

İNKOMPLET PRUNE - BELLY SENDROMU

Mesiha Ekim* Necmiye Tümer** Sadettin Küpeli*** İnci Nebgil****

Prune Belly Sendromu (PBS), bilateral inmemiş testis, karın ön duvarı kaslarının yokluğu ve üriner sistemde değişik derecelerde obstrüktif anomalilerden oluşan konjenital bir sendromdur. Abdominal kas yokluğu sendromu, triad sendromu, Eagle-Barrett Sendromu gibi isimler bu sendromu tanımlamakta kullanılmışsa da, PBS bugün en çok kabul gören isimdir. X'e bağlı ya da otozomal resessif kalıtımın rol oynayabileceğinden söz edilmektedir (1). Bazı erkek çocuklarında karın kaslarında komplet yokluk yerine, parsiyel yokluk söz konusudur. Bu durum «pseudoprune» olarak adlandırılmaktadır (2,9).

Sendromun insidansı 40.000 doğumda bir olarak bildirilmiştir (2,4). Önceleri sendromun sadece erkek çocuklarında görüldüğü ileri sürülmüşse de, % 3 oranında kız çocuklarda da olabileceği bildirilmiştir (4).

Sendroma, göğüs kafesi deformiteleri, ekstremitelerinde anomalileri, kalça çıkığı gibi çeşitli anomalilerin eşlik edebileceği gösterilmiştir (3).

Tanı sıklıkla yenidoğan döneminde konulmaktadır. Mortalitenin yüksek olması nedeniyle karında kitle saptanan her yenidoğan PBS açısından dikkatle araştırılmalıdır.

Hastamız, karın ön duvarı kaslarında parsiyel yokluk ve üretral darlık saptanmasına karşın, testislerin skrotumda bulunması nedeniyle inkomplet PBS olarak tanımlanmış ve ender olması nedeniyle sunulması uygun bulunmuştur.

* A.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Uzmanı

** A.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

*** A.Ü. Tıp Fakültesi Üroloji Bilim Dalı Öğretim Üyesi

**** A.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Araştırma Görv.

VAK'A :

7 yaşındaki erkek çocuk, idrar yapmada güçlük, yanma ve karın şişliği nedeniyle getirildi. Bu şikayetlerinin uzun süreden beri devam ettiği, ilk kez 1.5 yaşında iken idrar yapamadığı için hastaneye götürüldüğü ve sonra konarak idrar yaptığı belirtildi. Doğduğundan beri karnının şiş olduğu, idrar kesesi dolu iken bu şişliğin karnın sağ tarafında daha belirgin hale geldiği bildirildi. Zaman zaman idrar yaparken ağrı ve yanma tanımlandı.

Fizik muayenede arteriel kan basıncı 100/60 mmHg, kalp tepe atımı 84/dak., solunum sayısı 25/dak. bulundu. Boy 112.5 cm (% 3), ağırlık 21 kg. (% 25) idi. Hasta ayakta durduğunda karın belirgindi (Resim 1). Yatar durumda ise karın gevşek ve yer yer kırışık görünümdeydi. Karın ön duvarı kaslarında parsiyel yokluk ve rekti diastas dikkati çekiyordu (Resim 2,3). İdrar kesesi dolu olduğunda, pubis üzerinden sağ üst kadrana doğru uzanan, palpasyonda yumuşak, kenar-



Resim 1 : Hasta ayakta dururken karının görünümü.



Resim 2 : Yatar durumda karının gevşek ve yer yer kırışık görünümü.

ları net belirlenemeyen yaklaşık 10x15 cm. boyutlarında şişlik gözlemlendi. Her iki testis skrotumda palpe ediliyordu. Hastanın fizik muayenesinde dikkati çeken başka bir anomali saptanmadı.

Hemoglobin 12 gr/dl., hematokrit % 38, beyaz küre 9000/mm³ bulundu. Periferik yaymada tüm seriler normal sınırlar içindeydi. İdrar muayenesinde dansitenin 1005 olması dışında patolojik bulgu yoktu. Tekrarlanan idrar kültürlerinde üreme olmadı.

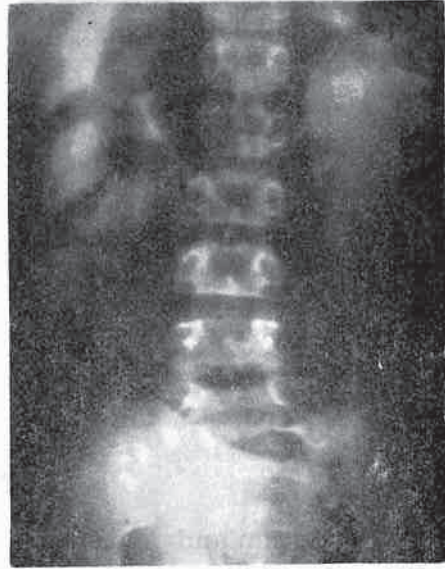
BUN : 16 mg/dl., serum kreatinin 0.6 mgr/dl., kreatinin klirensi 103 ml/dak/1.73 m², Na : 135 mEq/Lt., K : 3.4 mEq/Lt., Cl : 105 mEq/Lt., Ca : 9 mg/dl., inorganik P : 5.1 mg/dl., alkalin fosfataz 56 Ü/lit (N : 20 - 150 Ü/lit) bulundu.

Abdominal ultrasonografide her iki böbrekte hidronefroz, parakimide incelme saptandı. Her iki üreter ileri derecede dilate ve kıvrımlı bulundu. Mesane kapasitesinin arttığı, duvarlarının kalınlaştığı ve miksiyon sonrası fazla miktarda idrar kaldığı belirlendi.

İntravenöz pyelografide (İVP), bilateral hidronefroz ve üreterlerde genişleme saptandı (Resim 4). Voiding sisteurografide (VSU)



Resim 3 : Hasta otururken karnın belirginliği ve kırışıklığı.

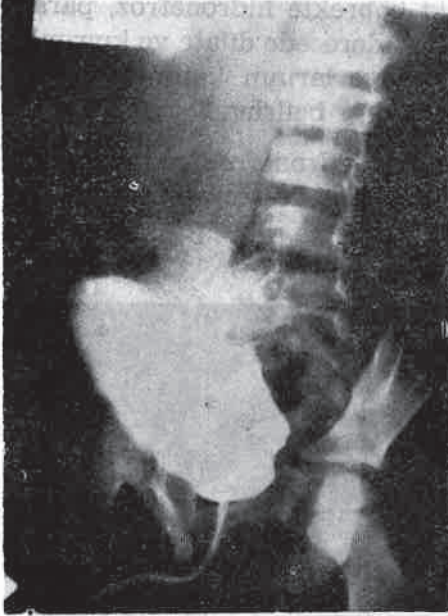


Resim 4 : Operasyon öncesi IVP de saptanan bilateral hidronefroz.

mesane boynu ve posterior üretranın dar olduğu görüldü. Normalden büyük ve sağa deviye olmuş mesane dikkati çekiyordu (Resim 5). Refluks saptanmadı.

Hastaya ilk operasyonda bilateral double J kateteri konuldu ve sistostomi yapıldı. Dört ay sonraki kontrol IVP de sağda daha belirgin olmak üzere hidronefroza düzelme görülerek double J kateteri alındı (Resim 6).

Hasta halen sistostomili olup böbrek fonksiyonları normaldir ve fizik gelişmesinde belirgin düzelme görülmüştür.



Resim 5 : Operasyon öncesi voiding sistouretrografide normalden büyük ve sağa deviye olmuş mesane.



Resim 6 : Operasyon sonrası IVP de sağda daha belirgin olmak üzere hidronefroza düzelme.

TARTIŞMA

PBS ilk tanımlandığında karın ön duvarı kaslarının yokluğu, üreter sistemde darlık ve iki yanlı inmemiş testis bulgularını içeren triad sendromu olarak isimlendirilmiştir. Daha sonra bu klasik bulgu-

ların yanısıra hipoplastik akciğer, çeşitli toraks deformiteleri, alt ekstremitelerde anomalileri, doğuştan kalça çıkığı ve intestinal malrotasyon saptanan hastalar yayınlanmış, sendromun triad sendromu olmadığı, birçok sistemin tutulabileceği bildirilmiştir (3).

Diğer kardinal bulguları ile PBS'una uyan, ancak karın ön duvarı kaslarında değişik derecelerde yokluk söz konusu olan erkek çocuklara «pseudoprune» ismi verilmiştir (2,9).

Hastalığın etyopatogenezi halen tartışmalıdır. Karın kasları ve genitoüriner sistemi içine alan hatalı mezoderm gelişmesi sonucu sendromun ortaya çıktığı ileri sürülmüştür (7). Pagon ve ark. (8) ise yayınladıkları hasta grubunda gonadların normal histolojik yapıda olduklarını belirlemişler, gonad ve üriner sistemin mezoderminden gelişmesine rağmen gonadların sağlam kalarak sadece üriner sistemin etkilenmesinin mümkün olmayacağını bildirerek, ilk teoriyi reddetmişlerdir. Bazı hastalarda değişik derecelerde karın kasları yokluğuna da dikkat çekerek, olayda intrensek kas hastalığının değil, lokal bir etkinin söz konusu olabileceğini vurgulamışlardır. Aynı yazarlar karın kası gevşekliği «prune belly» etyopatogenezindeki temel nedenin intrauterin erken dönemde karın içi basıncını arttıran herhangi bir olay olduğunu ileri sürmüşlerdir. Sendromun uretral obstrüksiyon sonucu erken mesane distansiyonu ve buna bağlı olarak karın içi basıncının artması ile gelişen malformasyonlar kompleksi olduğu sonucuna varmışlardır. Sendromun erkeklerde kızlara oranla sık görülmesi ise erkek uretrasının daha kompleks yapısı nedeniyle obstrüksiyon olasılığının artmış olması ile açıklanmıştır.

Nakayama ve ark. (7), intrauterin dönemde dekompresyon yapılan hastalarında, ileri derecede üriner sistem obstrüksiyonuna rağmen tam bir «prune belly» görünümünün olmaması ve testislerin skrotumda olması nedeniyle etyopatogenezde intrauterin basınç artışı teorisini desteklemektedirler.

Moerman ve ark. (6), intrauterin basınç artışı teorisini desteklemişler, ancak primer olayın prostatik hipoplaziye bağlı fonksiyonel uretra obstrüksiyonu olduğunu bildirmişlerdir. Pediatrik otopsi serile-

rinde, komplet yokluktan üst ve dış kasların normale yakın olmasına kadar değişik derecelerde karın ön duvarı kaslarının bulunduğu vak'alar tanımlanmıştır (8).

Hastalığın tanısı genellikle yenidoğan döneminde konulmakla birlikte, 2 ay - 9 yaş arasında tanı konan vak'alar bildirilmiştir (9). Hastalığın prenatal ultrasonografik tanısı mümkündür (5). Kötü prognoz riski nedeniyle prenatal bakımın dikkatli yapılması, yenidoğan döneminde karında büyük kitle saptanan hastaların özenle araştırılması ve erken tanı konması önemlidir.

Woodhouse ve ark. (9), PBS tanısı alan hastaları üç gruba ayırmışlardır. I. grup, hipoplastik ya da atrezik üretrası olan ve perinatal dönemde ölen çocuklardır. II. grup; önemli derecede üriner dilatasyonu olan ve neonatal dönemde bulgu veren çocuklardır. Bunlara erken cerrahi girişim önerilmektedir. III. grup ise, neonatal dönemde bulgu vermeyen, anormal radyolojik bulgulara rağmen böbrek fonksiyonları normal olan prognozu iyi hastalardır. Bu seride, 34 yaşında halen yaşayan hasta tanımlanmaktadır.

Mortalite sıklıkla böbrek yetmezliğindedir. Yaşayan hastalarda % 23 oranında 8 ± 55 yılda son evre böbrek yetmezliği gelişmektedir (9).

Bizim vakamız üretra darlığı, hidronefroz, karın kaslarının parsiyel yokluğu, testislerin skrotumda olması nedeniyle inkomplet PBS olarak kabul edilmiştir. Prognoz açısından Woodhouse ve arkadaşlarının 3. grup hastalarına benzerlik göstermektedir.

Hastalarda tekrarlayan üriner enfeksiyonlar sık rastlanan problemdir. Bu nedenle düzenli aralarla idrar kültürü yapılması ve böbrek fonksiyonlarının denetlenmesi gerekmektedir. Karın kaslarının olmaması bu çocuklarda önemli bir sorun kabul edilmemekte ve diğer kas gruplarınca kompanse edileceği bildirilmektedir. Bu nedenle karın kaslarında onarım önerilmemektedir (9). Kriptorşidizmin düzeltilmesi gereklidir. Testis histolojisi normal olan bu çocuklar diğer kriptorşidizm vak'alarına göre daha iyi prognoz göstermektedir (9). Uretral darlığın giderilmesi ve hidronefroz için cerrahi tedavi esastır. Nefrostomi, kütanöz üretrostomi ve sistostomi uygulanabilir (2).

PBS'unda başka bir neden yoksa iyi bir tedavi ile gelişmenin normal olduğu bildirilmiştir (9).

SUMMARY

Incomplet Prune - Belly Syndrome

An eight year old boy was admitted to our clinic because of abdominal distention. He had partial absence of abdominal wall musculature, bilateral hydronephrosis and urethral obstruction. No other abnormalities were identified. Cryptorchidism was not present. Because of this and partial absence of abdominal wall musculature our patient was accepted as incomplet PBS.

KAYNAKLAR

1. Adeyokonu AA, Famulusi JB : Prune Belly Syndrome in two siblings and a first cousin. *Am J Dis Child* 136 : 23-25, 1982.
2. Duckett JW : The Prune-Belly Syndrome from clinical Pediatric Urology Ed. by Kelalis PP, King LR. WB Saunders Comp Philadelphia-London-Toronto 1976, p : 615-635.
3. Geary DF, MacLusky IB, Churchill BM, McLorie G : A broader spectrum of abnormalities in the Prune-Belly Syndrome. *J Urol* 135 : 324-326, 1986.
4. Gonzales R, Michael A : Prune-Belly Syndrome from Nelson Textbook of Pediatrics. 13th ed. Ed by Behrman RE, Vaughan VC. WB Saunders Comp. Philadelphia-London-Toronto 1987. P. 1157.
5. Meizner I, Bar-Ziv J : Prenatal ultrasonic diagnosis of anterior abdominal wall defects. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 22 : 217-224, 1986.
6. Moerman P, Fryns JP, Goddeeris P, Lauweryns JM : Pathogenesis of the Prune - Belly Syndrome : A functional urethral obstruction caused by prostatic hypoplasia. *Pediatrics* 73 : 470-474, 1984.

7. Nakayama DK, Harrison MR, Chinn DH, Lortmier AA : The pathogenesis of Prune - Belly. AJDC 138 : 834-836, 1984.
8. Pagon RA, Smith DW, Shepard TH : Urethral obstruction malformation complex : A cause of abdominal muscle deficiency and the «Prune - Belly» J Pediatr 94 : 900-906, 1979.
9. Woodhouse CRJ, Ransley PG, Innes-Williams D : Prune - Belly Syndrome report of 47 cases. Arch Dis Child 57 : 856-859, 1982.