

Po 3 : Sirénomélie (Mermaid Syndrome) : A propos d'un cas

Issoufou HSM*, Etafeu R, Dan Malam K, Diori AK, Moustapha H, Ali Ada MO, Yaro I, Abarchi H

Service de chirurgie pédiatrique HNABD, Niamey, Niger

Auteur correspondant : Issoufou Sidi Mansour, Chirurgien pédiatre, service de chirurgie pédiatrique HNABD, Niamey, Niger, E-mail : sidimansour95@gamil.com.

Introduction : La sirénomélie ou syndrome de la sirène est une anomalie congénitale rare caractérisée par différents degrés de fusion des membres inférieurs. Décrite comme la forme la plus grave du syndrome de régression caudale. Nous rapportons le premier cas décrit au Niger. **Observation** : Il s'agit d'un nouveau-né admis à H18 de vie, issu d'un accouchement par voie basse à domicile et à terme selon les parents. Il est issu d'un mariage consanguin dont la mère âgée de 25 ans G3P2A1D1V1, n'a suivi aucune consultation prénatale aucun bilan gravidique au cours de la grossesse. Elle ne présentait aucun antécédent personnel particulier. Aucune notion de diabète ni de malformations n'a été rapporté dans sa famille. A l'admission le nouveau-né était conscient mais instable sur le plan hémodynamique et ventilatoire avec une détresse respiratoire, une cyanose des extrémités, une tachycardie avec état de choc hémodynamique, poids de naissance à 2750g, Taille à 48 cm, périmètre crânien à 33 cm. L'examen du nouveau-né notait un faciès de Potter, un tronc étroit, une ambiguïté sexuelle, une malformation anorectale avec absence d'orifice anal, les membres pelviens fusionnés. Les deux pieds étaient en miroir. Malgré les mesures de réanimation néonatales entreprises, le décès a été constaté une heure après l'admission. **Conclusion** : La sirénomélie est une anomalie congénitale rare et fatale. Lorsqu'elle est diagnostiquée en période prénatale, une interruption thérapeutique de grossesse doit être proposée.

Mots-clés : sirénomélie, Mermaid syndrome, dysgénésie caudale.