

SIRENOMELIA: ASPECTOS NA RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

(Sirenomelia: MRI appearance)

Sawhney S¹, Jain R¹, Meka N²

¹ Departments of Radiology, Obstetrics, Sultan Qaboos University Hospital, PO Box 38, Sultan Qaboos University, Muscat PC 123, Oman

² Departments of Gynecology, Sultan Qaboos University Hospital, PO Box 38, Sultan Qaboos University, Muscat PC 123, Oman

J Postgrad Med 2006; 52:219-220

Traduzido por Paulo R. Margotto, Intensivista neonatal do Hospital Regional da Asa Sul/SES/DF

www.paulomargotto.com.br

www.paulomargotto@gmail.com

A sirenomelia é uma anomalia congênita grave com uma incidência relatada de 1/100.000 nascimentos vivos. Mais de 300 casos tem sido relatado na literatura mundial. Na maioria dos casos, as anomalias associadas, especialmente a agenesia renal, são incompatíveis com a vida, embora haja poucos sobreviventes, mesmo com hipoplasia renal.

RELATO DE CASO

Paciente de 26 anos (casamento consanguíneo) pariu um feto morto com 31 semanas de gestação. Ela não havia feito ultra-som pré-natal. Todas as investigações laboratoriais foram normais. O bebê tinha orelhas dobradas, descoloração da pele, mamilos abaixo da linha, e fusão dos membros inferiores. A genitália não foi identificada. Uma abertura cloacal única foi vista. Veja a foto (Figura 1) e o estudo de ressonância magnética (Figura 2, 3 e 4).



Figura 1. Fotografia clínica do feto morto com sirenomelia. Observem as orelhas dobradas, mamilos abaixo da linha e fusão dos membros inferiores



Figura 2. Imagem coronal T2W dos membros inferiores fundidos, acetábulo e cabeças femorais rodados medialmente (*).Fíbula medial única l(seta)

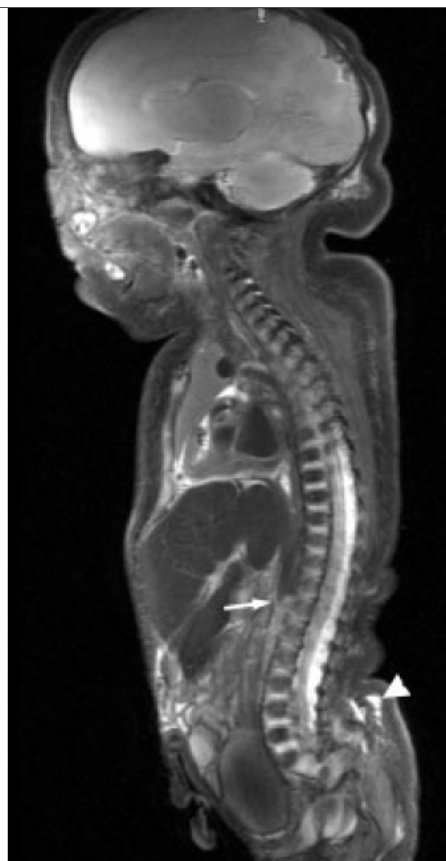


Figura 3. Imagem sagital média T2W do tronco. O sacro é horizontal, o **cóccix** não foi identificado. Abertura cloacal única (cabeça de seta) na região lombar inferior, posteriormente. Terminação cônica abrupta da aorta a nível de D12 (seta). O fígado, coração e cérebro são normais.

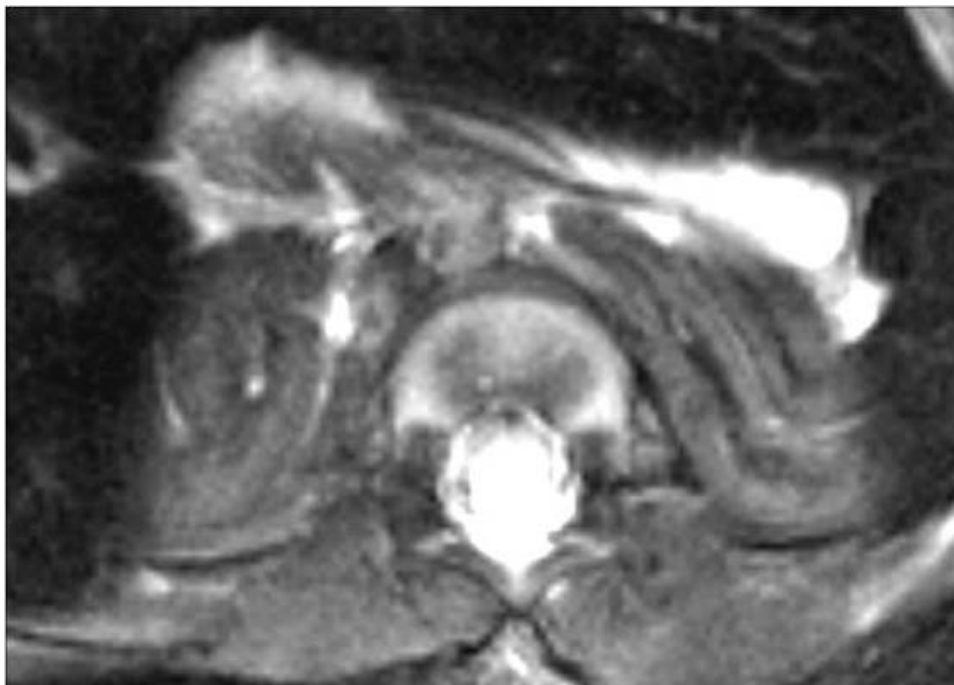


Figura 4. Corte axial T2W através dos rins. Ambos os rins são hipoplásicos. A aorta normal não foi identificada no retroperitônio

Neste paciente, a ressonância magnética demonstrou as características desta rara anomalia, como a fusão dos membros inferiores, cabeças femorais e acetábulo rodados medialmente, fíbula medial única, abertura cloacal única, terminação cônica abrupta da aorta na nível D12 e rins hipoplásicos. A característica não comum deste caso foi a presença de um sacro identificado bem definido.

DISCUSSÃO

A sirenomelia é uma condição caracterizada pela fusão da cintura pélvica e extremidades inferiores em uma simples estrutura cônica e é considerada parte do espectro da síndrome de regressão caudal. A extremidade inferior é sempre invertida e rodada externamente, assim que o joelho é situado posteriormente e os dedos dirigem-se posteriormente. Nestas crianças, o cóccix está ausente e o sacro é parcialmente ou todo ausente. As extremidades inferiores fundidas podem ter um número normal de osso, fusão parcial dos ossos ou ausência de ossos.

A etiologia da sirenomelia é desconhecida. Além de uma embriogênese mesodérmica defeituosa, a síndrome do roubo da artéria vitelina tem sido proposta por alguns autores. Presume-se que uma grande artéria, provavelmente derivada da artéria vitelina surge da parte alta da aorta abdominal, além de que a aorta e seus ramos são hipopásicos. Isto resulta em uma “artéria vitelina de roubo” que desvia sangue e nutrientes da porção caudal do embrião para a placenta. Há uma aparente sobreposição entre as manifestações fenotípicas da sirenomelia e do complexo VACTERL (vertebral anomalies, anal atresia, cardiac anomalies, tracheoesophageal fistula, renal and radial (limb) dysplasia) com no mínimo 3 dos componentes VACTERL mostrados em todos os casos de sirenomelia, além das deformidades dos membros inferiores, com mais severo envolvimento dos sistemas gastrintestinal e geniturinário. Estudo sonográfico no pré-natal pode ser de utilidade na detecção de anomalias geniturinárias associadas com sirenomelia. No entanto, o oligohidrânio pode contribuir frequentemente na avaliação de anomalia geniturinária.

Referências

- Smith DW, Jones KL. Recognizable patterns of human malformation. Genetic, embryologic and clinical aspects. 2nd ed. Saunders: Philadelphia; 1976. p. 486-7.
2. Naidich TP, Mc Lone DG, Harwood-Nash DC. Spinal dysraphism. *In* : Newton TH, Potts EG, editors. Modern neuroradiology. Vol 1. Computed tomography of the spine and spinal cord. Clavadel Press: CA; 1993.
 3. Hendry DW, Kohler HG. Sirenomelia ("Mermaid"). *J Obstet Gynaecol* 1956;63:865-70.
 4. Stevenson RE, Jones KL, Phelan MC, Jones MC, Barr M, Clericuzio C, *et al* . Vascular steal: The pathogenetic mechanism producing sirenomelia and associated defects of the viscera and soft tissues. *Pediatrics* 1986;78:451-7.
 5. Schuler I, Salzano FM. Patterns in multi-malformed babies and the question of the relationship between sirenomelia and VACERL. *Am J Med Genet* 1994;49:29-35.
 6. Duncan PA, Shapiro LR. Interrelationships of the hemifacial microsomia-VATER, VATER, and sirenomelia phenotypes. *Am J Med Gen* 1993;47:75-84. [[PUBMED](#)]

Nota : Dr.Paulo R. Margotto

Consulte o artigo **Síndrome de Regressão Caudal / Sirenomelia**. Neste artigo é discutida a diferença entre **Síndrome de Regressão Caudal (SRC)** e **Sirenomelia**.

CARACTERÍSTICAS	DIFERENÇAS ENTRE SRC E SIRENOMELIA	
	SRC	SIRENOMELIA
Artérias umbilicais	2	Única
Extremidades inferiores	As 2 hipoplásicas	Simples ou extremidades fundidas
Anomalias Renais	Não letal	Agenesia ou disgenesia
Ânus	Imperfurado/normal	Ausente
Líquidos amnióticos	Normal/aumentado	Reduzido

SÍNDROME DE REGRESSÃO CAUDAL / SIRENOMELIA

Autor (s): Zaw W, Stone D G/Das BB, Rajegowda BK, Bainbridge R, Giampietro P

