

# FİZİKSEL DEFECTİ OLAN ÇOCUK- 2

## NÖRAL TÜP DEFECTLERİ

---

Dr. Öğr. Üye.Esra TURAL BÜYÜK



# Miyelomeningosel

Meningeal kesede spinal sıvı, spinal kordun bir bölümü ve bölgedeki sinirler yer alır.

Kesenin üzeri açık ya da kapalı olabilir. %85'inde kese açıktır.

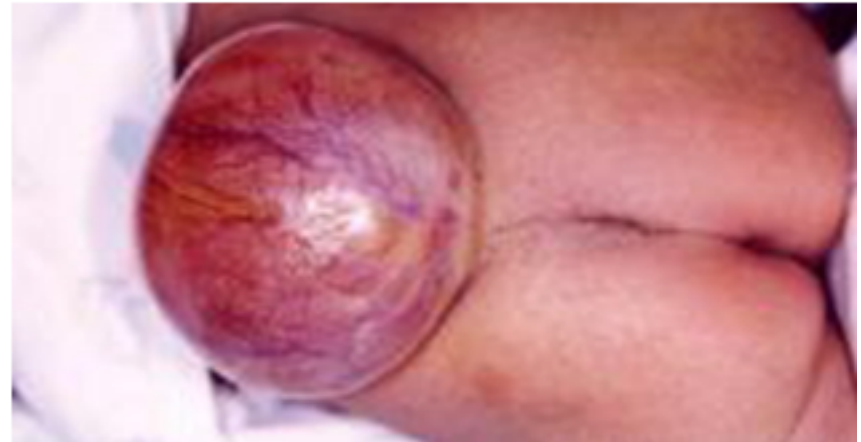
Spinal sıvı dışarı sızabilir.

Defektin olduğu noktadan aşağıda kalan vücut bölümlerinde motor ve duyu fonksiyonları etkilenir.

Genellikle lumbar ya da lumbosakral bölgede

Reflekslerde kayıp vardır.

- 



Nöral tüpün üst bölümünün kapanmaması sonucu :

- **Anensefali:** Kafa kemiklerinin olmaması ile beraber beynin süngerimsi bir yapıda olduğu anomalidir
- Bu bebekler ya intrauterin dönemde ölürlere ya da doğumdan sonra birkaç gün içinde yaşamlarını kaybederler.
- **Ensefalosel:** Kafatasının herhangi bir bölgesinde bulunan açıklıktan beyin, meninksler ve spinal sıvının herniasyonudur.
- Sıklıkla oksipital bölgede görülür

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

Defekt ne kadar üstte ise nörolojik disfonksiyon o kadar fazladır. Çocukların %80-90'ında hidrosefali görülmektedir

**Defekt 2. lumbal vertebranın altında ise:** alt ekstremitenin parsiyel paralizi, duyu kaybı, idrar inkontinansı, enkoprezi, rektal prolapsus

**Defekt 3. sakral vertebranın altında ise:** motor fonksiyonlarda etkilenme yoktur, Mesane ve anal sfinkter paralizi olabilir.

# Tedavi

Bu bebekler doğduktan sonra 24-48 saat içinde defekti cerrahi olarak kapatılır

Çocukta hidrosefali varsa şant takılması gereklidir.

Eklem pozisyonlarını desteklemek için defektin yerine göre yardımcı aletler kullanılır.

- 2. lumbar bölge ve üstünde ise çocuklar genellikle tekerlekli sandalyeye bağımlı olurlar.
- 4-5. lumbar bölgede çocuklar koltuk değneği ile yürüyebilirler.
- 1. sakral vertebranın altında ise bağımsız yürüyebilirler.

# ***Ameliyat Öncesi Bakımın Sağlanması***

Bölge, deri bütünlüğü ve akıntı yönünden gözlenir.  
Ekstremiteler deformite, duyu, motor ve hareket yönünden değerlendirilir.


Yaşam bulguları ve enfeksiyon belirtileri gözlenir.

Baş çevresi sık ölçülür

Bilinç-pupil-ekstremiteler değerlendirilmesi yapılır

Aldığı-çıkarıldığı takibi yapılır

-



Kesede, kurumaya baęlı oluřabilecek atlakları nlemek iin kesenin st steril SF'li span ile kapatılır ve sık olarak deęiřtirilir.

Lezyon basıdan, enfeksiyondan ve travmadan korunur.

Bebek yzst pozisyonda, ayaklar kaladan hafif bklerek ve abdksiyonda tutularak yatırılır.

Bu bebeklerin beslenmesi ve tutulması zor olabilir.

Bebeęe dokunarak uyaran verilmesi nemlidir.

# ***Ameliyat Sonrası Bakımın Sağlanması***

- Ameliyat sonrası çocuğun yaşam bulguları, aldığı çıkardığı, motor ve duyu fonksiyonları, bilinç düzeyi, ağrı düzeyi değerlendirilir.
- Vücut ağırlığı ve baş çevresi sık ölçülür.
- Ameliyat bölgesi kanama ve drenaj yönünden kontrol edilir.
- Özellikle menejit gibi enfeksiyon belirtileri yakından takip edilir.
- Eğer ventriküloperitoneal şant takıldıysa, hidrosefali belirtileri izlenir.
- Alt bezi kirlendikçe değiştirilmeli ve ameliyat bölgesinin kontaminasyonundan kaçınılmalıdır.
- Bebek prone ya da yan pozisyonunda yatırılmalıdır.



## ***Ebeveynlerin Evde Bakım İçin Hazırlanması***

- Kullanılacak tıbbi bir malzeme varsa (örn: atel) nasıl kullanacakları, görülebilecek komplikasyonlar hakkında bilgi verilir.
- Çocuğun nasıl besleneceği açıklanır.
- Çocuğa pozisyon vermenin, şant bakımının, temiz aralıklı kateterizasyonun ve ROM egzersizlerinin nasıl yapılacağı anlatılır.
- İntrakranial basınçta artma belirti ve bulguları ile enfeksiyon belirtileri öğretilir.

# KONJENİTAL HİDROSEFALİ

- Hidrosefali, serebro spinal sıvının üretimi ile emilimi arasındaki dengenin bozulması sonucu serebro spinal sıvı miktarının artmasıdır.

- **Etiyolojisi ve Patofizyolojisi**

- Spinal sıvının dolaşımındaki, yapımındaki ya da emilimindeki bir bozukluk sonucu hidrosefali gelişebilir.

- Konjenital hidrosefali genellikle yapısal deformiteler ve tümörlere bağlı olarak ortaya çıkar

- Postinfeksiyöz menenjit, travma ve prematüre bebeklerde intrakranial hemorajiler gibi nedenlere de bağlı olabilir.

-

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Bebeklerde KİBA belirti ve bulguları
- Batan güneş manzarası, kafa venlerinde ve ventriküllerde genişleme

# Tedavi

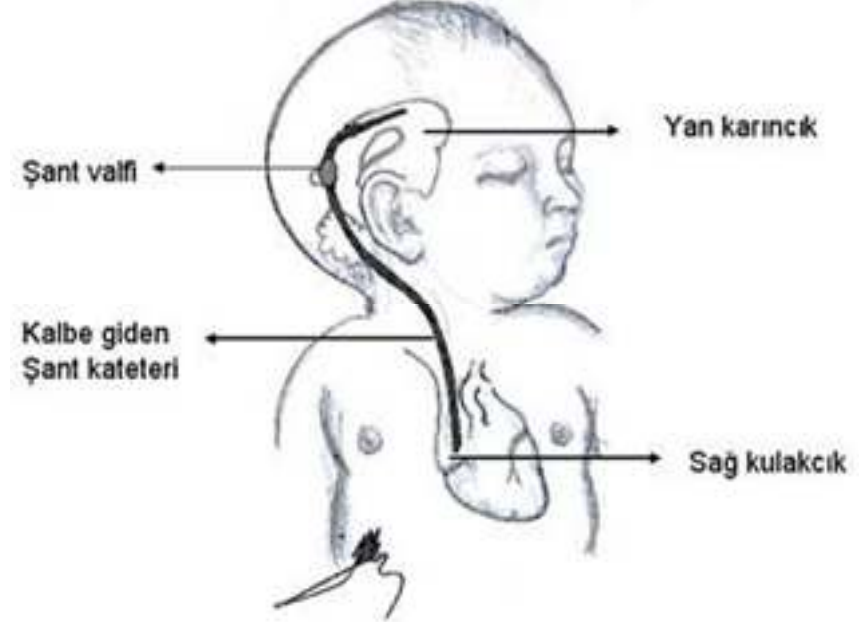
- Ameliyata bazı ilaçlar (örn: Furosemide ve asetazolamide gibi) verilerek serebro spinal sıvı miktarı geçici olarak azaltılabilir.
- Ventriküler kateter yerleştirilebilir.
- Eğer obstrüksiyon cerrahi olarak kaldırılamazsa, ventriküle bir kateter ya da şant yerleştirilerek serebral sıvının peritoneal kaviteye, kalbin atriumuna ya da plevral boşluğa akması sağlanır.

- **Ventriküloperitoneal şant** en yaygın kullanılan şanttır
- Ventriküloperitoneal şantta distal kısımda yeterli miktarda kateter bırakılmaktadır. Böylece çocuk büyüdükçe yapılması gereken ameliyat sayısı azaltılmaktadır.
- **Ventriküloatrial şantta** ise kateterin ucu kalbin atriumunda sonlanmaktadır. Bu yöntem daha büyük çocuklar için tercih edilebilmektedir.
- Takılan şantın rezervuarı başta, derinin altında palpe edilebilir.
- Rezervuar pompalama görevi görür ve tek yönlü basınç kapakçığı vardır.
- Böylece sıvı ventriküllerden drene edilebilir.

VENTRİKÜLO-PERITONEAL ŞANT



VENTRİKÜLO-ATRIAL ŞANT



- Şantın komplikasyonları; kateterin proksimal ya da distal ucunun tıkanması, bükülme, kapakçığın bozulması ve şant enfeksiyonudur.
- Şant çalışmadığı zaman KİBA artar.
- Enfeksiyon özellikle şant takıldıktan birkaç ay sonra gelişir. Enfeksiyonda antibiyotiklere başlanır ve genellikle şant çıkartılarak eksternal ventriküler drenaj sağlanabilir.
- Takılan eksternal kateterden uygun miktardaki serebrospinal sıvının yer çekimi etkisi ile kapalı torba sistemi içine boşaltılması önemlidir.

## ***Şant Bakımı***

- Şant takıldıktan sonra çocuğun yaşam bulguları, bilinç düzeyi, aldığı çıkardığı, KİBA belirtileri düzenli olarak değerlendirilir.
- Ameliyat edilen bölge drenaj ve enfeksiyon yönünden izlenir.
- Ağrı kontrol altına alınır.
- Serebrospinal sıvının hızlı bir şekilde drenajını önlemek için bebek düz bir pozisyonda yatırılır

- Şantın üzerine basınç yapmamak için bebeğin başı, şantın olmadığı tarafa doğru çevrilerek yatırılmalıdır.
- Baş büyük olduğu için uygun pozisyon verilmelidir.
- Kafa derisinin bakımı dikkatli bir şekilde yapılmalıdır.
- İmmobiliteye bağlı oluşabilecek komplikasyonlar önlenmelidir.
- Bebeğin oral alımı başladıktan sonra sık sık ve az az beslenmesi, gazının çıkarılması gerekir.



### YARIK DAMAK – YARIK DUDAK

- Yarık damak ve dudak, yüzde embriyonal gelişim sırasında meydana gelen malformasyondur.
- Ayrı ayrı görülebileceği gibi beraber de görülebilir.
- Yarık dudak üst dudağın deri, kas, mukoza, dişeti ve kemik dokularının bütünlüğünün bozulduğu bir deformitedir.
- Yarık damak ise damağın orta hattında olan fissurdur.
- Daha çok erkek bebeklerde fazla görülür
- Sol taraftaki yarıklar sağa göre iki kat fazladır.

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Yarık dudak doğumda fark edilir.
- Yarık dudak ufak olabileceği gibi burun tabanına (kıkırdağına) kadar uzanan bir büyüklükte de olabilir.
- Yarıklar tek taraflı ya da çift taraflı oluşabilir ve yarık damakla beraber görülebilir.

# Tedavi

- Tedavisi cerrahidir.
- Tedavide pediatrist, plastik cerrah, ortodontist, konuşma terapisti, odyolog, hemşire ve diyetisyenin olduğu multidisipliner bir takım çalışır.
- Tedavide amaç yarığın kapatılması, komplikasyonların önlenmesi, çocukta normal büyüme ve gelişmenin sağlanmasıdır.
-

# Hemşirelik Girişimleri

## **Ameliyat öncesi bakımda:**

- 1) Defektli bir bebeğe sahip ebeveynlerin bu durumla baş etmesine yardım edilmesi
- 2) Bebeğin optimum düzeyde beslenmesinin sağlanması
- 3) Büyümesinin izlenmesi
- 4) Bebeğin ameliyata hazırlanması

## **Ameliyat sonrası bakımda:**

- 1) Ağrı kontrolü
- 2) Bebeğin beslenmesinin sağlanması
- 3) Bebeğe komplikasyonların önlenmesi
- 4) Bebek ve ailenin yeterli destek almasının sağlanması
- 5) Ailenin evde bakıma hazırlanması yer alır.

# İNMEMİŞ TESTİS (KRİPTORŞİDİZM)

- İntrauterin yaşamda; 7- 9. aylarda, inguinal kanaldan skrotuma inmesi gereken testislerden bir ya da ikisinin skrotuma inmemesidir.
- Genellikle testisler yaşamın ilk 3 ayında spontan olarak skrotuma inerler.

# Tedavi

- Sorunun erken dönemde belirlenmesi önemlidir
- Eğer testislerin spontan inmesi ilk 1 yıl içinde olmazsa human choionic gonadotropin verilmesini önerebilir.
- Cerrahi müdahaleye **orşiyopeksi** adı verilir. 2 yaşından önce yapılması önerilmektedir.
- Orşiyopekside, inguinal kanalda ya da abdomende (testislerin lokalize olduğu yerde) bir insizyon açılır. Testislerin etrafındaki kan damarları serbestleştirilerek testislerin skrotuma inmesi sağlanır. İkinci insizyon yeri skrotuma açılır ve testis skrotumun iç duvarına dikiş atılarak tutturulur. Böylece testislerin skrotum içinde kalması sağlanır.

# Hemşirelik Bakımı

- Orşiyopeksi genellikle gününbirlik cerrahi ünitesinde yapılmaktadır.
- Ameliyat sonrası hemşirelik bakımı rahatın sağlanması ve enfeksiyonların önlenmesine odaklanır.
- Ağrıyı azaltmak için istenilen analjezikler uygulanır.
- Ebeveynler cerrahi düzeltme ve gelecekteki fertilité konusunda anksiyete yaşayabilirler.

# HIPOSPADİYAS- EPİSPADİYAS

- Hipospadiyas ve epispadiyas erkeklerde üretral meatusun anormal lokalizasyonu ile karakterize konjenital anomalilerdir. **Hipospadias:** Üretral meatus penisin ventral (alt) yüzünde bulunur.
- Hafif düzeyde olanlarda, açıklık genellikle olması gereken yerin biraz altında, ciddi düzeyde olanlarda açıklık skrotumda da olabilir.
- Hipospadiaslı çocukların çoğunda, penisin aşağıya eğilmesine neden olan fibröz bant vardır (**kısa chordee**).



- ***Epispadias:*** Üretral meatusun penisin dorsal yüzünde olmasıdır.
- Kız çocuklarında da epispadias görülebilir. Ancak labia majörler bu defekti kapatabilir.
- Epispadias sıklıkla ekstrofia vezikalis ile birlikte görülür.
- Her iki defektin de etiyolojinde endokrin, genetik ve çevresel faktörlerden söz edilmektedir.

# Tedavi

- Defekt, ameliyat (meatotomi) ile düzeltilmezse fertilitiyi etkiler.
- Ameliyat, psikolojik etkileri en aza indirmek için genellikle yaşamın ilk bir yılı içinde yapılır.
- Bu bebekler sünnet ettirilmemelidir. Sünnet derisi, cerrahi onarım için kullanılabilir.
- **Tedavinin amaçları:**
  - 1) Üretral meatusu glans penisin ucuna getirmek
  - 2) Penisini düzleştirmek için chordeeyi serbestleştirmek
  - 3) Penisin uygun görünümünü sağlamak

# Hemşirelik Girişimleri

- Çocuk büyükse yapılacak işlemler oyuncak bir bebek ya da resim üzerinde anlatılabilir.
- Çocuğun yaş dönemi özellikleri dikkate alınarak açıklama yapılması gerekir.
- Ameliyat sonrası bakımda ameliyat yerinin yaralanmalardan korunması önemli ve kanama/ doku ödemi için bölgede sargı kullanılır.
- Stent takılan çocuklarda, stentin ucu açık bırakılıyorsa çift bezleme yöntemi(ilk bez gaitayı toplamak, ikinci bez stentten gelen idrarı toplamak için) kullanılır

# DOĞUŞTAN KALÇA ÇIKIĞI

- Doğuştan kalça çıkığı (DKÇ) femur başının asetabuluma tam olarak oturmamasını ifade eder.
- Kızları erkeklere göre 4 kat daha fazla etkilemektedir.
- Üç tipi vardır. Bunlar:
  - **Asetabular Displazi:** DKÇ'nin en hafif seyreden tipidir. Femur başı asetabulumun içindedir. Ancak asetabulum kökündeki osseous hipoplazi nedeniyle femur asetabulum içine tam oturmaz.
  - **Subluksasyon:** En fazla görülen tipidir. Femur asetabulum içindedir ancak displaziye göre daha fazla kısmi ayrılma vardır.
  - **Dislokasyon:** Femur başı asetabulum içinde değildir. Femur asetabulum girişinin çevresinde olabilir.

# Klinik Belirtileri ve Bulguları

- DKÇ'nda genel belirti ve bulgular; etkilenen kalçada abduksiyonun sınırlı olması, gluteallerde asimetri, etkilenen tarafın kısa ve kıvrımların fazla olmasıdır.
- Eğer defekt uzun süre tedavi edilmezse, prognozu kötüleşir.
- **Tanısal İşlemler**
  - DKÇ, yenidoğanın fiziksel değerlendirmesi sırasında belirlenebilir.
  - Fiziksel değerlendirmede Allis (dizler fleksiyona getirildiğinde etkilenen diz aşağıda kalır) belirtisine ve Ortolani-Barlow Manevrasına bakılır
  - Radyografi ilk 4 aya kadar çok belirleyici değildir. Çünkü yenidoğanda pelvis kartilaj yapıdadır. 4. aydan önce ultrasonografi kullanılabilir.

# Tedavi

- Çocuğun yaşına göre değişmektedir.
- 3 aylıktan küçük çocuklarda pavlik harness ateli ( çocuk bacağını fleksiyona ve abduksiyona getirebilir ancak atel kalça ekstansiyonuna ve adduksiyonuna izin vermez)
- 3 aydan büyük çocuklarda traksiyon uygulanabilir. Retraksiyon ile yumuşak doku gerilerek femurun asetabulumuna girişi sağlanır. Ameliyat ve kalça alçısı gerekebilir.
- Cerrahi müdahale ve alçı genellikle 18 aylıktan büyük çocuklara yapılmaktadır.

# Hemşirelik Girişimleri

- Tüm yenidoğanların konjenital kalça çıkığı yönünden değerlendirilmesi gerekir.
- Aile öyküsü ve doğum öyküsü mutlaka alınmalıdır.
- Hemşirelik bakımında amaç DKÇ'nin mümkün olduğu kadar erken dönemde belirlenmesidir.
- DKÇ'si olan çocuğun tedavisi, alçı ve atel bakımının sağlanması ile ailenin evde bakım konusunda bilgilendirilmesi hemşirelik bakımında yer alır.