

Kısmi sakrum agenezisi: konvansiyonel radyografi ve üç boyutlu BT bulguları

Ahmet Sığircı, Metin Doğan

A. Sığircı (E), M. Doğan
İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi,
Radyodiagnostik Bölümü, 44069 Malatya

Sakrum agenezisi nadir görülen, genelde nörojenik mesane disfonksiyonuna yol açan konjenital bir anomalidir (1-3). Erken tanı konup tedavinin yapılması, geri dönüşü olmayan ciddi ürolojik sorunların engellenmesinde önemlidir (3).

Bu yazımızda kısmi sakrum agenezisine sahip olgumuzun direkt üriner sistem grafisi (DÜSG), intravenöz pyelografi (İVP) ve üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (3B-BT) bulgularını literatür bilgileri eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu bildirisi

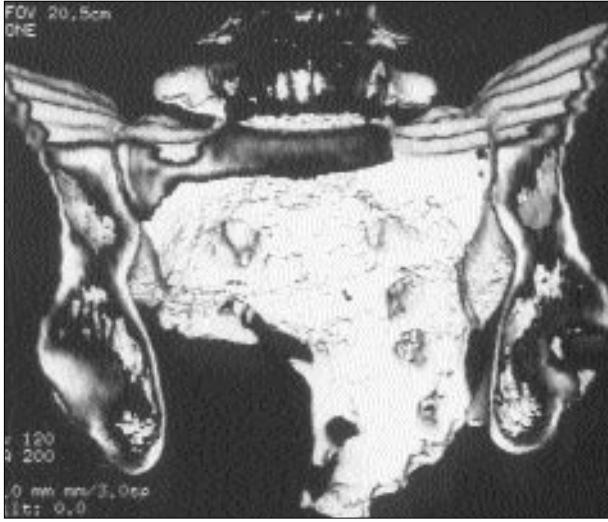
17 yaşındaki erkek hasta, iki yıl önce başlayıp yaklaşık son altı aydır gittikçe sıklaşan, idrar kaçırma, idrar yaparken yanma ve az bir süre ayakta kalınca her iki bacakta ağrı şikayetleriyle hastanemize başvurdu. Fiziksel muayenesinde, sırt bölgesinden anal kesime uzanan belirgin kılınma haricinde bir bulgu saptanmadı.

DÜSG’de, kemik pelvis sağında sakruma ait kemiksel bir defekt ve lomber vertebralarda açıklığı sağa bakan minimal skolyoz izlendi (Resim 1A). İVP’de her iki üreter distalinde böbrek toplayıcı sistemlerine yansımayan, bir miktar dilatasyon izlendi (Resim 1B). Dolu ve boş mesane grafilerinde, mesane kapasitesinin yeterli olmadığı ve belirgin rezidü idrarın mesanede kaldığı gözlemlendi.

Pron şekilde BT çekim masasına yatırılan olgumuzda, 3B-BT, GE ProSpeed Advantage Helikal BT cihazında, kemik algoritması uygulanarak, 120 kV, 200 mAs, 3 mm kolimasyon, 5 mm masa hızı (pitch= 5:3), 3 mm rekonstrüksiyon parametreleri kullanılarak gerçekleştirildi. Görüntü alanı (field of view) sakrumu içine alacak şekilde 20.5 cm idi. Elde edilen rekonstrükte görüntüler işlenmek üzere başka bir konsolle (Advantage Windows: GE Medikal Sistemleri) transfer edildi. Burada surface-shaded display (SSD) tekniği kullanılarak, pencere genişliği 900 HU ve pencere düzeyi yaklaşık 600 HU şeklinde belirlenerek, üç boyutlu görüntüler elde edildi. 3B-BT anterior projeksiyon görüntüsünde, sağ taraf sakrum bölgesinde iki ve üçüncü sakral foramenleri belirgin, dördüncü sakral forameni kısmi olarak tutan kemik agenezisi net olarak izlendi (Resim 1C).

Tartışma

Sakrum agenezisi bir veya daha fazla sakrum segmentinin olmayışı- nı ifade eder (1). Olgumuzun 3B-BT görüntülerinde sağ taraf S2-4 seg-



Resim 1. A. Direkt üriner sistem grafisinde kemik pelvis sağıında sakrumda kemiksel defekt ve lomber vertebralarda açıklığı sağa bakan minimal skolyoz izlenmekte. B. İntravenöz pyelografide, her iki üreter distalinde, böbrek toplayıcı sistemlerini etkilememiş minimal dilatasyon izleniyor. C. Üç boyutlu BT görüntüsünde, sakrum sağıındaki kısmi agenezinin gerçek boyutları ve etkilediği sakral foramenler ayrıntılı bir şekilde izlenmekte.

B tanıyı ancak böbrek yetmezliği oluşunca alabildiği belirtilmiştir. Benzer şekilde tip 1 ve tip 2 sakral agenezili 7 olgunun, sakral defektin küçük olması nedeniyle gözden kaçtığı ve ileri yaşlarda tanı aldıkları vurgulanmıştır. Aynı çalışmada, sakral agenezisi tiplendirmeleriyle ürodinamik bulgular korele edilmiş ve bunun tedavinin etkinliğinde önemli olduğu belirtilmiştir. Olgumuzdaki gibi sakral defektin büyük ve eşlik eden klinik bulguların ve patolojilerin belirgin olduğu olgularda, tanı radyografi ve gerektiğinde BT ve manyetik rezonans görüntülemeyle (MRG) rahatlıkla konabilir. Erken tanı ve hemen sonrasında tedaviye başlanması önemli olup, özellikle görünürde belirli bir neden olmaksızın sadece mesane fonksiyon bozukluğuyla başvuran olgularda, radyografiyle ve hatta BT ile atlanabilecek küçük sakral kemiksel defektlerin gösterilmesinde, eğer uygun bilgisayar programları varsa BT çekiminin 3B-BT formatında yapıldığında daha sağlıklı sonuçlar elde edilebileceğini ve klinisyenlere daha faydalı olunabileceğini düşünmekteyiz.

Sakrum agenezisinin görülme oranı oldukça düşüktür. Diyabetik annelerin çocuklarında bu oran %1'e yaklaşmaktadır. Sakrum agenezisine sahip çocukların annelerinin diabetus mellituslu olma oranı ise yaklaşık %16-20'dir (1,2,4). Olgumuzun annesinde doğum esnasında ve normalde diabetus mellitus hikayesi yoktu.

Hastanın hikayesi ve fizik muayene bulguları, sakrum agenezisini düşündürdüğü ipuçları verebilir. Tüm sakrum agenezisinde daha belirgin olmak üzere gluteal bölgede asimetri saptanması önemlidir. Sakrum agenezisinin ilerleyici nörolojik bozukluklara, geç yaşlarda başlayan ürolojik yakınmalara yol açabileceği veya herhangi bir şikayete neden olmayabileceği değişik olgu bildirileriyle açıklanmıştır (5-8). Olgumuzda olduğu gibi nörojenik bir lezyon yokken mesaneyle ilgili şikayetler, lumbosakral bölgede deriyle ilgili bozukluklar, kılınmada artış, alt ekstremitelerle ilgili hissi bozukluktan kas atrofisine kadar giden değişiklikler varsa sakrum bölgesine ait bir pa-

mentlerinin olmadığı ayrıntılı bir şekilde izlenmektedir. Sakrum agenezisi etyolojisinde, gelişim halindeki embriyoda meydana gelen biyokimyasal stresin önemli bir neden olabileceği belirtilmiştir (1,2).

Sakrum agenezisi dört tipe ayrılmıştır (3). Tip 1'de, kısmi tek taraflı agenezisi sakrum veya koksiksine lokalizedir. Tip 2'de, kısmi fakat bilateral, simetrik sakrum defekti vardır. İliyak kemikler S1'le artikülasyon gösterir ve sakrum veya koksiksin distal segmentlerinde gelişim yetersizliği vardır. Tip 3'te, tüm sakrum agenezisi ve iliyak kemiklerde lomber vertebranın en alt düzeyiyle artikülasyon vardır. Tip 4'te, tüm sakrum agenezisi ve ili-

yak kemiklerin orta hat posteriorda füzyonu mevcuttur. Olgumuz DÜSG ve 3B-BT görüntüleriyle Tip 1 grubunda yer almaktadır.

Klinik değerlendirmeye tanıda geç kalınan olgular olduğu ve veziköüretal reflü, hidronefroz ve kronik üriner enfeksiyona sekonder geriye dönüşü olmayan ciddi problemlerin ortaya çıktığı belirtilmiştir (1-4). Bir çalışmada (3), seçilen sakral agenezisi olguları, eşlik eden başka bir patolojinin bulunmadığı, sadece sakrum kemik defektlerini içeren grup şeklinde oluşturulmuştur. Tip 1 sakral agenezili bir olgunun, fizik muayene ve konvansiyonel radyografik görüntülemeye rağmen, küçük sakrum defekti nedeniyle

tolojiden şüphelenmek ve radyolojik yöntemlerle araştırmak gerekir.

Olgumuzda kliniğin sakrum agenezisini düşündürmesi nedeniyle bir sonraki basamak olarak DÜSG çekildi. Sakrum agenezisinde kemik defekti belirginse, genelde direkt grafiler tanı için yeterli olabilmektedir. DÜSG'nin değerlendirilmesi aşamasında, lumbosakral açılanmanın normalden fazla olup sakrum agenezisi varmış gibi bir izlenim yapabileceği akılda tutulmalıdır. Şüphede kalınan durumlarda, lumbosakral bölgeye yönelik lateral grafi alınması yeterli olacaktır (1,2). Olgumuzda DÜSG kısmi sakrum agenezisi tanısının konmasında yeterli olduğundan lateral grafi alınmadı. Ancak hangi foramenler düzeyinde sakral tutulum olduğunu anlamak, koksiksin değerlendirmesini yapmak ve sakral agenezi tiplendirmesi için BT çekimi 3B formatında yapıldı.

Sakrum agenezisi tek başına olabi-

leceği gibi ortopedik, ürolojik, nörolojik ve anorektal patolojilerle birlikte izlenebilmektedir (3,5,6). Özellikle tethered kord, lipom, lipomiyelomeningoseal gibi spinal kord patolojileriyle beraberlik olasılığı fazladır (9). Beraberinde izlenen patolojilerin tespiti cerrahi endikasyon olasılığını artırmaktadır. Olgumuzda diğer patolojileri saptayabilmek için İVP, BT, 3B-BT ve MRG tetkikleri yapıldı. Tespit edilen kısmi sakrum agenezisine eşlik eden başka bir patoloji saptanmadı.

Sonuçta, klinik olarak sakrum age-

nezisinden şüphelenilen olgularda, radyografiyle büyük kemik defektleri kolaylıkla tanınabilmekle beraber, radyografi ve hatta BT ile gözden kaçabilecek küçük sakral defektlerde, erken tanıya varıp sakral agenezi tiplendirmesini, sonrasında doğru tedavi planlamasını yapabilmek ve ortaya çıkabilecek ciddi komplikasyonların önüne geçebilmek amacıyla, eğer uygun teknik şartlar varsa, 3B-BT çekimine öncelik verilmesinin bu tür olgularda yararlı olacağını düşünmekteyiz.

CASE REPORT: PARTIAL SACRAL AGENESIS: EVALUATION WITH CONVENTIONAL RADIOGRAPHY AND THREE-DIMENSIONAL COMPUTERIZED TOMOGRAPHY

Sacral agenesis is a rare congenital anomaly of the lower vertebral column that usually produces neurogenic bladder dysfunction. Delay in diagnosis has been reported, and the urological consequences of damage caused by vesicoureteral reflux, hydro-nephrosis and chronic urinary infection can be severe and irreversible. Early diagnosis and treatment are extremely important in the management. We present a case with intravenous pyelography and three-dimensional computerized tomography in diagnosing partial sacral agenesis.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:47-49

Kaynaklar

1. Guzman L, Khoshbin S, Bauer SB, et al. Evaluation and management of children with sacral agenesis. Urology 1983; 22:506-510.
2. Mariani AJ, Stern J, Khan AU, Coss AS. Sacral agenesis: an analysis of 11 cases and review of the literature. J Urol 1979; 122:684-686.
3. Borrelli M, Spinola R, Bruschini H, et al. Sacral agenesis: why is it so frequently misdiagnosed? Urology 1985; 26:351-355.
4. Braren V, Jones WB. Sacral agenesis: diagnosis, treatment and follow-up of urological complications. J Urol 1979; 121:543-544.
5. Tunell WP, Austin JC, Barnes PD, Reynolds A. Neuroradiologic evaluation of sacral abnormalities in imperforate anus complex. J Pediatr Surg 1987; 22:58-61.
6. Sheldon C, Cormier M, Crone K, Wacksmann J. Occult neurovesical dysfunction in children with imperforate anus and its variants. J Pediatr Surg 1991; 26:49-54.
7. Pang D, Hoffman HJ. Sacral agenesis with progressive neurological deficit. Neurosurgery 1980; 7:118-126.
8. Helin I, Pettersson H, Alton D. Extensive spinal dysraphism and sacral agenesis without urologic disturbances. Acta Radiologica Diagnosis 1983; 24:209-212.
9. O'Neill OR, Piatt JH, Mitchell P, Roman-Goldstein S. Agnesis and dysgenesis of the sacrum: neurosurgical implications. Pediatr Neurosurg 1995; 22:20-28.