

SÍNDROME DE AGENESIA SACRA DIAGNOSTICADO EN LA EDAD ADULTA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Villalba Criado I., Garcelán Pecharromán Y., Serrano Montilla J., Nieto Carrizosa JM., Reyes Rodríguez JE., Muñoz de la Espada López M., Coraspe Falcón L. Caminero Martínez J.

OBJETIVO E INTRODUCCIÓN

El **síndrome de regresión caudal o agenesia** sacra es una **malformación congénita poco frecuente** de los segmentos inferiores de la columna. El espectro de manifestaciones va desde una displasia sacra aislada a una ausencia sacra, lumbar y de vértebras torácicas con severos déficits neurológicos.

Frecuentemente se asocia a malformaciones cardíacas, genitourinarias, digestivas y musculoesqueléticas (**VACTERL**).

El grado de repercusión de esta malformación depende del tipo de lesión, así **aquellos con agenesia sacra parcial pueden ser asintomáticos** y los pacientes con agenesia lumbar o sacra completa pueden presentar deformidades severas.

Nuestro **objetivo** es presentar el caso de una paciente con displasia sacra parcial de diagnóstico en la edad adulta y el manejo quirúrgico de la misma.

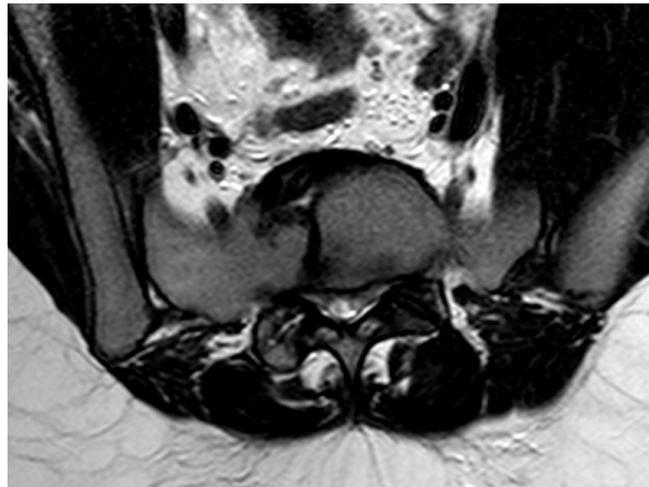
MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta el caso de una mujer de 21 años sin antecedentes personales de interés.

A la **exploración física** presenta **dolor lumbar irradiado por territorio S1 en miembro inferior derecho**. Déficit de fuerza muscular de 1/5 para flexión plantar del tobillo.

En el **TC** se observa el **cuerpo vertebral de S1 de aspecto displásico con persistencia de hendidura en el cuerpo e hipoplasia de hemisacro derecho**.

La morfología de **L5** también se muestra alterada con una **menor altura de la hemivértebra derecha e hipertrofia facetaria** con solución de continuidad en la pars interarticularis de L5 que condiciona una **anterolistesis grado I**.



En la **resonancia magnética** se evidencia una **protrusión discal L5-S1** que junto a la espondilolistesis y anomalías facetarias condiciona una **estenosis del canal espinal lumbar y foraminal bilateral**.

Se decidió **tratamiento quirúrgico** observándose **ausencia del arco superior posterior de S1** y facetas displásicas del lado derecho de L5. Se realizó **descompresión del receso S1 derecho** observándose la raíz libre en su trayecto y **artrodesis posterior L5-S1 con tornillos pediculares**.

RESULTADOS



La paciente presentó una mejoría completa del dolor y recuperación casi completa de la fuerza muscular (4/5).

CLASIFICACIÓN DE RENSHAW

Tipo I	Agnesia sacra unilateral parcial o total
Tipo II	Agnesia sacra simétrica bilateral parcial
Tipo III	Agnesia sacra total con agnesia variable en las últimas vertebrae lumbares
Tipo IV	Agnesia sacra total con agnesia variable lumbar, donde la última vértebra presente se encuentra sobre ambos huesos iliacos, que pueden estar fusionados o unidos por una anfiartrosis

DISCUSIÓN

El síndrome de regresión caudal es una **malformación congénita poco frecuente**. Su **etiología es desconocida**, pero se han propuesto varios factores de riesgo como un componente genético, diabetes materna e hipoperfusión vascular.

Las manifestaciones clínicas y el grado de repercusión dependen del tipo de lesión, así aquellos con una agnesia sacra parcial pueden ser **asintomáticos** mientras que aquellos con agnesia lumbar o sacra completa puede presentar **deformidades severas**.

Podemos **clasificarla según Renshaw** en 4 tipos (Tabla I).

En los casos más severos se puede realizar diagnóstico mediante ecografía prenatal, mientras que en los casos diagnosticados en la edad adulta se utilizarán como pruebas diagnósticas la radiografía simple y la resonancia magnética.

Dada la amplia variabilidad de manifestaciones clínicas **el tratamiento dependerá del grado y localización de la lesión** así como la existencia de otras alteraciones. Este debe ser individualizado y multidisciplinar.

CONCLUSIONES

La agenesia sacra es una **malformación infrecuente** con un amplio espectro de manifestaciones.

En nuestra paciente pasó **desapercibida hasta la edad adulta** ya que se trataba de una displasia leve (**tipo I de Renshaw**) sin otras malformaciones asociadas.

El tratamiento quirúrgico tuvo un **resultado satisfactorio** con una mejoría completa del dolor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Renshaw T. Sacral Agenesis. Journal of Bone Joint Surgery. 1978; 60(3): p.373-383
2. Boruah D, Dhingani D, Achar S. Magnetic resonance imaging analysis of caudal regression syndrome and concomitant anomalies in pediatric patients. Journal of clinical imaging science. 2016;6; 36-40.
3. M. Baliglu, A. Albayrak, Y. Atici, *et al.* Caudal regression syndrome (sacral agenesis) with associated anomalies. J Turk Spin Surg., 24 (2013), pp. 191-198
4. M. Luque, R. Fernandez, M. Tuca, M. Luco, F. de Barbieri, J. Tapia. Síndrome de regresión caudal. Caso clínico. Rev Chil Pediatr., 81 (2010), pp. 148-154
5. L. Hernández, O. Hernández, N. Cabrera, I. Sánchez, Y. Sarmiento, A. Crespo. Agenesia sacra asociada a disrafismo espinal e hidrocefalia. Rev Cubana Pediatr., 85 (2013), pp. 265-272