

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Pediyatrik ve Perinatal Patoloji

PS591

SİRENOMELİ: DENİZ KIZI SENDROMU

Şirin Küçük¹, İzzet Göker Küçük²

¹Uşak Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü / Uşak

²Kemalöz Aile Sağlığı Merkezi / Uşak

Sirenomeli, mermaid (deniz kızı) sendromu olarakta bilinen, alt ekstremitelerin füzyonu ile karakterize, kaudal regresyon sendromunun en şiddetli formu olup ölümcül ve nadir konjenital bir malformasyondur (1-4). İmperfore anüs, oligohidroamnioz, tek umbilikal arter, kolon atrezisi, renal displazinin eşlik ettiği bilateral pelvik böbrek füzyonu, pelvik - sakral displazi ve genital anomaliler sendromda görülebilecek anomalilerdir (2, 3). Etiyolojisi tam bilinmemekle birlikte, maternal diyabet, genetik yatkınlık ve vasküler hipoperfüzyon nedenler arasında sayılmaktadır. İleri sürülen olası mekanizma ise posterior mezoderm aksının eksikliği sonucu ekstremiter tomurcuğunun primordial hücrelerinin ayrılamaması ve organogenetik period esnasında rotasyon yapamaması olarak düşünülmektedirken sonraları bu defektin vasküler gelişimin erken döneminde bir bozukluğun sonucu olduğu gösterilmiştir. Füzyon tipine göre sirenomeli; Sympus dipus veya symmelia, Sympus monopus veya uromelia ve Sympus apus veya sirenomelia olarak sınıflandırılmaktadır (1-5). Erkek bebeklerde 2,7/1 oranında ve monozygot ikiz eşlerinden birinde daha sık görüldüğü bildirilmiştir (3). Bizim olgumuzda erkek fetus olup 30 gr ağırlığında, üst ekstremiteler nispeten olağan görünümde ancak alt ekstremiteler yapışık dış genital organlara bakıldığında penil kısım anal bölgenin olduğu alanda gözlendi. Anüs açıklığı mevcut değildi. Böbrekler seçilemedi ve tek testis izlendi.. Göbek kordonunda 2 damar yapısı vardı. Plasental dokularda perivillöz konjesyon ve hiperemi, perivillöz kalsifikasyon, desiduit ve fokal infarktüs alanları izlendi. Nadir görülmesi nedeniyle olgunun literatür bilgileri eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler : Sirenomeli, deniz kızı sendromu, konjenital malformasyon