نویسندگان: دکتر معصومه عابدینی[1] ، دکتر بهنام مقدادی[2] ، وحید یوسفی نژاد .

# سندرم PRUNE BELLY

**چکیده:**

سندرم Eagle Barrett سندرمی نادر با شیوع یک در چهل هزار مورد می باشد که در دخترها نادر وشیوع آن در پسرها ۱۰ برابر دخترهاست . این سندرم شامل فقدان یا کاهش شدید بافت عضلانی شکم همراه بیضه های نزول نکرده و ناهنجاریهای دستگاه ادراری و گوارشی است. این مقاله به معرفی یک مورد از این سندرم می پردازد.

## مقدمه :

سندرم Eagle Barrett که تحت عنوان سندرم Prune Belly یا Triad syndrome نیز نامیده می شود یک ناهنجاری نادر می باشد که بیشتر در پسرها دیده می شود و شامل اختلال عضلانی در جدار شکم ، اختلال در سیستم ادراری و گوارشی می باشد. این سندرم در دخترها بسیار نادر است که موردی که معرفی می گردد در یک نوزاد متولد شده در بیمارستان بعثت شهر سنندج مشاهده شده است (شکل۱).

## معرفی بیمار:

بیمار نوزاد ، دختر ، دومین تولد ( G2 ) . حاصل از زایمان سزارین، با وزن موقع تولد ۳۵۰۰gr ، دور سر ۳۴cm، و دور سینه ۳۴cm که در بدو تولد زجر تنفسی و رتراکسیون عضلات بین دنده ای داشت که همراه با grunting بود . نوزاد دارای دیستانسیون شدید شکمی و دفورمیتی در هر چهار اندام بود که به صورت deviation اندامها و کوتاهی اندامها بود.

مادر بیمار خانمی ۲۴ ساله بود، که سابقه یک زایمان دیگر نیز داشت ، زایمان قبلی وی طبیعی بود و فرزند اول پسر و طبیعی بوده است و سابقه مشکل خاصی را در فرزند اول ذکر نمی کرد . مادر نوزاد سابقه فشار خون را در یکماه آخر حاملگی اخیر ذکر می کرد ، همچنین سابقه هایپوتیروئیدی را نیز از ۸ سال قبل ذکر می کرد، که تحت درمان بوده است و در حاملگی اخیر نیز تا ۴ ماهگی لووتیروکسین مصرف می‌نموده است . سابقه تروما و قرارگیری در معرض اشعه را در حین حاملگی ذکر نمیکرد.

شکل ۱: تصویر نوزاد معرفی شده

سابقه مصرف داروی دیگری را نیز نداشته است.

مادر بیمار ذکر می کرد که در سونوگرافی بعمل آمده از وی در ۴ ماهگی ذکر شده است که نوزاد کیست مثانه به اندازه 2cm داشته که کم بودن میزان مایع آمنیوتیک ( الیگوهیدرآمنیوس) همراه آن ذکر نشده است و در سونوگرافی که اخیراً جهت تعیین جنسیت نوزاد انجام شده بود، ناهنجاری در نوزاد تشخیص داده شده و منجر به زایمان پیش از موعد شده بود . تولد نوزاد با زایمان

[1] - متخصص اطفال و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی کردستان

[2] - رزیدنت سال چهارم اطفال دانشگاه علوم پزشکی کردستان



[ Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-09 ]

به صورت سزارین و ۲۰ روز زودتر از موعد انجام شده بـود و در حین زایمان به جز دیسترس خفیف تنفسی مشکل دیگری نداشته است . سابقه بیمـاری خـاصی را در خـانواده پـدری و مادری ذکر نمی کردنـد ، همچنیـن سـابقه ناهنجـاری را در خانواده مادری و پدری و همچنین فرزند دیگر خـانواده ذکـر نمی کردند .

در معاینه ای که از نوزاد بـه عمـل آمـد ، نـوزاد آژیتـه و تحریک پذیر بود . علایم حیاتی بیمار به صورت زیر بود :

BP: 60/40, R.R: 55, P.R: 145,
Tem: 37, W: 3500gr, H: 50cm,
دور سر: 34cm دور سینه : 34cm

انـدازه فونتـانل قدامـی 3* 2.5 cm و فونتـانل خلفـی 0.5*0.5cm بود . در اندامها در رفتگی کامل پـای چـپ از ناحیه لگن(HIP ) و در رفتگی مچ ها در دست وجود داشت . همچنین پل بینی بیمار نیز فرو رفته بود . بعد از انتقال بیمـار به بخش نوزادان از لحاظ مشکل تنفسی مورد خاصی نداشت. نوزاد Low set hear بـود . در معاینـه شـکم دیستانسـیون شدید شکمی داشت و در قسمت میانی شکم یک توده لمس می شد که دارای لبه مشخص در قسمت فوقانی بود که تمام حفره شکم را پر کرده بود و تقریباً تا ناحیه اپی گاستر لمـس می شد . کبد و طحال بیمار نرمال بود . در معاینه اندام ها هر چهار اندام بیمار دفورمیتی داشت، بـه طوریکـه پـای چـپ از ناحیه HIP در رفتگی داشت و در مچ دستها نـیز در رفتـگی وجود داشت . در معاینه قلـب و ریـه، نـوزاد مشـکل خـاصی نداشت .

در موردرفلکسهای نوزادی بـه جـز رفلکـس Moro کـه کاهش یافته و یکطرفه بود ، سایر رفلکسها نرمـال بـود . در معاینه ژنیتال ، دستگاه تناسلی دخترانه بود و مقداری ترشـح داشت . با توجه به عدم دقت کافی در معاینات اولیه و با توجه به دفع مکونیوم ، مشکل خاصی در آنوس بیمار به نظر نمـی رسید ،که در معاینات بعدی مشخص شد نوزاد دارای آنـوس ایمپرفوره نیز می باشد و فیستول واژینال داشـته و مدفـوع از طریق واژن دفع می شد .

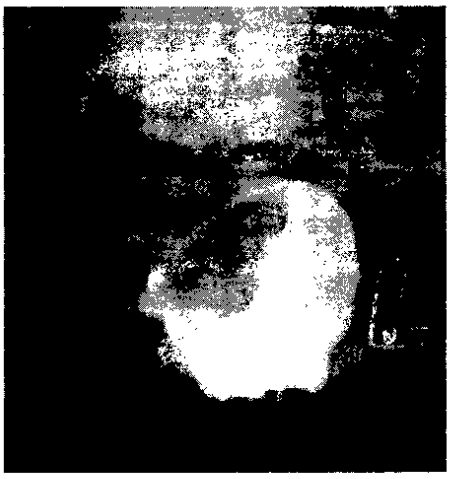
در آزمایشات انجام شده برای بیمار موارد زیـر بـه دسـت آمد: Cr: 0.3 BUN : 8.0 FBS : 148
K : 6.1 Na : 141 Ca: 9.3
U/A: WBC: 1-2 RBC: Mod Bac: Neg
Culture: Neg

در گرافی به عمل آمده از بیمار دیستانسیون شـکم دیـده شد که با توجه به خوابیده بودن بیمار اندازه قلب قابل ارزیابی دقیق نبود .

برای بیمار سونوگرافی شکم به عمل آمد، کبد و طحـال بیمار نرمال گزارش شد و یک ناحیه کیستیک مدور و بـزرگ در شکم و هیدرونفروز در کلیه ها دیده شـد کـه حـاوی ادرار بوده و در گزارش سونوگرافی احتمال کیسـت بـا منشـا GI ( مزانتریک کیست یا دوپلیکاسیون های GI ) و یا مشـکلات مثانه مطرح شده بود ، که با توجه به الیگوری بیمـار و وجـود ادرار بسیار غلیظ چرکی، از بیمار سوپرا پوبیک گرفته شد کـه حدود ۸۰ سی سی ادرار تخلیه شد .

برای بیمار VCUG بعمل آمـد کـه در آن، مثانـه نمـای متسع و کاویته مانند داشت و Reflux دیده نشد . همچنیـن در CT اسـکن بـا کنتراسـت بعمـل آمـده از نـوزاد، تصویـر ضایعه‌ای مدور و بزرگ با دانسیته ۱۰+ و ضخامت جداری در دیستال شکم و ورودی لگن ، مشاهده می شد.( شکل ۲)

**شکل ۲:** VCUG بعمل امده از نوزاد



در VCUG بعمل آمده، نمای مثانه متسع و دارای جدار نامنظم دیده می‌شود.



[ Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-09 ]

با توجه بـه مشـکل آنـوس ایمپرفـوره بیمـار، بـرای وی مشاوره جراحی از نظر کلستومی بعمل آمد ،که اولیـای بیمـار جهت انجام کلستومی رضایت ندادند و در نهایت بیمـار را بـا رضایت شخصی به مـنزل بردنـد. در مجمـوع بـا توجـه بـه مجموع علایم :

۱- وضعیت ظاهری بیمار و ۲- مشکلات سیستم ادرای و مثانه متسع بیمار و همچنین

۳- مشکلات سیستم گوارشی بیمار ، برای بیمـار سـندرم Prune Belly مطرح می باشد .

**سندرم Prune Belly**

این سندرم تحت عنوان Triad syn یا سـندرم Eagle-Barrett نیز شناخته می شود ،که شامل فقـدان یـا کـاهش شدید بافت عضلانی شکم همراه بیضه های نزول نکـرده در پسر ها و ناهنجاریهای دسـتگاه ادراری اسـت . ایـن سـندرم تقریباً در یک مورد از هر ۴۰ هزار تولد اتفاق می افتد . ایـن بیماری در جنس مونث بسیار نادر است و در پسر هـا ۱۰ بـار بیشـتر از دختـر هـا اتفـاق مـی افتـد. الیگوهیدرآمنیـوس و هایپوپلازی پولمونواری از عوارض شایع آن در دوره پری ناتال است . ناهنجاریهای ادراری شامل گشاد شدگی بارز حـالب و سیستم کالیسی ، مثانه بـزرگ و غالبـاً بـاز مـاندن مجـرای اوراک است . کلیه ها ممکن است دیس پلاسـتیک باشـند و بیضـه هـا معمـولاً نـزول نکـرده در شـکم مـی مـانند . ناهنجاریهای روده ، قلـب و سیسـتم عضلانـی - اسـتخوانی ممکن است اتفـاق بیـافتد. معمـولاً انسـداد واضـح دسـتگاه ادراری در بدو تولد وجود ندارد. درمـان اولیـه شـامل تثبیـت وضعیت قلبی ریوی و پیشـگیری از عفونـت دسـتگاه ادراری است . اولتراسونوگرافی کلیه ، اندازه گیری فونکسیون کلیـه ، اسکن رادیوایزوتوپ و VCUG ، ارزیابی کامل ناهنجاریها را تسهیل می کند . سپس ادامـه سـیر درمـانی ، جـهت حفـظ عملکرد کلیه و پیشگیری از عفونت ، برای هر بیمار به طـور جداگانه برنامه ریزی خواهد شد .

**سپاسگزاری:**

با تشکر از زحمات مسوول محترم بخش نوزادان سـرکار خانم گازرانی و همکاران گرامی شان در بخش نوزادان .

**References:**

1- Julia A.Mc Millan ,Catherine D.De Angelis , Ralph D.Feigin , Joseph B.Warshaw . Oskis pediatrics.third edition 1999.

2- Gurden B.Avery,Mary Ann.Fletcher,Mhairi G.MacDonald ,Neonatalogy and Pathophysiology management of the newborn .fifth edition,1999.

3- Behrman,Kliegmain,Jenson,Nelson Text Book of Pediatrics 16th edition ,Vol 2, 2000.



[ Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-09 ]