

# Amniotic Band Syndrome (distruption)

Edi Hartoyo, Ari Yunanto

*Amniotic band syndrome* (ABS) merupakan kelainan genetik yang mempunyai variasi yang luas. Insidens ABS sekitar satu per 10000 kelahiran hidup. Selama ini telah dilaporkan sekitar 600 kasus di luar negeri. Sindrom ini meliputi kepala asimetris meningoensefalokel, eksoftalmus, kekeruhan kornea, *facial cleft bilateral*, gnatopalatosisis, pseudosindaktili dan kelainan organ dalam berupa omfalokel dan gastrosisis. Dilaporkan seorang bayi laki-laki baru lahir dengan diagnosis *amniotic band syndrome* di RSUD Ulin Banjarmasin.

Kata kunci: bayi baru lahir, *amniotic band syndrome*.

**A** *mniotic band syndromedistruption* (ABS) adalah kelainan morfologis dari sebagian organ tubuh akibat faktor ekstrinsik (bukan kelainan kromosom) yang pada awal proses perkembangan organ normal, tetapi dalam perjalanannya terjadi penyimpangan. Insiden kelainan ini di Amerika Serikat satu diantara 10.000 bayi baru lahir.<sup>1</sup> Sampai sekarang tidak kurang dari 600 kasus telah dilaporkan. Tidak terdapat perbedaan angka kejadian antara laki-laki dengan perempuan.<sup>2</sup> Dalam makalah ini akan dilaporkan seorang bayi laki-laki baru lahir dengan diagnosis ABS.

## Laporan Kasus

Seorang bayi laki-laki baru lahir dirawat di RSUD Ulin Banjarmasin dengan ABS. Bayi lahir di RSUD Ulin Banjarmasin dari ibu berumur 29 tahun, G4P3A1, kehamilan cukup bulan dengan berat badan lahir 3000 gram, ditolong dokter spesialis kandungan. Saat lahir ketuban dipecahkan, air ketuban jernih, nilai APGAR menit pertama 7 dan menit kelima 9. Riwayat antenatal; ibu kontrol teratur ke bidan di Puskesmas

mulai umur kehamilan 3 bulan, mendapat vitamin Obimin selama 3 bulan dan imunisasi TT dua kali. Selama hamil tidak pernah minum jamu. Pada pemeriksaan fisik didapatkan meningoensefalokel pada regio temporoparietal kanan diameter 5x10 cm. Pada mata dijumpai eksoftalmus bilateral, kornea keruh, dan ditemukan facial cleft bilateral, gnatopalatoschizis. Jantung dan paru dalam batas normal demikian pula pada pemeriksaan abdomen. Pada anggota gerak ditemukan pseudosindaktili (**Gambar 1,2 dan 3**). Hasil pemeriksaan laboratorium menunjukkan kadar hemoglobin 14,7 g/dl, leukosit 9.700/ $\mu$ l dengan hitung jenis normal. Hasil CT- scan kepala menunjukkan meningoensefalokel kanan dan perdarahan intraventricular. Pengobatan yang diberikan terdiri dari D5%/4 *normal saline* 100 cc/kg berat badan/hari, cefotaksim 100 mg/kg berat badan/hari dan salep mata kloramfenikol.

## Diskusi

*Amniotic band syndrome* mempunyai banyak variasi kelainan fisik. Kelainan paling sering mengenai ektrimitas, tetapi bisa meliputi banyak organ yaitu kaki, kepala, muka, dan organ dalam. Kelainan yang terjadi sebagian besar unilateral. Kira-kira 30% sindrom ini mengenai ektrimitas berupa pseudosindaktili, talipes, miksedema dan fraktur. Pada keadaan yang berat sering terjadi kombinasi kelainan pada ektrimitas dan

---

### Alamat Korespondensi:

Dr. Edi Hartoyo, SpA, Dr. Ari Yunanto, Sp.A.  
SMF. Kesehatan Anak FK. UNLAM-RSUD Ulin.  
Jl. Jendral A.Yani 43, Banjarmasin.  
Telepon: 0511-92745/252180, Fax.: 0511-252229.



**Gambar 1**

Tampak adanya kelainan pada;

Kepala : meningoensefalokal, hidrocefalus dan perdarahan intraventricular.

Muka : *Fascial cleft bilateral*, eksoftalmus bilateral, gnatopalatoschisis, kekeruhan kornea

kraniofasial yang sering disebut kompleks ADAM (*amniotic deformity, adhesion, mutilation*).<sup>4</sup> Deformitas pada muka yang sering terjadi meliputi bibir sumbing bilateral, celah mulut, hidrocefalus, mikrocefalus, asimetris ensefalokal, meningokal. Sedangkan kelainan mata meliputi celah palpebra koloboma, mikroptalmia, anoftalmia, dan kekeruhan kornea. Kelainan pada organ dalam yang sering terjadi ialah omfalokel dan gastroschisis.

- I. Pada kasus ini terdapat kelainan berupa meningoensefalokal yang asimetris, hidrocefalus, eksoftalmus bilateral, perdarahan intraventricular, kekeruhan kornea, *facial cleft bilateral*, *gnatopalatoschisis* dan pseudosindaktili.
- II. Etiologi penyakit ini belum diketahui dengan pasti, ada hipotesis yang mengatakan kelainan ini akibat deformitas dari amnion tanpa diikuti pecahnya membran Khorion pada embrio, yang bisa terjadi pada berbagai tingkat umur kehamilan awal. Kelainan ini biasanya disertai dengan kelainan pada plasenta.<sup>3</sup>



**Gambar 2.** Terlihat adanya pseudosindaktili pada ektrimitas atas



**Gambar 3.** Tampak kelainan pada kepala, muka dan ektrimitas atas.

## Diagnosis

Kelainan ini dapat didiagnosis berdasarkan gejala klinis dan pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan radiologi dan *CT scan*. Pada pemeriksaan radiologik akan memperlihatkan adanya kelainan ektrimitas berupa band pada kaki dan fraktur tulang. Diagnosis pranatal dengan ultrasonografi ataupun amniosintesis bisa dilakukan, namun ultrasonografi lebih disukai oleh karena tidak invasif. Tata laksana ABS memerlukan kerjasama multidisiplin, seperti ahli bedah tulang, bedah plastik, bedah syaraf, ahli penyakit mata, dan dokter anak tergantung dari kelainan organ yang

terkena. Pengobatan suportif meliputi pemberian nutrisi dan cairan yang cukup, oksigenasi yang adekuat, dan mencegah terjadinya infeksi

## Prognosis

Prognosis pada kelainan ini tergantung organ yang terkena dan beratnya kelainan yang terjadi, akan tetapi oleh karena ini bukan kelainan kromosom maka dengan kemajuan ilmu kedokteran yang sekarang maka pada umumnya mempunyai prognosis baik.

## Kesimpulan

Telah dilaporkan bayi laki-laki baru lahir dengan diagnosis *amniotic band syndrome (destruction)*

berdasarkan adanya gejala berupa meningoensefalokal asimetris, hidrosefalus, eksoftalmus bilateral, perdarahan intraventrikular, kekeruhan kornea, fascial cleft bilateral, gnatopalatoschizis dan pseudosindaktili.

## Daftar Pustaka

1. Higginbonttom MC, Jonner ML, Hall B. The amniotic band distruption complex: timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J. Pediatr* 1979; 95:544-9.
2. Killer H, Neuhauser G, Dirkin MV. ADAM complex pattern craniofacial and limb defect. *Am.J. Med Genet* 1978; 2:81-98.
3. Moessinger AC, Blanc WA, Byrne J. Amniotic band syndrome associated with amniocentesis. *Am. J Obst* 1981; 141:588-91.
4. Miller M, Smith WD. Postaxial acrofacial dysostosis syndrome 1970; 95:970-3.