

Adam-Komplex

> Definition und Ursache

Das amniotisches-Band-Syndrom (ABS, ADAM-Komplex) wird medizinisch exakt amniotic deformity adhesions mutilations) genannt. Dabei handelt es sich bei der Erkrankung um angeborene Fehlbildungen, die durch amniotische (von der dünnen inneren Haut der Fruchtblase stammende) Schnürfurchen oder Schnürringe während der Schwangerschaft auf mechanischem Wege entstehen. Dies ist besonders dann der Fall, wenn stark klebende fibröse Bänder (Schnürringe) bestimmte Körperteile des ungeborenen Kindes wie etwa Arme, Beine, Zehen oder Finger abschnüren.

Die Ursachen für das Entstehen der Erkrankung sind nicht endgültig geklärt. Am wahrscheinlichsten ist es, dass die Erkrankung über die Neigung zur Bildung amniotischer Bänder vererbt wird. Doch auch rein mechanische Gründe können ausschlaggebend sein wie etwa Verletzungen des ungeborenen Kindes bei der Amniozentese oder Chorionzottenbiopsie.

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Folgende verschiedene und wesentliche Symptome beim ADAM-Komplex sind in diesen Ausprägungen zu beobachten:

- Die betroffenen Körperteile (vor allem Finger und Hände, aber auch Arme, Beine oder Zehen) werden durch die schnurähnlichen stark klebenden fibrösen Bänder umwickelt und verwachsen und werden dadurch im Wachstum behindert.
- Auch Lippenspalten oder Kieferdysplasien im Gesicht oder ungewöhnliche quer verlaufende Gesichtsspalten treten gehäuft auf.
- Auch Defekte der Körperoberfläche sind möglich. Als Folge davon kann es zum einem Bauchwandbruch oder zu einer Deformierung des Brustkorbs mit Spaltbildung kommen
- Leichtere Formen wie distale Lymphödeme kommen ebenfalls vor.
- Je nach Lokalisation und Ausmaß der Abschnürung kann eine schwere oder gar keine Behinderung entstehen. Die geistige Entwicklung ist in der Regel eher mäßig und nur selten schwerwiegend beeinträchtigt. Dennoch hat das Krankheitsbild gravierende Auswirkungen, weil die außen sichtbare Symptome sehr ausgeprägt und markant sein können.

> Wie kann man den ADAM-Komplex erkennen?

Die wichtigsten Hinweise auf die Erkrankung sind die Schnürfurchen mit ihrer narbenartigen Struktur sowie Amputationen oder Einkerbungen. Die Bänder können im Ultraschall diagnostiziert werden. Gegebenenfalls sind auch weitere Diagnostiken (EKG, EEG) hilfreich.

> **Behandlung und Therapie**

Besonders wichtig ist eine spezielle handchirurgische Therapie. Dabei steht die operative Korrektur von Fehlbildungen (z. B. Trennung verwachsener Finger und Zehen) oder Fehlstellungen (etwa bei Klumpfüßen) nach der Geburt im Fokus.

Auch der Einsatz von Hilfsmitteln wie Prothesen ist in Verbindung mit Physiotherapie häufig notwendig.

Kieferchirurgische Maßnahmen sind bei Deformitäten im Gesicht angezeigt, kinderchirurgische Eingriffe bei Thorax- oder Bauchwanddefekten.

In spezialisierten Zentren besteht auch die Möglichkeit, bereits vor der Geburt fetalchirurgisch die Amnionbänder zu durchtrennen und so eine weitere Beeinträchtigung der betroffenen Gliedmaßen zu vermeiden.

> **Förderung / Beratung der Familien**

Bei schwer ausgeprägtem ADAM-Komplex ist die Prognose ungünstig, gerade dann, wenn die Hirnentwicklung maßgeblich beeinträchtigt wird. Bei leichteren Ausprägungen ist die Prognose deutlich günstiger.

Da die Anomalien im Gesicht eine schwere Belastung für die betroffenen Kinder und Familien darstellen, ist gerade im Rahmen der Frühförderung eine intensive Beratung und Begleitung der Eltern zwingend. Da explizit auf das Syndrom zugeschnittenen Selbsthilfegruppen nicht existieren und auch andere übergeordnete Selbsthilfevereinigungen für diese Gruppe einer sehr seltenen Erkrankung Mangelware sind, sind Fachleute und Experten hier besonders gefordert.

Auch die genetische Beratung ist hilfreich, weil ein Wiederholungsrisiko ausgeschlossen werden kann, wenn keine genetisch bedingten Ursachen vorliegen.

Weitere Infos zur Erkrankung und zu Forschungsverbänden:

<https://amnioticbandsyndrome.com/>

<https://w2.umm.de/kinderchirurgische-klinik/leistungsspektrum/kinderhandchirurgie/>

<http://www.dysmelien.de/?Willkommen::Amniotisches-Band-Syndrom>