SPİNA BİFİDA İLE YAŞAMAK...



SPİNA BİFİDA
TEDAVİ VE REHABİLİTASYON

Doç. Dr. Nadire ÖZARAS
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı

Doç. Dr. Selim YALÇIN
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

GENEL KAVRAMLAR

SİNİR SİSTEMİ SORUNLARI

KAS İSKELET SİSTEMİ SORUNLARININ TEDAVİSİNDE GENEL İLKELER

OMURGA SORUNLARI

KALÇA SORUNLARI

DİZ SORUNLARI

AYAK SORUNLARI

GENEL REHABİLİTASYON İLKELERİ

ORTEZ VE YÜRÜMEYE YARDIMCI CİHAZLAR

ÜROLOJİK SORUNLAR

ANESTEZİ

İÇİNDEKİLER:

GENEL KAVRAMLAR ____ 1

Etyoloji
İnsidans ve Prevalans
Tanı Yöntemleri
    Ultrason ile Prenatal Tanı
Prevensiyon
    Folik Asit Kullanımı
    Genetik Danışma
Doğum Sonrası Erken Dönem
Ambülasyon
    Toplum İçi Ambülasyon
    Ev içi Ambülasyon
    Fonksiyonel Yürüme
    Non-Fonksiyonel Yürüme
    Yürümeyenler
Klinik Sorunlar
    Motor Defisit
    Duysal Defisit
    Kas-İskelet Sistemi Deformiteleri
    Patolojik Kırıklar
    Spastisite
    Hidrosefali
    Üst Ekstremite Koordinasyon Bozukluğu
    Nörojenik Barsak ve Nörojenik Mesane
    İlerleyici Nörolojik Bozukluk
    Obesite
    Deride Yara Oluşumu
    Lateks Allerjisi

SİNİR SİSTEMİ SORUNLARI ____ 17

Spina Bifida Aperta
Spina Bifida Okülta
Açık Spinal Disrafizm
İnsidans
Hidrosefali
Prognoz
Mortalite Nedenleri
Chiari Tip II Malformasyonu
Yenidoğan
Çocukluk Çağı
Adolesan Dönem
Kapalı Spina Bifida
    Dermal Sinüs
    Klinik Bulgular
        Cilt Lezyonları
        Ekstremite Bulguları
Kısa ve Kalın Filum Terminale
Epidermoid Tümörler

Lipomeningomyelosel
Split Kord Malformasyonu
Dermal Sinüs Defekti
KAS İSKELET SİSTEMİ SORUNLARININ TEDAVİSİNDE GENEL İLKELER 29
Tedavinin Hedefi
Bölgelere Göre Sorunlar
Cerrahi Girişimlerde Genel İlkeler
Gelişim Dönemi ve Yaşa Bağlı Ortopedik Tedavi
OMURGA SORUNLARI 37
Lomber Kifoz
Lomber Kifozun Neden Olduğu Sorunlar
Tedavi
Geniş açılı C – Kifoz
Rijid, Yüksek Açılı S-Kifoz
Konjenital Skolyoz ve Kifoz
Lomber Hiperlordoz
Paralitik Skolyoz
Omurga Cerrahisine Hazırlanan Hastalarda Değerlendirme
Paralitik Skolyozda Hasta Gruplarına Göre Tedavi
Yürüyen Çocukta Artan Deformite
Yürüyemeyen Çocukta Artan Deformite
Oturma ve Yürüme Dengesini Bozmayan Deformite
Ortezlemede Dikkat Edilecek Noktalar
KALÇA SORUNLARI 48
Kalça Çıkığı
Tek Taraflı Kalça Çıkığı
Çift Taraflı Kalça Çıkığı
Kalça Çıkığı Stabilizasyonunda Cerrahi Teknikler
Kalça Fleksiyon Deformitesi
Kalça Fleksiyon Deformitesini Düzeltici Cerrahi Teknikler
Abdüksiyon – Eksternal Rotasyon Deformitesi
Addüksiyon Deformitesi
Torakolomber Tutulumlu Hastalarda Kalça Sorunlarının Tedavisi
Alt Lomber ve Sakral Tutulumlu Hastalarda Kalça Sorunlarının Tedavisi
DİZ SORUNLARI 57
Fleksiyon Kontraktürü
Valgus Deformitesi
Varus Deformitesi
Ekstansiyon Kontraktürü
Hasta Gruplarına Göre Tedavi Stratejileri
Flask - Diz Deformitesiz Çocuklar
Kuadriseps Kas Gücü Yetersiz Çocuklar
Kuadriseps Kas Gücü Yeterli Çocuklar
Yürüme Potansiyeli Olmayan Aşırı Fleksiyon Deformiteli Çocuklar
İleri Yaşlardaki Diz Sorunları

AYAK SORUNLARI 64
Deformiteler ve Tedavileri
Pes Ekinovarus
Pes Ekinus
Pes Varus
Pes Kavus, Kavovarus ve Kalkaneokavus
Pes Kalkaneus, Kalkaneovalgus ve Kalkaneovarus
Pes Valgus
Subtalar Valgus Deformitesinin Tedavisi
Ayak Bileği Valgus Deformitesinin Tedavisi
Bileşik Valgus Deformitesinin Tedavisi
Vertikal Talus
Torsiyonel Sorunlar
Ayak Parmak Deformiteleri
GENEL REHABİLİTASYON İLKELERİ 75
Çocuğun Değerlendirilmesi
Değerlendirme Parametreleri
Kas Testi
Eklem Hareket Açıklığı
Duyu Değerlendirmesi
Fonksiyonel Değerlendirme
Denge Değerlendirimi
Sondurum Ve Prognoz Belirteçleri
Üst Torakal Lezyonlar
Alt Torakal Lezyonlar
Üst Lomber Lezyonlar
Alt Lomber Lezyonlar
Sakral Lezyonlar
Yürüyememe
Yaşa Göre Rehabilitasyonun Planlanması
Kaba Motor Becerilerin Geliştirilmesi için Genel Prensipler
Bebeklik Dönemi
1-3 yaş ve okul öncesi dönemi
Okul çağı ve adolesan dönem
Eğitim
İş-Uğraşı Tedavisi
ORTEZ VE YÜRÜMEYE YARDIMCI CİHAZLAR 95
Ortezin Yararları
Ortez Kullanımı
Ortez Kullanım Yaşı: Çocuk ayakta durması için ne zaman ortezlenmelidir?
Ortezlerin Biyomekaniği
Ortezin yapımı
Ortez Yazımı
Ortez Kullanmada İlk Adımlar

Ayakta Durma Dengesinin Geliştirilmesi
Yürüme Paterninin Geliştirilmesi
Ortezlerin Fonksiyonel Kullanımının Sağlanması
Hangi Düzeyde Hangi Ortez Seçilmelidir?
Torakal Lezyonlar
Parapodyum
Orlau Salınımlı Yürüteç
Resiprok Ortezler
Hip Guidance Ortezi-Parawalker
Resiprok Yürüme Ortezi
Üst Lomber Lezyonlar
HKAFO
KAFO
AFO
Alt Lomber Lezyonlar
Solid AFO
GRAFO
KAFO
RGO
HKAFO
Sakral Lezyonlar
FO
Yürümeye Yardımcı Cihazlar
Koltuk Değnekleri
Yürüteçler
Tekerlekli İskemle
ÜROLOJİK SORUNLAR 113
Spina Bifidada Tedavinin Tarihsel Gelişimi
Yenidoğan Spina Bifida Olgularında Ürolojik Değerlendirme
Ürodinamik İncelemeler
Sistometri
İdrar akım hızı analizi ve rezidüel idrar ölçülmesi
Eksternal üretral ya da anal sfinkter EMG
Spina Bifidada Alt Üriner Sistem Disfonksiyonu
Spina Bifidada Ürolojik Komplikasyonların Önlenmesi
Spina Bifidada İdrar İnkontinansı
Vezikoüreteral reflü
Kronik Böbrek Yetmezliği
ANESTEZİ 123

GENEL KAVRAMLAR

Dr. Nadire Özaras

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı

Dr. Cengiz Çabukoğlu

Dr. Bülent Erol

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

SİNİR SİSTEMİ SORUNLARI

Dr. M. Memet Özek

Marmara Üniversitesi Nörolojik Bilimler Enstitüsü

KAS İSKELET SİSTEMİ SORUNLARININ TEDAVİSİNDE GENEL İLKELER

Dr. Selim Yalçın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

OMURGA SORUNLARI

Dr. Selim Yalçın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

KALÇA SORUNLARI

Dr. Selim Yalçın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

DİZ SORUNLARI

Dr. Selim Yalçın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

AYAK SORUNLARI

Dr. Selim Yalçın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

GENEL REHABİLİTASYON İLKELERİ

Dr. Nadire Özaras

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı

ORTEZLER

Dr. Nadire Özaras

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı

ÜROLOJİK SORUNLAR

Dr. Tufan Tarcan

Dr. Yalçın İlker

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı

ANESTEZİ

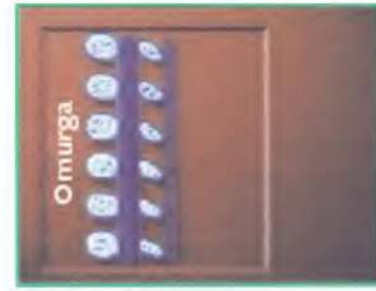
Dr. Nigar Baykan

Marmara Üniversitesi Nörolojik Bilimler Enstitüsü

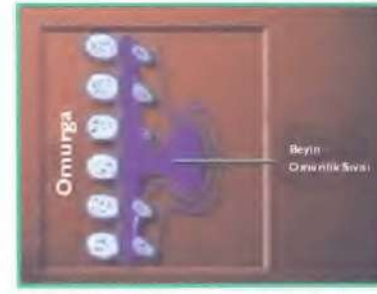
GENEL KAVRAMLAR

Spina bifida omuriliğin herhangi bir bölgesinin bozuk gelişimi demektir. Çocukta nöromotor disfonksiyon yaratan hastalıklar arasında serebral palsiden sonra ikinci sırada gelir. Travmatik plejilerden farklı ve karmaşık bir tablo ile karşımıza çıkar. Bu nedenle spina bifida rehabilitasyon açısından da zorlu bir grup oluşturur. Spina bifida aperta genellikle myelomeningoselle eşanlamlı kullanılır. Myelomeningosel dışında meningoseller, lipomlar ve lipomeningomyelosel de spinal disrafizm tipleri içinde sık görülürler. Diastomatomyeli ise spinal kanalı her ikisi de dural sakla çevrili iki kısma ayıran fibröz, kıkırdaksal veya kemik spiküldür. Vertebral anomalilerde izole bir defekt olarak varolabileceği gibi myelo veya lipomyelomeningosel ile birlikte de gözlenebilir. Omurilik ve meninkslerin etkilenme düzeyine bağlı olarak başlangıçta paralizi gözlenebileceği gibi kordun gerilmesiyle ileri yaşlarda da ortaya çıkabilir.

Ülkemizde giderek artan sıklıkta gözlenen spina bifida olgularında bebeklik, çocukluk ve erişkin dönemin rehabilitasyon gereksinimleri de artış göstermektedir. En belirgin klinik bulgu parapleji veya paraparezi şeklinde kendini gösteren motor disfonksiyondur. Zaman içinde çeşitli nedenlerle motor fonksiyon kaybı



Normal omurga görünümü



Meningosel: Kese içinde zarlar ve beyin omurilik sıvısı bulunur.

Meningomyelosel: Kese içinde sinir dokusu da bulunur.



artabilir. Spina bifidalı bebekler motor, duysal, bilişsel ve metabolik birçok bozukluk ve bu karmaşık tablonun yarattığı özürlülük ile karşı karşıyadırlar.



Çok erken gebelik döneminde oluşmaktadır.

Etyoloji

Spina bifida gebeliğin ilk 28 gününde, anne henüz hamileliğinin farkında değilken meydana gelmektedir. Genetik nedenler, valproik asit kullanımı, maternal alkolizm gibi çeşitli teratojen faktörler ve annede folik asit eksikliği gibi beslenme bozuklukları nedenleri arasında sayılmaktadır.

İnsidans ve Prevalans

Genel olarak dünyada spina bifida insidansı azalmaktadır. Bunun nedenleri arasında iyi beslenme, anne sağlığına verilen önem yanısıra gelişen tanı yöntemleri ile spina bifida saptanan gebeliklere son verilmesi sayılabilir. Amerika Birleşik Devletleri'nde insidans %0.1-0.2 olarak verilmektedir. Ülkemizde sıklık yenidoğan yoğun bakım ve nöroşirürjik tekniklerin gelişmesi ile birlikte son yıllarda giderek artmaktadır.

Ülkemizde sıklık giderek artmaktadır.



Tanı Yöntemleri

Ultrasonografi rezolüsyonunun gelişmesi ve maternal alfa fetoprotein taramasının yaygınlaşması sayesinde gelişmiş Batı ülkelerinde spina bifida aperta hamilelik

sırasında tanınabilmekte ve istenirse hamilelik sona erdirilmektedir. Aile medikal abortusu istemezse bebek sezaryen ile alınarak kesenin enfekte olması ve hasar görmesi engellenebilmektedir. Şüpheli gebelikte mutlaka amnios sıvı analizi ile alfa fetoprotein ve asetilkolin esteraz düzey tayini gereklidir. Nöral tüp defekti olan fetüslerin %10'unda aynı zamanda trizomi 13 veya 18 görülebilmektedir. Ayrıca asetilkolinesteraz düzeyleri tayini de ciltle örtülü defektleri tanıyabilmek bakımından önemlidir. Ülkemizde ise halen gelişmiş teknoloji yeterince etkin kullanılamadığından patoloji doğumda farkedilmekte ve aile büyük bir maddi-manevi travma ile karşı karşıya kalmaktadır.

Ultrason İle Prenatal Tanı

Gebelikte yapılan rutin ultrasonografi (USG) taramalarında intrauterin gelişme, plasenta yerleşimi, amnion sıvısı, ikiz gebelik, cinsiyet ayrımı gibi bir çok tarama yapılırken konjenital anomaliler de değerlendirilir. Deneyimli kişiler tarafından yapılan USG tanıda amniosentez kadar etkili olabilir. Gebeliğin 10-12 haftasında vajinal problarla yapılan USG ile anensefali ve spina bifida tanınabilir. Risk altında olan annelerde bu çok faydalı bir tarama yöntemidir. Spina bifida bu taramalar sırasında 2. trimesterden sonra tam olarak değerlendirilebilmektedir. 18. haftada kranium

Gebeliğin en erken 10. haftasında ultrasonografik tanı mümkündür.



ve omurga detaylı olarak görülebilir ve USG bu haftada tekrarlanmalıdır. Spina bifidanın prenatal tanınması postnatal dönemde de çocuğun prognozunu belirler. Spina bifida USG taramasında saptandığı zaman aileye bilgi verilmelidir. Medikal abortus seçenek olarak aileye sunulmalıdır. Doğumun tam teşekküllü hastanede sezeryan yolu ile yapılması ve bebeğin ilk 24 saatte spina bifida kesesi enfekte olmadan ameliyat edilmesi gerektiği anlatılmalıdır. Ülkemizde yapılan rutin prenatal USG taramalarında spina bifida varlığı genelde anlaşılamamakta ve spina bifida saptanan nadir olgularda ise ailelere yeterli bilgi verilmemektedir.

Prevensiyon

Folik Asit Kullanımı

Gebeliğin oluşumundan en az bir ay önceden başlayarak gebeliğin 3. ayına kadar yeterli folik asit alan annelerde spina bifidalı bebek doğurma riskinin % 70 azaldığı gösterilmiştir. Folik asit bir çok taze gıdada bulunan bir vitamindir. Hamilelik başlangıç döneminde 0,4 mg / gün alınması, yüksek riskli hamile adaylarında 5 mg / güne kadar çıkılması önerilmektedir. Folik asidin herhangi bir yan etkisi yoktur, yalnızca antikonvülsan ilaç kullananlarda dozajının ayrıca belirlenmesi gerekebilir.

Folik asit yan etkisi olmayan bir vitamindir ve planlı hamileliklerde hamilelik başlamadan önce alınmaya başlanmalıdır.



Genetik Danışma

Öykü	Spina Bifidalı Bebek Doğurma Riski
Spina bifidalı anne veya baba	% 4
Bir spina bifidalı bebeği olan aile	% 4
İki spina bifidalı bebeği olan aile	% 10
Üç spina bifidalı bebeği olan aile	% 25

Ailede spina bifida öyküsü ile başvuran anne-baba adaylarına yukarıdaki tabloda sunulan riskler anlatılarak folik asit tedavisi ve prenatal tanı konularında bilgi verilmelidir.



Spina bifida saptanan gebelikler kesinlikle normal spontan doğuma bırakılmamalıdır.

Doğum Sonrası Erken Dönem

Doğumu izleyen saatlerden sonra kesenin kapatılması ve bunu izleyen operasyonların yapılması gündeme gelmekte, maddi durumu yetersiz ailelerin yanısıra problemin boyutlarını net olarak bilemeyen bazı eğitimli aileler bile bu operasyonları göze alamayarak çocuklarını ölüme terkedebilmektedirler. Spina bifidalı bebeklerin erken ve etkin müdahale, yoğun fizyoterapi ve rehabilitasyon girişimleri ile yaşama şansları yüksektir. Spina bifidanın erken dönem bakımı çok zorlu bir süreç olmakla birlikte sonuç son derece başarılı ve tatmin edici olabilir. Bu konuda süren yoğun etik tartışmalara rağmen kişisel görüşümüz maddi ve manevi külfeti ne kadar yüksek olursa olsun bu bebeklerin kendi

Seksiyo ile doğum sayesinde kesenin daha fazla zarar görmesi engellenir.



hallerine bırakılarak ölüme terkedilmesinin günümüz koşullarında kabul edilemez olduğu yolundadır.

Ambülasyon (Dönemi) Tipleri

Toplum içi ambülasyon

Toplum içinde serbestçe dolaşabilmek demektir. Fonksiyonel ambulatuar hastalar cihazsız ya da ortez, koltuk değneği veya her ikisi ile birlikte rampa, yokuş ve merdivenleri kullanabilen, toplu taşıma araçlarından yararlanabilen, uzun ve farklı yüzeyler üzerinde rahatça yürüyebilen olgulardır.



Toplum içi ambülasyon ortez ve yardımcı cihazla da olsa fonksiyonel yürümek demektir.

Ev içi ambülasyon

Yalnızca bina içlerinde veya düz zeminlerde yürüyebilmek demektir. Bu olgular cihaz gerektirirler, ancak kendileri cihazlarını takıp çıkarabilirler ve sandalye, yatak transferlerinde bağımsızdırlar. Evde ve okulda bazı aktiviteler için ve çoğu toplum içi aktivite için tekerlekli iskemle kullanırlar.

Bazı olgular ortezle bina içlerinde yürüyebilir, dışarı çıkamazlar



Fonksiyonel yürüme

Tüm toplum içi ve ev içi ambülatuar hastaları kapsar.

Non-fonksiyonel yürüme

Sadece fizyoterapi seansında yürüme mümkündür, diğer tüm zamanlarda tekerlekli iskemle kullanılır. Bu geçici bir dönemdir, hasta ya fonksiyonel yürüme aşamasına gelir, ya da yürüyemez.



Sadece terapi seansları sırasında yürüyebilme terapötik ambülasyondur.

Yürümeyenler

Sadece tekerlekli iskemle kullanan, ancak kendilerini yataktan iskemleye bağımsız olarak transfer edebilen hastalardır.

Klinik Sorunlar

Spina bifidada multifokal merkez sinir sistemi tutulumu görülebilmektedir. Bu nedenle travmatik omurilik yaralanmalı çocuklardan çok daha farklı problemler ile karşılaşılmaktadır. Bu çocuklar için en uygun yaklaşım multidisipliner bir ekip anlayışı içinde kapsamlı bir terapi planı çizilmesidir.

1. Motor Defisit

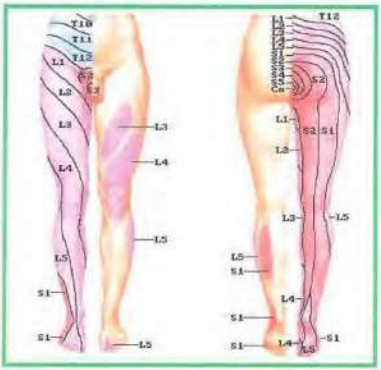
En belirgin klinik semptom parapleji veya değişik düzeylerde motor fonksiyon kaybıdır. Ayrıca bu olgularda üst ekstremite zayıflığı da görülebilmektedir. Motor seviyenin belirlenmesi fonksiyonel sondurumu saptamak açısından önem taşır.

Motor seviye en alt intakt nöromüsküler segment olarak tanımlanır. Örneğin L4 seviyesi dördüncü lomber sinir ve innerve ettiği

Bazı olgular tekerlekli iskemle kullanır, yürüyemezler.



myotomun çalıştığını onun altındaki segmentlerin ise çalışmadığını belirtir. Uluslararası Myelodisplazi Çalışma Grubu (International Myelodysplasia Study Group:IMSG) kriterlerine göre motor seviye düzeyleri Tablo I'de gösterilmiştir. Lezyonlar asimetrik olduğundan motor fonksiyon sağ ve sol taraflar için ayrı ayrı belirtilmelidir.



Nöromüsküler tutulum üç şekilde gözlenebilir:

1. Tam kord kesisine benzeyen lezyonlar
2. İnkomplet lezyonlar
3. Atlamalı -skip- lezyonlar

Tam kord kesisine benzeyen lezyonlarda seviye altında flask paralizi, duyu ve refleks kaybı mevcuttur. İnkomplet lezyonlarda lezyon seviyesi altında istemli hareket veya duyu korunmuş olabilir. Atlamalı lezyonlarda kaudal segmentlerde işlev varken arada bazı çalışmayan segmentler bulunur. Motor atlamalı lezyonlarda lezyon seviyesi altında izole çalışan kaslar ya da lezyon seviyesi üstünde çalışmayan kas grupları olabilir. Spastisite varlığı ve refleksler de değerlendirilmelidir.





Tablo I. Uluslararası Myelodisplazi Çalışma Grubu (International Myelodysplasia Study Group:IMSG) Kriterlerine Göre Motor Seviye Belirlenmesi

Motor seviye	Motor seviye için değerlendirme kriterleri
T-10 veya T-11 in üzeri	Duyu seviyesi ile tayin ve/veya karın kaslarının palpasyonu.
T-12	Otururken veya supin pozisyonda pelvis kontrolü. Kuadratus lumborum ile kalça fleksiyonu
L-1	Zayıf iliopsoas kas fonksiyonu (kas gücü 2/5)
L-1/L-2	L1 kriterlerini aşar, fakat L2 kriterlerine uymaz.
L-2	İliopsoas, sartorius, kalça adduktörleri kas gücü >3/5
L-3	L2 kriterlerine ek olarak kuadriseps gücü >3/5
L-3/L-4	L3 kriterlerini aşar, fakat L4 kriterlerine uymaz.
L-4	L3 kriterlerine ek olarak medial hamstring veya tibialis anterior gücü >3/5.
L-4/L-5	L4 kriterlerini aşar, fakat L5 kriterleri ile uyuşmaz .
L-5	L4 kriterlerine ek olarak lateral hamstring gücü >3/5 Ayrıca alttaki durumlardan herhangi biri:a) gastroknemius-soleus >2/5;b)gluteus medius gücü >3/5 c)peroneus tertius gücü >4/5 d)tibialis posterior gücü >3/5
L5/S-1	L5 kriterlerini aşar, fakat S-1 kriterleri ile uyuşmaz
S1	L5'un kriterlerine ek olarak alttakilerden en az ikisinin olması: a)gastroknemius-soleus gücü>3/5; b)gluteus medius gücü >3/5; c)gluteus maksimus gücü >2/5.
S1/S-2	S1 kriterlerini aşar, fakat S-2'in kriterleri ile uyuşmaz.
S2/S-3	Tüm alt ekstremitenin kas gruplarının gücü normaldir. Mesane ve barsak problemleri mevcuttur.
"Kayıp yok"	Mesane ve barsak normaldir.

2. Duysal defisit

Bu olgularda duyu seviyesi motor seviye ile uyumlu olmayabilir. Yine duyu kaybı gösteren atlama alanları bulunabilir. Tüm dermatomlar değerlendirilmelidir. Duyu kaybı merkez sinir sistemi komplikasyonlarının bir diğer bulgusu da olabildiğinden düzenli bir şekilde monitorize edilmelidir. Olgular belirli yaşa geldiklerinde duyu kayıpları yönünde eğitilmeli ve kompansasyon teknikleri öğretilmelidir.



Duyu kaybı nedeniyle oluşan yanık yarası.

3. Kas İskelet Sistemi Deformiteleri

Omurga, alt ekstremite deformiteleri ve eklem kontraktürleri çok sık gözlenir. Deformite Etyolojisi:

1. Nörolojik bozukluğa sekonder kas dengesizliği
   - Normal adale-flask antagonist (Spina bifida hastalarında en sık görülen tablo)
   - Spastik adale-normal antagonist
   - Spastik adale- Flask antagonist
2. Uygunsuz postür
   - Prenatal (intrauterin) postür
   - Postnatal habitüel postür
3. Konjenital malformasyonlar
4. Artrogripozis
5. Fraktür sonrası deformiteler

olarak sayılabilir. Çocuklukta önemsiz gözüken deformitelerin erişkin dönemde fonksiyonel kayıplara neden olacağı unutulmamalıdır.



Pes ekinovarus acilen müdahele edilmesi gereken ve bu olgularda çok sık görülen bir deformitedir.

Kalça ve dizde fleksiyon-dış rotasyon deformitesi.



Patolojik Kırıklar

Kemik mineral yoğunluğundaki azalma osteoporotik kırıklara yol açabilir. Spina bifidalı hastaların % 20 kadarında patolojik kırık gelişir. Hastalarda ağrı algısı olmadığı için bu kırıklar genellikle erken dönemde teşhis edilemezler. Tedavileri sırasında bası yarası oluşturmayacak şekilde kısa süreli immobilizasyon uygulanır, cerrahi girişim endikasyonu çok kısıtlıdır.

Röntgen filmlerinde dev kalluslar oluşumu bu konuda deneyimi olmayan hekimler tarafından osteomyelit hatta tümör olarak teşhis edilebilir.



Patolojik kırıklar enfeksiyon ve tümörle karışabilir.

Fraktür riskini belirleyen ana etmen flask paralizinin düzeyinden ziyade travmadır. Tekerlekli iskemle kullanan grupla ortezle ambüle olan bir grup çocuk arasında fraktür riski açısından anlamlı fark gösterilememiştir.

Bu verilere bakıldığında fraktürün önlenmesinde ayakta durma masalarının veya parapodyumların kullanımının geçerliliği tartışmalı görünmektedir.



Şekil bozukluğuna yol açabilir.

Kırık tedavisinde bol pamuklu ateller veya alçılar kullanılmalı. Hasta vuruk yönünden sıkça takip edilmelidir. Genellikle kaynama gecikmesi sorun olmaz.

Kısa alçı süreli alçı tedavisi yeterlidir.



Spastisite

Kas tonusu normal, flask veya spastik olabilir. Ancak başlangıçta kas tonusu normal ya da flask olan çocukta gelişen spastisite

progresif nörolojik defisit göstergesidir.



Şant gereği ilk 6 ayda belli olur.

Hidrosefali

Spina bifidalı olguların yaklaşık %80'inde varolan bu sorun tedavi edilmezse ventriküllerin aşırı büyümesi sonucu serebral korteks kaybı gelişerek bilişsel ve fonksiyonel özürlülük artar. Şanta bağlı merkez sinir sistemi enfeksiyonu geçiren çocuklarda kognitif işlevler normalin alt sınırına düşebilir. Entellektüel düzeyler alt seviyeli lezyonlarda torakal seviyeye göre daha iyi bulunmuştur. Ayrıca eşlik eden nöbetler, kranial sinir felçleri ve üst ekstremite koordinasyon bozukluğu da görülebilir.



Şant disfonksiyonu hemen tanınmalı ve çabuk müdahale edilmelidir.

Üst Ekstremite Koordinasyon Bozukluğu

Özellikle hidrosefalisi olan çocuklarda sık gözlenen üst ekstremite koordinasyon bozukluğu üç nedene bağlanmaktadır. Bunlar:

1. Arnold Chiari Tip II malformasyona bağlı serebellar ataksi
2. Hidrosefaliye bağlı motor korteks ve piramidal traktus hasarı
3. Üst ekstremitelerin denge ve destek sağlama amacıyla kullanılmasına bağlı motor öğrenme defisitleridir.

Bu çocuklar zamana bağlı ince motor beceri gerektiren işlerde başarısızdırlar.

Üst ekstremite disfonksiyonu varolan özürlülüğü daha da ağırlaştırır.



Hareketleri tutuktur. Kinestetik duyu yerine görsel geribesleme kullanımı belirgindir. Bu çocuklarda el dominansı geç gelişmektedir .



Anal sfinkter tonusu olmadığında dışkı sürekli dışarı sızar.

Nörojenik Barsak ve Nörojenik Mesane

Üriner ve anal sfinkterin istemli kontrolünü kazanabilen çocuk oranı %5'ten azdır. İnkontinansın nedeni S2-4 segmentlerin disfonksiyonudur. Anal sfinkter flask, spastik veya hipotonik olabilir. Anorektal duyu da olmadığından kişi barsak hareketlerinden haberdar olamaz. Ancak yedi yaş öncesi barsak eğitimi verilen çocuklarda kompliyans daha iyi olmaktadır.

Mesane duvarı tonusuna ve sfinkterin durumuna bağlı olarak değişik nörojenik mesane türleri oluşabilir. Mesane rehabilitasyonunda amaç renal fonksiyonların korunması, enfeksiyonun önlenmesi ve sosyal ortamda kontinanstır. Vezikoüreteral reflünün bazen hiçbir belirti vermeden böbrek yetmezliği ile sonuçlanabileceği unutulmamalıdır. Çocuğun bakımından sorumlu ebeveynin normal çocuklarda olduğu gibi uygun yaş döneminde mesane ve barsak eğitimine başlaması yönünde uyarılması büyük önem taşır.

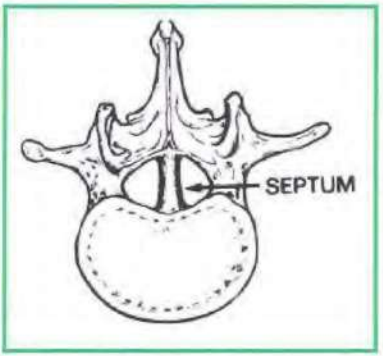


İlerleyici Nörolojik Bozukluk

Spastisite artışına ek olarak motor ve duysal fonksiyonlarda azalma, ağrı, mesane

ve barsak işlevlerinde değişiklik ilerleyici nörolojik bozukluk alarak değerlendirilir ve nedenleri arasında hidrosefali, sirengomyeli ve gergin kord sendromu sayılabilir.

Omurilik gerilmesi (tethering) nöral plak veya spinal kordun üzerini saran dura veya cilde yapışması ile nöral dokuların gerilmeye maruz kalması şeklinde açıklanır. Filum terminale kalınlaşması, diastometamyeli ve dermoid kistler gibi durumlarda da gerilme gözlenir. Bu durum acil cerrahi müdahale gerektirmektedir.



Diastometamyeli önemli gerilme nedenlerinden biridir ve MRG ile tanınabilir.

Obesite

Çok sık gözlenen ve çok nedeni olan bir sorundur.



1. Bazal metabolizma hızında düşme

Alt ekstremitenin büyük kas gruplarında kas kütlesinde azalma kalori harcama hızını azaltmakta, bu çocuklarda bazal metabolizma normalin altında olmaktadır.

2. Sedanter yaşam

Fiziksel oyun aktiviteleri çok fazla enerji gerektirir. Bu çocukların normal yaşıtları tarafından oyuna kabul edilmeleri de güçtür. Dolayısıyla çocuklar bilgisayar, televizyon izleme gibi daha sedanter aktivitelere yönelmektedirler.

Tedavide hem aktivitelerinin arttırılması hem de kalori kısıtlanması gerekmektedir.



Deride Yara Oluşumu

Genç erişkin döneme erişilene dek çocukların %95'inde dekübitüs ülserleri veya diğer yaralar oluşur.

Yara nedenleri:

1. Basıya bağlı doku iskemisi
2. Ortez veya alçı vurukları
3. İdrar ve dışkı ile derinin maserasyonu
4. Yanık
5. Sürtünme ve makaslayıcı kuvvetler

Tuvalet eğitimi almamış küçük çocuklarda idrar ve dışkıya bağlı deride yara, aktif hareketli çocuklarda ise dizlerde ve ayaklarda sürünmenin yol açtığı yaralar ile yanıklar sık görülmektedir.



İyi bir günlük bakım ile yara önlenebilir.

Lateks Allerjisi

Spina bifidalı çocuklarda lateks allerjisi konusunda ilk raporlar 1989 yılında yayınlanmıştır. Spina bifidalı çocukların özellikle hastane ortamındaki günlük yaşantılarında lateks ürünlerine maruz kalma riski yüksektir. Bu durum lastik eldiven kullanımı, kateterizasyon gibi lateks ürünleriyle direkt temas şeklinde olabileceği gibi lateks partiküllerinin havayoluyla inhalasyonu sonucu da olabilir.

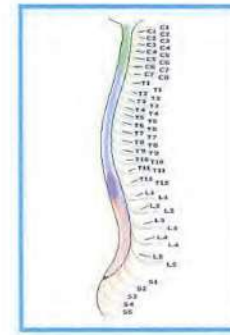
Spina bifidalı çocukların özellikle hastanelerdeki tedavi süreçleri sırasında meydana gelen bu olası komplikasyonu gösteren çok sayıda çalışma yapılmıştır. Allerjik cevap lateks ürünlerinde bulunan rezidüel serbest proteinlere karşı verilen Tip I IgE bağımlı cevaptır.

Lateks spesifik Ig E antikorları, lateks deri prick test ve serolojik RAST radioimmunassay çalışmalarıyla gösterilebilir.Yapılan çalışmalarda lateks allerjisi açısından risk altında bulunan popülasyonda serolojik prevalansın %38 (RAST), fakat klinik prevalansın %10 civarında olduğu saptanmıştır. False-negatif RAST testi sonuçları bildirilmiştir.

Mevcut bilgilerimizle lateks reaksiyonu açısından risk altında olan bireylerin tespit edilmesinde en duyarlı yol detaylı hikaye alınmasıdır.Lateks ürünlerine maruz kalma sonucu oluşabilecek klinik bulgular ürtiker, konjunktivit, anjioödem, rinit ve hayatı tehdit eden anaflaktik şoka kadar uzanır. Atopi ve çok sayıda geçirilmiş operasyon varlığının predispozan faktörler olduğu çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir.

Profilaksi , evde ve hastanede hastanın lateks ürünleriyle olan temasının mümkün olduğunca kısıtlanması ile spina bifidalı bireylerin , ailelerin ve sağlık personelinin bu konuda eğitimini içerir. Kortikosteroidler, diphenhydramine ve H2-antagonistleri şeklinde profilaktik medikasyonlar önerilmiştir.Tanımlanmış bir allerjik reaksiyonun tedavisi ise epinefrin, beta- antagonistleri ve intravenöz sıvıları içerir.

SİNİR SİSTEMİ SORUNLARI



Spina bifida insan omuriliğinin gelişiminde görülen bir patolojidir. Temel sorun nöral plakod adı verilen ilkel yapının omuriliği oluşturma amacı ile bir tüp şeklini alırken orta hatta meydana gelen kapanma eksikliğidir. Bunun sonucunda omurga kanalının arkasında bir bölgede kemik boşluk ortaya çıkar. Bu olay iki ana grupta değerlendirilir.

A. Spina bifida aperta = Spina bifida cystica

Orta hatta oluşan kapanma defekti lamina, fasya ve adele dokusu düzeyinde olup, defektten geçerek oluşmuş bir meningeal veya nöral doku herniasyonu vardır. Günümüzde açık spinal disrafizm olarak tanımlanmaktadır.



Normal spontan doğuma bırakılan spina bifida olgularında prognoz çok olumsuzdur.

B. Spina bifida okülta

Spinoz proses yokluğu ve lamina defekti mevcut olup, görülen meningeal veya nöral doku herniasyonu yoktur. Buna karşın vertebral kanalın dışında yer alan yapılar kanal içine doğru yer değiştirmişlerdir.

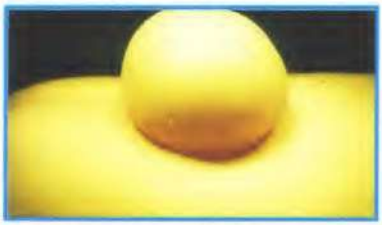
Açık spinal disrafizm

- Meningosel
- Meningomyelosel (MM)
- Myeloşizis



Myeloşizis kese duvarının ciltle örtülemediği durumlarda görülür.

- Hemimyelomeningosel



Meningoselde kese duvarı sağlıklı cilt dokusu ile örtülüdür.

İnsidans

Açık spina bifida insidansı ülkemizde % 0.1-0.2 arasındadır. Bir spina bifidalı çocuk sahibi ailede bu oran % 2-3'e; iki çocuk varlığında ise % 6-8'e çıkmaktadır. Olguların % 5 -10'unda doğuştan hidrosefali mevcuttur. Hidrosefali % 65 - 85 olguda ilk 6 ayda gelişir. Sonuç olarak bu çocukların % 90'ı şanta bağımlı olarak yaşamlarını sürdürürler.

Hidrosefali

Beyin dokusu içinde yer alan ve içinde beyin omurilik sıvısı olan alanlardaki genişlemedir. Bunun sonucunda bebeklerde artmış baş çevresi dikkati çeker.

Zamanla bu boşluklar daha da genişler ve beyin dokusu miktarı çok azalır. Mutlaka cerrahi olarak tedavi edilmelidir. Günümüzde iki farklı yöntem vardır. Şant uygulaması ve nöroendoskopik III. ventrikülostomi.

Meningoselde kese içinde beyin omurilik sıvısı ve zarlar bulunur.



Spina bifidalı hastaların sorunları multidisipliner olarak izlenmelidir. Bu nedenle de ortak bir değerlendirme dili kullanılmalıdır. Biz Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroşirürji Bilim Dalı olarak 1992 yılında tanımlanmış olan Oi & Matsumoto, Spina Bifida Neurological Scale (SBNS) skalasını kullanmaktayız. Buna göre:

Motor İşlev Skalası	M	1- 6
Refleks Skalası	R	1- 4
Mesane Skalası	BB	1- 5
	SBNS	3- 15



Meningomyeloselde kese içinde nöral yapılar gözlenir.

Motor İşlev Skalası
Skor 1 - L1 intakt
Skor 2 - L2 intakt
Skor 3 - L3 intakt
Skor 4 - L4 intakt
Skor 5 - L5 intakt
Skor 6 - S1 intakt

Refleks Skalası
Skor 1 - Tam Arefleksi
Skor 2 - Patella Refleksi (+)
Skor 3 - Aşil Refleksi (+)
Skor 4 - Anal Refleks (+)

Mesane/Barsak İşlev Skalası
Skor 1- Mesane / Barsak kontrolü (-)
Skor 2- Birinin kısmi Kontrolü (+)
Skor 3- Kısmi kontrol (+)
Skor 4- Birinin tam, diğerinin kısmi kontrolü (+)
Skor 5- İntakt

MR ile meningomyelosel daha iyi tanınabilir.



Prognoz

Olguların prognozu sorgulandığında, cerrahi mortalite % 0'dır. İlk iki yıl için sağkalım oranı % 95'tir. Genel mortalite %

15 olup; nedenlerin %73'ünü beyin sapı disfonksiyonu oluşturmaktadır. Bu hastaların % 80'i normal zeka sınırındadır. Sonuç olarak % 40- 85'ı ambulatuar ve % 3- 10'ı normal üriner kontinans sahibidir. Olguların % 80-90'ında nörojenik mesane olup, % 90'ı eğitimle sosyal üriner kontinan (Temiz Aralıklı Kateterizasyon) olarak kabul edilebilir. Defekasyon kontrolü olguların yarısında mevcuttur. Açık spina bifida olgularında çok çeşitli ortopedik sorunlar zaten oldukça kompleks olan nörolojik tabloyu daha da güçleştirmektedir.



Bebeklerin bazıları hidrosefali ile doğarken çoğunluğunda ilk altı ay içinde bu sorun gelişir.

Mortalite nedenleri

Erken mortalite
Geç mortalite
Chiari Tip II malformasyonu
Şant disfonksiyonu
Enfeksiyon
Üriner enfeksiyon

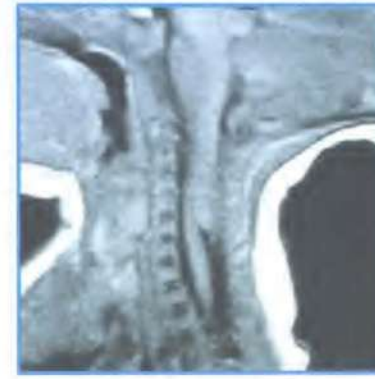
Chiari Tip II malformasyonu

Chiari II malformasyonunda klinik bulgular ağır ve hayatı tehdit eder niteliktedir. Tedavi edilmiş açık spinal disrafizm olgularının en önemli mortalite nedenidir. Klinik bulguların %48'i omurilik, %45'i beyin sapı ve %7'si serebellar kökenlidir. Açık spinal disrafizm olgularının %32'si çeşitli Chiari II semptomları sergilerler. Klinik bulguları

Hidrosefali görüntüleme teknikleri ve ölçümlerle izlenerek şant konulmasına karar verilir.



değerlendirirken yaş gruplarına göre ayırım yapmak daha doğrudur.



Chiari Tip II malformasyonu

A. Yenidoğan

İritabilite

Apne %58 oranında tanımlanmıştır. On saniyeden daha uzun süren solunum tutmaları veya klinik semptom yaratanlar patolojiktir. Bu nedenle yenidoğan döneminde opere edilen tüm açık spinal disrafizm olgularının cerrahi sonrası apne açısından monitörize edilmeleri gerekir. Bu bulgunun ne ölçüde bası nedeni veya medüller nöronların primer hipoplazisine bağlı olduğu tartışmalıdır.

Stridor bebeklerin %56'ında gözlenir. Onuncu sinir parezisine bağlıdır ve inspiryumda daha belirgin haldedir .

Opistotonus postürü

Sık geçirilen aspirasyon pnömonisi (%40)

Ağlayamama

Yutma güçlüğü (Nörojenik disfaji) %69 olguda görülür. Bebeğin beslenmesinde zorluk, beslenme sırasında ortaya çıkan siyanoz, nazal regürjitasyon, çok uzayan beslenme süresi, aşırı oral sekresyon birikimi ve azalmış öğürme refleksi olarak kendini gösterir. Sıklıkla yenidoğan döneminin sorunudur.

Nistagmus (Özellikle downbeat nistagmus)

Motor kayıp Kuadriparezi olmasına karşın olguların spinal bifida nedeni ile var olan alt ekstremite motor defisitleri yanıltıcı olabilir.

Bebeklik döneminde kalkaneovalgus olgusu



Bu nedenle spina bifidalı bir bebekte, üst ekstremite kuvvet kaybı (%27) Chiari II'yi düşündürmelidir.

Dilde atrofi ve fasikülasyon

Fasyal parezi



Kas iskelet sistemi deformiteleri çok sık gözlenir.

B. Çocukluk çağı

Spastik üst ekstremiteler

Trunkal ya da appendiküler ataksi

Dizartri

C. Adolesan dönem

Skolyoz açık spinal disrafizm olgularında %88 gibi yüksek bir oranda görülür. Nedeni multifaktöriyeldir. Kemik anomaliler, siringomyeli ve sekonder omurilik gerilmesine bağlı olarak gelişir.

Ensede ağrı ve C2 dermatomunda disestezi

Multidisipliner olarak izlenen hastalarda ortaya çıkan geç dönem sorunları

Artan skolyoz,
Artan spastisite,
Yürümede bozulma,
Ürodinamik bulgularda bozulma'dır.
Bu durumda yaklaşım :

a.Şant disfonksiyonu ekarte edilmeli
b. Ağrı (+) : Mutlaka sekonder kord gerilmesi (tethering) düşünülmeli, gerekirse hasta reeksplore edilmelidir

c. Ağrı (-): Sirengomyeli hatıra gelmeli ve hasta spinal MR yapılarak sorgulanmalıdır.
d. Beyin sapı bulgusu varlığında zaten mevcut olan Chiari Tip II malformasyonunun semptomatik olduğu düşünülmeli ve hasta opere edilmelidir.



Gergin kord sendromu açısından ayak boyutu farkı çok önemli bir bulgudur.

Kapalı spina bifida

Bu olgularda primer spinal anomali fizik muayenede saptanamaz. Olguların büyük bir grubunda spinal kordun kanal içindeki hareketi sınırlanmış ve kord gerilmiştir. Bu morfolojik görünümüm yarattığı klinik tablo "Gergin Omurilik Sendromu" "Tethered cord syndrome" olarak tanımlanır. Gergin omurilik sendromu progresif nörolojik defisit, ortopedik deformite ve sfinkter kusuru ile seyreden bir klinik tablodur. Olayın fizyopatolojisi mekanik gerilmeye bağlı gelişen omurilik iskemisidir. Bu nedenle ortaya çıkan klinik bulgular kalıcıdır. Bu klinik tabloya yol açan sendromlar aşağıda sıralanmıştır:

Atrofik cilt defekti kapalı spina bifida tanısında önemli klinik bulgulardan biridir.



Kısa kalın filum terminale
Epidermoid kist
Lipomeningomyelosel
Split kord malformasyonu (sıklıkla skolyoz olgularında rastlanır)
Dermal sinüs

Kapalı spina bifida nörülasyon sırasında veya onu izleyen dönemde gerek spinal kord

gerekse onu çevreleyen anatomik yapıların oluşumundaki aksaklıklar neticesinde görülür. Kapalı spina bifida olgularında etyolojik faktör ne olursa olsun zaman içinde gergin omurilik-tethered cord- sendromu tablosu ile karşılaşılır. Gergin omurilik-Tethered cord-sendromu embriyolojik gelişim sırasında konus medullarisin L2 seviyesinde olan normal lokalizasyonuna ulaşamaması sonucunda gelişir.

Mevcut embriyolojik oluşum defekti intrauterin gelişme sırasında spinal kordun yukarı doğru migrasyonuna engel oluşturur. Bu tablo neticesinde konus medullaris L2 düzeyinin altında yer almanın yanı sıra kronik olarak gerilir. Bu gerilim neticesinde fizyopatolojik olarak konus düzeyindeki vasküler beslenme bozulur ve iskemi sonucunda hastada kalıcı nörolojik defisitler ortaya çıkar. Bunun yanısıra konus bölgesinin innervasyonuna bağlı olan sfinkter kontrolü bozuklukları da sıklıkla karşımıza çıkar. Ayrıca farklı ortopedik deformitelerde gerek bebek doğduğunda gerekse zaman içinde gelişir.

Hastalardaki defisitlerin geriye dönüşümsüz olması nedeni ile erken tanı önem kazanmaktadır. Erken tanıda fizik muayene bulguları çok önemlidir. Bunlardan birincisi hastaların sırt bölgelerinde orta hat yerleşimli farklı tipteki cilt lezyonlarıdır. Bunlar lipoma, hemanjiom, dermal sinüs ağzı, lokal hipertrikoz alanı, atrofik cilt bölgeleridir. Bu



Bazen kapalı spina bifida olgularında tek bulgu sırtta bir kıllanma bölgesi gözlenmesi olabilir.

Lipom+hemanjiom



cilt lezyonları tek başlarına olabildikleri gibi birliktelik te sergiliyebilirler. İkinci bulgu ise hastaların ayak boyutlarındaki farklılıktır.

Dikkati çeken kısa ayaktaki taban yüksekliğidir. Bu çocukların ayak numaraları hayat boyu farklı olmaktadır. Gerek cilt lezyonları gerekse alt ekstremite verileri bizlere kapalı spinal distrafizm malformasyonlarını düşündürmelidir. Bu fizik bulgulara sahip hastaların mutlaka omuriliklerinin MR ile taranması ve ayrıntılı bir nörolojik bir muayene yapılması gereklidir.



Ciltte lipoma

Klinik olarak gözlenen bulgular

Alt ekstremitelerde motor ve duysal defisit, progresif spinal deformite (skolyoz), ayak deformitesi, ürolojik semptomlar, trofik ülserler, cilt bulguları ve ağrıdır.

Hemanjiomun tipik görünümü



Cilt lezyonları

Lipom, hemangiom, sinüs ağzı, lokal kıllanma ve atrofik cilt defektleridir.

Ekstremite lezyonları

Bacakta ve ayakta kısalık, taban yüksekliğidir. Gergin omurilik sendromuna yol açan patolojilerin en sık görülenleri aşağıda tanımlanmıştır.

Kısa ve kalın filum terminale

Normal filum terminalenin kalınlığı

2mm'dir. Filum terminale elastik yapıda bir oluşumdur. 2mm'den daha kalın bir yapı sergilediğinde bu elastisitesini yitirmektedir. Bazı olgularda ise filum terminale tamamen yağ dokusu karakterindedir. Bu olgularda MR filum terminalenin yapısını ortaya koyar. Bu olgularda cerrahi yaklaşım filum terminalenin mikroşirürjikal yöntemlerle kendisini çevreleyen kauda ekina lifleri arasından sıyrılıp kesilmesi şeklindedir.



MRG ile filum terminalenin kalın ve kısa olduğu gözlenebilir.

Epidermoid tümörler

Filum terminale yapısından kaynaklanan epidermoidlerde yine filum terminalenin elastikiyetini sınırlamaktadırlar ve böylelikle gergin omurilik sendromuna yol açarlar.

Lipomeningomyelosel

Lipomeningomyelosel olguları nöral plakodun nörülasyonu sırasında mezanşimal kökenli hücrelerin kapanan plakod dudakları arasında kalması sonucunda gelişir. Böylelikle lipomeningomyeloselin olduğu düzeyde nörülasyon tamamlanamamıştır. Cilt altından başlayarak fasya, adele ve kemik defektinden geçen lipomatöz doku dura materin bütünlüğünün olmaması nedeni ile subaraknoidal mesafeye girer ve omurilikle bütünleşir. Lipomların yer alış şekillerine göre 3 tipi mevcuttur.

A- Dorsal tip



Cerrahi öncesi kalın filum görülmektedir

Cerrahi sonrası filum kesildiğinde gerilme kaybolur.



B- Kaudal tip

C- Tranzisyonel tip

Bu olgularda spinal kordun lipom yapısıyla bütünlük oluşturması nedeni ile kord vertebral kanal içinde hareket edememektedir ve yine gergin omurilik sendromu bulguları ortaya çıkmaktadır. Tedavide temel ilke cerrahi yaklaşımdır. Cerrahide lipom dokusu eksize edilerek yarım kalmış nörülasyon işlemi tamamlanır. Dura defekti onarılır ve omuriliğin subaraknoidal mesafe içinde rahat bir şekilde hareket etmesi sağlanır.



Lipomeningosel

Split kord malformasyonu

Nörülasyon aşamasından önce vertebral kanalın kemik gelişimindeki aksama yüzünden omuriliğin ortadan ikiye ayrılmasıdır. Split kord malformasyonları 2 ayrı tip olarak tanımlanmışladır. Tip I'de vertebra korpusundan kaynaklanıp laminalara doğru uzanan kemik veya kıkırdak yapısındaki bir oluşum dural keseyi ikiye bölerek iki hemikordun oluşmasına yol açmaktadır. Her iki hemikordun kendilerine özgün ayrı dural keseleri mevcuttur. Bu nedenle yapılan cerrahi uygulama sırasında omuriliği ikiye ayıran kemik oluşumun çıkartılmasının yanı sıra her iki hemikordun tek bir dural kese içinde birleştirilmesi gerekmektedir. Buna karşın tip 2 olgularında omurilik yine bir kemik yapı kıkırdak yapı veya fibröz bant tarafından ikiye



Tip I split kord malformasyonu



Tip 2 split kord malformasyonu

ayrılmaktadır. Yalnız her iki hemikord tek bir dural kese içinde yer almaktadır. Split kord malformasyonu olgularında ek spinal anomalilerin varlığı oldukça yüksek bir orandadır. Bu nedenle ameliyat öncesi yapılan nöroradyolojik değerlendirmelerde split kord malformasyonunun yanısıra, olası diğer spinal anomalilerin varlığı da ayrıntılı olarak sorgulanmalıdır.



Dermoid kist

Dermal sinüs traktı

Bu patolojide cilt yüzeyinden başlayan duvarları dermis ile kaplı bir tüp fasya, adele ve kemik dokusunu geçerek durayla iştirak halindedir. Olguların bir kısmında bu trakt dura dış yaprağında sonlanırken, bazı olgularda durayı delerek subaraknoidal mesafede ilerler ve konus medullarisle birleşir. Traktın iç duvarını döşeyen doku yassı epitel olduğu için sürekli sinüs boşluğuna düşen hücreler enfeksiyona zemin hazırlamaktadırlar. Bu patoloji rekürran menenjit nedenlerindendir. Tedavisi cerrahi eksizyondur.

Dermal sinüs



KAS İSKELET SİSTEMİ SORUNLARININ TEDAVİSİNDE GENEL İLKELER

Tedavinin Hedefi

Spina bifida olgularında hekimlerin hedefi çocuğa tutulum seviyesinin izin vereceği optimum mobiliteyi kazandırmak ve hastalığın neden olabileceği bir dizi komplikasyonu engellemektir.

Çok sayıda ameliyatlar, uzun hastane yatışları, uzun süreli alçılamalar, komplike ortezleme ve rehabilitasyon işlemleri gerektiren tedavi sürecinin çocuğu aile ve toplumdan izole ederek psikososyal gelişimi inhibe etmesi riski her an hatırlanmalıdır.

Olgunun tutulum seviyesine, ailenin ve çocuğun potansiyeline göre gerçekçi hedefler belirlenmeli, uzun dönem tedavi planları yapılmalı ve sebatla hasta takip edilmelidir.

Bazı hastaların zamanla tekerlekli sandalye ile ambüle olmayı tercih edebileceği hatırda tutulmalı, çocukluk dönemindeki terapötik ambülasyonun genel büyüme gelişme ve sosyalleşme üzerindeki olumlu etkileri nedeni ile her hastada maksimum ambulasyonu sağlama konusunda gayret edilmelidir.



Ortopedik girişim (alçı, ameliyat) yapılması düşünülen tüm hastalarda ameliyatın kazandıracakları ve kaybettirecekleri hesaba katılmalıdır.



Tedavi sırasında

1. Yatakta rahat bakılamayan hastanın bakımını kolaylaştırmak
2. Bakımı kolay ancak oturamayan hastada oturma dengesini sağlamak
3. Oturabilen hastanın daha iyi oturabilmesini ve ellerini kullanabilmesini sağlamak
4. İyi oturan hastanın ayağa kalkabilmesini sağlamak
5. Ayağa kalkabilen hastanın yürüyebilmesini sağlamak
6. Zor yürüyen hastanın iyi yürümesini sağlamak
7. İyi yürüyebilen hastanın pabuç giyme – nasırlaşma – ayak yarası vb. sorunlarını çözmek amaçlarıyla hasta değerlendirilmeli, kontraktürler, deformiteler ve instabiliteler saptanarak bunların her birine çözüm aranmalıdır.



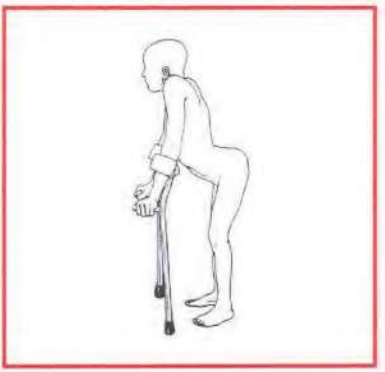
Spina bifidalı çocuğu zincirleme ameliyatlarla ev ortamından uzaklaştırmak psikososyal gelişimini olumsuz etkileyecektir.

Bölgelere Göre Sorunlar

Omurga sorunlarının tedavisinde hedef oturmaya ve yürümeye engel olmayan dengeli bir postür elde etmektir.

Kalça sorunlarının tedavisinde hedef fleksiyon postürüne gidişi ve tek taraflı çıkığın neden olabileceği pelvik oblikite ve bacak kısalığını engellemektir. Kalçada fleksiyon kontraktürü lomber hiperlordoz gelişimine neden olarak **fleksiyon postürünü** rijidleştirir. Fleksiyon postüründe ayakta

Fleksiyon postüründe vücud ağırlık merkezi ayakların önüne düşeceğinden ayakta durmak ve yürümek güçleşir.

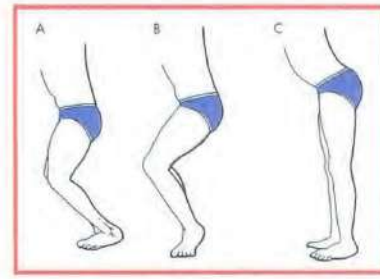


durmak ve yürümek biomekanik yönden büyük enerji kayıplarına neden olur ve hastanın mobilizasyon potansiyelini minimuma indirir.

Her olguda olanaklar dahilinde kalça ve dizde fleksiyon, ayakta ekin ve kalkaneus deformitesinin oluşması engellenerek çocuğa mobilizasyon için çok avantajlı olan **ekstansiyon postürü** kazandırılmalıdır. Ekstansiyon postüründeki çocuklar oturma ve yürüme sırasında ellerini serbest olarak kullanabilecekleri için psikososyal gelişmeleri ve gündelik yaşam aktivitelerinde avantaj kazanırlar. Kalçada çıkık tedavisi çok tartışmalıdır, birçok olguda çıkık ihmal edilebilir.

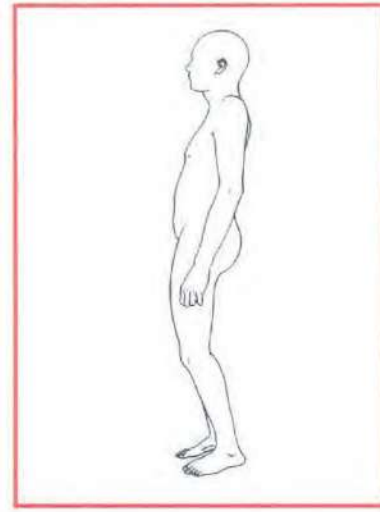
Diz sorunlarının tedavisinde hedef fleksiyon deformitesinin önlenmesidir. Tedavide yumuşak doku gevşetmeleri ve osteotomiler uygulanır. Pes valgus veya torsiyonel deformitelerde sekonder genu valgum da gelişebilir.

Ayak sorunlarının tedavisinde hedef flask, ayakkabıya girebilen, yarasız bir ayak elde edilmesidir. Spina bifidalı olguların % 75 inde rastlanan ayak deformiteleri hastanın mobilizasyon kapasitesini kısıtlar ve duyu kaybı olan ayak cildinde aşırı basınca maruz kalan bölgelerde yaralar açılmasına neden olur. Erişkin dönemde vücud ağırlığının artması sonrasında daha da yüksek basınçlar altında kalacak olan ayak cildini korumak için küçük

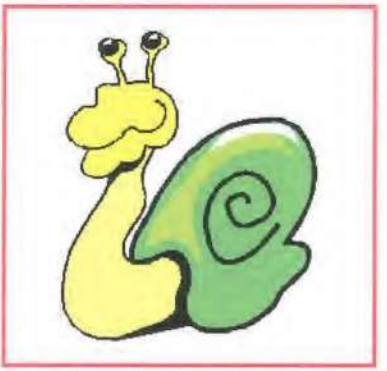


Ayakta kalkaneus (A) veya ekinus (B) deformitesi dizde ve kalçada sekonder fleksiyon postürüne neden olur. İzole kalça fleksiyon kontraktürü de (C) fleksiyon postürü geliştirecektir.

Ekstansiyon postüründe ayakta durma ve yürüme dengesi kolay sağlanır.



yaştan itibaren ortezler ve gereken olgularda tenotomilerle mobil ve deformitesiz bir ayak kazanılmalı ve korunmalıdır. Diğer nöromüsküler hastalıklarda büyük kazanımlar sağlayan tendon transferleri spina bifida olgularının ayak, diz ve kalçalarında da yıllarca denenmiş ancak olguların çoğunda başarısızlıkla karşılaşılmıştır.



Spina bifidalı çocuğun ortopedik sorunlarının tedavisinde ailenin ve tedavi ekibinin sabırlı ve sebatlı olması şarttır.

Cerrahi Girişimlerde Genel İlkeler

1. Her Deformite düzeltilmeli mi ?

Düzeltilemeyecek deformite yoktur. Ancak spina bifida olgularında her deformitenin düzeltilmesi gerekli değildir. Deformitenin düzeltilmesi belirgin fonksiyonel kazanç sağlamayacaksa cerrahi girişim düşünülmemelidir.

Deformiteyi düzeltme endikasyonları

Bakımın kolaylaştırılması

Yara açılmasının engellenmesi

Oturma dengesinin sağlanması

Ayakta durma dengesinin sağlanması

Ekstremitenin orteze uyar hale getirilmesi

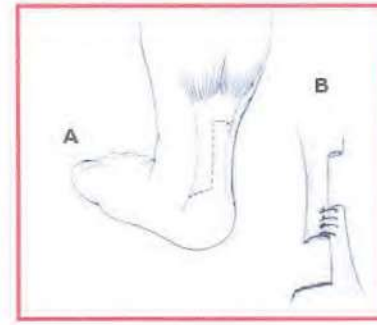
Kullanılan ortezin küçültülmesi (KAFO'dan AFO'ya geçiş)

Ortezsiz ambulasyon sağlanması

Yürümenin kolaylaştırılması

2. Uygun zamanlama ile tek anestezi

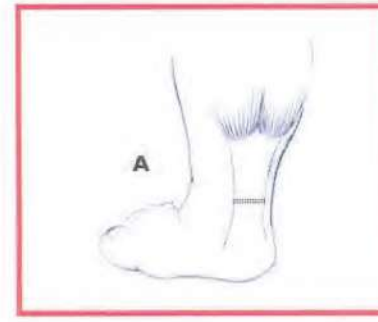
Olgunun nöroşirürjik, ürolojik ve ortopedik bir dizi cerrahi girişime gereksinim duyacağı hatırdan çıkarılmamalı ve uygun zamanlama ile tek anestezi altında tek hastane yatışında maksimum cerrahi işlem yapılmalı, çocuğun fiziksel ve psikososyal yönlerden hırpalanması azaltılmalıdır.



Aşiloplasti

3. Kompleks cerrahi girişim mi ?/minör cerrahi girişim mi?

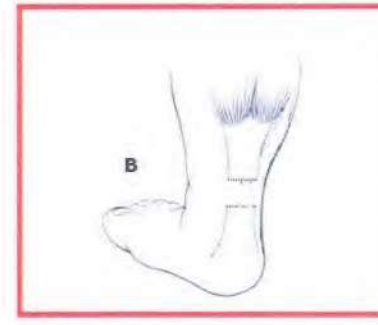
Yürüme potansiyeli iyi olan çocuklarda kompleks cerrahi girişimlerle bütün sorunlara agresif bir şekilde çözüm aranmalıdır. Yürüme potansiyeli düşük olan torakal ve üst lomber tutulumlu olgularda genellikle alt ekstremiteyi ortezle uyumlu şekle getirecek tenotomiler, minör osteotomiler, artrodezler gibi işlemlerle sorunlar çözülmelidir. Bu hasta grubunda uzun hastane yatışları, uzun süreli alçılar ve çeşitli komplikasyonlara neden olabilecek büyük cerrahi girişimlerden kaçınılmalıdır.



Aşilotomi A-B

4. Tenotomi / tendon uzatma

Spina bifidalı olgularda alt ekstremitede tendon uzatmalar (aşiloplasti vb.) sonrası kontraktürlerin nüks oranı çok yüksektir. Tutulumu çok hafif, rehabilitasyon potansiyeli çok iyi olgular dışında tendon uzatma tercih edilmemeli,tenotomi yapılmalıdır.



5. Tendon transferleri tercih edilmemelidir



Tendon transferlerinin başarısızlık nedenleri:

Transfer edilen tendonun güçsüzlüğü

Fark edilemeyen spastisite

Hastanın ekstremitesindeki aşırı yüklenmeler karşısında güçsüz kalması

Doğal nöromotor gelişimin eksikliği nedeni ile fazik integrasyon sağlanamaması

6. Osteotomi / Artrodez

Ayak ve ayak bileğinde poliomiyelit gibi hastalıklarda başarılı sonuçlar alınmış olan artrodez girişimleri spina bifida olgularında duyu kaybı nedeni ile başarısız kalmıştır. Ayakta artrodez sonrası esneklik kaybı olabildiği için yara sıklığı da artmaktadır. Triple artrodez seçme olgularda iyi netice vermektedir, ancak özellikle ayak bileği artrodezinden kaçınılmalıdır.

7. Erken mobilizasyon



Patolojik kırıkların engellenmesi için erken mobilizasyon sağlanmalıdır. Uzun süreli immobilizasyonu önlemek için alt ekstremitede yapılacak bütün operasyonlar olabildiğince tek seansta yapılmalıdır. Farklı seanslarda yapılması gereken ameliyatlar arasında kemiğe yeniden kalsifiye olabilme imkanını tanımak için birkaç ay ara vermek yararlı olur.

8. Diğer branşlarla işbirliği

İlgili branşlarla düzenli işbirliği yaparak çocuğun özellikle ürolojik ve nörolojik sorunlarının komplikasyonlara neden olması engellenmelidir.



Spina bifida tedavi ekibinde rehabilitasyon uzmanı, ortopedik cerrah, beyin ve sinir cerrahisi uzmanı, ürolog, fizyoterapist, diyetisyen, çocuk psikologu, pedagog, pediatrist, pediatrik nörolog ve diğer ilgili branşların uzmanları bulunmalı ve düzenli aralıklarla koordinasyon toplantıları yapılmalıdır.

9. Düzenli Kayıt Tutulması

Spina bifidalı çocukların tedavisi hayat boyu süreceği ve karmaşık tedaviler uygulanacağı için tıbbi kayıtların düzenli tutulması şarttır.



Spina bifida hastalarının tedavileri ömür boyu süreceği ve bazı olgularda çok karmaşık olabileceği için tıbbi kayıtların düzenli tutulması ve titizlikle saklanması yararlı olacaktır.

Gelişim Dönemi ve Yaşa Bağlı Ortopedik Tedavi

Gelişim Dönemi	Tedavi
Doğum	Gerçekçi amaçlar belirleme için değerlendirme, deformitenin önlenmesi için pozisyonlama, pes ekinovarusu düzeltme
Baş kontrolü	Gelişimsel uyarma
Oturma	Oturma dengesi çalıştırma El becerisi ve koordinasyon geliştirme Üst ekstremite güçlendirme, el fonksiyonlarının koordinasyonu
Yüzükoyun mobilite	Oturma destekleri verme Değerlendirmeye devam, sosyal uyarılma artışı
Ayakta durma	Ayakta durma ortezi verilmesi Nörosegmental düzeye uygun fizyoterapi ve ortezleme
Ayakta mobilite	Kalça deformitesi için yumuşak doku gevşetmeleri, psoas ve addüktörlere açık tenotomi, kalça dislokasyonunun düzeltilmesi; Pemberton osteotomi/femoral osteotomi
2.5 yaş	Ayak tendonlarında tenotomiler
6 yaş	Kifoz cerrahisi, Grice operasyonu, Dizde sabit fleksiyon deformitesinin düzeltilmesi, Tekrarlayan kalça ve ayak deformitesi için cerrahi
10 yaş	Erken gelişen omurga deformitesinin düzeltilmesi sabit kalça ve diz deformitesi için osteotomi
16 yaş	Ayak stabilizasyonu; diğer sorunların tedavisi

OMURGA SORUNLARI



Spina bifidalı çocuklarda omurga sorunları çok sıktır.

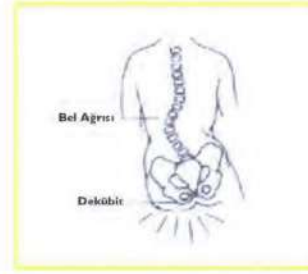
1. Konjenital vertebra anomalilerinin neden olduğu deformiteler (% 20)
2. Torakolomber tutulumlu olgularda çok küçük yaşlarda başlayan lomber kifoz (% 15)
3. Büyük çocuklarda giderek artan paralitik skolyoz (Seviyeye göre % 9 – % 88) oranlarında görülür.

Spina bifidanın neden olduğu birçok sorunun üstüne ağır omurga deformitelerinin eklenmesinin çocuğun bakımını daha da zorlaştırmaktan öte, bazı olgularda hayat beklentisini kısaltacak kadar ağır etkileri olabilir. Özellikle lomber kifozlu çocuklarda oturma ve sırtüstü yatma olanaksız hale gelebilir, kifozun apeksinde inatçı dekübit yaraları açılır. Daha büyük çocuklarda solunum ve beslenme güçlükleri de meydana çıkarak çocuğun büyüme – gelişmesini bozabilir. Konjenital skolyoz ve konjenital kifoz erken yaşlardan itibaren deformiteye neden olurken paralitik skolyoz büyük çocuklarda gelişir, oturma-yürüme dengelerini bozar ve iskial dekübit oluşumuna yol açabilir.

Nadir olmasına rağmen ciddi sorunlar yaratan lomber hiperlordoz ise kalça fleksiyon deformitesine sekonder olarak gelişir ve yürüme potansiyeli olan çocukları da fleksiyon



Skolyoz oturma dengesini bozarak hissiz iskium cildinde aşırı basınçlara neden olur ve inatçı yaralar açılabilir.





Omurga deformitesinin ilerlemesi sırtüstü yatmayı olanaksız kılabilir.

postürü yaratarak yürümeyi güçleştirir.



Lomber kifoz bebeklikten itibaren sırtta yara açılmasına neden olabilir.

Lomber Kifoz

Lomber kifozun iki tipi vardır:

1. Geniş açılı nisbeten esnek C kifoz
2. Daha sık görülen rijid, torakal lordozla birlikte seyreden S kifoz

Lomber Kifozun Neden Olduğu Sorunlar:

1. Oturma dengesinin sağlanaması
2. Sırtüstü yatma güçlüğü
3. Kifoz apeksinde inatçı yaralar
4. Toraks hacminin azalması nedeni ile solunum güçlüğü
5. Abdomen hacminin azalması nedeni ile sindirim güçlüğü
6. Perine bakımı ve kateterizasyon güçlüğü
7. Ellerin kullanılamaması nedeni ile psikomotor gelişme geriliği



Torakal tutulumlu ve lomber kifozlu çocukta oturma dengesi ancak toraks ve epigastrium üzerine yaslanarak ve ellerden devamlı destek alınarak sağlanabilir.

Tedavi:

Geniş açılı C – Kifoz

Bu tip kifoz nisbeten esnek olmasına rağmen konservatif tedavi ile kontrol edilemez. Cerrahi girişim geciktirilirse deformite 100 dereceyi aşabilir ve düzeltilmesi çok zorlaşır. Sadece düşük açılı esnek kifozları olan çocuklarda ortez denenmeli, diğer çocuklarda erken cerrahi uygulanmalıdır.

Ancak bu yaş grubunda implantsız posterior füzyon uygulaması sırasında



kontrol edilmesi başarısız olmakta, implant uygulamalarında (Luque modifikasyonları) ise çok uzun segment enstrümentasyonlarına rağmen implant gevşemesi, cild sorunları ve infeksiyonla karşılaşılmaktadır.

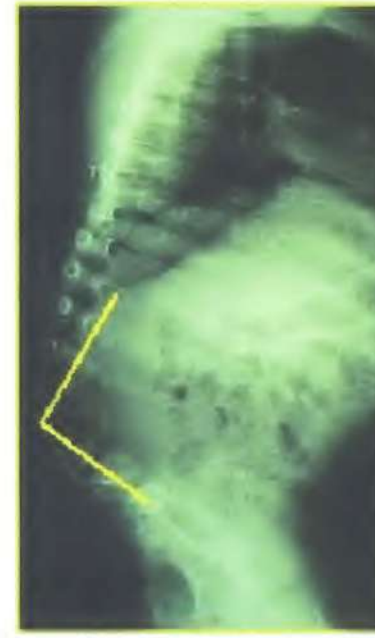
S tipi kifozda vertebrektomi ve uzun segment füzyonu uygulaması sonrasında lomber vertebra büyümesi ciddi şekilde inhibe olduğundan kısa bir lomber vertebral kolon oluşmakta ve hastanın abdomen ve toraks gelişimi bozulmaktadır.

Küçük yaşlarda yukarıda sayılan komplikasyonlara yol açmadan başarılı ve kalıcı bir düzelmenin sağlanması için apikal vertebranın alt ve üstündeki iki veya daha fazla vertebranın nukleuslarının çıkartılması ve büyüme plaklarının korunması girişimi önerilmektedir.

Vertebra korpusunun alt ve üst plakları yerinde bırakıldığı ve gerek anterior gerek posterior füzyon yapılmadığı için lomber vertebra gelişmesinin devam edeceğine inanılmakta, hatta zamanla lordoz artışı bile olabileceği öne sürülmektedir.

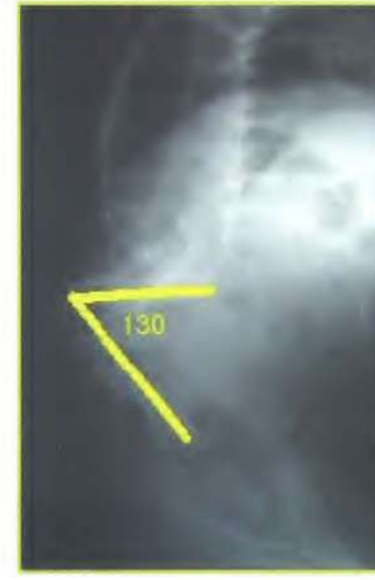
Bu yöntemde bir yaş altında yalnızca pediküller arası serklaj teli, daha büyük çocuklarda ise Luque tekniği modifikasyonları ile füzyonsuz enstrümentasyon tavsiye edilmektedir.

Ancak bu girişimin uzun dönem sonuçları henüz bildirilmemiştir.



C şeklinde geniş açılı lomber kifoz

S şeklinde dar açılı lomber kifoz ve sekonder torakal lordoz



Rijid, Yüksek Açılı S-Kifoz

Çok ağır deformitelere neden olan bu kifoz tipinde hastanın oturma ve yatma rahatlığının sağlanması, kifoz apeksinde yara açılmasının engellenmesi, solunum ve sindirim sisteminin rahatlatılması, hastanın ellerini kullanabilmesi gibi nedenlerle erken yaşta cerrahi düzeltme endikasyonu vardır.

Deformitenin rijidliği ve kifoz apeksindenki cildin frajilitesi nedenleri ile geçici ortez kullanımı bile önerilmez. Cerrahi düzeltme sırasında posterior orta hat girişimi ile vertebral kolon ekspoze edilir (kese tamiri ve dekübit yaralarının skarlarına göre insizyonu orta hattan uzaklaştırmak gerekebilir), kifozun sefalik ve kaudal taraflarında planlanan enstrümentasyon seviyesine göre diseksiyon yapılır.

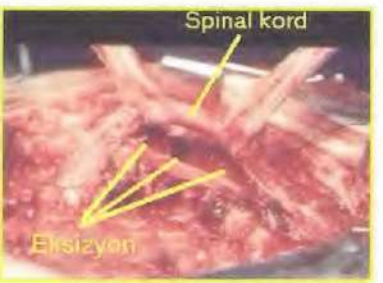
Lamina defektinin olduğu segmentte genişlemiş ve deforme dura mater bütünlüğü bozulmadan ekspoze edilir, sağlam sinir kökleri korumaya alınır.

Daha sonra kifoz apeksindeki 2 - 3 vertebra lateralleri ve korpus anteriorları dahil yumuşak dokudan arındırılır, damarlar batın içine doğru yer değiştirmiş olduğundan apeksi alt lomber seviyedeki olgular dışında bu diseksiyon sorun yaratmaz.

Kifotik segmentin cerrahi hazırlığı tamamlanınca motorlu testere veya osteotomlarla lateral girişle kifoz eksizyonu



S şeklinde kifozda posteriorda spinal kord atrofisi ve anteriorda büyük damarların omurgadan uzak konumu



Kifoz apeksindeki 3 adet omurga cisminin eksizyonu sonrası askıya alınmış spinal kord ve retroperitoneumdaki yumuşak dokular

Testere ile çıkartılmış omurga cisimleri



yapılır. İstenirse daha önceden yerleştirilmiş olan veya bu aşamada yerleştirilen vida, tel, çengel gibi implantların uygun çubuk veya plaklara tesbiti sırasında kifoz redükte edilir, eksize edilen vertebra korpuslarından hazırlanan greftlerin vertebrektominin 360 derece çevresine ve planlanan posterior füzyon sahasına yerleştirilmesi sonrası yumuşak dokular ve cild kapatılır.



Kifektomiden bir yıl sonra: Oturma dengesi kurulmuş, sırt düzleşmiş

Postoperatif sırtüstü yatırılan hastaya erken dönemde uygun ortez yaptırılarak oturtulmaya ve tekerlekli sandalye ile mobilizasyona başlanır. Kemik kalitesine ve enstrümentasyonun gücüne göre 2 – 6 ay süre ile omurga uygunsuz yüklerden korunmalıdır.

Küçük ve büyüme-gelişme geriliği olan bir çocuk için çok ağır seyredebilecek bu girişim öncesi çocuğun iyi hazırlanması, üriner infeksiyon ve akciğer infeksiyonundan korunması, cerrahi girişim sırasında özenle hemostaz yapılması komplikasyonların önlenmesi açısından çok önemlidir.

Konjenital Skolyoz ve Kifoz:

Spina bifidalı hastaların % 20 sinde omurganın farklı seviyelerinde çeşitli konjenital anomaliler görülür. Bu hastaların hızlı büyüme dönemlerinde üç – altı ay ara ile, ergenliğe kadar en az yılda bir kez röntgen takibinin aksatılmaması ve hızlı artış gösteren lezyonların posterior ve - veya anterior füzyonla tedavisi gereklidir.







Konjenital kifoz çok ağır deformitelere ve spinal kord basısıa neden olabilir.



Konjenital omurga anomalisi nedeni ile erkenden omurga deformiteleri gelişebilir.

Lomber Hiperlordoz:

Özellikle yüksek lomber tutulumlu hastalarda kalçalardaki fleksiyon deformitesi küçük yaşlardan başlayarak artan bir lomber lordoz deformitesine neden olabilir. Yürüme potansiyeli kısıtlı çocuklarda lomber hiperlordoz ayakta dik durmayı engellerken, otururken de ellerden devamlı destek alınmasını gerektirir. Tüm bunlar çocuğun mobilitesini azaltır ve günlük yaşam işlevlerinin kısıtlanmasına neden olur. Fonksiyonel sorunların belirgin olduğu vakalarda anterior veya posterior spinal enstrümentasyonla (gerekirse apikal vertebrektomi ile) düzeltme gereklidir. Ancak yürüyen çocuklarda omurga deformitesinin düzeltilmesinden önce kalça fleksiyon deformitelerinin açılması şarttır.





Yürüyemeyen bir olguda lomber hiperlordoz ve cerrahi tedavi ile sağlanan düzelme



Paralitik Skolyoz:

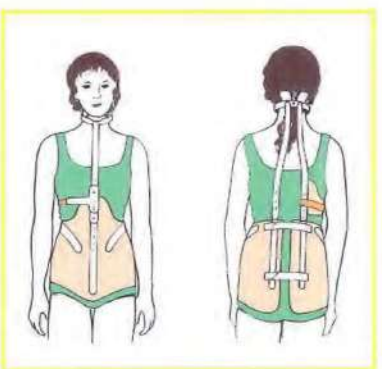
Tutulum seviyesine göre paralitik skolyoz gelişme sıklığı tabloda görülmektedir. Yüksek tutulumlu vakalarda skolyoz küçük yaşlarda başlayıp açısı ve sıklığı hızla artarken sakral tutulumlu çocuklarda skolyoz sık görülmez.

Tutulum Seviyesi	4 yaş	10 yaş	15 yaş	20 yaş
Torakal	17%	33%	81%	88%
Yüksek Lomber	14 %	22 %	44 %	81 %
Alt Lomber	3 %	18 %	23 %	23 %
Sakral	3 %	3 %	9 %	9 %

Spina bifida hastalarında yaşa göre 30°den büyük paralitik skolyoz gelişme sıklığı

Deformitesi ağır olmayan olgularda seviyeye göre Cervicothoracolumbosacral Orthesis (CTLSO) veya Thoracolumbosacral Orthesis (TLSO) ile ergenlik çağına kadar takip önerilirken erkenden pelvik oblikite oluşan veya oturma-yürüme dengesi bozulan hastalarda erken cerrahi girişim yapılmalıdır.

Spina bifidalı skolyoz hastalarında spinal kord anomalilerinin sıklığı nedeni ile ameliyata hazırlanan tüm hastaların MR ile değerlendirilmesi zorunludur. Skolyoz cerrahisi öncesi kalça deformitelerinin de değerlendirilmesi ve gerekirse cerrahi yöntemlerle düzeltilmesi gereklidir.



Omurga Cerrahisine Hazırlanan Spina Bifida Hastalarında Değerlendirme

1. Hidrosefali
2. Shunt varsa işlev değerlendirmesi
3. Arnold – Chiari Sendromu
4. Syringomyeli
5. Gergin kord
6. Üriner infeksiyon
7. Mental durum
8. Ambulasyon potansiyeli
9. Pelvik oblikite
10. Alt ekstremite deformiteleri
11. Malnütrisyon
12. Akciğer hastalığı

Bu sorunların ameliyat öncesinde değerlendirilip olanaklar dahilinde tedavisi ameliyat sırasında ve sonrasında karşılaşılması ihtimali yüksek olan ciddi komplikasyonları önleyebilir.

Paralitik Skolyozda Hasta Gruplarına Göre Tedavi:

1. Yürüyen Çocukta Artan Deformite:

Alt lomber veya sakral tutulumlu olgularda kuadriseps kas gücü yeterli olup hasta yürüyebilir. Bu çocukların bir kısmında skolyoz gelişerek hastanın yürüme ve oturma dengesini hızla bozar.

Çocuk yakın takibe alıp ortezlenmeli ve spinal ortezini THKAFO veya RGO ile birlikte kullanabilmelidir. Omurga ortezi alt ekstremite ortezine eklenebilir, ya da eğer çocuğun otururken kullanması istenmiyorsa çıkarılabilecek şekilde düzenlenir.

Deformitenin artışı gözlenirse ergenlik yaşı beklenmeden posterior füzyon ve enstrümentasyon uygulanarak gövde dengesi kazandırılmalıdır, alt lomber bölgede gerekirse pedikül vidaları kullanarak füzyonu sakruma kadar ilerletmemek

hastanın yürüme potansiyelini koruyabilir. Rijid spinal enstrümentasyon sayesinde hastanın postoperatif dönemde erkenden yürütülebilmesi de ambülasyon potansiyelini koruyacaktır.

2. Yürüyemeyen Çocukta Artan Deformite:

Bu hasta grubunda skolyoz ve pelvik oblikitenin oluşması gövde dengesini bozarak hastanın ellerinden sürekli destek almasına, ellerini gündelik yaşamda kullanamamasına yol açar. Ayrıca pelvik oblikite iskial yük dağılımını bozarak dekübit yaralarına neden olabilir.

Ortez olarak yumuşak plastikten yapılan ceket türü korseler kullanılır. Yüksek ısı termoplastik materyel bu grupta yaralara neden olabileceği için daha yumuşak ama yeterli desteği veren yarı esnek materyel seçilmelidir.

İlium ve sakrumu içeren posterior füzyon enstrümentasyon girişimi ile çocuğun oturma dengesi korunabilir ve dekübit oluşumu engellenir.

Bu hasta grubunda erken füzyonun gövdeyi kısa bırakması tekerlekli sandalye kullanımında dezavantaj yaratmadığı için ameliyatın ergenliğe kadar ertelenerek hastanın korse ile izlenmesine gerek yoktur.

3. Oturma ve Yürüme Dengesini Bozmayan Deformite:

Spina bifidalılarda fonksiyonel kapasiteyi azaltmayan omurga sorunlarına estetik vb amaçlarla girişim yapılmaz. Ancak hasta deformitenin artış riski yönünden izlenmelidir.

Tüm omurga hastalarında ameliyat sonrası ortez ile erken mobilizasyon sağlanarak komplikasyonların azaltılması amaçlanmalıdır.

Ortezlemede Dikkat Edilecek Noktalar

Spina bifidada omurga deformitesini tedavi etmede kullanılan ortezler diğer ortopedik sorunlardakinden farklılık gösterir. Burada ortezin rolü deformiteyi düzeltmek değil, omurgayı desteklemektir. Ortez kullanımı deformiteyi tedavi etmez ama çocuğun yaşamını kolaylaştırır. Spinal deformite günlük yaşam aktivitelerini kısıtlamaya başladığında ortez kullanımına başlanır. Her yaşta

cihazlama yapılabilir ve spinal ortezler alt ekstremite ortezlerine kombine edilebilir.

Spina bifidada spinal ortez kullanırken en çok dikkat edilmesi gereken konu vuruk (dekübit) oluşumunu engellemektir. İdyopatik skolyozda kullanılan düzeltici spinal ortezlerdeki kuvvetler spina bifida hastalarında asla uygulanmamalıdır, derotasyon korreksiyonu yapılmamalıdır.

KALÇA SORUNLARI



Spina bifidalı çocukların önemli bir kısmında kalçalarda fleksiyon deformitesi ve kalça çıkığı gelişir. İleri fleksiyon deformitesinin neden olduğu ve giderek rijidleşen lomber hiperlordoz hastanın ayakta durmasını ve yürümesini çok zorlaştırabilir. Kalça çıkığı yürüyemeyen hastalarda önemli bir sorun yaratmaz, yürüyebilen çocuklarda ise mobilizasyon kapasitesini nadiren etkiler.

Kalça Çıkığı:

Kalça çıkığı sıklığı spina bifida seviyesine göre değişir:

1. Sakral tutulumlu çocuklarda çıkık çok nadir
2. L 5 tutulumlularda % 20
3. L 4 tutulumlularda % 35.
4. L 3 ve daha yüksek seviyeli spina bifida hastalarında % 70 lere kadar yükselir.

Kalça çıkığı önceleri hastanın mobilizasyonu için önemli bir engel sayılarak hemen her hastada cerrahi tedaviye gidilmekte idi. Günümüzde gerek tedavi sonuçlarının yetersizliği ve yan etkileri, gerekse çıkıkları tedavi edilmeyen çocukların mobilizasyon potansiyellerinin tatminkar olduğunun saptanması nedenleri ile tedavi endikasyonları çok daraltılmıştır.

Spina bifidalı çocuklarda kalça çıkığının tedavisi için ameliyat genellikle uygulanmaz.



Kalça çıkığının gelişim mekanizması konusundaki araştırmalar da sürmektedir: Önceleri diğer paralitik hastalıklarda olduğu gibi spina bifida hastalarında da kalça çıkığı gelişmesinin nedeni olarak eklem çevresindeki kasların dengesizliği suçlanmıştır.

Ancak spina bifidalı hasta gruplarının uzun yıllar izlenmesi sonucunda kas dengesizliği belirgin olan hastalarda çıkık gelişme sıklığının beklendiği kadar yüksek olmadığı, ayrıca kas dengesizliği olmayan çocuklarda da sıkça çıkık geliştiği gözlenmiştir.

Sonuç olarak kalça çıkıklı çocuklarda yürüme sorunları yalnızca kalçanın çıkık olmasından kaynaklanmaz, aşağıdaki etkenlerin tümü yürümeyi bozar:

1. Kalça çevresindeki kasların güçsüzlüğü
2. Kas güçlerinin dengesizliği
3. Alt ekstremite kaslarının çoğunluğunun flask veya spastik paralizileri
4. Ayak deformiteleri
5. Diz deformiteleri
6. Omurga deformiteleri
7. Doğal yürüme karakteristiklerinin gelişememiş olması

Kalça çıkığı genellikle hasta ailesi ve hekimlerin gözünde çok önemli gözükür. Ancak cerrahi tedavi alt ekstremitedeki ciddi sorunlara çözüm getirmediğinden hastanın mobilizasyon kapasitesinde beklenen düzelme sağlanamaz. Hatta kalça çıkığı cerrahisi uygulanan hastaların yarıya yakınında nüks görülmesi, nüks gelişmeyen hastaların önemli bir kısmında da kalça fonksiyonlarında ve mobilitede cerrahi uygulanmayanlara göre belirgin gerileme oluşması endikasyonların ciddi şekilde gözden geçirilmesine neden olmuştur.

Kalça çıkıklı hastaların uzun dönem takiplerinde dejeneratif artrite veya başka nedenlere bağlı ağrı gelişmemesi de dikkat çekicidir.

Yürüme potansiyeli olmayan veya kısıtlı olan çocuklarda kalça çıkığına yönelik tedavi uygulanmamalı, yürüyebilen çocuklarda ise aşağıdaki tedavi ilkelerine uyulmalıdır.

Tek Taraflı Kalça Çıkığı:

Tek taraflı çıkıklarda en önemli sorun bacak uzunluk farkına bağlı aksamadır. Bazı çocuklarda bu fark belirgin sorun yaratmaz ve küçük bir topuk takviyesi ile giderilebilirken bazı çocuklarda ciddi aksamalar ve pelvik oblikite gelişebilir. Yürüme potansiyeli olan ve topuk takviyesi ile aksaması azaltılamayan çocuklarda çıkığın cerrahi tedavisi önerilebilir ancak yürüme potansiyeli kısıtlı olanlarda hastaya ne kazandıracağı belli olmayan büyük cerrahi girişimlerden kaçınılmalıdır. Birçok hastada bir süre sonra ikinci kalçanın da spontan disloke olması ile bacak uzunluk farkı sorunu kendiliğinden çözülür. Gerekmedikçe erken cerrahi müdahele yapılmamalıdır.



Tek taraflı kalça çıkığı gelişmekte olan olgu: Gelişimsel kalça çıkığının tersine tedavi endikasyonu nadir olgular dışında yoktur.

Çift Taraflı Kalça Çıkığı:

Çift taraflı çıkıklı çocukların uzun vadeli takiplerinde cerrahi tedavinin başarı oranı düşüktür, nüks sıktır. Ameliyatla sağlanan redüksiyonun korunduğu vakalarda da fonksiyonel sonuçların çift taraflı çıkıkla takip edilen hastalardan daha üstün olmadığı gözlenmiştir. Yürüme potansiyeli olan ve olmayan tüm çift taraflı kalça çıkıklı olgularda cerrahi girişim endikasyonu olmadığı konusunda görüş birliği oluşmuştur.

Çift taraflı kalça çıkığı: Gerek yürüyebilen gerekse yürüyemeyen olgularda mobilizasyon potansiyelini fazla etkilemez ve cerrahi tedavi endikasyonu yoktur.



Kalça Çıkığında Redüksiyon Endikasyonları

	Tek Taraflı Çıkık	Çift Taraflı Çıkık
Yürüme Potansiyeli Kısıtlı	Genellikle redükte edilmez	Redükte edilmez
Yürüme Potansiyeli İyi	Redükte edilmeli	Genellikle redükte edilmez

Kalça Çıkığı Stabilizasyonunda Cerrahi Teknikler:

Bebeklikte kalça çıkığı saptanan spina bifida olgularında abdüksiyon cihazı uygulanması endikasyonu yoktur. Hasta diğer sorunları ve yürüme potansiyeli yönünden takip ve tedavi edilerek 3-4 yaş civarında kalça çıkığı yönünden gerekirse tedaviye alınır.

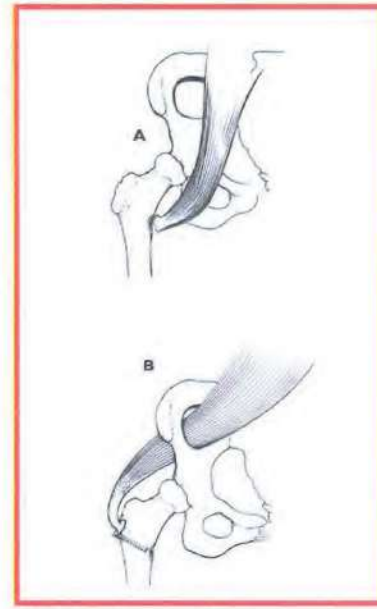
Sharrard ve Mustard tarafından geliştirilmiş kompleks tendon transferleri ve bunların benzerlerinin spina bifida olgularında uygulanmasının uzun dönem takipleri tatminkar sonuçlar vermemiştir ve halen uygulanması önerilmemektedir.

Küçük çocuklarda kalça çıkığının redüksiyonu ve stabilizasyonu endikasyonu konduğunda aşağıdaki cerrahi işlemler gerektiği şekilde kombine edilmelidir:

1. Açık Redüksiyon:

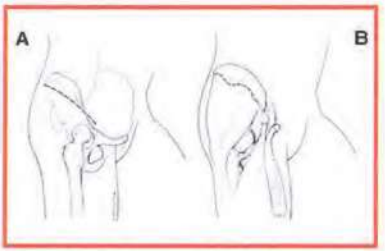
Smith Petersen yaklaşımı ile kalça ekleminin açılması ve stabilize edici yumuşak doku girişimlerinin uygulanması.

Mustard Sharrard Ameliyatı:
İliopsoas kasının fleksör işlevinin iptal edilip abdüktör olarak çalışacak şekilde transferi poliomiyelit olgularında başarı ile uygulanmış ancak spina bifida olgularında aynı başarı elde edilememiştir.



2. Psoas Resesyonu veya İliopsoas Tenotomisi:

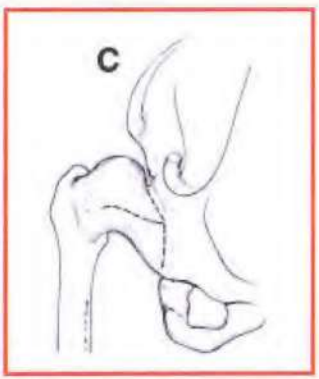
Sabit fleksiyon deformitesi oluşmamışsa yalnızca psoas kası gevşetilmeli, sabit deformitelerde tüm tendon kesilmelidir.



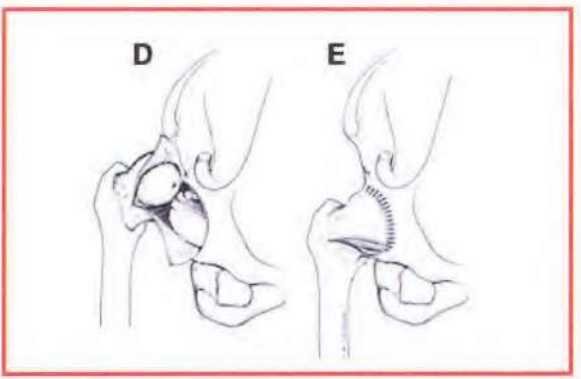
Kalça açık redüksiyonu aşamaları
A- Cild İnsizyonu
B- Rektus femoris ve ilyak apofizin devrilmeleri

3. Anterior Kalça Gevşetmesi:

Sabit kalça fleksiyon deformitesi olan hastalarda uygulanması gereken bu girişimde kalça anteriorundaki femoral arter, ven, sinir ve cild haricindeki tüm yumuşak dokular (rektus femoris, psoas, tensor fasya lata ve eklem kapsülü) kesilerek serbestleştirilir.



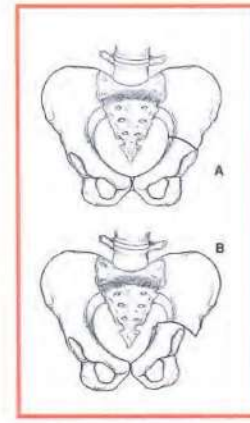
C- Kapsül insizyonu



D- Eklemin açılması, uzamış ligamentum teres ve pulvinar dokusunun eksizyonu
E- Kapsülün gergin şekilde kapatılması

4. Pemberton veya Chiari Osteotomisi:

Kalça stabilitesini arttıran birçok periasetabüler kemik girişimi arasında erken stabilite ve farklı yönlerdeki defekti örtme kapasitesi nedenleri ile tercih edilmelidir.



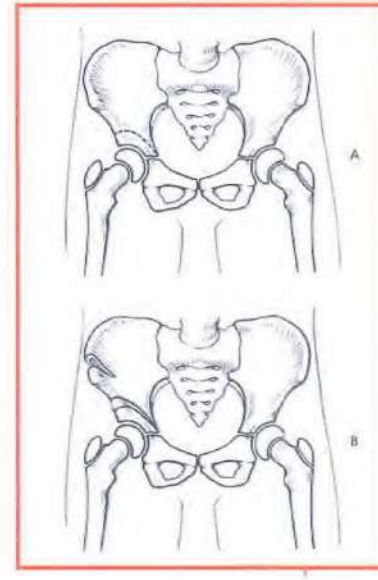
Chiari osteotomisi

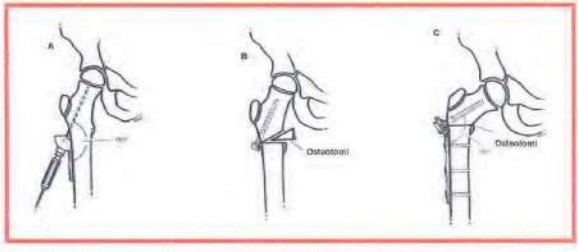
5. Femoral İntertrokanterik Varus Derotasyon Osteotomisi:

Yukarıda sayılan girişimlerin kombinasyonuna rağmen yeterli stabilite sağlanayan hastalarda eklenmesi gereklidir.

Bu girişimlerden sonra kalça 0 derece ekstansiyon, 30 derece abdüksiyonda pelvipedal alçı uygulanmalı, 6 – 10 hafta alçı tesbitinden sonra çocuk patolojik kırık riski göz önünde tutularak dikkatle mobilize edilmelidir.

Pemberton Osteotomisi





Femoral intertrokanterik osteotomi ile femur boynu varus ve rotasyon açıları ayarlanarak kalça stabilitesi arttırılabilir.

Kalça Fleksiyon Deformitesi:

Spina bifidalı çocukların kalçalarındaki en önemli sorundur. Üst lomber lezyonlu çocuklarda kalça fleksör ve addüktörleri güçlü – ekstansörler çok zayıftır. Faal kaslar motor becerilere katkıda bulunmakla birlikte kalça fleksiyon kontraktürüne neden olurlar. Alt lomber lezyonlarda kalçada abdüksiyon gücü kısmen mevcuttur, kalça daha stabil olduğu için çıkık ve fleksiyon kontraktürü riski daha azdır. Bebekler ve küçük çocuklarda kontraktür gelişimini önlemek postüre dikkat edilmeli, manüel eklem hareket açıklığı egzersizlerine başlanmalı ve düzenli olarak yıllarca sürdürülmelidir.



Yürüyen çocukta kalça fleksiyon deformitesi yürüme potansiyelini çok kısıtlar, düzeltilmesi şarttır.

Yüksek dereceli kalça fleksiyon deformiteleri sekonder lomber hiperlordoza yol açarak oturma ve ayakta durma dengelerini bozar, yürümeyi güçleştirir veya engeller. Hiperlordozlu çocuk ayakta durabilmek için gövdeyi hiperekstansiyona getirmek zorunda kalır. Bu çocuklarda ortezin göğüs kısmına bir ped konulursa kalçadaki fleksiyon kontraktürünün artması ve aşırı lomber lordoz gelişimi önlenebilir. Lordozun azaltılmasının ileri yaşlarda bel ağrısını önleyebileceği düşünülmektedir. Reciprocating Gait Orthesis (RGO) 30 dereceye kadar olan kalça fleksiyon deformitelerinde kullanılabilmesine rağmen çocuğun erişkinlik dönemine kadar yürüyebilmesi için fleksiyon kontraktürünün



engellenmesi, oluşmuşsa giderilmesi gereklidir.

Kalça Fleksiyon Deformitesini Düzeltici Cerrahi Teknikler:

Kalça çıkığının cerrahi tedavisinde bahsedildiği gibi spina bifida hastalarında kalça çevresi tendon transferlerinin kas dengesizliğini düzeltme potansiyelleri kısıtlıdır. Bu nedenle fleksiyon deformitesini tedavi amacı ile bu girişimler kullanılmamalıdır.

Küçük yaştaki hastalarda ve deformitenin aşırı olmadığı olgularda yukarıda belirtilen teknikle 'Anterior Kalça Gevşetmesi ' uygulanmalı, büyük çocuklarda ve aşırı deformitelerde intertrokanterik düzeltici osteotomiler yapılmalı ve AO tekniği ile internal fiksasyon tercih edilmelidir. Her iki girişimden sonra kalça ekstansiyonun korunması, çocuğun yüzüstü yatırılması ve erken mobilizasyonu fonksiyonel prognoz açısından önemlidir.

Abdüksiyon – Eksternal Rotasyon Deformitesi:

Torakolomber tutulumlu bebeklerin önemli bir kısmında kalçalar yerçekimi etkisiyle abdüksiyon + eksternal rotasyonda dururlar. Tensor fasya lata kası kısalarak bu sorunu ciddileştirir. Rehabilitasyon planının en önemli kısmı kontraktür gelişimini önlemektir. Pasif eklem hareket açıklığı egzersizleri her gün yapılmalı, ortez ve ateller kullanılmalıdır. Basit bir teknik bebeğin her iki bacağını kalçadan dize kadar bir bezle bağlamaktır. Daha büyük çocuklarda bacaklar aynı pijama deliği içine sokulabilir. Bu çocuklarda duyu kaybı fazla olduğundan yara gelişimi riski yüksektir: iskium üzerinde oturmaya bağlı, dizlerde ve ayak dorsumunda sürünmeye bağlı yaralar açılabilir. Abdüksiyon – eksternal rotasyon deformitesi rijidleşen olgularda tensor fasya lata ve distalde iliotibial bant cerrahi yöntemlerle gevşetilmelidir.



Torakolomber tutulumlu bebeklerdeki kalça abdüksiyon dış rotasyon postürü basit cihazlarla kontrol edilmezse bakımı güçleştiren ve oturma dengesini bozan sabit deformite oluşur.

Addüksiyon Deformitesi:

Torakolomber tutulumlu çocuklarda kalçalarda seyrek olarak addüksiyon deformitesi gözlenmektedir. Bu deformite perine hijyenini ve oturma dengesini bozabilir, pelvik oblikite ve dekübit yaraları oluşumuna yol açabilir. Tedavisi için psoas ve addüktor kasların tenotomisi uygulanmalıdır.

Diz eklemine etkiyen addüktör kuvvetler bileşik valgus deformitesine de yol açabilirler. Ayrıca asimetrik tutulumlu olgularda bir kalçada addüksiyon diğer kalçada abdüksiyon kontraktürleri oluşabilir, buna rüzgar etkisi denir (wind drift). Bu bileşik deformite oturma ve yürüme dengesini bozar. Erken görülen olgularda atelleme, geç olgularda yumuşak doku gevşetmeleri veya osteotomiler uygulanır.

Torakolomber Tutulumlu Hastalarda Kalça Sorunlarının Tedavisi:

Yüksek tutulumlu ve yetersiz kuadriseps gücü olan olguların uzun dönem yürüme potansiyeli olmadığı hatırlanmalı ve çocuk yıpratıcı cerrahi girişimlerden uzak tutulmalıdır.

Takip ve tedavinin amacı ileride tekerlekli sandalye ile mobilize olacak olan çocuğu etkileyecek deformitelerin (aşırı fleksiyon deformitesine bağlı hiperlordoz, tek taraflı çıkığa bağlı pelvik oblikite) oluşumunu engellemektir. Çift taraflı kalça çıkığı ve aşırı olmayan fleksiyon deformiteleri ihmal edilebilir.

Alt Lomber ve Sakral Tutulumlu Hastalarda Kalça Sorunlarının Tedavisi:

Genellikle yeterli kuadriseps gücüne ve yürüme potansiyeline sahip olan bu hasta grubunda amaç kalçada fleksiyon deformitesi oluşmasını engellemeye çalışmak, sabit deformite varsa gecikmeden cerrahi yöntemlerle hastayı rahat yürür hale getirmektir.

Kalça çıkığı tek taraflı olarak kalmakta ise redüksiyon ve stabilizasyon işlemleri uygulanabilir ancak çift taraflı çıkıklarda cerrahi girişimlerden kaçınılmalıdır. Takip ve tedavinin ana amacı kısa ortezlerle uzun dönem yürüme sağlanmasıdır.

DİZ SORUNLARI



Spina bifidalı çocukların yürüme potansiyelini belirleyen en önemli etken kuadriseps kasının gücüdür. Bunu şu şekilde açıklayabiliriz:

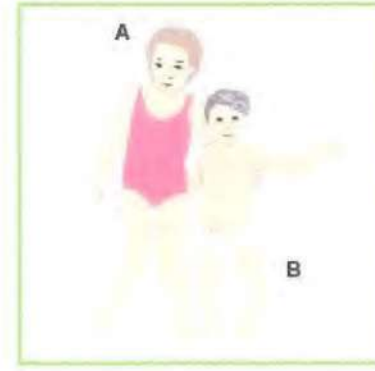
Ayak deformiteleri genellikle gevşetme ve ortezle kontrol altına alınabilir.

Kalça çıkığı hastanın yürüme yeteneklerini çok etkilemez.

Kalça fleksiyon kontraktürü çeşitli yöntemlerle düzeltilebilir.

Ancak hastanın adolesan ve erişkin olarak yürüme potansiyelini belirleyen en önemli değişken kuadriseps kasının gücüdür. İlk üç yaşta çift taraflı olarak 4 veya 5 kuvvetinde kuadriseps gücü olan çocuklar genellikle yaşam boyu yürüyebilirken, kuadriseps kas gücü 2 ve altında olanlar çocukluk döneminde cihazla yürüyebilseler bile daha sonraları yürüme gücünü koruyamazlar. Kuadriseps güçsüzlüğü nedeni ile çift taraflı uzun bacak ortezi (KAFO) kullanmak zorunda olan çocuklardaki mobilizasyon güçlüğü zamanla yürüme tembelliğine ve obesiteye yol açarak yürüme dönemini erkenden sonlandırabilir. Diz deformiteleri de yürüme güçlüğünü arttırır, hatta ağır deformitelerde yürümeyi olanaksız hale getirir.

Dizde valgus deformitesi (A) spina bifidalı çocuklarda sık görülürken, varus deformitesi (B) nadirdir.



Fleksiyon Kontraktürü



Dizde fleksiyon kontraktürü
1. Kuadriseps kasının güçsüzlüğü
2. Kalça fleksiyon kontraktürü
3. Pes kalkaneus nedenleri ile oluşur ve yürüme yönünden kötü prognoz belirtisidir.

Diz fleksiyon kontraktürü özellikle torakolomber tutulumlu (% 40) ve lomber tutulumlu çocuklarda (% 20) görülür. Sakral lezyonlarda da % 15 oranında fleksiyon kontraktürü gözlenmekle birlikte bu gruptaki hastalarda deformite oldukça hafif olup yürümeyi güçleştirecek diz sorunu gelişmez.

Yürüyemeyen, devamlı oturan çocuklarda manipulasyon ve atelleme yapılmazsa zamanla diz arkasındaki yumuşak dokular esnekliklerini kaybederler ve fleksiyon kontraktürü oluşur. Koruyucu atelleme amacıyla basit üç nokta basınç ortezi kullanılabilir. Özellikle geceleri kullanılabilen bu cihazlar aluminyum yan barlar, polietilen manşetler ve diz pedinden oluşur.

Diz fleksiyon deformitesinin tedavisi.

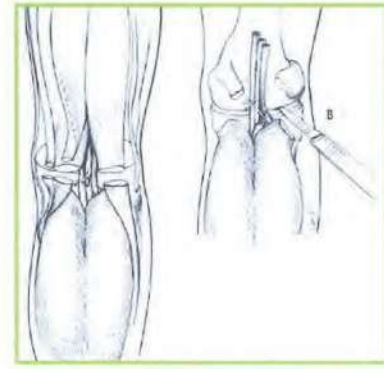
Olgu	**Fleksiyon Açısı**	**Tedavi**
Küçük Çocuk	0 – 15 derece	Yakın takip altında alçı
	15 – 30 derece	Yumuşak doku gevşetmeleri
	30 dereceden çok	Osteotomi
Büyük Çocuk	15 dereceden çok	Osteotomi

Küçük çocuklarda gergin yumuşak dokuları gevşetmek amacı ile semitendinosus, semimembranosus, grasilis kaslarının tenotomosi, iliotibial band posterior fasyotomisi, diz posterior kapsülotomisi, hatta çok ağır deformitelerde arka çapraz bağın ve yan bağların arka liflerinin kesilmesi işlemleri uygulanmalıdır.

Kolay gevşeme kazanılan vakalarda sadece gergin kasların uzatılması, daha rijid vakalarda tüm gergin dokuların gevşetilmesi işlemleri uygulanır.

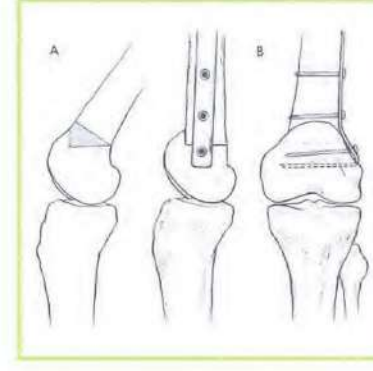
Büyük çocuklarda ve ağır deformitelerde osteotomi ile düzeltme uygulandığında kemik boyutlarına göre çapraz Kirschner telleri veya AO kamalı plağı ile internal fiksasyon yapılmalıdır. Ameliyat bitiminde 10 derece kadar hiperekstansiyon sağlanmalı ve düzelmenin korunması için atel ve cihaz kullanımı aksatılmamalıdır.

Spina bifidalı hastalarda görece osteoporoz nedeni ile bu tip kapalı kama (closed wedge) osteotomilerde kama çıkartılması yerine impaksiyon tekniği ile erken stabilite ve kaynama sağlanabilir.



Küçük çocuklarda 15 -30 derece arasındaki diz fleksiyon kontraktürünü açmak için diz arkasındaki tüm yumuşak dokuların gevşetilmesi:
A- Kasların kesilmesi
B- Eklem kapsülünün ve arka çapraz bağın kesilmesi

Büyük çocuklarda 15 dereceden, küçük çocuklarda 30 dereceden çok diz fleksiyon deformitesinin düzeltilmesi için distal femoral ekstansiyon osteotomisi. Valgus veya varus deformitesi olan çocuklarda kesi ayarlanarak bu sorun da giderilebilir.



Valgus Deformitesi

Valgus deformitesi tensor fasya lata ve biseps femoris adelelerinin dengelenemeyen gerginliği veya spastisitesi nedeniyle oluştuğunda düzeltilmesi için biseps femoris

tenotomisi ve iliotibial bandın distalden kısmi eksizyonu uygulanmalıdır. Dizde valgus deformitesine neden olan diğer etkenler ayaktaki valgus instabilitesi, kırık sonrası malunyon ve renal raşitizmdir. Bu tip sekonder deformitelerin engellenmesi veya kontrol edilebilmesi için uygun cihazlama şarttır. Kuadrisepsi çabuk yorulan L4-5 olgularında kullanılan Ground Reaction Ankle Foot Orthesis (GRAFO) lerde tibia proksimaline konulan medial ekstansiyonlarla dizin valgusu da önlenebilir.

Büyümesini tamamlayan hastalarda veya yumuşak doku girişimleri ile düzeltilemeyecek kadar ağır valgus (ve bazı olgularda bileşik fleksiyon) deformitesi olan çocuklarda distal femoral düzeltici osteotomiler uygulanır.



Dizlerde bileşik fleksiyon+valgus deformitesi

Varus Deformitesi

Seyrek olarak görülür, genelde malunyon nedeniyle oluşur. Mobilizasyona ve cihazlamaya engel olursa osteotomi ile düzeltilmelidir.

Ekstansiyon Kontraktürü

Diz ekstansiyon kontraktürü nadir görülür. Mobilizasyonu ve transferleri güçleştirir . Yumuşak dokuların nisbeten esnek olduğu hastalarda alçı ile düzeltme denenmeli, rijid kontraktürlerde ise perkütan kuadriseps tenotomisi ve anterior kapsülotomi uygulanmalıdır.

Hasta Gruplarına Göre Tedavi Stratejileri

Flask - Diz Deformitesiz Çocuklar:

L 4 üzeri tutulumu olan spina bifida hastalarında erken dönemde uzun bacak atelleri ve manipülasyon ile deformite oluşumu engellenmelidir. Hastanın potansiyeline göre yürüme ve ayakta tutma amaçlı cihazlama yapılmalıdır:

1. Hip Knee Ankle Foot Orthesis (HKAFO)	Kalçayı stabilize edemeyen çocuklarda kullanılır.
2. Thoracal Hip Knee Ankle Foot Orthesis (THKAFO)	Omurga deformiteli hastada termoplastik bir spinal desteği olan kalça ve diz kilitli metal yan barlardan oluşan gövdeyi de destekleyen ortezdir.
3. Knee Ankle Foot Orthesis (KAFO)	Kalça fleksör gücü ve gövde kontrolü olan çocuklarda kullanılır. Dizin kontrolü önden bir ped desteği veya plastik kabukla sağlanır.
4. Ankle Foot Orthesis (AFO)	Ayak deformiteleri için kullanılır.
5. Posterior Shell	Küçük çocuklarda ayakta durma için bandajlar veya posterior shell kullanılabilir, çocuk bağımsız olarak ayakta durabildiğinde kalıcı bir orteze geçilir.
6. Ground Reaction Ankle Foot Orthesis (GRAFO)	Proksimal tibia ve distal patella üzerinde bir ön kısmı olan ayak bileği 3-5 derece plantar fleksiyonda stoplanmış AFO'dur. Erken ve midstans fazında GRAFO dize bir ekstansiyon momenti uygulayarak sabitler, yan kısımları yüksek olduğunda ayakta medio-lateral stabilite sağlar.
7. Reciprocating Gait Orthesis (RGO), (HGO) ve Parawalker	Gövde stabilizasyonu olmayan yüksek tutulumlu olgularda terapetik ambulasyon amacı ile kullanılabilir.

Kuadriseps Kas Gücü Yetersiz Çocuklar:

Erken yaşlarda etkin takip ile fleksiyon deformitesi oluşmasının engellenmesi, deformite oluşmuşsa yukarıda bahsedilen yöntemlerle bacağın cihaza girmesini sağlayacak düzeltmelerin yapılması ve uzun bacak yürüme cihazı (KAFO) kullanımı gereklidir.

Ancak çift taraflı KAFO kullanımı çocuk için yorucu ve kısıtlayıcı olduğundan hastaya bir çift koltuk değneği + bir çift AFO ve bir çift KAFO yaptırılarak gün aşırı bir tarafa AFO – bir tarafa KAFO tarzında almaşlı (alternating) cihazlama önerilir. Bu yöntemle görece olarak rahat ve uzun dönem yürüyebilen hastalar olduğu bildirilmektedir.

GRAFO'lar kuadrisepsi çabuk yorulan L4-L5 olgular için uygundur. Çünkü ön kısımlarına dayanarak destek alabilirler ve bu kısa dinlenmeler sayesinde kuadrisepsin erken yorulması önlenir, gücü korunur. Kondil proksimaline konulan medyal ekstansiyonlarla dizin valgusu da önlenebilir.

Bu hasta grubunda diz fleksörlerinin ekstansör olarak transferi veya distal femur ekstansiyon osteotomisi ile dizde kısmi bir stabilite artışı sağlanabileceği de öne sürülmektedir.

Kuadriseps Kas Gücü Yeterli Çocuklar:

Yürüme potansiyeli çok yüksek olan bu gruptaki çocuklarda deformite gelişimini engellemek için önlemler alınmalı, çocuk erkenden ayağa kaldırılmalı ve yürütülmelidir.

On derecenin altında ve artış eğilimi göstermeyen fleksiyon kontraktürleri genellikle yürümeyi fazla etkilemediğinden girişim yapılmadan takip edilebilir. Daha yüksek açılı fleksiyon kontraktürleri yukarıda anlatıldığı şekilde kapalı veya açık yöntemlerle tedavi edilmelidir. Bu hasta grubunda yürüme potansiyeli yüksek olduğundan tedavinin yoğun olarak sürdürülmesi ve ailenin hastanın takibini aksatmaması sağlanmalıdır.

Yürüme Potansiyeli Olmayan Aşırı Fleksiyon Deformiteli Çocuklar:

Torokal tutulumlu ve alt ekstremite deformiteleri ihmal edilmiş çocuklarda

tekerlekli sandalye kullanımına, ev içi transferlere ve kişisel bakıma engel olabilecek kadar ağır kombine kalça, diz ve ayak deformiteleri oluşmuşsa dizlerin oturma pozisyonu (90 derece) alabilecek şekilde düzeltilmesi gerekebilir. Yumuşak doku gevşetmeleri ile düzelme sağlanamazsa veya popliteal ciltte aşırı gerginlik oluşması riski varsa distal femoral düzeltici + kısaltıcı osteotomiler yapılabilir.

İleri Yaşlardaki Diz Sorunları:

Erişkin dönemde yürümeye devam edebilen alt lomber tutulumlu hastaların önemli bir kısmında valgus ve fleksiyon yüklenmelerine bağlı olduğu düşünülen medyal + anteromedyal instabilite ve radyografilerde dejeneratif değişiklikler saptanmıştır. Erken erişkin döneminde yüksek ve orta seviyeli tutulumlu hastaların yürümeyi terk etmesinde dizde belirginleşen bu sorunların ve artan ağrının yürümeyi güçleştirmesi rol oynayabilir.

AYAK SORUNLARI

Spina bifida hastalarında her türlü ayak deformitesi sıkça görülür:

1. Pes ekinovarus
2. Metatarsus adduktus
3. Pes varus
4. Pes ekinus
5. Pes ekinovalgus
6. Vertikal talus
7. Pes kalkaneus
8. Pes kalkaneovalgus
9. Pes kavus
10. Pes kavovarus
11. Pes valgus
12. Pes planovalgus
13. Pençe parmak
14. Çekiç parmak
15. Çeşitli parmak deformiteleri
16. Yukarıdaki deformitelerin bileşimleri

Torakal tutulumlu çocuklarda ayak deformitesi sıklığı % 90 a ulaşırken, sakral tutulum gibi en hafif olguların bile % 50 sinde ayak deformiteleri sorun yaratır.

Ayak deformitelerinin oluşumunda dört etkenin rol oynadığına inanılmaktadır:

1. Doğumsal anomaliler
2. Uygunsuz postür
3. Dengesiz adale güçleri
4. Duyu kaybı





Spina bifidalı çocukların önemli bir kısmında çift taraflı kompleks ayak deformiteleri yürümeyi güçleştirir ve ayakta yara açılmasına neden olabilir.



Uzun yıllar ayak çevresi adale güçlerinin dengesizliğinin etyolojide belirleyici rol oynadığına inanılmışken son yıllarda yapılan araştırmalarda ayak deformitesi etyolojisinin son derece karmaşık olduğu, henüz tanımlanamamış başka etkenlerin de deformite oluşumunu etkilediği öne sürülmektedir.



Sol ayakta pes kalkaneokavovarus deformitesi

Tedavinin amacı yere düz basan, hareketli ve orteze uyum sağlayabilen bir ayak elde etmek ve bunu yaşam boyu korumaktır. Rijid olmayan deformitelerde ayak pozisyonu AFO, supramalleoler ortezler ve ayakkabı içine konan tabanlıklarla düzeltilebilir.

Bu çocukların ayakları her gün kontrol edilmeli, vuruk başlangıcı saptanırsa hemen önlem alınmalıdır. Ayaktaki duyu kaybı nedeni ile deformitenin aşırı basınç oluşumuna neden olduğu sahalarda kolayca güç iyileşen yaralar açılır ve infeksiyon başlayabilir.

Dengesiz kas güçlerinin deforme edici etkilerini düzeltmek amacıyla tendon transferleri yerine tenotomiler tercih edilmelidir.

Kemik deformitelerinin düzeltilmesi amacı ile osteotomiler uygulanmalı, ayak hareketliliğini kısıtlayan artrodezlere başvurmaktan kaçınmalıdır.

Çift taraflı pes ekinovarus deformitesi



Deformiteler ve Tedavileri

Pes Ekinovarus

Doğumsal pes ekinovarus (PEV) spina bifidalı çocuklarda erken ortopedik cerrahi girişim gerektiren patolojilerin başında gelir. PEV oluşumunda üç farklı etyoloji mevcutttur:

1. Konjenital PEV
2. Artrogripozis
3. Kas dengesizliğine bağlı PEV



Tek taraflı pes ekinovarus deformitesi

Bebeğin nörolojik kaybı ne kadar ağır olursa olsun yaşam beklentisi varsa deformitenin düzeltilmesi şarttır. Artrogripozis'e benzer ağır ve rijid PEV'in tedavisi daha zor, doğum sonrası gelişen geç PEV'in tedavisi daha kolaydır. Ancak her türlü PEV'de cerrahi tedavi sonrası nüks riski çok yüksektir. Nüksün engellenmesi için operasyon sonrası düzelmenin alçı ve ortezle uzun süre korunması ve çocuğun uzun dönem düzenli takibi gerekir.

PEV'li bebek rijid deformite gelişmeden görüldüyse düzeltici manipulasyon ve alçı yapılmalı ve yara açılma riskinin yüksekliği nedeni ile alçı yakın takip edilerek her hafta veya daha sık değiştirilmelidir. Aşilotomi insizyonu S 1 dermatomunda olduğundan genellikle anestetiktir ve poliklinik koşullarında kapalı aşil tenotomisi ile kolayca düzelme sağlanarak alçı tedavisi hızlandırılabilir. Yürüme potansiyeli olan çocuklarda genellikle kapalı

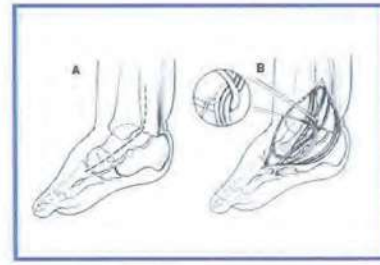
Alçı ile tedavi



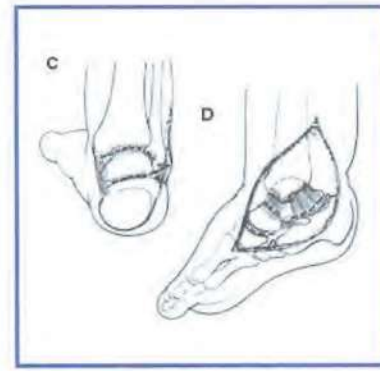
tenotomi ve düzeltici alçılarla yeterli düzelme sağlanamamakta ve 4 – 12 ay arasında cerrahi girişim önerilmektedir. Deformitenin ağırlığına göre daha kısıtlı bir posteromedyal gevşetme veya daha etkin bir girişim olan Cincinnati insizyonu ile ' Complete Subtalar Release ' arasında seçim yapılmalıdır.

Bu girişimlerde ayağı plantar fleksiyona ve varusa zorlayan yumuşak dokular (tibialis posterior, fleksör digitorum longus ve fleksör hallusis longus kasları, çeşitli ligamanlar ve eklem kapsülleri) kesilerek serbestleştirilir. Spina bifidası olmayan PEV'li bebeklerden farklı olarak spina bifidalılarda bu ameliyatlar sırasında tendonların uzatılması yerine kesildikten sonra serbest bırakılması nüks riskini azaltmak yönünden önemlidir. Konzervatif veya cerrahi tedaviler sonrasında düzeltilmiş ayağın atelle korunması şarttır, aksi takdirde nüks olasılığı artacaktır. Atel olarak ayağı dorsifleksiyon, eversiyon ve ön ayağı abdüksiyonda tutan AFO'lar verilebilir.

Nüksle karşılaşılan olgularda yumuşak doku gevşetmesinin tekrarlanması, bu işlem yetersiz kalırsa talus ve küboid'in içlerinin boşaltılarak çökertilmesi (Verebelyi – Ogston Ameliyatı) veya talus'un komple eksizyonu (Talektomi Ameliyatı) uygulanabilir. Ayak lateral kolonunun kısaltılması girişimini önerenler de vardır . Büyümesini tamamlamakta olan olgularda ise (Triple



Posteromedyal girişimle pes ekinovarus deformitesinin cerrahi tedavisi
A- İnsizyon
B- Damar-sinir paketinin askıya alınması



C- Ayak bileği posterior kapsülünün gevşetilmesi
D- Ayak bileği medyal ligamanların gevşetilmesi
Ayrıca medyaldeki kaslar da (tibialis posterior, ekstansör hallusis longus, ekstansör digitorum longus) uzatılır.

Talektomi:
İhmal edilmiş, ileri deformiteli pes ekinovarus hastalarında talus'un eksizyonu kolay ve güvenilir düzelme sağlar.



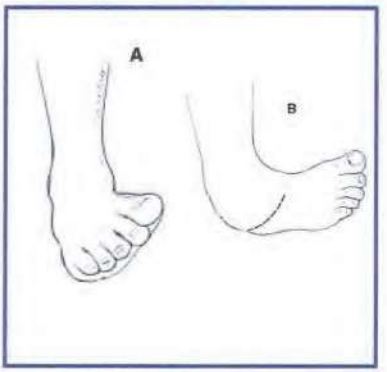
artrodez ameliyatı veya Lichtblau Ameliyatı) ile kalıcı kemiksel düzeltme elde edilebilir.

Pes Ekinus

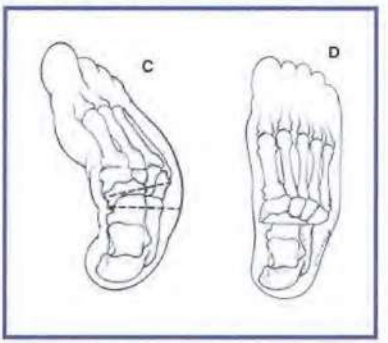
Düzeltici alçılarla kontrol altına alınamayan pes ekinus'lu ayaklarda perkütan veya açık aşilotomi (Aşil tendonunun transvers kesi ile uzatılması ve serbest bırakılması) veya aşiloplasti (Aşil tendonunun uzunluğuna kesilerek uzatılması ve uzamış konumda dikilmesi (Bakınız sayfa 33)) uygulanmalıdır. Yalnızca aşil uzatması ile düzelmeyen ekinus deformitelerinde talotibial ve talokalkaneal eklemlerin posterior kapsüllerinin gevşetilmesi düzelmeye yardımcı olacaktır. Ayak çevresi kaslarının kontrolü yeterli olan nadir hastalarda aşiloplasti yapılabilir, diğer hastalarda aşilotomi nükslerin engellenmesi yönünden daha güvenilir bir girişimdir. İhmal edilmiş ağır deformiteli büyük çocuklarda talektomi veya kemik ameliyatları ile düzelme sağlanabilir.

Pes Varus

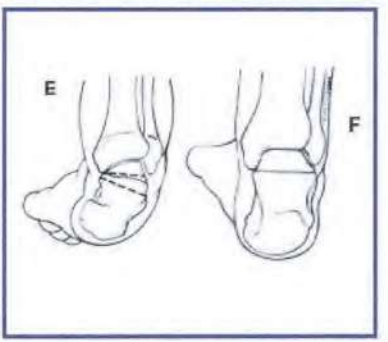
Spina bifidalı çocuklarda varus deformitesi genellikle diğer deformitelerle birlikte oluşur: Pes kavovarus, kalkaneovarus gibi. İzole varus deformitesi ile karşılaşıldığında tibialis posterior kasında gerginlik varsa bunun tenotomisi, deformite rijidleşmiş ise kalkaneus kapalı kama osteotomisi ile düzeltme yapılabilir. Subtalar eklemde varus valgusa göre tedavisi daha zor



Triple artrodez büyüme tamamlandıktan sonra uygulanabilen deformite düzeltilmesinde etkin bir girişimdir.
A- Pes ekinovaruslu ayağın önden görünüşü
B- Yandan görünüş

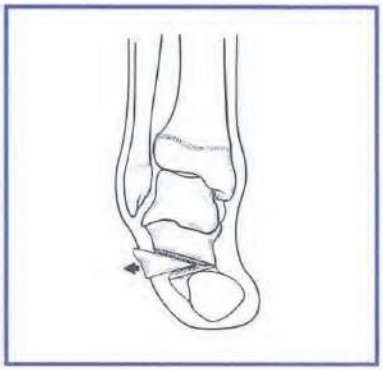


C- Üstten görünüş ve orta ayak osteotomisi
D- Kapalı kama osteotomisi ile koronal plan deformitesinin düzeltilmesi



E- Talokalkaneal eklem kapalı kama osteotomisi
F- Osteotomi sonrası frontal plan deformitesinin düzeltilmesi

bir durumdur. Ayakkabı içi veya dışı medyal kama kullanımı yararlı olabilir.



Arka ayakta varus deformitesini düzeltmek amacı ile kalkaneus'a kapalı kama ostetomisi uygulanabilir.

Pes Kavus, Kavovarus ve Kalkaneokavus

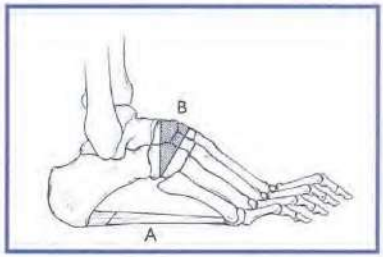
İzole kavus deformitesi nadir olup genelde kavus diğer deformitelerle bileşik olarak görülür. Kavus deformitesinin ayak tabanında yük dağılımını bozması ciddi sorunlar yaratacağından yumuşak doku gerginliklerinin azaltılması (Plantar fasya gevşetilmesi), deformite rijidlemişse osteotomilerle ayağın düzeltilmesi gereklidir.

Hastanın ayakları titizlikle değerlendirilip kavus deformitesinin merkezi bulunmalı ve uygun cerrahi yöntem seçilmelidir. Deformitenin merkezi arka ayaksa kalkaneus osteotomisi (Dwyer), orta ayaksa büyümesini tamamlamış çocuklarda eklemleri feda ederek midtarsal düzeltici artrodez, merkez daha distalde ise tarsometatarsal artrodez (Jahs) yapılmalıdır. Küçük çocuklarda orta – ön ayak kavusunu düzeltecek girişimlerin ayak büyümesini ve eklem işlevlerini bozması istenmediğinden metatarsal osteotomi tercih edilmelidir. Spina bifidalı çocuklarda sıkça görülen kalkaneokavus deformitesi de küçük çocuklarda gergin ligament, fasya ve tendonların gevşetilmesi ile düzeltilmeli, büyümesini tamamlamış rijid deformiteli ayaklar ise düzeltici artrodezlerle tedavi edilmelidir.



Pes kavuslu ayak - iç yandan görünüş

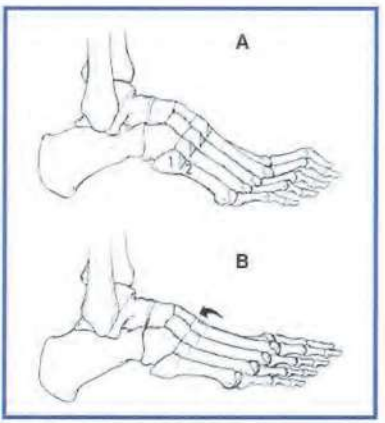
Pes kavusda plantar fasya gerginligi (A) Steindler ameliyatı ile gevşetilir. Deformitenin apeksine göre orta ayak kapalı kama ostetomisi (B) uygulanabilir.



Pes Kalkaneus, Kalkaneovalgus ve Kalkaneovarus

Özellikle L 5 – S 1 tutulumlu olgularda kalkaneus deformitesi sık görülür. Diğer bir çok ayak deformiteleri gibi pes kalkaneus'un ortezle kontrolü genelde başarısız olur, rijid 'Pabuç dilleri' nin kullanımı tavsiye edilmez. İzole kalkaneus deformitesinde gergin kaslar (tibialis anterior ve parmak ekstansörleri), kalkaneovalgus deformitesinde bu kasların tendonlarına ek olarak fibularis longus ve brevis tendonları da gevşetilmelidir.

Bu gevşetme sonrası yeterli düzelme sağlanamazsa gergin eklem kapsülleri ve ligamentlerin de açılması gerekir. Yumuşak doku gevşetmeleri ile düzelmeyen ayaklarda hastanın yaşı küçükse düzeltici kalkaneus osteotomileri, ergenlik sonrasında ise triple artrodez tercih edilir.



Pes kavus deformitesinde büyümesini tamamlamamış çocuklarda metatars proksimalinden kapalı kama osteotomisi ayak büyümesini daha az etkileyecektir.



Kalkaneovalgus deformitesi gözlenen ayakta (A) normalden fazla dorsifleksiyon (B) ....





Pes valgus deformitesi

Pes Valgus

Spina bifida hastalarında üç tip pes valgus oluşabilir:

1. Subtalar
2. Ayak bileği
3. Bileşik valgus deformiteleri

Alt lomber tutulumlu spina bifida hastalarında ayak bileği ve subtalar eklemdeki fizyolojik yüklenmeleri dengeleyen kas kuvvetleri yetersiz kaldığı için küçük yaşlarda

başlayan ayak ve topuk valgusu hastanın kilosu arttıkça ilerler. Fibulanın distal epifizden büyümesi yavaşlar, subtalar eklemdeki valgus deformitesine ergenlik döneminde ayak bileğinde gelişen valgus deformitesi de eklenir. Yürüyen hastada zamanla medyal malleol ve talus başı belirginleşir ve üzerinde dekübitler açılarak sorun ciddileşir.



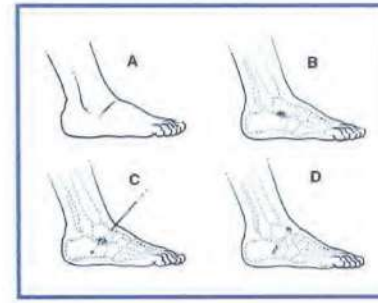
Pes valguslu çocuk büyüdükçe deformite artar ve ayakkabı içinde medyal malleole binen aşırı yükler nedeni ile yara açılabilir.

Subtalar Valgus Deformitesinin Tedavisi

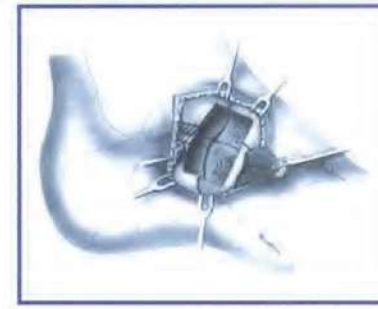
Erken çocukluk döneminde subtalar eklem valgusu elle düzeltilebiliyorsa moldlu medial ark destekleri veya University of California Biomechanics Laboratory (UCBL) tipi desteklerle takip edilebilir. Medial longitudinal arkı destekleyerek ve kalkaneusu kavrayarak tibia dış rotasyona itilir ve valgus azaltılır. Transvers ark için ayakkabının ön kısmına bir tabanlık veya ped yerleştirilir.

Deformitenin artma eğilimine girdiği saptanırsa hasta yakın takibe alınmalı, hastanın yaşı küçükse deformitenin kontrolü için kalkaneus medyale kaydırma + varus osteotomisi veya Grice Green ekstraartiküler subtalar artrodezi uygulanmalıdır. Önceleri yaygın olarak uygulanan bu ikinci girişim başarı oranının yetersizliği (kaynamama, rezidüel varus veya valgus sıklığı) nedeni ile günümüzde tavsiye edilmemektedir. Daha ileri yaşlardaki çocuklarda triple artrodez veya intraartiküler subtalar artrodez uygulanmalıdır.

Çocukluk döneminde Grice Green ekstraartiküler subtalar artrodezi ile ayak büyümesini bozmadan deformite düzeltilebilir.
A- Cild insizyonu
B- Sinus tarsi'nin gösterilmesi
C- Düzeltilmiş pozistonda kemik grefti yerleştirilmesi
D- Vida ile internal fiksasyon



Triple artrodez büyümesini tamamlamış pes valguslu çocukta etkin bir yöntemdir.

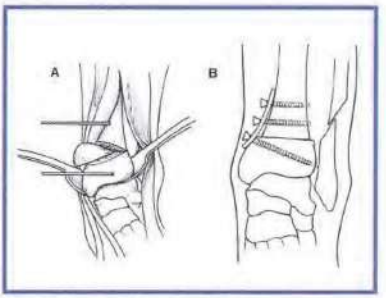


Ayak Bileği Valgus Deformitesinin Tedavisi

Ayak bileği seviyesindeki valgus deformitesi ergenlik öncesi belirginleşmeye başlarsa distal tibia medyalinden erkeklerde 7, kızlarda 9 yaş civarında hemiepifizyodez uygulaması ile büyüme kısmen durdurularak düzelme şansı verilebilir. Ayrıca yine bu yaş grubunda aşil tendonunun fibula distaline tenodezinin (Westin ameliyatı) de valgus deformitesini azaltıcı etkisi olduğu öne sürülmektedir. Bu yöntemlerle yeterli düzelme sağlanamayan olgularda veya ergenlik sonrası görülen ayak bileği valgus deformitesinde tibia ve fibula distalinden varus osteotomisi uygulanmalıdır. Torsiyonel deformitesi olan hastalarda bu ameliyatla kolayca rotasyonel düzeltme de yapılabilir.



Ergenlik sonrası bileşik pes valgus deformitesi



Ayak bileği valgus deformitesinin kapalı kama osteotomisi ile düzeltilmesi

Bileşik Valgus Deformitesinin Tedavisi

Küçük yaşlardan itibaren düzenli tedavi uygulanamayan hastalarda subtalar eklem ve ayak bileği eklemi seviyelerinde ayrı ayrı valgus deformitesi oluşabilir. Bu hastalarda distal tibia varus osteotomisi ve subtalar eklem stabilizasyonun (triple artrodez veya subtalar artrodez) birlikte uygulanması gereklidir. Ayak bileği artrodezinden kesinlikle kaçınılmalıdır, spina bifida hastalarında ayak bileği artrodezinde psödoartroz oranı çok yüksektir.



Ağır bileşik valgus deformiteli hastanın osteotomi ve subtalar artrodezle düzeltme sonrası 1. senede yürüyüşü

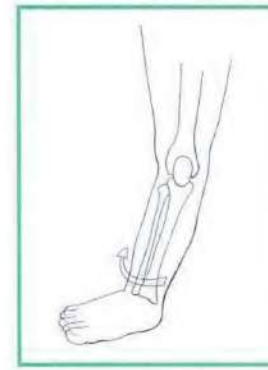


Vertikal Talus

Spina bifidalı çocukların % 10 unda vertikal talus deformitesi mevcuttur. İki farklı etyoloji gözlenir:

1. Doğumsal
2. Gelişimsel

Talus dikeye yakın bir açıda durur, kalkaneus ekin ve valgus konumundadır, navikula ve küboid subluksedir. Her iki tipte de kapalı yöntemlerle tedavi şansı yoktur.Erken dönemde manipülasyon ve alçı ile kısmi düzeltme yapılır ve 12 - 18 ay civarında Cincinnati insizyonu ile 'Complete Subtalar Release' uygulanmalıdır.



Alt ekstremitede dış rotasyon deformitesini oluşturan uygunsuz kas güçleri dizi de deforme ederler ve 'out toeing ' genellikle genu valgum'la birlikte gözlenir.

Torsiyonel Sorunlar

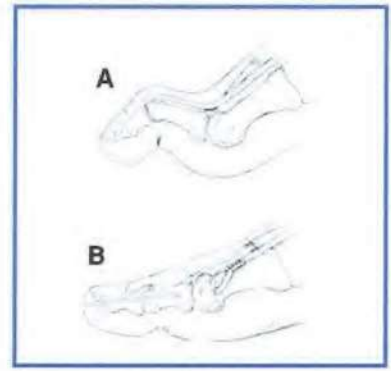
Alt ekstremitedeki torsiyonel deformiteler spina bifida hastalarında ambülasyon sorunlarını arttırabilir. 'Toeing-out' denilen dış rotasyon deformitesi proksimal femur veya tibia dış rotasyonu sonucu oluşur. 'Toeing-in' yani iç rotasyon deformitesi ise genellikle L 4-5 tutulumlu hastalarda biseps femoris zayıflığı semimembranosus-semitendinosus kaslarının gücünün korunmasıyla ortaya çıkan kas dengesizliğinden kaynaklanır, nadiren tibia iç rotasyonu da deformiteye neden olabilir. Yürüme sorunu belirginleşen çocuklarda rotasyonel osteotomiler uygulanmalıdır.

İç rotasyon deformitesi yürümeyi önemli oranda güçleştirir.



Ayak Parmak Deformiteleri

Özellikle sakral tutulumlu olgularda pençe parmak ve çekiç parmak deformiteleri gelişebilir ve oldukça sorunsuz olan bu hasta grubunda ayakta yaralar görülebilir. İzole pençe parmak deformiteleri basit perkütan fleksör tenotomi ile düzeltilmeli, bileşik pes kavus olduğunda Jones ameliyatı tercih edilmelidir.



Jones ameliyatında ekstansör hallusis longus tendonunun ayak başparmağı üzerindeki pençeleştirici ve ayaktaki kavus deformitesini arttırıcı etkisi kaldırılır, hatta bu deformiteleri düzeltici etki elde edilebilir.



Çocuğun Değerlendirilmesi

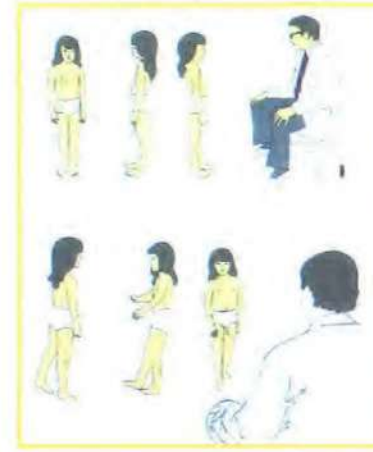
Spina bifidalı çocuğu değerlendirirken:
1. Muayene anındaki durumun saptanarak uygun programın belirlenmesi,
2. Sekonder bozuklukların gelişme potansiyeline göre önlem alınması ve
3. Progresif nörolojik disfonksiyon düşündüren değişikliklerin monitorize edilmesi amaçlanır.

Tüm myelodisplazi olguları progresif nörolojik disfonksiyon riski ile karşı karşıya olduklarından Uluslararası Myelodisplazi Çalışma Grubu fonksiyonel seviyeye bakmaksızın tüm myelodisplazi olgularında kapsamlı, multidisipliner bir değerlendirme önermektedir.

Değerlendirme aralıkları preoperatif yenidoğan, postoperatif yenidoğan, 6. Ay, 12. Ay, 18. Ay, 24, ay ve bundan sonra erişkin dönemde de devam etmek üzere her yıl olarak planlanmalıdır.

Hızlı büyüme dönemlerinde kas gücü, eklem hareket açıklığı, dayanıklılık, koordinasyon ve diğer parametreler daha yakından izlenmelidir. Çünkü hızlı büyüme dönemlerinde kontraktür, varolan omurga deformitesinin artması ve gergin kord sendromu riskleri çok artar.

Kas testi büyük çocukta gözlemle yapılabilir.



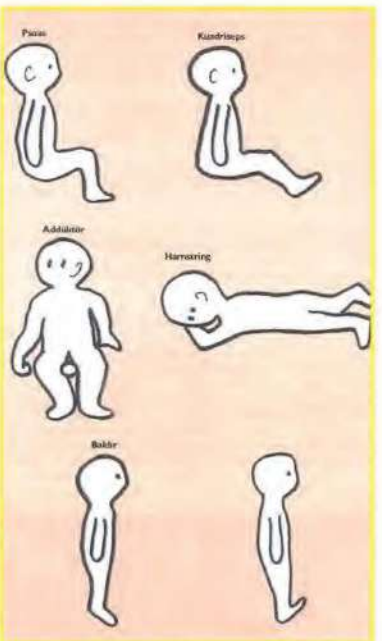
Değerlendirme Parametreleri:

Kas gücü
Eklem hareket açıklığı, kontraktürler
Spinal bozukluklar
Tonus
Duyu
Üst ekstremite koordinasyonu
Kaba motor beceri
İnce motor beceri
Yürüme paterni
Ortez-yürümeye yardımcı cihaz-ayakta durma cihazı kullanımı
Transfer ve tekerlekli iskemle becerileri



Bebeğin yatış biçimi lezyonun yerini gösterir.

Yenidoğanda motor fonksiyonu değerlendirmek ve seviye tayini oldukça güçtür. Öncelikle spontan hareketin varlığı gözlenmeli, bebek uyarılarak hareketleri değerlendirilmelidir. Daha sonra derin tendon refleksleri ve infantil reflekslerin varlığına, habitüel postüre, pasif eklem hareketi ve tonusa bakılır. Örneğin bebeğin sürekli kalçaları fleksiyonda yatması ve hiç pasif ekstansiyon yaptırılamaması kalça ekstansör zayıflığını gösterir.



Kas Testi

Kas testi spina bifidalı çocukta muayenenin en önemli bileşenidir. Etkilenen kaslar fonksiyonel sondurumu belirler. Ancak bebekte ve küçük çocukta gerçek anlamda bir kas testi yapmak imkansızdır. Çocukta kas

testi yaparken aktivite var, aktivite zayıf ve aktivite yok şeklinde üç basamaklı skala kullanılır. Çocuk 5 yaşını geçtikten sonra ise kas testi yapılabilir.

Spina bifidalı bir çocuğun kas gücünü değerlendirirken önce gözlem, ardından pozisyonlama daha sonra fasilitasyon ve gerekirse direnç uygulama yapılır. Her kas grubunu değerlendirmeden önce çocuğu yarı çıplak bir pozisyonda gözlemek gerekir. Kas testi her yıl tekrarlanmalıdır.



Sürekli oturmaya bağlı iskiumda yara açılabilir.

Eklem Hareket Açıklığı

Spina bifidada oluşan eklem kontraktürleri çocuğun günlük yaşam aktivitelerini doğrudan etkileyeceği için bunların derece olarak bilinmesi tedavi planı açısından önem taşır. Tonusa bakılmalı, deformite gelişimi açısından gerekli önlemler alınmalı, pozisyonlama aileye öğretilmelidir.

Duyu Değerlendirmesi

Kas fonksiyonları ve eklem hareket açıklığına ek olarak üst ve alt ekstremitelerde duyu değerlendirimi yapılmalıdır. Küçük çocukta duyu değerlendirmek oldukça zordur, tam bir değerlendirme ancak 5-6 yaşında gerçekleştirilebilir.

Çocuğun ciltteki duyu derecesi bası yaraları gelişimi açısından önemlidir. Kullanılan ortezler ve postür değişikliklerinin yaratacağı

Oturmayı desteklemek için minderler kullanılabilir.



bası yaralarının ilk belirtileri başlangıçta aile ve terapist tarafından izlenir. Ancak çocuk oturabilmeye başladıktan sonra yara belirtilerinin izlenmesi çocuğun sorumluluğu olmalıdır. Çocuk bu dönemde bacaklarından beyne duyu sinyalleri gitmese de bacaklarının varolduğunu öğrenebilir. Yaşı ilerledikçe cilt bakımı yavaş yavaş kendi görevi haline gelir.

Bası yaraları oturan çocuklarda iskiumda ve ayakta durabilen çocuklarda ortezlerin vurduğu bölgelerde meydana geleceğinden tekerlekli iskemle oturma bölgesi ve cihazlar çok önemlidir. Özellikle hızlı büyüme döneminde, pubertede tekerlekli iskemlenin oturma kısmı uygun yastıklarla desteklenmeli, ortezlerin yaraya yol açabileceği bölgelere ekstra ped konulmalıdır.

Yüzeyel duyu yanısıra derin duyu kaybı da mobilizasyonu engelleyen önemli bir faktördür. Eklem pozisyon hissi kaybı dolayısıyla denge sorunları daha da artar.



Bası yaralarını önlemek için oturma sandalyeleri desteklenmelidir.

Fonksiyonel Değerlendirme

Motor Gelişim

Yaşamın ilk yarıyılında hidrosefali, belirgin bilişsel bozukluk ve ağır üriner enfeksiyon geçiren olgular dışındaki bebeklerde motor gelişim normale yakın olacaktır. Bebeklerin hemen çoğunda baş kontrolü ve ellerle oynama gelişir. Birinci yılın ikinci yarısında ise

Yaşamın ilk yılının sonunda motor gelişim geriliği belirginleşir.



normal bebekte gövde ve ekstremitelerin harekete katılımının artması ve kaba motor gelişimin hızlanması beklendiğinden bu bebeklerdeki gecikmeler göze çarpmaya başlar. Bu erken gelişim döneminde anahtar noktaları yakalayabilmek için gerekli adaptif ekipmanın sağlanması ve çocuğun gelişim sürecinin aileye açıklanması çok önemlidir. Çocuğun uyarıdan yoksun kalması sensorimotor yoksunluğa yol açarak varolan defisitini daha da ağırlaştırmaktadır.



Aynı kas innervasyonuna sahip çocuklarda bile temel kaba motor becerilerin gelişimi kişilik yapısı, aile stimülasyonu ve ilgisi, ve genel sağlık sorunları nedeniyle farklı seyreder.

Özellikle spina bifida için geliştirilmiş bir motor değerlendirme ölçütü bulunmamakla birlikte birçok test bu grup olguda uygulanabilir. Bunlar arasında Alberta Infant Motor Scale, Peabody Developmental Motor Scale ve Gross Motor Function Measure (GMFM) sayılabilir. GMFM hariç tüm testler çocuğun kaba motor gelişimini yaşıtları ile kıyaslar.

Kaba motor gelişimin değerlendirilmesi



Testleme çocuğun kullandığı ortezle ve ortezsiz iki kez yapılmalı ve ortezin gerçek anlamda hangi yaşam alanlarında faydalı olabileceğine karar verilmelidir. Çocuk okul yaşına geldiğinde PEDI (Pediatrik Evaluation of Disability Inventory) yapılarak çocuğun hangi alanlarda bağımsız olabildiği gözlenmelidir.

Günlük yaşamdaki hareket düzeyi, transferler, toplum içi hareket düzeyi ve kendine bakım, bilişsel ve davranışsal komponentlerin ölçülmesi sonucu okul aktiviteleri konusunda fikir sahibi olunabilir.



Denge Değerlendirimi

Kaba motor ve fonksiyonel motor testleri yaparken denge ile ilgili birçok problem tanınmış olur. Daha büyük çocuklar ve genç erişkinlerde ise tekerlekli iskemlede oturma, ayakta durma ve meslek edinme konuları düşünülürken Otururken Postüral Kontrol Ölçütü ve Fonksiyonel Erişme Testi gibi testlemeler yapılabilir. Özellikle kalça ekstansörlerinin paralitik oluşu çocuğun oturma ve ayakta durma postürünü direkt olarak etkilemektedir. Bu nedenle yaşamı kolaylaştırmak için ortezler, yürüteçler ve spesifik oturma modifikasyonları düşünülmelidir.

Tüm bu değerlendirmeler sonucunda çocuk için bir rehabilitasyon planı yapılarak terapi başlanmalı, çocuk büyüdükçe ve yaşam gereksinimleri farklılaştıkça planlar da modifiye edilmelidir.



Sondurum ve Prognoz Belirteçleri

Fonksiyonel prognoz açısından en önemli faktör varolan kas gücüdür. Yani yürüme becerisinin en önemli göstergesi lezyon

seviyesidir. Bunun dışında;

1. Yaş
2. Vücut ağırlığı
3. Duyu kaybı
4. Ortopedik deformiteler ve eklem kontraktürleri, spastisite
5. Üst ekstremite fonksiyonu
6. Bilişsel düzey
7. Sirengomyeli, hidromyeli veya gergin kord sendromu
8. Şant fonksiyonu
9. Cilt lezyonları
10. Sosyal durum

spina bifidalı çocuğun fiziksel yetenekleri açısından belirleyici etmenlerdir. Genelde fonksiyonel yürüme 6 yaşına kadar gerçekleşir.

Dokuz yaşından sonra ise fonksiyonel yürümeye ulaşmak için fizyoterapi yapılması anlamlı değildir.

Toplum içi ambülasyon için anahtar kas grupları önem sırasına göre:

1. Kuadriseps
2. İliopsoas
3. Gluteus medius
4. Gluteus maksimus
5. Anterior tibial
6. Hamstring kaslarıdır.

Yürüme açısından belirleyici kas kuadriseps, ortez ve yardımcı cihaz kullanımı açısından belirleyici kas ise gluteus medius

Fonksiyonel emekleme varlığında yürüme çalışmalarına başlanır.



olarak saptanmıştır.

Yürüme açısından önemli diğer faktörler arasında omurga ve alt ekstremite deformiteleri ve obesite sayılmaktadır. Küçük çocuklar daha hareketli olduklarından erken okul dönemi ve okul öncesi dönemde en çok önem verdikleri şey yürümedir. Ancak yaşla birlikte çocuğun istekleri de değişmekte ve boy/kilo alımı yürümenin gerektirdiği enerji gereksinimini daha da arttırmaktadır. Bu nedenle puberteye dek toplum içinde kısmen ambüle olabilen çocuklar adolesan dönemde tamamen tekerlekli iskemleye dönmektedirler. Ambülasyon düzeyi lezyon seviyesi ile yakından ilişkili olduğundan terapötik planlamada lezyon seviyesine göre çocukları 5 grupta irdelemek gerekir.



Üst torakal lezyonda oturma güçlüğü

1. Üst torakal lezyonlar
2. Alt torakal lezyonlar
3. Üst lomber lezyonlar (L1-L3)
4. Alt lomber lezyonlar (L4-L5)
5. Sakral lezyonlar

Üst Torakal Lezyonlar

Torakal lezyonlarda parapodyumla terapötik ambülasyon mümkündür. Bu tür ambülasyon %0-%33 oranında mümkündür. Fonksiyonellik için mutlaka tekerlekli iskemle gerekir.

Abdominal kaslar çalışmadığında kurbağa karnı gözlenir.



Torakal düzeyde lezyonu olan çocuklarda:

1. Oturma dengesinde sorunlar
2. Paraspinal ve abdominal kaslarda zayıflık.
3. Üst ekstremitelerinde de zayıflık
4. Skolyoz
5. Destekli oturma gözlenir.

Birinci yılın sonunda kollarını kullanarak kendilerini oturur pozisyona getirebilir ve ellerinden destek alarak oturur pozisyonda durabilirler. Üst ekstremitelerin oyun ve araştırma için serbest kalabilmesi amacıyla sert ancak iyi destekli bir oturma desteği verilmelidir. Amaç:

1. Oturma dengesini düzeltmek,
2. Üst ekstremiteleri iyi ise resiprok yürüme ortezi ile 8-14 yaşlar arası yürüme sağlamak,
3. Bir sandalyeden transfer becerisi
4. Tekerlekli iskemle becerisi öğretmektir.

Bu çocuklar bilişsel defisitleri dolayısıyla basit kendine bakım becerileri ve toplum içi aktiviteler açısından sürekli yardım gerektirirler.



Üst torakal lezyonda oturma dengesi güçlükle kurulur.

Alt torakal lezyonda ise çocuk daha rahat oturabilir.



Alt Torakal Lezyonlar

1. Oturma dengesi daha iyidir.
2. Tekerlekli iskemleyi etkin biçimde kullanırlar
3. Üst ekstremite güçleri transferlere izin verir.
4. Trofik ülser riski yüksektir.

İyi cilt bakımı, aile ve çocuğun eğitimi ile bu durum önlenmelidir.

Yaşamın ilk yıllarında ambulatuar olsalar da erişkin dönemini tekerlekli iskemlede geçirirler.



Üst lomber lezyonlarda çocuk desteksiz oturur ancak lordoz artmıştır.

Üst Lomber Lezyonlar

1. Desteksiz oturma
2. Hiperlordoz
3. Kalçada fleksiyon kontraktürü
4. Dizde ağır fleksiyon kontraktürleri
5. Evde uzun bacak cihazı ile ambülasyon
6. Her zaman koltuk değneği kullanımı
7. İkinci dekaddan itibaren tekerlekli iskemle kullanım süresinde artış gözlenir.

Üst lomber seviyeli hastaların üçte birinde toplum içi ambülasyon kısıtlı olarak gerçekleşmektedir.

Alt Lomber Lezyonlar

Alt lomber lezyonlar erken dönemde cihazla yürüyebilir.



1. L4-L5 düzeyinde çocuklar tek başına oturabilirler.
2. Alt lomber lezyonlu olguların 15-38 yaş arası %95'i ambüle olabilirken genel hayat süresine bakıldığında bu oran %38'e düşmektedir.
3. Genellikle diz altı ortezler kullanırlar.
4. Eğer kalça abdüktörleri güçsüzse bir ya da iki koltuk değneği kullanabilirler.
5. L3 seviyesinde erişkin dönemde çoğunluğu tekerlekli iskemle kullanmaktadır.
6. L4 seviyesinde ise fonksiyonel ambülasyon mümkün olabilir.

7. Adolesan dönemdeki hızlı büyüme evresinde çoğunluğu yürümeyi bırakır.
8. Bu olguların %20'si erişkin dönemde ambüle olabilmektedir.
9. L5 seviyesinde kişiler %80 oranında bağımsız erişkinler olarak yaşayabilirler.



Sakral düzeyde cihazsiz toplum içi ambülasyon hedeflenir.

Sakral Lezyonlar

1. Ayakbileği ortezleri gerekebilir.
2. Amaç cihazsız toplum içi ambülasyondur.
3. Erişkin dönemde %95 olgu ambüledir.
4. Büyük bir oranda osteomiyelit ve ampütasyon da görülmektedir.

Yürüyememe

Nedenleri:

Deformitenin eksik düzeltilmesi
Ortezlemenin kötü yapılması
Obesite
Zeka geriliği
Kordun gerilmesi veya sirengomyeli gelişimi
Görme kusuru
Ailede ve çocukta motivasyon eksikliği
Trofik ülserasyon
Mesane/barsak işlevlerinde zorluklar
Sosyal, eğitsel, mesleki ve psikolojik engeller olarak sayılabilir.

Erken çocukluk döneminde yürüyebilen paraplejik bir çocuğun erişkin dönemde tekerlekli iskemle kullanmaya başlaması sık görülen bir durumdur ve tedavinin başarısızlığı

Diğer medikal sorunlar da ambülasyonu olumsuz etkiler.



sayılmamalıdır.Birçok çocukta yürüme paterni çok verimsiz olduğundan kendi kararlarını verebilecek hale gelenler tekerlekli iskemleyi tercih ederler.

Bu nedenle "çok kısa sürecek bir ambülasyon dönemi için bu kadar yoğun uğraşı gerçekten gerekli midir?" sorusu karşımıza çıkar. Her ne kadar değişik spina bifida kliniklerinde bu konuda yoğun tartışmalar yaşanmaktaysa da bizim genel kanımız ağır mental retardasyonu olmayan tüm çocukların ayakta durma ve yürümeye teşvik edilmeleri gerektiğidir. Yürümelerine engel olacağı düşünülen multipl faktörleri olan çocuklar dışındaki tüm çocuklar en erken dönemde ayağa kaldırılmalıdır.

Ayakta durma ve ambülasyon ev içinde ve okulda egzersiz amacıyla yapılabilir ve yapılmalıdır. Bu konu çok tartışmalı olmakla birlikte ayakta durma kemik gelişimini hızlandırmak, kırık riskini azaltmak, dekübitten korumak ve kalçada fleksiyon kontraktürü gelişimini önlemek açılarından önemlidir. Mental işlevlerle motor işlevler arası sürekli bir ilişki mevcuttur.

Çevre ve organizma arasındaki ilişki mental gelişim için mutlaka gereklidir ve ancak mobilizasyon ile sağlanabilir. Yürüme sosyalizasyon, dil gelişimi, kendine bakım, ince motor ve bilişsel beceriler açılarından da büyük önem taşımaktadır. Uzun süreli oturma



Ayakta durma bacaları ambülasyonda ilk adımdır.

Çocuk ayakta durmayı istediği andan itibaren bacaya konulmalıdır.



dekübitlere, üriner staza ve fleksiyon kontraktürlerine yol açmaktadır. Bu nedenlerle bu çocukları 1-2 yaş arasında mutlaka ayakta durur hale getirmek gereklidir. Daha sonra yürümeyi bıraksalar da önceden yürümüş olan çocuklarda erişkin dönemde transfer becerileri daha iyi olmaktadır.



Fizyoterapide egzersiz topları denge geliştirme amacıyla sıkça kullanılır.

Yaşa Göre Rehabilitasyonun Planlanması

Spina bifidada fizyoterapi programı çocuğun motor gelişimini pozisyonlama, egzersiz ve oyun aktiviteleri ile hızlandırma üzerine kuruludur. Bu aktiviteler esnasındaki duysal inputun motor fonksiyonları fasilite edeceği düşünülmektedir. Fizyoterapi hareket becerilerini arttırmaya çalışırken çocuğun bazı amaçlara daha erken ulaşmasını hedefler.

Kaba Motor Becerilerin Geliştirilmesi için Genel Prensipler

İlk yıllarda lezyon seviyesi dikkate alınmaksızın ailenin çocuğun bağımsızlığına yönelik bir düzen kurması için gerekli önlemler alınmalıdır. Motor gelişimin her dönemi için spesifik aktiviteler önerilmesi yanısıra aileye yaşa uygun oyun aktiviteleri de öğretilmelidir. Çocuk büyüyüp günlük yaşam aktivitelerine katılma yaşına geldiğinde mobilite ve transferler için gerekli düzenlemeler yapılmalıdır.

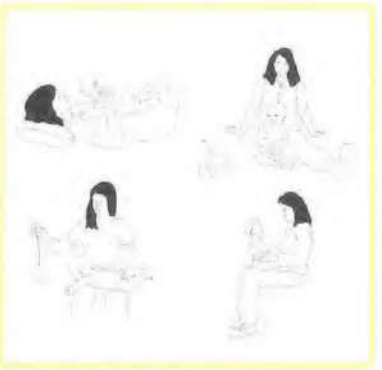
Motor kayıpları çok ağır da olsa spina

Aile egzersiz çalışmasının bir parçası olmalıdır.



bifidalı tüm çocuklar temel sürünme, dönme ve oturma pozisyonlarını öğrenirler. Ancak bu süreç normal çocuktakinden daha uzun sürer.

Çocuğun yaşam kalitesini arttırmak ve yaşamını uzatmak için yapılması gereken erken cerrahinin önemi ve büyüklüğü nedeniyle anne ve babalar çocuklarını tutmaktan korkarlar, bebeğin ameliyat yerini veya şantını zedeleyebilecekleri endişesini hissederler. Cerrahi sonrası erken dönemde biraz dikkatli olmak gerekse de spina bifidalı çocukların anne ve baba tarafından kucağa alınması, okşanması, sevilmesi ve normal çocuklara gösterilen duysal stimülasyonun sağlanması gereklidir.



Temel pozisyonlar aileye öğretilir.

Bebeklik Dönemi

Ailenin hekim ekibi ve bebekle ilişkileri önemlidir. Omurilik defekti doğumda hemen belli olduğundan ve tedavi süreci başladığından anne babanın çocukla ilişki kurması bu erken dönemde aksar. Verilmesi gerekli tüm ameliyat ve tedavi kararları aileyi hırpalar. Terapist bunun farkında olarak aile ile sıcak ilişki kurmalı, ailenin erken dönemdeki sıkıntısına destek olunmalıdır.

Aileye çocuğun nasıl tutulması gerektiği, pozisyonlama ve basit egzersizler bu dönemde öğretilebilir.

Bu dönemdeki en önemli sorunlar ayak

Erken dönemden itibaren çocuk yüzükoyun pozisyonda tutulmalıdır.



ve kalça deformitelerinin önlenmesidir. Kas aktivitesinin ve tonusun ayrıntılı ve dikkatli biçimde değerlendirilmesi gerekir. Duyunun değerlendirilmesi ise oldukça güçtür. Özellikle kalça-dizde fleksiyon postürü belirgin olan çocuklarda günde belirli dönemler yüzüstü pozisyonda yatış mutlaka sağlanmalıdır. Ortopedist tarafından gerekli görüldüyse bu dönemde kullanılan atel ve ortezlerin takılıp çıkarılması öğretilmeli, ortez kullanımının önemi anlatılmalıdır. Ayrıca aileye öğretilmek istenen herşeyin yazılı kısa bir metin halinde verilmesi çok yararlıdır.



Dış rotasyon fleksiyon kontraktürünü önlemek için çocuğun bacakları bir pijama yardımıyla bağlanarak pozisyonlanabilir.

Eğer motor gelişim anlamlı olarak geri ise nörodevelopmental terapi tekniklerine başvurmak gerekir. İlk yılın ikinci yarısında çocuğu mobilite aktivitelerine hazırlamak gerekir. Çocuğun yaşamının ilk 6 ay ila bir yılında yerde zaman geçirmesi çok önemlidir.

Emekleme öncesi sürünme öğrenilmelidir.



Bebeğin gerekli postüral paternleri ve kontrolü geliştirebilmesi için öncelikle yerde komando tarzı sürünme ve dönmeyi öğrenmesi gereklidir. Bu çocuklarda görsel algısal beceriler de bu şekilde arttırılabilir.

Sürünemeyen çocuklarda fasilitasyon teknikleri uygulanabilir.



Temel mobilite becerilerinin kazanılması için özellikle yüzükoyun pozisyonda ve gerekliyse aileyle de birlikte yerde oyun oynanmalı, ve çocuğa normal çocuklara gösterilen davranışlar gösterilmelidir. Bir diğer deyişle her istediği çocuğun eline verilmemeli, oyuncaklar uzağa konarak

çocuktan mobilizasyon beklenmelidir.

Çocuk yerde sürünür ve emeklerken aileye ayakları ve bacaklarının nasıl korunması gerektiği öğretilir. Çocuğun bacaklarında his kaybı olduğu, ısı derecelerini farketmediği ve yaralar açılabileceği aileye anlatılmalı, aileye cilt bakımı öğretilmeli, çocuk büyüdükçe kendisine de yaranın erken bulguları öğretilmelidir.



İş-uğraşi terapisi

1-3 yaş ve okul öncesi dönemi

Bir yaşın sonunda çocuk etkin bir biçimde bağımsız olarak mobilize olamıyorsa çocuğu mobilize edecek bir araç kullanımı gündeme gelmelidir. Çocuğun çevreyi araştırması ve tanıması inisiyatif ve bağımsızlığının gelişimi için esastır. Erken dönemde mobilitesi kısıtlandığı için çevresini inceleyemeyen çocuklarda pasif bağımlılık gelişir. Ayrıca sosyalleşme ve oyun aktiviteleri de kısıtlanır. Bir yılın sonunda eklem hareket açıklığının normal limitlerde olması beklenir. Kas gücünün değerlendirilmesi için fonksiyonel testleme teknikleri kullanılmalıdır.

Bunlar çocuğu yürürken, merdivende, tek ayak üzerinde gözlemek, tekme atmasını, oturmasını izlemek gibi aktiviteleri içerir. Eklem hareket açıklığı, kas gücü ve postüre yönelik terapilere devam edilmelidir. Terapi toplarının kullanımı gövde kaslarını güçlendirmek için idealdir.

Paralel bar ve fizyoterapi salonu



Okul öncesi dönemde çocuğun günlük yaşam aktivitelerinde ve mobilizasyon aktivitesinde bağımsızlığını arttırmak ve bu aktiviteleri çocuğun etkili ve güvenli bir biçimde gerçekleştirmesini sağlamak amaçlanır. Çocuğun kendi kendine giyinip soyunabilmesi ve beslenebilmesi istenir. Anne ve babalar yaşa göre normal olan paternleri öğrenmeli ve bunları gerçekleştirmek için ekibe yardımcı olmalıdırlar. Aynı dönemde artık iyice bilinçlenen çocuğa cildinin bakımını, barsak ve mesane kontrolünü, ortezlerini takıp çıkarmayı, tekerlekli iskemle kullanımını da öğretmek gereklidir.



Oyun aktiviteleri esnasında normal çocuklarla ilişki gerekir.

Çocuktan bu ek beklentilerimizi, çocuğun bu ilave sorumluluklarını ne denli erken öğretirsek bu aktiviteler o denli kolay kabul edilir ve çocuğun normal günlük rutinine girer. Eğer çocuğun yaşının büyümesini beklersek o zaman çocuk kendi normal yaşdaşlarının bunları yapmak zorunda olmadığının farkına varır ve tedavi ekibi aşırı bir dirençle karşılaşabilir.

Genelde motor fonksiyonları iyi olan spina bifidalı çocuklarda bile günlük yaşam aktivite becerileri daha az gelişmiştir. Bunu ailelerin tavırlarına ve beklentilerinin azlığına bağlamak mümkündür. Anne ve babalar çocuğun işini kolaylaştırmak için aşırı koruyucu bir tutum içine girebilirler ya da çocuğu giydirme işlemi kendileri yapınca daha kolay ve kısa

Okula gitme rehabilitasyonun en önemli hedefidir.



sürdüğünden çocuğun alması gereken sorumlulukları üstlenmiş olabilirler. Ancak ebeveyn olarak her zaman çocuğun bakımı ile ilgilenemeyecekleri, başlangıçtaki öğretme zorluğuna katlanmanın uzun vadede onları daha rahatlatılacağı anne ve babalara nazik bir dille anlatılmalıdır.



Okul çağı ve adolesan dönem

Okul ve toplum yaşamına entegre olma sürecinde özürlülük durumu çocuğu daha çok etkiler. Bu dönemde eklem hareket açıklığının korunması, kas imbalansının önlenmesi, postürün düzeltilmesi uğraşısının yanısıra evde ve okulda bağımsız bir yaşam için gerekli ortam yaratılmalıdır. Adaptif gereçler ve yürümeye yardımcı cihazlar sağlanmalıdır.

Ortopedik cerrahi girişimler bu dönemde sık uygulanabilir. Bu dönemde çocuğun normal psikofizyolojik gelişimi için gerekli olan yaşıtları ile ilişkisi, sosyalizasyonu, hareket kısıtlılığı, günlük yaşam aktivitelerinde başkasına bağımlı olma ve mesane-barsak problemleri nedeniyle engellenebilir. Bu da çocuğun özgüvenini olumsuz yönde etkiler. Ebeveynin görsel-algısal-motor becerileri dikkatle izlemesi ve gerektiğinde doktoru ya da terapisti uyarması önem taşır. Öğretmenler de çocuğun becerileri konusunda uyarılmalıdırlar.

Adolesan dönemde mobilite gereksinimi artar. Binalar büyüktür, çevresel engeller daha

belirgin hale gelir. Bu dönemde etkili olan birçok fiziksel ve psikolojik faktörün de etkisiyle önceden ambüle olan çocuklar tekerlekli iskemleye dönüş yapmak zorunda kalırlar. Ayrıca bu dönem progresif nörolojik disfonksiyon gelişimi açısından en riskli dönemdir. Adolesanlarda çocukluk dönemine göre artmış sıklıkta dekübit yaraları da mevcuttur. Bu dönemde çocuklara verilen her türlü cihazın kozmetik özelliği de önem taşır.

Adolesan dönemde eğitim ve mesleki planlama gereklidir. Çocuğun becerileri gözönünde bulundurularak gerçekçi beklentiler ortaya konmalı ve bu amaçlar rekreasyonel terapi ile de desteklenmelidir.



Çocuğun günlük yaşam aktivitelerini öğrenmesi gereklidir.

Eğitim

Bu çocukların motor ve kendine bakım aktiviteleri ile sosyal ilişki, iletişim becerileri ve bilişsel aktiviteleri birarada öğretebilecek erken girişim programlarından yararlanmaları gerekir. Ülkemizde henüz böyle bir program yoktur.

Ailenin aşırı koruması olmadan bağımsızlık kazandırmak önem taşır.



İş-Uğraşı Tedavisi

Kaba motor becerilerin yanısıra ince motor becerinin geliştirilmesi, kendine bakım aktivitelerinin öğretilmesi, günlük yaşam aktiviteleri ve algısal motor beceriler için yardım gerekir. Spina bifidada üst

ekstremitelerde koordinasyon kusuru olduğu unutulmamalı ve gerekli iş-uğraşı terapisi desteği sağlanmalıdır.

Özetle spina bifidalı çocuğun rehabilitasyonunda temel ilkeler rehabilitasyonun temel amaçlarıyla paralellik göstermekle birlikte bu çocukların multipl sistemi etkileyen sorunları nedeniyle özelikler taşır. Spina bifida yaşam boyu süren bir sorundur. Bu kişiler yaşamlarının herhangi bir döneminde yeni gelişen, önceden olmayan ek nörolojik defisit riski ile karşı karşıyadırlar. Mortalite riski özellikle ilk yıllarda artmıştır. Aile büyük stres altındadır ve bazı aileler parçalanmıştır. Bu çocukların yaşam boyu süren rehabilitasyon ve bakım süreci birçok medikal disiplini de içeren kapsamlı kliniklerde sürdürülmelidir.



Günlük yaşamda bağımsızlık sorumluluk vererek ve güvenle gerçekleşir.

ORTEZ VE YÜRÜMEYE YARDIMCI CİHAZLAR



Ortezler zayıf veya kullanılamayan kasları ve eklemleri destekleyen cihazlardır. Vücut kısımları üzerine kuvvet uygulayan bu araçlarda kuvvetler dokunun toleransına göre düzenlenir. Ortezlerin birçok amaçları olmakla birlikte deformiteyi düzeltebileceklerine dair kesin veriler bulunmamaktadır.

Kullanılan ortezler uygulandıkları vücut bölgesine veya ilk olarak uygulandıkları merkeze göre isimlendirilirler.

1. Ayağı destekleyen ortez ayak ortezi. (Foot Orthesis:FO)
2. Ayak ve ayakbileğini destekleyen ortez ayak-ayakbileği ortezi
(Ankle foot Orthesis:AFO)
3. Diz, ayakbileği ve ayağı destekleyen ortez diz-ayakbileği-ayak ortezi
(Knee-ankle-foot orthesis: KAFO)
4. Kalça, diz, ayakbileği ve ayağı destekleyen ortez kalça-diz-ayakbileği-ayak ortezi
(Hip-knee-ankle-foot orthesis:HKAFO)
5. Torakal uzantısı olan kalça diz ayak bileği ayak ortezleri (Thoracal –hip-knee-ankle-foot orthesis:THKAFO)
6. Resiprok yürüme ortezi
(Reciprocating gait orthesis: RGO)
7. Parawalker/hip guidance ortezi (HGO)

Ayrıca tüm bu ortezlerin solid yani

AFO



harekete izin vermeyen, eklemli veya dinamik türleri de olabilir.

Prensip olarak spina bifidalı tüm çocuklarda ortez yardımıyla ayakta durma ve ambülasyon sağlanabilir. Her çocuk için en etkin mobilizasyon biçimi yürüme olmayabilir. Bir diğer deyişle her çocukta etkili bir yürüme paterni beklenemez. Ancak ortezler tekerlekli iskemleye bir alternatif sağlamalıdır. Terapötik amaçlı da olsa ayakta durma ve yürüme çalışmaları:

1. Osteoporozu geciktirir.
2. Mesane ve barsak işlevlerini kolaylaştırır.
3. Kontraktür gelişimini engeller.
4. Çocuğun kendi gözündeki imajını düzeltir.

Bazı olgular erken ve orta çocukluk döneminde ambüle olmakla birlikte adolesan ve erişkin dönemde tekerlekli iskemleye geçiş yapmaktadırlar. Bu olgularda bile erken dönemde ambülasyon erişkin dönemde transfer kapasitesini geliştirmektedir.



Ortezin Yararları:

1.Fonksiyonu arttırmak
2.Mobiliteye yardımcı olmak
3.Postürü düzeltmek
4.Kontraktür gelişimini önlemek
5.Tekerlekli iskemleye bir alternatif oluşturmak
6.Yeni yapılmış cerrahiyi korumak veya fraktür iyileşmesini sağlamak

Ortez Kullanımı



Yaşamın ilk 10-14 yılında ortezlerin kazandırdığı hareket yeteneği çocukların hoşuna gider. Bu nedenle bu dönemde ortezin çocuk tarafından kabul edilmesi daha kolaydır. Puberte döneminde ise:

1. Vücut ağırlığı artarak ortezle yürüme zorlaşır.
2. Tekerlekli iskemle mobilizasyon açısından daha hızlı ve çocuğun arkadaşlarına daha kolay yetişebilmesini sağlayan bir alternatif oluşturur.
3. Çocuk açısından vücut görünümü de önem kazanır.

Tüm bu nedenlerle önceden ortezle yürüyen çocukların bazıları sadece tekerlekli iskemle kullamak isterken bazıları toplum içi ambülasyonu bırakır, sadece evde ortez kullanmaya devam eder. Bu değişikliklerin bir kısmı nörosegmental lezyon düzeyi ile de ilişkilidir. Genellikle alt lomber ve sakral düzeydeki çocuklar ortezle toplum içi ambülasyona devam edebilirler.

Bazı çocuklar cihazın hareketlerini kısıtlamasından hoşlanmadıklarından mümkün olduğunca hafif ortezler kullanmak ister. Genellikle ortezle erken dönemde tanışan çocuklarda ise kabul ve kullanım oranları çok yüksektir. Çocuğun çevreyi araştırma güdüleri de bu şekilde beslenir.

Emekleme cihazı



Ortez Kullanım Yaşı: Çocuk ayakta durması için ne zaman ortezlenmelidir?

Spina bifidalı çocuklarda ortezlemeye erken başlanması gereklidir. Yaşamda ilk yılın sonuna doğru çocukta ayakta durma erekt postüre geçme isteği belirir.

Çocuk genellikle bir eşyaya doğru sürünür ve onu tutarak kendine doğru çekmek ister. Bu dönem ayağa kalkabilmeyi öğrenme açısından çok kritik bir dönemdir. Bu çaba başladığında çocukta uzun süreli ambülasyon potansiyeli hiç düşünülmese de uygun ayakta durma ortezine hemen geçilmelidir .

Eğer bu dönem gözden kaçırılır veya ihmal edilirse çocuğun ayakta durmayı ve ambülasyonu öğrenebileceği en kritik dönem kaçırılmış olur. Daha geç dönemde ortezlenen çocuklarda korku, ortezin reddi gibi sorunlar nedeniyle ambülasyon imkansızlaşır.

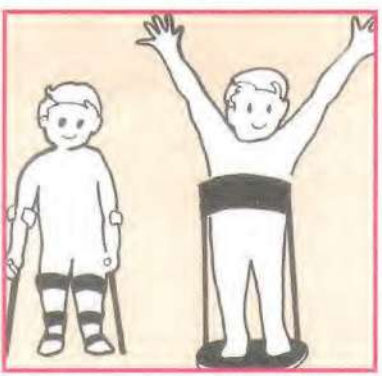
Bazen de bu dönem öncesinde ortezler özellikle ayaktaki deformiteleri rahatlatmak amacıyla postüral nedenlerle kullanılırlar. Diz ve kalça kontraktürleri için daha erken dönemde ortezleme gerekebilmektedir.

Bu dönemde çocuklarda etrafı dolaşma isteği başladığından paralitik ekstremite ve gövdelerini yerde sürükleyerek hissetmeyen deri üzerinde yara açılmasına neden olurlar. Bu tür sorunların önlenmesinde alçak bir spina bifida caster cart kullanılarak çocuğun etrafta dolaşması, oyuncaklarına ve arkadaşlarına



Tekerlekli araba (Caster cart)

Parapodyumla ellerin serbest kalması mümkündür



kolay ulaşması sağlanabilir.

Çocuk gelişip fonksiyonları arttıkça ortez küçültülebilir. Örneğin altı yaşında bir çocukta gerek büyümenin gerekse de geçirdiği cerrahi tedavilerin etkisiyle iki yaş dönemine oranla daha iyi postüral kontrol mevcut olup daha küçük ortezlerle de aynı işlev sağlanabilir.

Çocuğun durumuna bağlı olarak 9-1 ay arasında ayakta durma bacalarında ayakta durma çalışmaları başlatılır.Ancak kontraktürleri olan ya da kontraktür riski yüksek olan çocuklarda ayakta durma daha da erken başlatılmalıdır. Bu dönemde alt ekstremitelerin düzgün biyomekanik uyumunu korumak için ortezler kullanılır.

Çocuk bağımsız olarak ayakta durmaya hazır olduğunda ve yürüme çalışmalarına başlayacağında stabilite ve denge sağlamak için daha farklı cihazlar düşünülmelidir.

Mobilizasyon hedeflerine ulaşıldığında ortez küçültülür. Yürüme çalışmaları çocuğun motivasyon, fiziksel yetenek ve zekasına bağlı olarak en erken 15 ayda en geç 4 yılda başlatılabilir.



Ortezlerin Biyomekaniği

Alt ekstremite ve omurga biyomekanik kontrolünde ortezleme prensipleri diğer ortopedik sorunlardakinden farklı değildir. Vücut kısımlarının hareketini kontrol etmede temel üç ve dört nokta basınç sistemleri

kullanılır. Ortez aracılığıyla anteroposterior, mediolateral veya oblik karşıt kuvvetler uygulanarak istenen vücut kısmı istenen pozisyonda tutulur. Bu kuvvetler vücut kısmı üzerine cilt aracılığıyla uygulandığından duyu kusuru olan spina bifidalı çocuklarda bu tür ortezlerin verilmesinde özel dikkat gerekir.

Çocuk basıncın farkına varamayacağından yara oluşma riski yüksektir. Ortezin vücuda tam olarak uyması sadece istenilen kuvvetlerin düzgün biçimde uygulanması için değil, kemik çıkıntılar üzerine aşırı baskı yapmayacak ve basıncı uygun biçimde dağıtacak şekilde olması açısından da önemlidir.

Bazen eklemlerdeki dislokasyon ve deformasyonlar nedeniyle eklem anatomik akslarının bulunması zorlaşır. Kalça eklemi aksı büyük trokanter üst kenarından alınmalıdır, ayrıca mekanik eklem yerleşimini etkileyeceğinden kalçanın sublukse olup olmadığı not edilmelidir.

Üzerine yük verildiğinde stabil olmayan kalça genelde yukarı doğru sublükse olarak bacak boyu farkı yaratır. Bu fark, çocuğun resiprok yürüme ortezini başarıyla kullanmasını engeller.

Tibial torsiyon ayakbileği eklemi aksını etkiler, yürüme çizgisindeki 7 derecelik parmak açısını değiştirerek ayakta anormal dönmeye neden olur. Ayağın medial yüzeyi normalden fazla yüklenerek zayıf kaslarla birlikte diz medial yapılarına aşırı yük bindirir.

Sabit deformite varlığında ortezler bunlara uygun olarak yapılmalıdır. Örneğin unilateral ekin deformitesinde topuğa yükseltici verilerek kalça-diz- ayakbileği çizgisi vertikal tutulmalı ve karşıt bacak yükseltilerek bacak boyu farkı önlenmelidir.

Ortezin Yapımı

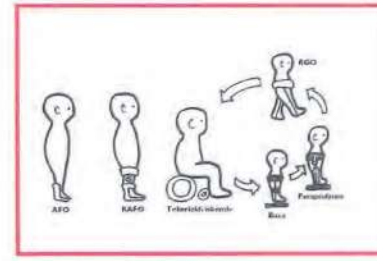
Genelde bu hastaların her biri için hastaya özel ortez yapılır. Hastanın gövdesi ile ortezin tam bir uyum içinde olması esastır. Çocuk büyüdükçe ortezde gerekli ayarlamalar yapılmalıdır. Genellikle AFO'ların her birbuçuk yılda bir kez değişmesi gerekir.

Ortez Yazımı

Ortezi yazarken aşağıdaki noktalara dikkat edilmelidir:

1. Nörolojik defisitin düzeyi
2. Alt ekstremiteler ve gövdedeki istemli kas kontrolü
3. Eklemlerdeki hareket açıklığı ve ortopedik deformiteler
4. Mobilizasyon amaçları
5. Yaş
6. Motivasyon
7. Spinal uyum (alignement)
8. Spastisite
9. Denge
10. Üst ekstremite fonksiyonu
11. Deri durumu
12. Duysal kayıplar

Çocuktan beklenen ve istenen aktivite durumu akılda tutulmalıdır. Dokuz-15 ayda ayakta durma ve bundan sonra da ambülasyon için gerekli ortezler planlanmalıdır.



Kullanılan ortezler

Ortez Kullanmada İlk Adımlar

Hastanın ve ailenin günlük yaşamı iyice sorgulanarak ortezle ambülasyon çalışmaları için uygun zaman belirlenmelidir.

Başlangıçta ortezi takıp çıkarma anne ve babaya öğretilmekle birlikte aslında zaman içinde çocuğun bu görevi üstlenmesi gereklidir. Torakal ve üst lomber lezyonu olan çocuklar bunu 5 yaşına dek öğrenemezler.

Ayakta Durma Dengesinin Geliştirilmesi

Ortez ilk kullanıldığında hem anne baba hem de çocuk düşme korkusu içinde olurlar. Bunun önlenmesi için çocuğun emniyetli bir mekanda olması, mümkünse yürüteç kullanması uygun olur. Çocuğun düşmesine izin verilerek dengesinin sınırları da ona tanıtılır. Ancak düşme anne babanın ya da terapistin kolları içine olmalıdır.

Yürüme Paterninin Geliştirilmesi

Parapodyum ve HKAFO için kullanılan yürüme paternleri birbirinden farklı olup farklı yaklaşımlar gerektirir. Parapodyumlar genellikle daha yana eğilmeli ve rotasyonlu bir hareket gerektirir. Bu daha çok kaykay yapmaya benzeyen salınımlı bir harekettir. HKAFO ise yandan yana ağırlık aktarımı ve gövdenin ekstansiyonunu gerektirir. Her ikisi ile de tekerlekli yürüteç veya paralel itme cihazı kullanılmalıdır.

Sürekli çalışma ile bazı çocuklar parapodyumda yardımcı cihaz olmadan yürüyebilirken bazı çocuklar da koltuk değnekleri ile HKAFO kullanabilirler. Çocuk gün içinde cihazlı olarak ne denli uzun süre geçirebilirse alışması ve kullanımı da o denli artar. Eğer ortez ayakta durma yanısıra oturmaya da izin veriyorsa başarı oranı daha da yükselir.



Salınımlı yürüteç

Ortezlerin Fonksiyonel Kullanımının Sağlanması

Ortezin daha işlevsel kullanımının sağlanması için terapist çocuğa ortez içinde dönme, emekleme, oturur pozisyona gelme ve oturmayı öğretmelidir. Aksi takdirde çocuk ortezi kullanmak için her zaman birinden yardım bekleyecektir. Çocuk yerde ortezleri içinde dolanamıyor ve oturamıyorsa pozisyon değiştiremez ve etrafı inceleyemez, bu da ortezin kullanımını ileri derecede kısıtlar.

Ayrıca her çocuğun ayakta durur pozisyondan yere oturur pozisyona geçmesi ve tekrar ayağa kalkmayı öğrenmesi gereklidir. Çocuk ortez içinde rahat durmaya başladıktan sonra sandalyeye transfer öğretilebilir ancak 5 yaşından önce bu konuda tam bağımsız olabilmesi zordur. Torakal ve üst lomber lezyonlu çocuklarda sandalyeye transfer için sandalyenin yüksek olması gerekir. Çocuklar sandalyenin kollarını tutarak kendilerini geri geri sandalyenin oturulacak kısmına dayarlar ve ondan sonra kalça kilitlerini çözerek otururlar.

Kalça kilitlerinin kolay açılır olması çok önemlidir aksi takdirde çocuk ortez kullanımı konusunda asla bağımsızlık kazanamaz. Yerden kalkmak da önemli bir beceridir. Torasik ve üst lomber lezyonlu bir çocuğun sustalı çakı metodunu öğrenmesi gerekir. Bu motor becerinin öğrenilmesinde de yine ortezin vücuda uyması ve kalça kilit fonksiyonu önem taşır. Yüksek seviyeli lezyonu olan çocuklar yerden kalkmada tam bağımsız olamayabilirler ancak bu şekilde ayakta durma pozisyonuna gelmek çocuğun kol gücünü arttırır ve anne babaya daha az yük bindirir. Alt lomber veya sakral lezyonlu çocuklar ise normal yaşıtları gibi yarı çömelir pozisyona gelip ayağa kalkabilirler.

Gerek okulda gerek evde bağımsızlık için kazanılması gereken iki önemli işlev sandalyeye oturmak ve kalkmak ile yere oturmak ve kalkmaktır. Bu iki önemli beceri motor planlama, güç ve koordinasyon gerektirdiğinden 5 yaşına dek kazanılamayabilir. Görsel algısal sorunları olan çocuklara ise çok sık tekrar gerekir.

Yüksek lezyon seviyesi olan çocuklarda tekerlekli iskemleden yatağa ve banyo ya da tuvalete geçişte önemli olan kayma transferi öğretilmelidir. Burada önemli olan çocuk 4-5 yaşına gelene dek bebek gibi bir koltuktan diğerine taşınmasını önlemek ve transfer yöntemlerinin öğrenilmesini ısrarla vurgulamaktır.

Hangi Düzeyde Hangi Ortez Seçilmelidir?



Torakal Lezyonlar

T12 ve üzeri çocuklarda ayakta durma ve yürüme seçenekleri çok kısıtlıdır. Bu çocuklar mobilite için genelde tekerlekli iskemleye bağlı kalırlar. Paraplejik çocuklarda dik postürü korumak için çok geniş cihazlama gerekir ve resiprok ya da atlamalı (swing-through) yürüyüş ile ambüle olabilirler.

1. Parapodyum

Torakal lezyonlu çocuklara ayakta durma için 12-18 aylarda parapodyum verilmelidir. Parapodyum hem oturmaya hem de ayakta durmaya izin verir. Ayakta durmak için kol desteği gerektirmediğinden çocuk ellerini oyun aktivitelerinde kullanabilir.

2. Orlau salınımlı yürüteç (swiwel walker)

Taban desteğine eklenen bir plaka ile gövdenin rotasyon hareketleri öne doğru itme kuvvetine dönüştürülür. Bu adaptasyonla enerji gereksinimi azalmakla birlikte yürüme yine ancak ev içinde mümkün olabilir. Swiwel walker denen cihaz açılandırılmış ve salınan iki tabana oturan parapodyum benzeri bir ayakta durma cihazıdır. Kişi vücut ağırlığını bir taraftan diğerine aktardığında tabanlar ileri doğru hareket eder. Üst ekstremite işlevleri kötü ise ama yine de mobilizasyon isteniyorsa

Swivel walker

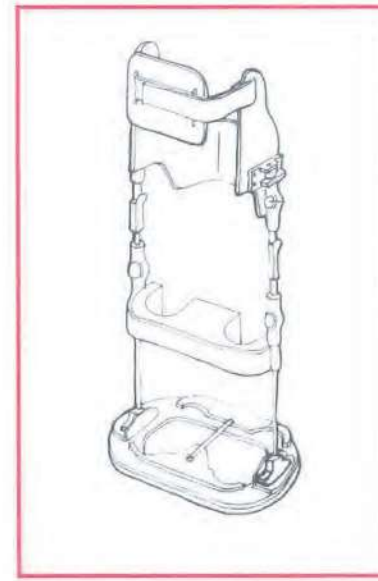


swiwel walker kullanılır. Yürümeye yardımcı cihaz kullanamayanlarda etkili bir dik, eller serbest ambülasyon sağlar.

3. Resiprok ortezler:

A. Hip Guidance Ortezi (HGO)-Parawalker

Hip guidance ortezi kalça eklemlerini de içerir ve ayak altlarında sallanır taban bulunur. Kalça kilitleri dereceli harekete izin veren sürtünmesiz eklemlerdir. Koltuk değnekleri ve yürüteç yardımıyla bir kol üzerine ağırlık vermek diğer ayağı kaldırır, kalkan ekstremite yerçekimi yardımıyla öne ve aşağı doğru hareket eder. Hip guidance ortezi 6-15 yaş arası T11-L3 seviyeli hastalarda ambülasyon etkinliğini ve fonksiyonları arttırır. Daha kilolu ve daha ağır spinal deformiteleri olan çocuklarda tercih edilir. 7-10 yaş arası HGO kullanımı RGO'nun yerini alır. Resiprok yürüme cihazlarının arasında rijit olması nedeniyle en etkilisi budur. Bir dezavantajı çok ağır görünümüdür.



HGO- parawalker

B. Resiprok Yürüme Ortezi (Reciprocating gait orthosis:RGO)

Bu ortezde öne adım atma veya kalça fleksiyonu ile yaratılan mekanik gerilim karşı kalçada bir ekstansiyon momenti yaratır. Bu sayede kalçada aktif fleksiyonu olan çocuklarda bir kalçanın fleksiyonu sayesinde diğerinin ekstansiyonu sağlanır. Tam paraplejik olanlarda ise çapraz ağırlık aktarımı ile gövde

RGO



ekstansiyonu yapılarak kalça ekstansiyonu sağlanır. Kalça eklem kilidi ikili bir mekanizma olup oturmaya izin vermekte ancak serbest bırakıldığında aniden açılarak çökmeyi önlemektedir.

Resiprok ortezlerin spina bifidada atlamalı yürüyüşe göre daha az enerji harcatan daha etkili bir seçenek oldukları düşünülmektedir.



RGO

RGO sayesinde:

1. Alt ekstremiteler kontrol edilir.
2. Destek tabanı stabilitesi sağlanır.
3. Kalçaları ekstansiyonda tutan bir 4 nokta basınç sistemi sağlanır.
4. Resiprok yürüme öğrenilir.

Latissimus dorsi ve üst ekstremitelerinde yeterli kuvvet olan tüm çocuklarda RGO kullanılabilir. Otuz dereceye kadar kalça ve diz fleksiyon kontraktürleri tolere edilebilir. Obes çocuklarda adım atarken lateral barlar deforme olduğundan salınımdaki bacağı atmak zor olmaktadır. Resiprok yürüme cihazı bir miktar aktif kalça fleksiyonu olanlarda çok etkili kullanılabilir. Birçok şekli olan bu ortezin en son biçimi izosentrik RGO'dur.

RGO



Genelde RGO ile ambülasyonda enerji gereksinimi tekerlekli iskemledekine eşittir ve ambülasyon ancak egzersiz amaçlı veya ev düzeyinde mümkündür. Bu da üç yaşından sonra başarılabilir. Kalça eklemi civarında

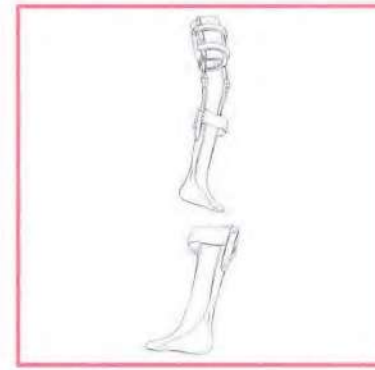
spastisitesi olan çocuklarda resiprok yürüme cihazları kullanılamaz.



Üst Lomber Lezyonlar

L1-L3 lezyonu olan çocuklarda antigravite kaslarının zayıflığı yanısıra kalça ve dizlerdeki fleksiyon kontraktürleri nedeniyle cihazsız ayakta durma mümkün değildir. Ortezlerin kalça ve gövdeyi de desteklemesi gereklidir. Fonksiyonel ev ambülasyonu yanısıra kısıtlı bir biçimde toplum içi ambülasyon da sağlanabilir.

1. HKAFO veya termoplastik bir spinal desteği olan kalça ve diz kilitli metal yan barlardan oluşan THKAFO kullanılabilir.
2. KAFO kalça fleksör gücü ve gövde kontrolü olan çocuklarda kullanılır. Dizin bükülmesi önden bir ped desteği veya plastik kabukla sağlanır.
3. Ayak deformiteleri için plastik AFO'lar eklenir. Küçük çocuklarda ayakta durma için bandajlar veya posterior shell kullanılabilir ve çocuk bağımsız olarak ayakta durduğunda daha kalıcı bir orteze geçilir.



Alt Lomber Lezyonlar

Alt lomber lezyonu olan birçok olgu iki yaş civarında yürümeye başlar. Yürümede Trendelenburg belirtisi gözlenir ve gastroknemius topallaması vardır. Anteroposterior ayakbileği instabilitesi

nedeniyle ayakta durma çok güçtür. Yine de cihazla bu olgularda fonksiyonel toplum içi ambülasyon beklenir. Cihazsız çocuk ayakta durabilir ancak enerji gereksinimi çok fazla olduğundan yürüme güçtür. Ayakta durma postüründe ayakbilekleri dorsifleksiyonda, kalça ve dizler fleksiyonda, ya da lomber omurga hiperekstansiyonda, kalçalar fleksiyonda, dizler hiperekstansiyonda ve ayakbilekleri de plantarfleksiyondadır. Lomber omurga kalça fleksiyon kontraktürünü kompanse etmek ve yerçekimi merkezini ayaklar arasında tutabilmek için hiperekstansiyona gelir.



1. Solid AFO

Kuadrisepsi zayıf olan çocuklarda denenebilir.

2. Yerden reaksiyonlu (ground reaction AFO:GRAFO)

GRAFO proksimal tibia ve distal patella üzerinde bir ön kısmı olan ayakbileği 3-5 derece plantar fleksiyonda stoplanmış AFO'dur.

3. KAFO

Kuadrisepsi zayıf olan ve dizlerini kitleyemeyen hastalarda değişik biçimlerde KAFO'lar kullanılabilir.



4. RGO

Kalça ekstansörü çalışmayan çocuklarda genellikle 2 yaş civarında RGO vermek gerekir.

Kaslar güçlenip kontraktürler azalırsa veya cerrahi girişim sonrası daha iyi denge sağlanırsa daha küçük cihaza geçilebilir.



5. HKAFO

Basma fazında ağırlık aktarımında güçlük çeken alt ekstremitelerinde internal torsiyonu olan olgularda HKAFO kullanımı sözkonusu olabilir.

A. Twister ortezlerde AFO'lar ve pelvik bant arasında fleksibl bir poliüretan bant bulunur. Çocuk yürürken bu bant aracılığıyla alt ekstremiteler dış rotasyona çekilir. Ancak çok işlevsel değildirler ve ligaman laksitesine bağlı olarak dize yük bindirirler.

B. Metal barlı HKAFO'lar daha rijit bir destek sağlarlar. L4-L5 hastalarında kalça ve diz kilitleri serbest bırakılır. Kuadrisepsler zayıfsa ama kilit gerektirmiyorsa o zaman posterior offset diz eklemi kullanılır. Yan barlar salınım fazında ekstremiteyi kontrol eder ve kalça-diz-ayakbileği medial ve lateral deviasyonlarını önler.

Alt lomber lezyonlu olgular yürümeye yardımcı gereç kullanmayabilirler. Önkol destekli koltuk değnekleri erken dönemde gerekebilir.



Sakral Lezyonlar

Sakral düzeyde çocukların çoğuna cihaz gerekmez, koltuk değneği ve yürüteç kullanmadan yürüyebilirler.

Minör ayak deformiteleri için ark destekleri, UCBL(University of California Biomedical Laboratory) tipi ayak içine konan tabanlıklar ve ayakkabı modifikasyonları gerekebilir. Ayakbileğinde instabilite varlığında değişik AFO'lar kullanılabilir.



Yürümeye Yardımcı Cihazlar

Koltuk Değnekleri

Koltuk değneğinin efektif kullanımı için mental yaşın 2-3 yaş arası olması gereklidir. Nörosegmental düzeyi daha yüksek olan çocuklarda daha fazla üst ekstremite güç ve koordinasyonu istenir. Üst lomber ve torasik lezyonlu çocuklarda 4-5 yaşa gelene dek koltukdeğneği kullanımı mümkün değildir.

Yürüteçler

Yürüteç koltuk değneğinden daha fazla stabilite sağlar ve daha kolay kullanılır. Arkaya dönük (Reverse) Kaye tipi yürüteçler çocukta daha dik bir postür sağladıkları, kalça fleksiyon kontraktürlerini azalttıkları ve ağırlık merkezini daha dengeli koruduklarından tercih edilmelidirler.



Tekerlekli İskemle

Tekerlekli iskemle eğitimi ikinci yaşta başlayabilir. Anestetik derinin korunması ve oturma desteği için spina bifidalı çocukların

tekerlekli iskemlelerine özel adaptasyonlar gerekir. Çocuk, aile ve bakıcı sürekli ağırlık aktarımının ve cildi korumanın önemi konusunda eğitilmelidirler. Küçük çocuklarda mobilite için manuel iskemle yeterliyken okul yaşında yeterli bilişsel düzeyi ve emosyonel düzeyi gelişkin çocuklara elektrikli iskemle verilebilir.



Tüm torakal düzeyde çocuklarda uzun mesafe ambülasyon ve ev dışı ambülasyon için tekerlekli iskemle gereklidir. Çocuk normal bebek arabalarına sığmadığında veya aile tekerlekli iskemle ile daha rahat edebilecek duruma geldiğinde tekerlekli iskemle verilebilir.

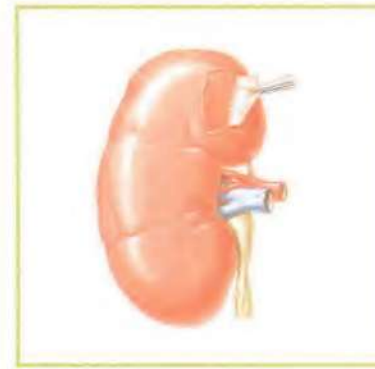
Tekerlekli iskemle özellikleri:

1. Tekerlekli iskemlenin arkalığı mutlaka elleri serbest bırakacak şekilde cihazlı ve cihazsız oturma desteği sağlamalı
2. İskemlenin yastığı iskial tuberositelerde yara açılmasını önleyecek nitelikte olmalı ama transferlere izin verebilmeli
3. Taşınabilir ve hafif olmalı
4. Başlangıçta çocuğa göre yapılmakla birlikte çocuk büyüdükçe birkaç yıllık süre içinde genişleyebilir olmalı
5. Oturak kısmı yeterince geniş olmalı
6. Hem ortezle hem de ortezsiz kullanılabilmesi için uyluk destekleri çıkarılabilir olmalıdır.

Seviyelere Göre Sorunlar ve Kullanılan Ortez Türleri

Seviye	Kas fonksiyonu	İkincilbozukluk	Gerekli ortezler
T6-T12	Üst gövde Alt ekstremiteler tam plejik	Kifoskolyoz Kalça abdüksiyon, dış rotasyon kontraktürü PEV	TLSO AFO Gece Ateli Parapodyum
L1-L3	Kalça fleksörleri Kalça addüktörleri Minimal diz ekstansörü	Kalça fleksiyon kontraktürü Kalça dislokasyonu Wind drift Skolyoz	Abdüksiyon ateli Parapodyum HKAFO
L4	Diz ekstansörü Ayakbileği invertör/ dorsifleksörü	Kalça fleksiyon kontraktürü Kalça dislokasyonu	Gece abdüksiyon ateli HKAFO
L5	Kalça abdüktörleri Minimal diz fleksör/ ekstansörleri	Lomber lordoz Kalkaneovarus	KAFO, AFO
S1-S2	Diz fleksörleri Kalça ekstansörleri Ayakbileği evertör/ plantar fleksörler Parmak fleksörleri	Kalkaneovarus Parmaklarda pençeleşme Topuk yaraları	AFO SMO, ayakkabı içine tabanlık
S3-S5	Tüm kas aktivitesi normaldir.	Yoktur	Gerekmez

ÜROLOJİK SORUNLAR



Günümüzde spina bifidalı çocukların gerek yaşam sürelerinin gerekse yaşam kalitelerinin artırılmasında multidisipliner yaklaşımın önemi kabul edilmiştir. Multidisipliner yaklaşım, değişik disiplinler arasında bilgi alış verişi ile hastalığın fizyopatolojisini daha iyi anlamamızı ve anlatmamızı sağlarken, değişken özelliği olan nörolojik tablonun kontrolünü ve komplikasyonların önlenmesini kolaylaştırmaktadır. Erken ya da geç dönemde oluşan ürolojik komplikasyonlar spina bifidalı çocuklarda mortalite ve morbidite nedenleri arasında başta gelmektedirler.

Spina bifidada tedavinin tarihsel gelişimi:

Yüzyılımızın başlangıcına kadar tedavi edilemeyen miyelomeningosel'in yaşamın ilk yılında mortalitesi %80 - 90'lara ulaşmakta ve buna birkaç sene içinde %10 daha eklenmekteydi. 1800'lü yılların sonlarına doğru cerrahi tedavinin gündeme gelmesi ile genel durumu iyi olan, hidrosefali gibi eşlik eden diğer anomalileri olmayan çocukların yaşama şansı ortaya çıkmıştır. 19. yüzyıl boyunca hidrosefali operasyon için kontraendikasyon oluşturmuştur. Operasyon için bir diğer kontraendikasyon da günümüzde hala geçerliliğini koruyan alt ekstremite ve sfinkter paralizisi idi. Bu kriterler ile spina bifidalı

çocukların yaklaşık 1/3'ü operasyona uygun kabul ediliyorlardı.

Yine doğumdan sonra ilk birkaç gün içinde operasyon tavsiye edilmemekteydi. Operasyon için genellikle lezyon epitelize olup hidrosefali kayboluncaya kadar bekleniyordu. Bu şartlar altında dahi 19. yüzyılın sonlarında cerrahi mortalite %50 idi. 1950'lere gelindiğinde ise mortalite oranı %10'a inmişti. Tedavi edilsin ya da edilmesin açık spina bifidada hidrosefali ve enfeksiyon ölüm nedenlerinin başında gelmekteydi.

1950'li yıllarda gelişen hidrosefalide şant teknikleri ve antibiyotik tedavileri açık spina bifidalı yenidoğanların kaderlerinin değişmesini sağlamıştır. Beyin ve sinir cerrahisinde gelişen teknikler, meningial defektlerin erken kapanması ve ventriküler şant operasyonları ile bu çocukların yaşam şansları büyük ölçüde artmış ve ölüm nedenleri enfeksiyon ve hidrosefaliden piyelonefrit, hipertansiyon ve kronik böbrek yetmezliği gibi ürolojik komplikasyonlara kaymıştır. Böylece spina bifida ürolojik yelpaze içinde yerini almıştır.

Tablo 1: 1950'den bu yana meningomiyeloselli çocukların yaşam sürelerinde dereceli bir artma olmuştur.

Yazar	**Çalışma süresi**	**Takip süresi (yıl)**	**Yaşam oranı (%)**
Lorber	1959-1963	7-11	41
Lorber	1967-1968	2-4	63
Hemmer	1961-1966	1-5	67
Hunt	1963-1971	1-7	71
Ames and Schut	1963-1968	3-8	80
French	1975-1979	1-4	93

Yenidoğan spina bifida olgularında ürolojik değerlendirme:

Bilindiği gibi spina bifidada klinik tablo etkilenen sinirsel yapılara ve etkilenme derecesine bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Bu yüzden, patolojinin seviyesi, spinal kord yaralanmalarının tersine hastalığın kliniği ve geleceği hakkında hakkında bize fazla ipucu vermemektedir. Bu olgularda görülen ürolojik patolojiler de oldukça değişkenlik göstermektedir.

Miyelomeningoselde %85 olguda birlikte görülen Arnold-Chiari malformasyonunda serebral tonsiller foramen magnumdan fıtıklaşarak 4. ventrikülü obstrükte etmekte ve böylece serebrospinal sıvının subaraknoid boşluğa geçmesini engellemektedir. Bu ek deformite de çoğu zaman beyin sapı ve ponsda bulunan ve alt üriner sistem fonksiyonunu yöneten merkezlere etki ederek klinik tablonun ağırlaşmasına yol açmaktadır. Yine bu çocukların %20'sine, asıl hasardan daha üst seviyelerde ek vertebral ya da intraspinal anomaliler eşlik etmekte ve spinal kordun diğer bölümlerini de patolojiye katmaktadır.

Bu faktörlere ek olarak kemik vertebra ile spinal kordun gelişim hızlarının farklılığı ikincil gerilmelere yol açarak spina bifidaya dinamik bir karakter eklemektedir. Yaşamın ilk yıllarında daha belirgin olmak üzere, opere edilmiş açık spina bifidalı çocukların 1/3'ünden fazlasında ilk incelemede saptanan nöroürolojik özellikler değişmektedir. Bu değişme, olguların yarısında nöroürolojik fonksiyonda kötüleşme, diğer yarısında da eksternal sfinkterin ve mesanenin reinnervasyonu şeklinde ve yaşamın ilk üç yılı içinde olmaktadır. Ne yazık ki, bu değişimi önceden klinik bulgulara dayanarak tahmin etmek imkansız görünmektedir.

Özet olarak, spina bifidada üriner sistem patolojileri tutulan nöral elemanlara ve eşlik eden intra ya da ekstraspinal diğer nörolojik anomalilere bağlı olarak çeşitlilik gösterirken, zaman içinde değişebilmektedir. Değişimin yönü klinik bulgularla önceden saptanamamaktadır. Neonatal dönemde yapılan ürodinamik çalışmalar sakral spinal kord ve alt üriner sistem fonksiyonlarını değerlendirmede elimizdeki en objektif yöntemdir. Ürodinamik çalışmaların ilk amacı ürolojik komplikasyonların gelişme riskinin yüksek olduğu grubu tanımak ve düşük risk grubunu agresif tedavilerden korumaktır. Buna ek olarak son yılarda yapılan

çalışmalar ürodinamik incelemenin ikincil kord gerilmelerinin erken tanısında en hassas yöntem olduğunu göstermişlerdir.

Ürodinaminin zamanlaması ile ilgili tartışmalar sürmekle birlikte en çok kabul edilen görüş bu incelemenin primer defekt kapatıldıktan ve yeterli yara iyileşmesi sağlandıktan sonra en kısa sürede yapılmasıdır. Diğer bir görüş ise ürodinamik incelemenin mümkünse doğumdan hemen sonra spinal cerrahi öncesi yapılmasıdır.

Bir çalışmada spinal tamir öncesi ve sonrasındaki ürodinami sonuçları karşılaştırılmış ve opere edilen çocukların yalnız %5'inde spinal defektin kapatılmasına bağlı olarak alt üriner sistem fonksiyonunda değişiklik saptanmıştır. Ancak, açık spina bifidada primer onarım öncesi ürodinamik inceleme yüksek enfeksiyon riski taşımakta ve bazı durumlarda acil cerrahi endikasyonu nedeniyle mümkün olamamaktadır. Sonuç olarak ürodinamik inceleme, çocuğun güvenle ürodinaminin yapılacağı yere transportu ve sırtüstü yatabilmesi mümkün olduğu zaman ve ek enfeksiyon riski yüklemeden olası en erken dönemde yapılmalıdır.

Ürodinamik incelemeler:

Nöro-ürolojik değerlendirmede yapılması gereken temel ürodinamik incelemeler şunlardır:

1. Sistometri:

Mesanenin depolama fonksiyonunun değerlendirildiği bu incelemede çift lümenli üretral kateter aracılığı ile bir lümenden mesane konrollü olarak serum fizyolojik ile doldurulurken diğer lümenden mesane içi basınçları ölçülür. Mesanenin depolama fonksiyonunu değerlendirmede bu incelemeden elde edilen önemli parametreler: mesane kapasitesi, maksimum mesane basıncı, mesane kaçış basıncı ve mesane kompliyansı (uyumu)dur.

Sistometri dolum fazında primer nörolojik patolojiden kaynaklanan istemsiz detrusor kasılmaları saptanabilir. Hiperrefleks mesaneyi işaret eden bu bulgu hem idrar inkontinansı hem de üst üriner sistem etkilenmesi açısından risk faktörüdür. Yüksek mesane basınçları, düşük kapasite ve kompliyans da üst

üriner sistem hasarı ve idrar inkontinansı açısından önemli risk faktörleridir.

2. İdrar akım hızı analizi ve rezidüel idrar ölçülmesi:

İdrar akım hızı ml/sn biriminden ölçülür. Test sonrası ise mesane içinde kalan idrar miktarı bir kateter ya da ultrason yardımıyla saptanır. Sfinkter elektromiyografisi (EMG) ile birlikte yapılan idrar akım hızı analizi detrusor-sfinkter uyumsuzluğu (DSU) tanısında altın standarttır.

3. Eksternal üretral ya da anal sfinkter EMG'si:

İğne elektrodları ile yapılan eksternal sfinkter EMG'si, yüzeyel elektrodlar ile yapılan anal sfinkter EMG'sine göre daha hassas bir yöntem olmasına karşın teknik olarak daha zor ve göreceli olarak daha invazif bir girişimdir. Bu nedenle birçok merkezde rutin olarak uygulanmamakta, akademik amaçlı olarak yapılmaktadır. Sfinkter EMG incelemesi sistometri ve idrar akım analizi ile birlikte gerçekleştirilmelidir. Bu yöntem, üriner sistem hasarında en önemli risk faktörü olan DSU tanısında en geçerli araçtır.

Spina bifidada alt üriner sistem disfonksiyonu:

Spina bifidalı yeni doğanda alt üriner sistem disfonksiyonu %90 oranında saptanmaktadır. Bununla birlikte infantil çağda %90 oranında böbrek fonksiyonu ve üreterovezikal bileşke normal bulunmuştur. Açık spina bifidalı yenidoğanların %10-15'inde üriner sistemin radyolojik incelemesinde patoloji saptanmıştır.

Görüntülemede bulunan bu patolojiler içinde cerrahi sonucu oluşan spinal şoka bağlı hidroüreteronefroz %3'lük yer tutarken geri kalan yaklaşık %10 oranında rastlanan anomalilerin sebebi nörojenik mesaneye bağlı intrauterin infravezikal obstrüksiyondur. Yenidoğan periodunda radyolojik patolojiye rastlanma oranı bu kadar düşükken, 5 yaşına gelindiğinde aynı oran %50'ye yükselmekte, hidroüreteronefroz, vezikoüreteral reflü ve/veya ileri derecede dilate mesanelere olguların yarısında rastlanmaktadır. Bu yüksek oran detrusor-sfinkter uyumsuzluğu ya da eksternal üretral sfinkterin fibrozisinden kaynaklanan obstrüksiyona sekonder gelişen ve zamanında kontrol edilemeyen yüksek

mesane içi basınçlarına bağlıdır.

Spina bifidaya bağlı nörojenik mesane için değişik sınıflamalar kullanılmıştır. Bir çalışmaya göre bu yenidoğanların %57'sinde mesane kasılmaları mevcutken, %43'ünde arefleks mesane bulunmuştur. Arefleks grup kendi içinde incelendiğinde, %25 iyi kompliyans, %18 de kötü kompliyanslı hastalardan oluştuğu bulunmuştur. Diğer bir sınıflamaya göre de spina bifidalı yeni doğanların %47'sinde sakral refleks arkı intakt, %24'ünde parsiyel denerve, %29'unda da komplet alt motor lezyonu ile uyumlu olarak denerve bulunmuştur.

Spina bifidada alt üriner sistem disfonksiyonun en kullanışlı sınıflaması Bauer ve arkadaşları tarafından mesane kontraktilitesi ve eksternal sfinkter aktivitesi birleştirilerek yapılmış ve 3 ana grup altında toplanmıştır.

Sinerjik grup: Spina bifidalı çocukların %10 ile %15'ini oluşturan bu grup üst üriner sistemi en güvende olan gruptur. Bununla birlikte uzun takiplerde sinerjik grupta dahi %17 oranında üst üriner sistemin hasara uğradığı bulunmuştur. Bunun sebebi yukarıda belirtildiği gibi hastalığın dinamik karakterinden kaynaklanmakta ve ilk incelemede bulunan sinerjik aktivite zaman içinde dissinerjik aktiviteye dönüşebilmektedir.

Dissinerjik grup: Tanım olarak, işeme esnasında gevşemesi gerekirken gevşemeyen eksternal sfinkterli hastalar bu gruba girmektedirler. Karakteristik olarak üst motor nöron tutulumu vardır. Detrüsor basınçları genellikle yüksek olmakla birlikte sistometride doldurma fazında yüksek basınç kural değildir. Mesane kompliyansı da genellikle azalmıştır. DSU'na bağlı olarak mesane ancak yüksek basınçlarda boşalabilir. Düşük basınçlı idrar yapımı sağlanmadığı takdirde 5 yıllık dönemde üst üriner sistemde harabiyet olasılığı %100'dür.

Arefleks mesane: Alt motor nöron lezyonu ile karakterize bu grup spina bifidalı çocukların yaklaşık 1/3'ünü içerir. Eksternal sfinkter ve detrusor denervasyonu ile karakterizedir. Dissinerjik gruba göre daha düşük olmakla birlikte bu grupta da hidroüreteronefroz gelişme riski bir çalışmada %23 olarak bulunmuştur. Normalde işeme basınçları düşük olan bu grupta üst üriner sistem hasarının nedeni yine zaman içinde gelişen eksternal sfinkter fibrozisine bağlı infravezikal obstruksiyondur.

Yukarıda açıklanan sınıflamaya göre nöroürolojik izlem planı aşağıda verilmiştir.

	Dissinerjik	**Arefleks**	**Sinerjik**
İdrar analizi ve kültürü	Ayda bir	Ayda bir	6 ayda bir
İşeme sistoüretrografisi	3 ayda bir	6 ayda bir	yılda bir
Renal ultrason	3 ayda bir	6 ayda bir	6 ayda bir
Ürodinami	3 ayda bir	6 ayda bir	Yılda bir
Rezidüel idrar tayini	Ayda bir	6 ayda bir	Yılda bir

Spina bifidada ürolojik komplikasyonların önlenmesi:

Bu olgularda görülen başlıca ürolojik komplikasyonlar idrar inkontinansı, uyumsuz ve kontrakte mesane, idrar yolu enfeksiyonu, idrar yolu taş hastalığı, vezikoüreteral reflü ve kronik böbrek yetmezliğidir.

Bu komplikasyonların önlenmesinde en önemli faktörler düşük basıçlı idrar depolanması ve boşaltılmasının sağlanması, yüksek rezidüel idrar ve idrar yolu enfeksiyonlarının önlenmesidir. Bu nedenle bir nöroüroloğun ilk amacı hastada düşük intravezikal basınç ve steril idrar sağlamak olmalıdır. 40 cmH20'yu aşan detrüsor basınçları büyük oranda üst üriner sistem hasarına yol açmaktadır.

Mesane basınçlarını düşürmek amacıyla denenen supravezikal diversiyonların başarısızlığı 10 ve 20 yıllık takiplerde gösterilmiştir. Jack Lapides'in, 1971'de üroloji dünyasına tanıttığı "temiz aralıklı kateterizasyon" (TAK) spina bifidada üst üriner komplikasyonların önlenmesinde devrim yaratmıştır. TAK üzerinde edinilen tecrübelerde inkontinans konusunda %30-60 oranında başarı sağladığı

görülmüştür. TAK dışında yüksek mesane içi basınçlarının indirilmesi ve mesane uyumunun artırılması için başvurulan yöntemler arasında antikolinerjik tedeviler, nöro-stimülasyon ya da cerrahi mesane büyütmesi gibi yöntemler sayılabilir.

Konumuz dışında kaldığından bu yöntemler hakkında ayrıntılı bilgi bu derlemede verilmemiştir. Özet olarak, üroloğun spina bifidalı çocukların izleminde birincil çabası düşük basınçlı mesanenin devamlılığını sağlayarak üst üriner sistemi korumak olmalıdır. Anne ve baba bu konuda bilgilendirilmeli, ve idrar kontinansının ikinci derecede önem taşıdığı kendilerine anlatılmalıdır. Üst üriner sistem, gerekirse augmentasyon sistoplastisine kadar gidilerek korunmalıdır.

Spina bifidada idrar inkontinansı:

Mesane basınçlarının kontrolü üst üriner sistem bütünlüğü için mutlak gerekli olmakla birlikte kontinansın sağlanmasında yeterli değildir. Bununla birlikte istemsiz kasılmaların olmadığı, normal basınçlı ve kapasiteli bir mesane kontinans için mutlak gereklidir. Eğer mesanede normal depolama fonksiyonu sağlanmasına rağmen inkontinans devam ediyorsa, bu büyük olasılıkla sfinkter yetmezliğini bağlıdır.

Inkontinans tedavisi altta yatan nedene bağlı olarak planlanmalıdır. Konumuzun dışında kalmakla birilikte idrar inkontinansı tedavisinde kullanılan yöntemler internal sfinkter yetmezliğinde alfa-sempatomimetik ajanlar, detrusor hiperaktivitesinde antikolinerjik tedavi, daha dirençli olgularda periüretral enjeksiyonlar, askı operasyonları, artifisyel sfinkter ve mesane boynu rekonstruksiyonu olarak sayılabilir.

Vezikoüreteral Reflü:

Spina bifidalı yenidoğanda VUR insidansı %3-5 arasında değişmekte iken bu oran beş yaşına kadar tedavi edilmeyen olgularda %40'a çıkmaktadır. Bu durumda gözlenen VUR, detrusor sfinkter uyumsuzluğu ve detrüsor hipertonisitesi ile ilişkilidir.

Reflüsü 1-3 derece arasında olan ve sinerjik grupta bulunan, yani spontan idrar yapabilen ve normal mesane basınçlarına sahip çocuklarda antibiyotik

profilaksisi altında izlem yeterli olurken, reflüsü 4-5 derece arasında olan ve genellikle dissinerjik grupta bulunan hastalarda antibiyotik profilaksisi ile birlikte daha önce bahsedildiği şekilde mesane basınçlarının TAK ve antikolinerjik ajanlarla düşürülmesi uygun gerekmektedir.

Pratik önemi olan ve unutulmaması gereken önemli bir nokta VUR'lu ya da DSU bulunan çocuklarda Crede manevrasının kesin kontraendike olduğudur. VUR'lu olgularda Crede manevrası reflüyü artırırken, DSU bulunan çocuklarda eksternal sfinkterde refleks kasılmaya yol açmaktadır.

Yukarıda sözü edilen tedavi yollları ile 5 yaşına kadar reflü %30-55 olguda kaybolmaktadır. TAK'ın yetersiz kaldığı ya da ailenin uyumsuzuğu nedeniyle etkin biçimde uygulanamadığı durumlarda vezikostomi, bunun da yetersiz kaldığı durumlarda antireflü cerrahisi tercih edilebilir.

Kronik böbrek yetmezliği:

Mesane içi basınçlarının kontrol altına alınamadığı durumlarda mortalite ile ilişkili bu ürolojik komplikasyonun gelişmesi kaçınılmazdır. Spina bifidalı çocuklarda kronik böbrek yetmezliğinin etiyolojisinde başlıca rolü kronik pyelonefrit ve VUR oynamaktadır.

Gelişmiş ülkelerde yakın ürolojik izlem nedeni ile sıklığı oldukça azalan kronik böbrek yetmezliği ürolojik yardımın geciktiği ülkemizde spina bifidalı çocuklar için önemli bir sorun olmaya devam etmektedir.

Spina bifidalı çocuklarda yaşam süreleri, nöroşirurjik teknik ve yaklaşımların gelişmesi ve hastalığın fizyopatolojisi hakkında bilgilerimizin artması sonucunda son yıllarda anlamlı olarak uzamıştır. Bu çocukların yaşam sürelerinin artması ile birlikte hastalıktan etkilenen diğer sistemlerin izlemi bu çocukların uzun dönem sağlığı açısından önem kazanmış ve spina bifidada multidisipliner yaklaşımı gerekli kılmıştır.

Bu olgularda üriner sisteme ait kronik böbrek yetmezliği, vezikoüreteral reflü ve idrar inkontinansı gibi sorunlar mortalite ve morbidite nedenleri arasında başta gelmektedir. Ürolojik takibin amaçları:

1. Üriner sistem hasarı açısından yüksek risk taşıyan çocukların erken dönemde saptanması
2. Dinamik bir karakter taşıyan miyelodisplazilerde, nörolojik tablodaki değişikliklerin erken dönemde tanınması
3. İdrar kontinansının sağlanmasıdır.

Ürodinamik çalışmalar, üst üriner sistem harabiyeti açısından yüksek risk altında olan çocukların (DSU ve yüksek mesane içi basınçları olan hastalar) belirlenmesinde mutlak gerekli iken nöro-ürolojik hastalığın takibinde altın standarttır. İlk başvuruda nöro-ürolojik açıdan tamamen normal bulunsalar dahi hastalığın değişken karakteri göz önünde bulundurularak yakın ürolojik takip altına alınmaları, spina bifidalı çocuklarda gerek ürolojik komplikasyonların önlenmesi gerekse sekonder patolojilerin erken tanısı açısından büyük önem taşımaktadır.

ANESTEZİ

Spina bifida hastalarında tercih edilen yöntem genel anestezidir. Pek çok çocuk yaşamın erken evresinde ameliyata alınır. Yaşa bağlı patofizyolojik değişiklikler, eşlik eden hastalıkların ve olası komplikasyonların bilinmesi gerekir. Spina bifida da santral sinir sistemi yapılarının açıkta oluşu nedeni ile infeksiyon riski yüksektir.

Uzun süreli açlık nedeni ile hipoglisemi riski vardır. Elektif olgularda çocuk 6 aydan küçükse 4 saat, 6-36 ay arasında ise 6 saat ve 36 aydan büyükse 6-8 saat aç kalması yeterlidir. Berrak sıvılar 2-3 saat öncesine kadar verilebilir. Ameliyat sırasında %1 veya 2'lik dekstrozlu dengeli tuz solüsyonları kullanılmalıdır. Bir yaşın üzerindeki çocuklarda oral ve rektal yol ile sedatif ilaçlar premedikasyon amacı ile uygulanabilir. Anestezi indüksiyonuna kadar çocuğun bir ebeveyni ile birlikte olması ajitasyonu azaltacaktır. Bu hastalarda kooperasyonu güçleştiren mental retardasyon veya psikososyal sorunlar da olabilir. Çocuğun küçük yaşlarda peşpeşe ameliyatlar geçirmiş olması ameliyathane ortamında huzursuzluk duymasına ve hazırlık aşamasında uyumsuzluk göstermesine neden olabilir. Üç yaşına kadar büyüme gelişme geriliği, büyük çocuklarda ise obesite sıktır.

Anestezi indüksiyonunda solunum yolunu irrite etmeyen volatil ajanların maske ile uygulanması sıklıkla tercih edilen yöntemdir. Anestezi indüksiyonu zordur. İntravenöz yol açıldıktan sonra uygun kas gevşeticilerin verilmesi ile endoktrakeal entübasyon gerçekleştirilir. Tüp tespiti iyi yapılmalı ve pozisyon yapıldıktan sonra ventilasyon tekrar kontrol edilmelidir. Büyük çocuklarda ağır skolyoz veya kifoz nedeni ile solunum yetmezliği gelişmiş olabilir. Ensefaloselde hava yolunun kontrolü zor olabilir. Nöral plak pozisyon sırasında korunmalıdır.

Cilt defektinde üçüncü alan kaybı yüksek olabilir, büyük vücut alanı açıkta olduğundan potansiyel hiportermi riski vardır. Cerrahi işlemlerin çoğunda kan tranfüzyonu gerekmez. Defektin kapatılması ve omurga cerrahisi pron pozisyonda gerçekleştirilir. Göğsün iki yanına konan rulolarla intraabdominal basınç azaltılır ve ventilasyon kolaylaştırılır. Ruloların iyi yerleştirilmemesi intraabdominal basıncı ve venöz distansiyonu arttırarak epidural venlerde kanama riskini çoğaltır.

Pek çok yeni doğanda anesteziden sonra ilk 12 saat apne riski olabilir, bu çocukların yoğun bakım ünitesinde apne monitörü ile takipleri gereklidir.

Spina bifidalı çocuklarda lateks allerjisine bağlı anafilaksi riski fazladır. Ameliyat başladıktan 1 – 2 saat sonra ani hipotansiyon ve kardiovasküler kollapsla karşılaşılırsa lateks allerjisi yönünden değerlendirip hızla önlem almak gerekir.

KAYNAKLAR

Abraham E,Verinder DGR & Sharrard WJW. The treatment of flexion contracture of the knee in myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery,59(B), 433. 1977

Abraham E, Lubicky JP, Songer MN & Millar EA . Supramalleolar osteotomy for ankle valgus in myelomeningocele .Journal of Pediatric Orthopaedics, 16, 774. 1996

Alexander M, Nelson M, et al: Orthotics, adapted seating, and assistive devices. In: Molnar G: Pediatric Rehabilitation . Baltimore, Williams& Wilkins, 1999

Alman BA, Bhandari M & Wright JG . Function of dislocated hips in children with lower level spina bifida. Journal of Bone and Joint Surgery, 78(B), 294.1996

Armstrong P.F., Ramsey D.D.: Orthotics, braces and splints. In: Pediatric Orthopaedic Secrets. Staheli L.T. ed.Hanley& Belfus, Philadelphia, 68-71, 1998.

Asher M & Olson J. Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica . Journal of Bone and Joint Surgery, 65(A), 350. 1983

Banta JV & Hamada JS. Natural history of kyphotic deformity on myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 58(A), 279. 1976

Barbalias GA, Klauber GT,Blaivas JG: Critical evaluation of the Crede maneuver: A Urodynamic study of 207 patients. J Urol, 130: 720, 1983.

Barden GA, Meyer LC & Stelling FH. Myelodysplastics: fate of those followed for twenty years or more. Journal of Bone and Joint Surgery, 57(A), 643. 1975

Bauer SB: Neurogenic vesical dysfunction in children .In: Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED (eds) : Campbell's Urology. Philadelphia, W.B. Saunders Co. ,1634-1668, 1992.

Bauer SB, Labib KB, Dieppa RA, et al. Urodynamic evaluation in a boy with Myelodysplasia and incontinence. Urology, 10: 354, 1977.

Bauer SB: Early evaluation and management of children with spina bifida. In King LR(ed): Urologic Surgery in Neonates and Young Infants. Philadelphia, W. B. Saunders Co. , 252-264, 1998.

Bauer SB : The management of spina bifida from birth onwards. In Whitaker RH and Woodard JR (eds) : Pediatric Urology. London, Butterworth & Co.,

87-112, 1985.

Bauer SB : Myelodysplasia: Newborn evaluation and management.. In McLaurin RL (ed): Spina Bifida : Amultidisciplinary Approach. New York, Praeger,262-267, 1984.

Bauer SB: Vesico-ureteral reflux in children with neurogenic bladder dysfunction. In Johnston, JH (ed.) : International Perspectives in Urology, Vol:10, Baltimore, Williams & Wilkins, 159-177, 1984

Benton IJ, Salvati EA & Root L. Reconstructive surgery in the myelomeningocele hip. Clinical Orthopaedics and Related Research, 110, 261. 1975

Bliss DG & Menelaus MB. The results of transfer of tibialis anterior to the heel in patients who have a myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 68(B), 1258. 1986

Brinker MR, Rosenfeld SR, Feiwell E, Granger SP, Mitchell DC & Rice JC. Myelomeningocele at the sacral level:Long -term outcome in adults. Journal of Bone and Joint Surgery, 76(A), 1293. 1994

Broughton NS, Menelaus MB , Cole WG &Shurtleff DB. The natural history of hip deformity in myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 75(B),760. 1993b

Burkus JK, Moore DW & Raycroft JF. Valgus deformity of the ankle in myelodysplastic patients. Journal of Bone and Joint Surgery, 65(A),1157. 1983

Carroll NC . Assessment and management of the lower extremity in myelodysplasia. Orthopedic Clinics of North America, 18, 709. 1987

Charney E, Melchionni J, Smith D: Community ambulation by children with Meningomyelocele and high level paralysis. Journal of Pediatric Orthopaedics, 11: 579, 1991.

Chiaramonte RM, Horowitz EM, Kaplan GA, et al.: Implications of hydronephrosis in newborns with myelodysplasia. J Urol, 136: 427, 1986.

De Sousa L & Carroll N . Ambulation of the braced myelomeningocele patient. Journal of Bone and Joint Surgery, 58(B), 1112. 1976

Dias LS . Surgical management of knee contractures in myelomeningocele. Journal of Pediatric Orthopaedics, 2, 127. 1982

Diaz-Lopis I, Bea Munoz M, Martinez Agullo E, et al: Ambulation in patients

with myelomeningocele: a study of 1500 patients. Paraplegia 31(1): 2832, 1993.

Duncan JW, Lovell WW, Bailey SC & Ransom D. Surgical treatment of kyphosis in myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 58(A), 155. 1976

Eckstein HB & Vora RM . Spinal osteotomy for severe kyphosis in children with myelomeningocele . Journal of Bone and Joint Surgery, 54(B), 328. 1972

Eyring EJ, Wanken JJ & Sayers MP . Spine osteotomy for kyphosis in myelomeningocele. Clinical Orthopaedics and Related Research, 88, 24. 1972

Feiwell E, Sakai D & Blatt T. The effect of hip reduction on function in patients with myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 60(A), 169. 1978

Fraser RK & Hoffman EB. Calcaneus deformity in the ambulant patient with myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 73(B). 994. 1991

Fraser RK & Menelaus MB . The management of tibial torsion in patients with spina bifida. Journal of Bone and Joint Surgery, 75(B), 495. 1993

Fraser RK, Bourke HM , Broughton NS & Menelaus MB . Unilateral dislocation of the hip in spina bifida. A long-term follow –up. Journal of Bone and Joint Surgery,77(B), 615. 1995

Frawley PA, Broughton NS & Menelaus MB . Anterior release for fixed flexion deformity of the hip in spina bifida. Journal of Bone and Joint Surgery, 78(B), 299. 1996

Frawley P, Broughton NS & Menelaus MB. The incidence of foot deformities in low level spina bifida patients. Journal of Pediatric Orthopaedics (in press) . 1998

Georgiadis GM & Aronson DD. Posterior transfer of the anterior tibial tendon in children who have a myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 72(3), 392. 1990

Haley SM, Ludlow LH, Coster WJ: Pediatric Evaluation of Disability Inventory. Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America 4(3): 529-540, 1993.

Hall JE & Poitras B. The management of kyphosis in patients with myelomeningocele. Clinical Orthopaedics and Related Research, 128, 33. 1977

Harper D.C.: Psychosocialaspects of physical differences in children and

youth.

Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America (Ed. By Kraft G.H., Jaffe K.M.), Philadelphia, W.B. Saunders, 2 (4): 765-780, 1991.

Hays RM, Massagli TL:Rehabilitation concepts in myelomeningocele. In: Physical Medicine and Rehabilitation, (ed. By Braddom RL), W. B. Saunders Co. , Philadelphia:1133-1148, 1996.

Hinderer KA, Hinderer SR, Shurtleff DB: Myelodysplasia. In: Physical Therapy for Children (Ed. By Campbell S), W. B. Saunders, Philadelphia: 571-619, 1994.

Hoppenfeld S. Congenital kyphosis in myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 49(B), 276. 1967

Hull W, Moe JH & Winter RB . Spinal deformity in myelomeningocele: natural history, evaluation and treatment. Journal of Bone and Joint Surgery, 56(A), 1767. 1974

Kaplan WE, Firlit CF: Management of reflux in myelodisplastic children. J Urol 129: 11951983

King JC, Currie DM, Wright E: Bowel training in spina bifida.Importance of education, patient compliance , age and anal reflexes. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 75 (3): 243, 1994.

Knutson L, Clark D: Orthotic devices for ambulation in children with cerebral palsy and Myelomeningocele. Physical Therapy 71 (12): 947, 1991

Lapides J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS: Clean intermittant self-catheterization in the treatment of urinary tract disease..J Urol 107: 458, 1972.

Lorber J: Early results of selective treatment of spina bifida cystica. Br Med J, 4: 201-204,1973.

Lintner SA & Lindseth RE. Kyphotic deformity in patients who have a myelomeningocele. Operative treatment and long –term follow-up. Journal of Bone and Joint Surgery, 76(9), 1301. 1994

Logan L, Anterior versus posterior versus walllkers: a gait analysis study. Developmental Medicine 324, 662-666, 1991.

Lowe GP & Menelaus MB . The surgical management of kyphosis in older children with myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 60(B) , 40. 1978

Mandell J, Bauer SB, Colodny AH, Retik AB: Cutaneous vesicostomy in infancy. J Urol, 126: 92, 1981.

Mannor DA, Weinstein SL & Dietz FR. Long –term follow up of chiari pelvic osteotomy myelomeningocele. Journal of Pediatric Orthopaedics. 16, 769.1996

Marshall PD, Broughton NS , Menelaus MB & Graham HK. Surgical release of knee flexion contractures in myelomeningocele . Journal of Bone and Joint Surgery, 78(B), 912. 1996

Mazur J & Menelaus M. Neurologic status of spina bifida patients and the orthopedic surgeon. Clinical Orthopaedics and Related Research, 264 , 54. 1991

Mazur JM, Shurtleff DB, Menelaus MB & Colliver J. Orthopaedic management of high level spina bifida: early walking compared with early use of a wheelchair. Journal of Bone and Joint Surgery , 71(A) , 56. 1989

McDonald C, Jaffe K, Mosca V, Shurtleff D: Ambulatory outcome of children with Meningomyelocele.: effect of lower extremity muscle strength. Dev Med Child Neurol, 33: 482, 1986b.

McGuire EJ, Bloom AD, Ritchey ML: Myelodysplasia. Problems in Urology. Vol 7(1) part 2: 1-14, 1993.

Menelaus MB . Dislocation and deformity of the hip in children with spina bifida cystica. Journal of Bone and Joint Surgery , 51(B), 238. 1969

Menelaus MB . Talectomy for equinovarus deformity in arthrogryposis and spina bifida. Journal of Bone and Joint Surgery, 53(B), 468. 1971

Menelaus MB. The hip in myelomeningocele management directed towards a minimum number of operations and a minimum period of immobilisation. Journal of Bone and Joint Surgery , 58(B), 448. 1976a

Molnar G.E., Murphy KP:Spina bifida. In: Pediatric Rehabilitation. 3. Edition, (ed. By Molnar G.E., Alexander M.A..), Hanley and Belfus, Philadelphia, 219-244, 1999-11-25

Msall ME, DiGaudio KM, Duffy LC: Use of functional assessment in children with developmental disabilities. Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America 4(3): 517-527,1993.

Nicol RO & Menelaus MB. Correction of combined tibial torsion and valgus

deformity of the foot. Journal of Bone and Joint Surgery, 65(B), 641. 1983

Phillips DL, Field RE , Broughton NS & Menelaus MB . Reciprocating orthoses for children with myelomeningocele: a comparison of two types. Journal of Bone and Joint Surgery, 77(B), 110. 1995

Phillips DP & Lindseth RE. Ambulation after transfer of adductors, external oblique and tensor fascia lata in myelomeningocele. Journal of Pediatric Orthopaedics, 12, 712. 1992.

Sarwark JF: Spina Bifida. Pediatr Clin North Am. 43 (5): 1151-1158, 1996.

Sharrard WJW. Spinal osteotomy for conjenital kyphosis in myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Surgery, 50(B), 466. 1968

Sharrard WJW. The orthopaedic surgery of spina bifida. Clinical Orthopaedics and Related Research, 92, 195. 1973

Sharrard WJW & Drennan JC. Osteotomy –excision of the spine for lumbar kyphosis in older children with myelomeningocele. Journal of Bone and Joint Syrgery, 54(B), 50. 1972

Shapiro SR, Lebowitz R, Colodny AH: Fate of children with ileal conduit urinary diversion a decade later: Analysis of complications , pyelography, renal function and bacteriology. J Urol 108: 815, 1972.

Stark G: The pathophysiology of the bladder in myelomeningocele and its correlation with the neurological picture. Dev Med Child Neurol (Suppl.), 16: 76-86, 1968.

Tappit-Emas E: Spina Bifida. In : Pediatric Physical Therapy, 2. edn.(ed. by Tecklin JS), Lippincott, Philadelphia, 106-140, 1994.

Tarcan T, Bauer SB, Olmedo E, Kelly M, Darbey M: Long-term follow up of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: Is follow up necessary? J Urol, 161 (suppl): 613 (A), 1999. 94 th Annual Meeting of American Urological Association, May 1-6, Dallas-USA,1999.

Torode IP & Godette G. A new method of fixation of myelomeningocele kyphosis. Journal of Pediatric Orthopaedics, 15, 202. 1995

Wenger D, Rang M: The Art and Practice of Children's Orthopaedics. New York , Raven Press , 1993

Westin GW & DiFiore RJ. Tenodesis of the tendo Achillis to the fibula for paralytic calcaneus deformity. Journal of Bone and Joint Surgery , 56(A), 1541.

1973

Wright JG, Menelaus MB, Broughton NS & Shurtleff D . Natural history of knee contractures in myelomeningocele. Journal of Pediatric Orthopaedics, 11, 725. 1991

Wright JG, Menelaus MB, Broughton NS & Shurtleff D. Lower extremity alignment in children with spina bifida. Journal of Pediatric Orthopaedics, 12, 232. 1992

Wolf L, Mclaughlin J: Early motor development in infants with myelomeningocele, Pediatric Physical Therapy, 12, 1992.

Zimmerman MH, Smith CF & Oppenheim WL . Supracondylar femoral extension osteotomies in the treatment of fixed flexion deformity of the knee. Clinical Orthopaedics and Related Research, 171, 87. 1982

Dolphin

Diflunisal 500 mg



PROSPEKTÜS BİLGİSİ :

FORMÜL : Bir tablet 500 mg. Diflunisal içerir. **Boyar madde** : Titanium dioxide Orange Yellow - S. **FARMAKOLOJİK ÖZELLİKLERİ** : Diflunisal, periferal etkili, narkotik olmayan non steroid bir analjezikdir. Salisilik asitin difluorobenz türevi olan Diflunisal kimyasal olarak aspirin türevi salisilik asitten farklıdır. Diflunisal salisilik asitle metabolize olmaz. **ENDİKASYONLARI** : Çeşitli hafif ve orta şiddettedeki ağrılar. Diş, çene ve K.B.B. ameliyatları dahil tüm ameliyat sonrası ağrılar. Kas-kemik zedelenme ve burkulmaları dahil ortopedik ağrılar, neoplazilere bağlı ağrılar, doğum sonrası ağrılar, dismenore (adet sancıları) çeşitli nedenlere bağlı diş ağrıları, diş ağrıları, nevraljiler vb. Osteroid ve romatoid artrit'in akut veya uzun süreli semptomatik tedavilerinde. **KONTRENDİKASYONLARI** : Diflunisal'e aşırı duyarlılık durumlarında, aktif peptik ülserli ve gastrointestinal kanaması hastalarda kullanılmamalıdır. **UYARILAR ÖNLEMLER** : Diflunisalin trombosit fonksiyonu ve kanama süresi üzerindeki etkisi Aspirin'den daha az olmasına rağmen, yüksek dozlarda trombosit fonksiyonunu inhibe edeceği düşünülmek. istenmeyen etkilerin görülebileceği hastalarda dikkatle kullanılmalıdır. Hamilelikte emniyeti henüz kanıtlanmamıştır. **YAN ETKİLER / ADVERS ETKİLER** : Çok iyi tolere edilmesine rağmen seyrek olarak dispepsi, bulantı, kusma, vertigo, uyuşukluk, prurit ve cilde kızarıklar görülebilir. **İLAÇ ETKİLEŞİMLERİ** : Diflunisalin warfarin, asenokumarol, fenoprokumon ile aynı zamanda kullanılması protrombin süresinin uzamasına yol açar. Diflunisal ve hidroklortiazid'in beraber kullanımı hidroklortiazid'in plazma seviyelerinde belirgin bir artışa yol açar. **KULLANIM ŞEKLİ VE DOZU** : Hafif ve orta şiddetteki ağrılarda günde 2 veya 3 defa 250 mg - 500 mg. dozlarda uygulanır. Doz hastanın yaş ve kilosuna veya tedaviye alınan cevaba göre ayarlanmalıdır. Osteoartrit veya romatoid artritler gibi kronik durumlarda günde 500 mg.-1000 mg. Günde 1,5 gr'ı aşmayan dozların aşılmaması önerilir. **TİCARİ ŞEKLİ VE AMBALAJ İÇERİĞİ** : Dolphin 500 mg.: 10 film tablet blister ambalajlarda. Kasım 1999 P.S.F. (KDV dahil) : 2.466.000.- TL. REÇETE İLE SATILIR. Daha geniş bilgi için firmamıza başvurunuz.

Rainsford K.D Int. J. Tiss Reac. VIII (01) 1-4 (1986)

ADİLNA-SANOVEL İLAÇ SANAYİ VE TİCARET A.Ş.
Büyükdere Cad. Derbeyoğlu Sok. Zağra İş Merkezi C Blok. 80670 Maslak - İSTANBUL
Tel: (0212) 285 26 70 (10 Hat) - Tel: (0212) 276 93 85 & E-mail:adilna@ehon.net.tr

ZİKARAL®

Tenoksikam 20 mg



NSAI ilaçlar ortopedik cerrahi işlemler sonrası güçlü bir analjezi sağlar ve opioidlere olan gereksinimi azaltırlar.(1)

Ortopedik cerrahi operasyon geçiren hastalar üzerinde yapılan bir klinik çalışmada günde tek doz olarak alınan Tenoksikam (ZİKARAL)'ın çok güçlü bir analjezik ve antienflamatuar olduğu bildirilmiştir.(1)

GÜNDE TEK DOZ

- Kas ve İskelet Sisteminin Enflamatuar ve Dejeneratif Hastalıkları
- Yumuşak Doku Romatizmal Hastalıkları
- Post-operatif ve Post-travmatik Enflamasyonlar
- Üst Solunum Yolu Enfeksiyonları
- Alt Solunum Yolu Enfeksiyonları
- Üriner Sistem Enfeksiyonları
- Jinekolojik Ağrılar
- Dental Ağrılar



REFERANSLAR: 1- Blake DW, et al: Oral tenoxicam for peripheral orthopaedic surgery: a pharmacokinetic study. Anaesth. Intes. Care 1997; 25: 142-146

BİLEŞİMİ : Beher kapsül, 20 mg Tenoksikam içerir. FARMAKOKİNETİK ÖZELLİKLERİ : Zikaral, antienflamatuar, analjezik ve antipiretik etkilere sahip güçlü bir prostaglandin biyosentez inhibitörüdür. ENDİKASYONLARI : Zikaral, kas iskelet sisteminin ağrılı, enflamasyonlu ve dejeneratif hastalıklarının semptomatik tedavisinde endikedir. KONTRENDİKASYONLARI : Tenoksikama aşırı duyarlılık; mide ve duodenum ülseri gibi hastalıklarda veya bu tip hastalıkları daha önceden geçiren kişilerde, ciddi hepatik ve renal yetmezlik durumlarında kullanılmamalıdır. YAN ETKİLER : Yapılan klinik çalışmalarda Zikaral'in 20 mg'lık günlük dozunda genelde çok iyi tolere edildiği gösterilmiştir. En sık görülen yan etkiler, gastrointestinal sistem rahatsızlıklarıdır. KULLANIM ŞEKLİ VE DOZ : Gut artriti dışındaki tüm endikasyonlar için günde tek doz 20 mg (1 kapsül). TİCARİ SUNUŞ ŞEKLİ : Zikaral kapsül 20 mg; 10 kapsüllük blister ambalajlarda, Zikaral kapsül 20 mg; 30 kapsüllük blister ambalajlarda. REÇETE İLE SATILIR. 15.10.1999 P.S.F. (KDV dahil) : Zikaral 10 kapsül: 1.605.000 TL. Zikaral 30 kapsül: 4.131.000 TL. Beklenmeyen bir etki görüldüğünde doktorunuza başvurunuz.

ADİLNA - SANOVEL İLAÇ SAN. ve TİC. A.Ş.
Büyükdere Caddesi, Dereboyu Sokak, Zağra İş Merkezi, C Blok, Kat.2 (80670) Maslak - İstanbul / Türkiye
Tel: 0.212 285 26 70 (10 Hat) Fax: 0.212 276 93 84

SUNİ BOYAR MADDE İÇERMEZ

PAROMA®

TOZ PARASETAMOL 50-125-250-500 mg

ALKOL İÇERMEZ

Paroma Yardımcı Madde Profili

- Suni Koruyucu Madde İçermez
- Suni Boyar Madde İçermez
- Etanol İçermez.



REFERANSLAR: 1- H. Bradley et all. Metabolism of low-dose paracetamol in patients with rheumatoid arthritis, Xenobiotica, 1991 2- P. Seideman. Paracetamol in rheumatoid arthritis, B. V. Basel, 1993 FORMÜLÜ: Her poşet 500 mg Parasetamol içerir. Aroma: Limon aroması Boyar madde: Riboflavin FARMAKOLOJİK ÖZELLİKLERİ: Parasetamol, ağrı kesici ve ateş düşürücü etkilere sahip bir maddedir Ağrı kesici etki, merkezi sinir sisteminde prostaglandin sentezinin inhibe edilmesine veya ağrı-uyarı jenerasyonunun blokajına bağlı periferik bir etki ile açıklanmaktadır. Ateş düşürücü etki ise hipotalamus üzerindeki merkezi etki ile ortaya çıkan periferik vazodilatasyon sonucu kan akımındaki artışa bağlanmaktadır. Parasetamol platelet agregasyonunu inhibe etmez, gastrointestinal irritasyon ve kanamaya yol açmaz, ürikozürik etkiye sahip değildir.Parasetamol oral yoldan alındıktan sonra gastroenterstinal sistemden süratle absorbe olur ve 30-60 dakika içinde doruk plazma seviyelerine ulaşır. Eliminasyon yarılanma ömrü 1-4 saattir. Karaciğerde metabolize olduktan sonra %5'inden azı değişmeden, geri kalanı glukuronid ve sülfat konjugeleri halinde idrarla atılır. ENDİKASYONLARI : Soğuk algınlığı, grip ve diğer ağrı ve ateşle seyreden viral ve bakteriyel enfeksiyonlarda ağrı kesici ve ateş düşürücü olarak; ayrıca baş ve diş ağrıları, adet sancıları, adale ve eklem ağrıları, romatizmal ağrılar, lumbago, siyatik, nevralji, travmalara bağlı ağrılar ve cerrahi operasyonlar sonrası ortaya çıkan ağrılarda kullanılır. KONTRENDİKASYONLARI: Parasetamol'e aşırı duyarlılığın bulunduğu durumlarda kontrendikedir. Böbrek hastalığı, karaciğer hastalığı ve anemisi olanlarda parasetamol ancak kısa süre için verilebilir. Süreklı kullanım kontrendikedir. YAN ETKİLER / ADVERS ETKİLER: Tedavi dozlarında çok ender olarak deri döküntüsü, ürtiker gibi alerjik deri reaksiyonları görülebilir. Trombositopeni, lökopeni, pansitopeni, nötropeni ve agranülositoz gibi hematolojik reaksiyonlar bildirilmiştir. Yüksek dozlarda, hassas kimselerde kusma, GI kanama, deri döküntüsü, karaciğer harabiyeti (Parasetamolün aşırı dozuna bağlı bir komplikasyondur. 12-48 saat içinde karaciğer enzimleri yükselebilir. Protrombin zamanı uzayabilir ancak klinik semptomlar dozun alınmasından 1 ila 6 saat sonrasına kadar görülmeyebilir. 10 g'ın üzerinde alan yetişkinlerde toksisite görülmesi muhtemeldir), serebral ödem, renal tübüler nekroz, kalp aritmileri, ensefalopati, M.S.S. stimülasyonu, anemi, methemoglobinemi görülebilir. BEKLENMEYEN BİR ETKİ GÖRÜLDÜĞÜNDE DOKTORUNUZA BAŞVURUNUZ. İLAÇ ETKİLEŞİMLERİ: Oral kontrasepsifler parasetamolün hepatik metabolizmasını ırtırabilir. Kloramfenikol'ün serum seviyeleri Parasetamol ile birlikte kullanıldığında yükselebilir. Kafein Parasetamol'ün analjezik etkisini artırabilir. Alkali barbitüratlar ve trisiklik antidepresanlar parasetamolün hepatotoksisitesini ırtırabilir. Oral antikoagülan tedavisi gören hastalarda nadiren hemoraji riskini artırabilir. KULLANIM ŞEKLİ VE DOZ: PAROMA TOZ 500 mg yetişkinler (15 yaş üstü) için önerilir. Doktor tarafından başka şekilde önerilmediği akdirde; Günde 1-3 defa 1 veya 2 poşet (Dozlar minimum 4 saat arayla verilmelidir.) Bir poşet içeriği toz üzerine ılık veya sıcak su ilave edilip karıştırılarak çözülür. AŞIRI DOZ VE TEDAVİSİ: Aşırı doz alınmasını takiben 24 saat içinde mide bulantısı, kusma, diyare, abdominal ağrı ve anoreksi gibi zehirlenme belirtileri görülebilir. Bu durumlarda derhal mide yıkanmalı, destekleyici ve semptomatik tedavi uygulanmalıdır. Parasetamol zehirlenmesi için spesifik antidot N-asetilsistein' dir. Mide yıkandıktan sonra 140mg/kg'lık bir yükleme dozu ve bunu takiben 4 saat sonra 70 mg/kg'lık bir idame dozu verilir. İdame dozu 4 saat aralıklarla 17 defa tekrarlanır. SAKLAMA KOŞULLARI: Oda sıcaklığında (15C°-30C° arasında) saklanmalıdır. TİCARİ TAKDİM ŞEKLİ VE AMBALAJ MUHTEVASI: Tek dozluk 20 poşet içeren ambalajlarda PİYASADA MEVCUT DİĞER FARMASÖTİK DOZAJ ŞEKİLLERİ: Paroma 50 mg, tek dozluk 20 poşet, Paroma 125 mg, tek dozluk 20 poşet, Paroma 250 mg, tek dozluk 20 poşet REÇETE İLE SATILIR: Doktora danışmadan kullanılmamalıdır. Kullanmadan önce prospektüsü okuyunuz. Çocukların ulaşamayacakları yerlerde ve ambalajında saklayınız. FİYATI: Paroma 500 mg. P.S.F. (K.D.V. Dahil) 1.827.000 TL.Ruhsat Tarihi ve No.: 10.01.1996 176/83 Ruhsat Sahibi ve İmal Yeri: SANOVEL İLAÇ SAN. VE TİC. A.Ş. Kazım Orbay Cad. No:98 Şişli-İSTANBUL AYRINTILI BİLGİ İÇİN LÜTFEN FİRMAMIZA BAŞVURUNUZ.



ADİLNA-SANOVEL İLAÇ SANAYİ VE TİCARET A.Ş.
Büyükdere Cad. Dereboyu Sok. Zağra İş Merkezi C Blok K.2 80670 Maslak-İSTANBUL
Tel: 0.212 285 26 70 (10 Hat)•Fax: 0.212 276 93 85• e-mail=adilna@orion.net.tr.

Majezik®

100 mg Flurbiprofen

2 X 1

- Yumuşak doku travmalarına bağlı ağrı ve enflamasyon
- Romatoid artrit
- Osteoartrit
- Eklem romatizmaları
- Nevraljiler
- Çeşitli postoperatif ağrılar
- Çeşitli başağrıları ve migren profilaksisi
- Primer dismenore
- KBB ve stomatolojik ağrı / enflamasyon tedavisi
- Kanser ağrılarının birinci ve ikinci basamak tedavisi



FORMÜLÜ: Her film tablet 100 mg. Flurbiprofen içerir. FARMAKOLOJİK ÖZELLİKLERİ: Flurbiprofen analjezik ve antienflamatuar etkilere sahip fenilalkanoik asit türevi güçlü bir nonsteroidal antienflamatuar ajandır. Etkisini, prostaglandin biyosentezinin spesifik olarak siklooksijenaz enzim seviyesinde inhibisyonuna bağlı olarak ve dokuların periferik ağrı mediyatörlerine karşı sensitizasyonunu engelleyerek gösterir. ENDİKASYONLARI : - Çeşitli nedenlere bağlı baş ve diş ağrıları, nevraljiler - Adet sancıları - Romatoid artrit, osteoartrit, ankilozan spondilit, akut gut artriti, eklem romatizmaları, artrozlar, lumbago ve şiddetli radikülaljilerin akut ve uzun süreli semptomatik tedavileri - Çeşitli cerrahi operasyonlar ve yumuşak doku travmalarına bağlı ağrı ve enflamatuar semptomların giderilmesi - K.B.B. ve stomatolojik rahatsızlıklardaki ağrı ve enflamasyonun giderilmesi KONTRENDİKASYONLARI : Flurbiprofen'e karşı aşırı duyarlılığı olan kişilerde kontrendikedir. Flurbiprofen; Aspirin veya diğer nonsteroidal antienflamatuar ilaçların astım, ürtiker veya diğer allerjik reaksiyonlara yol açtığı bilinen kişilerde kontrendikedir. YAN ETKİLER/ADVERS ETKİLER : Flurbiprofen tedavisi ile seyrek olarak görülen yan etkiler hafif şiddette, doza bağlı ve geçicidirler: Dispepsi, mide bulantısı, kusma, abdominal ağrı, gaz şikayetleri, diyare, konstipasyon, ürtiker, baş dönmesi, sinirlilik, kulak çınlaması, bulanık görme, rinit, vücut ağırlığı değişimleri BEKLENMEYEN BİR ETKİ GÖRÜLDÜĞÜNDE DOKTORUNUZA BAŞVURUNUZ. İLAÇ ETKİLEŞİMLERİ : Flurbiprofen furosemid gibi diüretiklerin etkisini azaltabilir. Flurbiprofen'in diğer nonsteroidal antienflamatuar ilaçlar gibi kanama parametrelerini etkileyebileceği düşünülerek antikoagülan ilaç kullanan hastalarda dikkatle uygulanmalıdır. Flurbiprofen ve aspirinin birlikte uygulanması durumunda Flurbiprofen'in serum konsantrasyonunda yaklaşık %50 düşüş olduğu bildirilmiştir. Bu nedenle bu iki ilacın bir arada kullanılması tavsiye edilmez. KULLANIM ŞEKLİ VE DOZAJI : Doktor tarafından başka şekilde önerilmediği takdirde; - Tavsiye edilen günlük doz : Bölünmüş dozlar halinde 150 mg-200 mg'dır. Semptomların şiddetine göre günlük doz toplam 300 mg'a çıkarılabilir. - Adet sancılarında, Semptomların başlangıcında 100 mg, bunu takiben 4-6 saatte bir 50 mg-100 mg. Maksimum günlük doz 300 mg'dır. TİCARİ TAKDİM ŞEKLİ VE AMBALAJ MUHTEVASI : 100 mg Flurbiprofen içeren 15 film tabletlik blister ambalajlarda, EKİM 1999 (KDV Dahil) 1.788.000 TL, 30 film tabletlik blister ambalajlarda, EKİM 1999 (KDV Dahil) 3.522.000 TL'DİR. REÇETE İLE SATILIR.

ADİLNA-SANOVEL İLAÇ SAN. VE TİC. A.Ş.
Büyükdere Cad. Dereboyu Sok. Zağra İş Merkezi C Blok, Kat 2 80670 Maslak - İstanbul / TÜRKİYE
• Tel: (0212) 285 26 70 (10 hat) • Fax: (0212) 276 93 85 e-mail: adilna@orion.net.tr.