

# Triada de Currarino: sus diferentes formas de presentación

E. Calleja Aguayo, B. Estors Sastre, P. Bragagnini Rodríguez, D. Fustero de Miguel\*, N. González Martínez-Pardo, J. Elías Pollina

*Servicio de Cirugía Pediátrica, \*Servicio de Neurocirugía. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.*

## RESUMEN

**Objetivos.** Presentar nuestra experiencia en casos diagnosticados de síndrome de Currarino y sus diferentes formas de presentación.

**Material y métodos.** **Caso 1:** neoanata con diagnóstico prenatal por RM de mielomeningocele confirmado al nacimiento como lipomielomeningocele asociado a atresia ano-rectal alta con vascularización anómala del colon, agenesia parcial sacra y riñón en herradura. **Caso 2:** varón de 14 meses con clínica de estreñimiento y diagnóstico de estenosis anal, lipomeningocele presacro más teratoma y agenesia parcial sacra. **Caso 3:** varón de 8 meses con clínica de meningitis de repetición y diagnosticado de estenosis anal, meningocele anterior con fístula rectal y agenesia parcial sacra.

**Resultados.** El caso 1 tras un descenso abdomino-perineal fallido por vascularización anómala es portadora actual de cecostomía y a los 3 años de vida presenta un buen control urinario y de la deambulación. El caso 2, con dos años de vida, evoluciona favorablemente con hábito intestinal normal tras extirpación del teratoma y meningocele más dilatación anal. El caso 3 precisó una colostomía tras extirpación del meningocele con fístula rectal por fístula recto-cutánea en el postoperatorio inmediato y derivación ventriculoperitoneal por hidrocefalia postmeningitis.

**Conclusiones.** Según la bibliografía, la forma de presentación del síndrome de Currarino (SC) puede ser muy variada, siendo lo más frecuente el estreñimiento. La presentación más compleja y con alto índice de mortalidad (56%) es la meningitis de repetición debido a fístulas recto-meníngicas. La malformación ano-rectal más frecuente es la estenosis anal y malformaciones más complejas tienen un alto índice de incontinencia. Es un síndrome que precisa de manejo y seguimiento multidisciplinar.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Currarino; Mielomeningocele.

## CURRARINO TRIAD: DIFFERENT FORMS OF PRESENTATION

### ABSTRACT

**Background.** We describe our experience in Currarino syndrome (CS) and our clinical findings.

**Methods.** **Case 1:** Newborn female with prenatal diagnosis of myelomeningocele which was confirmed at birth as a lipomyelomeningocele, associated with partial sacral agenesis, horseshoe kidney and complex anorectal malformation with colonic vascular anomaly. **Case 2:** A 14-month-old male with constipation. The physical examination detected an anal stricture and radiological findings of a presacral lipomeningocele plus teratoma and a partial sacral agenesis. **Case 3:** An 8-month-old male with recurrent meningitis associated with anterior sacral meningocele and rectal fistula. An anal stricture and hemisacrum were also demonstrated.

**Results.** In case 1, an abdomino-perineal pull-through was performed but it failed because of her colonic vascular anomaly. Nowadays she is 3 years old and has a cecostomy, controls her micturition and is able to walk. Case 2 is two years old with satisfactory flow-up after the teratoma and meningocele removal plus anal dilation. In case 3 a colostomy was necessary because after mass excision a recto-cutaneous fistula appeared during postoperative period. A ventriculoperitoneal valve implantation due to his hydrocephaly was also performed.

**Conclusions.** The constipation is the most common symptom in the CS. Recurrent meningitis has a high mortality rate (56%) due to rectomeningeal fistula. The most common anorectal malformation is the anal stricture, and the more complex the malformation is, higher will the risk of incontinence be. The success of the management and follow-up is a multidisciplinary responsibility.

**KEY WORDS:** Currarino syndrome; Myelomeningocele.

## INTRODUCCIÓN

La triada de Currarino (TC), consistente en la asociación de estenosis anorectal congénita, defectos óseos sacros y masa presacro, fue descrita por primera vez en 1981 por Guido Currarino, aunque ya desde 1926 se había apreciado esta asociación<sup>(1)</sup>. Se ha observado una historia familiar en varios casos describiendo una herencia autosómica dominante asociada a una mutación del gen HLXB9<sup>(2)</sup>. Su diagnóstico se realiza habitualmente durante la edad pediátrica y su prin-

**Correspondencia:** Dr. Elena Calleja Aguayo. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Infantil Miguel Servet. Av. Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza.

E-mail: dracalleja@gmail.com

Presentado en: 51 Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. 3er Congreso Nacional de Enfermería en Cirugía Pediátrica.

Recibido: Mayo 2012

Aceptado: Enero 2013



**Figura 1.** Rx simple abdomen: dilatación de colon por atresia anorrectal, anomalías vertebrales L3-L4, cifosis lumbar y malformación sacra con escoliosis dextrocóncava.



**Figura 2.** RM donde se observa médula anclada, acompañada de meningocele presacro y teratoma sacrococigeo. Gran dilatación de recto por estreñimiento de larga evolución.

cial síntoma es el estreñimiento con diferentes grados de presentación. La sospecha de este síndrome es crucial para el diagnóstico precoz y buen manejo quirúrgico.

## MATERIAL Y MÉTODOS

**Caso 1:** neonata mujer concebida por fecundación in vitro y con diagnóstico prenatal por RM de arteria umbilical única, riñón en herradura, hipercifosis lumbar y mielomeningocele. Al nacimiento se confirma el lipomeningocele, médula anclada, agenesia parcial sacra con cifosis lumbar y riñón en herradura. En la exploración física se diagnostica de atresia ano-rectal y se realiza una colostomía, durante la cual se evidencia una vascularización anómala del colon con una única arcada vascular (Fig. 1).

**Caso 2:** varón de 14 meses con historia de estreñimiento de larga evolución. A la exploración presenta estenosis anal y tras estudio radiológico con enema opaco se sospecha enfermedad de Hirschsprung (EH). Durante el estudio de EH ha precisado una dilatación anal y *cut back* con toma de biopsia. El estudio histológico fue indeterminado para EH con una única célula ganglionar. Además, la evolución del hábito intestinal fue satisfactoria con Macrogol 3350, por lo que no se confirmó EH inicialmente. Tras persistencia de ampolla rectal dilatada se realiza nueva dilatación anal en quirófano con plastia posterior anal y resección de anillo fibroso. Durante la ampliación del estudio radiológico con RM para descartar

patología medular, se halla un lipomeningocele presacro más teratoma asociado a médula anclada y agenesia parcial sacra, siendo diagnosticado de TC (Fig. 2).

**Caso 3:** Un varón de 8 meses con antecedentes de meningitis de repetición por gérmenes no habituales, un episodio en periodo neonatal (*Streptococcus bovis* tipo I) y otro con 7 meses de vida (*Enterococcus faecium*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*). En la historia destaca hábito estreñido desde nacimiento y a la exploración presenta estenosis anal e hipospadias distal con pene combo. En el estudio por RM se objetiva meningocele anterior con posible fístula rectal y agenesia parcial sacra (Fig. 3).

## RESULTADOS

En el **caso 1** se realiza un descenso abdomino-perineal al año de vida por malformación ano-rectal alta con fístula a útero, durante la cual se confirma una malformación vascular de colon izquierdo con ausencia de mesenterio. Durante el seguimiento, la paciente desarrolla una estenosis progresiva del recto descendido, que precisó reintervención debido a una mala vascularización del colon. Actualmente es portadora de cecostomía por escasa vitalidad del colon distal, debido a la hipoperfusión. Con 3 años de vida presenta buen control urinario y de la deambulación. Persiste en seguimiento por Neurocirugía debido al tratamiento conservador del lipomeningocele y médula anclada.



la masa presacra en un tiempo diferente al tratamiento de la MAR por riesgo de infecciones; sin embargo, Crétolle et al. defienden un tiempo único con ampliación del abordaje sagital posterior<sup>(3,5)</sup>.

En conclusión, se realizará una radiología simple de pelvis en los familiares como prueba de *screening* y descartar así un SC esporádico o familiar. Ante estos casos se debe realizar, además, un estudio molecular buscando la mutación genética del gen HLXB9 y ofrecerlo a sus familiares para confirmar la asociación familiar.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *Am J Roentgenol.* 1981; 137: 395-8.
2. Emans PJ, Kootstra G, Marcelis CL, Beuls Ea, van Heurn LW. The Currarino triad: the variable expression. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1238-42.
3. Crétolle C, Zérah M, Jaubert F, Sarnacki S, Révillon Y, Lyonnet S, et al. New clinical ant therapeutic perspectives in Currarino syndrome (study of 29 cases). *J Pediatr Surg.* 2006; 41: 126-31.
4. Bunc G, Ravnik J, Vorsic M, Ravnik M. Variable presentations of Currarino syndrome in three members of the same family. *Acta Neurochir.* 2009; 151: 1169-73.
5. Martucciello G, Torre M, Belloni E, Lerone M, Pini Prato A, Cama A, et al. Currarino Syndrome: proposal of a diagnostic and therapeutic protocol. *J Pediatr Surg.* 2004;39: 1305-11.
6. Haga Y, Cho H, Shinoda S, Masuzawa T. Recurrent meningitis associated with complete Currarino Triad in a adult. *Neurol Med Chir.* 2003;43: 505-8.
7. Pérez Vega-Leal C, Sainz Gómez C, Ubis Rodríguez E, Garrido-Domínguez E, Díez Fernández A, Rubio Viguera V. Hallazgos radiológicos en el síndrome de Currarino. *Radiología.* 2012. doi:10.1016/j.rx.2011.09.019 (En prensa).
8. Lee SC, Chun YS, Jung SE, Park KW, Kim WK. Currarino Triad: Anorectal malformations, sacral bony abnormality, and presacral mass-A review of 11 cases. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 58-61.