

KONSTRİKSİYON BANT SENDROMU (OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ)

*Mustafa ÜRGÜDEN**, *Hakan ÖZDEMİR**, *Cem BONEVAL***, *F. Feyyaz AKYILDIZ****

ÖZET

Konstriksiyon bant sendromlu olgular çok sık görülmezler. Etiyolojisinde intrinsik ve ekstrinsik faktörler ile ilgili tartışmalar halen devam etmektedir. Literatürde, sendromun vücudun değişik anatomik bölgelerinde ve diğer birçok anomali ile beraber görülebileceği bildirilmektedir. Klinik tablonun ağırlığına göre derecelendirme yapılarak tedavinin yönlendirilmesine çalışılmaktadır. Biz çalışmamızda olgumuzu sunmayı ve literatürü gözden geçirmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: *Konstriksiyon Bant Sendromu, Etiyoloji, Tedavi.*

SUMMARY

CONSTRUCTION BAND SYNDROME (CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE)

The cases who have congenital constriction band syndrome are not seen so frequently. Intrinsic and extrinsic factors in etiology are still being debated. In the literature, it has been stated that the syndrome can be found in different anatomical regions and together with many others anomalies. The type of treatment must be directed by grading according to the severity of clinical situation. In our study, We aimed to present our case and review the literature.

Key Words: *Constriction Band Syndrome, Etiology, Treatment.*

GİRİŞ

Konstriksiyon bant sendromu, sık olarak ekstremiteleri ve nadiren gövdeyi etkileyen bir anomalidir^{1,2}. Hastalık literatürde; Streeter displazisi, ekstremitenin annüler defekti, konjenital konstriksiyon bant sendromu gibi isimler altında ifade edilmektedir¹⁻⁴. Vücudun diğer yerlerinde birçok anomali ile beraber görülmesi nedeniyle sendrom teriminin kullanılması daha yaygın kabul

görmektedir^{2,3}. Bildirilen insidansı 1/5000-1/15000'dir^{1,4}. Bütün kanıtlar sporadik ve non-herediter bir sendrom olduğunu göstermektedir³⁻⁵. Tutulum genellikle asimmetriktir^{2,4,5}. Hipokrat zamanından beri bilinmekle birlikte, Di Meo⁶ ve Visuthikosol⁷ un yayınlarında sendromun ilk olarak Chaussier tarafından 1812'de tanımlandığı ifade edilmektedir. Daha çok oluş mekanizmasını açıklamaya yönelik birçok makale yazılmasına karşın, tam nedeni bilinmemekte, ancak intrinsik ve ekstrinsik faktörlerin etkin olduğunu öne süren teoriler yaygın kabul görmektedir^{2,3,5,6}. Tanı sorunu olmamasına rağmen tedavi şekli ve zamanlaması bu olgularda oldukça önemlidir. Bu amaca yönelik Patterson sınıflaması kullanılmaktadır²: Tip I, basit konstriksiyon bandı; Tip II, distal bölümün şişliği, siyanozu ve lenfödem gibi sorunlarla birlikte olan konstriksiyon bandı; Tip III, sindaktiliden-akrosindaktiliye kadar değişen distal bölümün füzyonu ile birlikte olan konstriksiyon bandı; Tip IV ise intrauterin amputasyonu tanımlamak için kullanılır. Ekstremitte distalinde dolaşım sorunu olduğu durumlarda tedavinin acil şartlarda yapılması gerekmektedir. Biz de, elevasyona rağmen kompartman sendromu bulguları gerilemeyen ve acil cerrahi girişim gerektiren bu olguyu sunmayı ve literatürü gözden geçirmeyi hedefledik.

OLGU SUNUMU

Otuz yaşında sağlıklı baba ve 25 yaşında sağlıklı annenin ilk çocuğu, 7 aylık prematür yenidoğan kız olgu, evde doğum sonrası 12. saatte konstriksiyon bant sendromu nedeniyle oluşan kompartman sendromu bulguları ile başvurdu. Annenin hamilelikte ilaç alımı, herhangi bir hastalığı ve ailenin genetik ve iskelet sistemine ait bir hastalık öyküsü yoktu. Sol uylukta Patterson tip II, sol popliteal bölgede tip I ve baldır distalde

* Yard., Doç., Dr. Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı.

** Yard., Doç., Dr. Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı.

*** Doç., Dr. Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı.

Aşil tendonu üzerinde tip I konstriksiyon bant sendromu saptandı. Bantlar üzerinde deri bütünlüğü yoktu ve bantın distalinde şişlik, siyanoz, dorsalis pedis ve tibialis anterior nabazanlarının alınamaması ve motor defisit (total paralizi) belirlendi (Resim 1). Kompartman sendromu tanısı ile acil şartlarda operasyona alındı. Açık yaralardan, uyluktaki bantın sirküler olarak kas kitlesinin içine kadar uzandığı, nörovasküler bantın sağlam olduğu, ancak bant nedeniyle baskıya uğradığı saptandı. Popliteal bölge ve Aşil tendonu üzerindeki bantların daha yüzeysel olduğu saptandı. Bantların eksizyonunu takiben, uyluk ve krurise fasyotomi uygulanarak yara açık bırakıldı. Fasyotomiden sonra dolaşımın düzeldiği saptandı. Ameliyat sonrası 48. saatte tüm kesiler sütüre edildi. Takipte sorunsuz iyileşme saptandı (Resim 2).

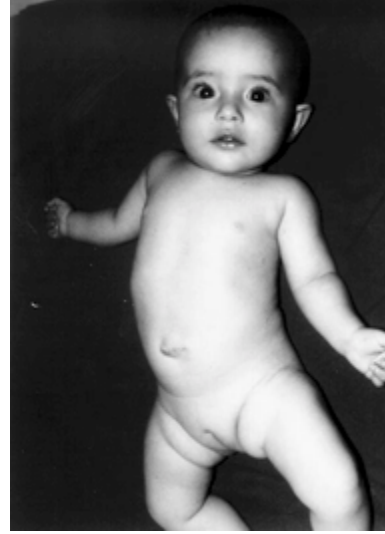
Postoperatif 6. ayda, fizik muayene ve ENMG tetkiki ile motor defisit düzeldiği ve hastanın alt ekstremitesinde çap farkı olmadığı ancak problemler taraf ayak boyutlarının daha küçük olduğu belirlendi (Resim 3).



Resim 1: Olgunun görüldüğü andaki fotoğrafı.



Resim 2: Olgunun ameliyat sonrası 48. saatteki fotoğrafı.



Resim 3: Olgunun 6. aydaki fotoğrafı.

TARTIŞMA

Sendromun subkutanöz germ plazma defektine bağlı olduğunu öne süren yazarların yanında bant gelişiminin yarı damaktaki gibi, cilt altındaki mezodermal yapıların gelişim defektine bağlı olduğunu iddia eden yazarlar da vardır^{8,9}. Ektrensik nedeni savunan yazarlar ise amniyon kesesinin yırtılması ve sıvı volümünün azalmasının erken ve anormal güçlü uterus kontraksiyonları yaratarak amniyotik bant formasyonu oluşmasına yol açtığını öne sürmektedirler⁴. Ratlarda yapılan deneylerde, ekstremit gelişimi esnasında olan travma ya da enfeksiyona bağlı uterus kontraksiyonlarının mezodermal dokuda kanama odaklarına yol açarak sendromu oluşturduğu ortaya konmuş, subkutanöz dokuda veya yüzeysel mezenşimde hematoma olduğu zaman, skar formasyonunun bir sonucu olarak konstriksiyon bant sendromunun geliştiği bildirilmiştir⁴. Streeter'in teorisine göre ikizlerde aynı karakterde lezyonların görülmesi gerekmektedir. Ancak bir fetusun normal diğerinin defektli olduğu olgular bildirilmiştir¹⁰. Crombleholme ve ark.¹¹, kuzu embriyolarında yaptıkları çalışmada, amniyotik bantın fetoskopik olarak gevşetildiği olgularda ekstremitenin normal anatomik yapısında bir farklılık olmadan durumun normale döndüğünü ifade etmişlerdir.

Bu sendroma %20-56 oranında; sindaktili, akrosindaktili, falangeal hipoplazi, brakidaktili, kamptodaktili, sinfalanji, simbrakidaktili, hemangiom, meningosel, çarpık ayak ve yarı dudak-damak anomalileri eşlik edebilir^{2-5,8,9}. İç organ anomalileri ise sporadik olarak bildirilmiştir^{1,5}.

Alt ekstremitte tutulumu daha azdır; olgumuzda olduğu gibi uyluk ve kruriste birden fazla bölgede tutulum nadir olarak bildirilmiştir^{5,9}.

Gomez¹³, çarpık ayak ve konstriksiyon bant sendromunun birlikte görüldüğü olgularda; çarpık ayağın daha rijit olduğunu, genellikle cerrahi girişim gerektirdiğini ve bu grup hastaların annelerinin %57'sinin hamileliğin ilk 3 ayı içinde bir düşük teşebbüsünde bulduklarını saptamıştır. Moses ve Flat⁵, ilk hamileliklerde ve genç annelerde (23 yaş altı) sendromun daha sık olduğunu gözlemlemişlerdir. Bizim olgumuzda da annenin 25 yaşında ve ilk hamileliği olması literatür bilgileri ile uyumludur. Tada ve arkadaşları³ ise banta bağlı peroneal sinirin kompresyon nöropatisinde paralizik çarpık ayak bildirmişler ve bu olguların konservatif tedaviye iyi yanıt verdiğini ifade etmişlerdir.

Bantların derinliği ve uzanımı farklıdır, bazı olgularda kemiğe kadar bantlar uzanabilir. Ekstremitte aksına dik olarak uzanırlar, venöz ve lenfatik dolaşımı bozarak distalde ödem, boyutlarda artma ve dolaşım bozukluğuna neden olabilirler. Bantın distalinde duyu, dolaşım bozukluğuna, distal bölümün şişliği ve nadiren de spontan amputasyona neden olabilirler^{2,4,9,12}.

Patterson'un yaptığı sınıflama doğumdan sonraki tabloyu ifade etmektedir². Doğum sonrası görülen Patterson tip II olguların, doğum travması sonucu intrauterin tip I bant bölgesinde oluşan kanama ve hematoma bağlı olarak ekstremitte distalinde tip II'de görülen bulguları oluşturduğuna inanıyoruz. İntrauterin dönemde görülen olguların ise amputasyonla sonuçlandığını düşünüyoruz.

Patterson sınıflaması², bantların ekstremitte oluşturduğu lezyonun boyutunu ifade etmek için kullanılmaktadır. Cerrahi endikasyon ve tedavi seçenekleri alt gruplara göre farklılaşmaktadır. Basit sığ oluklar dışında kalanlarda genel tedavi prensibi bantın tamamıyla eksizyonunu ve Z plasti'yi içermektedir.

Cerrahi girişimin zamanı ve uygulanacak teknik, klinik tabloya göre seçilmelidir. İlke olarak bant çıkarılmalı ve temizlenmelidir⁴. Bu aşamada farklı tedavi metotları belirtilmesine karşılık daha çok iki aşamalı "Z plasti" önerilmektedir⁵. Ancak bazı yazarlar tek seansta gevşetmeyi de seçilmiş olgularda uygulamayı önermektedir^{6,7}. Bizim olgumuzda, kompartman sendromu gelişmiş olması nedeniyle bant gevşetilerek, fasyotomi uygulandı. İntraoperatif dönemde klinik tablonun düzeldiği belirlendiği için Z-plastiye gerek görülmeden yara suture edildi ve sorunsuz iyileşme sağlandı.

Konstriksiyon bant sendromuna sekonder psödoartrozun konservatif tedaviye yanıt verdiğini ve konjenital tibia psödoartrozundan ayrı değerlendirilmesi gerektiği bildirilmiştir^{10,12}. Nörolojik defisitine ise; banta bağlı aksonotimesis, nörotimesis veya direkt bası ile olabileceği ifade edilmektedir^{9,12}. Di Meo ve ark.⁶, bir olguda banta bağlı nörotimesis bildirerek, nörolojik durumun preoperatif iyi değerlendirilmesi ve şüpheli durumlarda sinirin explore edilmesi gerektiğini ifade etmektedirler⁶. Ayrıca banta bağlı kompartman sendromunun da nörolojik defisitine nedeni olabileceği belirtilmiştir⁹.

Akut dönemde, bantın distalindeki cilt ısısının takibi dikkatle yapılmalıdır zira, Moses ve ark.⁵, ekstremitte proksimaline yerleşim gösteren 22 hastada yaptıkları bir çalışmada, distal deri ısısında, yaklaşık 2.38 derece artış saptamışlardır. Nöral defisitli 9 hastanın hepsinde belirgin deri ısısında artmaya karşılık, nöral defisit olmayan 11 hastada deri ısısında daha ılımlı bir artış tesbit etmişler ve bir olguda geç dönemde kladukasyo bildirmişlerdir⁵. Banta bağlı kompartman sendromu bulguları ile başvuran hastamızda, muayenede nörolojik defisit saptanmış, ekstremitenin distal ısısının muayene ile yüksek olduğu belirlenmesine rağmen, acil cerrahi tedaviye geçildiğinden objektif bir yöntemle deri ısısının değerlendirilmesi yapılmamıştır.

Günümüzde fetal malformasyonların tanınmasında ultrasonografi (USG) sık olarak kullanılmaktadır. Ancak USG'de tek başına amniyotik bir bantın görülmesi, fötal deformite olmaksızın tanınan bir değere sahip değildir, tersi de doğrudur¹.

Prenatal deformitelerin tanısında USG'nin kullanılması ile birçok anomali tanınabilmektedir. USG'de amniyotik bantın görülmesi yararlıdır ancak gerekli değildir. Fibröz banttan bağımsız olarak karakteristik asimetric fetal anomaliler USG'de görülebilir ve amniyotik bant sendromu olarak değerlendirilebilir¹⁴. Ayrıca diğer fetal anomalilerin USG'de saptanması durumunda da amniyotik bant sendromu akla getirilmelidir.

Alt ekstremitte birden fazla bant bulunan hastalarda kompartman sendromu gelişme olasılığı yüksektir. Kompartman sendromuna uygulanan acil girişim esnasında tüm bantların gevşetilerek etken faktörlerin ortadan kaldırılmasının gerekli olduğunu düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Burton DJ, Filly RA. Sonographic diagnosis of the amniotic band syndrome. *AJR* 1991; 56: 555-8.
2. Tachdjian MO. Constriction Ring Syndrome. *Pediatric Orthopedics* (Second Edition). W.B. Saunders Company, 1990, 291-7.

3. Tada K, Yonenobu K, Swanson AB. Congenital constriction band syndrome. *J of Pediatr Orthop* 1984; 4 (6): 726-30.
4. Wiedrich TA. Congenital constriction band syndrome. *Hand Clinics* 1998; 14 (1): 29-37.
5. Moses M, Flatt AE, Cooper RR. Annular constricting bands. *J Bone Joint Surg* 1979; 61-A: 562-5.
6. Di Meo L, Mercer DH. Single-stage correction of Constriction ring syndrome. *Ann Plas Surg* 1987; 19 (5): 469-74.
7. Visuthikosol V, Hompuem T. Constriction band syndrome. *Ann Plast Surg* 1988; 21 (5): 489-95.
8. Coady SE, Moore MH, Wallis K. Amniotic band syndrome: The association between rare facial clefts and limb ring reconstriction. *Plast Reconstr Surg* 1998; 101 (3): 640-9.
9. Greene WB, Hill C. One-stage release of congenital circumferential constriction bands. *J Bone Joint Surg* 1993; 75-A: 650-5.
10. Zions ZE, Osterkamp JA, Crawford TO, Harvey JP. Congenital annular bands in identical twins. *J Bone Joint Surg* 1984; 66-A: 450-2.
11. Crombleholme TM, Dirkes K, Whitney TM, Alman B, Garmel S, Connelly RJ. Amniotic band Syndrome in fetal lambs. I: Fetoscopic release and morphometric outcome. *Journal of Pediatric Surgery* 1995; Vol 30, no.7, 974-8.
12. Zych GA, Ballard A. Congenital band causing pseudoarthrosis and impending gangrene of the leg. *J Bone Joint Surg* 1983; 65-A: 410-2.
13. Gomez VR. Clubfeet in congenital annular constricting bands. *Clin Orthop* 1996; 32: 155-62.
14. Laberge LC, Ruszkowski A, Morin F. Amniotic band attachment to a fetal limb: Demonstration with real-time sonography. *Ann Plast Surg* 1995; 35: 36-9.