

Sirenomelia

Claudia Vanesa Silva Cerrogrande¹, Patricia Giovana Silva Cerrogrande²

Neonato de 10 horas de vida, sexo no evidenciado, producto único de 37 semanas de gestación obtenido por parto vaginal, peso adecuado para la edad gestacional (2100 gr) APGAR de 5 al minuto y 9 a los 5 minutos. Madre de 39 años (G: 4, P: 4, A: 0, C: 0), sin controles prenatales ni antecedentes familiares de malformaciones congénitas.

Ingresa a Sala de Neonatología con signos de dificultad respiratoria, además múltiples malformaciones congénitas. Al examen físico destacó la presencia de implantación baja de orejas, aumento de matidez cardíaca, ventilación pulmonar disminuida en hemitorax izquierdo y en la extremidad inferior resaltó la presencia de único miembro inferior en forma de huso, con ausencia genitales externos, ano imperforado, ausencia de meato urinario cuya parte caudal terminaba en un muñón con un esbozo de un

dedo, desplazado hacia el lado derecho y la punta hacia adentro. Se llega al diagnóstico de Sirenomelia

La sirenomelia también conocido como Síndrome de sirena, es una malformación congénita letal producida por una alteración en el desarrollo vascular, de producción, es extremadamente rara. Se caracteriza por la fusión, mal rotación y disgenesia de ambos miembros inferiores en diversos grados, ausencia de genitales externos, agenesia o displasia quística renal, imperforación anal, agenesia sacra, presencia de una arteria umbilical única.

En la actualidad no existe un patrón hereditario o genético probado. Algunos autores la asocian con dosis excesivas de vitamina A, ingerida antes de la cuarta semana de gestación, exposición materna al cadmio, plomo, sulfamidas, hipertermia, radiaciones y por exposición a cocaína durante el primer tri-

mestre y diabetes mellitus como el resto de síndromes de regresión caudal.

La incidencia es de 4/1000 abortos espontáneos y 1/50.000 en recién nacidos vivos, con una predominancia de 3:1 a favor del sexo masculino. Existe mayor incidencia asociada a madres menores de 20 y mayores de 40 años.

El diagnóstico prenatal es sumamente difícil debido al oligoamnios extremo a partir del segundo trimestre debido a la agenesia renal bilateral que presenta.

El diagnóstico diferencial de la sirenomelia incluyen las malformaciones renales aisladas, la agenesia o disgenesia renal bilateral y el síndrome de regresión caudal.

Consentimiento del paciente: Obtenido.
Procedencia y arbitraje: No comisionado, no sometido a arbitraje externo.



¹Estudiante de Medicina, Universidad Mayor de San Simón, Cochabamba - Bolivia

²Residente de Pediatría en Caja Nacional de Salud, Hospital Obrero N°2

Autor para correspondencia. Correo electrónico: clau_16_89@hotmail.com