



¹ Nilüfer GÜZOĞLU

**PREMATÜRE YENİDOĞANDA AMNİYOTİK BAND SENDROMU:
OLGU SUNUMU**

¹ Hatice TATAR AKSOY

Amniotic band syndrome in a preterm infant: A case report

¹ Zeynep ERAS

¹ Nurdan URAŞ

¹ Uğur DİLMEN

¹ Zekai Tahir Burak Kadın
Sağlığı Eğitim ve Araştırma
Hastanesi

Submitted/Başvuru tarihi:
24.07.2014

Accepted/Kabul tarihi:
18.10.2015

Registration/Kayıt no:
14 07 387

**Corresponding Address /
Yazışma Adresi:**

Dr. Nilüfer GÜZOĞLU

E-posta:
nguzoglu@gmail.com

© 2016 Düzce Medical Journal
e-ISSN 1307- 671X
www.tipdergi.duzce.edu.tr
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

ÖZET

Amniyotik band sendromu, amnion zarının erken rüptürü ile başlayan, asimetric destrüktif fetal süreçle karakterize bir durum olup basit konstriksiyon halkasından ekstremiteler, kraniyofasiyal ve iç organ defektlerine neden olabilen geniş bir spektrumdur. Bu yazıda pelvis ve ekstremitelerde amniyotik banda bağlı defektleri olan 28 haftalık bir yenidoğan olgusu sunulmuştur. Etiyolojisi tam olarak belirlenemeyen bu sendromun olası nedenleri tartışılmıştır. **Anahtar kelimeler:** Amniyotik band; amputasyon; intrauterin.

ABSTRACT

Amniotic band syndrome is an anomaly characterized by constriction bands, amputation of limbs, multiple craniofacial, visceral and abdominal wall defects due to early rupture of the amnion. We report a preterm infant with defects on extremity and pelvis because of amniotic band syndrome. With this case report, we want to discuss possible causes of this syndrome that etiology cannot be determined exactly. **Key words:** Amniotic band; amputation, intrauterine.

GİRİŞ

Amniyotik band sendromu, basit konstriksiyon halkası ile sınırlı olabileceği gibi ekstremiteler, kraniyofasiyal ve iç organ defektlerine neden olabilir. Etiyolojisi halen tartışmalıdır. Neonatal amniyotik band sendromunun tanısını koymak çoğu zaman zordur ve vakaların ancak %29-50'sinin tanısı doğru olarak konulabilir. Bu yazıda pelvis ve tüm ekstremitelerde yaygın deformiteleri olan amniyotik band sendromu tanısı almış ve 2 günlükken kaybedilmiş prematüre bir olgu sunulmuş olup amniyotik band sendromuna yol açan olası nedenler tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

On sekiz yaşındaki annenin ilk gebeliğinden 28. gebelik haftasında fetal distres nedeniyle sezaryen ile doğan erkek bebeğin 1. ve 5. Dakika Apgar skoru 2 ile , 5 olarak değerlendirildi. Doğumhanede resusitasyon uygulanan hasta entübe edilip yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Öyküsünden, anne ile baba arasında akrabalık olmadığı ve ailede konjenital anomali hikayesi bulunmadığı öğrenildi. Annenin gebeliği sırasında ilaç kullanma ve travma öyküsü yoktu.

Doğumdan hemen sonra yapılan fizik muayenesinde, yaygın ekimozları olan hastanın pelvisin hemen üzerinde çepeçevre, beraberinde deri defekti olan amniyotik zar benzeri ince ve şeffaf özellikte band vardı. (Şekil 1). Ayrıca sol ayak bileğinin hemen üzerinde ve sol ayak birinci ve ikinci parmaklarda banda bağlı konstriksiyon halkası mevcuttu (Şekil 2).

Laboratuvar değerlerinde tam kan, biyokimya, kan gazı, tam idrar tetkiki, protrombin zamanı ve aktive parsiyel tromboplastin zamanı normal idi. Pelvis grafisinde sağ illiak kemik hipoplazik idi (Şekil3). Ekokardiyografi, transfontanel ve batın ultrasonografik incelemeleri normal olarak değerlendirildi. Postnatal dönemde mekanik ventilatörde takip edilen hasta destek tedavilerine rağmen iki günlükken solunum sıkıntısı nedeni ile kaybedildi.

TARTIŞMA

Amniyotik band sendromu, amnion zarının erken rüptürü ile başlayan, asimetric destrüktif fetal süreçle karakterize bir durumdur. Amniyotik band sendromu prevelansının canlı doğumlar arasında 7.7/10 000 olduğu tahmin edilmektedir, spontan abortuslarda ise bu oran 178/10 000'ya kadar çıkabilmektedir. Her iki cinsiyette de eşit oranda görülen amniyotik band sendromunun sporadik olduğu kabul edilmektedir. Ailesel tekrarlar rapor edilmiş olsa da tekrarlama riski çok düşüktür (1,2).

Amniyotik band sendromu patogenezi açıklamak için çeşitli hipotez öne sürülmüştür. Hipotezlerden birincisi; oluşan malformasyonlar embriyonun defektif gelişim ürünleri olduğu



Şekil-1: Yaygın ekimozları olan hastada pelvisin hemen üzerinde çepeçevre, beraberinde deri defekti de olan amniyotik zar benzeri ince ve şeffaf özellikte band bulunuyordu.

ve germ hücrelerinde önceden belirlendiği şeklindedir. Amniyotik band sendromunda görülen iç organ anomalileri bu hipotezle açıklanmaya çalışılmıştır (3). İkincisi ise bu malformasyonların nedeninin koryondan ayrılan amniyotik membranların rüptürünün primer sorun olduğunu öne sürmektedir. Etkilenmiş koryon kendi etrafında dönerek mezodermik fibröz bantları oluşturmakta, bunlar da fetusun ekstremitelerini etkileyerek konstriksiyon ve amputasyonlara neden olmaktadır. Bu hipotezlerden başka etiolojide fetal iskemi, enfeksiyon, abdominal travma, uterin malformasyonlar, amniyosentez, gebeliğin ilk üç ayında akut ateşli hastalık, ilaç kullanımı ve bağ dokusu patolojileri (Ehler Danlos Sendromu) gibi faktörler de suçlanmaktadır (2). Ayrıca prematürite ve gestasyonel yaşa göre düşük doğum ağırlığının da risk faktörleri arasında olduğu ile ilgili çalışmalar mevcuttur (4).

Hastamızda, annenin gebeliğinde ilaç kullanımı, amniyosentez, uterin malformasyon öyküsü olmayıp, doğuma yakın geçirilmiş üriner enfeksiyonu mevcuttu. Amniyotik band sendromu gelişimini genellikle gebeliğin 8-18. haftalarında geliştiğinden olgumuzda gebeliğin son trimestrinde geçirilen üriner enfeksiyonunu neden olarak değerlendirmedik. Hastamızda ABS etiolojisi açısından en önemli risk faktörünün prematürelilik ve düşük doğum ağırlığı olduğunu düşünmekteyiz.

Amniyotik band sendromu klinik olarak oldukça geniş bir spektrumdadır. Bulgular rüptürün gerçekleşme zamanına göre de çeşitlilik gösterir. Gelişimsel bozukluklar etkilenen ekstremitelerde konsriksiyon halkasından, ekstremitelerde amputasyona kadar değişebilir. Ekstremitelerde anomalilerinin yanı sıra hipertelörizm, kolobom, pitozis, lakrimal kanal tıkanıklığı, göz küresi gelişmemesi, yüz yarığı, yarık dudak ve damak, sindaktili, düşük ayak, kaslar hamartomlar, anensefali ve gastroşizis görülebilmektedir. İç organ tutulumu olan olgularda prognoz kötü seyretmektedir. Orioli ve arkadaşları (4) 284 amniyotik band sendromu olgusunu değerlendirdiği bir çalışmada en sık ekstremitelerin etkilendiğini (%83,1) raporlamıştır. Bunlar arasında da ilk sırada %66 ile el ve ayak parmakları bulunmaktadır. Olgumuzda da multipl ekstremitelerde tutulumu mevcuttu. Hastamızın ekstremitelerde dışı anomalisi ve iç organ tutulumu yoktu.

Amniyotik band sendromunun prenatal tanısı dikkatli ultrasonografik incelemelerle konulabilir (5). Son zamanlarda prenatal tanı konan olgulara, intrauterin düzeltici ve ekstremitelerde cerrahi girişimler uygulanmaktadır. İn utero onarımın, skarsız doku onarımı sağlamanın yanı sıra, primer deformitenin düzeltilmesi, dolayısıyla sekonder deformite gelişiminin



Şekil-2: Hastanın sol ayak bileğinin hemen üzerinde ve sol ayak birinci ve ikinci parmaklarında banda bağlı konstriksiyon halkası mevcuttu.



Şekil-3: Hastanın pelvis grafisinde sağ illiak kemik hipoplazik idi

engellenmesi ve doğumda ebeveynlere normal görünümlü çocuğun verilmesi gibi avantajları da vardır (6).

Sonuç olarak konstriksiyon halkası ve ekstremitte defekleri olan prematüre hastamız amniyotik band sendromu olarak değerlendirildi. Olgunun ailesine hastalığın oluşumu ve seyri hakkında bilgi verildi. Tekrarlama riski açısından literatür bilgileri ışığında genetik danışmanlık önerildi. Planlayacakları bir sonraki gebelik için, gebelik boyunca ayrıntılı ultrasonografi önerildi.

KAYNAKLAR

1. Verma A, Mohan S, Kumar S. Late presentation of amniotic band syndrome: A case report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research* 2007; 1:65-68.
2. Luis Flavio Gonçalves, Philippe Jeanty. Amniotic band syndrome. 1999-09-26-18 Amniotic band syndrome © Gonçalves <http://www.thefetus.net/>
3. Tanaka O, Koh T, Otani H. Amniogenic band anomalies in fifth-month fetus and in a newborn from maternal oophorectomy during early pregnancy. *Teratology* 1986;33: 187-193.
4. 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: 135–145.
5. Özler S, Öztaş E, Ersoy AÖ , Kaymak O , Çağlar AT , Danışman N. Amniyotik Band Sendromu İki Olgu Sunumu. *CausaPedia* 2014;3:1033
6. 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.