



Neurocirugía

<https://www.revistaneurocirugia.com>



P144 - MENINGOCELE SACRO ANTERIOR EN PACIENTE CON SÍNDROME DE CURRARINO

R. López García, M.J. Portugués Vegara, P. Moreno López y J. Abarca Olivas

Servicio de Neurocirugía, Hospital General Universitario de Alicante.

Resumen

Objetivos: Presentar nuestra experiencia en un caso diagnosticado de síndrome de Currarino con meningocele sacro anterior.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 4 años, historia de estreñimiento crónico severo desde los 10 meses de edad, en RMN se aprecia agenesia parcial del sacro con médula anclada y meningocele sacro anterior. Intervenido a los 16 meses de desanclaje medular. Persiste clínica de estreñimiento con episodio de megacolon tóxico y sepsis que requiere ingreso en UCI. El síndrome de Currarino es una enfermedad familiar rara que se caracteriza por la triada de malformación ano-rectal, masa presacra y defectos óseos del sacro. La forma de presentación es muy variada, siendo el síntoma más importante el estreñimiento crónico desde el nacimiento. Puede presentarse con meningitis de repetición debido a meningoceles asociados a fístulas recto-meníngeas, con una mortalidad de hasta el 56%. En nuestro caso realizamos un abordaje posterior con monitorización neurofisiológica intraoperatoria, reparando el defecto dural y obliterando la comunicación existente entre el saco tecal y el defecto herniario. Evolución postoperatoria favorable.

Discusión: El síndrome de Currarino es una enfermedad hereditaria autosómica dominante (7q36) con penetrancia variable. Su diagnóstico se realiza habitualmente durante la edad pediátrica y su principal síntoma es el estreñimiento. El screening se realiza con radiografía simple y se completa el estudio con RMN para valorar médula anclada y excluir masas presacras. El tratamiento es individualizado, según las características de cada paciente, precisando de un manejo y seguimiento multidisciplinar.