

# Bel Ağrısının Nadir Bir Nedeni; Sakral Agenezis: Olgu Sunumu

## *Rare Causes of Low Back Pain; Sacral Agenesis: Case Report*

Ali İhsan ÖKTEN, Mazhar ÖZSOY, Güner MENEKŞE, Aslan GÜZEL

*Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Seyhan, Adana, Türkiye*

**Yazışma Adresi:** Ali İhsan ÖKTEN / E-posta: aihsan33@hotmail.com

### ÖZ

Sakrum agenezisi bir veya daha fazla sakrum segmentinin olmayışını ifade eder. Sakral veya lumbosakral agenezis; koksiks, sakrum, lomber ve bazen alt dorsal segmentleri de içine alan spinal kord, genito-üriner sistem ve gastrointestinal sistem malformasyonlarının da birlikte görülebildiği, kaudal regresyon sendromu ailesine ait oldukça nadir görülen bir konjenital aplastik omurga anomalisidir. Tek başına olabileceği gibi etkilediği sistemlere göre ortopedik, ürolojik, nörolojik ve anorektal patolojilerle birlikte de olabilir. Tanı direkt radyografiler, bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans ile rahatlıkla konabilir. Nöroşirürji pratiğinde bel ağrısının bir çok nedeni vardır. Bu çalışmada, sadece bel ağrısı şikayeti ile başvuran herhangi bir nörolojik bulgusu olmayan bir hastada sakral agenezi tespit edilerek sunulmuştur.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Sakral agenezis, Bel ağrısı, Erişkin, Konjenital anomali

### ABSTRACT

Sacral agenesis is existence of one more sacral segment. Sacral agenesis may be alone or associated with orthopedic, urological, neurological and anorectal system pathologies. Sacral agenesis is a vertebral anomaly which includes coccyx, lumbar and sometimes low dorsal segments and classified in caudal regression syndrome family. Sacral or lumbosacral agenesis is a rare congenital defect in which cases are associated with spinal cord malformations, genito-urinary system and gastrointestinal system malformations. Diagnosis may easily done with X-Ray, computer tomography or magnetic resonance. In neurosurgery there are lots of reasons for low back pain. In this study we report a case of a sacral agenesis who presented with only back pain.

**KEYWORDS:** Sacral agenesis, Back pain, Adult, Congenital anomaly

### GİRİŞ

Tam veya kısmi sakrum agenezisi bir veya daha fazla sakrum segmentinin olmayışını ifade eden nadir görülen bir konjenital bozukluktur. Görülme sıklığı 0.01-0.05/1000 olarak bildirilmiştir (1,2). Bu konjenital anomaliye sakrum veya diğer omurga segmentlerindeki ageneziye ek olarak spinal kord malformasyonları, alt ekstremitelerde deformiteleri, sıklıkla genito-üriner sistem ve gastrointestinal sistem anomalileri eşlik edebilir (2,12).

Bu hastaların bir çoğu kemik ve ürolojik veya gastrointestinal problemleri yüzünden öncelikle ortopedi, üroloji veya gastroenteroloji kliniklerince değerlendirilmektedir. Sakral agenezisli hastaların çok azında anomalilerden şüphe edilebilir. Bu durum teşhis gecikmesine neden olabilir (6,15). Bu çalışmada, sadece bel ağrısı şikayeti ile tespit edilen ve başka bir şikayet ve semptomu olmayan sakral agenezi olgusu tespit edilmiştir.

### OLGU SUNUMU

50 yaşında kadın hasta bel ağrısı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesi normal olarak bulundu. Hastanın daha önce çekilmiş lomber manyetik

görüntüleme görüntüleri değerlendirildiğinde S1 haricindeki sakral segmentlerinin olmadığı sakrum agenezisi saptandı (Şekil 1, 2). Hastanın diğer sistem araştırmalarında herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Konservatif tedavi verilerek takip önerildi.

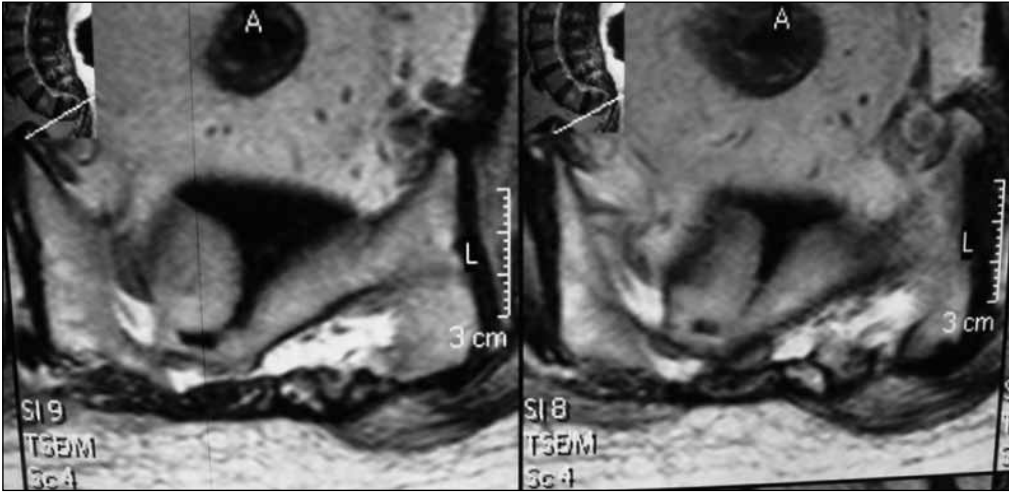
### TARTIŞMA

Müller ve O'Rahilly'e göre sakrum ve koksiksin geliştiği 31. ve distalindeki somitler sekonder nörilasyon aşamasında kaudal hücrelerden oluşur. S1-S5 arasındaki segmentler 30-34. somitlerden gelişirken primer nörilasyonda gelişen ilk 30 somit ile birleşme yeri S1-S2 düzeyidir (9). Sonuçta S1 segmenti primer nörilasyonda, S2-S5 segmentleri sekonder nörilasyon aşamasında meydana gelir. Yine ürogenital ve anorektal organlar sekonder nörilasyon aşamasında gelişir. Duhamel'e göre S1 primer nörilasyonda geliştiği için kauda agenezilerinde sakrumun ilk segmenti korunur ve daha çok distaldeki kısmında subtotal ageneziler izlenir (5). Pang'ın 33 hastasının 29'unda S1 korunurken, 2'sinde yarım S1 izlenmiş, sadece 3 hastada S1 tespit edilmemiştir (12).

Sakrum agenezisi bir veya daha fazla sakrum segmentinin olmayışını ifade eder (6). Sakrum agenezisi dört tipe ayrılmıştır (3). Tip 1'de, kısmi tek taraflı agenezi sakrum veya koksikse



**Şekil 1:** Sagittal MRT1 ve T2 ağırlıklı kesitlerde S1'in kısmi varlığı haricinde sakral agenezinin görünümü.



**Şekil 2:** Aksiyel kesitlerde sakral agenezisin görünümü.

lokalizedir. Tip 2'de, kısmi fakat bilateral, simetrik sakrum vardır. İliyak kemikler S1'le artikülasyon gösterir ve sakrum veya koksiksin distal segmentlerinde gelişim yetersizliği vardır. Tip 3'de, tüm sakrum agenezisi ve iliya kemiklerde lomber vertebranın en alt düzeyiyle artikülasyon vardır. Tip 4'te, tüm sakrum agenezisi ve iliya kemiklerin orta hat posteriora füzyonu mevcuttur.

Kaudal agenezisi sonucunda kloakanın inhibisyonu sonrasında anorektal ve ürogenital sistem malformasyonlarının (imperfore anüs, anorektal atrezi, böbrek ve üreterlerin agenezisi, duplikasyon ve füzyonları) sıklıkla gelişmesidir (11). Anorektal, genital veya kardiyak malformasyonlarda sakral ageneziye eşlik edebilmektedir. Bizim hastamızda herhangi bir anorektal, genital veya gastrointestinal bir anomali tespit etmedik.

Sakral agenezinin görülme oranı oldukça düşüktür. Diyabetik annelerin çocuklarında bu oran %1'e yaklaşmaktadır. Sakrum agenezisine sahip çocukların annelerinin diabetes

mellitusu olma oranı ise yaklaşık %16-20'dir (6,7). Sakrum agenezisinin ilerleyici nörolojik bozukluklara, geç yaşlarda başlayan ürolojik yakınmalara yol açabileceği veya herhangi bir şikayete neden olmayabileceği değişik olgu bildirilerinde açıklanmıştır (1,14). Sakrum agenezisi tek başına olabileceği gibi ortopedik, ürolojik, nörolojik ve anorektal patolojilerle birlikte izlenebilmektedir (3,14). Diğer lezyonlar lipom, meningoel, miyelozis ve ayrı omurilik malformasyonlarıdır (11,12). Özellikle tethered kord, lipom, lipomyelomeningoel gibi spinal kord patolojileriyle beraberlik olasılığı fazladır (10).

Sakral agenezide izlenen nörolojik defisitler omuriliğin gelişimsel displazilerine ve/veya başka intraspinal patolojilere bağlı olarak gelişmektedir (8). Bu hastalarda duyu fonksiyonlar motor fonksiyonlara göre daha iyi korunmuştur (11). Bu hastalarda nörolojik kötüleşmeye en sık neden olan lezyon kalın filum terminalelidir.

Klinik değerlendirmeye tanıda geç kalınan olgular olduğu ve veziköüretal reflü, hidronefroz ve kronik üriner enfeksiyona

sekonder geriye dönüşü olmayan ciddi problemlerin ortaya çıktığı belirtilmiştir (3,6,7). Bir çalışmada, seçilen sakral agenezi olguları, eşlik eden başka patolojinin bulunmadığı, sadece sakrum kemik defektlerini içeren grup şeklinde oluşturulmuştur (3). Tip 1 sakral agenezili bir olgunun, fizik muayene ve konvansiyonel radyografik görüntülemeye rağmen, küçük sakrum defekti nedeniyle tanıyı 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. Sakral agenezi tiplendirmeleriyle ürodinamik bulgular korele edilmiş ve bunun tedavinin etkinliğinde önemli olduğu belirtilmiştir.

Sakral defektin büyük ve eşlik eden klinik bulguların ve patolojilerin belirgin olduğu olgularda, tanı radyografi, BT ve MR görüntülemeyle rahatlıkla konabilir. Sakral agenezinin kemik deformiteleri direkt radyografilerle ayrıntılı olarak ise bilgisayarlı tomografi (BT) ve üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (3-DBT) ile görüntülenebilir. Kemik patolojiler ile birlikte olası spinal kanal patolojilerinin daha detaylı görülebilmesi ve kord lezyonu, miyelomeningosel, tethered kord, transiyonel lipom gibi eşlik edebilecek diğer patolojilerin aydınlatılması için manyetik rezonans incelemesi (MRI) gereklidir (1,4,6,13,14).

#### KAYNAKLAR

1. Abascal Junquera JM, Conejero Sugrañes J, Martos Calvo R, Celma Doménech A, Salvador Lacambra C, Zamora Escamez P: Urological outcome of patients with sacral agenesis: 20 years follow-up. Arch Esp Urol 59:595-600, 2006
2. Andrish J, Kalamchi A, MacEwen GD: Sacral agenesis: A clinical evaluation of its management, heredity, and associated anomalies. Clin Orthop Relat Res 139:52-57, 1979
3. Borrelli M, Bruschini H, Nahas WC, Figueiredo JA, Prado MJ, Spinola R, Walligora M, Freire GC, de Góes GM: Sacral agenesis: Why is it so frequently misdiagnosed? Urology 26:351-355, 1985
4. Caird MS, Hall JM, Bloom DA, Park JM, Farley FA: Outcome study of children, adolescents, and adults with sacral agenesis. J Pediatr Orthop 27:682-685, 2007
5. Duhamel B: From the mermaid to anal imperforation: The syndrome of caudal regression. Arch Dis Child 36:152-155, 1961
6. Guzman L, Bauer SB, Hallett M, Khoshbin S, Colodny AH, Retik AB: Evaluation and management of children with sacral agenesis. Urology 22:506-510, 1983
7. Mariani AJ, Stern J, Khan AU, Cass AS: Sacral agenesis: An analysis of 11 cases and review of the literature. J Urol 122:684-686, 1979
8. Muthukumar N: Surgical treatment of nonprogressive neurological deficits in children with sacral agenesis. Neurosurgery 38:1133-1137, 1996
9. Müller F, O'Rahilly R: The development of the human brain, the closure of the caudal neuropore, and the beginning of secondary neurulation at stage 12. Anat Embryol (Berl) 176:413-430, 1987
10. O'Neill OR, Piatt JH Jr, Mitchell P, Roman-Goldstein S: Agenesis and dysgenesis of the sacrum: Neurosurgical implications. Pediatr Neurosurg 22:20-28, 1995
11. Özdemir Ö, Çalıřaneller T, Gülşen A, Gerilmez A, Karadeli E, Caner H: Sakral ageneziye baėlı gergin omurilik sendromu ve dekstrokaridi birlikteliėi: Olgu sunumu. Türk Nöroşirürji Dergisi 19:61-65, 2009
12. Pang D: Sacral agenesis and caudal spinal cord malformations. Neurosurgery 32(5):755-778, 1993
13. Siėırcı A, Doėan M: Kısmi sakrum agenezisi: Konvansiyonel radyografi ve üç boyutlu BT bulguları. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 8:47-49, 2002
14. Tunell WP, Austin JC, Barnes PD, Reynolds A: Neuroradiologic evaluation of sacral abnormalities in imperforate anus complex. J Pediatr Surg 22:58-61, 1987
15. Wilmshurst JM, Kelly R, Borzyskowski M: Presentation and outcome of sacral agenesis: 20 years' experience. Dev Med Child Neurol 41:806-812, 1999