

# Meningomyeloselli Hastaların Yürüyebilme Durumunun Böbrek Hastalığı ile İlişkili Klinik ve Radyolojik Bulgulara Etkisi Var mı?

## *Is There Any Influence of the Ambulatory Status of Children with Myelomeningocele on Their Clinical and Renal Outcomes?*

### ÖZ

**AMAÇ:** Meningomyeloselli (MMS) hastalarda böbrek sorunları, hastaların morbidite ve mortalitelerinde önemli yer tutar. Bu çalışmanın amacı, MMS'li hastaların yürüyebilme durumlarının böbrek hastalıkları ile ilgili klinik ve radyolojik bulgulara etkisinin araştırılmasıdır.

**GEREÇ ve YÖNTEMLER:** Marmara Üniversitesi Çocuk Nefrolojisi Polikliniğinde 2005-2010 yıllarında izlenen MMS'li 83 hastanın kayıtları geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastalar yürüyebilme durumlarına göre bağımsız yürüyebilenler, yardımla yürüyebilenler ve alt ekstremitelerini hareket ettiremeyenler olarak üç gruba ayrıldı.

**BULGULAR:** Hastaların yaş ortalaması 7,1±0,61 yıl, ortanca izlem süresi 58 (32-97) ay idi. Hastalardan 37'si (%44,6) ilk üç günde ameliyat edilmişti. Seksen hastada lomber, üçünde torakal MMS vardı. Hastaların 16'sında (%19,3) tek yanlı, yedisinde (%8,4) böbreklerinde iki yanlı skar, 19'unda (%22,9) veziköretoral reflü (VUR) saptandı. Altmış bir hastanın (%73,5) alt ekstremitelerini hiç hareket ettiremediği, 14'ünün (%16,9) yardımla yürüyebildiği ve sekizinin (%9,6) bağımsız yürüyebilir olduğu görüldü. Bir yaşından önce izlemine başlanan hastalarda USG'de hidronefroz varlığı ile işlemli sistoüretrografi'de mesanenin deforme, trabeküle görünümü daha az gözlemlendi. Beşi yürüyemeyen grupta olan altı hastanın glomerül filtrasyon hızı 80 ml/dakika/1,73m<sup>2</sup> altındaydı. Yürüyebilme durumu ile hastaların fizik ve radyolojik bulguları ve böbrek işlevleri arasında anlamlı ilişki bulunmadı.

**SONUÇ:** Yürüyebilme yeteneğinin, MMS'li hastaların klinik bulgular ve böbrek işlevleri üzerine etkili olmadığı, erken izlemin, hidronefroz ve mesanede trabekülasyon gelişimini geciktirebileceği, özellikle ilk üç günde ameliyat edilen hastalarda daha iyi izlem yapılabilirdi sonucuna varıldı.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Meningomyelosel, Böbrek işlevleri, Yürüyebilme durumu

### ABSTRACT

**OBJECTIVE:** The aim of this study is to evaluate the influence of the ambulatory status of children with MMC on renal functions, clinical and radiological findings.

**MATERIAL and METHODS:** The records of 83 children with MMC between 2005-2010 were reviewed retrospectively. The ambulatory status of the patients was classified as independent walkers (walks without assistive appliances), assisted walkers (requires walking aid), and non-ambulatory (wheelchair bound) and the patient characteristics were evaluated according to the ambulatory status.

**RESULTS:** The mean age was 7.1±0.61 years and median follow-up was 58 (32-97) months. Thirty-seven patients (44.6%) had been operated in the first three days of life. The patients with earlier initiation of follow-up earlier had less hydronephrosis and trabeculated bladder. Sixty-one children (73.5%) were non-ambulatory, 14 (16.9%) were assisted walkers and eight (9.6%) were independent walkers. GFR was less than 80 ml/minute/1.73m<sup>2</sup> in six patients. There were no relation between ambulatory status and patients' renal functions, radiological and clinical findings.

**CONCLUSION:** Ambulatory status does not influence renal functions, clinical and radiological findings of children with MMC. Beginning follow-up earlier may lead to fewer complications such as hydronephrosis and deformed and trabeculated bladder. Besides, patients operated in the first three days of life were more compliant with regular follow-ups.

**KEY WORDS:** Meningomyelocele, Renal function, Ambulatory status

**Meryem BENZER<sup>1</sup>**

**Harika ALPAY<sup>1</sup>**

**Ülger ALTUNTAŞ<sup>1</sup>**

**Neşe BIYIKLI<sup>1</sup>**

**Ahu ÖZŞEN<sup>1</sup>**

**Tufan TARCAN<sup>2</sup>**

1 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı,  
İstanbul, Türkiye

2 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Üroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Geliş Tarihi : 20.02.2011

Kabul Tarihi : 17.08.2011

Yazışma Adresi:

**Meryem BENZER**

Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi,  
Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı,  
İstanbul, Türkiye

Gsm : 0 505 914 02 69

E-posta : mbenzer1@hotmail.com

## GİRİŞ

Spina bifida, vertebral kolonun intrauterin dönemde tam kapanamaması anlamına gelir. Amerika Birleşik Devletleri'nde (ABD), doğum öncesi (gebelik sırasında) folik asit kullanımı açık nöral tüp defektlerini azaltmış olmasına karşın halen 1000 gebelikte 0,5-1 sıklıkta görülmektedir. Bu olguların yaklaşık %94'ünde meningomiyelosel (MMS) bulunmaktadır (1).

Ülkemizdeki nöral tüp defekti ortaya çıkış sıklığı, bin doğumda iki-üç olarak bulunmuştur (2,3). 1970'lerin başlarından itibaren defektlerin erken kapatılması ve hidrosefali kontrolünde elde edilen başarılar nedeniyle erken ölümlerde belirgin azalma gözlenmiştir (4). Beraberinde nörojenik mesane tedavisinde temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) uygulamasına başlanması da böbrek komplikasyonlarının büyük ölçüde kontrol altına alınmasını olanaklı hale getirmiştir (5,6). Ülkemizde ise hastaların birçoğunda nefrolojik izlemin düzenli ve yeterli olmaması nedeniyle böbrek sorunları, morbidite ve mortalitede önemli yer almaya devam etmektedir (7,8).

Meningomiyeloselli hastaların kendi kendilerine yetebilme-leri büyük oranda hareket etme işlevlerine bağlıdır. Bu hastaların birçok sistemi içeren sorunları, farklı bilim dallarının düzenli izlemleri ile en aza indirgenebilir (6,9).

Bu çalışmanın amacı MMS'li hastaların yürüyebilme yeteneklerinin, böbrek hastalıkları ile ilgili klinik ve radyolojik bulgular yönünden öneminin araştırılmasıdır.

## YÖNTEM

Ocak 2005-Nisan 2010 yılları arasında Marmara Üniversitesi Pediatrik Nefroloji Bölümü'nde izlenen 83 MMS'li hastanın kayıtları geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların yaş, cinsiyet, izlem süresi, ventriküloperitoneal şant varlığı, TAK uy-

gulaması, son kreatinin değerleri, üriner ultrasonografi (USG), işemeli sistouretrografi (VCUG), sintigrafik incelemeleri ve ürodinami raporları kaydedildi. Hastalar, yürüyebilme yeteneklerine göre gruplandırıldı. Bu grupta göre, yürüyebilmek için araç desteğine gereksinimi olmayanlar "bağımsız yürüye-bilenler", ortez ve yürütücü kullanılarak kendi kendilerine hareket edebilenler "yardımla yürüye-bilenler" ve alt ekstremitelerinde hareket olmayanlar ise "alt ekstremitelerini hareket ettiremeyenler" olarak tanımlandı.

Hastaların glomerül filtrasyon hızları (GFH) Schwartz formülüyle hesaplandı (10). Hastaların demografik, klinik ve radyolojik özellikleri, yürüyebilme durumuna göre değerlendirildi (Tablo I).

Veriler SPSS for Windows 11.0 programı kullanılarak analiz edildi. Sayısal değişkenlerde tanımlayıcı istatistikler (dağılıma göre: ortalama±standart sapma ya da ortanca ve çeyreklikler) hesaplandı, sayısal değişkenlerin analizinde Ki-kare ve Fisher's exact testleri kullanıldı. P değerinin 0.05'ten düşük olması istatistiksel anlamlılık olarak kabul edildi.

## BULGULAR

Çalışmaya alınan 83 (48 erkek, 35 kız) hastanın yaş ortalaması 7,1±0,61 yıl, ortanca izlem süreleri 58 ay idi (çeyreklikler: 32-97). Üç hastada (%3,6) torakal, 80 hastada (%96,4) lomber MMS vardı. Otuz yedi hasta (%44,6) ilk üç gün içinde ameliyat edilmişti. Altmış bir hastanın (%73,5) alt ekstremitelerini hiç hareket ettiremediği, 14'ünün (%16,9) yardımla yürüyebildiği ve sekizinin (%9,6) bağımsız yürüyebilir olduğu görüldü (Tablo I). DMSA sintigrafisi ile 16 hastada (%19,3) tek yanlı, yedi hastada (%8,4) iki yanlı skar gelişimi, VCUG incelemesinde ise 19 hastada (%22,9) tek yanlı ya da iki yanlı vezikoureteral reflü (VUR) olduğu saptandı. Hastaların 46'sının (%55,4) nefrolojik

**Tablo I:** Yürüyebilme durumuna göre hastaların bulguları.

	<b>Bağımsız yürüye-bilenler n= 8 (%9,6)</b>	<b>Yardımla yürüye-bilenler n= 14 (%16,9)</b>	<b>Hareket edemeyenler n=61 (%73,5)</b>	<b>P</b>
Temiz aralıklı kateterizasyon (TAK)	6 (%75)	8/12 (%66,7)	37/48 (%77,1)	AD
Ventrikülo-peritoneal (VP) şant	2 (%25)	6 (%42,9)	36 (%59)	AD
Postnatal ilk 3 günde ameliyat	3 (%42,9)	7 (%50)	27 (%44,3)	AD
1 yaşından önce izleme başlanması	3 (%37,5)	9 (%64,3)	34 (%55,7)	AD
Sık İYE (> 3 kez)	7 (%87,5)	11 (%78,6)	51 (%83,6)	AD
GFH < 80 ml/dak/1,73 m <sup>2</sup>	0 (%0)	1 (%7,1)	5 (%8,2)	AD
Ürodinamik incelemede bozukluk	5/6 (%83,8)	6/8 (%75)	33/36 (%91,7)	AD
USG de hidronefroz görünümü	3 (%37,5)	3 (%21,4)	24/58 (%41,4)	AD
VUR	3/7 (%42,9)	4/10(%40)	12/48 (%25)	AD
Böbrek dokusunda skar varlığı	2/7 (%28,6)	3/11 (%27,3)	22/48 (%45,8)	AD

**Tablo II:** İzlem başlangıç yaşına göre radyolojik bulgular.

	1 yaş öncesi izleme başlanma n= 46 (%55,4)	1 yaş sonrası izleme başlanma n=7 (%44,6)	P
Hidronefroz	13/46 (%28,3)	17/34 (%50)	0,06
Deforme mesane	11/37 (%29,7)	19/29 (%65,5)	<0,01

izlemine bir yaşından önce, 37'sinin ise (%44,6) bir yaşından sonra başlanmıştı. İlk üç günde ameliyat edilen hastaların bir yaşından önce düzenli nefrolojik izleme alınma oranının daha fazla olduğu görüldü ( $p<0,05$ ), ayrıca erken izleme başlanan hastalarda USG'de hidronefroz varlığı ile VCUG'de mesanenin deforme görünümü daha az gözlemlendi ( $p<0,05$ ). Ürodinami incelemelerinde bozukluk olması açısından, üç hasta grubu arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (Tablo II). Hastaların serum kreatinin ortancası 0,3 mg/dl (çeyreklikler: 0,2-0,45) idi. Glomerül filtrasyon hızı altı hastada (%7,2) 80 ml/dakika/1,73m<sup>2</sup> den düşük bulundu, bu hastaların beşi (%8,2) yürüyemeyen ve biri (%7,1) yardımla yürüeyebilen gruptaydı. Bağımsız yürüeyebilen hastaların GFH'ları normaldi (GFH> 80 ml/dakika/1,73m<sup>2</sup>). Gruplar arasında böbrek işlev bozukluğu açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

### TARTIŞMA

Spina bifida, vertebral kolonun intrauterin dönemde tam kapanamaması olarak tanımlanır ve hayatla bağdaşabilen en karmaşık doğumsal anomalidir. Çok etkenli poligenik ya da oligogenik patern ile uyumlu geçiş özellikleri gösterdiği bildirilmiştir (11,12).

Ülkemizdeki nöral tüp defekti görülme sıklığı, 1993-1994 yıllarında, farklı bölgelerde yapılan 21907 doğumu içeren çok merkezli bir çalışmada bin doğumda üç olarak bulunmuştur (2). Yine ülkemizde 1988-2005 yılları arasında tek merkezde gerçekleşen 17259 doğumu içeren bir çalışmada ise, binde iki olarak saptanmıştır (3).

Meningomiyeloselli hastalarda, spinal kord ve eşlik edebilen serebral hasar ile ilgili olarak, birçok sistemi ilgilendiren işlev kayıpları gözlenir. Hidrosefali, nörojen mesane, nörojen barsak, parapleji ve öğrenme güçlüğü gibi her biri özel uzmanlık gerektiren sorunlar nedeniyle birçok bölümün birlikte izlemi ve işbirliği önemlidir (5,13,14).

Üriner sistem ile ilgili sorunlardan nörojen mesane, mesaneden üretere geri kaçış, yineleyen piyelonefrit ve böbrek taşları son dönem böbrek hastalığına yol açabilir (13,15). Ülkemizde, Şirin ve ark.nın yaptığı araştırmada kronik böbrek yetmezliği (KBY) etiyojisinde, nöral tüp defektlerine ikincil gelişen VUR oranı % 5 olarak bulunmuştur (7). Alpay ve ark. tarafından 2002 yılında 50 kronik böbrek yetersizliğinin değerlendirildiği çalış-

mada nöral tüp defekti oranı %4 olarak bildirilmiştir (8). Üriner sistem ile ilgili sorunlar, diğer sistem hastalıkları ile karşılaştırıldığında dışarıdan daha az belirgin gibi görüldüğünden çoğu kez arka planda kalmakta ve ihmal edilebilmektedir. Oysa yapılan çalışmalarda böbrek yetmezliğinin, spina bifidalı hastalardaki en sık ölüm nedeni olduğu bildirilmiştir (16,17). Bu nedenle hastaların izlemlerini ve tedavilerini aksatmamaları böbrek işlevlerinin korunması bakımından önem taşımaktadır. Bu nedenle çalışmamızda MMS'li hastaların nefrolojik durumu izlemine başlama zamanlarına göre değerlendirilmiştir.

Nefroloji bölümü tarafından bir yaşından önce izlenmeye başlanan hastalardaki hidronefroz görülme sıklığı daha az olmakla beraber istatistiksel olarak anlamlı değildi ( $p=0,06$ ). Ancak VCUG incelemesinde deforme mesane görünümü, bir yaş sonrası izlenmeye başlanmış hastalarda anlamlı olarak daha fazla bulundu ( $p<0,01$ ). İlginç olarak bir yaşından önce nefrolojik izleme başlanması, doğum sonrası ilk üç günde ameliyat edilmiş olan hastalarda anlamlı olarak daha fazla idi ( $p<0,05$ ). Erken izleme başlanması ile hastaların TAK yapma gereksinimi erken olarak saptanabilmekte, enfeksiyon tanı ve tedavisinin zaman geçirmeden yapılabilmesi olanaklı olmaktadır. Aksi halde hastalar daha ön planda görülebilen nörolojik, nöroşürtirik ve ortopedik sorunlarla uğraşırken üriner sistemdeki ciddi hasarların belirtileri gözden kaçabilmekte ve nefrolojik izlemde aksamalar olabilmektedir.

Hastaların yürüyebilme durumları yaşam kalitelerini önemli derecede etkilemekte, ailelerin izlem ve tedaviye uyumlarında belirleyici etkenlerden biri olabilmektedir. Literatürde MMS'li hastalarda yürüyebilme durumlarına göre böbrek hasarının değerlendirildiği bir çalışmaya rastlanmamıştır. Çalışmamızda, yürüyebilme durumlarına göre gruplar karşılaştırıldığında, alt ekstremitelerini hareket ettiremeyen gruptaki böbrek skarlı hasta oranı (%45,8), yardımla yürüeyebilen ve bağımsız yürüyen gruplara göre (sırasıyla % 27,3 ve %28,6) daha fazla saptanmıştır. Gruplar arasındaki farkın istatistiksel anlamlılığa ulaşamaması, gruplardaki hasta sayısının dağılımındaki farklılık ve bağımsız yürüyenlerin az sayıda olması ile ilgili olabilir.

Çalışmamızda GFH düşüklüğü, V-P şant varlığı, USG'de hidronefroz görünümü ve böbrek dokusunda skar varlığı hareket edemeyen hastalarda daha fazla görülmüş ancak gruplar arasında anlamlı fark saptanmamıştır. Gruplar arasında bağımsız yürüeyebilen hasta sayısının düşük olmasının, karşılaştırılmalarda anlamlı fark saptanamamasını etkilemiş olabileceği düşünülmüştür. Daha büyük hasta serileriyle benzer çalışmaların yapılması ile daha doğru istatistiksel sonuçlara varılabilir. Hastalarımızdaki böbrek skar oranının toplam % 27,7'ye ulaşması ile bu hastalardaki nefrolojik izlemin önemi anlaşılmaktadır.

Çalışmamızda elde ettiğimiz veriler ile yürüyebilme yeteneğinin, MMS'li hastaların klinik bulgular ve böbrek işlevleri üzerine etkili olmadığı, ancak erken ameliyat ve

sonrasında hastanın özenli izlenmesinin büyük önem taşıdığı sonucuna ulaşılmıştır. Erken cerrahi müdahale ve yenidoğan döneminde nefroloji bölümlerine yönlendirme, ailenin tedaviye daha iyi uyumunu ve düzenli izlem sayesinde hastaların ciddi komplikasyonlardan korunabilmesini sağlayabilir.

### KAYNAKLAR

1. Dagenais LM, Lahay ER, Stueck KA, White E, Williams L, Harris SR: Effects of electrical stimulation, exercise training and motor skills training on strength of children with meningomyelocele: A systematic review. *Phys Occup Ther Pediatr* 2009; 29: 445-463
2. Tunçbilek E: Türkiye'deki yüksek nöral tüp defekti sıklığı ve önlemek için yapılabilecekler. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2004; 47: 79-84
3. Biri A, Onan A, Kocrucuoğlu Ü, Tıraş B, Himmetoğlu Ö: Bir üniversite hastanesinde konjenital malformasyonların görülme sıklığı ve dağılımı. *Perinatoloji* 2005; 13: 86-90
4. Sawyer SM, Macnee S: Transition to adult health care for adolescents with spina bifida: Research issues. *Dev Disabil Res Rev* 2010; 16: 60-65
5. Danielsson AJ, Bartonek A, Levey E, McHale K, Sponseller P, Saraste H: Associations between orthopaedic findings, ambulation and health-related quality of life in children with myelomeningocele. *J Child Orthop* 2008; 2: 45-54
6. Liptak GS, El Samra A: Optimizing health care for children with spina bifida. *Dev Disabil Res Rev* 2010; 16: 66-75
7. Şirin A, Emre S, Alpay H, Nayır A, Bilge I, Tanman F: Etiology of chronic renal failure in Turkish children. *Pediatr Nephrol* 1995; 9: 549-552
8. Alpay H, Yıldız N, Özçay S: Kronik böbrek yetmezliğinde etyolojik değerlendirme. *Turk Neph Dial Transpl* 2002; 11: 144-148
9. Danzer E, Gerdes M, Bebbington MW, Sutton LN, Melchionni J, Adzick NS, Wilson RD, Johnson MP: Lower extremity neuromotor function and short term ambulatory potential following in utero myelomeningocele surgery. *Fetal Diagn Ther* 2009; 25: 47-53
10. Schwartz GJ, Haycock GB, Edelmann CM Jr, Spitzer A: A simple estimate of glomerular filtration rate in children derived from body length and plasma creatinine. *Pediatrics* 1976; 58: 259-263
11. Greene NDE, Stainer P, Copp AJ: Genetics of human neural tube defects. *Hum Mol Genet* 2009; 18:113-129
12. Boduroğlu K, Alanay Y, Alikasıfoğlu A, Aktaş D, Tunçbilek E: Analysis of MTHFR 1298A> C in addition to MTHFR 677C> T polymorphism as a risk factor for neural tube defects in the Turkish population. *Turk J Pediatr* 2005; 47: 327-333
13. Grünberg J, Verucay MC, Rebori A, Pouso J: Comparison of chronic peritoneal dialysis outcomes in children with and without spina bifida. *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 573-577
14. Simeonsson RJ, McMillen JS, Huntington GS: Secondary conditions in children with disabilities: Spina bifida as a case example. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002; 8: 198-205
15. Verpoorten C, Buyse GM: The neurogenic bladder: Medical treatment. *Pediatr Nephrol* 2008; 23: 717-725
16. Singhal B, Mathew KM: Factors affecting mortality and morbidity in adult spina bifida. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9(Suppl 1): 31-32
17. McDonnell GV, McCann JP: Why do adults with spina bifida and Hydrocephalus Die? A clinic-based study. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10 (Suppl 1): 31-32