



P-366 - SÍNDROME DE CURRARINO: TERATOMA QUÍSTICO PRESACRO COMO COMPONENTE DE LA TRÍADA

Gonzales Stuva, Jessica Patricia; Mínguez Ruíz, Germán; Jara Quezada, Jimmy; Fernández Martínez, Daniel; García Gutiérrez, Carmen; Avilés García, Paulino; Vázquez Velasco, Lino

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Currarino es un trastorno hereditario que se caracteriza por defecto sacro-coccígeo, malformaciones ano-rectales y tumor presacro. La incidencia es desconocida, dada que su expresión fenotípica es variable, por ello se cree que muchos pasan desapercibidos. Presentamos el caso clínico de una paciente con expresión incompleta del síndrome, tratada en nuestro centro, con el fin de dar a conocer esta patología poco frecuente.

Caso clínico: Mujer de 37 años con antecedentes familiares: madre y hermana con tumoración pararrectal e hijo de 9 años con alteración del cierre del canal neural y sacro incompleto. Presentó estreñimiento crónico y dolor en flanco izquierdo de 4 meses de evolución que aumenta con las maniobras de Valsalva y con mínimos esfuerzos. La exploración física abdominal era anodina y el tacto rectal objetivaba una masa a nivel posterior de consistencia quística. La radiografía simple de abdomen mostraba agenesia de coxis y dos últimas vertebrae sacras. Un TAC abdominal con contraste vía rectal y una RMN objetivaban una masa quística polilobulada en región presacra, de 7 × 4,5 × 5 cm en íntima relación con pared posterior de tercio medio e inferior de recto, desplazándolo. Con el diagnóstico de síndrome de Currarino y la sospecha de hamartoma quístico como causa del estreñimiento y el dolor se decide cirugía programada para exéresis. Se realizó una extirpación completa de la pieza por vía de Kraske, con sección sacra a nivel inferior. Durante la cirugía se apreció una lesión polilobulada blanda, no infiltrante, en íntimo contacto con la pared posterior rectal y el sacro. La pieza, al abrir la capsula, presentaba material proteináceo denso con pelos en su interior. El estudio anatómico-patológico revelaba hallazgos compatibles con teratoma quístico maduro. En el postoperatorio la paciente se complicó con una fistula de líquido cefalorraquídeo que se trató mediante drenaje raquídeo. La paciente fue alta el día 26 del postoperatorio con Mielo TAC, que confirmó la integridad del saco tecal, y TAC abdomino-pélvico, que descartó otras complicaciones. Tras 2 años de seguimiento, la paciente no presenta dolor abdominal, ha mejorado su estreñimiento y presenta episodios aislados de dolor sacro con los esfuerzos. En pruebas de imagen no existe recidiva del tumor presacro.

Conclusiones: El síndrome de Currarino es una malformación autosómica dominante asociada al gen HLXB9. En el 60% de los casos existen antecedentes familiares. El síntoma típico es el estreñimiento crónico desde el nacimiento. El diagnóstico suele realizarse en la primera década de la vida. La malformación ano-rectal más frecuente es la estenosis a ese nivel, como alteración ósea la

ausencia de coxis y últimas vértebras sacras; y el tumor presacro de mayor incidencia es el mielomeningocele, seguido del teratoma (23%). El tratamiento se ha de enfocar hacia corregir la malformación ano-rectal y a la exéresis completa del tumor presacro con el fin de aliviar la sintomatología. La vía perineal trans-sacra utilizada en nuestro caso es la más adecuada para estos objetivos.