

Miguel Bonfitto, Wilson Ferreira Aguiar, Guilherme Alonso Daud Patavino, Marina Pontello Cristelli, Suelen Bianca Stopa Martins, Laila Viana, Helio Tedesco Silva Junior, Jose Osmar Medina Pestana

Departamento de Urologia e Nefrologia do Hospital do Rim, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, Brasil.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Prune-Belly (SPB) é um transtorno congênito composto por hipoplasia abdominal e criptorquidia bilateral associado a alguma malformação do trato urinário, como displasia renal, megaureter, megabexiga, malformação uretral ou hidronefrose. Também pode apresentar alterações do trato gastrointestinal, cardiopulmonar e musculoesquelético<sup>1,2,3,4</sup>. A insuficiência renal é o principal determinante de morbimortalidade nesses pacientes, sendo que 40% evoluem para necessidade de terapia de substituição renal. Nesses casos, o transplante renal é o tratamento padrão-ouro para ganho de sobrevida e melhora da qualidade de vida<sup>5,6</sup>.

## OBJETIVO

Relatar o caso de um paciente com SPB submetido a transplante renal e abdominoplastia no mesmo tempo cirúrgico.

## RELATO DE CASO

Paciente masculino de 14 anos, diagnosticado com SPB ao nascimento, foi encaminhado ao serviço para avaliação de transplante renal por doença renal crônica. Aos 8 meses de idade, necessitou internação por sepse de foco urinário, sendo submetido a ureterostomia bilateral. Aos 6 anos, realizou fechamento dessas ureterostomias com reimplante uretral, fulguração de válvula de uretra posterior e orquidopexia bilateral, sem correção do defeito na parede abdominal. Manteve-se com função renal estável até os 11 anos, iniciando hemodiálise após dois novos quadros infecciosos. Ao exame clínico, apresentava bom estado geral, leito vascular e capacidade vesical adequados, mas com abdome flácido, em aspecto de ameixa. Este paciente foi convocado para transplante renal no mesmo ano, com rim direito de doador falecido de 16 anos, com vasos únicos.

Antes de iniciar o procedimento, foi realizada a demarcação abdominal com a proposta de síntese da parede abdominal pela técnica de Denés (Figura 1a). A área de flacidez foi delimitada em formato de elipse, ressecando o excesso de pele e preservando a cicatriz umbilical. Devido às aderências pelas cirurgias prévias, foi necessário acesso transperitoneal para exposição adequada dos vasos. O enxerto foi implantado na fossa ilíaca direita, com as anastomose vasculares na veia cava e artéria ilíaca comum (Figura 2). Para o implante uretral foi confeccionado a técnica extravascular de Lich-Gregoir. Ao término, iniciou-se o fechamento por descolamento lateral da musculatura abdominal direita até o nível da linha axilar anterior, a fim de acomodar a musculatura esquerda superficialmente a ela (Figura 1b). A margem aponeurótica direita foi, então, suturada profundamente à musculatura transversa esquerda (Figura 1c). A seguir, a margem aponeurótica esquerda foi suturada ao músculo oblíquo externo direito (Figura 1d), criando uma dupla camada muscular com maior tensão e redução do volume abdominal. Este paciente apresentou boa evolução pós operatória, recebendo alta no 5º pós operatório. Segue em acompanhamento ambulatorial, com 4 meses de seguimento e Cr sérica de 1,2 mg/dL.

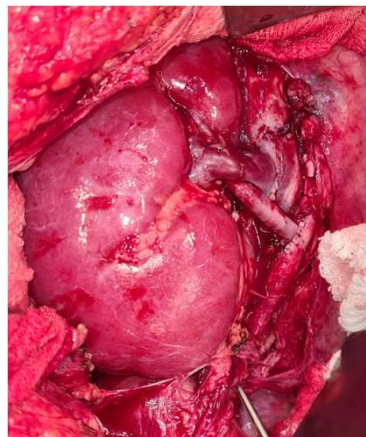


Figura 2: Enxerto renal com anastomose na veia cava inferior e na artéria ilíaca comum direita.

## DISCUSSÃO

A síndrome de Prune Belly é uma anomalia congênita rara, com incidência de 3,8:100.000, mais prevalente em meninos<sup>2</sup>. Sua tríade clássica está geralmente presente, podendo evoluir para insuficiência renal crônica a depender do comprometimento urológico<sup>6</sup>. Desde o primeiro transplante renal em paciente com síndrome de Prune Belly em 1976, há relatos de correção da hipoplasia abdominal previamente ou após o transplante renal<sup>8,9</sup>, mas não no mesmo tempo cirúrgico<sup>7</sup>. Este caso foi o primeiro relato de transplante renal e abdominoplastia em um único procedimento para paciente com essa síndrome. A abordagem cirúrgica pela técnica de Denés permite realizar a abdominoplastia com reforço da parede abdominal anterior em dois planos<sup>10,11,12</sup>. A correção da parede visa melhorar o esvaziamento vesical quando há necessidade de auxílio de prensa abdominal, e diminui o risco de torção do enxerto renal se posicionado por via transperitoneal<sup>13</sup>.

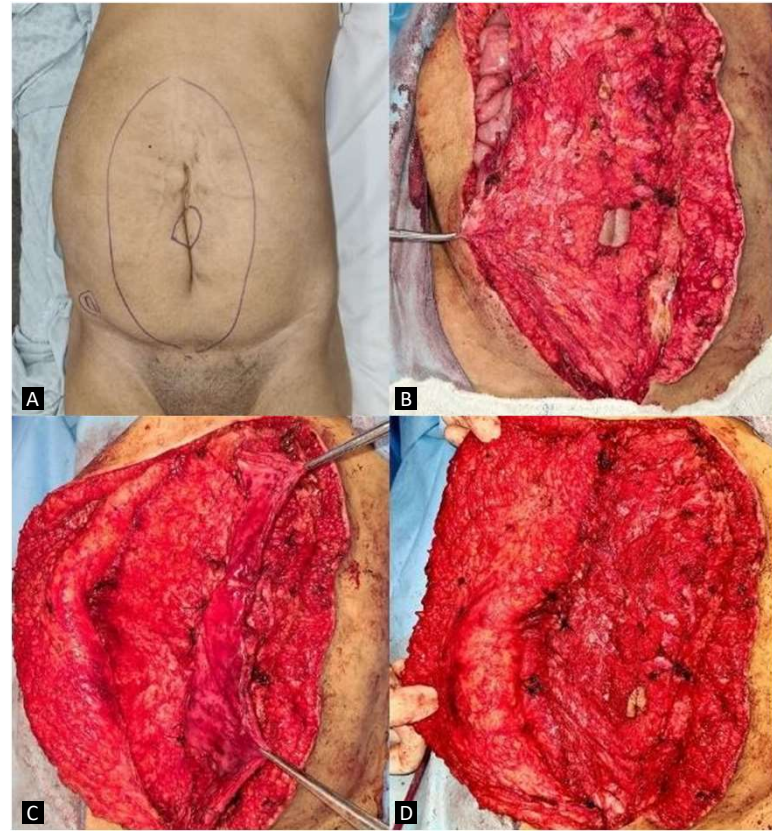


Figura 1: (a) Demarcação da pele em formato de elipse; (b) Tração da margem aponeurótica esquerda sobre a musculatura direita; (c) Sutura da margem aponeurótica direita profundo ao músculo transversa esquerdo; (d) Sobreposição da musculatura esquerda no músculo oblíquo externo direito.

## CONCLUSÃO

A realização de abdominoplastia simultaneamente ao transplante renal é factível, promove melhora da função renal e permite a correção da deficiência da parede abdominal, sem necessidade de outras abordagens.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arlen AM, Nawaf C, Kirsch AJ. Prune belly syndrome: current perspectives. *Pediatric Health Med Ther*. 2019 Aug 6;10:75-81. doi: 10.2147/PHMT.S188014. PMID: 31496864. PMCID: PMC6689549.
2. Yalcinkaya F, Bonthuis M, Erdogan BD, van Stralen KJ, Baiko S, Chhadde H, Maxwell H, Montini G, Rönholm K, Sørensen SS, Uliniski T, Verrina E, Weber S, Harambat J, Schaefer F, Jager KJ, Groothoff JW. Outcomes of renal replacement therapy in boys with prune belly syndrome: findings from the ESPN/ERA-EDTA Registry. *Pediatr Nephrol*. 2018 Jan;33(1):117-124. doi: 10.1007/s00467-017-3770-9. Epub 2017 Aug 4. PMID: 28779237. PMCID: PMC5700229.
3. Seidel NE, Arlen AM, Smith EA, Kirsch AJ. Clinical manifestations and management of prune-belly syndrome in a large contemporary pediatric population. *Urology*. 2015 Jan;85(1):211-5. doi: 10.1016/j.urology.2014.09.029. Epub 2014 Nov 8. PMID: 25444629.
4. Diao B, Diallo Y, Fall PA, Ngom G, Fall B, Ndoye AK, Fall I, Ba M, Ndoye M, Diagne BA. Syndrome de Prune Belly : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques [Prune Belly syndrome: epidemiologic, clinic and therapeutic aspects]. *Prog Urol*. 2008 Jul;18(7):470-4. French. doi: 10.1016/j.purol.2008.04.003. Epub 2008 Jun 2. PMID: 18602609.
5. Fusaro F, Zanon GF, Ferrelli AM, Giuliani S, Zucchello G, Passerini-Glazzi G, Rigamonti W. Renal transplantation in prune-belly syndrome. *Transpl Int*. 2004 Oct;17(9):549-52. doi: 10.1007/s00147-004-0759-7. Epub 2004 Sep 30. PMID: 15517165.
6. Fearon JA, Varkarakis G. Dynamic abdominoplasty for the treatment of prune belly syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 2012 Sep;130(3):648-657. doi: 10.1097/PRS.0b013e31825dc170. PMID: 22929250.
7. Shenasky JH 2nd, Whelchel JD. Renal transplantation in prune belly syndrome. *J Urol*. 1976 Jan;115(1):112-3. doi: 10.1016/s0022-5347(17)59088-6. PMID: 128639.
8. Zigor V, Schott GE, Labanaris AP. The Prune Belly syndrome: urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. *Pediatr Rep*. 2012 Apr 2;4(2):e20. doi: 10.4081/pr.2012.e20. Epub 2012 Jun 4. PMID: 22802998. PMCID: PMC3395978.
9. 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 Oct;13(5):502.e1-502.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2017.02.020. Epub 2017 Mar 22. PMID: 28373000.
10. Dénés FT, Lopes RI, Oliveira LM, Tavares A, Srougi M. Modified abdominoplasty for patients with the Prune Belly Syndrome. *Urology*. 2014 Feb;83(2):451-4. doi: 10.1016/j.urology.2013.09.031. Epub 2013 Nov 12. PMID: 24231220.
11. Dénés FT, Park R, Lopes RI, Moscardi PR, Srougi M. Abdominoplasty in Prune Belly Syndrome. *J Pediatr Urol*. 2015 Oct;11(5):291-2. doi: 10.1016/j.jpurol.2015.06.006. Epub 2015 Jul 18. PMID: 26227565.
12. Hassett S, Smith GH, Holland AJ. Prune belly syndrome. *Pediatr Surg Int*. 2012 Mar;28(3):219-28. doi: 10.1007/s00383-011-3046-6. Epub 2011 Dec 25. PMID: 22198807.
13. Kamel MH, Thomas AA, Al-Mufarreh FM, O'Kelly P, Hickey DP. Deceased-donor kidney transplantation in prune belly syndrome. *Urology*. 2007 Apr;69(4):666-9. doi: 10.1016/j.urology.2007.01.015. PMID: 17445648.