Amniotik Bant Sendromu : 2 Olgu Sunumu

Dr. Emel Dikicioğlu[1], Sevil Sayhan[2], Firuzan Kacar[1],

ÖZET

Amniotik bant sendromu, amnion ve fetal kısımlar arasındaki yapışıklıklar sonucu gelişen ve çeşitlilik gösteren bir seri malformasyonu içerir. Nadir görülen bu durumun herediter olmadığı düşünülmektedir. Bu yayında, fetusda ve plasentada, bu sendorumda tarif edilen tipik bulguları taşıyan iki otopsi olgusu sunulmuş ve kaynaklar ışığında tartışılmıştır.

Anahtar sözcükler : Amniotik bant sendorumu, fetal membranlar, konjenital deformiteler.

SUMMARY

Amniotic band syndrome comprises a series of malformations which is characterized by adhesions between amniotic and fetal parts. It is generally considered to be a non-hereditery entity. In this report, two autopsy cases having typical findings were presented and discussed in view of the literature.

Key Words: Amniotic band syndrome, fetal membranes, congenital deformities.

GİRİŞ

Amniotik bant sendorumu, ya da ADAM (amniotic deformities, adhesions, mutilations) kompleksi, oluşan amniotik bantların yapışma, sıkıştırma ve çekmesine bağlı olarak fetusda meydana gelen anomaliler bütünüdür[1,2]. Amniotik banda bağlı bozukluklar ekstremitelerde sıkma-büzme izlerinden, amputasyonlara ve ciddi kraniofasyal bozulmalar, visseral defektlere kadar geniş bir yelpazeyi oluşturur[3,4,5]. Değişik yayınlarda 1/1200, 1/15000 ve 1/45000 gibi farklı görülme oranları verilmiştir[1,3,6,7].

Burada, nadir görülen bu karmaşık anomalilerin izlendiği iki fetal otopsi olgusu sunulmuştur.

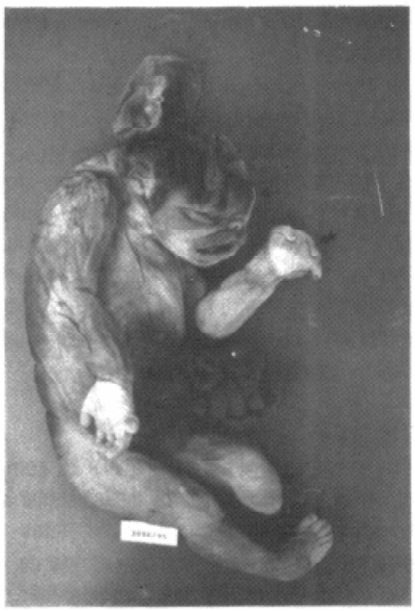
OLGU SUNUMU

Birinci Olgu:

23 yaşında bir annenin ilk bebeği. İntrauterin ölü bebek saptanması nedeniyle 24. haftada gebeliğin sonlandırıldığı ve gebelik dönemi ile ilgili fizik travma yada herhangi bir hastalık öyküsü olmadığı bildirildi.

Makroskobik incelemede; kız fetusun ağırlığı 425 gr., baş-topuk uzunluğu 28 cm, baş-makat uzunluğu 20 cm. bulundu. Oksipital bölgede ansefalosel, yüzde deformite (sol göz bulbusu yokluğu, burun ile sol alın arasında fibrotik bant, burunda basıklık, yarık dudak), boyun kısalığı, sırtta kambur görünüm, sol el 2. ve 4. parmakta tam, 5. parmakta kısmi amputasyon, göbekte 1 cm çaplı açıklık ve buradan çıkan barsak kümesi (rüptüre omfalosel) görüldü (resim 1 ve 2). Göğüs va karın boşluğu açıldığında, akciğerlerin hipoplazik olması ve barsaklar dışında, tüm orgnaların olağan yerleşim ve boyutta olduğu izlendi. Mikroskobik incelemede; (yaşa uygun) immatür organ bulguları gözlendi.

Aynı olguya ait plasenta 20x18x14 cm. boyutlarındaydı. Fetal yüzde; parasentral yerleşimli, 12 cm. uzunluğunda göbek kordonu ve kordonun plasentaya yakın ilk 4 cm.lik bölümünde yalancı düğümlenme vardı. Amniotik membranın çoğu alanda parlaklık ve düzgünlüğünü kaybettiği, çok sayıda küçük fibrotik-ipsi düzensizlikler ve birkaç kalın fibrotik bant yapısı görüldü (Resim 3). Maternal yüzde kotiledonları tam, kesit yüzleri villöz



Resim 1 : Birinci olguda ansefalosel, yüzde deformite, boyun kısalığı, sol el 2-4-5. parmakta amputasyonlar, 3. parmakta büzücü halka, sol alt bacakta amputasyon ve rüptüre omfalosel. (ok: fronto-nazal fibrotik bant; çift ok: büzücü halka)

1 SSK İzmir Eğitim Hastanesi, Patoloji Bölümü
2 SSK Ege Doğumevi ve Kadın Hast. Eğitim Hastanesi, Patoloji Bölümü

yapıda yer yer kanamalıydı. Mikroskobik incelemede; intervillöz fibrin birikimi ve hemoraji dışında patolojik bulguya rastlanmadı.

İkinci Olgu

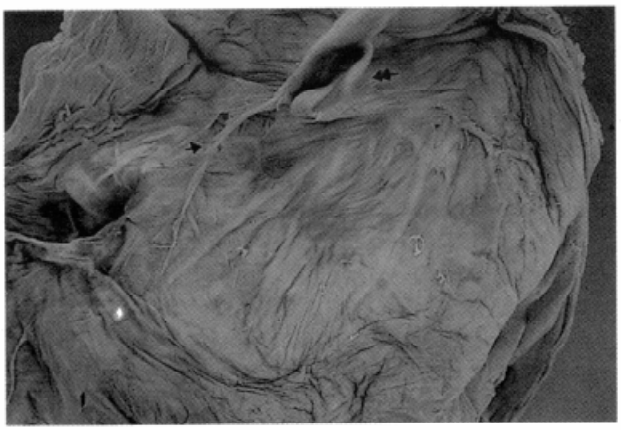
22 yaşında bir annenin ilk bebeği. İntrauterin ölü bebek saptanması nedeniyle 19. haftada gebeliğin sonlandırıldığı ve gebelik dönemi ile ilgili fizik travma yada herhangi bir hastalık öyküsü olmadığı bildirildi.

Makroskobik incelemede; yine kız olan fetusun ağırlığı 180 gr. baş-topuk uzunlu 22 cm., baş-makat uzunluğu 13 cm. bulundu. Kafada parietal kemiklerin yokluğu ve ansefalosel, yüzde ileri derecede deformite (fronto-nazal bölgeden plasentanın fetal yüzüne fibrotik yapışıklar, buna bağlı her iki göz yarığında ve burunda bu yönde çekilme. Bilateral göz bulbusu yokluğu, dudak-damak yarığı), boyun kısalığı, sol el 3. parmakta amputasyon, sağ el 3-4-5. parmaklarda büzücü halka ve solda pençe ayak görüldü (resim 4). Göğüs ve karın boşluğu açıldığında, tüm organların olağan yerleşim ve boyutta olduğu izlendi. Mikroskobik incelemede; (yaşa uygun) immatür organ bulguları ve otoliz gözlendi.

Fetus ile ilişkili pleasenta 14x12x1.5 cm boyutlarındaydı. Fetal yüzünde santral yerleşimli 12x0.6 cm. boyutlu ve torsiyone göbek kordonunun fetus ile bağlantılı olduğu, amninotik membranın kordona yakın alanından fetusun fronto nazal bölgesine uzanan 1 cm uzunluğunda fibrotik bantların varlığı dikkati çekti. Amniotik membranın diğer alanlarında da düzensizlikler gözlendi. Maternal yüzde kotiledonların tam olduğu, ancak yer yer çöküntü gösterdiği görüldü. Mikroskobik incelemede; fibrotik villuslar, intervillöz hemoraji-fibrin birikimi, infarktüs alanları ve mikrokalsifikasyon izlendi.



Resim 2 : Birinci olgunun radyografisinde deformite ve amputasyonlar.



Resim 3 : Birinci olgunun plasentası. Amniotik membranda düzensizlikler ve fibrotik bantlar (ok), göbek kordonunda yalancı düğümlenme (çift ok).

TARTIŞMA

Amniotik bant sendorumu ya da ADAM kompleksinde, bantlar amnion ve embrionik ya da fetal kısımlar arasındaki yapışıklıklar sonucu gelişir. Bunlar, bazen, fetus ve göbek kordonu yada fetusun kendi kısımları arasında da olabilir [3,8]. Genel olarak, insanda amniotik bantların herediter anomaliler olmadığı düşünülmektedir ve rekürrens riski önemsenmeyecek derecededir[1,2,3,7,9]. Bantların ilk 3 ay içinde amniondaki yırtılmalar sonucu ortaya çıktığı inancı yaygındır. Böylece oluşan amnion ve korionik bağ dokunun parçalı uzantıları fetusa tutunarak çok çeşitli malformasyonlara neden olabilir [2,3,10,11]. Amnionun fizik olarak mı yırtıldığı yada delikli bir membran olarak mı geliştiği konusu açık değildir. Travma, amniosentez, radyasyona maruz kalma sonrasında ve bağ doku hastalıklarında geliştiğini bildiren yayınlar vardır[1,2,12]. Ayrıca plasentadan kaynaklanan damarsal olaylarla ilişkisindende sözedilmektedir[3,13]. Sander [14], korionik ana damarlarda alışılmamış malformasyonların ve parsiyel molar görünümün olduğu plasentaların bir kısmında, vasküler kompleks, ile ilişkili amniotik bantların bulunduğunun bildirmiştir. Foulkes ve ark. [10] ise, sıkıcı-büzücü bantların neden olduğu deformiteleri olan 71 hastayı incelemiş ve %60'ında anormal gestasyonal öykü bulmuştur. Ancak, çoğu olguda kesin bir neden ortaya konamamıştır ve amniotik bant sendromu'nun sporadik bir olay olduğu kabul edilmektedir[1,2].

Oluşan amniotik bantlar sıklıkla başa yapışır. Bunların çekiştirmesiyle kraniofasyal yapılarda bozulmalar, garip orofasyal yarıklar, gözler ve burunda yer değiştirmeler, eksansefalosel oluşabilir. Bu lezyonlar, daha çok asimetrikdir ve normal fasyal yarıklar anatomisi ile uyumlu değildir. Ekstremiteler tutulduğunda, tümü yada bir bölümleri ampute olabilir. Diğer ekstremite malformasyonları psödosindaktili, pençe ayak ve anormal deri izleri şeklindedir[1,2,3,5,10]. Visseral defektler ventral gövde duvarını tutar (omfalesole, gastroskizis ve abdominal büzücü halkalar). Bazı bebeklerde, ciddi ve karmaşık anomaliler bir arada bulunur. Açık kranial defektler, büyük ekstremite eksiklikleri, gövde duvar defektleri, pençe ayak ve kısa göbek kordonu gibi anomalilerin bulunduğu ve çoğu zaman bazı organ sistemlerindeki iç defektlerin de eşlik ettiği bu durum ekstremite-gövde duvar kompleksi olarak isimlendirilir. Böyle olguların çoğunda, gövde duvarı defektinin derisi amnion ile devamlılık gösterir[2,3].

Moerman ve ark. [15], amniotik bantlı 18 olguyu inceledikleri çalışmada, lezyonları 3 tipe ayırmışlardır: 1- Sıkıcı-büzücü doku bantları, 2- amniotik yapışılıklar, 3- Ekstremite-gövde duvar kompleksi olarak tanımlanan karmaşık anomali paternleri. Yazarlar, sıkıcı-büzücü bantların primer amnion rüptürü ile geliştiğini ve daha çok ekstremite lezyonlarına yol açtıklarını, amniotik yapışıklıkların bozuk fetal kısımlar ile (en çok kranial) intakt membran arasındaki füzyon sonucu oluştuğunu, ekstremite-gövde duvar kompleksinin ise daha çok sıkıcı-büzücü bantların oluşumunu izleyen zayıflamış membrandaki yeni yırtıllamalar ile ortaya çıkan karmaşık bir durum olduğunu öne sürmektedirler. Aynı yayında, her bir lezyonun ayrı fakat çoğu zaman bir "patogenetik ovarlap" ile oluşan ardışık bozukluk aşamaları olduğu belirtilmiştir. Higginbottom ve ark. [16] ise, defektlerin yaygınlığı ve çeşitliliğinin amniotik rüptürün zamanına bağlı olabileceğini söylemektedir.

Bower ve ark. [6]'nun 40 olguluk çalışmasında, amniotik bantlı erkek ve kız bebekler arasında benzer görülme oranı bulunduğu, bu sendromun daha çok 25 yaşın altındaki genç annelerin ilk doğumlarında ortaya çıktığı belirtilmiştir. Geniş serili bir başka çalışmada ise, en sık üst ekstremite ventral ve distal parmakların tutulduğu, olguların 1/3 ünde pençe ayak bulunduğu ve çoğunluğunda tüm gövdenin %20'sinde bozukluk olduğu ortaya konmuştur[10].



Resim 4 : İkinci olgunun radyografisinde deformite ve amputasyonlar.

Yukarıda sunulan iki olgumuzun da, genç annelerin ilk bebekleri ve kız oldukları görülmüş, gebelik dönümlerinde fizik travma öyküsü olmadığı bildirilmiştir. Her iki olguda, fetusda ve amniotik membranda, sıkıcı-büzücü bantlar ve amniotik yapışıklıklar ile bunlara bağlı malformasyonlar izlenmiştir. Birinci olguda ek olarak gövde duvarı defekti de bulunmaktadır. Olgularımızın amniotik band sendormu'nda tarif edilen tipik özellikleri taşıdığı görülmektedir.

Sonuç olarak, bu tür olguların ayırdedilip sunulmasının etyopatogenezin aydınlatılması ve genetik danışmanlık açısından önemli olduğu düşünülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Rushton DI. Pathology of Placenta. In: Wigglesworth JS, Singer DB editors. Textbook of Fetal and Perianatal Pathology. (Vol. 1) Boston: Blackwell Scientific Publications, 1991; 206-219.
2. Gersel DJ, Kraus FT. Diseases of the Placenta. IN: Kurman RJ, editor. Blaustin's Pathology of the Female Genital Tract. 4 th ed. New York: Springer - Verlag, 1994; 1022-1023.
3. Gilbert - Barness EF, Opitz JM. Congenital Anomalies and Malformation Syndromes. Textbook of Fetal and Perinatal Pathology. (Vol. 1) Boston : Blackwell Scientific Publications, 1991, 393-394.
4. Assefa G, Whittaker R. Amniotic band syndorme : A case report. East Afr Med J 1991; 68 (3) : 235-238.
5. Bhat BV, Pandey KK, Srinivasan S, Habeebullah S, Bupathy A. Intrauteriten amputation associated with amniotic band

syndrome. Indian Pediatr 1991; 28(2): 188-191.
6. Bower C, Norwood F, Knowles S, Chamber H, Haan E, Chan A. Amniotic band syndrome: A population-based study in two Australian states. Paediatr Perinat Epidemiol 1993; 7(4) : 395-403.
7. Sener RN. Congenital constricting ring and ampulations of the fingers due to amniotic bands (Letter). Am J Roentgenol 1992; 158 (1) : 215.
8. Reddy VV, Kulkarni ML, Mehta DS. Amniotic band syndrome : Report of a case. Ann Dent 1991; 50 (1) 30-32.
9. Harrington BJ, Horger EO, Edwards JG. A counseling dilemma involving anencephally, acrania and amniotic bands. Genet Couns 1992; (3(4) : 183-186.
10. Foulkes GD, Reinker K. Congenital constriction band syndrome : A seventy-year experience. J Pediatr Orthop 1994; 14(2) : 242-248.
11. Kohler HG. Pathology of the umblical cord and fetal membranes. In: Fox H, editors. Obstetrical and Gynaecological Pathology. 3 the ed. (Vol. 2) London : Churchill Livingstone, 1987; 1079-1116.
12. Radivojevic K, Schaller A. Dermal scars on the trunk of a newborn infant: A case of isolated amniotic band syndrome. Z Geburtshilfe Perinatol 1992; 196(2): 86-88.
13. Tang TT, Oechler HW, Hinke DH, Segura AD, Francioisi RA. Limb body - wll complex in association with sirenomalie sequence Am J Med Genet 1991: 41 (1) : 21-25.
14. Sander CM. Angiomatous malformation of placental chorionic stem vessels and pseudo-ratial molar placentas : report of five cases. Pediatr Pathol 1993: 12 (5) : 621-633.
15. Moerman P, Fryns JP, Vandenberghe K, Lauweryns JM. Constrictive amniotic bands, amniotic adhesions, and limb-body wall complex: Discrete disruption sequences with pathogenetic overlap. Am J Med Genet 1992; 42 (4) : 470-479.
16 Higinbottom MC, Wones KL, Hall BD, Smith DW. The amniotic band disruption complex: Timming of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. J Pediatr 1979; 95 : 544-549.