

# Spinal Disrafizimli Çocuklarda Nöro-Ürolojik Tanı Ve Tedavi

## Neurourological Evaluation And Treatment In Children With Spinal Dysraphism

Yrd.Doç.Dr. Sakıp ERTURHAN<sup>1</sup>, Yrd.Doç.Dr. İbrahim ERKUTLU<sup>2</sup>, Prof.Dr. Faruk YAĞCI<sup>1</sup>  
Yrd.Doç.Dr. İlker SEÇKİNER<sup>1</sup>, Doç.Dr. Ahmet ERBAĞCI<sup>1</sup>, Arş.Gör.Dr. Mehmet SOLAKHAN<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD

<sup>2</sup>Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji AD

### Özet

Çalışmamızda spinal disrafizm'i (SD) olan 117 çocukta nöroürolojik bulguların ortaya konması amaçlandı. 1996-2006 yılları arasında yaş aralığı 1-16 (ortalama 6.4) yıl olan toplam 117 hasta (63 erkek, 54 kız) çalışmaya dahil edildi. Hastalardan ayrıntılı anamnez alındı ve nöro-ürolojik muayeneleri yapıldı. Hastaların ilk başvuru döneminde, 3., 12. ve 24. aylarda ürodinamik incelemeleri yapıldı. 21 çocuğa sadece medikal tedavi (oral antikolinergik ve profilaktik antibiyotik tedavisi) uygulanırken 55 çocuğa temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) başlandı. Medikal tedavi ve/veya TAK'ın başarısız olduğu 41 çocukta ise ögmentasyon sistoplasti yapıldı. İlk başvuruda çocukların 78 (%66.6)'inde nörolojik patoloji saptanmazken, 39 (%33.4)'unda değişen derecelerde nörolojik defisit mevcuttu. SD'li çocuklarda erken tanı, alt üriner sistem disfonksiyonunun ve üst üriner sistem hasarının önlenmesi açısından en önemli faktördür. Bu grup hastalarda Ürolojik tanı ve takipte ürodinamik incelemelerin yapılması şarttır. Hastalar tedavi planlanmasında Pediatri, Nöroşirürji ve Ortopedi klinikleri ile birlikte değerlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Spinal disrafizm, Mesane disfonksiyonu, Ürodinamik inceleme.

### Abstract

We aimed to clarify the neurourological findings in 117 children who have spinal dysraphism (SD). Between 1996 and 2006, age ranged 1-16 (mean 6.4) year, a total of 117 children ( 63 boys, 54 girls) were included to the study. Detailed history was taken from all patients and neuro-urologic examination had been performed. Urodynamic evaluation was done in the first admission and repeated at 3th,12 th and 24 th months. While we applied only medical treatment (oral anticholinergic and prophylactic antibiotics) to the 21 children, clean intermittent catheterization (CIC) had begun to the 55 children. Augmentation cystoplasty was performed in the 41 children who had been unsuccessful with medical treatment and/or CIC. While, normal findings were determine in the 78 (66.6%) of children, various degree of neurologic pathologies had established in the 39 of children. Early diagnosis is the most important factor for prevention of lower urinary system dysfunction and upper urinary system damage in children with SD. Urodynamic investigation is an obligation in urological evaluation and follow-up in this patient group. Patients should be evaluated together with pediatrics, neurochirurgii and orthopedy department in the management of treatment.

**Key Words:** Spinal dysraphism, Bladder dysfunction, Urodynamic evaluation.

**Gaziantep Tıp Dergisi 2008, 14:10-14.**

## GİRİŞ

Konjenital santral sinir sistemi malformasyonları otopsilde %8.8 oranında görülmekte olup bunların %45.5'ini spinal kord anomalileri oluşturmaktadır (1). Bu anomalilerde spinal kord ve/veya sinir köklerinde basıya bağlı hasar oluşmakta, bu da gelişmekte olan nöral dokunun distorsiyonuna neden olmaktadır (2,3). Bu bağlamda SD kavramı; meningoensefalosel, meningosel, myelomeningosel, lipomeningosel, diastometamyeli, pirimer tethered cord ve sakral agenezis gibi anomalileri içermektedir.

Normal alt üriner sistem fonksiyonu, sakral spinal sinirler ile serebral korteks arasındaki kompleks nörofizyolojik ilişki ile sağlanmaktadır. Spinal disrafizm'de söz konusu bu kompleks sistem bozulmakta ve sonucunda mesane disfonksiyonu ile birlikte alt ekstremitelerde ve vertebralarda ortopedik deformiteler ve nörolojik defisitler ortaya çıkmaktadır (4,5). Hastada yenidoğan döneminde sakral bölgede bariz cilt lezyonu, lipoma, kılınma artışı, nevüs veya nörolojik defisite bağlı alt ekstremitelerde bulguları mevcutsa spinal lezyonlara doğumda tanı konabilir. Ancak bu lezyonlar mevcut değilse ürolojik ve nörolojik tanı gecikebilir (6).

Ürolojik açıdan bakıldığında SD; sfinkterik disfonksiyon, mesane hiperrefleksisi veya arerefleksisi, değişen derecelerde inkontinans, üriner retansiyon ve üriner sistem enfeksiyonuna yatkınlığa neden olur (7). Tekrarlayan üriner sistem enfeksiyon atakları ile birlikte yüksek basınçlı hipokomplian mesane varlığı; vezikoureteral reflü (VUR), üst üriner sistemde ilerleyici dilatasyon, renal skar dokusu gelişimi ve sonuçta renal yetmezlikle sonuçlanmaktadır.

✉ Yazışma Adresi:  
Yrd. Doç. Dr. Sakıp ERTURHAN,  
Gaziantep Üniversitesi Üroloji AD  
Adres: Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Şahinbey  
Araştırma ve Uygulama Hastanesi  
Şehitkamil / Gaziantep  
Tel: 0342 360 60 60 / 76224  
Fax: 0342 360 39 98  
E-mail: mserturhan@yahoo.com

**Tablo 1.** MRI bulgularına göre saptanan spinal patolojiler.

Spinal Patolojiler	Hasta sayısı	%
Meningomyelose	25	21.3
Sekonder tethered cord	20	17.0
Primer tethered cord	14	11.9
Siringomyeli	14	11.9
Diastometameli	12	10.2
Sakral agenezi	9	7.6
Lipomeningose	8	6.8
Lipomyelomeningose	3	2.5
Meningose	1	0.8
Kalın filum terminale	1	0.8
Dermal sinus	1	0.8
Lipomyelose	1	0.8

Bu grup hastalarda ürolojik rehabilitasyon; davranış tedavisi, farmakolojik tedavi, TAK ve rekonstruktif mesane ameliyatlarını içermektedir (4,5,7).

Çalışmamızda son 10 yıllık süreçte kliniğimizde takip edilen 117 SD'li çocukta ilk başvuruda saptanan ürolojik, ortopedik ve nörolojik bulgular ile birlikte alt üriner sistem rehabilitasyonu amacıyla uygulanan spesifik tedaviler ve bu tedavi yöntemleri ile alt üriner sistem disfonksiyonunun ne oranda düzeldiğinin saptanması açısından uygulanan ürodinamik tetkiklere ait sonuçlar ortaya konmuştur.

## HASTALAR VE YÖNTEM

1996–2006 yılları arasında, yaş aralığı 1-16 (ortalama 6.4) yıl olan, 117 SD'li çocuk (63 erkek, 54 kız) çalışmaya dahil edildi. Tüm hastalardan ayrıntılı anamnez ile birlikte diürenal ve noktürnal enürezis, üriner sıkışma ve/veya sıkışma tarzında idrar kaçırma ve diğer işeme semptomları (işeme zorluğu, idrara başlamada tereddüt, rezidü hissi) sorgulandı. Rutin laboratuvar tetkikleri (tam idrar tetkiki, tam kan sayımı, biyokimyasal renal fonksiyon testleri) uygulandı. Hastalar nöroşirürji kliniğine de konsülte edilerek nörolojik muayeneleri yapıldı. Özellikle perineal sensasyon, bulbokavernozal refleks, istirahatteki anal sfinkter tonusu ve istemli anal sfinkter tonusu değerlendirildi. Hastalar aynı zamanda olası deformiteleri açısından da ortopedi kliniğince konsülte edildi.

**Tablo 3.** Medikal tedavi alan ve/veya TAK yapan grupta tedavi öncesi ve sonrasında ürodinamik parametreler.

	Ortalama ± SD			
	İlk Başvuru	3. Ay	12. Ay	24. Ay
Mesane kapasitesi (ml)	126±14.5	231±12.7	240±13.2	241 ± 22.8
Maksimal kapasitede mesane basıncı (ml/cm H <sub>2</sub> O)	88±5.5	50±3.7	32±4.4	28 ± 5.2
Komplians (ml/cm H <sub>2</sub> O)	7.4±2.2	11.7±2.3	12.0±2.8	12.8 ± 3.4
Detrusör instabilitesi (n, %)	98 (%83.7)	17 (%14.5)	9 (%7.6)	9 (%7.6)

**Tablo 2.** Hastalarda ilk başvuruda saptanan işeme bozuklukları.

İşeme semptomları	Hasta sayısı	%
İşeme zorluğu	58	49.5
İdrara başlamada tereddüt	71	60.6
Enürezis noktürna	46	39.3
Enürezis diürna	31	26.4
Urgency	62	52.9
Urge inkontinans	27	23.0
Rezidü idrar hissi	33	28.2
İdrar retansiyonu	29	24.7

Spinal lezyonun seviyesini ve yapısını tanımlamak amaçlı tüm hastalara MRI (magnetic resonance imaging) yapıldı. Hastalarda alt ve üst üriner sistem ultrasonografik incelemeleri yapılarak renal morfolojileri ve rezidüel idrar ölçümleri ortaya kondu. Hastalarda ilk başvuruda alt üriner sistemi değerlendirmek ve olası VUR'u tanımlamak için ürodinamik inceleme ve işeme sistoüretrografisi (ISUG) uygulandı. Üst üriner sistemde dilatasyon ve/veya renal skar dokusu olan hastalarda veya İSUG'de VUR saptanan hastalarda dinamik ve statik renal sintigrafi de uygulandı.

Ürodinamik olarak; maksimal mesane kapasitesi ve bu kapasitede mesane basıncı, detrusör instabilitesinin (istemli mesane kontraksiyonları) varlığı, üroflowmetrik işeme eğrileri ve rezidü idrar ölçümleri ilk başvuru döneminde ve tedavi sonrasında ortaya kondu. Çalışma sonunda elde edilen veriler Wilcoxon rank test'i ile değerlendirildi ve p<0.05 değerler istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

## BULGULAR

Hastalarda MRI bulgularına göre saptanan spinal patolojiler Tablo 1'de gösterilmiştir. Bu patolojiler içerisinde myelomeningose en sık saptanan spinal patoloji olmuştur.

İlk başvuru döneminde 19 (%16.2) hastada üriner ve/veya fekal inkontinans yoktu. Ancak geri kalan 106 hastadan tuvalet eğitimi tamamlamış olan 84 (%71.7) hastada değişen derecelerde inkontinans (enürezis noktürna (n=36), enürezis diürna (n=24), noktürnal ve diürenal inkontinans (n=18), total inkontinans (n=6) ve fekal inkontinans (n=18)) saptandı.

**Tablo 4.** Ögmentasyon sistoplasti uygulanan grupta tedavi öncesi ve sonrasında ürodinamik parametreler.

	Ortalama ± SD			
	İlk Başvuru	3. Ay	12. Ay	24. Ay
Mesane kapasitesi (ml)	113.8±14.5	291.8±12.7	340.7±13.2	355 ± 22.7
Maksimal kapasitede mesane basıncı (ml/cm H <sub>2</sub> O)	94.3±4.5	20.5±3.7	17.6±4.4	16.9 ± 4.9
Komplians (ml/cm H <sub>2</sub> O)	7.4±2.2	31.7±3.3	33.0±2.8	30.5 ± 3.3
Detrusör instabilitesi (n, %)	98 (83.7%)	3 (2.5%)	0 (0%)	0 (%)

**Tablo 5.** VUR derecesine göre uygulanan tedavi yöntemleri.

Derece	n	Medikal tedavi	STING *	UNS**	USP***
2	11	11		-	-
3	20	-		-	-
4	21	-	20	16	-
5	2	-	5	-	2

\* STING : Subüreterik injeksiyon

\*\* UNS : Üreteroneosistostomi

\*\*\*USP : Üreterosistoplasti

Hastalarda ilk başvuruda saptanan diğer işeme semptomları Tablo 2'de gösterilmiştir. Ultrasonografik bulgulara göre ilk başvuruda 39 (% 33.3) hastada normal bulgular saptanırken 78 hastada anormal bulgular (37 çocukta üst üriner sistemde dilatasyon ( 26 orta derecede, 11 şiddetli), 11 çocukta ileri derecede renal parankimal kayıp, 27 çocukta işeme sonrası >100ml rezidü idrar, 39 çocukta <100ml rezidü idrar) saptandı. Ayrıca iki hastada atnalı böbrek, 1 hasta da çapraz ektopik böbrek anomalisi saptandı.

Yirmibir hastada tek başına medikal tedavi (oral antikolinergik ve profilaktik antibiyotik) ile alt üriner sistem stabil hale getirilirken 55 hastada TAK (10 hastada tek başına, 45 hastada medikal tedavi ile birlikte) uygulandı. Medikal tedavi ve/veya TAK'a cevapsız 41 çocukta ise ögmentasyon sistoplasti (25 ileosistoplasti, 9 otoögmentasyon ve 7 üreterosistoplasti (USP) yapıldı.

İlk başvuru döneminde yapılan ürodinamik incelemelerde 28 (% 23,9) hastada yaşa göre normal mesane kapasitesi saptanırken 89 (% 76) hastada düşük kapasiteli mesane saptandı. İlk başvuruda, 3., 12. ve 24. aylarda saptanan diğer ürodinamik parametreler Tablo 3 ve 4'de gösterilmiştir.

Medikal tedavi ve/veya TAK uygulanan grup'ta (n=76) ve ögmentasyon uygulanan grupta ilk başvuru değerleri ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı oranda mesane kapasitesi ve kompliansında artış ve detrusör instabilitesi oranlarında ve maksimal mesane içi basınçta düşme sağlanmıştı (p<0.001).

İlk başvuruda yapılan İSUG'e göre 54 (% 46.1) hastada VUR saptandı ki bunlardan 12'sinde bilateral ( 7 olguda derece 3, 3'ünde derece 4, 2'sinde derece 5), 42 hastada unilateral (11 olguda derece 2, 13'ünde derece 3, 18'inde derece 4) reflü vardı. Derece 2 VUR'u olan 11 hastada reflü medikal tedavi ve TAK ile düzeldi. Medikal tedavi ile alt üriner sistem stabil hale geldikten sonra derece 3 (n=20) ve derece 4 (n=18) VUR'u olan hastalarda STING (subüreterik enjeksiyon) tedavisi uygulandı. Bu gruptan başarısız olan 4 hasta ile birlikte bilateral derece 4 VUR'u olan 3 hastada ve derece 5 VUR'u olan 2 hastada UNS (üreteroneosistostomi) uygulandı. VUR saptanan bu hasta grubu Tablo 5'de özetlenmiştir.

Hastaların nörolojik muayenelerinde 78 (% 66.6) hastada normal bulgular saptandı. Anormal bulgu saptanan 56 hastaya ait bulgular Tablo 6'da gösterilmiştir. Hastalara ortopedi departmanında uygulanan muayenelerinde 23 (% 19.6) hastada değişik ortopedik deformiteler saptanmıştır (Tablo 7).

**Tablo 6.** İlk başvuruda nörolojik muayenede saptanan anormal bulgular.

	Hasta sayısı	%
Azalmış perineal sensasyon	21	17.9
Azalmış anal sfinkter basıncı	13	11.1
Anormal bulbokavernozal refleksi	10	8.5
Parapleji	4	3.4
Paraparezi	12	10.2

**Tablo 7.** İlk başvuruda saptanan ortopedik deformiteler.

	Hasta sayısı	%
Pes ekino varus	7	5.9
Club foot	5	4.2
Pes kavus	3	2.5
Bilateral vertikal talus	3	2.5
Unilateral alt ekstremite kısalığı	3	2.5
Kalçada fleksiyon kontraktürü	2	1.7
Pes planus	1	0.8

## TARTIŞMA

Spinal kord tutulumu olmaksızın spina bifida olguları genel populasyonda %15-30 oranında görülmektedir ki bunların büyük çoğunluğu L5-S1 seviyesinde olmakta ve tesadüfi radyografilerde saptanmaktadır (4,8). Bununla birlikte spinal kord lezyonları vertebral defekt ile birlikte ise ciddi anomaliler şeklinde karşımıza çıkabilmektedir. Bu anomaliler; değişen oranda ve şiddette alt üriner sistem disfonksiyonu, nörolojik defisit ve ortopedik deformiteleri içermektedir. Bu hasta grubunda ürolojik rehabilitasyonun genel amaçları; uygun kapasitede ve komplansta mesane sağlayarak üst üriner sistem hasarının engellenmesi, tekrarlayan üriner sistem enfeksiyonlarının önüne geçmek ve inkontinansın düzeltilerek sosyal adaptasyonun sağlanmasıdır.

Spinal disrafizm'li hasta grubunda, ilk başvuruda mesane kapasitesinde ciddi azalma ve/veya üst üriner sistemde ileri derecede etkilenme tespit edilmemişse ilk basamak tedaviyi antikolinerjik ajanlar ve/veya antibiyotik profilaksisi ile birlikte TAK oluşturmaktadır. Dolum fazında ve miksiyon esnasında basıncı sırasıyla 40cm H<sub>2</sub>O ve 100cm H<sub>2</sub>O'dan yüksek seyreden olgularda medikal tedavi tek başına ya da TAK ile birlikte uygulandığında renal hasarı %8-10 oranında engellediği gösterilmiştir (9,10,11).

Veziköüretal reflü, SD'li yenidoğanlarda %3-5 oranında görülmektedir ki bunlar özellikle detrusör hipertonsitesi ve detrusör-sfinkter dissinerjisi (DSD) eşlik eden olgulardır. Düzeltilmediği takdirde 5 yaşında VUR saptanma riski %30-40'a yükselmektedir (12,13). Johnston ve ark. 51 spina bifida olgusunda uygulanan video-urodinamik incelemelerde sadece 3 hastada normal bulgular saptarken 13 hastada VUR, 42 hastada DSD, 21 hastada azalmış mesane komplanansı, 35 hastada mesane çıkım rezistansı saptamışlardır.

Bu hasta grubundan 30'u TAK ile kontinan hale gelirken 5 hastada UNS ve çekosistoplasti uygulanmıştır (14).

İlk başvuruda yapılan nörolojik muayenelerinde hastalardan %3.4'ünde parapleji, %10.2'sinde paraparezi, %17.9'unda perianal sensasyon kaybı ve %11.1'inde azalmış anal sfinkter aktivitesi bulundu. Sakakibara ve ark.'nın çalışmasında 28 SD olgusunda (16 spina bifida cystica, 12 occulta) alt ekstremitede hiperrefleksi, pozitif Babinsky refleksi ve perianal duyu kaybı sırasıyla %25, %75 ve %58 oranında saptanmıştır. (15).

Sonuç olarak SD'li hasta grubunda erken tanı ürolojik ve nöroşirürjik açıdan rehabilitasyonda en önemli noktadır. Bu noktada prenatal takibin önemi büyük olmaktadır. Yani sıra yenidoğan döneminde cilt lezyonlarının erken dönemde tanınması daha sonra ortaya çıkabilecek nöroürolojik açıdan fonksiyonel ve strüktürel değişikliklere erken müdahaleyi sağlayacaktır. Bu hasta grubunda ürodinamik testlerin erken dönemde yapılması gerek hastalarda oluşan alt ve üst üriner sistem hasarının ortaya konması ve gerekse takipte büyük önem arz etmektedir.

## KAYNAKLAR

- 1.Pinar H, Tatevosyants N, Singer, D B. Central nervous system malformations in a perinatal/neonatal autopsies. *Pediatr Dev Pathol.* 1998;1:42-8.
- 2.Galloway NTM, Mekras JA, Helms M, WebsterGD. An objective score to predict upper tract deterioration in myelodysplasia. *J Urol.* 1991;145:535-7.
- 3.Sutherland RS, Mevorach RA, Baskin LS, Kogan BA. Spinal dysraphism in children: an overview ve an approach to prevent complications. *J Urol.* 1995;46:294-304.
- 4.Rudy DC, Woodside JR. The incontinent myelodysplastic patients. *Urol Clin North Am.* 1991;18:295-308.
- 5.Perez LM, Barnes N, McDiarmid SA, Oakes WJ, Webster GD. Urological dysfunction in patient with diastamatomyelia. *J Urol.* 1993;149:1503-1505.
- 6.Sarica K, Erbagci A, Yagci F, Yurtseven C, Buyukbebeci O, Karakurum G. Multidisciplinary evaluation of occult spinal dysraphism in 47 children. *Scan J Urol Nephrol.* 2003;37(4):329-34.
- 7.Kataria R, Bajpai M, Lall A, Gupta DK, Grover VP, Mitra DK. Neurogenic bladder: urodynamic ve surgical aspects. *Indian J Pediatr.* 1997;64:68-71.
- 8.Sutherland RS, Mevorach RA, Baskin LS, Kogan BA. Spinal dysraphism in children: an overview ve an approach to prevent complications. *Urology.* 1995; 46:294-304.
- 9.Geroinotis E, Koff Sa, Enrile B. Prophylactic use of clean intermittent catheterization in treatment of infants ve young children with myelomeningocele ve neurogenic bladder dysfunction. *J Urol.* 1988;139:85-89.

- 10.Kasabian NG, Vlachiots JD, Lais A, Klumpp B, Kelly MD, Siroky MB, Bauer SB. et al. The use of intravesical oksybutynin chloride in patients with detrusor hypertonicity ve dtrusor hyperrefleksia. J Urol. 1994;151:944-947.
- 11.Edelstein RA, Bauer SB, Kelly MD, Darbey MM, Peters CA, Atala A, Mandell J, Colodny AH, Retik AB. et al. The long-term urologic response of neonates with myelodysplasia treated proactively with intermittent catheterization ve anticholinergic therapy. J Urol. 1995;154:1500-1505.
- 12.Flood HD, Ritchey ML, Bloom Da, Huang C, McGuire EJ. et al. Outcome of refluks in children with myelodysplasia managed by bladder pressure monitoring. J Urol. 1994;152:1574-1578.
- 13.Bauer SB, Hallet M, Khoshbin S, Lebowitz RL, Winston KR, Gibson S, Colodny AH, Retik AB. et al. The predictive value of urodynamic evaluation in the newborn with myelodysplasia. JAMA. 1984;152:650-654.
- 14.Johnston LB, Borzyskowski M. Bladder dysfunction ve neurological disability at presentation in closed spina bifida. Arch Dis Child. 1998;79:33-38.
- 15.Sakakibara R, Hattori T, Uchiyama T, Kamura K, Yamanishi T. Uroneurological assessment of spina bifida cystica occulta. Neurourol Urodynm. 2003;22:328-334.