

## Acta Ortopédica Mexicana

Volumen **19**  
Volume

Número **1**  
Number




Enero-Febrero **2005**  
January-February

*Artículo:*

### Agenesia lumbosacra: Tratamiento y propuesta de nueva clasificación

Derechos reservados, Copyright © 2005:  
Sociedad Mexicana de Ortopedia, AC

**Otras secciones de  
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in  
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Artículo original

## Agnesia lumbosacra: Tratamiento y propuesta de nueva clasificación

Henry Juver Vergara Fernández,\* Alfredo Cardoso Monterrubio,\*\* Martín Enrique Rosales Muñoz,\*\*\*  
Carlos Orellana Reta\*\*\*

Hospital Shriners para Niños. México, D.F.  
Clínica de Escoliosis

**RESUMEN. Introducción:** La agnesia lumbosacra es una anomalía congénita rara. **Material y métodos:** Se revisaron desde 1990 al 2003 todos los pacientes con el diagnóstico de agnesia de sacro, evaluando el tipo de agnesia, antecedentes familiares, malformaciones de extremidades y de columna que se relacionan con esta patología. Los pacientes fueron valorados con una nueva clasificación (Tipo I, agnesia parcial; Tipo II, agnesia total), los pacientes con inestabilidad espino pélvica fueron tratados con una nueva técnica de artrodesis. **Resultados:** 21 pacientes fueron estudiados; 10 hombres y 11 mujeres. En estos pacientes relacionamos la agnesia lumbosacra con diabetes de la madre: 13 (62%) pacientes tenían madres sanas y 8 (38%) pacientes tenían madres con diabetes. El primer control de los pacientes fue en promedio a los 3.1 años (rango 0.1-17), con seguimiento promedio de 5.2 años (rango 1.0-12.8). Según la nueva clasificación 3 pacientes pertenecían al tipo I y 18 pacientes al tipo II. Analizando la función ambulatoria: 9 pacientes (43%) presentaban marcha comunitaria sin uso de ortesis y 9 pacientes (43%) presentaban marcha comunitaria con uso de órtesis, y 3 pacientes (14%) se movilizaban en silla de ruedas. Según la estabilidad de columna: 16 pacientes (76%) presentaban estabilidad de la columna toraco-pélvica, 5 pacientes presentaban inestabilidad toraco-pélvica, por la cual fueron operados para realizar artrodesis toraco-pélvica con buenos resultados. **Conclusión:**

**SUMMARY. Introduction:** The lumbosacral agnesia is an uncommon congenital anomaly. **Material and methods:** We were revised from 1990 to 2003 all the patients with a diagnosis of sacral agnesia and we evaluated the type of agnesia, family background, spinal and limbs malformations that are related with this pathology. Patients were evaluated with a new classification: Type I: partial agnesia, Type II: total agnesia. Patient with spinal-pelvic instability were treated with a new technique of arthrodesis. **Results:** 21 patients were studied: 10 men and 11 women. Relating lumbosacral agnesia with a diabetic mother, 13 (62%) patients had healthy mothers and 8 (38%) patients had a diabetic mother. The following of the patients was an average of 3.1 years (range 0.1 to 17), with a total average following of 5.2 year-old average (range 1.0 to 12.8). Nine patients (43%) had a community gait without use of orthesis, another 9 patients (43%) had a community gait with use of orthesis and 3 patients (14%) were mobilized with a wheelchair. Sixteen patients (76%) had thoraco-pelvic stability and 5 patients had thoraco-pelvic instability, reason for which they were underwent to a thoraco-pelvic arthrodesis with good results. **Conclusion:** The lumbosacral agnesia is a pathology difficult to try and when accompanies with myelodysplasia it is much more difficult to treat the spinal-pelvic instability. For the pelvic instability thorn the described technique provides a good alternative.

\* Cirujano Ortopedista-Pediatríco egresado del Hospital Shriners.

\*\* Jefe de la Clínica de Escoliosis

\*\*\* Cirujano Ortopedista. Hospital Shriners para Niños, México, D.F.

Dirección para correspondencia:

Henry J. Vergara Fernández. Ambato 910. Col. Lindavista; Del. G A Madero; CP 07300; México D.F. Telef. 55863639; Cel. 0445591910596.  
E-mail: vergarahenry@hotmail.com

**La agnesia lumbosacra es una patología difícil de tratar y cuando se acompaña con mielodisplasia es mucho más difícil tratar la inestabilidad vertebro-pélvica. La nueva clasificación es de fácil empleo, nos da una descripción anatómica y funcional. Para la inestabilidad espinopélvica la técnica descrita proporciona una buena alternativa.**

**Palabras clave:** región lumbosacra, agnesia, tratamiento.

**Key words:** lumbosacral region, agnesia, treatment.

## Introducción

La agnesia lumbosacra es una anomalía congénita rara.<sup>3</sup> El análisis cromosómico en este tipo de pacientes es normal.<sup>2</sup> La incidencia de la agnesia de sacro varía entre 0.01 y 0.05 por 1,000 nacidos vivos,<sup>1</sup> esta incidencia se incrementa en madres diabéticas o prediabéticas, el rol exacto de las enfermedades metabólicas como factor causal no ha sido bien estudiado.<sup>8</sup>

El 46.5% de los pacientes con malformaciones anorrectales presentan anomalías de columna lumbosacra.<sup>4</sup>

El déficit motor en estos pacientes corresponde al nivel de la última vértebra existente; a diferencia del déficit sensorio que no corresponde a éste.<sup>10</sup>

Las alteraciones ortopédicas en estos pacientes son: contractura en flexión de la rodilla con pterigión poplíteo generalmente difíciles de corregir. Estas deformidades varían de acuerdo con el nivel de la agnesia y la pérdida resultante de la capacidad motora. Otras alteraciones con la presencia de luxación y contractura en flexión de las caderas, escoliosis, deformidad equino-varo del pie, e inestabilidad en la unión espino-pelviana. Dentro del tratamiento, la fuerza muscular es importante y con cuádriceps con fuerza menor a 3/5 es difícil de corregir las contracturas en flexión de la rodilla e impedir recidivas. Para las deformidades graves de la rodilla, la desarticulación y colocación de prótesis extrema son el tratamiento más eficaz. La inestabilidad espino-pelviana no causa un problema en 90% de los pacientes.<sup>9,10</sup>

Hohl en 1950 describe el primer caso de agnesia de sacro, desde entonces se describieron casos aislados de esta enfermedad,<sup>2</sup> en 1978 Renshaw propone una clasificación según el aspecto radiológico de la agnesia lumbosacra,<sup>10</sup> el 2002 Guille propone una nueva clasificación basada en la relación del tipo de agnesia de sacro con la función ambulatoria,<sup>3</sup> sin embargo estas clasificaciones la primera por no dar un valor pronóstico del grado de inestabilidad de la columna lumbosacra y la función ambulatoria y la segunda por su complejidad nos motiva a proponer una nueva clasificación de fácil aplicación que nos brinde una descripción topográfica, y valor pronóstico de la función ambulatoria.

## Material y métodos

Se revisaron todos los expedientes de los pacientes con el diagnóstico de agnesia de sacro, entre enero de 1990 y diciembre de 2003, para realizar una evaluación del tipo de agnesia de sacro, antecedentes familiares, malformaciones de extremidades y columna que se relacionan con esta patología.

A los pacientes estudiados se les analizó con una nueva clasificación y a los que presentaban inestabilidad espinopélvica se les realizó artrodesis vertebro-pélvica.

**Nueva clasificación.** Después de analizar las clasificaciones de agnesia de sacro existentes,<sup>3,7,10</sup> proponemos una nueva clasificación que se basa en el análisis topográfico y radiológico del nivel de agnesia lumbosacra, también evalúa la estabilidad vertebro-pélvica.

**Tipo I.** Agnesia parcial unilateral del sacro.

**A. Estable.** Cuando pese a la asimetría del anillo pélvico no existe una progresión de la deformidad cifoescoliótica toraco-pélvica.

**B. Inestable.** Cuando por la asimetría del anillo pélvico existe una deformidad cifoescoliótica toraco-pélvica.

A su vez se coloca en cada subtipo si es derecho o izquierdo, ejemplo: **Tipo I – B – Izquierdo** (Figura 1).

**Tipo II.** Agnesia total de sacro, puede o no estar artrodesado con las alas del ilíaco y éstas pueden o no articularse a la última vértebra.

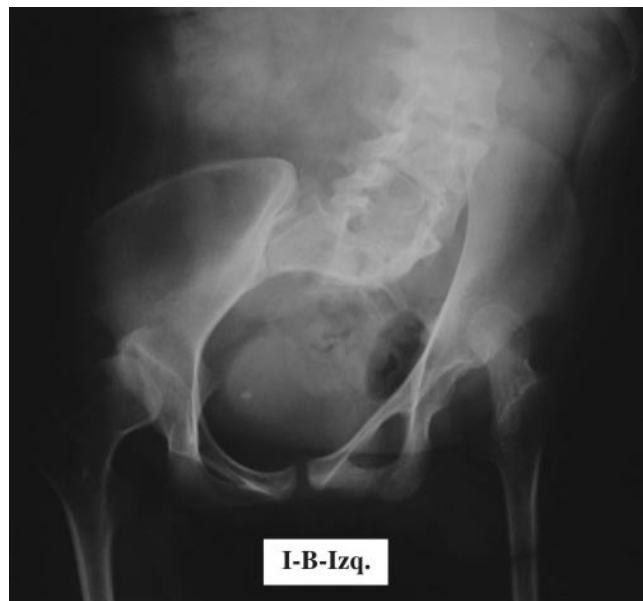
**A. Estable.** No existe traslación de la columna sobre los ilíacos ni deformidad cifoescoliótica toraco-pélvica.

**B. Inestable.** Cuando existe traslación o deformidad cifoescoliótica toracolumbar, lo cual no le permite mantenerse sentado sin ayuda de las manos.

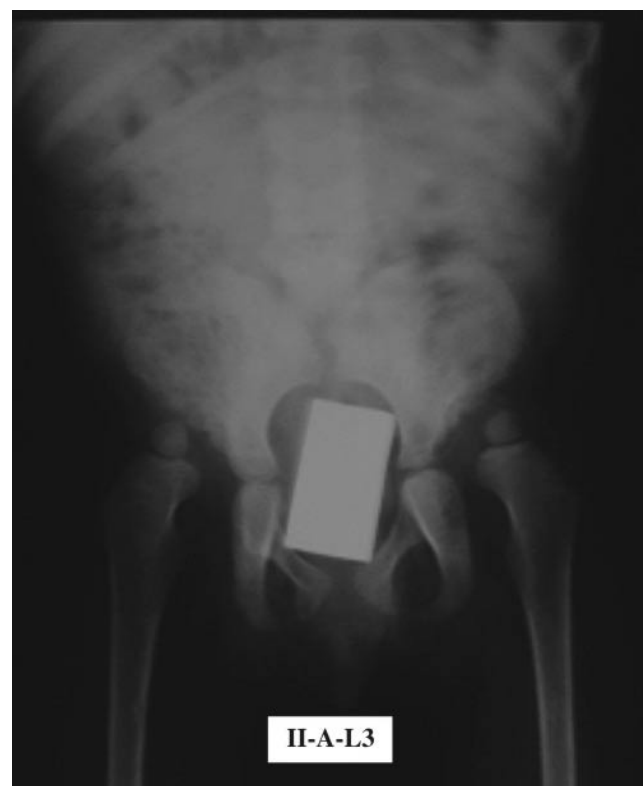
Nota: Al lado del subtipo se coloca la última vértebra, tanto si está íntegra como si es un vestigio, ejemplo: **Tipo II – A – L3** (Figura 2).

**Técnica quirúrgica.** Esta técnica está indicada en pacientes que presenten datos de inestabilidad lumbosacra como traslación espino-pélvica o deformidad cifoescoliótica, es técnicamente fácil de realizar y no se tiene que amputar ningún segmento o extremidad para poder contar con

injerto autólogo óseo para realizar la artrodesis ya que la zona donadora de hueso que es la tibia se renueva en 6 meses aproximadamente en este tipo de pacientes. A continuación describimos la técnica:



**Figura 1.** Radiografías de pacientes con agenesia de sacro con inestabilidad espino pélvica.



**Figura 2.** Radiografías de pacientes con agenesia de sacro con estabilidad espino pélvica.

Paciente en decúbito ventral posterior a ser anestesiado y entubado, se realiza una incisión anteromedial a nivel de una de las piernas, se procede a realizar una diafisectomía de tibia a una longitud aproximada de 10 centímetros, los segmentos proximal y distal de la tibia se fijan con un clavo centromedular, posterior a ello se realiza una incisión posteromedial sobre las últimas apófisis espinosa de la columna toracolumbar hasta la articulación de las alas de los ilíacos, se desperiostiza el arco posterior de las últimas vértebras y la cara posterior de las alas de los ilíacos y sobre este lecho labrado se coloca el injerto de la diáfisis de la tibia fragmentada, se puede fijar con sistema de instrumentación posterior toraco-pélvico mientras se consolida la artrodesis (*Figuras 3, 4, 5 y 6*).

El segmento de tibia resecado con el tiempo se regenera, lo cual indica que es un buen banco de injerto de hueso autólogo (*Figura 7*).

## Resultados

Se revisaron desde 1990 a 2002 un total de 21 pacientes con el diagnóstico de agenesia de lumbosacra en el Hospital Shriners para Niños en México.

De los pacientes estudiados 10 (48%) son hombres y 11 (52%) son mujeres.

Relacionando la agenesia lumbosacra con patologías de la madre, se observó que 13 (62%) pacientes tenían madres sanas y 8 (38%) pacientes tenían madres con diabetes mellitus insulino dependiente.

El primer control de los pacientes estudiados fue en promedio a los 3 años y 1 mes (rango 1 mes a 17 años), con seguimiento promedio de 5 años 2 meses (rango 1 año a 12 años 8 meses).

Analizando esta enfermedad con edad de la madre durante el embarazo, 38% (8 pacientes) tenían madres entre 31 a 35 años de edad.

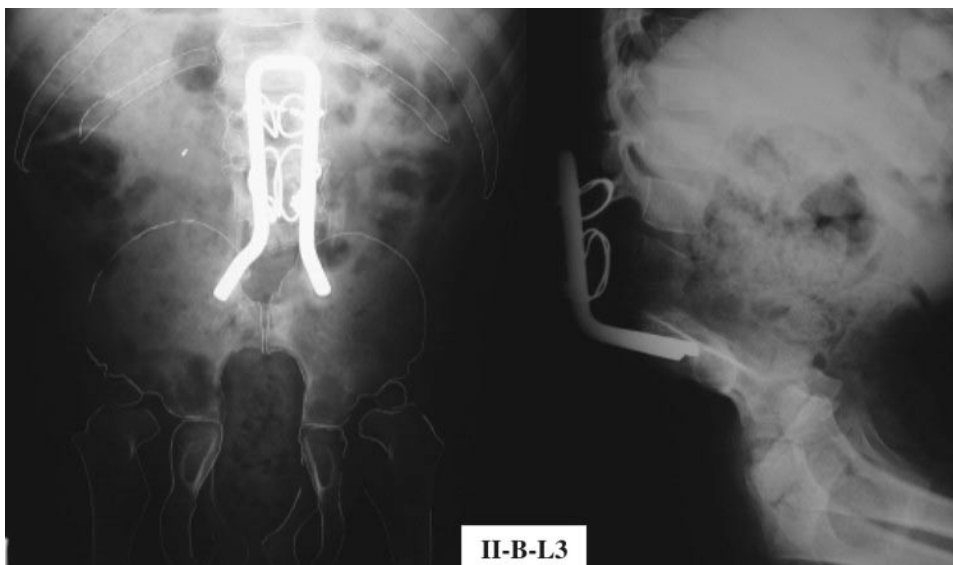
Analizando los pacientes con la nueva clasificación en el Tipo I se observó a 3 pacientes, de ellos uno pertenece al subtipo B; en el Tipo II se observó a 18 pacientes, de ellos 4 del subtipo B, según el nivel de agenesia lumbosacra: un paciente presentaba nivel T-10; dos pacientes T-12; cinco pacientes L-3; tres pacientes L-4; cinco pacientes L-5; un paciente S-1; un paciente S3; dos pacientes con agenesia de hemisacro izquierdo; un paciente con agenesia de hemisacro derecho (*Tabla 1*).

Se observó que 9 pacientes (43%) presentaban marcha comunitaria sin uso de ortesis y 9 pacientes (43%) presentaban marcha comunitaria con uso de ortesis, y 3 pacientes (14%) se movilizaban en silla de ruedas según el análisis funcional de Hoffer y col.<sup>5</sup>

De los pacientes estudiados, 16 pacientes (76%) presentaban estabilidad de la columna toraco-pélvica y 5 (24%) pacientes presentaban inestabilidad toraco-pélvica (de ellos 2 tenían un nivel de agenesia T12, uno nivel T10, uno presentaba agenesia de hemisacro izquierdo, y otro a nivel L3); razón por la cual fueron operados para realizar artrodesis toraco-pélvica con la técnica ya descrita con buenos resultados (*Tabla 1*).



**Figura 3.** Radiografías prequirúrgicas con inestabilidad espinopélvica: A) AP de columna lumbosacra; B) Lateral de columna lumbosacra con cifosis espinopélvica de 90°.



**Figura 4.** Radiografías postquirúrgicas de un paciente con inestabilidad espinopélvica tratado con instrumentación espinopélvica más injerto óseo de tibia: A) AP de columna lumbosacra; B) Lateral de columna lumbosacra donde se observa la estabilidad espinopélvica.

Según la nueva clasificación propuesta analizando en relación a la función que presentan los pacientes estudiados se observó que: 2 pacientes pertenecen a **Tipo I-A**, los cuales presentaban marcha comunitaria sin uso de órtesis; 1 paciente está clasificado al **Tipo II-B**, el que realiza marcha comunitaria con uso de órtesis; 14 pacientes pertenecen al **Tipo II-A**, de ellos 7 presentan marcha comunitaria sin uso de órtesis y 7 pacientes realizan marcha comunitaria con uso de órtesis; 4 pacientes se encuentran dentro del **Tipo II-B**, de los cuales 1 paciente presenta marcha comunitaria con uso de órtesis y 3 pacientes se movilizan con uso de silla de ruedas (*Tabla 2*).

### Caderas

Se observó que 9 pacientes presentaban luxación bilateral de caderas, 2 pacientes tenían subluxación de cadera bilateral.

Tres pacientes presentaron contractura en flexión de caderas de 70° promedio (rango 20°-90°) y abducción promedio de 30° (rango 20°-45°), dando una apariencia de Buda.

Un paciente presentó hipoplasia femoral proximal, con columna toraco-pélvica estable, se le realizó ablación supracondílea de fémur izquierdo y se le adaptó una prótesis con el cual deambula asistido con muletas.

## Rodillas

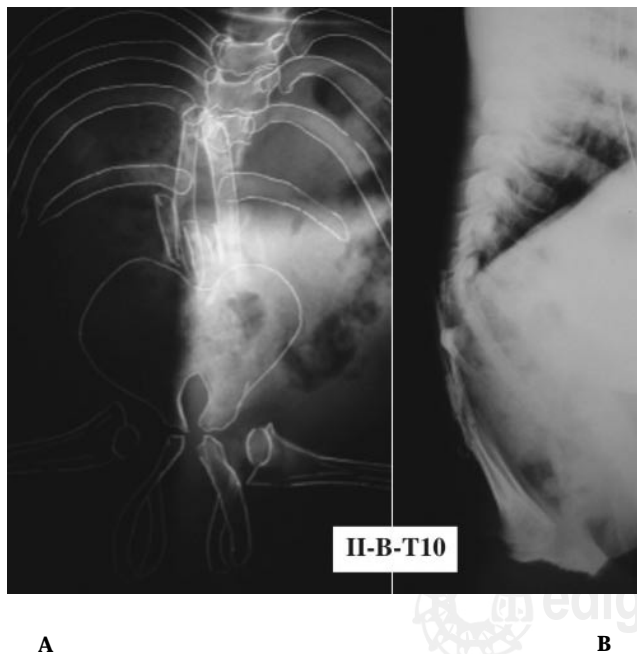
Cuatro pacientes presentaron contractura en flexión de rodillas promedio de  $130^\circ$  (rango  $90^\circ$ - $160^\circ$ ) de éstos, tres se acompañaban de pterigión poplíteo.

## Pies

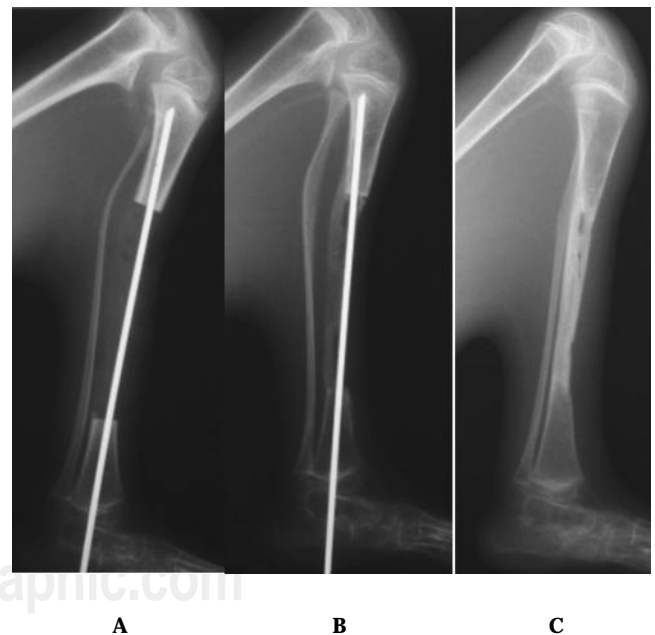
De los pacientes estudiados se observó que cinco de ellos presentaban pie equinovaro aducto bilateral con características de un paciente con artrogriposis múltiple y



**Figura 5.** Radiografías prequirúrgicas con inestabilidad espinopélvica: A) AP de columna lumbosacra; B) Lateral de columna lumbosacra con cifosis espinopélvica de  $90^\circ$ .



**Figura 6.** Radiografías postquirúrgicas de un paciente con inestabilidad espinopélvica tratado con artrodesis espinopélvica con injerto óseo de tibia: A) AP de columna lumbosacra; B) Lateral de columna lumbosacra donde se observa la estabilidad espinopélvica.



**Figura 7.** Radiografías laterales de tibia donde se observa la evolución de la zona donadora de injerto óseo: A) Prequirúrgico inmediato; B) Postquirúrgico tardío posterior a 6 meses de evolución; C) Postquirúrgico tardío posterior a 1 año de evolución.

**Tabla 1. Nivel de agenesia lumbosacra.**

Nivel de agenesia	Nº pacientes	%
T-10	1	5
T-12	2	9
L-3	5	24
L-4	3	14
L-5	5	24
S-1	1	5
S-3	1	5
Hemisacro izq.	2	9
Hemisacro der.	1	5

**Tabla 2. Nueva clasificación en relación al grado funcional.**

Tipo	Marcha comunitaria sin órtesis	Marcha comunitaria con órtesis	Silla de ruedas	Nº pacientes	%
Tipo I	2	1		3	14
A	2			2	9
B		1		1	5
Tipo II	7	8	3	18	86
A	7	7		14	67
B		1	3	4	

**Tabla 3. Deformidad de pies.**

Tipo	Nº pacientes	%
Pie equinovaro aducto bilateral	5	24
Astrágalo vertical bilateral	3	14
Astrágalo vertical derecho	2	9
Cavo varo	3	14
Plano valgo	2	9
Polidactilia	1	5
Sano	7	33

vertical derecho, los cuales fueron tratados con reducción del astrágalo vertical técnica de Kumar-Cowell y Ramsey. Presentaban 2 pacientes pie plano valgo flexible; tres pacientes presentaron cavo bilateral. En un caso se observó polidactilia del primer orjejo, pie izquierdo tratado con la resección de éste (Tabla 3).

## Columna

Se observó que tres pacientes presentaron escoliosis, cuatro pacientes presentaron cifosis toraco-pélvica de 90°, los cuales presentaban inestabilidad toraco-pélvica por lo que fueron tratados quirúrgicamente con artrodesis toraco-pélvica. Se observan otras anomalías de columna que no estaban directamente relacionados con la agenesia lumbosacra en 20%: Dos pacientes presentaban cordón anclado que fueron tratados con liberación del mismo. Un paciente presentaba mielodisplasia que se acompañaba de escoliosis y presentaba inestabilidad toraco-pélvica el cual fue tratado como instrumentación posterior. Otro paciente presentaba deformidad de columna cervical.

## Otras anomalías

En los pacientes estudiados se observó que 33% presentaban incontinencia urinaria. El 24% presentaba patología genitourinaria (2 pacientes con criptorquidia; 1 paciente con agenesia renal; 1 paciente con fimosis; 1 paciente con nefrocalcinosis). El 10% se relacionaba con patología cardiovascular (1 paciente con estenosis aórtica; 1 paciente con comunicación interventricular). No se observó patología concomitante a la agenesia de sacro en 52%. Entre otras

**Tabla 4. Asociación con otras anomalías.**

Tipo	Nº pacientes	%
<b>Patología genitourinaria</b>	<b>5</b>	<b>24</b>
Criptorquidia	2	9
Agenesia renal	1	5
Nefrocalcinosis	1	5
Fimosis	1	5
<b>Patología cardiovascular</b>	<b>2</b>	<b>9</b>
Estenosis aórtica	1	4.5
Común interventr.	1	4.5
<b>Otras anomalías</b>	<b>3</b>	<b>14</b>
Ano imperforado	1	4.5
Hernia inguinal	1	4.5
Paladar hendido	1	4.5
<b>Sano</b>	<b>11</b>	<b>52</b>

fueron tratados con liberación posteromedial más astragalolectomía, obteniéndose resultados satisfactorios según los criterios de Niki y col.<sup>6</sup> Tres pacientes presentaban astrágalo vertical bilateral y dos pacientes presentaron astrágalo

patologías observamos ano imperforado, hernia inguinal, paladar hendido (Tabla 4).

## Discusión

Generalmente se atiende y se tratan los problemas gastrointestinales, urológicos y malformaciones concomitantes a la agenesia lumbosacra y no se trata la inestabilidad vertebro-pélvica y/o la contractura paralítica de las extremidades inferiores.<sup>8</sup> Se reporta que la inestabilidad toracopélvica es la que causa mayor disfunción por la incapacidad para sentarse sin ayuda de las manos y por la intrusión de las vísceras dentro del tórax con compromiso cardiorrespiratorio.<sup>12</sup>

La necesidad para obtener un complejo vertebro-pélvico estable es importante para que el paciente se pueda sentar sin ayuda de las manos y lograr pararse.<sup>11</sup> Por ello se han descrito muchas técnicas para la artrodesis espino-pélvica, en las cuales realizan ablaciones y de esta manera obtienen injerto autólogo óseo para la artrodesis, por eso la nueva técnica quirúrgica que se describe nos brinda injerto autólogo óseo sin tener que amputar ningún segmento.

Las contracturas en flexión de las caderas y rodillas afectan la capacidad de ambulación en forma directa y son difíciles de tratar. Tratamientos radicales como las amputaciones de extremidades inferiores no son necesarias para lograr una adecuada función, se describe que se debe corregir la inestabilidad espino-pélvica para lograr tener un paciente capaz de sentarse por sí solo sin ayuda de sus manos o de terceras personas.<sup>1</sup>

En la actualidad existen varias clasificaciones: algunas que no brindan un valor pronóstico de la función ambulatoria como es la de Renshaw<sup>10</sup> siendo sólo una descripción radiológica de la deformidad, la clasificación de Pang<sup>7</sup> que es muy amplia y tampoco brinda valor pronóstico de la capacidad funcional, Guille<sup>3</sup> describe una clasificación muy detallada que brinda un valor pronóstico funcional pero es muy complejo para su empleo. A diferencia de las clasificaciones mencionadas, la que proponemos, es de fácil empleo y nos brinda una descripción anatomorradiológica y de igual manera proporciona un valor pronóstico funcional.

De igual manera para realizar un estudio completo del paciente se deben realizar estudios de imagenología de columna cervical y determinar si tiene inestabilidad atlantoaxoidea u otra anomalía congénita.<sup>3</sup> Las anomalías vertebrales congénitas a nivel de columna cervical ocurren

en 75% de los pacientes. Existen reportes que indican que no existe ninguna asociación genética obvia con esta patología. Finalmente la frecuencia alta de asociación multisistémica congénita hace necesario un asesoramiento multidisciplinario.<sup>1</sup> La agenesia lumbosacra es una patología difícil de tratar, más cuando se acompaña con otras enfermedades como la mielodisplasia.

En todo paciente que se sospeche de displasia de desarrollo de caderas, pie equinovaro aducto, astrágalo vertical se debe buscar en forma intencionada entre otros diagnósticos la agenesia de sacro.

Para la inestabilidad espinopélvica la técnica descrita proporciona una buena alternativa.

La nueva clasificación propuesta es de fácil aplicación, proporciona una descripción anatomorradiológica y nos brinda un valor funcional.

## Bibliografía

1. Andrish J, Kalamchi A, MacEwen GD: Sacral agenesis: a clinical evaluation of its management, heredity, and associated anomalies. *Clin Orthop* 1979; (139): 52-57.
2. Banta JV, Nichols O: Sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am* 1969; 51(4): 693-703.
3. Guille JT, Benavides R, DeAlba CC, Siriram V, Kumar SJ: Lumbosacral agenesis: a new classification correlating spinal deformity and ambulatory potential. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84A(1): 32-38.
4. Heij HA, Nieuvelstein RAJ, Zwart I, Verbeeten BW, Valk J, Vos A: Abnormal anatomy of the lumbosacral region imaged by magnetic resonance in children with anorectal malformations. *Arch Dis Child* 1996; 74(5): 441-444.
5. Hoffer MM, Feiwell E, Perry R, Perry J, Bonnett C: Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 1973; 55(1): 137-148.
6. Niki H, Staheli LT, Mosca VS: Management of clubfoot deformity in amnioplasia. *J Pediatr Orthop Am* 1997; 17(6): 803-807.
7. Pang D: Sacral agenesis and caudal spinal cord malformations. *Neurosurgery* 1993; 32(5): 755-779.
8. Perry J, Bonnett CA, Hoffer MM: Vertebral pelvis fusions in the rehabilitation of patients with sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am* 1970; 52(2): 288-294.
9. Phillips WA, Cooperman DR, Lindquist TC, Sullivan RC, Millar EA: Orthopaedic management of lumbosacral agenesis. Long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64(9): 1282-1294.
10. Renshaw TS: Sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am* 1978; 60(3): 373-383.
11. Rieger MA, Hall JE, Dalury DF: Spinal fusion in a patient with lumbosacral agenesis. *Spine* 1990; 15(12): 1382-1384.
12. Winter RB: Congenital absence of the lumbar spine and sacrum: one-stage reconstruction with subsequent two-stage spine lengthening. *J Pediatr Orthop* 1991; 11(5): 666-670.

