



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Estreñimiento crónico debido a síndrome de Currarino

Chronic constipation due to Currarino syndrome



Nelson M. Buitrago Sánchez^{a,*}, Javier M. Saceda Gutiérrez^b,
María I. Esteban Rodríguez^c y Manuel Parrón Pajares^a

^a Sección de Radiología Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Sección de Neurocirugía Pediátrica, Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Disponible en Internet el 9 de enero de 2020

Niño de 4 años con estreñimiento crónico grave debido a estenosis anal y hallazgo de masa no conocida previamente en tacto rectal.

La radiografía abdominal mostró distensión del colon y desviación del coxis hacia la derecha (fig. 1A). La RM lumbosacra detectó hipoplasia del segmento sacro caudal con desviación del coxis hacia la derecha, médula anclada y una masa presacra con señal similar al líquido cefalorraquídeo en continuidad con el canal raquídeo, que comprimía el recto y dilataba el colon, sugestiva de meningocele (fig. 1B y C).

Se decidió resección quirúrgica de la masa y desanclaje medular (fig. 2).

El estudio histológico de la masa mostró una cavidad revestida de epitelio endodermio rodeada por tejido glial (fig. 3), compatible con meningocele.

Tras la intervención, hubo mejoría sintomática parcial, en espera de tratamiento definitivo de la estenosis anal.

El síndrome de Currarino es una alteración del desarrollo de la notocorda caudal, con herencia autosómica dominante (mutaciones del gen MNX1), que afecta la embriogénesis sacra, predisponiendo a anomalías del tubo neural y de la membrana cloacal¹. Consiste en la tríada de masa presacra (meningocele, teratoma, quiste dermoide/epidermoide), defecto óseo sacrococcígeo (clásicamente hemisacro en cimitarra) y anomalía anorrectal².

La mayoría serán diagnosticados con ecografía prenatal y/o posnatal. Sin embargo, en aquellos casos no detectados precozmente, la radiografía abdominal puede brindar información complementaria, específicamente de la morfología sacra, que oriente a un síndrome de Currarino, entidad infrecuente pero subsidiaria de tratamiento quirúrgico y con buen pronóstico funcional en la mayoría de pacientes intervenidos^{2,3}.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nelsonm.buitrago@salud.madrid.org (N.M. Buitrago Sánchez).

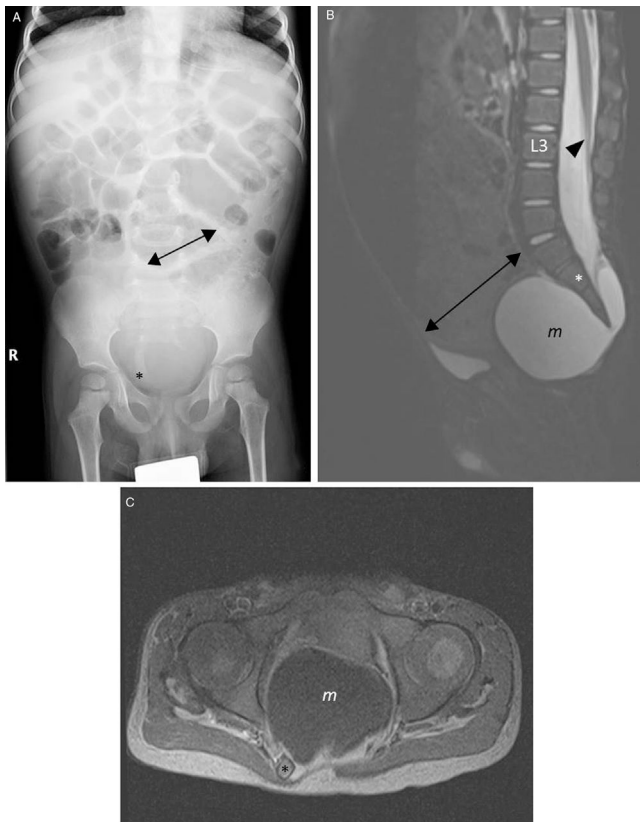


Figura 1 Estudios de imagen. A) Radiografía simple de abdomen. Distensión del sigma (flechas) por restos fecales y desviación del coxis a la derecha (*) («deformidad en cimitarra»). B y C) RM lumbosacra. B) Secuencia T2 sagital. Voluminosa masa presacra (*m*) con señal alta similar al líquido cefalorraquídeo e insuficiencia del segmento sacro inferior (*). Distensión del sigma (flechas) por abundantes restos fecales. Médula anclada (cabeza de flecha) con cono medular en L3 (normal hasta L2). C) Secuencia T1 axial poscontraste. La porción caudal de la masa presacra con señal baja similar al LCR (*m*) no muestra captación de contraste. Coxis desviado a la derecha (*).

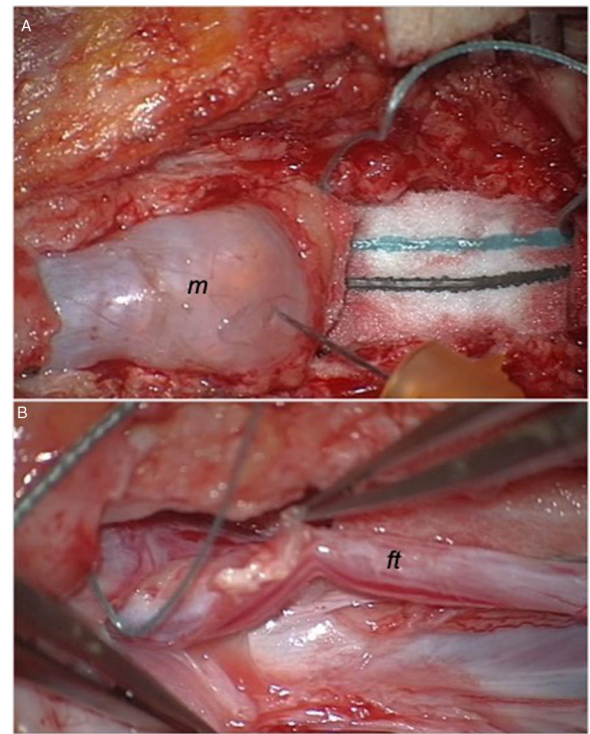


Figura 2 Fotografías intraoperatorias. A) Masa intrasacra quística (*m*) puncionada para aspiración de su contenido previo a su resección. B) Disección del *filum* terminal (*ft*) tras resección de la masa quística, para proceder a su sección y desanclaje medular.

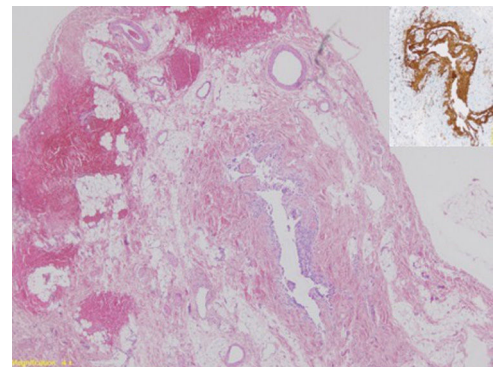


Figura 3 Imágenes de anatomía patológica. Fotomicrografía (magnificación original, $\times 4$; tinción hematoxilina-eosina) en la que se reconoce la cavidad de la masa presacra revestida por epitelio ependimario. En el recuadro superior derecho, fotomicrografía (magnificación original, $\times 10$; tinción GFAP) que demuestra tejido glial GFAP positivo rodeando la cavidad revestida por epitelio ependimario. Los hallazgos son compatibles con meningocele.

Bibliografía

1. Lynch SA, Bond PM, Copp AJ, Kirwan WO, Nour S, Balling R, et al. A gene for autosomal dominant sacral agenesis maps to the holoprosencephaly region at 7q36. *Nat Genet.* 1995;11:93-5.
2. Caro-Domínguez P, Bass J, Hurteau-Miller J. Currarino Syndrome in a Fetus, Infant Child and Adolescent: Spectrum of Clinical Presentations and Imaging Findings. *Can Assoc Radiol J.* 2017;68:90-5.
3. Kocaoglu M, Frush DP. Pediatric presacral masses. *Radiographics.* 2006;26:833-57.