

BİR VAKA DOLAYIŞI İLE PRUNE BELLY SENDROMUNDA ÜROLOJİK TEDAVİ

Dr. Ünal SERT*, Dr. Sevim KARAASLAN**, Dr. Lema TAVLI***,
Dr. Ali ACAR****, Dr. Ahmet ÖZTÜRK*****

ÖZET

Prune belly sendromlu 5 aylık bir erkek bebeğin ürolojik cerrahi tedavisi anlatılmış ve prune belly sendromunda cerrahi tedavinin indikasyonları üzerinde durulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Prune Belly sendromu, ürolojik tedavi.

SUMMARY

Urological Management of Prune Belly Syndrome

We presented a 5 months old male infant with prune belly syndrome and emphasized the indications of operative management.

Key words: Belly syndrome, urological management.

GİRİŞ

Teorik olarak prune belly sendromunda tedavi, intrauterin hayatta ultrasonografi ile tanı konulduktan sonra başlamalıdır. Buna rağmen prune belly sendromunda tedavi halen yenidoğan döneminde yapılan başlangıç değerlendirilmesinden sonra başlamaktadır. Prune belly sendromlu bir bebek doğar doğmaz ürologlar haberdar edilmekle beraber, prune belly sendromlu yenidoğan bir bebek nadiren acil bir ürolojik girişime ihtiyaç gösterir (1).

Prune belly sendromunda üriner sistemin tutuluşunun şiddeti değişik olabileceği için tıbbi ve cerrahi tedavi uygulama kararı vakaya göre değişiklik gösterecektir. Bu nedenle prune belly sendromunda en hafif tedaviden en ağır cerrahi yaklaşıma kadar değişik cerrahi yöntemlerin uygulanabileceği kabul edilmektedir (2). Bugün için hangi vakalara cerrahi girişimin yapılması gerektiği hakkında bir fikir birliği yoktur. Bu nedenle Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalında prune belly sendromu tanısı konulan ve tıbbi tedavi uygulamasına rağmen kan üre ve kreatinin değerleri yükselen bir bebeğin ürolojik girişimi nedeni ile literatürü gözden geçirmeyi ve aldığımız sonucu yayınlamayı uygun gördük.

VAKA TAKDİMİ

Prune belly sendromlu 5 aylık erkek bebek Y.B. 6.11.1989 tarihinde Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalına, Fakültemiz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalından sevk edildi. Daha önceki makalede klinik ve laboratuvar özellikleri belirtilmiş olan bebeğin tıbbi tedaviye yeterli yanıt vermemiş olduğu öğrenildi.

Hastanın üroloji kliniğine geldiğinde yapılan idrar analizinde dansite 1005, protein (+), sedimentte bol eritrosit ve lökosit bulundu, idrar kültüründe E. Coli ml/100.000 den

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

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

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

**** S.Ü.T.F. Üroloji Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi, Uzm. Dr.

***** S.Ü.T.F. Üroloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

fazla bulundu. Antibiyogramda amikasin ve nalidiksik aside hassas bulundu. Kan biyokimyasal analizinde kan üre değeri %44 mg, kreatinin %2.7 mg, sodyum 148 mEq/lt, potasyum 5.4 mEq/lt olarak tespit edildi.

Hastaya 16.11.1989 tarihinde aynı seansta bilateral kütanöz ureterostomy ve orşiopeksi ameliyatı uygulandı. Bu iş için önce sağ ve sonra sol yüksek inguinal paramedian insizyonla cilt açıldı. Burada adele tabakasının gelişmemiş olduğu tespit edilip deri ve adele dokusundan biopsi alındı. Bu kısımların histolojik görünümü resim-8 ve 9'da görülmektedir.



RESİM 8

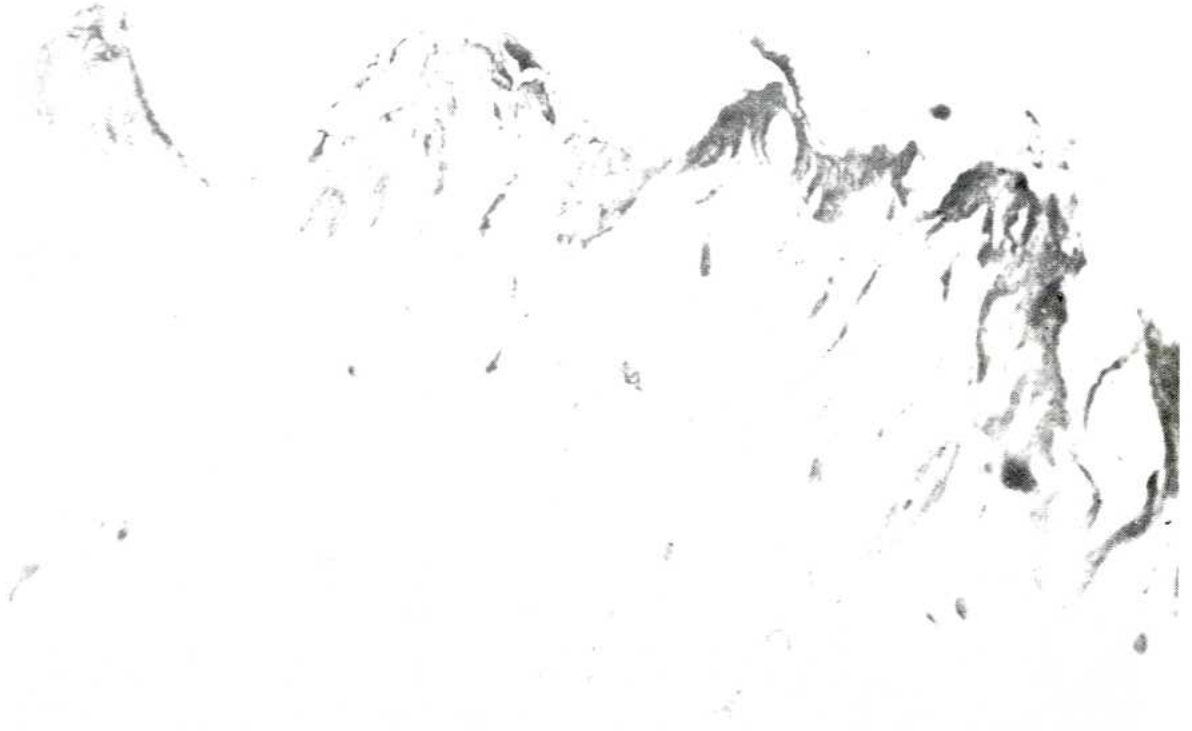
Karın adelesinin histolojik görünümü

Müsküler dokunun çok azalmış olduğu ve bunun yerini fibrolipomatö dokunun aldığı görülmektedir HE 10X10

Retroperitoneal sahada ureter bulundu. Ureterin dilate ve kıvrımlı olduğu görüldü. Disseksiyon sırasında sağ testisin intraabdominal periton altında olduğu görüldü (Resim-10). Sağ testis ekleri ile birlikte serbestleştirildikten sonra inguinal kanaldan geçirilerek skrotumda oluşturulan lója tespit edildi.

Periton kapatıldıktan sonra sağ ureter disseksiyonu tamamlandı. Periureteral sahaya lastik dren yerleştirildi. Ureterin orta kısmına açılan stoma ureterokuteneostomi şeklinde ciltle ağızlaştırılıp, 12 no foley sondası ureterostomi olarak kondu, balon 3 cc ile şişirildi. Aynı girişim sol testis ve ureter için uygulandı.

Bu operasyondan sonra hastamızın üre ve kreatinin değerleri normale geldi ancak antibiyotik tedavisine rağmen, idrar steril hale getirilemedi ve idrar bulguları düzelmedi. Hastaya bu nedenle genel durumu düzeldikten sonra ilk operasyondan 3 ay sonra 22.2.1990

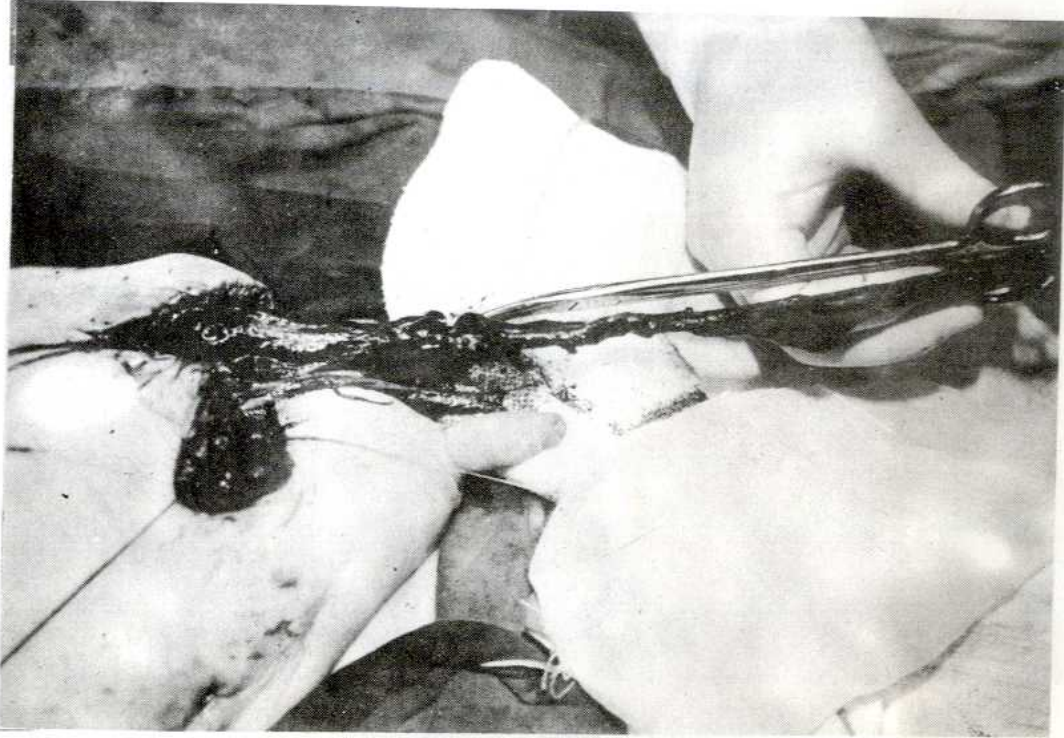


RESİM 9
Derinin histolojik görünümü
Deri altı dokusunda bağ dokusunun artışı izlenmektedir HIF 10X10



RESİM 10
Abdominal testis ve ureter (askıda olan)

tarihinde rekonstriksiyon operasyonu uygulandı. Sol stoma çevresini içine alacak şekilde paramedian hokey sopası şeklinde yapılan insizyondan sonra peritona ulaşıldı. Ureter bulunarak stomadan keskin, çevre dokulardan künt diseksiyonla serbestleştirildi. Ureterin yaklaşık 25 cm lik kısmı rezeke edilerek çıkartıldı (Resim-11). Ureterin alt ucuna yapılan spatülasyondan sonra askı suturu kondu.



RESİM 11

Ureteral rekonstriksiyon ameliyatı sırasında sol ureterin görünümü

Bilahare mesane bulunarak median insizyonla açıldı, insizyon hattından girilerek submukozal tünel oluşturuldu ve sol ureter bu tünelden geçirilerek uretenoneostomi gerçekleştirildi. Sol uretere double J yerleştirildi. Ardından aynı girişim sağ uretere uygulandı ve sağ ureterin yaklaşık 10 cm lik bölümü rezeke edildi. Mesanede, urakus rezeke edilip (Resim-12) mesane kapatıldı. Periton ve perivezikal sahaya lastik dren yerleştirildi. Önce periton sonra cilt kapatıldı.

Operasyon sırasında rezeke edilen ureter ve urakusun histolojik incelenmesi resim-13 ve 14 de görülmektedir.

Halen hasta izlenmekte olup genel durumu iyi ve biokimyasal bulguları normal olarak seyretmektedir. Hastada operasyondan 6 ay sonra intravenöz piyelografi ve miksiyonsistografi yapılması planlanmıştır.

TARTIŞMA

Tıbbi tedavi uygulanan prune belly sendromlu hastalarda ureterlerin yaşla uzamasına bağlı olarak fonksiyonların düzelme gösterdiği bildirilmiştir (3). Üst üriner sistemde dilatasyon bulunan ve sadece tıbbi tedavi uygulanan 11 hastanın klinik ve biokimyasal durumunun stabil kaldığının gösterilmesi nedeniyle bu çocuklara ameliyat indikasyonu koyma-

da sadece radiolojik görünümün yeterli olmadığı anlaşılmıştır (4). Tıbbi tedaviye rağmen infeksiyonun tekrarlaması ve kontrol altına alınamaması, ürodinamik olarak onaylanmış ve tıkanmanın mevcudiyeti, böbrek fonksiyon kaybı, azotemi, megaureter ile beraber staz ve vezikoureteral reflunun bulunması durumunda cerrahi girişim indikasyonunun bulunduğu bildirilmektedir (5,6). Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalında bebeğe tıbbi tedavi uygulanmasına rağmen üre ve kreatinin değerlerinin yükselmesi, infeksiyonun tekrarlaması, vezikoureteral reflü ile birlikte megaureter bulunması nedeni ile cerrahi girişim yapılmasına karar verilmiştir.

Cerrahi girişimde kullanılacak yöntemin seçiminde de fikir birliği yoktur. Kutanöz ureterostomy'nin ureterin proksimal kısmında hasar meydana getirerek, daha sonra yapılacak olan rekonstrüksiyon ameliyatını zorlaştırabileceği söylenmektedir (1).



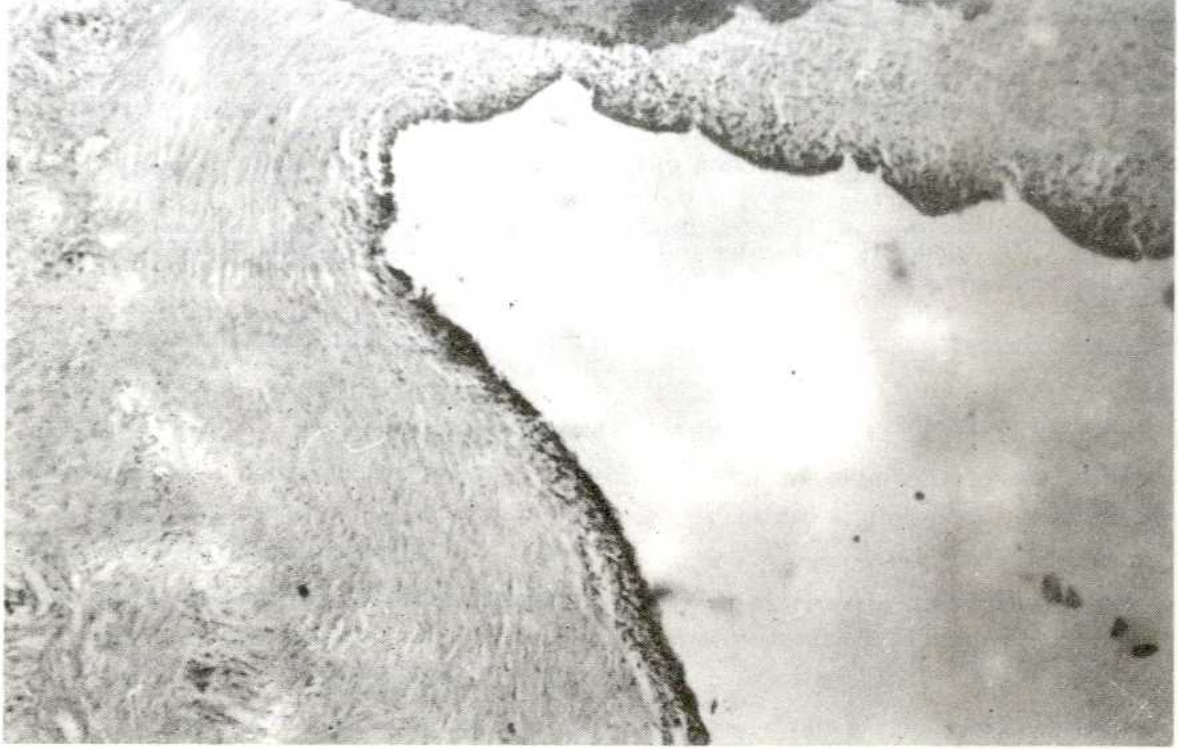
RESİM 12

Mesanedeki urakus artığı

Biz kütanöz ureterostomiye ureterin 1/3 distal kısmına uyguladık. Buna rağmen genel durumları uzun bir ameliyatı kaldıramıyacak durumda olanlara başlangıç olarak kütanöz ureterostomy ameliyatı tavsiye edilmektedir (4). Hastamızın genel durumu bozuk olduğu için başlangıçta kütanöz ureterostomi operasyonu yapılmış ve genel durum düzeldikten sonra total rekonstrüksiyon operasyonu uygulanmıştır.

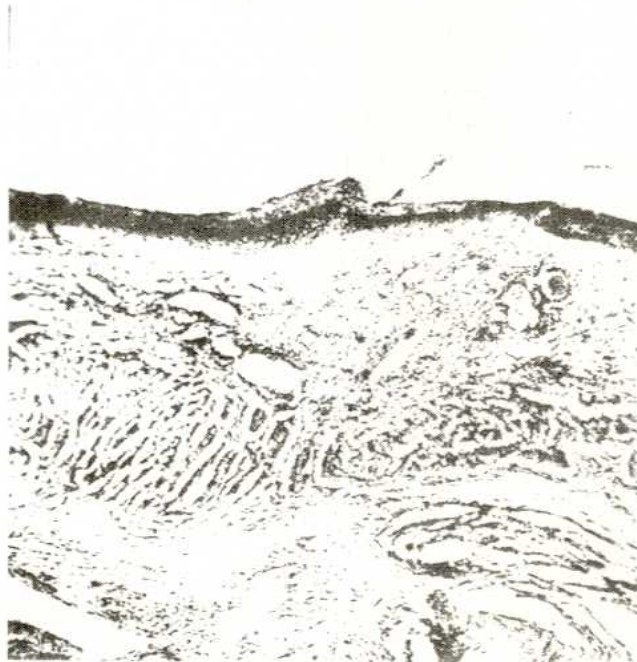
Prune belly sendromunda bulunan prostat hipoplazisi ve damarsal anomaliler nedeniyle orşiopeksinin fertiliteye sebep olma ihtimali çok düşüktür. Bu nedenle ufak yaşlarda yapılan orşiopeksi ameliyatının fertilitayı düzeltebileceği hususu spekülatiftir (4). Fakat testislerin androjenik fonksiyonlarının olması, malinite gelişebilmesi ve kozmetik nedenlerden dolayı orşiopeksi ameliyatının yapılması gerektiği hakkında fikir birliği mevcuttur

(1,2). Ancak bu konuda kullanılacak teknik ve operasyonun ideal yapılma yaşı üzerinde tartışmalar vardır. Biz bebeğimize kütanöz ureterostomy uygularken transabdominal orşiopeksi ameliyatını beraberce uyguladık. Bu yöntem yenidoğan döneminde ve bazı raporlara göre 1 yaşın sonuna kadar başarı ile uygulanabilmektedir (3). Orşiopeksi ameliyatlarından sonra seksüel gelişim ve libido normal olmasına rağmen prune belly sendromlu erkeklerde fertilité gösterilememiştir (7). Vakamız bebek olduğundan bu konuda bir şey söyleyebilmek için henüz vakit çok erkendir.



RESİM 13

Ureterin histolojik görünümü Ureter lümeninin ileri derecede genişlediği, mürsküler dokunun bulunmayıp yerini bađ dokusunun aldıđı görölmektedir HE 10X10



RESİM 14

Urakus'un histolojik görünümü Mukozanın atrofik olduđu izlenmektedir HE 10X10

KAYNAKLAR

1. Woodard JR, Trulock ST. Prune Belly syndrome. In: Gittes W, Stamey P, eds. Campbell's urology. Philadelphia: WB Saunders, 1986; 2159-2172.
2. Greskovich JF, Nybera ML. The Prune Belly syndrome: A review of its etiology, defects, treatment and prognosis. J Urol 1988; 140, 707-712.
- 3- Duckett JW, Knutrud O, Hohenfellner R, et al. Prune Belly syndrome. Dial Ped Urol 1980; 3: 9-11.
4. Burbige KA, Amodio J, Berdon WE, Hensle TW, Blanc W, Lattimer JK. Prune Belly syndrome: 35 years of experience. J Urol 1987; 137: 86-90.
5. Woodhouse CRJ, Ransley PG, Williams DI. Prune Belly syndrome-report of 47 cases. Arch Dis Child 1982; 57: 856-858.
6. Woodard JR, Parrott TS. Reconstruction of the urinary tract in Prune Belly uropathy. J Urol 1979; 119: 824-828.
7. Woodhouse CRJ, Synder H. Testicular and sexual function in adults with Prune Belly syndrome. J Urol 1985; 133: 607-610.