

Amniotik Band Sendromu:

Bir Olgu Sunumu

Murat APİ, Hüsnü GÖRGEN, Cem FIÇICIOĞLU, Cuma YORGANCI
Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği

ÖZET

Amniotik band sendromu muhtemelen rüptüre olan amnion kesesinin fetal dokuya kaynaşması sonucu ortaya çıkan ve nadir görülen konjenital bir deformitedir. En sık rastlanan yandaş anomaliler; amputasyonlar, konstriksiyon bantları, sindaktili, kraniyofasiyal defektler, düşük ayak ve yarık dudaktır.

Zeynep Kamil Hastanesinde spontan vaginal doğum yapan tipik ve ağır bir amniotik band sendromu olgusu takdim edildi. Bu sendrom literatür ışığında klinik yaklaşım, erken tanı ve tedavi yönleriyle tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Amniotik band sendromu

The amniotic band syndrome (ABS) refers to the infrequent occurrence of congenital deformities presumably due to fetal entanglement in strands of ruptured amniotic sac. The most common associated anomalies include amputations, constriction bands, syndactyly, craniofacial defects, club feet and cleft lip.

We reported a typical and severe amniotic band syndrome which delivered vaginally in Zeynep Kamil Maternity Hospital and discussed the clinical approach, early prenatal diagnose, management in the light of literature.

Key words: Amniotic band syndrome

GİRİŞ

Amniotik band sendromu (ABS), amniondan yoksun plasenta, amniotik zar kalıntılarının fetusa yapışması ya da dolanması ile oluşan fetal deformasyon, malformasyon veya amputasyon üçlüsü ile karakterize bir sendrom olarak tanımlanmaktadır ⁽¹⁾. Kalousek ve Bamforth 9.-20. gebelik haftalarında izledikleri 1010 fetusun 18'inde (1/56) ABS saptamışlardır ⁽²⁾.

Etyolojisi ve patogenezi hala açıklanamayan ABS'nda bugünkü yazarların büyük bir bölümü 1968 yılında Torpin tarafından ortaya konulan "eksojen" teoriyi desteklemektedirler. Bu teori gebeliğin erken devresinde amnion rüptürü meydana gelmesi, bunun sonucunda açığa çıkan koryonik yüzeyde mezoblastik proliferasyon olması, fibröz mezodermik bantların oluşarak çeşitli embrionik veya fetal yapıları sıkıştırıp boğulmasına yol açması görüşünü savunmaktadır ^(3,4). Fetal kısımların bu bantlar tarafından sıkıştırılıp boğulması sonucu lenfödem, amputasyon gibi deformiteler ortaya çıkar. Ayrıca Torpin umblikusta fetal deri ile devam eden amnio-

nun fetusu koryon temasından koruduğunu belirtmiştir ⁽³⁾. Dolayısıyla amnion bütünlüğünün bozulması, fetusun koryona temas edip yapışması, füzyon bölgesindeki fetal dokunun hatalı gelişmesine yol açabilmektedir.

Holoprozensefali ve hidrosefali gibi malformasyonların amniotik band sendromunda görülmesi eksojen teori ile açıklanamamaktadır ⁽⁵⁾. Bu da "endojen" teorisinin (germinal disk defekti) ortaya çıkmasına neden olmuştur. Bu teoriyi destekleyen bir diğer bulgu da monozygotik ikizlerde ABS'nun dizigotiklere oranla daha sık görülmesidir ⁽⁶⁾. Fetüs ve plasenta arasındaki anormal ilişki, serbest umblikal kordon gözlenmemesi, çok kısa kordon varlığı, tek umblikal arter varlığına sık rastlanması ve internal organlarda ağır malformasyonların bulunması ABS'nun sadece amnion rüptürüne bağlı olmaktan çok, erken dönenn-
dek teratojenik etki sonucu germinal disk defektinden kaynaklandığını düşündürmektedir ⁽⁷⁾.

OLGU

Olgumuz 20 yaşında, gravidası 2 paritesi 1 olup servikal açıklık 8 cm, su kesesi intakt, makadi prezentasyonda, gelen kısım pelvis giriminde, çocuk kalp sesleri pozitif

Yazışma adresi: Murat Api, Evren Sitesi. B Blok D. 36
Üstbostancı-İstanbul

olarak ve miadında ağırlı gebe ön tanısıyla yatırıldı.

Son adetini Haziran 1991'de gördüğünü ve Temmuz 1991'de adet rötari yakınmasıyla gittiği bir doktor tarafından östrojen-progesteron kombinasyonu olan bir ilaç reçetesi verildiğini söyledi. Bu ilaçtan 4 tablet oral kullanan hasta mide şikayetleri dolayısı ile ilacı bırakmış. İki ay sonra gittiği bir başka doktor 3 aylık hamile olduğunu söyleyerek ultrasonografik tetkik yapmış ve normal bir gebelik olduğunu belirtmiş. Gebeliğinin sonuna kadar başka bir sağlık kontrolünden geçmemiş. Gebelikte enfeksiyon, travma, invaziv girişim ve operasyon hikayesi yoktu. Ak-raba evliliği, ailede malforme çocuk anamnezi olmadığı belirlendi.

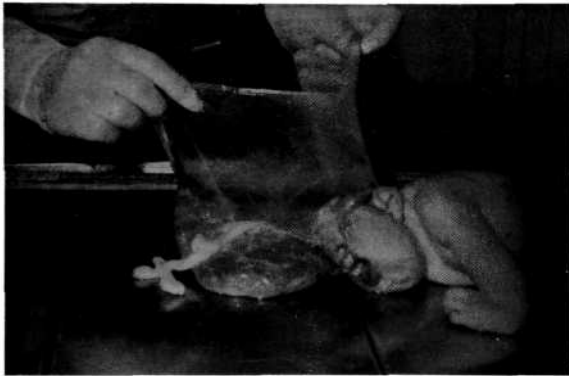
Özgeçmişinde herhangi bir hastalık veya ameliyat tarif etmeyen hasta sigara ve alkol kullanmıyor. Soy geçmişi babasının kalp hastası olması dışında bir özellik yoktu.

Yapılan fizik muayenesinde tüm sistem bulguları normal fizyolojik sınırlar içindeydi. Laboratuar bulguları da normaldi.

Hastaneye yatırıldıktan sonra 1.5 saat içerisinde doğum masasına alınan hasta spontan vaginal yoldan 2550 gr. ağırlığında, tam makat prezentasyonunda canlı birinci dakika 4, beşinci dakika 6 Apgar skoru ile bir kız bebek doğurtuldu. Umbilikal kordon boyu normalden kısa (25 cm) olup, ortaya yakın, bir adet yalancı düğüm varlığı dikkati



Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.

çekti. Plasenta çocuk başına yapışık olarak çocukla beraber dışarı çıktı, fetusun yapılan ilk muayenesinde kardiyak aktivite 110 atım/dak, solunum iç çekme tarzındaydı. Cilt rengi soluk, tonusu normaldi. Moro refleksi alınmıyordu. Bebeğe ilk göze çarpan bulgular; sağ kolun omuz seviyesinden ampute olduğu, sol kolun normalden kısa ve 4 parmaklı olduğu, plasantanın anansefal görünümdeki fetal başa yaygın yapışıklık gösterdiği, maternal yüzeyinde dekole sahaların bulunduğu, çocuk başının normalden küçük, yarı damak ve dudak anomalili olduğu, gözlerin olması gereken yerde göz kapaklarının rudimenter geliştiği, kafa kemiklerinin üst kısımdan itibaren oluşmadığı, beyin olması gereken yere plasantanın yapıştığı gözlemlendi. Fetusa postpartum önden ve yandan radyografik tetkik yapıldı. Hastanemiz pediatri ünitesine gönderilen bebek postpartum 10. saatte exitus oldu. 1. gün yapılan otopside makroskopik incelemede 41 cm. boyunda, oturma boyu 25 cm., ayak tabanı 7 cm., 2500 gr. ağırlığında kız bebek cenazesinde kulak üzerinden ve enseden geçecek şekilde saçlı deri, kalvarium teşekkül etmemiş, amnion zarı bu hatta deri ile devam edecek şekilde teşekkül etmiştir. Bu bölgede plasenta ve koryon zarı beyin üzerine kapamıştır. Meninksler teşekkül etmiş amnion ve koryon zarları birbirinden ayrıldığına koryon zarının ve plasantanın beyinle veya deriyle yapışıklığı görülmemektedir. Buna karşın amnion zarı deri ile devam etmektedir ve çepeçevre kafaya yapışık. Orbitalar birbirinden çok uzakta (hipertelorizm) ve küçük görülmektedir. Göz kapağının altında gözün oluşmadığı saptanmıştır.

Orbita içinde göz küresi bulunmamaktadır. Sağda amnion zarı kısmen omuzda tutunmuş olup bu tarafta başla omuz arasında kısmen amnion zarından kısmen deriden oluşan bir köprü oluşmuştur. Burun kemikleri ve kıvrımda kısmen teşekkül etmiştir. Amnion zarı burun kökünden yukarı doğru devam etmektedir. Üst dudak ve damakta yarı dudak ve damak anomalisi vardır. Optik sinirler teşekkül etmemiş ve serebellumu oluşmamıştır. Beyin normalden ufak ve tam teşekkül etmemiş görünümündedir. Basis krani teşekkül etmiş ancak serebellar kafa tabanı tam oluşma-

miştir. Medulla spinal is teşekkül etmiş boyun tam teşekkül etmemiştir. Toraks ve abdominal organların incelemesinde sürrenallerin atrofik görünümü ve üretranın kapalı olması haricinde başka patolojik bulguya rastlanmamıştır. Akciğerler suya atıldığında yüzmekte, kalp oluşmuş ve normal idi. Placenta 405 gr. ağırlığında bulundu. Beyin ayrıca incelendiğinde beyin sapı atrofik ve serebellum 2x1-5x0.8 cm boyutlarında hipoplazik görünümdeydi. Patolojik tanı: Kraniofasial deri ve kemik efektleri, anoftalmi, sürrenal hipoplazisi, sol kol hipoplazik ve sol radius agenezisi, beyin ve serebellum hipoplazisi, sağ kol omuz hizasından amputasyon ve yarı damak dudak gibi multipl konjenital anomalilerle karakterize Amniotik Band Sendromu.

Fetusun radyolojik incelemesinde kafa kemiklerinin basis krani üzerinde olan kısmının oluşmadığı, sağ üst ekstremitenin omuzdan itibaren ampute olduğu ancak metakarp falanks olması muhtemel 3 adet kemiğin sağ skapuladan itibaren devam ettiği sol üst ekstremitenin ise hipoplazik olduğu, sol humerus normal radius hiç oluşmamış ulna ise hipoplazik, ayrı gelişmiş olarak, solda 4 adet metakarpal ve bunların uzantısı olan 4 adet falangial kemikler görülmektedir. Alt ekstremiteler pelvis kaburgalar ve omurgalar normaldir. Batında barsak gazları, karaciğer ekosu normal olarak gözlenmekte akciğerde normal, her iki tarafta ekspansiyon ve kalpte normal radyografik görünümdeydi. Kalvaryuma üstten yapışık hemiopak bir radyolojik imaj (placenta) tespit edilmiştir. Hasta postpartum 2. günü 23.4.1992 tarihinde şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Amniotik band sendromu'nun sıklığı değişik serilerde 1/1234-1/15000 doğumda görüldüğü bildirilmiştir^(8,9). Ancak prenatal ve postnatal tanı güçlüğü göz önüne alındığında, bu oranların gerçeği yansıttığı tartışmalıdır. Garza ve ark. 388325 doğumda yaptıkları çalışmada 45 olgu bildirmiş ve prevalansın 1.16/10000 olduğunu öne sürmüşlerdir⁽¹⁰⁾. Yine literatürde malformasyonlu bebeklerin % 1-2'sinde amniotik band sendromuna rastlanmaktadır⁽¹⁾. Bir diğer yayında ise ölü doğumların % 7-14'ünün nedeni olduğu belirtilmektedir⁽⁵⁾.

Zeynep Kamil Hastanesi Doğum Kliniğinde 1992 yılında 19715 doğum meydana geldiği göz önüne alındığında bizim prevalansımızı 1/19715 olarak vermemizin gerçeği yansıtmayacağı açıktır. Bu nedenle ABS'nun erken tanınması ve tanıda dikkat edilecek noktaları tartışmayı uygun bulduk.

ABS'nda meydana gelen deformitelerin, eksojen teoriye bahsedilen amnion rüptürünün gebeliğin hangi döneminde meydana geldiğine bağlı olduğu bildirilmiştir. Erken (postkonsepsiyonel 28-45'inci günler

arasında) oluşan rüptürlerde kraniofasial defektler, visseral defektler, abortus veya prematür doğum sık görülürken, geç (45. gün-18. hafta arası) oluşan rüptürlerde ekstremite sıkışması ve parmak amputasyonunun daha sık görüldüğü belirtilmiştir. Bizim olgumuzda tesbit ettiğimiz ağır kraniofasial del'ormiteler, eksansezali, mikrosefali, sefalo-amniotik füzyon, yarı damak dudak, nazal deformite, anoftalmi, hipertelorizm, göz kapağı kolobomu ve amputasyonların varlığı gebeliğin erken (25.-45. günler) döneminde bir aminon rüptürünün meydana geldiği izlenimini vermektedir. Fakat sol üst ekstremitede ulnanın teşekkül edip radiusun teşekkül etmemesini eksojen teori ile açıklamak mümkün değildir. Bu bulgu, germinal disk defektinin meydana getirdiği bir olay olarak yorumlanırsa, endojen teoriyi desteklemektedir. 1986 yılında Hunter ve Carpenter adlı iki araştırmacıda bu sendromla doğan bebeklerdeki anomalilerin amnion rüptürü ile açıklanamayacağını bildirerek endojen teoriyi desteklemişlerdir. Bizim olgumuzda gebeliğin erken döneminde bir travma ya da enfeksiyon hikayesi yoktu. İnvaziv bir uterin girişim geçirmemiştir. Erken gebelikte kullandığı bir kaç tablet düşük doz kombine östrojen-progesteron preparatının böylesine bir sendroma yol açamayacağı aşıkardır. Bu arada çağdaş tıbbın getirdiği yeni tanı yöntemlerinden amniosentez, kordosentez, koryon villus biopsisi gibi invaziv uterin girişimlerin amnion defektine yol açarak koryonik yüzey ile fetal dokunun temasına neden olup amniotik band sendromu meydana getirebileceği unutulmamalı uygulanacak girişimin kar-zarar hesabı hastamızın lehine olmalıdır. Moessinger ve ark. 1981 yılında amniosentez sonrası gelişen bir amniotik band sendromu olgusu bildirmişlerdir⁽¹⁹⁾.

Literatürde 9.-20. gebelik haftaları arasında amniotik band sendromunun tanınabildiği belirtilmiş olup 1010 serilik bir çalışmada 18 fetusun ABS'na sahip olduğu saptanmıştır⁽²⁾, Antenatal tanı yöntemlerinden noninvazif bir metod olan ultrason, günümüzde sonografik rezolüsyon alanında kaydedilen gelişmeler sayesinde, uterus içerisindeki membran ve membran benzer yapıların vizüalizasyonunu mümkün kılmıştır⁽¹¹⁾.

Antenatal sonografide fetusa yapışık aberran doku bandı ile birlikte karakteristik deformiteler ve hareket kısıtlılığı gözlenmesi ABS tanısının koyulmasını sağ-

lar. Ancak, band görülme bile, nonembrionik dağılım gösteren yank ve malformasyonlar, asimetrik ensefalosel ve gastroploşizis gibi karakteristik anomalilerin varlığı, ABS'nun göstergesi olabilir ⁽¹²⁾. Destrükatif kalvaryum lezyonları bizim olgumuzda da olduğu gibi sık görülmektedir. Yaklaşık tüm kalvaryumu tutan lezyonlar anensefaliyi andırır, parsiyel olduğunda ise ensefalosele benzer. Normalde ensefalosellerin % 90'ı nöral tüp füzyon defekti nedeni ile orta hatta gözlenirken, ABS'na eşlik eden ensefaloseller lateral yerleşimli olma eğilimindedirler ⁽¹³⁾. Klasik anensefali, kalvaryum kemiklerinin simetrik yokluğu ile karakterizedir. ABS'nun yol açtığı anensefalide kalvaryumun bir bölümü korunmuştur. Korunan segmentler bizim olgumuzda olduğu gibi kafa kaidesi ile supraorbital bölgede yer alma eğiliminde olduğundan USG'de bu bölgenin dikkatle taranması gerekmektedir. Yarı damak ve dudak sık gözlenen paramedyan ve medyan malformasyonlar olup, normalde paraaksial mezodermik kitlelerin füzyon yetersizliğinin yol açtığı karakteristik şekillerde görülür. Olağan dışı ve nonembrionik dağılımlı fasial fissürlerin saptanması ABS'nu düşündürmelidir. Ultrasonografik incelemede şüpheye düşüldüğü durumlarda deformiteler arasında, doğru olarak tanımlandığında tanı koydurucu olan spinal deformitelerdir. Çoğunlukla spina aşın derecede çarpıktır. Kifoz, skolyoz veya lordoz şeklinde olan deformiteler, tek başlarına veya birlikte bulunabilirler. Sıklıkla toraks veya abdomen duvanndaki geniş defekte bağlı eviserasyon (gastroploşizis) gözlenir. Gastroploşizis'te karaciğer eksteriorizasyonu seyrek görülmesine karşın ABS'na eşlik eden lezyonlarda hepatik eksteriorizasyon oranı yüksektir ⁽¹²⁾. Genetik veya teratojenik kökenli ekstremité amputasyonları simetrik ve bilateraldir ⁽¹³⁾. ABS'na bağlı amputasyonlar ise genellikle asimetriktir. Bizim olgumuz bunun çok tipik bir örneğidir. Genetik veya teratojenik kökenli sindaktilli parmakların distalini, ABS'a bağlı sindaktilli ise proksimalini tutar. USG'de en sık rastlanan bulgunun umbilikal kordonun yokluğu veya aşın kısalığı olduğu öne sürülmektedir ⁽¹⁴⁾. Umbilikal kordon kısalığı primer olabildiği gibi ABS sonucu fetal hareket azlığına bağlı olarak da gelişebilir ⁽⁸⁾. Rutin USG'de ABS'nun minör saptanmasını içeren olguların atlanabildiği ve prenatal tanının koyulmadığı akıldaki tutulmalıdır, ancak amniotik bandın çoğunlukla saptandığı bildirilmektedir ⁽¹⁴⁾. Amniotik bandın görülmesi kesin tanı için gerekmediği gibi sadece amniotik band saptanması ABS tanısının koyulması için yeterli değildir.

Normal olarak 16. gestasyonel haftaya kadar koryon ile birleşmemiş amniotik membran segmentleri görülebilir ⁽¹⁵⁻¹⁶⁾. Gebeliğin herhangi bir döneminde oluşan subamniotik ve subkoryonik sıvı birikimlerinde bu membranların görülmesini sağlayabilir. Koryoamniotik separasyon genellikle travmatik olarak, amniosentez ile arka duvar plasentada transabdominal koryon villus biopsisi sonucu meydana gelir. Membran rüptürü olmadığı sürece bu durum selim seyreder. Gebelikte intrauterin nondestrüktif membranlar oluşturan diğer antiteler; uterus septus, bozulmuş ikiz eşi ve plasenta sirkumvallatadır ⁽¹²⁾. Erken gebelikte USG'de saptanan, doğumda gözlenmeyen veya sadece plasentaya sınırlı olan fetusta deformasyon oluşturmayan membranöz yapılar "masum amniotik band" (innocent amniotic band) olarak adlandırılmaktadır ⁽⁸⁾. Histopatolojik olarak antenatal amnion rüptürünün doğrulayan bulgu, amnion ve koryon mezenşiminde verniks granülomlarının saptanmasıdır ⁽¹⁷⁾.

ABS olgularının yaklaşık % 10'unda umbilikal kordon strangulasyonu gözlemlendiği öne sürülmüştür. Bizim olgumuzda da kordonda yalancı düğüm ve kordon kısalığı dikkati çekmekteydi. Tekrarlama riski düşük olduğundan, takip eden gebelikte genetik danışma gerekmediği öne sürülmektedir ⁽⁸⁻¹²⁾. Ancak ailevi rekürrens seyrek de olsa tanımlanmıştır ⁽¹⁸⁾. Burada antenatal izlemin önemini, sonografik incelemede dikkat edilecek hususları ve erken dönemde yapılacak uterin invaziv girişimlerde kar-zarar hesabının yapılmasını vurgulamaya çalıştık. Perinatolojinin erken tanı ve tedavi açısından önemini koruyan ABS konusunda, etyopatogenezinin açıklanması için yeni araştırmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Heifetz SA: Strangulation of the umbilical cord by amniotic bands-report of 6 cases and literature review. *Pediatr Pathol* 2:285, 1984.
2. Kalousek DK, Bamforth S: Amnion rupture sequence in pre-viable fetuses. *Am J Med Genet* 31:63, 1988.
3. Torpin R: Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation. Springfield, IL, C Thomas, 1968.
4. Borlum KG: Amniotic band syndrome in second trimester as associated with fetal malformations. *Prenat Diagn* 4:811, 1984.
5. Hudgins RJ, Edwards MS, Ousterhaut DK, Golabi M: Pediatric neuro implications of the amniotic band disruption complex. Case reports and the review of the literature. *Pediatric Neurosci* 12:232, 1985.
6. Lockwood C, Ghidini A, Romero R: Amniotic Band syndrome in monozygotic twins-prenatal diagnosis and pathogenesis. *Obstet Gynecol* 71:1012, 1988.
7. Herva R, Karkinen-Jaaskelainen M: Amniotic adhesion malformation syndrome. *Teratology* 29:11, 1984.

8. **Granham JM Jr:** Fetal Dysmorphology. Clin Perinat 17:573, 1990.
9. **Worthen NJ, Lawrence D, Bustillo M:** Amniotic band syndrome antepartum ultrasonic diagnosis of discordant anencephaly. JCU 8:453, 1980.
10. **Garza A, Cordero JF, Mulinare:** Epidemiology of the early amnion rupture spectrum of defects. AmJDis Child 142:541, 1988.
11. **Mahoney BS, Filly RA, Callen I'W, Golbus MS:** The amniotic band syndrome-antenatal sonographic diagnosis and potential pitfalls. Am J Obstet Gynecol 152:63, 1985.
12. **Harrison MR, Globus MS, Filly RA (eds):** The unborn patient -prenatal diagnosis and treatment. Philadelphia: WB Saunders Comp, 470, 1990.
13. **Fink IJ, Chinn DH, Callen PW:** A potential pitfall in the ultrasonographic diagnosis of encephalocele. J Ultrasound Med 2:313, 1983.
14. **Drager A, Thomssen C:** The amniotic adhesion malformation complex associated with short or absent umbilical cord. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 29:51, 1988.
15. **Burrows PE, Lyons E, Philips HJ, et al:** Intrauterin membranes sonographic findings and clinical significance. JCU 10:1, 1982.
16. **Saverbrei E, Cooperberg PC, Poland BJ:** Ultrasound demonstration of the normal fetal yolk sack. JCU 8:217, 1980.
17. **Yang SS:** ADAM sequence and innocent amniotic band manifestations of early amnion rupture. Am J Med Genet 37:562, 1990.
18. **Lubinsky M:** Familial amniotic bands. J Pediatr 102:323, 1982.
19. **Moessinger AC, Blanc WA, Byrne J, et al:** Amniotic band syndrome associated with amniocentesis. Am J Obstet Gynecol 141:588, 1981.