



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI**

**TEK TARAFLI MULTİKİSTİK DİSPLASTİK BÖBREK
HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA HİPERTANSİYON
SIKLIĞI VE BUNA ETKİLİ FAKTÖRLER**

Dr. Defne Ay TUNCEL

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Ali ANARAT

ADANA – 2010



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI**

**TEK TARAFLI MULTİKİSTİK DİSPLASTİK BÖBREK
HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA HİPERTANSİYON
SIKLIĞI VE BUNA ETKİLİ FAKTÖRLER**

Dr. Defne Ay TUNCEL

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Ali ANARAT

**Bu tez, Çukurova Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Fonu tarafından
TF2009LTP18 no'lu proje olarak desteklenmiştir.**

ADANA – 2010

İÇİNDEKİLER

DESTEKLEYEN RESMİ KURULUŞ.....	III
TABLO LİSTESİ.....	IV
ŞEKİL LİSTESİ.....	V
KISALTMA LİSTESİ.....	VI
ÖZET.....	VII
ABSTRACT.....	VIII
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Multikistik displastik böbrek (MKDB).....	2
2.1.1. Epidemiyoloji.....	2
2.1.2. İnsidans.....	2
2.1.3. Embriyoloji.....	3
2.1.4. Normal böbrek oluşumu.....	4
2.1.5. Üreterik tomurcuk teorisi.....	4
2.1.6. Patoloji.....	4
2.1.7. Patogenez.....	6
2.1.8. Klinik.....	7
2.1.9. Hastalığın doğal seyri ve komplikasyonlar.....	8
2.1.9.1. Böbrek fonksiyonu.....	8
2.1.9.2. Multikistik displastik böbrek involusyonu.....	8
2.1.9.3. Enfeksiyon ve ağrı.....	8
2.1.9.4. Hipertansiyon.....	9
2.1.9.5. Malign dejenerasyon.....	9
2.1.10. Tanı ve tedavi.....	10
2.1.10.1. Medikal izlem.....	10
2.1.10.2. Cerrahi tedavi.....	11
2.1.10.3. Sonuç.....	11
2.2. Hipertansiyon.....	12
2.2.1. Hipertansiyon tanımı.....	12
2.2.2. Klinik kan basıncı ölçümü.....	12
2.2.3. Yaşam içi kan basıncı izlemi.....	13
2.2.3.1. Yaşam içi kan basıncı izlemi endikasyonları.....	14
2.2.3.2. Yaşam içi kan basıncı izlemi ölçümlerinin yorumlanması.....	14
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	16
3.1. Kliniğimizde takipli tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalarının retrospektif değerlendirilmesi.....	16
3.2. Prospektif olarak hasta ve sağlam kontrol gruplarının seçimi.....	16
3.3. Kan ve idrar örneklerinin alınması ve çalışılma yöntemleri.....	16
3.4. Yaşam içi kan basıncı ölçümü ve değerlendirilmesi.....	17
3.5. İstatiksel analiz.....	18
4. BULGULAR.....	20
4.1. Retrospektif değerlendirilen tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalarının karakteristik özellikleri.....	20
4.2. Prospektif çalışma yapılan hasta ve sağlıklı kontrol gruplarının karakteristik özellikleri.....	23

4.3. Hasta ve kontrol gruplarının biyokimyasal deęerlendirmeleri.....	28
4.4. Hasta ve kontrol gruplarının plazma renin aktivitesi, aldosteron ve anjiyotensin sonuçlarının deęerlendirmesi.....	31
4.5. Hasta ve kontrol gruplarının kan basıncı sonuçlarının deęerlendirmeleri	32
5. TARTIŞMA	41
6. SONUÇLAR.....	50
KAYNAKLAR	54
ÖZGEÇMİŞ	57
EKLER	58

DESTEKLEYEN RESMİ KURULUŐ

Bu alıŐma ukurova niversitesi Bilimsel AraŐtırma Projeleri Birimi tarafından TF2009LTP18 proje numarası ile desteklenmiŐtir.

TABLO LİSTESİ

Tablo no:

Sayfa no:

Tablo 1. Multikistik displastik böbrek hastalığı anahtar noktalar tablosu.....	7
Tablo 2. Tek taraflı multikistik displastik böbrek tanısı alan hastaların perinatal ve neonatal takip aralıkları.....	11
Tablo 3. Çocuk ve ergenlerde hipertansiyon sınıflandırması.....	12
Tablo 4. Tek taraflı multikistik displastik böbrekli hastaların cins, hasta taraf, teşhis zamanı, akraba evliliği ve ailede böbrek hastalığı özellikleri.....	20
Tablo 5. Tek taraflı multikistik displastik böbrekli hastaların ek konjenital anomalileri.....	22
Tablo 6. Tek taraflı multikistik displastik böbrekli hastaların ek üriner sistem anomalileri.....	23
Tablo 7. Hasta ve kontrol grupların karakteristikleri.....	24
Tablo 8. Hasta ve kontrol gruplarının biyokimyasal değerlerinin karşılaştırılması.....	29
Tablo 9. Hasta ve kontrol grubunun idrarda protein ve mikroalbümin değerleri.....	30
Tablo 10. Hasta ve kontrol gruplarının plazma renin aktivitesi, aldosteron ve anjiyotensin değerleri.....	32
Tablo 11. Hasta grubunun klinik kan basıncı ortalamalarının değerlendirilmesi.....	33
Tablo 12. Klinik kan basıncı ölçümleri ile $\geq 90p$ ve $\geq 95p$ olanların dağılımı.....	33
Tablo 13. Kontrol grubunun klinik kan basıncı ortalamalarının değerlendirilmesi.....	34
Tablo 14. Hasta grubunun kan basıncı yükü ≥ 30 olan olgular.....	35
Tablo 15. Kontrol grubunun kan basıncı yükü ≥ 30 olan olgular.....	35
Tablo 16. Hasta grubunun kan basıncı yükü ≥ 40 olan olgular.....	36
Tablo 17. Kontrol grubunun kan basıncı yükü ≥ 40 olan olgular.....	36
Tablo 18. Hasta grubunun kan basıncı yükü ≥ 50 olan olgular.....	37
Tablo 19. Kontrol grubunun kan basıncı yükü ≥ 50 olan olgular.....	37
Tablo 20. Kan basıncı yükü ≥ 30 alındığında $\geq 90p$ ve $\geq 95p$ olanların dağılımı.....	38
Tablo 21. Kan basıncı yükü ≥ 40 alındığında $\geq 90p$ ve $\geq 95p$ olanların dağılımı.....	38
Tablo 22. Kan basıncı yükü ≥ 50 alındığında $\geq 90p$ ve $\geq 95p$ olanların dağılımı.....	39
Tablo 23. Hasta grubunun Orta Avrupa YİKBİ Kriterlerine göre değerlendirilmesi.....	40
Tablo 24. Kontrol grubunun Orta Avrupa YİKBİ Kriterlerine göre değerlendirilmesi.....	40

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil no:

Sayfa no:

Şekil 1. Bir günlük yenidoğan bebeğin ultrasonografisi; birbiri ile ilişkisi olmayan farklı boyutlardaki kistler.....	3
Şekil 2. Renal displazinin küçük (A), orta (B) ve yüksek (C) büyütmede histolojik görünümü	3
Şekil 3. Klasik tip multikistik displastik böbreğin makroskopik görüntüsü	5
Şekil 4. Multikistik displastik böbreğin mikroskopik görünümü.....	5
Şekil 5. Hastaların cins dağılım grafiği	21
Şekil 6. Hastaların multikistik displastik böbrek (MKDB) taraf dağılım grafiği	21
Şekil 7. Görüntüleme tetkikleri grafiği	22
Şekil 8. Hasta ve kontrol grubunun yaş dağılım grafiği.....	25
Şekil 9. Hasta ve kontrol gruplarının arası cins dağılım grafiği.....	25
Şekil 10. Hasta grubuna yapılan görüntüleme tetkikleri grafiği	27
Şekil 11. Hasta grubunda multikistik displastik böbrek tarafı dağılım grafiği.....	27
Şekil 12. Hasta ve kontrol gruplarının serum potasyum değerlerinin dağılımı	29
Şekil 13. Hasta ve kontrol gruplarının plazma renin aktivitesi değerlerinin dağılımı.....	31
Şekil 14. Hasta ve kontrol gruplarının aldosteron değerlerinin dağılımı.....	32

KISALTMA LİSTESİ

ark.	: arkadaşları
BOR	: Branchio-oto-renal
BUN	: Kan üre azotu
CLIA	: chemiluminescent immunoassay
CRP	: C-reaktif protein
Ç.Ü.T.F.	: Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
DKB	: Diastolik kan basıncı
DMSA	: Dimerkaptosüksinik asit
DTPA	: Dietilentriamin pentaasetik asit
EDTA	: Etilen diamin tetra asetik asit
EGF	: Epidermal growth faktör
FGF	: Fibroblast growth faktör
GFR	: Glomerüler filtrasyon ratio (hızı)
HDL	: Yüksek dansiteli lipoprotein
HGF	: Hepatik growth faktör
HT	: Hipertansiyon
IGF-1	: İnsülin-like growth faktör 1
İVP	: İntravenöz piyelografi
KB	: Kan basıncı
LDL	: Düşük dansiteli lipoprotein
LMS	: Least Mean Square (En Küçük Ortalamalar Karesi)
MKDB	: Multikistik displastik böbrek
NGF	: Nerve growth faktör
OKB	:Ortalama kan basıncı
PRA	: Plazma renin aktivitesi
REM	: Rapid eye movements (hızlı göz hareketleri)
RIA	: Radioimmunoassay
SKB	: Sistolik kan basıncı
Spe	: Solitphase extraction
TGF-alfa	: Transforming growth faktör alfa
UPD	: Üreteropelvik darlık
USG	: Ultrasonografi
VCUG	: Voidingsistoüetrogram
VLDL	: Çok düşük dansiteli lipoprotein
VUR	: Vezikoüreteral reflü
WT-1	: Wilms tümör geni-1
YİKBİ	: Yaşamiçi kan basıncı izlemi

ÖZET

Tek Taraflı Multikistik Displastik Böbrek Hastalığı Olan Çocuklarda Hipertansiyon Sıklığı ve Buna Etkili Faktörler

Amaç: Bu çalışmada tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalığı tanısı almış çocukların karakteristik özelliklerini irdelemek ve hipertansiyon sıklığı ile buna etkili olabilecek faktörleri (plazma renin aktivitesi, anjiyotensin, aldosteron, kan biyokimyası, idrarda proteinüri, mikroalbümin) tespit etmek amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışma Mart 2008 – Ağustos 2010 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalında yapıldı. Çalışmanın birinci aşamasında; 1993-2010 yılları arasında takip edilen tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalığı olan 87 hastanın dosyaları retrospektif incelendi, karakteristik verileri irdelendi.

Çalışmanın ikinci aşamasında; kan verme, idrar toplama ve yaşam içi kan basıncı izlemine gönüllü kabul eden 22 tek taraflı multikistik displastik böbrek hastası ile benzer yaş ve cinsite olup, bilinen bir böbrek hastalığı ve hipertansiyon semptomları olmayan 22 sağlam çocuk kontrol grubu olarak seçildi. Bütün çocuklara 24 saat süre ile yaşam içi kan basıncı uygulaması ile hipertansiyon sıklığına bakıldı; ayrıca yine her iki gruptan kan örnekleri alınarak plazma renin aktivitesi, anjiyotensin, aldosteron, kan biyokimyası, idrarda protein ve mikroalbümin çalışıldı.

Elde edilen verilerle; Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Anabilim Dalı'nda istatistiksel analiz yapıldı.

Bulgular: Tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalığı olan grupta hipertansiyon sıklığı, serum plazma renin aktivitesi, aldosteron ve potasyum seviyeleri sağlam gruba göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu. Diğer parametrelerde istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunamadı.

Sonuç: Çalışmamızda tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalarında hipertansiyon sıklığı önemli derecede yüksek bulundu. Hipertansiyonun renin-anjiyotensin-aldosteron sistemi ile ilgili olduğu görüldü. Hipertansiyonda etkili olan hasta böbrek mi, yoksa sağlam kompanzatuvar böbrek mi, keza nefrektomi ile bu sıklık azaltılabilir mi gibi sorulara cevap için ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu düşünüldü. Ayrıca çocuklarda yaşam içi kan basıncı ölçümlerinin değerlendirilmesinde çalışmaların yeterli olmadığı ve ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: Multikistik displastik böbrek hastalığı, Yaşam içi kan basıncı izlemi, Hipertansiyon.

ABSTRACT

Incidence Of Hypertension And Associated Factors In Children With Unilateral Multicystic Dysplastic Kidney Disease

Purpose: In this study, it is aimed to determine the characteristic features and incidence of hypertension and also associated risk factors (renin, angiotensin, aldosteron, blood chemistry) in children with unilateral multicystic dysplastic kidney disease.

Material and Methods: The study was performed in pediatric nephrology department of Çukurova University Medical Faculty between March 2008 and August 2010. In the first step of the study, data of eighty seven patients with unilateral multicystic dysplastic kidney disease who have been followed between the years of 1993 and 2010 were investigated retrospectively.

In the second step, twenty two voluntary patients with unilateral multicystic dysplastic kidney disease and twenty two healthy children with similar sex and age were included into the study. ABPM was performed to all of children and incidence of hypertension was investigated. Blood and urine samples were taken from two groups. Blood chemistry parameters, plasma renin activity, aldosteron, angiotensin and also urine protein and microalbumin were measured.

The statistical analysis was made in Çukurova University, Faculty of Medicine, Department of Biostatistics.

Results: Plasma renin activity, aldosteron and potassium levels and incidence of hypertension were statistically higher in patients with unilateral multicystic kidney disease compared to healthy group. Other parameters were not statistically different.

Conclusion: Incidence of hypertension was found statistically higher in patients with unilateral multicystic dysplastic kidney disease in our study. Hypertension was associated with renin-angiotensin-aldosteron system. Further studies are needed to respond to the questions searching which is more effective in hypertension; sick kidney or healthy compensatory kidney and also incidence of hypertension can be reduced with nephrectomy. However, it is noticed that prevalent studies are not satisfactory to evaluate ambulatory blood pressure monitorization in children. Further studies are needed.

Keywords: Multicystic dysplastic kidney disease, Ambulatar blood pressure monitorization, Hypertension.

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Multistik displastik böbrek (MKDB) hastalığı, böbreğin en sık görülen konjenital anomalisidir. Non herediterdir, 1:4300 doğumda bir görülmektedir.¹ Büyük oranda tek taraflı gözlenmektedir. Prognoz; genellikle hastaların karşı taraf böbreğinin sağlığına, eşlik eden böbrek dışı anomalilere ve komplikasyonlara bağlıdır. MKDB hastalığında arteriyel hipertansiyon başlıca görülen komplikasyondur. Çoğu çalışmalarda kan basıncı takibi günlük ölçümlerle yapılmış ve hipertansiyon sıklığı %0-8 oranında bulunmuştur. 24 saatlik yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) ile günlük ölçüme göre daha anlamlı sonuçlar elde edilmektedir.^{1,2} Son yıllarda böbrek hastalığı olan çocuklarda kan basıncı ölçümlerinde YİKBİ kullanımı daha çok kabul görmektedir.

MKDB hastalarında hipertansiyon patogeneğinde, renin aracılı hipertansiyon gelişimi genel kabul görmektedir; orijin olarak başlıca displastik böbrek aracılı veya diğer böbrekte parankim hasarı gelişmiş ise artmış renin seviyeleri, renin–aldosteron-anjiyotensin sistemi ile ilişki hipertansiyon (HT) düşünülmektedir.¹

Bu çalışmada;

1. Kliniğimizde takip edilen tek taraflı MKDB hastalarının karakteristik verilerini analiz etmek,

2. Tek taraflı MKDB hastalığı olan çocuklarda hipertansiyon sıklığını -24 saatlik YİKBİ kullanılarak- tespit etmek, dolayısı ile bu hastalarda HT, aynı yaş ve cinsteki sağlıklı çocuklara göre daha sık ise bu vakalara ve sonra karşılaşılabilecek vakalara bilgi vermek ve gerekli önlemleri almak,

3. Aynı zamanda bu çocuklarda kan basıncına etkili faktörleri tespit etmek için plazma renin aktivitesi, anjiyotensin, aldosteron, kan biyokimyası, 24 saatlik idrar ölçümlerini tayin ederek, ileride bu konuda yapılacak çalışmalarda referans alınabilecek, kaynak olarak gösterilebilecek bir çalışma yapmak amaçlandı.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Multikistik displastik böbrek (MKDB)

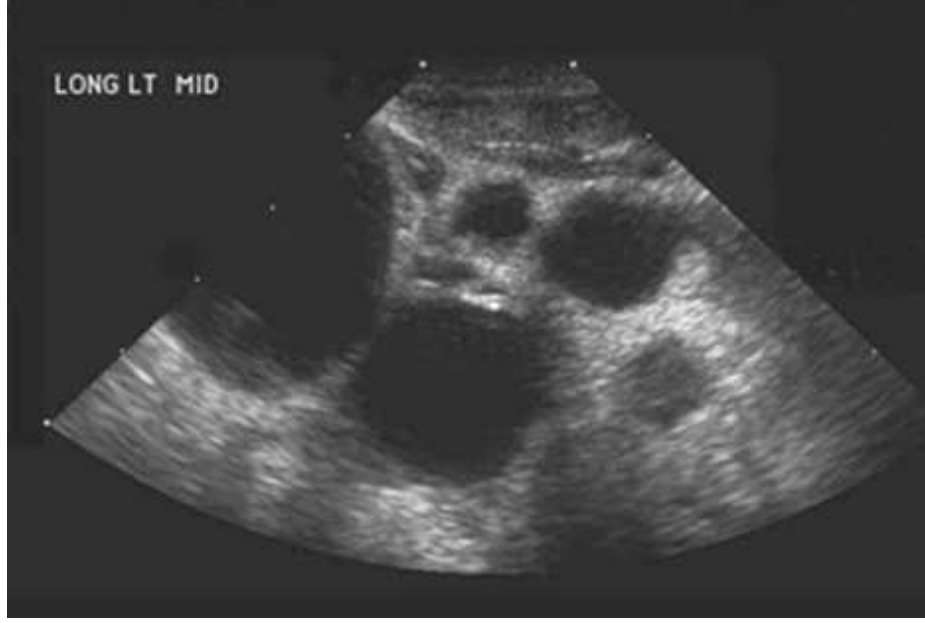
2.1.1. Epidemiyoloji

1864 yılında ilk kez Hurley tarafından tanımlanmıştır, fakat en güvenilir tanımı 1936'da Schwartz yapmıştır. Üzüm salkımı şeklinde düzenlenmiş olan farklı boyutlardaki çok sayıdaki kistin böbreğin sınırlarında düzensizliğe yol açtığını tespit etmiştir. Schwartz'ın tariflediği bu klasik tipin dışında hidronefrotik tip olarak bilinen ikinci bir MKDB tipi de mevcuttur. Daha nadir görülen ikinci tip üreteropelvik birleşim yerinde tıkanıklığa ve hidronefroza yol açana kadar tanı almayabilir.²

MKDB isim benzerliği nedeniyle polikistik böbrek hastalığı ile karıştırılmamalıdır. 1950'lerde Spence ve ark. MKDB'in tipik olarak tek taraflı benign bir bozukluk olduğunu göstermiştir.³ Oysa polikistik böbrek hastalığı bilateral tutulum yaparak ilerleyici böbrek yetmezliğine neden olur ve patolojik incelemelerde normal korteksin küçük kistlerle dolu olduğu izlenir. MKDB'de ise kortekste birbiri ile ilişkisi olmayan küçükten büyüğe değişen boyutlardaki kistlerin yerleştiği ve bunların displastik parankim ile birbirlerinden ayrıldıkları görülür (Şekil 1).⁴

2.1.2. İnsidans

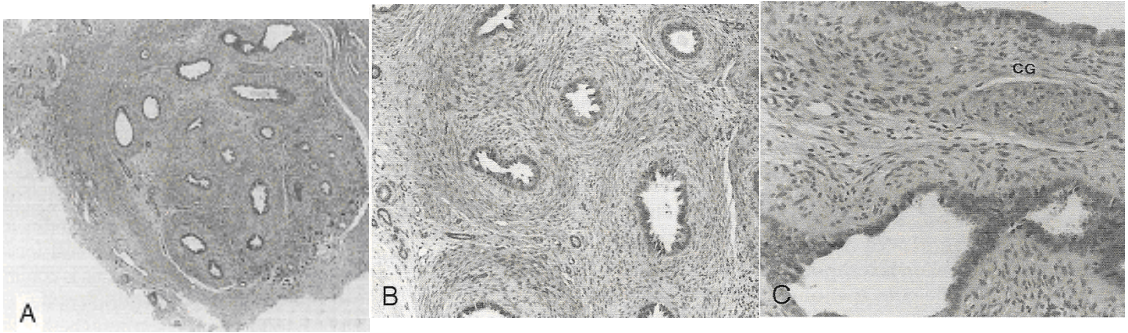
MKDB infantlarda en sık görülen konjenital üriner sistem anomalisidir. Fetal üropatilerin % 10'undan daha fazlasını oluşturur.^{2,4} Prenatal ultrasonografinin (USG) rutin olarak kullanılmaya başlanmasından önce, asemptomatik dönemde nadiren muayenede böbreğin ele geldiği fark edilerek tanı konurdu. Rutin fetal USG, böbrekler henüz non-palpabl iken hastalığın erken tespitini mümkün kıldı ve böylece MKDB'nin gerçek insidansının daha doğru bir biçimde hesaplanmasını sağladı. Yapılan çalışmalar ve ülkelere göre değişmekle birlikte insidansı 1/3640–1/4300 canlı doğum şeklindedir.⁴ MKDB olgularının büyük kısmı tek taraflı ve asemptomatiktir. Nadiren bilateral tutulum olur ve bu durum yaşamla bağdaşmaz.² Tek taraflı vakalarda ise en çok sol böbrek etkilenir. MKDB erkeklerde daha sık görülür. Bilateral MKDB ise kızlarda iki kat daha fazla görülmektedir.³



Şekil 1. Bir günlük yenidoğan bebeğin ultrasonografisi; birbirine ilişkisi olmayan farklı boyutlardaki kistler ⁴

2.1.3. Embriyoloji

Renal displazi, böbrek gelişiminin immatür ve düzensiz nefronlarla karakterize olduğu histolojik tanıdır. Birçok nefron oluşamaz ve mikroskopik görünüm konnektif doku yığını biçimindedir. Eğer displazik böbrekte kistler görülürse, bu duruma multikistik displastik böbrek denir.⁵ Nefron segmentleri etkilenebilir; atrofik veya kistik görünümle beraber tübül çevresindeki mezankimal doku halkalar halinde izlenebilir (Şekil 2).⁶



Şekil 2. Renal displazinin küçük (A), orta (B) ve yüksek (C) büyütmede histolojik görünümü⁶

2.1.4. Normal böbrek oluşumu

Normal böbrek oluşumu üreterik tomurcuk ile metanefrik blastem arasındaki uygun etkileşime bağlıdır. İdrarın serbestçe dolaşımı da bu gelişim için gereklidir. Ayrıca ekstrasellüler matriks bileşenleri (kollajen, fibronektin ve laminin), özel gen transkripsiyon, translasyon ürünleri (WT-1, EYA 1, SIX 1, PAX 2) ve büyüme faktörleri de (EGF, TGF-alfa, IGF-1 ve IGF-2, NGF, HGF, FGF) rol oynar.^{2,6} Altıncı kromozomdaki anormalliklerin MKDB'den sorumlu olabileceğine dair bazı veriler vardır.⁶

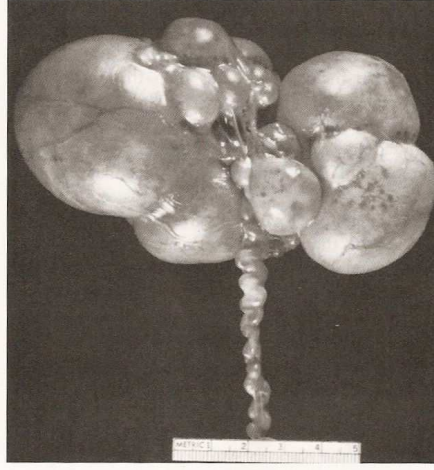
2.1.5. Üreterik tomurcuk teorisi

Meckie ve Stephens tarafından geliştirilen hipoteze göre; metanefrik kanaldan köken alan üreterik tomurcuk değişime uğramamış (indiferansiye) metanefrik blastem ile birleşir. Eğer bu birleşim gerçekleşmezse, üreterik tomurcuk toplayıcı sistemi oluşturamaz ve metanefrik blastem de matür böbreğe dönüşemez. Üreter, primitif renal blastem ile periferik lokalizasyonda birleşirse indüksiyon oluşur, ancak renal parankim genellikle displastiktir. Üreter orifisleri sonuç olarak trigonda, mesane boynunda ya da üretrada sonlanabilir. Mesane ile distalde anormal bağlantı oluşursa obstrüksiyon gelişir.⁴ Obstrüksiyonun derecesine bağlı olarak çeşitli renal parankim anomalileri ve hidronefroz gözlenir.⁶

2.1.6. Patoloji

MKDB normal böbrek dokusu arasına yerleşmiş farklı boyutlardaki kistler ve bunları ayıran az miktardaki displastik parankim ile karakterizedir. Klasik ve hidronefrotik olmak üzere iki alt tipi vardır.³ Klasik tip MKDB'de normal böbrek gelişiminden yaygın kistik hastalığa kadar çeşitli patolojiler görülebilir (Şekil 3). Hidronefrotik tip MKDB ise normal böbrek gelişimine daha yakın özellikler taşır. Her iki tipte de kistlerin birbirleriyle ve toplayıcı sistemle ilişkisi yoktur.²

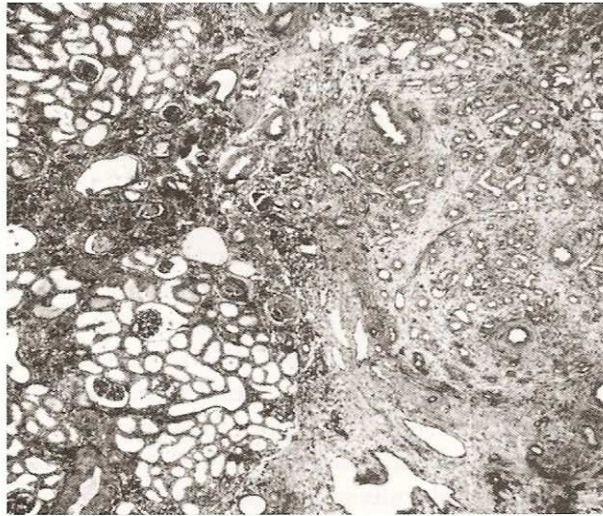
MKDB'de böbrek boyutu, tek tek kistlerin boyutlarına göre oldukça değişkenlik gösterir. Büyük kistleri olanlarda parankim dokusu daha az iken; daha küçük kistleri olanlarda stroma daha fazladır.³ Hidronefrotik tipte üreter atretik olabilir veya tam olarak tanımlanamayabilir ve bir de renal pelvis bulunur. Aynı şekilde kanlanma, küçük damarlar ihtiva eden pediküllerle olabilir ya da hiç olmayabilir.³



Şekil 3. Klasik tip multikistik displastik böbreğin makroskopik görüntüsü²

MKDB’de böbrek boyutu, tek tek kistlerin boyutlarına göre oldukça değişkenlik gösterir. Büyük kistleri olanlarda parankim dokusu daha az iken; daha küçük kistleri olanlarda stroma daha fazladır.³ Hidronefrotik tipte üreter atretik olabilir veya tam olarak tanımlanamayabilir ve bir de renal pelvis bulunur. Aynı şekilde kanlanma, küçük damarlar ihtiva eden pediküllerle olabilir ya da hiç olmayabilir.³

Makroskopik görünüm farklı olabilmekle beraber MKDB mikroanatomi ortaktır.² Kistler çeşitli büyüklükte olup skuamöz veya küboidal epitelle döşelidir. Kistler arasında kalan bölmeler genellikle immatür glomerül içeren displastik renal doku, primitif tübül ve metaplastik kartilajdan oluşur.³ Bazı vakalarda displastik dokular arasında matür glomerül adaları ve tübüller yer alır (Şekil 4).²



Şekil 4. Multikistik displastik böbreğin mikroskopik görünümü²

2.1.7. Patogenez

MKDB patogenezini multifaktöriyeldir.^{4,5} Etyolojide en çok kabul görülen görüş Beck'in deneysel modelinde kanıtladığı gibi, erken obstrüksiyonun bir sonucu olarak ortaya çıktığıdır. Beck ilk trimesterdeki koyun fetüslerinde üreteri bağlamış ve uniform renal displazi oluştuğunu belirlemiştir. Diğer yandan ikinci trimesterde ligate ettiği koyun böbreklerinde sadece hidronefroz olduğunu ve morfolojik olarak bu böbreklerin normal olduğunu tespit etmiştir. Benzer bir çalışmada farklı evrelerde farklı derecelerde üreteral obstrüksiyon yapılarak benzer sonuçlara ulaşılmış; yani erken ve komplet obstrüksiyonun renal displazi oluşturduğu fark edilmiştir. Nitekim obstrüksiyonun zamanlaması, konjenital obstrüktif üropatideki bu geniş yelpazenin varlığına açıklık getirebilir. Erken üreteral obstrüksiyonun yol açtığı klasik tip yelpazenin bir ucunda iken, geç üreteral darlığın sonucu olan UPJ obstrüksiyonuna sekonder hidronefroz da yelpazenin diğer ucunda yer alır. Hidronefrotik tip MKDB bu yelpazenin ortalarına yerleştirilebilir. Bu teoriyi dolaylı olarak destekleyen bir diğer kanıt ise UPJ obstrüksiyonlarında da tıpkı MKDB hastalarında olduğu gibi, sol böbreğin daha sık etkileniyor olmasıdır.²

MKDB etyolojisi ile ilgili öne sürülen diğer bir hipotez ise, erken fetal hayatta metanefrik blastem indüksiyonunun üreterik tomurcuk göçü tarafından kesintiye uğratılmasıdır. Renal displazi üreteral ektopi ile ilişkilendirilmiş ve Mackie ve Stephens (1975) ektopik üreterin Wolf kanalının ekzantrik parçalarından oluştuğunu öne sürmüşlerdir.⁴ Bu ekzantrik yerleşimin etkisi ile metanefroz indüksiyonu gerçekleşemez ve bu şekilde displastik böbrek oluşur. Bu hipotezi eleştirenler üreteral orifisin bir çok MKDB hastasında normal pozisyonunda olduğunu; bu yüzden üreteral ektopinin renal displazinin bu spesifik formuna bir açıklama getiremediğini belirtmişlerdir. Oysa farelerde yapılan güncel çalışmalar anatomik düzeydekenden ziyade moleküler düzeyde gerçekleşen mezenkimal indüksiyon değişimlerinin renal displaziye ve kist oluşumuna yol açabildiğini göstermiştir.² Genlerdeki mutasyonların MKDB'ye benzer anomalilere yol açan üreterik tomurcuk dallanmasında ve erken epitelyal-mezenkimal indüksiyonda rolü olduğu bilinmektedir.^{2,4}

2.1.8. Klinik

MKDB en sık görülen kistik böbrek hastalığıdır ve bebeklerde karında kitle yapan nedenlerin başında gelir.³

Geçmişte MKDB hastalarının büyük bir kısmına yaşamlarının ilk yılında teşhis konuluyordu. Bunların yaklaşık üçte biri batında ele gelen kitle ile, üçte biri MKDB'nin bası etkisine bağlı iştahsızlık ve kusma şikayetleri ile başvurur iken; geri kalanları ise idrar yolu enfeksiyonları ve konjenital anomaliler araştırılırken tesadüfen tespit edilirdi.² Rutin prenatal USG ile birlikte MKDB'nin klinik prezentasyonu da dramatik olarak değişmiştir. Günümüzde prenatal tanı standart iken semptomatik tanı çok nadir görülmektedir.³ Daha geç tanı almış olan büyük çocuklarda karın ağrısı, hematüri, hipertansiyon ve ele gelen kitle gibi semptomlara neden olabilir.³

MKDB'li hastaların yaklaşık % 50'sinden fazlasında diğer üriner sistem anomalileri de birlikte görülür.² Kontralateral UPJ obstrüksiyonu, MKDB ile en çok ilişkilendirilen ürolojik anomali iken son yıllarda yenidoğan döneminde sistografinin artan rutin kullanımı sonucu vezikoureteral reflünün (VUR) daha sık rastlandığı tespit edilmiştir. Daha çok kontralateral böbrekte görülen ve genellikle düşük dereceli olan VUR'un prognostik önemi vardır.⁴ Üreterovezikal bileşke obstrüksiyonu ise MKDB'li hastaların % 6'sında görülmektedir.^{4,5} Üreteral ektopi ve ureterosel, diğer kontralateral obstrüktif üropatilerdir.⁴

MKDB kardiyak, respiratuvar ve gastrointestinal sistemleri içeren farklı anomalilerle de birlikte görülebilir. Ayrıca tek gen mutasyonu sonucu ortaya çıkan bazı nadir sendromlarla da ilişkilendirilmiştir.²

Tablo 1. Multikistik displastik böbrek hastalığı anahtar noktalar tablosu³

ANAHTAR NOKTALAR: MULTİKİSTİK DİSPLASTİK BÖBREK
MKDB, kistlerden oluşan displastik böbrektir. Nefrogenesisde görev alan aktif ekspresyon genleri morfolojik değişikliğe uğramıştır.
Böbrekler genellikle küçülür veya görüntüleme tetkiklerinde displastik böbrek görülmez, nadiren wilms tümörü ile ilişkilidir.
Hastalar, en az yaşamın ilk beş yılı boyunca tümör ve hipertansiyon açısından takip edilmelidir.
Nefrektomi için kesinleşmiş bir karar olmasa da solid doku artışı halinde düşünülmelidir.
Hastaların % 15'inde kontralateral böbrekte reflü mevcuttur. Bu yüksek reflü insidansı nedeniyle voiding sistouretrogram tetkiki tüm multikistik böbrekli yenidoğanlarda yapılması önerilmektedir.

2.1.9. Hastalığın doğal seyri ve komplikasyonlar

2.1.9.1. Böbrek fonksiyonu

Bilateral MKDB fetal renal fonksiyonun olmayışı ve pulmoner hipoplazi ile sonuçlanması nedeniyle yaşamla bağdaşmaz.³ Birçok bilateral MKDB vakası doğar; ancak erken postnatal dönemde ölümle sonuçlanır.²

Tersine unilateral MKDB’de başka bir ciddi anomali yok ise prognoz oldukça iyidir. Kontralateral renal hipertrofide total kreatinin klirensi genellikle normaldir; ancak ortalama serum kreatinin değerleri yükselmiştir. Kontralateral böbrekle ilişkili anomaliler çok yaygındır ve renal fonksiyonun düzgün bir şekilde işlemesi için bir an önce tedavi edilmesi gerekir.^{2,4}

Obstrüktif lezyonlar düzeltme gerektirir. Düşük dereceli reflü cerrahi gerektirmeden profilaktik antibiyotik ile takip edilir ve genellikle intravezikal üreterin gelişmesi ile spontan düzelir. Yüksek dereceli reflü aynı şekilde takip edilebilir; ancak cerrahi müdahale de gerekebilir.⁷

2.1.9.2. Multikistik displastik böbrek involüsyonu

MKDB’nin doğal seyri zamanla böbreğin küçülmesidir. Mekanizması tam olarak anlaşılammıştır. İnvolüsyon, antenatal veya postnatal dönemde görülebilir.³ Çalışmalar involüsyonun hayatın ilk yılında daha hızlı olduğunu göstermiştir.⁴ Dokuz ay ile on yıl arasında involüsyon oranı % 19-74’tür.⁴ Bu süre 20 yıla kadar uzayabilir. Bazı vakalarda kitlenin boyutu giderek artış göstermektedir.²

2.1.9.3. Enfeksiyon ve ağrı

MKDB’nin enfeksiyon ve ağrıya yol açtığı pek gözlenmemiştir. Olguların çoğunda bebeklik döneminde tanı konulduğu için ağrının tanımı güçtür. Ulusal Multikistik Böbrek verilerinin analizinde abse formasyonu veya üriner enfeksiyonu sonucu cerrahi işlem yapıldığına dair bir kayıt bulunmamaktadır.

MKDB’li hastaların yapılan otopsilerinde etkilenmiş böbrekte pyelonefrit bulgularına rastlanmamıştır. Ambrose, 11 yaş ve üstünde 20 MKDB vakasını incelemiştir. 10 hastada ağrı mevcut iken hastaların hepsinde ağrı nefrektomi sonrası ortaya çıkmıştır. Sadece bir hastada MKDB’ye bağlı üriner sistem enfeksiyonu görülmüştür. Diğer hastalardaki komplikasyonlar MKDB ile ilişkili bulunmamıştır.²

2.1.9.4. Hipertansiyon

MKDB ile hipertansiyon ilişkisi ve bu komplikasyonun insidansı hakkında farklı yayınlar vardır.⁸ Nefrektomi sonrası hipertansiyonu düzelen MKDB'li bir hastanın patolojisinde jukstaklomerüler aparatı hiperplaziye rastlanmış ve hipertansiyonun renin kaynaklı olduğuna karar verilmiştir.⁹

Ulusal Multikistik Böbrek ilk verileri (260 hasta), 4 vaka sonucunda minimal hipertansiyonun MKDB ile ilişkilendirilemeyeceği şeklindedir.^{3,4} Son dönem verilerinde ise (660 hasta) MKDB'li hastalardan bir kısmında hastalıkla ilişkili hipertansiyona rastlandığı bildirilmiştir.²

2.1.9.5. Malign dejenerasyon

MKDB'den kaynaklanan malignensi çok nadirdir ve malign dejenerasyon riskini saptamak mümkün değildir. Ulusal Multikistik Böbrek verilerine göre yalnızca bir hastada Wilms tümörüne rastlanmıştır ve 7500 Wilms tümörlü hastanın bulunduğu çalışma grubunda sadece 5 hastada MKDB görülmüştür. MKDB'nin nefrojenik kalıntılara sığınak görevi gördüğü (immatür hücrelerin anormal artıkları), bu artıkların ise normal böbreklerden daha yüksek olasılıkla Wilms tümörüne prekürsör olduğu bilinmektedir. Nefrojenik kalıntılar yenidoğanlarda % 0,8-1 oranında, MKDB'li hastalarda % 4 oranında ve Wilms tümörlü böbreklerde % 20-40 oranında bulunur. Bu durum MKDB hastalarında Wilms tümörünün gelişme riskinin yüksek olduğunu gösterir; ancak MKDB'deki nefrotik kalıntıların malignensi riskinin düşük olduğuna inanılmaktadır. Beckwith, eğer nefrotik kalıntılar MKDB'lerde 5 kat daha fazla ise normal böbreklerde 1: 10000 ve MKDB'de 1: 2000 oranında Wilms tümörü görülme ihtimali olduğunu vurgulamış ve riskin rutin nefrektomi uygulaması için çok düşük olduğunu belirtmiştir.^{2,5} Son yıllarda yapılan çalışmalarda bu oranın daha da az olduğu tespit edilmiştir. Tek taraflı MKDB'li 1041 çocukta konservatif tedavi yapılmış ve hiç birisinde Wilms tümörüne rastlanmamıştır. MKDB ile Wilms tümörünün birlikte görüldüğü olguların hepsi 4 yaş altında imiş ve hiçbir hasta ölmemiştir. Buna göre MKDB'nin Wilms tümörüne malign transformasyonu minimaldir ve yüksek oranda küratiftir. İnvolyüsyona uğramış MKDB'de Wilms tümörüne hiç rastlanılmamıştır.⁴

MKDB'de bildirilen diğer nadir karsinomlar renal hücreli ve transizyonel hücreli karsinomdur. Literatürde 15-44 yaş aralığında toplam 6 renal hücreli karsinom olgusu ve 63 yaşında bir transizyonel hücreli karsinom olgusu bildirilmiştir. Ancak bu

hastaların hiç birisinde önceden alınmış MKDB tanısı yoktur. Daha ileri geniş çalışmalar, MKDB'deki karsinom riskini belirleyecektir.⁴

2.1.10. Tanı ve tedavi

Öncelikle MKDB'nin kesin tanısı radyografik olarak konulmalıdır. Sintigrafi ile non-fonksiyone olan böbrek gösterilir. Antenatal şüphesi olan yenidoğanda, eğer postnatal USG bulguları normal ise 6 haftalık iken USG kontrolü gerekir; çünkü doğumda relatif oligüriye bağlı yalancı negatif sonuçlar alınabilir.⁴

MKDB'li hastalar diğer üriner sistem anomalileri açısından kontrol edilmelidir. VUR açısından VCUG yapılmalıdır. VUR elimine edilene kadar yenidoğanda antibiyotik profilaksisine başlanmalıdır.⁴

Genellikle asemptomatik olan MKDB'nin yönetimi son zamanlarda pediatrik ürolojinin tartışmalı konularından biridir. Önceleri displastik dokunun neoplastik potansiyeli düşünülerek nefrektomi önerilir iken günümüzde USG ve klinik değerlendirme ile takip önerilmektedir.^{4,7}

2.1.10.1. Medikal izlem

Wilms tümörü gelişme riski düşük olmasına rağmen önerilen ultrasonografik değerlendirme sıklığı konusunda bir fikir birliği bulunmamaktadır. USG genellikle hayatın ilk 2 yılında üç ayda bir, 5 yaşına kadar ya da kitle küçülene kadar 6-12 ayda bir yapılmalıdır. Kontralateral böbrekte kompensatris hipertrofi beklenir. Bu böbreğin boyutları ve ekojenitesi de dikkatli izlenmelidir. Hastada UPJ darlık, renal pelvis dilatasyonu tespit edilmiş ise daha yakın USG takibi gerekir (Tablo-2).⁴

Aileler kan basıncının belirli aralıklarla ölçülmesi ve karın muayenesi yapmak üzere bilgilendirilmelidirler. Wilms tümörü çok hızlı bir şekilde gelişebilir ve negatif bir USG sonrasındaki 6 ay içinde kitle palpe edilebilir hale gelebilir. MKDB kaynaklı diğer renal malignansiler için ise hayat boyunca radyolojik kontrol gereklidir. MKDB'de şüpheli bir büyüme veya genişleme olduğunda ise cerrahi gerekir.⁵

Tablo 2. Tek taraflı multikistik displastik böbrek tanısı alan hastaların perinatal ve neonatal takip aralıkları.⁴

Yöntem	Takip sıklığı	Takip amacı
Abdominal muayene	Rutin çocuk poliklinik takibi (yaşamın ilk ayı, 2. ay, 4. ay, 6. ay, 9. ay, 12. ay, 15. ay, 18. ay, 2 yaş, sonraki yıllar yıllık) Abdominal kitle takibi (hidronefroz veya tümör) Kanbasıncı değerlendirme Yıllık takip	Kitle değerlendirme (hidronefroz veya tümör)
Kan basıncı değerlendirme	3 yaş altı çocuklar HT açısından yıllık takip	Hipertansiyon
İdrar tahlili	Yıllık takip	Proteinüri, hematüri tespiti
Serum kreatinin (ve GFR değeri)	2, 5,10. yaşlarda	Böbrek yetmezliği tespiti
Renal ultrason	2, 5, 10. yaşlarda	Komplikasyon tespiti; hidronefroz, etkilenmiş böbrekte involusyon, karşı böbrekte kompensatuvar hipertrofi

2.1.10.2. Cerrahi tedavi

Şüpheli büyüme, malign dönüşümü düşündüren bulgu varsa cerrahi işlem uygulanabilir. Hipertansiyon, kitle etkisi, ağrı, enfeksiyon varlığı ve ailenin tercihi diğer nefrektomi endikasyonlarıdır. İşlem laparoskopik olarak da yapılabilir.²

2.1.10.3. Sonuç

MKDB'li hastaların bir çoğunda medikal izlem tercih edilmektedir ve bu tedavinin güvenilirliği kanıtlanmıştır. MKDB'li çocukların ancak küçük bir bölümünde komplikasyon gözlenmiştir ve bu komplikasyonlar genellikle hayati tehlike arz etmemektedir. Ayrıca MKDB'nin alınması cerrahi ve anestezi komplikasyonlarını da beraberinde getirecektir. Aileler tedavi seçenekleri ve hastalığın genel seyri hakkında bilgilendirilmelidir. Eğer medikal tedavi seçildi ise klinisyenin kafasında teşhis konusunda bir soru işareti olmamalıdır ve hasta mutlaka yakın takip edilmelidir.²

2.2. Hipertansiyon

2.2.1. Hipertansiyon tanımı

Çocuklarda kan basıncı (KB) normal değerleri ilk kez ABD Ulusal Sağlık Enstitüsü ile Ulusal Kalp, Akciğer ve Kan Enstitülerince desteklenen Task Force tarafından yaş ve cins kriterlerine göre belirlenmiştir.¹⁰ 1987'de 70.000'den fazla çocuktan elde edilen bilgilerle bu değerler yeniden düzenlenmiştir.¹¹ Bu ölçümlerde KB ölçümü sağ koldan ve kol çevresinin % 80 ile % 100'ünü kapsayacak manşonlar ve standart civalı sfigmomanometreler kullanılmıştır.1996'da Task Force KB değerlendirmede yaş ve cins faktörlerine ilave olarak boy faktörünü eklemiş ve çocuklarda diastolik KB tanımını daha önceki tanımlanan dördüncü Korotkof sesi yerine erişkinlerdeki gibi beşinci Korotkof sesini kabul etmiştir.¹² Son olarak da 2004'de Task Force'un dördüncü raporunda yaş, cins ve boya göre uygun şartlarda yapılan 3 veya daha fazla ölçümün ortalaması olan sistolik kan basıncı (SKB) ve/veya diastolik kan basıncı (DKB) 90. persentil altı değerler normal, 90. persentil ve üzeri ancak 95. persentil altı değerler ile özellikle ergenlerdeki 120/80 mm Hg ve üzeri değerler prehipertansiyon ve 95. persentil ve üzeri değerler hipertansiyon (HT) olarak tanımlanmıştır. Ayrıca 95.persentil ile 99.persentil + 5 mm Hg arası Evre 1 HT, >99. persentil + 5 mm Hg değerler de Evre 2 HT olarak tanımlanmıştır (Tablo 3).¹³

Tablo 3. Çocuk ve ergenlerde hipertansiyon sınıflandırması¹³

Sistolik kan basıncı ve/veya diastolik kan basıncı persentili	
Normal	< 90. persentil
Prehipertansiyon	≥ 90. persentil - <95. persentil, ergenlerde <90. persentil olsa dahi ≥ 120/80 mm Hg olanlar
Hipertansiyon	≥ 95. persentil
Evre 1 hipertansiyon	95. persentil – 99. persentil + 5 mm Hg
Evre 2 Hipertansiyon	> 99 persentil + 5 mm Hg

2.2.2. Klinik kan basıncı ölçümü

Klinikte aralıklı olarak ölçülen KB ölçümüdür. En çok kullanılan yöntem oskultatuar ölçüm olup, klasik tanımlamada civalı sfigmomanometre denilse de, yaygın

olarak aneroid manometreler kullanılır. Son yıllarda kolay değerlendirme nedeni ile evlerde olduğu gibi kliniklerde de osilometrik KB cihazları kullanımı söz konusudur. Osilometrik yöntemde özellikle küçük çocuklarda tercih edilse de, oskültasyonla ölçülenden yaklaşık 10 mm Hg kadar yüksek değerler verebilir.¹⁴

Klinikte KB ölçümünde kişi önce en az 5 dk istirahat sonrası, süt çocukları supin pozisyonunda, diğer çocuklar oturur pozisyonda kübital fossa kalp hizasında olacak şekilde en az üç ölçüm olarak uygulanır. Uygulamada manşonun şişen torbasının eni kol çevresini en az % 38'i, boyu ise kol çevresinin %80-100'ü kadar olmalıdır.¹³ Sigara ve kafein kullanan ergenler ile tüm yaş gruplarında teofilin ve epinefrin kullanımından sonra akut KB etkileri nedeni ile ölçüm kullanımdan en az 30 dk sonra yapılmalıdır.

2.2.3. Yaşam içi kan basıncı izlemi

Yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) ile 24 saatlik dönem içinde gündüz ve gece periyodlarında SKB, DKB ve ortalama kan basınçları (OKB) ölçülür. Genellikle osilometrik yöntem tercih edilir. Task Force kriterlerine uygun manşon seçilir. Dominant olmayan kola manşon takılır. İlk ölçüm civalı manometre ile elde edilen ölçümle karşılaştırılıp güvenilirliği test edilir. Arada yaklaşık 5 mmHg'lik bir fark olması beklenir. Daha sonra gündüz 20, gece 30 dakika aralarla SKB ve DKB kaydedilir. Bu sürede hastaya ayrıntılı bir günlük tutması, uyuduğu ve uyandığı saatleri kaydetmesi istenir. KB'nın diurnal (gündüz) ve noktürnal (gece) bölümlerinden oluşan sirkadiyen ritmi hakkında bilgi elde edilir. Ancak YİKBİ verilerini gece ve gündüzden ziyade uyku ve uyanıklık şeklinde değerlendirmek daha doğru olur. KB fiziksel aktivitenin azalması, emosyonel faktörler, sempatik sinir sistemi ve hormonların sirkadiyen ritminin etkisiyle uykuda düşüş gösterir. OKB'de gece % 10'un üzerindeki düşüş (uyku/uyanıklık oranı < 0,9) dipper; daha altındaki düşüş ise non-dipper kabul edilir. Non dipperlerde uç organ hasarı çok daha sık görülür. Özellikle yaşlılarda anormal düşüş (süper dipping) gözlenir ve laküner enfarkt gibi sessiz serebrovasküler lezyonların habercisi olabilir. Tersine KB uykuda yükseliyor ise, zıt KB ritmi şeklinde değerlendirilir. Uykuda ilk 2 saatlik sürede KB kademeli olarak maksimum % 15-20 oranında düşüş gösterir. Buna kalp hızında ve kalp debisinde azalma da eşlik eder. Uykunun REM fazında ise KB tekrar yükselmeye başlar; fakat uyanıklık dönemindeki kadar yüksek değerlere ulaşmaz. Uyanırken sempatik sinir sistemini etkisi ile KB ve kalp hızı hızla artar. Renal kan akımı ve glomerüler filtrasyon hızındaki artış da buna

paralellik gösterir. Plazma katekolamin seviyeleri gece azalırken renin, aldosteron ve antiüretik hormon düzeyleri sabit kalır. Uykunun non-REM ve minimal olarak da REM fazında renin sekresyonu artmaya devam eder.¹⁵

2.2.3.1. Yaşam içi kan basıncı izlemi endikasyonları

YİKBİ'nin en yaygın kullanılan endikasyonu beyaz önlük hipertansiyonudur. Klinik kan basıncının yüksek ölçülüp YİKBİ'nin normal olduğu duruma beyaz önlük hipertansiyonu denir. Çocukların yaklaşık % 45'inde görülür.¹⁶ Beyaz önlük hipertansiyonunun tedavi edilmesi gereken bir durum olup olmadığı konusunda çelişkili görüşler vardır. Bazıları prehipertansif olarak kabul etmektedir.¹⁷ Erişkinlerde beyaz önlük hipertansiyonu ile sol ventrikül hipertrofisi, intima media kalınlığında artış, inme ve aşikar hipertansiyon arasında ilişki bulunmuştur. Diğer yandan bazı erişkin çalışmalarında herhangi bir risk gösterilememiştir. Çocuklarda ise bu konuya ilişkin kesin kanıt yoktur. Bazı otörler üç kez ölçülen klinik kan basıncı değeri 95. persentilin üzerinde olanlara YİKBİ yapılmasını; YİKBİ'de beyaz önlük hipertansiyonu tespit edilenlere evde tansiyon takibini, aşikar hipertansiyon tespit edilenlere ise aralıklı YİKBİ yapılmasını önermektedir. Yakın zamanda tanımlanan ve beyaz önlük hipertansiyonunun tam zıttı olan durum maskeli hipertansiyondur. Yani klinik kan basıncı normal olmasına karşın YİKBİ'de hipertansiyon tespit edilmesidir. Beyaz önlük hipertansiyonuna göre uç organ hasar riski çok daha yüksektir. Bu da YİKBİ'nin klinik kan basıncına oranla prediktif değerinin çok daha yüksek olduğunu doğrulamaktadır.¹⁶

YİKBİ'nin diğer uygulama endikasyonları antihipertansif tedaviye cevabın, hipotansif semptomların, ilaç direncinin, uç organ hasarının belirlenmesi ve riskli gruplarda hipertansiyonun erken tespitidir. Rutin muayene esnasında kan basıncı yüksek ölçülenler ve hipertansiyonla alakasız şikayetleri olan hastalar düşük risk grubunu oluşturmaktadır. Obesite, diabetes mellitus, otonomik disfonksiyon, uzun süreli steroid tedavisi ve evre I-III kronik böbrek hastalığında risk orta iken son dönem böbrek yetmezliği, renal transplantasyon ve sol ventrikül hipertrofisi, hipertansif retinopati, mikroalbuminüri gibi uç organ hasarlarında risk oldukça yüksektir.^{16,17}

2.2.3.2. Yaşam içi kan basıncı izlemi ölçümlerinin yorumlanması

Günümüzde YİKBİ verilerinin yaş, boyut, ırk ve ölçüm tekniklerine göre standardizasyonu henüz yapılamamıştır.¹⁵ En kapsamlı ve uygulaması en kolay çok

merkezli çalışmayı Orta Avrupa'da Soergel ve ark. yayınlamıştır. Sağlıklı çocuklarda cinsiyet ve boya (120-185 cm) göre normal değerler belirlenmiş. Ellinci percentildeki SKB boyla birlikte kızlarda 103 mm Hg'den 113 mm Hg'ye; erkeklerde 105 mm Hg'den 120 mm Hg'ye yükselirken DKB yaş ve cinsiyetten bağımsız olarak 66 ± 1 mm Hg bulunmuştur.¹⁸ Patzer ve ark. ise boya göre 95. percentilin üzerinde olan OKB değerlerini HT olarak kabul etmişlerdir.¹⁹ Daha sonra Wuhl ve ark. kesitsel YİKBİ verilerini LMS metodu ile yaşa ve cinsiyete ek olarak vücut kitle indeksine göre yeniden düzenleyen bir referans tablosu geliştirmişlerdir. Ancak 5 yaşından küçük ve boyu 120 cm'nin altındaki çocuklar bu çalışmaya dahil edilmemişlerdir.²⁰ Task Force'da ölçümler oskültasyon ile elde edilirken YİKBİ'de kullanılan yöntem ossilasyondur. Ossilometrik SKB ve DKB değerlerinin oskültatuar olanlara göre yaklaşık 5-10 mmHg daha yüksek olduğu ve ölçümlerin noktürnal değerleri yansıtamadığı bilgileri ışığında YİKBİ değerlendirilmesinde Task Force kriterlerinin esas alınması kuşku doğurmaktadır.^{13,21}

Hipertansiyon tanımında kullanılan bir diğer parametre ise KB yüküdür. Yaş, cins ve boya göre 95. persentilin üzerinde olan KB ölçümlerin toplam ölçüm sayısına oranını ifade eder. Erişkinlerde ise gündüz 135/85, gece 120/75 mm Hg'nin üzerindeki ölçümlerin tüm ölçümlere oranı şeklinde tanımlanır. KB'nın kalp ve diğer organlar üzerinde meydana getirdiği maksimum stresi ölçtüğü düşünülür. Uç organ hasarı ile belirgin korelasyon gösterir. Genel olarak KB yükü > 25 hipertansiyon olarak kabul edilirken erişkinlerde % 40'ın, çocuklarda ise % 50'nin üzerindeki değerler uç organ hasarını düşündürür.¹⁵

Diaz ve Garin çocuklarda HT tanımlamasında Orta Avrupa YİKBİ ve Amerikan Task Force kriterlerinin karşılaştırıldığı bir çalışma yayınlamışlardır. Bu çalışmada 6-20 yaş arasında HT araştırılan 169 çocuğa YİKBİ uygulanıp veriler her iki kritere göre değerlendirilmiştir. Task Force için kan basıncı yükü % 25, % 35 ve % 50 olarak üç farklı sınırlar alınmış ve sonuçta gündüz SKB değerlerinin Task Force kriterleri alındığında daha yüksek, gece ise DKB değerlerinin YİKBİ kriterleri alındığında daha yüksek olduğu; KB yükü ≥ 50 alındığında ise hipertansif hasta sayısının Avrupa YİKBİ kriterleri ile değerlendirilmesi ile daha fazla olduğu bildirilmiştir.²¹

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Kliniğimizde takipli tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalarının retrospektif değerlendirilmesi

Çalışmanın birinci aşamasında Ç.Ü.T.F Çocuk Nefroloji Bilim Dalında 1993-2010 yılları arasında takip edilen tek taraflı multikistik displastik böbrek (MKDB) hastalığı olan toplam 87 hastanın dosyaları incelendi. Bu 87 hastanın takibe alındıkları yaşları, tespit yaşları, cinsleri, hangi böbreğin tutulduğu, anne-baba akrabalık durumu ve yapılan görüntüleme bulgularına göre ek anomali olup olmadığı dosyalarından retrospektif olarak değerlendirildi. Bu veriler doğrultusunda kliniğimizde takip edilen tek taraflı MKDB hastalarının karakteristik verileri bulundu ve literatürdeki bilgiler ile karşılaştırıldı.

3.2. Prospektif olarak hasta ve sağlam kontrol gruplarının seçimi

Çalışmanın ikinci aşamasında bu hastalar hastaneye davet edilerek, gelenlere yapılacak çalışma anlatıldı ve yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) yapılabilecek olan ve kan vermeyi gönüllü kabul eden 0-18 yaş arası 22 hasta çalışmaya alındı. Kontrol grubu olarak çalışma grubu ile uyumlu yaş ve cinste olup, bilinen herhangi bir hastalığı olmayan ve böbrek hastalığı ya da hipertansiyon semptomları bulunmayan 22 sağlam çocuk çalışmaya alındı.

3.3. Kan ve idrar örneklerinin alınması ve çalışılma yöntemleri

Hasta ve kontrol grubundaki bireylerden 4'er ml periferik venöz kan örnekleri alındı. Bunlardan biri biyokimya jelli tüpüne, diğeri ise 2 adet EDTA'lı tüpe alındı. Biyokimya tüpü anlık çalışmaya alınarak ÇÜTF Balcalı Merkez Laboratuvarına; kan üre azotu (BUN), serum kreatinin, sodyum (Na), potasyum (K), klor (Cl), total protein, albümin, total kolesterol, düşük dansiteli lipoprotein (LDL)-kolesterol, yüksek dansiteli lipoprotein (HDL)-kolesterol, çok düşük dansiteli lipoprotein (VLDL)-kolesterol, trigliserit ve aldosteron çalışmak üzere gönderildi.

2 adet EDTA'lı tüp 3000 devir/dk'da 5 dakika santrifüj edilip plazmaları ayrıştırıldı; 2 ayrı polistren tüplerine her birine 1-2 ml olacak şekilde tüplerden biri plazma renin aktivitesi, diğeri anjiyotensin II çalışması için ayrıldı. Hasta ve kontrol grubunun isimleri tüplerin üzerine yazılarak -80 °C'de derin dondurucuda çalışma

gününe kadar saklandı. Çalışma gününde tüm tüpler derin dondurucudan çıkarıldı ve oda sıcaklığına gelmesi için bir süre bekletildi; sonra plazma renin aktivitesi çalışması için ÇÜTF Balcalı Merkez Laboratuvarına, anjiyotensin II çalışması için Ankara Düzen Laboratuvarına gönderildi.

Kan biyokimyasında; BUN, serum kreatinin, total protein, albümin, total kolesterol, HDL-kolesterol, LDL-kolesterol, VLDL-kolesterol, trigliserid modüller DPP (Roche) kullanılarak enzimatik ve kolorimetrik yöntem ile; Na, K ve Cl ISE-1800 (Roche) ve iyon selektif elektrod kullanılarak; CRP ise delta seac sistemi ve nefelometrik yöntem ile çalışıldı.

24 saatlik idrar toplandı; idrarda proteinüri, mikroalbümin bakıldı. İdrarda mikroalbümin; DPP (Roche) modüller sistem ve immünotürbidimetrik yöntem ile; idrarda protein ve kreatinin ise modüller DPP (Roche) kullanılarak enzimatik ve kolorimetrik yöntem ile çalışıldı.

Plazma renin aktivitesinin (PRA) ölçümü için kan örneği supin pozisyonunda, sabah 30 dakika dinlendirme sonrası EDTA'lı tüpe alındı. Örnek santrifüj edilip, plazma ayırıştırılarak çalışma gününe kadar -80 °C'de saklandı. PRA ölçümü Loison cihazı kullanılarak, chemiluminescent immunoassay (CLIA) yöntemi ile yapıldı ve mU/L birimi ile ölçüldü.

Anjiyotensin II için EDTA'lı kan tüpü kullanıldı. Santrifüj edilip plazma ayırıştırılarak çalışma gününe kadar -80 °C'de saklandı. Çalışma manuel olarak 1470-wizard otomatik gama counter (Alpingen) cihazı, DIA SOURCE kiti kullanılarak, Spe (solitphase extraction) RIA (radioimmunassay) yöntemi ile çalışıldı ve pmol/L birimi ile ölçüldü.

. Aldosteron; mikro ELİSA yöntemi kullanılarak Diametra (İtalya) kiti ile jelli tüpte çalışıldı ve pg/ml birimi ile ölçüldü.

3.4. Yaşam içi kan basıncı ölçümü ve değerlendirilmesi

Sağlam gruptan kabul etmeyen bir çocuk dışında her iki gruptaki tüm çocuklara YİKBİ uygulandı. Bu uygulama sırasında antihipertansif alan 3 hastanın ilaçları son 3 günde kesildi, diğerleri de hiç antihipertansif almıyordu.

Her çocuğa YİKBİ uygulamadan önce klinikte en az 30 dk dinlendirdikten ve uygun şartlar sağlandıktan sonra, uygun manşonlu aneroid manometre ile oskulatuvar

yöntemle kan basıncı ölçümü yapılarak kaydedildi. Klinikte ölçülen kan basıncının değerlendirilmesinde 3 ölçüm ortalaması bulunarak sistolik kan basıncı (SKB) ve/veya diastolik kan basıncının (DKB) kendi yaş, cins ve boyuna göre 90 persentil ve üzerinde olup 95 persentil altında olması halinde prehipertansiyon, 95 persentil ve üzerinde olması halinde ise hipertansiyon (HT) olarak kabul edildi.¹³

YİKBİ ölçümleri, SpaceLab 90207 model alet kullanılarak osilometrik yöntemle yapıldı. Kan basıncı değerleri 24 saat boyunca otomatik olarak gün içinde 20 dakikada, geceleri 30 dakikada bir ölçüm alacak şekilde ayarlandı. Gündüz ve gece ölçümlerinin ortalamaları sağlıklı aynı cins ve yaşa sahip çocuklar ile karşılaştırıldı. Gündüz ile gece arası tansiyon düşüşü (dipper, non-dipper) incelendi. Hasta grubundan iki, sağlam gruptan üç çocuk yaşlarının küçük olması nedeni ile bir çocukta kabul etmediği için YİKBİ yapılamadı ve hasta grubundan 20, sağlam gruptan 18 çocuğun YİKBİ verileri değerlendirmeye alındı.

YİKBİ ölçümlerinin değerlendirilmesinde; kaydedilen tüm kan basıncı değerleri incelenerek sistolik kan basıncı (SKB) yükü, diastolik kan basıncı (DKB) yükü ve kan basıncı (KB) yükü değerleri bulundu. SKB yükü ve DKB yükü değerleri kendi yaş, cins ve boyuna göre prehipertansiyon için 90 persentil ve üzerinde olup 95 persentil altında olan ölçüm sayısının, HT için 95 persentil ve üzerinde bulunan ölçüm sayısının toplam ölçüm sayısına bölünmesi ile elde edildi. KB yükü değerlendirilmesi ise SKB ve/veya DKB'nin herhangi birinin bu sınırları aşan ölçüm sayısının toplam ölçüm sayısına bölünmesi ile bulundu. Hipertansiyon tanımlamasında KB yükünün % 30, % 40 ve %50 ve üzerinde olmasına göre 3 ayrı şekilde değerlendirildi.

3.5. İstatiksel analiz

Verilerin istatistiksel analizinde PASW/SPSS 18,0 paket programı kullanıldı. Öncelikle her grubun ilgili parametrelerinin normal dağılıma uyup uymadığı Kolmogorov Smirnov testi ile kontrol edildi. Plazma renin aktivitesi, aldosteron, anjiyotensin, idrarda protein ve mikroalbümin miktarları dışında tüm parametreler normal dağılıma uygun olduğu görüldü. Normal dağılıma uygun olan parametrelerin gruplararası ortalama değerleri arasındaki farklar parametrik “unpaired student t testi” kullanılarak, normal dağılıma uymayan parametrelerde gruplararası farklar ise nonparametrik “Mann-Whitney U testi” kullanılarak bulundu. Kategorik ölçümlerle elde edilen gruplararası görülmeye sıklığı (frekans, oran) arasındaki farkların

bulunmasında “khi kare” testi uygulandı. Görülme sıklıkları sayı ve yüzde ile ifade edilirken, normal dağılıma uyan parametrelerde ortalama ve standart sapma, normal dağılıma uymayan parametrelerde ortanca ve minimum-maksimum değerler kullanıldı. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi 0,05 olarak alındı.

4. BULGULAR

4.1. Retrospektif değerlendirilen tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalarının karakteristik özellikleri

Çalışmanın birinci aşamasında;

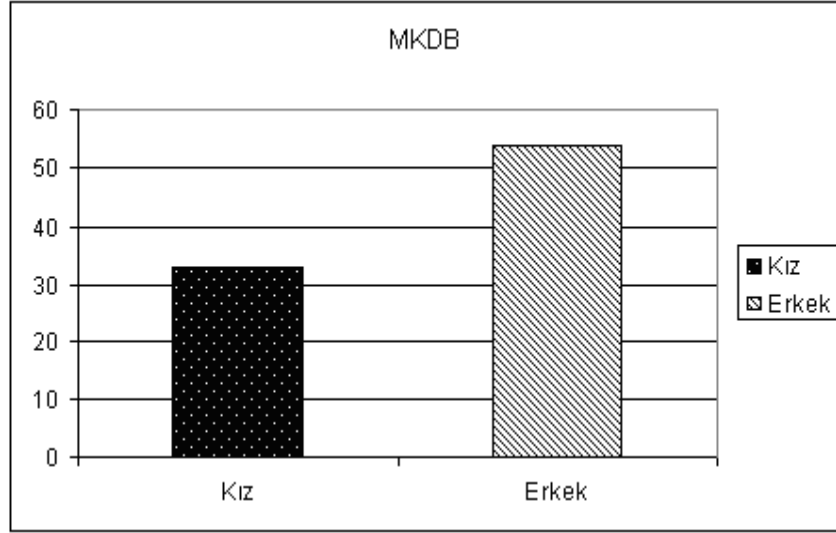
Ç.Ü.T.F Çocuk Nefroloji Bilim Dalında 1993-2010 yılları arasında takip edilen tek taraflı MKDB hastalığı olan toplam 87 hastanın dosyaları retrospektif incelendi, tüm karakteristik verileri değerlendirildi.

Hastaların hastaneye geliş yaşlarının yaş aralığı dağılımı 0-252 ay, ortalama±standart sapma ise 48,39±45,55 ay idi. Hastaların cinsiyet dağılımı, MKDB olan tarafı, teşhis zamanı ile anne-baba yakın akraba evliliği ve ailede böbrek hastalığı olup olmadığı Tablo 4’de görülmektedir.

Tablo 4. Tek taraflı multikistik displastik böbrekli hastaların cins, hasta taraf, teşhis zamanı, akraba evliliği ve ailede böbrek hastalığı özellikleri

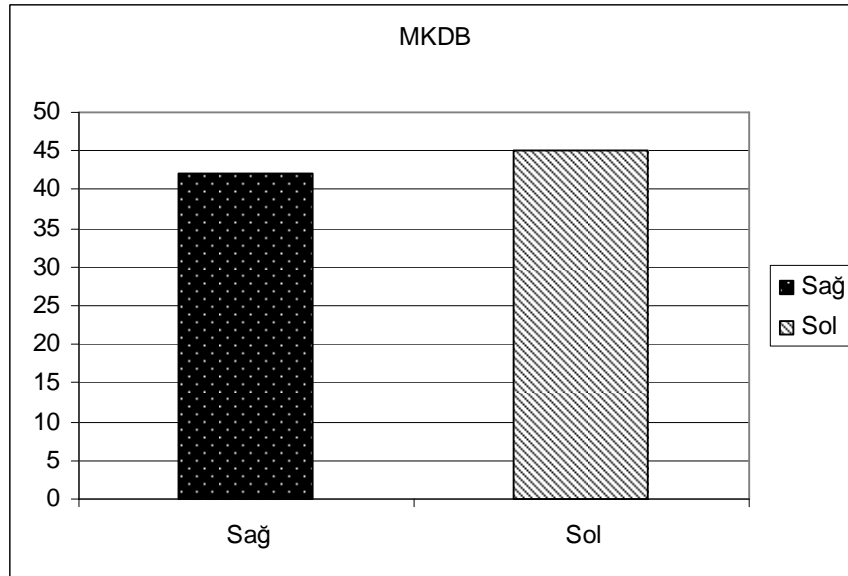
	Sayı	%	p
Cinsiyet			
kız	33	37,9	0,02
erkek	54	62,1	
MKDB tarafı			
sağ	42	48,3	0,74
sol	45	51,7	
Teşhis zamanı			
prenatal	75	86,2	
postnatal	12	13,8	
Anne-baba akrabalığı			
var	17	19,5	
yok	70	80,5	
Ailede böbrek hastalığı			
var	6	6,9	
yok	81	93,1	

Bu 87 hastanın 33'ü (% 37,9) kız, 54'ü (% 62,1) erkek olup, erkeklerde gözlem oranı (% 62,1), beklenen orandan (% 50) daha yüksek ve istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($\chi^2=5,07$, $p=0,02$, Tablo 4, Şekil 6).



Şekil 5. Hastaların cins dağılım grafiği

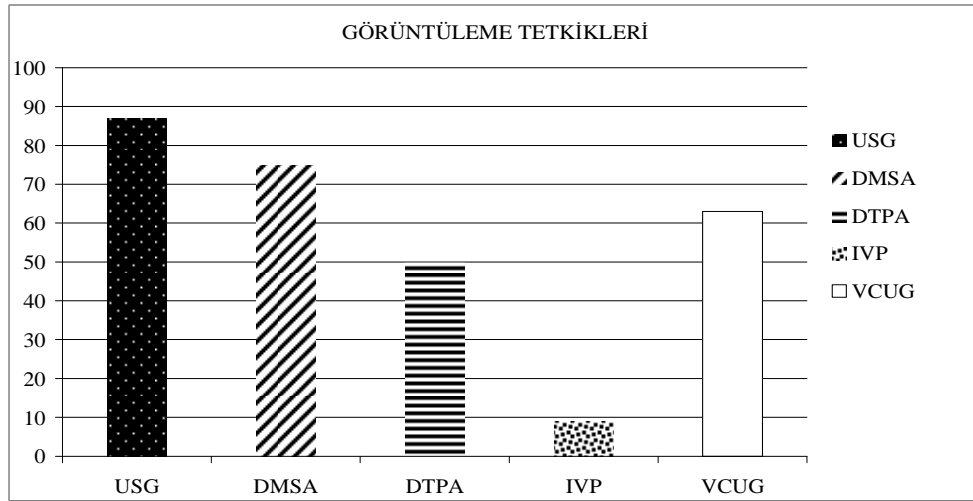
Bu 87 hastanın MKDB olan tarafı; 47'sinde (% 48,3) sağ, 45'inde (% 51,7) sol taraf olup, gözlenen oranlar ve beklenen oranlar (% 50) arasında istatistiksel olarak fark bulunmadı ($\chi^2=0,10$, $p=0,74$, Tablo 4, Şekil 7).



Şekil 6. Hastaların multistikistik displatik böbrek (MKDB) taraf dağılım grafiği

Hastaların 75'i (% 86,2) prenatal USG ile 12'si (% 13,8) postnatal USG ile tespit edilmişti. Hastaların 17'sinde (% 19,5) anne-baba yakın akraba evliliği mevcuttu. Hastaların 6'sının (% 6,9) ailesinde böbrek hastalığı vardı. Ailelerinde böbrek hastalığı bulunan bu 6 hastanın üçünün yakınlarında konjenital anomali olup, birinin kuzeninde tek taraflı MKDB, birinin babasında ve diğerinin de kuzeninde tek taraflı renal agenezi vardı.

Hastaların hepsine doğumdan sonra USG (% 100) yapılmış idi. Gerek teşhisin kesinleşmesi, gerekse ek anomalilerin araştırılması için ayrıca 75 hastada (% 86,2) DMSA, 50 hastada (% 57,5) DTPA, 63 hastada (% 72,4) VCUG ve 9 hastada (% 10,3) İVP yapılmıştı (Şekil 8).



Şekil 7. Görüntüleme tetkikleri grafiği

Bu görüntüleme tetkiklerinin sonunda hastaların 17'sinde (% 19,5) ek anomali bulundu. Bunların 14'ünde (% 16,1) üriner sistem anomalileri bulunurken, 3'ünde (% 3,4) diğer sistem anomalileri vardı (Tablo 5).

Tablo 5. Tek taraflı multikistik displastik böbrekli hastaların ek konjenital anomalileri

Ek konjenital anomali	Sayı	%
Var	17	19,5
Üriner sistem anomalileri	14	16,1
Diğer sistem anomalileri	3	3,4
Yok	70	80,5

Ek üriner sistem anomalilerinin 5'inde veziköüreteral reflü (VUR), 3'ünde üreteropelvik darlık (UPD), 2'sinde ektopik böbrek, 2'sinde hipospadias, 1'inde çift toplayıcı sistem, 1'inde atrofik böbrek vardı. VUR'lu hastaların 2'sinde MKDB tarafına VUR, 3'ünde ise karşı tarafa VUR vardı. Bunlardan 1'i grade I VUR, 3'ü grade II VUR, 1'i de grade III VUR idi (Tablo 6).

Tablo 6. Tek taraflı multikistik displastik böbrekli hastaların ek üriner sistem anomalileri

Üriner sistem anomalisi	Sayı	% (87 hastadaki)
Veziköüreteral reflü	5*	5,7
Üreteropelvik darlık	3	3,4
Ektopik böbrek	2	2,3
Hipospadias	2	2,3
Çift toplayıcı sistem	1	1,1
Atrofik böbrek	1	1,1
Toplam	14	16,1
* 2'si aynı tarafa, 3'ü karşı tarafa, 1'i GI, 3'ü GII, 1'i GIII		

Böbrek dışı diğer sistem anomalileri ise 1'inde aort darlığı, 1'inde hipotiroidi, 1'inde yarı damak ve dudak vardı.

Hastaların dosyalarından takiplerinde 8 hastaya antihipertansif verildiği görüldü. Ayrıca 3 hastaya ise nefrektomi uygulanmıştı. Bunlardan 1997'de nefrektomi yapılan hastada neden nefromegali, 2004'de yapılanda idrar yolu enfeksiyonu iken 2008'de nefrektomi yapılan hastada nedenin hipertansiyon olduğu görüldü.

4.2. Prospektif çalışma yapılan hasta ve sağlıklı kontrol gruplarının karakteristik özellikleri

Çalışmanın ikinci aşamasında;

Mart 2008-Ağustos 2010 tarihleri arasında ÇÜTF Çocuk Nefroloji Bilim Dalında toplam 44 gönüllü çocuk üzerinde prospektif klinik çalışma yapıldı. Bu çocukların 22'si tek taraflı MKDB hastası, 22'si ise sağlam çocuklardan kontrol grubu olarak seçildi.

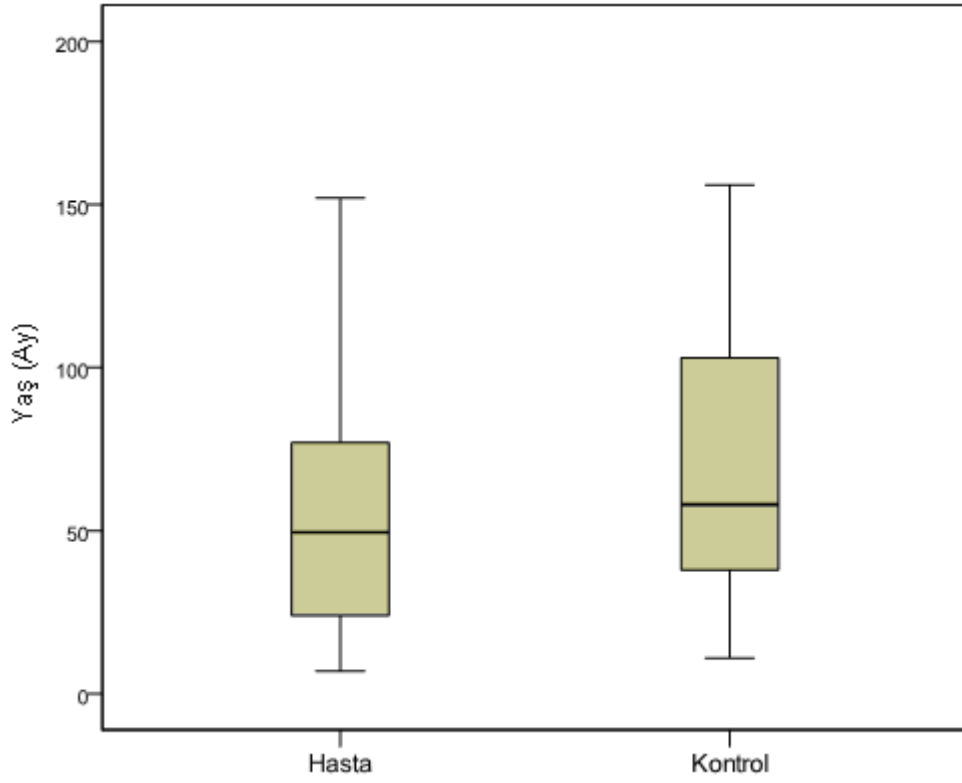
Her iki grubun hikayeden alınan yaş, cins, anne-baba yakın akrabalık durumu, ailede böbrek hastalığı varlığı, ek konjenital anomali ve hipertansiyon öyküsü ile ilgili karakteristik bilgileri Tablo 7’de görülmektedir.

Tablo 7. Hasta ve kontrol grupların karakteristikleri

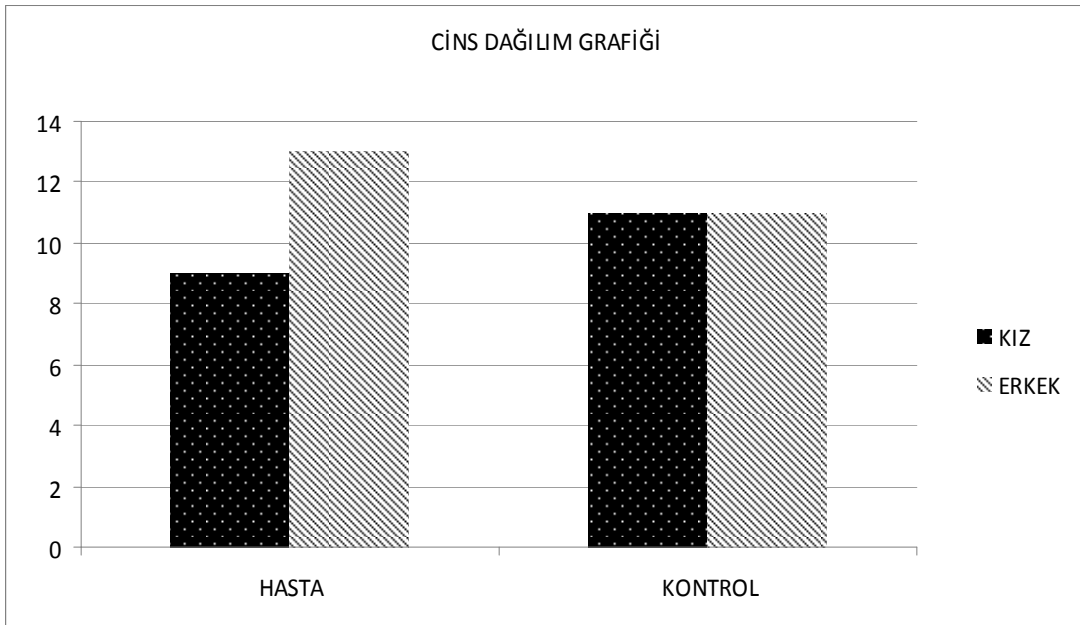
		Hasta grubu (n=22)	Kontrol grup (n=22)	p
Yaş Ort±SS (ay)		57,59±36,66	66,68±40,29	0,38
Cinsiyet	Kız	9 (% 40,9)	11 (% 50,0)	0,76
	Erkek	13 (% 59,1)	11 (% 50,0)	
Anne-baba akrabalığı	Yok	17 (% 77,3)	18 (% 81,8)	0,71
	Var	5 (% 22,7)	4 (% 18,2)	
Ailede böbrek hastalığı	Yok	21 (% 95,5)	22 (% 100)	0,31
	Var	1 (% 4,5)	0 (% 0)	
Ek konjenital anomali	Yok	17 (% 77,3)	22 (% 100)	0,02
	Var	5 (% 22,7)	0 (% 0)	
Hipertansiyon	Yok	18 (% 81,8)	22 (% 100)	0,04
	Var	4 (% 18,2)	0 (% 0)	

Hasta ve kontrol gruplarının yaş aralığı dağılımı; hasta grubunda 7-152 ay, (ort±SS=57,59±36,66 ay), kontrol grubunda ise 10-142 ay (ort±SS=66,68±40,29 ay) olup, her iki grubun yaş ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark yoktu (Tablo 7, Şekil 9, p=0,38)

Hasta ve kontrol gruplarının cins dağılımı; hasta grubunun 9’u (% 40,9) kız, 13’ü (% 59,1) erkek; kontrol grubunun 11’i (% 50) kız, 11’i (% 50) erkek olup, her iki grubun cins dağılımları arasında istatistiksel olarak fark yoktu (Tablo 7, Şekil 10, p=0,76).



Şekil 8. Hasta ve kontrol grubunun yaş dağılım grafiği



Şekil 9. Hasta ve kontrol gruplarının arası cins dağılım grafiği

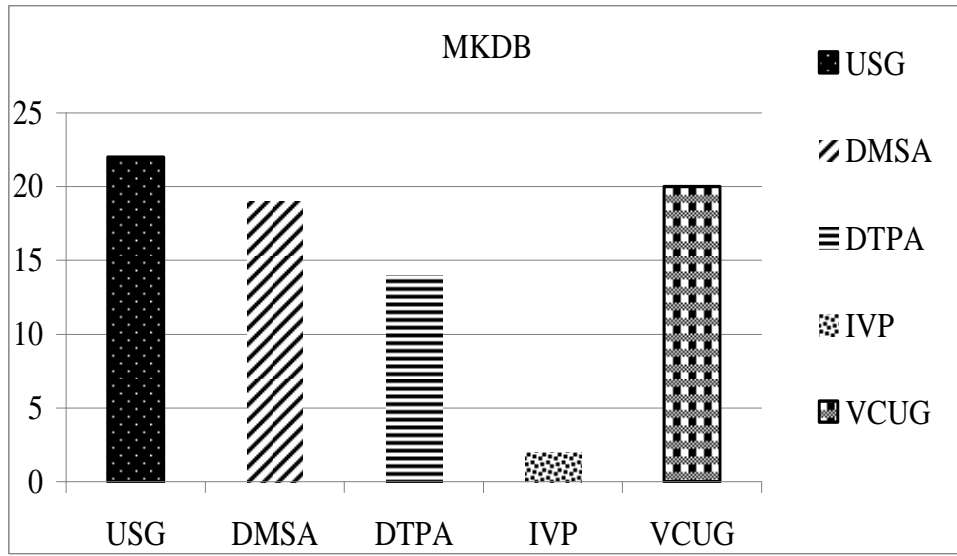
Hasta ve kontrol gruplarının anne-baba yakın akrabalık derecesi; hasta grubunun 5'i (% 22,7) anne-baba yakın akraba iken, 17'sinde (% 77,3) akrabalık yoktu. Kontrol grubunun da 4'ü (% 18,2) anne-baba yakın akraba iken, 18'inde (% 81,8) akrabalık yoktu. Her iki grubun anne-baba yakın akrabalık oranları arasında istatistiksel olarak fark yoktu (Tablo 7, p=0,71).

Hasta ve kontrol gruplarının ailede böbrek hastalığı varlığı; hasta grubundan 1 kişide (% 4,5) var iken, 21'inde (% 95,5) yoktu. Kontrol grubunda hiç birisinde ailede böbrek hastalığı öyküsü yoktu. Her iki grubun ailede böbrek hastalığı oranları arasında istatistiksel olarak fark yoktu (Tablo 7, p=0,31).

Hasta ve kontrol grupları ek konjenital anomali varlığı açısından incelendiğinde; hasta grubunun 5'inde (% 22,7) ek konjenital anomali varken, 17'sinde (% 77,3) yoktu. Kontrol grubunun ise hiç birisinde ek konjenital anomali yoktu. Hasta grubunda ek konjenital anomaliler birer hastada hidronefroz, nefrolitiazis, VUR, UP darlık ve hipotiroidi idi. Ek konjenital anomali varlığı tek taraflı MKDB hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek bulundu (Tablo 7, p=0,02).

Hasta ve kontrol gruplarında öyküde hipertansiyon varlığına bakıldığında; hasta grubunun 4'ünde (% 18,2) hipertansiyon öyküsü var iken, 18'inde (% 81,8) yoktu. Kontrol grubunun hiç birisinde hipertansiyon öyküsü yoktu. Bu 4 hastadan 3'ü halen antihipertansif ilaç kullanıyordu. Hipertansiyon öyküsü de tek taraflı MKDB hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek bulundu (Tablo 7, p=0,04).

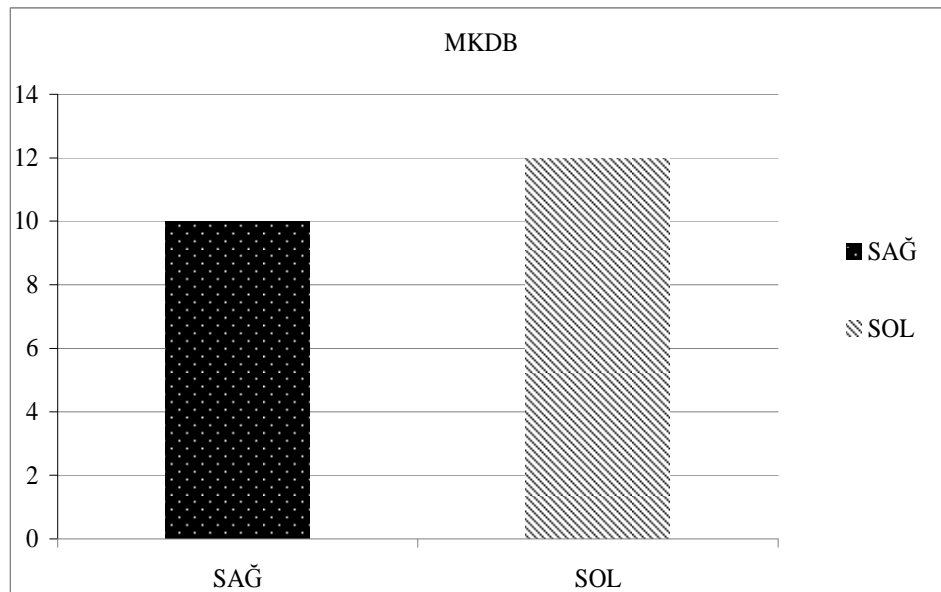
Hastalara yapılan görüntüleme tetkikleri ile ilgili bilgilerde hepsine USG yapıldığı, 20 hastada (% 90,9) VCUG, 19 hastada (% 86,3) DMSA, 14 hastada (% 63,6) DTPA, 2 hastada (% 9,1) İVP yapıldığı görüldü (Şekil 11). DMSA yapılan tüm hastalarda unilateral radyoaktif madde tutulumunun hiç olmaması ile tanı doğrulanmış idi.



Şekil 10. Hasta grubuna yapılan görüntüleme tetkikleri grafiği

Tek taraflı MKDB olan 22 hastanın 19'u (% 86,3) intrauterin dönemde tespit edilirken bir tanesi (% 4,5) 2 yaşında idrar yolu enfeksiyonu nedeni ile diğer iki hasta (% 9,1) 10 günlük iken ve 12 yaşında tarama sırasında tesadüfen USG ile tespit edilmişti.

Tek taraflı MKDB hasta grubunda; kistik olan taraf 10'unda (% 45,5) sağ, 12'sinde (% 54,5) sol tarafta idi. Bu grupta da MKDB tarafları arasında fark bulunamadı (Şekil 12, p=0,67).



Şekil 11. Hasta grubunda multikistik displastik böbrek tarafı dağılım grafiği

4.3. Hasta ve kontrol gruplarının biyokimyasal değerlendirmeleri

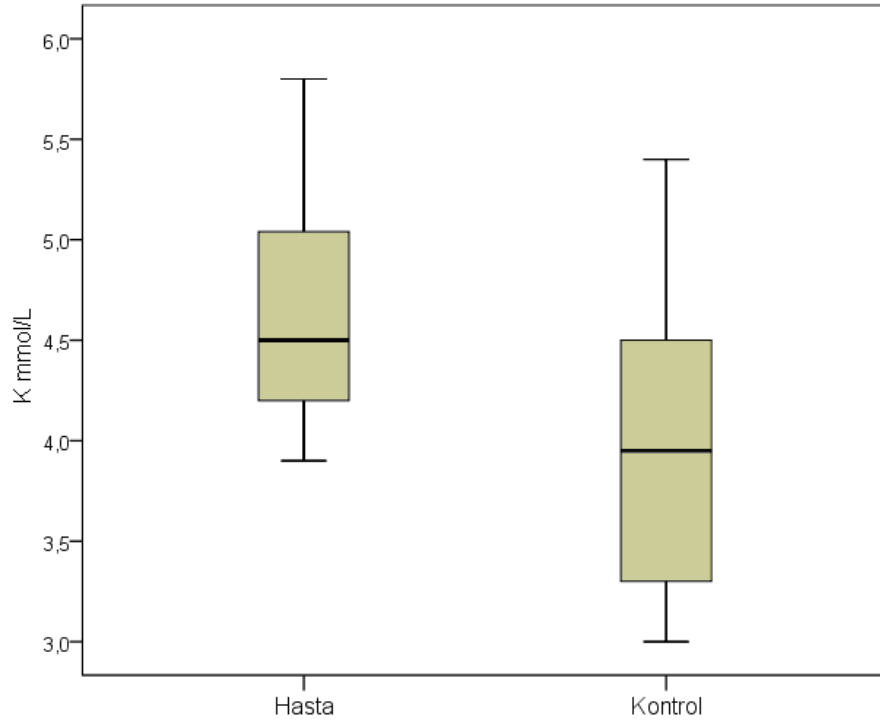
Hasta ve kontrol gruplarının böbrek fonksiyonlarının değerlendirilmesinde; BUN değerleri hasta grubunda 6-20 mg/dl arasında olup ortalama $11,86 \pm 3,77$ mg/dl, kontrol grubunda ise 5-23 mg/dl arasında olup ortalama $11,93 \pm 4,48$ mg/dl; serum kreatinin değerleri, hasta grubunda 0,2-0,7 mg/dl arasında olup, ortalama $0,44 \pm 0,13$ mg/dl, kontrol grubunda ise 0,1-0,8 mg/dl arasında olup ortalama $0,40 \pm 0,18$ mg/dl; GFR değerleri, hasta grubunda 71-229 ml/dk/1,73m² arasında olup ortalama $139,03 \pm 40,71$ ml/dk/1,73m², kontrol grubunda ise 79-243 ml/dk/1,73m² arasında olup ortalama $152,8 \pm 45,76$ ml/dk/1,73m² bulundu. Hasta ve kontrol gruplarının böbrek fonksiyonlarının değerlendirilmesinde BUN, serum kreatinin ve GFR ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark bulunmadı (Tablo 8, p>0,05).

Hasta ve kontrol gruplarının serum elektrolitlerinin değerlendirilmesinde; serum sodyum değerleri, hasta grubunda 133-143 mEq/L arasında olup ortalama $138,18 \pm 2,92$ mEq/L, kontrol grubunda 130-147 mEq/L arasında olup ortalama $136,41 \pm 4,21$ mEq/L; serum klor değerleri, hasta grubunda 99-108 mEq/L arasında olup ortalama $103,18 \pm 2,34$ mEq/L, kontrol grubunda 97-114 mEq/L arasında olup ortalama $103,91 \pm 3,71$ mEq/L bulundu. Hasta ve kontrol gruplarının serum sodyum ve klor ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark bulunmadı (Tablo 8, p>0,05). Serum potasyum değerleri ise, hasta grubunda 3,9-5,8 mEq/L arasında olup ortalama $4,61 \pm 0,56$ mEq/L, kontrol grubunda ise 3,0-5,4 mEq/L arasında olup ortalama $3,97 \pm 0,76$ mEq/L bulunurken hasta serum potasyum ortalaması, kontrol grup ortalamasına göre istatistiksel olarak anlamlı olacak derecede yüksek bulundu (Tablo 8, Şekil 13, p=0,03)

Serum total protein değerleri, hasta grubunda 6,0-7,6 gr/dl arasında olup ortalama $6,89 \pm 0,56$ gr/dl, kontrol grubunda ise 3,8-8,1 gr/dl arasında olup ortalama $7,02 \pm 0,87$ gr/dl; serum albümin değerleri, hasta grubunda 3,1-5,1 gr/dl arasında olup ortalama $4,38 \pm 0,46$ gr/dl, kontrol grubunda ise 2,4-4,9 gr/dl arasında olup ortalama $4,26 \pm 0,56$ gr/dl bulundu. Hasta ve kontrol gruplarının serum total protein ve albümin ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark bulunmadı (Tablo 8, p>0,05).

Tablo 8. Hasta ve kontrol gruplarının biyokimyasal değerlerinin karşılaştırılması

	Hasta grubu ort±SS	Kontrol grubu ort±SS	p
BUN (mg/dl)	11,86±3,77	11,93±4,48	0,96
Cr (mg/dl)	0,44±0,13	0,40±0,18	0,46
GFR (ml/dk/1,73 m ²)	139,03±40,71	152,8±45,76	0,30
Na (mEq/L)	138,18±2,92	136,41±4,21	0,11
K (mEq/L)	4,61±0,56	3,97±0,76	0,03
Cl (mEq/L)	103,18±2,34	103,91±3,71	0,44
Total protein (gr/dl)	6,89±0,56	7,02± 0,87	0,55
Albümin (gr/dl)	4,38±0,46	4,26±0,56	0,46
Total kolesterol (mg/dl)	138,14±26,11	139,23±26,97	0,89
HDL (mg/dl)	40,95±9,62	46,82±13,53	0,10
LDL (mg/dl)	85,86±18,84	86,05±26,41	0,97
VLDL (mg/dl)	22,50±10,91	18,82±10,06	0,20
Trigliserit (mg/dl)	115,64±49,42	88,32±52,01	0,09
CRP (mg/L)	3,13±2,40	2,70±0,96	0,81



Şekil 12. Hasta ve kontrol gruplarının serum potasyum değerlerinin dağılımı

Hasta ve kontrol gruplarının serum total kolesterol değerleri, hasta grubunda 100-207 mg/dl arasında olup ortalama $138,14 \pm 26,11$ mg/dl, kontrol grubunda ise 90-201 mg/dl arasında olup ortalama $139,23 \pm 26,98$ mg/dl; serum HDL-kolesterol değerleri, hasta grubunda 21-59 mg/dl arasında olup ortalama $40,95 \pm 9,62$ mg/dl, kontrol grubunda ise 29-78 mg/dl arasında olup ortalama $46,82 \pm 13,53$ mg/dl; serum LDL-kolesterol değerleri, hasta grubunda 55-129 mg/dl arasında olup ortalama $85,86 \pm 18,84$ mg/dl, kontrol grubunda ise 35-142 mg/dl arasında olup ortalama $86,05 \pm 26,41$ mg/dl; serum VLDL-kolesterol değerleri, hasta grubunda 10-54 mg/dl arasında olup ortalama $22,5 \pm 10,91$ mg/dl, kontrol grubunda ise 8-53 mg/dl arasında olup ortalama $18,82 \pm 10,06$ mg/dl; serum trigliserit değerleri, hasta grubunda 68-271 mg/dl arasında olup ortalama $115,64 \pm 49,42$ mg/dl, kontrol grubunda ise 35-263 mg/dl arasında olup ortalama $88,32 \pm 52,01$ mg/dl bulundu. Hasta ve kontrol gruplarının serum total kolesterol, HDL-kolesterol, LDL-kolesterol, VLDL-kolesterol ve trigliserid ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark bulunamadı (Tablo 8, $p > 0,05$).

Serum CRP değerleri hasta grubunda 0,2-11,0 mg/L arasında olup ortalama $3,13 \pm 2,40$ mg/L, kontrol grubunda ise 0,2-4,6 mg/L arasında olup ortalama $2,70 \pm 0,96$ mg/L bulundu. Hasta ve kontrol gruplarının serum CRP ortalamaları arasında da fark bulunmadı (Tablo 8, $p > 0,05$)

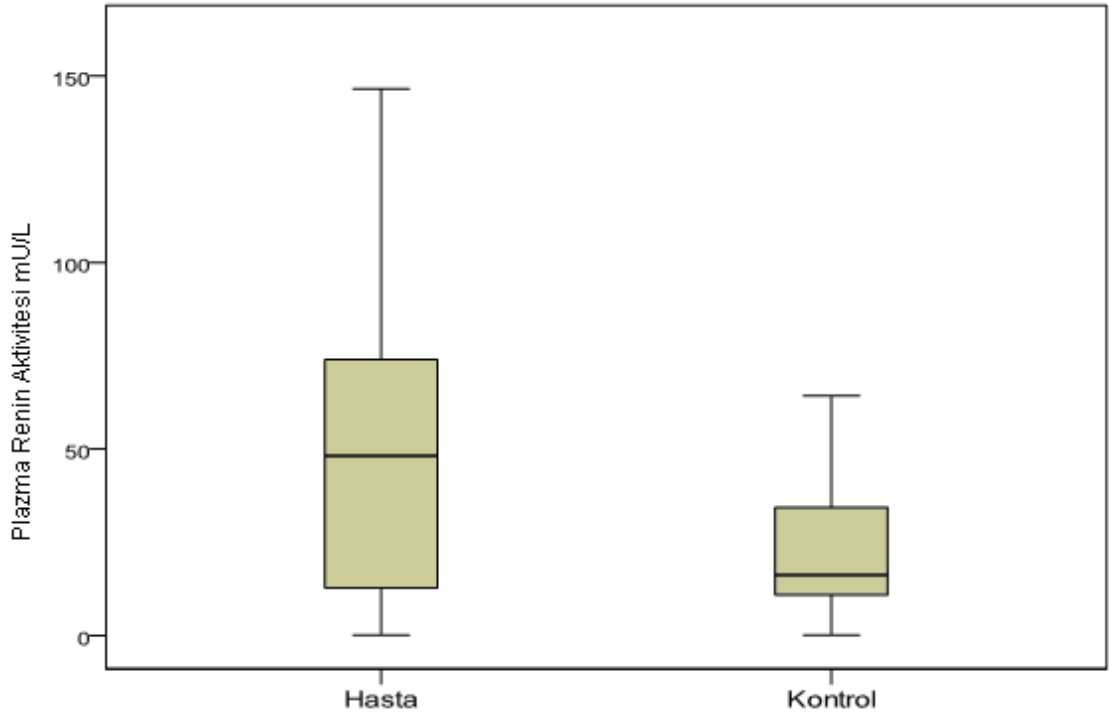
Hasta grubunda olası komplikasyonların değerlendirilmesinde zamanlı idrarda protein ve mikroalbüminin değerlerine bakıldı. İdrar protein değerleri, hasta grubunda $0,57-7,26$ mg/m²/saat arasında olup ortalama $3,08 \pm 1,81$ mg/m²/saat, kontrol grubunda ise $0,57-5,30$ mg/m²/saat arasında olup ortalama $2,76 \pm 1,27$ mg/m²/saat; idrar mikroalbümin değerleri, hasta grubunda 0,8-29,7 mg/gün arasında olup ortalama $5,75 \pm 6,88$ mg/gün, kontrol grubunda ise 0,8-14,8 mg/gün arasında olup ortalama $4,63 \pm 3,45$ mg/gün bulundu. Hasta ve kontrol gruplarının idrarda protein ve mikroalbümin ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (Tablo 9, $p > 0,05$).

Tablo 9. Hasta ve kontrol grubunun idrarda protein ve mikroalbümin değerleri

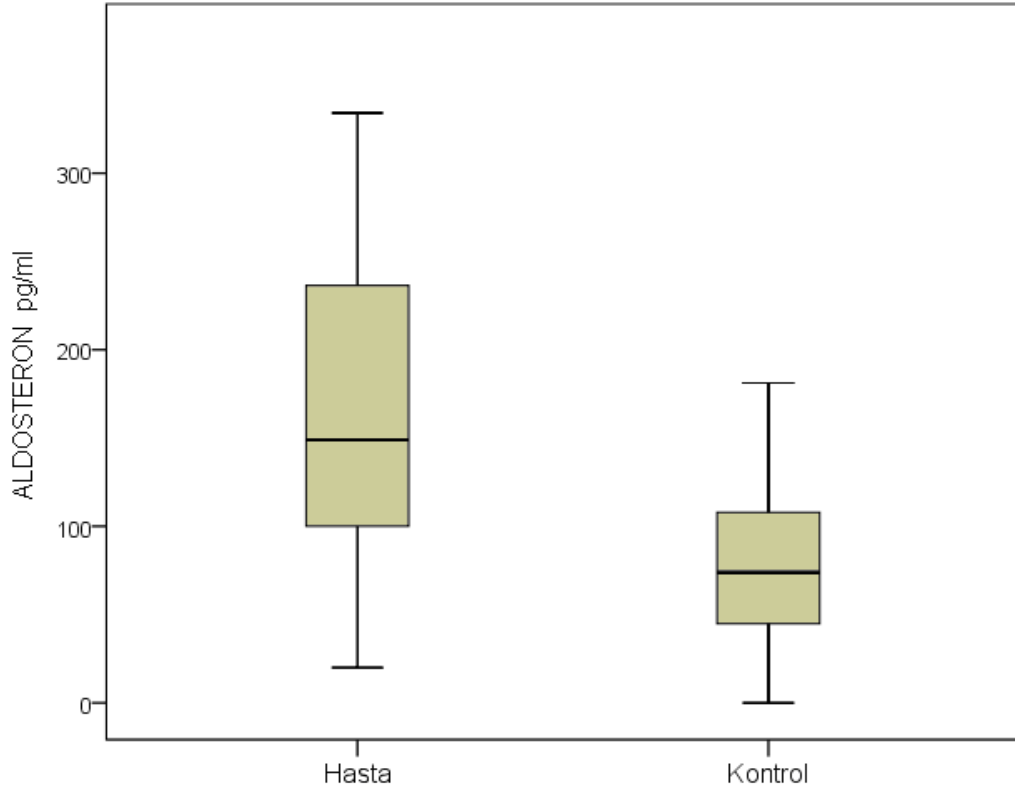
	Hasta grubu ort± SS	Kontrol grubu ort± SS	p
İdrarda protein (mg/m ² /sa)	$3,08 \pm 1,81$	$2,76 \pm 1,27$	0,71
İdrarda mikroalbümin (mg/gün)	$5,75 \pm 6,88$	$4,63 \pm 3,45$	0,68

4.4. Hasta ve kontrol gruplarının plazma renin aktivitesi, aldosteron ve anjiyotensin sonuçlarının değerlendirilmesi

Kan basıncını etkileyebilecek faktörler olarak bilinen plazma renin aktivitesi (PRA), aldosteron ve anjiyotensinin değerlendirilmesinde; PRA değerleri, hasta grubunda 0,15-304,70 mU/L arasında olup ortalama $59,38 \pm 65,45$ mU/L, kontrol grubunda ise 0,16-64,30 mU/L arasında olup ortalama $21,66 \pm 17,57$ mU/L bulundu. Hasta grubunun PRA ortalaması, kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (Tablo 10, Şekil 15, $p=0,01$). Serum aldosteron değerleri, hasta grubunda 20,0-775,8 pg/ml arasında olup ortalama $202,85 \pm 193,02$ pg/ml, kontrol grubunda ise 0-321 pg/ml arasında olup ortalama $84,18 \pm 68,69$ pg/ml bulundu. Hasta grubunun serum aldosteron ortalaması da, kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (Tablo 10, Şekil 16, $p=0,02$). Serum anjiyotensin değerleri, hasta grubunda 8-151 pmol/L arasında olup ortalama $34,30 \pm 47,73$ pmol/L, kontrol grubunda ise 5-100 pmol/L arasında olup ortalama $25,41 \pm 27,38$ pmol/L bulundu. Hasta ve kontrol gruplarının serum anjiyotensin ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (Tablo 10, $p>0,05$).



Şekil 13. Hasta ve kontrol gruplarının plazma renin aktivitesi değerlerinin dağılımı



Şekil 14. Hasta ve kontrol gruplarının aldosteron değerlerinin dağılımı

Tablo 10. Hasta ve kontrol gruplarının plazma renin aktivitesi, aldosteron ve anjiyotensin değerleri

	Hasta grubu ort±SS	Kontrol grubu ort±SS	p
PRA (mU/L)	59,38±65,45	21,66±17,57	0,01
Aldosteron (pg/ml)	202,85±193,02	84,18±68,69	0,02
Anjiyotensin (pmol/L)	34,30±47,73	25,41±27,38	0,61

4.5. Hasta ve kontrol gruplarının kan basıncı sonuçlarının değerlendirmeleri

Hasta ve kontrol grubunda hipertansiyon (HT) varlığı tespitinde önce klinikte 30 dk kadar dinlendirdikten ve uygun şartlar sağlandıktan sonra, uygun manşonlu aneroid manometre ile oskultuvar yöntemle 3 ardışık kan basıncı ölçümü yapılarak bunların ortalamaları alındı ve sistolik kan basıncı (SKB) ve/veya diastolik kan basıncının (DKB) kendi yaş, cins ve boyuna göre 90.persentil ve üzerinde olup 95.persentil altında olanlar prehipertansiyon, 95.persentil ve üzerinde olanlar hipertansiyon olarak değerlendirildi (Tablo 11 ve 12).

Klinik kan basıncı değerlendirmesinde MKDB grubunda 4 olguda prehipertansiyon, 5 olguda hipertansiyon tespit edilirken, kontrol grubunda bir olguda prehipertansiyon, bir hastada da hipertansiyon tespit edildi. ≥ 90 .persentil olan olgu sayısı hasta grubunda 9 (% 45) iken kontrol grubunda 2 (% 11) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 13, $\chi^2=5,3$ ve $p=0,02$). ≥ 95 .persentil olan olgu sayısı ise hasta grubunda 5 (%25), kontrol grubunda 1 (% 6) olmasına rağmen bu fark istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunmadı (Tablo 13, $\chi^2=2,7$ ve $p=0,1$).

Tablo 11. Hasta grubunun klinik kan basıncı ortalamalarının değerlendirilmesi

Hasta adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AO	E	7	X			
AD	E	2			X	
BB	E	2		X		
DO	K	4	X			
DK	K	11	X			
EB	E	2	X			
ENK	K	5			X	
HTD	E	6	X			
MA	E	13	X			
NŞ	K	4		X		
RF	K	6	X			
SK	K	1			X	
SG	K	6			X	
TT	E	8	X			
TY	K	8/12		X		
YG	E	2			X	
YY	E	4		X		
YC	E	5	X			
YÜ	E	6	X			
ZY	K	9	X			
Toplam	11E,9K		11	4	5	0

Tablo 12. Klinik kan basıncı ölçümleri ile ≥ 90 p ve ≥ 95 p olanların dağılımı

	MKDB n=20		Kontrol n=17		p
	sayı	oran	sayı	oran	
≥ 90 p	9	% 45	2	% 11	0,02
≥ 95 p	5	% 25	1	% 6	0,1

Tablo 13. Kontrol grubunun klinik kan basıncı ortalamalarının değerlendirilmesi

Olgu adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AB	E	9	X			
BG	E	6	X			
BŞ	E	5	X			
BD	K	9	X			
BP	K	7		X		
ÇB	K	3	X			
DN	K	9	X			
EE	K	5			X	
EÇ	E	13	X			
FT	E	4	X			
GŞ	K	11	X			
İB	K	9	X			
İY	E	5	X			
NG	K	10	X			
ÜK	K	3	X			
ZN	K	2	X			
FS	E	4	X			
OS	E	4	X			
Toplam	8E,10K		16	1	1	0

Klinik kan basıncı ölçümünden sonra MKDB grubunun tüm olguları ile kontrol grubundan kabul etmeyen bir olgu dışında tüm olgulara, kol çevresine uygun manşon takılıp gündüz 20 dk da, gece 30 dk da bir ölçüm alınacak şekilde ayarlanıp evlerine gönderilerek doğal ortamlarında yaşam içi kan basıncı izlenimi (YİKBİ) yapıldı. Ertesi gün elde edilen kan basıncı değerleri dökürülerek 40 ve üzeri doğru ölçüm yapılan MKDB grubundan 20 hasta ile kontrol grubundan 17 olgunun tüm ölçümleri Task Force'un 2004 dördüncü raporuna göre değerlendirildi. Her olgunun kendi yaş, cins ve boy persentiline uygun şekilde sistolik kan basıncı (SKB) ve/veya diastolik kan basıncı (DKB) değerlerinden ≥ 90 .persentil, ≥ 95 .persentil ve ≥ 99 .persentil + 5 mm Hg olan değerler işaretlendi. İşaretlenen değerlerin toplamı, toplam ölçüm sayısına bölünmesi ile kan basıncı yükleri elde edildi. Bu kan basıncı yükleri prehipertansiyon (preHT), evre 1 HT ve evre 2 HT için ayrı ayrı değerlendirildi. Hasta ve kontrol gruplarında kan basıncı yükleri ≥ 30 , ≥ 40 ve ≥ 50 olan olgular Tablo 14-15-16-17, 18 ve 19'da gösterildi.

Tablo 14. Hasta grubunun kan basıncı yükü \geq % 30 olan olgular

Hasta adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AO	E	7	X			
AD	E	2		X		
BB	E	2			X	
DO	K	4			X	
DK	K	11	X			
EB	E	2		X		
ENK	K	5			X	
HTD	E	6			X	
MA	E	13		X		
NŞ	K	4			X	
RF	K	6			X	
SK	K	1			X	
SG	K	6			X	
TT	E	8			X	
TY	K	8/12			X	
YG	E	2				X
YY	E	4				X
YC	E	5			X	
YÜ	E	6			X	
ZY	K	9		X		
Toplam	11E,9K		2	4	12	2

Tablo 15. Kontrol grubunun kan basıncı yükü \geq % 30 olan olgular

Olgu adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AB	E	9	X			
BG	E	6		X		
BŞ	E	5		X		
BD	K	9	X			
BP	K	7	X			
ÇB	K	3	X			
DN	K	9	X			
EE	K	5			X	
EÇ	E	13		X		
FT	E	4	X			
GŞ	K	11	X			
İB	K	9			X	
İY	E	5		X		
NG	K	10	X			
ÜK	K	3		X		
ZN	K	2	X			
FS	E	4			X	
OS	E	4			X	
Toplam	8E,10K		9	5	4	0

Tablo 16. Hasta grubunun kan basıncı yükü \geq % 40 olan olgular

Hasta adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AO	E	7	X			
AD	E	2	X			
BB	E	2			X	
DO	K	4			X	
DK	K	11	X			
EB	E	2	X			
ENK	K	5			X	
HTD	E	6		X		
MA	E	13	X			
NŞ	K	4		X		
RF	K	6		X		
SK	K	1			X	
SG	K	6			X	
TT	E	8		X		
TY	K	8/12		X		
YG	E	2				X
YY	E	4			X	
YC	E	5	X			
YÜ	E	6		X		
ZY	K	9	X			
Toplam	11E,9K		7	6	6	1

Tablo 17. Kontrol grubunun kan basıncı yükü \geq % 40 olan olgular

Olgu adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AB	E	9	X			
BG	E	6	X			
BŞ	E	5		X		
BD	K	9	X			
BP	K	7	X			
ÇB	K	3	X			
DN	K	9	X			
EE	K	5			X	
EÇ	E	13	X			
FT	E	4	X			
GŞ	K	11	X			
İB	K	9		X		
İY	E	5	X			
NG	K	10	X			
ÜK	K	3	X			
ZN	K	2	X			
FS	E	4		X		
OS	E	4		X		
Toplam	8E,10K		13	4	1	0

Tablo 18. Hasta grubunun kan basıncı yükü \geq % 50 olan olgular

Hasta adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AO	E	7	X			
AD	E	2	X			
BB	E	2			X	
DO	K	4	X			
DK	K	11	X			
EB	E	2	X			
ENK	K	5			X	
HTD	E	6		X		
MA	E	13	X			
NŞ	K	4	X			
RF	K	6		X		
SK	K	1		X		
SG	K	6			X	
TT	E	8	X			
TY	K	8/12		X		
YG	E	2				X
YY	E	4			X	
YC	E	5	X			
YÜ	E	6	X			
ZY	K	9	X			
Toplam	11E,9K		11	4	4	1

Tablo 19. Kontrol grubunun kan basıncı yükü \geq %50 olan olgular

Olgu adı	Cins	Yaş (yıl)	Normal KB yükü	PreHT KB yükü	Evre 1 HT KB yükü	Evre 2 HT KB yükü
AB	E	9	X			
BG	E	6	X			
BŞ	E	5	X			
BD	K	9	X			
BP	K	7	X			
ÇB	K	3	X			
DN	K	9	X			
EE	K	5			X	
EÇ	E	13	X			
FT	E	4	X			
GŞ	K	11	X			
İB	K	9	X			
İY	E	5	X			
NG	K	10	X			
ÜK	K	3	X			
ZN	K	2	X			
FS	E	4	X			
OS	E	4	X			
Toplam	8E,10K		17	0	1	0

Kan basıncı yükü \geq % 30 alınıp Task Force'un dördüncü raporuna göre değerlendirme yapıldığında MKDB grubunda 4 olguda prehipertansiyon, ikisi evre 2 olmak üzere 14 olguda hipertansiyon tespit edilirken, kontrol grubundan 5 olguda prehipertansiyon, 4 olguda hipertansiyon tespit edildi. \geq 90.persentil olan olgu sayısı hasta grubunda 18 (% 90) iken kontrol grubunda 9 (% 50) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 20, $\chi^2=7,4$ ve $p=0,007$). \geq 95.persentil olan olgu sayısı ise hasta grubunda 14 (% 70), kontrol grubunda 4 (% 22) olup aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (Tablo 20, $\chi^2=8,7$ ve $p=0,003$).

Tablo 20. Kan basıncı yükü \geq %30 alındığında \geq 90p ve \geq 95p olanların dağılımı

	MKDB n=20		Kontrol n=18		p
	sayı	oran	sayı	oran	
\geq 90p	18	%90	7	% 50	0,007
\geq 95p	14	%70	4	% 22	0,003

Kan basıncı yükü \geq % 40 alınıp Task Force'un dördüncü raporuna göre değerlendirme yapıldığında MKDB grubunda 6 olguda prehipertansiyon, biri evre 2 olmak üzere 7 olguda hipertansiyon tespit edilirken, kontrol grubundan 4 olguda prehipertansiyon, bir olguda hipertansiyon tespit edildi. \geq 90.persentil olan olgu sayısı hasta grubunda 13 (% 65) iken kontrol grubunda 5 (% 28) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 21, $\chi^2=5,3$ ve $p=0,02$). \geq 95.persentil olan olgu sayısı ise hasta grubunda 7 (% 35), kontrol grubunda 1 (% 6) olup aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (Tablo 21, $\chi^2=4,9$ ve $p=0,03$).

Tablo 21. Kan basıncı yükü \geq %40 alındığında \geq 90p ve \geq 95p olanların dağılımı

	MKDB n=20		Kontrol n=18		p
	sayı	oran	sayı	oran	
\geq 90p	13	% 65	5	% 28	0,02
\geq 95p	7	% 35	1	% 6	0,03

Kan basıncı yükü \geq % 50 alınıp Task Force'un dördüncü raporuna göre değerlendirme yapıldığında MKDB grubunda 4 olguda prehipertansiyon, biri evre 2 olmak üzere 5 olguda hipertansiyon tespit edilirken, kontrol grubundan bir olguda hipertansiyon vardı. \geq 90.persentil olan olgu sayısı hasta grubunda 9 (% 45) iken kontrol grubunda 1 (% 6) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 22, $\chi^2=7,6$ ve $p=0,006$). \geq 95.persentil olan olgu sayısı ise hasta grubunda 5 (% 25), kontrol grubunda 1 (% 6) olmasına rağmen aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunmadı (Tablo 22, $\chi^2=2,7$ ve $p=0,1$).

Tablo 22. Kan basıncı yükü \geq % 50 alındığında \geq 90p ve \geq 95p olanların dağılımı

	MKDB n=20		Kontrol n=18		p
	sayı	oran	sayı	oran	
\geq 90p	9	% 45	1	% 6	0,006
\geq 95p	5	% 25	1	% 6	0,1

YİKBİ ile elde edilen ölçümlerin Orta Avrupa YİKBİ kriterlerine göre değerlendirilmesi 115 cm üzerindeki hastalarda yapılabildi. MKDB grubunda 120 cm üzerinde 8 olgunun, kontrol grubunda 7 olgunun boyları 120 cm üzerinde idi. MKDB grubundan 120 cm üstündeki 8 olgunun birinde gece DKB ve 103 cm olmasına rağmen bir olguda (YY) gündüz SKB ile gece SKB ve DKB değerleri $>$ 95p üzerinde, iki olguda da gece DKB $>$ 90p bulundu (Tablo 23). Kontrol grubunda boyları 120 cm üzerindeki 7 olgudan birinin gece DKB $>$ 90p idi (Tablo 24). Hasta ve kontrol grubunun Orta Avrupa YİKBİ kriterlerine göre değerlendirilmesinde standartları belirlenmiş olan 120 cm üzerinde olgu sayısının yeterli olmaması nedeni ile istatistiksel değerlendirme yapılmadı.

Tablo 23. Hasta grubunun Orta Avrupa YİKBI Kriterlerine göre değerlendirilmesi

Hasta adı	Cins	Boy (cm)	SKB		DKB	
			Gündüz	Gece	Gündüz	Gece
AO	E	120	N	N	N	N
AD	E	88	?	?	?	?
BB	E	79	?	?	?	?
DO	K	106	?	?	?	?
DK	K	153	N	N	N	N
EB	E	97	?	?	?	?
ENK	K	102	?	?	?	?
HTD	E	115	?	?	?	?
MA	E	146	N	N	N	N
NŞ	K	108	?	?	?	?
RF	K	125	N	N	N	>90p
SK	K	69	?	?	?	?
SG	K	120	N	N	N	>95p
TT	E	135	N	N	N	N
TY	K	67	?	?	?	?
YG	E	83	?	?	?	?
YY	E	103	>95p	?	>95p	>95p
YC	E	125	N	N	N	>90p
YÜ	E	112	?	?	?	?
ZY	K	137	N	N	N	N
Toplam	11E,9K	8'i 120 cm üzeri				

Tablo 24. Kontrol grubunun Orta Avrupa YİKBI Kriterlerine göre değerlendirilmesi

Olgu adı	Cins	Boy (cm)	SKB		DKB	
			Gündüz	Gece	Gündüz	Gece
AB	E	129	N	N	N	N
BG	E	115	?	?	?	?
BŞ	E	109	?	?	?	?
BD	K	136	N	N	N	N
BP	K	113	?	?	?	?
ÇB	K	117	?	?	?	?
DN	K	131	N	N	N	N
EE	K	115	?	?	?	?
EÇ	E	160	N	N	N	N
FT	E	100	?	?	?	?
GŞ	K	142	N	N	N	>90p
İB	K	133	N	N	N	N
İY	E	110	?	?	?	?
NG	K	144	N	N	N	N
ÜK	K	97	?	?	?	?
ZN	K	91	?	?	?	?
FS	E	104	?	?	?	?
OS	E	102	?	?	?	?
Toplam	8E,10K	7'si 120 cm üzeri				

5. TARTIŞMA

Tek taraflı multikistik displastik böbrek (MKDB) hastalığı, böbreğin en sık görülen konjenital anomalilerinden biri olup; prognoz genellikle hastaların karşı taraf böbreğin sağlamlığına eşlik eden böbrek dışı anomalilere bağlıdır.¹

Daha önceki yıllarda çoğu kez tesadüfen fark edilen hatta involüsyon nedeni ile renal agenezi olarak da değerlendirilebilen bu durum, günümüzde USG'nin yaygın ve rutin kullanımı nedeni ile büyük oranda prenatal tanı almaktadır.

Tek taraflı MKDB gelişimi ile ilgili çeşitli genetik çalışmalar ve hipotezler olmasına rağmen net bir görüş birlikteliği yoktur. Bu çalışmalarda etkilenen böbreğin bazı alanlarında nefrogenezis ve anti-apoptozisi aktive eden genlerin ekspresyonunda artış, diğer alanlarda ise bu genlerin ekspresyonunun azalması ile hücre ölümlerine yol açması dengesizliği böbrekte kistik yapıların oluşumu ile sonlanabilir. Felson ve Cussen' in 1975' deki görüşüne göre ise ureter ya da renal pelvisteki atreziye ikincil gelişen, aşırı hidronefrozis ile multikistik böbrek oluşur. Özellikle sol böbreğin tutulumunun daha sık olması, sol böbreğin primer obstrüktif megaiüreter ve üreteropelvik darlık da daha sık görülmesi bu hipotezi desteklemektedir. Tek taraflı MKDB erkeklerde 2, 4:1 oranında iki taraflı MKDB ise kızlarda 2:1 oranında daha fazla görüldüğü bildirilmektedir.³

Kliniğimizde 1993-2010 yılları arasında takip edilen tek taraflı MKDB hastalığı olan 87 olgunun 54'ü (% 62,1) erkek olup, erkek:kız oranı 1,63:1 idi. Textbook bilgileri dışında literatürdeki yayınlarla karşılaştırıldığında bu oranı Kessler ve ark.²² 2,29:1, Prashanth ve ark.²³ 2,33:1, Ylinen ve ark.²⁴ 1,18:1, Kıyak ve ark.²⁵ 1,43:1 oranında erkeklerde yüksek bulurken, Seman ve ark.¹ 1,77:1 oranında kızlarda yüksek bulmuş, Rabelo ve ark.²⁶ ise 45 olgunun 23'ünü erkek, 22'sini kız (1,04:1) olarak bildirilmiştir. Bizim olgularımızda gözlemlediğimiz erkek: kız oranı beklenen 1:1 oranına göre istatistiksel olarak da anlamlı derecede yüksek olduğu görülmektedir (Tablo 4, Şekil 6, p=0,02). Keza prospektif çalışma yapılan 22 MKDB hastasının 13'ü (% 59,1) erkek, 9'u (% 40,9) kız olup erkek: kız oranı 1,44:1 idi. Ancak erkekler lehine olan bu fark, her iki cinsten eşit sayıda alınan kontrol grubuna göre anlamlı derecede farklı değildi (Tablo 7, Şekil 10, p=0,76).

Çalışmamızda retrospektif incelenen 87 tek taraflı MKDB hastalarının 45'inin (% 51,7) sol, % 42'sinin (% 48,3) sağ böbreği etkilenmiş olup sol:sağ oranı 1,12:1 bulundu. Textbook bilgileri ile uyumlu görülen bu bulgunun beklenen oranlara göre istatistiksel olarak anlamlı derecede farklı olmadığı görüldü (Tablo 4, Şekil 7, p=0,74). Bu oranı Kessler ve ark.²² 1,88:1, Prashanth ve ark.²³ 1,50:1, Ylınen ve ark.²⁴ 1,40:1, Kıyak ve ark.²⁵ 1,05:1, Seman ve ark.¹ 1,08:1 oranında sol tarafta fazla olduğunu bildirmişlerdir. Keza prospektif çalışma yapılan 22 MKDB hastasının 10'unda (% 45,5) sağ, 12'sinde (% 54,5) sol böbrek kistik yapıda idi. Bu grupta da sol:sağ tutulum oranı 1,20:1 olmasına rağmen, taraflar arasında istatistiksel olarak fark bulunamadı (Şekil 12, p=0,67).

Hastalarımızın 75'i (% 86,2) prenatal tanı alırken, 12'si postnatal dönemde tanı almıştır (Tablo 4). Rabelo ve ark. nın Brezilya'da yaptığı çalışmada 45 tek taraflı MKDB olgusunun tümü²⁶, Seman ve ark. nın olgularının % 76'sı¹, Kıyak ve ark. nın olgularının % 65,6'sı²⁵ prenatal USG ile tespit edilmiş idi.

Retrospektif incelenen 87 MKDB hastasının 17'sinin (% 19,5) anne-baba yakın akraba evliliği mevcuttu. Türkiye İstatistik Kurumu 2006 verilerine göre Türkiye genelinde akraba evliliği oranı % 20,9 bulunmuştur²⁷. Hastalarımızda gözlemlediğimiz oranla (% 19,5), genelde beklenen oran (% 20,9) arasında fark olmadığı görülmektedir (p=0,73). Keza prospektif çalışma yapılan 22 kişilik hasta ve kontrol gruplarında da anne-baba akraba evliliği sırası ile % 22,7 ve % 18,2 bulunmuş olup arada fark olmadığı görülmektedir (Tablo 7, p=0,71). Bu bulgu bu hastalığın özellikle akraba evliliğinde artış gösteren resesif geçişli bir patolojiyi desteklemediğini göstermektedir.

Retrospektif incelenen 87 MKDB hastasının 6'sınının (% 6,9) ailesinde böbrek hastalığı öyküsü alındı. Bu 6 hastanın üçünün yakınlarında üriner sistem konjenital anomalileri olup, birinin kuzeninde tek taraflı MKDB, birinin babasında ve diğerinin de kuzeninde tek taraflı renal agenezi vardı. Keza prospektif çalışma yapılan 22 kişilik hasta grubunda da 1 olguda (% 4,5) ailede böbrek hastalığı öyküsü var iken, kontrol grubunun hiç birisinde ailede böbrek hastalığı öyküsü yoktu. Ancak her iki grubun ailede böbrek hastalığı oranları arasında istatistiksel olarak fark bulunmadı (Tablo 7, p=0,31). Bu bulgu hastalığın genetik geçişi ile ilgili hipotezleri desteklememesine rağmen, bu varsayım için karşılaştırılan olgu sayılarının çok daha fazla olması gerektiği aşikardır.

Retrospektif incelenen 87 MKDB hastasının 17'sinde (% 19,5) ek anomali bulundu. Bunların 14'ünde üriner sistem anomalileri bulunurken, 3'ünde diğer sistem anomalileri vardı (Tablo 5). Keza prospektif çalışma yapılan 22 kişilik hasta grubunun 5'inde (% 22,7) ek konjenital anomali bulunurken, kontrol grubunun hiç birisinde ek konjenital anomali yoktu. Ek konjenital anomali varlığı tek taraflı MKDB hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek bulundu (Tablo 7, p=0,02). Bu bulgu literatürdeki MKDB hastalarının ek konjenital anomali olasılığının daha yüksek olduğu bilgisi ile örtüştüğü görülmektedir.^{2,4,5}

Retrospektif incelenen hastalardan ek konjenital anomali olan 17 hastanın 14'ünde (tüm olguların % 16,1'inde) bu anomaliler üriner sisteme ait olup, 5'inde (tüm olguların % 5,7'sinde) veziköüreteral reflü (VUR), 3'ünde üreteropelvik darlık (UPD), 2'sinde ektopik böbrek, 2'sinde hipospadias, 1'inde çift toplayıcı sistem, 1'inde atrofik böbrek vardı. Prospektif incelenen hastalardan ek konjenital anomali olan 5 hastanın 4'ünde (tüm olguların % 18.1'inde) bu anomaliler üriner sisteme ait olup, birer olguda VUR ve UP darlık, hidronefroz, ve nefrolitiazis vardı. Hastalığın prognozunda etkili olan özellikle sağlam böbrekte olası bu konjenital anomalileri Seeman¹ 3'ü VUR olmak üzere 4 olguda (% 16), Kessler ve ark.²² 4'ü VUR olmak üzere 10 olguda (% 43,5), Prashanth ve ark.²³ 1'i VUR olmak üzere 2 olguda (% 20), Kıyak ve ark.²⁵ 7'si VUR olmak üzere 20 olguda (% 22,8), Krzemien ve ark.⁷ de 4'ü VUR olmak üzere 5'inde (% 29,4'ünde) bulmuştur. Bizim çalışmamızdaki oranların, bu çalışmalardaki oranlar ile uyumlu olduğu görülmektedir.

Prospektif incelenen hasta ve kontrol gruplarının böbrek fonksiyonlarının değerlendirilmesinde BUN, serum kreatinin ve GFR değerleri arasında fark bulunmadı (Tablo 8, p>0,05). Bu bulgular literatürdeki tek taraflı MKDB'de başka bir ciddi anomali yok ise prognozun oldukça iyi olup, böbrek fonksiyonlarının ve kreatinin klirensinin genellikle normal olduğu bilgisi ile uyumlu olduğu görülmektedir.^{2,4} John ve ark. bu hastalarda total kreatinin klerensi normal olduğu halde serum kreatinin değerlerini yüksek bulmuştur.²⁸ Bizim çalışmamızda hasta ve kontrol grubunun serum kreatinin değerleri ve GFR'leri arasında fark bulunamadı (Tablo 8, p=0,46 ve 0,30)

Hasta ve kontrol gruplarının serum elektrolitlerinin değerlendirilmesinde; serum sodyum ve klor değerleri arasında fark bulunmaz iken (Tablo 8, p>0,05), serum potasyum değerleri hasta grubunda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı

olacak derecede yüksek bulundu (sırası ile 4,61'e 3,97 mEq/L, Tablo 8, Şekil 13, p=0,03). Hastaların tümünün serum potasyum değerlerinin 3,9-5,8 mEq/L arasında dağılıyor olması, tümünün böbrek fonkiyon testlerinin normal olması bu yüksekliğin böbrek ilişkili olmadığını düşündürmektedir. Bu yükseklik, hasta grubundan 5 olgunun anjiyotensin konverting enzim inhibitörü olan antihiperansif ajanları kullanmaları ve bu ilaçların olası yan etkileri ile izahı mümkündür.

Hasta ve kontrol gruplarının çalışılan diğer biyokimyasal testlerinden serum total protein, albümin, total kolesterol, HDL-kolesterol, LDL-kolesterol, VLDL-kolesterol ve trigliserid ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark bulunamadı (Tablo 8, p>0,05). Bu bulgularda literatür bilgileri ile örtüştüğü görülmektedir.^{2,3,4}

MKDB hastalarının bilinen önemli komplikasyonlarından birisi de hipertansiyon (HT) olup, % 0-8 arasında değişen oranlarda bildirilmiştir.¹ Bu konuda basılı en geniş iki çalışma Rudnik-Schöneborn ve ark.²⁹ ve Wacksman ve ark.³⁰ ait olup, sırası ile 137 olgunun 6'sında (% 4,4) ve 260 olgunun 4'ünde (% 1,5) HT bulmuşlardır. Narchi⁸ ise 1986-2004 arasında bu konuda yayımlanmış 284 çalışmadan uygun olan 29 çalışmayı gözden geçirerek tek taraflı MKDB olan 1115 olgudan 6'sında (% 0,5) hipertansiyon olduğunu bildirmiş ve HT riskinin çok düşük olduğunu vurgulamıştır. Ancak bu makalede Wacksman ve ark. nın 260 olgusu da yer almakta olup, HT olan çocuk sayısı 0 olarak belirtilmektedir.⁸ Halbuki orijinal makalede olgular Amerikan Pediatri Akademisi Üroloji biriminin 1986'dan yayımlandığı güne kadar (1993) kayıtlı 441 MKDB olgularından opere edilmeyen 260 olgunun takibini yazmakta olup, 4 HT olgusu olmakla birlikte, hiçbir olgunun HT, enfeksiyon, ağrı ya da tümör gelişimi nedeni ile operasyona gitmediğini vurgulamaktadır.³⁰ Seeman ve ark.¹ MKDB olan 20 olgusunun 5'inde (% 20), Prashanth ve ark.²³ 10 olgunun 1'inde (%10), Kıyak ve ark.²⁵ 69 olgunun 16'sında (% 23,2) HT tespit ederken, Kessler ve ark.²² 23 olgusunun, Ylınen ve ark.²⁴ 48 olgusunun, Krzemien ve ark.⁷ ise 17 olgusunun hiçbirisinde HT olmadığını bildirmişlerdir. Bizim olgularımızda retrospektif değerlendirmede 87 olgudan 8'inde (% 9,2), çalışmaya alınan 22 olgudan da 4'ünde (% 18,2) HT öyküsü olduğu görülmektedir. Ancak bu çalışmada da görülebileceği gibi HT oranlarındaki bu farklılıklar çocuklarda HT değerlendirilmesinin ve kriterlerinin net olmaması ile ilişkili olduğu düşünülmektedir.

Çocukluk çağında KB değerlendirilmesinde en geniş ve geçerli değerlendirme ABD'den Ulusal Yüksek Kan Basıncı Eğitim Programı Çalışma Grubunun (Task Force) yayımlanmış olduğu dördüncü rapor kriterleridir.¹³ Bu rapora göre 1-17 yaş arasındaki kız ve erkek çocuklarının boy persentillerine göre KB'ları 50, 90, 95 ve 99 persentil değerleri bildirilmiştir. Bu tablolara göre olguların KB'ları yaş, cins ve boya göre sistolik kan basıncı (SKB) ve/veya diastolik kan basıncı (DKB) 90. persentil altı değerler normal, 90. persentil ve üzeri ancak 95. persentil altı değerler ile özellikle ergenlerdeki 120/80 mm Hg ve üzeri değerler prehipertansiyon ve 95. persentil ve üzeri değerler hipertansiyon (HT) olarak tanımlanmıştır. Ayrıca 95. persentil ile 99. persentil + 5 mmHg arası Evre 1 HT, >99. persentil + 5 mm Hg değerler de Evre 2 HT olarak tanımlanmıştır (Tablo 3).¹³ Ancak bu değerlendirmeler oskültatuvar yöntemle yapılan klasik KB ölçümü için geçerlidir. Son yıllarda beyaz gömlek hipertansiyonun yanı sıra, maskelenmiş hipertansiyonla, tedavinin etkinliği, yan etkileri ile hedef organ tutulumu ve prognozda önemli bir gösterge olması nedeni ile KB değerlendirmesinde YİKBİ önem kazanmıştır. Klinik KB ölçümü ile karşılaştırıldığında YİKBİ çocuklarda da sol ventrikül kitle artışında daha iyi bir gösterge olduğu bulunmuştur.³¹ 2005 öncesi Amerika daha çok Task Force kriterlerini kullanırken, Avrupa özellikle Almanya ağırlıklı olarak çocuklarda da YİKBİ ile ilgili çalışmalar yapmışlardır. Soergel ve ark. 1997'de 115 -185 cm boyları olan 1141 olguda osilometrik yöntemle kız ve erkek çocuklarda ayrı ayrı 24 saatlik, gündüz ve gece ortalama SKB ve DKB'nin 50. ve 95. persentillerini bildirmişlerdir.¹⁸ Bilahare aynı grubunda dahil olduğu çalışmada Wühl ve arkadaşları bu orijinal çalışmadaki değerlerin normal dağılıma uygun hale gelmesi için "least mean square" (LMS) metodunu kullanarak standart deviasyon skorlarını (SDS) hesaplama şeklinde modifiye ederek 120-185 cm kız ve erkek çocuklarda gündüz ve gece SKB ve DKB'nin 90 ve 95. persentil değerlerini bildirmişlerdir.²⁰

Task Force için kabul edilen ölçüm yöntemi oskültasyondur. YİKBİ oskültatuvar yöntemi ile de yapılabilir de yoğun olarak osilometrik yöntem kullanılmaktadır. YİKBİ'de oskültatuvar ya da osilometrik yöntemle ölçümün, civalı manometre ile karşılaştırarak çok farklı olmadığını bildiren yayınlar varsa da,^{32,33} Park ve ark. nın San Antonio'da yaptığı çalışmada osilometrik yöntemle SKB'da 10 mm Hg, DKB'da 5 mm Hg daha yüksek ölçüldüğünü göstermiştir.³⁴ Keza son yıllardaki çalışmalarda Alman

Çalışma Grubunun standartları kullanılacaksa özellikle osilometrik yöntem tercih edilmektedir.^{35,36}

YİKBİ değerlendirilmesinde KB yükü önemlidir. Elde edilen tüm SKB ve DKB değerleri hastanın kendi yaş, cins ve boyuna göre prehipertansiyon için ≥ 90 . persentil - < 95 . persentil arasındaki değerlerin, hipertansiyon için ≥ 95 . persentil değerlerin toplamının, tüm ölçüm sayısına oranı ile KB yükü hesaplanır. KB yükü HT teşhisinde kullanışlıdır ve özellikle sol ventrikül hipertrofisi ile yakın ilişkili olduğu bilinmektedir. Erişkinlerde KB yükü < 15 normal, 15-30 sınırdadır, > 30 anormal kabul edilmektedir.¹⁷ Bir çalışmada SKB yükü % 50 üzerinde olan hastaların % 90'ında, DKB yükü % 40 üzerinde olan hastaların % 70'de sol ventrikül hipertrofisi olduğu gösterilmiştir.³⁷ Ancak çocuklarda KB yükü ile ilgili erişkinlerdeki kadar ortak görüş birliği yoktur. Koshy ve ark. 1997-2002 arasındaki 1009 ABPM kayıtlarından 115-185 cm boyları olup uygun kabul edilen 728 olgunun kayıtlarını inceleyip, ortalama KB'larını ve çeşitli (% 30-40-50-60-70) KB yüklerini bulup aradaki ilişkiyi kapa katsayısı ile bulmuşlar. Kapa değerlerinin 0.81-1.00 arasında olduğu noktaları en iyi sonuçlar olarak değerlendirdiklerinde % 30 KB yükünün sadece gece SKB yükünde geçerli olduğu, HT tanımının da kappa değerinin $> 0,80$ olması için gündüz SKB yükünün % 47, DKB yükünün % 58, gece SKB yükünün % 28, DKB yükünün % 44 ve üzerinde olması gerektiğini, % 30 sınır kabul edildiğinde birçok normal olgunun HT olarak etiketleneceği bildirilmiştir.³⁸ Diaz ve Garin'de 1993-2004 arasında kliniklerinde uygulanan 169 hastanın YİKBİ kayıtlarını hem Task Force kriterlerine göre, hem de Orta Avrupa Çalışma Grubunun YİKBİ kriterlerine göre değerlendirmişler. KB yüklerini ≥ 25 - < 35 , ≥ 35 - < 50 ve ≥ 50 olarak hesapladıklarında HT sıklığının gündüz SKB için Task Force kriterleri kullanıldığında belirgin yüksek bulurken, gece SKB için YİKBİ kriterleri ile yüksek, KB yükü ≥ 50 alındığında ise YİKBİ kriterlerine göre yüksek bulunduğunu göstermişlerdir.²¹ Jones ve ark. da ABD'de 7-18 yaşlarındaki 111 çocukta YİKBİ yaparak, Alman Çalışma grubunun orijinal¹⁸ ve modifiye²⁰ kriterleri ile değerlendirip KB yüklerini de üç kategoride (< 25 , 25-50, > 50) alıp değerlendirmiş ve iki metod arasında uyum olduğunu göstermişlerdir.³⁹

Bu bilgilerin ışığı altında bizim çalışmamızın değerlendirilmesinde kullandığımız yöntem ve aletler nedeni ile en ideal değerlendirmenin Wühl ve ark. nın LMS metodunu da kullanarak elde ettikleri SDS'a göre değerlendirme yapmanın doğru olduğunu

düşündük. Ancak burada problem hasta ve kontrol grubunun çoğunluğunun 120 cm altında çocuklardan oluşması idi. Bu problemi aşmak için Wühl ve ark. dan yardım istedik. Aynı gruptan Prof. Dr. Franz Schafer ile kişisel görüşmemizde 120 cm ve 5 yaş altındaki olgulara ait bir çalışmanın başladığını ama bitirilemediğini ve şu anda bu verileri elde etmemizin imkansız olduğunu öğrendik. Seeman ve ark. da aynı problemle karşılaşmış ve Soergel ile kişisel görüşme ile çözmüşler idi.¹ Aynı şekilde Dr. Mariannne Soergel'e e-mail ile ulaşmaya çalıştık ama cevap alamadık. Ancak MKDB grubunda 120 cm üzerinde olan 8 hastanın ikisi prehipertansif, biri hipertansif, boyu 103 cm olan bir hastanın da 120 cm olan kriterlere göre dahi hipertansif olduğu görüldü (Tablo 23). Buna karşın kontrol grubunda 120 cm üzerinde olan 7 olgunun sadece birisi prehipertansif bulundu (Tablo 24).

Bizim çalışmamızda hastalarımızın 4'ünde (% 18,2) hipertansiyon öyküsü vardı. Bunlardan 3'ü çalışma öncesi halen anihipertansif alırken, birisi ilaçsız kontrol altında idi. Bu 4 hastanın (ENK, RF, SG ve YY) klinik kan basıncı ölçümlerinde 2'si (ENK ve SG) hipertansif, 1'i (YY) prehipertansif bulunurken, 1'i (RF) normal bulundu. Bu hipertansiyon öykülü 4 hastadan 3'ünün (ENK, SG ve YY) YİKBİ değerlendirmesinde KB yükleri % 30, % 40 ve % 50 için tümünde hipertansif bulunur iken, klinik kan basıncı ölçümünde de normal bulunan RF, % 30 KB yükünde hipertansif, % 40 ve % 50 KB yüklerinde prehipertansif olarak bulundu. Klinik kan basıncı ölçümünde hiperansif olarak tespit edilen diğer 3 hastanın (AD, SK, YG) YİKBİ değerlendirmesinde 1'inde (YG) KB yükleri % 30, % 40 ve % 50 için hipertansif, 1'inde (SK) KB yükleri % 30 ve % 40 için hipertansif bulunur iken, 1'inde (AD) % 30 KB yüküne göre dahi hipertansif olmadığı görüldü. Yani MKDB hasta grubunda beyaz gömlek hipertansiyonu 1/22 (% 4,5) bulundu. Buna karşın KB yükü % 30 kabul edilirse 10 hastada (% 45,5) (BB, DO, HTD, NŞ, RF, TT, TY, YC, YU, YY), % 40 kabul edilirse 2 hastada (% 9,1) (BB, DO), % 50 kabul edilirse 1 hastada (% 4,5) (BB) klinik kan basıncı normal olduğu halde YİKBİ'de hipertansif, yani maskelenmiş hipertansiyon bulundu.

Kontrol grubunda ise hiç hipertansiyon öyküsü yoktu. Klinik kan basıncı ölçümünde 1 hastada (EE) hipertansiyon bulunurken, bu olgunun YİKBİ değerlendirmesinde de % 30, % 40 ve % 50 KB yüküne göre de hipertansif olduğu görüldü. Beyaz gömlek hipertansiyonu hiç yok iken, maskelenmiş hipertansiyon

yönünden KB yükü % 30 alındığında 3 olguda (İB, FS, OS) (% 13,6) bulunurken, KB yükü % 40 ya da % 50 alındığında hiç olmadığı görüldü.

Klinik kan basıncı değerlendirmesinde Task Force değerlendirmesine göre kendi yaş, cins ve boyuna göre ≥ 90 . percentil olan olgu sayısı hasta grubunda 9 (% 45) iken kontrol grubunda 2 (% 11) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı idi (Tablo 13, $p=0,02$). ≥ 95 .percentil olan olgu sayısı ise hasta grubunda 5 (% 25), kontrol grubunda 1 (% 6) olmasına rağmen bu fark istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunmadı (Tablo 13 ve $p=0,1$). Bu bulgular KB yükünün ≥ 50 alınıp değerlendirme yapıldığındaki bulgular ile oldukça uyumlu idi. Burada da ≥ 90 .percentil olan olgu sayısı hasta grubunda 9 (% 45) iken kontrol grubunda 1 (% 6) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı (Tablo 22 ve $p=0,006$), fakat ≥ 95 .percentil olan olgu sayısı ise hasta grubunda 5 (% 25), kontrol grubunda 1 (% 6) olmasına rağmen aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek değildi (Tablo 22 ve $p=0,1$).

KB yükü ≥ 30 alındığında hem ≥ 90 .percentil olan olgu sayısı, hem de ≥ 95 .percentil olan olgu sayısı hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek bulundu (Tablo 20, $p=0,007$ ve $p=0,003$).

Keza KB yükü ≥ 40 alındığında da, hem ≥ 90 .percentil olan olgu sayısı hem de ≥ 95 .percentil olan olgu sayısı ise hasta grubunda, kontrol grubundan anlamlı derecede yüksek bulundu (Tablo 21, $p=0,02$ ve $p=0,03$).

Hem klinik kan basıncı ölçümü, hem de KB yüklerine göre, MKDB olgularında KB değerlerinde ≥ 90 .percentil ve ≥ 95 .percentil olan olguların sayısının anlamlı yüksek olması bu hastalarda hem preHT, hem de HT varlığının daha fazla olduğu hipotezini desteklediği görülmektedir.

MKDB olgularında hipertansiyon gelişim patogenezini tam bilinmemekle beraber tahmini mekanizma; matür glomerüldeki jukstaglomerüler aparatın ve displastik böbrekteki skarlı bölgelerdeki interlobüler arteriollerden iskemiye bağlı renin salınımı olmaktadır. Multikistik displastik böbrekte hipertansiyon patogenezinde, renin aracılı hipertansiyon gelişimi; orijin olarak başlıca displastik böbrek aracılı veya diğer böbrekte parankim hasarı gelişmiş ise artmış renin seviyeleri, renin –aldosteron-anjiyotensin sistemi ile ilişki hipertansiyon (HT) düşünülmektedir.^{1,5} Bizim çalışmamızda da hasta grubunun hem PRA ortalaması, hem de serum aldosteron

ortalamasının, kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunması bu hipotezi de desteklemektedir (Tablo 10, Şekil 15 ve 16, $p=0.01$ ve $0,02$).

Çalışmamızda tek taraflı multikistik displastik böbrek hastalarında hipertansiyon sıklığı önemli derecede yüksek bulundu. Hipertansiyonun renin-anjiyotensin-aldosteron sistemi ile ilgili olduğu görüldü. Hipertansiyonda etkili olan hasta böbrek mi, yoksa sağlam kompanzatuvar böbrek mi, keza nefrektomi ile bu sıklık azaltılabilir mi gibi sorulara cevap için ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu düşünüldü. Ayrıca çocuklarda yaşam içi kan basıncı ölçümlerinin değerlendirilmesinde çalışmaların yeterli olmadığı ve ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu görüldü.

6. SONUÇLAR

Retrospektif değerlendirme sonucunda

1. Kliniğimizde takip edilen 87 MKDB hastasının 33'ü (% 37,9) kız, 54'ü (% 62,1) erkek olup, erkeklerde görülme oranı daha yüksek ve istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 4, Şekil 6, p=0,02).
2. Bu 87 hastanın MKDB olan tarafı; 47'sinde (% 48,3) sağ, 45'inde (% 51,7) sol taraf olup, gözlenen oranlar ve beklenen oranlar (% 50) arasında istatistiksel olarak fark bulunmadı (Tablo 4, Şekil 7, p=0,74).
3. Bu 87 hastanın 17'sinde (% 19,5) anne-baba yakın akraba evliliği mevcut olup Türkiye genelinde akraba evliliği oranı olan % 20,9'dan farklı olmadığı görüldü (p=0,73).
4. Bu hastaların 17'sinde (% 19,5) ek anomali bulundu. Bunların 14'ünde (% 16,1) üriner sistem anomalileri bulunurken, 3'ünde (% 3,4) diğer sistem anomalileri vardı (Tablo 5).
5. Ek üriner sistem anomalilerinin 5'inde vezikoureteral reflü (VUR), 3'ünde ureteropelvik darlık (UPD), 2'sinde ektopik böbrek, 2'sinde hipospadias, 1'inde çift toplayıcı sistem, 1'inde atrofik böbrek vardı (Tablo 6).
6. Böbrek dışı diğer sistem anomalileri ise 1'inde aort darlığı, 1'inde hipotiroidi, 1'inde yarık damak ve dudak vardı.
7. Bu hastaların 8'ine (% 9) antihipertansif tedavi verilmişti.
8. Üç hastaya ise nefrektomi uygulanmıştı. Nefrektomi endikasyonları nefromegali, idrar yolu enfeksiyonu ve hipertansiyon olduğu görüldü.

Prospektif değerlendirme sonucunda

1. MKDB hasta grubunun 9'u (% 40,9) kız, 13'ü (% 59,1) erkek, kontrol grubunun 11'i (% 50) kız, 11'i (% 50) erkek olup, her iki grubun cins dağılımları arasında istatistiksel olarak fark yoktu (Tablo 7, Şekil 10, p=0,76).
2. MKDB hasta grubunun 5'inde (% 22,7), kontrol grubunun da 4'ünde (% 18,2) anne-baba yakın akrabalığı olup, gruplar arasında fark yoktu (Tablo 7, p=0,71).
3. Hasta ve kontrol gruplarının ailede böbrek hastalığı varlığı açısından fark yoktu (sırası ile % 4,5 ve 0, p=0,31).

4. Ek konjenital anomaliler MKDB hasta grubunda 5 (% 22,7) olguda bulunurken, kontrol grubunun hiç birisinde olmadığından bu hastalarda ek konjenital anomali olma olasılığı anlamlı oranda yüksek bulundu (Tablo 7, p=0,02).
5. Hasta ve kontrol gruplarının anne-baba yakın akrabalık derecesi arasında fark yoktu (sırası ile % 22,7 ve 18,2, p=0,71).
6. Hasta grubunun 5'inde (% 22,7) ek konjenital anomali varken kontrol grubunun hiç birisinde ek konjenital anomali bulunmayıp hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek bulundu (Tablo 7, p=0,02).
7. Hasta grubunun 4'ünde (% 18,2) hipertansiyon öyküsü varken, kontrol grubunun hiç birisinde hipertansiyon öyküsü yoktu. Hipertansiyon öyküsü de tek taraflı MKDB hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek bulundu (Tablo 7, p=0,04).
8. Hasta ve kontrol gruplarının BUN değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 11,86±3,77 ve 11,93±4,48 mg/dl, Tablo 8, p=0,96).
9. Hasta ve kontrol gruplarının serum kreatinin değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 0,44±0,13 ve 0,40±0,18 mg/dl, Tablo 8, p=0,46).
10. Hasta ve kontrol gruplarının GFR değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 139,03±40,71 ve 152,8±45,76 ml/dk/1,73m², Tablo 8, p=0,30).
11. Hasta ve kontrol gruplarının serum sodyum değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 138,18±2,92 ve 136,41±4,21 mEq/L, Tablo 8, p=0,11).
12. Hasta ve kontrol gruplarının serum potasyum değerleri ortalamaları arasında fark vardı ve hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı olacak derecede yüksek bulundu (sırası ile 4,61±0,56 ve 3,97±0,76 mEq/L, Tablo 8, Şekil 13, p=0,03).
13. Hasta ve kontrol gruplarının serum klor değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 103,18±2,34 ve 103,91±3,71 mEq/L, Tablo 8, p=0,44).
14. Hasta ve kontrol gruplarının serum total protein değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 6,89±0,56 ve 7,02±0,87 gr/dl, Tablo 8, p=0,55).
15. Hasta ve kontrol gruplarının serum albümin değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 4,38±0,46 ve 4,26±0,56 gr/dl, Tablo 8, p=0,46).
16. Hasta ve kontrol gruplarının serum total kolesterol değerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile 138,14±26,11 ve 139,23±26,98 mg/dl, Tablo 8, p=0,89).

17. Hasta ve kontrol gruplarının serum HDL-kolesterol deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $40,95 \pm 9,62$ ve $46,82 \pm 13,53$ mg/dl, Tablo 8, $p=0,10$).
18. Hasta ve kontrol gruplarının serum LDL-kolesterol deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $85,86 \pm 18,84$ ve $86,05 \pm 26,41$ mg/dl, Tablo 8, $p=0,97$).
19. Hasta ve kontrol gruplarının serum VLDL-kolesterol deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $22,5 \pm 10,91$ ve $18,82 \pm 10,06$ mg/dl, Tablo 8, $p=0,20$).
20. Hasta ve kontrol gruplarının serum trigliserid deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $115,64 \pm 49,42$ ve $88,32 \pm 52,01$ mg/dl, Tablo 8, $p=0,09$).
21. Hasta ve kontrol gruplarının serum CRP deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $3,13 \pm 2,40$ ve $2,70 \pm 0,96$ mg/L, Tablo 8, $p=0,81$).
22. Hasta ve kontrol gruplarının zamanlı idrarda protein deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $3,08 \pm 1,81$ ve $2,76 \pm 1,27$ mg/m²/saat, Tablo 9, $p=0,71$).
23. Hasta ve kontrol gruplarının zamanlı idrarda mikroalbümin deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $5,75 \pm 6,88$ ve $4,63 \pm 3,45$ mg/gün, Tablo 9, $p=0,68$).
24. Hasta ve kontrol gruplarının PRA deęerleri ortalamaları arasında fark vardı ve hasta grubunda PRA ortalaması kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (sırası ile $59,38 \pm 65,45$ ve $21,66 \pm 17,57$ mU/L, Tablo 10, Şekil 15, $p=0,01$).
25. Hasta ve kontrol gruplarının serum aldosteron deęerleri ortalamaları arasında fark vardı ve hasta grubunda serum aldosteron ortalaması kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (sırası ile $202,85 \pm 193,02$ ve $84,18 \pm 68,69$ pg/ml, Tablo 10, Şekil 16, $p=0,02$).
26. Hasta ve kontrol gruplarının serum anjiyotensin deęerleri ortalamaları arasında fark yoktu (sırası ile $34,30 \pm 47,73$ ve $25,41 \pm 27,38$ pmol/L, Tablo 10, $p=0,61$).
27. Klinik kan basıncı deęerlendirmesinde ≥ 90 . persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 9 (% 45), kontrol grubunda 2 (% 11) bulundu ve aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı idi (Tablo 13, $p=0,02$).
28. Klinik kan basıncı deęerlendirmesinde ≥ 95 . persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 5 (% 25), kontrol grubunda 1 (% 6) bulundu, ancak aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı deęil idi (Tablo 13, $p=0,1$).

29. YİKBİ'de KB yükü \geq % 30 alınıp değerlendirildiğinde \geq 90. persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 18 (% 90) iken kontrol grubunda 9 (% 50) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 20, $p=0,007$).
30. YİKBİ'de KB yükü \geq % 30 alınıp değerlendirildiğinde \geq 95. persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 14 (% 70) iken kontrol grubunda 4 (% 22) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 20, $p=0,003$).
31. YİKBİ'de KB yükü \geq % 40 alınıp değerlendirildiğinde \geq 90. persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 13 (% 65) iken kontrol grubunda 5 (% 28) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 21, $p=0,02$).
32. YİKBİ'de KB yükü \geq % 40 alınıp değerlendirildiğinde \geq 95. persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 7 (% 35) iken kontrol grubunda 1 (% 6) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 21, $p=0,03$).
33. YİKBİ'de KB yükü \geq % 50 alınıp değerlendirildiğinde \geq 90. persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 9 (% 45) iken kontrol grubunda 1 (% 6) olup, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 22, $p=0,006$).
34. YİKBİ'de KB yükü \geq % 50 alınıp değerlendirildiğinde \geq 95. persentil olan olgu sayısı MKDB grubunda 5 (% 25) iken kontrol grubunda 1 (% 6) olmasına rağmen aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (Tablo 21, $p=0,1$).

KAYNAKLAR

1. **Seeman T, John U, Bláhová K, Vondrichová H, Jan J, Misselwiltz J.** Ambulatory blood pressure monitoring in children with unilateral multicystic dysplastic kidney. *Eur J Pediatr* **2001**; 160:78-83.
2. **Wiener JS.** Multicystic dysplastic kidney. In: Belman AB, King LR, Kramer SA, Eds. *Clinical Pediatric Urology*, 4th Ed., London: Martin Dunitz Ltd., **2004**; 633-645.
3. **Glassberg KI.** Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, Eds. *Campbell-Walsh Urology*, 9th Ed., Philadelphia: Saunders Company, **2007**; 3305-3358.
4. **Hains DS, Bates CM, Ingraham S, Schwaderer AL.** Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr Nephrol* **2009**; 24:233-241.
5. **Elder JS.** Congenital anomalies and dysgenesis of the kidneys. In: Behrman RE, Kliegman, Jenson HB, Eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th Ed., Philadelphia: Saunders Company, **2007**; 2221-2223.
6. **Schlüssel RN.** Disorders of renal position and parenchymal development. In: Gonzales ET, Bauer SB, Eds., *Pediatric Urology Practise*, Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins **1999**: 285-293.
7. **Krzemien G, Roszkowska-Blaim M, Kostro I, Wojnar J, Karpinska M, Sekowska R.** Urological anomalies in children with renal agenesis or multicystic dysplastic kidney. *J Appl Genet* **2006**; 47(2):171-176.
8. **H Narchi.** Risk of hypertension with multicystic kidney: a systematic review. *Arch Dis Child* **2005**; 90:921-924.
9. **Webb NJA, Lewis MA, Bruce J, Gough DCS, Ladusans EJ, Thomson APJ, Postlethwaite RJ.** Unilateral multicystic dysplastic kidney: the case for nephrectomy. *Arch Dis Child* **1997**; 76:31-34.
10. **National Heart, Lung, and Blood Institute.** Report of the Task Force on Blood Pressure Control in Children. *Pediatrics* **1977**; 59:797-820.
11. **National Heart, Lung and Blood Institute.** Report of the second task force on blood pressure control in children. *Pediatrics* **1987**; 79:1-25.
12. **Update on the 1987 Task Force Report on High Blood Pressure in Children and Adolescents: a Working Group report from the National High Blood Pressure Education Program, *Pediatrics* **1996**; 98:649-58.**
13. **National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents.** The fourth report on the diagnosis, evaluation and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*. **2004**; 114:555-576.
14. **Wright BM, Dorce CF.** A random –zero sphygmomanometer, *Lancet* **1970**; 1:337-38.
15. **Bender JU, Bonilla-Felix MA, Portman RJ.** Epidemiology of hypertension. In: Avner ED, Harmon WE, Naudet P, Eds. *Pediatric Nephrology*, 5th Ed., Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins, **2004**;1125-1151.
16. **Hadtstein C, Wühl E.** Investigation of hypertension in childhood. In: Geary DF, Schaefer F. *Comprehensive Pediatric Nephrology*, Philadelphia: Mosby Elsevier, **2008**;645-663.

17. Ernst ME, Bergus GR. Ambulatory blood pressure monitoring. *Southern Medical Journal* **2003**; 96:563-568.
18. Soergel M, Kirschstein M, Busch C, Danne T, Gellermann J, Holl R, Krull F, Reichert H Reusz GS, Rascher W. Oscillometric twenty-four-hour ambulatory blood pressure values in healthy children and adolescents: A multicenter trial including 1141 subjects. *J Pediatr* **1997**; 130:178-184.
19. Patzer L, Seeman T, Luck C, Wühl E, Janda J, Misseltwitz J. Day- and night-time blood pressure elevation in children with higher grades of renal scarring. *Pediatrics* **2003**; 142(2):117-122.
20. Wühl E, Witte K, Soergel M, Mehls O, Schaefer F. Distribution of 24-h ambulatory blood pressure in children: normalized reference values and role of body dimensions. *Journal of Hypertension* **2002**; 20:1995-2007.
21. Diaz LN, Garin EH. Comparison of ambulatory blood pressure and Task Force criteria to identify pediatric hypertension. *Pediatr Nephrol* **2007**; 22: 554-558.
22. Kessler OJ, Ziv N, Livne PM, Merlob P. Involution rate of multicystic renal dysplasia. *Pediatrics* **1998**; 102 (6):e73.
23. Prashanth A, Prabha S, Vijayakumar M, Tamilarasi V. Spectrum of cystic kidney diseases seen in children at a pediatric renal referral unit. *Indian J Nephrol* **2001**; 11:39-43.
24. Ylinen E, Ahonen S, Ala-Houhala M, Wikstrom S. Nephrectomy for multicystic dysplastic kidney: if and when? *Urology* **2004**; 63:768-772.
25. Kiyak A, Yilmaz A, Turhan P, Sander S, Aydin G, Aydogan G. Unilateral multicystic dysplastic kidney: single-center experience. *Pediatr Nephrol* **2009**; 24:99-104.
26. Rabelo EAS, Oliveira EA, Silva GS, Peezzuti IL, Tatsuo ES. Predictive factors of ultrasonographic involution of prenatally detected multicystic dysplastic kidney. *BJU Int* **2005**; 95:868-871.
27. TC Başbakanlık Türkiye İstatistik Kurumu. Aile yapısı araştırması **2006**; s8.
28. John U, Rudnik-Schöneborn, Zerres K, Misselwitz. Kidney growth and renal function in unilateral multicystic dysplastic kidney disease. *Pediatr Nephrol* **1998**; 12:567-571.
29. Rudnik-Schöneborn S, John U, Deget F, Ehrich JHH, Misselwitz J, Zerres K. Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *Eur J Pediatr* **1998**; 157:666-672.
30. Wacksman J, Phipps L. Report of the multicystic kidney registry: preliminary findings. *J Urol* **1993**; 150:1870-1872.
31. Sorof JM, Cardwell G, Franco K, Portman RJ. Ambulatory blood pressure and left ventricular mass index in hypertensive children. *Hypertension* **2002**; 39:903-908.
32. Portman RJ, Yetman RJ, West MS. Efficacy of 24-h ambulatory blood pressure monitoring in children. *J Pediatr* **1991**; 118:842-849.
33. Lurbe E, Redon J, Liao Y, Tacons J, Cooper RS, Alvarez V. Ambulatory blood pressure monitoring in normotensive children. *J Hypertens* **1994**; 12:1417-1423.
34. Park MK, Menard SW, Yuan C. Comparison of auscultatory and oscillometric blood pressures. *Arch Pediatr Adolesc Med* **2001**; 155:50-53.

35. **Richey PA, Disessa TG, Hastings MC, Somes GW, Alpert BS, Jones DP.** Ambulatory blood pressure and increase left ventricular mass in children at risk for hypertension. *J Pediatr* **2008**; 152:343-348.
36. **Brady TM, Fivush B, Flynn JT, Parekh R.** Ability of blood pressure to predict left ventricular hypertrophy in children with primary hypertension. *J Pediatr* **2008**; 152:73-78.
37. **White WB, Dey HM, Schulman P.** Assessment of the daily blood pressure load as a determinant of cardiac function in patients with mild-to-moderate hypertension. *Am Heart J* **1989**; 118:782-795.
38. **Koshy S, Macarthur C, Luthra S, Gajaria M, Geary D.** Ambulatory blood pressure monitoring: mean blood pressure and blood pressure load. *Pediatr Nephrol* **2005**; 20:1484-1486.
39. **Jones DP, Richey PA, Alpert BS.** Comparison of ambulatory blood pressure reference standards in children evaluated for hypertension. *Blood Press Monit.* **2009**; 14(3):103-107.

ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı : Defne AY TUNCEL

Doğum Tarihi : 07.05.1978

Medeni Durumu : EVLİ

Adres : Karşılar Mahallesi 82018 Sokak Mavigöl Villaları
B Blok No: 32
Çukurova/ ADANA

Telefon : 0 532 310 75 77

E-posta : defneayinan@gmail.com

Mezun Olduğu Tıp Fakültesi : Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi

Görev Yerleri : ÇÜTF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Adana

Yabancı Dil : İngilizce

EKLER

EK-1 Hasta grubunun demografik verileri

İsim	Yaş ay	Cins	Akrabalık Derecesi	Hasta Taraf	Tespit Yaşı	Ek Konjenital Anomali	Aile Öyküsü	Nefrektomi	Hipertansiyon
AO	84	E	YOK	SAĞ	IU	YOK	YOK	YOK	VAR
AD	24	E	YOK	SOL	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
BB	22	E	VAR	SAĞ	IU	VAR	YOK	YOK	YOK
DO	60	K	YOK	SAĞ	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
DK	132	K	YOK	SAĞ	IU	YOK	YOK	VAR	YOK
EB	24	E	YOK	SAĞ	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
ENK	48	K	YOK	SOL	TESADÜF	YOK	YOK	YOK	VAR
HD	60	E	VAR	SOL	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
MA	152	E	VAR	SOL	TESADÜF	VAR	VAR	YOK	YOK
MK	36	E	YOK	SOL	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
NŞ	36	K	YOK	SOL	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
RF	77	K	YOK	SOL	IU	VAR	YOK	YOK	VAR
SK	22	K	YOK	SOL	IU	VAR	YOK	YOK	YOK
SG	60	K	YOK	SOL	IU	YOK	YOK	YOK	VAR
TT	96	E	YOK	SOL	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
TY	7	K	YOK	SAĞ	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
YG	24	E	YOK	SOL	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
YY	51	E	YOK	SAĞ	TESADÜF	YOK	YOK	YOK	VAR
YC	48	E	VAR	SAĞ	IU	YOK	YOK	VAR	YOK
YÜ	60	E	VAR	SOL	IU	VAR	YOK	YOK	YOK
ZYe	48	E	YOK	SAĞ	IU	YOK	YOK	YOK	YOK
ZYü	96	K	YOK	SAĞ	IU	YOK	YOK	YOK	YOK

EK-2 Kontrol grubunun demografik verileri

İsim	Yaş ay	Cins	Akrabalık Derecesi	Ek Konjenital Anomali	Aile Öyküsü	Hipertansiyon
AB	103	E	YOK	-	-	-
BG	72	E	YOK	-	-	-
BŞ	60	E	YOK	-	-	-
BD	108	K	YOK	-	-	-
BP	84	K	YOK	-	-	-
ÇB	39	K	YOK	-	-	-
DN	108	K	VAR	-	-	-
EK	25	E	YOK	-	-	-
EE	56,0	K	VAR	-	-	-
EÇ	156	E	VAR	-	-	-
FT	48	E	YOK	-	-	-
GŞ	142	K	YOK	-	-	-
İB	108	K	YOK	-	-	-
İE	11	K	YOK	-	-	-
İY	60	E	YOK	-	-	-
NG	120	K	YOK	-	-	-
ÜK	39	K	YOK	-	-	-
ZN	27	K	VAR	-	-	-
FS	38	E	VAR	-	-	-
OS	44	E	YOK	-	-	-
AS	24	E	YOK	-	-	-
FG	37	E	YOK	-	-	-

EK-3 Hasta grubunun böbrek fonksiyonları, elektrolit, lipit, CRP değerleri

İsim	BUN mg/dl	Cr mg/dl	GFR ml/dk/1,73m ²	Na mmol/L	K mmol/L	Cl mEq/l	T-prot gr/dl	Albümin gr/dl	T-kol mg/dl	HDL mg/dl	LDL m/dl	VLDL mg/dl	Trigliserit mg/dl	CRP mg/L
AO	12,0	0,5	132,0	139,0	4,1	103,0	7,5	4,8	120,0	44,0	83,0	15,0	73,0	0,6
AD	12,0	0,4	99,0	139,0	4,4	106,0	7,2	4,5	142,0	45,0	115,0	37,0	184,0	6,7
BB	15,0	0,5	71,1	135,0	4,5	103,0	7,6	5,1	157,0	59,0	73,0	25,0	123,0	3,1
DO	14,0	0,3	194,3	134,0	5,0	104,0	6,4	4,2	100,0	31,0	59,0	23,0	80,0	1,5
DK	13,0	0,6	168,3	133,0	4,5	103,0	6,1	3,8	130,0	30,0	55,0	35,0	114,0	0,5
EB	18,0	0,3	177,8	139,0	5,1	102,0	7,0	4,6	112,0	35,0	90,0	16,0	80,0	1,0
ENK	15,0	0,5	112,2	136,0	5,5	102,0	7,6	4,8	207,0	39,0	129,0	26,0	132,0	2,9
HD	17,0	0,7	90,3	142,0	5,5	108,0	7,1	4,2	148,0	57,0	69,0	22,0	108,0	3,5
MA	7,0	0,6	133,8	138,0	4,6	102,0	7,2	4,8	136,0	42,0	90,0	35,0	174,0	2,9
MK	11,0	0,3	166,8	138,0	4,2	103,0	7,0	4,8	180,0	49,0	107,0	24,0	121,0	3,1
NŞ	11,0	0,6	99,0	133,0	4,2	101,0	7,3	4,6	145,0	42,0	82,0	18,0	85,0	1,6
RF	12,0	0,5	137,5	138,0	4,5	101,0	6,0	4,1	127,0	32,0	85,0	10,0	76,0	6,8
SK	9,0	0,3	103,5	138,0	4,2	106,0	6,1	4,6	136,0	23,0	100,0	23,0	113,0	2,8
SG	13,0	0,3	216,3	135,0	3,9	100,0	6,2	3,1	150,0	45,0	92,0	13,0	78,0	2,1
TT	10,0	0,5	148,5	141,0	3,9	101,0	6,2	4,0	120,0	40,0	85,0	13,0	75,0	2,5
TY	7,0	0,2	150,7	143,0	3,9	99,0	7,4	4,9	112,0	21,0	59,0	32,0	161,0	3,5
YG	7,0	0,3	124,5	137,0	5,8	105,0	7,2	4,6	159,0	43,0	100,0	54,0	271,0	2,8
YY	10,0	0,5	113,3	142,0	5,0	105,0	6,4	3,9	110,0	44,0	88,0	10,0	80,0	0,2
YC	8,0	0,3	229,1	138,0	5,2	101,0	7,6	4,5	177,0	54,0	99,0	24,0	119,0	11
YÜ	20,0	0,4	154,0	141,0	4,2	107,0	7,4	3,9	132,0	41,0	77,0	14,0	68,0	3,2
ZYe	6,0	0,5	111,1	141,0	5,0	103,0	6,4	4,1	123,0	44,0	92,0	11,0	154,0	3,3
ZYü	14,0	0,6	125,5	140,0	4,3	105,0	6,8	4,5	116,0	41,0	60,0	15,0	75,0	3,1

EK-4 Kontrol grubunun böbrek fonksiyonları, elektrolit, lipit, CRP değerleri

İsim	BUN mg/dl	Cr mg/dl	GFR ml/dk/1,73m ²	Na mmol/L	K mmol/L	Cl mEq/l	t-prt gr/dl	albümin gr/dl	T-kolesterol mg/dl	HDL mg/dl	LDL m/dl	VLDL mg/dl	Trigliserit mg/dl	CRP mg/L
AB	16,0	0,4	177,3	137,0	3,9	110,0	3,8	2,4	139,0	174,0	70,0	22,0	35,0	2,8
BG	16,0	0,8	79	133,0	4,5	99,0	7,3	4,5	157,0	61,0	84,0	12,0	59,0	1,1
BŞ	14,0	0,3	200	147,0	5,0	101,0	7,1	4,6	147,0	55,0	84,0	8,0	38,0	2,2
BD	16,0	0,7	106,8	134,0	4,0	101,0	8,1	4,7	101,0	40,0	142,0	25,0	127,0	0,2
BP	9,0	0,4	155,4	135,0	3,1	103,0	6,8	3,3	120,0	44,0	88,0	10,0	72,0	2,2
ÇB	8,0	0,4	160,8	133,0	3,0	102,0	7,2	4,4	137,0	60,0	78,0	19,0	44,0	2,8
DN	9,0	0,5	144,1	140,0	4,3	100,0	7,9	4,6	143,0	46,0	81,0	16,0	79,0	3,2
EK	6,0	0,3	145,5	133,0	3,0	101,0	7,3	4,4	110,0	35,0	110,0	14,0	80,0	2,0
EE	11,0	0,3	209	134,0	4,3	103,0	6,9	4,1	90,0	42,0	35,0	19,0	52,0	3,0
EÇ	9,0	0,6	146,6	143,0	4,5	107,0	7,2	4,6	165,0	54,0	65,0	23,0	115,0	2,9
FT	13,0	0,3	183,3	138,0	4,2	107,0	7,0	4,9	109,0	35,0	64,0	10,0	49,0	2,9
GŞ	14,0	0,4	195,2	136,0	3,5	106,0	8,0	4,7	163,0	43,0	94,0	26,0	129,0	4,2
İB	11,0	0,4	104,5	138,0	5,4	106,0	7,6	4,8	201,0	39,0	129,0	33,0	165,0	2,0
İE	12,0	0,3	111	137,0	5,1	105,0	7,0	4,3	121,0	29,0	39,0	53,0	263,0	3,1
İY	23,0	0,7	86,4	130,0	3,0	97,0	7,1	4,4	155,0	78,0	68,0	9,0	45,0	2,9
NG	9,0	0,6	131,5	141,0	4,5	114,0	7,2	4,6	150,0	42,0	91,0	17,0	83,0	2,9
ÜK	5,0	0,1	88,9	131,0	3,5	104,0	8,0	4,5	135,0	44,0	120,0	16,0	78,0	1,5
ZN	8,0	0,4	125,1	139,0	5,1	102,0	6,9	4,5	165,0	33,0	115,0	17,0	85,0	3,1
FS	15,8	0,2	243	134,0	3,3	103,0	6,0	3,7	113,0	34,0	64,0	15,0	74,0	3,1
OS	11,4	0,3	200	142,0	3,3	105,0	7,6	4,2	147,0	37,0	96,0	14,0	70,0	4,6
AS	12,2	0,2	210	135,0	3,4	106,0	6,8	4,2	134,0	35,0	85,0	14,0	68,0	3,7
FG	17,9	0,3	158	139,0	4,4	101,0	7,3	4,3	178,0	61,0	90,0	27,0	134,0	3,0

EK-5 Hasta grubunun PRA, aldosteron, anjiyotensin, idrar proteinüri ve mikroalbümin değerleri

İsim	PRA mU/L	Aldosteron pg/ml	ANJİYOTENSİN pmol/L	idrar proteinüri mg/m ² /sa	İdrar- Mikroalbümin mg/gün
AO	90,5	195,8	10,0	2,2	3,9
AD	6,2	43,5	18,0	7,3	1,0
BB	74,7	161,3	>150,0	1,0	11,8
DO	2,0	285,0	10,0	4,7	2,3
DK	304,7	705,0	7,5	2,7	4,0
EB	72,7	100,0	17,0	1,7	3,0
ENK	41,1	334,1	22,0	3,1	5,4
HD	64,2	20,1	14,0	4,4	0,8
MA	51,2	149,8	29,0	4,9	29,7
MK	51,4	236,4	15,0	1,6	0,8
NŞ	20,1	73,6	15,0	1,2	1,1
RF	0,15	20,0	14,0	2,7	1,7
SK	43,2	155,0	14,0	5,1	2,0
SG	45,1	113,5	15,0	1,3	3,1
TT	9,6	292,1	27,0	2,0	2,5
TY	146,6	775,8	>150,0	4,8	3,7
YG	12,8	173,7	15,0	0,5	1,2
YY	40,7	115,2	9,0	2,1	4,1
YC	74,0	145,5	18,0	0,9	4,2
YÜ	89,0	75,2	16,0	5,6	16,0
ZYe	58,1	144,3	>150,0	3,1	11,7
ZYü	8,5	148,0	16,0	4,3	12,7

EK-6 Kontrol grubunun PRA , aldosteron, anjiyotensin, idrar proteinüri, mikroalbümin değerleri

İsim	Renin mU/L	Aldosteron pg/ml	Anjiyotensin pmol/L	idrar mg/m ² /sa	İdrar-Mikroalbümin mg/gün
AB	29,9	77,8	34,0	1,9	7,9
BG	19,7	98,2	20,0	2,4	1,5
BŞ	10,9	181,2	75,0	3,4	4,9
BD	48,3	119,7	95,0	0,5	3,0
BP	15,7	44,8	13,0	1,8	3,5
ÇB	35,7	80,3	18,0	1,9	3,5
DN	31,8	100,0	14,0	1,4	4,6
EK	14,2	48,3	21,0	4,1	4,5
EE	43,2	70,0	21,0	3,3	0,8
EÇ	18,6	98,2	15,0	2,0	3,9
FT	42,4	53,6	22,0	3,5	4,4
GŞ	34,4	108,9	12,0	3,9	10,3
İB	16,7	80,0	17,0	1,8	9,4
İE	4,0	19,0	8,0	3,3	0,8
İY	64,3	107,9	21,0	2,0	5,7
NG	33,2	66,5	12,0	5,1	6,2
ÜK	11,9	38,2	11,0	5,3	5,0
ZN	15,5	143,8	14,0	2,9	14,8
FS	0,9	17,2	6,0	1,6	3,2
OS	0,2	0,0	5,0	1,9	0,9
AS	0,16	321,0	6,0	1,5	2,5
FG	1,1	19,0	13,0	1,6	1,2

EK 7: MKDB ve kontrol gruplarının klinik kan basıncı ölçümü ortalamaları

MKDB	Üç KB ölçüm ortalaması mmHg
AO	93/63
AD	118/68
BB	87/57
DO	90/60
DK	117/73
EB	90/50
ENK	110/70
HD	100/60
MA	113/70
MK	90/60
NŞ	105/70
RF	107/68
SK	100/60
SG	120/77
TT	113/73
TY	87/55
YG	100/70
YY	107/67
YC	100/60
YÜ	90/60
ZYe	97/62
ZYü	80/60

Kontrol	Üç KB ölçüm ortalaması mmHg
AB	90/60
BG	90/60
BŞ	90/50
BD	90/60
BP	110/70
ÇB	100/60
DN	100/50
EK	85/50
EE	90/50
EÇ	120/70
FT	90/50
GŞ	90/50
İB	100/60
İE	90/50
İY	100/60
NG	90/50
ÜK	90/60
ZN	90/50
FS	100/50
OS	100/60
AS	90/60
FG	90/50