

KONJENİTAL KARIN KASLARI YOKLUĞU
"PRUNE-BELLY SENDROMU"

Dr.Ö.Eralp^(x)
Dr.İ.İldırım^(xx)
Dr.A.N.Yurtseven^(xxx)

ÖZET

Karın kaslarının doğuştan yokluğu, üriner sistem anomalileri ve inmemiş testislerle belirlenen Prune-Belly sendromlu 15 günlük bir erkek çocuğu sunuldu. Bu nedenle literatür tarandı.

SUMMARY

CONGENITAL ABSCENCE OF ABDOMINAL MUSCLES
"THE PRUNE-BELLY SYNDROME"

Fifteen days old male infant with Prune-Belly syndrome is presented. The patient had the findings of congenital urinary tract anomalies, bilateral undescended testicles in addition to the congenital absence of abdominal muscles. A literature review is also presented.

Karın kaslarının doğuştan yokluğu ya da eksikliği oldukça nadir görülen bir anomalidir. Prune-Belly Sendromu denilince: Karın kaslarının yokluğu, ağır üriner sistem malformasyonları ve iki taraflı inmemiş testis olmak üzere bir konjenital anomaliler kompleksi anlaşılmaktadır. Şimdiye kadar literatürde 245 vaka bildirilmiştir. Bilinen

-
- (x) Bursa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kürsüsü Öğretim Yardımcısı
(xx) Bursa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kürsüsü Öğretim Üyesi
(XXX) Bursa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kürsüsü Öğretim Yardımcısı

en eski vaka Fröhlich⁽¹⁾ tarafından 1839 yılında yayınlanmıştır. Son olarak Burke⁽²⁾ 19, Welch⁽³⁾ 43, Lattimer⁽⁴⁾ 22, vakalık yayınları ile bu konuya katkıda bulunmuşlardır. Bu yazımızın amacı oldukça nadir görülen bu sendrom dolayısı ile bir vakamızı sunmak ve literatürü gözden geçirmektir.

VAKA TAKDİMİ

R.G. 15 günlük erkek çocuğu;(Protokol no: 974/3632) karın şişliği, göbeğinden sarı su gelmesi ve sarılık şikâyeti ile yatırıldı. Doğum köyde bir ebenin yardımı ile normal olarak yapılmış. Anne ve baba 22 yaşında sağlıklı kişiler. Aile akrabalığı yok. Ailede herhangi bir hastalık tarif edilmiyor. Vaka ailenin ilk çocuğu, doğum ağırlığı bilinmiyor. Doğduğundan beri göbeğinden sarı renkli bir sıvı geliyormuş. Bebeği idrar yaparken hiç görmemişler. Yalnız bezlerini ıslattığı biliniyor. Defekasyon normalmiş. Doğumdan sonra üç gün süren bir sarılığı olmuş. 10 günlükken sarılık yeniden başlamış, genel durum kötüleşmiş. Anne sütü ile beslenen bebek giderek emmede isteksizlik göstermeye başlamış. Dışarıda götürdükleri bir hekim göbeği için pudra yazmış. İyileşme olmadığından kliniğimize müracaat etmişler.

Vakanın yapılan fizik muayenesinde: Ağırlık: 2620 gr., Boy: 51 cm., kafa çevresi: 34 cm. göğüs çevresi: 30 cm., karın cevresi: 39 cm., vücut ısısı: 37°C, nabız: 130/dk. deri kirli sarı renkte olup turgorda azalma tesbit edildi. Fontanel çökük, kafa kemikleri birbiri üzerine binmiş. Göğüs kafesi kaide de genişlemiş görünümde idi (Resim: 1). Akciğerler ve kalb de patolojik bulgu tesbit edilemedi. Karın yanlara doğru sarkan genişlemiş bir görünümde idi.

Barsak ansları karın duvarında rahatça izlenebiliyordu (Resim: 2). Göbekten pis kokulu, pürülan bir sıvı geliyordu (Resim: 3). Sol kosta arkusunun 5 cm. altında ele gelen dalak ve ondan ayrı böbrek olması muhtemel 3-5 cm. boyunda bir kitle tesbit edildi. Her iki testis skrötuma inmemişti. Vakanın diğer bulguları normaldi.



Resim: 1 - Çok Tipik Olan Genel Görünüm



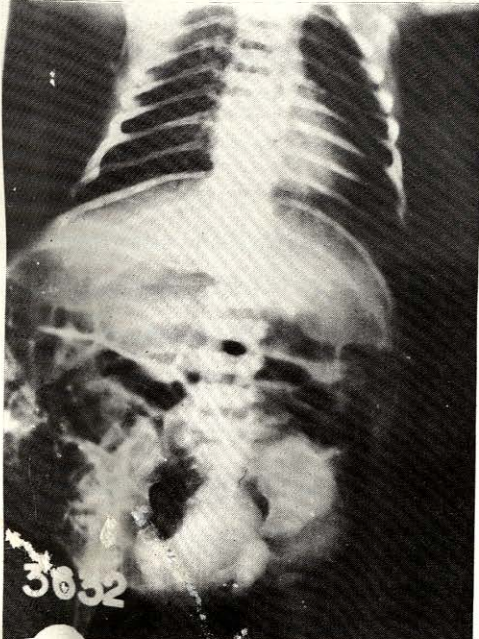
Resim: 2 - Barsak Anslarının Karın Duvarındaki Belirgin Görünümü, Çift Taraflı Kriptoşizm.



Resim: 3 - Geniş Karın ve Patant Urachus

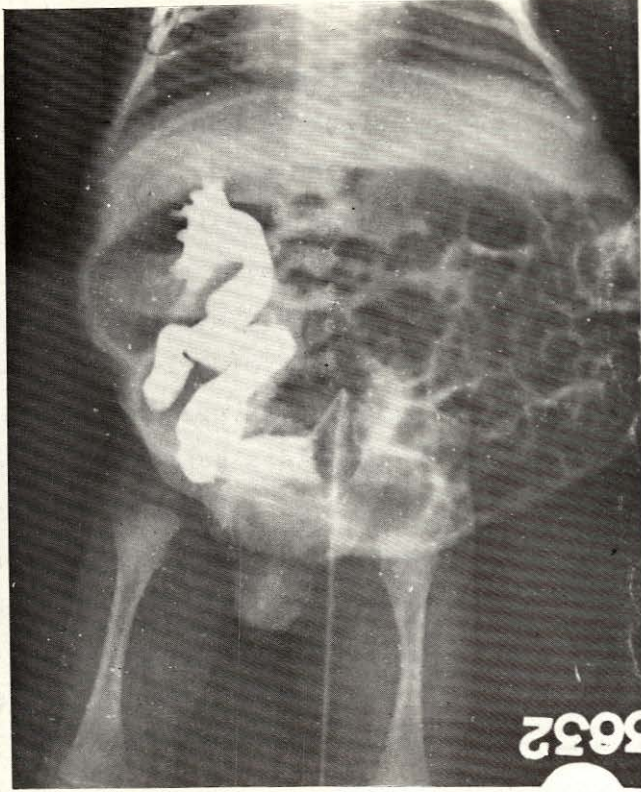
Laboratuvar Bulguları: Hemoglobin 14.6 gr/100 ml., Eritrosit: 4.580.000, Lökosit: 20.900, Formülde parçalı hakimiyeti tesbit edildi. Total bilirubin: 7.9 mg/100 ml., Direkt bilirubin: 7.1 mg/100 ml., Kanda Üre: 126.4 mg/100 ml., İdrarda (göbekten gelen): Bol lökosit, 24 saatlik idrar miktarı 160 ml. Röntgen bulguları: Göğüs grafisi: Akciğerler ve kalb normal, diafragma her iki yanda aşağıya inmiş. Direkt batın grafisi: Barsaklar aşırı derecede gazla dolu olup sağa doğru itilmiş görünümde (Resim: 4). Göbekten konulan sonda ile Urachus yolundan mesaneye girilerek verilen radio opak madde yardımı ile çekilen direkt batın grafisinde sağda ureter ve pelvis renalis'e opak madde gitmedi. Solda megaureter ve hidronefroz tesbit edildi (Resim: 5). İntravenöz piyelogram: Kanda üre yüksekliğinden ötürü

süzme görülemedi. Penisten sonda tatbiki uretral darlık nedeniyle yapılamadı. İdrar kültüründe E.coli üredi. Ampisilin'e duyarlı olduğu için 100 mg/kg. ampisilin ve sepsis düşünüldüğü için 15 mg/kg. kanamisin ile tedaviye başlandı. Vakanın dehidratasyonu intravenöz sıvı tedavisi ile düzeltildi. Sepsise bağlı olan sarılığı yattığının üçüncü günü açılmaya başladı. Patent urachus yolu ile konan mesane sondası ile günde 2 defa mesane lavajı yapılan vakanın idrar yolu enfeksiyonunda iyiye doğru gidiş başladı. İdrarda lökosit sayısı azaldı. Varis çorabı ile özel karın korsesi yapılarak, intestinal ve üriner sistemin atonisi önlenmeye çalışıldı. Genel durumu düzelmeye başlayan hasta, servise yattığının 20 ci günü salahlı hastaneden çıkartıldı. Vaka 15 gün sonra kontrolde görüldü. Genel durumda değişiklik yoktu. Vaka bu tarihten sonra kontrole gelmedi ve 3 aylık iken evde öldüğü tesbit edildi.



Resim: 4

Direkt Toraks ve Boş Ba-
tın Grafisinde Barsakla-
rın Sağa İtilmiş Görünü-
mü ve Diafrağmanın Dep-
resyonu.



Resim: 5 - Ürachustan Sonda Yolu ile Yapılan Retrograd Urogram: Solda Megaureter ve Hdronefroz.

TARTIŞMA

Prune-Belly sendromuna erkeklerde daha sık rastlanmaktadır. Silverman ve Huang'ın⁽⁵⁾ 1956 yılında yayınlanan makalesinde 48 vakadan sadece üçünün kız olduğu ve Burke'nin⁽²⁾ 1969 yılında yayınladığı 19 vakadan bir tanesinin kız olduğu bildirilmiştir.

Prune-Belly sendromunun üç ana anomalisinin ilki olan karın kaslarının yokluğuna; zayıf kaslarda kuvvetlilerden, göbekten yukarı kaslarda ise aşağıdakilerden daha sıklıkla rastlanmaktadır.

Genito-Üriner sistem anomalilerinin başında hemen istisnasız megaureter görülmektedir⁽⁶⁾ Welch'e göre⁽³⁾ 43 vakalık bir serinin 39 unda genişlemiş mesane, 10 unda patent urachus ve üçünde mesane divertikülüne rastlanmıştır.

Burke'nin⁽²⁾ 19 vakasının 4 ünde Patent urachus vardı. 18 vakada uretral stenoz, ikisinde üretra agenezisi mevcuttu. Hammond ve arkadaşları⁽⁷⁾ ise 20 vakalık bir seride üç patent urachus vakasına rastlamışlardır. Üçüncü ana semptom olan inmemiş testisler yine aynı otorün 3 vakasında mevcuttu.

Prune-Belly sendromunun diğer anomalileri sırası ile; pes equino varus, konjenital kalça çıkığı, sindirim sistemi anomalileri, sternal defektler, pectus carinatum'dur⁽⁸⁾

Hastaların çok tipik olan görünülerinden dolayı tanınmaları çok kolay olmaktadır. Vakaların hikâyesinde: Oligohidramnios, zor doğum ve amnion nodosuma sıklıkla rastlanmaktadır⁽³⁾. Vakaların % 20 si ölü doğmakta veya 1 aydan önce ölmekte % 30 u ise ikinci yaşa ulaşmadan ölmektedirler⁽⁵⁾ Literatürde ileri yaşlara ulaşabilmiş vakalar bildirilmiştir⁽⁵⁾ Ölümünün başlıca nedeni idrar yollarının ağır enfeksiyonu sonucu böbrek yetmezliğidir. Tedavi; başlangıçta enfeksiyonla mücadele olmak üzere semptomatik ve vakaya göre değişmek üzere idrar yollarının cerrahi tedavisine dayanır.

Karın kasları anomalisi olan çocuklarda urojenital sistemin radyolojik tetkikinin rutin olarak yapılması Prune-Belly sendromunun daha sıklıkla tanımlanabileceği

izlenimi uyandırmaktadır. İdrar yolları anomalilerinin erken teşhisinin ise hastaların ömrünü uzatabileceği şüphesizdir.

KAYNAKLAR

1. Fröhlich, F.: *Der Mangel der Muskeln Insbesondere der seitenbauch muskeln. Dissertation, Würzburg C.C. Zürn 1893.*
2. Burke, : *The Cong. absence of abdominal muscles. Am. J. Dis. Child 117: 668, 1969*
3. Welch, K.J. et al: *Abdominal musculature deficiency syndrome; Prune Belly, J. Urol. 111, 693 - 700, 1974*
4. Lattimer, J.K.: *Congenital deficiency of the abdominal musculature and associated genito-urinary anomalies. A report of 22 cases. Tr. Am. A. Genito-Urin. Surgeries 49: 28, 1957*
5. Silverman, F. and Huang, N.: *Congenital absence of abdominal muscles associated with malformation, of genitourinary and alimentary tract; report of cases and review of literature. Am.J.Dis.Child. 80: 91, 1950*
6. Eegle, J.E.Jr. nad Barrett, G.S.: *Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genitourinary abnormalities: a Syndrome, Pediatrics. 6: 721, 1956*
7. Hammond, J.A. et al.: *Prune Belly Seyndrome S.Afr. Med. J. 48: 830, 1974*
8. Mathicu, B.J., Goldwsky S., Chaset N and Mathicu, P.L., Jr: *Congenital deficiency of the abdominal muscles (With associated multiple anomalies) J.Pediat 42: 92, 1953*