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 2026-11-22]

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 .

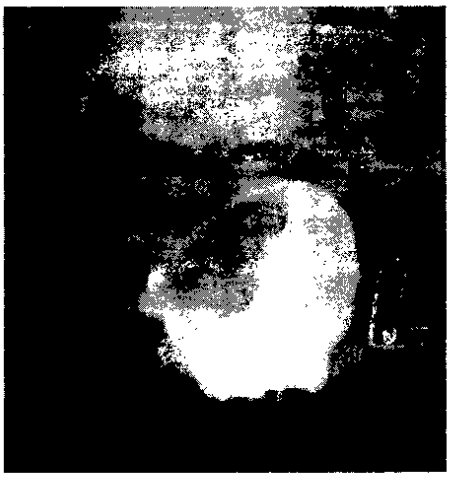
در آزمایشات انجام شده برای بیمار موارد زیـر بـه دسـت آمد: FBS : 148 BUN : 8.0 Cr: 0.3
Ca: 9.3 Na : 141 K : 6.1
U/A: WBC: 1-2 RBC: Mod Bac: Neg
Culture: Neg

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 2026-11-22]

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 پولمونازی 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 2026-11-22]