

Prune-Belly Sendromu: Olgu Sunumu

Dr. Nurşen BELET¹, Dr. Şükrü PAKSU¹, Dr. Ümit BELET²,
Dr. Şükrü KÜÇÜKÖDÜK¹,

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları¹ ve
Radyodiagnostik² Anabilim Dalları, SAMSUN

- ✓ Prune belly sendromu abdominal kasların yokluğu, kriptorşidizm ve obstruktif üropati triadından oluşur. Bu yazıda nadir görülmesi nedeniyle prune belly sendromlu bir hasta sunulmuş, literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.
Anahtar kelimeler: Prune belly sendromu, infant.
- ✓ **The Prune-Belly Syndrome: A Case Report**
The Prune belly syndrome consists of the triad absence of abdominal muscles, cryptorchidism and obstructive uropathy. A rare case of Prune belly syndrome was presented and the literature was reviewed.
Key words: Prune belly syndrome, infant.

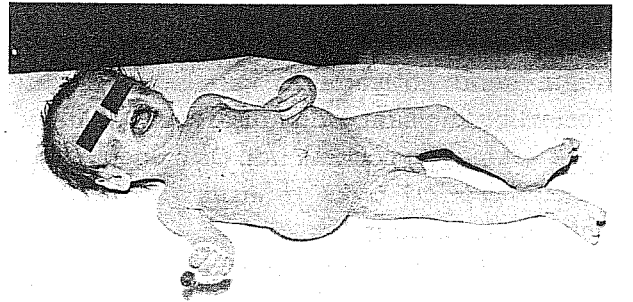
GİRİŞ

Prune belly sendromu abdominal kasların yokluğu, kriptorşidizm ve obstruktif üropati triadı ile karakterizedir. Görülme sıklığı 1:40.000'dir⁽¹⁾. Karın şişliği, solunum sıkıntısı şikayeti ile kliniğimize başvuran Prune belly sendromu tanısı koyduğumuz hasta nadir görülmesi nedeniyle sunulmuş ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

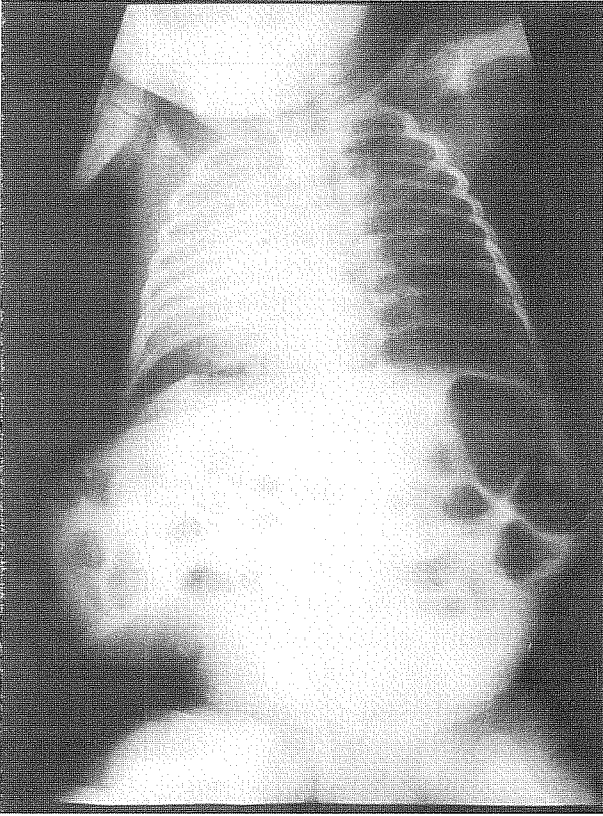
OLGU BİLDİRİMİ

Yirmibeş yaşındaki annenin 5. gebeliğinden zamanında, 3000 gr olarak, normal spontan vajinal yolla 5. canlı doğan erkek bebek, bir aylık iken solunum sıkıntısı ve karın şişliği nedeniyle kliniğimize başvurdu. Anne baba arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde VA :3000 gr, boy:46 cm, baş çevresi :35 cm idi. Genel durumu kötü, solunumu takipneik, interkostal ve subkostal çekilmeleri vardı. Kalp sesleri sağda daha iyi duyuluyordu. Karın kasları palpe edilemeyen hastanın batın distansiyonu mevcuttu ve barsak ansları ele geliyordu (Şekil 1). Testisler skrotumda ve inguinal karnalda palpe edilemedi. Bilateral talipes varus

deformitesi mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Prune-belly sendromu ve bronkopnömoni tanısıyla servise kabul edilen hastaya antibiyotik tedavisi başlandı. Çekilen PA akciğer grafisinde sağ akciğer üst ve orta lobları atelektatik görünümdeydi (Şekil 2). Serum BUN, kreatinin değerleri yüksek olan hastanın renal fonksiyonları takip edildi. Üriner sistem patolojilerini tespit etmek için yapılan batın USG'de sağ böbrek renal pelvisi grade II ektazik, sağ üreter mesane giriş yerine kadar boyu boyunca dilate, mesane duvar kalınlığı art-

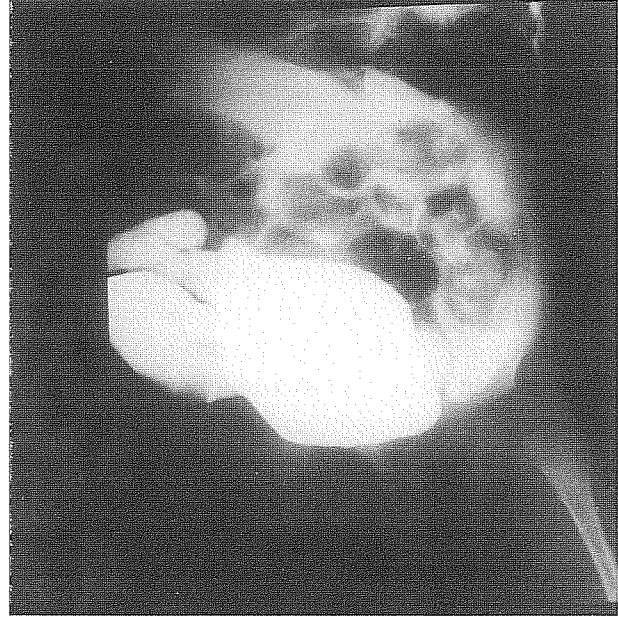


Şekil 1. Prune belly sendromlu yenidoğanın dismorfik özellikleri görülüyor.



Şekil 2. Sağ akciğer üst ve orta zonlarda havalanma kaybı, hafif dönük olmakla birlikte trakea, kalp ve ana damar yapılarında sağa şift izleniyor. Abdomen lateral çapının artmış olduğu dikkati çekiyor.

mış, sol böbrek toplayıcı sistemi grade II-III ektazik izlendi. Voiding sistoüretrogramda sağda daha belirgin olmak üzere her iki üreter geniş ve kıvrıntılı görünümde ve yine sağda daha belirgin olmak üzere pelvikaliksiyel yapılar künt ve ektazik izlendi (grade IV vezikoüreteral reflü) (Şekil 3). Üretrogramda herhangi bir anormali saptanmadı. Yapılan intravenöz pyelografide her iki böbrek fonksiyone, özellikle sağ böbrek pelvisi ve her iki üreter geniş olarak izlendi. Yatışının 11. gününde PA akciğer grafisinde atelektazik akciğer alanlarının düzeldiği görüldü. Takibinde solunum sıkıntısı düzelen, böbrek fonksiyon testleri normale dönen, oral alımı artan ve kilo almaya başlayan hastaya profilaktik antibiyotik tedavisi başlandı, mesane drenajını sağlamak için geçici silikon sonda takıldı ve vezikostomi planlanarak taburcu edildi.



Şekil 3. Sistogram incelemesinde sağda daha belirgin olmak üzere bilateral VUR izleniyor. Üreter distal kesimleri daha geniş tortiyöz görünümündedir.

TARTIŞMA

Prune belly sendromu ilk olarak 1839 yılında Frolich tarafından tanımlanmıştır. Patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Vakaların çoğunun sporadik ve normal karyotipte olmasına karşın hastaların %90'ından fazlasının erkek olması bazı araştırmacılara X'e bağlı kalıtımı düşündürmüştü, fakat genetik geçişi gösteren bir kanıt bulunamamıştır. Bugün için kabul edilen en yaygın görüş bu sendromun enfeksiyöz ve/veya teratojen ajanların multifaktöriyel etkisi ile ya distal üriner sistemin inutero obstruksiyonu yada mezenkimal gelişimin embriyolojik aberasyonu sonucu geliştiği şeklindedir⁽²⁾.

Şiddetli üriner sistem anomalileri ve pulmoner hipoplazi perinatal ölümlerin önemli bir sebebidir. Yaşayan çocuklar renal yetmezlik açısından yüksek risklidirler, %30'unda çocukluk ve adolesan dönemde renal yetmezlik gelişir. Yapılan mikronekropsi ve otopsi materyallerinde ileri derecede renal displazi gösterilmiştir⁽³⁾. Reinberg ve ark.⁽⁴⁾ infansi döneminde yaşayan prune belly sendromlu hastalarda renal yetmezlik insidansının reflü, obstruksiyon

ve üriner sistem enfeksiyonlarının dikkatli tedavisiyle azaltılabileceğini, yaşayan çocuklarda renal yetmezliğin piyelonefrit ve obstruksiyon sonucu olduğunu belirtmişlerdir. Noh ve ark.⁽⁵⁾ da ürosepsisi renal yetmezlik ile ilişkili bulmuşlar, ultrasonografi ya da sintigrafide böbreklerin bilateral anormal olması, serum kreatinin düzeyinin 0.7 mg/dl'den yüksek olması ve klinik pyelonefrit gelişiminin renal yetmezlik açısından olumsuz prognostik faktörler olduğunu bildirmişlerdir. Hastamız bize başvurduğunda üriner sistem enfeksiyonu yoktu, yapılan batin ultrasonografisinde her iki böbrekte ektazi saptandı. Noh ve ark.⁽⁵⁾'na göre hastamızda ürosepsisin olmaması iyi, fakat her iki böbrekte ektazinin tespiti kötü prognostik faktördü.

Üreterlerin anatomik görünümü genellikle anormaldir. Üreterlerin uzamış, segmental olarak dilate ve kıvrıntılı gidişi alt uçta daha belirgindir. Vezikoüreteral reflü olguların %75'inde bulunur^(4,5). Bizim olgumuzda voiding sistoüretrogramda sağda daha belirgin olmak üzere grade IV vezikoüreteral reflü ve üreterlerin özellikle distal kesimlerinin kıvrıntılı ve dilate olduğu dikkati çekmiştir.

Üretra bu sendromda sıklıkla normal olmasına rağmen, posterior üretral valv, dilatasyon, atrezi ve stenoz, mikroüretra ve megalouretrayı içeren çeşitli anomaliler görülebilir⁽²⁾. Olgumuzda çekilen üretrogramda herhangi bir anomali saptanmamıştır.

Hastamızda da mevcut olan kriptoorşidizm vakaların büyük bir kısmında vardır ve uzun süre yaşayan hastalarda infertilite nedeni olabilir. İlk yıl içinde yapılan orşiopeksinin uzun dönem sonuçlarının iyi olduğu bildirilmektedir⁽⁶⁾.

Prune belly sendromlu çocuklarda renal anomaliler dışında gastrointestinal, gelişimsel ve ortopedik problemler bulunabilir^(7,8). Prune belly sendromunda oligohidramniözün intrauterin çevreyi sınırlandırıp, fetal basıya ve sonuç olarak deformitelere yol açtığına inanılmaktadır. Smith⁽⁷⁾ ilk kez obstruktif üropati ile birlikte olan kas-iskelet sistem anomalilerini bildirmiştir. Olguların yaklaşık %40'ında kas-

iskelet sistemi anomalileri bulunmaktadır. Green ve ark.⁽⁹⁾ prune belly sendromlu serilerin %30'unun ortopedik anomalilere sahip olduğunu bildirmiştir. Talipes, konjenital kalça dislokasyonu, ekstremitte ve parmakların yokluğu, polidaktili ve artrogripozis gibi ortopedik problemler bildirilmiştir. Bizim olgumuzda her iki ayakta talipes varus deformitesi tespit edilmiştir.

Prune belly sendromlu çocuklarda pulmoner problemler doğumda oligohidramnioza sekonder akciğer hipoplazisi ve daha sonraki dönemlerde tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarıdır. Karın kaslarının olmaması nedeniyle, öksürük ve akciğerlerini temizleme yeteneklerinin sınırlı olması bu çocukları pulmoner enfeksiyonlara duyarlı hale getirmektedir⁽¹⁰⁾. Bizim olgumuz da bronkopnömoni ve buna bağlı respiratuar distres nedeniyle bize başvurmuştu.

Yaşayan hastalarda çeşitli medikal ve cerrahi tedavi yöntemleri denenmiştir. Abdominal duvar rekonstruksiyonu, orşiopeksi, vezikostomi, nefrostomi, nefro-üreterektomi ve kas-iskelet anomalilerine yönelik düzeltici operasyonlar bunlardan bazılarıdır⁽²⁾. Ayrıca üriner sistem enfeksiyonlarına karşı profilaktik antibiyotik kullanımı önerilmektedir⁽¹¹⁾. Biz de hastamıza profilaktik olarak antibiyotik tedavisi başladık ve vezikostomi planlayarak taburcu ettik.

Prune belly sendromu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuş ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

Geliş Tarihi : 15.10.2002

Yayına kabul tarihi : 23.12.2002

Yazışma adresi:

Dr. Nurşen BELET

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi,

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

55139 SAMSUN

KAYNAKLAR

1. Greskovich FJ III, Nyberg LM Jr. The prune belly syndrome: a review of its etiology, defects, treatment and prognosis. J Urol 1988; 140: 707-712.

2. Sutherland RS, Mevorach RA, Kogan BA. The prune-belly syndrome: current insights. *Pediatr Nephrol* 1995; 9: 770-778.
3. Manivel JC, Pettinato G, Reinberg Y, et al. Prune belly syndrome: clinicopathologic study of 29 cases. *Pediatr Pathology* 1989; 9: 691-711.
4. Reinberg Y, Manivel JC, Pettinato G, et al. Development of renal failure in children with the prune belly syndrome. *J Urol* 1991; 145: 1017-1019.
5. Noh PH, Cooper CS, Winkler AC et al. Prognostic factors for long-term renal function in boys with the prune-belly syndrome. *J Urol* 1999; 162: 1399-1401.
6. Woodard JR, Parrott TS. Orchiopexy in the prune belly syndrome. *Br J Urol* 1978; 50: 348-351.
7. Smith EB. Congenital absence of abdominal muscles and other defects. *Proc R Med* 1913; 186-187.
8. Loder RT, Guiboux JP, Bloom DA, et al. Musculoskeletal aspects of prune-belly syndrome: description and pathogenesis. *AJDC* 1992; 146: 1224-1229.
9. Green NE, Lowery ER, Thomas R. Orthopaedic aspects of prune belly syndrome. *J Pediatr Orthop* 1993; 13: 496-501.
10. Geary DF, MacLusky IB, Churchill BM, et al. A broader spectrum of abnormalities in the prune belly syndrome. *J Urol* 1986; 135: 324-326.
11. Reinberg Y, Gonzales R. Upper urinary tract obstruction in children: current controversies in diagnosis. *Pediatr Clin North Am* 1987; 34: 1291-1304.

