

Poster Sunum

Pediyatrik ve Perinatal Patoloji

PS589

SİRENOMELİ: BİR OTOPSİ OLGUSU

Nihal Kilinc¹, Mert Üge¹, Buket Aydın², Eda D. Bardakçı², Furkan K. Paksoy², Bülent Demir²

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları Ve Doğum Anabilim Dalı

GİRİŞ:

Sirenomeli olarak da adlandırılan denizkızı (mermaid) sendromu alt ekstremitelerin füzyonu ile karakterli, oldukça nadir görülen, ölümcül bir konjenital malformasyondur. Etyolojisi bilinmemekte olup maternal diyabet, genetik yatkınlık ve vasküler hipoperfüzyon olası nedenler olarak ileri sürülmektedir. Bu bebekler çoğunlukla ölü doğarlar veya doğumdan kısa süre sonra kaybedilirler. Boşaltım sistemi bozukluklarının derecesi yaşam şansını belirler ve literatürde çok az sayıda yaşayan olgu bildirilmiştir. Burada denizkızı sendromu tanısı alan bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

OLGU:

Akraba evliliği tanımlamayan G1,P0,A0,Y0 olan, 21 yaşında anne 34. gebelik haftasında ağrı ve uterus kontraksiyon şikayetleri ile Kadın Hastalıkları ve Doğum polikliniğine başvurdu. Hastanın öz ve soy geçmişinde ve rutin laboratuvar bulgularında özellik yoktu. Ultrasonografide; anhidroamnion, intrauterin gelişme geriliği, makat geliş ve servikal açıklığı olmadığı tesbit edildi. Radyolojik, tek femur ve proksimal tibia, sol el parmak yokluğu, pelvis kemikleri kısmen gelişmemiş ve vertebralarda füzyon anomalisi izlendi. Hasta sezeryan abdominalis ile apgar 1. dk. 2 ve 5. dk. 0 olan cinsiyeti belirsiz bebek doğurdu. Otopsi makroskopik incelemesinde, 1150 gr. ağırlığındaki fetusta alt ekstremiteler orta hat boyunca birbirine yapışık, sol el baş parmağı izlenmedi, böbrekler, mesane, üreter, üretra, rektum ve anal açıklık yoktu, iç ve dış genital organlar izlenmedi. Mikroskopik incelemesinde; akciğer, karaciğer, dalak, sürrenal dokuda hemoraji, beyin, timus, kalp, pankreas dokusunda hemoraji, aksesuar dalak ile 313 gr. ağırlığında ve perivillöz hyalinizasyon gösteren plasenta ve bir arter, bir ven içeren göbek kordonu tespit edildi. Otopsi bulgularımız sonucunda olguya sirenomeli tanısı kondu.

SONUÇ:

Alt ekstremitelerin füzyonu ile karakterize, kaudal regresyon sendromunun (KRS) en şiddetli formu olan sirenomeli, ölümcül ve nadir konjenital bir malformasyondur. Sendromun nedenleri tam olarak bilinmemektedir. Alt ekstremitelerin füzyonu, lumbosakral vertebralarda anomali, imperfore anüs, üriner trakt ve böbreklerde agenezis ile karakterize embriyolojik bir defektir. Sirenomelinin erken antenatal ultrasonografik tanısı kötü prognozu göstermesi ve gebeliğin daha az travmatik şekilde sonlanması açısından önemlidir. Erken dönemde tanı konulan ağır olgularda gebeliğin sonlandırılması önerilebilir.

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

Anahtar Kelimeler : Sirenomeli, deniz kızı sendromu, kaudal regresyon sendromu