

Spina bifida: Doğu Anadolu'daki durum*

Mehmet SARAÇ, Ş. Kerem ÖZEL, Ahmet KAZEZ

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ

Özet

Amaç: Bu çalışmada bölgemizdeki spina bifidalı (SB) hastaların sorunlarının belirlenmesi ve irdelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmada 1997-2007 yılları arasında hastanemiz beyin cerrahisi kliniğinde meningomyelosele nedeniyle ameliyat edilen olgular araştırılmıştır. Klinik kayıtlarından olguların bilgileri toplanmış, telefonları bulunan hastalardan aranıp, kendilerine ulaşılan hastalar ile telefon üzerinden anket çalışması yapılmıştır. Ankette hastaların demografik verileri, şu anki nörolojik ve ürolojik durumları, tedavilerine düzenli katılımı ve yaşadığı sosyal sorunları sorgulanmıştır.

Bulgular: Hastanemizde başlangıcından beri toplam 223 SB'li hasta primer patolojisi için ameliyat edilmiştir. Bu hastaların 103'ünün (60 erkek, 43 kız) erişim bilgilerine ulaşılmıştır. Telefon ile ulaşılabilen hasta sayısı 86'dır. Bu hastaların 15'i (% 17.4), 4 yaşına gelmeden ortalama 0.66 ± 1.2 yaşta kaybedilmiştir. Anket yapılan hastalar ise ortalama 4.7 ± 4.7 yaşta (4 gün-18 yaş arası). İdrar kaçırma % 83 hastada, gaita inkontinansı % 71.8 hastada, tam parapleji % 32.4 olguda mevcuttur. Olguların % 31'i daha önce bu sorunlar için hiç değerlendirilmemiş ve % 47.9'u düzenli olarak kontrole gelmemektedir. Ailelerin % 59.2'si durumundan memnun iken, % 97.2'si herhangi bir tedaviye istekli görünmektedir. % 74.6'ı okula gitmemekte ve % 98.6'sı çocuğunu bir okula göndermek istemektedir. Ulaşılabilen olguların % 67.6'sı Spina Bifida Derneği'nin varlığından haberdar değildir. İlimizde 2004 yılı verileri dikkate alındığında SB insidansı 2.6/1000 olarak tespit edilmiştir.

Sonuç: Bölgenin önemli sağlık sorunlarından bir tanesi SB gibi kronik bakım gerektiren hastalıklarda yetersiz toplum ve sağlık çalışanı bilgilenesidir. Bunun sonucu olarak SB nedeniyle erken bebek ve çocuk ölümleri yüksek oranda görülmektedir. Bu bilgilenemenin sağlanması için sağlık politikalarında değişikliğe ve Spina Bifida Derneği aktivitelerinin bölgemizde başlatılmasına gereksinim duyulmaktadır. Özellikle ürolojik ve gastrointestinal sorunları için hastalarımızın tıbbi yardıma gereksinimi bulunmaktadır. Bölgesel sorunlardan bir diğeri de yüksek okuma isteğine rağmen, hastaların çoğunun bu hizmete ulaşamamasıdır.

Anahtar kelimeler: Spina bifida

Summary

Spina bifida: Current situation in Eastern Anatolia

Aim: The aim of this study is to identify and evaluate the problems of spina bifida (SB) patients in our region.

Material and Methods: In this study, patients who were operated for meningomyelocoele in our hospital, Neurosurgery Clinics, between 1997 and 2007 were investigated. Data were collected from clinical records and a telephone questionnaire was filled with parents whose numbers could be found. Demographic data of the patients, current neurological and urological status, their regular attendance for treatment and their social problems were sought.

Results: Totally 223 SB patients have been operated in our hospital. It was possible to reach the access numbers in 103 (60 boys, 43 girls) of the patients. In 86 of them, a telephone communication could be achieved. Fifteen of these patients have died before 4 years of age, at a mean age of 0.66 ± 1.2 years. Patients who have replied the questionnaire had a mean age of 4.7 ± 4.7 years (between 4 days and 18 years). Urinary incontinence was present in 83% of cases, fecal incontinence in 71.8%, full paraplegia in 32.4% of cases. Thirty-one percent of cases have not been evaluated for these problems before and 47.9% of them do not attend their follow-up regularly. Parents were satisfied with their condition in 59.2% of cases while 97.2% of them were willing to attend any treatment. Children who did not attend any school formed 74.6% of cases and 98.6% of parents were willing to send their child to a school. Parents who could be reached were unaware of the existence of Spina Bifida Association. According to 2004 data of our city, SB incidence was found to be 2.6/1000.

Conclusion: One of the most important health problems of our region is insufficient community and health caregiver enlightenment especially in SB that require chronic care. Thus, early baby and child deaths due to SB is high. To achieve this enlightenment, changes in health care policies and commencement of activities of Spina Bifida Association in this region are necessary. Our patients need medical help especially for their urological and gastrointestinal problems. One of the regional problems is the high will for learning but less chance to achieve this service.

Key words: Spina bifida

*XXV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur 22-27 Ekim 2007, İzmir

Adres: Ş. Kerem Özel, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ

Yayına kabul tarihi: 11.4.2008

Giriş

Spina bifida (SB) tüm konjenital anomalilerin en ağır olanlarından biridir. Çoğunlukla folik asit eksikliği ile birlikte genetik faktörler veya gebelikte kullanılan bazı ilaçlardan kaynaklanan, alt ekstremitelerde paraliz, nörojen mesane ve bağırsak disfonksiyonu, hidro-sefali gibi yaşam boyu kalıcı morbiditelere yol açan bir malformasyondur. Ailelerin ve sağlık kurumlarının bu çocukların tedavisi için gösterdiği çabalar tam tedavi edici sonuç verememekte, bu bireyler ömür boyu tıbbi bakıma gereksinim duymaktadır (8).

Epidemiyolojik veriler SB prevalansının bölgesel değişikliklere sahip olduğunu göstermiştir (10). Türkiye bu ağır konjenital malformasyonun prevalans verileri konusunda geri kalmış ülkelerden biridir. Ülkemizde doğumların yalnızca % 60'ı bir sağlık merkezinde gerçekleştiğinden, düzenli bir doğum kayıt sistemi olmadığından bugüne kadar konjenital anomalilerin kaydı mümkün olamamıştır (4). Daha önce yapılmış olan bir çalışmada Doğu Anadolu'da nöral tüp defektleri prevalansının 1000'de 1,5-2,6 arasında olduğu belirlenmiştir. Bu artışın Mayıs 1986'daki Çernobil Faciası'ndaki nükleer yayılmaya bağlı olduğu düşünülmüştür (2,6).

Bilimsel verilerde yetersizlikle beraber SB'li hastaların içinde buldukları durum, ebeveynlerin hastalığa bakışı ve beklentileri ile ilgili elimizde yeterli bilgi bulunmamaktadır. Bu çalışmada bölgemizdeki SB'li hastaların sorunlarının belirlenmesi ve irdelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Bu çalışmada 1997-2007 yılları arasında hastanemiz beyin cerrahisi kliniğinde SB nedeniyle ameliyat edilen olgular geriye dönük olarak araştırılmıştır. Klinik kayıtlarından olguların bilgileri toplanmış, telefonları bulunan hastalar aranıp, kendilerine ulaşılanlar ile telefon üzerinden anket çalışması yapılmıştır. Ankette hastaların demografik verileri, şu anki nörolojik ve ürolojik durumları, tedavilerine düzenli katılımı ve yaşadığı sosyal sorunları sorgulanmıştır.

Bulgular

Hastanemizde 10 yıllık süre içinde toplam 223 SB'li hasta primer patolojisi için ameliyat edilmiştir. Bu hastaların 103'nün (60 erkek % 58.2, 43 kız % 41.8) erişim bilgilerine ulaşılmıştır. Telefon ile ulaşılabilen hasta sayısı 86'dır. Bu hastaların 15'i (% 17.4), 4 yaşına gelmeden ortalama 0.66±1.2 (yenidoğan döneminde daha fazla mortalite) yaşta kaybedilmiştir. Anket yapılan hastalar ise ortalama 4.7±4.7 yaşındadır (4 gün-18 yaş arası). Çalışmadan elde edilen bulgular Tablo 1'de özetlenmiştir. İlimizde 2004 yılı verileri dikkate alındığında SB insidansı 2,6/1000 olarak tespit edilmiştir.

Tablo 1. Çalışma sonucu elde edilen bulgular.

Spina Bifida Telefon Anket Formu	Evet (%)	Hayır (%)
1 Hayatta mı?	82.6	17.4
2 İdrar inkontinansı	83	17
3 Gaita inkontinansı	71.8	28.2
4 Parapleji	32.4	67.6
5 Bu sorunlar için hiç değerlendirildi mi?	69	31
6 Kontrole düzenli olarak geliyorlar mı?	52.1	47.9
7 Ateşli idrar yolu enfeksiyonu geçiriyor mu?	46.5	53.5
8 Aile çocuğun şu anki halinden memnun mu?	59.2	40.8
9 Aile mevcut sorunlar için çocuğu tedavi ettirmek ister mi?	97.2	2.8
10 Çocuk şu anda okula gidiyor mu?	25.4	74.6
11 Uygun olanaklar olsa çocuğunuzun okumasını ister misiniz?	98.6	1.4
12 Aile bu çocuklara özürü ayılığı bağlandığını biliyor mu?	49.3	50.7
13 Aile bu sorun için Türkiye'de bir demek olduğunu biliyor mu?	32.4	67.6

Tartışma

Nöral tüp defektleri dünyada % 0.1-% 0.4 ülkemizde ise % 0.3 oranında görülmektedir (5,8,11). İzmir'de yapılan bir çalışmada SB insidansı 1,5/1000 olarak tespit edilmiştir (3). Yapılan çalışmada ilimizde 2004 yılı verileri dikkate alındığında SB insidansı 2,6/1000 olarak saptanmıştır. SB oranı kuzey ve doğu bölgelerimizde daha yüksek, batı bölgelerinde daha düşük orana sahiptir. Eğitim düzeyi düşük annelerin doğurdukları çocuklar eğitim düzeyi yüksek olan annelerin doğurdukları çocuklardan daha çok SB riski taşımaktadır. Ulaştığımız hastaların 15'i (% 17.4), 4 yaşına gelmeden kaybedilmiştir. İzmir'de yapılan bir

çalışmada hastaların % 50'sinin doğum anında yaşamını yitirdiği tespit edilmiştir (12). Yeterli tıbbi tedavi ve bakım ile yaşamları sürdürebilecek bu hasta grubundaki mortaliteden yeterli şekilde organize olmamış sağlık sisteminin sorumlu olduğu düşünülmektedir.

SB'li hastalara % 3 oranında ürolojik sorunlar, çapraz ektoptik böbrek, renal agenezi, % 5 oranında inmemiş testis eşlik etmektedir (7). Hastaların % 95'inde azalmış üriner sistem fonksiyonu, % 10-30'unda yenidoğan dönemindeki ilk değerlendirmede renal patoloji saptanmaktadır. Bu oran 5 yaşına kadar % 50'ye çıkar. SB'li hasta 4-5 yaşına geldiğinde idrar kontinansı önemli bir sorun olmaktadır. Tedavi edilmediği takdirde % 95 hasta inkontinan kalmaktadır (1,9). Yapılan bu anket çalışmasında % 83 oranında idrar inkontinansı saptanmıştır.

Fekal kontinans, anal mukoza, rektal duvar ve perirektal kaslardan gelen uyarıların yorumlanması ile sağlanır. Rektal veya rektosigmoid motilitenin yavaşlaması, anal veya rektal hissin kaybolması, bozulmuş eksternal anal sfinkter fonksiyonu, levator kasların değişen motilitesi, internal sfinkterin motor koordinasyonunun bozulması, yetersiz veya düzensiz inervasyon ile bu hastalarda fekal inkontinans gelişir. Bu çalışmada hastaların % 71.8'de fekal inkontinans tespit edilmiştir. İdrar ve gaita kaçırmanın ailelerin en çok sıkıntı duydukları konu olduğu gözlemlenmiştir.

SB'li hastalarda ortopedik sorunlar önemli bir sorun teşkil etmektedir. Daha önce yapılan bir çalışmada tam parapleji % 25.7 olarak saptanmıştır (13). Sunulan çalışmada ise parapleji, anket yanıtlarına ve klinik verilere göre % 32.4 olguda gözlenmiştir.

Sunulan çalışmada düzenli takibin hastaların ancak yarısında sağlanabildiği, ailelerin yaşadıkları toplumun özelliği olarak sorunlara daha kabullenerek yaklaştığı, ancak büyük oranda uygun takip ve tedavi ortamına da istekli oldukları görülmektedir. Fiziksel engelleri dışında nörolojik olarak okumalarına engel olmayan bu hasta grubuna, biz toplum olarak, aileleri çok büyük oranda istekli olmalarına rağmen, eği-

tim hizmeti götürememekteyiz. Bu ciddi sosyal sorunun çözümünde devlete, ilgili tıbbi personele ve SB derneğine büyük görev düşmektedir.

Bölgemizin önemli sağlık sorunlarından biri olan SB gibi kronik bakım gerektiren hastalıklarda en önemli sorun, yetersiz toplum ve sağlık çalışanı bilgilensidir. Bunun sonucu olarak SB nedeniyle erken bebek ve çocuk ölümleri yüksek oranda görülmektedir. Bu bilgilensinin sağlanması için sağlık politikalarında değişikliğe ve Spina Bifida Derneği aktivitelerinin bölgemizde başlatılmasına gereksinim duyulmaktadır. Özellikle ürolojik ve gastrointestinal sistem sorunları için hastalarımız tıbbi yardıma gereksinim duymaktadır. Bölgesel sorunlardan bir diğeri de yüksek okuma isteğine rağmen, hastaların çoğunun bu hizmete ulaşamamasıdır. Bu hastaların çoğunda mental retardasyon bulunmamaktadır. Uygun sağlık hizmeti ve eğitimle hastalar topluma üretken bir birey olarak kazandırılabilir.

KAYNAKLAR

1. Chiaramonte RM, Horowitz EM, Kaplan GW et al: Implications of hydronephrosis in the newborn with myelodysplasia. J Urol 136: 427, 1986
2. Güvenc H, Uslu MA, Otken A, et al: Incidence of anencephaly in Elazığ, Eastern Turkey. Pediatr Perinat Epidemiol 3: 99, 1989
3. Mandıracıoğlu A, Ulman İ, Lüleci E, et al: The incidence and risk factors of neural tube defects in İzmir, Turkey: a nested case-control study. Turk J Pediatr 46: 216, 2004
4. Ministry of Health, Hacettepe University Institute of Population Studies. Turkish Demographic and Health Survey 1993. Ankara: Makro International Inc, 1994
5. Peralta CF, Bunduki V, Plese JP et al: Association between prenatal sonographic findings and postnatal outcomes in 30 cases of isolated spina bifida aperta. Prenat Diagn 23: 311, 2003
6. Say BE, Tunçbilek E, Balci S, et al: Incidence of congenital malformation in a sample of the Turkish population. Hum Hered 3: 230, 1973
7. Selzman AA, Elder JS, Mapstone TB: Urologic consequences of myelodysplasia and other congenital abnormalities of the spinal cord. Urol Clin North Am 20: 485, 1993
8. Shutleff DB, Graaf WD: Overview of clinical issues in the management of myelomeningocele. Caring for the Child with Spina Bifida. In: Sarwak JF, Lubicky JP (eds): Illinois: Published by American Academy of Orthopaedic Surgeons 2001, p:1
9. Sutherland RS, Mevorach RA, Baskin LS, et al: Spinal dysraphism in children: an overview and an approach to prevent complications. Urology 46: 294, 1995
10. The EUROCAT Working Group: Prevalence of neural tube defects in 16 regions of Europe, 1980-1983. Int Epi-

demol 16: 246, 1987

11. Tunçbilek E, Alikışifoğlu M, Boduroğlu K: Neural tube defects in Turkey: Prevalence, distribution and risk factors. *Türk J Pediatr* 41: 299-305, 1999

12. Ulman İ: Spina bifida: Neredeyiz? *Spina Bifida Paneli*, Elazığ 2005

13. Yorgancıoğlu O, Kızıltepe F, Ardiç F et al: Spina Bifida appertalı 35 çocukta ambulasyon düzeyleri ve klinik protokol: 10 yıllık retrospektif araştırma sonuçları. *Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Bilimleri Dergisi* 8: 1, 2005