, demonstrando a relevância da abordagem multidisciplinar e do seguimento a longo prazo no diagnóstico, tratamento e prognóstico do paciente.

Com a garantia do acesso à assistência à saúde de qualidade e ao tratamento continuado, é possível superar consideravelmente a expectativa de vida desses pacientes, que varia da incompatibilidade com a vida até o envelhecimento normal. A maioria dos pacientes descritos foram a óbito em seu primeiro ano, configurando uma baixa expectativa.^{9, 18.}

Dessa forma, através dos casos é possível reforçar a importância do acompanhamento multiprofissional dos pacientes mesmo nas formas mais leves da doença. Sabe-se que o manejo do tratamento é variável de acordo com a gravidade e ainda não há consenso estabelecido pela literatura, entretanto, a abdominoplastia e reconstrução do trato urinário são recomendadas, pois pode ter um efeito positivo na qualidade dos pais e do paciente. Para a realização de tais procedimentos é necessário observar o estado geral do paciente, especialmente do ponto de vista do trato respiratório. Além disso, a correção da criptorquidia é obrigatória.

Recomenda-se, além disso, evitar a infecção do trato urinário (ITU) em crianças com dilatação, estase, refluxo urinário e a função renal basal comprometida. Assim, circuncisão e antibióticos profiláticos são frequentemente implementados para diminuir a incidência de ITU e proteger as áreas superiores de maior acometimento^{18, 21, 22.} Dessa forma, ainda há carência de diretrizes que unifiquem os protocolos de manejo e tratamento, entretanto, a longitudinalidade e integralidade do cuidado visa aumentar a sobrevida do paciente com qualidade, buscando reduzir os impactos das anormalidades anatômicas associadas e complicações de inúmeras cirurgias, bem como comorbidades relacionadas.

CONCLUSÕES

A SPB é uma doença congênita rara com etiologia não confirmada, tendo duas teorias: obstrutiva e defeito mesodérmico. A tríade para este distúrbio consiste em deficiência da parede abdominal, criptorquidia bilateral e anormalidades do trato urinário. Assim como, o seu diagnóstico pode ser realizado por meio da USG do segundo trimestre.

No tocante ao caso apresentado, vale salientar que mesmo não tendo diretrizes para realizar o tratamento dessa síndrome, o diagnóstico precoce é imprescindível para o tratamento multidisciplinar imediato de recém-nascidos, potencializando a sobrevida desses pacientes. Atrelado a isso, a intervenção precoce e o acompanhamento da equipe multidisciplinar, bem como o entendimento da família sobre a gravidade e as possíveis intercorrências da doença são de suma importância para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes.

Vale ressaltar a importância de mais pesquisas sobre a SPB, além da escrita de uma diretriz para o diagnóstico e manejo desses pacientes, para que, assim, o tratamento seja mais eficiente, aumentando a qualidade e a sobrevida dos pacientes.

REFERÊNCIAS

1. 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.
2. Carvalho NDS, Cavachini C, Dudus MM. Síndrome de Prune Belly. Residência Pediátrica. 2018; 8(1):45-7.
3. De Bernardo G, Giordano M, De Brasi D, Esposito F, De Santis R, Sordino D. Pseudo Prune Belly syndrome: a case report with unilateral abdominal defect. Radiol Case Reports. 2019;14(8):941–5.
4. Arlen AM, Nawaf C, Kirsch AJ. Prune belly syndrome: current perspectives. Pediatric Health, Medicine and Therapeutics. 2019; 10:75-81.
5. Thomas ZPA-C. "Prune belly syndrome: A Case report". Lynchburg Journal of Medical Science. 2019; 1(3).
6. 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.
7. Alkhamis WH, Abdulghani SH, Altaki A. Challenging diagnosis of prune belly syndrome antenatally: A case report. J Med Case Rep. 2019; 13(198):1–5.

8. Tonni G, Ida V, Alessandro V, Bonasoni MP. Prune-Belly syndrome: Case series and review of the literature regarding early prenatal diagnosis, epidemiology, genetic factors, treatment, and prognosis. *Fetal Pediatr Pathol.* 2013;32(1):13–24.
9. Bonfim KB, Silva-Hamu TC. D. Aspectos clínicos da Síndrome de Prune Belly: revisão de literatura. *Rev. Movimenta.* 2013; 6(4):596-605.
10. Cornel A, Duicu C, Delean D, Bulata B, Starcea M. Long term follow-up in a patient with prune-belly syndrome – a care compliant case report. *Rev. Medicine.* 2019; 98(33):1-4.
11. Kheir AEM, Ali EMA, Medani SA, Maaty HS. Prune belly syndrome: A report of 15 cases from Sudan. *Sudan J Paediatr.* 2017;17(1):42–8.
12. Gruca M, Jasiewicz B, Potaczec T. Orthopedic problems in prune belly syndrome – case report. *Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol.* 2018; 83(4):142-5.
13. Fette A. Associated rare anomalies in prune belly syndrome: A case report. *J Pediatr Surg Case Reports.* 2015;3(2):65–71.
14. Leahy SD, Kala U, Petersen KL. Prune belly syndrome: a South African perspective. *African Journal of Nephrology.* 2018;21(1):39-44.
15. Soukaina B, Houria K, Amina B. Syndrome de Prune Belly: un cas particulier. *Pan Afr Med J.* 2018;29(1):1-8.
16. Boghossian NS, Sicko RJ, Giannakou A, Dimopoulos A, Caggana M, Tsai MY, et al. Rare copy number variants identified in prune belly syndrome. *Eur J Med Genet.* 2018;61(3):145–51.
17. Favorito LA, Gallo CM, Sampaio FJB. Prune Belly Syndrome and Urogenital System. *Tranlational Research in Pediatric Urology.* 2020; 219-232.
18. Pomajzl AJ, Sankararaman S. Prune Belly Syndrome. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2020.
19. Cembraneli PN, Cavalcante JBF, Cavalcante RBF, Ambrogi G, Cavalcante JES. Renal complication due to prune belly syndrome: A case report. *International Journal of Case Reports and Images.* 2020; 11.
20. Ramasamy R, Haviland M, Woodard JR, Barone JG. Patterns of inheritance in familial prune belly syndrome. *Urology.* 2005;65(6):1227.
21. Smith EA, Srinivasan A, Scherz HC, Tracey AJ, Broecker B, Kirsch AJ. Abdominoplasty in prune belly syndrome: Modifications in Monfort technique to address variable patterns of abdominal wall weakness. *J Pediatr Urol.* 2017;13(5):502.e1-502.e6.

22. Valappil B, Krishna L, Sreedharan R, Shetty A. Exploration of the fetus with gross anomaly: a case of pseudo prune belly syndrome. *Anat Cell Biol.* 2018;51(3):205-8.

Artigo recebido em: 11/10/2020

Artigo aprovado em: 03/05/2021

Artigo publicado em: 11/05/2021