

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Pediyatrik ve Perinatal Patoloji

EPS511(299)

Denizkızı "Mermaid" Sendromu: Sirenomeli; bir olgu sunumu

Bahar Memiş¹, Leymune Parlak¹

¹ Tc. Sbü. Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ

Sirenomeli, gestasyonun yirmi birinci gününden önce vücudun kaudal bölgesinin anormal regresyonu ile ilişkili nadir görülen bir konjenital yapısal anomalidir. Bu sendromda, bebeğe denizkızı görünümünü veren alt ekstremitelerin parsiyel veya total füzyonu sonucu tek bir uzuv şeklini almasıdır. Eşlik eden en sık anomaliler ise, renal agenezi ve dış genitalyanın yokluğu ile, iskelet-kas sistemi ve gastrointestinal sistem anomalileridir.

OLGU

Yirmi beş yaşında, dört gebeliğinden yaşayan üç sağlıklı çocuğu bulunan, herhangi bir teratojen maruziyeti bilinmeyen ve diyabet öyküsü olmayan gebe, 12. gebelik haftasında kanama şikayeti ile acil servise başvurdu. Klinik değerlendirmede, fetal kalp atımı saptanmadı ve olguya missed abortus tanısıyla tıbbi tahliye uygulandı. Fetüse yapılan otopside, alt ekstremitte füzyonu ile, rudimenter ayak ve üst ekstremitede pozisyon anomalisi görüldü. Olguda dış genitalya izlenmedi, anüs imperfore özellikle idi, bilateral renal agenezi ile seyreden üriner sistem agenezisi saptandı. Diğer organ sistemlerinde özellik görülmedi. Fetal otopsi bulguları sonucunda olguya sirenomeli tanısı verildi.

SONUÇ

Sirenomeli, erken gestasyonel dönemde meydana gelen, başta renal sistem anomalileri olmak üzere ciddi organ sistem anomalileri nedeniyle oldukça agresif ve ölümcül seyreden, şiddetli fakat nadir görülen bir kaudal regresyon sendromudur. Etyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte, yapılan araştırmalar diyabet başta olmak üzere, retinoik asit, kokain ve radyasyon gibi diğer etkenlerin de patogeneizde rol oynadığını göstermiştir. Erken gebelik döneminde, potansiyel teratojenlere maruziyetin önlenmesi ve uygun klinik izlem ile erken tanı sağlanması önemlidir.

Anahtar Kelimeler :Kaudal Regresyon; Sirenomeli; Mermaid Sendromu