

# Lumbo-Sakral Koksikal Agenesis

Hayati VARDAR\*

## ÖZET

*Sakrum ve koksiks yokluğu nadir bir anomalidir. Bu durum genellikle üriner sistem anomalileri ile birlikte dir. Sakrum ve koksiks yokluğunda sinirsel noksanlık motor fonksiyondan çok, duygusal fonksiyondadır. Anomali, spinabifida, konjenital çıkıklar ve yumuşak doku kasılmaları ile birlikte görülebilir. Bu yazıda, sacro-koksikal agenezis olgusu sunulmuştur.*

## SUMMARY

### Lumbo - Sacro - Cocceygeal Agenesis

*Sacro-Cocceygeal agenesis is a rare congenital anomaly of the spine which is usually associated with urologic abnormalities. The neurologic deficits in Sacro-Cocceygeal agenesis involve motor function much more than sensory function. The anomaly may be associated with spinabifida, congenital dislocation, soft tissue contractures. In this paper, case of Sacro-Cocceygeal Agenesis is presented.*

Lumbo-sakral koksikal agenezis omurganın konjenital nadir bir anomalisidir. Sakral agenezis, kaudal regresyon sendromu şeklinde de adlandırılır. Lumbo-sakral koksikal agenezis olgularında konjenital defektler, koksiks yokluğundan, lomber faset yokluğuna, hatta sakral, lomber, torasik vertebra yokluğuna kadar değişiklik gösteren bir gruba içerir<sup>1</sup>. Lumbo-sakral koksikal agenezis ile birlikte organ anomalileri gastro intestinal sistem atrezisi ve malformasyonları, imperfore anük, ürogenital organ traktus malformasyonları ve akciğer agenezisi bulunabilir. Bazı olgularda servikal vertebranın Klippel-Feil deformitesi, hemivertebralar, vertebral füzyon, Sprengel deformitesi, spinabifida, konjenital kalça çıkığı, talipes equinovarus deformitesi ve yumuşak doku kontraktürleri bulunabilir<sup>1,2</sup>. Lumbo-sakral koksikal agenezis olmayan segmentleri ilgilendiren bölgelerde, değişik derecede, nörolojik defisitler bulunur<sup>1</sup>.

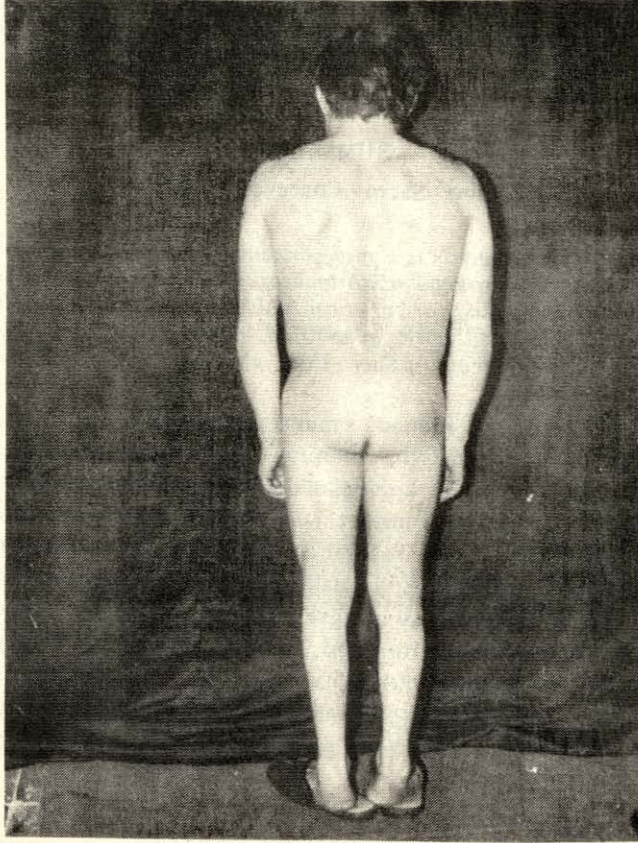
\* Uzm. Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Uzmanı

## OLGU

27 yaşında erkek hasta, Bursa-Yenişehir'in bir köyünde yaşamakta ve çiftçilikle uğraşmaktadır. Fakültemize idrar kaçırma yakınması ile başvurdu. Bu yakınmasının çocukluğundan beri var olduğu öğrenildi. Ayrıca şimdiye değin, herhangi bir hastahaneye, bu yakınması nedeni ile başvurmamıştı. Rektal inkontinans tanımlamıyordu. İdrar kaçırması nedeni ile askerlik yapamamıştı. Hasta günlük aktivitesini normal olarak sürdürebiliyor ve çiftçilikle uğraşıyordu. Ailesinde herhangi kalıtsal bir hastalık tariflemiyordu. Ailelerinde şeker hastalığı yoktu. Yapılan fizik incelenmesinde hastanın gövdesinin extremitelerine oranla daha kısa olduğu görüldü. Gluteal bölgede düzleşme, intergluteal yarıktan kısılma, sakral protüberansta kayıp mevcuttu. Alt extremiteler bir miktar spastik bulundu. Ayakta talipes equinavarus deformitesi mevcuttu.

Laboratuvar ve EEG bulgularında herhangi bir patoloji saptanmadı.

Düz röntgenogramlarda 2 lomber, 2 sakral vertebral segment ve koksiks yokluğu saptandı (Şekil 1). Ayakta minimal pes equina varus deformitesi vardı.



Şekil: 1  
Hastanın Görünüşü

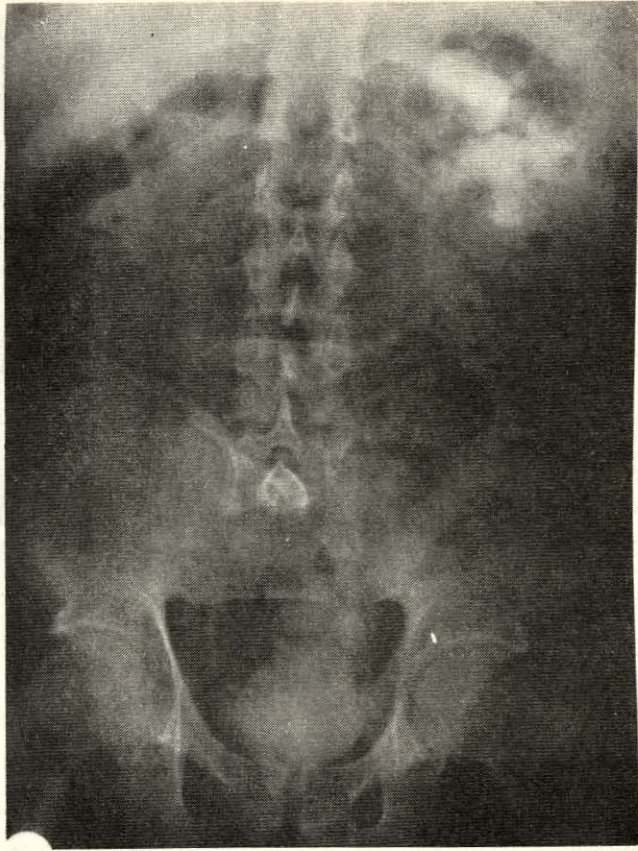


*Şekil: 2*  
*Yan Radyografide; 2 Sakral Segment ve Koksiks Yokluğu.*  
*Lumbal Vertebra Sayısı 3 Adet.*

Ekskretuar ürografide her iki böbreğin kalikslerinde genişleme ve üreterlerde dilatasyon vardı (Şekil 1). Mesane, trabeküler kalınlaşmayla ve divertikül oluşumu ile, tipik nörojenik mesane görünümündeydi (Şekil 2).

### TARTIŞMA

1852 yılında Hohl, lumbo-sakral koksikal agenesisli ilk vakayı yayınlamıştır<sup>3</sup>. Bundan sonra 1978 yılına kadar literatürde toplam 192 vaka yayınlanmıştır<sup>3</sup>. Lumbo-sakral koksikal agenesis ve beraberindeki malformasyonların etiolojisi hakkında bir sürü kuramsal görüş vardır. Bunların içinde diabetik anne önemli bir etiyolojik faktördür<sup>4</sup>. Lumbo-sakral koksikal agenesisli vakaların % 16'sında annenin diabetli olduğu, diabetli annelerin çocuklarının % 1'inin lumbo-sakral koksikal agenesisli olduğu ileri sürülmüştür. Ayrıca insülin enjeksiyonlarının embrio üzerinde teratojenik etkisi olabileceği gösterilmiştir<sup>1</sup>. Olgumuzda bununla ilgili bir hikâye alınmamıştır.

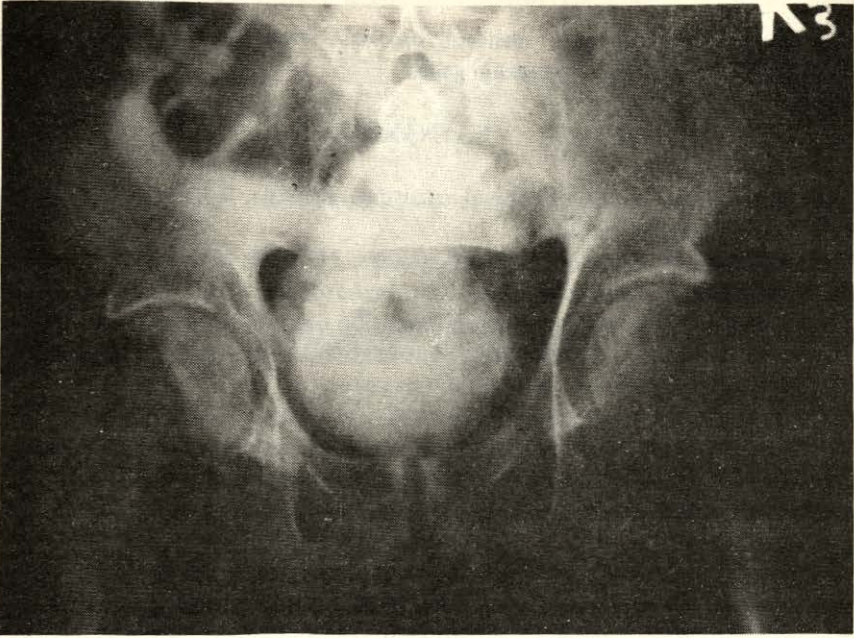


*Şekil: 3*  
*Intravenöz Pyelografide Sağ Böbrekte Hydronefroz, Hydroüreter.*

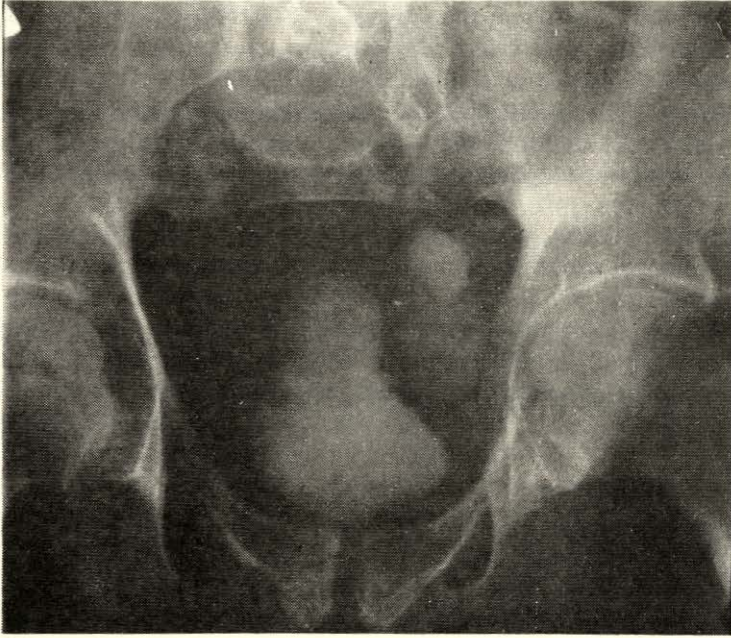
Lumbo-sakral koksikal agenesisli olgularda kromozom çalışmaları normal bulunmuştur. Ailevi bir rekürrens görülmemiştir<sup>1-6</sup>.

Lumbo-sakral koksikal agenesis çeşitli sistem anomalileri ile birlikte bulunur. Değişen derecede nörolojik bozukluklar saptandı. Lomber ve sakral segmentlerin yokluğu veya azlığından dolayı nörojenik mesane ve idrar enkontinansı, vakaların hemen hemen çoğunda bulunur. Hastanın hastahaneye başvurmasına neden olan yakınmalar sıklıkla buna bağlıdır. Konjenital nörojenik mesanede, idrarın fizyolojik akışının engellenmesi ilerleyici üst üriner sistem değişikliklerinin fizyopatolojisini oluşturur. Üriner staz, veziko üreteral reflü ve sonuçta hidronefroz gelişir. Bizim hastamızda da bu değişiklikler saptandı<sup>7-12</sup>.

Literatürde incelenmiş olan 41 Lumbo-sakral koksikal agenesisli vakaların 10'unda talipes equino varus deformitesi saptanmıştır<sup>13-16</sup>. Vakamızda bu anomali minimal olarak mevcuttu<sup>13-20</sup>.



Şekil: 4  
Mesane Grafisinde: Mesane Boynu Darlığı, Sistik ve  
Fonksiyon Bozukluğu.



Şekil: 5  
Mesane Grafisinde: İdrar Sonrası Boşalmama ve Hydroüreter ile  
Üreterit Sol Tarafda

Lumbo-sakral koksikal agenezisli olgularla üriiner enfeksiyonlar sık görülür. Buna bađlı olarak böbrek yetmezliđi geliřir<sup>17-20</sup>.

#### KAYNAKLAR

1. ABRAHAM, E.: Lumbo-sacral coccygeal agenesi, J Bone Joint Surg (Am), 58: 1169-1171, 1976.
2. AGASKI, M.: Sacro-coccygeal dysgenesis. J Urol, 5: 48-50, 1979.
3. ANDRISCH, J.: Sacral agenesi, Clin Orthop; 139: 52-57, 1979.
4. AZOUR, E.: Lumbo-sacral dysgenesis. Clin Radiol, 30: 90-94, 1979.
5. DALMONTE, A.: The surgical treatment of Lumbo-sacral coccygeal agenesi. Ital J Orthop Travmatol, 5: 259-266, 1979.
6. DOUNIS, E.: Sacro-coccygeal agenesi, Acta Orthop Scand, 49: 475-480.
7. FEDASEEVA, M.: Classification of developmental anomalier of the Lumbar on sacral portion of the spine. Orthop Travmatol Protez, 5: 42-46, 1979.
8. FINER, N.: Caudal regression anormolod sacral agenesi. Clin Genet, 13: 353-358, 1979.
9. GREPL, J.: Development of the pelvis in portial agenesi of Lumbo spine and total sacro coccygeal agenesi. Cesk Radiol, 29: 59-65, 1975.
10. GRINGOR, L.: Agenesi an dysplasia of sacral and coccygeal bones. Cesk Radiol, 30: 183-191, 1976.
11. HARVEY, B.: Sacral agenesi. Neurology, 26: 1124-1129.
12. JENSER, P.: The caudal regression anomalod. Clin Genet, 19: 126-129, 1980.
13. LOTON, D.: Sacral agenesi. J Med, 17: 437-440, 1981.
14. LUMASHEV, G.: Clinical manifestations on complication of mal development of the Lumbo-sacral spine. Orthop Travmatol Protez, 27-32, 1976.
15. NECLAM, J. and BHISTANI, P.: Lumbo-sacral agenesi in a neonate. Indian Pediatr, 15: 363-365, 1978.
16. PANG, D.: Sacral agenesi with progressive neurological deficit. Neurosurgery, 7: 1118-1126, 1980.
17. RENSHAW, T.: Sacral agenesi. J Bone Surg (Am), 60: 373-383, 1978.
18. RUDEMAN, R.: Congenital absence of the Lumbo-sacral spine. Clin Orthop, 124: 177-180, 1977.
19. SARNAT, H.: Sacral agenesi neurologic and neuropatologic features. Neurology, 26: 1124-1129, 1976.
20. WHITE, R.: Sacral agenesi, Urology, 8: 521-525, 1976.

Uzm. Dr. Hayati VARDAR  
Uludađ Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Radyoloji Anabilim Dalı Uzmanı  
BURSA