

T. C.
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

**SPİNA BİFİDA'LI ÇOCUKLAR VE BİRİNCİ DERECE YAKINLARININ YAŞAM
KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Aygun JAHANGİROVA

FİZİKSEL TIP VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI

UZMANLIK TEZİ

2019

T. C.
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

**SPİNA BİFİDA'LI ÇOCUKLAR VE BİRİNCİ DERECE YAKINLARININ YAŞAM
KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Aygun JAHANGİROVA

FİZİKSEL TIP VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI

UZMANLIK TEZİ

Tez Danışmanı

Dr. Öğr. Üyesi Murat İNANIR

Anabilim Dalı Başkanı

Prof. Dr. Nigar DURSUN

Etik Kurul Onay No: 2018 KÜ GOKAEK 2018/243

2019

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
İÇİNDEKİLER.....	I
KISALTMALAR DİZİNİ.....	III
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	V
TABLolar DİZİNİ.....	VI
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. SPİNA BİFİDA.....	3
2.1.1. Tanım ve tarihçe.....	3
2.1.2. Embriyolojik gelişim.....	3
2.1.3. Sınıflama	5
2.1.3.1.Kranial disrafizm.....	5
2.1.3.2. Spinal disrafizm.....	6
2.1.4. Epidemiyoloji.....	11
2.1.5. Etiyoloji, risk faktörleri ve önlenmesi.....	12
2.1.5.1. Folik asit takviyesi.....	15
2.1.6. Tanı.....	16
2.1.7. Klinik özellikler.....	17
2.1.7.1. Motor paralizi.....	18
2.1.7.2. Duyu.....	18
2.1.7.3. Arnold Chiari II Malformasyonu ve komplikasyonları.....	19
2.1.7.4. Ortopedik sorunlar.....	20
2.1.7.5. Osteoporoz.....	22
2.1.7.6. Nöro-ürolojik sorunlar.....	23
2.1.7.7. Nörojenik bağırsak.....	23
2.1.7.8. Solunum.....	24
2.1.7.9. Bası yarası.....	24
2.1.7.10. Ağrı.....	24
2.1.7.11. Obezite.....	24
2.1.7.12. Depresyon.....	24
2.1.7.13. Kognitif sorunlar.....	25

2.1.7.14. Lateks Alerjisi.....	25
2.1.7.15. Epilepsi.....	25
2.1.8. Spina bifida ile ilişkili problemler.....	25
2.1.8.1. Şant malformasyonu.....	25
2.1.8.2. Gergin omurilik sendromu.....	26
2.1.9. Klinik değerlendirme ve tedavi.....	26
2.1.10. Rehabilitasyon.....	31
2.2. YAŞAM KALİTESİ.....	35
2.2.1. Spina bifidalı çocuklarda yaşam kalitesi.....	35
2.2.2. Spina bifidalı çocuğa sahip ailenin yaşam kalitesi.....	36
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	39
3.1. Bireyler.....	39
3.2. Yöntem.....	39
3.3. Değerlendirme.....	39
3.3.1. Demografik ve klinik özellikler.....	39
3.3.2. Pediatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçütü.....	40
3.3.3. Çocuk Sağlığı Anketi – Anne/Baba Raporu.....	40
3.3.4. Pediatrik Yaşam Kalitesi Envanteri.....	41
3.3.5. Ebeveyn tarafından doldurulan ölçekler.....	42
3.3.5.1. SF-36 ve Sağlık Durumu Ölçeği.....	42
3.3.5.2. Beck Depresyon Ölçeği.....	42
3.3.5.3. BeckAnksiyete Ölçeği.....	43
3.3.5.4. Maslach Tükenmişlik Envanteri.....	43
3.4. İstatistiksek Analiz.....	44
4. BULGULAR.....	45
5. TARTIŞMA.....	60
6. SONUÇLAR.....	72
7. ÖZET.....	73
8. ABSTRACT.....	75
9. KAYNAKLAR.....	77
10. EKLER.....	89

KISALTMALAR

ABD	: Amerika Birleşik Devletleri
AFO	: Ayak Bileği-Ayak Ortezi
AFP	: Alfa Feto Protein
BAÖ	: Beck Anksiyete Ölçeği
BDÖ	: Beck Depresyon Ölçeği
BOS	: Beyin Omurilik Sıvısı
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
CHQPF-50	: Çocuk Sağlığı Anketi-Anne/Baba Raporu
DM	: Diabetes Mellitus
DKÇ	: Doğuştan Kalça Çıkığı
EHA	: Eklem Hareket Açıklığı
PFBÖ	: Pediyatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçütü
GYA	: Günlük Yaşam Aktiviteleri
HKAFO	: Kalça-Diz-Ayak Bileği-Ayak Ortezi
KAFO	: Diz- ayak bileği- ayak ortezi
KBY	: Kronik Böbrek Yetmezliği
MMC	: Meningomiyelose
MRG	: Manyetik Resonans Görüntüleme
NTD	: Nöral Tüp Defekti
PEDI	: Pediyatrik Özürlülük Envanteri Değerlendirmesi
PedsQL	: Pediyatrik Yaşam Kalitesi Envanteri

SB : Spina Bifida
SF-36 : Kısa Form 36
SP : Serebral Palsi
TAK : Temiz Aralıklı Kateterizasyon
USG : Ultrasonografi
VUR : Vesiko-Üreteral Reflü



ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 1: Nöral tüpün gelişimi

Şekil 2: Spina Bifida sınıflaması

Şekil 3: Spinal Disrafizm algoritması

Şekil 4: Spina Bifida alt tipleri



TABLULAR DİZİNİ

Tablo 1: Uluslararası Miyelodisplazi Çalışma Grubu kriterlerine göre motor seviyeler

Tablo 2: Spina Bifidalı çocuklarda kullanılan alt ekstremite ortezleri

Tablo 3: Ebeveynlerin psikolojik uyumuyla ilişkili faktörler

Tablo 4: Spina Bifidalı çocukların sosyodemografik özellikleri

Tablo 5: Spina Bifidalı çocukların ebeveynlerinin sosyodemografik özellikleri

Tablo 6: Spina Bifidalı çocukların patoloji, lezyon seviyesi, nörolojik seviyesi ve ambulasyon durumuna göre dağılımı

Tablo 7: Spina Bifidalı çocukların ambulasyon durumlarına göre patojilerin, lezyon seviyelerinin ve doğum sonrası operasyon sürelerinin dağılımı

Tablo 8: Spina Bifidalı çocuklarda çocukların ambulasyon durumlarına göre komplikasyonlar ve operasyonların dağılımı

Tablo 9: Spina Bifidalı çocukların ambulasyon durumlarına göre CHQPF-50 alt ölçeklerinin verilerinin dağılımı

Tablo 10: Spina Bifidalı çocuklarda komplikasyonlar ve CHQPF-50 arasındaki önemlilik düzeyleri

Tablo 11: Spina Bifidalı çocukların ambulasyon durumlarına göre PedsQL verileri

Tablo 12: Spina Bifidalı çocuklarda görülen komplikasyonlar ile PedsQL arasındaki önemlilik düzeyleri

Tablo 13. Spina Bifidalı çocuklarda pediatrik fonksiyonel bağımsızlık ölçütü ile PedsQL ve CHQPF-50 arasında korelasyon katsayıları ve önemlilik düzeyleri

Tablo 14: Spina Bifidalı çocukların ambulasyon durumlarına göre SF-36, Maslach Tükenmişlik Ölçeği, Beck Depresyon ve Anksiyete Ölçeklerin veri dağılımı

Tablo15: Spina Bifidalı çocuklarda komplikasyonlar ve SF-36 skorları arasında önemlilik düzeyleri

Tablo 16: Spina Bifidalı çocuklarda komplikasyonlar ile Beck Depresyon ve Anskiyete Ölçekleri, Maslach Tükenmişlik alt ölçekleri arasındaki önemlilik düzeyleri

Tablo 17: Spina Bifidalı çocuklarda Pediyatrik fonksiyonel bağımsızlık ölçütü ile SF-36, Beck Depresyon Ölçeği, Beck Anskiyete Ölçeği ve Maslach Tükenmişlik Ölçeği arasındaki korelasyon katsayıları ve önemlilik düzeyleri



1. GİRİŞ VE AMAÇ

NTD vertebrada görülen en sık patolojilerden biridir. Majör konjenital anomaliler arasında kardiyak defektlerden sonra ikinci sırada yer alır. NTD'nin ağır formları intrauterin dönemde ya da doğumdan sonra fatal sonuçlanmakta, daha hafif formları ile doğan çocuklar ise birçok sistemik problem ile yaşamaktadırlar (1). Pediatrik nöroşirüji, yoğun bakım ve tıbbi rehabilitasyon gelişmeler sayesinde SB'lı çocukların mortalite oranı azalmış ve yaşam süreleri uzamıştır.

SB'lı hastalar sıklıkla, yaşam boyu süren nörolojik, ortopedik, ürolojik sorunlar ile birlikte yaşarlar (1). Azalmış fonksiyonel mobilite, kas güçsüzlüğü, obezite, muskuloskeletal ve ürolojik problemler SB'lı çocukların GYA'ni kısıtlayıp yaşam kalitesi olumsuz etkileyebilmektedir (2). Lemelle ve arkadaşları yaptıkları çalışmada, SB'li bireylerde inkontinansın yaşam kalitesini etkileyen faktörlerin başında geldiğini, bunu yanı sıra, fiziksel kısıtlılıklar, obezite, ince motor beceri kaybı, enerji düşüklüğü, kognitif bozukluklar ve psikolojik uyum bozukluklarının SB'lilerde sağlıklı ilişkili yaşam kalitesini etkilediğini belirtmişlerdir (3).

Bir ailede engelli bir çocuğa sahip olmak engelli kişiyi etkilediği kadar aile üyelerinin yaşamlarını, duygularını, düşüncelerini ve davranışlarını olumsuz yönde etkileyebilir ve pek çok problemin ortaya çıkmasına yol açabilir(4). SB'lı çocuğa sahip ailenin yaşam kalitesi bozulabilmekte, psikolojik açıdan negatif yönde etkilenmekte, yaşamlarında maddi, manevi pek çok soruna neden olabilmektedir. Yapılan çalışmalarda, engelli çocukların ebeveynlerinde, özellikle annelerinde, ciddi depresyon olduğu görülmüştür (1). Engelli çocuk ailelerinde kaygı, depresyon, duygusal sıkıntı, düşük benlik saygısı, stres gibi sağlık sorunları normal çocuğa sahip ailelere oranla daha ileri boyuttadır. Kaygı, depresyon ve stresle birlikte değişen duygu durumu, bireyin yaşam doyumunu düşürmekte ve yaşam kalitesini etkilemektedir (5).

Ailelerin içinde bulunduğu toplumun yapısı, farklı kişilik özellikleri, çocukların hastalıklarının durumları, sosyoekonomik seviyeleri, destek kaynakları ve daha birçok faktörün etkisiyle ayrı ayrı değerlendirilmelidir (6). Ülkemizde bu konuda yapılmış çalışmaların sayısı kısıtlıdır. Ayrıca SB'lı çocuklarda yaşam kalitesinin aile bireylerin yaşam kalitesine etkisinin değerlendirildiği araştırma sayısı oldukça sınırlıdır.

Bu çalışmamızın amacı, SB'lı çocukların ve birinci derece yakınlarının yaşam kalitelerini belirlemek, yaşam kalitelerine etki eden faktörleri değerlendirmektir. Ayrıca çocuğun bakımını üstlenen birinci derece yakınlarının depresyon ve anksiyete düzeylerini, buna etki eden faktörlerin de araştırılması da amaçlanmıştır.



2. GENEL BİLGİLER

2.1. Spina Bifida

2.1.1. Tanım ve tarihçe

NTD, embriyogenezin ilk haftalarında beyin, omurilik ve omurganın kapanma defekti sonucu ortaya çıkan ciddi doğumsal malformasyondur. Vertebrada görülen en sık patolojilerden biridir. Konjenital anomaliler içinde kardiyak defektlerden sonra ikinci sıklıkla karşılaşılmaktadır (1). NTD; anensefali, ensefalosel ve SB gibi klinik tablolara yol açabilir. Ağır formları intrauterin dönemde veya erken neonatal dönemde ölümlerle sonuçlanırken, daha hafif formları ile doğan çocuklar ise sıklıkla nörolojik, ortopedik, ürolojik sorunlar ile yaşarlar (1). SB, SP'den sonra en sık görülen çocukluk dönemi disabilite nedenidir (7).

SB tarihi İ.Ö. 5000 yıllarına dayanmaktadır. Antropolojik kazılar ile o zamana ait iskeletlerde sakrum defektlerine neden olan NTD bulguları rastlanılmıştır. Hipokrat ve Galen dönemine ait yazılarda NTD'ini tarif eden bilgilere ulaşılmıştır. Marco Aurelio Severino'nun 1632'de yayınlanmış cerrahi patoloji konusundaki kitabında ilk servikal miyelomeningosel illüstrasyonları bulunmaktadır. SB teriminin ilk kez 1641'de Nicholaas Tulp tarafından kullanıldığı bildirilmiştir. Tulp, SB patolojisinin ilk doğru çizimlerini yapmıştır. Morgagni ise 1761'de SB'nın hidrosefali ile birlikteliğini tanımlamış ve lezyonun spinal kord ile ilişkisini belirlemiştir. Lebedeff 1881'de SB'nın nöral tüp kapanma yetersizliği olduğunu bildirmiştir. SB'nın anatomik tipleri ise 1886'da Von Recklinghausen tarafından sınıflandırılmıştır. SB'nın cerrahi tedavisi ilk 1610'da Van Forest'un bir keseyi ligatüre etmesiyle başlanmasına rağmen önemli çabalar yirminci yüzyıl civarında gerçekleşmiştir (8).

2.1.2. Embriyolojik gelişim

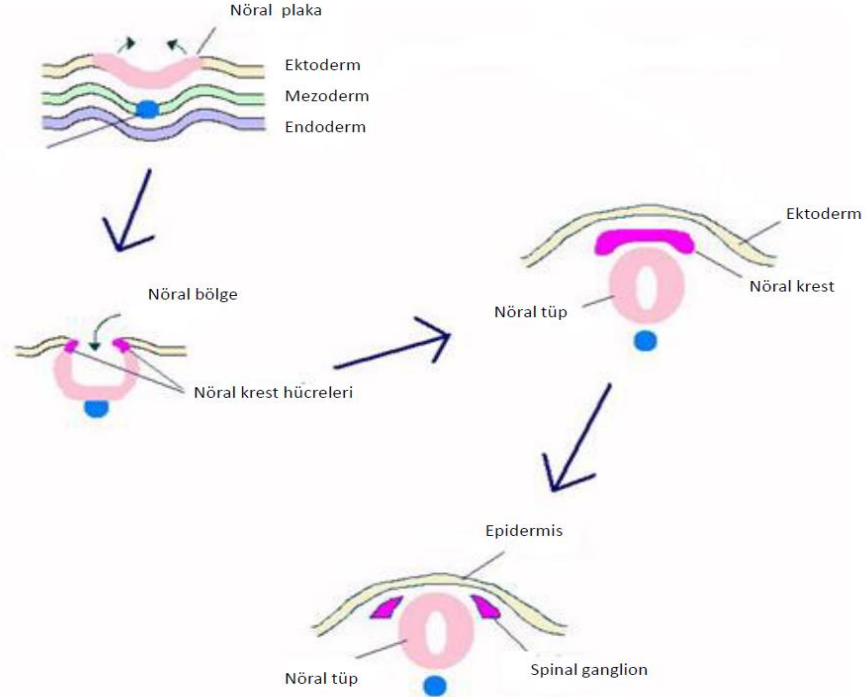
SB, embriyolojik olarak nörolasyon sonrasında kapanması gereken nöral tüpün belirli bir düzeyde açık kalmasıdır. Nöral tüpün kapanmaması ya da kapanan nöral tüpün yeniden açılması şeklinde gelişebilir. NTD'leri, 6. hafta gibi embriyogenezin çok erken döneminde ortaya çıkar. Santral sinir sistemi ana hatları ile fetal dönemde oluşur. Bu dönemde ortaya çıkabilecek sorunlar, santral sinir sistemini ve çevresindeki yapıları ilgilendiren doğumsal bozukluklara neden olur (1).

Üçüncü haftanın başı ile 8. haftanın sonu arasında devam eden embriyonik dönem, üç önemli germ tabakası olan ektoderm, mezoderm ve endodermin ileri gelişimi ile çeşitli dokulara farklılaşarak organları oluşturduğu dönemdir. Bu organogenez dönemi olarak da tanımlanır (9). Beyin ve omurilik ektodermden, bu dokuları çevreleyen kranial yapı ve spinal kanal ise mezodermden oluşur. Omuriliğin olduğu temel embriyolojik basamaklar gastrulasyon (2-3 hafta), primer nörolasyon (3-4 hafta) ve sekonder nörolasyon (5-6.hafta) olarak sınıflandırılır (1). Gastrulasyon embriyonik diskin kaudal ucunda primitif çizgi oluşması ile başlar, notokord ve üç germ tabakasının oluşması ile tamamlanır (8).

Nörülasyon, nöral tüpün oluşumu ve kapanmasını ifade eder. Merkezi sinir sistemi, nöral plak gelişiminin gerçekleştiği, gelişimin 3.haftasında ortaya çıkar. Nöral plak, nöroektodermden oluşur, beyin ve omuriliği oluşturan nöral tüpe dönüşür. Nörülasyon, olayları aşağıdaki gibi oluşur (10):

1. Notokord, üstteki ektodermin nöroektoderme farklılaşmasını sağlar ve nöral plâğı oluşturur.
2. Nöral plak, ön ve arka nöroporlarda iki ucu açık olan nöral tüpü oluşturmak için katlanır. Ön ve arka nöroporlar, nöral tüpün lümeni ile amniyon kesesi boşluğunu birbirine bağlarlar. Ön nöropor, 4.hafta içinde kapanır ve lamina terminalise dönüşür. Ön nöroporun kapanmaması durumu, üst nöral tüp defektlerine yol açar (anensefali). Arka nöropor, 4.hafta içinde kapanır. Arka nöroporun kapanmaması durumu ise alt nöral tüp defektlerine yol açar (miyoşizisli SB).
3. Nöral plak katlanırken, bazı hücreler nöral krest hücrelerine farklılaşırlar.
4. Nöral tüpün rostral kısmı, erişkin beyine dönüşür.
5. Nöral tüpün kaudal kısmı, erişkin omuriliğe dönüşür.
6. Nöral tüpün lümeni, beynin ventriküler sistemini ve omuriliğin santral kanalını oluşturur.

Primer nörolasyon sırasında oluşan defektlere bağlı açık spinal disrafizm, kapalı spinal disrafizm ve dorsal dermal sinüs gibi çeşitli bozukluklar gelişirken, ikincil nörolasyon sırasında olan defektler ise filar lipoma, sıkı filum terminale, kaudal agenezi ve sakrokoksigeal teratom ile sonuçlanır. Notokordun kusurlu gelişimi diastomatomiyeliye, nöroenterik kiste, kaudal ageneziye ve segmental spinal disgeneziye neden olur (11).



Şekil 1: Nöral tüpün gelişimi

2.1.3. Sınıflama

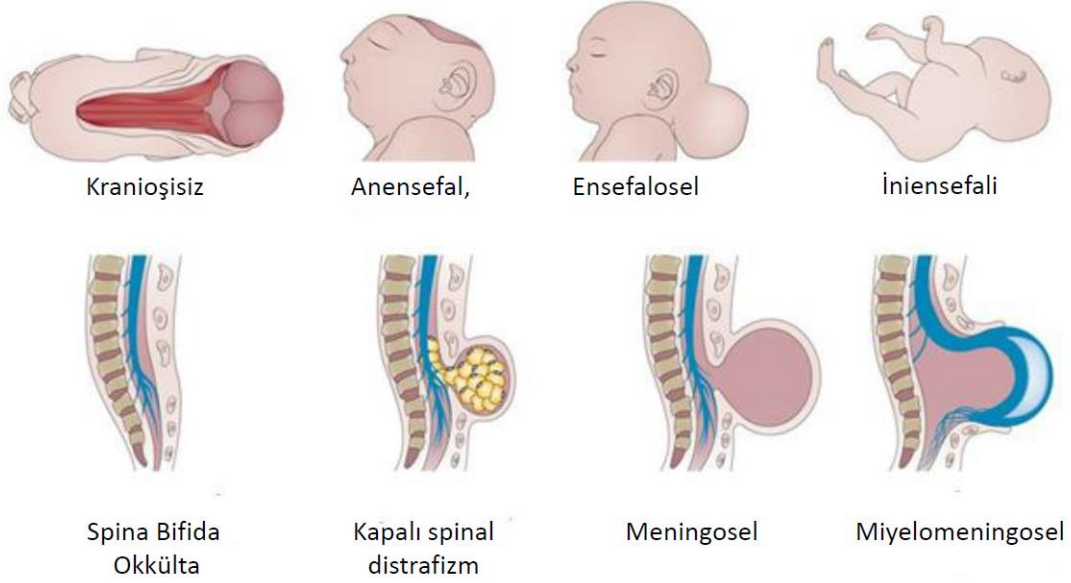
Disrafizm terimi posteriornöral ektoderm ve kutanöz ektoderm arasında devamlılığı tanımlar. Kranial disrafizm (anensefali, ensefalosel), nöral tüpün, spinal disrafizm ise kaudal nöral tüpün kapanma kusuru sonucu gelişir.

2.1.3.1. Kranial disrafizm

Anensefali: Beyin ve onu çevreleyen kafatasının olmamasıdır. Bazı olgularda, kısmi olarak supratentoriyal ya da daha sık olarak infratentoriyal yapılar yoktur. Çoğu bebekte ise beynin büyük bir kısmı bütün olarak yoktur. Beyin, omurilik, sinir kökleri ve menisklerin, değişken derecelerde, yokluğuyla karakterizedir. NTD'lerinin 1/3'ünü oluşturan anensefali, fatal bir anomalidir. İntrauterin dönemde ya da doğumdan hemen sonra ölümle sonlanır (1).

Ensefalosel: İntrakraniyal yapıların kalvaryal ve dural bir defektten, kraniyum dışına kese şeklinde çıktığı bir doğumsal anomalidir. Kesede sadece BOS ve meniskler varsa kraniyomeningosel, beyin dokusu da varsa ensefalosel, ventriküllerin de bir kısmı

varsa hidromeningoensefaloselden söz edilir. Ensefaloseller, spinal disrafizmlerden daha nadir olarak 5000 canlı doğumda bir görülür. Spontanabortusların en sık nedenidir, fetal kayıpların %70'inden sorumludur (1).



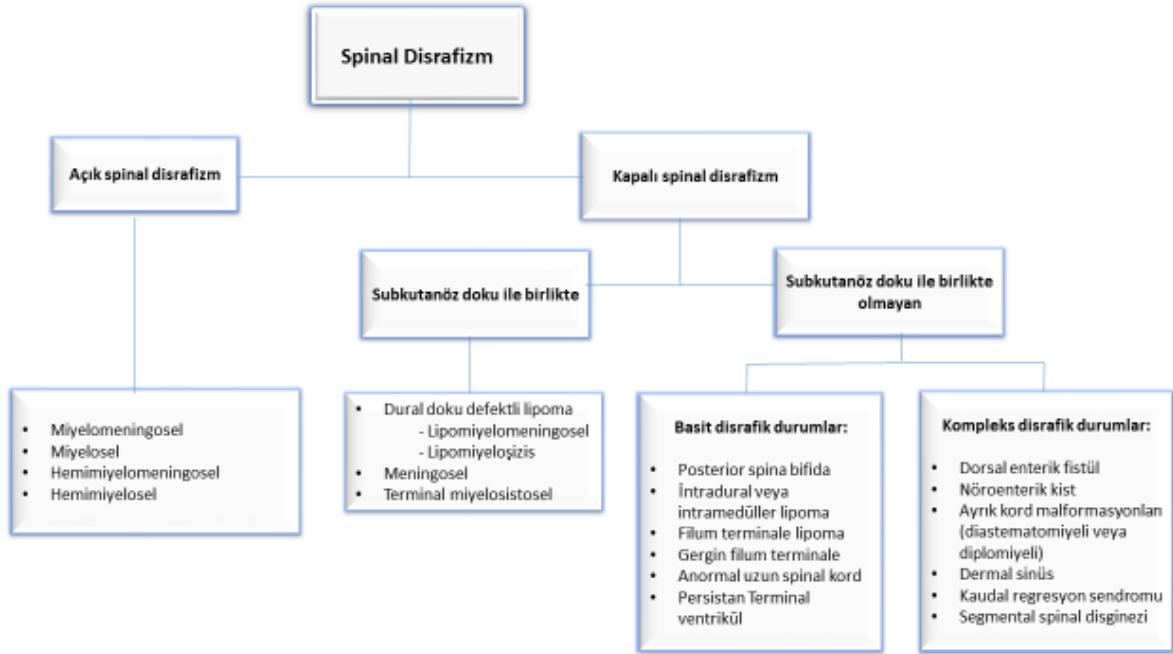
Şekil 2: SB sınıflaması

2.1.3.2. Spinal disrafizm

Vertebral kanalın embriyonel gelişim süreci içinde orta hat birleşme defektlerine spinal disrafizm denir. Genellikle tanı doğumda veya doğum sonrası erken dönemde konulur. Spinal disrafizm, Tortori-Donati tarafından lezyonun tipine göre “açık” ve “kapalı” olarak ayrılması önerilmiştir. Bundan önce benzer anlamıyla “SB aperta” ve “SB okkulta” sınıflaması kullanılmıştır (12). Açık disrafizmde lezyon derideki defektin üzerinden çevre ile ilişkili iken, kapalı disrafizmde ise deri ile örtülüdür. Kapalı spinal disrafizm subkutanöz doku içerip içermediğine göre iki gruba ayrılır (Şekil 3) (13).

Açık spinaldisrafizm: miyelomeningosel, miyelosel, hemimiyelosel ve hemimiyelomeningoseli içerir. Her birisinde sinir yapılar deri ile örtülü değildir. Kapalı spinal disrafizme göre 9 kat daha fazla saptanmaktadır. Tanı genellikle klinik olarak konulur, görüntüleme yöntemleri bazen miyelomeningosel ve miyelosel ayırt etmek için

kullanılır. Açık spinal disrafizme çoğu zaman hidrocefali ve Chiari tip 2 malformasyonu eşlik eder (12,13).



Şekil 3: Spinal Disrafizm algoritması

Miyelomeningosel, en sık görülen nonfatal NTD'dir. Açık spinal disrafizmin %98'ini oluşturur (14). Omurilik dorsal olarak kese şeklinde vücudun dışına açılır. Lezyon cilt ile örtülü değildir, açıktır veya ince bir zarla kapalıdır. Kesenin içinde BOS, meniskler, omurilik yapıları ve sinir kökleri bulunur (1). MMC olgularının % 85'i alt torakal ve lumbosakral bölgede, % 10'u üst torakal, % 5'i servikal bölgede oluşur. Değişik derecelerde nörolojik defisit ve spinal eksen anomalileri ile seyreder. Olguların %80-90'ı Chiari tip 2 anomalisi ve hidrocefali ile birlikte görülür (1).

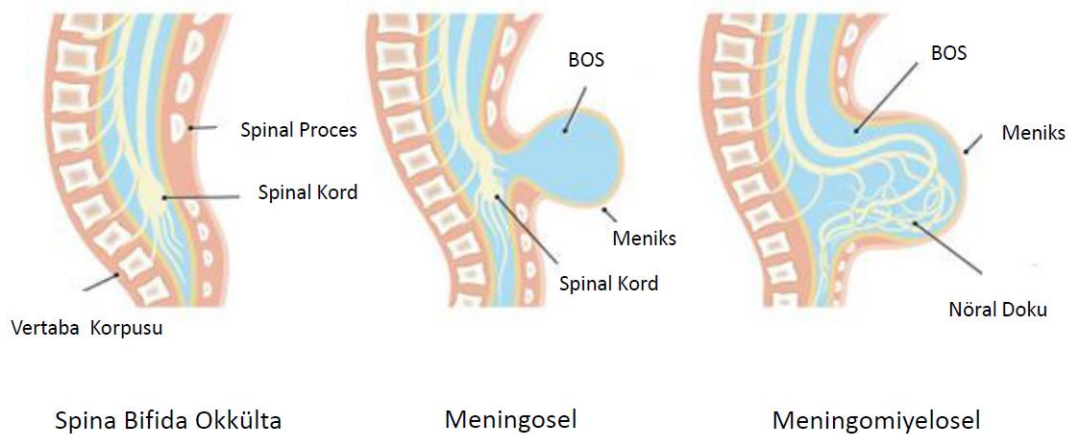
Miyeloselel, vücut yüzeyinden dışarı taşan bir kese olmadan açık omurga defektidir. Bunun nedeni miyelomeningoselden farklı olarak miyeloselde subaraknoid aralığın genişlememesidir (1).

Hemimiyelomeningosel ve hemimiyeloselel, çok nadir görülen patolojilerdir. Miyelomeningosel ve miyeloselel, diastematomiyeli ile ilişkili durumlarda, sadece bir hemikordun malformasyonu sonucunda gelişir. Klinik genellikle asimetriktir veya defektin tarafında hirsutizmin olması tanısal önem taşır (13,14).

Kapalı spinal disrafizm, açık spinal disrafizme göre daha nadir görülen bir gruptur ve malformasyonlarda cilt bütünlüğü korunmuştur. Bazı olgular doğumda klinik bir bulgu vermezken, daha ileri yaşlarda komplikasyonların gelişmesi ile kendini göstermektedirler. Kapalı spinal disrafizmler, lezyonun subkutanöz doku ile birlikte olup olmamasına göre iki gruba ayrılırlar (12).

a. Subkutanöz doku ile birlikte olan disrafizimler (lipomiyelomeningosel, lipomiyeloşizis, meningosel ve terminal miyelosistosel): Bu patolojiler genellikle lomber ve lumbosakral bölgede görülürler.

Lipomiyeloşizis ve lipomiyelomeningosel, kutanöz ektodermin nöroektodermden fokal prematür ayrımı ile mezenşimin nöral tüpe geçmesini sağlayan primer nörolasyonun defekti sonucu gelişir. Bilinmeyen nedenlerden dolayı bu mezenşim daha sonra lipomatoz dokuya dönüşür. Klinik olarak intergluteal kıvrım üzerinde yerleşen ve kalçalara yayılabilen subkutanöz yumuşak doku ile karakterizedirler. En sık görülen kapalı spinal disrafizm malformasyonlarıdır. Sıklıkla lumbosakral bölgede oluşurlar. Lipomiyeloşizis ve lipomiyelomeningoselin ayrımı lipomanın spinal kanal pozisyonuna göre belirlenir (11). Omuriliğin lipomla yapışma noktası spinal kanal sınırındaysa ve geniş bir subaraknoid mesafe yoksa lipomiyelosele adı verilir. Subaraknoid mesafe de kanal dışına genişlemişse ve omurilik ile lipom yapışma noktası kanal dışında ise lipomiyelomeningosel terimi kullanılır. İkisinin ayrımında manyetik rezonans görüntüleme çok yararlıdır. SB olgularının %8-25'ini lipomeningomiyelosele oluşturur (1).



Şekil 4: SB alt tipleri

Lipomiyeloşizis, lipomiyelomeningosele göre iki kat daha sık görülür (15). Tanı genellikle prenatal dönemde konulmakla beraber doğumda da tanı konulabilir. Anomalinin omurilik üzerinde yaptığı kitle etkisi ve omuriliğin gerilmesine bağlı olarak klinik tablo ortaya çıkar. Her iki durumda da lipoma dokusu kemik, fibröz, vasküler ve aberran nörolojik dokuları içerebilir (12). Lipomiyeloşizislerin klinik görünümü, deri bulguları, ayak deformiteleri ve gergin omurilik bulgularıdır. En sık yakınma, belde subkütanoz yağ kitlesi şeklinde kozmetik bozukluktur. Yaklaşık yarısında belde gamzelenme, kıllanma, hemanjiomatöz nevüs, deri hamartomları, gluteal katlantının asimetrik pozisyonu, dermal sinüs, aplazia kutis gibi deri bulguları görülmektedir (1).

Doğumda nörolojik hasar olguların yaklaşık %20'sinde vardır. Genellikle doğumda normal olan çocukların sıklıkla yaşamının ikinci yılında ilk kez nörolojik bulgular ortaya çıkabilir. Hastaların yaşları ilerleyip, boyları uzadıkça nörolojik bulguların görülme sıklığı artar. Lipoma genellikle sinir köklerine bası yapmaz (12). Sfinkter kusuru ve cinsel disfonksiyon önemli sorunlardır. Kabızlık veya gaita inkontinansı olguların bir bölümünde görülebilir. Alt ekstremitelerde güç kaybı, atrofi ve hipoestezi gelişebilir. Hastaların yaklaşık %35'inde ortopedik bulgular vardır. Genellikle ekinovarus şeklinde saptanır. Distal kısımlarda olmak üzere, tüm alt ekstremitelerde ağrı olabilir (1).

Meningosel: Dura ve araknoid zardan oluşan kesenin spinal kanaldan dışarıya çıkmasıdır. Kese içinde BOS ve zarlar vardır. Omurilik ve sinir kökleri kese içinde bulunmazlar, spinal kanal içindedir. Nörolojik defisit genellikle olmaz. Lezyon en sık lomber ve lumbosakral bölgede yerleşmekle beraber, vertebral kolonun herhangi bir yerinde oluşabilir. Posterior, anterior ve intrasakral meningesel olarak üç şekilde görülür. Posterior meningesel klasik tiptir. Anterior meningesel kaudal regresyon sendromuna eşlik eder. İntrasakral meningeselde araknoid dural bir defekten sakrum içine doğru poş oluşturur. Meningosel, yaşla birlikte büyüme eğilimi göster (1). İlerleyen yaşlarda bel ağrısı, üriner inkontinas veya konstipasyon şikâyetleri ile fark edilebilir (13,12).

Doğum öncesi tanı USG ve MRG ile mümkündür. Postnatal dönemde direkt vertebral grafilerinde vertebral korpusları normaldir. Spinal kanal lamina düzeyinde genişlemiş olarak saptanabilir. MRG ile meningeselin içeriği ve eşlik eden lezyonların belirlenmesi yapılır (1).

Meningoselin; lumbosakral lipom, lipomeningomiyelosele ve hamartomdan ayırt edilmesi önemlidir. Lipom ve teratomlar, palpasyonla meningele göre daha serttirler.

Terminal miyelosistosel: Santral kanalın lokalize kistik dilatasyonudur. Terminal santral kanal bölünerek posterior vertebral defekt boyunca BOS ile dolu genişlenmiş dural kılıf içinde terminal siringomiyeli oluşur. İkincil nörolasyonda BOS akımının bozulması sonucu gelişir. Nadir görülen bir malformasyondur ve genellikle sakral bölgede yerleşir (11).

b. Subkutanöz doku ile birlikte olmayanlar: Bunlar basit ve kompleks disrafik durumlardır. Alt ekstremitelerde anormallikleri ve anorektal malformasyonlar segmental spinal disgeneziye eşlik edebilir. Doğumda hiçbir fiziksel bulgusu olmayan bireylerin ilerleyen yaşlardaki şikayetleri ile subkutanöz doku ile birlikte olmayan kapalı spinal disrafizm malformasyonu saptanabilir (12).

Basit disrafik durumlar: primer ve sekonder nörolasyon süreçlerinin birlikte etkilendiği durumlardan kaynaklanan heterojen malformasyonlardır. Genellikle ilerleyen çocukluk döneminde görülür. Tanı gergin omurilik sendromuna ait klinik belirtilerin çıkmasıyla konulur. İntradural lipoma, filar lipoma, filum terminale lipoma, dermal sinüs, gergin filum terminale, anormal uzun spinal kord veya persistan terminal ventrikül tipleri içermektedir.

Kompleks disrafik durumlar: embriyolojik gelişimin üçüncü haftasında gastrulasyon döneminde oluşur. Spinal disrafizm ve notokord kökenli oluşan diğer organların da etkilendiği kompleks tablolara neden olur. Bu olguların çoğu deri ile kaplıdır. Embriyogenetik olarak kompleks disrafik malformasyonların oluşumu iki alt gruba ayrılır: notokordun orta hatta birleşme defekti ve notokordun oluşum defekti.

Notokordun orta hatta birleşme defekti ile ilişkili deformiteler nöroenterik kist ve dorsal enterik fistüldür. Dorsal enterik fistülde cilt, cilt altı dokusu ve mesane bir yarık nedeniyle bağlantılıdır. Nöroenterik kist ise dorsal enterik fistülün lokalize formudur ve spinal kordun anteriorunda vertebra anomalisine bitişik lezyondur. Bu kist gastrointestinal epitel ile kaplı tipik olarak ekstramedullar intradural olarak lokalize torasik bölgede olmakla beraber vertebranın diğer bölgelerinde de yerleşim gösteren bir diğer kompleks disrafik malformasyondur.

Diastometamiyeli: bu notokordun orta hattın anormal kapanmasının sık karşılaşılan formudur. Diastometamiyeli spinal kordun ikiye ayrılmasıdır. Diastometamiyeli tip 1'de primitif çizgi osseöz veya kartilaj dokuya gelişir, bunun sonucu osteokartilajinöz bir septum ile spinalkord iki farklı dural keseye ayrılmıştır. Klinik olarak asimetric bulgular, skolyoz ve gergin omurilik sendromuna ait bulgular oluşabilmektedir. Nadiren nörolasyon kusuru ileoluşmuş hemikordprotrüde olup, hemimiyelomeningosel veya hemimiyelosel şeklinde karşımıza çıkabilir.

Tip 2 diastometamiyeli'de primitif çizgi reabsorbe olur veya fibroz septuma çevrilir. Bu durumda hemikordlar aynı dural kese ile örtülüdürler. Klinik bulgu olmayabilir, yalnız zamanla gergin omurilik sendrom bulguları meydana gelebilir.

Anormal apoptozis, kaudal agenezi ve segmental spinal disgeneziyi içeren notokord oluşumunun bozukluğuna neden olmaktadır. Bu kompleks disrafik durumlar içerisinde yer alan omurga veya spinal kord agenezisinin başka visseral malformasyonlar ile birlikte görülebildiği kaudal regresyon sendromu ve segmental spinal disgenezidir (7,13).

Kaudal agenezi: spinal kordun kısmi veya total agenezisi ile ilişkili olup genital anomali, anal imperforasyon, pulmonar hipoplazi, renal aplazi veya displazi ve ekstremitte anormalliği ile beraber oluşur.

2.1.4. Epidemiyoloji

SB doğumsal malformasyonlar içinde kardiyak anomalilerden sonra en sık görülendir. NTD prevalansı bölgesel ve demografik özelliklere göre değişiklik göstermektedir. Çalışmalar yaklaşık 1000 canlı doğumda 1 oranında NTD olduğunu ortaya koymaktadır. Amerika Birleşik Devletleri'nde ve Avrupa'nın çoğu ülkesinde 1000 doğuma 0,5-0,8 oranında NTD prevalansı saptanmasına karşın, Çin'in bazı bölgelerinde 20 kat daha yüksek olduğu bildirilmiştir. Zencilerde beyaz ırka göre daha az görülür (16). Türkiye'de çeşitli illerde yapılan çalışmalarda NTD sıklığının 1000 canlı doğumda 3-5,8 arasında olduğu saptanmıştır. Ülkemizdeki prevalansın, Avrupa ve Amerika Birleşik Devletleri'ne göre daha yüksek olmasının nedenleri arasında prenatal tanı koyma oranının azlığı, tanı gecikme, NTD saptanan gebeliklerin sonlandırılmaması, yetersiz genetik danışma, gıdalara folik asit replasmanın yapılmaması sayılabilir. Çalışmalarda Batı

Anadolu'da düşük (2,17/1000), Kuzey ve Doğu Anadolu bölgesinde yüksek (4,32-4,54/1000) oranda olduğu bildirilmiştir (17). İller bazında değerlendirildiğinde Bursa'da 5,8/1000, Afyon'da 3,58/1000, Elazığ'da 2,6/1000, İzmir'de 1,5/1000, Denizli'de 1,3/10000 olarak bulunmuştur (13,14).

2.1.5. Etiyoloji, risk faktörleri ve önlenmesi

Nöral tüpün gelişimi, genler tarafından sıkı şekilde kontrol edilen, çevresel faktörlerden de belirgin olarak etkilenen bir süreçtir. Bu nedenle SB oluşumunda hem genetik hem de genetik olmayan faktörler katkıda bulunur.

En önemli risk faktörü pozitif aile öyküsü olduğu bildirilmiştir. Prevalans araştırmalarında kardeşlerde yaklaşık %50-60 genetik risk tespit edilmiştir. NTD'lerinin %10'dan azı trizomi 13 veya 18 gibi kromozomal bozukluklarda görülebilir, büyük çoğunluğu ise sporadik gelişmektedir. Bazı ailelerde SB olguların tekrarlanması veya bazı etnik gruplarda sık görülmesi genetik faktörlerin önemini arttırmaktadır. Kardeşler arası tekrarlama riski %2-5 bulunmuştur, bu da genel popülasyona göre riskin 20 ila 50 kez arttığını göstermektedir. İkinci ve üçüncü derece akrabaların birinci dereceli akrabalara göre daha düşük risk olmasına rağmen riskin normal popülasyondan yüksek olduğu bildirilmektedir. Daha önce NTD olan bir bebeğe sahip annelerde sonraki gebelik için risk yaklaşık %3 iken, etkilenen iki gebelikten sonra risk yaklaşık %10 yükselmektedir (16).

NTD'nin oluşumunda genetik olmayan faktörler içinde folat eksikliği en iyi bilinen faktördür. Folat dışı birçok başka besin ve beslenme ile ilgili faktörler bildirilmiştir. Olası risk faktörleri arasında annenin beslenme alışkanlıkları, anne ile ilişkili diğer faktörler ve çevresel faktörler sayılabilir (16).

1. Anne beslenmesi:

- Alkol alımı
- Kafein alımı
- Düşük folik asit alımı
- Düşük beslenme kalitesi
- Yüksek glisemik yük
- Düşük metiyonin alımı
- Düşük serum kolin seviyesi

- Düşük vitamin B12 seviyesi
- Düşük vitamin C seviyesi
- Düşük çinko alımı

2. Diğer anne faktörleri:

- Sigara
- Yüksek ateş
- Düşük sosyoekonomik düzey
- Anne enfeksiyonu ve hastalığı
- Pregestasyonel maternal insulin bağımlı diabetes mellitus
- Pregestasyonel obezite
- Psikososyal stres
- Valproik asit kullanımı

3. Çevresel faktörler:

- Hava kirliliği
- İçme sularında dezenfektana ait yan ürünler
- Nitratlarla ilgili bileşikler
- Organik çözücüler
- Tarım ilaçları
- Polisiklik aromatik hidrokarbonlar

Folik asit (B9 vitamin) suda çözünür bir B kompleks vitaminidir. İnsan vücudunda sentezi yoktur. Hayvansal ve bitkisel kaynaklarda bulunur. Gıdalarla alınan folik asidin poliglutamat formu bağırsakta folat konjugaz etkisi ile monoglutamata hidrolize olur. Besinlerle alınan folatın çoğu çevresel faktörlere dayanıksızdır, bu nedenle vitamin preparatlarında ve folik asit eklenmiş gıdalarda daha aktif olan monoglutamik asit formu bulunur (19).

Folik asit eksikliği ve nöral tüp defekti oluşumu arasında ilişki gösteren birçok sayıda çalışma mevcuttur. Gebelikte folat eksikliğinin nöral tüp defektine yol açtığı ve folik asit desteği ile gebelikte folat eksikliğinin önlenebileceği 1950-60'lı yıllarda bildirilmiştir (19).

Gebelik öncesi folik asit kullanımının NTD gelişimini ve tekrarını azalttığı bildirilmiştir. Seller ve arkadaşları, 1984 yılında önceki gebeliğinde NTD öyküsü olan gebelerde yaptıkları çalışmada prekonsepsiyonel folik asit kullanımı ile NTD riskinde İngiltere’de yaklaşık 2 kat, İrlanda’da ise 3,6 kat azalma saptanmıştır (20). Perikonsepsiyonel folik asit desteğine başlayan ülkelerde NTD prevalansında azalma olmuştur. *Medical Research Council* grubunun yaptığı bir çalışmada NTD gebelik öyküsü olan 593 kadında prekonsepsiyonel 1 ay önce ve ilk trimester boyunca günde 0.4 mg folik asit alımı ile NTD tekrarlama riskinin %72 azaldığı görülmüş (21).

DM, maternal kronik hastalıklar içinde NTD’ne neden olan önemli hastalık grubudur. DM, fetusta diğer farklı doğumsal defektler oluşturduğu gibi, hiperglisemi ile NTD’ne neden olabilmektedir (16). DM hastalığı olan kadınların bebeklerinde nöral tüp defekti olma riski 4,2 kat fazla olduğu saptanmıştır (22).

Antiepileptik ilaçlar içinde valproik asit ve karbamazepin kullanımı NTD oluşma riskini %1-2 artırır. Valproik asit anne tarafından hamileliğin ilk üç aylık dönemde alındığında fetusta NTD riskini yaklaşık 10 kat arttırmaktadır (16). Bu ilaçların nasıl etki ettikleri tam olarak bilinmemekle birlikte, ilaç metabolizma ürünlerinin embriyonik dokularda hasara neden olabileceği, folat metabolizması üzerine etkili oldukları düşünülmektedir. Ayrıca folat antagonistleri olan aminopterin, metotreksat, trimetoprim ilaçların da teratojenik etkileri gösterilmiştir(16).

Maternal vitamin B12 eksikliği veya metabolizma bozukluğu vücut hücrelerine ve eritrositlere folatın girmesini önlenmesi nedeni ile NTD oluşum risk faktörleri arasında sayılmaktadır (23).

Maternal obezite ve SB arasındaki ilişki bütün dünyada farklı populasyonlarda yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Ray ve arkadaşları tarafından geniş serili bir çalışmada obezite ve NTD arasındaki ilişki saptanmıştır (24). SB için bu riskin 1,5-3 kat fazla olduğu ve anensefaliden daha yüksek bulunduğu, ayrıca maternal obezitenin getirdiği riskin folik asit kullanımı ile azalmayabileceği bildirilmiştir. Obezitenin neden olduğu anormal glukoz kontrolü, oksidatif stres ve metabolik sendromun nöral tüp defektinden sorumlu olabilecek mekanizmalar olduğu (16) ve gebeliğin başlangıcından önce yüksek vücut indeksinin kontrol altına alınması ile nöral tüp defekti riskinin azaltılabileceği öne sürülmüştür.

Annenin erken gebelik döneminde febril hastalık geçirmesinin veya sauna, sıcak küvet, uzun süre güneşlenme gibi hipertermi yaratabilecek nedenlerin NTD riskini arttırdığı düşünülmektedir. Hiperterminin nöral tüp defekti oluşumuna etkisi bilinmemekte birlikte, yapılan hayvan çalışmalarında maternal hiperterminin teratojenik etkisi gösterilmiştir (25).

Maternal yaşın az da olsa NTD için bir risk faktörü olduğu, çok genç ya da 40 yaş üzerindeki gebeliklerde riskin arttığı Ancak Polonya'da yapılan bir çalışmada genç anne yaşının nöral tüp defekti için daha yüksek risk faktörü olduğu bildirilmiştir (26). Ayrıca annenin doğum sayısı anne yaşından daha önemli risk faktör olduğu saptanmıştır (27).

Düşük sosyoekonomik düzeyin ve düşük anne eğitimi maternal beslenme üzerine NTD için risk olduğu gösterilmiştir (27,28). Sigara kullanımı annelerin serum folat düzeylerinin azalmasına neden olduğu bildirilmiştir. Ancak annenin alkol kullanımı nöral tüp defekti arasında direkt ilişkisi saptanmamıştır (16). Çevreyi kirletebilecek ve diğer kişisel toksik maddeler gibi faktörler NTD oluşturabilecek genetik olmayan risk faktörleridir (16).

2.1.5. Folik asit takviyesi:

NTD embriyogenezisin çok erken döneminde gelişmektedir. Gebeliklerin çoğunun plansız olması nedeni ile sonradan başlanan folik asit desteği etkisiz olabilmektedir. Food and Nutrition Board of the Institute of Medicine 1998 yılında üreme çağında olan tüm kadınlara folik asitten zengin besinlerin kullanılmasını veya ek olarak 0,4 mg/gün folik asit desteği almasını önermiştir. Böylelikle yaygın folik asit desteği yapılabilmesi için besinlere folik asit eklenmesi düşünülmüş ve 1998 yılında Amerika Birleşik Devletleri'nde tahılların folik asit eklenmesi zorunlu hale getirilmiştir. Bu önlemler ile SB prevalansında bir dekatlık süre içinde %27 azalma gözlenmiştir. Daha sonraki yıllarda başka ülkelerde de bu program başlatılmıştır. Kanada'da SB insidansında %78 azalma kaydedilmiştir. Böylelikle 1991-1993 yıllarında 1000 kişide 4,35 olan insidans 1998-2001 yıllarında 1000'de 0,96'ya inmiştir (29).

Türkiye'de Sağlık Bakanlığı 2002 yılında üreme çağında olan bütün kadınların prekonsepsiyonel dönemde ve gebeliklerin ilk trimester boyunca folik asit almalarını gerektiğini bildirmiştir (30).

Folik asitin gıdalara eklenmesi genel popülasyona olabilecek faydalı ve zararlı etkileri de araştırılmaktadır. Folik asit toksitesi olasılığı düşüktür ancak folik asit eklenmesinin B12 vitamin eksikliğinin klinik bulgularını maskeleyebileceği düşünülmektedir. Folik asit takviyesinin gebe kalmayı planlayan tüm kadınlara, 0,4mg/gün dozunda konsepsiyondan en az 1 ay önce başlanması ve en az 3 ay kullanılması önerilmektedir(17). Birinci derece akrabalarında miyelomeningosel olması durumunda ise on kat daha fazla folik asit kullanması tavsiye edilmektedir (31).

2.1.6. Tanı

NTD'ne prenatal dönemde tanı koyabilmek için maternal serum AFP, amniyon sıvısında amniyotik asetilkolinesteraz, fetal USG ve MRG gibi yöntemler kullanılmaktadır. Maternal AFP trimesterde yapılan üçlü tarama testinde bakılan parametrelerden biridir. Önemli bir tarama testidir. AFP, embriyonel gelişim sırasında nöral tüp veya abdominal duvarın kapanma anomalilerinde amniyotik sıvıda ve maternal kanda artan bir proteindir. Açık spinal disrafizm tanısında serum AFP düzeylerinde artışın duyarlılığı %80-85'tir, amniyosentez ile bakılan yüksek AFP düzeylerin duyarlılığı ise %100'e yakındır (1,2). Serum AFP düzeylerin yüksek saptanması, daha önce NTD olan gebelik veya doğum öyküsü olması, risk faktörü olan ilaç kullanımı olması gibi SB riskini artıran durumlarda gebeliğin 16-20.haftalarında USG ile değerlendirilmesi gerekmektedir. USG tanı için duyarlılığı %88'dir (1). Ancak L5 ile S2 vertebra seviyeleri arasındaki NTD'lerine tanı koymak zor olabilir ve yanlış negatif sonuç olasılığı bulunmaktadır. Bu durumda MRG görüntüleme tekniklerinin kullanımı kesin tanı koymada yardımcı olabilir. USG ile bebeğin spontan hareketleri, ayak ve omurga defektleri, Chiari II malformasyonu, MRG ile ise kapalı spinal disrafizmin değerlendirilmesi, diğer malformasyonların tanısı konabilir. Her iki görüntüleme tetkiki ile lezyon düzeyi ve şiddetinin belirlenmesi, çocuğun ambulatuvar potansiyeli hakkında da bilgi edinilmesi mümkün olmaktadır(25). SB tanısı tam konamıyorsa amniyosentez yapılarak amniyotik sıvıda AFP ve asetilkolinesteraz düzeylerine, aynı zamanda da trizomi 13 ve 18 gibi kromozom anomalilerine de bakılabilir (32).

Erken tanının konulması, aileyi bilgilendirerek gebeliğin erken dönemde sonlandırma seçeneği verilmesi açısından çok önemlidir. Doğumun sezeryan ile yapılarak

travmatizasyonun en aza indirilmesi ve postnatal spinal cerrahi ihtimali olması konusunda aile bilgilendirilmelidir.

2.1.7. Klinik özellikler

SB'lı çocukların klinik belirtileri lezyonun omurilikte düzeyine ve şiddetine bağlı olarak değişmektedir. Hastalarda alt ekstremitenin değişken düzeyde motor ve duysal kayıplar ve buna eşlik eden mesane ve bağırsak bozuklukları, hidrosefali, metabolik, ortopedik, solunum ve diğer medikal sorunlardır (1).

Alt ekstremitte paralizi lezyonun düzeyine bağlı olarak flask veya spastik şekilde olabilir. Lumbosakral lezyonlarda genellikle flask paralizi, duyu kaybı ve arefleksi görülürken, servikotorasik lezyonlarda ise spastik paralizi siktir. Paralizinin düzeyi, nörolojik seviyenin altında tutulumun şiddetine bağlı olarak değişmektedir, lezyon seviyesinin üzerinde ise fonksiyonlar normaldir.

Üst ekstremitte tutulumu nonobstrüktif hidrosefali durumlarda ortaya çıkabilir. Bazı durumlarda üst ekstremitte kas gücü zayıflığı, el ve parmakların becerilerinde azalma, hız, planlama ve koordinasyon bozukluğu çocuklarda yemek yeme, yazma, nesneyi tutma, bırakma gibi günlük aktivitelerde yetersizliğe neden olabilir (1).

SB'lı çocuklarda değişik düzeylerde kas-iskelet, deri, üriner sistem, ortopedik, endokrin, nörolojik, duyu durum bozukluğu gibi patolojiler ve komplikasyonlar görülebilir. Komplikasyonlar farklı zamanlarda ortaya çıkabilir. Eşlik eden patoloji ve komplikasyonlar (1,33):

1. Chiari II malformasyonu
2. Hidrosefali
3. Ortopedik: Skolyoz, kifoz, hiperlordoz, kalça çıkığı, kalça fleksiyon kontraktürü, genu valgum veya varum, diz fleksiyon kontraktürü, ayak sorunları, osteoporoz, patolojik kırıklar.
4. Üriner sistem: nörojenik mesane, inkontinans, idrar retansiyonu, üriner sistem enfeksiyonu, vezikoüreteral reflü, böbrek yetmezliği.
5. Solunum
6. Değişken duysal defisitler ve artmış bası yarası, yanık riski
7. Obezite, boy kısalığı ve erken ergenlik

8. Değişken seksüel disfonksiyon ve fertilité
9. Depresyon
10. Görsel algısal becerilerde, işlevleri yönetme ve dikkate ciddi zorluk ve sözel becerilerde görece değişiklik gibi değişken bilişsel bozukluklar
11. Yüksek lateks alerji sıklığı

2.1.7.1. Motor paralizi

Parapleji veya değişik düzeylerde motor kayıplar SB hastaların en önemli klinik özelliğidir. Motor defisit lezyon seviyesine göre değişmektedir. Bu durumda motor seviye en alt sağlam nöromusküler segmente göre belirlenir. Nöromusküler tutulum üç şekilde olabilir: Tam kord kesesine benzer lezyonun altında tam kuvvet kaybı, duyu ve refleks kaybı olur. İnkomplet tutulumda lezyonun altında bazı kaslarda istemli hareket ve duyu korunmuş olur. Atlamalı tip tutulumlarda ise kaudal segmentler sağlam kalırken arada bazı etkilenen segmentler olur. SB hastalarında motor seviye Uluslararası Miyelodisplazi Çalışma Grubu kriterlerine göre belirlenmiştir. Bu sistem hastaların innervasyon paternlerini en iyi yansıtan sınıflama sistemi olarak kabul edilmiştir. (Tablo 1). Bu sisteme göre sağ ve sol taraf ayrı ayrı değerlendirilmelidir (34).

2.1.7.2. Duyu

SB hastalarında duyu seviyesini saptamak kolay olmayabilir. Geniş ameliyat yeri duyu tespitinde zorluk oluşturur.

Tablo 1: Uluslararası Miyelodisplazi Çalışma Grubu kriterlerine göre motor seviyeler

Motor seviye	Motor seviye için değerlendirme kriteri
T-10 veya T-11 üzeri	Duyu seviyesi ve karın kaslarının palpasyonu ile belirlenir
T12	Otururken veya supin pozisyonda pelvis kontrolü
L-1	Otururken veya supin pozisyonda pelvis kontrolü
L-1/L-2	L1 kriterlerini aşar fakat L2 kriterlerini karşılamaz
L-2	İliopsoas, sartorius ve kalça addüktörleri $\geq 3/5$
L-3	L2 kriterlerine ek kuadriseps $\geq 3/5$

L-3/L-4	L3 kriterlerini aşar fakat L4 kriterlerini karşılamaz
L-4	L3 kriterlerine ek medial hamstring veya tibialis anterior $\geq 3/5$
L4-5	L4 kriterlerini aşar fakat L5 kriterlerini karşılamaz
L-5	L4 kriterlerine ek lateral hamstring $\geq 3/5$ ve aşağıdakilerden en az birinin sağlanması a) Gluteus medius $\geq 2/5$ b) Peroneus tertius $\geq 4/5$ c) Tibialis posterior $\geq 3/5$
L5-S1	L5 kriterlerini aşar fakat S1 kriterlerini karşılamaz
S-1	L5 kriterlerine ek aşağıdakilerden en az ikisinin sağlanması a) Gastroknemius veya soleus $\geq 2/5$ b) Gluteus medius $\geq 3/5$ c) Gluteus maksimus kas gücü $\geq 2/5$
S1-S2	S1 kriterlerini aşar fakat S2 kriterlerini karşılamaz
S-2	S1 kriterlerine ek gastroknemius veya soleus $\geq 3/5$, gluteus medius ve maksimus $\geq 4/5$
S2-3	Tüm alt ekstremite kas güçleri normal Mesane ve barsak problemleri mevcut
Kayıp yok	S2-3'e ek mesane ve bağırsak disfonksiyonu yok

2.1.7.3. Arnold Chiari II Malformasyonu ve komplikasyonları

Arnold Chiari II malformasyonu serebellum ve beyin sapının servikal kanal içine serebellum foramen magnumdan herniye olması ile karakterize sendromdur. Meningomyoselli çocukların %90-95 bu malformasyon bulunmaktadır. Hastalarda yutma

ve öksürme güçlüğü, hırıltı, aspirasyon, apne, öğürme refleksi kaybı, nistagmus gibi ciddi semptomlar gelişebilir (33). Hidrosefali SB'lı çocukların %85-90'ında görülür. Torako-lomber, lomber ve lumbosakral lezyonlarında %95, oksipital, servikal, torakal ve sakral lezyonlarında %63 oranında hidrosefali gelişebilmektedir (1).

2.1.7.4. Ortopedik sorunlar

Ortopedik patolojilerin şiddeti lezyon seviyesi ve hastanın fonksiyonel durumuna göre değişebilmektedir. Omurga deformiteleri, SB hastalarında sık karşılaşılan sorunlar olup genellikle ilerleyici karakter taşırlar. Omurga deformitelerinin spinal lezyonlara ve kas dengesizliğine bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir. Sıklıkla kifoz, skolyoz, kifoskolyoz ve lordoz olarak gelişebilir. Bu deformiteler sırt ağrısı yapabilir, gövde denge kaybına bağlı ambulasyon ve transferlerde güçlüğü neden olabilir, görünümde ve sosyal iletişimde sıkıntılara yol açabilir (35).

Skolyoz SB'lı hastalarda en sık görülen spinal deformitedir. Genellikle paralitık tipte ve malformasyonun yüksek seviyede olduğu hastalarda gelişir. Torakal düzeyli SB hastalarında prevalans %80-90 civarında iken, lumbosakral lezyonlarında ise %10-20 civarında görülür. Sakral 1 düzeyi altında lezyonu olan hastalarda skolyoz nadir görülmektedir (36).

Kifoz, skolyoza göre daha az görülür. Prevalansı %8-21'dir ve %10'unda ise ciddi ilerleyen bir deformite ortaya çıkar. (1,33). Oluşum nedeni malformasyon bölgesindeki arka elemanların konjenital yokluğuna bağlıdır. Kifoz hem torakal hem de lomber vertebrada gelişebilmekle beraber, lomber kifozu gelişen hastalarda daha ciddi nörolojik tutulum, daha yüksek hidrosefali prevalansı ve daha kötü yaşam kalitesi vardır. Konservatif tedaviye cevabı kötüdür ve progresyon olasılığı vardır (33). Zamanla kifotik deformite ilerler ve bir takım komplikasyonlar oluşturur. Bu komplikasyonlar; oturma dengesini bozarak sırt üstü yatmayı zorlaştırması, kifoz eğriliğinin apeksinde bası yarası gelişmesi, solunum ve sindirim sistem sorunlarının ortaya çıkmasıdır. Oturma güçlüğü olan çocuklara cerrahi uygulanabilir.

Lomber hiperlordoz bazı SB'lı hastalarda özellikle kalça fleksiyon kontraktürü gelişmesi sonucu oluşur. Hiperlordoz ayakta dik durmayı ve desteksiz oturmayı zorlaştırır (37).

SB'lı çocukların %30-50'sinde yaşamın ilk yıllarında kalça subluksasyonu veya dislokasyonu şeklinde kalça instabilitesi ve kalça fleksiyon kontraktürleri gibi sorunlar görülür. Kalça instabilitesi lezyon seviyesi ile ilişkili olarak gelişmektedir. Üst lomber ve torakal lezyonlarda %70 oranında görülürken, sakral lezyonlarda daha nadirdir. Kalça deformiteleri kalça eklemi çevreleyen kasların zayıflığı, kas dengesizliği, çocuğun doğal yürüme özelliklerini kazanmamış olması nedenlerine bağlı gelişir (1). Tek veya iki taraflı kalça dislokasyonu doğumda olabilmekle beraber genellikle yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkar. İlk 10 haftada gelişme oranı %10 iken, daha sonra %50 oranına ulaşabilir. Kalça dislokasyonun %50-70'i orta düzey lezyonundaki kas dengesizliği ile birlikte (33). Alt düzey lezyonlarda yürüme potansiyeli olan hastalarda cerrahi yaklaşım başarılı sonuçlar yakalanabilir.

Diğer bir sorun ise daha az sıklıkta karşılaşılan kalça fleksiyon kontraktürüdür. İliopsoas, rektus femoris veya sartoriusun spastisine bağlı gelişebilir. Bu durum ambulasyon potansiyeli olanlarda lomber lordozu aşırı artarak ambulasyonu zorlaştırabilir. Daha üst seviyelerde kalçada fleksiyon, abduksiyon ve dış rotasyon kontraktürü gelişerek oturma dengesini de etkileyebilir (33).

SB'lı hastalarda dizlerde fleksiyon veya ekstansiyon kontraktürü, genu valgum deformitesi, diz instabilitesi gibi sorunlar gelişebilir. Alt torasik ve üst lomber malfarmasyonlarda daha sık oluşmakla beraber, sakral lezyonlarda nadir görülür. Diz fleksiyon kontraktürü gelişmesinde kuadriseps güçsüzlüğü, uzun süreli oturma, gergin korda bağlı hamstring spastisitesi, çevre kasların fibrozisi, diz eklem çevresinde kas dengesizliği, kırık komplikasyonu gibi faktörler neden olmaktadır (38). Diz fleksiyon kontraktürlerinin torakolomber tutulumlarında %40, lomber tutulumlarında %20, sakral tutulumlarında ise %15 oranında gelişebileceği bildirilmiştir (1). Ambulasyon potansiyeli olan hastalarda diz fleksiyon kontraktürlerin 20 dereceye kadar tolere edilebilir, üstündeki kontraktürlerde ortez kullanılması önerilmektedir (38).

Diz ekstansiyon kontraktürleri daha az sıklıkta görülür. Zayıf hamstringle beraber güçlü kuadriseps fonksiyonu, dizin ekstansiyonda uzun süre pozisyonlama sonucu veya fleksiyon kontraktürünün cerrahi gevşetilmesinden sonra gelişebilir. Ancak genellikle doğumsal ve bilateral olur (33).

Dizin valgus deformitesi SB hastalarında diğer sık görülen deformitedir. Özellikle alt lomber ve sakral lezyonlarda görülür. Valgus deformitesi, tensor fasiya lata ve biceps femoris kaslarının dengesizliği sonucu gelişebilir. Femurda rotasyonel kayma, aşırı dış tibial torsiyon, aşırı gövde ve pelvik hareket ile birlikte femoral anteverسیون ve diz fleksiyon kontraktürleri de dahil olmak üzere çok sayıda faktörün anormal valgus stresinin oluşmasına katkı sağladığı düşünülmektedir (33). Genu varum ise daha nadir görülür. Genellikle nedeni patolojik kırığın yanlış kaynamasıdır (1).

Ayakta konjenital ve edinsel ayak deformiteleri SB'lı çocuklarda sık karşılaşılan sorundur, görülme sıklığı %80-95 olarak bildirilmiştir (39). Pes ekinovarus, pes valgus daha sık olmakla beraber, pes kalkaneus, pes kalkaneovalgus, pes kavus, pes planovalgus, pençe parmak, çekiç parmak, metatarsus adduktus gibi deformiteler gelişebilir. Kas dengesizliği, duyu kaybı, uygun olmayan postür nedeni ile gelişen ayak deformiteleri lezyon düzeyi ile uyum göstermektedir. Torakal lezyonlarda görülme sıklığı %90, sakral lezyonlarda ise %50 olarak bildirilmiştir (1). Lomber 3 ve üzerindeki lezyonlarda tibialis posterior ve anterior kasların kuvvetsizliğine bağlı olarak intrauterin veya doğum sonrası ekinovarus veya valgus deformitesi gelişebilir. Lomber 4 lezyonunda ise tibialis anterior kasının aktif olması nedeni ile ekinus, talokalkaneal eklem dislokasyonu, dorsolateral subluksasyon ve talusun plantar fleksiyonu görülebilir. Lomber 5 lezyonlarında triceps surae ve başparmak fleksörler kaslarda güç kaybı kalkaneus deformitesine neden oluyor. Sakral 1-2 lezyonlarda ise ayak intrinsek kasları, başparmak uzun fleksörlerde paralizisi deformitelere neden olabilir (33).

Ayak deformiteleri ambulasyonu, ayakkabı kullanımını zorlaştırabilir, bası yarasına ve kozmetik sorunlara yol açabilir. Bu durumlarda tedavinin amacı ambulasyon potansiyeli olan hastalarda yere düz basan, orteze uyumlu bir ayak şekli sağlamaktır. Hastalarda ayak bileği-ayak ortezleri ile deformiteler düzeltilebilirken, rijid deformitelere ise cerrahi yaklaşım gerekmektedir (1).

2.1.7.5. Osteoporoz

SB hastalarında mobilizasyonun kısıtlanması nedeni ile sekonder osteoporoz gelişme oranı yüksektir. Bu durum hastaların %20'sinde patolojik kırıkların gelişmesine neden olması bildirilmiştir. Duyu kaybı ve ağrı algısının bozulmasına bağlı kırıklar erken dönemde tanıda gecikmelere yol açmaktadır. Fraktürler bazen tanı koymadaki zorluklar

nedeni ile deformite gelişimi veya grafilerde görülen kallus varlığı ile tespit edilir (1). Kırıklar alt ekstremitede daha sık görülmekte, en sık proksimal ve distal femurda sonra ise tibiada görülür (33).

2.1.7.6. Nöro-ürolojik sorunlar

SB hastalarında sfinkter disfonksiyonu, hiperrefleks veya arefleks detrusör nedeni ile oluşan inkontinans, üriner retansiyon gibi nörojen mesane bulguları ve bunlara bağlı komplikasyonlara gelişir. Sakral 2 ve üzerindeki lezyonlarda %85 oranında nörojenik mesane disfonksiyonu saptanır. Lezyon seviyesi lomber düzeyinin üzerinde olan hastalarda mesane hipotonik, sfinkter hipertontiktir. Lomber düzeyin altında olan hastalarda ise sfinkter hipotoniktir. İşeme fonksiyonun bozulması sık sık idrar yolu enfeksiyon gelişmesine neden olur. Detrusör ve sfinkter disfonksiyonları vezikouretral reflü ve üst üriner sistemde dilatasyon ile sonuçlanabilir. Zamanla tüm bu komplikasyonlar sonucu böbrek yetmezliği gelişebilir. Bu nedenle SB'lı çocuklar üroloji yönden izlenmelidir. Tedavinin amaçları uygun mesane kapasitesi ve kompliyansın sağlanması ile tekrarlayan enfeksiyonların önlenmesi, inkontinansın azalması ve çocukların sosyal uyumun sağlanmasıdır (1).

Meningomyelose vakalarının sadece %5'i spontan olarak idrarını yapabilmektedir. Bu nedenle hastaların hemen hepsinin nörojenik mesanesi olduğu öngörülerek değerlendirmeye alınması gerekmektedir. Hastalara farmakolojik tedavi, temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) ve rekonstruktif mesane cerrahisi gibi yöntemlere başvurulur (40). SB'lı olguların yaklaşık %8'inde renal agenezi, at nalı böbrek, üretral duplikasyon gibi renal anomaliler görülebilir (1).

2.1.7.7. Nörojenik bağırsak

Bağırsak inkontinansı çocuk ve aile için önemli sosyal bir sorundur. SB'lı hastalarda fekal inkontinansı etkileyen anatomik organlar kalın bağırsak, rektum, iç ve dış sfinkterlerdir. Dış anal sfinkter somatik, diğer bölümler ise sakral parasempatik ve torakolomber sempatik lifler tarafından innerve edilir. İç sfinkter tonusu bağırsak boşalmasını önler, ancak rektum dolduğunda refleks olarak gevşer. Dış anal sfinkter ise istemli ve refleks olarak kontrol edilir. Bolus oluştuğunda aktive olur ve defekasyonu gerçekleştirilmesi için gevşemesi gerekir. Rektum basıncı iç sfinkterin refleks gevşemesini

sağlayacak kadar büyük olduğunda ve dış sfinkter denerve ise inkontinans oluşur. Lomber 3 ve üzerindeki lezyonlarda tonik iç sfinkter basıncı düşük rektal duyu yoktur (33).

2.1.7.8. Solunum

SB'lı çocuklarında kifoza ve skolyoz, solunum ve abdomen kaslarında zayıflık nedeniyle solunum kapasitesinde azalma, mobilizasyonun kısıtlanmasına bağlı ise total akciğer kapasitesinde azalma gibi solunum sistem sorunları görülebilir (1).

2.1.7.9. Bası yarası

Bası yaralarına duyu bozukluğu, motor bozukluklara bağlı immobilizasyon, ortez kullanımı, inkontinans nedeniyle hijyenin bozulması ve deri bütünlüğün bozulması zemin hazırlamaktadır. Bası yaralarının SB'lı hastalarda prevalansı %20-25'tir. Kifoskolyozu olan ve kötü hijyene sahip çocuklarda bası yaralarının görülme sıklığı yüksektir. Tekerlekli sandalye kullanan veya uzun süre oturan hastalarda bası yaraları genellikle tuberositas iskiyalarda, koksiks bölgesinde görülürken, alt ekstremitte ortezleri ve alçı uygulanan hastalarda ise ayak ve ayak bileğinin kemik çıkıntılarında oluşmaktadır. Bası yaralarının tedavisi zor ve rehabilitasyon süresini uzatması nedeniyle oluşmaması için dikkat edilmeli ve önlem alınmalıdır (33).

2.1.7.10. Ağrı

SB hastalarında hem nosiseptif hem de nöropatik ağrı şikayetleri görülebilmektedir. Büyük kısmını nosiseptif ağrılar oluşturur ve kas dengesizliğine veya mobilizasyon sırasında kasların aşırı kullanımına bağlı gelişir (36).

2.1.7.11. Obezite

Beslenme bozukluğu, immobilizasyon veya aktivite azlığı obezite gelişmesine zemin hazırlar. Yüksek düzeyli lezyonlarda enerji tüketimi azalır. Çocuklarda vücut sıvısında azalma, yağ oranında artış gözlenir. Obezitenin önlenmesi için beslenme eğitimine bebeklik döneminden itibaren başlanmalıdır (33).

2.1.7.12. Depresyon

Psikososyal semptomların gelişiminde hem SB'nın klinik özellikleri, hem de fonksiyonel kısıtlamaların fazla olması rol oynamaktadır. SB yetişkin çocuklarda yaşanan

psikososyal zorluklar üzerine yapılan kesitsel çalışmalar toplumdan uzak, azalmış iş fırsatları, bağımsız yaşam oranların düşük olması, ağrı, kötü beslenme, sedanter yaşam gibi durumlar yaygındır ve üzüntü riskini artırabilir. Yapılan bir çalışmada SB olan yetişkinlerde genel popülasyona göre %25,8 daha yüksek depresyon belirtileri oranları saptanmıştır (41).

2.1.7.13. Kognitif sorunlar

SB'lı çocukların çoğunda zeka normal sınırlar içerisinde gelişmektedir. Ancak öğrenme güçlüğü, dikkat eksikliği, hiperaktivite gibi bozukluklar olabilir. Bu sorunlar hidrosefali, Chiari tip 2 malformasyonu olan, özellikle de ventrikülit ve şant komplikasyonları geçiren çocuklarda görülür (42).

2.1.7.14. Lateks alerjisi

SB hastalarda nedeni henüz kesinleşmeyen lateks alerjisi gelişir. Küçük yaşlardan çok sayıda cerrahi girişim yapılan hastalarda ve sağlık çalışanlarda da görülmektedir. SB'lı hastaların yaklaşık %50'sinde görülür. Yaşamın ilk yıllarında olmasa bile risk yaş ile birlikte artar. Bu nedenle hastanın yaşam boyu lateks içeren ürünlerden uzak durması gerekiyor. Ayrıca bu hastaların cerrahilerinde lateks bulundurmeyen malzeme kullanılmalıdır (32,43).

2.1.7.15. Epilepsi

SB'lı hastalarda epileptik nöbet gelişme olasılığı özellikle şantı olan çocuklarda yüksektir. Hastaların yaklaşık %15-20'inde ve genellikle tonik-klonik tipte görülmektedir (32).

2.1.8. Spina bifida ile ilişkili problemler

2.1.8.1. Şant malformasyonu

Ventriküloperitoneal şant ile tedavi edilen hidrosefalisi olan hastalarda şant komplikasyonların gelişme riski vardır. En sık görülen komplikasyonlar şant tıkanması ve enfeksiyon olup ciddi morbidite nedenidirler. Progresif klinik göstermeyen SB hastalarında yeni nörolojik semptomların gelişmesi şant malformasyonu geliştiğini düşündürür. Hastalarda özellikle intrakraniyal basıncın artışına özgün bulgular olur. Bunlar baş ağrısı, diplopi, vertikal bakış paralizisi, laterji, fontaneleri açık olan çocuklarda kafa çevresinin

büyümesi, yeni gelişen epilepsi nöbetleri, bilişsel fonksiyonlarında azalma, kişilik değişiklikleridir. İntrakraniyal basıncın yükselmesi Chiari tip 2 malformasyonun gelişmesinde neden olabilir (32).

2.1.8.2. Gergin omurilik sendromu

En sık yakınma ağrıdır. Ağrı belden kalçalara ve bacakların arkasına doğru yayılır. Hastalarda ilerleyici nörolojik defisite neden olan önemli nedenlerinden olan gergin omurilik sendromu SB hastaların %11-15'inde geliştiği bildirilmiştir (33). Nöral tüp kapandıktan sonra omurilik, spinal kolonun büyüme hızından geri kalmakta ve aralarındaki denge bozulmaktadır. Normalde omurilik L1-2 düzeyinde sonlanırken, gergin omurilik sendromunda konus medullarisin ucu L2 vertebra korpusunun altında yerleşir. Cerrahi onarım sonrası oluşan skar dokusu, yapışıklıklar ve kalınlaşmış fillum terminale bu sendroma neden olabilir. Semptomlar genellikle hızlı büyümenin olduğu ergenlik döneminde, konus medullaris ve kauda ekina traksiyonuna bağlı gelişir. Spastisite gelişimi veya artması, kas gücünde azalma ve mobilite değişikliği, yeni gelişen duyu bozukluğu, derin tendon reflekslerinde artış, sırt ağrıları, mesane ve bağırsak fonksiyonlarında değişiklik, omurga deformitesinde progresyon gibi semptomlara neden olabilir. Ağrı en sık görülen semptomdur ve belden kalçalara ve bacakların arkasına doğru yayılır. Hastalarda hipertonic-hiperrefleks mesane gelişir, bu da sık idrar yapma yakınmalarına neden olur. Sendromun diğer belirtisi skolyozdur (44). Tanı MRG ile konabilir, tedavide ise gevşetme operasyonları yapılır.

2.1.9. Klinik değerlendirme ve tedavi

Prenatal taramada SB tanısı kesinleşen ve gebeliğinin sürdürülmesini isteyen gebelerde güvenli bir doğum için hazırlık yapılır. Bu bebekler cerrahi müdahale yapılabilecek uzman jinekolog ve beyin cerrahın olduğu kapsamlı bir merkezde, oluşabilecek travmayı en aza indirmek ve kesenin yerleştirilmesi sırasında enfeksiyon riskini azaltabilmek için sezaryenle doğum yapılmalıdır (33).

SB'lı yeni doğanda öncelikle doğumdan sonraki 48 saat içinde nöral tüp defektinin cerrahi kapatılması, hidrosefali gibi eşlik eden bozuklukların değerlendirilmesi gerekmektedir. Cerrahi tedavinin amaçları malformasyonlu kesenin çıkarılması, enfeksiyon riskini azaltılması, var olan nörolojik fonksiyonunu korumak, ciddi kifoskolyoz

olduđu durumlarda deformiteyi azaltmaktır. Cerrahi girişim 72 saatten fazla geç kalınırsa enfeksiyon riski %37 oranında artmakta, ventrikül enfeksiyonu gelişebilmektedir. SB'lı çocuđun takibi beyin cerrahı, pediatri, üroloji, fizik tedavi rehabilitasyon, psikiatri uzmanı tarafından yapılmalıdır. Yenidođan döneminden itibaren SB'lı bebeklerin nörolojik, ürolojik, gastrointestinal ve kas iskelet sistemleri düzenli olarak deđerlendirilmelidir (1). Klinik belirtiler ilerleyici olmasa da, eşlik eden sorunlar ve yaşla birlikte gelişen deđişiklikler klinik belirtilerin ilerlemesine neden olabilmektedir. Bu nedenle dikkat edilmesi gereken konular genel olarak deđişmemekle beraber yaş gruplarına göre deđerlendirme deđişebilmektedir.

Yenidođan döneminde yapılması gereken işlemler:

1. Nörolojik muayene. Yenidođan döneminde yapılması güç olabilir. Dikkatle tekrarlanan muayenelerde nörolojik lezyon düzeyi saptanabilir. Ana motor kas grupları hareketleri ve motor gücü dikkatle tekrarlanan muayenelerde belirlenir. Ambulasyon potansiyelini belirlemede motor düzeyin saptanması önemlidir. Bebeđin bacaklarını hareket ettirip ettirmedięine bakılmalıdır. Ancak en iyi motor muayene yöntemi kas hacminin dikkatli inspeksiyonu ve istemli hareketi kolaylaştırmak için ana kas gruplarının nazik oppozisyonu ve postüral deđişikliklerle uyarılmasıdır (45).
2. Vertebral anomali düzeyi, deri lezyonunun yeri veya duyu bozukluk düzeyi ile uyumlu deđildir. Duyu seviyesi belirlenmesi için dokunmayla yanıt, bu sırada bebeđin yüzüne ve solunuma bakılmalıdır.
3. Ortopedik muayene kontraktür ve deformitelerin deđerlendirilmesi açısından yapılmalıdır.
4. Hidrosefali deđerlendirilmesi için bebeđin kraniyal görüntülemesi, baş çevresi ölçümü yapılmalı ve intrakraniyal basınç artışı semptomları takip edilmelidir.
5. Arnold-Chiari malformasyonu ile bağlantılı beyin sapı disfonksiyonu belirtileri dikkatle izlenmelidir.
6. Nörojenik mesane ve bađırsak durumu takibi.
7. Ailenin bebeđe tepkisi ve ilgisi

Hidrosefali gelişimi çođunlukla yavaştır. Bazı hastalarda klinik bulgular haftalar veya aylar sonra gelişebilir. Ameliyattan sonra intrakraniyal basınç bazı olgularda spontan

normale dönerken, bazı durumlarda hidrosefali artar. Bu hastalarda ventriküloperitoneal şant yerleştirilmesi ile intrakraniyal basınç azaltılır. Buna alternatif diğer yöntem ise endoskopik ventrikülostomidir. Hidrosefali ile kombine Arnold Chiari II malformasyonu görülebilir. İzlem USG, BT ve MRG ile yapılır (33).

SB'lı hastalarda nörojen mesanenin değerlendirilmeli ve tedavisi doğumdan hemen sonra başlanmalıdır. Tedaviye erken başlanması ile böbrek fonksiyonunun korunması, üriner komplikasyonların önlenmesi, yaşam kalitesini artırılması açısından önemlidir. Özellikle ilk 6 ay böbrek hasarını önlemek için çok önemli bir dönemdir. Zamanında tedavi edilemeyen olgularda üriner komplikasyon riski yüksektir. Sık üriner enfeksiyon geçiren çocuklarda profilaktik amaçlı düşük doz antibiyotik tedavisi verilebilir ve 1 yaşına kadar devam edilir (46). Mesane aktivitesi, kompliyansı ve kapasitesini belirlemek için ürodinamik çalışmaların yapılması ve tekrarı önemlidir. Ürodinami çalışmalarında detrüör basınçları ve sfinkterin sinerjik olup olmadığı ortaya konulmalıdır. Aşırı aktif detrüör saptanırsa antikolinergik ilaç tedavisine başlanmalıdır. Rezidüel idrar miktarının belirlenmesi önemlidir. Yeni doğanda rezidüel idrara işeme sonrası USG ile bakılır. Yirmi üzerinde rezüdi idrarın kalması idrar yolu enfeksiyon, vezikoüriner reflü gelişimi açısından risktir. TAK ile idrar boşaltımı önülür. Takiplerde kan üre nitrojen (BUN) ve kreatinin değerlerine bakılmalı, ilk aylardan itibaren rutin idrar kültürleri alınmalı, hidronefroz gelişimi açısından USG yapılmalıdır.

SB'lı hastalarda fekal kotinans için önemli belirteçler bulbokavernoz, anal ve özellikle anal kutanöz refleksin varlığıdır. Bu hastalarda kontinansı sağlamak için bağırsağın düzenli şekilde boşaltılması gerekir. Bunun için bağırsak programı düzenlenir. Program yemekten sonra düzenli tuvalet eğitimi, lif oranı yüksek besinler ile beslenme, gaita yumuşatıcısı veya hacim artırıcı ajanların kullanılması içerir. Hastada bağırsak kontrolü hala başarılı olmadığı durumlarda suppozituarlar, parmakla anorektal uyarı, gaitanın manuel çıkarılması, lavmanlar ve bio-geribildirim faydalı olabilir (12).

Skolyoz, kifoz, kalça displazisi, ayak deformiteleri gibi ortopedik sorunların düzenli olarak ve dikkatle izlenmesi gerekir. Bu gibi durumların tedavileri uygun şekilde yönetilmezse mobilitede ciddi sorunlara neden olabilirler. Bu nedenle ortezleme ve gerekirse cerrahi tedavisi uygulanabilir. Ortopedik ameliyatların asıl amaçları yürüme, oturma, ayakta durma gibi fonksiyonel kazanç elde edilmesi, çocuğun bakımını engelleyen

ve bası yaraların oluşumuna neden olan durumların önlenmesidir. Kalça patolojilerinde ortopedik ameliyatlara çoğunlukla ambulasyon potansiyeline göre karar verilir. SB'lı hastalarda kalça dislokasyonunun tedavisinde cerrahi tedavi için çocuğun ambulasyon potansiyeli ve kalça çevresi kas gücü göz önünde tutulmalıdır. Aşağı seviyeli lezyonlarda yürüme potansiyeli olan çocuklarda tek taraflı dislokasyonlar veya sublüksasyonlar ameliyat endikasyonu için önemli faktörlerdir. Bu hastalarda kalçalar redükte edilirse, çocukların yardımcı cihazlar ile bağımsızlıkları artabilir. Ayrıca lomber lordozu artıran ve yürümeyi engelleyen kalça fleksiyon kontraktürü serbestleştirme cerrahi tedavisi önemli yaklaşımdır (47). Diz fleksiyon kontraktürleri 20 derecenin üstünde ortez kullanımı ve yürümeyi negatif yönde etkiler, oksijen tüketimi artırır. Alt lomber seviyeli hastalarda ameliyat ile düzgün yürüme sağlanırken, torasik düzeylerde tekrar kontraktür gelişim riski var (38). Ayak deformitelerinde ortopedik tedavinin amacı ayakta durmayı ve yürümeyi kolaylaştıran, ortez kullanımına engellemeyecek fleksibl bir ayak elde etmektir. Ayak bileği plantar fleksiyon kontraktürü 20 dereceden fazla durumlarda seri açılama veya yumuşak doku serbestleşmesi gerekir. Ayak deformitelerinde metatarsal osteotomi ve ortez ile güç dengesizliği düzenlenebilir. Arka ayak valgusun 7 derecenin üstündeki durumlarda küçük çocuklarda tendon transferi ameliyatı gerekir, daha büyük çocuklarda epifiziyal ayrılma, adolesanlarda ise supramalleolar osteotomi yapılabilir (48). Omurga deformitelerinde tedavinin amacı postürü koruyarak düzgün oturma ve yürümeyi sağlamak, komplikasyonların gelişimini önlemektir. Bunun için öncelikli oturma desteği, spinal ortez ve güçlendirme egzersizleri gibi konservatif tedavi uygulanır. Skolyoz cerrahisinde deformitenin anatomik düzeltilmesi ile ambulasyon, motor becerileri ve GYA'de başarılar sağlanmazken, oturma dengesinde düzelme olabilir (33,47).

Deri bakımı için hasta ve ailesinin eğitimi çok önemlidir. Öncelikle hijyene dikkat edilerek, anestezi alanlara kontrollü yaklaşarak, basınç bölgeleri periyodik muayene ederek basınç yaraların oluşmasını önlenmelidir. Yeni bir ortez takıldığında aşırı basınç bölgeleri sık aralıklarla kontrol edilmelidir. Tedavide basınç etkisini azaltılması, debridman, hijyen ve beslenme önemlidir. İleri düzeyde olan yaralarda cerrahi kapatma gerekiyor (33).

Farklı yaşlarda SB hastalarında dikkat edilmesi konular aynı olmakla beraber yaş dönemlere göre özelleşmiş konular mevcuttur.

Erken çocukluk döneminde dikkat edilmesi gereken konular:

1. Gelişimsel gerilik sık olduğundan çocuğun büyümesi ve gelişmesi düzenli olarak değerlendirilmeli, dikkatli izlemi ve erken tedavi programı verilmelidir.
2. Hidrosefali, şant malformasyonu, beyin sapı disfonksiyonu, gergin kord ve sirinks bulguları için çocuk takip edilmelidir.
3. Bu dönemde görme ve bilişsel becerilerin taraması önemlidir (33).
4. Ambulasyonda değişiklikler, fonksiyonel durumu, kas güçleri, kontraktürü ve deformiteler zaman içinde değişiklik gösterdiği için nörolojik, ortopedik muayenelerin devam edilmesi gerekir.
5. Omurilik deformitelerin kontrolü yapılmalıdır.
6. Ailenin çocuğa yaklaşımı ve tutumu değerlendirilmelidir (1).

Geç çocukluk ve ergenlik döneminde:

1. Bu dönem hızlı büyüme dönemi olduğu için alt ekstremitelerde kontraktür gelişim ve gergin kord riski artışı vardır.
2. Ambulasyon güclüğü artabilir.
3. Çocuğun yaşlıları ile sosyal aktivitelere katılması teşvik edilmelidir.
4. Deri bozukluğu riski artar.
5. Obezite gelişimin önlenmesi için beslenme ve kilo durumu dikkatle izlenmelidir.
6. Seksüalite, çocuğun gelişimsel becerilerine uygun biçimde değerlendirilmelidir.
7. Ergenlik döneminde meslek açısından görüşler alınmalıdır (33).

Erişkin döneminde:

1. Obezite, metabolik sendrom, venöz staz ve lenfödem açısından izlenilmesi gerekir.
2. Bağırsak alışkanlıkların düzenlenmesi iş hayatı için önemli bir faktördür.
3. Bu dönemde üst ekstremiteler çok kullanıldığı için omuz ve el bileği ağrısı, rotator manşon yaralanmaları olabilir. Ancak eklem koruma programları ile risk azaltılabilir (33).
4. Osteoporoz açısından kemik yoğunluğu ölçümü yapılmalıdır.

5. Yaşam kalitesi ve depresyon açısından değerlendirilip, gerekli olan durumlarda psikososyal destek verilmelidir (32).

2.1.10. Rehabilitasyon

SB hastalarında rehabilitasyon hedefleri çocuğun yaşına, lezyon seviyesine, aile desteği, bilişsel kayıp gibi özelliklere göre değişmektedir. Her aşamada gerçekçi hedefler koyulmalı ve aile bilgilendirilerek onlarla işbirliği içinde çalışılmalıdır. Temel hedef çocuğun en üst mobilizasyon düzeyine ulaşmak, iş ve sosyal yaşama katılımını sağlamaktır. Bu süreçte multidisipliner yaklaşım çok önemlidir.

Lezyon seviyesine göre rehabilitasyon programı düzenlenmesi torakal, üst lomber, alt lomber, sakral düzeye göre değişiklik gösterebilir. Önceden hastanın lezyondan asılı olarak fonksiyonel ambulasyon potansiyeli belirlenebilir.

Yenidoğan döneminde ailenin hekim ekibi ve bebekle ilişkileri önemlidir. Aile, SB'lı çocuk yetiştirme konusunda korku, üzüntü, panik gibi duygular içinde olup, yapabileceklerine dair bilgi yetersizlikleri olabilir. Bunun üzerine ilk aşamada bebek hastaneden çıkarılmadan önce aileyi neleri yapabilecekleri ve amaçları iyi şekilde bilgilendirilmelidir. Tedavi programı yaşamın ilk aylarından itibaren normal gelişimin uyarılması amacıyla yapılır. Aile, bebeğin gelişimine yardımcı olacak özel egzersizleri ve aktiviteleri öğrenmeli ve kolayca uygulayabilmelidir. Bu dönemde aileye çocuğun nasıl tutulması, pozisyonlanması ve basit egzersizler öğretilir. En önemlisi ayak ve kalça deformitelerinin önlenmesi gerekmektedir. Bunun için EHA, pozisyonlama, germe ve yumuşak doku mobilizasyon teknikleri eğitimi verilir. Motor gelişimi geciktiği durumlarda nöromusküler fasilasyon tekniklerine başvurmak gerekir.

Baş kontrolün gelişmesi çocuğun çevre ile olan iletişimin gelişmesi, el becerilerin artması ve oyun oynaması için önemlidir. Egzersizler her gün kısa sürelerle, düzenli olarak, bebeğin uyanık ve mutlu olduğu zamanlar yapılmalıdır. Baş kontrolü kazanıldıktan sonra oturma dengesini sağlamak için oturma egzersizlerine başlanılmalıdır. Oturma geliştiğinde kontraktürün ve deformitelerin gelişmesini önlemek gerekir. Bunun için bacakların düz olarak yerleştirilmesine, kalçaların iç ya da dış rotasyonda, dizlerin fleksiyonda uzun süre olmamasına dikkat edilmelidir. Kalça dislokasyonu olan bebeklere patolojiyi artıran ve kontraktürlerin gelişime neden olan pozisyonlardan kaçınılmalı, altını

çift kat bezleme, gerekli olduğu durumlarda ise ortez kullanılması önerilir. İlk yılın ikinci yarısında mobilizasyonu artırıcı aktiviteler başlanılmalıdır. Ayrıca bu dönemde çocukta yuvarlanma, emekleme, denge, gövde kontrolü ve ayakta durma becerileri geliştirilmelidir. Ayakta durmadan önce dizler üzerinde durma kalça çevresi kasları kuvvetlendirir ve dengeyi sağlayan en önemli egzersizdir. Ayakta durma için çocukların bir kısmına yardımcı cihazlar gerekebilir. Ayakta durmakla çocuğun üst ekstremité kullanımı da artar, oyun oynamak ve çevresiyle iletişim kurmak kolaylaşır (1).

Okul öncesi dönemde EHA, kas gücü ve postüre yönelik egzersizlere devam edilmelidir. Bu dönemde çocuğun GYA'de ve mobilizasyon aktivitesinde bağımsızlığını artırmak hedeflenir. Yürümeyi öğrenme eğlence şeklinde olmalı, oyun aktiviteleriyle birleştirilmelidir. Destek cihazlarından ve paralel bardan faydalanabilir. Yardımcı cihaz olarak önce yürüteç, sonra ise kendine güven artıkça lezyon seviyesine ve kasların kuvvetine göre koltuk değneği veya baston gibi breysler kullanılır. Yürüme paterni geliştikçe merdiven çıkma, düz olmayan zeminde ambulasyon eğitim verilir. Yürüme potansiyeli olmayan çocuklara paralel olarak bazı çocuklara tekerlekli sandalye becerilerinin kazanılması için çalışılır.

Çocuğun fonksiyonel ambulasyon beklentisi lezyonun seviyesine göre belirlenir. Alt torasik düzey lezyona sahip çocuklar genellikle tekerlekli iskemleye bağımlı kalırlar. Üst lomber düzey lezyonda kısa mesafede uzun bacak yürüme cihazı ile yürüyebilirler, ancak uzun mesafede tekerlekli sandalye kullanmak zorunda kalırlar. Alt lomber düzey lezyonu olan çocuklar AFO kullanarak koltuk değneği veya baston desteği ile ambule olabilirler. Sakral düzey lezyonlarda ise hastalar uzun mesafede AFO ya da ayakkabı modifikasyonu yapılarak yürüyebilirler (34).

Bu beklentileri göz önüne alarak üst lomber-torasik seviyeli hastalarda oturma dengesi, üst ekstremité kuvvetlendirilme ve transfer eğitimleri verilir. Ev içi ambulasyon için ortezlerden faydalanılır. Bunlar HKAFO, KAFO veya resiprokal yürüme cihazı gibi cihazlar kullanılabilir (Tablo 2). Orta lomber (L3-4) motor düzeyli çocukta ilk önce parapodiumla ayakta durma çalışıldıktan sonra AFO, veya KAFO ile ambulasyon çalışılır. Alt lomber (L4-5) seviyeli hastalarda ise yürüme öncelikle yürüteç ile sağlanıp, sonra kanedyen desteği ile yürüme eğitimi verilir. Ayak stabilizasyonu için AFO kullanılması

gerekir. Sakral seviyeli hastalarda, alt lomber seviyelilerdeki gibi alıřılır ve sonraki ařamalarda desteksiz ambulasyon hedeflenir (33).

SB'lı ocuklarda yařlarına uygun olacak řekilde GYA'in yapılması iin ailelerin koruyucu tavırdan uzaklařması saėlanmalı ve eėitim programı dzenlenmelidir. Ayrıca ocuklara cilt bakımının, barsak ve mesane bakımının, ortezlerini takıp ıkarmasının ėretilmesi gerekir.

Okul dneminde EHA korunması, kas dengesizliėin ve postrn dzeltilmesi srdrlr. Bunun iin germe ve glendirme egzersizleri yapılması iin evde ve okulda gerekli ortam saėlanmalıdır. zellikle st ekstremitte, omuz evresi kasları, sırt ekstansrleri kuvvetlendirilmesine stnlk verilmelidir. Fiziksel ve kardiyovaskler kapasitesini artırılması hedeflenir. Endurans ve aerobik egzersizler rehabilitasyon programına eklenmelidir. Bu dnemde ocuėun yařitları ile iliřkisi hareket kısıtlılıėı, bařkalarına hem GYA'de hem de mesane-baėırsak problemleri nedeniyle baėımlı kalmak engellenebilir. Bu nedenle ocuėun sosyal aktivitelere katılması teřvik edilmelidir.

Adlesan ve eriřkinliėe geiř dneminde mobilite ihtiyaı artar. Ancak bazı hastalarda hızlı byme sonucu gergin kord veya kontraktrlerin artıřı, obezite geliřimi ve psikolojik faktrlerin etkisi nedeni ile nceden amble olan ocuklar tekerlekli sandalye kullanmak zorunda kalırlar. Bu nedenle cihaz ihtiyaı yeniden deėerlendirilir ve duruma gre uygun ortezleme ve yardımcı cihaz belirlenir. Adolesanlarda ocukluėa gre obezite, metabolik hastalıklar gibi durumlar daha sık grlr. Dekbit lserlerin oluřması iin daha fazla risk faktr olur. Bu dnem rehabilitasyonun amacı hastaları yařam iin daha baėımsız duruma getirmektir. Kendine bakım, mesleki planlama, eėitim, alıřma, para ynetimi, gvenlik, transfer gibi konularda baėımsız olması gereklidir. Bu amala ocukların kaba ve ince motor becerileri, sosyal iliřki, iletiřim becerileri ve biliřsel aktiviteleri geliřtirecek program uygulanmalıdır (34).

Tablo 2: Spina Bifidalı çocuklarda kullanılan alt ekstremite ortezleri

Ortezler	Nörolojik seviyeye göre endikasyonlar
Ayak ortezleri ve supramalleolar ortez	Motor fonksiyon: S1 ve kayıp yok Endikasyon: <ul style="list-style-type: none">• Bası yaraları veya ayak deformitesine yol açan yük dağılımı dengesizlikleri• Denge kaybına yol açan mediyal ve lateral ayak bileği instabilitesi
Ayak bileği- ayak ortezi (AFO)	Motor fonksiyon: L4- S1 Endikasyon: <ul style="list-style-type: none">• Ayak bileği veya dizin mediyal ve lateral instabilitesi• Yetersiz diz ekstansiyonu• Yürümenin itme fazında yetersizlik
Diz- ayak bileği- ayak ortezi (KAFO)	Motor fonksiyon: L3- L4 Endikasyon: <ul style="list-style-type: none">• Diz in mediyal ve lateral instabilitesi• Kuadriseps kas güçsüzlüğü (≤ 4)
Kalça-diz-ayak bileği-ayak ortezi (HKAFO) ve resiprokal yürüme cihazı	Motor fonksiyon: L1- L3 Endikasyon: <ul style="list-style-type: none">• Kalça ekstansiyonu ile dik duruşun sağlanamaması• Kalça ekstansiyonu ve yürümenin salınım fazının desteklenmesi
Torasik- kalça-diz-ayak bileği-ayak ortezi ve parapodyum	Motor Fonksiyon: Torasik- L2 Endikasyon: <ul style="list-style-type: none">• Ayakta dik pozisyonlama• Egzersiz amaçlı yürüme

2.2. YAŞAM KALİTESİ

Dünya Sağlık Örgütü yaşam kalitesini; "hedefleri, beklentileri, standartları, ilgileri ile bağlantılı olarak, bireylerin yaşadıkları kültürel çevrenin bütünü içinde kendi durumlarını nasıl algıladıkları" şeklinde tanımlamaktadır (49). Bu algı, amaçlar, beklentiler, standartlarla ilgilidir. Yaşam kalitesi, kişinin sağlık durumu, yaşam stili, yaşamdan doyum alma düzeyi, ruhsal durumu veya iyilik hali ile tek tek örtüşmeyen, bir anlamıyla da bunların hepsini kapsayan öznel bir durumdur (50). Yaşam niteliği, bir yandan kişinin beden sağlığı, ruhsal durumu, sosyal ilişkileri, bağımsızlık düzeyi ve kişisel inançlarından, öte yandan kendi çevreleriyle olan ilişkilerinden karmaşık bir biçimde etkilenir (51).

Dünya sağlık örgütünün 1980'lerde başlayan, kişilerin kendi yaşam kalitelerini öznel olarak tanımlama biçimlerini ve bunun ölçülebilirliğini konu alan çalışmaları sonucu çeşitli yaşam kalitesi ölçekleri geliştirilmiştir. Yaşam kalitesi ölçekleri iki türdür: jenerik ölçekler ve özel ölçekler (52,53). Jenerik ölçekler yaşam kalitesinin çeşitli bileşenlerini içerirken, özel ölçekler herhangi bir hasta grubu, hastalık grubu ya da tedavi biçimi ile sınırlıdır. Jenerik ölçekler uygulamanın uzun sürmesi dezavantajına karşın, hastayı ya da hastalığı çeşitli yönleriyle değerlendirmesi ile daha kullanışlıdır. Öte yandan, özel ölçütler belli bir grubu tanımlamada daha başarılıdır ama ortaya çıkabilecek farklı sorunları göstermede yetersiz kalabilirler. Bu nedenle daha çok jenerik ölçeklere gereksinim var gibi görünmektedir.

PedsQL4.0 hem sağlıklı hem de hasta çocuklara uygulanabilen genel bir yaşam kalitesi ölçeğidir. SF-36 (Short form-36) ise aynı şekilde hem hasta, hem de sağlıklı çocuk ve erişkinlere de uygulanabilen genel yaşam kalitesi testlerindedir. Her iki testin de Türkiye'de geçerlik ve güvenilirliği yapılmış ve halen kullanılmaktadır (54,55).

2.2.1. SB'lı çocuklarda yaşam kalitesi

Yaşam kalitesi, kronik özürli çocuklarda rehabilitasyon başarısının ölçütü haline gelmiştir ve sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi, kişinin genel iyilik hali hakkında bize bilgiler vermektedir (3). Fonksiyonel ve fiziksel aktiviteler yaşam kalitesini artırmada önemli bir yere sahiptir. Yüksek fonksiyonel mobilite, kendine bakım ve sosyal yetenekler fiziksel

yaşam kalitesini geliştirir (56). Kronik fiziksel özürlü çocuklarda yaşam kalitesi ve yaşam memnuniyeti olumsuz etkilenmektedir (57).

Yeni doğan SB'lilerin %92'si 1 yaşına, %75'i ergenliğe ulaşabilmektedir. Sağ kalım oranlarının ve yaşam süresini artmasıyla birlikte yaşam kalitesine yapılan vurgu artmıştır. Hastalar, azalmış fonksiyonel mobilite, kas güçsüzlüğü, muskuloskeletal ve kognitif problemler, alerjik reaksiyonlar, obezite gibi birçok sorun ile karşı karşıya kalmaktadır. Bu tür sorunlar kişinin GYA'ni kısıtlayıp özgüven eksikliği, kendini ifade etmede zorluk, bakım veren kişiye daha bağımlı olma ve depresyona olan eğilimini arttırmaktadır. Tüm bu sorunların bir bileşkesi olarak SB'li bireylerin yaşam kalite düzeyleri azalmaktadır (2).

SB'li çocuklarda hastalığın beraberinde getirdiği problemlerin yanı sıra hastalığa sekonder olarak gelişen sorunlar nedeniyle, GYA'nda kısıtlılık meydana gelmekte, çocukların sağlık durumu, iyilik hali ve yaşam kalitesi olumsuz etkilenebilmektedir (56,58). Bu etkilenim çocukluk çağında başlayıp yetişkinlikte de devam etmektedir (18). Dahlstrand ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, SB'li çocukların %37'sinin 30 yaşında tamamen bağımsız olduğu, %30'unun gözetim ve yardıma muhtaç olduğu, %33'ünün de bağımlı olduğu bildirilmiştir (59).

Lemelle ve arkadaşları yaptıkları çalışmada, SB'li bireylerde inkontinansın yaşam kalitesini etkileyen faktörlerin başında geldiğini, bunu yanı sıra, fiziksel kısıtlılıklar, obezite, ince motor beceri kaybı, enerji düşüklüğü, kognitif bozukluklar ve psikolojik uyum bozukluklarının SB'lilerde sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini etkilediğini belirtmişlerdir (3).

2.2.2. SB'li çocuğa sahip ailenin yaşam kalitesi

Bir ailede engelli bir çocuğa sahip olmak engelli kişiyi etkilediği kadar aile üyelerinin yaşamlarını, duygularını, düşüncelerini ve davranışlarını olumsuz yönde etkiler ve pek çok problemin ortaya çıkmasına yol açabilir (4). Engelli çocuğa sahip ailenin yaşam kalitesi bozulabilmekte, maddi, manevi pek çok sorunlara neden olabilmektedir. Yapılan çalışmalarda, engelli çocukların ebeveynlerinde, özellikle annelerinde, ciddi depresyon olduğu görülmüştür (1). Anne-babalar engelli çocuğa sahip olmaları nedeniyle çoğu zaman hayal kırıklığına uğrarlar. Bu anne-babalar için özür, hayallerinde yaşattıkları ideal çocuğun yok olmasının sembolü olabilmektedir ve böyle bir durumda acı çekmektedirler.

Acı çekme, gerçeğin kabul edildiğini gösteren bir duygu olarak görülmektedir. Depresyon ise, genellikle acı çekme süreci sonunda ortaya çıkmaktadır. Çoğunlukla anne-babalar yükledikleri sorumluluklar karşısında her şeye güçlerinin yetmeyeceği inancı ile depresyona girmektedirler. Aile engelli bir çocuğa sahip olacağını veya olduğunu öğrendikten sonra yaşadıkları şok, reddetme, acı çekme ve depresyon, suçluluk duyma, kararsızlık, kızgınlık duyma, utanma ve kabullenememe duygularının yanı sıra bu değişikliklere uyum sağlamaya çalışmakta, duruma çözümler aramakta, ne olacağını, ne yapacaklarını bilememenin kaygısı gibi geniş bir yelpaze durumlar yaşamaktadırlar (5).

Engelli çocuk ailelerinde kaygı, depresyon, duygusal sıkıntı, düşük benlik saygısı, stres gibi sağlık sorunları normal çocuğa sahip ailelere oranla daha ileri boyuttadır. Kaygı, depresyon ve stresle birlikte değişen duygu durumu, bireyin yaşam doyumunu düşürmekte ve yaşam kalitesini etkilemektedir (5).

Her aile içinde bulunduğu toplumun yapısı, farklı kişilik özellikleri, çocukların hastalıklarının durumları, sosyoekonomik seviyeleri, destek kaynakları ve daha birçok faktörün etkisiyle ayrı ayrı değerlendirilmelidir (6).

Ebeveynin psikolojik stresini azaltan pozitif ilişkili ve artırıcı negatif ilişkili faktörlerin sınıflandırılması tablo 3’de verilmiştir (60).

Tablo 3: Ebeveynlerin psikolojik uyumuyla ilişkili faktörler

Çocuk	Ebeveyn	Aile	Çevre
Yaş Özürlülük parametreleri Davranış sorunları Emosyonel sorunlar Sınırlı kognitif kapasite	Özürlülükle ilişkili stres Kaçınma ve başa çıkma arayışı	Kontrol ve çatışmalı aile ortamı Aile üzerinde algılanan etki	
Çocuk	Ebeveyn	Aile	Çevre
	SES kaynakları Umut Ebeveynin memnuniyeti ve yetkileri	Aile geliri Partnerin olması Evlilik durumu Aile içinde destek	Sosyal destek Sosyal destekten memnun olmak

Miyelomeningosel ile doğan bir çocuk, aileye psikolojik, finansal ve sosyal stresi yerleştirir. Yenidoğan döneminde anne babalar beklenen normal çocuğun kaybına, beklenmedik bir problemi olan ve belirsiz bir geleceği olan bir çocuğun varlığı ve ameliyat için onay vermek de dahil olmak üzere acil tıbbi kararlar verme ihtiyacı gibi durumlara maruz kalmaktadırlar. Çocukluk ve ergenlik boyunca, aile büyük bir zaman ve enerji gerektiren günlük bakım yüküyle yüzleşmelidir. Miyelomeningoseli olan bir çocuğun bakımı hem doğrudan tıbbi ve ilgili harcamalar açısından hem de dolaylı olarak ulaşım masrafları, işten kaybedilen zaman, hastalıklar, hastaneye yatışlar, evdeki yapısal değişiklikler, özel kıyafetler ve özel çocuk bakımı düzenlemeleri açısından pahalıdır (32).

SB'lı çocuk ailelerinin yaşam kalitelerinin incelendiği 15 çalışmanın metaanalizinde, SB'nın anne babaların psikolojik uyumları üzerinde tutarlı bir negatif etkisi olduğu görülmüştür; bu etki, anneler için daha büyük, fakat daha heterojen bir etki boyutuna sahiptir. Çalışma ayrıca ebeveyn stres düzeyleri ve ebeveynlik kalitesi üzerinde olumsuz etkiler göstermiştir. SB'sı olan çocukların ebeveynlerinin normal olarak gelişmekte olan çocukların anne-babalarından farklı olarak daha fazla izole, daha az memnun ve daha az uyum sağlayabildikleri ve geleceğe dair daha az iyimser görüşlere sahip oldukları tespit edilmişti. Bu özellikle, bekâr ebeveynler, sosyal izolasyonu olan, düşük sosyoekonomik gelirleri olanlar için geçerli olduğu görülmüştür.

SB'lı bir çocuğun varlığı ailenin bazı normal fonksiyonunu bozabileceği düşünülmektedir, ancak birçok aile önemli ölçüde esneklik sergiler, bu tür bozulmalara uyum sağlayabilir ve genellikle normal olarak gelişmekte olan çocuklara sahip ailelerle benzer anlaşmazlık seviyeleri sergiler (16).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Bireyler

SB'lı çocukların ve onların birinci derece yakınlarının yaşam kalitelerinin araştırılması ve yaşam kalitesini etki eden faktörleri saptamak amacıyla yapılan çalışmaya, 5-18 yaşları arasında 60 SB'lı çocuk dahil edildi. Çalışma için hastane lokal etik kurulundan onay alındı. Araştırma, Kocaeli Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Polikliniği'nde 01.08.2018-31.10.2018 tarihleri arasında gerçekleştirildi. Katılımcılar ve velilerine araştırma ile ilgili bilgi verilerek onam formu imzalatıldı.

3.2. Yöntem

SB'lı çocuklar için hazırlanan form kullanılarak anamnez bilgileri ve fizik muayene bulguları kaydedildikten sonra PFBÖ, CHQPF-50, PedsQL ölçekleri uygulandı. SB'lı çocuğun bakımını üstlenen primer yakınlarına SF-36, BAÖ, BDÖ ve Maslach tükenmişlik envanteri değerlendirmeleri yapılarak kaydedildi.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri:

1. Kocaeli Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon kliniğinde SB tanısı ile takip ve tedavi edilen çocuklar,
2. 5-18 yaş arasında olan çocuklar,
3. Çocuğun sağlığı ve bakımını üstlenen primer yakınlarına ulaşılabilir çocuklar.

Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri:

1. SB ile ilişkili olmayan önemli diğer sistemlerin hastalıklarının olması,
2. Koopere olmayan ve kognitif fonksiyon bozukluğu olan çocuklar,
3. Çalışmaya katılmayı kabul etmeyen çocuk ve aileler.

3.3 Değerlendirme

3.3.1. Demografik ve klinik özellikler

Çalışmaya dahil edilen çocukların anamnez bilgileri, sosyo-demografik bilgileri, ebeveynlere ait sosyo-demografik bilgiler alındıktan sonra çocukların fizik muayenesi yapıldı. SB'lı çocuğun klinik bulguları, etkilenim şiddeti, eşlik eden diğer problemler çocuklar için hazırlanan form kullanılarak kaydedildi. Sonra çocuğun yaşam kalitesi ve birincil refakatçının yaşam kalitesini ve psikolojik durumunu sorgulayacak anketler dolduruldu. Her hasta değerlendirmeye bir kez alındı, aynı gün primer refakatçiye de sorular sorularak anketleri dolduruldu. Değerlendirmede çocukların ambulasyon düzeylerini belirlemek için Hoffer ambulasyon sınıflandırması kullanıldı. Bu sınıflamaya göre ambulasyon 4 evreye ayrıldı: 1. Toplum içi bağımsız yürüyen, ancak dışarıda uzun mesafeler için tekerlekli sandalye kullanabilen çocuklar, 2. Ev içi cihaz yardımı ile yürüyen, dış mekanlarda tekerlekli sandalye kullanan çocuklar, 3. Fonksiyonel olmayan, sadece terapötik egzersiz amaçlı yürüme işlevi olan veya ayakta durma yeteneği olan çocuklar, 4. Yürüyemeyen, tekerlekli sandalyeye bağımlı çocuklar (61). Çalışmamızda toplum içi bağımsız ve ev içi yürüyen çocuklar "ambule olabilen", terapötik amaçlı yürüyen ve yürüyemeyen çocuklar ise "ambule olamayan " olarak iki grupta değerlendirildi.

3.3.2. Pediatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçütü

PFBÖ, çocukların GYA'lerinde fonksiyonel seviyesini belirlemek için yaygın olarak kullanılmaktadır ve Türkçe güvenilirlik ve geçerlilik çalışması yapılmıştır (62). PFBÖ, 6 bölümden ve 18 alt bölümden oluşmaktadır. Bunlar yemek yeme, el-yüz yıkama, banyo yapma, giyinme gibi aktiviteleri değerlendiren kendine bakım, mesane ve barsak alışkanlığı değerlendiren sfinkter kontrolü, transferler, mobilizasyon, iletişim becerileri ve sosyal durumdur. Ayrıca tüm bölümlerin değerlendirildiği total puan verilir. Her alt bölüm en az 1, en fazla 7 puan ile değerlendirilir (Ek 1). Maksimum puan değeri bağımsızlığı artırırken, minimum puan ise bağımlılık durumu artırıyor. Ölçütün en yüksek puanı 126'dır (63,64).

3.3.3. Çocuk Sağlığı Anketi–Anne /Baba Raporu

CHQPF-50 5 ile 18 yaş arasındaki özürlü çocuklarda aile vasıtası ile çocuğun yaşam kalitesini değerlendiren testlerden biridir. Bu çalışmada SB'lı hastalarda CHQPF-50'nin Türkçe versiyonu kullanılmıştır (65). Toplamda 50 soru 14 alt bölümden oluşan bir ölçektir. Anketin alt bölümleri: genel sağlık, fiziksel fonksiyon, emosyonel ya da

davranışla ilgili zorluklar nedeniyle sosyal kısıtlanmalar, fiziksel sağlık nedeniyle sosyal kısıtlanmalar, ağrı ve rahatsızlık, davranış, mental sağlık, özsaygı, genel sağlık algılaması, ebeveyn üzerindeki emosyonel etki, ebeveyn üzerindeki zaman etkisi, aile aktiviteleri ve aile uyumudur. Ayrıca bir yıl öncesi ile karşılaştırılan sağlıkta değişim bölümünü yer almaktadır. Toplam alınabilecek en iyi puan “100”, en kötü puan ise “0”dır. Değerlendirme tüm alt bölümlerin toplam puanı üzerinden yapılmaktadır. Çocuğun bakımını üstlenen primer yakınınaanketin içeriği ile ilgili bilgi verildi ve anketteki soruları cevaplanması istendi (Ek 2).

3.3.4. Pediatrik Yaşam Kalitesi Envanteri

Çalışmada SB’li çocukların yaşam kalitesi değerlendirilmesi PedsQL4.0 formu ile yapıldı. PedsQL, Varni ve arkadaşları tarafından 2001 yılında geliştirilmiştir. Çocukluk çağında sık kullanılan yaşam kalitesi ölçeğidir. Genel olarak yaşam kalitesi ölçeğin 4 versiyonu oluşturulmuş. Birinci versiyon her bir pediatrik popülasyonda kullanılabilen genel yaşam kalitesi ölçeğidir (52). İkinci ve üçüncü versiyonlarda bölüm ve madde sayısı daha fazladır ve sensitivitesi daha yüksektir (66). Dördüncü versiyon olan PedsQL 4.0, hem sağlıklı çocuklarda hem de akut veya kronik hastalığı olan çocuklarda kullanılabilen fiziksel, duygusal, sosyal fonksiyon ve okul işlevselliğini değerlendiren 4 bölüm ve 23 maddeden oluşan bir ölçektir (67). Fiziksel fonksiyonlar bölümünde 8 madde, duygusal fonksiyonlar bölümünde 5 madde, sosyal fonksiyonlar bölümünde 5 madde, okul fonksiyonları bölümünde ise 5 madde bulunmaktadır.

Bu envanterde 5-7 yaş, 8-12 yaş ve 13-18 yaş için ayrı ölçekler, bulunmaktadır. Tüm formlarda tamamen aynı maddeler olup, sadece çocuğun gelişim evresine uygun maddeler ve çocuğun anlayabileceği dil ile 3. şahıs kullanılarak kurulmuş cümleler bakımından farklılık vardır.

Puanlama beşli Likert sistemine göre yapılır. Hiçbir zaman problem oluşturmadığını 0, hemen hemen hiç problem oluşturmadığını 1, bazen problem oluşturduğunu 2, sıklıkla problem oluşturduğunu 3 ve her zaman bir problem oluşturduğunu 4 olarak belirtmektedir. Her bir madde 0 ile 100 arasında puanlanır. Soruya verilen cevap 0 olduğunda 100, 1 olduğunda 75, 2 olduğunda 50, 3 olduğunda 25, 4 olduğunda ise 0 puan olarak kaydedilir. Her bölümde puanlar toplanarak madde sayısına bölünür ve toplam puan hesaplanır. Yüksek düzeydeki PedsQL4.0 değerler çocuğun

sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin daha iyi olduğunu gösterir (Ek 3). PedsQL4.0 envanteri'nin Türk çocuklarında geçerlilik ve güvenilirliği çalışmaları yapılmıştır (55).

3.3.5. Ebeveyn tarafından doldurulan ölçekler

3.3.5.1. SF-36 ve Sağlık Durumu Ölçeği

SF-36, 1992 yılında Ware ve arkadaşları tarafından oluşturulmuş tüm fiziksel hastalık gruplarında yaşam kalitesini ölçmede, hastalığın psikososyal yönünü belirlemede ve tedavi değişimini saptamak açısından önerilen ve en sık kullanılan ölçeklerden biridir. Bu ölçek fiziksel fonksiyon, fiziksel ve emosyonel sorunlara bağlı rol kısıtlaması, sosyal fonksiyon, mental sağlık, canlılık-enerji seviyesi, ağrı ve sağlığın genel algılanması gibi 8 boyut ve toplam 36 maddeden meydana gelmiştir. Değerlendirilmede son 4 haftası dikkate alınmalıdır. Ölçek kendini değerlendirme ölçeğidir, hastalık veya tedavi grubuna spesifik değildir, kişiler tarafından kısa bir zamanda doldurulabilir (54). Türkiye'deki geçerlilik ve güvenilirliği 1999 yılında Koçyiğit ve arkadaşları tarafından romatizmal hastalığı olan hastalarda yapılmıştır. Ölçek her bir alt ölçek için ayrı ayrı toplam puan vermektedir. Böylece hem alt boyutların hem de global olarak yaşam kalitesi değerlendirilebilir. Puanlar 0 ile 100 arasında değişmektedir. Yüksek puan yaşam kalitesinin iyi olduğunu gösterirken, düşük puan ise kötü olduğunu gösterir (54,68) (Ek 4).

3.3.5.2. Beck Depresyon Ölçeği

BDÖ, 1961 yılında Beck ve arkadaşları tarafından depresyonda görülen duygusal, kognitif, somatik ve motivasyonel değerlendirilme amaçlı oluşturulmuştur. 1989 yılında ise Hisli ve arkadaşları tarafından Türkçeye uyarlanmıştır (69). Ölçeğin amacı depresyonun derecesinin objektif olarak sayılara dökmektir. BDÖ; kötümserlik, başarısızlık duygusu, doyum almama, suçluluk, kendini cezalandırma ve intihar isteği, sinirlilik, sosyal geri çekilme, çalışabilirliğin belirlenmesi, huzursuzluk, yorgunluk, uykusuzluk, kararsızlık, iştah azalması, kilo kaybı, cinsel dürtü kaybı, somatik yakınmalar, ağlama nöbetleri gibi depresyon bulgulara ait 21 sorudan oluşmaktadır. Her bir soru 0-3 puan arası değerlendirilir. Toplam puan minimum 0, maksimum 63 olabilir. Puan arttıkça depresyon şiddeti artmaktadır. BDÖ puanlama göre; 1-10 puan arası normal, 11-16 puan arası hafif duygu durum değişikliği, 17-20 arası sınırdaki klinik depresyon; 21-30 arası orta

düzyey depresyon; 31-40 arası ağır depresyon; 40 ve üzeri çok ağır depresyon olarak deęerlendirilir (70) (Ek 5).

3.3.5.3. Beck Anksiyete Ölçeęi

BAÖ, anksiyete belirtilerinin sıklıęını deęerlendirilmesi amacı ile Aaron tarafından 1988 yılında geliřtirilmiř ve Türkiye’de geçerlilik ve güvenirlik çalıřması Ulusoy ve arkadaşları tarafından yapılmıřtır. Ölçek 21 sorudan oluřur ve her soru 0-3 arası puanlanmaktadır. Kiřiden son bir haftada geçirdięi sıkıntı hissini ve bunun ne kadar rahatsız ettięi sorgulanır. Toplam 0 ile 63 arası puan toplanmaktadır. Toplam puanın yükseklięi anksiyete semptomların řiddetini gösterir. BAÖ puanlama kriterlerine göre 0-7 puan arası anksiyete belirtileri yok, 8-15 puan arası hafif anksiyete, 16-25 puan arası orta anksiyete, 26-63 arası ağır anksiyete belirtileri olarak deęerlendirilir (70) (Ek 6).

3.3.5.4. Maslach Tükenmiřlik Envanteri

Maslach tükenmiřlik ölçeęi 1981 yılında Maslach ve Jackson tarafından oluřturulmuřtur (71). Ölçeęin Türkçe uyarlaması, geçerlik ve güvenirlik çalıřması ise Ergin ve arkadaşları tarafından yapılmıřtır (72). Envanter 22 maddeden oluřmaktadır ve her madde beř dereceli Likert tipi deęerlendirme içerir. Maslach tükenmiřlik ölçeęinin, Türkçeye uyarlaması sırasında bazı deęiřiklikler yapılmıřtır. En önemlisi olan 7 basamaklı olan yanıt seeneklerinin 5 basamaęa azaltılmıřtır. Sonuç olarak Türkçede cevap seenekleri "hi bir zaman, çok nadir, bazen, çoęu zaman, her zaman" řeklinde düzenlenmiřtir. Maddeler sırasıyla řu řekilde puanlanmaktadır: hibir zaman 0, her zaman 4 puan.

Ölçeęin duygusal tükenme, duyarsızlařma ve kiřisel bařarı hissi gibi üç alt boyuttan oluřmaktadır. Hepsinin puanı ayrı ayrılıkta deęerlendirilir. Duygusal tükenme puanı ölçekte olan 1, 2, 3, 6, 8, 13, 14, 16, 20 numaralı soruların, duyarsızlařma 5, 10, 11, 15, 22 numaralı soruların, kiřisel bařarı ise 4, 7, 9, 12, 17, 18, 19, 21 numaralı soruların cevaplarından hesaplanır ve sırayla 0-36, 0-20, 0-32 arasında puanlanırlar. Duygusal tükenme alt ölçeęi; iř hayatında ařırı yüklenmiř kiřilerin tüketilmiř olma duygularını tanımlar. Duyarsızlařma alt ölçeęi; kiřinin hizmet verdięi insanlara karřı katı, soęuk, ilgisiz ve duygudan yoksun bir řekilde davranmasını ifade eder. Kiřisel bařarı alt ölçeęi; yaptıęı iř ile ilgili kendisini yeterli, bařarılı görme duygularını tanımlar. İlk iki alt

ölçeklerin yüksek puanları, üçüncü alt ölçeğin ise düşük puanı tükenmişliği gösterir (73) (Ek 7).

3.4. İstatistiksel Analiz

Verilerin analizi IBM SPSS Statistic 22 programı kullanılarak yapıldı. Sürekli değişkenlerin dağılımının normale yakın olup olmadığı Kolmogorov Smirnow testi ile araştırıldı. Tanımlayıcı istatistiklerde sürekli değişkenler için ortalama \pm standart sapma, nominal değerler için olgu sayısı ve % olarak verildi. Gruplar arası ortalamalar yönünden farkın önemliliği Student's t testi, normal dağılıma uymayan sürekli sürekli değişkenlerde Mann Whitney U testi ve Kruskal Wallis testi ile incelendi. Nominal değerler Pearson Ki-kare veya Fisher kesin sonuçlu Ki-kare testleri ile değerlendirildi. Sürekli değişkenler arasındaki korelasyon ise Spearman korelasyon testi ile incelendi. İstatistiksel olarak $p < 0.05$ ise anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

Çalışmaya Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı polikliniğinde SB tanısı ile takip edilen 60 çocuk alındı. Çalışmaya alınan çocukların yaş ortalaması 9.8 ± 3.6 (5-18) yılı ve 36'sı (%60) kız, 24'i (%40) erkekti. Ağırlıkları ölçülen 56 çocuğun kilo ortalaması 31.3 ± 17.5 (9-90) kg olarak bulundu. Eğitim durumlarına bakıldığında 13 (%21.7) çocuk okul öncesi dönemdeydi. Dört çocuk (%6.7) sadece özel eğitim programlarına, 22 (%36.7) ilkokul, 18 (%30.0) ortaokul, 3 (%5.0) liseye devam ediyordu. Dört (%6.7) çocuk ise evde eğitim görüyordu. Evde eğitim gören çocukların 3'ü ilkokul, 1'i ortaokul eğitimi alıyordu (Tablo 4).

Tablo 4: Spina Bifidalı çocukların sosyodemografik özellikleri

Cinsiyet	Kız	36'sı (%60)
	Erkek	24'i (%40)
Yaş (n=60)		9.8 ± 3.6 (5-18)
Kilo (n=56)		31.3 ± 17.5 (9-90)
Eğitim	Okul öncesi	13 (%21.7)
	İlkokul	22 (%36.7)
	Ortaokul	18 (%30.0)
	Lise	3 (%5.0)
	Özel eğitim	4 (%6.7)

Anne yaş ortalaması 37.7 ± 6.2 (26-54) yıl, baba yaş ortalaması 41.9 ± 6.5 (28-57) yılı. Elli dokuz (%98.3) anne ve baba evli iken, 1 (%1.7) baba ve bir anne 1 (%1.7) vefat etmişti. Annesi vefat eden SB'lı çocuğun bakımını teyzesi üstleniyordu ve istatistiksel verilerde çocuğun bakıcısı anne grubuna dahil edildi. Ailelerin eğitim durumları incelendiğinde 39 (%65) anne ve 34 (%57.6) baba ilkokul mezunuydu (Tablo 5).

Ailelere rehabilitasyon hizmetleri için sağlık kuruluşlarına ulaşım durumları sorgulandığında 35 (%58.3) aile ulaşım problemi yaşamadıklarını, 18 (%30) aile ise ulaşım nedeni ile rehabilitasyon programlarına gidemediklerini bildirdiler. Ulaşım problemi yaşayan ailelerden 2'si (%3.3) ailevi nedenler, 3'ü (%5.0) eşlik eden diğer sağlık problemleri, 13'ü (%21.7) diğer nedenlerin etkili olduğunu belirtti. Yedi (%11.7) aileden ise bilgi almamadı.

Tablo 5: Spina Bifidalı çocukların ebeveynlerinin sosyodemografik özellikleri

	Anne (n=60)	Baba (n=59)
Yaş	37.7±6.2 (26-54)	41.9±6.5 (28-57)
Eğitim düzeyi		
Okuryazar değil	4 (%6.7)	-
İlkokul	39 (%65.0)	34 (%57.6)
Ortaokul	9 (%15.0)	10 (%16.9)
Lise	6 (%10.0)	12 (%20.3)
Üniversite	2 (%3.3)	3 (%5.1)
İş		
Çalışıyor	4 (%6.7)	55 (%93.2)
Çalışmıyor	56 (%93.3)	4 (%6.8)

Doğum sonrası SB'ya yönelik operasyonların ne zaman yapıldığı sorgulandığında 48 çocuk (%80.0) doğum sonrası ilk 72 saat içinde, 12 (%20.0) çocuk ise geç opere edilmişti. Çocukların 4'ü (%6.7) meningosele, 56'sı (%93.3) MMC tanısı almıştı. Çocukların lezyon seviyeleri incelendiğinde 1 çocuk (%1.7) torakal, 31 çocuk (%51.7) torako-lomber, 22 çocuk (%36.7) lomber, 3 çocuk (%5.0) lumbosakral, 3 çocuk (%5.0) sakral vertebra düzeyinde tutulumu vardı.

Miyelodisplazi çalışma grubu kriterlerine göre nörolojik düzeyleri incelendiğinde; 10 (%16,7) çocuk T11 üzeri, 14 (%23,3) çocuk T12, 11 (%18,3) çocuk L1, 1 (%1,7) çocuk L2, 7 (%11,7) çocuk L3, 4 (%6,7) çocuk L4, 2 (%3,3) çocuk L5, 7 (%11,7) çocuk S1, 3 (%5) çocuk S2 nörolojik seviyesi olarak değerlendirildi. Bir (%1.7) çocukta ise nörolojik muayene bulgularında patoloji saptanmadı. Hoffer kriterlerine göre ambulasyon sınıflandığında 13 (%21.7) çocuk toplum içi ambule, 6 (%10) çocuk ev içi ambule, 11 (%18.3) terapötik olarak ambule ve 30 (%50) çocuk tekerlekli sandalye ile mobilize olarak sınıflandı (Tablo 6).

SB'lı çocukların PFBÖ ile yapılan değerlendirmesinde kendine bakım skoru 25.1±8.3, sfinkter kontrol skoru 5.5±5.4, transfer skoru 9.9±7.0, hareket skoru 5.4±4.7, iletişim skoru 13.7±1.0, sosyal durum skoru 19.6±2.6, total skor 79.9±22.2 olarak bulundu.

Tablo 6: Spina Bifidalı çocukların patoloji, lezyon seviyesi, nörolojik seviyesi ve ambulasyon durumuna göre dağılımı

<u>Patoloji</u>	<i>n (%)</i>	<u>Nörolojik seviye</u>	<i>n (%)</i>	<u>Ambulasyon</u>
Meningosel	4 (%6.7)	T11 ve üzeri	10 (%16,7)	<u>sınıflaması</u>
Meningomiyelosel	56 (%93.3)	T12	14 (%23,3)	(Hoffer kriterleri)
		L1	11 (%18,3)	<u>Skor</u> <i>n (%)</i>
		L2	1 (%1,7)	1 13 (%21.7)
		L3	7 (%11,7)	2 6 (%10.0)
		L4	4 (%6,7)	3 11 (%18.3)
		L5	2 (%3,3)	4 30 (%50.0)
		S1	7 (%11,7)	
		S2	3 (%5.0)	
		Kayıp yok	1(%1,7)	
<u>Lokalizasyon</u>	<i>(n, %)</i>			
Torakal	1 (%1,7)			
Torakolomber	31 (%51,7)			
Lomber	22 (%36,7)			
Lumbosakral	3 (%5.0)			
Sakral	3 (%5.0)			

SB'lı çocukların 50'sinde (%83.3) hidrosefali vardı ve 41 (%68.3) çocuk şant operasyonu geçirmişti. Epileptik atak geçiren çocuk sayısı 11 (%18.3) idi. Kas-iskelet sistemi değerlendirmesinde SB'lı çocukların 36'sında (%60) skolyoz, 19'unda (%31.7) gibozite 13'ünde (%21.7) kifoz, 5'inde (%8.3) hiperlordoz, saptandı. Altı (%10) çocuk skolyoza yönelik operasyon geçirmişti. Yirmi sekiz çocukta (%46.7) DKÇ, 24 çocukta (%40) bacak boyu uzunluk farkı mevcuttu. DKÇ tanısı olan 6 çocuk (%10) bu nedenle opere edilmişti. Üç (%5) çocukta kalça fleksiyon kontraktürü, 12 (%20) çocukta kalça ekstansiyon kontraktürü vardı. Ayrıca çocukların 43'ünde (%71.7) dizde ekstansiyon kontraktürü, 21'inde (%35.0) ayak bileğinde dorsifleksiyon yönünde kontraktür vardı. Ellisekiz (%96.7) çocukta ayak deformitesi saptandı. Dört (%6.7) çocuk dizdeki ve 16 (%26.7) ayak bileğindeki ortopedik problemlere yönelik operasyon geçirmişti.

Genitoüriner sistem değerlendirmesinde 17 (%28.3) çocukta VUR, 5 (%8.3) çocukta KBY vardı. KBY olan çocukların 3'ü (%5.0) diyalize giriyordu. KBY tanısı olan 5 SB'lı çocuktan son dönem böbrek yetmezliği nedeni ile 2 çocuk periton diyalizi, 1 çocuk ise hemodiyaliz tedavisi almaktaydı. Periton diyaliz tedavisini gören 2 çocukta periton diyaliz kateteri nedeni ile emeklemeleri bozulmuş, hemodiyaliz tedavisi gören çocukta ön kollarda AV fistül olması nedeni ile yardımcı cihaz kullanımı zorlanmıştı. Diyaliz tedavisi alan SB'lı çocuklar ambule değildi. Onaltı (%26.7) çocukta idrar kontinansı varken, 35 (%58.3) çocuk mesane boşalımı için TAK kullanıyordu. İdrar inkontinansı olan 8 (%13.3)

çocuk ise idrarını beze yapıyordu. Böbrek yetmezliği olan 1 (%1.7) çocukta ise idrar boşalımı yoktu. SB'lı çocukların 20'sinde (%33.3) gaita kontinansı bulunurken, 40'ında (%66.7) gaita inkontinansı vardı. Çocuklar idrar kontinansı olan 16 (%26.7) ve kontinansı olmayan 44 (%73.3) olarak analizlere alındı.

Hastalar Hoffer kriterlerine göre ambulasyon durumları ambule (Hoffer kriterleri 1 ve 2) ve ambule olmayan (Hoffer kriterleri 3 ve 4) olarak iki gruba ayrıldı. Ambule grupta 19 (%31.7), ambule olmayan grupta ise 41 (%68.3) SB'lı çocuk vardı. Hastaların patolojileri ve doğum sonrası operasyon süreleri ile ambulasyon durumları arasında istatistiksel olarak fark saptanmazken ($p>0.05$), lezyon seviyeleri ile ambulasyon arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı ($p=0.001$) (Tablo 7).

Tablo 7: Spina Bifidalı çocukların ambulasyon durumlarına göre patojilerinin, lezyon seviyelerinin ve doğum sonrası operasyon sürelerinin dağılımı

		Ambule	Ambule olmayan	Toplam	p
		n (%)	n (%)	n (%)	
Patoloji	Meningosel	2 (%3,3)	2 (%3,3)	4 (%6.6)	1,000
	Meningomiyelosel	17 (%28,3)	39 (%65.0)	56 (%93.4)	
Seviye	Torakal	0 (%0.0)	1 (%1.7)	1 (%1.7)	0,001
	Torako-lomber	5 (%8.3)	26 (%43.3)	31 (%51.6)	
	Lomber	10 (%16.7)	12 (%20)	22 (%36.7)	
	Lumbosakral	1 (%1.7)	2 (%3,3)	3 (%5)	
	Sakral	3 (%5.0)	0 (%0,0)	3 (%5)	
Operasyon	Doğum sonrası	5 (%25)	33 (%55)	38 (%80)	0,572
	Gecikmiş	4 (%6.7)	8 (%13.3)	12 (%20)	

SB'lı çocukların ambulasyon durumlarına göre komplikasyon ve operasyon süreleri değerlendirildiğinde, ambule olmayan çocuklarda hidrosefali ($p=0.035$), kifoza ($p=0.045$), VUR (0.037), idrar inkontinansı ($p=0.000$) ve gaita inkontinansı ($p=0.000$) istatistik olarak daha fazla saptandı. Diğer komplikasyonların ve geçirilmiş operasyonların ambulasyon üzerine etkisi saptanmadı ($p>0.05$) (Tablo 8).

Tablo 8: Spina Bifidalı çocuklarda çocukların ambulasyon durumlarına göre komplikasyonlar ve operasyonlarının dağılımı

Komplikasyonlar ve operasyonlar		Ambule	Ambule	Toplam	p
		19 (%31.7)	41 (%48.3)	n (%)	
Hidrocefali	Var	13 (%21.7)	37 (%61.7)	50 (%83.4)	0,035
	Yok	6 (%10.0)	4 (%6.7)	10 (%16.6)	
Şant	Var	11 (%18.3)	30 (%50.0)	41 (%68.3)	0,237
	Yok	8 (%13.3)	11 (%18.3)	19 (%31.7)	
Epilepsi	Var	1 (%1.7)	10 (%16.7)	11 (%18.4)	0,148
	Yok	18 (%30.0)	31 (%51.7)	49 (%81.6)	
Skolyoz	Var	9 (%15.0)	27 (%45.0)	36 (%60.0)	0,174
	Yok	10 (%16.7)	14 (%23.3)	24 (%40.0)	
Kifoz	Var	1 (%1.7)	12 (%20.0)	13 (%21.7)	0,045
	Yok	18 (%30.0)	29 (%48.3)	47 (%78.3)	
Hiperlordoz	Var	0 (%0.0)	5 (%8.3)	5 (%8.3)	0,168
	Yok	19 (%31.7)	36 (%60.0)	55 (%91.7)	
Gibosite	Var	4 (%6.7)	15 (%25.0)	19 (%31.7)	0,229
	Yok	15 (%25)	26 (%43.3)	41 (%78.3)	
DKÇ operasyonu	Var	3 (%5.0)	3 (%5.0)	6 (%10.0)	0,309
	Yok	16 (%26.7)	38 (%63.3)	54 (%90,0)	
Diz bölgesinden operasyon	Var	1 (%1.7)	3 (%7.3)	4 (%9.0)	1,000
	Yok	18 (%30.0)	38 (%63.3)	56 (%93.3)	
Ayak bölgesinden operasyon	Var	7 (%11.7)	9 (%15.0)	16 (%26.7)	0,225
	Yok	12 (%20.0)	32 (%53.3)	44 (%73.3)	
Skolyoz operasyon	Var	1 (%1.7)	5 (%8.3)	6 (%10.0)	0,654
	Yok	18 (%30.0)	36 (%60.0)	54 (%90,0)	
VUR	Var	2 (%3.3)	15 (%25.0)	17 (%28.3)	0,037
	Yok	17 (%28.3)	26 (%43.3)	43 (%71.6)	
KBY	Var	0 (%0.0)	5 (%8.3)	5 (%8.3)	0,168
	Yok	19 (%31.7)	36 (%60.0)	55 (%91.7)	
Diyaliz tedavisi	Var	0 (%0.0)	3 (%5.0)	3 (%5.0)	0,545
	Yok	19 (%31.7)	38 (%63.3)	57 (%95)	
Mesane	Kontinans	13 (%21.7)	3 (%5.0)	16 (%26.7)	0,000
	İnkontinans	6 (%10.0)	38 (%63.3)	44 (%73.3)	
Bağırsak	Kontinans	15 (%25.0)	5 (%8.3)	20 (%33.3)	0,000
	İnkontinans	4 (%6.7)	36 (%60.0)	40 (%66.7)	
Fraktür	Var	0 (%0.0)	6 (%10.0)	6 (%10.0)	0,161
	Yok	19 (%31.7)	35 (%58.3)	54 (%90,0)	

SB'lı çocukların yaşam kalitesinin değerlendirildiği CHQPF-50 skalalarının sonuçları tablo 9'da verilmiştir. Ambule olan SB'lı çocukların, CHQPF-50 yaşam kalitesi değerlendirme skalasının genel sağlık (p=0.000), fiziksel fonksiyon (p=0.000), sosyal limitasyon fiziksel (p=0.002), özgüven (p=0.007), sağlıktaki değişim (p=0.013) alt bölümlerinden istatistiksel olarak daha yüksek puanlar aldıkları saptandı. CHQPF-50'nin diğer alt bölümlerinde ise ambule olan veya ambule olmayan çocuklar arasında istatistiksel olarak fark yoktu (p>0.05).

Tablo 9: Spina Bifidalı çocukların ambulasyon durumlarına göre CHQPF-50 alt ölçeklerinin verileri

		Ambule	Nonambule	Toplam	p
		(n=19)	(n=41)	(n=60)	
CHQPF-50	Genel sağlık durumu	307,8 ±80,8	230,9 ±64,1	254.3±77.6	0,000
	Fiziksel fonksiyon	273,5 ±166,4	47,2 ±21,1	116.1±139.4	0,000
	Sosyal limitasyon- emosyonel	209,3 ±122,5	221,1 ±101,9	217.5±107.6	0,643
	Sosyal limitasyon- fiziksel	107,4 ±71,9	45,5 ±52,1	64.4±64.9	0,002
	Vücut ağrısı	165,6 ±48,9	146,8 ±50,9	152.5±50.6	0,159
	Davranış	465,0 ±62,6	445,0 ±90,7	451.1±83.1	0,498
	Mental sağlık	356,9 ±66,3	333,5 ±73,9	340.7±71.9	0,337
	Özsaygı	408,3 ±84,5	351,2 ±65,9	468.6±76.1	0,007
	Aileye emosyonel etkisi	156,9 ±83,5	150,0 ±65,2	152.1±70.6	0,667
	Aileye zaman etkisi	181,5 ±102,4	193,5 ±80,4	189.8±86.9	0,765
	Aile aktiviteleri	419,4 ±145,9	433,5 ±106,7	429.2±118.9	0,993
	Aile bağları	68,1 ±22,2	56,1 ±22,9	59.7±23.2	0,059
	Sağlıktaki değişim	75,0 ±17,2	59,2 ±22,9	64.0±22.4	0,013

SB'lı çocuklarda görülen komplikasyonlar ile CHQPF-50 yaşam kalitesi ölçeği arasındaki ilişki tablo 10'da verilmiştir. CHQPF-50 alt ölçeklerinden genel sağlık durumu ile hidrosefali (p=0.043), skolyoz (p=0.022), VUR (p=0.022), KBY (p=0.032), diyaliz

(p=0.005), idrar inkontinansı (p=0.046), gaita inkontinansı (p=0.007); fiziksel fonksiyon ile kifoza (p=0.007), idrar inkontinansı (p=0.008), gaita inkontinansı (p=0.000); sosyal emosyonel limitasyon ile kifoza (p=0.033), rol-sosyal fiziksel limitasyon ile hidrosefali (p=0.002), genel davranış ile kifoza (p=0.011), özgüven ile hidrosefali (p=0.001), aileye zaman etkisi ile hidrosefali (p=0.002), aile bağları ile skolyoz (p=0.018), sağlıktaki değişim ile KBY (p=0.009), idrar inkontinansı (p=0.019), gaita inkontinansı (p=0.022) arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki vardı.

Tablo 10: Spina Bifidalı çocuklarda komplikasyonlar ve CHQPF-50 alt ölçekleri arasındaki önemlilik düzeyleri

Çocuk Sağlığı Anketi–Anne/Baba Raporu (CHQPF-50)													
	GSD*	FF*	SEL*	RSFL*	VA*	Davranış	GD*	Özgüven	AEE*	AZE*	AA*	AB*	SD*
Hidrosefali	0.043	0.056	0.108	0.002	0.093	0.084	0.402	0.001	0.531	0.002	0.172	0.819	0.113
Şant	0.133	0.965	0.696	0.101	0.296	0.457	0.862	0.437	0.384	0.078	0.305	0.423	0.780
Epilepsi	0.253	0.188	0.384	0.609	0.967	0.374	0.078	0.221	0.875	0.672	0.660	0.941	0.536
Skolyoz	0.022	0.108	0.058	0.051	0.297	0.731	0.662	0.221	0.579	0.759	0.431	0.018	0.780
Kifoza	0.359	0.007	0.033	0.066	0.238	0.195	0.011	0.469	0.120	0.767	0.790	0.785	0.399
Hiperlordoz	0.499	0.127	0.379	0.499	0.960	0.499	0.625	0.499	0.960	0.345	0.682	0.418	0.625
Gibozite	0.114	0.333	0.361	0.336	0.727	0.585	0.320	0.593	0.624	0.321	0.726	0.545	0.390
VUR	0.022	0.929	0.482	0.120	0.745	0.132	0.668	0.659	0.966	0.384	0.579	0.618	0.366
KBY	0.032	0.864	0.499	0.280	0.230	0.142	0.625	0.359	0.702	0.682	0.268	0.466	0.009
Diyaliz	0.005	0.884	0.987	0.172	0.233	0.612	0.884	0.732	0.987	0.566	0.076	0.757	0.161
Fraktür	0.383	0.072	0.816	0.139	0.008	0.454	0.810	0.484	0.616	0.548	0.893	0.835	0.932
İdrar kontrolü	0.046	0.008	0.159	0.238	0.058	0.362	0.617	0.184	0.459	0.508	0.848	0.284	0.019
Gaita kontrolü	0.007	0.000	0.914	0.106	0.064	0.098	0.304	0.374	0.769	0.179	0.916	0.176	0.022

*GSD-Genel sağlık durumu, *FF-Fiziksel fonksiyon, *SEL-Sosyal emosyonel limitasyon, *RSFL-Rol Sosyal fiziksel limitasyon, *VA-Vücut ağrısı, *GD-Genel davranış, *AEE-Aileye emosyonel etkisi, *AZE-Aileye zaman etkisi, *AA-Aile aktiviteleri, *AB-Aile bağları, *SD-Sağlıktaki değişim

SB'lı çocukların yaşam kalitesinin değerlendirildiği diğer bir skala olan PedsQL sonuçlarının ambulasyon ile ilişkisi tablo 11'de verilmiştir. PedsQL değerlendirmesinin bedensel (p=0.000) ve toplumsal (p=0.005) alt bölümlerinden aldıkları puan ve toplam puanları ambule olan çocuklarda ambule olmayanlara göre istatistiksel olarak daha yüksekti. Diğer bölümlerin ise puanları ile ambulasyon düzeyleri arasında istatistiksel olarak fark bulunamadı (p>0.05).

Tablo 11: Spina Bifidalı SB'lı çocukların ambulasyon durumlarına göre PedsQL verileri

		Ambule	Ambule olmayan	Toplam	P
		n=19	n=41	n=60	
PedsQL	Bedensel	92,2 ±26,0	37,0 ±11,4	53.8±30.8	0,000
	Duygusal	77,8 ±16,5	73,9 ±14,1	75.1±14.8	0,310
	Toplumsal	76,4 ±15,2	67,8 ±11,9	70.4±13.5	0,005
	Okul	67,4 ±16,5	67,7 ±20,1	67.6±18.8	0,945
	Psikososyal	73,7 ±12,7	68,9 ±12,1	70.4±12.4	0,062
	Toplam	78,2 ±14,3	61,5 ±9,4	70.0±13.7	0,000

SB'lı çocuklarda görülen komplikasyonlar ile PedsQL yaşam kalitesi ölçeği arasındaki ilişki tablo 12'de verilmiştir.

Tablo 12: Spina Bifidalı çocuklarda görülen komplikasyonlar ile PedsQL yaşam kalitesi ölçeği arasındaki önemlilik düzeyleri

	Bedensel	Duygusal	Toplumsal	Okul	Psikososyal	Total
Hidrocefali	0.004	0.038	0.116	0.043	0.005	0.001
Şant	0.115	0.868	0.288	0.068	0.792	0.201
Epilepsi	0.097	0.984	0.652	0.683	0.727	0.500
Skolyoz	0.218	0.610	0.376	0.416	0.446	0.064
Kifoz	0.172	0.034	0.200	0.457	0.069	0.010
Hiperlordoz	0.166	0.663	0.166	0.810	0.763	0.347
Gibozite	0.072	0.634	0.877	0.321	0.868	0.575
VUR	0.005	0.128	0.144	0.576	0.976	0.427
KBY	0.000	0.569	0.213	0.830	0.261	0.206
Diyaliz	0.000	0.961	0.035	0.516	0.833	0.255
Fraktür	0.025	0.912	0.168	0.376	0.944	0.230
İdrar inkontinansı	0.001	0.805	0.387	0.542	0.495	0.023
Gaita inkontinansı	0.000	0.121	0.164	0.692	0.390	0.018

Hidrocefali ($p=0.004$), VUR ($p=0.005$), KBY($p=0.000$), diyaliz ($p=0.000$), fraktür ($p=0.025$), mesane ($p=0.001$), ve bağırsak inkontinansı ($p=0.000$) olan çocuklarda PedsQL değerlendirmesinin bedensel alt bölümünde aldıkları puan daha yüksek saptandı. Ayrıca hidrocefalisi olan çocuklarda PedsQL değerlendirmesinin duygusal ($p=0.038$), okul ($p=0.043$), psikososyal ($p=0.005$) ve total ($p=0.001$) alt bölümlerinde de olmayanlara göre puanlar istatistiksel olarak daha kötü bulundu. Kifozu olan çocuklarda ise duygusal ($p=0.034$), ve total PedsQL ($p=0.010$) alt bölümlerinde değerler daha düşüktü. PedsQL değerlendirmesinin total puanları hidrocefalisi, kifozu olan çocuklar dışında idrar ($p=0.023$) ve gaita ($p=0.018$) inkontinansı olan çocuklarda da anlamlı düşük saptandı.

SB'lı çocuklarda PFBÖ ile PedsQL ve CHQPF-50 arasında korelasyon katsayıları ve önemlilik düzeyleri tablo 13'de verilmiştir. PedsQL yaşam kalitesi ölçütünün bedensel, toplumsal ve total alt bölümleri ile PFBÖ tüm alt bölümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon bulundu ($p<0.05$, tümü için). PedsQL duygusal alt bölümü skorları ile PFBÖ'nün kendine bakım, sosyal durum ve toplam skorları arasında; PedsQL psikososyal

alt bölümü skorları ile PFBÖ'nün kendine bakım, transfer, hareket, sosyal durum ve toplam skorları arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon bulundu ($p < 0.05$, tümü için).

CHQPF-50 ölçütünün genel sağlık durumu alt bölümü ile PFBÖ'nün tüm alt bölümleri ile; fiziksel fonksiyon alt bölümü ile PFBÖ'nün iletişim alt bölümü dışındaki diğer bölümleri arasında, özgüven bölümü ile PFBÖ'nün sfinkter kontrolü alt bölümü dışındaki diğer bölümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptandı ($p < 0.05$, tümü için).

Tablo 13. Spina Bifidalı çocuklarda pediatrik fonksiyonel bağımsızlık ölçütü ile PedsQL ve CHQPF-50 arasında korelasyon katsayıları ve önemlilik düzeyleri

Pediatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçütü														
	Kendine Bakım		Sfinkter Kontrolü		Transfer		Hareket		İletişim		Sosyal Durum		Total	
	R	p	R	p	r	p	r	p	r	p	R	p	r	p
PedsQL														
Bedensel	0.565	0.000	0.567	0.000	0.690	0.000	0.739	0.000	0.263	0.044	0.527	0.000	0.741	0.000
Duygusal	0.349	0.007	0.154	0.244	0.233	0.075	0.249	0.057	0.234	0.075	0.331	0.011	0.370	0.004
Toplumsal	0.265	0.043	0.280	0.032	0.321	0.013	0.396	0.002	0.373	0.004	0.371	0.004	0.415	0.001
Okul	0.208	0.140	-0.065	0.645	0.168	0.233	0.145	0.306	0.038	0.791	0.269	0.053	0.201	0.152
Psikososyal	0.487	0.000	0.164	0.245	0.283	0.042	0.332	0.016	0.247	0.077	0.417	0.002	0.384	0.005
Total	0.603	0.000	0.412	0.002	0.624	0.000	0.644	0.000	0.333	0.016	0.558	0.000	0.685	0.000
CHQPF-50														
GSD*	0.379	0.003	0.411	0.001	0.571	0.000	0.586	0.000	0.321	0.013	0.376	0.003	0.590	0.000
FF*	0.609	0.000	0.501	0.000	0.786	0.000	0.773	0.000	0.178	0.179	0.437	0.001	0.761	0.000
SEL*	-0.006	0.961	-0.027	0.841	0.002	0.986	0.116	0.380	0.152	0.251	0.096	0.467	0.033	0.801
RSFL*	0.307	0.018	0.233	0.075	0.419	0.001	0.512	0.000	0.281	0.310	0.413	0.001	0.463	0.000
VA*	0.062	0.640	0.283	0.030	0.307	0.018	0.277	0.033	0.178	0.178	0.107	0.418	0.248	0.059
Davranış	0.228	0.082	0.212	0.107	0.162	0.220	0.175	0.184	0.156	0.239	0.242	0.065	0.259	0.049
GD*	0.238	0.070	0.107	0.422	0.208	0.115	0.210	0.110	0.131	0.323	0.115	0.386	0.258	0.048
Özgüven	0.289	0.026	0.163	0.218	0.292	0.025	0.387	0.002	0.258	0.048	0.351	0.006	0.388	0.002
AEE*	0.094	0.477	-0.063	0.635	0.113	0.394	0.073	0.584	0.217	0.099	0.161	0.223	0.117	0.377
AZE*	0.031	0.816	-0.14	0.291	0.105	0.430	0.063	0.633	0.189	0.151	0.260	0.047	0.092	0.488
AA*	0.065	0.624	0.006	0.096	0.224	0.089	0.200	0.128	0.383	0.003	0.487	0.000	0.248	0.058
AB*	0.073	0.584	0.247	0.060	0.290	0.026	0.294	0.024	0.078	0.559	0.186	0.158	0.279	0.033
SD*	0.011	0.933	0.346	0.007	0.163	0.218	0.277	0.034	0.046	0.729	0.199	0.131	0.117	0.180

*GSD-Genel sağlık durumu, *FF-Fiziksel fonksiyon, *SEL-Sosyal emosyonel limitasyon, *RSFL-Rol-Sosyal fiziksel limitasyon, *VA-Vücut ağrısı, *GD-Genel davranış, *AEE-Aileye emosyonel etkisi, *AZE-Aileye zaman etkisi, *AA-Aile aktiviteleri, AB-Aile bağları, *SD-Sağlıktaki değişim

Annelere uygulanan SF-36, BDÖ, BAÖ ve Maslach tükenmişlik ölçütü sonuçları tablo 14'te verilmiştir.

Tablo 14: Spina Bifidalı çocukların ambulasyon durumlarına göre SF-36, Maslach Tükenmişlik Ölçeği, Beck Depresyon ve Anksiyete Skalalarının veri dağılımı

		Ambule	Ambule olmayan	Toplam	
		n=19	n=41	n=60	p
SF-36	Fiziksel fonksiyon	85,8 ±16,5	72,8 ±20,3	76.9 ±20.0	0,009
	Fiziksel rol güçlüğü	65,3 ±33,9	51,6 ±37,7	55.9 ±36.8	0,185
	Emosyonel rol güçlüğü	70,2 ±21,9	54,5 ±26,6	59.4 ±26.1	0,032
	Canlılık	51,1 ±20,6	43,7 ±21,7	46.0 ±21.4	0,168
	Ruhsal sağlık	72,4 ±12,1	60,3 ±17,3	64.1 ± 16.7	0,010
	Sosyal fonksiyon	88,2 ±19,8	80,8 ±21,1	83.1 ±20.8	0,137
	Ağrı	79,3±20,8	72,1±21,8	74.4 ±21.5	0,266
Genel sağlık algısı	59,0 ±17,4	49,5 ±18,1	52.5 ±18.3	0,059	
Beck Depresyon Ölçeği		6,8 ±5,9	14,0 ±8,4	11.7±8.3	0,002
Beck Anksiyete Ölçeği		4,3 ±4,9	9,8 ±8,4	8.0±7.8	0,002
Maslach Tükenmişlik Ölçeği					
	Duygusal	4,3 ±4,0	8,3 ±5,0	7.1±5.0	0,003
	Kişisel başarı	28,7 ±2,5	25,5 ±3,9	26.5±3.8	0,002
	Duyarsızlaşma	1,0 ±1,5	1,6 ±1,2	1.4±1.9	0,320

Ambule olmayan SB'lı çocuklarda ambule olan SB'lı çocuklara göre SF-36 yaşam kalitesi ölçeğinin fiziksel fonksiyon (p=0.009), emosyonel rol güçlüğü (p=0.032), ruhsal sağlık (p=0.010) boyutlarında puanlar istatistiksel olarak anlamlı düşüktü. SF-36'nın fiziksel rol güçlüğü, canlılık, sosyal fonksiyon, ağrı, sağlığın genel algılanması parametrelerinde ise ambule olan ve olmayan gruplar arasında fark saptanmadı

BDÖ ve BAÖ skorlarına bakıldığında, ambule olmayan SB'lı çocukların annelerinin skorlarının, ambule olan SB'lı çocukların annelerinin skorlarına göre daha yüksek olduğu saptandı (p=0.002, p=0.002).

Maslach tükenmişlik ölçeğinin duygusal ve kişisel başarı alt bölüm skorlarında ambule olan ve olmayan SB'lı çocuklar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark

bulunmaktaydı (p=0.003, p=0.002). Duyarsızlaşma alt bölümünde ise anlamlı fark saptanmadı.

SB'lı çocuklarda görülen komplikasyonların, annelerin SF-36 sonuçlarına etkisi tablo 15'de verilmiştir. Hidrosefalisi olan çocuklarda fiziksel fonksiyon (p=0.034), fiziksel rol (p=0.043), genel sağlık algısı (p=0.008); şantı olan çocuklarda fiziksel rol (p=0.045); kifoza olan çocuklarda ruhsal sağlık dışındaki tüm alt ölçeklerde (tümü için p<0.05); idrar inkontinansı olan çocuklarda fiziksel fonksiyon (p=0.034) ve ağrı (p=0.015), gaita inkontinansı olan çocuklarda fiziksel fonksiyon (p=0.010) ve genel sağlık algısı (p=0.020) alt bölümlerindeki puanları istatistiksel olarak anlamlı daha düşüktü.

Tablo 15: Spina Bifidalı çocuklarda komplikasyonlar ve SF-36 skorları arasında önemlilik düzeyleri

	Fiziksel fonksiyon	Fiziksel rol	Emosyonel rol	Enerji canlılık	Ruhsal sağlık	Sosyal fonksiyon	Ağrı	Genel sağlık algısı
Hidrosefali	0.034	0.043	0.620	0.269	0.063	0.772	0.161	0.008
Şant	0.433	0.045	0.829	0.571	0.799	0.925	0.508	0.113
Epilepsi	0.448	0.334	0.195	0.125	0.443	0.151	0.347	0.170
Skolyoz	0.514	0.740	0.390	0.431	0.500	0.845	0.244	0.910
Kifoza	0.016	0.031	0.028	0.000	0.078	0.003	0.031	0.002
Hiperlordoz	0.374	0.515	0.979	0.716	0.360	0.206	0.585	0.248
Gibozite	0.416	0.839	0.822	0.786	0.571	0.816	0.161	0.113
VUR	0.478	0.993	0.206	0.805	0.947	0.817	0.071	0.831
KBY	0.060	0.434	0.237	0.775	0.818	0.270	0.077	0.532
Diyaliz	0.539	0.561	0.798	0.584	0.725	0.653	0.292	0.606
Fraktür	0.378	0.176	0.622	0.097	0.462	0.229	0.078	0.132
İdrar inkontinansı	0.034	0.116	0.158	0.298	0.307	0.132	0.015	0.129
Gaita inkontinansı	0.010	0.099	0.143	0.071	0.119	0.096	0.079	0.020

SB'li annelerin BDÖ ve BAÖ skorlarının komplikasyonlar ile ilişkisine bakıldığında; gaita inkontinansının (p=0.011) BDÖ skorlarını, hidrosefali (p=0.008) ve şant varlığının (p=0.025) BAÖ skorlarını istatistiksel olarak anlamlı şekilde azalttığı saptanmıştır. Maslach tükenmişlik ölçeğinin skorları ile komplikasyonlar karşılaştırıldığında; hidrosefali (p=0.038) ve kifozun (p=0.000) kişisel başarı, VUR'nun duygusal (p=0.037) ve duyarsızlaşma (p=0.031), KBY'nin duygusal (p=0.000), kişisel

başarı (p=0.045) ve duyarsızlaşma (p=0.025), diyaliz in duygusal (p=0.009) ve kişisel başarı (p=0.014), fraktürün (p=0.030) duyarsızlaşma, idrar inkontinansının (p=0.017) duygusal, gaita inkontinansının (p=0.016) duygusal alt boyutlarının skorlarını olumsuz etkilediği saptandı (Tablo 16).

Tablo 16: Spina Bifidalı çocuklarda komplikasyonlar ile Beck Depresyon ve Anskiyete Düzeyi, Maslach Tükenmişlik Alt ölçekleri alt ölçekleri arasındaki önemlilik düzeyleri

	BDÖ	BAÖ	Maslach duygusal	Maslach kişisel başarı	Maslach duyarsızlaşma
Hidrocefali	0.055	0.008	0.091	0.038	0.607
Şant	0.892	0.025	0.175	0.175	0.372
Epilepsi	0.977	0.143	0.271	0.962	0.244
Skolyoz	0.526	0.138	0.672	0.154	0.602
Kifoz	0.071	0.054	0.152	0.000	0.892
Hiperlordoz	0.307	0.346	0.374	0.333	0.259
Gibozite	0.611	0.508	0.175	0.175	0.372
VUR	0.345	0.948	0.037	0.061	0.031
KBY	0.110	0.178	0.000	0.045	0.025
Diyaliz	0.848	0.124	0.009	0.014	0.292
Fraktür	0.281	0.062	0.419	0.108	0.030
İdrar inkontinansı	0.122	0.064	0.017	0.384	0.120
Gaita inkontinansı	0.011	0.076	0.016	0.237	0.365

SB'lı çocukların annelerin SF-36 alt ölçekleri, annelerde BDÖ, BAÖ ve Maslach tükenmişlik ölçeğinin skorları ile çocukların PFBÖ arasında korelasyon katsayıları ve önemlilik düzeyleri tablo 17'de verilmiştir. SF-36 yaşam kalitesi ölçütünün fiziksel fonksiyon ve PFBÖ'nin iletişim hariç tüm diğer alt ölçekleri arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif ilişki saptandı (sosyal durum p<0.05, diğerler p<0.01). SF-36 genel sağlık algısı alt ölçeği de PFBÖ'nin iletişim hariç tüm diğer alt ölçeklerinden etkilenmiş bulundu. PFBÖ'nün kendine bakım ile SF36 fiziksel fonksiyon (p=0.005), fiziksel rol (p=0.035), emosyonel rol (p=0.031), enerji canlılık (p=0.04), ruhsal sağlık (p=0.002), genel sağlık algısı (p=0.014) arasında; PFBÖ sfinkter kontrolü SF36 fiziksel fonksiyon (p=0.007), sosyal fonksiyon (p=0.044), ağrı (p=0.021), genel sağlık algısı (p=0.034) alt ölçekleri

arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptandı. SF36 fiziksel fonksiyon (p=0.002), fiziksel rol (p=0.046), emosyonel rol (p=0.009), enerji canlılık (p=0.012), ruhsal sağlık (p=0.002), genel sağlık algısı (p=0.004), sağlık değişiklik (p=0.017) alt ölçekleri ile PFBÖ hareket ve transfer (fiziksel rol hariç) alt bölümlerinden istatistiksel olarak anlamlı etkilenmiş bulundular.

Tablo 17: Spina Bifidalı çocuklarda Pediyatrik fonksiyonel bağımsızlık ölçütü ile SF-36, Beck depresyon ölçeği, Beck anskiyete ölçeği ve Maslach tükenmişlik ölçeği arasındaki korelasyon katsayıları ve önemlilik düzeyleri

	Pediyatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçütü													
	Kendine Bakım		Sfinkter Kontrolü		Transfer		Hareket		İletişim		Sosyal Durum		Total	
	r	p	r	p	r	p	r	p	R	p	r	p	r	p
SF-36														
Fiziksel Fonksiyon	0.355	0.005	0.347	0.007	0.347	0.007	0.387	0.002	0.028	0.830	0.273	0.035	0.369	0.004
Fiziksel Rol	0.273	0.035	0.252	0.052	0.188	0.149	0.259	0.046	-0.045	0.730	0.220	0.091	237	0.069
Emosyonel Rol	0.279	0.031	0.203	0.120	0.290	0.025	0.337	0.009	0.121	0.358	0.228	0.079	0.321	0.012
Enerji Canlılık	0.266	0.040	0.158	0.227	0.254	0.050	0.322	0.012	0.013	0.924	0.177	0.177	0.299	0.020
Ruhsal Sağlık	0.397	0.002	0.213	0.102	0.361	0.005	0.394	0.002	0.070	0.593	0.341	0.008	0.440	0.000
Sosyal Fonksiyon	0.109	0.407	0.261	0.044	0.154	0.239	0.238	0.067	-0.02	0.878	0.282	0.029	0.208	0.110
Ağrı	-0.037	0.777	0.298	0.021	0.140	0.285	0.232	0.074	0.13	0.322	0.227	0.081	0.108	0.411
Genel Sağlık Algısı	0.314	0.014	0.275	0.034	0.293	0.023	0.362	0.004	-0.017	0.895	0.259	0.046	0.297	0.021
Sağlık Değişiklik	0.139	0.289	0.210	0.108	0.273	0.035	0.306	0.017	0.187	0.153	0.143	0.277	0.287	0.026
BDÖ														
BDÖ	-0.482	0.000	-0.335	0.009	-0.305	0.018	-0.428	0.001	-0.191	0.143	-0.332	0.010	-0.404	0.001
BAS														
BAS	-0.322	0.012	-0.299	0.020	-0.437	0.000	-0.480	0.000	-0.353	0.006	-0.418	0.001	-0.497	0.000
Maslack Tükenmişlik Ölçeği														
Duyusal	-0.345	0.007	-0.354	0.006	-0.281	0.030	-0.423	0.001	-0.337	0.009	-0.514	0.000	-0.431	0.001
Kişisel başarı	0.385	0.002	0.215	0.099	0.356	0.005	0.482	0.000	0.337	0.009	0.425	0.001	0.438	0.000
Duyarsızlaşma	-0.166	0.206	-0.117	0.375	0.067	0.611	-0.09	0.493	-0.126	0.337	-0.348	0.006	-0.112	0.395

BDS ve PFBÖ alt ölçekleri bakıldığında kendine bakım, hareket ve total ($p<0.001$), sfinkter kontrolü, sosyal durum ($p<0.01$), transfer ($p<0.05$) aralarında istatistiksel olarak anlamlı negatif ilişki saptandı. PFBÖ İletişim alt ölçeği arasında anlamlı korelasyon saptanmadı. BAS ve PFBÖ'in tüm alt ölçekleri transfer, hareket, sosyal durum ve total ($p<0.0001$), kendine bakım ve iletişim ($p<0.01$), sfinkter kontrolü ($p<0.05$) arasında anlamlı olarak negatif ilişki tespit edildi.

Maslach tükenmişlik ölçeğinin duygusal alt bölüm skorları ile PFBÖ'in tüm alt ölçekleri arasında negatif ilişki saptandı. PFBÖ sosyal durum ile güçlü anlamlı negatif korelasyon bulundu ($p=0.000, r=-0.514$). Maslach kişisel başarı alt ölçeğinin sfinkter kontrolü hariç PFBÖ'in tüm diğer alt bölümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif ilişki saptandı. Maslach tükenmişlik ölçeğinin duyarsızlaşma alt ölçeği ile PFBÖ'in sosyal durum hariç ($p=0.006, r=-0,348$) diğer alt bölümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmadı ($p>0.05$).

5. TARTIŞMA

SB, geniş bir nöral tüp defekt spektrumunu temsil eden kompleks bir konjenital hastalıktır (74). Enfeksiyon ve hidrosefali gibi komplikasyonlar SB'lı çocuklar için önemli mortalite nedenleridir. Geçmiş yıllarda çocukların %10 gibi bir oranı hayatta doğum sonrası kalabiliyorken (75), tedavi yöntemlerindeki gelişmeler ile günümüzde yaşam beklentisi artmıştır (76) ve çocukların %50-70'inin ergen yaşlara erişebileceği tahmin edilmektedir (77).

SB'li çocuklar patolojinin tipine, omurga seviyesine, hidrosefaliye ve ortopedik deformitelere bağlı olarak çok çeşitli fonksiyonel bozukluklara sahiptir (78). Başlıca klinik problemler kas-iskelet sistemindeki fonksiyonel yetersizlikler ile mesane ve bağırsak fonksiyonlarındaki patolojilerdir (79). Bu çocuklarda fiziksel, kognitif, psikolojik ve sosyal fonksiyonların etkilenmesine bağlı olarak yaşam kaliteleri önemli ölçüde etkilenir (80,81).

Aileler SB'lı çocukların bakımında hayati bir rol oynamakta ve günlük yaşamda çeşitli sorumluluklarla karşı karşıya kalmaktadırlar. SB'lı çocukların fiziksel engellerinden kaynaklanan yükler nedeni ile aile bireyleri, sağlıklı çocukların ebeveynlerinden daha fazla problemlerle karşı karşıya kalmakta ve psikolojik olarak olumsuz etkilenmektedirler (82,83). Bu çalışmada SB'lı çocukların ve ailelerin yaşam kaliteleri ve yaşam kalitelerini etkileyen faktörler araştırıldı.

İnkontinans, yürüme bozukluğu, skolyoz, kognitif bozukluklar, ventriküloperitoneal şant ve şanta bağımlı komplikasyonlar ve birçok farklı nörolojik ve ortopedik semptomlar SB'lı çocuklarda yaşam kalitesini etkileyen faktörlerdir (84). Rofail ve arkadaşlarının 2014'de SB'lı çocuklarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesi ilgili olarak yaptıkları çalışmalarında, klinik bulguların SB'lı çocuğun yaşam kalitesi üzerinde olumsuz bir etkisi olduğunu gösterilmiştir (85). Bununla birlikte hidrosefali (86-88), mesane ve barsak inkontinansı (89-96), lezyon düzeyi, fonksiyonel durum (88,92,97-99) ile yaşam kalitesi arasında bir ilişkiyi gösteremeyen pek çok çalışma da mevcuttur. Bu nedenle SB'lı çocuklarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesi çalışmaları üzerine çalışmalar yapılması gerekli olduğunu düşünmekteyiz.

Çalışmamızda SB'lı çocukların yaşam kalitesi PedsQL ve CHQ-PF50 skorları ile ölçüldü ve SB komplikasyonları, ambulasyon durumu, fonksiyonel bağımsızlık durumu

arasında ilişkiye bakıldı. SB'lı çocuklarda görülen hidrosefali, skolyoz kifoz, VUR, KBY, diyaliz tedavisi, fraktür öyküsü, mesane ve bağırsak fonksiyon bozukluklarının, CHQ-PF50'nin çeşitli alt ölçeklerini etkilediği bulundu. PedsQL ölçeğinin bedensel işlevsellik boyutunu ise hidrosefali, VUR, KBY, diyaliz tedavisi, fraktür öyküsü, mesane ve bağırsak fonksiyon bozuklukları etkiliyordu. PedsQL total puanları da hidrosefali, kifoz, mesane ve bağırsak fonksiyon bozukluklarında anlamlı olarak düşük bulundu.

Ramachandra ve arkadaşlarının 2013'de 5-18 yaş arasındaki 33 SB'lı çocuk ve 41 ebeveyn ile yaptığı çalışmada, hidrosefalinin fiziksel yaşam kalitesi üzerinde olumsuz etkiye sahip olduğunu gösterilmiştir. Ayrıca şantı olan hidrosefali hastaların, şantı olmayan hidrosefali hastalarına göre anlamlı şekilde düşük fiziksel sağlık puanlarına sahip bulunmuştur. Irk, sosyoekonomik durum, ambulatuvar durum ve inkontinans ile fiziksel veya psikososyal skorlarla ilişkili saptanmamıştır (92). Sumpter ve arkadaşları 5-16 yaş arası 74 konjenital hidrosefali ve 38 SB'lı çocuk ile yaptıkları çalışmada ise hidrosefalinin sağlıkla ilgili yaşam kalitesi üzerindeki etkisini değerlendirmişlerdir. SB'lı çocukların tek başına hidrosefali olanlardan anlamlı derecede daha düşük fiziksel sağlığa sahip olduğunu bulmuşlardır. Hidrosefalisi olan SB'lı çocuklarda PedsQL fiziksel, duygusal ve sosyal alt ölçeklerinde anlamlı olarak düşük puanlar elde edilmiştir (100).

Bizim çalışmamızda hidrosefalinin PedsQL ölçeğinin toplumsal hariç tüm parametrelerini etkilediği görüldü. CHQPF-50 ölçeğinde ise genel sağlık durumu, rol-sosyal fiziksel limitasyon, özgüven, aileye zaman etkisi ile pozitif korelasyon saptandı. Şant varlığının ise yaşam kalitesi üzerine etkisi saptanmadı.

Hidrosefali ve şant durumunun yaşam kalitesi ile ilişkisini araştıran çalışmalarda, şantı olan çocukların hemen hemen tüm alanlarda şantı olmayanlarla kıyasla anlamlı şekilde daha düşük yaşam kalitesi olduğu görülmüştür (92,94,96,101-103). Bununla birlikte, diğer üç çalışmada ise şant durumu ile sağlıkla ilgili yaşam kalitesi arasında bir ilişki bulunamamıştır (86-88). Yapılan diğer bir çalışmada, 3-18 yaşları arasında 113 çocuk, PEDI ölçeği kullanılarak değerlendirilmiş ve hidrosefali olan çocuklarda PEDI ortalama skoru daha düşük saptanmıştır. Şantı olan hidrosefali çocuklar ile şantı olmayan çocuklar arasında fonksiyon açısından anlamlı bir fark bulunmamıştır. Bu çalışmada öz bakım faaliyetlerine bağımlılık için en önemli belirleyicinin hidrosefali varlığı olduğu

tespit edilmiştir. Çalışma hidrosefali'nin fonksiyonelliğın belirleyici faktör olarak önemini göstermiştir (104).

Hampton ve arkadaşlarının 2011'de şant ile tedavi edilen MMC hastalarının, hidrosefali olmayan MMC hastalarıyla karşılaştırıldığında, bazı nöropsikolojik değerlendirmelerde daha düşük performans gösterdiğini göstermiştir (105). Diğer bir çalışmada 159 SB'lı çocuğın yaşam kalitesi Sağlık Kurumları Endeksi 3 anketi ile değerlendirilmiştir. Çalışmada ventriküloperitoneal şant öyküsü olan bir çocuğın sağlıklı bağı yaşam kalitesinin (genel skor, ambulasyon ve kognitif alt gruplar) daha kötü olduđu tespit edilmiş, cinsiyet, ırk, veya mesane kontinansı ile yaşam kalitesi arasında ise hiç bir ilişki saptanamamıştır (94).

SB'lı çocuklarda hidrosefali ve şantlar genellikle kognitif bozukluklar ve öğrenme güçlüğü ile ilişkilidir (106). SB'lı çocukların yaşam kalitesinin incelendiğı bir çalışmada; SB'lı çocuklarda öz bakım, devamlılık ve mobilite ve aktivitelerdeki yaşam kalitesi puanlarının düşük olduğunu, hidrosefalın eşlik ettiğı SB'lı çocuklarda ise okul aktiviteleri, kaygılar, görüş ve iletişim konusunda puanlarının daha düşük olduđu bildirilmiştir (87).

Çalışmamızda hidrosefali varlığının PedsQL okul ve psikososyal alt ölçeklerini olumsuz olarak etkilediğı saptandı. Ayrıca çalışmamızda SB'lı çocuklarda PFBÖ ölçeğı ile değerlendirilen fonksiyonel bağımsızlığın kendine bakım, transfer, hareket, sosyal alt ölçekleri ve total değerleri de hidrosefali varlığından anlamlı düzeyde etkilendiğı saptandı. Şantın fonksiyonel bağımsızlık ile arasında korelasyon saptanmadı.

Mesane yönetimi, bir SB'lı çocuklar için en büyük zorluklardan birini temsil edebilir. Tedavinin asıl amacı böbrek sağlığının korunması ve kontinansın sağlanmasıdır (93). Üriner inkontinans ve fekal inkontinans, SB insanlar için yaşam boyu süren ortak problemlerdir (90,92). İnkontinansın çocukların sağlıklı ilgili yaşam kalitesi üzerindeki etkisini değerlendirmeye çalışan çalışmalar çelişkili sonuçlar vermektedir. Bazı çalışmalarda mesane kontinans ile yaşam kalitesi arasında anlamlı bir ilişki olmadığını göstermiştir (92,94,107). Sfinkter kontrolü, sosyal aktivite ve bağımsızlık için önemli bir göstergedir. Padua ve arkadaşlarının 2002'de çalışmasında idrar ve dışkı inkontinansının engelliliğın önemli nedenlerinden biri olduđu ve yaşam kalitesini hem zihinsel hem de duygusal olarak olumsuz yönde etkilediğini göstermişlerdir (108). SB'lı çocuklar ve ebeveynlerinde bağırsak ve mesane inkontinansı ve yaşam kalitesi arasındaki ilişkiyi

değerlendirmek için yapılan bir çalışmada 5-12 yaşları arasında 104 çocuk ve ebeveynleri değerlendirilmiş ve SB'lı küçük çocuklarda yaşam kalitesi kontinans durumundan etkilenmeyebileceği bununla birlikte demografik (yani yaş) ve fonksiyonel ambulasyon durumu gibi değişkenlerin yaşam kalitesi ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (109). Olesen ve arkadaşlarının 2013'de SB çocuklarında idrar kontinansı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişkiyi belirlemek için PedsQL 4.0 ve spina bifida sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi (HRQoL-SB) ölçeklerini kullanmışlardır. İdrar inkontinansının yaşam kalitesi skorlarını olumsuz olarak etkilediğini ve bu durumun spinal disrafizmin tipinden, seviyesinden ve şantın varlığından bağımsız olduğunu bildirmişlerdir (86). Diğer bir çalışmada SB'lı çocuklarda yaşam kalitesi ve engelliliği değerlendirmek için CHQPF-50 anketi kullanıldığı diğer bir çalışmada, SB'lı çocuklarda ve ebeveynlerin yaşam kalitesini en çok etkileyen faktör kontinans sorunlarının olduğu göstermiştir. Ayrıca SB'lı çocuklar yaşlıları sağlıklı çocuklara göre davranış dışındaki tüm CHQ-PF50 alt ölçeklerinde daha düşük puan almışlardır. En düşük puanlar ise fiziksel işlevsellik ve genel sağlık algıları bölümlerinde saptanmıştır (77).

Szymanski ve arkadaşlarının 2018'de 8-17 yaş aralığında olan 298 SB çocuk ile yaptığı çalışmada idrar inkontinansının SB'lı çocuklarda yaşa bağlı olarak yaşam kalitesi ile negatif ilişkili, fekal inkontinansın ise yaşına bağlı olmaksızın düşük yaşam kalitesi ile korele bulunmuştur (110). Ayrıca 2017'de yaptıkları çalışmalarında SB'lı erişkinlerde fekal inkontinans ve idrar inkontinansın düşük sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin bağımsız belirleyicileri olduğu, idrar kontinans sıklık ve miktarının artışı ile yaşam kalitesinin azaldığı, fekal inkontinansında ise sıklık veya miktardan bağımsız olarak sağlıkla ilgili yaşam kalitesi üzerinde bir etkiye sahip olduğunu saptanmışlardır (111). Bir başka çalışmada ambule olabilen ventriküloperitoenal şantın ve idrar inkontinansın sağlıkla ilgili yaşam kalitesi üzerine etkilerinin araştırıldığı bir çalışmada 5-18 yaş aralığındaki 35 SB'lı çocuk değerlendirilmiş ve inkontinans problemlerinin, SB'lı çocukların yaşam kalitesi üzerinde önemli etkileri olduğu gösterilmiştir (84). Çalışmamızda çocukların idrar ve gaita inkontinansının PedsQL ölçeğinin bedensel ve total alt bölümlerini, CHQPF-50 ölçeğinin ise genel sağlık durumu, fiziksel fonksiyon, sağlıktaki değişim alt gruplarını olumsuz olarak etkilediği bulundu.

Danielsson ve arkadaşlarının 2008'de 38 SB'lı çocuk ile yaptığı çalışmada, çocukların mobilite, kişisel bakım ve sosyal fonksiyonu PEDI ve CHQPF-50 skalaları

kullanılarak incelenmiştir. Ambulatuvar fonksiyonları değerlendirmek için Hoffer kriterleri kullanılmıştır. Ambulatuvar hastalarda, fonksiyonel mobilite ve fonksiyonel kişisel bakım önemli derecede daha iyi saptanmış, fakat sosyal yetenek ambulatuvar durumdan etkilenmemiştir. SB'lı çocuklarda sağlıklı yaşlılarına göre, CHQPF-50 ile ölçülen yaşam kalitesi, benlik saygısı, genel davranış ve aile uyumu dışında, tüm alt ölçeklerde anlamlı derecede azalmış bulunmuştur. Fiziksel işlevsellik, ambulatuvar durumdan önemli ölçüde etkilendiği bildirmiştir (112). SB'lı çocuklarda, ambulasyon seviyesinin sağlıkla ilgili yaşam kalitesine etkisinin araştırıldığı bir çalışmada ambule olamayan çocuklarda CHQ-PF50 tüm alt ölçekleri sağlıklı kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha düşük bulunmuştur. Ambulatuvar hastalarda ise fiziksel fonksiyon puanları ambule olmayanlara göre anlamlı olarak yüksek saptanmıştır (113).

Bizim çalışmamızda da SB'lı çocuklar benzer şekilde Hoffer kriterleri kullanarak ambulatuvar olan ve ambulatuvar olmayanlar olarak iki gruba ayrıldı. Çocuklarda fonksiyonel durumun PedsQL bedensel, toplumsal işlevsellik ve total değerleri ile anlamlı pozitif korelasyonu saptandı. Ambulasyon durumu daha iyi olan çocukların yaşam kalitesi daha yüksek bulundu. Duygusal, okul ve psikososyal alt ölçekleri ile anlamlı korelasyon saptanmadı. Fonksiyonel durumun CHQPF-50 genel sağlık durumu, fiziksel fonksiyon, sosyal fiziksel limitasyon, özgüven, sağlıktaki değişim alt grupları ile pozitif korelasyon varken, aile bağları, aile aktiviteleri, aileye zaman etkisi, aileye emosyonel etkisi alt ölçekleri ise etkilenmemiş olduğu saptandı. Öz bakım faaliyetlerinde bağımlılık çocuğun yaşam kalitesini etkileyebilir. Ayrıca, bilişsel problemler SB'lı çocuklarda, özellikle hidrosefali olanlarda sıklıkla görülmektedir (114). SB'lı çocuklardaki fiziksel yetersizlikler günlük aktivitelerde rol kısıtlamasına neden olarak yaşam kalitesini etkileyebilmektedir (115).

Şahin ve arkadaşları PFBÖ ve CHQPF-50 kullanarak SB'lı çocukların fonksiyonel durumunu ve GYA'ni değerlendirmişler. SB'lı çocuklarda, hem PFBÖ hem de CHQPF-50 skorları normal değerlere göre oldukça düşük saptanmıştır (116). Ülkemizde yapılan diğer bir çalışmada kronik özürlü SP, kas hastası, motor mental gerilik tanımlı çocuklarda fonksiyonel bağımsızlık ile sağlıkla ilgili yaşam kalitesi arasındaki ilişkiyi incelenmiştir. Çalışmada sağlıkla ilgili yaşam kalitelerini değerlendirmek için CHQ-PF50, fonksiyonel bağımsızlık düzeyini değerlendirmek için PFBÖ kullanılmıştır. Kronik özürlü çocuklarda GYA'de fonksiyonel düzey ile sağlıkla ilgili yaşam kalitesi arasında bir ilişkinin olduğu,

çalışmaya dâhil edilen çocukların yaşam kalitesinde en çok etkilenen parametrenin aile uyumu parametresi olduğu tespit edilmiştir (117).

Çalışmamızda PFBÖ ölçeğine göre bağımsızlığı kötü olan çocuklarda yaşam kalitesi de daha kötü bulundu. PedsQL ölçeğinin bedensel, toplumsal ve toplam bölümleri ile PFBÖ'nin tüm alt ölçekleri ile anlamlı pozitif ilişki saptandı. Ayrıca PedsQL'deki ölçeğinin okul becerileri alt ölçeği ile PFBÖ'nin sosyal bölümü arasında pozitif korelasyon vardı. SB'lı çocuğun sosyal durumu kötüleştikçe okul becerilerin de etkilendiği görüldü. Ayrıca PFBÖ'nin sosyal durum bölümü ile PedsQL ölçeğinin tüm parametreleri arasında pozitif korelasyon saptandı. Çocuğun sosyal durumu azaldıkça yaşam kalitesi de azalmaktaydı. PFBÖ kendine bakım ve sosyal durum bölümleri ile PedsQL duygusal ve psikososyal alt grupları arasında pozitif korelasyon bulundu. Bu ilişki SB'lı çocuklarda kendine bakım ve sosyal durum bağımsızlığının azalması çocukların duygusal olarak etkileyebileceği şeklinde yorumlanabilir.

Türkücüoğlu ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada SB'lı çocuklarda fonksiyonel düzey ile yaşam kalitesi arasındaki ilişki incelemişlerdir. Fonksiyonel seviyeyi değerlendirmek için PFBÖ, çocukların sağlıkla ilgili yaşam kalitesini değerlendirmek için CHQ-PF50 kullanılmıştır. Ambulasyon düzeyi ile toplam PFBÖ değeri arasında negatif ilişki bulunmuştur. Çalışma PFBÖ ile CHQ-PF50 rol-sosyal sınırlama parametresi arasında pozitif bir ilişki olduğunu göstermiştir. PFBÖ ile CHQ-PF50 genel davranış, ebeveynlerin davranış bozukluğu, genel davranış, bedensel ağrı ve rahatsızlık, zihinsel sağlık, aile aktiviteleri, benlik saygısı, aile uyumu, ebeveyn etki-duygusal parametreleri arasında ilişki bulunmamıştır (115). Bizim çalışmamızda çocukların PFBÖ transfer ve hareket bağımsızlığı ile CHQPF-50 genel sağlık durumu, fiziksel fonksiyon, rol-sosyal fiziksel limitasyon, vücut ağrısı, özgüven, aile bağları alt ölçekleri arasında pozitif ilişki saptandı. Kendine bakım artıkça CHQPF-50 fiziksel fonksiyonun da belirgin artış görüldü. Kendine bakım ile CHQPF-50 genel sağlık durumu, rol-sosyal fiziksel limitasyon ve özgüven alt ölçekleriyle de pozitif korelasyon saptandı. İletişimi iyi olan çocuklarda CHQPF-50 genel sağlık durumu, özgüven ve aile aktivitelerinde yaşam kalitesinin yükseldiği görüldü. Çocukların sosyal durumu ve CHQPF-50 genel sağlık durumu, fiziksel fonksiyon, rol-sosyal fiziksel limitasyon, özgüven, aileye zaman etkisi ve aile aktiviteleri arasında pozitif korelasyon bulundu. Çalışmamızda çocuklarda iletişimi ve sosyal durumu etkileyen nedenler içinde KBY, diyaliz tedavisi ve hidrosefali olduğu tespit edildi.

Özürlü bir çocuğa sahip olan ailelerde çocukların günlük yaşam aktivitelerini yerine yetirmek için bakıcıya ihtiyaç duyulmaktadır. Genellikle bu ihtiyacı aile bireylerinden biri üstlenmekte ve bu birey sıklıkla anne olmaktadır. Macedo ve ark. 2015’de kronik hastalığı olan çocuklar üzerinde yaptıkları çalışmada çocuğun bakımıyla ilgili sorumluluğun çoğunlukla aile bireylerinden birinin üstlendiğini ve genellikle bu bireyin anne olduğunu bildirmişlerdir (118). Çalışmamızda da SB’lı çocukların bakımı ile ilgili sorumluluk büyük çoğunlukla anne tarafından üstleniliyordu.

Çocukların bakımı belirli yükleri içerir ve çocuğun gelişimsel veya fiziksel bir engeli varsa daha önemli hale gelir. Bu çocuklar için yoğun ve uzun bakım, bakıcının zihinsel ve fiziksel sağlığı üzerinde farklı etkiler yaratabilir (119) ve tükenmişlik sendroma neden olabilir, bakıcının yaşam kalitesini olumsuz yönde etkileyebilir. Tükenmişlik, duygusal tükenme, duyarsızlaşma ve kişisel başarının azalması ile sonuçlanan bilen psikolojik bir sendromdur. Literatürde çocuklarda sık görülen nörolojik hastalıklardan olan SP’de bakıcıların tükenmişliğini araştıran çalışmalar vardır. SP’li çocukların bakıcılarında ve kontrol grubunda tükenmişlik düzeylerini belirlemek, depresyon ve anksiyete düzeyini tükenmişlik düzeyi ile ilişkisini incelemek için yapılan bir çalışmada duygusal tükenmede anlamlı bir fark görülmüştür. Ayrıca yüksek tükenmişlik gösteren katılımcıların BAÖ ve BDÖ ile ölçülen daha belirgin kaygı ve depresyon semptomları olduğu tespit edilmiştir (119). Bir başka çalışmada 115 SP’li çocuğun primer bakıcılarındaki tükenmişlik ve tükenmişlik düzeylerine etki eden faktörler araştırılmıştır. Bu çalışmada çocukların %96,5’inde primer bakıcı anneleri idi. Çalışmada bakım verenlerde kronik ve ağırlı hastalık varlığı, babanın çocuğa ilgisizliği, çocuğun ambulasyon durumu ve konuşma bozukluğu bakım verenlerde tükenmişliğe yol açan faktörler olarak saptanmıştır (120). Bizim çalışmamızda SB’lı çocukların primer bakıcıları da tükenmişliği Maslach tükenmişlik ölçeği ile değerlendirildi. Ölçeğin, duygusal ve kişisel başarı alt bölümlerinde çocuğun fonksiyonel durumundan etkilendiği, duyarsızlaşma alt ölçeğinin ise etkilenmediği bulundu. Ambule olabilen çocukların annelerinde duygusal tükenme, yürüyemeyenlere göre istatistiksel olarak daha az saptandı. Fonksiyonel durum bozuldukça annenin kişisel başarı ölçeğindeki puanları istatistiksel olarak anlamlı düşüktü. SB’li çocuğun ambulasyon durumu ise Maslach tükenmişlik ölçeğinin duyarsızlaşma alt bölümü puanlarını anlamlı olarak etkilemiyordu. SB’lı çocuklarda komplikasyonlar ile annelerin Maslach tükenmişlik ölçeği sonuçları arasındaki ilişki bakıldığında; çocuklardaki VUR,

KBY, mesane ve bağırsak inkontinansı ile diyaliz tedavisi duygusal tükenme alt bölümü sonuçları olumsuz etkiliyordu. VUR, KBY, fraktürü olan çocukların annelerinde duyarsızlaşma alt bölümü sonuçları daha yüksekti. Ayrıca hidrosefali, kifoza, KBY olan ve diyaliz tedavisi gören çocukların annelerinde kişisel alt bölüm sonuçları daha kötüydü.

Maslach tükenmişlik ölçeği ile PFBÖ arasındaki ilişkiye bakıldığında; duygusal tükenme alt bölümü ile PFBÖ'nin tüm parametreleri arasında negatif ilişki saptandı. Çocuğun bağımsızlığı azalınca annenin duygusal tükenmişliği artıyordu. PFBÖ sosyal durumu ile ilişki ise daha güçlü bulundu. Annelerin kişisel başarı duygusu çocukların bağımsızlığın azalması ile azaldığı saptandı. Sadece sfinkter kontrolü alt grubunda bu ilişkiyi elde edemedik. SB'lı çocukların annelerinde duyarsızlaşma duygusu çocuğun sosyal durumu azaldıkça artıyor, diğer bağımsızlık alt grupları ile ilişki saptanmadı.

Maslach tükenmişlik ölçeği ile çocuk yaşam kalitesi arasında ilişkiye bakıldı. Maslach duygusal tükenme ve PedsQL Bedensel ile güçlü negatif ilişki saptandı. Çocukların bedensel sorunları arttıkça annelerin tükenmişliği artıyordu. Ayrıca çocukların duygusal, psikososyal sağlık durumu ve total yaşam kalitesi azaldıkça annelerin tükenmişliği artıyor. Annenin kişisel başarı duygusu ile çocuğun okul dışında tüm PedsQL alt ölçekleri ile pozitif korelasyon saptandı, total yaşam kalitesi ile ise gülcü ilişki görüldü. Bu da çocuğun Bedensel, Duygusal, Toplumsal, psikososyal sağlık durumları ve total yaşam kalitesi arttıkça annenin kişisel başarı duygusu artıyor anlamına geliyor. Maslach tükenmişlik ölçeği ile CHQPF-50 ölçeği arasındaki ilişkiye baktığımızda ise çocuğun genel sağlık durumu, fiziksel fonksiyonu, sosyal ilişkileri, davranışı kötüleştikçe annenin başarı duygusu azalıyor bulundu. Aile ilişkilerinde de çocuğun durumu aileye zaman etkisinde, aile aktivitelerinde azalmaya neden olduğunda ve aile bağlarına kötü etkilediğinde kişisel başarı duygusu da azalmaktadır. Çalışmamızda çocuğun bedensel, genel sağlık durumunda ve özgüvende azalma olduğunda annenin duyarsızlaşma duygusunda artma saptandı. Tükenmişlik hem bakıcı hem de çocuk için sağlıklı olmadığı için ebeveynleri olası stres kaynakları hakkında eğitmek ve sorunları çözenin yollarını göstermek, daha az stres yaşamalarına yardımcı olabilir. Bunlar tükenmişliklerini azaltmada yardımcı olabilir.

SB'lı çocukların bakım verenlerin hayatlarının sosyal, psikolojik ve ekonomik alanları gibi farklı alanları bakım verenlerin rolünden asılı olarak etkilenebilmektedir (85). Bu durum bakım verenlerde anksiyete ve depresyon gelişmesine ve yaşam kalitelerinin ciddi

şekilde bozulmasına neden olmaktadır (121,122). Yapılan bir çalışmada SB'li çocukların bakıcılarında anksiyete, depresyon varlığı ile anksiyete ve depresyonun ebeveynlerin demografik özellikleri ve hastalığın komplikasyonları ile olan ilişkileri araştırılmıştır. Çalışmalarında BDS, BAS gibi ölçekler kullanılmıştır. Anksiyete ve depresyon varlığı; bakıcı ve çocuk yaşı, şant durumu ve ebeveynlerin çalışma durumu ve gelir gibi değişkenlerden farklı şekilde etkilenmiştir. Şantlı olan çocukların ebeveynleri daha fazla endişe ve depresyon yaşadıkları bildirmişlerdi (121).

Valença arkadaşlarının 2012'de yaptıkları diğer bir çalışmada, SB'li çocuk ve ergenlerin primer bakım verenlerinin anksiyete ve depresyon belirtileri ile yaşam kalitesi arasında ilişkiyi değerlendirmişler. Çoğunluğu anne teşkil etmekte olan 43 birincil bakıcılara SF-36 ve bakıcı yük ölçeği uygulanmıştır. Depresyon ve anksiyete düzeylerini araştırmak için ise BDÖ kullanılmıştır. SB'li çocuk ve ergenlerin birincil bakıcıları arasında yük daha fazla, yaşam kalitesi ise daha düşük bildirilmiştir. Bu kişilerde kaygı ve depresyon belirtileri yüksek saptanmıştır. Fazla yük ve düşük yaşam kalitesi olan annelerde daha fazla kaygı ve depresyon belirtileri saptanmıştır. Fekal inkontinansı olan, eşle birlikte yaşayan, işsiz olan ve daha düşük bir geliri olan bakıcılar arasında daha yüksek bir yük olduğu gösterilmiştir (122).

Kabra ve ark. 2015'de nörojen mesanesi olan SB çocuklarda ve onların primer bakıcılarında anksiyete ve depresyon prevalansını tespit etmek için yapılan çalışmada nörojen mesanesi olan ergenlerde anksiyete, bakıcılarda ise her ikisi hem anksiyete hem de depresyon saptamışlardır. Bakıcılarda ergenlere göre daha yüksek anksiyete prevalansı bulunmuştur (123). Bizim çalışmamızda da çocuklarında bağırsak inkontinansı olan annelerde depresyon belirtileri daha fazla saptandı. Anksiyete ise hidrosefali, şant ve kifozun varlığı ile arttığı görüldü. Ulus ve arkadaşlarının yaptığı ve SB'li çocukların fonksiyonel yetersizliğinin ebeveynlerin psikolojik durumuna etkisini değerlendirmeyi amaçlayan çalışmalarına 55 SB'li çocuk ve ebeveynleri alınmıştır. Annelerin BDÖ puanları babalardan daha yüksek olduğu, ebeveynlerin psikolojik durumunun SB'nin özürlülük seviyesinden etkilenmediği bulundu. Ayrıca, çocukların yaşlarının, SB'li çocukların özürlülük düzeyi üzerinde etkili bir değişken olabileceği ve ailenin işleyişinin, çocukların özürlülük seviyesine bakılmaksızın, psikolojik stres ile ilişkili olmayabileceği sonucuna varılmıştır (124). Bir başka çalışmada SB'nin kliniği ile ebeveynlerin kişilik özellikleri ve stresleri arasındaki ilişki incelenmiştir. Çocuğun fiziksel fonksiyon

bozuklukları arttıkça, ebeveynlerin stresi düzeylerinin arttığı saptandı. SB'lı okul çağındaki çocuklarda fiziksel fonksiyonlardaki yetersizlik, mesane ve barsak fonksiyon bozuklukları ebeveynlerde strese neden olan önemli faktörlerdi. Çocuğun fiziksel işlev bozuklukları, ebeveynlerin iyilik üzerinde olumsuz bir etki yaratırken, bilişsel işlevsellerdeki yetersizlikler ise olumsuz etki yaratmamaktadır (78).

Bizim çalışmamızda çocukların fonksiyonel durumu ile BDÖ ve BAÖ arasında pozitif korelasyon saptandı. Yürüyebilen çocukların annelerinde anksiyete ve depresyon daha az saptandı. Annenin depresyon olasılığı ile çocukların bağımsızlık düzeyi arasında negatif korelasyon saptandı. Çocukların kendine bakım, hareket, transfer, sfinkter kontrolü, sosyal durum alanlarda bağımsızlık ve total bağımsızlık azaldıkça annelerin depresyon düzeyi artmaktaydı. Bu ilişki sadece iletişim boyutunda gösterilemedi. Çalışmamızda annelerin anksiyetesi ile tüm bağımsızlık alt ölçekleri ile negatif korelasyon saptandı.

Ayrıca çalışmamızda çocukların yaşam kalitesi ile annelerin depresyon ve anksiyete durumuna incelendi. CHQPF-50 alt gruplarından genel sağlık durumu, fiziksel fonksiyon, rol-sosyal fiziksel limitasyon, davranış, özgüven ve aile bağları, PedsQL alt ölçeklerinden bedensel, duygusal, psikososyal ve total ile negatif korelasyon saptandı. Annenin anksiyetesi ise ek olarak CHQPF-50 vücut ağrısı, aile aktiviteleri, PedsQL toplumsal ve okul ölçeklerinden etkilenmiş saptandı. Sonuç olarak çocuğun yaşam kalitesinin azalması ile annenin depresyon ve anksiyete düzeylerinin arttığı görüldü.

Yapılan bir çalışmada hastalık nedeni ile SB da dahil özel ihtiyaçları olan çocukların annelerinin, sağlıklı çocukların annelerinden daha fazla hastalık izni aldıkları saptanmıştır. Bu çalışmanın sonuçları, diğer çalışmaların sonuçlarıyla büyük ölçüde tutarlıydı (125). SB'lı çocukların primer bakım verenlerin yaşam kalitesini değerlendiren başka bir çalışmada zaman kullanımı, sağlık ve iyilik hali göstergelerinin SB'lı çocuk ve ergenlerin bakıcıları ile sağlıklı çocukların bakıcıları arasındaki ilişki araştırılmıştır. SB'lı çocuk ve ergenlerin birincil bakıcılarının diğer bakım verenlere kıyasla daha az uyduğunu, daha az sıklıkta eğlence ve sosyal faaliyetlerde bulunduğunu bildirmişlerdir. Bakım verenlerin yaşadığı duygusal ve zihinsel sağlık sorunları da fiziksel sağlıklarını etkileyebilmektedir (126). SB'lı çocuk ve ergenlerin bakıcılarındaki anksiyete ve depresyon belirtileri ile yaşam kalitesi arasında ilişkiyi değerlendirildiği bir çalışmada SF-36 uygulanmış ve SF-36'da genel sağlık ve canlılık alt ölçeklerde düşük puanlar

bildirilmiştir (122). Ünalın ve arkadaşlarının 2004’de SP tanısı alan çocukların birincil bakıcıların sağlık durumunu incelemek için SF-36 ölçeği kullanarak yaptıkları çalışmada; fiziksel işlevsellik, canlılık, genel sağlık ve duygusal rol alt ölçek puanları birincil bakıcılarında karşılaştırma grubundan anlamlı derecede düşük saptamışlardır (127). Diğer bir çalışmada SB ve SP’li çocukların annelerinde sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirilmiş ve çocuklarının fonksiyonel durumlarının annelerde yaşam kalitesini etkileyip etkilemediğine SF-36 ölçeği kullanılarak bakılmıştır. SF-36’nın fiziksel fonksiyon ve ruhsal sağlık alt ölçeklerinde puanlar çocukların fonksiyonel durumundan anlamlı olarak etkilendiği, SB’lı çocukların annelerinde ortalama SF-36 skorları genel popülasyona göre düşük olduğu bulunmuştur. SB’lı çocukların ve SP’li çocukların annelerinin yaşam kalitesi arasında bir fark saptanmamıştır (128).

Çalışmamızda primer bakım verenlerin çocukların durumundan ne kadar fiziksel ve sosyal etkilendiklerini ölçmek için yaşam kalitesi SF-36 ölçeği kullandık. Yürüeyebilen çocukların annelerinde fiziksel fonksiyon, emosyonel ve ruhsal sağlık daha iyi saptandı. Diğer alt gruplarda fark saptanmadı. Komplikasyonlarla karşılaşmada çocuklarda kifoza varlığı, mesane ve bağırsak inkontinansı, hidrosefali en fazla etkileyen durumlar olduğu saptandı.

SB’lı çocukların annelerinin yaşam kalitesini ve psikolojik durumunu değerlendirmek için yapılan bir çalışmada SF-36, sürekli anksiyete envanteri ve BDÖ uygulanmıştır. Sosyal işlevsellik ve ruh sağlığı dışında, tüm SF-36 alt ölçek puanları anlamlı derecede düşük bulunmuş ancak çocuğun yaşı, cinsiyeti, kardeş sayısı ve annenin yaşı arasında ilişki saptanmamıştır. Bu çalışma, SB’lı çocukların anneleri için yaşam kalitesinin olumsuz etkilendiğini göstermektedir (129). Bizim çalışmamızda çocukların PFBÖ alt grupları ile annenin yaşam kalitesi ölçeği SF-36 arasındaki korelasyonda; annelerin yaşam kalitesinin alt bölümlerinden çok fiziksel fonksiyon, enerji canlılık, emosyonel rol, ruhsal sağlık, genel sağlık algısının etkilendiği saptandı. Özellikle annelerin fiziksel fonksiyon bozukluğu, çocuklarda iletişim hariç diğer alanlarda bağımsızlığın azalması ile artıyordu. Bağımsızlığın alt gruplarına ayrı ayrı bakıldığında annenin durumunu en fazla etkileyen çocuklarda kendine bakım, sfinkter kontrolü, transfer ve hareket oldu. Çocuğun iletişimi, annenin yaşam kalitesinin hiçbir alanını etkilemediği saptandı.

Annelerin yaşam kalitesinin çocukların yaşam kalitesi ile arasındaki ilişki incelendiğinde ise SF36 ruhsal sağlık, enerji canlılık bölümleri ile PedsQL duygusal alt grupları arasında, SF36 ruhsal sağlık bölümü ile CHQPF-50 özgüven arasında güçlü pozitif korelasyon bulundu. Çocuklarda PedsQL psikososyal ve total yaşam kalitesi azaldıkça annede emosyonel rol dışında tüm alanlarda azalma saptandı. Çocuğun CHQPF-50 ile değerlendirilen aile bağları, aile aktiviteleri, aileye zamanına kötü etkisi annede ruhsal sağlık ve enerji canlılık alt gruplarına kötü etkilediği tespit edildi. Ayrıca CHQPF-50 ile ölçülen çocuğun davranış bozukluğu da annede fiziksel fonksiyon, fiziksel rol, enerji canlılık, ağrı ve genel sağlık algısını etkilediği saptandı. Sonuç olarak SB'lı çocukların yaşam kalitesi annenin yaşam kalitesini etkilemektedir.

SB'lı hastaların SB ile ilişkili günlük zorlukları ile yüzleşmek için destek, özen ve anlayış gerektirdiğini düşündürmektedir. Ayrıca, bu çerçevenin uygulanmasına ek olarak, bu bulgular, SB hastaları ve ailelerine (özellikle bakıcılarına) nasıl destek sağlanabileceğinin yanı sıra, SB hakkında farkındalığı ve bilgiyi arttırmak için sürekli iletişime olan ihtiyacı da desteklemektedir (85).

6. SONUÇLAR

1. Çocukların ambule olamaması çocukların yaşam kalitelerini olumsuz etkiliyordu. Pediatrik fonksiyonel bağımsızlık ölçütü değerlendirmesinde bağımsızlık düzeyi azaldıkça CHQ-PF50 ve PedsQL değerlendirmelerinde çocuklarda yaşam kalitesi azalıyordu. Özellikle CHQ-PF50 ölçütünün genel sağlık durumu, fiziksel fonksiyon ve özgüven bölümleri ile, PedsQL ölçütünün bedensel, toplumsal ve toplam bölümleri ile fonksiyonel bağımsızlık arasındaki korelasyon daha belirgindi.
2. Ambule olmayan SB'lı çocukların yakınlarında SF-36 yaşam kalitesi ölçeğinin fiziksel fonksiyon, emosyonel rol güçlüğü, ruhsal sağlık boyutlarında bağımsızlıkları daha azdı. Beck depresyon ve Beck anksiyete ölçeklerinde ise depresyon ve anksiyete düzeyleri daha fazla bulundu. Maslach tükenmişlik ölçeğinin duygusal ve kişisel başarı bölümlerinden aldıkları puanlar düşüktü.
3. SB'lı çocuklarda en sık karşılaşılan komplikasyonlar; hidrosefali, omurga problemleri, DKÇ, idrar ve gaita inkontinansiydi.
4. SB'lı çocuklarda saptanan komplikasyonlardan hidrosefali, kifoza, idrar ve gaita inkontinansı, ambule olmayan çocuklarda ambule olanlara göre anlamlı olarak daha fazla görülüyordu.
5. Hidrosefali olan çocuklarda PedsQL toplumsal boyutu dışındaki tüm bölümlerinde yaşam kalitesini olumsuz olarak etkiliyordu. Ayrıca VUR, KBY, diyaliz, idrar inkontinansı ve gaita inkontinansı olan çocuklarda PedsQL bedensel bölüm puanları daha düşüktü.
6. SB'lı çocuklarda gaita inkontinansının olması bakımı üstlenen yakınlarında depresyonu, hidrosefali ve şant varlığı ise anksiyeteyi arttırıyordu.
7. VUR, KBY, diyaliz, idrar inkontinansı ve gaita inkontinansının Maslach tükenmişlik ölçeğinin duygusal boyutunu; hidrosefali, kifoza, KBY ve diyaliz kişisel başarı boyutunu, VUR ve KBY duyarsızlaşma boyutunu olumsuz etkiliyordu.

7. ÖZET

Bu çalışmanın amacı SB'lı çocukların ve bu çocukların bakımlarını üstlenen birinci derece yakınlarının yaşam kalitelerini belirlemek, yaşam kalitelerine etki eden faktörleri araştırmaktır. Ayrıca çocuğun bakımını üstlenen birinci derece yakınlarının depresyon, anksiyete ve tükenmişlik düzeylerini, buna etki eden faktörlerin de araştırılması da amaçlanmıştır. Çalışmaya 5-18 yaşları arasında 60 SB'lı çocuk ve primer refakatçuları alındı. Çocukların fonksiyonel düzeyleri PFBÖ ile, yaşam kaliteleri CHQ-PF50 ve PedsQL ölçekleri ile değerlendirildi. Birinci derece yakınlarının SF-36 anketi ile yaşam kaliteleri, BDÖ ile depresyon, BAÖ ile anksiyete ve Maslach tükenmişlik ölçeği ile tükenmişlik düzeyleri belirlendi.

Çalışmaya alınan SB'lı çocukların yaş ortalaması 9.8 ± 3.6 (5-18) yılı ve 36'sı (%60) kız, 24'i (%40) erkekti. Çocukların 19'u (%31.7) ambule, 41'i (%68.3) ambule değildi. Ambule olan SB'lı çocukların ambule olmayanlara göre CHQPF-50 yaşam kalitesi değerlendirme skalasının genel sağlık ($p=0.000$), fiziksel fonksiyon ($p=0.000$), sosyal limitasyon fiziksel ($p=0.002$), özgüven ($p=0.007$), sağlıktaki değişim ($p=0.013$) alt bölümlerinden; PedsQL değerlendirmesinin bedensel ($p=0.000$) ve toplumsal ($p=0.005$) ve toplam ($p=0.000$) bölümlerinden aldıkları puanlar istatistiksel olarak daha yüksekti.

SB'lı çocuklarda CHQ-PF ölçütünün genel sağlık durumu bölümü ile PFBÖ'nün tüm bölümleri ile; fiziksel fonksiyon bölümü ile PFBÖ'nün iletişim dışındaki diğer bölümleri arasında, özgüven bölümü ile PFBÖ'nün sfinkter kontrolü dışındaki diğer bölümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptandı ($p<0.05$, tümü için). PedsQL ölçütünün bedensel, toplumsal ve toplam bölümleri ile PFBÖ tüm bölümleri arasında; duygusal bölümü ile PFBÖ'nün kendine bakım, sosyal durum ve toplam bölümleri arasında; psikososyal bölümü ile PFBÖ'nün kendine bakım, transfer, hareket, sosyal durum ve toplam bölümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon bulundu ($p<0.05$, tümü için).

Ambule olmayan SB'lı çocukların yakınlarının ambule olan SB'lı çocukların yakınlarına göre SF-36 yaşam kalitesi ölçeğinin fiziksel fonksiyon ($p=0.009$), emosyonel rol güçlüğü ($p=0.032$), ruhsal sağlık ($p=0.010$) boyutlarında puanları daha düşüktü. BDÖ ($p=0.002$), BAÖ ($p=0.002$) puanları yüksek, Maslach tükenmişlik ölçeğinin duygusal ($p=0.003$) ve kişisel başarı ($p=0.002$) bölümlerinden aldıkları puanlar düşük bulundu.

SF-36 ölçütünün fiziksel fonksiyon, genel sağlık algısı bölümlerinin puanları ile PFBÖ'nin iletişim hariç tüm diğer bölümlerin puanları arasında pozitif korelasyon bulundu ($p<0.05$, tümü için). BDÖ ile PFBÖ'nin iletişim dışındaki tüm bölümleri arasında, BAÖ ve Maslach tükenmişlik ölçeği duygusal bölümü ile PFBÖ'nin tüm bölümleri arasında, Maslach tükenmişlik ölçeği kişisel başarı bölümü ile PFBÖ'nin sfinkter kontrolü dışındaki tüm bölümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif korelasyon saptandı ($p<0.05$, tümü için).

SB'lı çocuklarda saptanan komplikasyonlardan hidrosefali ($p=0.035$), kifoz ($p=0.045$), idrar ve gaita inkontinansı ($p=0.000$, $p=0.000$), ambule olmayan çocuklarda ambule olanlara göre anlamlı olarak daha fazla görülüyordu. Hidrosefali olan çocuklarda PedsQL toplumsal boyutu dışındaki tüm bölümlerinin puanlarını istatistiksel olarak anlamlı düşük bulundu ($p<0.05$, tümü için). Ayrıca VUR ($p=0.005$), KBY($p=0.000$), diyaliz ($p=0.000$), idrar inkontinansı ($p=0.001$) ve gaita inkontinansı ($p=0.000$) olan çocuklarda PedsQL bedensel bölüm puanları daha düşüktü. Ayrıca gaita inkontinansının ($p=0.011$) BDÖ skorlarını, hidrosefali ($p=0.008$) ve şant varlığının ($p=0.025$) BAÖ skorlarını istatistiksel olarak anlamlı şekilde arttırdığı saptandı. Maslach tükenmişlik ölçeğinin duygusal boyut puanlarını VUR ($p=0.037$), KBY ($p=0.000$), diyaliz ($p=0.009$) idrar inkontinansı ($p=0.017$) ve gaita inkontinansının ($p=0.016$); kişisel başarı puanlarını hidrosefali ($p=0.038$), kifoz ($p=0.000$), KBY ($p=0.045$) ve diyalizin ($p=0.014$) arttırdığını bulunmuştur. VUR($p=0.031$) ve KBY ($p=0.025$) varlığında ise duyarsızlaşma puanlarını azalmıştır.

SB'li çocuklarda hastalığın beraberinde getirdiği problemler ve hastalığa ikincil olarak gelişen sorunlar nedeniyle, fonksiyonel kısıtlılıklar ortaya çıkmakta ve çocukların ve onların bakımından sorumlu olan birinci derece yakınlarının da yaşam kalitesini etkileyebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Spina Bifida, yaşam kalitesi, fonksiyonel bağımsızlık

8. ABSTRACT

The aim of this study was to determine the quality of life of children with SB and the first-degree relatives who undertook care of these children and to investigate the factors affecting their quality of life. In addition, it was aimed to investigate the depression, anxiety and fatigue levels of the first degree relatives who took care of the child and the factors affecting it. The study included 60 children and primary caregivers between the ages of 5 and 18. The functional levels of the children were evaluated with WeeFIM and their quality of life was evaluated by CHQ-PF50 and PedsQL scales. The levels of quality of life, depression, anxiety and fatigue of The first degree relatives were determined with SF-36 questionnaire, BDI, BAI and Maslach Burnout Inventory respectively.

The mean age of the children with SB included in the study was 9.8 ± 3.6 (5-18) years and 36 (60%) were girls and 24 (40%) were boys. Nineteen of the children (31.7%) were ambulatory and 41 (68.3%) were non-ambulatory. The scores of general health assessment ($p=0.000$), physical functioning ($p=0.000$), social limitation physical ($p=0.002$), self-esteem ($p=0.007$), change in health ($p=0.013$) subdivisions of CHQPF-50 and physical ($p=0.000$), social ($p=0.005$) and total ($p=0.000$) subdivisions of PedsQL scales of the quality of life were statistically higher in ambulatory than in non-ambulatory children with SB.

There was a statistically significant correlation between the general health assessment subdivision of CHQPF-50 measures of children with SB and the overall parts of the WeeFIM; between the physical function section and the other parts of the WeeFIM except communications subdivision; between the self-esteem section and the other parts of the WeeFIM except for sphincter control ($p<0.05$, for all).

A statistically significant correlation was found ($p<0.05$, for all) between the physical, social and total sections of the PedsQL measure and all the sections of WeeFIM ; between the psychosocial subdivision of the PedsQL measure and the self-care, transfer, movement, social status and total sections of the WeeFIM.

While SF-36 quality of life scores were higher in physical function ($p=0.009$), emotional role functioning ($p=0.032$) and mental health ($p=0.010$) of the relatives of non-ambulatory children with SB according to ambulatory children, the scores of BDI

($p=0.002$), BAI ($p=0.002$) and emotional ($p=0.003$) and personal success ($p=0.002$) divisions of the Maslach Burnout Inventory ($p=0.003$) were low.

There was a positive correlation between physical function, general health perception subdivisions of SF-36 measure and all departments scores of WeeFIM except communications ($p < 0.05$, for all). A statistically significant negative correlation was founded between the BDI and all parts of the WeeFIM except for communication, between the BAI and emotional department of Maslach Burnout Inventory with all parts of the WeeFIM, between the success rates division of Maslach Burnout Inventory and all sections of the WeeFIM except for sphincter control ($p < 0.05$, for all).

Hydrocephalus ($p=0.035$), kyphosis ($p=0.045$), urinary and fecal incontinence ($p=0.000$, $p=0.000$) were found to be significantly more in non-ambulatory children with SB ($p=0.035$) than ambulatory children. The scores of all sections of PedsQL except social subdivision were found significantly lower in the relatives of children with hydrocephalus ($p < 0.05$, for all). Also in children with VUR ($p=0.005$), CRF ($p=0.000$), dialysis ($p=0.000$), urinary ($p=0.001$) and fecal incontinence ($p=0.000$) Physical Functioning scores of PedsQL measure were lower. In addition to, it was found that fecal incontinence ($p=0.011$) contributed to a statistically significant increase in BDI scores, hydrocephalus ($p=0.008$) and the presence of shunt ($p=0.025$) BAI scores. It was discovered that VUR ($p=0.037$), CRF ($p=0.000$), dialysis ($p=0.009$), urinary ($p=0.017$) and fecal incontinence ($p=0.016$) contributed to increase the scores of emotional division of Maslach Burnout Inventory. But personal success points were increased by presents of hydrocephalus ($p = 0.038$), kyphosis ($p=0.000$), CRF ($p=0.045$) and dialysis ($p=0.014$). The depersonalization scores decreased in the presence of VUR ($p=0.031$) and CRF ($p=0.025$).

Because of the problems associated with the disease in children with SB and the problems that develop secondary to the disease, functional limitations occur and may affect the quality of life of children and their first-degree relatives who are responsible for their care.

Keywords: Spina Bifida, quality of life, functional independence

9. KAYNAKLAR

1. Çapacı K. Spina Bifida. Beyazova M, Kutsal YG. Fiziksel tıp ve rehabilitasyon; 3.basım, Ankara, Güneş Tıp Kitabevleri. 2016;2223-2243.
2. Körner I, Schlüter C, Lax H ve ark. Assessing health-related quality of life in children with spina bifida. Urologe A. 2006;45:620-5.
3. Lamelle JL, Guillemain F. Quality of life and continence in patients with spina bifida. Quality of Life Research. 2006;15:1481-1492.
4. Canarslan H, Ahmetoğlu E. Engelli Çocuğa Sahip Ailelerin Yaşam Kalitesinin İncelenmesi. Trakya Üniversitesi Sosyal Bilimler Dergisi. 2015;17(1):13-31.
5. Ergin D, Şen N, Eryılmaz N ve ark. Engelli Çocuğa Sahip Ebeveynlerinin Depresyon Düzeyi ve Etkileyen Faktörlerin Belirlenmesi. Atatürk Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi. 2007;10:1.
6. Gökçedağ A, Baydın SŞ, Lal BT ve ark. Spina bifida tanısı alan çocukların ebeveynlerinin depresyon ve anksiyete düzeyleri ile stresle başa çıkma becerileri. JOPP Derg. 2012;4(2):74-79.
7. Zorowitz R, Baerga E, Cuccurullo S. Physical medicine and rehabilitation board review; Demos Medical Publishing. Third Edition.2015:799-807.
8. Önal Ç. Spina Bifida Tariğesi. Türkiye Klinikleri J Neurosurg-Special Topics 2016;6(2):1-3.
9. Eşrefoğlu M. Embriyoloji. İstanbul tıp kitabevi. 1.baskı. 2017: 87-89.
10. Dudek RW. Embriyoloji. İstanbul tıp kitabevi. 6.baskı. 2016;7:71-92.
11. Kumar J, Afsal M, Garg A. Imaging spectrum of spinal dysraphism on magnetic resonance: A pictorial review. World J Radiol 2017; 9(4):178-190.
12. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuro radiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. Neuroradiology. 2000;42(7):471-91.

13. Rossi A, Gandolfo C, Morana G ve ark. Current classification and imaging of congenital spinal abnormalities. *Semin Roentgenol.* 2006;41(4):250-73.
14. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations-pictorial review. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;194:26-37.
15. Finn MA, Walker ML. Spinal lipomas: clinical spectrum, embryology, and treatment. *Neurosurg Focus.* 2007;23(2):10.
16. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS ve ark. Spina Bifida. *Nat Rev Dis Primers.* 2015;1: 15007.
17. Tunçbilek E. Türkiye'deki yüksek nöral tüp defekti sıklığı ve önlemek için yapabilecekler. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi.* 2004;47:79-84.
18. Tomatir A, Vural BK, Acikbas I, Akdag B. Registries of cases with neural tube defects in Denizli, Turkey, 2004-2010. *Genetics and Molecular Research.* 2014;13(4):8537-43.
19. Avsar AF, Kaya S, Kaya B. Türkiye'de folik asit perikonsepsiyonel olarak kullanılmalıdır mı? *Ankara Med J* 2012;12(4): 188-94.
20. Seller MJ, Nevin C. Periconceptional vitamin supplementation and the prevention of neural tube defects in South-East England and Northern Ireland. *J Med Genet* 1984;21(5):325-30.
21. MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. *Lancet* 1991;338(8760);131-7.
22. Macintosh MC, Fleming KM, Bailey JA ve ark. Perinatal mortality and congenital anomalies in babies of women with type 1 or type 2 diabetes in England, Wales, and Northern Ireland: population based study. *BMJ.* 2006 Jul 22;333(7560):177.
23. Ray JG, Wyatt PR, Thompson MD ve ark. Vitamin B12 and the Risk of Neural Tube Defects in a Folic-Acid-Fortified Population. *Epidemiology.* 2007;18(3):362-366.

24. Ray JG, Wyatt PR, Vermeulen MJ ve ark. Greater maternal weight and the ongoing risk of neural tube defects after folic acid flour fortification. *Obstet Gynecol.* 2005;105(2):261-5.
25. Mitchell LE, Adzick NS, Melchionne J ve ark. Spina bifida. *The Lancet.* 2004;1885-1895.
26. Materna-Kirylyuk A, Wiśniewska K, Badura-Stronka M ve ark. Parental age as a risk factor for isolated congenital malformations in a Polish population. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2009;23(1):29-40.
27. Frey L, Hauser WA. Epidemiology of neural tube defects. *Epilepsia.* 2003;44:4-13.
28. Padula AM, Yang W, Carmichael SL ve ark. Neural tube defects: an analysis of neighbourhood and individual level socio-economic characteristics. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2015;29(6):536-45.
29. Liu Sh, West R, Randell E ve ark. A comprehensive evaluation of food fortification with folic acid for the primary prevention of neural tube defects *BMC Pregnancy Childbirth.* 2004;4:20.
30. Tunçbilek E, Temel E, Özalp İ ve ark. Genetic diseases. Handbook for health personnel 2002. T.C. Ministry of Health General Directory of Health Project, T.R. Ministry of Health General Directorate of Mother and Child Health and Family Planning, Ankara.
31. Amarin ZO, Obeidat AZ. Effect of folic acid fortification on the incidence of neural tube defects. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2010;24(4):349-51.
32. Liptak GS, Dosa NP. Myelomeningocele. *Pediatrics in review. American Academy of Pediatrics.* 2010;31(11):443-50.
33. İrdeseli J. Nöral Tüp Defektleri ve Rehabilitasyonu. Oğuz H. *Tıbbi Rehabilitasyon.* 3.basım, İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2015;837-852.
34. Özaras N, Yalçın S. Spina Bifida Tedavi ve Rehabilitasyon. 2010. https://storage.googleapis.com/global-help-publications/books/help_spinab.pdf

35. Berven S, Bradford DS. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. *Semin Neurol.* 2002;22(2):167-78.
36. Werhagen L, Gabrielsson H, Westgren N ve ark. Medical complication in adults with spina bifida. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2013;115;1226-9.
37. Bezer M, Erol B, Kocaoğlu B ve ark. Spina Bifida Hastalığında Görülen Ortopedik Sorunlara Genel Yaklaşım ve Tedavi Prensipleri. *Türk Aile Hekimliği dergisi* 2007;8(3):125-31.
38. Swaroop VT, Dias L. Orthopedic management of spina bifida. Part I: hip, knee, and rotational deformities. *J Child Orthop* 2009;3:441-9.
39. Westcott MA, Dynes MC, Remer EM ve ark. Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with myelomeningocele. *Radiographics.* 1992;12(6):1155-73.
40. Yazıcı CM, Yücel S. Çocuklarda nörojen mesaneye genel yaklaşım. *Türk Üroloji Dergisi.* 2010;36(2):160-166.
41. Dicianno BE, Kinback N, Bellin MH ve ark. Depressive symptoms in adults with spina bifida. *Rehabil Psychol.* 2015;60(3):246-53.
42. Alimi Y, Iwanaga J, Oskouian RJ ve ark. Intelligence Quotient in Patients with Myelomeningocele: A Review. *Cureus.* 2018;10(8):31-37.
43. Meade BJ, Weissman DN, Beezhold DH. Latex allergy: past and present. *International immunopharmacology.* 2002;2(2):225-38.
44. Selçuki M. Kalın Filum Terminale. *Turkiye Klinikleri J Neurosurg-Special Topics* 2011;4(1):44-9.
45. Petronic I, Nikolic D, Cirovic D ve ark. Distribution of affected muscles and degree of neurogenic lesion in patients with spina bifida. *Arch Med Sci.* 2011;7(6):1049-54.
46. De Jong TP, Chrzan R, Klijn AJ ve ark. Treatment of the neurogenic bladder in spina bifida. *Pediatr Nephrol.* 2008;23(6):889-96.

47. Gabrieli AP, Vankoski SJ, Dias LS ve ark. Gait analysis in low lumbar myelomeningocele patients with unilateral hip dislocation or subluxation. J Pediatr Orthop. 2003;23(3):330-4.
48. Berven S, Bradford DS. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. Semin Neurol. 2002;22(2):167-78.
49. Fidaner H, Billington R, Eser E ve ark. Yaşam kalitesi ve ruh sağlığı.34. Ulusal Psikiyatri Kongresi Bilimsel Çalışmalar Özet Kitabı. 1998; 53-56.
50. The WHOQOL Group: What quality of life: World Health Forum 1996; 17:354 - 356.
51. Kavak F, Ekinci M. Kendi evlerinde yaşayan ve korumalı evlerde yaşayan şizofreni hastalarının yaşam niteliklerinin ve işlevsel iyileşme düzeylerinin karşılaştırılması. Gümüşhane Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi / Gümüşhane University Journal of Health Sciences: 2014;3.
52. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory, MedicalCare 1999;37:126-39.
53. Varni JW. The PedsQL 4.0: measurement model for the pediatric quality of life inventory version 4.0, Quality of Life News Letters 2001;23.
54. Koçyiğit H, Aydemir Ö, Ölmez N ve ark. SF-36'nın Türkçe için güvenilirliği ve geçerliliği. İlaç ve Tedavi Dergisi. 1999;12:102-6.
55. Sönmez S, Başbakal Z. Türk çocuklarının pediatrik yaşam kalitesi 4.0 envanterinin (PedsQL 4.0) geçerlilik ve güvenilirlik çalışması. Türkiye Klinikleri J Pediatr. 2007;16:229-237.
56. Daniellson AJ, Bartonek A. Associations between orthopedic findings, ambulation and health related quality of life in children with myelomeningocele. Journal of Child Orthopedics.2008;2:45-54.
57. Battibugli S, Gryfakis N. Functional gait comparison between children with myelomeningocele: shunt versus no shunt. Development Medicine&Child Neurology, 2007; 49:764-769.

58. Piggot H. Natural history of scoliosis in myelodysplasia. *The Journal of Bone and Joint Surgery*. 1980;62:61-66.
59. Christopher RJ. Myelomeningocele: neglected aspects. *Pediatric Nephrology*, 2008;23:1223-1231.
60. Vermaes IP, Janssens JM, Bosman AM ve ark. Parents' psychological adjustment in families of children with spina bifida: a metaanalysis. *BMC Pediatr*. 2005;5:32.
61. Verhoef M, Barf HA, Post MW ve ark. Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion. *Dev Med Child Neurol*. 2006;48(2):114-9.
62. Aybay C, Erkin G, Elhan AH, Sirzai H, Ozel S. ADL assessment of nondisabled Turkish children with the WeeFIM instrument. *Am J Phys Med Rehabil*. 2007;86(3):176-82.
63. Msall ME, DiGaudio K, Rogers BT, LaForest S, Catanzaro NL, Campbell J, Wilczenski F, Duffy LC. The Functional Independence Measure for Children (WeeFIM). *Clinical Pediatrics* 1994; 33: 421–430.
64. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 1997; 39: 214–223.
65. Ozdogan H, Ruperto N, Kasapçopur O, Bakkaloglu A, Arisoy N, Ozen S, Ugurlu U, Unsal E, Melikoglu M; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation. The Turkish version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol*. 2001 Jul-Aug;19(4 Suppl 23):S158-62.
66. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. The PedsQL 4.0™: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. *Medical Care*. 2001;39:800–812.
67. Varni JW, Seid M, Knight TS ve ark. The PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales: Sensitivity, responsiveness and impact on clinical decision-making. *Journal Behavioral Medicine*. 2002;25(2):175-93.

68. Jenkinson C, Coulter A, Wright L. Short form 36 (SF 36) health survey questionnaire:normative data for adults of working age. *BMJ* 1993;306:1437-40.
69. Hisli N. Beck Depresyon Envanteri'nin Geçerliđi Üzerine Bir Çalıřma. *Psikoloji Dergisi*. 1988;6(22):118-122.
70. Ulusoy M, Sahin NH, Erkmn H. Turkish Version of the Beck Anxiety Inventory: Psychometric Properties. *Journal of Cognitive Psychotherapy*; 1998;12:2.
71. Maslach C, Jackson SE. The measurement of experienced burnout *Journal of occupational behaviour*, 1981;2: 99-113.
72. Ergin C. "Doktor ve hemřirelerde tükenmiřlik ve Maslach Tükenmiřlik Ölçeđi'nin uyarlanması", VII. Ulusal Psikoloji Kongresi Bilimsel Çalıřmaları, Ankara: Türk Psikologlar Derneđi Yayınları. 1992;143-154.
73. Ergin C. Maslach Tükenmiřlik Ölçeđinin Türkiye sađlık personeli normları. *3P dergisi* 1996; 4(1):28-33.
74. Schoenmakers MA, Uiterwaal CS, Gulmans VA ve ark. Determinants of functional independence and quality of life in children with spina bifida. *Clin Rehabil*. 2005;19:677-685.
75. Botto L, Moore CA, Khoury MJ ve ark. Neural tube defects. *N Engl J Med* 1999;341:1509-19.
76. Ito JA, Stevenson E, Nehring W ve ark.. A qualitative examination of adolescents and adults with myelomeningocele: their perspective. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7(1):53-4.
77. Rendeli C, Ausili E, Tabacco F ve ark. Assesment of health status in children with spina bifida. *Spinal Cord* 2005;43(4):30- 5.
78. 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.
79. Hetherington R, Dennis M, Barnes M ve ark. Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2006;22:117-124.

80. Padua L, Rendeli C, Ausili E ve ark. Relationship between the clinical-neurophysiologic pattern, disability, and quality of life in adolescents with spina bifida. *J Child Neurol* 2004;19: 952-957.
81. 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.
82. Ridosh MM, Sawin KJ, Schiffman RF ve ark. Factors associated with parent depressive symptoms and family quality of life in parents of adolescents and young adults with and without Spina Bifida. *Journal of pediatric rehabilitation medicine.* 2016;9(4):287-302.
83. Cushing CC, Martinez-Leo B, Bischoff ve ark. Health-related quality of life and parental stress in children with fecal incontinence: a normative comparison. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition.* 2016;63(6):633-6.
84. Canaz H, Canaz G, Dogan I ve ark. Health-related quality of life in non-paraplegic (ambulatory) children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2017;33:1997–2002.
85. Rofail D, Maguire L, Kissner M ve ark. Health-related quality of life is compromised in individuals with spina bifida: results from qualitative and quantitative studies. *European Journal of Obstetrics&Gynecology and Reproductive Biology.* 2014;181:214–222.
86. Olesen JD, Kiddoo DA, Metcalfe PD. The association between urinary continence and quality of life in paediatric patients with spina bifida and tethered cord. *Paediatr. Child. Health.* 2013;8:e32–e38.
87. Pit-ten Cate IM, Kennedy C, Stevenson J. Disability and quality of life in spina bifida and hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol.* 2002;44:317–322.
88. Sawin K.J, Brei TJ, Buran CF ve ark. Factors associated with quality of life in adolescents with spina bifida. *J. Holist. Nurs.* 2002;20:279–304.
89. Freeman KA, Smith K, Adams E ve ark. West Coast Spina Bifida Consortium. Is continence status associated with quality of life in young children with Spina Bifida? *J. Pediatr. Rehabil. Med.* 2013;6: 215–223.

90. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D ve ark. Quality of life and continence in patients with spina bifida. *Qual. Life Res.* 2006;15:1481–1492.
91. Dodson LJ, Furth SL, Hsiao CJ ve ark. Health related quality of life in adolescents with abnormal bladder function: An assessment using the Child Health and Illness Profile-Adolescent Edition. *J. Urol.* 2008;180:1846–1851.
92. Ramachandra P, Palazzi KL, Skalsky AJ ve ark. Shunted Hydrocephalus Has a Significant Impact on Quality of Life in Children With Spina Bifida. *j.pmrj.* 2013;5,10:825-831
93. Müller-Godeffroy E, Michael T, Poster M ve ark. Self-reported health-related quality of life in children and adolescents with myelomeningocele. *Dev. Med. Child. Neurol.* 2008;50:456–461.
94. Rocque BG, Bishop ER, Scogin MA ve ark. Assessing health related quality of life in children with spina bifida. *J. Neurosurg. Pediatr.* 2015;15:144–149.
95. MacNeily AE, Jafari S, Scott H ve ark. Health Related Quality of Life in Patients with Spina Bifida: A Prospective Assessment Before and After Lower Urinary Tract Reconstruction. *J. Urol.* 2009;182:1984–1992.
96. Wide P, Mattsson GG, Drott P. ve ark. Independence does not come with the method—Treatment of neurogenic bowel dysfunction in children with myelomeningocele. *Acta Paediatr.* 2014;103:1159–1164.
97. Okurowska-Zawada B, Kulak W, Otapowicz D ve ark. Quality of life in children and adolescents with cerebral palsy and myelomeningocele. *Pediatr Neurol.* 2011;45:163–168.
98. Leger RR. Severity of illness, functional status and HRQOL in youth with spina bifida. *Rehabil. Nurs.* 2005; 30:180–187.
99. Cornegé-Blokland E, Jansen HE, de Jong-de Vosvan Steen Wijk CC ve ark. Quality of life of children with spina bifida in Kenya is not related to the degree of the spinal defects. *Trop. Med. Int. Health.* 2011;6:30–36.
100. Sumpter R, Dorris L, Brannan G ve ark. Quality of life and behavioural adjustment in childhood hydrocephalus. *The Scottish Medical Journal.* 2012;57:18-25.
101. Kulkarni AV, Cochrane DD, McNeely PD ve ark. Medical, social, and economic factors associated with health-related quality of life in Canadian children with hydrocephalus. *J Pediatr,* 2008;153:689–695.

102. Flanagan A, Gorzkowski M, Altiok H ve ark. Activity level, functional health, and quality of life of children with myelomeningocele as perceived by parents. *ClinOrthopRelatRes*. 2011;469:1230-1235.
103. Wang JC, Lai CJ, Wong TT ve ark. Health-related quality of life in children and adolescents with spinal dysraphism: Results from a Taiwanese sample. *Childs Nerv Syst.*, 2013;29:1671–1679.
104. Steinhart Sh, Kornitzer E, Baron AB ve ark. Independence in self-care activities in children with myelomeningocele: exploring factors based on the International Classification of Function model. *Disability and rehabilitation*. 2018;40(1):62–68.
105. Hampton LE, Fletcher JM, Cirino PT ve ark. Hydrocephalus status in spina bifida: an evaluation of variations in neuropsychological outcomes. Clinical article. *J Neurosurg Pediatr* 2011;8:289–298.
106. Jenkinson MD, Campbell S, Hayhurst C ve ark. Cognitive and functional outcome in spina bifida-Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst*. 2011;27:967-74.
107. Zegers S, Houterman S, Uiterwaal C ve ark. (2015) Quality of life in children with spina bifida: a cross-sectional evaluation of 102 patients and their parents. *JChildAdolescBehav*. 2015;3:2.
108. Padua L, Rendeli C, Rabini A ve ark. Health-related quality of life and disability in young patients with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil*. 2002;83:1384–1388.
109. Freeman KA, Smithb K, Adamsa E ve ark. Is continence status associated with quality of life in young children with Spina Bifida? *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary Approach* 2013;6:215–223.
110. Szymanski KM, Cain MP, Whittam B ve ark. Incontinence affects health-related quality of life in children and adolescents with spina bifida. *Journal of Pediatric Urology*. 2018;14:279.e1-279.e8.
111. Szymanski KM, Cain MP, Whittam B ve ark. All Incontinence is Not Created Equal: Impact of Urinary and Fecal Incontinence on Quality of Life in Adults with Spina Bifida. *Journal of Urology*. 2017;197(3P2):885-891. 30. Canaz H, Canaz G, Dogan I ve ark. Health-related quality of life in non-paraplegic (ambulatory) children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst*. 2017;33:1997–2002.

112. Danielsson AJ, Bartonek A, Levey E ve ark. Associations between orthopaedic findings, ambulation and health-related quality of life in children with myelomeningocele. *J Child Orthop*. 2008;2:45–54.
113. Bartonek Å, Saraste H, Danielsson A. Health-related quality of life and ambulation in children with myelomeningocele in a Swedish population. *Foundation Acta Pædiatrica*. 2012; 101: 953–956.
114. Bier JB, Prince A, Tremont M ve ark. Medical, functional, and social determinants of health-related quality of life in individuals with myelomeningocele. *Dev Med Child Neuro*. 2005;47:609–612.
115. Türkücüoğlu B, Tarsuslu Şimşek T. Relationship Between Functional Level and Quality of Life in Children With Spina Bifida. *Int J Phys Med Rehabil* 2013;1:4.
116. Şahin N, Albayrak İ, Durmuş B ve ark. Assessment of Functional Status and Quality of Life in Children with Spina Bifida. *Turk J Phys Med Rehab*. 2014;60:302-7.
117. Tarsuslu Şimşek T, Şimşek İE, Yümin ET ve ark. Kronik özürlü çocuklarda fonksiyonel bağımsızlık ile sağlıkla ilgili yaşam kalitesi arasındaki ilişki. *Turkiye Klinikleri J Pediatr* 2011;20(1):22-8.
118. Macedo EC, da Silva LR, PaivaMS ve ark. Burden and quality of life of mothers of children and adolescents with chronic illnesses: An integrative review. *RevistaLatino-Americana de Enfermagem*. 2015;23:769–777.
119. Vicentic S, Sapic R, Damjanovic A ve ark. Burnout of Formal Caregivers of Children with Cerebral Palsy. *Isr J PsychiatryRelatSci*. 2016;53(2):10-15.
120. Demirhan E, İçağasıoğlu A, Eriman EÖ ve ark. Burnout of primary caregivers of children with cerebral palsy. *Nobel Med*. 2011;7(3):22-27.
121. Malm-Buatsi E, Aston ChE, Ryan J ve ark. Mental health and parenting characteristics of caregivers of children with spina bifida. *Journal of PediatricUrology*. 2015;11:65e1-65.e7.
122. Valença MP, de Menezes TA, Calado AA ve ark. Burden and quality of life among caregivers of children and adolescents with meningomyelocele: measuring the relationship to anxiety and depression. *SpinalCord*. 2012;50:553–557.
123. Kabra AT, Feustel PJ, Kogan BA. Screening for depression and anxiety in childhood neurogenic bladder dysfunction. *J Pediatr Urol*. 2015;11(2):75.e1-7.

124. Ulus Y, Tanderi B, Akyol Y ve ark. Functional disability of children with spina bifida: Its impact on parents' psychological status and family functioning. *Developmental Neurorehabilitation*, 2012; 15(5): 322–328.
125. Brekke I, Früh EA, Kvarme LG ve ark. Long-time sickness absence among parents of pre-school children with cerebral palsy, spina bifida and down syndrome: a longitudinal study. *BMC Pediatrics*. 2017;17:26.
126. Grosse SD, Flores AL, Ouyang L ve ark. Impact of Spina Bifida on Parental Caregivers: Findings from a Survey of Arkansas Families. *J Child FamStud*. 2009;18:574–581.
127. Tuna H, Unalan H, Tuna F ve ark. Quality of life of primary caregivers of children with cerebral palsy: a controlled study with Short Form-36 questionnaire. *Dev Med Child Neurol*. 2004;46(9):647-8.
128. Dalvand H, Dehghan L, Hosseini SA ve ark. Comparison of Health-Related Quality of Life in Mothers of Children with Spina Bifida and Cerebral Palsy. *Int J Pediatr*. 2017;45(5):9.
129. Civilibala M, Sumanb M, Elevlib M ve ark. The quality of life of mothers of children with spina bifida. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2014;23:319–321.

1. Ek: PEDIATRİK FONKSİYONEL BAĞIMSIZLIK ÖLÇÜMÜ (PFBÖ)

1. Kendine Bakım
A)Yemek yeme B)El-yüz yıkama, diş fırçalama C)Banyo yapma D)Vücudun üst kısmını giyinme E)Vücudun alt kısmını giyinme F)Tuvalet yapma
2. Sfinkter kontrolü
G)Mesane alışkanlığı H)Barsak alışkanlığı
3. Transferler
İ)İskemle, tekerlekli iskemle J)Tuvalet K)Küvet,duş
4. Hareket
L)Yürüme, emekleme M)Merdiven inme, çıkma
5. İletişim
N)Anlama O)İfade etme
6. Sosyal durum
Ö)Sosyal ilişkiler P)Problem çözme R)Hafıza

7= Tam olarak bağımsız 6= Modifiye bağımsız	Yardımsız
5= Gözetim gerektiriyor 4= Minimal yardım (%75'ini çocuk yapıyor) 3= Orta derecede yardım (%50'sini çocuk yapıyor)	Yardımla/Modifiye Bağımlı
2= Maksimal yardım (%25'ini çocuk yapıyor) 1= Tam yardım (<%25'inden azını çocuk yapıyor)	Tamamen Bağımlı

2. Ek: ÇOCUK SAĞLIĞI ANNE-BABA ANKETİ

Child Health Questionnaire-Parent Report CHQ-PF50

1. Bu form çocuğunuzun sağlığı ve iyilik hali hakkında bilgi edinmek üzere düzenlenmiştir. Vereceğiniz cevaplar başka biri ile paylaşılmayacaktır.
2. Eğer katılmak istemiyorsanız, bu durum çocuğunuzun tedavisini hiçbir şekilde etkilemeyecektir.
3. Yanıtlarınıza uygun gelen kutucuğu işaretleyin.
4. Belirli sorular birbirlerine benzer gibi görünebilir ancak her biri farklıdır. Bazı sorular çocuğunuzun sahip olmayabileceği problemleri sormaktadır. Bu çok güzel, fakat bunu bilmemiz bizim için önemli. Lütfen her soruyu yanıtlayınız.
5. Doğru ya da yanlış yanıt yoktur. Eğer bir soruyu nasıl yanıtlayacağınızdan emin olamıyorsanız, lütfen uygun gelen en iyi yanıtı verin ve kenarda bir yorum yapın.
6. Tüm yorumlarınız okunacaktır, istediğiniz kadar çok yorum yapma konusunda kendinizi özgür hissedin.

BÖLÜM 1: ÇOCUĞUNUZUN GENEL SAĞLIĞI

1.1.Genel olarak, çocuğunuzun sağlığı için aşağıdakilerden hangisini söyleyebilirsiniz?

1. Mükemmel 2. Çok iyi 3. İyi 4. Fena değil 5. Kötü

BÖLÜM 2: ÇOCUĞUNUZUN FİZİKSEL FAALİYETLERİ

Aşağıdaki sorular çocuğunuzun gün boyunca yapabildiği bedensel faaliyetlerle ilgilidir.

Son 4 hafta boyunca, sağlık sorunları nedeniyle, çocuğunuz aşağıdaki faaliyetlerin herhangi birini kısıtladı mı?

	Evet, oldukça kısıtladı	Evet, biraz kısıtladı	Evet, çok az kısıtladı	Hayır, hiç kısıtlamadı
a. Futbol oynama ya da koşma gibi, çok enerji harcaması gerektiren bir şeyleri yapma				
b. Bisiklete binme veya paten kayma gibi bir miktar enerji harcatan bir şeyleri yapma				
c. Komşu, oyun alanı ya da okula gidebilme yeteneği (fiziksel olarak)				
d. Bir blok yürüme ya da bir basamak merdiven çıkma				
e. Eğilme veya yük kaldırma				
f. Yemek yeme, giyinme, banyo yapma veya tualete gitme gibi kendine bakım aktivitelerini yapma				

BÖLÜM 3: ÇOCUĞUNUZUN GÜNLÜK FAALİYETLERİ

Son 4 hafta boyunca, davranışlarıyla ilgili problemler ya da duygusal zorluklar nedeniyle, çocuğunuzun okuldaki çalışmaları ya da arkadaşları ile olan aktiviteleri, herhangi bir şekilde kısıtlandı mı?

	Evet, oldukça çok kısıtlandı	Evet, biraz kısıtlandı	Evet, az kısıtlandı	Hayır, hiç kısıtlanmadı
a. Arkadaşları ile yapabildiği aktiviteler ya da okuldaki çalışmalarının ÇEŞİTLİLİĞİNDE kısıtlanma				
b. Arkadaşları ile yaptığı aktiviteler ya da okuldaki çalışmalarında harcadığı ZAMANDA kısıtlanma				
c. Arkadaşları ile yaptığı aktiviteler ya da okul çalışmalarını YAPMADA kısıtlanma (fazladan çaba gerekmesi)				

Son 4 hafta boyunca, fiziksel sađlıđı ile ilgili problemler nedeniyle, çocuđunuzun okuldaki alıřmaları ya da arkadařları ile olan aktiviteleri herhangi bir řekilde kısıtlandı mı?

	Evet, oldukça ok kısıtlandı	Evet, biraz kısıtlandı	Evet, az kısıtlandı	Hayır, hi kısıtlanmadı
a. Arkadařları ile yapabildiđi aktiviteler ya da okuldaki alıřmalarının EŐİTLİLİĐİNDE kısıtlanma				
b. Arkadařları ile yaptıđı aktiviteler ya da okuldaki alıřmalarında harcadıđı ZAMANDA kısıtlanma				

BÖLÜM 4: AĐRI

Son 4 hafta boyunca, çocuđunuz ne kadar ađrı ya da rahatsızlık yařadı?

1. Hi
2. ok Hafif
3. Hafif
4. Orta
5. Őiddetli
6. ok Őiddetli

Son 4 hafta boyunca, çocuđunuz ne sıklıkta ađrı ya da rahatsızlık ekti?

1. Hibir zaman
2. Bir ya da iki kere
3. Birka kere
4. Orta sıklıkta
5. ok sık
6. Hemen hemen her gn

BÖLÜM 5: DAVRANIŞ

Aşağıda, çocukların bazen sahip oldukları davranış ya da sorunları açıklayan maddeler yer almaktadır.

Son 4 haftalık süreyi düşündüğünüzde, aşağıdaki cümlelerin her biri çocuğunuzu ne sıklıkta tanımlamaktadır?

	Çok sık	Orta dereceli sık	Bazen	Hemen hemen asla	Asla
a. Çok kavgacıydı					
b. Konsantre olmakta ya da dikkatini vermekte zorluklara sahipti					
c. Yalancı ya da hilekardı					
d. Evde ya da dışarıda bir şeyleri çalıyordu					
e. Çok kızgın ya da öfke nöbetindeydi					

Çocuğunuzu yaşitlarıyla karşılaştırdığınızda, onun davranışını genel olarak nasıl tanımlarsınız?

1. Mükemmel
2. Çok iyi
3. İyi
4. Orta
5. Kötü

BÖLÜM 6: İYİLİK HALİ

Aşağıdaki cümleler çocuğunuzun ruh hali ile ilgilidir.

Size göre, çocuđunuz **son 4 haftalık sürenin** ne kadarı.....

	Her zaman	Çođu zaman	Bazen	Nadiren	Hiçbir zaman
a. Ağlamaklıydı ?					
b.Kendini yalnız hissetti ?					
c. Sinirli davrandı ?					
d. Canı sıkın ya da üzgün davrandı ?					
e. Neşeliydi?					

BÖLÜM 7: KENDİNE GÜVEN

Aşağıda, çocuđunuzun kendisinden, okuldan ya da diđerlerinden memnuniyeti hakkında sorular bulunmaktadır. Çocuđunuzun yaşıtlarının bu alanlar hakkında nasıl hissedebildiđini aklınızda tutmanız yardımcı olabilir.

Son 4 hafta boyunca, çocuđunuzun aşağıda belirtilen durumlardan ne kadar memnun olduđunu düşünöyorsunuz?

	Çok memnun	Memnun	Ne memnun ne de deđil	Memnun deđil	Hiç memnun deđil
a. Okul becerileri					
b. Spor becerileri					
c. Arkadaş ilişkileri					
d. Görünüşü					
e. Aile ilişkileri					
f. Tüm yaşamı					

BÖLÜM 8: ÇOCUĞUNUZUN SAĞLIĞI

Aşağıdaki cümleler çocuğunuzun genel sağlığı ile ilgilidir.

Aşağıdaki cümlelerin her biri çocuğunuz için ne kadar doğru ya da yanlış?

	Kesinlikle doğru	Çoğunlukla doğru	Bilmiyorum	Çoğunlukla yanlış	Kesinlikle yanlış
a.Çocuğum tanıdığım diğer çocuklardan daha az sağlıklı					
b.Çocuğum asla ciddi hastalığa sahip değil					
c. Etrafında dönen bir şeyler olduğunda çocuğum genellikle onu yakalar					
d. Çocuğumun çok sağlıklı bir yaşama sahip olacağını umuyorum					
e.Çocuğumun sağlığı hakkında, diğer insanların kendi çocuklarının sağlığı hakkında endişelendiklerinden daha fazla endişeleniyorum					

Bir yıl öncesiyle karşılaştığımızda çocuğunuzun sağlığını şu anda nasıl değerlendirirsiniz?

1. Çok iyi
2. Biraz daha iyi
3. Hemen hemen aynı
4. Biraz daha kötü
5. Çok kötü

BÖLÜM 9: SİZ VE AİLENİZ

Son 4 hafta boyunca, aşağıdakilerden her biri sizin ne kadar duygusal endişe ya da sorun yaşamanıza neden oldu?

	Hiç	Çok az	Biraz	Biraz çok	Çok
a. Çocuğunuzun bedensel sağlığı					
b. Çocuğunuzun duygusal iyiliği ya da davranışı					
c. Çocuğunuzun dikkati ya da öğrenme becerileri					

Son 4 hafta boyunca, aşağıda belirtilen durumlardan dolayı, sizin kendi ihtiyaçlarınız için ayırdığınız zaman miktarında kısıtlanma oldu mu?

	Evet, çok kısıtlandı	Evet, biraz kısıtlandı	Evet, az kısıtlandı	Hayır, hiç kısıtlanmadı
a. Çocuğunuzun bedensel sağlığı				
b. Çocuğunuzun duygusal iyiliği ya da davranışı				
c. Çocuğunuzun dikkati ya da öğrenme becerileri				

Son 4 hafta boyunca, çocuğunuzun sağlığı ya da davranışı

	Çok sık	Orta sıklıkta	Bazen	Hemen hiç zaman	Hiçbir zaman
a. Bir aile olarak yapabileceğiniz faaliyetleri ne sıklıkla kısıtladı?					
b. Çeşitli günlük aile aktivitelerinde (yemek yeme, TV seyretme gibi) ne sıklıkta kesinti yaptı?					
c. Bir aile olarak dikkatinizi toplama ya da sürdürme yeteneğinizi ne sıklıkla kısıtladı?					
d. Evinizde ne sıklıkla gerilim ya da çatışmaya neden oldu?					

e. Ailenizde ne sıklıkla tartışma ya da anlaşmazlıkların bir kaynağı oldu?					
f. Ne sıklıkta, son dakikada planlarınızı (kişisel ya da işle ilgili) değiştirme yada iptal etmenize sebep oldu?					

Bazen aileler birbirleriyle birlikte yaşamı sürdürmede zorluklar yaşayabilirler. Bu aileler daima aynı fikirde değillerdir ve birbirlerine gücenebilirler. Genel olarak, ailenizin bir biriyle geçinme yeteneğini nasıl değerlendirirsiniz?

1. Mükemmel
2. Çok iyi
3. İyi
4. Orta
5. Kötü

BÖLÜM 10: ÇOCUĞUNUZA AİT BAZI BİLGİLER

10.1 Çocuğunuzun cinsiyeti

1. Erkek
2. Kız

10.2 Bu sizin ilk çocuğunuz muydu (Kendi ya da evlatlık)?

1. Evet
2. Hayır

10.3. Çocuğunuzun doğum tarihi:.....

Çocuğunuzun bitirdiği en son okul ve sınıfı:.....

Öğretmen, hemşire, müdür, doktor veya diğer bir sağlık çalışanı tarafından çocuğunuzun aşağıdaki durumlardan herhangi birine sahip olduğu daha önce size söylendi mi ?

- | | |
|--|------------------|
| a. Kaygı sorunları | 1)Evet 2) Hayır |
| b. Astım | 1)Evet 2) Hayır |
| c. Dikkat sorunları | 1) Evet 2)Hayır |
| d. Davranış sorunları | 1)Evet 2)Hayır |
| e. Kronik allerji ya da sinüsit | 1)Evet 2) Hayır |
| f. Kronik ortopedik kemik vey eklem sorunları | 1) Evet 2) Hayır |
| g. Kronik solunum, akciğer ya da nefes alma sorunları
(astım dışında) | 1) Evet 2) Hayır |
| h. Kronik romatizmal hastalıklar | 1) Evet 2) Hayır |
| i. Depresyon | 1) Evet 2) Hayır |
| j. Gelişme geriliği veya zeka geriliği | 1) Evet 2) Hayır |
| k. Şeker hastalığı | 1) Evet 2) Hayır |
| l. Sara | 1) Evet 2) Hayır |
| m. İşitme bozukluğu veya sağırılık | 1) Evet 2) Hayır |
| n. Öğrenme sorunları | 1) Evet 2) Hayır |
| o. Uyku bozukluğu | 1) Evet 2) Hayır |
| p. Konuşma sorunları | 1) Evet 2) Hayır |
| q. Görme sorunları | 1) Evet 2) Hayır |
| r. Diğer | 1) Evet 2) Hayır |

(Lütfen belirtiniz.....)

BÖLÜM 11: AİLEYE AİT BAZI BİLGİLER

11.1. Cinsiyetiniz:

1. Erkek
2. Kadın

11.2. Doğum tarihiniz:.....

Aşağıdakilerden hangisi sizin şu andaki çalışma durumunuzu en iyi şekilde açıklamaktadır?

1. Çocuğumun sağlık sorunu nedeniyle çalışmıyorum
2. Diğer sebepler nedeniyle çalışmıyorum
3. Ev dışında iş arıyorum
4. Evde ya da ev dışında kısmi ya da tam süreli çalışıyorum
5. Evde tam süreli çalışıyorum

Çocuk ile olan kan bağınızın durumu:

1. Kendi çocuğum
2. Bakıcıyım
3. Evlatlığım
4. Süt annesiyim
5. Üvey çocuğum
6. Diğer (Açıklayınız.....)

Bitirdiğiniz en son okul ve sınıf:.....

Medeni durumunuz:

1. Evli
2. Dul
3. Boşanmış
4. Ayrı Yaşıyor
5. Yeniden evlenmiş
6. Hiç evlenmemiş

Aşağıdakilerden hangisi sizi ırksal olarak en iyi şekilde tanımlar?

1. Kafkas
2. Afro- Amerikalı
3. Hispanik
4. Asya / Veya Pasifik ada
5. Diğer (Aşağıdaki satırda belirtiniz).....

Bugünün tarihi nedir?



3. Ek: PEDİATRİK YAŞAM KALİTESİ ENVANTERİ

Pediatric Yaşam Kalitesi Soru Formu (PedsQL™)

1.1.1.1.1 Version 4.0 Turkish (Turkey)

KÜÇÜK ÇOCUKLAR İÇİN ANABABA RAPORU (5-7 yaş)

2 AÇIKLAMALAR

Bir sonraki sayfada **çocuğunuz** için sorun olabilecek şeylerin listesini bulacaksınız. Lütfen, bunların her birinin **geçen BİR ay içinde çocuğunuz için ne ölçüde sorun olduğunu**, şu rakamları daire içine alarak belirtiniz:

Hiçbir zaman sorun olmuyorsa **0**'ı

Hemen hemen hiçbir zaman sorun olmuyorsa **1**'i

Bazen sorun oluyorsa **2**'yi

Sıklıkla sorun oluyorsa **3**'ü

Hemen hemen her zaman sorun oluyorsa **4**'ü işaretleyin

Yanıtların doğrusu veya yanlışı yoktur.

Eğer sorulardan herhangi birini anlamazsanız, lütfen yardım isteyin.

Geçtiğimiz **BİR ay** içinde, çocuğunuzun aşağıdakilerle ilgili ne kadar sorunu oldu?

2.1.1.1 Bedensel İşlevsellik(...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. 100 metreden fazla yürüme	0	1	2	3	4
2. Koşma	0	1	2	3	4
3. Spor faaliyetine veya egzersize katılma	0	1	2	3	4
4. Ağır şeyler kaldırma	0	1	2	3	4
5. Kendi başına banyo veya duş yapma	0	1	2	3	4
6. Gündelik işleri yapma, oyuncakları toplamak gibi	0	1	2	3	4
7. Ağrıların olması	0	1	2	3	4
8. Enerjisinin düşük olması	0	1	2	3	4

2.1.1.2 Duygusal İşlevsellik(...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Korku hissetme	0	1	2	3	4
2. Üzüntü hissetme	0	1	2	3	4
3. Kızgınlık hissetme	0	1	2	3	4
4. Uyumada güçlük çekme	0	1	2	3	4
5. Ona ne olacağından endişelenme	0	1	2	3	4

2.1.1.3 Toplumsal İşlevsellik (...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Öteki çocuklarla iyi geçinme	0	1	2	3	4
2. Öteki çocukların onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Diğer çocuklar tarafından alaya alınma	0	1	2	3	4
4. Kendi yaşındaki diğer çocukların yapabildiği şeyleri yapamama	0	1	2	3	4
5. Diğer çocuklarla oynarken onlara ayak uydurabilme	0	1	2	3	4

2.1.1.4 Okuldaki İşlevsellik(...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Sınıf içinde dikkatini verme	0	1	2	3	4
2. Bir şeyleri unutma	0	1	2	3	4
3. Okuldaki faaliyetlere ayak uydurma	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmeme nedeniyle okula gidememe	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gitme nedeniyle okula gidememe	0	1	2	3	4

Pedriatrik Yaşam Kalitesi Soru Formu (PedsQL™)

2.1.1.4.1.1 Version 4.0 Turkish (Turkey)

ÇOCUKLAR İÇİN ANABABA RAPORU (8-12 yaş)

3 AÇIKLAMALAR

Bir sonraki sayfada **çocuğunuz** için sorun olabilecek şeylerin listesini bulacaksınız. Lütfen, bunların her birinin **geçen BİR ay içinde çocuğunuz için ne ölçüde sorun olduğunu**, şu rakamları daire içine alarak belirtiniz:

Hiçbir zaman sorun olmuyorsa **0**'ı

Hemen hemen hiçbir zaman sorun olmuyorsa **1**'i

Bazen sorun oluyorsa **2**'yi

Sıklıkla sorun oluyorsa **3**'ü

Hemen hemen her zaman sorun oluyorsa **4**'ü işaretleyin

Yanıtların doğrusu veya yanlışı yoktur.

Eğer sorulardan birini anlamazsanız, lütfen yardım isteyin.

*Geçtiğimiz **BİR ay** içinde, çocuğunuzun aşağıdakilerle ilgili ne kadar sorunu oldu?*

3.1.1.1 Bedensel İşlevsellik(...ile ilgili sorunlar)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. 100 metreden fazla yürüme	0	1	2	3	4
2. Koşma	0	1	2	3	4
3. Spor faaliyetine veya egzersize katılma	0	1	2	3	4
4. Ağır şeyler kaldırma	0	1	2	3	4
5. Kendi başına banyo veya duş yapma	0	1	2	3	4
6. Evde gündelik işleri yapma	0	1	2	3	4
7. Ağrılarının olması	0	1	2	3	4
8. Enerjisinin düşük olması	0	1	2	3	4

3.1.1.2 Duygusal İşlevsellik(...ile ilgili sorunlar)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Korku hissetme	0	1	2	3	4
2. Üzüntü hissetme	0	1	2	3	4
3. Kızgınlık hissetme	0	1	2	3	4
4. Uyumada güçlük çekme	0	1	2	3	4
5. Ona ne olacağından endişelenme	0	1	2	3	4

3.1.1.3 Toplumsal İşlevsellik (...ile ilgili sorunlar)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Öteki çocuklarla iyi geçinme	0	1	2	3	4
2. Öteki çocukların onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Diğer çocuklar tarafından alaya alınma	0	1	2	3	4
4. Kendi yaşındaki diğer çocukların yapabildiği şeyleri yapamama	0	1	2	3	4
5. Diğer çocuklarla oynarken onlara ayak uydurma	0	1	2	3	4

3.1.1.4 Okuldaki İşlevsellik(...ile ilgili sorunlar)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Sınıf içinde dikkatini verme	0	1	2	3	4
2. Bir şeyleri unutma	0	1	2	3	4
3. Okul ödevlerini yetiştirme	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmeme nedeniyle okula gidememe	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gitme nedeniyle okula gidememe	0	1	2	3	4

Pedriatrik Yaşam Kalitesi Soru Formu (PedsQL™)

3.1.1.4.1.1 Version 4.0 Turkish (Turkey)

ERGENLER İÇİN ANABABA RAPORU (13-18 yaş)

4 AÇIKLAMALAR

Bir sonraki sayfada **çocuğunuz** için sorun olabilecek şeylerin listesini bulacaksınız. Lütfen, bunların her birinin **geçen BİR ay** içinde **çocuğunuz** için **ne ölçüde sorun olduğunu**, şu rakamları daire içine alarak belirtiniz:

Hiçbir zaman sorun olmuyorsa **0**'ı

Hemen hemen hiçbir zaman sorun olmuyorsa **1**'i

Bazen sorun oluyorsa **2**'yi

Sıklıkla sorun oluyorsa **3**'ü

Hemen hemen her zaman sorun oluyorsa **4**'ü işaretleyin

Yanıtların doğrusu veya yanlışı yoktur.

Eğer sorulardan birini anlamazsanız, lütfen yardım isteyin.

Geçtiğimiz **BİR ay** içinde, çocuğunuzun aşağıdakilerle ilgili ne kadar sorunu oldu?

4.1.1.1 Bedensel İşlevsellik(...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. 100 metreden fazla yürüme	0	1	2	3	4
2. Koşma	0	1	2	3	4
3. Spor faaliyetine veya egzersize katılma	0	1	2	3	4
4. Ağır şeyler kaldırma	0	1	2	3	4
5. Kendi başına banyo veya duş yapma	0	1	2	3	4
6. Evde gündelik işleri yapma	0	1	2	3	4
7. Ağrıların olması	0	1	2	3	4
8. Enerjisinin düşük olması	0	1	2	3	4

4.1.1.2 Duygusal İşlevsellik(...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Korku hissetme	0	1	2	3	4
2. Üzüntü hissetme	0	1	2	3	4
3. Kızgınlık hissetme	0	1	2	3	4
4. Uyumada güçlük çekme	0	1	2	3	4
5. Ona ne olacağından endişelenme	0	1	2	3	4

4.1.1.3 Toplumsal İşlevsellik (...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Öteki ergenlerle iyi geçinme	0	1	2	3	4
2. Öteki çocukların onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Diğer ergenler tarafından alaya alınma	0	1	2	3	4
4. Kendi yaşındaki diğer ergenlerin yapabildiği şeyleri yapamama	0	1	2	3	4
5. Diğer ergenlere ayak uydurma	0	1	2	3	4

4.1.1.4 Okuldaki İşlevsellik(...İLE İLGİLİ SORUNLAR)	Hiçbir zaman	Hemen hemen hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla	Hemen hemen her zaman
1. Sınıf içinde dikkatini verme	0	1	2	3	4
2. Bir şeyleri unutma	0	1	2	3	4
3. Okul ödevlerini yetiştirme	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmeme nedeniyle okula gidememe	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gitme nedeniyle okula gidememe	0	1	2	3	4

4. Ek: SF-36 VE SAĞLIK DURUMU ÖLÇEĞİ

Adınız Soyadınız:

Aşağıdaki sorular sizin kendi sağlığınız hakkındaki görüşünüzü, kendinizi nasıl hissettiğinizi ve günlük aktivitelerinizi ne kadar yerine getirebildiğinizi öğrenmek amacıyla. Her hangi bir sorunun yanıtı hakkında emin değilseniz bile size en uygun yanıtı verin. Ayrıca 10 uncu sorudan sonraki boşluğa yorumlarınızı yazabilirsiniz.

1. Genel sağlık durumunuz hakkında aşağıdaki tanımlardan hangisi doğrudur?
Lütfen tek bir yanıt veriniz.

Mükemmel

Çok iyi

İyi

Orta (fena değil)

Kötü

2. Bir yıl öncesi ile karşılaştığımızda genel sağlık durumunuzu nasıl değerlendirirsiniz?

Bir yıl öncesinden çok daha iyi

Bir yıl öncesinden biraz iyi

Hemen hemen aynı

Bir yıl öncesinden biraz daha kötü

Bir yıl öncesinden çok daha kötü

SAĞLIK VE GÜNLÜK AKTİVİTELER

3. Aşağıdaki sorular bir gün içinde yapabileceğiniz işlerle (aktivitelerle) ilgilidir.

Sağlığınız bu aktiviteleri kısıtlıyor mu? Eğer kısıtlıyorsa, ne kadar?

	Evet, çok kısıtlı	Evet, biraz kısıtlı	Hayır, hiç kısıtlı değil
a) Zorlu aktiviteler; örneğin koşma, ağır eşyaları kaldırma, zor sporlara katılma vb	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Orta derecede aktiviteler; örneğin bir masayı kaldırma, elektrikli süpürgeyi itme, hafif sporlara katılma vb	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Ağır kaldırma ve yük taşıma	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Çok sayıda merdiven basamağını çıkma	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e) Tek bir merdiven basamağını çıkma	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f) Öne eğime, çömelme veya diz çökme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g) İki kilometreden çok yürüme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h) Bir kilometre yürüme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i) 100 metre yürüme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j) Kendi başına banyo yapma ve giyinme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. Son 4 hafta içinde çalışma sırasında veya günlük aktiviteleriniz sırasında aşağıdaki problemlerden herhangi birini yaşadınız mı?

Her bir soruya evet veya hayır yanıtı verin.

	Evet	Hayır
a) Çalışma yaşamınızda veya diğer aktivitelerinizde geçirdiğiniz zamanı kısalttınız mı?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Arzu ettiğinizden daha az şey mi yaptınız?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Çalışma veya diğer yaptığınız işlerin çeşidinde kısıtlama yaptınız mı?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Çalışma yaşamınızda veya diğer aktivitelerinizi yapmada güçlük çektiniz mi? (aşırı efor gösterdiniz mi?)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. Son 4 hafta içinde çalışma sırasında veya günlük aktiviteleriniz sırasında duygusal sorunlar nedeniyle (depresyon veya sıkıntı gibi nedenlerle) aşağıdaki problemlerden herhangi birini yaşadınız mı?

Her bir soruya evet veya hayır yanıtı verin.

Evet Hayır

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| a) Çalışma yaşamınızda veya diğer aktivitelerinizde geçirdiğiniz zamanı kısalttınız mı? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| b) Arzu ettiğinizden daha az şey mi yaptınız? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| c) Çalışma veya diğer aktivitelerinizi her zamanki gibi dikkatlice yapabildiniz mi? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

6. Son 4 hafta içinde fizik sağlığınız veya duygusal sorunlarınız sizin ailenizle, arkadaşlarınızla, komşularınızla olan sosyal ilişkilerinizi ne ölçüde etkiledi?

Lütfen tek bir yanıt veriniz.

Hiç etkilemedi

Çok az

Orta derecede

Epeyce

Çok fazla

7. Son 4 hafta içinde ne kadar ağrınız oldu?

Lütfen tek bir yanıt veriniz.

Hiç olmadı

Çok az

Az

Orta derecede

Çok

Pek çok

8. Son 4 hafta içinde ağrınız sizin normal çalışmanızı ne kadar etkiledi (hem ev dışında, hem de ev işi olarak)?

Lütfen tek bir yanıt veriniz

Hiç etkilemedi

Biraz etkiledi

Orta derecede etkiledi

Epey etkiledi

Çok etkiledi

GENEL SAĞLIK

9. Aşağıdaki cümlelerin sizin için ne kadar doğru veya yanlış olduğunu belirtiniz.

Her bir soruya tek bir yanıt veriniz.

	Kesinlikle doğru	Çoğunlukla doğru	Emin değilim	Çoğunlukla yanlış	Kesinlikle yanlış
a) Ben diğer insanlara göre daha kolay hastalanıyorum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Tanıdığım kişiler kadar sağlıklıyım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Sağlığımın kötüleşmekte olduğunu sanıyorum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Sağlığım mükemmel	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

DUYGULARINIZ

10. Aşağıdaki sorular duygularınızı ve son bir ay içinde nasıl olduğunuzu anlamak için düzenlenmiştir. Her bir soru için lütfen size en uygun tek bir yanıtı işaretleyin.

	Sürekli	Çoğu zaman	Epey Zaman	Bazen	Ara sıra	Hiç bir zaman
a) Kendinizi yaşam dolu olarak mı hissediyorsunuz?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Çok sinirli biri mi oldunuz?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Kendinizi lağım çukuruna düşmüş gibi hissettiğiniz ve hiçbir şeyin moralinizi düzeltemeyeceğini düşündüğünüz oldu mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Kendinizi sakin ve barışçı hissettiniz mi?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e) Çok enerjik oldunuz mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f) Kendinizi kalbi kırık ve üzgün hissettiniz mi?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g) Kendinizi yıpranmış hissettiniz mi?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h) Mutlu bir insan oldunuz mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i) Yorgunluk hissettiniz mi?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j) Sağlığınız sosyal aktivitelerinizi sınırladı mı?(arkadaşları veya yakın akrabaları ziyaret etmek gibi)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Yorum:

5. Ek: BECK DEPRESYON ÖLÇEĞİ

AÇIKLAMA:

Sayın cevaplayıcı aşağıda gruplar halinde cümleler verilmektedir. Öncelikle her gruptaki cümleleri dikkatle okuyarak, **BUGÜN DAHİL GEÇEN HAFTA** içinde kendinizi nasıl hissettiğini en iyi anlatan cümleyi seçiniz. Eğer bir grupta durumunuzu, duygularınızı tarif eden birden fazla cümle varsa her birini daire içine alarak işaretleyiniz.

Soruları vereceğiniz samimi ve dürüst cevaplar araştırmanın bilimsel niteliği açısından son derece önemlidir. Bilimsel katkı ve yardımlarınız için sonsuz teşekkürler.

Adı Soyadı : Cinsiyeti :

- A. 0. Kendimi üzüntülü ve sıkıntılı hissetmiyorum.
1. Kendimi üzüntülü ve sıkıntılı hissediyorum.
2. Hep üzüntülü ve sıkıntılıyım. Bundan kurtulamıyorum.
3. O kadar üzüntülü ve sıkıntılıyım ki artık dayanamıyorum.
- B. 0. Gelecek hakkında mutsuz ve karamsar değilim.
1. Gelecek hakkında karamsarım.
2. Gelecekte beklediğim hiç bir şey yok.
3. Geleceğim hakkında umutsuzum ve sanki hiç bir şey düzelmeyecekmiş gibi geliyor.
- C. 0. Kendimi başarısız bir insan olarak görmüyorum.
1. Çevremdeki bir çok kişiden daha çok başarısızlıklarım olmuş gibi hissediyorum.
2. Geçmişe baktığımda başarısızlıklarla dolu olduğunu görüyorum.
3. Kendimi tümüyle başarısız biri olarak görüyorum.
- D. 0. Birçok şeyden eskisi kadar zevk alıyorum.
1. Eskiden olduğu gibi her şeyden hoşlanmıyorum.
2. Artık hiç bir şey bana tam anlamıyla zevk vermiyor.
3. Her şeyden sıkılıyorum.
- E. 0. Kendimi her hangi bir şekilde suçlu hissetmiyorum.
1. Kendimi zaman zaman suçlu hissediyorum.
2. Çoğu zaman kendimi suçlu hissediyorum.

3. Kendimi her zaman suçlu hissediyorum.
- F. 0. Bana cezalandırılmışım gibi geliyor.
1. Cezalandırılabilceğimi hissediyorum.
 2. Cezalandırılmayı bekliyorum.
 3. Cezalandırıldığımı hiss ediyorum.
- G. 0. Kendimden memnunum.
1. Kendi kendimden pek memnun değilim.
 2. Kendime çok kızıyorum.
 3. Kendimden nefret ediyorum.
- H. 0. Başkalarından daha kötü olduğumu sanmıyorum.
1. Zayıf yanların veya hatalarım için kendi kendimi eleştiririm.
 2. Hatalarımdan dolayı ve her zaman kendimi kabahatli bulurum.
 3. Her aksilik karşısında kendimi hatalı bulurum.
- İ. 0. Kendimi öldürmek gibi düşüncelerim yok.
1. Zaman zaman kendimi öldürmeyi düşündüğüm olur. Fakat yapmıyorum.
 2. Kendimi öldürmek isterdim.
 3. Fırsatını bulsam kendimi öldürürdüm.
- J. 0. Her zamankinden fazla içimden ağlamak gelmiyor.
1. Zaman zaman içindem ağlamak geliyor.
 2. Çoğu zaman ağlıyorum.
 3. Eskiden ağlayabilirdim şimdi istesem de ağlayamıyorum.
- K. 0. Şimdi her zaman olduğumdan daha sinirli değilim.
1. Eskisine kıyasla daha kolay kızıyor ya da sinirleniyorum.
 2. Şimdi hep sinirliyim.
 3. Bir zamanlar beni sinirlendiren şeyler şimdi hiç sinirlendirmiyor.
- L. 0. Başkaları ile görüşmek, konuşmak isteğimi kaybetmedim.
1. Başkaları ile eskiden daha az konuşmak, görüşmek istiyorum.
 2. Başkaları ile konuşma ve görüşme isteğimi kaybetmedim.
 3. Hiç kimseyle konuşmak görüşmek istemiyorum.
- M. 0. Eskiden olduğu gibi kolay karar verebiliyorum.
1. Eskiden olduğu kadar kolay karar veremiyorum.
 2. Karar verirken eskisine kıyasla çok güçlük çekiyorum.

3. Artık hiç karar veremiyorum.
- N. 0. Aynada kendime baktığımda değişiklik görmüyorum.
1. Daha yaşlanmış ve çirkinleşmişim gibi geliyor.
 2. Görünüşümün çok değiştiğini ve çirkinleştiğimi hissediyorum.
 3. Kendimi çok çirkin buluyorum.
- O. 0. Eskisi kadar iyi çalışabiliyorum.
1. Bir şeyler yapabilmek için gayret göstermem gerekiyor.
 2. Her hangi bir şeyi yapabilmek için kendimi çok zorlamam gerekiyor.
 3. Hiç bir şey yapamıyorum.
- P. 0. Her zamanki gibi iyi uyuya biliyorum.
1. Eskiden olduğu gibi iyi uyuyamıyorum.
 2. Her zamankinden 1-2 saat daha erken uyanıyorum ve tekrar uyuyamıyorum.
 3. Her zamankinden çok daha erken uyanıyor ve tekrar uyuyamıyorum.
- R. 0. Her zamankinden daha çabuk yorulmuyorum.
1. Her zamankinden daha çabuk yoruluyorum.
 2. Yaptığım her şey beni yoruyor.
 3. Kendimi hemen hiç bir şey yapamayacak kadar yorgun hissediyorum.
- S. 0. İştahım her zamanki gibi.
1. İştahım her zamanki kadar iyi değil.
 2. İştahım çok azaldı.
 3. Artık hiç iştahım yok.
- T. 0. Son zamanlarda kilo vermedim.
1. İki kilodan fazla kilo verdim.
 2. Dört kilodan fazla kilo verdim.
 3. Altı kilodan fazla kilo vermeye çalışıyorum.
- U. 0. Sağlığım beni fazla endişelendirmiyor.
1. Ağrı, sancı, mide bozukluğu veya kabızlık gibi rahatsızlıklar beni endişelendirmiyor.
 2. Sağlığım beni endişelendirdiği için başka şeyleri düşünmek zorlaşıyor.
 3. Sağlığım hakkında o kadar endişeliyim ki başka hiç bir şey düşünemiyorum.

V. 0. Son zamanlarda cinsel konulara olan ilgimde bir deęişme fark etmedim.

1. Cinsel konularla eskisinden daha az ilgiliyim.
2. Cinsel konularla Őimdi ok daha az ilgiliyim.
3. Cinsel konulara olan ilgimi tamamen kaybettim



6. Ek: BECK ANKSİYETE ÖLÇEĞİ

Aşağıda insanların kaygılı ya da endişeli oldukları zamanlarda yaşadıkları bazı belirtiler verilmiştir., Lütfen her maddeyi dikkatle okuyunuz. Daha sonra, her maddedeki belirtinin **BUGÜN DAHİL SON BİR HAFTADIR** sizi ne kadar rahatsız ettiğim yandaki uygun yere (x) işareti koyarak belirleyiniz.

		Hiç	Hafif Düzeyde Beni Pek Etkilemedi	Orta Düzeyde Hoş Değildi Ama Katlanabildim	Ciddi Düzeyde Dayanmakta Çok Zorlandım
1.	Bedeninizin herhangi bir yerinde uyuşma veya karıncalanma				
2.	Sıcak/ateş basmaları				
3.	Bacaklarda halsizlik, titreme				
4.	Gevşeyememe				
5.	Çok kötü şeyler olacak korkusu				
6.	Baş dönmesi veya sersemlik				
7.	Kalp çarpıntısı				
8.	Dengeyi kaybetme duygusu				
9.	Dehşete kapılma				
10.	Sinirlilik				
11.	Boğuluyormuş gibi olma duygusu				
12.	Ellerde titreme				
13.	Titreklik				
14.	Kontrolü kaybetme korkusu				
15.	Nefes almada güçlük				
16.	Ölüm korkusu				
17.	Korkuya kapılma				
18.	Midede hazımsızlık ya da rahatsızlık hiss				
19.	Baygınlık				
20.	Yüzün kızarması				
21.	Terleme (sıcaklığa bağlı olmayan)				

7. Ek: MASLACH TÜKENMİŞLİK ENVANTERİ

Hiçbir zaman: 0

Çok nadir: 1

Bazen: 2

Çoğu zaman: 3

Her zaman: 4

1. Çocuğumdan soğuduğumu hissediyorum.
2. Gün sonunda kendimi ruhen tükenmiş hissediyorum.
3. Sabah kalktığımda bir gün daha bu işi kaldıramayacağımı hissediyorum.
4. Çocuğumun ne hissettiğini hemen anlarım.
5. Çocuğuma sanki insan değilmiş gibi davrandığımı farkediyorum.
6. Bütün gün çocuğumla uğraşmak benim için gerçekten çok yıpratıcı.
7. Çocuğumun sorunlarına en uygun çözüm yollarını bulurum.
8. Çocuğumun bakımına yönelik olarak yaptığım işlerden tükendiğimi hissediyorum.
9. Yaptığım şeylerle çocuğumun yaşamına katkıda bulunduğuma inanıyorum.
10. Çocuğumla birlikte olmaya başladığımdan beri insanlara karşı sertleştim.
11. Çocuğumun bakımının beni giderek katılaştırmasından korkuyorum.
12. Çok şeyler yapabilecek güçteyim.
13. Çocuğumun beni kısıtladığını hissediyorum.
14. Çocuğumun bakımı konusunda çok fazla çalıştığımı hissediyorum.
15. Çocuğuma ne olduğu umurumda değil.
16. Doğrudan doğruya çocuğumla ilgilenmek bende çok fazla stres yaratıyor.
17. Çocuğumla aramda rahat bir hava yaratırım.
18. Çocuğumla birlikte olduktan sonra kendimi canlanmış hissederim.
19. Çocuğumun bakımına yönelik olarak birçok kayda değer başarı elde ettim.
20. Yolun sonuna geldiğimi hissediyorum.
21. Çocuğumla ilgili duygusal sorunlara serinkanlılıkla yaklaşıyorum.
22. Çocuğumun kendisinin bazı problemlerini sanki ben yaratmışım gibi davrandığımı hissediyorum.