

**Amniotik Band Sendromu Olan Bir Yenidoğan Olgusu**

## A Case Report Of A Newborn With Amniotic Band Syndrome

Mehmet BÜYÜKTİRYAKI, Nilüfer OKUR, Handan BEZİRGANOĞLU, Gülsüm Kadioğlu ŞİMŞEK, Fuat Emre CANPOLAT, Nurdan URAŞ

Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara, Türkiye

**ÖZ**

Amniotik band sendromu (ABS) özellikle ekstremiteleri etkileyen ve fibröz amniotik bandlara bağlı parmak amputasyonları ve kontriksiyon halkaları ile karakterize nadir görülen bir konjenital fetal anomalidir. Majör kraniyofasial ve iç organ defektleri eşlik edebilir. Prevalansı 1200 ile 15.000 canlı doğumda bir arasında değişmekte olup, etyolojisi halen tartışmalıdır. Amniotik bandlar, adezyonlar çok çeşitli fetal deformitelere neden olabilmekte ve sıklıkla ekstremiteler ve parmak deformiteleri görülmektedir. Burada sol ön kol distalinden el parmaklarına kadar uzanan bölgede deformiteleri olan ve amniotik band sendromu tanısı alan bir yenidoğan olgusu sunulmaktadır. Bu olgu ile ekstremiteler anomalileri olan bir yenidoğanda, ayrıncı tanıda amniotik band sendromunun da düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, amniotik band sendromu, ekstremiteler anomalisi

**ABSTRACT**

Amniotic band syndrome is an uncommon, congenital fetal abnormality, mainly affecting limbs and mostly characterized by digital amputations and constrictions rings due to fibrous amniotic bands. Major craniofacial and visceral defects can also be encountered. The prevalence ranges from 1200 to 15000 live births and the etiology is still controversial. Amniotic bands, adhesions may cause various fetal deformities, and extremity along with finger defects are often seen. In this case report, a newborn with deformities from left hand fingers to distal of forearm who was diagnosed with amniotic band syndrome is presented. We aimed to emphasize amniotic band syndrome as a differential diagnosis in newborns with extremity abnormalities.

**Keywords:** Newborn; amniotic band syndrome; extremity abnormality

**Giriş**

Amniotik band sendromu (ABS), amniyondan 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). Amniotik band sendromu, basit dijital band kontriksiyonundan major kraniyofasial ve visseral defektlere ve hatta ölüme kadar değişen anomalilere neden olabilir (2). Prevalansı 1200 ile 15000 canlı doğumda bir arasında değişmekte olup, etyolojisi halen tartışmalıdır (3). Neonatal ABS'nin tanısını koymak çoğu zaman zordur ve ancak vakaların %30-50'sinin tanısı doğru olarak konulabilir (3). Cinsiyet ve ırk farkı gözlenmemekte, çoğunlukla sporadik olarak görülmekle birlikte nadiren ailesel olgular da bildirilmiştir (4). Amniotik bandlar, adezyonlar çok çeşitli fetal deformitelere neden olabilmekte birlikte sıklıkla ekstremiteler ve parmak deformiteleri görülmektedir (1).

**Vaka**

36 yaşındaki annenin dördüncü gebeliğinden, 36. haftada spontan prematüre eylem nedeniyle normal vajinal yolla, 2520 gr doğan kız bebeğin sol ön kolda üzeri açık yara bulunan deformitesi olması sebebiyle yenidoğan yoğun bakım

ünitesine yatırıldı. Birinci ve beşinci dakikada APGAR skoru 8/10 olarak değerlendirildi. Anne 11 yıldır hipotroidi nedeniyle L-Tiroksin kullanıyormuş. Prenatal dönemde annenin ikinci trimesterde aralıklı olarak hipertansif değerlerinin olduğu ve bu nedenle diyet tedavisi verildiği, anne ile baba arasında akrabalık olmadığı ve ailede konjenital anomali hikayesi olmadığı; gebeliğin 30. haftasında prenatal ultrasonografide, amniotik band sendromuna bağlı olduğu düşünülen, sol ön kolda anomali saptandığı öğrenildi. Doğum sonrası fizik muayenede; sol ön kolda dirsekten yaklaşık 3 cm distalde amniotik banda bağlı hafif kontriksiyon halkası mevcuttu ve sol ön kol sağa göre 4,5 cm daha kısa görünümdeydi, ön kol distal 1/3 lük kısımdan itibaren sol el dorsum ve el bileği ulnar tarafına uzanan yaklaşık 5x3 cm boyutlarında nekrotik alan ve çevresindeki dokular ödemli ve hiperemik idi. Sol el birinci, ikinci ve üçüncü parmak distalinde 1x2 mm'lik nekrotik alanlar vardı ve parmaklar sağa göre daha kısaydı. Sol el bileğinde ve sol el parmaklarında fleksiyon kontraksiyonu mevcuttu (Şekil 1). Sol el bileğinde ve parmaklarda aktif hareket yoktu ve pasif hareket de çok kısıtlıydı. Hastamızın sol ön kol ve distalindeki tanımlanan lezyonlar haricinde tüm sistem muayenesi normaldi. Direk grafide solda ulna ve radius sağa göre 4,5 cm daha kısa ve solda el bileği eklemünde deformasyonla birlikte ulnar

Yazışma Adresi/ Correspondence Address:  
Mehmet Büyüktiryaki  
Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, 06230, Ankara, Türkiye  
Tel/Phone: +90 312 3065270  
E-mail: mbuyuktiryaki@yahoo.com

Geliş Tarihi/ Received: 22.10.2015  
Kabul Tarihi/ Accepted: 22.02.2016

deviasyon mevcuttu (Şekil 2). Sol ön kola yapılan doppler ultrasonografide, brakial, radial ve ulnar nabızlar alındı ve tromboz bulgusuna rastlanmadı. Faktör V- Leiden, antitrombin III, protein C ve protein S düzeyleri normal düzeyde idi. Tüm abdomen ve transfontanel ultrasonografisi ile ekokardiyografik incelemesi normal olarak değerlendirildi. Kromozom analizi normal olarak bulundu. Post-natal 10. günde taburcu edilen hastanın izlemde nekrotik alanlar debride edildi ve izlemde iyileşme gözlemlendi. Ortopedi ve plastik cerrahi bölümlerince takipleri devam etmektedir.

**Şekil 1:** Doğum Sonrası Anormal Postüre Sahip Sol Üst Ekstremité



**Şekil 2:** Direk Grafide Sağ El Bileği ve Üst Ekstremité



## Tartışma

Amniotik band sendromunda görülen anomalilerin patogenezi tartışmalıdır ve bu anomalileri açıklamak için çok çeşitli hipotezler öne sürülmektedir. Tanaka ve arkadaşlarının (5) hipotezinde; oluşan malformasyonların embriyonun defektif gelişiminin ürünleri olduğu ve germ hücrelerinde önceden belirlendiğidir. Amniotik band sendromunda görülen iç organ anomalileri bu hipotezle açıklanmaya çalışılmışlardır. Torpin (6) tarafından ortaya konan ve yaygın olarak kabul gören diğer bir hipotezde ise, ABS'da oluşan malformasyonların nedeninin amniogenik fibröz bantlar olabileceğini ve erken amnion rüptürünün de bunu hızlandıran bir olay olduğunu belirtilmektedir. Fibröz bantlara bağlı olarak, boğulma sonucu lenfödem ve amputasyon gibi deformiteler gelişir. Uterin anomaliler, erken dönem oral kontraseptif kullanımı, ilk trimesterde vajinal kanama, abdominal travma, erken gebelik döneminde enfeksiyon hastalıkları, perinatal invaziv girişimler, fetal hipertansiyon ve iskemi, venöz staz, rahim içi araç ile birlikte devam eden gebelik ve oligohidroamnioz durumlarında ABS riski artmaktadır (3,7). Bizim olgumuzda herhangi bir risk faktörü tespit edilemedi.

Amniotik band sendromu oluşumu genellikle postkonsepsiyonel 8-18 haftalar arasında gelişmektedir (8). ABS gebeliğin 45. gününden önce olur ise çeşitli kafa defektleri, fasiyal yarıklar ve büyük organ defektleri; 45. günden sonra olur ise, ekstremité konstrüksiyonları, amputasyon ve psödosindaktili gelişebilir (8).

Amniotik band sendromu; nöral tüp defektleri, kraniofasial anomaliler, ekstremité anomalileri ve restriktif bantlar olmak üzere dört katagoriye sınıflandırılabilir. Göğüs ve karın çevresindeki restriktif bantlar, gastroşizis ve rüptüre omfalosel benzeri torako abdominal duvar defektlerine neden olabilir (9).

Amnion ve koryonun ayrılmasıyla ortaya çıkan amniotik parçalar, ince fibröz bantlar oluşturarak fetal ekstremité, parmak, boyun ve umbilikal kordu sararak karakteristik olarak sıkışmalar, amputasyon ve sindaktiliye sebep olur. Mikroskobik olarak bu bantlar genellikle fibröz dokudan oluşurlar, nadiren amniotik epitel görülebilir. Malformasyon ve deformasyonların, embriyonal gelişimin normal gelişimi sırasında bantların müdahalesiyle olduğu düşünülmektedir (6).

Amniotik band sendromunda, genellikle restriksiyon halkalarına bağlı olarak parmak veya ekstremité parçalarının basit amputasyonları, parsiyel sindaktili, ekstremiteleri çevreleyen restriksiyon halkaları veya redüksiyon defektleri şeklinde bir veya daha fazla ekstremité defektlerini içeren fetal malformasyonlar görülür (6,8). Iqbal ve arkadaşlarının 28 ABS'lu hasta ile yaptıkları çalışmada; en sık ekstremité tutulumunu (% 71) saptamışlar ve bunların da % 21'inde birden fazla ekstremité tutulumu mevcutmuş. Ayrıca, umbilikal kord (% 26) ve abdomen tutulumunun (% 19) olduğunu bildirmişlerdir (9). Bu sendromda görülen amniotik bantlar vücutta daha sık ekstremité ve parmaklara tutunurken, seyrek olarak da başı tutan adhezyonlar bildirilmiştir (2,5,10). Amniotik bantlar gelişen embriyonun diğer bölgelerine yapıştırsa aplazia kutis ve diğer açıklanamayan fasiyal kleftlere da ektopiakordis gibi organ anomalileri görülebilir. Amniotik band gebeliğin erken dönemlerinde yüze yapıştırsa, yüze ait parçaların füzyonu önlenmiş olur ve sonuçta yarı dudak, damak veya oblik fasiyal kleftlere neden olabilir (5,10).

Amniotik band sekans olgularının %77'sinde multipl anomaliler vardır. Ekstremité anomalilerinin dışında hipertelorizm, kolobom, pitozis, lakrimal kanal tıkanıklığı, göz küresi gelişmemesi, yarı dudak ve damak, sindaktili, düşük ayak ve musküler hamartomlar görülebilmektedir. İç organ tutulumu olan olgularda prognoz kötüdür (5,8). Amniotik band sendromlu vakalar son derece ciddi malformasyonlara sahip olmalarına rağmen kromozom çalışmaları normaldir (5,8). Hastamızın, sol ön kol, el ve el bileği dışında anomalisi ve iç organ tutulumu yoktu ayrıca kromozom analizi normaldi.

ABS'un prenatal tanısı için genellikle ultrasonografi kullanılır. Fetusa yapışık aberan doku bandı ile birlikte, hareket kısıtlılığı ve deformatik bulguların görülmesi ABS'nu düşündürür (3,11,12). Ultrasonografi, tanıda çok önemli olmasına rağmen ABS olgularının % 30-50'sinin tanısı doğru olarak konulabilmektedir (3). Amniotik bantların görülmesi kesin tanı için gerekmediği gibi sadece amniotik band saptanması da ABS'nin tanısının konulması için yeterli değildir (13). Bazı vakalarda amniotik bantların fetusta herhangi bir deformasyon oluşturmadığı bazen de spontan gerilemeye uğradığı tespit edilmiştir (3,14).

Günümüzde prenatal tanı almış olgularda, intrauterin düzeltici ve ekstremité kurtarıcı cerrahi girişimler uygulanabilmektedir. İntrauterin onarım ile, skar-sız doku oluşması ve deformitesiz bebeklerin doğması sağlanabilmektedir (13,14).

Sonuç olarak, bu olgu ile ekstremitte anomalileri olan bir yenidoğanda ayırıcı tanıda amniotik band sendromunun düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

## 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. Chandran S, Lim MK, Yu VY. Fetal acalvaria with amniotic band syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000; 82: F11-F13.
3. 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.
4. Lubinsky M, Sujansky E, Sanger W, Salyards P, Severn C. Familial amniotic bands. *Am J Med Genet.* 1983;14:81-7.
5. 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.
6. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands. *Am J Obstet Gynecol* 1965; 91:65-75.
7. Aynioğlu Ö, Işık H, Şahbaz A. Amniotik Band Sendromu. *Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2014; 3:8-17.
8. Üstyol L, Temel H, Peker E, Doğan M, Aktar F, Taşkın GA ve ark. Amniotik band sendromu olgusu. *Yeni tıp dergisi* 2011;28:50-52.
9. Iqbal CW, Derderian SC, Cheng Y, Lee H, Hirose S. Amniotic band syndrome: a single-institutional experience. *Fetal Diagn Ther* 2015;37:1-5.
10. Tekşam Ö, Beken S, Yurdakök M, Balcı S. Erken amnion rüptür sekansı: Bir vaka takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2005; 48: 57-60.
11. Api M, Görgen H, Fıçıcıoğlu C, Yorgancı C. Amniotik Band Sendromu: Bir olgu sunumu. *Perinatoloji dergisi* 1993; 1:231-235.
12. Harrison MR, Globus MS, Filly RA (eds): *The newborn patient -prenatal diagnosis and treatment.* Philadelphia: WB Saunders Comp, 1990; 470.
13. Harling TR, Stelnicki EJ, Hedrick MH, Longaker MT. In utero models of craniofacial surgery. *World J Surg* 2003;27: 108-16.
14. Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18: 673-4.