



Amniyotik Band Senromu: Olgu Sunumu

Zehra Bozdağ, Nurhan Şahin

Malatya Devlet Hastanesi, Patoloji Bölümü, Malatya

Özet

Amniyotik band sendromu, amnion zarının erken rüptürüne bağlı gelişen, geniş bir fetal anomali spektrumuna sebep olur. ABS prevalansı 1/1200 ile 1/15000 arasında değişebilmekte, spontan abortuslarda 1/56'ya kadar çıkabilmektedir. Bu sendromda geniş bir dizi malformasyon ortaya çıkabilmesine karşılık ekstremiteler sıklıkla tutulmuştur. Prognoz anomalilerin şiddetine ve iç organ tutulumuna bağlıdır. Burada 24 yaşında, ilk gebeliği olan kadında, intraterin defekt nedeni ile tıbbi tahliyeyle neden olan amniyotik band sendromu olgusu sunulmuştur. Annede herhangi bir hastalık, ilaç kullanımı veya travma öyküsü yoktu. Fetal otopside 14-15. gestasyonel haftada olan fetusda çeşitli ekstremitte anomalileri tespit edildi. ABS özellikle ekstremitte anomalileriyle birlikte giden fetal anomalilerin ayrırcı tanısında akıldan tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Amniyotik Band Sendromu; İntrauterin Defekt; Fetal Anomali.

Amniotic Band Syndrome: A Case Report

Abstract

Amniotic band syndrome causes a wide spectrum of fetal anomalies secondary to the early rupture of the amnion. Its prevalence ranges between one in 1200 and 15000 live-born and reaches one in 56 in stillbirths. Although a wide range of malformations can occur in this syndrome, extremities are frequently involved. The prognosis depends on the severity of the abnormalities and the involvement of internal organs. Herein a case of amniotic band syndrome which caused medical evacuation for intauterin defect in a 24 years old primigravid woman was submitted. There was no history of maternal illness, drug use or trauma. In the fetal autopsy, the fetus was in the 14-15th gestational week, and several extremity anomalies were found. Amniotic Band Syndrome should be kept in mind in the differential diagnosis of fetal anomalies, especially with extremity involvement.

Key Words: Amniotic Band Syndrome; Intauterin Defect; Fetal Anomaly.

GİRİŞ

Amniyotik band sendromu (ABS), amnion zarının erken membran rüptürü sonucu oluşan bantların fetusa yapışarak veya dolanarak oluşturduğu, fetusta basit kontraksiyonlardan visseral anomalileri de içeren ciddi fetal anomalilere kadar değişen geniş bir fetal anomali spektrumundan sorumludur. Amniyotik bantlar, adezyonlar çok çeşitli fetal deformiteler ile ilişkilidir. Amnion ve koryonun ayrılmasıyla ortaya çıkan amniyotik parçalar, ince fibröz bantlar oluşturarak fetal ekstremitte, parmak, boyun ve umbilikal kordu sararak karakteristik olarak sıkışmalar, amputasyon ve sindaktiliya sebep olur. Bazı vakalarda majör ekstremitte anomalileri, açık kranial defektler, kısa umbilikal kord ve çeşitli organ sistemlerini etkileyen iç organ anomalileri gibi ciddi yapısal anomaliler de görülebilir. Mikroskopik olarak bu bantlar genellikle fibröz dokudan oluşurlar, nadiren

amniyotik epitel görülebilir (1).

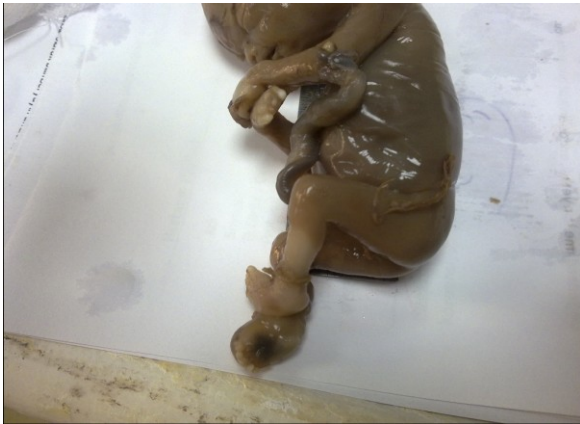
OLGU SUNUMU

Akraba olmayan 28 yaşındaki baba ile 24 yaşındaki annenin ilk gebeliğinde, takip sırasında fetal anomali tespit edilmesi üzerine tahliye edilen kız fetus patoloji laboratuvarına gönderildi. Makroskopik incelemede fetusun baş-makat uzunluğu 105 mm, ayak taban uzunluğu 15 mm (14-15. gestasyonel haftalar ile uyumlu) olarak ölçüldü. Fetüste sağ ayak bileği proksimalinde sıkıştırıcı-sarıcı tarzda amniyotik band varlığı, bu ayak dorsalinde belirgin ödem dikkati çekti. Sol ayakta da sıkıştırıcı tarzda olmayan amniyotik band görüldü. Her iki elde de bantların varlığı, sol el parmaklarda sindaktili izlendi (Resim 1). Sağ el 3 ve 4. parmaklarda distal falankslar ampute idi (Resim 2). Göbek kordonunda da amniyotik bantların varlığı görüldü. Kranial defekt izlenmedi.

Karın boşluğu açıldığında iç organ yerleşim anomalisi izlenmedi. Fetus ile birlikte parçalar halinde gönderilmiş 10×9×4 cm boyutlarındaki plasenta dokusunun kesitlerinde kanamalı alanlar dışında özellik izlenmedi. Fetal organların mikroskopik incelemesinde, gestasyonel hafta ile uyumlu immatür organ bulguları izlendi. Plasentaya ait kesitlerde intervillöz kanama, konjesyon görüldü.



Resim 1. Fetüste sol el parmaklarda sindaktili , sağ ayak bileği proksimalinde sıkıştırıcı-sarıcı tarzda amniotik band varlığı, ayak dorsalinde belirginleşen ödem, umbilikal kordda amniotik bantlar.



Resim 2. Sağ el 3 ve 4. parmaklarda distal falankslarda amputasyon, sol ayak bileğinde sıkıştırıcı tarzda olmayan amniotik band varlığı.

TARTIŞMA

Amniotik bantlar çok çeşitli fetal deformiteler ile ilişkilidir. ABS prevalansı 1/1.200 ile 1/15.000 arasında değişebilmekte, spontan abortuslarda

1/56'ya kadar çıkabilmektedir (2). Cinsiyet farklılığı göstermeyen ABS'nun sporadik olduğu düşünülmektedir. Ailesel tekrarlar rapor edilmiş olsa da tekrarlama riski çok düşüktür (3). Amnion ve koryonun ayrılmasıyla ortaya çıkan amniotik parçalar, ince fibröz bantlar oluşturarak fetal ekstremitelere, parmak, boyun ve umbilikal kordu sararak karakteristik olarak sıkışmalar, amputasyon ve sindaktiliye sebep olur. Malformasyonların, embriyonal gelişimin normal gelişimi sırasında bantların müdahalesiyle olduğu düşünülür (1). Amniotik band sendromunda genellikle kontraksiyon halkalarına bağlı olarak parmak veya ekstremitelere parçalarının basit amputasyonları, parsiyel sindaktili, redüksiyon defektleri şeklinde fetal anomaliler görülür (4,5). Ekstremitelere anomalileri haricinde hipertelorizm, kolobom, pitozis, lakrimal kanal tıkanıklığı, göz küresi gelişmemesi, yarı dudak ve damak, sindaktili, düşük ayak ve müsküler hamartomlar görülebilmektedir. Bizim olgumuzda ekstremitelere anomalileri dışında makroskopik anomali yoktu. İç organ tutulumu olan olgularda prognoz kötüdür (6,7). Geniş anomali spektrumu nedeni ile ABS, erken amnion rüptürü sekansı, ekstremitelere gövde duvar kompleksi, amnion adezyon malformasyon sendromu gibi isimler alır. Mikroskopik olarak bu bantlar genellikle fibröz dokudan oluşurlar, nadiren amniotik epitel görülebilir. Plasental yüzeyde amnion yoktur, koryon fibrotiktir. Gövde duvarı veya açık kranial defektlerle ilişkili olan olgularda defektin olduğu tarafta amnion fetal ciltle devamlılık gösterir. Plasenta ve fetus arasında geniş adezyonlar olabilir (1). Olgumuza ait plasenta dokusu parçalar halinde gönderilmişti. Makroskopik olarak umbilikal kordu saran, ancak sıkıştırmayan bantlar izlenmekteydi.

Amniotik anomalilerin patogenezi ile ilgili çok sayıda hipotez ileri sürülmüştür. Bunlardan biri; oluşan malformasyonların embriyonun defektif gelişiminin ürünleri olduğu ve germ hücrelerinde önceden belirlendiği şeklindedir. Yaygın olarak ise bu malformasyonların nedeninin amniogenetik fibröz bantlar olabileceği ve erken membran rüptürünün de bunu hızlandırdığı savunulmaktadır (8). Diğer etiyolojik faktörler arasında; oligohidroamnioz, fetal hipertansiyon, venöz staz, uterin kontraksiyonlar kaynaklı lokalize fetal iskemi, intrauterin kanama, uteroplasental kan akımı azaltıcı madde kullanımı sayılmaktadır (2,9).

Maternal etkenler arasında bağ doku hastalıkları (Ehler Donlas Sendromu), abdominal travma, uterin malformasyonlar, 25 yaş öncesi ilk gebelik, amniosentez gibi prenatal invaziv girişimler gebeliğin ilk trimesterinde geçirilen ateşli hastalık, ilaç kullanımı, vajinal kanama olduğu düşünülmektedir (10-12). Etiyolojik faktörler arasında düşünülen yirmi beş yaş altı ilk gebelik dışında, olgumuzda annenin bilinen bir hastalığı, geçirilmiş ateşli hastalık, travma ve ilaç kullanım hikayesi yoktu. Amniotik bantların fetusta bazen deformasyon oluşturmadığı bazen de spontan gerilemeye uğradığı da tespit edilmiştir (13,14).

Sonuç olarak özellikle ekstremitelerle ilişkili fetal anomalilerde, kromozal bir anomalinin eşlik etmediği, tekrarlama riski düşük olan, amniotik band sendromu akılda tutulmalıdır

16-20 Kasım 2011 tarihinde İzmir'de düzenlenen XXI. Ulusal Patoloji Sempozyumu'nda poster olarak sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Deborah J, Gersell, Frederick TK. Diseases of the placenta. In: Kurman RJ editor. Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract, 5th ed. New York: Springer – Verlag; 2002. p. 1155-6.
2. Bodamer OAF, Popek EJ, Bacino C. Atypical presentation of amniotic band sequence. Am J Med Genet 2001;100-2.
3. Pauli RM, Lebovitz RM, Meyer RD. Familial recurrence of terminal transverse defects of the arm. Clin Genet 1985;27:555-63.
4. İvit TH, Köksal A, Çukurova K, Keklik A, Yıldız A, Tezcan B. Amniotik band sendromu: Bir olgu sunumu. Türkiye Klinikleri Jinekoloj Obstet 2003;13:399-400.
5. Klausek DK, Bamforth S. Amnion rupture sequence in previable fetuses. Am J Med Genet 1988;31:63-73.
6. 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;33:187-93.
7. Api M, Görgen H, Fıçıcı C, Yorgancı C. Amniotik band sendromu: Bir olgu sunumu. Perinatoloji Dergisi 1993;1:231-5.
8. Orpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands. Am J Obstet Gynecol 1965;91:65-75.
9. Chen H. Amniotic Band Syndrome. In: Chen Harold , editor. Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling. 1st edition. New Jersey: Humana Press; 2006. p.42-9.
10. Dyer JA, Chamlin S. Acquired raised bands of infancy: Association with amniotic bands. Pediatr Dermatol 2005;22:346-9.
11. Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE. Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion, and mutilation (ADAM) sequence in a south American population. Am J Med Genet 2003;118 A:135-45.
12. Kohn G. The amniotica band syndrome . A possible complication of amniocentesis. Prenat Diagn 1987;7:303-5.
13. 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.
14. Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. Ultrasound Obstet Gynecol 2001;18:673-4.

Received/Başvuru: 09.07.2012, Accepted/Kabul: 10.08.2012

Correspondence/İletişim

Zehra BOZDAĞ
Malatya Devlet Hastanesi, Patoloji Bölümü, 44300
MALATYA
Tel: 0422 3261569 Fax: 0422 3253438
E-mail: zbozdagmd@gmail.com

For citing/Atf için:

Bozdağ Z, Şahin N. Amniotic band syndrome: A case report. J Turgut Ozal Med Cent 2013;20(1):86-88 DOI: 10.7247/jtomc.20.1.21