



T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ
GÖZTEPE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

SPİNA BİFİDA HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA
YAŞAM KALİTESİ

Dr. Abdullah Erdem ARIKAN

UZMANLIK TEZİ

İSTANBUL
Ağustos, 2019

T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ
GÖZTEPE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

SPİNA BİFİDA HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA
YAŞAM KALİTESİ

Dr. Abdullah Erdem ARIKAN

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. Cengiz CANDAN

İSTANBUL
Ağustos, 2019

ONAY

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde asistan hekim olan Abdullah Erdem ARIKAN'ın hazırladığı ve jüri önünde savunduğu "SPİNA BİFİDA HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA YAŞAM KALİTESİ" başlıklı uzmanlık tezi başarılı kabul edilmiştir.

JÜRİ ÜYELERİ

İMZA

Tez Danışmanı:

Doç. Dr. Cengiz CANDAN

Üyeler:

Prof. Dr. Sertaç ARSLANOĞLU

Doç. Dr. Cengiz CANDAN

Doç. Dr. Çağatay NUHOĞLU

Tez Savunma Tarihi 27/08/2019

Yazar Bildirimi

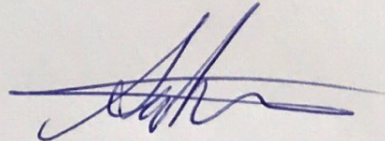
İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği bünyesinde hazırladığım bu uzmanlık tezinin bizzat tarafımdan ve kendi sözcüklerimle yazılmış orijinal bir çalışma olduğunu ve bu tezde;

- Çeşitli yazarların çalışmalarından faydalandığımda bu çalışmaların ilgili bölümlerini doğru ve net biçimde göstererek yazarlara açık biçimde atıfta bulunduğumu;
 - Yazdığım metinlerin tamamı ya da sadece bir kısmı, daha önce herhangi bir yerde yayımlanmışsa bunu da açıkça ifade ederek gösterdiğimi;
 - Alıntılanan başkalarına ait tüm verileri (tablo, grafik, şekil vb. de dahil olmak üzere) atıflarla belirttiğimi;
 - Başka yazarların kendi kelimeleriyle alıntıladığım metinlerini kaynak göstererek atıfta bulunduğum gibi, yine başka yazarlara ait olup fakat kendi sözcüklerimle ifade ettiğim hususları da istisnasız olarak kaynak göstererek belirttiğimi,
 - Tezin hazırlanmasında katkısı olanlar yazar Dr. ABDULLAH ERDEM ARIKAN, tez danışmanı Doç. Dr. Cengiz CANDAN
- beyan ve bu etik ilkeleri ihlal etmiş olmam halinde bütün sonuçlarına katlanacağımı kabul ederim.

Ağustos, 2019

Dr. Abdullah Erdem ARIKAN

İmza:



Teşekkür

- Bu tez kabulünden önce hiçbir yerde yayınlanmamıştır.
- Bu tezle ilgili herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Dr. Abdullah Erdem ARIKAN



Hastanemizde uzmanlık eğitimi ve bilimsel çalışmalar için gerekli ortamı sağlayan Rektör Yardımcısı ve İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Sn Prof. Dr. Fahri OVALI'ya,

Avrupa Anne Sütü Bankaları Birliğinin Kurucusu ve Başkan Yardımcısı, İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Eğitim Sorumlusu ve Neonatoloji Bilim Dalı Başkanı Sn. Prof. Dr. Sertaç ARSLANOĞLU'na,

Pediyatri Uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve tecrübelerinden yararlandığım, tezimin hazırlanmasında emeği olan değerli danışman hocam Sn. Doç. Dr. Cengiz CANDAN'a,

Tez çalışmam sırasında desteğini esirgemeyen Çocuk Ürolojisi Uzmanı Op. Dr. Zeliha Ural Büyükbesnili'ye,

Eğitimim süresince birlikte çalışma fırsatı bulduğum bilgi, destek ve yardımlarını esirgemeyen İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde çalışmış ve halen çalışmakta olan asistan doktor arkadaşlarıma,

Asistanlık eğitim sürecim ve tez hazırlığım boyunca bana destek olan sevgili eşim Uz. Dr. Evşen Apaydın ARIKAN'a

Teşekkür ederim.

Dr. Abdullah Erdem ARIKAN

88.erdem@gmail.com

Özet

“SPİNA BİFİDA HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA YAŞAM KALİTESİ”

Giriş: Spina bifida'lı çocuklar, birçok motor, duyuşsal, bilişsel ve metabolik kusurla karşı karşıyadır. Bu hastalarda günlük hayatı sınırlayan başlıca klinik problemler nörolojik sekelin şiddetine göre ortaya çıkan kas-iskelet sistemindeki fonksiyonel yetersizlikler ile mesane ve bağırsak fonksiyonlarındaki patolojilerdir. Bu çalışmada, mesane kontrolünün sıklıkla bozulduğu spina bifida'lı hastalarda uygulanan temiz aralıklı kateterizasyon işleminin bu hastaların yaşam kalitesi üzerine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Polikliniğinde izlenen Spina Bifida tanılı hastalar tarandı. Tarama sonucu saptanan 152 hastadan 6-18 yaş arası, okuma yazma bilen, anketteki soruları anlayıp cevaplayabilecek yeterlilikte olan, çalışmaya katılmayı kabul eden Spina Bifida tanısı almış 98 hasta çalışma grubu olarak seçildi ve genel ve hastalığa özgü hayat kalitesi anketi uygulanarak sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya yaşları 6-18 yaş arası olan 46 kız ve 52 erkek olmak üzere toplam 98 Spina Bifida tanılı hasta katılmıştır. Bunlardan 13'ü (%13,27) 6-<8 yaş arasında, 40'ı (%40,82) 8-<13 yaş arasında ve 45'i (%45,92) 13 yaş ve üzeridir. Hastaların 41'i (%42) kendi başına yürüyebilirken (ambulator), 57'si (%58) yürümek için destek kullanmaktaydı (nonambulator). Hastaların temiz aralıklı kateterizasyon uygulama ve bez bağlama açısından kız ve erkekler arasında anlamlı bir fark yoktur.

6-<8 yaş grubuna uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde temiz aralıklı kateterizasyon uygulayan hastaların ölçek değerleri, temiz aralıklı kateterizasyon uygulamayan hastalara göre anlamlı derecede daha düşük bulundu. 8-<13 yaş grubuna uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde temiz aralıklı kateterizasyon uygulanması ile yaşam kalitesi arasında anlamlı fark yoktur. 13 yaş ve üzeri yaş grubuna uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde bedensel iyilik hali, duyuşsal iyilik

hali, özsaygı ve kronik-genel alt ölçeklerinin temiz aralıklı kateterizasyon uygulayan hastalarda temiz aralıklı kateterizasyon uygulamayan hastalara göre daha düşük olduğu izlendi. Tüm yaş gruplarına uygulanan Spina Bifida Hastalarına özel olarak hazırlanmış KINDL-R yaşam kalitesi ölçeğinde ise temiz aralıklı kateterizasyon uygulayan hastaların genel ortalama değeri ile temiz aralıklı kateterizasyon uygulamayan hastaların genel ortalama değeri arasında anlamlı derecede fark bulundu.

Sonuçlar: Çalışmamızda da çocukluk çağında genel yaşam kalitesi ölçeği ile fark yokken ergenlerde farkın gözlenmesi sosyal hayat algısının gelişmesi ve ergenlerde belirginleşen emosyonel faktörlere bağlı olabilir. Bununla birlikte spina bifida modülü ile aşık farkın görülmesi bu hasta grubuna ait fakörlerin değerlendirilmesi için hastalığa özgü anket formlarının kullanılmasının gerekli olduğunu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Spina bifida, yaşam kalitesi, inkontinans, temiz aralıklı kateterizasyon, KINDLR

Abstract

“SPİNA BİFİDA HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA YAŞAM KALİTESİ”

Background: Children with spina bifida face many motor, sensory, cognitive and metabolic defects. The main clinical problems that limit daily life in these patients are functional deficiencies in the musculoskeletal system and pathologies in the bladder and bowel functions depending on the severity of neurological deficit. The aim of this study was to investigate the effect of clean intermittent catheterization in patients with spina bifida who had frequent disruption of bladder control on the quality of life of these patients.

Method: Spina Bifida patients who were followed up in Pediatric Nephrology Polyclinic of Göztepe Training and Research Hospital of Istanbul Medeniyet University were screened. 98 of the 152 patients who were diagnosed as Spina Bifida, who were literate, who could understand and answer the questions and who accepted to participate in the study were selected as the study group and general and disease-specific quality of life questionnaires were applied.

Result: A total of 98 Spina Bifida patients (46 females and 52 males) aged 6-18 years participated in the study. Of these, 13 (13.27%) were between the ages of 6- <8 years, 40 (40.82%) were between 8- <13 years and 45 (45.92%) were 13 years and older. While 41 (42%) of the patients were able to walk on their own (ambulatory), 57 (58%) were using support to walk (nonambulatory). There was no significant difference between boys and girls in terms of clean intermittent catheterization and diaper binding.

KINDL-R applied to the age group 6-<8 the scale values of the patients who applied clean intermittent catheterization on the general quality of life scale were significantly lower than those who did not use clean intermittent catheterization. There is no significant difference between the quality of life and the application of clean intermittent catheterization in the KINDL-R general quality of life scale applied to the 8-<13 age group. Physical well-being, emotional well-being, self-esteem, and chronic-general subscales of the KINDL-R general quality of life scale, which were applied to the 13 years

and older age group, were found to be lower in patients who applied clean intermittent catheterization than those who did not use clean intermittent catheterization. In the KINDL-R quality of life scale specially prepared for Spina Bifida patients applied to all age groups, a significant difference was found between the general mean value of patients who applied clean intermittent catheterization and the general mean value of patients who did not apply clean intermittent catheterization.

Conclusion: In our study, while there was no difference between the general quality of life scale and childhood, the difference in adolescents may be related to the development of social life perception and emotional factors that become prominent in adolescents. However, the apparent difference with the spina bifida module supports the use of disease-specific questionnaires for the evaluation of factors in this patient group.

Key Words: Spina bifida, quality of life, incontinence, clean intermittent catheterization, KINDLR.

İçindekiler

Şekil Listesi	xi
Tablo Listesi	xii
Kısaltmalar	xiii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1 SPİNA BİFİDA'NIN TANIMI	3
2.2 SPİNA BİFİDA'NIN SINIFLANDIRILMASI	3
2.2.1. Spina Bifida Aperta.....	3
2.2.2. Spina Bifida Okkulta	4
2.3 SPİNA BİFİDA'NIN PATOFİZYOLOJİSİ.....	6
2.4 SPİNA BİFİDA'NIN ETİYOLOJİSİ	8
2.5 SPİNA BİFİDA'NIN EPİDEMİYOLOJİSİ	10
2.6 SPİNA BİFİDA'DA TANI	12
2.7 SPİNA BİFİDA'NIN ÖNLENMESİ.....	13
2.8 SPİNA BİFİDA'LI HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ	14
2.8.1 Motor defisit	14
2.8.2 Duyusal defisit	14
2.8.3 Hidrosefali	14
2.8.4 Spastisite.....	15
2.8.5 Üst ekstremitte ile ilgili sorunlar	15
2.8.6 İdrar ve gaita inkontinansı.....	15
2.8.7 Obezite	17
2.8.8 Deride yara oluşumu	17
2.8.9 Kas iskelet sistemi ile ilgili problemler	18
2.8.10 Lateks alerjisi	18
2.9 SPİNA BİFİDA'DA TEDAVİ	18
2.10 YAŞAM KALİTESİ.....	20
2.10.1 Yaşam Kalitesini Etkileyen Parametreler.....	21
3. GEREÇ VE YÖNTEM	26
3.1 ETİK ONAY	26
3.2 OLGULARIN SEÇİMİ.....	26
3.3 YÖNTEM.....	26

İçindekiler

3.4	KINDL R YAŞAM ÖLÇEĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ.....	42
3.4.1	Verilerin Kaydedilmesi	42
3.4.2	Alt Ölçek Skorlarının Hesaplanması	42
3.5	İSTATİSTİKSEL YÖNTEM.....	44
4.	BULGULAR	45
5.	TARTIŞMA ve SONUÇ	55
5.1	SONUÇLAR.....	59
	Kaynaklar	60
	Etik Kurul Onay Formu	72



Şekil Listesi

2.1:	Açık (aperta) ve yakın (okülta) spina bifida türlerinin şematik gösterimi.....	7
2.2	KINDL-R ölçeğine dahil edilen alt ölçeklerin yapısal gösterimi.....	24
4.1.	Hastaların Cinsiyete Göre Dağılımı	46
4.2.	Hastaların Yaşa Göre Dağılımı	46
4.3.	6-<8 yaş çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki	49
4.4.	13 yaş ve üzeri çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki	52

Tablo Listesi

2.1.	Uluslararası Myelodisplazi Çalışma Grubu kriterlerine göre motor seviye.....	16
2.2	Çocuk ve ergenler için geliştirilmiş genel amaçlı yaşam kalitesi ölçekleri.....	23
4.1.	Spina bifida'lı hastalarımızın demografik özellikleri	45
4.2.	Spina bifida'lı hastalarımızın cinsiyete göre temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) uygulama ve alt bezi bağlama oranlarının karşılaştırılması.....	47
4.3.	6-<8 yaş çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki	48
4.4.	8-<13 yaş çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki	50
4.5.	13 yaş ve üzeri çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde temiz aralıklı kateterizasyon varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki	51
4.6.	Spina Bifida Hastalarına özel olarak hazırlanmış KINDL-R yaşam kalitesi ölçeğinde TAK uygulayan hastalarla TAK uygulamayan hastaların yaşam kalitesi arasındaki ilişki	53

Kısaltmalar

ABD	Amerika Birleşik Devletleri
AFP	Alfa-fetoprotein
BOS	Beyin omurilik sıvısı
EUROCAT....	European network of population-based registries for the epidemiological surveillance of congenital anomalies
KINDL	KINDER Lebensqualitätsfragebogen: Children Quality of Life-Questionnaire
MMS	Meningomyelose
MRG.....	Manyetik Rezonans Görüntüleme
NTD	Nöral Tüp Defekti
SB.....	Spina Bifida
SKM.....	Spinal Kord Malformasyonları
SPSS.....	Statistical Package for Social Science
SYK.....	Sağlıkla ilgili Yaşam Kalitesi
TAK	Temiz Aralıklı Kateterizasyon
VKI.....	Vücut Kitle İndeksi
YK.....	Yaşam Kalitesi

GİRİŞ VE AMAÇ

Spina bifida (SB), embriyojenik dönemde omuriliğin gelişimi sırasında nöral tüpün tamamen kapanmaması sonucu oluşan bir hastalıktır. Oldukça yüksek morbidite ve mortalite oranları ile ilişkili merkezi sinir sistemi anomalisidir (1,2).

Dünya genelinde insidansı 10.000 canlı doğumda ortalama 4,7 olup, hem ülkeler arasında hem de bir ülkedeki farklı coğrafi bölgeler arasında farklılıklar görülebilmektedir (3). Spina bifida'lı çocukların 1960'lı yıllardan önce enfeksiyon ve hidrosefali gibi nedenler ile sadece %10'u hayatta kalabiliyordu (4). Günümüzde yaşam beklentisi ve hayatta kalan bebeklerin oranı, tedavi ve izlem yöntemlerindeki iyileştirmeler nedeniyle çok daha yüksektir (5).

Spina bifida, hafif bir hastalık seyri ile SB okkulta ve klinik olarak daha belirgin ve şiddetli bir seyri olan SB aperta olmak üzere iki kategoriye ayrılır (6). Spina bifida'lı çocuklar birçok motor, duyuşsal, bilişsel ve metabolik sorunla karşı karşıyadır. Böylece özellikle SB aperta'lı çocuklar için daha şiddetli ve karmaşık olan sağlık sorunları ile yaşam boyu mücadele gerektiren zorlu bir süreç söz konusudur.

Spina bifida'lı hastalarda en önemli sorunlar ince motor kontrolde ki eksikliklerdir. Ayrıca oturma, ayakta durma, yürüme, bağırsak ve mesane kontrol bozuklukları da günlük aktivitelerde kısıtlılığa yol açmaktadır. Bu sorunların tümü, hastanın yaşam kalitesini olumsuz yönde etkiler. Hastaların günlük yaşam aktivitelerini gerçekleştirebilmeleri, rehabilitasyon programının düzenlenmesi ve tedavi yanıtının değerlendirilmesi açısından çok önemlidir. Ancak bu çocuklarda fonksiyonel durumu ve sağlık ile ilgili yaşam kalitesini (SYK) değerlendirmek için geliştirilmiş sınırlı sayıda

Giriş ve Amaç

yöntem ve çalışma vardır (7). Bu çalışmada, mesane kontrolünün sıklıkla bozulduğu SB'li hastalarda uygulanan temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) işleminin bu hastaların yaşam kalitesi üzerine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.



GENEL BİLGİLER

2.1 SPİNA BİFİDA’NIN TANIMI

Spina bifida, embriyogenez sırasında nöral doku ve ilgili mezodermal ve ektodermal tabakaların gelişimindeki bir dizi basamakta oluşan kusurlardan kaynaklanır. Spina bifida terimi anensefali, ensefalosel ve meningeselleri içeren nöral tüp defekti (NTD) malformasyonlarını tanımlamak için kullanılmaktadır (8, 9). Omurga anatomisi, omurga kanalı, içeriği ve etrafındaki doku spina bifida'nın embriyolojik gelişimini anlamak için önemlidir. İki ana gruba ayrılır: açık (aperta) ve kapalı (okkulta) spina bifida. Genetik ve çevresel faktörlerin bir sonucu olarak ortaya çıktığı düşünülmektedir (10). Amerika Birleşik Devletleri'nde her yıl yaklaşık 1500 bebek spina bifida veya beyin ve omurga kusurları ile doğmaktadır.

2.2 SPİNA BİFİDA’NIN SINIFLANDIRILMASI

Literatürde sınıflandırma için birçok farklı yöntem bulunmaktadır. Bunlar spina bifidanın radyolojik, klinik, ve patolojik değerlendirmeler sonucu elde edilen bulguları ile yapılmıştır. Gerçekçi, kolay ve uygulanabilir olanlar daha çok değerlendirilmiştir (11).

2.2.1. Spina Bifida Aperta

Meningomyelosele

Nöral tüpün gebeliğin üçüncü haftasında kapanamaması, meningomyelosele (MMS) hastalarında gözlenen kusurların sebebi olarak tanımlanır. Meningomyelosele en sık görülen NTD'dir. Meningomyelosele medulla spinalisin herhangi bir yerinde olabilir fakat olguların %75'i lumbosakral bölgede görülür. Daha az oranda torakal, en az oranda ise servikal bölgede

yerleşir. Olguların yalnızca %1'i multisegmental gelişim göstermektedir (12). Öncelikle iki tipi ayırt edilmelidir. Açık tipte, spinal kord dışarı çıkmış durumda iken kapalı tipte spinal kord deri ile örtülüdür. Meningomyeloselli hastalara Chiari Malformasyonu ve hidrosefali de sıklıkla eşlik edebilmektedir. Lezyon ne kadar üst seviyede ise hidrosefali ihtimali o kadar fazladır. İdeal tedavi yaklaşımı ilk 24 saat içerisinde defektin cerrahi olarak kapatılması ve hidrosefali gibi eşlik eden defektlerin cerrahi tedavisidir.

Meningosel

Meningosel, dura ve araknoid membrandan oluşan kesenin spinal kanaldan dışarıya doğru herniye olmasıdır. Vertebral kolonun herhangi bir yerinde bulunabilirse de sıklıkla lomber ve lumbosakral segmentlerde görülür. Meningoselde spinal kanal genelde normaldir ancak gergin spinal kord, diastometamiyeli veya siringomiyeli de olaya eşlik edebilir. Birlikte başka bir anomali varlığı düşünülüyorsa ayrıntılı nörolojik muayeneye ek olarak ultrasonografi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile inceleme yapılmalıdır (12).

Myelosel

Meningomyelosel ile benzer olan fakat subaraknoid boşluğun ventral kısmının genişlememesi olarak tanımlanan ve nadir olarak görülen bir malformasyondur. Açık SB'li vakaların genel olarak %1,2'sini kapsamaktadır (11).

2.2.2. Spina Bifida Okkulta

Posterior nöral arkusların, inkomplet veya hatalı bir şekilde kapanması ile karakterize olan spina bifida okkulta yaklaşık olarak genel populasyonun %5-10'unda görülür. %80'i lomber seviyede veya daha aşağıdadır. (13).

Diastometamiyeli

Medulla spinalisin sagittal yöne bölünmesi ile tanımlanır (14). Nadir bir malformasyondur. Diastometamiyeli olan olguların %60'ında nonspesifik semptomlarla birlikte skolyoz görülür (15).

Spinal Lipom

Konjenital spinal lipomalar, SB'de çok fazla görülüp, nörolojik olarak farklılıklar oluşturabilir. Genel olarak lumbosakral bölgede ve Gergin Kord Sendromu ile birlikte görülür (16). Cerrahi en iyi tedavi yöntemidir (17).

Gergin Filum Terminale

Gergin Filum terminale, spinal kordun anormal bir nedenden dolayı gerilmesi nedeniyle gelişen fonksiyonel bir bozukluktur. Düşük konus medullaris ve yapışık filum terminale nedeni ile ortaya çıkabileceği gibi omuriliğin normal fizyolojik seviyesine gelmesini engelleyen kemik çıkıntısı, fibröz bant veya doğumda geçirilmiş operasyonlara sekonder yapışıklıklar da bu duruma neden olabilir. Bazı bireyler doğumda gergin kord sendromu ile kendini gösterirken, diğerleri bebeklik döneminde veya erken çocukluk döneminde bulgu geliştirir. Diğer kişiler yetişkinliğe kadar gözle görülür herhangi bir semptom geliştirmeyebilir. Nörolojik bulguların ilerleyici olduğu ve özellikle nörojenik mesanenin ortaya çıktıktan sonra nadiren düzeldiği göz önüne alınarak cerrahi tedavi kararı mümkün olduğu kadar erken alınmalı ve nörolojik bulguların ortaya çıkması beklenmemelidir (18,19).

Anterior Sakral Meningosel

Beyin omurilik sıvısı ile dolu meningeal kesenin pelvis içerisine itilmiş olmasıdır. Semptomlar genel olarak; dismenore, kronik kabızlık, belde ve batında ağrı olarak tanımlanmıştır (20).

Lateral Torasik Meningosel

İntervertebral foramenden duramaterin ve araknoid materin fitikleşmesiyle meydana gelir. Genel olarak hipotoni, eklem hipermobilitesi, skolyoz ile ağrı ve kifoz gibi bulgular patolojik durumların yanında görülür (12).

Ayrık Notokord Sendromu

Ayrık notokord sendromu, endoderm ile ektoderm arasında geniş bir spinal defekt ve kalıcı bir ayrılma ile karakterize, son derece nadir ve pleomorfik bir spinal disrafizm formunu temsil eder. Temel formunda, dorsal yönde endo-ektodermal fistül açıklığı olan, distal ileum /çekum konumundan veya

kalın barsaktan bulunduğu yere değişen bir endo-ektodermal fistül ile nöral tüp defekti oluşur (12).

Kaudal Regresyon Sendromu

Kaudal regresyon sendromu, omurganın alt (kaudal) ucunun anormal gelişimi ile karakterize nadir bir kompleks bozukluktur. Gastrointestinal sistem, böbrekler, kalp, solunum sistemi, üst ekstremiteler ve omurganın üst kısımlarında ek anomaliler de görülebilir. Kaudal regresyon sendromunun kesin nedeni bilinmemektedir. Hem çevresel hem de genetik faktörlerin hastalığın gelişiminde rol oynadığından şüphelenilmektedir (21).

Spinal dorsal dermal sinüs

Spinal dorsal dermal sinüs, her 2500 canlı doğumdan yaklaşık birinde ortaya çıkan nadir bir konjenital disrafizmdir. Nöroektodermin kendi üzerinde uzanan epitelial ektodermden hatalı bir şekilde ayrılması sonucu meydana geldiği düşünülen yassı epitel ile döşeli traktusun cilt yüzeyinden dorsal orta hat boyunca içeriye doğru uzanması ile karakterize olan konjenital bir anomalidir. Birçok vakada nörolojik defisit ve/veya menenjit gibi hayati tehlike içeren durumlar da dahil olmak üzere bulaşıcı komplikasyonlarla klinik bulgular ortaya çıkmaktadır. Ek olarak, dorsal dermal sinüsler sıklıkla bağlı kordon, inklüzyon tümörleri ve ayrık kord malformasyonları gibi merkezi sinir sisteminin diğer anomalileriyle de ilişkilidir. (22).

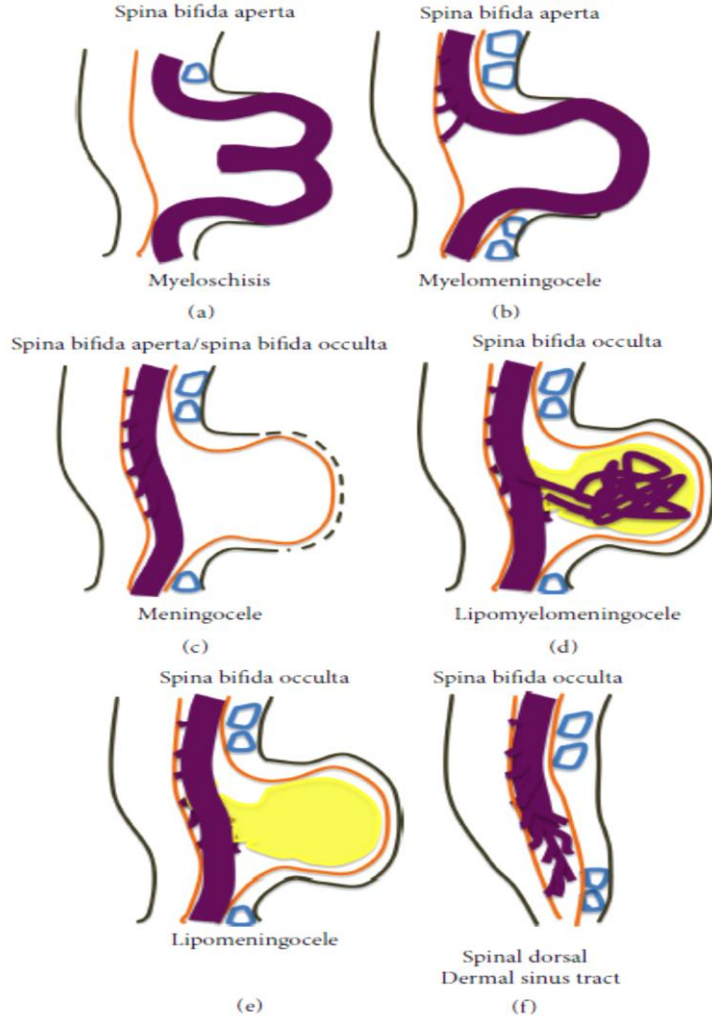
Siringomiyeli-Hidromiyeli

Hidromiyeli, medulla spinalisin herhangi bir etki olmadan kendi başına genişlemesi olarak tanımlanır. Siringomiyeli ise santral kanalın posteriorunda sıvı dolu kistlerin oluşmasıdır. Segmental kas güçsüzlüğü, ısı ve ağrı duyu kaybı, otonomik işlev bozukluğu ve atrofi benzeri semptomlar oluşur (23).

2.3 SPİNA BİFİDA'NIN PATOFİZYOLOJİSİ

Spina bifida antenatal periyotta spinal kordun oluşumu sırasında meydana gelen defektleri tanımlamaktadır. Gebeliğin 4. gestasyonel haftasında nöral katlantılar orta hatta birleşerek nöral tüpü oluşturur ve buna primer

nörolasyon adı verilmektedir. Primer nörolasyon sırasında ortaya çıkan defekt sonucunda spina bifida aperta meydana gelir. Distal spinal kordun ve kauda ekuinanın oluşumuna ise sekonder nörolasyon adı verilir. Bu dönemdeki bozukluklar sonucunda ise spina bifida okkulta gelişir. (Şekil 2.1)



Şekil 2.1: Açık (aperta) ve yakın (okkulta) spina bifida türlerinin şematik gösterimi.

(a) Açık spina bifida'nın en ağır halini temsil eden miyeloşizis. (b) Açık spina bifida'nın (spina bifida aperta / spina bifida sistika) başka bir tipik şiddetli formunu temsil eden miyelomeningosel. Tipik görünümü, medulla spinalis kese şeklinde vertebral kanalın dışına çıkmasıdır. (c) Açık veya kapalı spina bifidayı temsil eden meningocele (cilt olabilir veya olmayabilir), ancak omurilik spinal kanalın dışında kalmaz. (d) Kapalı spina bifidayı (deri ile kaplanmış) temsil eden lipomyelomeningosel, ancak omurilik lipid globülleri

(sarı renkte) ile birbirine geçmiştir. (e) Kapalı spina bifida sergileyen, ancak omuriliğin, lipit globülleri mevcut olmasına rağmen, spinal kanalın dışına çıkmadığı lipomeningosel. (f) Spinal dorsal dermal sinüs yolu; Spina bifida vertebral kemerler ile birlikte gizlidir (genellikle asemptomatiktir ve bir mezodermal defekt ve ikincil nörolasyon defekti olduğu düşünülmektedir).

2.4 SPİNA BİFİDA’NIN ETİYOLOJİSİ

Nöral tüpün gelişimi, genler tarafından sıkı şekilde kontrol edilen, çevresel faktörlerden de belirgin olarak etkilenen bir süreçtir. Nöral tüp, normalde gebe kalımdan sonraki 4 hafta içinde veya menstruasyonun gecikmesinden 2 hafta sonra rahimde kapanır. Spina bifida'nın oluşum mekanizması halen iyi anlaşılammış olmasına rağmen, gelişiminde beslenme, genetik ve çevresel faktörler veya bunların bir kombinasyonunun rol oynadığı düşünülmektedir (24).

Genetik faktörler

Spina bifida ile sonuçlanan bir gebelik öyküsü olan kadınlarda günde 4 mg folik asit takviyesinin SB riskinde azalma sağladığını gösteren çalışmalardan sonra yakın zamanda yapılan araştırmalar homosisteinin metil döngüsündeki genetik kusurlar üzerine yoğunlaşmıştır. Metil tetrahidrofolat redüktaz veya metiyonin sentaz gibi folat ve homosistein metabolizmasında etkili enzimleri kodlayan genlerdeki mutasyonlar veya genetik değişiklikler SB’de rol oynamaktadır.

En önemli risk faktörü pozitif aile öyküsü olduğu bildirilmiştir. SB’li bir çocuğa sahip bir ailede bu hastalığın tekrarlama riski %2 ile %5 arasında değişir ve iki kardeş de etkilenmişse bu risk %10 ile %15 oranında artar. SB’li bir ebeveynin benzer bozukluğu olan bir çocuğa sahip olma riski ise %4’tür (25).

Folik asit eksikliği

Folat ve folik asit, hücrelerdeki DNA replikasyonu için gerekli olan suda çözünür B9 vitamininin formlarıdır. Gebelik öncesi ve erken gebelik sırasında folatın yetersiz alınması, SB için artık iyi bilinen bir risk faktörüdür.

1991'de Tıbbi Araştırma Konseyi tarafından yürütülen çift kör randomize kontrollü çalışmada NTD'den etkilenen bir hamilelik geçirmiş 7 ülkeden toplam 1031 kadında folik asit desteğinin etkisi araştırılmıştır. Toplam 27 tane NTD'li gebelikten sadece 6'sı folik asit alan grupta görülmüş ve folik asitin %72 oranında koruyucu etkisi olduğu ortaya konmuştur (26).

Normal bir kadının hamile kalmadan önce ve hamilelik sırasında günde 0,4 mg, daha önce SB'li çocuğu olan kadınların günde 4 mg folik asit alması gerekmektedir (27).

Annede diyabet öyküsü

Gebe annelerde diyabet, SB için kanıtlanmış bir risk faktörüdür ve diyabetik annelerin diyabetik olmayan annelere kıyasla 15 kat daha fazla SB'li bebek doğurma riski taşıdıkları vurgulanmaktadır. Diyabetik annelerin bebeklerinde doğum kusurlarının görülme sıklığını azaltmak için gebelik öncesi sıkı metabolik kontrol yapılmalı ve diabetes mellitus riski hakkında anneler eğitilmelidir (28).

Annede obezite

Annelerde obezite SB için bir risk faktörüdür ve morbid obezitenin etkisi folat alımının etkilerinden bağımsızdır. Hamilelik öncesi vücut kütle indeksi 29 kg/m²'den fazla olan kadınların SB'li çocuk sahibi olma riski daha fazladır (29).

Spina bifida'lı bebek sahibi olma riski 50-59 kg ağırlığındaki kadınlarla kıyaslandığında, 80-89 kg ağırlığındaki kadınlarda 1.9 kat, 110 kg'ın üstündeki kadınlarda ise 4 kat fazla olduğu belirtilmiştir. 79 kg'dan az olan kadınlara günde 0.4 mg folik asit verildiğinde SB riski %40 azalırken, 79 kg'ın üzerindeki kadınlara aynı miktarda folik asit verildiğinde ise herhangi bir risk azalması görülmemiştir (30).

Antiepileptik ilaçlar

Bazı anti-epileptik ilaçlar plasentadan geçer, folat metabolizmasını değiştirir ve plazma folatı konsantrasyonunu azaltarak bebeklerin SB'li doğma riskini artırır (35).

Hipertermi

Hipertermi, SB için bir başka risk faktörüdür. Birinci trimesterde maruz kalınan hiperterminin SB oluşumu ile önemli derecede ilişkili olduğunu belirtilmiştir. Ateşli hastalık, sauna, sıcak küvet kullanımı ya da sıcak ve nemli bir ortamda aşırı fiziksel egzersizler hipertermiye neden olan durumlar olarak gösterilmiştir (31).

Sigara, alkol kullanımı

Sigara içen kadınlar, içmeyenlerle kıyaslandığında serum folat düzeyleri anlamlı düzeyde daha düşük bulunmuş ve SB'li çocuk sahibi olma risklerinin daha yüksek olduğu belirtilmiştir (32).

Hamilelikte alkol alımının doğrudan etkisi belirsiz olsa da şiddetli alkolizmin bebeklerde SB'den sorumlu olabileceği düşünülmektedir (35).

Çevresel kirlenmelerle temas

Bazı araştırmacılar evde veya işyerinde organik maddelerle karşılaşan ebeveynlerin SB'li bebek sahibi olma riskinin arttığını öne sürmektedir. Yapılan bir araştırmada içme suyunun dezenfeksiyonu için kullanılan klorun suyun yüzeyinde bulunan organik maddelerle tepkimesi sonucu ortaya çıkan ikincil ürünlerden biri ve teratojen olan trihalometanları (kloroform, bromodiklorometan ve bromoform) içeren su içen annelerin SB'li bebek doğurma riskinin üç kat arttığı saptanmıştır (33).

2.5 SPİNA BİFİDA'NIN EPİDEMİYOLOJİSİ

Birçok epidemiyolojik çalışma, genel olarak “nöral tüp defektleri” (NTD'ler) terimi altında, anensefali ve ensefalosel ile birlikte spina bifidayı da kapsamaktadır. NTD'lerin doğum prevalansı son on yılda önemli ölçüde değişmiştir ve coğrafi konumlar arasında önemli farklılıklar göstermeye devam etmektedir. Örneğin, ABD'de ve birçok Avrupa ülkesinde NTD prevalansının 0.5-0.8 / 1000 doğumlarda olduğu tahmin edilirken, Çin'in bazı bölgelerinde prevalansın 20 kattan fazla olduğu rapor edilmiştir (34).

Dünya genelinde 7 milyar nüfus ve 1000 nüfus başına 20 doğum oranı ile 1000 doğumda bir NTD vakasının ortalama prevalansını varsayarsak, bu dünya genelinde yılda 140.000 NTD vakası ortaya çıkarmaktadır. Ayrıca, ırk

ve etnik gruplar arasında ülke içi farklılıklar gözlenmiştir. Örneğin, ABD'de, Hispanikler, İspanyol olmayan beyazlara kıyasla daha yüksek spina bifida prevalansına sahipken Afrikalı-Amerikalılar daha düşük bir prevalansa sahiptir (35). Türkiye'de çeşitli illerde yapılan çalışmalarda NTD sıklığının 1000 canlı doğumda 3-5,8 arasında olduğu saptanmıştır (36) Ülkemizdeki prevalansın, Avrupa ve Amerika Birleşik Devletleri'ne göre daha yüksek olmasının nedenleri arasında prenatal tanı koyma oranının azlığı, tanıda gecikme, NTD saptanan gebeliklerin sonlandırılmaması, yetersiz genetik danışma, gıdalara folik asit replasmanın yapılmaması sayılabilir.

Konjenital anomalilerin epidemiyolojik sürveyansı için Avrupa popülasyona dayalı kayıt ağı olan EUROCAT, canlı ve ölü doğumlara ek olarak hamileliğin sona ermesiyle ilgili verileri toplayarak NTD'ler ve diğer malformasyonlar için özellikle kapsamlı prevalans verileri oluşturur. 2003-2007 dönemi için EUROCAT 'spina bifida' ve 'NTD'lerin sıklığını 1000 doğumda ölü doğum ve gebelik sonlandırmaları için sırasıyla 0,51 ve 0,94 olarak hesaplamıştır (37).

Hem genetik hem de genetik olmayan faktörlerin NTD'lere katkıda bulunduğu uzun zamandır bilinmektedir. NTD vakalarının% 10'undan azı, trizomi 13 veya 18'i içeren kromozomal bozukluklardan meydana gelen sendromik vakalardır. NTD vakalarının büyük bir çoğunluğu ise sendromik olmayan ve sporadik bir oluşum modeli sergileyen vakalardır (38). Sendromik olmayan NTD'ler, çoklu gen ve genetik olmayan faktörleri içeren çok faktörlü bir nedensellik modelini desteklemektedir. Bir endeks olgunun kardeşleri için nüks riski% 2-5'tir, bu nedenle 1000'de ~ 1 olan genel popülasyon prevalansı ile karşılaştırıldığında 20 ila 50 kat artmış riski temsil eder. İkinci ve üçüncü derece akrabalar, ilkinden daha düşük nüks riski gösterir. Bir kadın için, etkilenen bir hamilelikten sonra ampirik nüks riski yaklaşık% 3'tür ve iki NTD gebeliğinden sonra yaklaşık% 10'a yükselir. İkizlerde, NTD'lerin uyumu aynı cinsiyetteki ikiz çiftler arasında (monozigotik ve dizigotik) karşı cins ikizlerine göre (sadece dizigotik) daha yüksektir. Son olarak, NTD'nin etnik gruplar arasındaki yaygınlık farklılıklarının bazı durumlarda diğer coğrafi bölgelere göç ettikten sonra sürdüğü bildirildi. Bu nedenle, kayda değer kanıtlar, spina bifida

nedenselliğinde ana genetik bileşene işaret ederek hangi genlerin etkilendiği sorusunu gündeme getirmektedir (39,40).

2.6 SPİNA BİFİDA'DA TANI

Biyokimyasal tanı

Prenatal tanı ilk kez 1970'lerin başında, anensefali veya MMS'li gebeliklerden amniyotik sıvı örneklerinde yüksek konsantrasyonda alfa-fetoprotein (AFP) bulunmasıyla mümkün oldu. Daha sonra, amniyotik sıvı içindeki asetilkolinesteraz ölçümünün de tanısız olduğu gösterilmiştir. Amniyotik sıvı örneklerinde AFP ölçümü yüksek riskli vakalar için faydalı olsa da, amniyosentezi takiben %1 oranında düşük olma olasılığı, daha geniş uygulamalarını sınırlandırmıştır. MMS'de maternal serum örneklerinde yüksek AFP konsantrasyonlarının bulunması, AFP ölçümlerinin kullanımını büyük ölçüde arttırdı ve sonraki popülasyon tarama yaklaşımlarının temelini oluşturdu. Bununla birlikte, artan rutin ikinci trimester anomali taramasının kullanımı ile ultrasonografi daha fazla hassasiyet ve özgüllük sunduğu için AFP ölçümleri gereksiz hale gelmektedir. Biyokimyasal taramanın ana endikasyonu, fetal anatominin ayrıntılı ultrasonografi değerlendirmesinin engellendiği maternal obezitedir (41,42).

Sonografik tanı

AFP ile teşhisin gelişmesine paralel olarak, 1970'lerde aynı zamanda ultrasonografide MMS ve diğer NTD'lerin non-invaziv bir şekilde teşhisine yol açan iyileştirmeler görülmüştür. Günümüzde fetal omurga sagittal, aksiyal ve koronal düzlemlerde ultrasonografi ile ilk trimesterin sonlarından itibaren incelenerek ana ve en doğru prenatal tanı imkanını sağlar. MMS'nin güvenilir bir şekilde tespiti için, omurganın sakralına kadar, omurganın tüm uzunluğu boyunca üç düzlemde detaylı sistematik inceleme gereklidir. Bu dikkatli inceleme derecesi, MMS vakalarının çoğunu tespit ederken, deri kaplı (kapalı) lezyonlar nadiren uterusu saptanır. Spinal lezyon, sagittal düzlemde incelendiğinde, özellikle kistik uzantı sıklıkla omurganın arka tarafından görülebildiği zaman meningesel veya MMS ile ilişkili olduğundan en kolay şekilde tanımlanır. Kese içindeki nöral

dokunun varlığı sıklıkla görülebilir, ancak ultrasonografi nöral dokunun varlığını güvenilir bir şekilde dışlayamaz (43,44).

Rutin ultrasonografi taraması kullanarak tespit oranlarını bildiren çalışmalar şu anda on yıldan daha eski olmasına rağmen, obstetrik popülasyonda obezite giderek yaygınlaşırken, ultrasonografi teknolojisi önemli ölçüde iyileşmiştir ve rutin fetal anomali taramasının önemli bir katkı sunmaya devam edeceğinden şüphe yoktur.

2.7 SPİNA BİFİDA’NIN ÖNLENMESİ

Nöral tüp defektlerinin folik asit tedavisi ile önlenmesi, modern bir halk sağlığı başarısı olarak kabul edilmiştir. Neredeyse 40 yıl önce, Smithells ve meslektaşları, folat da dahil olmak üzere seçilmiş mikro besinler için NTD'den etkilenen gebelerin diyetleri ve doğum sonrası kan seviyelerinin hafif derecede yetersiz olduğunu keşfetti. Folat içeren birçok vitamin takviyesi, daha önce etkilenmiş hamileliği olan kadınlarda NTD'nin tekrarlama riskini azaltmıştır (45).Günümüzde NTD'den etkilenmiş bir gebelik öyküsü olan “yüksek riskli” kadınların, hamileliği planlarken 4 mg folik asit almaları tavsiye edilirken, düşük risk altındakilerin 0.4 mg almaları önerilir.

ABD'de tahıl ürünlerinin zorunlu folik asit takviyesi Ocak 1998'de başladı ve NTD'lerin prevalansının yaklaşık% 25 oranında azalmasıyla ilişkilendirildi. Değişik ülkelerde zorunlu takviye programlarının uygulanması ile NTD prevalansı arasında çelişkili sonuçlar da bildirilmektedir. Böylece Avrupa genelindeki ulusal zorunlu tahkimat programlarının oluşturulması konusunda önemli tartışmalar devam etmektedir. Bazı bilim adamları, bu programların hassas gebeliklere ulaşmada yeterince ileri gidip gitmediğini, diğerleri ise NTD'nin önlenmesinin yararlarını, nüfusun diğer bölümleri için olası risklerle dengeleme gereğini dile getirdiler (46).

Folik asidin NTD riskinin azaltılmasını kolaylaştırdığı altta yatan mekanizmalar açıklanmamıştır. Ayrıca bilinmeyen şey, periferonksiyonel dönemde folik asit takviyesi alan kadınların önemli bir kısmının hala NTD'den etkilenen gebelikler yaşamalarıdır. Son araştırmalar, folat taşınımı

ve metabolizmasındaki genetik çeşitliliği ve folat reseptörüne karşı otoantikörlerin, maternal immünolojik yanıtın folat alımını engellemesinin olası bir nedeni olan rolünü araştırmıştır. Bir dizi hücre içi sinyal yolu için gerekli olan ve zar fosfolipidleri için bir yapı taşı olan küçük molekül inositol, folik aside yanıt vermeyen NTD'lerini önleyebilir (47).

2.8 SPİNA BİFİDA'LI HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

2.8.1 Motor defisit

SB'li olgularda, farklı düzeyde oluşan etkileşim ile parapleji ve motor fonksiyon kaybı ve ekstremitelerde zayıflığı oluşabilmektedir. Motor düzeyin incelenmesi bireyin fonksiyonel durumunu ortaya koyma ve uygulanacak tedavi seçimi için önemli bir kriterdir. Motor düzey incelemesindeki asıl kriter, innerve olan en alt segment seviyesi olarak belirtilmiştir. Servikal, torakal, üst lumbal, alt lumbal ve sakral şeklinde de tanımlanmaktadır. Üst lumbal seviye L1, L2, L3 segmentlerini içerirken, alt lumbal seviye L4-L5 segmentlerini tanımlamaktadır (48).

2.8.2 Duyusal defisit

Spinal Disrafizm'de motor etkilenmenin yanısıra duysal etkilenme de önem oluşturmaktadır. Duysal etkilenme bölgeleri motor etkilenme düzeyi ile tam bir uyum oluşturmayabilir. Bundan dolayı dermatomlar tek tek kontrol edilmelidir. Duysal fonksiyonlarda azalma ilerleyici nörolojik defisit bulgusu olabileceği için devamlı izlenmelidir (48).

2.8.3 Hidrosefali

Hidrosefali, beyin ventriküllerinde sıvı birikmesidir. Aşırı sıvı ventriküllerin boyutunu artırır ve beyine baskı yapar. Beyin omurilik sıvısı normalde ventriküllerden drene olur. Ancak hidrosefali ile ilişkili çok fazla beyin omurilik sıvısının basıncı beyin dokularına zarar verebilir ve beyin fonksiyonlarında bir dizi bozulmaya neden olabilir. Spina bifida ile doğan bebeklerin yaklaşık % 90'ında hidrosefali vardır (49, 50). Hidrosefali kaynaklı semptomları veya fonksiyonel bozuklukları yönetmek için sıklıkla birçok farklı tedaviye ihtiyaç duyulur.

2.8.4 Spastisite

Spina bifidalı hastalarda spastisitenin mekanizması halen tartışma konusudur. Embriyolojik dönemde alt motor nöronla birlikte üst motor nöronlarında lezyona uğradığı düşünülmektedir. Başlangıçta flask olan kaslarda sonradan spastisite gelişebilir. Bu durum ilerleyici nörolojik bir tablonun belirtisi olarak düşünülmelidir (48).

2.8.5 Üst ekstremitte ile ilgili sorunlar

Spina bifidalı hastaların üçte ikisinde alt ekstremitenin yanında üst ekstremitte de fonksiyon bozuklukları saptanmıştır. Zayıf üst ekstremitte fonksiyonun sebebi olarak korteks, beyin sapı, serebellum, korpus kallosum dismorfileri, hidrosefali, Chari-II Malformasyonu, görme bozuklukları, spastisite, azalmış gövde kontrolü ve skolyoz öne sürülmüştür. Fonksiyon bozukluklarının başında kas gücünde, el-parmak becerisinde, hızda, motor planlamada ve koordinasyonda azalma gelmektedir (51).

2.8.6 İdrar ve gaita inkontinansı

Mesane fonksiyonları, lumbal ve sakral sinirler ile innerve edilir. Parasempatik innervasyon S2'den S4'e kadar iken, sempatik lifler alt torasik ve lumbal segmentlerden çıkar. İnervasyondaki bozulma, idrarın tutulamayıp devamlı akması, mesanenin tam boşaltılamaması, sık oluşan enfeksiyonlar ya da idrarın böbreklere geri kaçması sonucu kronik böbrek hastalığına kadar gidebilecek birçok soruna yol açar (52). Spina bifidada klinik tablo, etkilenen sinirsel yapılara ve etkilenme derecesine bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Lezyon seviyesi L5 veya üzerindeki olgularda lezyon seviyesi S1 ve altındaki olgulara göre üriner inkontinans olma ihtimali çok daha yüksektir.

Tablo 2.1. Uluslararası Myelodisplazi Çalışma Grubu kriterlerine göre motor seviye

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	iliopsoas, sartorius, kalça adduktörleri kas gücü >3/5
L-3	L2 kriterlerine ek olarak kuadriseps kas 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 gücü >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'nin kriterleri ile uyuşmaz.
S2/S-3	Tüm alt ekstremitenin kas gruplarının gücü normaldir. Mesane ve barsak problemleri mevcuttur.
"Kayıp yok"	Mesane ve barsak normaldir.

Spina bifidalı çocuklarda görülen başlıca ürolojik ve nefrolojik problemler idrar inkontinansı, uyumsuz ve retrakte mesane, idrar yolu enfeksiyonları, idrar yolu taşları, VUR ve kronik böbrek yetersizliğidir (53, 54). Bu

olgularda üriner sisteme ait kronik böbrek yetmezliği, vezikoüreteral reflü ve idrar inkontinansı gibi sorunlar mortalite ve morbidite nedenleri arasında başta gelmektedir (55). Spina bifidalı çocuklarda kronik böbrek yetmezliğinin etiolojisinde başlıca rolü kronik pyelonefrit ve VUR oynamaktadır (54). Bu komplikasyonların önlenmesinde en önemli faktörler düşük basınçlı idrar depolanması ve boşaltılmasının sağlanması, yüksek rezidüel idrar ve idrar yolu enfeksiyonlarının önlenmesidir (53).

Gastrointestinal sistemin inervasyonundaki bozukluklar, gaita inkontinansı, kabızlık, defekasyonun başlatılamaması, rektal his kaybı gibi sorunlarayol açabilmektedir (56). Bağırsak ve mesane bozuklukları toplumsal ayıplanmaya ve özsaygıda azalmaya neden olabileceği gibiböbrek yetmezliği de dahil olmak üzere ciddi problemlere yol açmaktadır. Mesane ve barsak fonksiyonlarındaki bozulmaların kişilerin günlük yaşamlarında sosyal aktivite ve katılım düzeylerini sınırlayarak yaşam kalitelerini düşürmesi sebebiyle tedavi edilmelidir (57). Okul çağı SB'li olgular ve aileleri üzerinde yapılan çalışmada, aileler düzenli barsak, mesane işlevini, çocuklarının sağlığında en önemli nokta olarak gördüklerini ifade etmişlerdir (58).

2.8.7 Obezite

SB'da görülen motor defisitler ve eşlik eden kronik hastalıklar, mobilite, fiziksel aktivite ve bazal metabolizma seviyesinin düşmesine yol açar. Benzer şekilde alt ekstremitenin büyük kas gruplarındaki atrofiler de enerji harcama hızını azaltmaktadır. Bu tür etkilenimler, sedanter yaşam tarzının benimsenmesi ve obeziteyle karşı karşıya kalma ihtimalini arttırmaktadır (59). Laurien ve ark. Yaptığı bir çalışmada Meningomyelose'li olguların %35'i obez olarak saptanmıştır (60, 64).

2.8.8 Deride yara oluşumu

Cilt yaralanmaları SB'li olgularda çok sık görülen komplikasyonlardandır. En büyük nedeni uzun süreli sabit pozisyonda kalmaktır. İskial tüberküle kalıcı kızarıklık, kabarıklıklar oluşabilir ve iç katmanlara doğru ilerleyebilir. Diğer nedenler içinde duysal kayıplar sonucu oluşan yanıklar, travmalar, ortez kullanımına bağlı sürtünme sonucu ortaya çıkan yaralar sayılmaktadır. Bası yaralarının iyileşmesi, dolaşıma bağlı olarak oldukça

yavaş ilerleyebilir. Bu tür problemlerin görülmemesi için aileye ve anlayabilecek yaştan itibaren çocuğa eğitim verilmelidir (59).

2.8.9 Kas iskelet sistemi ile ilgili problemler

Spina bifida'lı çocukların bir kısmı kalkaneovarus olarak adlandırılan ayak deformitelerine sahiptir. Erken çocukluk döneminde kas imbalansı, asimetric motor gelişim, büyüme ve yer çekiminin postüre olumsuz etkileri ile değişik deformiteler de gözlemlenebilir. Özellikle kas imbalansı nedeniyle pelvis oblikliği ve asimetrisi meydana gelir. Bu durum oturma sorunları, skolyoz ve bası yaralarına neden olabilir. Yetersiz mobilite nedeniyle, kemik mineral miktarı azalır ve patolojik kırıklar oluşarak, kas iskelet sisteminde bozukluklar meydana gelir (62).

2.8.10 Lateks alerjisi

Lateks hassasiyetini test etmek için birçok yöntem bulunmaktadır. Hastaya lateks eldiven giydirilerek deri bulguları ve Immunglobin E düzeyleri araştırılmaktadır. Ameliyat esnasında anaflaksi oluşabilme riski nedeniyle SB'li vakalarda da lateks hassasiyeti çok dikkatli değerlendirilmelidir. Sağlıklı popülasyonda lateks hassasiyetinin oranı %1-2 arasındadır. Yapılan çalışmalarda SB'li çocuklarda lateks alerjisi veya hassasiyeti %50 oranında belirlenmiştir (63). Bozkurt ve arkadaşları ise Türkiye'de yaptığı bir çalışmada bu oranı %9.6 olarak saptamışlardır (64).

2.9 SPINA BİFIDA'DA TEDAVİ

Cerrahi tedavi

Spinal lezyonun kapatılması doğum sürecinden sonraki ilk 48 saatte yapılmalıdır. Fakat iyi bir bakım ortamında olan bebekler için bu sürenin uzatılabileceği de bilinmektedir. Cerrahi operasyonda asıl hedef nöral dokuyu vertebral kanal içine konumlandırıp spinal defekti tamamen kapatmak ve herhangi bir enfeksiyon durumunun önlenmesidir. Aşırı hidrosefali belirtileri mevcutsa ve görüntüleme çalışmaları ventriküloomegali varlığını doğrularsa, şant genellikle lezyon kapatılırken aynı anda yerleştirilir. Ayrıca, genel eğilim önce kesenin kapatılıp, ventriküloperitoneal şantın daha sonra gerekli olursa takılması yönündedir (65).

Spina bifida tedavisinde intrauterin cerrahi (fetal cerrahi) yöntem de kullanılmaya başlanmıştır. Çalışmalar intrauterin cerrahinin komplikasyon riskine rağmen şant ihtiyacının düştüğü, motor fonksiyonların ise lezyonun seviyesine göre beklenenden iki seviye daha iyi olduğu ve Arnold Chiari 2 malformasyonunun daha az tespit edildiğini göstermektedir (66).

Hastaların çoğu için yaşamının ilerleyen zamanlarında ortopedik ve ürolojik problemler oluşabilir ve bunun sonucunda cerrahi tedavi gerekebilir.

Medikal tedavi

Myelomeningoselde hayatı tehdit edecek komplikasyonların çoğunluğunu nörojenik mesane, pulmoner enfeksiyonlar, şant disfonksiyonu ve Arnold Chiari malformasyonuna bağlı komplikasyonlar oluşturur. Nörojenik mesanenin engellenmesinde ani sıkışmayı, miksiyon basıncını, istemsiz kasılmaları azaltmak ve mesane kapasitesinin artırılması için antikolinerjikler kullanılır. Botulinum toksin A aşırı aktif detrüsör ve üretral sfinkterde giderek artan oranda kullanılmaktadır. Aynı zamanda bu hastalar pulmoner enfeksiyonlar için uzun süreli antibiyotik tedavisi ve epilepsi atakları için antiepileptik ilaç tedavisine ihtiyaç duymaktadır.

Temiz aralıklı kateterizasyon

Temiz aralıklı kateterizasyon (TAK), mesanedeki idrarın bir kateter (sonda) ile boşaltılma işlemidir (67). Yaklaşık yüzyıllık bir geçmişi olan TAK; Guttman tarafından 1966 yılında steril kateterizasyon şeklinde önerilmiş, Lapedes ve arkadaşları tarafından 1972'de nonsteril-temiz kateterizasyon şeklinde uygulanmıştır (68). Temiz aralıklı kateterin en sık kullanılma endikasyonu kronik nörojenik mesane ve nörojenik kökenli olmayan mesane disfonksiyonudur (69). Nörojen mesaneli hastaların en büyük problemi işeme kontrolünün kaybı, üriner retansiyon ve mesane distansiyonu sonucu üst üriner sisteme reflü olması ve böbreklerde skar gelişmesidir. Bu hastalardaki kullanım amacı, yeterli drenajı sağlamak, intravezikal basıncı düşürmek, idrar kaçırmayı önlemek, üriner sistem enfeksiyonlarını önlemek ve böbrekleri korumaktır. TAK'nın, üst üriner sistemi koruması, vezikoüreteral reflü insidansını azaltması, üriner sistem enfeksiyonu riskini minimale indirilmesi ve kontinansı sağlaması gibi kanıtlanmış etkileri vardır. Mesane disfonksiyonu olan hastalarda idrarın

boşaltılması için en iyi seçenek TAK'dır (69). TAK ileri dönemde iyi tolere edilmekte ve nörojen mesaneli çocukların uzun dönemde hayatlarının bir parçası haline gelmektedir (70). TAK'ın, nörojen mesaneli hastalarda gün içinde 4-6 kez yapılması gerekmektedir, TAK'ın gün içindeki sıklığı sıvı alımı, mesane kapasitesi ve mesane dolumu/işeme basıncına bağlı olarak ayarlanmalıdır. Bebeklerde beslenme zamanına bağlı olarak gün içinde 6 kez, okul çağındaki çocukta gün içinde 5 kez yapılmalıdır. Az sıklıkla yapılan kateterizasyon, IYE gelişimini artırmaktadır. Uygun aralıklarla yapılan kateterizasyon ile çapraz enfeksiyonlardan ve komplikasyonlardan korunulur. Ancak TAK'ın da düşük oranda komplikasyonu vardır. Temiz aralıklı kateter uygulaması sırasında gelişebilecek komplikasyonlar üretra zedelenmesi, üretrit, hematüri ve üretra darlığıdır. Piyüri riskini artırmakla beraber semptomatik IYE sıklığını azaltmaktadır (71).

Uygun kateterizasyon, doğumdan hemen sonra ve bebeklerde kendinden jelli 8 Fr, daha büyük çocuklarda 12-14 Fr silikon kateterler ile asepsi koşullarına uygun olacak şekilde ve her defasında 400 ml'den az idrar boşalacak kadar beklendikten sonra yapılmalıdır. Kateterin büyüklüğü hastanın yaşına göre değişmekle beraber, optimal mesane boşalmasını sağlamak amacıyla uygun olan en büyük kateteri kullanmak en doğru yoldur (71).

Spina Bifida'da fizyoterapi ve rehabilitasyon

Spina bifida'nın tedavisinde fizyoterapi ile hastanın nörolojik hasar düzeyine göre işlevselliğini ve bağımsızlık düzeyini olabilecek en üst seviyeye çıkarmak ve korumak amaçlanır. Lezyon seviyesinin tespiti, motor gelişim seviyesi, postür değerlendirmesi, normal eklem hareket açıklığı, kas tonusu, duyu, kas gücü, yürüme paterni, ortez ve yardımcı cihaz değerlendirmesi, fonksiyonel değerlendirme, solunum, kognitif ve psikososyal değerlendirme ile hastanın rehabilitasyonu bireyselleştirilmelidir (72).

2.10 YAŞAM KALİTESİ

Yaşam kalitesi (YK); bireyin içinde yaşadığı kültürel yapı ve değerler sistemi, amaçları, beklentileri, standartları ve endişeleri açısından yaşam içi

durumu ile ilgili algısı olarak tanımlanırken; sağlıkla ilgili YK (SYK) bir hastalığın ya da tedavisinin hastada yarattığı etkinin algılanışı olarak tanımlanmaktadır. Sağlıkla ilgili Yaşam Kalitesi, hastanın kendi sağlığından hoşnutluğu ile ilgili öznel algısı olarak ifade edilir ve öznel algılar bireyin psikososyal durumu ile doğrudan ilgilidir (73).

2.10.1 Yaşam Kalitesini Etkileyen Parametreler

Spina bifida'lı hastalar normal insanlara göre fiziksel, nörobilişsel, psikolojik ve sosyal işleyiş alanında önemli farklılıklar yaşamaktadır. Spina bifidalı çocuklar ve ergenler, SB'si olmayan ve diğer kronik sağlık durumları olanlara kıyasla düşük bir yaşam kalitesine sahiptir. Bu farklılıklar yaş grupları, cinsiyet, coğrafi konum ve zaman arasında sabit olma eğilimindedir. Spina bifida hastalığı olan bireylerde yaşam kalitesini etkileyen parametreler aşağıda belirtilmiştir (74).

Psikososyal uyum

Geç çocukluk döneminde, spina bifidalı bireyler etkilenmemiş bireylerden daha yüksek düzeyde depresif semptomlar ve düşük benlik kavramı sergileme eğilimindedir. Spina bifidalı çocuklar da sosyal zorluklar sergilerler. Sosyal olarak olgunlaşmamış ve pasif olma eğilimindedirler; daha az arkadaş olurlar, okul dışında sosyal bağlantı kurma olasılığı daha düşüktür ve ergenlik döneminde bu durumlar devam eder. Bu zorlukların çoğunun genç erişkinlikte devam ettiği görülmektedir (75).

Çocukluk ve ergenlik döneminde, spina bifidalı bireyler rehberlik için yetişkinlere daha fazla bağımlı olma eğilimindedir. Evde davranışsal özerklik gösterme olasılığı daha düşüktür ve okulda içsel motivasyon ve gözlemlenen aile etkileşimleri sırasında kendi bakış açılarını ifade etme olasılığı daha düşüktür (76).

Aile işleyişi

Spina bifida'lı çocuk ve ergenlerin aileleri ile ilgili araştırmalar, ailenin işleyişindeki esnekliği bozma görüşünü desteklemektedir. Spina bifidalı bir çocuğun varlığı normatif ailenin işleyişini bozsa da, birçok aile yine de bu bozulmaya adapte olur. Spina bifida'lı çocukları olan ailelerin% 10 ila% 15'i arasında klinik "aile işlev bozukluğu" durumları görülür, ancak bu oranlar

serebral palsi'li çocukların aileleri arasında bulunan% 35 işlev bozukluğundan daha düşüktür. Düşük sosyoekonomik statüleri olan spina bifidalı çocuk ve ergen aileleri, daha düşük aile uyumu düzeyleri için özellikle risk altındadır (77).

Her ne kadar bulgular, spina bifidalı çocukların ebeveynleri arasında medeni işlevsellik açısından karışık olsa da, etkilenen çocuğun doğumundan önce evlilik ilişkisinin kalitesi, daha sonraki aile uyumunun önemli bir belirleyicisidir (78).

Ural Z ve ark.'nın yaptıkları çalışmada spina bifida'nın ebeveynlerin psikolojik uyumunda normal çocuk sahibi olan annelere göre daha negatif psikolojik durum içinde oldukları gösterilmiştir (79) Bu tür ebeveynler, değişime daha az adapte olduklarını, geleceğe ilişkin normal ebeveynlerinden daha az iyimser görüşlere sahip olduklarını ve yaşantılarından daha az memnun olduklarını belirtmişlerdir. Bekâr, yaşlı, sosyal olarak izole edilmiş, etnik azınlıktan veya düşük sosyoekonomik bir geçmişe sahip olan ebeveynler bu tür sonuçlara karşı özellikle yüksek risk altındadır. Spina bifidalı çocukların kardeşleri incelendiğinde, spina bifidaya karşı daha olumlu bir tutum sergileyen ailelerde daha fazla aile memnuniyeti ve daha düşük kardeş çatışması seviyeleri görülmüştür (80,81).

Sosyal hayat

Spina bifidalı gençlerde mortalite oranı 5 ila 30 yaşları arasında yılda yaklaşık% 1'dir Hayatta kalanlar arasında, bireylerin sağlığının kalitesi ergenlikten genç yetişkinliğe geçişte düşme eğilimindedir (82). Psikososyal uyum ile ilgili olarak, SB'li genç yetişkinler depresif semptomlar ve kaygı riski altındadır. Bununla birlikte alkol kullanımı ve çoklu cinsel yaşam gibi riskli davranışlarda bulunma olasılıkları daha düşüktür. Bunun nedeni muhtemelen düşük oranlarda olan sosyal bütünleşmedir (83). Eğitim ve mesleki sonuçlarla ilgili olarak, SB'li genç yetişkinlerin eğitim ve çalışma oranlarının normal genç insanlara göre önemli ölçüde düşük olduğunu bildirmektedir (84,85).

Yaşam Kalitesi Ölçeği

Dünyada çocuk ve ergen yaş grubu için geliştirilmiş olan belirli sayıda genel amaçlı yaşam kalitesi ölçeği vardır (Tablo 2.2). KINDL hem klinik hem de klinik dışı alanda gerek sağlıklı çocuklarda gerekse süregelen hastalığı olan çocuklarda kullanılabilir. Bunlar arasında Ravens-Sieberer ve Bullinger tarafından geliştirilen KINDL, hem klinik hem de klinik dışı alanda gerek sağlıklı çocuklarda gerekse süregelen hastalığı olan çocuklarda kullanılabilir. Genel amaçlı SYK'nın yanısıra spina bifidayı da içeren çeşitli kronik hastalığı olan çocuklar için geliştirilmiş özel amaçlı SYK ölçeği anketleri de mevcuttur (<https://www.kindl.org/english>).

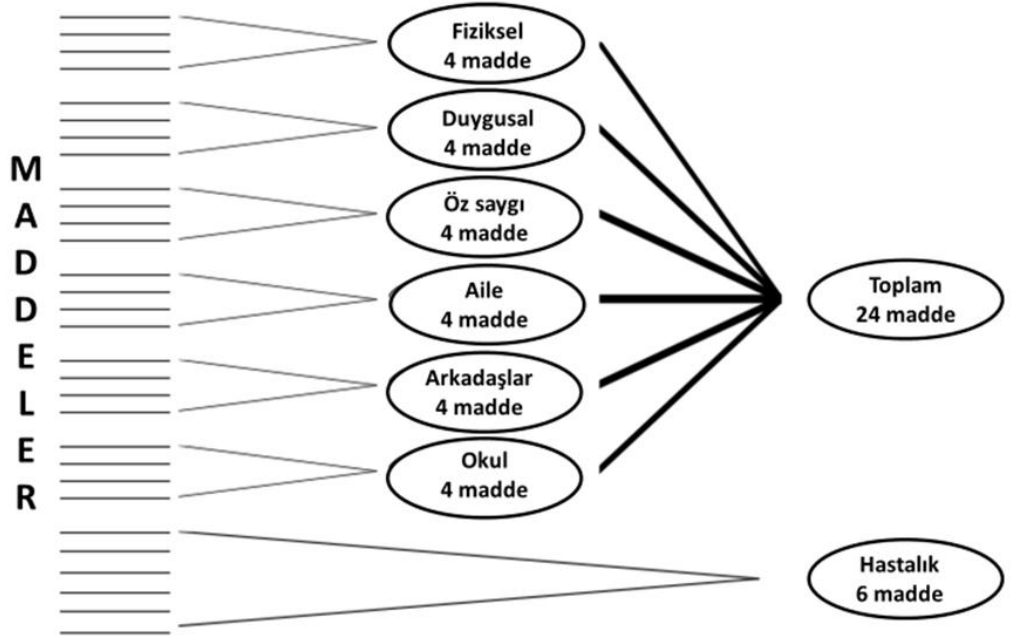
Tablo 2.2 Çocuk ve ergenler için geliştirilmiş genel amaçlı yaşam kalitesi ölçekleri

Yaşam Kalitesi Ölçeği	Araştırmacı	Yıl	Kaynak no
Çocuk-Ergen Sağlık ve Hastalık Profili [CHIP]	Starfield ve ark.	1993	86
Çocuk Sağlığı Anketi [CHQ]	Aitken ve ark.	2002	87
Çocuk Yaşam Kalitesi Anketi [CQOL]	Graham ve ark	1997	88
Exter Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Ölçeği [EHRQL]	Eiser	2000	89
Pediyatrik Yaşam Kalitesi Anketi [PEDSQL]	Varni ve ark.	2003	90
Sağlık Yararlanım İndeksi [HUI2 ve HUI3]	Feeny ve ark.	1996	91
Warwick Çocuk Sağlığı ve Morbidite Profili [WCHMP]	Spencer ve Coe	1996	92
Yaşam Kalitesi Çocuk Anketi [KINDL]	Ravens-Sieberer ve Bullinger	1998	93

KINDL-R

KINDL (KINDER Lebensqualitätsfragebogen: Children Quality of Life-Questionnaire) çocuk ve ergenler için özel olarak geliştirilmiş genel amaçlı SYK ölçüm aracıdır. KINDL Almanca geliştirilmiş ve 14 dile çevrilmiştir

(www.kindl.org 2006). KINDL-R ölçeğinin farklı yaş gruplarında kullanılan 3 sürümü vardır. Bunlar: 4-<8 yaş çocuklar için Kiddy-KINDL, 8-<13 yaş çocuklar için Kid-KINDL ve 13 yaş ve üzeri ergenler için Kiddo-KINDL'dır. KINDL-R yaşam ölçeği bedensel iyilik hali, duygusal iyilik hali, özsaygı, aile, arkadaş, okul ile ilgili sorulardan oluşan altı boyutlu bir ölçektir (Şekil 2.2). Yaşa özel sürümleri çocuk gelişimindeki yaşam kalitesinin boyutlarında gözlenen değişimi dikkate almaktadır.



Şekil 2.2 KINDL-R ölçeğine dahil edilen alt ölçeklerin yapısal gösterimi

Çocukların yanıtladığı Kid-KINDL ve ergenlerin yanıtladığı Kiddo-KINDL anketleri beş noktalı sıralı yanıt seçeneği içeren 24 madde ve 6 boyuttan oluşmaktadır. Ölçeğin, bedensel iyilik, duygusal iyilik, öz saygı, aile, arkadaş ve okul (günlük faaliyetlerin yapıldığı okul ya da anaokulu/kreş) olmak üzere altı boyutu vardır. Her bir boyut 4 maddeden oluşmaktadır. Boyutlara ait puanlar bağımsız olarak hesaplanırken ayrıca bu altı boyutun bileşiminden oluşan toplam SYK puanı elde edilmektedir. 12 sorudan oluşan Kiddy-KINDL (4-<8 yaş) sürümünde diğer sürümlerin aksine yalnızca toplam puan hesaplanmaktadır. KINDL hem klinik hem de klinik dışı alanda gerek sağlıklı çocuklarda gerekse süregelen hastalığı olan çocuklarda kullanılabilir. Kid-KINDL maddeleri 1'den 5'e (hiç:1, nadiren:2, bazen:3, çoğu zaman:4, her zaman:5) doğru sıralanmış Likert tipi ölçüm ile ölçeklendirilmiştir. Sorunun yazım biçimine göre olumsuz yönelimli

maddeler (1, 2, 3, 6, 7, 8, 15, 16, 20 ve 24. sorular) tersine çevrilerek puanlanmıştır. Her bir boyut için maddelere verilen puanların sayılması, 0-100 arasında ölçeklendirilecek şekilde dönüştürülmesi ve özetlenmesi ile puan hesabı yapılır. Yüksek puan iyi SYK'nin göstergesidir. Daha önce yapılan çalışmalarda KINDL'ın SYK ölçümünde geçerli ve güvenilir olduğu gösterilmiştir (74).

Bu altı alt ölçek dışında spina bifida hastalarına özel olarak oluşturulmuş 37 sorudan oluşan ayrı bir KINDL-R yaşam ölçeği bulunmaktadır. İlk 29 soru hastanın yaşam kalitesini değerlendiren sorulardan oluşmakta olup 1'den 5'e (hiç:1, nadiren:2, bazen:3, çoğu zaman:4, her zaman:5) doğru sıralanmış Likert tipi ölçüm ile ölçeklendirilmiştir. 30.ve 31. sorular hasta alt bezi kullanımı, 32. soru TAK uygulanması ile ilgili, son 5 soru ise hastanın doktoru ile ilgili görüşlerini bildirdiği sorulardan oluşmaktadır.

GEREÇ VE YÖNTEM

3.1 ETİK ONAY

Bu çalışma için İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmaları Etik Kurulu'na başvurularak, 12.12.2018'de 2018/0490 karar numarası ile etik kurul onayı alınmıştır (Ek-1).

3.2 OLGULARIN SEÇİMİ

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Polikliniğinde izlenen Spina Bifida tanılı hastalar tarandı. Tarama sonucu saptanan 152 hastadan

- 6-18 yaş arası,
- okuma yazma bilen
- anketteki soruları anlayıp cevaplayabilecek yeterlilikte olan,
- çalışmaya katılmayı kabul eden

Spina Bifida tanısı almış 98 hasta çalışma grubu olarak seçildi ve hayat kalitesi anketi uygulanarak sonuçları değerlendirildi.

3.3 YÖNTEM

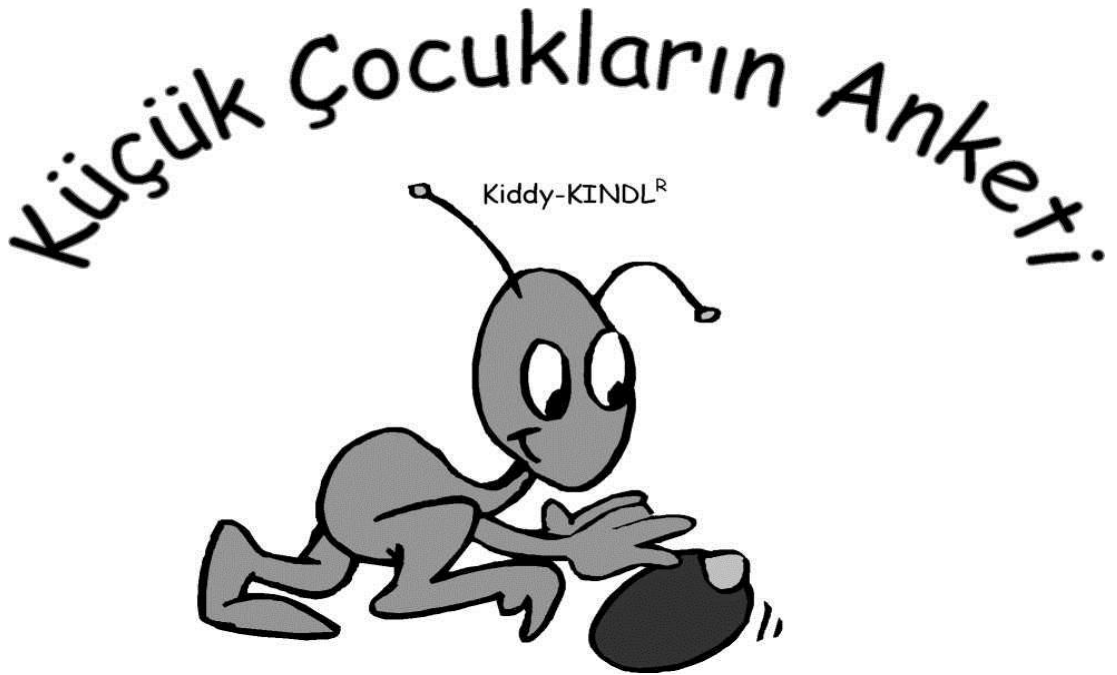
Çocuk Nefroloji Polikliniği'mizden izlenen ve çalışma koşullarına uygun Spina Bifida tanılı hastalara ve ailelerine çalışma ve anket hakkında detaylı bilgi verildi. Çalışmanın tamamen gönüllülük esasına dayandığı ve anketin hastaların tedavi süreci üzerine herhangi bir etkisinin olmadığı anlatılarak

hastalardan ve ebeveynlerinden onam alındı. Temiz aralıklı kateterizasyon uygulanması ile yaşam kalitesi ölçeği arasındaki ilişki iki ayrı KINDL-R modülü uygulanarak incelendi. Bunlardan birincisi KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeği, ikincisi ise spina bifida hastalarına spesifik oluşturulmuş KINDL-R yaşam kalitesi ölçeğidir. Çalışmaya katılmayı kabul eden hastalara, hastanın yaş grubuna uygun (6-<8 yaş, 8-<13 yaş, 13 yaş ve üzeri) KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeği ve Spina bifida hastalarına özel oluşturulmuş KINDL-R yaşam kalitesi ölçeği ayrı ayrı uygulandı. Her hastanın anket sorularını kendisi okuyup, kimsenin etkisi altında kalmadan hür iradesiyle cevaplaması için uygun ortam sağlandı.

Hastalara uygulanan KINDL-R yaş grubuna özel genel yaşam kalitesi ölçekleri ve spina bifida hastalarına özel oluşturulmuş KINDL-R yaşam kalitesi ölçeği formları aşağıdaki gibidir.

1. Kiddy- KINDL Küçük Çocukların Anketi (6-7 yaş)
2. Kid-KINDL Çocukların Anketi (8-12 yaş)
3. Kiddo-KINDL Ergenlerin Anketi (>13 yaş)
4. KINDL-R Spina Bifida Modülü (7-17 yaş)

SIRA NO: _ _ _ _ _



Merhaba!

Senden geçen hafta boyunca neler hissettiğini öğrenmek istiyoruz ve bu amaçla yanıtlamanı istediğimiz bir kaç soru hazırladık.

- Şimdi sana soruları okuyacağım.
- Geçen hafta boyunca seninle ilgili neler olduğunu düşünmeni istiyorum. Daha sonra da,
- sana en uygun gelen yanıtı bana söylemeni istiyorum.

Doğru veya yanlış yanıt yoktur. Sadece senin ne düşündüğün önemli.

Doldurma tarihi: (Gün / Ay / Yıl)

Lütfen bana biraz kendinden söz et?

Sen bir kız mısın yoksa oğlan mı? kız oğlan

Kaç yaşındasın ? _____ yaşındayım

Kaç kardeşin (erkek, kız kardeşin veya ablan, abin) var?

0 1 2 3 4 5 5 den fazla

Bir ana okuluna veya kreşe gidiyor musun?

Ana okulu Kreş İkisine de gitmiyorum

Şimdi sana bir örnek okuyacağım:

Şu cümleyi duyduğunda : “Geçen hafta canım dondurma yemek istedi”, bana bunun ne kadar sıklıkta olduğunu söyleyebilir misin ?

Bu sorunun üç tane cevabı olabilir: Hiçbir zaman, bazen ve çok sık

Bu durumda senin cevabın hangisi olurdu? Şunlardan hangisini söyledin...

Geçen hafta boyunca canım **hiçbir zaman** dondurma yemek istemedi
Geçen hafta boyunca canım **bazen** dondurma yemek istedi **veya** Geçen hafta boyunca canım **çok sık** dondurma yemek istedi

Çocuğun cevabı! Eğer çocuk cevap verme şeklini anlamış görünüyorsa birinci soru ile devam edin. Aksi halde örneği tekrarlayın.

Çok iyiydin. Hadi şimdi başlayalım.

1. Öncelikle bedensel sağlığıyla ilgili birşeyler öğrenmek istiyoruz...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	bazen	çok sık
1. ... Kendimi hasta hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Baş ağrım veya karın ağrım oldu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2. ... ve genel olarak neler hissettiğin hakkında bir kaç şey...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	bazen	çok sık
1. ... Eğlendim ve çok güldüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Canım sıkıldı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3. ...ve kendin hakkındaki duyguların...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	bazen	çok sık
1. ... Kendimle gurur duydum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Kendimden hoşlandım . (kendimden memnun oldum)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. Aşağıdaki sorular ailen ile ilgilidir ...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	bazen	çok sık
1. ... Annem babamla aram iyiydi	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Evde kendimi iyi hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. ... ve arkadaşların hakkında.

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	bazen	çok sık
1. ... Arkadaşlarımla oynadım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Arkadaşlarımla iyi geçiniyordum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. Şimdi, ana okulu/kreş hakkında bazı şeyler öğrenmek istiyorum.

Ana okulu/kreşte olduğum geçtiğimiz hafta...	hiçbir zaman	bazen	çok sık
1. ...Ana okulu/kreşte verilen ödevleri - görevleri yapabiliyordum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2.....Ana okulundan / kreşten hoşlandım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

7. Şu anda hastanede mi kalıyorsun veya uzun süreli bir hastalığın varmı?

Evet ise Hayır ise

Lütfen aşağıdaki 6 soruyu anket bitmiştir yanıtla

Geçen hafta boyunca....	hiçbir zaman	bazen	çok sık
1. ... Hastalığımın kötüleşmesinden korktum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Hastalığım nedeniyle üzüldüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Hastalığımla çok iyi başa çıkabildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Annem babam bana hastalığım nedeniyle bir bebek gibi baktılar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... Diğer insanların hastalığımı farketmelerinden çekindim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... Hastalığım nedeniyle ana okulunda veya kreşte bazı şeyleri kaçırdım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bize yardım ettiğin için teşekkür ederiz !

Çocukların Anketi.

Kid-KINDL[®]



Merhaba!

Senden geçen hafta boyunca neler hissettiğini öğrenmek istiyoruz ve bu amaçla yanıtlamanı istediğimiz bir kaç soru hazırladık.

- Lütfen her bir soruyu dikkatle oku.
- Geçen hafta boyunca seninle ilgili olan şeyleri düşün.
- Her satırda sana en uygun gelen yanıtı seç ve altındaki kutucuğa çarpı işareti koy.

Doğru veya yanlış yanıt yoktur. Sadece senin ne düşündüğün önemli.

Örneğin: X	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
Geçtiğimiz hafta boyunca canım müzik dinlemek istedi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

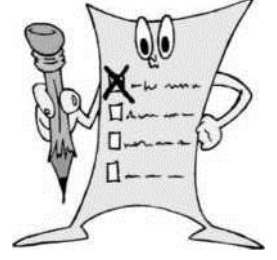
Doldurma tarihi: (Gün / Ay / Yıl)

Ben bir: kızım oğlanım
Lütfen bize biraz kendinden söz et.

Yaşım:

Kaç kardeşin var? 0 1 2 3 4 5 5 den fazla

Hangi okula gidiyorsun? _____



1. Öncelikle bedensel sağlığını ilgili bir şeyler öğrenmek istiyoruz...

Geçen hafta boyunca...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Kendimi hasta hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Baş ağrım veya karın ağrım oldu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Yorgun ve bitkindim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Kendimi güçlü ve enerji dolu hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2. ... ve genel olarak neler hissettiğin hakkında bir kaç şey...

Geçen hafta boyunca...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Eğlendim ve çok güldüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Canım sıkıldı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Kendimi yalnız hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Korktum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3. ...ve kendin hakkındaki duyguların...

Geçen hafta boyunca...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Kendimle gurur duydum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Kendimi her şeyin üstünde hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Kendimden hoşnutluk duydum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Birçok güzel düşüncem vardı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. Aşağıdaki sorular ailen ile ilgilidir ...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Annem babamla aram iyiydi	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Evde kendimi iyi hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Evde tartıştık	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Annem babam bazı şeyleri yapmamı engellediler	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. ... ve arkadaşların hakkında...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Arkadaşlarımla oynadım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Diğer çocuklar benden hoşlandılar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Arkadaşlarımla iyi geçiniyordum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Kendimi diğer çocuklardan farklı veya önemsiz hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. Şimdi, ana okulu/kreş hakkında bazı şeyler öğrenmek istiyorum.

<i>Okulda olduğum geçtiğimiz hafta...</i>	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Okul ödevimi yapmak kolaydı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Derslerden hoşlandım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Önümüzdeki haftaların gelmesini dört gözle bekledim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Zayıf notlar almaktan korktum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

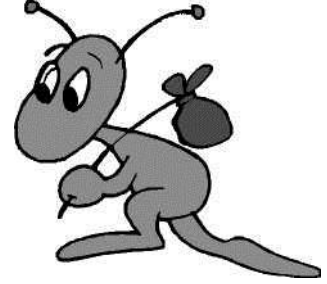
7. Şu anda hastanede mi kalıyorsun veya uzun süreli bir hastalığın var mı?

Evet ise Hayır ise

Lütfen aşağıdaki 6 soruyu anket bitmiştir yanıtla

Geçen hafta boyunca...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Hastalığımın kötüleşmesinden korktum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Hastalığım nedeniyle üzuldüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Hastalığımla çok iyi başa çıkabildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Annem babam bana hastalığım nedeniyle bir bebek gibi davrandılar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... Diğer insanların hastalığımı fark etmelerinden çekindim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... Hastalığım nedeniyle okulda bazı şeyleri kaçırdım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bize yardım ettiğin için teşekkür ederiz !





Merhaba!

Sizden geçen hafta boyunca neler hissettiğinizi öğrenmek istiyoruz ve bu amaçla yanıtlamanızı istediğimiz bir kaç soru hazırladık.

- Lütfen her bir soruyu dikkatle okuyun.
- Geçen hafta boyunca sizinle ilgili neler olduğunu düşünün.
- Her satırda sana en uygun gelen yanıtı seç ve altındaki kutucuğa çarpı işareti koy.

Doğru veya yanlış yanıt yoktur. Sadece sizin ne düşündüğünüz önemlidir.

Örneğin: X	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
Geçtiğimiz hafta boyunca canım müzik dinlemek istedi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	E	<input type="checkbox"/>

Doldurma tarihi: (Gün / Ay / Yıl)

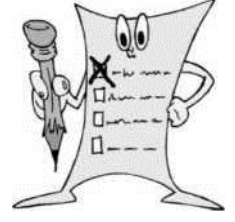
Lütfen bize biraz kendinizden söz edin.

Ben bir: kızım oğlanım

Yaşım: _____

Kaç kardeşin var? 0 1 2 3 4 5 5 den fazla

Hangi okula gidiyorsun? _____



1. Öncelikle sizden bedensel sağlığınızla ilgili bir şeyler öğrenmek istiyoruz...

Geçen hafta boyunca...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Kendimi hasta hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Ağrım oldu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Yorgun ve bitkindim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Kendimi güçlü ve enerji dolu hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2. ... ve genel olarak neler hissettiğiniz hakkında bir kaç şey...

Geçen hafta boyunca...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Eğlendim ve çok güldüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Canım sıkıldı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Kendimi yalnız hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Korktum veya kendime güvenimi kaybettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3. ...ve kendiniz hakkındaki duygularınız...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Kendimle gurur duydum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Kendimi her şeyin üstünde hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Kendimden hoşnutluk duydum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Birçok güzel düşüncem vardı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. Aşağıdaki sorular aileniz ile ilgilidir ...

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Annem babamla aram iyiydi	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Evde kendimi iyi hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Evde tartıştık	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Annem babam tarafından kısıtlandığımı hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. ... ve arkadaşlarınız hakkında

<i>Geçen hafta boyunca...</i>	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Arkadaşlarımla birlikte bir şeyler yaptık	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Arkadaşlarımla arasında başarılıydım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Arkadaşlarımla iyi geçiniyordum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Kendimi diğer arkadaşlarımdan farklı hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. Şimdi, ana okulu/kreş hakkında bazı şeyler öğrenmek istiyorum.

Okulda olduğum geçtiğimiz hafta...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Okuldaki ödevleri başarıyla yaptım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Ders ilgimi çekti	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Okulda bundan sonra geçireceğim günler beni kaygılandırıyor (endişelendiriyor)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Zayıf not almaktan korktum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

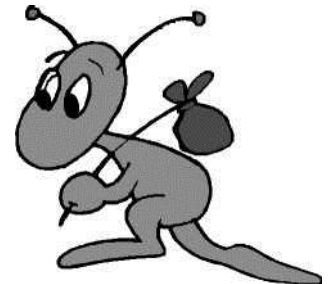
7. Şu anda hastanede mi kalıyorsun veya uzun süreli bir hastalığın var mı?

Evet ise Hayır ise

Lütfen aşağıdaki 6 soruyu anket bitmiştir

Geçen hafta boyunca...	hiçbir zaman	nadiren	bazen	sıklıkla	her zaman
1. ... Hastalığımın kötüleşmesinden korktum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Hastalığım nedeniyle üzüldüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... Hastalığımla çok iyi başa çıkabildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... Annem babam bana hastalığım nedeniyle bir bebek gibi davrandılar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... Diğer insanların hastalığımı fark etmelerinden çekindim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... Hastalığım nedeniyle okulda bazı şeyleri kaçırdım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bize yardım ettiğiniz için teşekkür ederiz !



KINDL-Spina Bifida Modülü

S ağılık sorunlarınızla ilgili bilgi almak amacıyla size bazı sorular soracağız. Bu çalışmaya katılmak tamamen **gönüllülük** esasına dayanmaktadır. Çalışmanın amacına ulaşması için sizden beklenen, bütün soruları eksiksiz, kimsenin baskısı veya telkini altında olmadan, size en uygun gelen cevapları içtenlikle verecek şekilde cevaplamanızdır. Lütfen bu soruları yanıtlarken neler düşünüp hissettiğinizi hatırlamaya çalışın. Özellikle de geçen hafta neler yaşadığınızı düşünün.

Geçen haftadan bu yana	Hiç	Nadiren	Bazen	Çoğu zaman	Her zaman
1. okul ya da mahalleden arkadaşlarım beni misafirliğe çağırır					
2. sağlık sorunlarım yüzünden diğer insanların benden çok fazla hoşlanmadıklarını hissediyorum					
3 görünüşümden memnunum					
4. başkalarının yardımına çok ihtiyacım oluyor					
5 diğer insanların bana yardım etmek zorunda kalması beni rahatsız ediyor					
6. ...fizyoterapi yapılması için çok istekliyim					
7 sağlık sorunlarım yüzünden evde sorunlar çıkıyor					
8diğer çocuklar kadar iyi yürüyemediğim için kızgınım					
9ağrım oluyor					
10 tekerlekli sandalyem/ yürümemi kolaylaştıran destek aletlerim/ koltuk değneklerim/ walkerım/ ortopedik ayakkabılarım yüzünden benimle dalga geçiyorlar					
11sağlık sorunlarım yüzünden bana kız ya da erkek kardeşlerimden daha farklı muamele gösterildiğini düşünüyorum					
12 sağlık sorunlarımdan utanyorum					
13 sağlık sorunlarım nedeniyle ailem bazı şeyleri yapmamı yasakladı					
14 ailemin benden çok fazla şey beklediğini düşünüyorum					
15 sağlık sorunlarım nedeniyle kendimden memnun değilim					

Gereç ve Yöntem

Geçen haftadan bu yana	Hiç	Nadiren	Bazen	Çoğu zaman	Her zaman
16. ailem bana hasta olduğum için özellikle iyi davranıyor					
17. diğer insanlar bir şeyler yaparken sağlık sorunlarımdan dolayı beni dışlıyorlar					
18. gelecekte sağlık sorunlarım nedeniyle bir iş sahibi olamamaktan korkuyorum					
19. sağlık sorunlarımın karşı cinsten bir arkadaşımın (sevgilimin) olmasını engelleyebileceğini düşünüyorum					
20. ...sağlık sorunlarım nedeniyle diğer insanlara bağımlı olduğumu hissediyorum					
21. duygularımı ailemden saklıyorum					
22. sağlık sorunlarım nedeniyle evdeki pek çok karar bana danışılarak verilir					
23. sağlık sorunları olmayan diğer çocukların yaptıkları şeyleri ben de yapabilirim					
24. sağlık sorunlarım nedeniyle okulda derslere dikkatimi veremiyorum					
25. sürekli ilaç almak zorunda olmak beni sıkıyor					
26. aldığım ilaçlardan dolayı kendimi hasta gibi hissediyorum					
27. zaman zaman ilaçlarımı alamıyorum					
28. tekerlekli sandalyem/ yürümemi kolaylaştıran destek aletlerim/ koltuk değneklerim/ walkerım/ ortopedik ayakkabılarım beni sinir ediyor					
29. benzer sağlık sorunları olan diğer çocuklarla daha sık görüşmek isterdim					

Gereç ve Yöntem

Geçen haftadan bu yana	Hiç	Nadiren	Bazen	Çoğu zaman	Her zaman
30. bez bağladığının fark edilmesinden korkuyorum					
31. bezimin kokmasından korkuyorum					

Bez bağlıyor musunuz?

EVET

HAYIR

TAK uyguluyor musunuz?

EVET

HAYIR

Geçen haftadan bu yana	Hiç	Nadiren	Bazen	Çoğu zaman	Her zaman
32. TAK'ı çok rahatsız edici buluyorum ve TAK yapmaktan hoşlanmıyorum					

Son olarak tedaviniz ve doktorlarınız hakkında birkaç soru sormak istiyoruz.

Geçen haftadan bu yana	Hiç	Nadiren	Bazen	Çoğu zaman	Her zaman
1. hastalığımla ilgili olarak deneyimli bir doktorumun olmasını isterdim					
2. doktorumun benim için doğru bulduğu ve yapmamı istediği şeyleri yapmakta zorlanıyorum					
3. doktorumun benimle yeterince ilgilenmediğini düşünüyorum					
4. doktorlarımın önerilerine uygun bir hafta geçirdim					
5. hastalığımla ilgili olarak bana yeterince bilgi verildiğini düşünüyorum					

TEŞEKKÜRLER...

3.4 KINDL R YAŞAM ÖLÇEĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

3.4.1 Verilerin Kaydedilmesi

Hastaların; yaş, cinsiyet, demografik verileri ve anketteki sorulara vermiş oldukları cevaplar SPSS programına kaydedilmiştir. Anketteki sorulara vermiş oldukları cevaplar ise <https://www.kindl.org/english/analysis/> adresinden elde edilen SPSS şablonuna uygun olarak (hiç:1, nadiren:2, bazen:3, çoğu zaman:4, her zaman:5) programa kaydedilmiştir.

3.4.2 Alt Ölçek Skorlarının Hesaplanması

- Kid-KINDLR (8-<13) ve Kiddo-KINDLR (13 yaş ve üzeri) ölçeğinin değerlendirilmesi

8-17 yaş arasındaki çocuk ve ergenlerin yaşam kalitesi ile ilgili KINDLR anketi analiz edilirken, aşağıdaki altı alt ölçek puanı hesaplanabilir:

1. Fiziksel Mutluluk (soru 1, 2, 3, 4)
2. Duygusal Mutluluk (soru 5, 6, 7, 8)
3. Özgüven (soru 9, 10, 11, 12)
4. Aile (soru 13, 14, 15, 16)
5. Arkadaşlar (soru 17, 18,19, 20)
6. Okul (soru 21, 22, 23, 24)
7. Kronik hastalık (soru 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31)

Sorular verilen yanıtlar için Likert tipi puanlama sistemi kullanılır:

1 = asla

2 = nadiren

3 = bazen

4 = sık sık

5 = her zaman

Kayıp değer = “boş”

Veri tabanına girilen veriler her zaman ham veri biçiminde olmalıdır.

Alt ölçek puanları çeşitli şekillerde verilebilir. Veri analiz dosyalarında kullanılan SPSS sözdiziminde, aşağıdaki miktarlar hesaplanır:

1. Toplam puan
2. Alt ölçek puanı (madde puanlarının ortalamasına karşılık gelir)
3. Alt ölçek puanının 0 ile 100 puan aralığına dönüştürülmesi

Alt ölçek toplam puanlarının hesaplanmasında formül ve örnekler:

Toplam puan = Alt ölçek maddelerinin toplamı

Alt ölçek puanı = Alt ölçek öğelerinin toplamı / Alt ölçek öğelerinin sayısı

Örnek: Fiziksel refah alt ölçek skoru= Toplam 1, 2, 3, 4. / 4

Toplam alt ölçek puanı = Tüm öğelerin toplamı/24

100'e dönüştürülen alt ölçekler = (Alt ölçek puanı - mümkün olan en düşük puan)/Olası ham puan aralığı)x 100

Burada açıklanan hesaplamalar SPSS dosyasında “kid_kindl_k.sps” (veya veri analizi için diskteki diğer versiyonlar için karşılık gelen dosyalar) bulunmaktadır. Her ölçek için bu hesaplamaların otomatik olarak yapılmasını sağlayan “Syntax” yazılımı kullanılmakta ve alt ölçek puanları hesaplanmaktadır. Sonuçlar SPSS veri tablosuna kendiliğinden eklenmektedir.

- Kiddy-KINDLR genel yaşam ölçeğinin değerlendirilmesi

1=hiç

2=bazen

3=çok sık

olmak üzere üç ölçekli olarak değerlendirilmektedir.

Diğer iki ölçeğin aksine alt ölçek puanlaması bulunmamakta olup, yaşam kalitesi toplam, toplam puan ortalama değeri ve 0-100 skora üzerinden değerlendirilmektedir. (<https://www.kindl.org/english/manual/>)

3.5 İSTATİSTİKSEL YÖNTEM

Çalışmanın tüm istatistiksel analizleri SPSS 24 (Statistical Package for Social Science, version 24) kullanılarak yapılmıştır. Temiz aralıklı kateterizasyon uygulayan ve uygulamayan hastaların yaşam kalitesi puanı arasında fark olup olmadığı araştırılmıştır.

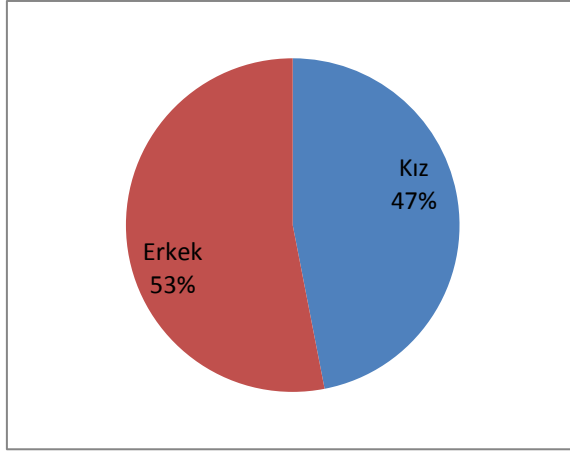
Değişkenlerin normal dağılıma uygunluğu histogram grafikleri ve Kolmogorov-Smirnov testi ile incelendi. Tanımlayıcı analizler sunulurken ortalama, standart sapma, ortanca ve minimum-maximum değerler kullanılmıştır. Kategorik değişkenlerin analizi ise Ki-Kare bağımsızlık testi ile gerçekleştirilmiştir. Normal dağılım göstermeyen (nonparametrik) değişkenler iki grup arasında değerlendirilirken Mann Whitney U Testi kullanılmıştır. Ölçümsel verilerin birbirleri ile analizinde Spearman Korelasyon Testi'nden faydalanılmıştır. P-değerinin 0.05'in altında olduğu durumlar istatistiksel olarak anlamlı sonuçlar şeklinde değerlendirildi.

BULGULAR

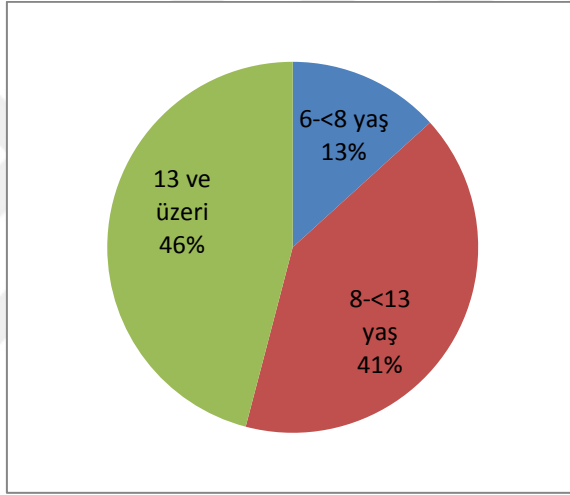
Çalışmaya yaşları 6-18 yaş arası olan 46 kız ve 52 erkek olmak üzere toplam 98 Spina Bifida tanılı hasta katılmıştır (Şekil 4.1). Bunlardan 13'ü (%13,27) 6-<8 yaş arasında, 40'ı (%40,82) 8-<13 yaş arasında ve 45'i (%45,92) 13 yaş ve üzeridir. Hastaların yaş ortalaması ise $11,79 \pm 3,46$ olarak bulunmuştur (Şekil 4.2).

Tablo 4.1. Spina bifida'lı hastalarımızın demografik özellikleri

Cinsiyet, Kız/Erkek	46 / 52
Yaş, yıl	11,79±3,46 (6-18 yıl)
6 -7 yaş, n (%)	13 (%13,3)
8 - 12 yaş, n (%)	40 (%40,8)
> 13 yaş, n (%)	45 (%45,9)
Lezyon seviyesi	
Lomber, n (%)	58 (%59,2)
Lumbosakral, n (%)	19 (%19,4)
Sakral, n (%)	21 (%21,4)
Temiz aralıklı kateterizasyon, n (%)	79 (%80,6)
Alt bezi kullanımı, n (%)	64 (%65,3)
Ambulasyon, n (%)	41 (%42)



Şekil 4.1. Hastaların Cinsiyete Göre Dağılımı



Şekil 4.2. Hastaların Yaşa Göre Dağılımı

Hastaların 41'i (%42) kendi başına yürüyebilirken (ambulator), 57'si (%58) yürümek için destek kullanmaktaydı (nonambulator). Hastaların temiz aralıklı kateterizasyon uygulama ve bez bağlama açısından cinsiyetlere göre dağılımı tablo 4.2.'de görülmekte olup kız ve erkekler arasında anlamlı bir fark yoktur.

Tablo 4.2. Spina bifida'lı hastalarımızın cinsiyete göre temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) uygulama ve alt bezi bağlama oranlarının karşılaştırılması

		Evet		Hayır		p*
		n	%	n	%	
Alt bezi kullanımı	Kız	34	73,91	12	26,09	0,729
	Erkek	40	76,92	12	23,08	
TAK uygulaması	Kız	38	82,61	8	17,39	0,638
	Erkek	41	78,85	11	21,15	

*Ki-kare testi

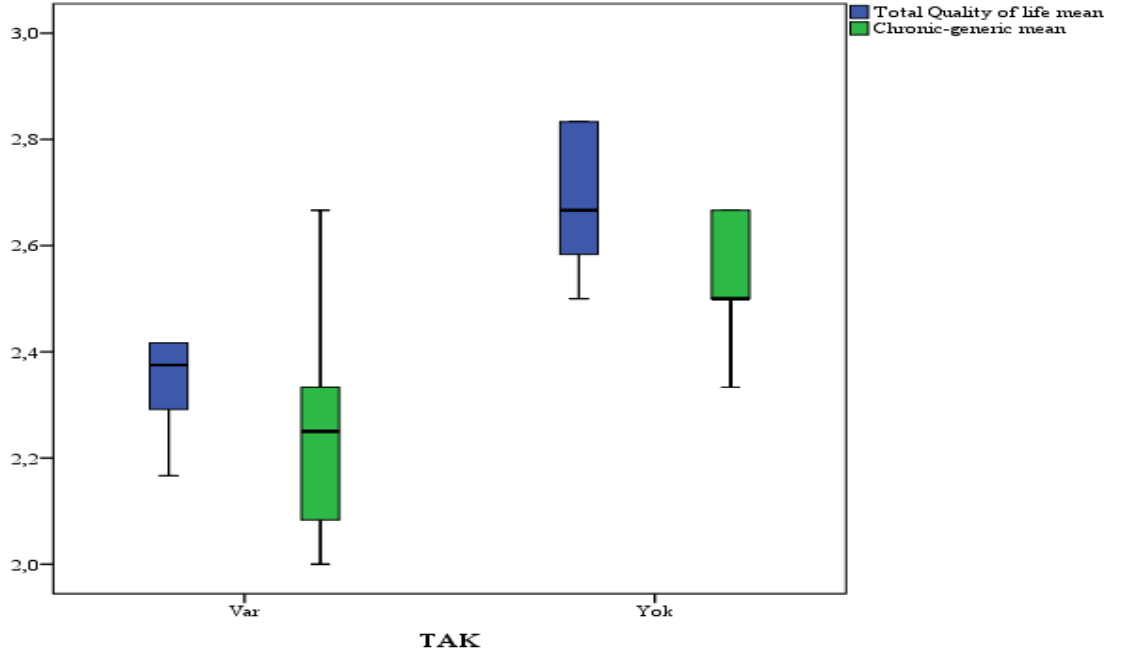
Temiz aralıklı kateterizasyon uygulanması ile yaşam kalitesi ölçeği arasındaki ilişki iki ayrı KINDL-R modülü uygulanarak incelenmiştir. Bunlardan birincisi KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeği, ikincisi ise Spina Bifida Hastalarına özel oluşturulmuş KINDL-R yaşam kalitesi ölçeğidir.

6-<8 yaş grubuna uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK uygulanması ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki incelendi. Buna göre TAK uygulayan hastaların ölçek değerleri, TAK uygulamayan hastalara göre daha düşük bulundu (Tablo 4.3) (Şekil 4.3).

Tablo 4.3. 6-<8 yaş çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki

Skala (madde sayısı)	TAK yapan hastalar			TAK yapmayan hastalar			p
	Toplam puan	100'lük skala	Ortalama±SD	Toplam puan	100'lük skala	Ortalama±SD	
Hastalık algısı (6)	13,50±1,31	62,50±10,91	2,25±0,22	15,20±0,84	76,67±6,97	2,53±0,14	0,030
Total (19)	28,62±2,07	69,27±8,61	2,39±0,17	32,20±1,79	84,17±7,45	2,68±0,15	0,011

Mann Whitney U Testi



Şekil 4.3. 6-<8 yaş çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki

8-<13 yaş grubuna uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK uygulanması ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki incelenmiştir ve anlamlı fark olmadığı bulundu (Tablo 4.4).

13 yaş ve üzeri yaş grubuna uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK uygulanması ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki incelenmiştir. Buna göre TAK uygulayan hastalarda bedensel iyilik hali, duygusal iyilik hali, özsaygı ve kronik-genel alt ölçeklerinin TAK uygulayan hastalarda TAK uygulamayan hastalara göre daha düşük olduğu gözlemlendi (Tablo 4.5) (Şekil 4.4).

Tablo 4.4. 8- <13 yaş çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki

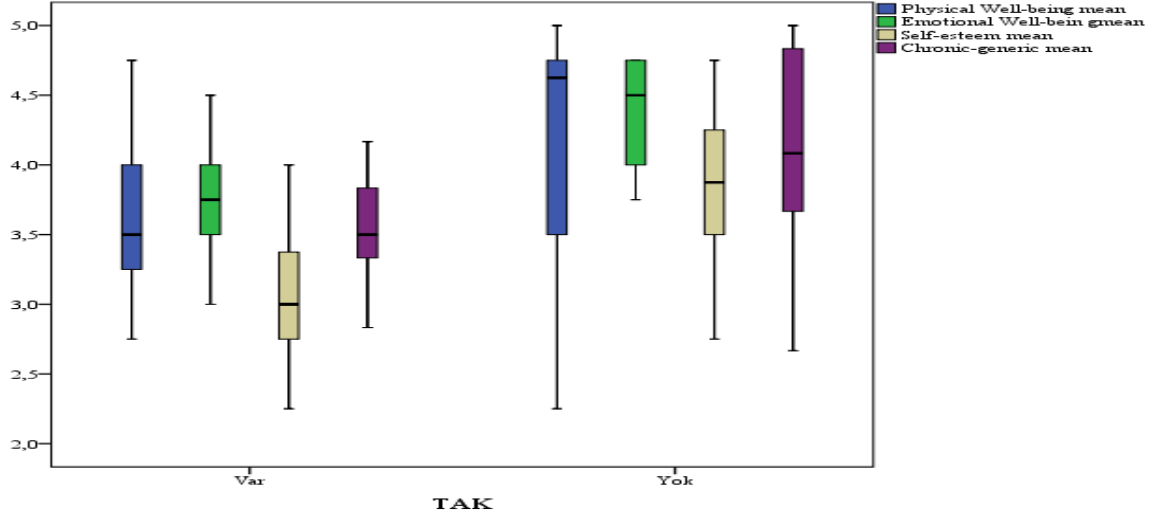
Skala (madde sayısı)	TAK yapan hastalar			TAK yapmayan hastalar			P*
	Toplam puan	100'lük skala	Ortalama±SD	Toplam puan	100'lük skala	Ortalama±SD	
Bedensel İyilik Hali (4)	15,40±2,20	71,25±13,74	3,85±0,56	16,20±2,86	76,25±17,90	4,05±0,72	0,431
Duygusal İyilik Hali (4)	15,91±1,20	74,46±7,48	3,98±0,30	16,80±1,92	80,00±12,02	4,20±0,48	0,214
Özsaygı (4)	12,80±1,83	55,00±11,42	3,20±0,46	14,40±1,82	65,00±11,35	3,60±0,45	0,079
Aile (4)	16,51±1,67	78,21±10,43	4,13±0,42	17,80±2,49	86,25±15,56	4,45±0,62	0,184
Arkadaş (4)	14,97±3,13	68,57±19,56	3,74±0,78	17,40±2,97	83,75±18,54	4,35±0,74	0,109
Okul (4)	13,14±1,00	57,14±6,28	3,29±0,25	13,80±0,45	61,25±2,80	3,45±0,11	0,056
Hastalık algısı (6)	20,71±3,14	61,31±13,08	3,45±0,52	23,00±3,39	70,83±14,13	3,83±0,57	0,161
Total (30)	88,74±7,79	67,44±8,11	3,70±0,32	96,40±10,67	75,42±11,11	4,02±0,44	0,115

Mann Whitney U Testi

Tablo 4.5. 13 yaş ve üzeri çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde temiz aralıklı kateterizasyon varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki

Skala (madde sayısı)	TAK yapan hastalar (n:36)			TAK yapmayan hastalar (n:9)			P*
	Toplam puan	100'lük skala	Ortalama±SD	Toplam puan	100'lük skala	Ortalama±SD	
Bedensel İyilik Hali (4)	14,17±2,23	63,57±13,93	3,54±,56	16,80±3,65	80,00±22,78	4,20±0,91	0,012
Duygusal İyilik Hali (4)	15,20±1,55	70,00±9,68	3,80±0,39	17,00±2,58	81,25±16,14	4,25±0,65	0,009
Özsaygı (4)	12,11±1,91	50,71±11,91	3,03±0,48	14,90±3,35	68,13±20,93	3,73±0,84	0,007
Aile (4)	16,43±2,00	77,68±12,53	4,11±0,50	17,00±3,62	81,25±22,63	4,25±0,91	0,176
Arkadaş (4)	13,20±2,00	57,50±12,48	3,30±0,50	15,60±4,14	72,50±25,89	3,90±1,04	0,182
Okul (4)	14,11±1,75	63,21±10,91	3,53±,44	15,60±3,44	72,50±21,49	3,90±0,86	0,166
Hastalık algısı (6)	21,17±2,43	63,21±10,13	3,53±,41	24,50±4,88	77,08±20,34	4,08±,81	0,026
Total (30)	85,23±8,58	63,78±8,94	3,55±,36	96,90±19,38	75,94±20,18	4,04±,81	0,059

*Mann Whitney U Testi



Şekil 4.4. 13 yaş ve üzeri çocuklara uygulanan KINDL-R genel yaşam kalitesi ölçeğinde TAK varlığı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki

Tüm yaş gruplarına uygulanan Spina Bifida Hastalarına özel olarak hazırlanmış KINDL-R yaşam kalitesi ölçeğinde TAK uygulayan hastalarla TAK uygulamayan hastaların yaşam kalitesi karşılaştırılmıştır. TAK uygulayan hastaların genel ortalama değeri ile TAK uygulamayan hastaların genel ortalama değeri arasında anlamlı derecede fark bulunmuştur. Hastaların 29 sorudan oluşan yaşam kalitesi anketine verdikleri yanıtlar ve TAK uygulama durumuna göre ayrıntılı incelenmesi Tablo 4.6'da görülmektedir.

Tablo 4.6. Spina Bifida Hastalarına özel olarak hazırlanmış KINDL-R yaşam kalitesi ölçeğinde TAK uygulayan hastalarla TAK uygulamayan hastaların yaşam kalitesi arasındaki ilişki

	TAK				P
	Var		Yok		
	Ortalama \pm S.S.	Ortalama \pm S.S.	Ortalama \pm S.S.	Ortalama \pm S.S.	
1. Okul ya da mahalleden arkadaşlarım beni misafirlige çağırır	2,96	\pm 1,09	3,47	\pm 1,31	0,072
2. Sağlık sorunlarım yüzünden diğer insanların benden çok fazla hoşlanmadıklarını hissediyorum	1,75	\pm ,90	1,37	\pm ,76	0,050
3. Görünüşümden memnunum	3,25	\pm 1,53	4,21	\pm 1,18	0,016
4. Başkalarının yardımına çok ihtiyacım oluyor	2,94	\pm 1,33	1,84	\pm 1,01	0,001
5. Diğer insanların bana yardım etmek zorunda kalması beni rahatsız ediyor	2,56	\pm 1,38	1,47	\pm ,90	0,001
6. Fizyoterapi yapılması için çok istekliyim	3,09	\pm 1,28	2,26	\pm 1,63	0,028
7. Sağlık sorunlarım yüzünden evde sorunlar çıkıyor	1,54	\pm ,94	1,53	\pm 1,31	0,340
8. Diğer çocuklar kadar iyi yürüyemediğim için kızgınım	2,06	\pm 1,41	1,63	\pm 1,21	0,145
9. Ağrım oluyor	1,77	\pm ,91	1,84	\pm 1,21	0,814
10. Tekerlekli sandalyem/ yürümemi kolaylaştıran destek aletlerim/ koltuk değneklerim/ walkerım/ ortopedik ayakkabılarım yüzünden benimle dalga geçiyorlar	1,34	\pm ,66	1,21	\pm ,92	0,078
11. Sağlık sorunlarım yüzünden bana kız ya da erkek kardeşlerimden daha farklı muamele gösterildiğini düşünüyorum	1,44	\pm ,93	1,63	\pm 1,12	0,427
12. Sağlık sorunlarımdan utanıyorum	1,63	\pm ,92	1,21	\pm ,63	0,030
13. Sağlık sorunlarım nedeniyle ailem bazı şeyleri yapmamı yasakladı	1,92	\pm 1,12	1,68	\pm 1,16	0,241
14. Ailemin benden çok fazla şey beklediğini düşünüyorum	1,82	\pm 1,26	1,95	\pm 1,35	0,725
15. Sağlık sorunlarım nedeniyle kendimden memnun değilim	2,27	\pm 1,23	1,63	\pm 1,30	0,012

Bulgular

	TAK				P
	Var		Yok		
	Ortalama \pm S.S.	Ortalama \pm S.S.	Ortalama \pm S.S.	Ortalama \pm S.S.	
16. Ailem bana hasta olduğum için özellikle iyi davranıyor	2,85	\pm 1,63	2,74	\pm 1,76	0,724
17. Diğer insanlar bir şeyler yaparken sağlık sorunlarımdan dolayı beni dışlıyorlar	1,47	\pm ,89	1,47	\pm 1,02	0,685
18. Gelecekte sağlık sorunlarım nedeniyle bir iş sahibi olamamaktan korkuyorum	2,00	\pm 1,25	1,37	\pm ,90	0,020
19. Sağlık sorunlarımın karşı cinsten bir arkadaşımın (sevgilimin) olmasını engelleyebileceğini düşünüyorum	1,80	\pm 1,04	1,68	\pm 1,16	0,461
20. Sağlık sorunlarım nedeniyle diğer insanlara bağımlı olduğumu hissediyorum	2,35	\pm 1,46	1,47	\pm ,70	0,020
21. Duygularımı ailemden saklıyorum	1,89	\pm 1,20	2,00	\pm 1,20	0,680
22. Sağlık sorunlarım nedeniyle evdeki pek çok karar bana danışılarak verilir	2,09	\pm 1,42	2,05	\pm 1,35	0,984
23. Sağlık sorunları olmayan diğer çocukların yaptıkları şeyleri ben de yapabilirim	3,27	\pm 1,18	3,63	\pm 1,30	0,217
24. Sağlık sorunlarım nedeniyle okulda derslere dikkatimi veremiyorum	2,20	\pm 1,24	1,68	\pm 1,29	0,029
25. Sürekli ilaç almak zorunda olmak beni sıkıyor	3,18	\pm 1,30	2,32	\pm 1,57	0,012
26. Aldığım ilaçlardan dolayı kendimi hasta gibi hissediyorum	2,33	\pm 1,21	1,95	\pm 1,47	0,106
27. Zaman zaman ilaçlarımı alamıyorum	2,29	\pm ,99	1,84	\pm ,96	0,070
28. Tekerlekli sandalyem/ yürümemi kolaylaştıran destek aletlerim/ koltuk değneklerim/ walkerım/ ortopedik ayakkabılarım beni sinir ediyor	2,33	\pm 1,09	1,53	\pm 1,07	0,002
29. Benzer sağlık sorunları olan diğer çocuklarla daha sık görüşmek isterim	2,97	\pm 1,17	2,84	\pm 1,38	0,629
Toplam Ortalama	2,25	\pm 0,52	1,98	\pm 0,58	0,012

Mann Whitney U Testi

TARTIŞMA ve SONUÇ

Spina bifida'lı çocuklar, birçok motor, duyuşsal, bilişsel ve metabolik kusurla karşı karşıyadır. SB'li çocuklar patolojinin tipi, lezyonun seviyesi, hidrosefali varlığı ve ortopedik deformitelere bağılı olarak çok çeşitli fiziksel işlev bozukluklarına sahiptir (94). Bu hastalarda günlük hayatı sınırlayan başlıca klinik problemler nörolojik sekelin şiddetine göre ortaya çıkan kas-iskelet sistemindeki fonksiyonel yetersizlikler ile mesane ve bağırsak fonksiyonlarındaki patolojilerdir (95). Sağkalım oranları 1960'lı yıllarda oldukça düşükken tıbbi gelişmeler ile birlikte 1990 yıllardan sonra sağkalım oranları ciddi oranda düzeldi. Böylece spina bifida'lı hastaların bakımında tıbbi tedavi ve uygulamaların yanında yaşam kalitesinin iyileştirilmesine yönelik uygulamalar güncel hale gelmiştir. Bu süreçte fiziksel kusurların yanısıra kognitif, psikolojik ve sosyal fonksiyonların etkilenmesine bağılı olarak yaşam kaliteleri de önemli ölçüde etkilenmektedir. Spina bifida'lı çocukların yaşam kalitelerinin ve bunu etkileyen faktörlerin değerlendirilmesi, risk gruplarının tanımlanması ve bu çocukların sağlık gereksinimlerine odaklanan uygulamaların detaylandırılması açısından bilgi edinmemize olanak sağladığı için önemlidir. Bu değerlendirmeler ile yeni sağlık politikalarının planlanması, sosyal ve psikolojik destek, bireye uygun girişimlerin seçilmesi, yatış süresi ve tedavi maliyetinin düşürülmesi, hasta ve hasta yakınlarının üretkenliğinin artırılıp işgücüne kazandırılması gibi amaçlar için yol gösterici olacaktır.

Dünyada çocuk ve ergen yaş grubu için geliştirilmiş olan belirli sayıda genel amaçlı yaşam kalitesi ölçeğı vardır. KINDL-R Almanca olarak geliştirilmiş ve 14 dile çevrilmiştir. KINDL ölçeğı Türkçe'ye de uyarlanmıştır. Eser ve ark. (74) yaptıkları 1918 okul çocuğı üzerinde gerçekleştirilen çalışmada 8-12 yaş arası çocuklar için kullanılan Kid-KINDL Türkçe sürümünün geçerli ve

güvenilir bir ölçek olduğu gösterdiler. Biz de Türkçe validasyonu yapılmış olan bu genel yaşam kalitesi anketini yaş gruplarına göre spina bifidalı hastalarımıza uyguladık. Spina bifidalı hastalarda mobilite ile birlikte günlük hayatı en sık güçleştiren inkontinans sorunu ve bununla ilintili TAK uygulaması açısından karşılaştırdığımızda 12 yaş altındaki çocuklarda inkontinans ve TAK uygulamasının hayat kalitesi üzerine ilginç bir şekilde etkisi olmadığını gördük. Spina bifidalı hastaların yaşam kalitesi değerlendiren daha önceki çalışmalarda Zeger's ve ark. (98) aynı ölçeği kullanarak 4-16 yaş arasındaki spina bifida tanımlı hastalara ve ebeveynlerine KINDL-R yaşam kalitesi ölçeği uyguladıklarında hem hastalar hem de ebeveynlerinin yaşam kalitelerinin sağlıklı kontrollere göre anlamlı derecede düşük olduğunu göstermişlerdir. Sağlıklı bireyler ile yapılan karşılaştırmalarda diğer YK ölçekleri de spina bifidalı hasta grubunda YK düşüklüğünü göstermiştir (99). Genel olarak, çalışmalar spina bifida hastalarında YK'yı etkileyen çeşitli faktörlerin mobilite, inkontinans, duyuusal ve motor defisit, iskelet deformiteleri, VP şant varlığı ve bilişsel defektler olduğunu göstermiştir (100, 101, 102). Sağlıklı kontroller ile yapılan karşılaştırmalarda beklenen farkın ötesinde spinal lezyonun seviyesi ve TAK uygulamasının etkisini Zegers ve ark gösteremediler. Farklı çalışmalarda da çelişkili ve uyumsuz sonuçlar alınmıştır. Rocque ve ark. düşük mobilite seviyesi, ventriküloperitoneal şant öyküsü ve gergin kord varlığı ile anlamlı derecede düşük puanlar bildirmişti ancak cinsiyet, ırk veya mesane sürekliliği ile YK arasında bir ilişki bulamadılar (102). Zegers ve ark. 102 spina bifida hastasını değerlendirdiği çalışmada spina bifida hastalarında sağlıklı kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede düşük YK bildirmişti. Bununla birlikte, YK üzerine spinal lezyon düzeyinin ve TAK'ın anlamlı bir etkisi gösterilememiştir (98). Literatürdeki bunun gibi birçok çalışma beklenmedik bir şekilde kontinans ile YK arasında anlamlı bir ilişki olmadığını gösteren sonuçlar mevcuttur (98, 102, 104, 105). Rendeli ve ark. ise farklı bir anket ile 29 spina bifida hastasını değerlendirdiklerinde kontinans sorunlarının YK'yi etkileyen en önemli faktör olduğunu gösterdiler (103). Canaz ve ark., Rendeli ve ark. çalışması ile uyumlu olarak, kontinans sorunlarının ve TAK kullanımının, CHIP-CE (The Child Edition of the Child Health and Illness Profile) anketinin 5 alanından 3'ünde yaşam kalitesi puanlarını anlamlı şekilde düşürdüğünü saptadılar (103). Diğer

yandan ürolojik cerrahi geçirmiş spina bifida hastalarının YK'leri değerlendirilmiş ve preoperatif ve postoperatif skorlarla kontinan ve inkontinan spina bifida hastaları arasında benlik kavramı ve benlik saygısı arasında anlamlı fark olduğu bildirilmiştir (106, 107). Şiddetli motor kusuru olan hastalarda anketlerin fiziksel boyutu etkilenirken hafif olguların ağırlıkta olduğu çalışma gruplarında inkontinansın etkisi belirginleşip duygusal alt boyutlarda fark olduğu saptanmıştır. Çocuklar, özellikle küçük yaşlarda, yaşadıkları hayatı algırlar ve kendi yetenekleri ve çevreleri dahilinde normal algılarını oluştururlar. Böylece küçük yaşlarda sosyal hayat algısı çocuklar için karşılaştırılabilir ölçüde olmayabileceği için inkontinansın YK üzerine etkisi kontinan ve inkontinan hastalar arasında anlamlı bir farka yol açmamış olabilir.

Büyüyüp sosyal hayatın içine giren hastalarda hem inkontinansın kendisinin getirdiği hayat kalitesindeki düşüş hem de bunu önlemek için bu hastalarda vazgeçilmez olarak uygulanan TAK girişimleri güncel hayatta büyük bir sıkıntıya dönüşebilir. Gerçekten 12 yaş altında saptayamadığımız inkontinans ve TAK uygulamasına bağlı hayat kalitesi farkının ergen hastalarda aşikar hale geldiğini saptadık. Hem sosyal hayatın daha fazla içinde olunmasının hem de ergenliğe özgü emosyonel faktörler nedeniyle bu hasta grubunda genel yaşam kalitesi ölçeğinde inkontinans ve TAK uygulamasına bağlı hayat kalitesinde azalma olduğunu düşündük. Bizim çalışmamızda KINDL-R YK ölçeğinin 6 alt boyutundan bedensel ve duygusal iyilik hali ile özsaygı alt boyutlarında TAK kullanımına bağlı anlamlı etkilenme olduğunu gösterdik. Ergenlik çağındaki yaş grubunun toplam puan ortalaması da diğer yaş gruplarına göre daha azdı. Bu puan farkı diğer çalışmalarda da gösterilmiştir (108).

Tüm bu nedenlerin ötesinde spina bifidalı küçük çocuklarda inkontinans ve TAK uygulamasının hayat kalitesi üzerine etkisinin gösterilmesindeki yetersizlik genel yaşam kalitesi ölçeklerinin bu farkı saptamasındaki eksiklikten kaynaklanabilir. Son 20 yılda, SB'ye özgü üç YK ölçeği geliştirildi (109, 110, 111). Bunlar arasında sadece Parkin ve ark.'nın geliştirdiği ölçekte hasta tarafından yanıtlanan bir versiyon mevcuttur (109). Bununla birlikte Parkin ve ark. uyguladığı ölçek (47 öge) mesane ve barsak bakımını kapsamlı bir şekilde ele almaz. Mesane ve barsak

fonksiyon bozukluđuna odaklanan kapsamlı bir alan dahil olmak üzere, SB'li gençler, aileleri ve klinisyenleri ile ilgili maddelerden oluşan kapsamlı spina bifidaya özgü doğrulaması yapılmış yeni ölçekler geliştirilmeye başlamıştır (112). Gerçekten spina bifidalı hasta gruplarında hastalığa özgü deđişkenlerin yaşam kalitesi üzerine etkisinin ölçülmesinde bu tür özgün ölçekler daha iyi sonuçlar verebilir. Türk çocuklarında henüz validasyon çalışması tamamlanmamakla birlikte KINDL-R spina bifida modülünü de hasta grubumuzda kullandık. Bildiğimiz kadarıyla çalışmamız KINDL ölçeđini kullanarak temiz aralıklı kateterizasyonun etkisini araştıran ilk çalışmadır. Çalışmaya katılan 98 hastanın 79'unun temiz aralıklı kateterizasyon uyguladıđı saptandı. Burada da görölmektedir ki temiz aralıklı kateterizasyon uygulaması spina bifidalı hastaların yaşamlarında önemli bir yer tutmaktadır. Bu özgün ölçekte YK ölçen 29 madde karşılaştırıldıđında inkontinan olup bu nedenle TAK yapan olgularda YK kalitesinin aşikar şekilde düşük olduđu ispatlanmıştır. KINDL SB modülü soru bazında incelendiđinde de başka insanların yardımına ihtiyaç duyma, bu nedenle güncel hayatta belirginleşen hastalık bulguları ve gelecek kaygılarının TAK yapan hasta grubunda fark yaratan maddeler olduđu görölmektedir.

Bu çalışma, bazı önemli kısıtlılıklar da içermektedir. Toplam olarak bakıldıđında karşılaştırmalar için yeterli hasta sayısına ulaşıldıđı düşünülse de hastalar yaş gruplarına ayrıldıđında özellikle küçük yaş grubunda ve TAK yapmayan hasta gruplarında düşük sayıda hasta olması genel YK ölçeklerinin sonuçlarını etkilemiş olabilir. Bununla birlikte gördüğümüz bir diđer sınırlama da genel YK anketlerinin spina bifida hastalarını deđerlendirmek için yeterli olmadığıdır. TAK uygulaması ve inkontinans ile ilgili maddeler içeren anket maddelerinin olmaması hipotezin yeterince test edilmesini önlemiş olabilir.

5.1 SONUÇLAR

- Çalışmamızda genel yaşam kalitesi ölçeği ile çocukluk yaş grubunda inkonitans ve buna bağlı TAK uygulamasının yaşam kalitesi üzerine etkisinin olmaması sosyal hayat algısının tam gelişmemesine bağlı olabilir.
- Ergenler de genel YK ölçeğinde gözlenmeye başlayan fark bu yaş grubundaki çocukların sosyal hayata daha fazla sahip olmalarına ve bunun getirdiği güçlükler ve emosyonel durumlarına bağlı olabilir.
- İnkontinans ve buna bağlı TAK uygulamasının YK üzerine etkisinin görülmesi için bununla ilgili maddeleri içeren spina bifidaya özgü anketlerin kullanılması daha objektif sonuçlar verecektir. Böyle bir anketin kullanılması bizim de daha net sonuçlara ulaşmamızı sağlamıştır.

Kaynaklar

1. Hall JG, Solehdin F. Genetics of neural tube defects. *MRDD Res Rev* 1998;4:269-81.
2. Olney R, Mulinare J. Epidemiology of neural tube defects. *MRDD Res Rev* 1998;4:241-6.
3. Mc Donnell GV, McCann JP. Issues of medical management in adults with spina bifida. *Childs Nerv Syst* 2000;16:222-7.
4. Botto L, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD. Neural tube defects. *N Engl J Med* 1999;341:1509-19.
5. Ito JA, Stevenson E, Nehring W, Alpeter A, Grant J. A qualitative examination of adolescents and adults with myelomeningocele: their perspective. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7 (Suppl 1):53-4
6. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr* 2000;30:313-32.
7. Andresen EM, Meyers AR. Health-related quality of life outcome measures. *Arch Phys Med Rehabil* 2000;81:30-45.
8. Greene ND, Copp AJ Development of the vertebrate central nervous system: formation of the neural tube. *Prenat Diagn* 2009;29: 303-311.
9. Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, Wang Y, et al. Updated national birth prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004–2006. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2010;88: 1008-1016.
10. Sadler TW Embryology of neural tube development. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics* 2005;135C: 2-8.

11. Tortori-Donati P, Rossi A CA. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology*. 2000;42 (7):471-91.
12. Özek MM, Cinalli G, Wirginia J. Maixner. *The Spina Bifida Management and Outcome*. Italy: Springer; p. 2008;19-488.
13. Cochrane D, Finley C, Kestle J, Steinbok P. The Patterns of Late Deterioration in Patients with Transitional Lipomyelomeningocele. *Eur J Pediatr Surg*. 2000;10 (1);13-7.
14. Lersten M, Duhon B, Laker SR. Diastematomyelia as an Incidental Finding Lumbar on Magnetic Resonance Imaging. *PM&R J Inj Funct Rehabil*. 2017;9 (1);95-7.
15. Naidich TP, Harwood-Nash DC. Diastematomyelia: hemicord and meningeal sheaths; single and double arachnoid and dural tubes. *Am J Neuroradiol*. 1983;4 (3):633-6.
16. Morioka T, Murakami N, Shimogawa T, Mukae N, Hashiguchi K, Suzuki SO IK. Neurosurgical management and pathology of lumbosacral lipomas with tethered cord. *Neuropathology*. 2017
17. Kulkarni A V., Pierre-Kahn A, Zerah M, Chapman PH, Adelson PD, Cohen AR, et al. Conservative Management of Asymptomatic Spinal Lipomas of the Conus. *Neurosurgery*. 2004;54 (4);868-75.
18. Iqbal N, Qadeer M, Sharif SY. Variation in outcome in tethered cord syndrome. *Asian Spine J*. 2016;10 (4);711-8.
19. Erman TA, Gbc ALP, Tuna M. Gergin Omurilik Sendromu The Tethered Cord Syndrome. *Türk Nöroşürriji Derg*. 2000;10 (1);211-7.
20. Kontopoulos E V, Oyelese Y, Nath C, Schwebel M, Smulian JC, Vintzileos AM. Maternal anterior sacral meningocele in pregnancy. *J Matern Neonatal Med*. 2005;17 (6);423-5.
21. Tüzgen S, Lu NGAZO, Kaynar MY, Tüysüz B, Kудay C. Kaudal Regresyon Sendromu: Olguların Nöroşürriji Açısından Değerlendirilmesi. *Perinatoloji Derg*. 2001;9 (1);25-30.

22. Barkovich AJ, Edwards M s, Cogen PH. MR evaluation of spinal dermal sinüs tracts in children. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1991;12 (1);123–9.
23. Roser F, Ebner FH, Sixt C, Hagen JM V, Tatagiba MS. Defining the line between hydromyelia and syringomyelia. A differentiation is possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies. *Acta Neurochir.* 2010;152 (2);213–9.
24. Kondo, A., Kamihira, O., and Ozawa, H. Neural tube defects: Prevalence, etiology and prevention. *International Journal of Urology* 2009;16, 49–57.
25. Deak, K.L., Siegel, D.G., George, T.M., Gregory, S., Ashley-Koch, A., Speer, M.C., Aben, J., Aylsworth, A., Powell, C., Mackey, J., et al. Further evidence for a maternal genetic effect and a sex-influenced effect contributing to risk for human neural tube defects. *Birth Defects Research Part A - Clinical and Molecular Teratology* 2008;82, 662–669.
26. MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: Results of the Medical Research Council Vitamin Study. *The Lancet* 1991;338, 131–137.
27. Molloy, A.M. The role of folic acid in the prevention of neural tube defects. *Trends in Food Science & Technology*, 2005;16 (6), 241-245.
28. Tinkle, M.B., and Sterling, B.S. Neural Tube Defects: A Primary Prevention Role for Nurses. *Journal of Obstetric Gynecologic Neonatal Nursing* 1997;26 (5), 503–512.
29. Block, S.R., Watkins, S.M., Salemi, J.L., Rutkowski, R., Tanner, J.P., Correia, J.A., and Kirby, R.S. Maternal pre-pregnancy body mass index and risk of selected birth defects: Evidence of a dose- response relationship. *Pediatric and Perinatal Epidemiology* 2013;27, 521–531.
30. Werler, M.M., Louik, C., Shapiro, S., and Mitchell, A.A. Prepregnant weight in relation to risk of neural tube defects. *Journal of the American Medical Association* 1996;275, 1089–1092.

31. Graham, J.M., Edwards, M.J., and Edwards, M.J. Teratogen update: Gestational effects of maternal hyperthermia due to febrile illnesses and resultant patterns of defects in humans. *Teratology* 1998;58, 209–221.
32. McDonald, S.D., Perkins, S.L., Jodouin, C.A., and Walker, M.C. Folate levels in pregnant women who smoke: An important gene/environment interaction. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 2002;187, 620–625.
33. Dodds, L., and King, W.D. Relation between trihalomethane compounds and birth defects. *Occupational and Environmental Medicine* 2001;58, 443–446.
34. Li, Z. et al. Extremely high prevalence of neural tube defects in a 4-county area in Shanxi Province, China. *Birth Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* 2006;76, 237- 240.
35. Canfield, M. A. et al. Anencephaly and spina bifida among Hispanics: maternal, sociodemographic, and acculturation factors in the National Birth Defects Prevention Study. *Birth Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* 2009;85, 637-646.
36. Tunçbilek E. Türkiye'deki yüksek nöral tüp defekti sıklığı ve önlemek için yapılabilecekler. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2004; 47: 79-84.
37. Dolk, H., Loane, M., & Garne, E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. *Adv. Exp. Med. Biol.* 2010;686, 349-364.
38. Juriloff, D. M. & Harris, M. J. Hypothesis: the female excess in cranial neural tube defects reflects an epigenetic drag of the inactivating X chromosome on the molecular mechanisms of neural fold elevation. *Birth Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* 2012;94, 849-855.
39. Carmichael, S. L., Rasmussen, S. A., & Shaw, G. M. Prepregnancy obesity: a complex risk factor for selected birth defects. *Birth Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* 2010;88, 804-810.

40. Parker, S. E., Yazdy, M. M., Tinker, S. C., Mitchell, A. A., & Werler, M. M. The impact of folic acid intake on the association among diabetes mellitus, obesity, and spina bifida. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2013;209, 239-8.
41. Collaborative Acetylcholinesterase Study Amniotic fluid acetylcholinesterase electrophoresis as a secondary test in the diagnosis of anencephaly and open spina bifida in early pregnancy. Report of the Collaborative Acetylcholinesterase Study. *Lancet* 1981;2, 321-324.
42. Wald, N. J. Prenatal screening for open neural tube defects and Down syndrome: three decades of progress. *Prenatal Diag.* 2010;30, 619-621.
43. Campbell, S., Pryse-Davies, J., Coltart, T. M., Seller, M. J., & Singer, J. D. Ultrasound in the diagnosis of spina bifida. *Lancet* 1975;1, 1065.
44. Biggio, J. R., Jr., Owen, J., Wenstrom, K. D., & Oakes, W. J. Can prenatal ultrasound findings predict ambulatory status in fetuses with open spina bifida? *Am. J Obstet. Gynecol.* 2001;185, 1016-1020.
45. Obican, S. G., Finnell, R. H., Mills, J. L., Shaw, G. M., & Scialli, A. R. Folic acid in early pregnancy: a public health success story. *FASEB J.* (2010).
46. Osterhues, A., Ali, N. S., & Michels, K. B. The role of folic acid fortification in neural tube defects: a review. *Crit Rev. Food Sci. Nutr.* 2013;53, 1180-1190.
47. Au, K. S., Ashley-Koch, A., & Northrup, H. Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects. *Dev. Disabil. Res. Rev.* 2010;16, 6- 15.
48. Young NL, Sheridan K, Burke TA, Mukherjee S, McCormick A. Health outcomes among youths and adults with Spina bifida. *J Pediatr.* 2013;162 (5):993-8.

49. Rintoul NE, Sutton LN, Hubbard AM, Cohen B, Melchionni J, Pasquariello PS, et al. A New Look at Myelomeningoceles: Functional Level, Vertebral Level, Shunting, and the Implications for Fetal Intervention. *Pediatrics*. 2002;109 (3);409–13.
50. Morgado T, Figaji A. Hydrocephalus in spina bifida. *South African Med J*. 2014;104 (4);315.
51. Stunkard AJ. Upper limb motor function in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Psychiatry Interpers Biol Process*. 2009;162 (3);214–20.
52. Özel ŞK. Spina Bifidada Görülen Ürolojik ve Gastrointestinal Sorunlar. *Türkiye Klin Ortop Travmatoloji Özel Derg*. 2015;8 (3);33–8.
53. Morissy RT. Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics. Third Edition, Philadelphia, William& Wilkins 1990: 1; 507-538.
54. Brown S, Marshall D, Patterson D, Cunningham AM. Chronic pyelonephritis in association with neuropathic bladder. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9: 29-30.
55. American Academy of Pediatrics, Committee on Genetics. Folic acid for the 51 prevention of neural tube defects. *Pediatrics* 1999; 104: 325-327.
56. Verhoef M, Lurvink M, Barf H, Post MWM, Asbeck FW, Gooskens RHJM, et al. High prevalence of incontinence among young adults with spina bifida: description, prediction and problem perception. *Spinal Cord*. 2005;43 (6);331–40.
57. Smith K, Neville-Jan A, Freeman KA, Adams E, Mizokawa S, Dudgeon BJ, et al. The effectiveness of bowel and bladder interventions in children with spina bifida. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58 (9);979–88.
58. Luther BL, Christian BJ. Parent perceptions of health promotion for schoolage children with spina bifida. *J Spec Pediatr Nurs*. 2017;22 (1);1–11.
59. Simsek TT, Turkucuoglu B, Tezcan S. Examination of the relationship between body mass index (BMI) and functional independence level in children with spina bifida. *Dev Neurorehabil*. 2015;18 (3);149–54.

60. Buffart LM, Roebroek ME, Rol M, Stam HJ, Berg-Emons RJG. Triad of physical activity, aerobic fitness and obesity in adolescents and young adults with myelomeningocele. *J Rehabil Med.* 2008;40 (1):70–5.
61. Polfuss M, Bandini LG, Sawin KJ. Obesity Prevention for Individuals with Spina Bifida. *Curr Obes Rep* <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28455677>, 2017.
62. Trinh A, Wong P, Brown J, Hennel S, Ebeling PR, Fuller PJ, et al. Fractures in spina bifida from childhood to young adulthood. *Osteoporos Int.* 2017;28 (1):399–406.
63. Mazon A, Nieto A, Estornell F, Nieto A, Reig C, Garcia-Ibarra F. Factors that influence the presence of symptoms caused by latex allergy in children with spina bifida. *J Allergy Clin Immunol.* 1997;99 (5):600–4.
64. Bozkurt G, Sackesen C, Civelek E, Kalayci O, Akalan N, Cataltepe O. Latex sensitization and allergy in children with spina bifida in Turkey. *Childs Nerv Syst.* 2010;26 (12):1735–42.
65. Rathod, K.J., Mahajan, J.K., Khan, R.A., and Rao, K.L.N. Quality of life of very young spina bifida patients after initial surgical treatment. *Child's Nervous System* 2012;28, 883–887.
66. Adzick, N.S., Thom, E.A., Spong, C.Y., Brock, J.W., Burrows, P.K., Johnson, M.P., Howell, L.J., Farrell, J.A., Dabrowiak, M.E., Sutton, L.N., et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *Obstetrical and Gynecological Survey* 2011;66, 340–341.
67. Fernandes ET, Reinberg Y, Vernier R, Gonzales R. Neurogenic bladder dysfunction in children: review of pathophysiology and current management. *J Pediatr* 1994; 124:1-7
68. Lapidés J, Diokno AC, Lowe BS, Kalish MD. Followup on unsterile intermittent self-catheterization. *J Urol* 1974;111:184–7.
69. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. Clean intermittent catheterisation of infants with neurogenic bladder. *Pediatrics* 1989;84:78-82

70. Kaplan WE, Firlit CF. Management of reflux in the myelodysplastic child. *J Urol* 1983;129:1195-7.
71. Stohrer M, Castro-Diaz D, Chartier-Kastler E, Kramer G, Mattiasson A, Wyndaele JJ. Guidelines on neurogenic lower urinary tract dysfunction. *Prog Urol* 2007; 17:703-55.
72. Zinnurođlu, M. Omurilik Lezyonu: Nörojenik Mesane Degerlendirimi ve Tedavisi. *Türkiye Klinikleri* 2007;27, 224-230.
73. Vinck, A., Nijhuis-van der Sanden, M.W.G., Roeleveld, N.J.A., Mullaart, R.A., Rotteveel, J.J., and Maassen, B.A.M. Motor profile and cognitive functioning in children with spina bifida. *European Journal of Paediatric Neurology* 2010;14, 86-92.
74. Eser E. ve ark. Çocuklar için genel amaçlı sađlıkla ilgili yařam kalitesi ölçeđi (Kid-KINDL) Türkçe sürümünün psikometrik özellikleri, 2008;19 (4):409-417.
75. Clarke, P. J., Marshall, V. W., Ryff, C. D., & Rosenthal, C. J. Well being in Canadian seniors: Findings from the Canadian Study of Health and Aging. *Canadian Journal on Aging*, 2000;19, 139-159.
76. Bellin MH, et al. Family satisfaction, pain, and quality-of-life in emerging adults with spina bifida: a longitudinal analysis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013;92:641-655.
77. Holmbeck GN, et al. Trajectories of psychosocial adjustment in adolescents with spina bifida: a 6- year, four-wave longitudinal follow-up. *J Consult Clin Psychol.* 2010;78:511-525.
78. Davis BE, Shurtleff DB, Walker WO, Seidel KD, Duguay S. Acquisition of autonomy skills in adolescents with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48:253-258.
79. Ural Z.ve ark. Spina Bifida Hastalığının Çocuklar ve Ailelerin Yařam Kalitesi Üzerine Etkisi
80. Friedman D, Holmbeck GN, DeLucia C, Jandasek B, Zebracki K. Trajectories of autonomy development across the adolescent transition in children with spina bifida. *Rehabil Psychol.* 2009;54:16-27.

81. Grosse S, Flores A, Ouyang L, Robbins J, Tilford J. Impact of spina bifida on parental caregivers: findings from a survey of Arkansas families. *J Child Fam Stud*. 2009;18:574–581.
82. Oakeshott P, Hunt GM, Poulton A, Reid F. Expectation of life and unexpected death in open spina bifida: a 40-year complete, non-selective, longitudinal cohort study. *Dev Med Child Neurol*. 2010;52:749–753.
83. Holmbeck, GN.; Bauman, L.; Essner, B.; Kelly, L.; Zebracki, K. *Launching into Adulthood: An Integrated Response to Support Transition of Youth with Chronic Health Conditions and Disabilities*. Lollar, D., editor. Brookes; 2010; p. 21-47.
84. Kelly EH, Altiok H, Gorzkowski JA, Abrams JR, Vogel LC. How does participation of youth with spina bifida vary by age? *Clin Orthop Relat Res*. 2011;469:1236–1245.
85. Wilde JJ, Petersen JR, Niswander L. Genetic, epigenetic, and environmental contributions to neural tube closure. *Annu Rev Genet*. 2014;48:583–611.
86. Starfield B, Bergner M, Ensminger M ve ark. Adolescent Health Status Measurement, development of the Child Health Illness Profile, *Pediatrics*, 1993;91 (2):430-35.
87. Aitken ME, Tilford JM, Barret K ve ark. Health status of children after admission for injury. *Peds*, 2002;110 (2):337-42.
88. Graham P, Stevenson J, Feeny D ve ark. A new measure for health related quality of life for children, preliminary findings. *Psychol Health*, 1997;12 (5): 655-65.
89. Eiser C, Vance YH, Seamark D ve ark. The development of a theoretically driven measure of quality of life for children aged 6-11 years. *Child Health Care Development*, 2000;26:445-56.
90. Varni JW, Burnwinkle TM, Seid M ve ark. The PedsQol 4.0 as a pediatric population health measure, feasibility, reliability and validity. *Amb. Peds*, 2003;3:329-341.

91. Feeny DE, Furlong W, Boyle M ve ark. Health utilities index. İçinde B. Spilker (ed) Quality of Life and Pharmacoeconomics in Clinical Trials. Philadelphia: Lipincott-Raven Publishers, s. 1996;239-252.
92. Spencer NJ, Coe C The development and validation of a measure of parent reported child health and morbidity, the Warwick Child health and Morbidity Profile. Child Care Health Dev, 1996;22 (6):367-379.
93. Ravens-Sieberer U, Bullinger M Assessing health related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content analytical results. Quality of Life Research, 1998;7 (5):399-407.
94. Vermaes IP, Janssens JM, Mullaart RA ve ark. Parents' personality and parenting stress in families of children with spina bifida. Child Care Health Dev. 2008;34:665- 674.
95. Hetherington R, Dennis M, Barnes M, Drake J, Gentili F Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus. Childs Nerv Syst 2006;22:117-124.
96. Padua L, Rendeli C, Ausili E, Aprile I, Caliandro P, Tonali P, Salvaggio E Relationship between the clinical- neurophysiologic pattern, disability, and quality of life in adolescents with spina bifida. J Child Neurol 2004;19: 952-957.
97. Andrén E, Grimby G. Dependence in daily activities and life satisfaction in adult subjects with cerebral palsy or spina bifida: a follow-up study. Disabil Rehabil. 2004;26:528-536.
98. Zegers SHJ, Houterman S, Uiterwaal CSPM, Winkler-Seinstra PLH, Kimpen JLL and de Jong-de Vos van Steenwijk CCE Quality of Life in Children with Spina Bifida: A Cross-Sectional Evaluation of 102 Patients and their Parents. J Child Adolesc Behav 2015;3: 225.
99. Şahin N, Albayrak İ, Durmuş B, Güngör T, Cingöz HT Spina Bifidalı Çocuklarda Yaşam Kalitesi ve Fonksiyonel Durumun Değerlendirilmesi, Türk Fiz Tıp Rehab Derg 2014;60:302-7.

100. Schoenmakers MA, Uiterwaal CS, Gulmans VA, Gooskens RH, Helders PJ Determinants of functional independence and quality of life in children with spina bifida. *Clin Rehabil* 2005;19:677–685.
101. Tilford JM, Grosse SD, Robbins JM, Pyne JM, Cleves MA, Hobbs CA Health state preference scores of children with spina bifida and their caregivers. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation* 2005;14:1087–1098
102. Rocque BG, Bishop ER, Scogin MA, Hopson BD, Arynchyna AA, Boddiford CJ, Shannon CN, Blount JP Assessing health-related quality of life in children with spina bifida. *J Neurosurg Pediatr* 2015;15:144–149
103. Rendeli C, Ausili E, Tabacco F, Caliandro P, Aprile I, Tonali P, Salvaggio E, Padua L Assessment of health status in children with spina bifida. *Spinal Cord* 2005;43:230–235
104. McCormick MC, Charney EB, Stemmler MM Assessing the impact of a child with spina bifida on the family. *Dev Med Child Neurol* 1986;28:53–61
105. MacNeily AE, Jafari S, Scott H, Dalgetty A, Afshar K Health related quality of life in patients with spina bifida: a prospective assessment before and after lower urinary tract reconstruction. *J Urol* 2009;182:1984–1991
106. Parekh AD, Trusler LA, Pietsch JB, Byrne DW, DeMarco RT, Pope JC, Adams MC, Deshpande JK, Brock JW 3rd Prospective, longitudinal evaluation of health related quality of life in the pediatric spina bifida population undergoing reconstructive urological surgery. *J Urol* 2006;176:1878–1882.
107. Moore C, Kogan BA, Parekh A Impact of urinary incontinence on self-concept in children with spina bifida. *J Urol* 2004;171:1659–1662
108. Padua L, Rendeli C, Rabini A, Girardi E, Tonali P, Salvaggio E Health-related quality of life and disability in young patients with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil* 2002;83:1384–1388

109. Parkin PC, Kirpalani HM, Rosenbaum PL, et al. Development of a health-related quality of life instrument for use in children with spina bifida. *Qual Life Res.* 1997; 6: 123-132.
110. Kulkarni AV, Rabin D, Drake JM. An instrument to measure the health status in children with hydrocephalus: the Hydrocephalus Outcome Questionnaire. *J Neurosurg.* 2004; 101: 134-140.
111. Nanigian DK, Nguyen T, Tanaka ST, Cambio A, DiGrande A, Kurzrock EA. Development and validation of the fecal incontinence and constipation quality of life measure in children with spinabifida. *J Urol.* 2008; 180: 1770-1773.
112. Konrad M. Szymański, Rosalia Misseri, Benjamin Whittam, Jessica T. Casey, David Y. Yang, Sonia-Maria Raposo, Shelly J. King, Martin Kaefer, Richard C. Rink, and Mark P. Cain Validation of QUALAS-T, a health-related quality of life instrument for teenagers with spina bifida 2017; 70 (3): 306–313.

Etik Kurul Onay Formu

S.B. İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ GÖZTEPE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ
KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU (2013-KAEK-64)
KARAR FORMU

SAYI:

Tarih: 12.12.2018

KONU: Etik Kurulu Kararı

ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	Spina Bifida Hastalığı Olan Çocuklarda Yaşam Kalitesi
VARSA ARAŞTIRMANIN PROTOKOL KODU	Derya Büyükkayhan

ETİK KURULUN BİLGİLERİ	ETİK KURULUN ADI	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu
	AÇIK ADRESİ:	Doktor Erkin Cad. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi
	TELEFON	216 570 91 90
	FAKS	216 565 55 26
	E-POSTA	etik@sbgoztepehastanesi.gov.tr

BAŞVURU BİLGİLERİ	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACI UNVANI/ADI/SOYADI	Doç. Dr. Cengiz Candan	
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ UZMANLIK ALANI	Çocuk Nefroloji	
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ BULUNDUĞU MERKEZ	İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	
	VARSA İDARI SORUMLU UNVANI/ADI/SOYADI		
	DESTEKLEYİCİ		
	PROJE YÜRÜTÜCÜSÜ UNVANI/ADI/SOYADI (TÜBİTAK vb. gibi kaynaklardan destek alanlar için)		
	DESTEKLEYİCİNİN YASAL TEMSİLCİSİ		
	ARAŞTIRMANIN FAZİ VE TÜRÜ	FAZ 1	<input type="checkbox"/>
		FAZ 2	<input type="checkbox"/>
		FAZ 3	<input type="checkbox"/>
FAZ 4		<input type="checkbox"/>	
Gözlemsel ilaç çalışması		<input type="checkbox"/>	
Tıbbi cihaz klinik araştırması		<input type="checkbox"/>	
In vitro tıbbi tanı cihazları ile yapılan performans değerlendirme çalışmaları	<input type="checkbox"/>		
İlaç dışı klinik araştırma	<input checked="" type="checkbox"/>		
Retrospektif	<input type="checkbox"/>		
ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER	TEK MERKEZ <input checked="" type="checkbox"/> ÇOK MERKEZLİ <input type="checkbox"/> ULUSAL <input type="checkbox"/> ULUSLARARASI <input type="checkbox"/>		

DEĞERLENDİRİLEN BELGELER	Belge Adı	Tarihi	Versiyon Numarası	Dili		
	ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ			Türkçe <input type="checkbox"/>	İngilizce <input type="checkbox"/>	Diğer <input type="checkbox"/>
	BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU			Türkçe <input checked="" type="checkbox"/>	İngilizce <input type="checkbox"/>	Diğer <input type="checkbox"/>
	OLGU RAPOR FORMU			Türkçe <input type="checkbox"/>	İngilizce <input type="checkbox"/>	Diğer <input type="checkbox"/>
DEĞERLENDİRİLEN DİĞER BELGELER	Belge Adı	Açıklama				
	SIGORTA	<input type="checkbox"/>				
	ARAŞTIRMA BÜTÇESİ	<input type="checkbox"/>				
	BIYOLOJİK MATERYEL TRANSFER FORMU	<input type="checkbox"/>				
	İLAN	<input type="checkbox"/>				
	YILLIK BİLDİRİM	<input type="checkbox"/>				
	SONUÇ RAPORU	<input type="checkbox"/>				
GÜVENLİLİK BİLDİRİMLERİ	<input type="checkbox"/>					
Diğer:	<input type="checkbox"/>					
KARAR BİLGİLERİ	Karar No: 2018/0490	Tarih: 12.12.2018				
	Yukarıda bilgileri verilen başvuru dosyası ile ilgili belgeler araştırmacının/çalışmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş ve uygun bulunmuş olup araştırmacının/çalışmanın başvuru dosyasında belirtilen merkezlerde gerçekleştirilmesinde etik ve bilimsel sakınca bulunmadığına toplantıya katılan etik kurul üye tam sayısının salt çoğunluğu ile karar verilmiştir. İlaç ve Biyolojik Ürünlerin Klinik Araştırmaları Hakkında Yönetmelik kapsamında yer alan araştırmalar/çalışmalar için Türkiye İlaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu'ndan izin alınması gerekmektedir.					

Etik Kurul Başkanı
Unvanı/Adı/Soyadı: Prof. Dr. Derya Büyükkayhan
İmza:

Etik Kurul Onay Formu

S.B. İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ GÖZTEPE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU (2013-KAEK-64) KARAR FORMU

Tarih: 12.12.2018

SAYI:

KONU: Etik Kurulu Kararı

ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI

Spina Bifida Hastalığı Olan Çocuklarda Yaşam Kalitesi

VARSA ARAŞTIRMANIN PROTOKOL KODU

Derya Büyükkayhan

KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU

ETİK KURULUN ÇALIŞMA ESASI İlaç ve Biyolojik Ürünlerin Klinik Araştırmaları Hakkında Yönetmelik, İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu

BAŞKANIN UNVANI / ADI / SOYADI:

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet		Araştırma ile ilişki		Katılım *		İmza
			E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Derya Büyükkayhan	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	T.C. Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Aytekin OĞUZ	İç Hastalıkları Anabilim Dalı	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Işıl MARAL	Halk Sağlığı Anabilim Dalı	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Asif Yıldırım	Üroloji	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Süleyman Daşdağ	Biyofizik	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	
Doç. Dr. Asiye KANBAY	Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Doç. Dr. Şükrü Sadık ÖNER	Tıbbi Farmakoloji	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Doç. Dr. Sıdika Şeyma ÖZKANLI	Tıbbi Patoloji	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Yrd. Doç. Dr. Hacer Hicran Mutlu	Aile Hekimliği	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Avukat Mahmut ÇELİK	Avukat	Çelik Gönen Hukuk Bürosu	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	
Saliha Şahin	İşçi		E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	

*:Toplantıda Bulunma

Karar: Onaylandı Reddedildi

Etik Kurul Başkanı
Unvanı/Adı/Soyadı: Prof. Dr. Derya Büyükkayhan
İmza: