

Amniyotik Band Sendromu İki Olgu Sunumu

Amniotic Band Syndrome: 2 case
Kadın Hastalıkları ve Doğum

Başvuru: 16.08.2014
Kabul: 02.12.2014
Yayın: 09.12.2014

Sibel Özler¹, Efser Öztaş¹, Ali Özgür Ersoy¹, Oktay Kaymak¹, Ali Turhan Çağlar¹, Nuri Danışman¹

¹ Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

ADAM sekansı (amniyotik deformite, adezyon, mutilasyon) veya bilinen adıyla amniyotik bant sendromu (ABS), muhtemelen amniyon kesesinin yırtılması ile oluşan konstrüktif bantların fetal dokulara yapışması sonucu ortaya çıkan heterojen bir hastalıktır. Çok farklı anomalilere sebep olabileceği için her olguda farklı bir tabloyla karşımıza çıkabilir. Bu yazıda, kliniğimize başvuran iki olgu sunacağız, ilk olgu; 13. gebelik haftasında fetüste vertebra defekti tanısıyla kliniğimize gönderilen ve yapılan obstetrik ultrasonografi incelemesinde, amniyotik bant ile beraber gastroşizis saptanması üzerine tahliyesi yapılan bir gebeliktir. 2. olgu; 18. gebelik haftasında akrani tanısıyla kliniğimize refere edilen, fetüste, amniyotik bantlarla beraber multipl deformiteler saptanan bir gebeliktir. Bu oldu da tahliyesi yapılan bir gebeliktir. İki olgunun da karyotip analizi 46XX dir.

Anahtar kelimeler: Amniyotik Band Sendromu, Akrani Gastroşizis

Abstract

ADAM sequence (amniotic deformity, adhesion, mutilation), or formerly known as amniotic band syndrome (ABS) is quite rare. ABS is a heterogeneous disease, possibly rupture of the amniotic sac, and torn to adhere to the constrictive band formed as a result of fetal tissue. Anomalies that can lead to very different in each case may present a different table. In this paper, we present two cases in our clinic, the first case; at 13 weeks of gestation referred to our clinic with the diagnosis of vertebral defects, and in addition to the ultrasound detection of amniotic band with gastroschisis is on the evacuation of the pregnancy. The second case; at 18 weeks of gestation was referred to our clinic with a diagnosis of acrania, and addition to the fetus are detected amniotic band together with multiple deformities. Two cases karyotype analysis was 46XX.

Keywords: Amniotic Band Syndrome, Acrania Gastrochisis

Giriş

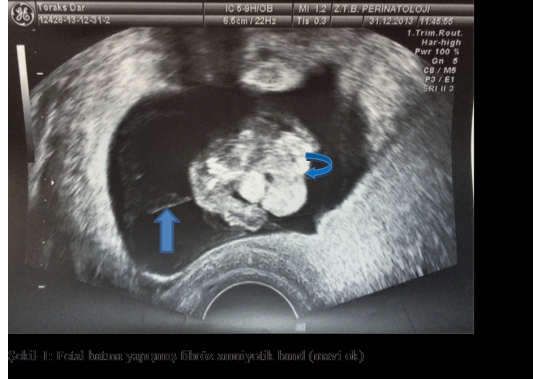
ADAM sekansı (amniyotik deformite, adezyon, mutilasyon) veya bilinen adıyla amniyotik bant sendromu (ABS) muhtemelen amniyon kesesinin yırtılması ile oluşan konstrüktif bantların fetal dokulara yapışması sonucu ortaya çıkan heterojen bir hastalıktır. ABS'nin, etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. 1/3000 - 1/15 000 canlı doğumda bir görülür ¹. ABS canlı doğumlarda 1/1,200 ile 1/15,000 oranında, spontan abortuslarda ise 1/56 oranında görülür ². Çok farklı anomalilere sebep olabildiği için her olguda farklı bir tabloyla karşımıza çıkabilir. Örneğin, amputasyonlar, konstrüksiyon bantları, ensefalosel, akrani, sindaktili, kraniyofasiyal defektler, düşük ayak ve yarı dudak, çok nadir olarak vertebra defektleri ve omfolosel gibi ³. ABS etyolojisi halen tartışmalıdır. Sıklıkla sporadiktir ve tekrarlama riski oldukça düşük olduğu için, diğer yapısal ve konjenital defektlerden ayırımının yapılması önemlidir. Olgularda ortaya çıkan klinik bulgular, amniyotik membranların gebeliğin hangi haftasında rüptüre olduğuna ve rüptüre olan amniyotik membranın fetüsün hangi kısmının yapıştığına göre değişmektedir.

Olgu Sunumu

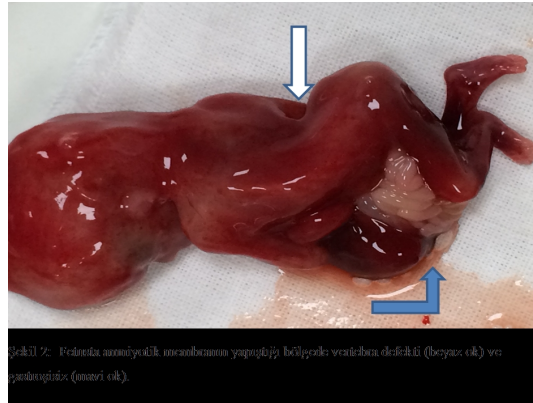
OLGU-1:

Sorumlu Yazar: Sibel Özler, Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi
sibelozler@gmail.com

Yirmi iki yaşında G1P0 olan gebe, gebeliğinin 13. haftasında kliniğimize refere edilmiştir. Fetüsün baş-popo uzunluğu (crown-rump length (CRL)) dış merkezde ölçülemediği ve fetüste vertebra defekti tesbit edilmesi üzerine hastamız kliniğimize gönderilmiştir. Özgeçmişinde annenin ek hastalığı olmadığı ve gebeliği süresince enfeksiyon geçirmediği öğrenildi. Hastaya yapılan ultrasonografi incelemesinde vertebra defekti, gastroşizis ve fetüsün batin bölgesinden geçen amniyotik bant saptandı, ancak CRL net olarak ölçülemedi (Şekil 1). Multipl anomalisi olan fetüse tıbbi tahliye yapıldı. Makroskopik incelemede, fetüsta gastroşizis ve vertebranın torako-lomber bölgeden amniyotik bant ile iki parçaya ayrıldığı gözlemlendi (Şekil 2). Fetal karyotip 46XX idi.



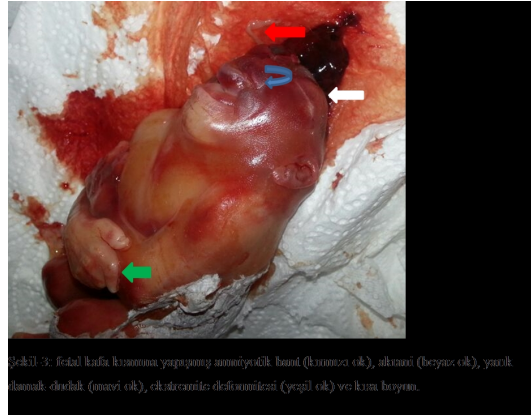
Şekil 1 : Fetal batına yapışmış fibrotik amniyotik bant (mavi ok)



Şekil 2 : Fetüsün da amniyotik membran yapıştığı bölgede vertebra defekti (beyaz ok) ve gastroşizis (mavi ok).

OLGU-2:

Otuz üç yaşında G2P1Y1 olan 18 haftalık gebe akrani tanısı ile kliniğimize refere edilmiştir. Hastanın alınan anamnezinde, özgeçmişinde herhangi bir hastalığı olmadığı ve ilk doğumunu sezaryen ile yaptığı öğrenilmiştir. Kliniğimizde yapılan ultrasonografisinde fetüsün boynunun etrafında amniyotik bant, akrani, yarık damak-dudak ve ekstremitte defekti gibi multipl anomaliler saptanmıştır. Multipl anomalileri olan fetüsa tıbbi tahliye yapılmıştır. Fetüsün makroskopik muayenesinde, fibrotik amniyotik bandın fetüsün boynuna ????? yapışık olduğu izlendi, ayrıca ultrasonografi bulguları ile uyumlu akrani, yarık damak-dudak, ekstremitte defekti ve kısa boyun mevcuttu (Şekil 3). Fetal karyotip 46,XX idi.



Şekil 3 : Fetal kafa kısmına yapışmış amniyotik bant (kırmızı ok), akrani (beyaz ok), yarık damak-dudak (mavi ok), ekstremitte deformitesi (yeşil ok) ve kısa boyun.

Tartışma ve Sonuç

Amniyotik bant sendromunda, genellikle parmak veya ekstremitelerin diğer parçalarında basit amputasyonlar, parsiyel sindaktili, ekstremiteleri çevreleyen konstrüksiyon halkaları veya redüksiyon defektleri şeklinde bir veya daha fazla ekstremitte defektlerini içeren fetal malformasyonlar görülür³. ABS oluşumu, 8-18. haftalar arasında gelişmektedir. Kraniofasial kleftler gibi bant veya adezyon ilişkili defektler, 10. kompresyon ile ilişkili ABS'lerin etyopatogenezinde vasküler zedelenmenin rol oynadığı; amniyotik bantların ise, yüz ve amniyon arasındaki adezyonların oluşumuna neden olan doğal iyileşme ile ya da amniyotik kese içine fibrin sekresyonu ile oluştuğu ileri sürülmektedir⁴. Anomalilerin tipleri de amniyotik rüptürün olduğu sıradaki gelişme dönemine bağlıdır⁵. Eğer ABS gebeliğin 45. gününden önce olur ise çeşitli kafa defektleri (anensefali vb.), fasial yarıklar ve büyük organ defektleri (gastroşizis, vb.) gelişebilir. Anensefali, ensefalosel, anoftalmi, torako-gastroşizis, uç vakalarda tespit edilebilen bulgular arasındadır⁶. Bizim hastalarımızda tesbit ettiğimiz ağır kranio-fasial deformiteler, akrani, yarık damak-dudak, vertebra defekti, gastroşizis ve ekstremitte defektleri gebeliğin erken (25.-45. günler) döneminde bir amniyon membran rüptürünün meydana geldiğini göstermektedir. Orioli ve arkadaşları, 1982-1998 yılları arasında toplam 3,020,896 yaşayan ve ölü doğumlardan 270'inde ABS olgusu değerlendirmişler ve en sık etkilenmenin uzuvlarda olduğu saptanmıştır⁷. Vertebral defektler, yapışık plasenta, polidaktili, akciğer anomalisi, ambiguous genitale, anal atrezi, üriner anomali ve fasial asimetri %1'in altında tespit edilen bulgulardandır⁷.

Antenatal obstetrik ultrasonografide fetüsa yapışık amniyotik membran ile birlikte karakteristik deformiteler ve hareket kısıtlılığı gözlenmesi ABS tanısının koyulmasını sağlar. Amniyotik bantın görülmesi kesin tanı için gerekmediği gibi sadece amniyotik bant saptanması ABS tanısının koyulması için yeterli değildir.

Sonuç olarak, obstetrik ultrasonografik görüntüleme, ABS'nin erken tanı ve tedavisi açısından önemlidir. ABS etyopatogenezinin henüz net olarak açıklığa kavuşmaması nedeni ile, oluşan bazı yapısal defektlerin sendromik bazı bulgular ile karışabileceğini ve ABS'nun farklı gestasyonel haftalarda farklı klinik ve ultrasonografik bulgular ile birlikte olabileceğine dikkat edilmesi gerektiğini vurgulamaya çalıştık.

Kaynaklar

1. Javadian P, et al. Perinatal outcome after fetoscopic release of amniotic bands: a single-center experience

- and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013 Oct;42(4):449-55.
2. Bodamer OAF, Popek EJ, Bacino C. Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet.* 2001;100(2):100-2.
 3. İvit TH, et al. Amniotik bant sendromu: Olgu Sunumu. *Türkiye Klinikleri Jinekoloj Obst.* 2003;13:399-400.
 4. Cohen MM. Dysmorphology, syndromology and genetics. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1989 ;18(6):339-46.
 5. Higginbottom MC, Jones KL, Hall BD, Smith DW. The amniotic band disruption complex: timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr.* 1979;95(4):544-9.
 6. Kino Y. Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg.* 1975 ;57(5):636-43.
 7. Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE. Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion, and mutilation (ADAM) sequence in a South American (ECLAMC) population. *Am J Med Genet.* 2003; 118A:135-45.

Sunum Bilgisi

29 Haziran- 3 Temmuz, 2014 tarihlerinde Nice, Fransa'da yapılan 13. Fetal Tıp Dünya Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.