

Amniotik Bant Sekanslı Bir Olgu Sunumu

Amniotic Band Sequence: A Case Report

Rıdvan DURAN, Ülfet VATANSEVER, Nükhet ALADAĞ, Aslı ERKEN, Betül ACUNAŞ

Başvuru tarihi / Submitted: 09.08.2005 **Kabul tarihi / Accepted:** 01.12.2005

Amniotik bant sekans (ABS) ekstremitte amputasyonları, konstriksiyon bantları, psödosindaktili, multipl kraniofasyal, visseral ve karın duvarı defektleri ile karakterize, sporadik doğuştan anomaliler içerisinde yer alan bir durumdur. Doğum öncesi kontrollerini düzenli olarak yaptırmamış bir anneden 30 haftalık, 1310 gr olarak doğan ve doğumda resüsitasyon gerektiren preterm kız bebek, multipl doğuştan anomalileri olması nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Fizik muayenede antimongoloid görünüm, iki taraflı büyük ve düşük kulak vardı. Sağ elde ikinci ve dördüncü parmaklarda distal interfalangeal eklem hizasında boğum vardı, üçüncü parmak proksimal interfalangeal eklemden ampute idi. Sağ ayakta pes kalkaneus, birinci parmak uç kısmında boğum ve diğer parmaklar arasında sindaktili vardı. Sol ayakta pes ekinovarus mevcuttu ve beşinci parmak dışında diğer parmaklar ampute idi. Diğer dış ve iç organ sistemlerinde tutulum yoktu. Plastik cerrahi ile konsülte edildi. Olgu, ailesinin isteği üzerine postnatal yedinci günde taburcu edildi.

Anahtar Sözcükler: Anomali; ekstraembriyonik membran; infant, yenidoğan hastalıkları.

Amniotic band sequence (ABS) is a sporadic congenital anomaly characterized by amputation of limbs, constriction bands, pseudosyndactylism, multiple craniofacial, visceral and abdominal wall defects. A female preterm infant of 30 weeks, weighing 1310 g and born to a mother who did not receive regular antenatal follow-up, was born with multiple congenital anomalies requiring resuscitation at birth was referred to our clinic. Her physical examination revealed antimongoloid slant, bilateral large and low-set ears, presence of circular constriction bands on second and fourth distal interphalangeal joints and absence of 3rd digit by the amputation of the proximal interphalangeal joint on the right hand, pes calcaneus deformity, constriction band on toe and syndactyly of other digits of right foot, equinovarus deformity and amputation of all digits other than 5th digit of left foot. No other external and internal organ involvement was noted. Plastic surgery consultation was made. She was discharged on postnatal day 7 upon the request of her parents.

Key Words: Abnormalities; extraembryonic membranes; infant, newborn, diseases.

Amniotik bant sekans (ABS) ekstremitte amputasyonları, konstriksiyon bantları, psödosindaktili ve multipl kraniofasyal, visseral ve karın

duvarı kusurları ile belirlenen bir durumdur. Sporadik doğuştan anomaliler grubunda yer alır ve 1200-15000 canlı doğumda bir görülür. Pato-

fizyolojisi tartışmalı olmakla birlikte, amnion kesesinin erken rüptürü sonucunda oluşan bantların fetusu etkilemesi günümüzde en çok kabul edilen teoridir.^[1,2] Oluşan amniotik bantlar genellikle asimetric klinik bulgulara neden olmaktadır. Prognozu iç organ tutulumu olup olmamasına bağlı olarak değişmektedir. Son zamanlarda prenatal tanı konan olgulara, intrauterin düzeltici ve ekstremiteler kurtarıcı cerrahi girişimler uygulanmaktadır.^[3,4] Prenatal tanının öneminin vurgulanması ve az rastlanması nedeniyle multipl ekstremiteler anomalileri olan ve iç organ tutulumu olmayan ABS'li bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On yedi yaşındaki annenin ilk gebeliğinden 30 haftalık sekiyo ile doğurtulan iki günlük kız bebek, prematürel ve multipl ekstremiteler anomalileri nedeniyle fakültemize sevk edildi. Gebeliği süresince doktor kontrolüne gitmeyen annenin, iki günlük erken membran rüptürü vardı. Bebeğin doğar doğmaz ağlamadığı, balon ve maske ile pozitif basınçlı ventilasyon uygulandı ve APGAR skorunun birinci dakika 6 puan, beşinci dakika 7 puan olduğu bildirildi.

Fizik muayenede vücut ağırlığı 1310 gr (<10. P), boy 37 cm (<10. P), baş çevresi 27 cm (<10. P) idi. Ponderal indeksi 2.5 olarak saptandı ve buna göre olguda simetric intrauterin büyüme geriliği olduğu tespit edildi. Baş-boyun muayenesinde antimongoloid görünüm, silik filtrum, iki taraflı büyük ve düşük kulak mevcuttu. Sağ elde ikinci ve dördüncü parmaklarda distal interfa-

langeal eklem hizasında boğum vardı, üçüncü parmak proksimal interfalangeal eklemden ampute idi (Şekil 1a). Sağ ayakta pes kalkaneus, birinci parmak uç kısmında boğum ve diğer parmaklar arasında sindaktili vardı. Sol ayakta pes ekinovarus mevcuttu ve beşinci parmak dışında diğer parmaklar ampute idi (Şekil 1b). Laboratuvar bulguları normaldi. Otoakustik emüsyonda, koklear fonksiyonları iki taraflı yeterli düzeyde saptandı. Ekokardiyografi, transfontanel ve batin ultrasonografi incelemeleri normaldi. Oftalmolojik muayenesinde patoloji saptanmadı. Plastik cerrahi konsültasyonu sonucunda, olgu kontrole çağrıldı. Solunum sıkıntısı gelişmeyen ve beslenmesi iyi olan olgu ailesinin isteği üzerine postnatal yedinci günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Amniotik bant sekans amnion rüptürü ile başlayan, asimetric destrüktif fetal süreçle karakterize bir durumdur. Fetus sonradan oluşan fibröz mezodermik bantlarla iç içe girer ve birbirlerine yapışırlar. Fetus büyüdükçe, anatomisi giderek bozulur ve bunun sonucunda da ekstremiteler anomalileri, baş veya vücut kusurları gelişir.^[3,5]

Amniotik bant sekansın patogenezi için iki teori öne sürülmüştür. Birinci teori, embriyonik germinal diskin gelişim anomalisinin yan ürün olarak amniotik banta neden olmasıdır. İkincisi ise koryondan ayrılan amniotik membranların rüptürünün primer sorun olduğunu öne süren teoridir.^[5] Etkilenmiş koryon kendi etrafında dönerek mezodermik fibröz



Şekil 1. Olgunun (a) el anomalileri, (b) ayak anomalileri.

bantları oluşturmakta, bunlar da fetusun ekstremitelerini etkileyerek konstriksiyon ve amputasyonlara neden olmaktadır.^[6,7]

Amniotik bant sekansın klinik şekilleri oldukça geniş bir spektruma yayılmaktadır. Vücutta hafif skar dokusundan, etkilenen ekstremitte etrafında boğum veya ekstremitede amputasyona kadar değişik etkilenmeler görülebilmektedir.^[8] McGuirk ve ark.,^[9] ekstremitte anomalisi olan yenidoğanların %13'ünde ABS saptamışlardır. Patterson,^[10] ABS'yi konstriksiyon bantlarının şiddetine göre dört tipe ayırmıştır. Tip 1'de basit konstriksiyon halkaları, tip 2'de distalde deformite oluşumu, tip 3'te distalde yumuşak dokuda erimeler ve tip 4'te amputasyon mevcuttur. Bizim olgumuz da, tip 4 ABS içinde yer almaktadır.

Amniotik bant sekans olgularının %77'sinde multipl anomaliler mevcuttur. Ekstremitte anomalilerinin yanı sıra hipertelörizm, kolobom, pitozis, lakrimal kanal tıkanıklığı, göz küresi gelişmemesi, yüz yarığı, yarık dudak ve damak, sindaktili, düşük ayak ve musküler hamartomlar görülebilmektedir.^[3,5] Ayrıca son zamanlarda, iç organ tutulumu olan olgular bildirilmiştir. Bodamer ve ark.^[3] hidrosefali, korpus kallozum yokluğu, hipoplastik serebellum, frontal lobda gelişme geriliği, frontal ensefalosel, patent duktus arteriozus, küçük ventriküler septal defekt, küçük foramen ovale bulunan ABS'li bir olgu sunmuşlardır. Yine Hunter ve Carpenter,^[11] yukarıdaki olguya benzer santral sinir sistemi bulguları olan bir olgu bildirmişlerdir. İç organ tutulumu olan olgularda prognoz kötü seyretmektedir.^[3,8] Bizim olgumuzda iç organ tutulumu olmadan, multipl ekstremitte anomalileri mevcuttu. Muhtemelen bu nedenle, prognozu iyi seyretmiş ve beslenmesi düzenlendikten sonra taburcu edilmiştir.

Son zamanlarda prenatal tanı konan olgulara, intrauterin düzeltici ve ekstremitte kurtarıcı

cerrahi girişimler uygulanmaktadır. Prenatal tanıda ultrasonografinin yeri büyüktür.^[3,4] Keswani ve ark.,^[4] izole ekstremitte tutulumu olan ABS'li iki fetusa intrauterin dönemde fetoskopik lazer uygulamış ve bu olguların ekstremitelerinin normal gelişimini sağlamışlardır.

Sonuç olarak, az görülmesi nedeniyle sunduğumuz tip 4 ABS'li olguda annesinin gebeliğinde düzensiz takip edilmesinden dolayı prenatal tanı yapılamamıştır. Olgumuza prenatal tanı konabilmiş olsaydı, intaruterin düzeltici veya ekstremitte kurtarıcı ameliyat uygulanabilir ve ekstremitelerinin normal gelişimi sağlanabilirdi.

KAYNAKLAR

1. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol* 1965;91:65-75.
2. Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:673-4.
3. Bodamer OA, Popek EJ, Bacino C. Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 2001;100:100-2.
4. Keswani SG, Johnson MP, Adzick NS, Hori S, Howell LJ, Wilson RD, et al. In utero limb salvage: fetoscopic release of amniotic bands for threatened limb amputation. *J Pediatr Surg* 2003;38:848-51.
5. Muraskas JK, McDonnell JF, Chudik RJ, Salyer KE, Glynn L. Amniotic band syndrome with significant orofacial clefts and disruptions and distortions of craniofacial structures. *J Pediatr Surg* 2003;38:635-8.
6. Benacerraf BR, (editor). *Ultrasound of fetal syndromes*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 1998.
7. Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D, Ickowicz V, Patrier S, Lechevallier J, et al. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Prenat Diagn* 2004;24:198-201.
8. Conrad M, Ezaki M. Oligodactyly-diagnoses and patterns of malformation. *J Am Soc Surg Hand* 2002; 2:110-20.
9. McGuirk CK, Westgate MN, Holmes LB. Limb deficiencies in newborn infants. *Pediatrics* 2001;108:E64.
10. Patterson TJ. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg* 1961;14:1-31.
11. Hunter AG, Carpenter BF. Implications of malformations not due to amniotic bands in the amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 1986;24:691-700.