

HOSPITAL DOCENTE GINECOBSTETRICO PROVINCIAL. CAMAGÜEY

## A propósito de dos casos de sirenomelia

Dr. José Rodríguez Fernández\*

Dr. Julio Barreras Agullar\*\*

Rodríguez Fernández, J.; Barreras Agullar: *A propósito de dos casos de sirenomelia.*

Se informa que la sirenomelia es una malformación congénita de muy baja incidencia, la cual se caracteriza por la fusión de las extremidades inferiores. Se presentan las características de 2 casos ocurridos en el Hospital Docente Ginecoobstétrico Provincial de Camagüey, en un período de 10 años.

### INTRODUCCION

La sirenomelia, también conocida como simelia, simpodia o sirenio, es una malformación congénita conocida desde la antigüedad, de muy baja incidencia (1:60 000), la cual se caracteriza por la fusión de las extremidades inferiores, a la que se asocian malformaciones de la región causal, pelvis, sistema genitourinario, vías digestivas y, con menor frecuencia, anomalías cardiovasculares. Las estructuras de la región caudal que se encuentran afectadas son las vértebras sacras, coccígea y región perianal con los genitales externos e internos. En trabajos recientes se destaca la relación entre sirenomelia y el síndrome de Potters.<sup>1-3</sup>

Por ser una malformación congénita poco frecuente, consideramos de interés comunicar las características de 2 casos ocurridos en el Hospital Docente Ginecoobstétrico Provincial de Camagüey, en un período de 10 años.

### PAATOGENIA

Hay diversas teorías para explicar este síndrome, siendo la más aceptada la de una acción teratogénica (radiación, tóxico, endocrino metabólica) que actúa sobre el embrión en las primeras semanas.<sup>1-7</sup>

\* Especialista de I Grado en Ginecoobstetricia. Instructor de Ginecoobstetricia del Instituto Superior de Ciencias Médicas de Camagüey. (ISCMC).

\*\* Especialista de I Grado en Neonatología. Instructor de Pediatría del ISCMC.

Existe coincidencia en la opinión de distintos autores en relación con que el factor teratogénico que ocasiona esta malformación produce una mala nutrición y oxigenación del embrión, lo que puede estar dado por alteraciones en la placentación, por un defecto primario en la vascularización del saco vitelino o por una exposición de la arteria vitelina con supresión de la circulación alantoidea. También puede deberse a una agenesia alantoidea.<sup>8</sup>

### *Presentación de los casos*

#### *Caso 1*

Historia clínica No. 133668.

Edad: 17 años.

Raza: blanca.

Area de salud: Santa Cruz del Sur.

APP: Sarampión, parotiditis.

*Antecedentes obstétricos.* Amenorrea de 35,5 semanas; se consideró alto riesgo obstétrico (ARO) por ser primigesta joven y signo de menos, serología NR, grupo 0+.

No antecedentes de medicamentos teratogénicos.

Ingresó por síntomas de parto prematuro, que se desenvuelve en las siguientes 24 horas.

Parto transpélvico: feto único en pélvica incompleta de 1570 g. muerto.

*Configuración externa.* Recién nacido con características de pretérmino, fusión de miembros inferiores; en el lugar de los órganos genitales externos presenta un pequeño apéndice cutáneo, ausencia de ano, y un orificio al nivel de la región sacra (figuras 1 y 2)



Figura 1. Fusión de miembros inferiores. Apéndice cutáneo en el lugar de los órganos genitales externos.



Figura 2. Ausencia de ano y un orificio a nivel de la región sacra.



Figura 3. Agnosia de ambos peronés y ausencia de agujero obturador.

**Alteraciones óseas.** Fusión de los miembros inferiores, agenesia de ambos peronés, ausencia de agujero obturador por fusión de las ramas isquiopubianas. Escápulas aladas. Deformidad torácica (figuras 3 y 4).

**Malformaciones internas.** Agenesia renal bilateral, ausencia del aparato excretor en su totalidad, hipoplasia pulmonar bilateral. Ausencia de colon transverso, descendente, y rectosigmoide.



Figura 4. Escápulas aladas. Deformidad torácica.

#### Caso 2

Historia Clínica No. 198426.

Edad: 24 años.

Area de salud: Santa Cruz del Sur.

APP: n/s

No antecedentes de medicamentos teratogénicos.

Serología NR.

Grupo 0+.

Esterilidad de 11 años.

*Antecedentes obstétricos.* Ingresó por síntomas de parto prematuro, y presenta prolapso del cordón a las 6 horas de su ingreso, por lo que se realiza cesárea urgente, obteniéndose un recién nacido de 2 650 g, muerto.

*Características externas.* Recién nacido con características de ser a término, fusión de miembros inferiores con presencia de los 2 pies: ausencia de ano y genitales externos (figuras 5, 6 y 7).

*Alteraciones óseas.* Hemivértebra en columna lumbar. Fusión de ambos iliacos y ambas ramas isquiopúbicas. Están presentes los huesos de los miembros inferiores. Pie varo equino (figuras 8 y 9).

*Hallazgos necrópsicos.* Ausencia del aparato urinario y del recto.



Figura 5. *Fusión de miembros inferiores con presencia de los 2 pies.*



Figura 6. *Ausencia de ano.*



Figura 7. Ausencia de genitales externos.

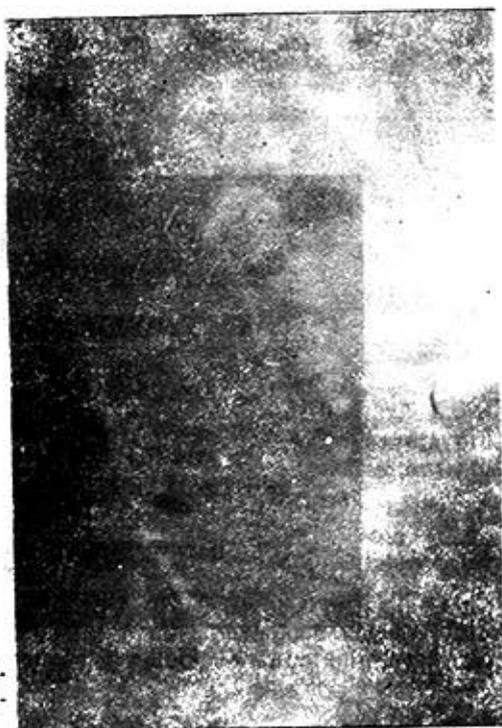


Figura 8. Hemivértebra en columna lumbar. Fusión de ambos iliacos y ramas isquiopúbicas.



Figura 9. Presencia de los huesos de miembros inferiores. Pie varo equino.

## DISCUSION

La sirenomelia es debida a una ausencia de desarrollo del polo caudal, con agenesia perineal, urogenital y de la parte terminal del aparato digestivo.

El mecanismo teratógeno no está definido y se han propuesto diversas hipótesis, siendo las más aceptadas las de una acción teratogénica o un defecto vascular. Se considera que la noxa debe actuar antes de la 4ta. semana.

En los casos que motivan esta comunicación existe fusión de los miembros inferiores, anomalías urogenitales, digestivas y pulmonar. No se precisó el mecanismo teratogénico.

## SUMMARY

Rodríguez Fernández, J.; J. Barreras Aguilar. *Apropos of two cases of sirenomelia.*

It is reported that sirenomelia is a congenital malformation with low incidence and characterized by fused lower extremities. Characteristics of two cases occurred at Camagüey Provincial Gyneco-obstetric Teaching Hospital, during a 10 year period, are presented.

## RÉSUMÉ

Rodríguez Fernández, J.; J. Barreras Aguilar: *A propos de deux cas de sirénomélie.*

La sirénomélie est une malformation congénitale de très faible incidence, caractérisée par la fusion des extrémités inférieures. Il est présenté ici les caractéristiques de deux

cas survenus à l'Hôpital Universitaire Gynéco-obstétrical Provincial de Camagüey, pendant une période de 10 ans.

## BIBLIOGRAFIA

1. *Silla, S.; M. L. Sow; E. Johnson; P. Correa:* A propos d'un cas de sirenómelia associé a un syndrome de Potter. *Bull Soc Med Afr Noire Lang Fr* 22(4): 339-403, 1977.
2. *D'Attoma, G.:* Síndrome Sirenoide. *Minerva Pediatr* 27: 2217, 1975.
3. *Zarrino, L.; H. Giare:* Sirena Simpode. *Minerva Pediatr* 29: 1417, 1977.
4. *Passarge, E.; W. Lenz:* Syndrome of caudal regression in infants of diabetic mothers: observation of further cases. *Pediatrics* 37: 672, 1966.
5. *Rusnak, S.; S. C. Driscoll:* Congenital spinal anomalies in infants of diabetic mothers. *Pediatrics* 35: 989, 1965.
6. *Stern, L. et al.:* Sacral agenesis in infants of diabetic mothers. *Lancet* 1393, 1965.
7. *Kaufman, R. L.:* Birth defects and oral contraceptives. *Lancet* II: 1396, 1973.
8. *Kampmeier, O. F.:* Citado por *González García J. y colaboradores:* A propósito de un caso de sirenómelia. *Rev Esp Obstet Ginecol* 36: 117, 1977.

Recibido: 3 de octubre de 1984

Aprobado: 28 de noviembre de 1984

*Dr. José Rodríguez Fernández*

Calle A No. 209

entre 5ta. y Ave. Finlay

Reparto Las Mercedes

Camagüey

Cuba