

MULTİPL ANNULAR KONSTRİKTİF BANDLAR (3 Vak'a Münasebetiyle)

Dr. Ertuğrul Lütfi ERDEM (x)

ÖZET

Kliniğimizde rastladığımız 3 annular konstriktif band vak'ası takdim edildi. Bu münasebetle deformitenin etiyoopatogenezi konusunda literatür gözden geçirildi.

GİRİŞ :

Doğumla birlikte görülen multipl annular konstriksiyonlar ve dijital amputasyonların etiyoopatogenezi hâlâ aydınlatılablmiş değildir.

1969 yılına kadar literatürde neşredilen vak'a sayısı 400 den biraz fazladır.

Bu yazının amacı 1970 yılından beri kliniğimizde rastladığımız, diğer konjenitaj anomalilerle birlikte olan 3 annular konstriktif bandı vak'asını takdim ve bu münasebetle deformitenin etiyoopatogenezi gözden geçirmektir.

Vak'a 1: L.O. (Servis prot. no: 367/6294-5918)

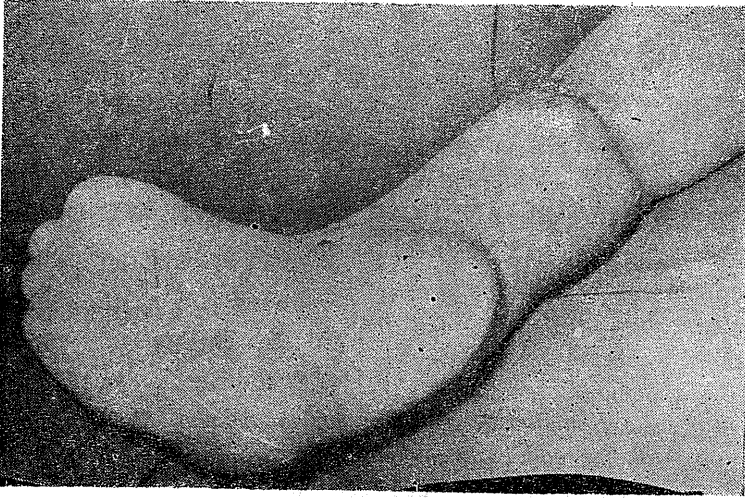
10 yaşındaki bu Erzincanlı kız çocuk 8.7.1970 de servisi mize yatırıldı. Ailenin 2. çocuğu idi; doğumu kolay olmuştu; heridite tesbit edilemedi. Annesadımında travma hikâyesi, hastalık ve arasıra antibiotiklerden başka ilaç alımı yoktu. Beslenme ve gelişmesi normaldi. Sistem muayenelerinde patoloji tesbit edilmedi.

Sağ bacak 1/3 orta-1/3 alt kısmı birleşğinde sirküler bir konstriktif band sağda konjenital pes ekinovarus, sağ ayağın bütün parmaklarında proksimal falanksalar distali hizasında konjenital ampütasyon mevcuttu. Sağ bacakta konstriktif bandın altında ve ayakta periferik ödem veya herhangi bir vasküler araz yoktu (Resim 1).

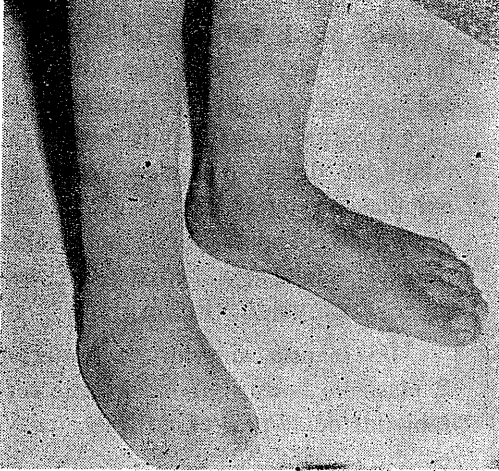
İki seansta anterior ve posterior Z plasti ile konstriktif band, gene cerrahi metotla pes ekinovarus tedavi edildi. (Resim 2).

Vak'a 2: H.A. (Poliklinik prot no: 3086/971)

15 yaşındaki bu Erzurumlu erkek hasta 2.6.1971 de polikliniğimizde görüldü. Ailenin 3. çocuğu idi; doğumu kolay olmuştu; heredite tesbit edilemedi. Geçmişinde travma, hastalık ve ilaç alımı yoktu. Beslenme ve gelişmesi normaldi. Sistem muayenelerinde patoloji bulunmadı.



Resim : 1



Resim : 2

Sağ elde, I. metakarpo-falangial eklem hizasında sirküler bir konstriktif band ve bunundistalinde rudimanter ve 1/2 orta noktasından ampute bir proksimal falanks, normal görünümdeki III. parmakta metakarpo-falangeal eklem 1/2 cm. distalinde sirküler bir konstriktif band; sağ dizde hafif rekurvatum; sağda konjenital pes ekino-

varus; solda pes planovalgus mevcuttu (Resim 3).

Konstriktif bandların tedavisine lüzum görülmedi.

Vak'a 3: B.Y. (Poliklinik prot. no: 6369/972).

4 günlük bu Erzurumlu erkek çocuk 10.10.1972 de polikliniğimizde görüldü. Ailenin 6. çocuğu idi; doğumu kolay olmuştu; heredite tesbit edilemedi. Travma hikâyesi, ilaç alımı ve hastalık yoktu. Sistem muayenelerinde patoloji tesbit edilemedi.

Sağ bacak 1/3 medial ile distal kısım birleşğinde sirküler bir konstriktif band, bunun distalinde ayak bileğinin 2 cm. üstünde sirküler bir-konstriktif band mevcuttu. Bu son bandın distalinde parmaklar yerine büyük bir mandalina cesametinde hafif flüktüasyon veren bir kitle vardı. En üstteki bandın altında kalan bacak kısmı ve ayak ödemli ve cildi ince parlak, kırmızımtırak renkte idi. Grafide hiçbir falanks yoktu (Resim 4).



Resim : 3



Resim : 4

TARTIŞMA

Fetal ampütasyon vak'aları ilk defa 1812 de Chaussier ve 1824 de Watkinson tarafından tarif ve tebliğ edilmiştir. İki yazar da bu vak'aları fetusun ekstremitelerinin fetal membrandan kopup ayrılması ile izah etmişlerdir(1). Montgomery (29832) plasentada mezodermi fibröz bantların annular konstriksiyonlarla ilgili olduğunu ileri sürdü(2). Daha sonraları pek çok yazar böyle defektlerin sebebinin amniotik band strangülasyonu veya kordon dolanması olduğu fikrini benimsemişler. Streeter (1930) fetusun ekstremitelerinde vitaliteyi ve büyüme

kapasitesini azaltan fokal defectlelerin konstriktif bantlara ve bazı vak'alara daha da ileri giderek ampütasyonlara sebep olduğu teorisini ileri sürdü. Yazara göre defekt germ plazmadadır(3). Glessner(1963) biri intrauterin ampütasyon, diğeri konstriksiyon yerinin çok incelmış olması neticesi doğumdan hemen sonra husule gelen spontan ampütasyon olmak üzere, iki vak'a-neşretti-ve hadisenin muhtemelen genetik orijinli fokal gelişme noksanlığına bağlı olduğunu iddia etti.(4). Gupta (1963), Vyaş ve Samsi (1967) de deformitenin genetik orijinli olduğu görüşündedirler(5,6).

Bagg (1929) fetal hayatın değişik devrelerindeki sıçanlara Rontgen ışını tatbik ederek içlerinde konjenital ampütasyonlar da bulunan çeşitli defektlerin husulünü gösterdi(7). Duraswaimi(1952) yumurtaya insülin injekte etmek suretiyle civcivlerde bu gibi defektler elde etti(8). Bu ve diğer bazı çalışmalar ekstremitelerde inkişafında kritik bir safhada oksijen tansiyonu düşmesinin muhtemelen bu gibidefektlerin etyolojisinde rol oynadığını göstermekte ise de, bunun insanda doğrulduğu kabul edilmemektedir(9,10).

Tropin(1964) 10 000 taze plasentayı inceleyerek, amnionda, injüriye maruz kalması neticesi mezodermik fibroz bandların teşekkülünü gösterdi ve bunların doğuştan malformasyonlara sebep olabileceğini düşündü. Yazara göre gebeliğin herhangi bir devresinde amnion yırtılabilir ve kısmen veya-tamamen ayrılabilir. Sonra, hemen daima bütün-amnion sıvısı yırtık yüzeyinden absorbe edilerek konjenital deformitelere sebep olabilecek geçici bir oligohidroamnios husule gelir. Amnionun dış tabakası ve keza korionun amniondan ayrılmış olan daha dar bir yüzeyinde uçları amnion sıvısı içinde serbest kalan fibroz

bandların teşekkülüne müsait hale gelir. Bu bandlar fetusun ekstremitelerine sarılıp onları sıkarak mütipl konstriktif band veya daha şiddetli vakalarda komplet ampütasyonlara sebep olabilirler. Umblikal kordona veya fetsun boynuna dolanacak olursarsa komplet fetal absorbsiyon husule gelebilir veya fetus ölebilir(1).

Gene Torpin(1965) fetal malformasyonlu ve ekstremitelerinde defektler bulunan 11 yeni doğmuş üzerinde yaptığı bir çalışmada amnion rüptürüne ait mikroskobik belirtiler bulunduğunu, vak'aların 7 sinde amnionun korionik keseden ayrılmış olduğunu tesbit etti. Diğer 4 vak'ada konstriktif band mevcut değildi(11). Goel (1969) Torpin'in bu mezodermal fibroz bandlar gibi harici faktörlerin gelişme defektlerine sebep olabileceğini hipotezini özellikle pes ekinovarus ve mütipl annular bandlarla birlikte bulunan mütipl asimetric fetal ampütasyon vak'aları için doğru olabileceği kanaatindedir(10).

Annular bandların etyopatogenezinde genetik predispozisyon (germ plazma defekti) ve fetusun etrafına ait faktörlerin bir arada rol oynadıkları akla daha yakın gelmektedir.

SUMMARY

3 cases of congenital annular constrictions associated with other congenital anomalies are described and

various hypothesis regarding its etiopathogenesis discussed.

KAYNAKLAR

1- Torpin, R., Miller, G. T. and Cutpepper, B.W.: Aminiotic fetal digital amputations associated with club foot; Obstet. Gynec. 24: 379, 1964.

2- Montgomery, W.F. : Observations on spontaneous amputations of the limbs of the fetus in utero, with an attempt to explain the

- occasional acause of its production;
Dublin J. Med. and Chem. Sc.,
1:140, 1832.
- 3- Streeter, GiL.: Focal deficiencies In
in fetal tissues and their relation
to fetal amputation; Carnegie.
Inst. 22: 1, 1930.
 - 4- Glessner, J.R.: Spontaneous intra-
uterine amputation; J. Bone and
Joint Surg., 45-A: 517, 1963.
 - 5- Gupta, L.M.: Congenital annular
defects of extremities and trunk;
J. Bone and Joint Surg., 45-A:
571, 1963.
 - 6- Vyas, iA.B. and Samsi, S.: Multiple
constricting bands of the extremiti-
es; Indian Ji Surg., 29: 42, 1947.
 - 7- Bagg, H.J.: Hereditary abnormalities
of the limbs; their origin and trans-
mission. II. A morphological study
with special reference to the etiology
of club foot, syndactylism hypo-
dactylism and congenital amputati-
on in the descendants of X-rayed
micc.; iAmer. J. Anat. 43: 167, 1929.
 - 8- Duraiswami, P.K.: Experimental
causation of congenital skeletal
defects and its significance in
orthopaedi surgery; J. Bone and
Joint Surg. 34-B: 646, 1952.
 - 9- Ferguson, A.B.: Orthopaedic Sur-
gery in Infancy and Child-hood,
Baltimore, The Williams Wilkins
Co., 1968, p: 65-75.
 - 10- Goel, M.K. : Multiple congenital
annular constrictions associated
with digital amputations and club
foot; Indian J. Pediat., 36: 396,
1969.
 - 11- Torpin, R.: Amniochorionic meso-
blastic fibrous kstrings and amniotic
bands. Associated constricting fetal
malformations and fetal death;
Amer, J. Obstet. Gynec., 91: 65,
1965.