

Pelvik Kosta Ve Sakral Disgenezisli Nöropatik Mesaneli Olgumuz

Ömer Faruk KARATAŞ¹, Gülhiz KARATAŞ², Ayhan VERİT¹

¹Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı

²Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Sakral disgenezis alt vertebral kolonun nadir konjenital anomalilerindendir. Nörolojik, ortopedik problemlerin yanısıra ürolojik malformasyonlara da yol açabilir. Sakral disgenezis ve sakral kosta birlikteliği çok daha nadirdir. Sakral kostanın klinik önemi olmamakla birlikte, direkt graflerde rastlantısal görüldüğü durumlarda, ayrıca tanıda Ürologların akılda bulundurması açısından önemlidir. Bu yazıda ağır inkontinans yakınması ile başvuran 16 yaşındaki bayan hastada pelvik kosta ve sakral disgenezisle birlikte gelişen nöropatik mesane olgusu tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Sakral disgenezis, pelvik kosta, nöropatik mesane

A Case Of Pelvic Rib And Sacral Dysgenesis With Neuropathic Bladder

SUMMARY

Sacral dysgenesis is an unusual congenital malformation of lower vertebral colons and it may be associated with neurological and orthopedic problems. Occasionally, it may be the cause of the urological malformations. The association of sacral dysgenesis with pelvic rib is an extremely rare condition. Although pelvic rib has no clinical importance, it should be kept in mind that the pelvic opacities which are seen on the plain films are important in the differential diagnosis. We aimed to report a 16 years old a female patient who referred to our clinic because of severe incontinence secondary to pelvic rib associated with sacral dysgenesis.

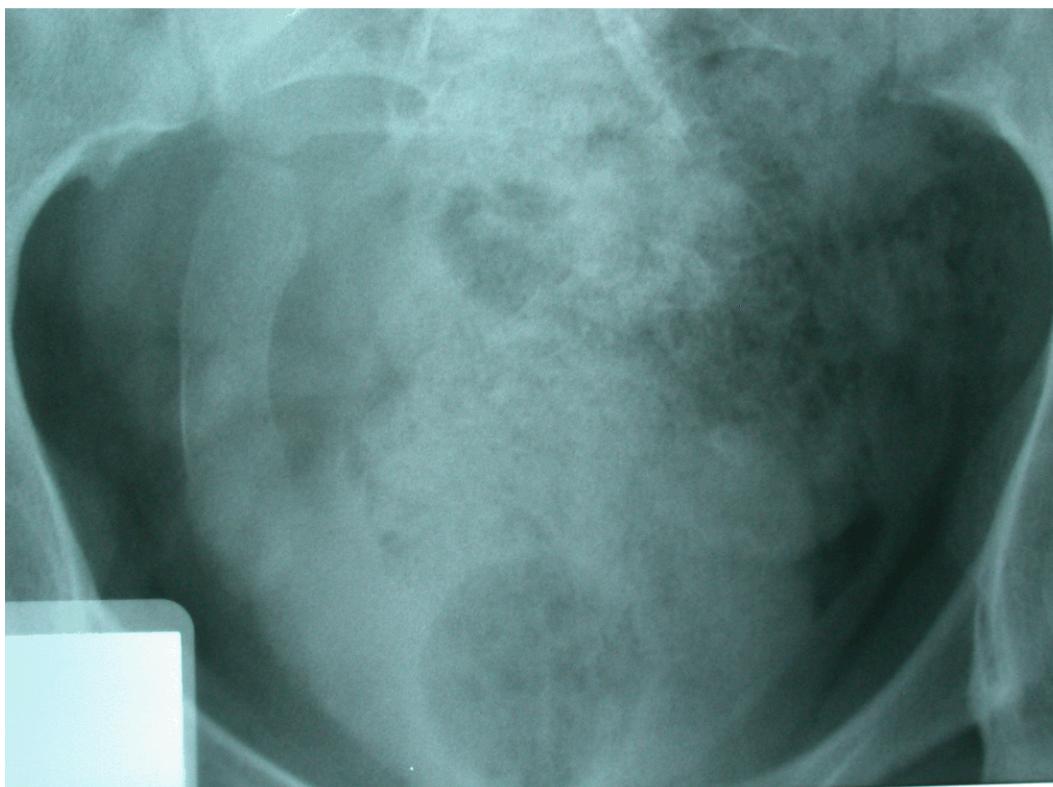
Key words: Sacral dysgenesis, pelvic rib, neuropathic bladder.

GİRİŞ

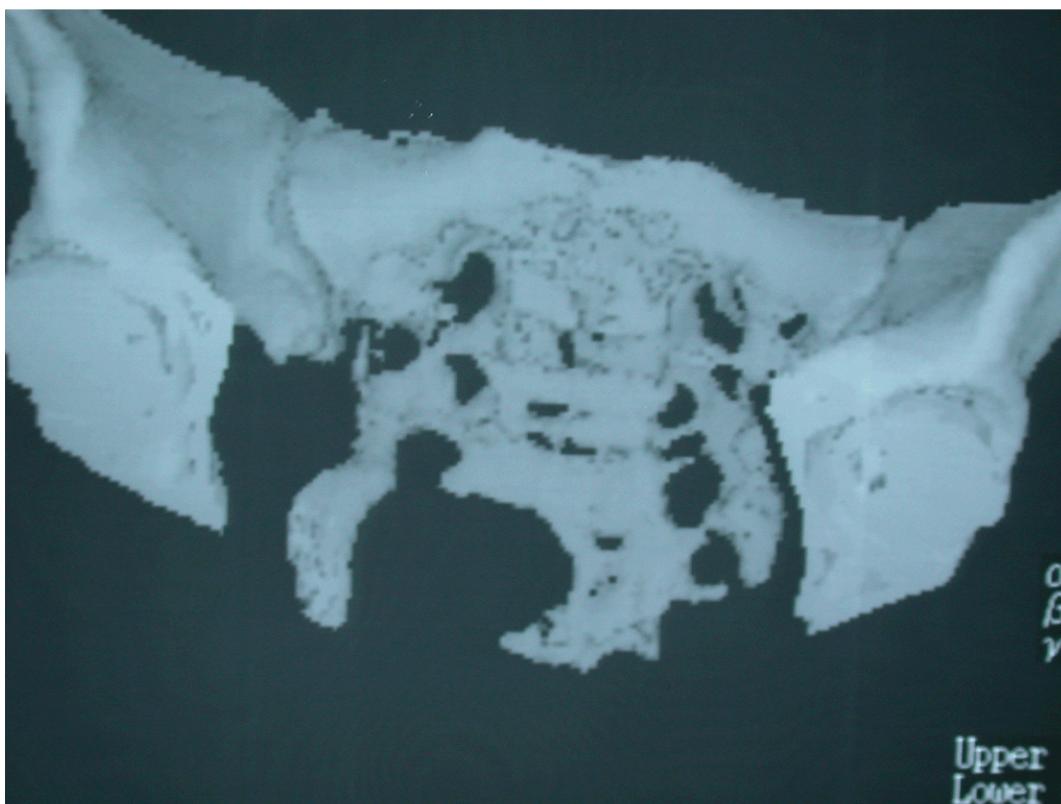
Sakral disgenezis bir veya daha fazla sakral segmentin konjenital olarak olmaması veya az gelişmiş olmasıdır. İnsidansı 0.05 ve 0.1 arasında değişmektedir ve sakral disgenezis olarak literatürde 200 kadar vaka bildirilmiştir (1). Nörolojik, ortopedik problemlerin yanısıra ürolojik malformasyonlara da yol açabilir. 2-4. sakral sinir köklerinin hatalı gelişimi nöropatik mesaneye neden olur (2). Bu hatalı gelişimin çeşitli klinik yansımaları olması nedeni ile tanı konulmasında gecikme ve de renal harabiyet olabilir. Pelvik kosta ise diğer nadir bir konjenital anomali olmakla birlikte klinik önemi yoktur (3). Biz bu çalışmada 16 yaşında tamı kommakta gecikilmiş sakral disgenezis ve de izole nöropatik mesaneli olgumuzu tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

16 yaşında, kırsal kökenli, bekar, kadın hasta; primer, gündüzleri daha ağır olan inkontinans yakınması ile klinigimize başvurdu. Doğumunun normal yolla olması dışında gebelik süresi ve de diğer gebelik ile ilgili ayrıntılar hakkında bilgi alınamadı. Hastanın mental ve motor gelişimi ile ilgili sorun olmadığı öğrenildi. Aile öyküsünde özellik yoktu. İdrarı devamlı bir sızıntı kaçak tarzında rapor edilirken enkoprezis birlikteliği belirtildi. Ayrıntılı nörolojik, ortopedik ve ürogenital muayenesinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Renal fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. İdrar kültüründe 10^5 E. Koli üremesi üzerine antibiyoterapiye alındı. Direkt grafi ve bilgisayarlı tomografi 3D görüntüde dismorfik sakrum ve de sağda bir adet sakrum ile bitişik 4-5 cm'lik kemik uzantısı dikkati çekti (şek.1,2).



Şekil 1: Direkt Üriner Sistem grafisinde (DUSG), Sakral disgenezisi ve sağda sakrum ile eklem yapmış distale doğru uzanan kemik çıkıntı (pelvik kosta) görünümü.



Şek 2: Bilgisayarlı Tomografi 3D görüntüde sağda sakral disgenezis ve pelvik kosta görünümü. Sakral disgenezisi ve sağ sakral kosta görünümü.

Bu durum radyolojik raporda sakral disgenezis ve pelvik kosta olarak tanımlandı. Sonografik ve de sistografiğ olarak yeterli bir mesane kapasitesi (yaklaşık 420 cc.), bilateral grade III reflü, bilateral grade III üretero-hidronefroz belirlendi. Ürodinamik değerlendirmede hasta yüksek komplianslı, düşük işeme basınçlı, sınırlı flask nörojen mesane olarak değerlendirildi. Hastaya eş seanslı bilateral üreteroneosistostomi ve fasial sling operasyonu uygulandı. Postoperatif 7. gün TAK ve uygun antibiyotik proflaksi ile taburcu edildi. Takip eden postoperatif 20. günde suprapubik loj dreni sahasından ciltten dışarıya drene olan fistül gelişti. Yeniden kalıcı üretral sonda ve uygun antibiyotik kullanımıyla on günde spontan iyileşme sağlandı. Postoperatif 6. ay değerlendirmesinde hastanın, günlük kolayca yapılan 1-2 TAK işlemi ve spontan miksiyonlarla 3-4 saat süren tamamen kontinansın sağlandığı, sistografide reflünün olmadığı, üriner enfeksiyon ve ilgili yakınmalarının olmadığı belirlendi.

TARTIŞMA

Sakral disgenezis alt vertebral kolonun nadir görülen bir deformitesi olup sıkılık ortopedik, ürolojik ve nörolojik bozukluklara yol açar (4). Alt üriner sistem fonksiyonları ve cinsel fonksiyonlar S 2-4 tutulumuna bağlı olarak etkilenmekle birlikte özellikle son yıllarda ilerleyici bir nörolojik defisit gelişimi ile birlikte olduğuna dair raporlar bildirilmiştir (5). Nörolojik defisit kemik anomalisinin düzeyi ile ilişkili bulunmadığı gibi, hastalarda motor sinirler duyusal sinirlerden daha fazla etkilenmektedir. (6). Tanıda gecikmiş çocukların sıkılıkla idrar inkontinansı, altını ıslatma ve işeme zorlukları ile başvururlar. Sakral agenezise sekonder gelişen mesane disfonksiyonu, çocuklarda ileri yaşlarda hidronefroz ve vezikoureteral reflüye neden olarak üst üriner sistemi etkileyebilmektedir.

Parsiyel ve total olarak ikiye de ayrılan sakral disgenezise ürolojik ve nörolojik

bozuklukların yanısıra diğer ortopedik malformasyonlar da sıkılıkla eşlik eder (7). 16 yaşındaki tamı konmakta gecikmiş olan bu olguda izole nörojenik mesane varlığı dikkat çekmektedir.

Embriyonik yaşamın ilk altı haftası içerisinde kemik gelişiminin mezankimal evresindeki anomaliden kaynaklanan pelvik kosta radyolojik literatürde pelvik parmak olarak da adlandırılmaktadır. (8) İliak, sakral, iskiak, pubik ya da abdominal duvar yerleşimli olabilmektedir (9). Benign bir lezyon olarak kabul edilmekte olup hastalarda herhangi bir semptom oluşturmadığından cerrahi eksizyonu da gerekmemektedir. Pelvik kosta, klinik önemi olmasa da gereksiz araştırmaları önlemek açısından tanısal değer taşımaktadır. İlk olarak 1974 yılında onbeş yaşındaki bir kız çocuğun radyografik görüntüsü ile rapor edilmesini takiben (10) bu çok nadir zararsız doğumsal anomaliden şu ana kadar literatürde ancak 30 kadar vaka rapor edilmiştir.

SONUÇ:

Sakral disgenezis izole nöropatik mesaneye yol açabilmesi nedeni ile erişkinlerde dahi ayırcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır.

REFERANSLAR:

1. Braren V. and Jones W: Sacral agenesis: diagnosis, treatment and followup of urological complications. J Urol 121 (1979), pp. 543-544.
2. Saraiya H: Management of Hooding of Vagina with Adduction Contracture of Thighs in Association with Sacral Agenesis Plast Reconstr Surg. 2002 Apr 1;109(4):1461-3.
3. Vung D. Nguyen, Jeffrey D. Matthes and Caryn C. Wunderlich: The pelvic digit – Correlation and review of the literature. Computerized Medical Imaging and Graphics, Vol. 14, No.2, 1990, 127-131.
4. Wilmshurst JM, Kelly R and Borzyskowski M: Presentation and outcome of sacral agenesis:20 years' experience.Dev. Med. Child. Neurol. 41:806, 1999.
5. Lynch SA, Wang Y, Strachan T, Burn J, Lindsay S: Autosomal dominant sacral agenesis: Curarino syndrome. J Med Genet 2000;37:561-566
6. Kemal Sarica, Tugrul Pinar, Nese Sarica, Faruk Yagci, Murat Öz Eryigit: Sacral Agenesis in Siblings. Urol Int 1998; 60:254-257.

7. Guzman L, Bauer SG, Hallett M et al: Evaluation and management of children with sacral agenesis. *Urology* 22 (1983), pp. 506-510.
8. M. Goyen, J. Barkhausen, N. A. Marksches and J. F. Debatin: The pelvic digit – A rare developmental anomaly. *Acta Radiologica* 41 (2000), 317-319.
9. Vung D. Nguyen, Jeffrey D. Matthes and Caryn C. Wunderlich: The pelvic digit – Correlation and review of the literature. *Computerized Medical Imaging and Graphics*, Vol. 14, No.2, 1990, 127-131.
10. Dan Sullivan and William S. Corenwell: Pelvic Rib. *Radiology* 1974, February, 110:355-357.

Yazışma Adresi

Ömer Faruk Karataş
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi
Üroloji Anabilim Dalı
63100 / Şanlıurfa
Tel: 414-3141170 / 1300
Fax: 414-3168821
E-mail: ofkaratas@hotmail.com