

Prune-Belly sendromlu çocuklarda basit ve etkili bir abdominoplasti yöntemi: Vertikal median plikasyon

Dinçer AVLAN, Gökhan GÜNDOĞDU, Ali DELİBAŞ, Ali NAYCI

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı ve Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı , Mersin

Özet

Prune Belly sendromu karın kaslarında zayıflık, bilateral inmemiş testis ve üriner sistem anomalilerini içeren bir komplekstir. Karın kaslarındaki zayıflığı düzeltmek için çeşitli abdominoplasti yöntemleri tanımlanmıştır. Vertikal median plikasyon en az travmatik olan ve karın içerisinde cerrahi işlem yapılmayacak olan hastalarda da uygulanabilen, ancak yeterince popülerize olmuş bir yöntem değildir. Bu çalışmada, bu teknikte ameliyat edilen 3 hastanın sonuçları sunulurken yöntemin etkinliğinin hatırlatılması amaçlanmıştır.

Prune-Belly sendromu tanılı 3 erkek hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelenmiştir. Her 3 hastaya cerrahi girişim olarak bilateral orşiopeksi, bilateral üreteral rekonstrüksiyon yapıldı. Batın duvarı zayıflığı, batın kapatılmasını takiben kot kavşından başlayıp pubise kadar rektus kasının lateral kenarından geçen devamlı prolen dikişle yapılan plikasyon ile düzeltildi.

Ameliyat sonrası bir hastadaki geçici umbilikal iskemi dışında ciddi bir komplikasyona rastlanmadı. Her 3 hastada da hem kozmetik hem fonksiyonel sonuçlar aile ve cerrah için tatmin ediciydi. Prune-Belly sendromunda uygulanan vertikal median plikasyon basit, az travmatik ve etkin bir yöntemdir. Kısıtlı klinik deneyimimize rağmen, prune belly sendromlu hastalarda abdominoplasti için bu yöntemin akıldaki tutulmasının yararlı olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Prune-Belly sendromu, karın duvarı rekonstrüksiyonu

Summary

A simple and effective method for abdominoplasty in children with prune-belly syndrome: Vertical median plication

The prune belly syndrome (PBS) is a complex of anomalies, consisting of abdominal wall deficiency in muscular tissue, bilateral cryptorchidism and urologic abnormalities. Various abdominoplasty techniques have been described to improve the abdominal wall deficiency. Vertical median plication is a minimal invasive technique and it can be used in patients who do not require a concurrent intra-abdominal surgical procedure, but it is not popularised sufficiently. In this study, it is aimed to review the efficacy of this method, and present the results of 3 patients who underwent to operation with this technique.

We have retrospectively reviewed the medical records of 3 boys with prune belly syndrome. Bilateral orchidopexy and urinary tract reconstruction were performed in all 3 patients as a surgical procedure. The abdominal flaccidity was corrected with a plication technique in which continuous prolen sutures were used of the lateral margin of the rectus muscle on both sides between the costal margin to the pubis, after closure of the abdomen.

No serious complication was encountered in the postoperative period, except temporary umbilical ischemia in one patient. In all 3 patients, both the cosmetic and functional results were excellent and satisfactory to parents and surgeons. Vertical median plication in prune-belly syndrome is a simple, minimal invasive and effective technique. In spite of our limited experience, we suggest that it will be useful to keep this technique in mind for abdominoplasty in prune-belly syndrome.

Key words: Prune-Belly syndrome, abdominal wall reconstruction

Giriş

Prune-Belly sendromu (PBS) 35-50 bin canlı doğumda bir görülen, bilateral inmemiş testis, karın kasla-

rında zayıflık ve değişik derecelerde üriner sistem anomalilerinin eşlik ettiği kompleks bir patolojidir (6). Aynı zamanda Eagle-Barret sendromu veya triad sendromu olarak da bilinir (3).

Adres: Dr. Dinçer Avlan, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD Zeyinlibahçe, Mersin
Yayına kabul tarihi: 11.12.2009

Üriner sistem değişiklikleri bilateral hidronefroz, renal displazi, genişlemiş ve kıvrımlaşmış üreterler ile

geniş bir mesane ve üretra ile karakterizedir. Testisler tipik olarak batin içerisinde iliak damarların üzerinde yerleşmiş olarak bulunurlar. PBS da kolaylıkla saptanabilen karın kaslarındaki zayıflık kozmetik olduğu kadar ciddi fonksiyonel sorunlara da yol açar^(2,3,6).

PBS'lu çocukların cerrahi tedavisi bilateral orşiopeksi, üriner sistemin rekonstrüksiyonu ve abdominoplasti olmak üzere üç bölümde ele alınmaktadır. Karın kaslarındaki zayıflığın yol açtığı fonksiyonel ve kozmetik sorunların giderilmesi veya azaltılması için çeşitli abdominoplasti yöntemleri tanımlanmıştır^(4,7,9). Bu çalışmada karın içi cerrahi girişimle birlikte Furness tarafından tarif edilen abdominoplasti tekniğinin⁽⁵⁾ küçük bir modifikasyonla uygulandığı üç PBS'lu hasta sunularak konuyla ilişkili güncel literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

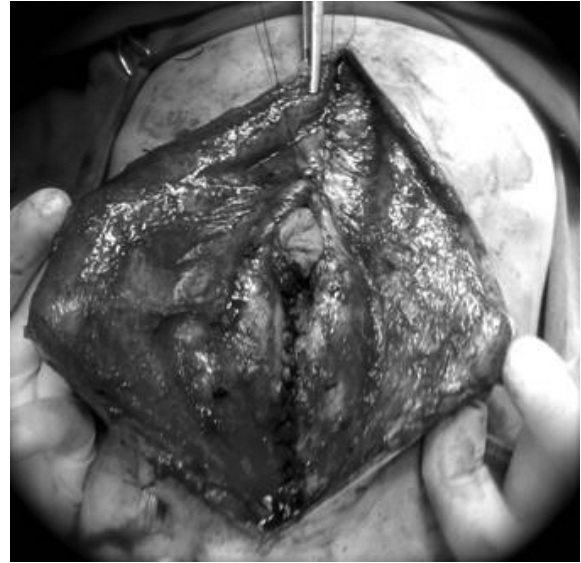
Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde PBS tanısı ile tedavi edilen 3 erkek hastanın kayıtları incelendi. Hastaların üçünde de yinelenen idrar yolu enfeksiyonu öyküsü olup, fizik muayenede karın duvarı zayıflığı, bilateral unpalpeabl testis ve megalüüretıra saptandı. Ürolojik patolojileri saptamak amacıyla detaylı üriner sistem ultrasonografisi, işeme sistoüretrografisi, böbrek sintigrafisi ve ürodinamik çalışma yapıldı. Böbrek fonksiyonlarını değerlendirmek için kan üre ve kreatinin seviyelerine bakıldı. Bir hastaya ileri derecede hidronefroz ve artmış kreatinin seviyeleri nedeniyle bilateral perkütan nefrostomi uygulandı. Her 3 hastayada işeme sonrası yüksek miktarda rezüdü idrar kalması nedeniyle temiz aralıklı kateterizasyon ve antibiotik profilaksisi başlandı. Cerrahi girişim olarak 3 hastaya da bilateral orşiopeksi, bilateral üriner rekonstrüksiyon ve vertikal median plikasyon yapıldı. Bir hastada ek olarak distal üreteral segment kullanılarak kataterize edilebilir stoma oluşturuldu.

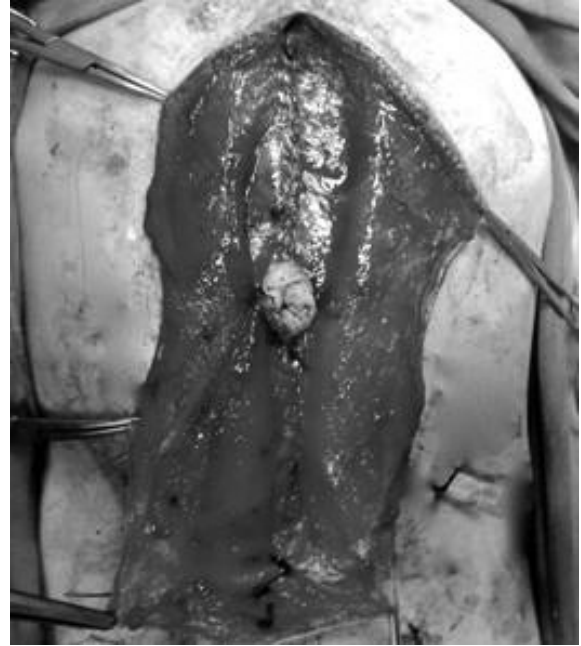
Cerrahi Teknik

Vertikal planda ve orta hatta göbeğide koruyarak ksifoidden başlayıp pubise kadar uzanan cilt insizyonu yapıldı. Daha sonra her iki yanda rektus abdominis kasının lateral kenarına kadar cilt flepleri keskin diseksiyonla alttaki fasya tabakasından kaldırıldı. Takiben, orta hatta linea alba üzerinden karın içerisine girildi. Bu sırada göbek hizasında insizyon göbeğin

en az 3 cm kadar uzağından yapılarak göbeğin doluşımının bozulması önlenir. Karın içerisinde yapılacak cerrahi işlemin tamamlanmasından sonra fasya kapatıldı. Takiben vertikal planda her iki yanda arkus kostarum seviyesinden başlayarak pubiste sonlanan plikasyon her iki yandaki rektus abdominis kasının lateral kenarından geçen 0 numara propilen dikişlerle devamlı tarzda yapıldı (Resim 1). Her iki yanda plike edilen fasiyal katlantıları oluşturan dikişler aynı zamanda orta hatta linea albadan da geçerek fasiyal katlantıların daha sıkı şekilde karın duvarına



Resim 1. Vertikal median plikasyon.



Resim 2. Plikasyon tamamlanmış.

sabitlenmesine yardımcı oldu. Karın duvarı plikasyonunun tamamlanmasının (Resim 2) ardından cilt fleblerinde ortaya çıkan fazla dokular eksize edildi, cilt orta hatta emilebilir dikiş materyali kullanılarak dikildi.

Bulgular

Hastaların klinik, laboratuvar ve radyolojik bulguları ile uygulanan tedavi yöntemine ait bilgiler Tabloda görülmektedir (Tablo). Bir hastada ameliyat sonrası 3. günde ortaya çıkan ve herhangi bir tedavi gerektirmeyen geçici göbek iskemisi dışında ameliyat sonrası erken ve geç dönemde ciddi bir komplikasyon ile karşılaşmadı. Ameliyat sonrası kozmetik sonuçlar hem hasta yakınları hem de cerrah için oldukça tatmin ediciydi (Resim 3). Abdominoplasti kozmetik iyileşmenin yanı sıra her üç hastada da klinik olarak mesane boşalımı ve kabızlık üzerinde olumlu etkilere neden oldu. Hastaların üçünde de temiz aralıklı kateterizasyon sıklığı azaldı ve iki hastada yüksek olan kreatinin seviyeleri düştü. Ortalama takip süresi 22 ay (14-30 ay) olan hastalarda nüks, hipertrofik skar dokusu gelişimi olmadı.



Resim 3. Postoperatif görünüm.

Tartışma

Prune-Belly sendromlu çocuklardaki karın kaslarının zayıflığı özellikle alt batın yarısında görülmektedir. Bu çocukların karın duvarındaki zayıflıktan

Tablo. Hastaların klinik ve laboratuvar bilgileri.

	Olgu 1 (YU)	Olgu 2 (BA)	Olgu 3 (BK)
Yaş (Yıl)	3	3	8
Klinik	Yineleyen Piyelonefrit	Yineleyen İYE	Karın şişliği, Yineleyen İYE
USG	Sağ renal atrofi, Hidroüreter Sol ileri derecede hidroüretronefroz	Bilateral hidroüreteronefroz	Bilateral ileri derecede hidroüreteronefroz
İSUG	Sol V VUR	VUR yok	Sağ V VUR
DMSA	Sağ böbrek; 12 % Sol böbrek; 88 %	Sağ böbrek, 59 % Sol böbrek; 41 %	Sağ böbrek, 10 % Sol böbrek, 90 %
Kreatinin	2.68	0.56	2.19
Ürodinami	Hipotonik mesane, Artmış mesane kapasitesi	Hipotonik mesane, Artmış mesane kapasitesi	Hipotonik mesane, Artmış mesane kapasitesi
Bağırsak Fonksiyonu	Ciddi kabızlık	Kabızlık	Kabızlık
Üriner diversiyon	Yok	Yok	Bilateral perkütan nefrostomi
Cerrahi İşlem	Bilateral orşiopeksi, Bilateral üreteral rekonstrüksiyon, sol UNS, abdominoplasti	Bilateral orşiopeksi, Bilateral üreteral rekonstrüksiyon, abdominoplasti	Bilateral orşiopeksi, Bilateral üreteral rekonstrüksiyon, sağ UNS, Mitrofanoff, abdominoplasti

dolayı göbeğin altında ve her iki yanlarda karın içi organlar protürüze olmuş şekilde görülür ve bu kötü görünüm çocuğun büyümesi ile birlikte artar. Karın kaslarındaki zayıflık kötü görünümün dışında üriner sistem, gastrointestinal sistem hatta solunum sistemi üzerinde olumsuz etkilere sahiptir ^(2,6). Bu hastalarda uygulanan karın duvarı rekonstrüksiyonları yalnızca bu sistemlerin fonksiyonlarını iyileştirmekle kalmaz, aynı zamanda hastaların psikolojik durumlarını da olumlu yönde etkiler ^(10,11).

Karın duvarındaki bu patolojiyi düzeltmeye yönelik olarak çeşitli abdominoplasti yöntemleri tanımlanmıştır. İlk kez Randolph ve ark., PBS'lu hastalarda elektromiyografi yaparak patolojinin alt karın yarısında üst kısma oranla çok daha yoğun olduğunu göstermiş, bu bilgiye dayanarak bu hastaların alt batın duvarını eksize etmiş, üst kısmı kasık ve pubise doğru ilerleterek rekonstrükte etmiştir ⁽⁹⁾. Her ne kadar bu yöntemin uygulandığı hastaların sonuçları oldukça başarılı olarak bildirilse de, geniş bir insizyon skarının olması, inferior epigastrik damarların sakrifiye edilmesi ve yüksek oranda doku eksize edilmesi gibi dezavantajları vardır.

Erllich tarafından tanımlanan diğer bir abdominoplasti tekniğinde ise, vertikal midline insizyon ile katlar geçilir, ciltaltı kas ve fasya tabakasından ayrılır, her iki yandaki fasya ve kas tabakaları üst üste getirilerek kapatılır ⁽⁴⁾. Bu tekniğin uygulandığı hastalarda karının ön tarafında oldukça kalın bir tabaka oluşur ve göbek kaybolur. Bu dezavantajlarından dolayı çok taraftar bulamamış bir yöntemdir.

1991 yılında Monfort altı hastada uyguladığı yeni bir abdominoplasti tekniğini tanımladı ⁽⁷⁾. Erllich yöntemine benzeyen bu teknikte abdominoplasti sonrası karın duvarında aşırı kalınlık olmamakta ve kozmetik ve fonksiyonel olağanüstü sonuçlar alındığı bildirilmiştir. Monfort abdominoplasti yöntemi kısa zaman kabul görmüş ve birçok merkez tarafından uygulanmıştır ^(1,8,10). Ancak, bu teknikte de aşırı diseksiyon gerekmesi dezavantajı olarak ortaya çıkmaktadır.

Furness ve ark. 1998'de çok daha az invaziv, karın içerisinde cerrahi bir işlem gerekmeyen hastalarda da uygulanabilen basit bir abdominoplasti yöntemi tanımladı ⁽⁷⁾. Yazarlar tekniği uyguladıkları 13 hastanın sekizinde beraberinde karın içi bir cerrahi işleminde

uygulandığını, kalan 5 hastada ise daha önce karın içi cerrahi girişim uygulandığı için abdominoplasti sırasında karına girilmediğini bildirmektedir. Bu teknikte ksifoidden pubise kadar yapılan ve genişliği her iki kenarda rektus kasının dış kenarına kadar uzanan eliptik bir cilt adacığı çıkarılmaktadır. Abdominoplasti zayıf olan batın duvarının orta hatta plikasyon ile birleştirilmesinden ibarettir. Fakat diğer tekniklere nazaran daha az invaziv olan ve daha kolay uygulanan bu teknik yeterince kabul görmüştür.

Biz de karın içi cerrahi girişim uyguladığımız PBS'lu 3 hastamızda abdominoplasti yöntemi olarak bu tekniği uyguladık. Orjinal teknikten farklı olarak biz cilt insizyonunu elips şeklinde değil orta hattan yaptık ve her iki yanda cildi rektus kası dış kenarına kadar fleb olarak kaldırdık. Abdominoplastinin tamamlanmasını takiben fazla olan cildi eksize ettik. Bu abdominoplasti tekniğini uyguladığımız 3 hastamızda da ameliyat sonrası iyileşme süreleri oldukça kısa idi ve herhangi bir ciddi komplikasyon görülmedi. Sonuçlar gerek kozmetik gerekse fonksiyonel olarak oldukça tatmin ediciydi. Hastalarımızın gerek bağırsak fonksiyonları gerekse üriner fonksiyonları olumlu yönde etkilendi. 3 hastamızda kabızlık yakınmaları gerilerken temiz aralıklı kateterizasyon sıklığı azaldı ve böbrek fonksiyonları düzeldi. Literatürde de söz edildiği gibi bu fonksiyonel düzelmede en önemli nedenin abdominoplasti sonucu artan karın içi basıncı ve uygulanan üriner rekonstrüksiyonun idrarın akışını kolaylaştırması olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç olarak, sınırlı sayıdaki hasta deneyimize dayanarak bu basitleştirilmiş vertikal median plikasyon tekniğini diğer abdominoplasti tekniklerine göre çok daha az invaziv olması, daha az diseksiyon gerektirmesi ve ameliyat sonrası iyileşmenin daha hızlı olması ayrıca karın içi cerrahi girişim gerekmeyen hastalarda da kolayca uygulanabilmesinden dolayı PBS'lu hastalarda karın duvarı rekonstrüksiyonunda öneriyoruz. Bununla birlikte daha fazla sayıda hastada daha uzun süreli sonuçların daha net fikirler vereceği de şüphesizdir.

Kaynaklar

1. Bukowski TP, Smith CA: Monfort abdominoplasty with neoumbilical modification. J Urol 164:1711-1713, 2000
2. Caldamone AA, Woodard JR: Prune Belly syndrome, in Wein AJ, Kavoussi LR, et al (eds): Campbell-Walsh

Urology Philadelphia, WB Saunders volume 4:3482-3496, 2007

3. Eagle JF, Barrett GS: Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genito-urinary abnormalities: a syndrome. Pediatrics 6:721, 1950

4. Erlich RM, Lesavoy MA, Fine RN: Total abdominal wall reconstruction in the prune belly syndrome. J Urol 136:282, 1986

5. Furness PD, Cheng EY, Franco I, Firlit CF: The prune belly syndrome: A new and simplified technique of abdominal wall reconstruction J Urol 160:1195, 1998

6. Greskovich FJ, Nyberg LM: The prune belly syndrome: a review of its etiology, defects, treatment and prognosis. J Urol 140:707-712, 1988

7. Monfort G, Guys JM, Bocciardi A: A novel technique for reconstruction of the abdominal wall in the prune belly syndrome. J Urol 146:639, 1991

8. Parrot TS and Woodward JR: The Monfort operation for abdominal wall reconstruction in the prune belly syndrome. J Urol 148:688, 1992

9. Randolph J, Cavett C, Eng G: Abdominal wall reconstruction in the prune belly syndrome. J Pediatr Surg 16:960, 1981

10. Smith CA, Smith EA, Parrot TS, Broecker BH, Woodard JR: Voiding function of patients with prune-belly syndrome after Monfort abdominoplasty J Urol 159:1675, 1998

11. Woodard JR: Prune-belly syndrome: a personal learning experience BJU Int 92(Suppl 1):10, 2003

Exstrophy-Epispadias Complex Workshop-III

**June 11&12, 2010
ISTANBUL, TURKEY**

INVITED FACULTY

Mr. Peter Cuckow
Margaret Baka-Ostrowska, M.D.

ORGANIZED BY

Division of Pediatric Urology, Department of Pediatric Surgery
Cerrahpasa Medical Faculty, Istanbul University

<http://www.exstrophy2010istanbul.com>