

VAKA TAKDİMİ:

BİR VAKA NEDENİYLE PRUNE BELLY SENDROMU

Dr. Sevim KARAASLAN*, Dr. İbrahim ERKUL**, Dr. Ahmet BOZKIR***,
Dr. Saim AÇIKGÖZOĞLU****, Dr. Kenan ŞEN*****

ÖZET

Prune belly sendromunun klasik bulgularına sahip 5 aylık bir erkek bebek, sendromun nadir rastlanılması nedeniyle takdim edilmiştir. Karın duvarı ultrasonografik incelemesinin, tipik olmayan prune belly sendromlu hastalarda tanının konulmasında yardımcı olacağı üzerinde durulmuştur.

Anahtar kelime: Prune Belly sendromu.

SUMMARY

Prune Belly Syndrome: A Case Report

We are reporting a 5 months old infant with prune belly syndrome. Ultrasonographic investigation of the abdominal wall will be helpful for diagnosing nontypical prune belly syndrome cases.

Key word: Prune Belly syndrome.

GİRİŞ

Prune belly sendromu, karın kaslarının konjenital yokluğu veya hipoplazisi ile birlikte, geniş hipotonik mesane, geniş ve kıvrımlı ureter ve bilateral kriptorşidizm şeklindeki triad için en sık kullanılan isimdir. Bu tip hastalarda rastlanan ve kurumuş eriğe benzeyen ince karın derisi nedeniyle ilk defa Osler tarafından prune belly ismi kullanılmıştır (1). Prune belly sendromu için daha az kullanılan başka isimler de vardır. Örneğin bunun bir sendrom olduğunu ilk defa 1950 yılında bildirilen Eagle ve Barret isimli yazarların ismine izafeten Eagle-Barret sendromu (2), karın adelesi-üriner sistem-testis tutuluşu nedeniyle triad sendromu (3) ve urethral malformasyon kompleksi (4) gibi isimler de verilmiştir. Bu sendromda üçten fazla anomali bulunulabilmesi ve bu isimlerin sendromun özelliği hakkında bilgi içermemesi nedeniyle son iki isim fazla ilgi çekmemiştir. Son zamanlarda prune belly sendromunun anatomopatolojik özelliklerini gözden geçiren Wigger ve Blanc isimli araştırmacılar (5), fazla miktarda yağ birikimi olduğunda prune belly sendromu yerine pot belly sendromu tabirini kullanmanın daha doğru olacağını ifade etmişlerdir.

Prune belly sendromuna bir araştırmada 29.000 canlı doğumda bir rastlandığı bildirilirken (6), bir başka çalışmada 40.000 canlı doğumda bir rastlandığı ifade edilmektedir (7). 1985-1986 yılına kadar yaklaşık 850 prune belly sendromu vakasının yayınlanmış olduğu kabul edilmektedir (8). Sendromun nadir rastlanması nedeniyle Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına başvuran bir prune belly sendromu vakası yayınlanmıştır.

* S.Ü.T.F. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi, Doç. Dr.

** S.Ü.T.F. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi, Prof. Dr.

*** S.Ü.T.F. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

**** S.Ü.T.F. Radioloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi, Yrd. Doç. Dr.

***** S.Ü.T.F. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

VAKA TAKDİMİ

Hastamız (Y.B.) 18.9.1989 tarihinde 5 aylık iken S.Ü.T.F. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına ishal, zayıflama ve iştahsızlık şikayetleri ile getirildi.

Hikayesinden 1 ay önce idrarının kanlı görülmesin nedeniyle doktora götürüldüğü ve idrar yollarında infeksiyon olduğu söylenerek 10 tane gentamisin iğne verilmiş olduğu öğrenildi. Daha sonra durumu düzelen hastamızın bize gelmeden iki önce tekrar rahatsızlandığı ve idrarının bulanık bir renk aldığı bu nedenle dışarıda tekrar antibiotik verilmiş olduğu saptandı. Öz ve soy geçmişinde önemli bir özellik saptanmadı.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde ağırlık 4170 gm, boy 60 cm, bu ölçülere göre bebeğin boy ve ağırlığı 5. persantilin altında, baş çevresi 41.5 cm, ön fontanel 2x3 cm açık, ateş 36.4 santigrad, nabız 118/dk ritmik, tansiyon arteriel 80/40 mmHg bulundu. Genel durum bozuk, toksik ve dehidrate görünümünde idi. Ağız mukozası kuru, göz küreleri çökük, turgor bozuktu. Derin asidotik solunum mevcuttu. Karın kurbağa karnı görünümünde, gevşek ve her iki tarafa doğru sarkmış, karın derisi buruşuk, bilateral kriptorşidizm mevcut idi (Resim 1). Diğer sistem muayeneleri normal bulundu.



RESİM 1

Prune belly sendromunda karnın tipik görünümü ve kriptorşidizm

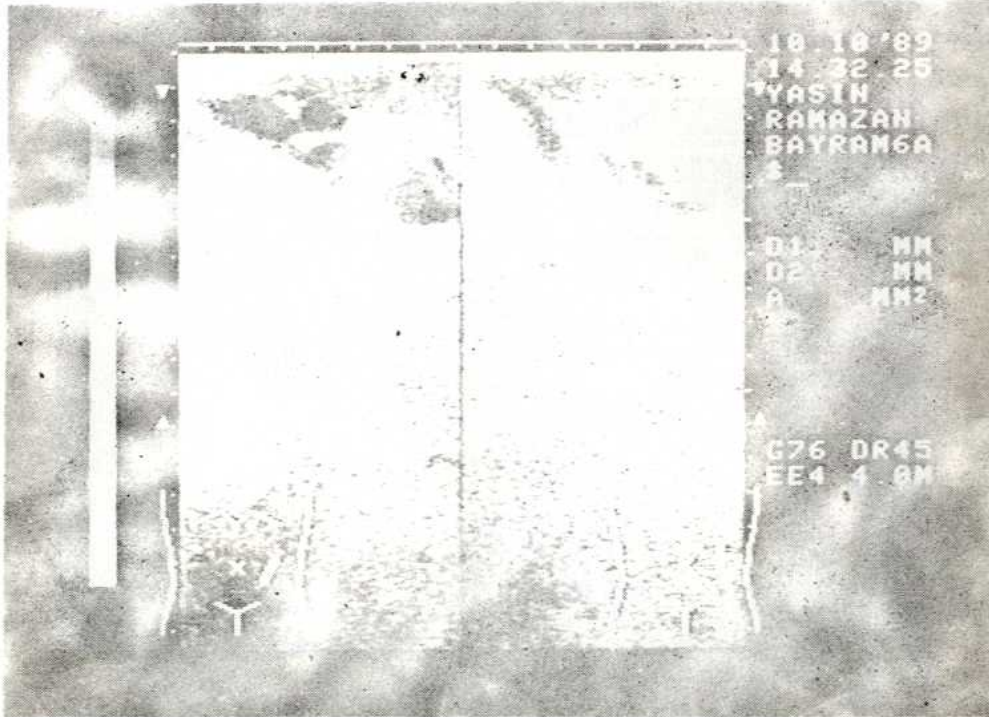
Yapılan idrar tahlilinde idrar bulanık görünümde, dansite 1011, idrar sedimentinde silme lökosit görüldü. İdrar kültüründe proteus üredi, sefalekssin, amikasin ve ampisilin+sulbaktam hassas bulundu. Hemogramda lökositoz ve sola kayma dışında bir özellik saptanmadı. Kanın biokimyasal incelemelerinde üre %160 mg, şeker 114.7 mg, kreatinin %8 mg, idi, sodium 115 mEq/lt, potasium 6.3 mEq/lt olarak bulundu. Kan Ph 7.2 idi. Bebeğin kromozon analizi normal olarak değerlendirildi.

Hastanın yapılan ultrasonografik incelemesinde her iki böbrek normalden büyük ve pelvikalisyel sitemleri geniş bulundu. Böbrek parankimi normal eko yapısında olduğu görüldü. Sol böbreğin medialinden mesaneye kadar uzanan kıvrımlı, keskin sınırlı kistik yapılar, dilate sol ureter olarak değerlendirildi. Dalak ve karaciğer ultrasonografik incelenmesi normal bulundu. Sonuç olarak ultrasonografik bulgular bilateral hidroureteronefroz olarak değerlendirildi. Resim-2,3,4 de böbrek pelvis, kaliks ve ureterdeki genişlemeler görülmektedir.



RESİM 2

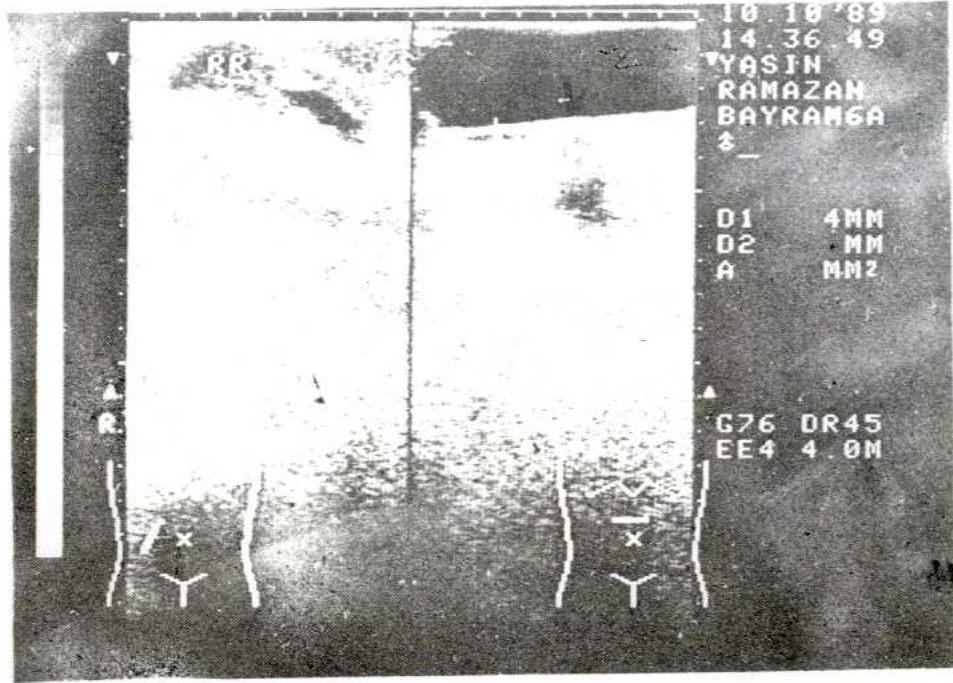
Dilate sol böbrek, kaliks ve pelvisi, normal ekolu parankim, önde dalak izleniyor. Böbrek normalden büyüktür.



RESİM 3

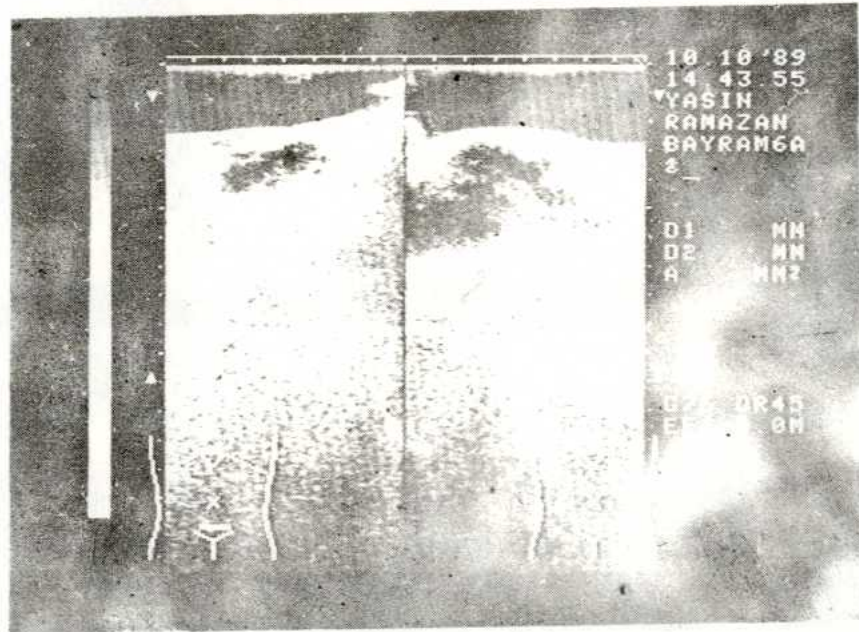
Önde dalak, dilate sol böbrek pelvis ve kaliksi görülüyor. Böbrek alt kutbunda lobüle kistik yapı görünümünde hidroureter izlenmektedir.

Karın duvarının ultrasonografik incelenmesinde, karın ön duvarında göbek hizası ve bunun üst kısmında her iki tarafta rektus kasları izlendi (Resim 4). Daha aşağı kesitte pelvik alana varmadan rektus kasları sonlanıyordu. Rektus kaslarıyla karşılaştırınca alt alanda ve yanlarda karın ön duvar kasının olmadığı sonucuna varıldı. Karın kaslarının ultrasonografik görünümü resim 4,5,6 da görülmektedir.



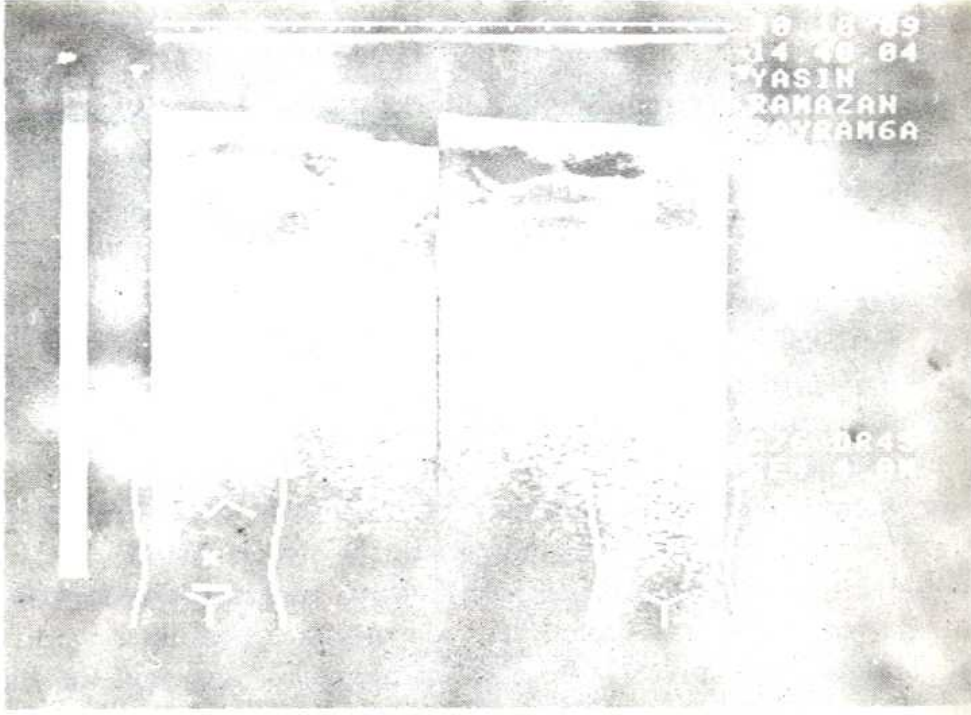
RESİM 4

Resmin solunda, büyük sağ böbrek (RR), dilate kaliks pelvis, normal ekolu böbrek parankimi ve önde karaciğer (KC) görülüyor. Resmin sağında, silikon yastık kullanılarak göbeğin hemen üstünden alınan transvers kesitte ince rektus kası, kasların ortada birleşme yeri ve kasın arkasında ince hipoekojen fasiya görülmektedir.



RESİM 5

Soldaki resimde, solda göbeğin daha altından geçen transvers kesitte rektus kasları ve birleşim yeri izlenmektedir. Sağdaki resimde, rektus kası boyunca longitudinal alınan kesitte rektus kasının mesane seviyesine gelmeden sonlanması ve aşağıda karının ön duvarını ince hipoekojen fasiyanın kaplayışı izlenmektedir.



RESİM 6

Soldaki resimde ince fasiya, altta mesane ve mesane arkasında kistik yapı şeklinde geniş ureter izlenmektedir. Sağdaki resimde dilate sol böbrek, böbrekten aşağı uzanan hidroureter, önde ince karın duvarı fasiyası izlenmektedir.

Hastanın yapılan intravenöz piyelografisinde bilateral hidroureteronefrotik böbrekler tespit edildi (Resim 7). Miksiyosistografisinde mesane görünümünün urakus anomalisine uyacak şekilde kraniokaudal çapının artmış olduğu ve bilateral V. derecede vezikoureteral reflü bulunduğu saptandı. Solda daha belirgin olmak üzere her iki tarafta ileri derecede hidroureteronefroz hali mevcuttu. Ureterler geniş ve kıvrımlı idi. Opak maddenin sol böbreğe daha geç eriştiği görüldü. Tetkik bitiminde sonda çıkartılıp radioskopik inceleme yapıldığında urethrada radiopatolojik bulgu olmadığı anlaşıldı (Resim 7).



RESİM 7

Solda 6. saatte prone pozisyonunda alınan intravenöz piyelografisi ve sağda miksiyosistografisi görülmektedir.

Hastada başlangıçta dehidratasyon, asidoz ve ürosepsis ile mücadele edildi. üre ve

kreatinin değerleri 1. haftanın sonunda normale geldi. Tedavinin 23. gününde idrar mikroskobisi normal ve idrar kültürü steril bulundu. Hasta antibiotik profilaksisi altında taburcu edilip kontrole çağrıldı. Kontrollerde idrar bulgularının bozulması, üre ve kreatinin değerlerinin yükselmeye başlaması üzerine, hastanın sadece tıbbi tedavi ile kontrol altına alınamıyacağı anlaşıldığından üroloji kliniğine sevk edildi.

TARTIŞMA

Prune belly sendromu denildiğinde, karın adelesinin yokluğu veya hipoplazisine bağlı karın duvarının gevşek ve buruşuk olması, üriner sistem dilatasyonu ve bilateral kriptorşidizmin birlikte olduğu bir triad ifade edilmektedir (9). Vakamız tipik karın görünümü, bilateral kriptorşidizmi ve üriner sistem bulguları ile prune belly sendromunda görülen triad bulgularına sahiptir. Ancak triadtaki bazı bulgulara başka hastalıklarda da rastlanılmaktadır. Örneğin posterior urethral valv ve prune belly sendromunun birçok müşterek bulgusu mevcuttur. Fakat vakamızın miksiyosistografisinde posterior urethral valve ait bir bulgu tespit edilmemiştir (10). Yine megasistis-mikrokolon-intestinal hipoperistaltizm ile prune belly sendromu arasında müşterek özellikler vardır (11). Fakat bu sendromda görülen distal mikrokolonun sebep olduğu fonksiyonel intestinal tıkanma sonucu gelişen safralı kusmalar hastamızda görülmemiştir. Yukardaki tartışmada görüldüğü gibi vakamızın prune belly sendromu olduğu kesindir.

Prune belly sendromunda bulguların ağırlığı değişik olabilmektedir. Bizim vakamız, Berdon ve arkadaşlarının sınıflandırmasına göre (12), grade II ye uymaktadır. Bu gruptaki hastaların yaşama kabiliyetleri vardır. Fakat yaşam için sıklıkla erken tıbbi ve cerrahi tedavi gereklidir.

Araştırabildiğimiz kadarı ile prune belly sendromunda karın kaslarının eksikliği daha önceden ultrasonografik olarak gösterilmemiştir. Vakamız bu nedenle de önem kazanmaktadır. Karın kaslarının ultrasonografik incelenmesinin, bizim vakamız gibi tipik bulgulara sahip olmayan prune belly sendromlu vakalarda tanıya yardım olacağı düşünülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Osler W. Congenital absence of the abdominal musculature with distended and hypertrophied urinary bladder. Bull John Hopkins Hosp 1901; 12: 331-338.
2. Eagle JF, Barret GS. Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genito-urinary abnormalities a syndrome Report of 9 cases. Pediatrics 1950; 6: 721-728.
3. Stephens FD. Congenital malformations of the rectum, anus and genito-urinary tracts. London Livingstone 1963; 186-187.
4. Pagon RA, Smith DW, Shepard TH. Urethral obstruction malformation complex. a cause of abdominal muscle deficiency and the Prune Belly J Pediatr 1979; 94: 900-906.
5. Wigger HJ, Blanc WA. The Prune Belly syndrome. Path Ann 1977; 12: 17-39.
6. Braid PA, Mac Donalt EC. An epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births. Am J Hum Genet 1981; 33: 470-478.
7. Garlinger P, Ott J. Prune Belly syndrome possible genetic implications. Birth Defects 1974; 10: 173-180.
8. Wright JR. Gastrointestinal malformations associated with Prune Belly Syndrome three cases and a review of the literature. Pediatr Pathol 1986; 5: 421-448.
9. Nakayama DK, Harrison MR, Chinn DH, Lorimier AA. The pathogenesis of the Prune Belly. Am J

Dis Child 1984; 138: 834-836.

10. Aaronson A. Posterior urethral valve masquerading as the Prune Belly syndrome. Br J Urol 1983; 55: 508-512.
11. Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan C. Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome a new cause of intestinal obstruction in the newborn report of radiologic findings in five newborn girls. AJR 1976; 126: 957-964.
12. Berdon WE, Baker DH, Wigger HJ, Blanc WA. The radiologic and pathologic spectrum of the Prune Belly syndrome. The importance of urethral obstruction in prognosis. Radiol Clin North Am 1977; 15: 83-92.