

Prune Belly Sendromu : Bir Olgu Sunumu

Dr. Latife Candan¹, Dr. Filiz Özyılmaz¹, Dr. Kemal Kutlu¹

ÖZET

"Prune belly sendromu"; abdominal kas zayıflığı, üriner traktüs anomalileri ve kriptorşitizmden oluşur. Bu sendromun etiopatogenezi tartışmalıdır. Prostat hipoplazisi, sendromun gelişmesinde önemli bir faktör olarak kabul edilmektedir. Bu özellikleri taşıyan, 25 haftalık erkek fetüs olgusu sunularak, ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler : Prune belly sendromu, prostatik hipoplazi.

GİRİŞ

"Prune belly sendromu (PBS)" nun başlıca özellikleri abdominal kas zayıflığı, üriner traktüs anomalileri ve bilateral intraabdominal kriptorşitizmdir. Bu sendrom "triad sendromu" veya "Eagle-Barret sendromu" olarak da adlandırılır^{1,2,3,4}. Üriner traktüs anomalileri, renal displazi, üretral dilatasyon, dilate nontrabeküler mesane ve üretral stenozdur². Ürogenital anomalilerle birlikte abdominal kas defektinin, ilk kez 1895'de Parker tarafından tanımlandığını belirten yayınlar¹ yanısıra, 1839'da Frolich'in tanımladığını söyleyenler de vardır⁵.

PBS'nun insidansı yaklaşık olarak 1/35.000'dir³. Olguların büyük çoğunluğu erkektir. Az sayıda kız fetüs bildirilmiştir^{2,6,7,8}.

Olgu Sunumu :

20 yaşında, 25 haftalık gebe hasta, kontrolleri sırasında yapılan ultrasonografide uterus içinde kistik imaj tespit edilmesi üzerine Kadın Hastalıkları ve Doğum Polikliniğine başvurdu. Burada yapılan muayenede oligohidramnios ve tekrar edilen ultrasonografide fetüste batını dolduran, toraksı daraltan kistik kitle tespit edildi. Ekstraamniotik NaCl uygulaması ile fetüs doğurtuldu. Fetus ve plasentaya patolojik inceleme yapıldı.

Makroskopik bulgular:

Baş-pubis uzunluğu 30 cm, ağırlığı 850 gr. olan erkek fetüsde karın duvarı şiş ve gergin olarak izlendi. Batın açıldığında karın duvarının 0.3 cm. kalınlıkta olduğu, mesanenin 10 cm çapa ulaştığı ve tüm karın boşluğunu doldurduğu izlendi. Prostatik üretranın ileri derecede genişlediği dikkati çekti. Mesane duvar kalınlığı 0.3 cm ve iç yüzü düzgündü. Böbrekler iri ve multikistik görünümdeydi. Üreterlerde tortuosite ve dilatasyon gözlemlendi. Testisler mesane üzerinde bulunmaktaydı (Resim 1). Üretra açık olup, makroskopik olarak prostat seçilemedi. Fetusun dış görünümde, gelişiminde ve diğer organlarda başka patolojik özellik gözlenmedi.

SUMMARY

The prune belly syndrome consists of a triad of abdominal wall musculature deficiency, urinary tract anomalies and cryptorchidism. The etiology is unclear and the pathogenesis a subject of continuing debate. The prostatic hypoplasia is an important factor contributing to the development of the prune belly syndrome. The case of 25 weeks male fetus who has these features has been presented and the relevant literature has been reviewed.

Key words: Prune belly syndrome, prostatic hypoplasia

Mikroskopik Bulgular :

Normal fetüslerle karşılaştırıldığında, karın ve mesane duvarında kas liflerinde belirgin hipoplazi mevcuttu. Prostatik üretradan hazırlanan seri kesitlerde, dilate üretra çevresinde bant şeklinde fibröz stroma izlendi. İçerisinde prostat dokusunu düşündürebilecek tubuloalveoler bez yapılarına rastlanmadı (Resim 2). Böbrek kesitlerinde, yassılaşmış epitelle döşeli, farklı çaplarda kistler, immatür glomeruller ve andiferansiye mezanşim adaları izlendi (Resim 3). Testisler 25 haftalık fetüs gelişimine uygun histolojik özellikteydi. Diğer organlarda, immatürasyon dışında histolojik bir anormallik saptanmadı.

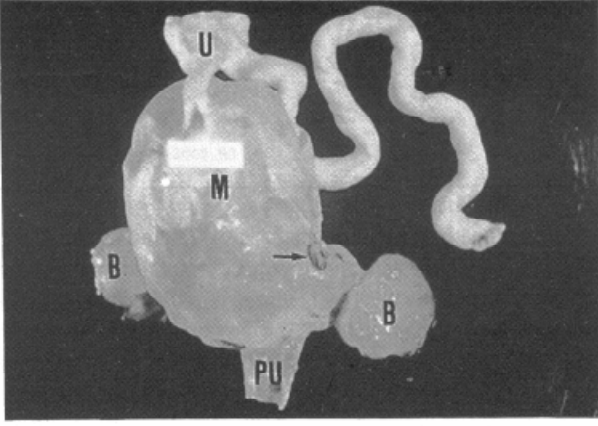
TARTIŞMA

PBS, başlangıçta, erkeklerde görülen bir sendrom olarak tanımlanmıştır. Ancak; son yıllarda, bu sendromun kızlarda görülen eş değeri olarak kabul edilen, abdominal duvar kas zayıflığı ve genitoüriner anomalileri (üretral atrezi, uterin duplikasyon ve anorektal anomaliler) içeren az sayıda olgu bildirilmiştir⁸. Tipik PBS üropatisi ile birlikte, normal abdominal duvar gösteren olgular veya abdominal kas agenezisi bulunan ancak üriner traktı normal olan fetüsler de PBS olarak kabul edilmektedir².

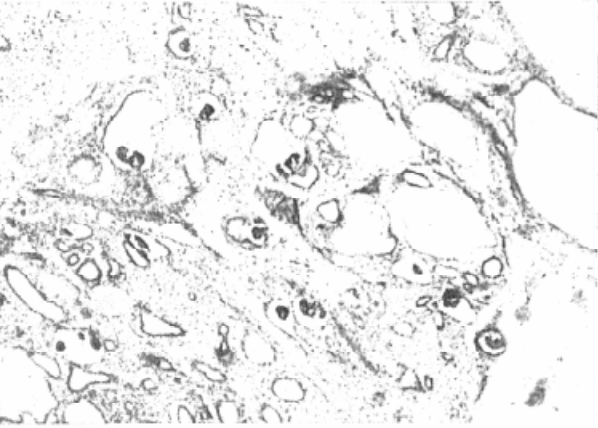
PBS ultrasonografi ile prenatal olarak tanınabilir. Tanı genellikle 20. gestasyon haftasından sonra konur¹. Olgumuz da 24. hafta dolaylarında, ultrasonografik tetkik sırasında farkedilmiştir.

PBS'nun etiyoloji hala tartışılmaktadır. Bu olguda olduğu gibi çoğunlukla erkeklerde görüldüğü için, X'e bağlı resesif kalıtım akla gelmektedir. Fakat, hastalar fertil olmadığı için bu mümkün görülmemektedir⁽⁴⁾. Kromozomal anomaliler düşünülmüştür. Ancak bir çalışmada 7 monozigot ikiz olgu

¹ Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı



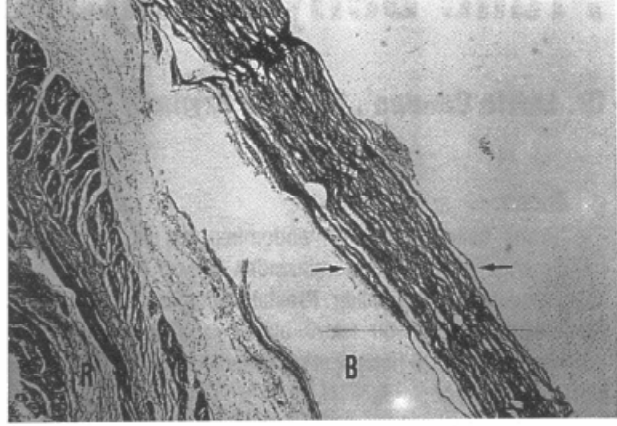
Resim 1 : Dilate mesanenin (M) üst kısmında umblikus (U), iki yanında iri, kistik böbrekler (B) ve mesane üzerinde sol testis (→) izlenmektedir. Prostatik üretra (PU) ileri derecede genişlemiştir.



Resim 3 : Böbrekte, yassılmış epitelle döşeli kistler, immatür glomerüller ve andiferansiye mezansim adaları. (Hematoksilen-Eozin,x200)

rapor edilmiş ve nongenetik gelişimsel defekt düşünülmüştür². Son zamanlarda intrauterin viral hastalıklar da olası etiyolojik nedenler arasında sıralanmaktadır⁸.

PBS'nun patogenezi için öne sürülen ve tartışılan iki teori vardır. İlki; bütün bulguları erken (5-10. haftalar) mezodermal bir defekt sonucu olarak kabul eder. Rektus abdominis yetersizliğinin primer olduğunu ve azalmış intraabdominal basıncın, üriner trakt anomalilerine yol açtığını veya hem mesane, hem de karın duvarında primer bir kas problemi bulunduğunu ileri sürer^{2,8}. İkinci teori ise; primer üretral obstrüksiyonu takiben mesane distansiyonu, buna bağlı olarak abdominal dilatasyon ve diğer sekonder anomalilerin geliştiğini öne sürmektedir¹. İkinci teoriyi savunanlar, hipoplastik prostat üzerinde özellikle durmakta ve bunun prostatik üretrada dilatasyon yaptığını, bu dilatasyonun üretranın konumunu bozarak obstrüksiyona neden olduğunu



Resim 2 : Dilate prostatik üretra (oklar arasında) ve sağ alt köşede rektum (R) izlenmektedir. Rektum ve prostatik üretra arasındaki boşluk (B) artefaktır. (Hematoksilen-Eozin,x100)

söylemektedirler. Her iki teori de sendromun bazı özelliklerini açıklarken, bazılarını açıklamaya yetmemektedir. Bir grup araştırmacı bu semptomların hepsine birden "üretral obstrüksiyon malformasyon kompleksi" terimini kullanırken¹, bazıları ise PBS ve uretral obstrüksiyon malformasyon kompleksinin farklı durumlar olduğunu belirtmektedirler⁸. Gerçekten de, prostat hipoplazisi ve prostatik üretrada dilatasyon, PBS ile ilgili serilerin birçoğunun ortak özelliği iken, üretral obstrüksiyon bulunan bir başka hastalık olan posterior üretral valvli hastalarda prostatik üretra aynı şekilde dilate olduğu halde prostat histolojisi normal olarak izlenmiştir. Bu da PBS'nda başlıca gelişimsel defektin prostatik hipoplazi olduğunu düşündürmektedir. Prostatik defektin nedeni bilinmese de, bu yorum PBS'nun daha çok erkeklerde görülmesini açıklayabilir¹.

PBS'nun patogenezi hipoplazik prostat üzerinde sıkça durulur. Hipoplazik prostatda, düz kas liflerinden yoksun stroma içinde az sayıda tubuloalveoler bez izlenir ya da hiç bez bulunmaz. Prostatik üretrada değişik derecelerde kistik genişlemeler vardır. Membranöz üretrada darlık olabilir^{1,2,9}. Serilerin birçoğunda üretral atrezi bulunmadığı ileri sürülürken, üretra atrezisi bildirilen olgular da vardır⁷. Olgumuzda, proksimal üretrada dilatasyon izlenmiştir. Üretradan hazırlanan seri kesitlerde, verumontanum seviyesinde, dilate proksimal üretra çevresinde prostata ait olduğu düşünülen fibröz stroma içinde hiç bir tubuloalveolare beze rastlanmamıştır. Olgumuzda görülen üreterlerde dilatasyon ve tortuosite, böbreklerde displazi de PBS'unun sık görülen özelliklerindedir¹. Sabit bir bulgu olan kriptorşitizmin azalmış intraabdominal basınç veya mesanedeki şiddetli distansiyonun yaptığı obstrüksiyon ya da gubernakulum anomalisine bağlı olarak ortaya çıktığı düşünülmür. İntraabdominal testisler, olgumuzda olduğu gibi distandü mesanenin yanlarında veya genişlemiş üreterin ön duvarında yer alır^{1,3}. PBS'unda rektus abdominis kasi yokluğu veya hipoplazisi

görülür. Karın duvarı ince, transparan ve sarkıktır⁶. Olgumuzda distandü mesane nedeniyle karın duvarı gergin olarak izlendi. PBS'a eşlik eden diğer anomaliler arasında en sık görülenleri oligohidramnios sekonder pulmoner hipoplazi, dorsal mezanterin fikse olamamasına bağlı inkomplet intestinal rotasyondur^{1,10}. Olgumuzda ek bir anomali saptanmadı.

Akciğerlerde hipoplazi vardır. Ancak, bu normal immatüritenin ötesinde değildir.

Görüldüğü gibi PBS'nun etyopatogenezi halen tartışmaya açık bulunmaktadır. Tipik PBS özelliklerini taşıyan bu nadir olguyu sunarak, patogenezi prostat hipoplazisine bir kez daha dikkat çekmek istedik.

KAYNAKLAR

1. Moerman P., Fryns J-R., Goddeeris P. et al. Pathogenesis of the prune - belly syndrome: A functional urethral obstruction caused by prostatic hypoplasia. *Pediatrics* 1984; 73: 470-475.
2. Deklerk D.P, Scott W.W. Prostatic maldevelopment in th prune belly syndrome: A defect in prostatic stromal - epithelial interaction. *J Urol* 1978; 120: 341-344.
3. Orvi B., Bottles K., Kogan BA. Testicular histology in fetuses with the prune belly syndrome and posterior urethral valves. *J Urol* 1988; 139: 335-337.
4. Fallat M.E, Skoog S.J., Belman A.B. et al. The prune belly syndrome: A coprehensive approach to management. *J. Urol* 1989; 142: 802-805.
5. King C.R, Prescott G. Pathogenesis of the prune-belly anomalad. *Brief Clin and Lab Obs* 1978; 93: 273-274.
6. Straub E., Spranger J. Etiology and pathogenesis of the rune belly syndrome. *Kidney International* 1981; 20: 695-699.
7. Burbige K.A., Amodoio J., Berdon W.E. et al. Prune belly syndrom: 35 years of experience. *J. Urol* 1987; 137: 86-90.
8. Geary D.F., Maclusky I.B., Churchill B.M. et al. A broader spectrum of abnormalities in the prune belly syndrome. *J. Urol* 1986; 135: 324 - 326 1986.
9. Stephens F.D., Gupta D: Pathognezis of the prune belly syndrome. *J. Urol* , 1994; 152: 2328-2331.
10. Reinberg Y., Shapiro E., Manivel J.C. et al. Prune belly syndorem in feramels: A triad of abdominal musculatur deficiency and anomalies of the urinary and genital systems. *J. Pediatr* 1991; 118: 395-398.