

Tríada de Currarino

Dres F. Heinen, L.E. Franciosi, S. Calefi, U.I. Carvalho da Motta.

División de Cirugía Pediátrica del Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina y Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital San Antonio, Complejo Hospitalar Santa Casa, Porto Alegre, Brasil.

Resumen

Se presenta el caso de un neonato varón con estenosis anal, hemisacro en forma de "cimitarra" y un teratoma presacro firmemente unido al recto distal (Tríada de Currarino). El tumor tenía comunicación con el canal raquídeo. Por un abordaje sagital posterior pudo researse completamente el tumor, cerrando la duramadre del saco dural abierto. Se realizó además una sigmoidostomía desfuncionalizante temporaria. La evolución postoperatoria fue muy satisfactoria. Con la revisión de la literatura reciente, se analizan las variantes en cada uno de los tres componentes de la Tríada de Currarino y la posible herencia dominante de esta asociación patológica.

Palabras clave: Abordaje sagital posterior - Tumor presacro - Malformación anorrectal.

Summary

A newborn male presented severe anal stenosis, abnormal sacra ("scimitar shape"), and a presacral teratoma firmly attached to the distal rectum wall (Currarino's Triad). The tumor showed communication with the dural canal that required meticulous closure after the resection. Posterior sagittal approach and a sigmoid temporary colostomy to avoid septic complications were used. Postoperative follow up was uneventful.

Index words: Posterior sagittal approach - Presacral mass - Anorectal malformation.

Resumo

Apresentamos o caso de um neonato, masculino, com estenose anal, hemissacro em forma de "cimitarra" e teratoma pre sacral firmemente aderido ao reto distal (Triade de Currarino). O tumor possuía uma comunicação com o canal medular. Através de uma abordagem sagital posterior, foi possível ressecar completamente o tumor, suturando a duramater do saco dural aberto. Foi realizada também uma sigmoidostomia desfuncionalizante temporaria. A evolução pós operatória foi satisfatória. Com a revisão da literatura recente, analisam-se as variates de cada um dos tres componentes da triade de Currarino e a possível herança dominante desta associação patológica.

Palavras chave: Abordagem sagital posterior - Tumor presacal.

Introducción

La tríada de Currarino es la asociación de tres patologías caudales congénitas: estenosis anal, hemisacro en "cimitarra" y tumor presacro^{1, 2, 3}. Como en otras asociaciones patológicas, el conocimiento de esta tríada es útil porque la detección de uno de los componentes, orientará a la búsqueda de los restantes y además permitirá conocer las variantes descriptas en casos similares.

Se presenta un recién nacido con tríada de Currarino operado por vía sagital posterior en el Hospital Santo Antonio de Porto Alegre, Brasil.

Presentación del caso

En un recién nacido varón se detectó en el exámen postparto inmediato, una severa estenosis anal de calibre Hegar N°4. Presentó una progresiva distensión abdominal por lo que fue deri-



Fig. 1: hemisacro en "cimitarra" (debe presumirse una masa presacro).



Fig. 2: radiografía del recto en el perfil. Aumento del espacio presacro.

vado al Hospital Santo Antonio en Porto Alegre. A las 24 hs de vida, en la Rx de abdomen de frente se observaba una distensión aérea del colon y un hemisacro en "cimitarra" (Fig. 1). En la Rx de la pelvis en perfil, el recto distendido se encontraba notablemente alejado de sacro lo que permitía suponer una masa presacro (Fig. 2). Una ecografía perineal confirmó la presencia de un tumor heterogéneo de 3 x 3 cms. ocupando el espacio presacro y comprimiendo el recto hacia adelante.

Bajo anestesia general y antes del abordaje quirúrgico, una pequeña bujía metálica introducida en el canal permitió palpar un tumor que comprimía y desplazaba anteriormente el canal anal. Se introdujo una sonda rectal de látex para lavar prolijamente la luz rec-

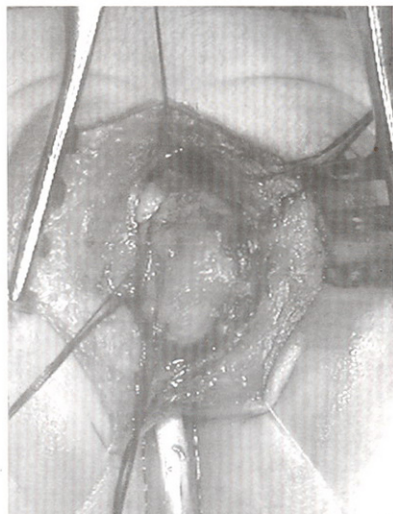


Fig. 3: tumor presacro firmemente adherido a la cara posterior del canal anal.

tal y tutorizar el recto durante la cirugía. Se realizó un abordaje sagital posterior desde 1 cm. por detrás del ano hasta el nivel del hemicoxis. Se comprobó un completo desarrollo muscular y una buena contractilidad en la electroestimulación del esfínter externo, las fibras parasagitales y del complejo muscular que rodeaba al recto distal. A nivel de la concavidad del hemisacro, se encontró una masa de 3 cm de diámetro, en íntimo contacto con el recto. Presentaba aspecto quístico en su extremo cefálico contactando con el cuerpo del sacro y una consistencia sólida en su extremo distal, que se unía firmemente al canal anal. Una vez liberado el tumor en sus caras posterior y laterales, fue necesario un disección cortante aguda para separarlo de la pared rectal (Fig. 3). A 2 cm del margen anal la pared rectal fue abierta en unos 5 mm., ya que el tumor la incorporaba sin plano evidenciable. La sonda rectal previamente introducida, permitió reorientar rápidamente la disección y cerrar el orificio en la pared rectal en dos planos. Una vez separada del recto, la masa permanecía en contacto en su cara superior con el cuerpo del hemisacro y con la inserción presacro del elevador del

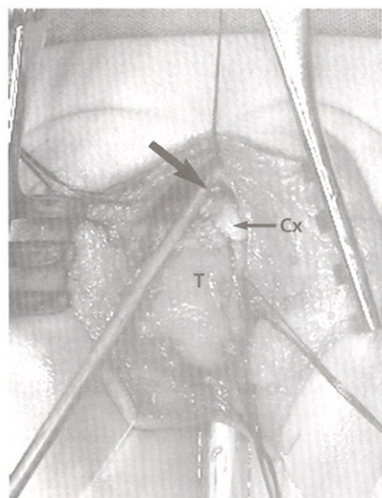


Fig. 4: la masa presacra comunicaba con el canal dural (flecha). T: tumor; Cx: hemicoxis.

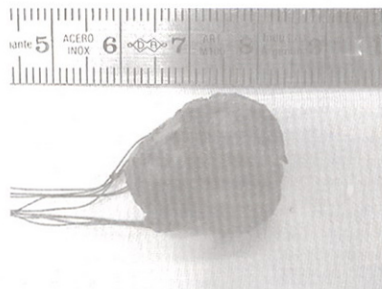


Fig. 5: pieza quirúrgica resecada.

ano, de la que fue separada. Al seccionar el extremo proximal quístico del tumor, se observó la salida de líquido cefalorraquídeo proveniente del canal dural sacro (Fig. 4). Luego de la exéresis de la masa junto con el coxis (Fig. 5), se realizó una plástica de duramadre con puntos separados y se adosó la porción proximal del músculo elevador del ano con puntos de ac. poligli-

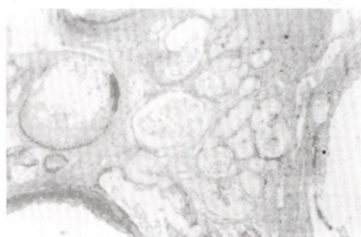


Fig. 6: microquistes glandulares y quiste revestido por epitelio cilíndrico.



Fig. 7: tejido nervioso y quiste revestido por epitelio plano estratificado.

cólico 5/0, cesando por completo la salida de líquido cefalorraquídeo.

Sin la compresión tumoral, la luz rectal permitía el pasaje transanal de una bujía de Hegar 10, por lo que no fue necesario realizar una anoplastia. Por la coexistencia de la apertura rectal y la cercana comunicación con el espacio subaracnoideo, se prefirió realizar una sigmoidostomía inmediatamente después del cierre del abordaje sagital posterior, estando ya el paciente en decúbito supino.

El niño fue mantenido en la incubadora en posición de Trendelenburg de 40° de inclinación cefálica y se indicó antibioticoterapia i.v con cefoxitina y aminoglucósidos. En su evolución portoperatoria inmediata, no presentó fistula de líquido cefalorraquídeo ni signos de meningitis. Fue dado de alta a los 7 días de la cirugía en buen estado general. El estudio de la masa demostró que se trataba de un teratoma maduro con áreas sólidas (Fig 6 y 7). Se planeó el cierre de la colostomía sigmoidea a los 45 días postoperatorios sin complicaciones.

Discusión

La asociación de estenosis anal, hemisacro en "cimitarra" y una masa presacra fue reconocida a partir de la publicación de Currarino en 1981², aunque hay comunicaciones anteriores que ya la mencionaban¹.

La estenosis no es la única anomalía anorrectal que puede formar parte de la triada. Se han comunicado casos con ano imperforado y fistula cutánea^{3, 4}. La masa presacra es frecuentemente un teratoma benigno o más raramente maligno, aunque se ha publicado la triada en pacientes con un meningocele anterior, un quiste dermoide y una duplicación rectal^{3, 1, 4}. La malformación sacra más característica es el hemisacro en forma de "cimitarra" (Fig. 1). Otros pacientes presentaban agenesia de algunos segmentos distales del sacro o un sacro bifido³.

La triada se originaría por una anormal separación entre el neuroectodermo y el intestino primitivo de origen endodérmico². Pueden asociarse otras malformaciones a la triada y han sido comunicadas anomalías genitourinarias como duplicaciones vaginales, doble sistema nefroureteral, riñón en herradura, reflujo vesicoureteral^{3, 4} y vejiga neurogénica¹.

La coexistencia de mielodisplasias como el filum terminal medular retenido (Tethered cord) y otras⁵, indican la necesidad de realizar una resonancia nuclear magnética o una mielografía axial computada en los pacientes con la triada de Currarino.

La presentación inicial puede ser similar a la de una estenosis anal congénita neonatal³ como en nuestro caso, o manifestarse en una edad posterior y aún en adultos como una constipación crónica o un absceso subcoxigeo de causa desconocida¹. El 81% de los 51 casos recopilados por Tsuchida en 1989¹, tenían menos de 12 años en el momento del diagnóstico y la mayoría había consultado por constipación.

Se ha señalado una predominancia en el sexo femenino^{3, 1, 4} y una alta incidencia de antecedentes familiares de la triada completa o de alguno de sus tres componentes aislados. Se supone una herencia de carácter autosómico dominante para esta asociación¹. Tsuchida encontró antecedentes de malformaciones sacras o tumores presacros y anomalías anorrectales en los familiares del 56,9% de los casos recopilados. Otros autores³ encontraron malformaciones anorrectales en el 20% de los familiares. La madre de uno de los casos con la triada reportados por Ashcraft, falleció por metástasis de un teratoma maligno presacro¹.

El abordaje sagital posterior resulta muy adecuado para el tratamiento quirúrgico y sólo ocasionalmente, en tumores con extensión pelviana, fue necesaria una laparotomía accesoria⁴. Como en nuestro caso actual y en otros anteriores⁶, la presencia de un hemisacro facilitó el acceso más profundo en la pelvis, comparado con el acceso pelviano que puede lograrse por esta vía cuando el sacro es completo. Es frecuente la íntima adherencia del teratoma presacro a la pared rectal que requiere de una delicada disección a ese nivel, como ocurrió en nuestro caso. El riesgo de meningitis por contigüidad con el espacio subaracnoideo debe ser previsto y en ese caso realizar un cierre hermético del canal dural para evitar una fistula de líquido cefalorraquídeo. En nuestro caso la apertura de la luz rectal en la proximidad del saco dural fue reparada con una sutura en dos planos y el agregado de una sigmoidostomía desfuncionalizante temporaria. Creemos que toda vez que se realice un abordaje sagital amplio, una sigmoidostomía temporaria permite alejar el riesgo de infección pelviana o perineal. En caso de una comunicación con el saco dural y ante la asociación de mielodisplasias, la desfuncionalización fecal es mandatoria.

Bibliografía

1. Ashcraft KW, Holder TM : Hereditary Presacral Teratoma. *J Pediatr Surg* 9:691-697, 1974
2. Currarino G, Colon D, Votteler T : Triad of anorectal, sacral and presacral anomalies. *Am J Radiol* 137:395-398, 1981
3. Lee SC, Chun YS, Jung SE, Park KW, Kim WK : Currarino Triad: Anorectal Malformation, Sacral Bony Abnormality and presacral mass- A Review of 11 cases. *J Pediatr Surg* 32:58-61, 1997
4. Tsuchida Y, Watanasupt W, Nakajo T : Anorectal malformations associated with presacral tumor. *Pediatr Surg Int* 4: 398-401, 1989.
5. Walton M, Bass J, Soucy P: Tethered Cord with anorectal malformation, sacral anomalies and presacral masses: an under-recognized association. *Eur J Pediatr Surg* 5:59-62, 1995
6. Heinen FL . The surgical treatment of low anal defects and vestibular fistulas. *Seminars in Pediatric Surgery* 6(4):204:216, 1977.

Trabajo aceptado para su publicación en julio de 1998.

Dr. Fernando Heinen
Hospital Italiano de Buenos Aires
Gascón 450 (1181) Buenos Aires
Argentina