Amniotic Band Syndrome in a Pregnancy with Uterin Anomaly, A Case Report

Uterin Anomalisi olan Gebelikte Amniotik Band Sendrom: Bir Olgu Sunumu

Amniotik Band Sendromu: Olgu Sunumu / Amniotic Band Syndrome: Case Report

Öner Aynıoğlu, Ahmet Seyit Erol, Rabia Başer, Hatice Işık, Ahmet Şahbaz
Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD, Zonguldak, Türkiye

Özet

Amniotik Band Sendromu(ABS) amniondan yoksun plasenta ve amniotik zar kalıntılarının fetusa yapışması ile oluşan fetal deformasyon, malformasyon ve ampütasyon ile karakterize olabilecek bir sendromdur. Kromozom analizi normaldir ve etiyo-patogenezi net belli değildir. Neonatal dönemde ABS'nin tanısı çoğu zaman zor olup vakaların ancak %30-50'si doğru tanı alabilir. 35 yaş, 33 haftalık gebeliği olan hasta dış merkezden oligohidroamnios bulgusu ile tarafımıza yönlendirildi. Hastanın hikayesinden takiplerinde yapılan ultrasonografik incelemelerinde herhangi bir anomali veya gebelik ile ilgili patolojik durum izlenmediği öğrenildi. Fetüste hareket ve solunum yokluğu, oligoanhidroamnios izlenmesi üzerine sezaryen ile gebelik sonlandırıldı. Operasyonda arkuat uterus ve uterin subseptus hali tespit edildi. Doğan bebeğin ilk incelemesinde sol ön kol ortanın distali ve sol el ampute olduğu görüldü. Sonuç olarak özellikle distal ekstremitelerle ilgili fetal anomalilerde, kromozom çalışması normal ise amniotik band sendromu akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler

Amniyotik Bant Sendromu; Üst Ekstremite Deformiteleri, Konjenital; Gebelik

Abstract

Amniotic Band Syndrome(ABS) is characterised with fetal deformation, malformation and amputation caused by adhesion to or coiling of amniotic membrane residues or plasenta devoid of amnion on fetus. The chromosome analysis is normal and the etiology and pathogenesis are not well determined. The diagnosis of ABS in neonatal period is genereally difficult and only 30-50% of cases can take the true diagnosis. A 35 years old 33 weeks of gestation woman is referred to our university hospital from a private hospital with the diagnosis of oligohydramnios. From the history of patient it is learned that no abnormality or pathologic situation about pregnancy was detected in the ultrasonographic imagings of the patient during the antenatal follow-up. The pregnancy is ended with cesarian section due to absence of breath, movement and oligohydramnios. During the operation arcuate uterus and uterus subseptus was detected. In the first examination of the fetus, the distal portion of mid-forearm and left hand were seen as amputed above the wrist. As a conclusion, especially in the case of anomalies of distal extremities if the chromosomal analysis is normal ABS should be in mind.

Keywords

Amniotic Band Syndrome; Upper Extremity Deformities, Congenital; Pregnancy

DOI: 10.4328/JCAM.2180 Received: 22.11.2013 Accepted: 05.12.2013 Printed: 01.09.2013 J Clin Anal Med 2013;4(suppl 1): 93-5
Corresponding Author: Öner Aynıoğlu, Bülent Ecevit üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Zonguldak, Türkiye.
T.: +905302095042 E-Mail:o.aynoglu@yahoo.com

Giriş

Amniotik Band Sendromu(ABS) amniondan yoksun plasenta ve amniotik zar kalıntılarının fetusa yapışması ya da dolaşması ile oluşan fetal deformasyon, malformasyon ve ampütasyon ile karakterize olabilecek bir sendromdur[1,2]. Anormalliklerin çeşitliliği nedeni ile amnion rüptür sekansı, ekstremite gövde duvar kompleksi, amnion adezyon malformasyon sendromu gibi isimler konulmuştur[3]. ABS prevalansı 1/1200-1/15000 canlı doğum şeklindedir[1,5]. Spontan abortuslarda prevalans 1/56'ya çıkabilmektedir[1].Etiyolojik faktörler arasında; 25 yaş öncesi ilk gebelik, erken dönem oral kontrasepsiyon kullanımı, abdominal travma, uterin anomali(septum vb.), erken gebelik enfeksiyonel hastalıklar, rahim içi araç ile birlikte devam eden gebelik, perinatal invaziv girişimler, oligohidramnioz, fetal hipertansiyon, venöz staz, fetal iskemi, intrauterin kanama, uteroplasental kan akımı azaltıcı madde kullanımı sayılmaktadır[1,5]. ABS'da ekstremite anormallikleri irdelendiğinde, amniotik bandlar vücudun diğer bölgelerine nazaran daha fazla oranda ekstremite ve parmaklarda izlenir[4].

Olgu Sunumu

Olgumuz 35 yaşında gravidası 2 paritesi 1 olup dış merkezden üniversitemize oligohidramnioz bulguları ile yönlendirilen hastaydı. Sistemik hastalığı olmayan hastanın bir önceki gebeliğindeki doğum şekli sezaryendi. Gebelikte kullandığı ilaçlar; demir, multivitamin ve balık yağı idi. Dış merkezde düzenli bir takibi olan hasta üniversitemize oligohidramnioz nedeni ile ilk gönderildiğinde son adet tarihine göre 33 haftaydı. Başvurudan iki gün önce 3mg betametazon 12 saat ara ile yapılmıştı. Gebelik takibi geriye dönük sorgulandığında ikili testi 1/50 yaş riski, 1/200 trizomi 21 riski olarak gelmiş ama hasta amniosentez önerilmesine rağmen yaptırmamıştı. Herhangi bir travma veya enfeksiyon öyküsü yoktu. Anomali taramasında ve diğer ultrasonografik incemelerinde herhangi bir anomali veya gebelikle ilgili patolojik durum izlenmemişti. Üniversitemizde yapılan vajinal muayenesinde aktif su gelişi ve servikal açıklığı yoktu, hafif mukotik vajinit mevcuttu. Nitrazin testi negatifti. Ultrasonografik bulguları ise biparietal çap(BPD):30, baş çevresi(HC):31, karın çevresi(AC):32 femur uzunluğu(FL):33 hafta ile uyumlu olup amniotik indeks 4 kadran ölçüm ile 45 mm olarak ölçüldü. Umblikal arter, uterin arter doppler bulguları normaldi. Fetal vücut ve ekstemite hareketlerinin yokluğu mevcuttu. Labaratuar sonuçlarına bakıldığında herhangi bir patolojik sonucu yoktu. Biyofizik skorlaması yapılan fetusda hareket ve solunum yokluğu, oligoanhidramnioz izlenmesi üzerine hasta ve hasta yakınlarına fetusun durumu hakkında bilgi verilerek sezaryen yapıldı. Doğan bebeğin ilk incelemesinde renginin normal, ağladığı ve sol ön kol orta distal kısmı ve sol elin ampute olduğu görüldü(Resim 1). Bundan başka fiziksel bir anormallik görülmedi. Bebek 1700 gr, erkek, boyu 41 cm ve apgar skoru 9-10 olarak kayıt altına alındıktan sonra yeni doğan yoğun bakıma takip için alındı. Annenin operasyon gözleminde arkuat uterus ve fundusta yaklaşık 3 cm'lik subseptus hali tespit edildi. Septus, ekartasyonla kanatları net görülmemesi sadece palpasyonla hissedilmesi nedeni ile rezeke edilemedi. Üsülüne uygun şekilde sezaryen operasyonu bitirildi. Anne sağlıklı bir şekilde servise alındı. Bebeğin pediatri bölümü tarafından doğum sonrası incelemesinde ek bir patoloji görülmemiş olup Amniotik Bant Sendromu düşünülmüştür. Hastadan resim ve olgunun yayını için onay alındı.



Resim 1. Sol ön kol orta distal kısmı ve sol eli ampute fetus

Tartışma

ABS'li vakalar son derece ciddi malformasyonlara sahip olmalarına rağmen kromozom anormalliği saptanmamaktadır[2,4]. Cinsiyete göre farklılığı göstermemekte ve ailevi tekrarlar rapor edilmiş olsa da tekrarlama riski çok düşüktür[1]. Olgumuzda ise erkek fetüs olup kromozom analizi normal olarak gelmişti. Ailenin ikinci gebeliği olup ilk çocuğu sağlıklıydı.

ABS'unun etiyolojik açısından değerlendirme yapılır ise olgumuzun hikayesinde gebeliği boyunca travma, enfeksiyon, kanama, invaziv girişim öyküsü yoktu. Sadece hastada arkuat uterus ve subseptus hali mevcuttu. Gebeliğin son 3 haftasına oligohidroamnios tespit edilmişti.

ABS'u oluşumu 8-20. Haftalar arasında gelişmektedir[1]. Eğer gebeliğin erken postkonsepsiyonel(28- 45.günler arası) döneminde patoloji olur ise kafa defektleri, fasiyal yarıklar ve büyük organ defektleri gelişebilir. ABS'da amniotik bandlar vücudun diğer bölgelerine nazaran daha fazla oranda ekstremite ve parmaklara tutunurlar. Ekstremite defektleri 45. günden sonra olur. Ekstremiteleri çevreleyen konstrüksiyon halkaları, ampütasyon ve psödosindaktili gelişebilir[4]. Bizim olgumuzda sadece ekstremite yokluğu olması konsepsiyonun 45.gününden sonra etkilenmenin olduğunu göstermektedir. ABS'lerin nadir bir kısmının, amniyon zarını oluşturan kollajen yapısındaki genetik değişikliklerden kaynaklandığı gösterilmiştir(Ehler Danlos Sendromu vb.). Ekstremite ampütasyonları genellikle asimetriktir. Bizim olgu-

muz bunun tipik örneğidir.

Bazen amniotik bandların fetusta herhangi bir deformasyon oluşturmadığı bazen de spontan gerilemeye uğradığı tespit edilmiştir. Pedersen ve ark., 15. gebelik haftasında üst ekstremitede ödem ile seyreden amniotik band olgusunun takiplerinde spontan rezolüsyona uğradığını bildirmişlerdir[6]. ABS'un prenatal tanısı için genelde ultrasonografi kullanılır[1]. Prenatal tanı konabilen olgulara intrauterin düzeltici ve organ kurtarıcı cerrahi uygulanabilmektedir[7-11]. Ekstremite ampütasyon riski nedeniyle amniotik band fötoskopik inceleme endikasyonu oluşturur. Quintero ve ark., amniotik band tedavisi için fetoskopik lizisi ilk defa uygulamışlardır[9]. Amniotik bandların görülmesi kesin tanı için gerekmediği gibi sadece amniotik band saptanması da ABS'nin tanısının konulması için yeterli değildir[1-5]. Neonatal dönemde ABS'nin tanısı çoğu zaman zor olup vakaların ancak %30-50'sinin tanısı doğru olarak konulabilir[4,5]. Bizim olgumuzda da anomali tarama dönemi ve takiplerinde ekstremite yokluğu görülememiştir. Üniversitemizde yapılan ultrasonografide de ileri derce oligohidramnioz nedeniyle ekstremite ve vücutsal hareketliliğin yokluğu görülmüştür. Amniotik Band Sendromu'nun etiyolojisinde de yer alan, uterin anomalinin olgumuzda da görülmesi tanıyı destekleyici olmuştur.

Sonuç olarak antenatal dönem takiplerinde fetal ekstremite incelemesinde dikkatli olunmalı, normal yapılar görülemedi ise birden fazla ultrason seansları yapılmalıdır. Ekstremite hareketleri izlenmelidir. Fetal hareket azlığı veya yokluğu ile birlikte olan uterin anomalili olgularda Amniotik Band Sendromu akla gelmelidir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1.Api M, Görgen H, Fıçıcıoğlu C, Yorgancı C.[Amniotic band syndrome:A case report]. Perinatoloji dergisi 1993;1(4):231-5.
2.İvit H,Köksal A,Çukurova K,Keklik A. [Amniotic band syndrome: A case report] .T Klin J Gynecol Obst 2003;13(5):399-400.
3.Bozdağ Z,Şahin N. [Amniotic band syndrome: A case report]. J Turgut Ozal Med Cent 2013;20(1):86-8.
4.Üstyol L,Temel H,Peker E,Doğan M,Aktar F,Taşkın GA,et al. Amniotic band syndrome case. Yeni tıp dergisi 2011;28(1):50-2.
5. 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(6): 848-51.
6.Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001 Dec;18(6):673-4.
7.Peiró JL, Carreras E, Soldado F, Sanchez-Duran MA, Aguirre M, Barber I, et al. .Fetoscopic release of umbilical cord amniotic band in a human fetus.Ultrasound Obstet Gynecol. 2009 Feb;33(2):232-4.
8.Richter J, Wergeland H, DeKoninck P, De Catte L, Deprest JA.Fetoscopic release of an amniotic band with risk of amputation: case report and review of the literatüre. Fetal Diagn Ther. 2012;31(2):134-7.
9. Quintero RA, Morales WJ, Phillips J: In utero lysis of amniotic bands. Ultrasound Obstet Gynecol 1997;10(5):316-320.
10.Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D, Ickowicz V, Patrier S, Lechevallier J,et al. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. Prenat Diagn 2004; 24(3): 198–201.
11.Ronderos-Dumit D, Brice ˜ no F, Navarro H, Sanchez N. Endoscopic release of limb constriction rings in utero. Fetal Diagn Ther 2006; 21(3): 255–8.

How to cite this article:
Aynıoğlu Ö, Erol AS, Başer R, Işık H, Şahbaz A. Amniotic Band Syndrome in a Pregnancy with Uterin Anomaly, A Case Report. J Clin Anal Med 2013;4(suppl 1): 93-5.