

Magyar Nőorvosok Lapja 61, 421–423 (1998).

Hasfali defectust okozó amnionszalag-sequentia korai transvaginalis ultrahang diagnózisa

HERNÁDI LÁSZLÓ DR., TÓTH ZOLTÁN DR.*,
TÖRÖK OLGA DR.*

A Heves Megyei Kórház Szüléset-Nőgyógyászati Osztály (osztályvezető főorvos: Orosz Tóth Miklós dr.) és a Debreceni Orvostudományi Egyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikája (igazgató: Borsos Antal dr., egyetemi tanár) közleménye*

Kulcsszavak: fejlődési rendellenesség, hüvelyi ultrahangvizsgálat, első trimeszter

A terhesség különböző időszakában kialakuló amnionszalagok a magzaton változatos elhelyezkedésű és mértékű rendellenességeket okozhatnak. Az embryogenesis kezdetén akár vetélést is eredményezhetnek vagy az organogenesis időszakában súlyos cranio-facialis, thoraco-abdominalis defectus, illetve végtagamputáció lehet a következmény [1]. Ezek a malformatiók ultrahangvizsgálattal eredményesen diagnosztizálhatók.

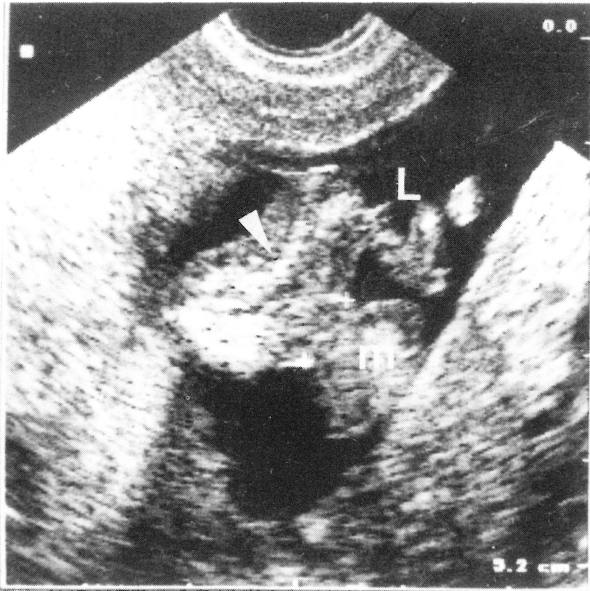
Esetismertetésünkben az amnionszalag-sequentia egy olyan formájáról számolunk be, amely a hasúri szervek eventeratioját okozta és felismerése a terhesség 12. hetében végzett transvaginalis ultrahang szűrővizsgálattal történt.

Esetismertetés

A 32 éves nő terhességének 12. hetében jelentkezett rutin ultrahang szűrővizsgálatra, amit osztályunkon 1992 óta végzünk [2]. Az előzményben két terhességmegszakítás szerepelt. Jelen terhessége alatt panasz és tünetmentes volt. A terhesség megállapításakor végzett ultrahangvizsgálat alkalmával 9 mm-es szabályos petezsákot találtunk, mely megfelelt a 6 hetes vérzéskimaradásnak.

A szűrővizsgálatot hasfalon keresztül 5 MHz-es vizsgálófejjel kezdtük, melynek során 56 mm-es ülő-

magasságú (CRL) élő magzatot találtunk (12 hét 3 nap). A foetus hasfali kontúrja szabálytalan volt, a köldök magasságában egy echodenz képlet boltosult elő, amely a magzatburokhoz tapadt. A vizsgálatot 6,5 MHz-es transvaginalis transducerrel folytatva egyértelműen megállapítható volt, hogy a hasfal 12 mm-es defectusán át a máj jelentős része és néhány bélkacs herniálódott, hártás burokkal körülvéve. Ezek a szervek nagy felületen szorosan tapadtak a magzatburokhoz, mintegy lehorgonyozva a magzatot, még a magzat mozgását célzó manipulációval sem sikerült attól el-távolítani. Amnionszalagot az elválkozás közelében és máshol sem sikerült kimutatni. A köldökzsinór vizsgálatát színes Doppler módban végeztük. A köldökgyűrű a defectustól laterálisan helyezkedett el, a köldökzsinór az átlagosnál rövidebb volt, benne 3 ér ábrázolódott és a lepényi tapadása is az elváltozástól függetlennek látszott. A thoracalis gerinc alsó szakaszán megtöretés volt látható, amely a medence torzióját, az alsó végtagok szokatlan síkban való ábrázolódását eredményezte. A tarkótájon 5 mm-es subcutan folyadékgyülemet észleltünk (1. ábra).



1. ábra A terhesség 12. hetében készült transzvaginális ultrahangfelvétel. A magzat hasfalának kiterjedt defectusán át (++) a máj jelentős része herniálódott (m) és a magzataburokhoz rögzült. A gerinc thoracalis szakaszán kyphoscoliosis látható (nyílhegygel jelölve). L: alsó végtag

A talált elváltozások alapján súlyos hasfali defectust és eventeratiót okozó amnionszalag-sequentiát vélelmeztünk, amely a gerinc kyphoscoliosisával és nuchalis oedemával társult. Tekintettel a multiplex fejlődési rendellenességre a genetikai tanácsadás alkalmával a szülők a terhesség befejezését kérték. A prostaglandin E2 (Prepidil gél) intracervicális applikálásával történt vetelésindukciót követően a pathológiai vizsgálat igazolta az ultrahang diagnózist. A nuchalis oedema miatt végzett karyotypizálás sajnos sikertelen volt.

Egy évvel később az asszony újra terhes lett és egészséges magzatot szült.

Megbeszélés

Az amnionszalag-sequentia (amniotic band syndrome) sporadikus előfordulású kórkép, születés-kori prevalenciája 1:2000 [3]. Az irodalomban ADAM syndroma (amniotic-deformity-adhesion-mutilation) és limb-body wall complex elnevezésekkel is találkozunk.

Az amnionszalagok kialakulásának kórtani alapja, a leginkább elfogadott elmélet szerint [4] az amnion izolált rupturája, melynek következtében a szabadabbá váló chorionnal és/vagy az amnion chorialis felszínével az embryo illetve magzat kontaktusba kerülhet. Mindkét területről kiindulhatnak kötőszöveti rostok, melyek szintén érintkezhetnek a magzattal. Az amnion repedése a gestatio különböző időszakában következhet be és ennek megfelelően a malformatiók igen változatosak lehetnek [5]. A koponya és az arc (cranio-facialis for-

ma), a mellkas és a has (thoraco-abdominalis forma) defectusai mellett leggyakrabban a végtagokon okoz lefűződéseket, deformitásokat.

Az amnionszalag-sequentia jellemző ultrahang jelek már jól ismertek a középső trimeszteri szűrővizsgálatoknak köszönhetően [6, 7], ennél korábbi diagnózisról azonban csak kevés irodalmi adat található [8, 9]. A kórképre jellemző az okozott malformatiók aszimmetrikus elhelyezkedése, a magzathoz tapadó amnionszalagok, illetve az egyes testrészeknek a magzataburokhoz rögzítettsége [7]. Magának az amnionszalagnak a kimutatása azonban nem feltétele a diagnózisnak [6].

Érdeemes felhívni a figyelmet arra, hogy az amnionúrben ultrahangvizsgálattal más eredetű szalagok, kötegek és hártyák is találhatóak, amelyek nem okoznak fejlődési rendellenességet. Ilyenek az élettani körülmények között előforduló hiány amnion-chorion fúzió, a subchorialis haematoma által elemelt burokrészletek és a felszívódó iker burokmarmaradványa. Differenciál diagnosztikai szempontból fontos még megemlíteni az uterus hegyszövetéből vagy synechiából kiinduló amnion lemezt (amniotic sheet), melynek mindig megtalálható a szabad széle és nem okoz magzati anomáliát (ártatlan szalag) [10, 11]. Ajánlatos tehát az ultrahangvizsgálat során talált bármilyen amnionszalagot, köteget vagy membránt alaposan elemezni és megbizonyosodni arról, hogy az nem áll kapcsolatban a magzattal.

A leírt esetben az amnionszalag-sequentia diagnózist arra alapoztuk, hogy a magzat hasi szervei kitapadtak a magzataburokhoz és ez következményes gerincdeformitást is okozott. A hasfal defectusa mellett előfordulhat a mellkas disruptioja melynek következtében a szív is herniálódik. A gerinc kyphosisa, scoliosisa gyakran társul ilyen súlyos elváltozásokhoz [6]. Az egyéb hasfalzáródási rendellenességektől való elkülönítésre a defectus helye, a sérvtartalom és a köldökzsinór vizsgálata alapján kerülhet sor [12]. Omphalokele esetében a hártyás burokkal fedett hasi szervek a hiányosan fejlődött köldökgyűrűn keresztül herniálnak. Gastroschisisnél az ép köldökgyűrű mellett általában a jobb oldalon kialakuló defectuson át a belek szabadon, hártyás burok nélkül lebegnek a magzatvízben. Hasnyél anomália (body stalk anomaly) esetében a köldök és a köldökzsinór is hiányzik.

A leírt eset azt is jól példázza, hogy a 12-14. gestatio héten végzett rutin ultrahang szűrővizsgálattal a súlyos magzati fejlődési rendellenességek már felismerhetők.

Irodalom

- [1] Csécssei K, Szeifert Gy, Tóth Z, Pap G, Papp Z. Az amnion-adhaesiók klinikai következményei. *Gyermekgyógyászat* 1986; 37:222-229.
- [2] Hernádi L, Törőcsik M, Playerné DÁ. Magzati fejlődési rendellenességek rutin transvaginális ultrahang szűrővizsgálata a terhesség 12. hetében. *Orv Hetil* 1994; 135:1521-1526.
- [3] Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WNP. Amniotic band syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1982; 144:243-248.
- [4] Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol* 1965; 91:65-75.
- [5] Higginbottom MC, Jones KL, Hall BD, et al. The amniotic band disruption complex: timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 1979; 95:544-549.
- [6] Burton DJ, Filly RA. Sonographic diagnosis of the amniotic band syndrome. *AJR* 1991; 156:555-558.
- [7] Mahony BS, Filly RA, Callen PW, Golbus MS. The amniotic band syndrome: antenatal diagnosis and potential pitfalls. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 152:63-68.
- [8] Cullen MT, Green J, Whetham J, Salafia C, Gabrielli S, Hobbins JC. Transvaginal ultrasonographic detection of congenital anomalies in the first trimester. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163:466-476.
- [9] Nishi T, Nakano R. Amniotic band syndrome: serial ultrasonographic observations in the first trimester. *J Clin Ultrasound* 1994; 22:275-278.
- [10] Papp Z, Tóth Z, Csécssei K. Are there innocent amniotic bands? *Am J Med Genet* 1986; 24:207-209.
- [11] Randel SB, Filly RA, Callen PW, et al. Amniotic sheets. *Radiology* 1988; 166:633-636.
- [12] Mann L, Ferguson-Smith MA, Desai M, et al. Prenatal assessment of anterior abdominal wall defects and their prognosis. *Prenat Diagn* 1984; 4:427-435.

Hernádi Z, Tóth Z, Török O. *Early sonographic diagnosis of an abdominal wall defect caused by amniotic band syndrome*

The authors present a case of severe abdominal wall defect caused by amniotic band syndrome diagnosed by transvaginal sonography screening at the 12th week of pregnancy. The fetus was attached to the membranes by the herniated liver and bowels. The spine demonstrated kyphoscoliosis at the thoracic region resulting in the torsion of the pelvis and extremities. The correct identification of the umbilical cord insertion and its relation to the abdominal wall defect was performed by color Doppler mode. The importance of early sonographic screening for fetal anomalies is emphasized to detect those anomalies which are incompatible with postnatal life.

Key words: fetal malformation, transvaginal sonography, first trimester

Közlésre elfogadva: 1998. március 23.