

Nadir bir olgu; Prunne-Belly sendromu

Prunne-Belly syndrome; a rare case

Ramazan Büyükkaya¹, Ayla Büyükkaya², Ayhan Sarıtaş³, Beşir Erdoğan¹

¹ Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Bölümü, Düzce

² Düzce Atatürk Devlet Hastanesi Radyoloji Bölümü, Düzce

³ Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Acil Tıp Bölümü, Düzce

Sayın Editör;

Eagle-Barret sendromu veya triad sendromu olarak da bilinen, Prune-Belly sendromu (PBS) 35-50 bin canlı doğumda bir görülen, bilateral inmemiş testis, karın kaslarında zayıflık ve değişik derecelerde üriner sistem anomalilerinin birlikteliğinin bulunduğu kompleks bir hastalıktır (1-2).

Yedi yaşında PBS tanılı erkek hasta yüksek ateş, idrarda kan olması şikayeti ile acil servise başvurdu. Hastanın anamnezinde invitro fertilizasyon yöntemi ile ikiz gebelik sonucu doğduğu ve bilateral inmemiş testis nedeni ile 3 kez operasyon geçirdiği bilgisine ulaşıldı. Diğer kardeşinde bilinen bir sağlık probleminin olmadığı öğrenildi. Tam idrar tetkikinde bol eritrosit ve 3+ protein mevcuttu. Yapılan tüm batın ultrasonografisinde sağ böbrek boyutlarında küçülme, sağ böbrekte birkaç adet değişik boyutlarda kistik lezyonlar (Resim 1), solda daha belirgin olmak üzere her iki üreterde dilatasyon ve tortüyoze görünüm izlendi (Resim 2).



Resim 1. Sağ böbrekte birkaç adet kortikal kist.

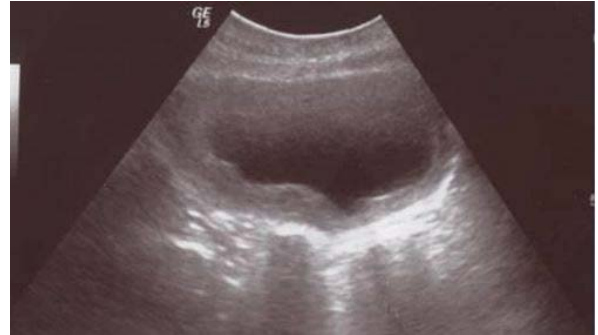
Mesane duvarı duvar kalınlığı artmış olarak ölçüldü (14 mm) (Resim 3). Abdominal kas yapılarının yüzeyel sonografik incelemede incelendiği dikkati çekti.

PBS hastaları için günümüzde antenatal takiplerde tanı alan vakalarda sıklıkla terminasyona gidilmekte bu nedenle erişkin hasta sayısı giderek azalmaktadır. PBS, karın kaslarının konjenital yokluğu veya hipoplazisi, üriner traktusun prostatik üretraya kadar masif dilatasyonu ve bilateral kriptoorşidizm şeklindeki üç karakteristik bulgunun olduğu oldukça nadir görülen bir sendromdur.



Resim 2. Sol üreterde belirgin dilatasyon ve tortüyoze.

Böbreklerde gelişim bozukluğu da eşlik edebilir. Bu yüzden bu hasta grubunda böbrek fonksiyonları yakından izlenmelidir. Karın kasları yokluğu ve diyaframın düz oluşu etkili öksürmeyi engelleyip, sekresyonların yeterince atılamaması sonucunda solunum yolu enfeksiyonları ve atelektazilere zemin hazırlar (3).



Resim 3. Mesane duvarında diffüz kalınlaşma ve abdominal kas yapıları izlenmektedir.

Prognozu genellikle kötüdür ve sıklıkla böbrek fonksiyonları durumu prognozu belirleyicidir. Hastamızın hikayesinde yardımcı üreme teknikleri ile fertilizasyon gerçekleşmiş olup ikiz gebelik sonucu doğum gerçekleşmiştir. Hastanın tanısı antenatal olarak konmasına rağmen ailenin isteği üzerine gebelik sonlandırılmamıştır. Erişkin hasta sayısının nadir olması, hastalarda prognozun böbrek fonksiyonlarına bağlı olması ve hastanın makroskopik hematüri

İletişim Bilgisi / Correspondence

Yrd. Doç. Dr. Ramazan Büyükkaya, Metek Toki Evleri K1-55 Daire:14 Merkez / Düzce Tel: 0 533 373 98 96 E-Posta: rbuyukkaya@gmail.com

Geliş tarihi / Received: Şubat / February 10, 2012; Kabul tarihi / Accepted: Nisan / April 13, 2012 Çıkar Çatışması / Conflict Of Interest: Yok / None

şikayeti ile başvurması nedeni ile olgumuzu radyolojik bulgularıyla sunmayı amaçladık.

Kaynaklar

1. Özcan A, Günal A, Alömeroğlu M, Ceyhan ST, Tunca Y, Başer İ. Prune belley sendromu ve at nalı böbrek birlikteliği; Olgu sunumu. *Gülhane Tıp Dergisi* 2008;50;276–278
2. Greskovich FJ, Nyberg LM. The prune belly syndrome: a review of its etiology, defects, treatment and prognosis. *J Urol* 1988; 140:707-712
3. Bosenberg A. Anaesthesia for prune belly syndrome *Southern African Journal of Anaesthesia & Analgesia* 2004; 46:10–11.

