

Prune-Belly-Syndrom (Eagle-Barret-Syndrom)

> Definition und Ursache

Das Prune-Belly-Syndrom (PBS) ist eine seltene angeborene Fehlbildung, die sich durch das teilweise oder komplette Fehlen der Bauchmuskulatur charakterisieren lässt. Das PBS wird auch als Eagle-Barrett-Syndrom oder Obrinsky-Fröhlich-Syndrom in Anlehnung an die beiden Mediziner Franz Fröhlich, William Obrinsky sowie J. F. Eagle und George S. Barrett bezeichnet, weil sie entsprechende Fälle dieser Fehlbildung erstmals beschrieben hatten.

Das PBS setzt sich aus den Worten „prune“ (Trocken- oder Dörrpflaume) und „belly“ (Bauch) zusammen. Durch das Fehlen der Bauchmuskulatur sind Teile des Darmes zu sehen, was insbesondere bei männlichen Neugeborenen mit dieser Erkrankung den Bauch wie eine Dörrpflaume aussehen lässt. Die genaue Ursache des Prune-Belly-Syndroms ist bis heute nicht bekannt.

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

- > Fehlbildungen der ableitenden Harnwege wie eine Erweiterung der Harnleiter(Ureter)
- > ein Fehlstand der Hoden oder das Fehlen eines oder beider Hoden (Kryptorchismus)
- > Fehlbildungen etwa am Skelettsystem (Klumpfuß, Gelenksteife oder Vielfingrigkeit)
- > Fehlbildungen am Herzen etwa in Form eines Ventrikelseptumdefekts (Loch in der Herzscheide- wand).
- > Entwicklungsstörungen des Darms (Malrotation) und der Lunge (Lungenhypoplasie)

Da die Betroffenen in der Regel an verschiedenen Fehlbildungen leiden, die an unterschiedlichen Regionen des Körpers auftreten können, ist die Erkrankung schwerwiegend. Besonders ist jedoch immer der Bauch betroffen, da dort die Muskeln vollständig fehlen. Da die Harnwege nicht funktionieren, kommt es häufig beim Wasserlassen zu Beschwerden.

Bei Neugeborenen kommt es durch das PBS nicht selten auf zu einer Atemnot oder zu einer Lungenembolie, die auch zum Tode führen kann. Schließlich tritt bei diesem Syndrom in der Regel auch eine Niereninsuffizienz auf.

> Wie kann man das Syndrom erkennen?

Der Verdacht auf das Prune-Belly-Syndrom besteht dann, wenn beim Betroffenen Muskeln in der Bauchdecke fehlen oder wenn der Bauchnabel deformiert ist. In den meisten Fällen sind aber die Nierendefekte das schwerstwiegende Symptom dieses Syndroms. Entsprechende Ultraschall- und Laboruntersuchungen sind daher indiziert.

> **Behandlung & Therapie**

Die Erhaltung der Nierenfunktion hat oberste Priorität. Die gravierende Niereninsuffizienz kann auch dazu führen, dass die Betroffenen auf eine Transplantation oder auf die Dialyse angewiesen sind. Die Harnwegsdefekte können operativ korrigiert werden. In weniger schweren Fällen kann eine Antibiotikaphylaxe erfolgen sowie ein Blasenentleerungstraining. Abhängig vom Schweregrad der Fehlbildungen kann eventuell eine Bauchdeckenplastik die Blasenentleerung verbessern. Auch bei einem Ventrikelseptumdefekt ist genauso wie bei der Therapie der Hodenfehlbildung eine Operation meist unumgänglich.

> **Förderung / Beratung der Familien**

PBS-Patienten sind ihr gesamtes Leben lang auf verschiedene Therapien und Operationen angewiesen, die die Krankheit nicht heilen, den Lebensalltag aber doch etwas erleichtern können. Die Fehlbildungen am Skelettsystem können in weniger schweren Fällen mit Krankengymnastik aufgefangen werden. In der Regel jedoch müssen zahlreiche Operationen erfolgen, zum Beispiel bei Klumpfuß oder Vielfingrigkeit.

Um Verschlechterungen des Krankheitsverlaufs zu vermeiden, müssen Eltern und Angehörige stets darauf achten, die beim PBS besonders betroffenen Organe regelmäßig mit bildgebenden Verfahren auf Auffälligkeiten hin untersuchen zu lassen. Zusätzlich sollten regelmäßige Kontrollen der Organfunktionswerte erfolgen, um gegebenenfalls sich abzeichnende weitere Funktionseinschränkungen der Organe rechtzeitig zu erkennen.

Da die Wahrscheinlichkeit für Herzprobleme lebenslang erhöht ist, sollte außerdem regelmäßig eine kardiologische Vorsorge stattfinden. Dazu gehört zum Beispiel auch, dass Patienten lebenslang auf das Rauchen verzichten.

All diese mit der Erkrankung verbundenen Einschränkungen, die gerade wegen der zum Teil gravierenden Fehlbildungen zur Isolation der Kinder führen können, ergeben eine Lebenssituation, die für Patienten wie auch für ihre Eltern höchst belastend ist. Um mit diesen Gegebenheiten fertig zu werden, ist mitunter auch eine Psychotherapie für alle Beteiligten angebracht. Dies gilt umso mehr, weil es derzeit bundesweit keine Eltern-Selbsthilfegruppe gibt, denen sich Prune-Belly-Patienten oder ihre Eltern anschließen können. Daher kommt dem Austausch untereinander (etwa über die Eltern-Datenbank des Kindernetzwerks) eine besonders große Bedeutung zu, um die Krankheit besser bewältigen zu können.

> [Mehr Infos zum Prune-Belly-Syndrom unter folgendem Link:](#)

https://www.urologielehrbuch.de/prune_belly_syndrom.html

oder bei der Elterndatenbank des Kindernetzwerks: Tel: 06021 / 12030 oder info@kindernetzwerk.de