

iç hastalıkları

Polikistik Böbrek Hastalığı

*Durak YETKİN**

Polikistik böbrek hastalığı, dünyanın her yanındaki insan topluluklarında görülen, böbrek parenkimasının tümünü içeren değişik büyüklüklerdeki kistlerden oluşan, çoğunlukla bilateral, herediter, familial, vakaların bir kısmında ağrısız makroskopik hematurilere yol açan ve böbreklerin massif olarak büyümesi ile karakterize bir hastalıktır. Çoğu kez üremi ile sonlanır (5, 9,10, 13).

Dünyanın her yerindeki insan topluluklarında ve her iki cinsde aynı oranda görülür. Böbrekler mercimek-ceviz büyüklüğünde ve hatta daha büyük kistlerle adeta bir üzüm salkımına benzer şekilde olabilirler. Genellikle her iki böbrek de büyüktür. Yüzeyleri düzensiz olan böbreklerin kıvamı tümör kadar sert değildir, ürografi ile tanı kesinleşir (9,10).

Hem iç hastalıklarını, hem de ürolojiyi ilgilendiren en belirgin malformasyonlardan biri polikistik böbreklerdir. Kronik glomerulonefrit, piyelonefrit veya obstrüktif üropati gibi belirgin bir sebebin saptanamadığı kronik böbrek yetmezliği vakalarında polikistik böbrek hastalığı ihtimali düşünülmelidir (5).

İsviçreli anatomist Plater'in 17. yüzyılda ilk tarifinden sonra tıp literatüründe yüzlerce polikistik böbrek hastalığı vakası bildirilmiştir. Hastalığın kalıtımla geçiş tarzına, klinik olarak ortaya çıktığı yaş ve morfolojik özelliklere dayalı olarak iki klâsik şekli mevcuttur (İnfantil ve yetişkin şekil). Bununla beraber infantil şekiller bazen gençlik çağı ve orta yaşa kadar ortaya çıkmadığı gibi, yetişkin şekilde de klinik tablo bazen çocukluk devrinde kendini gösterebilir (9).

Polikistik böbrek hastalığında bilinen tıbbi bilginin çoğu bu hastalığın yetişkin şekline aittir. Bu şeklin özellikleri şunlardır:

1. 20 yaşından sonra rastlanır. Nadiren erken çocukluk çağında ortaya çıkarılabilir ve karaciğer fibrozu ile birlikte bulunan infantil şekil 20 yaşından sonra saptanabilir.

2. Bilateraldir. Tanım itibariyle tek taraflı kistler ve iki taraflı soliter kistler polikistik böbrek hastalığı değildir.

3. Kalıtımla geçer. Pozitif bir aile anamnezi kesin tanı için esastır.

4. Her iki böbrek parenkimasının her tarafına dağılmış geniş nisbette değişik hacimli kistlerin varlığını gösteren karakteristik bulgular ve sonografik değişiklikler tespit edilir.

5. Morfolojik muayenede displazinin olmadığı, kistlerin epitelle döşeli bulunduğu görülür.

6. Erken devrelerde böbrek fonksiyonunda defektler vardır ve hastalığın geç devrelerinde ilerleyici böbrek yetmezliği gelişir.

7. Hastaların yaklaşık olarak 1/3'ünde karaciğerde de kistler bulunur.

8. Hem infantil, hem de yetişkin şekil aynı ailede bulunmaz.

9. Hastalık yavaş seyirlidir. Tanı konmadan çok evvel hastalık başlamıştır. Bazen hastalığın ilk klinik delilleri 70 yaşına kadar görülmeyebilir (4, 5, 9, 10).

Yetişkin polikistik böbrek hastalığı, hastaneye yatırılan her tür hastalara ait serilerde takriben 1/350-1/5300 arasında, otopsi serilerinde ise takriben 1/250-1/1000 arasında değişen bir insidansla infantil türden çok daha yaygın olarak görülmektedir. Yetişkin polikistik böbrek hastalığı transplantasyon veya diyalize gelen hastaların % 5-7'sinden sorumludur (9).

Yetişkin polikistik böbrek hastalığının herediter tabiatı İngiliz ürologu Cairns tarafından tayin edilmiştir. Cairns 84 üyesi bulunan bir tek aile bildirmiştir. Daha sonra Dalgaard 284 üyeden ibaret en büyük ve geniş aile sayısını bildirmiş ve onun monografisi yetişkin polikistik böbrek hastalığı konusunda klasik hale gelmiştir. Hastalıkta gen penetransı 80 yaşına kadar % 100'dür. Bu, genetik olarak predispoze şahıs 80 yaşına kadar yaşarsa, polikistik böbreklerin mevcut ola-

*Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

bilme ihtimalinin % 100 olduğu anlamına gelir (9),

Yetişkin polikistik böbrek hastalığı olan bir ailede böbrek yetmezliği hemen hemen aynı yaşta ortaya çıkar. Kalıtımla geçmesi mümkün faktörler, yetişkin polikistik böbrek hastalığının sadece morfolojik özelliklerini etkilemeyip bunun gelişmesine ait geçiş düzenini de etkiler.

Yetişkin şekil polikistik böbrekler infantil şekle oranla fonksiyon gören daha fazla doku ihtiva ederler. Böylece hastaların daha uzun süre hayatta kalmaları mümkün olur. Yetişkin polikistik böbrek hastalığında nefron teşekkülü tamamlandıktan sonra bunların bir kısmının kist haline geçtiği kabul edilmektedir (9, 10).

ÇOCUKLUK ÇAĞI POLİKİSTİK BÖBREK HASTALIĞI

Çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığı, genetik, morfolojik ve klinik kriterlerle yetişkin yaşta başlayan şekilden ayırt edilebilir. Çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığının insidansı 1/222 ile 1/4933 arasında değişir. Otopsielerde ortalama oran 1/350-1 '500'dür. Ancak % 4-18 vakada unilateraldir (7, 9, 10, 13).

Çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığı resesif bir kalıtım gösterir. Bildirilen vakaların sayısı nispeten küçüktür. Hastalıkta böbrek patolojisine ilâve olarak karaciğerin musabiyeti de söz konusudur. Karaciğer hastalığının ağırlığı, böbrek hastalığının ciddiyeti ile ilgilidir. Tanı, ailevi anamnez, klinik seyir, ürografi, böbrek sintigrafisi ve ultrasonografi ile konur (5, 7, 9).

Blyth ve Öfkenden (7) gibi bazı otörler çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığının 4 türünün mevcut olduğunu bildirmişlerdir:

- a. *Perinatal tip,*
- b. *Neonatal tip,*
- c. *İnfantal tip,*
- d. *Juvenil tip.*

Bu 4 tipin hepsinde böbrekler ve karaciğer hastalığa yakalanmıştır. Böbrek ve karaciğerin tutulma derecesi ile klinik semtom ve bulguların gelişmesindeki farklılıklar tiplerin birbirinden ayırt edilmesinde yardımcıdır.

a. Perinatal Tip:

Burada, doğumda massif şekilde büyümüş kistik böbrekler tespit edilir. Nefronların % 90'ı, hatta daha fazlası tutulmuştur. İntrahepatik safra kanallarının proliferasyonu, dilatasyon ve reduplikasyonu ile birlikte minimal periportal fibrozis, karaciğer lezyonunu karakterize eden bulgulardır. Doğumu takiben bir kaç saat veya bir kaç gün içinde böbrek lezyonu ölüme sebep olur. Böbrekler simetrik olarak büyüktür. Fötal lobülasyonları vardır. 1-2 cm. çapa ulaşan kistler böbreğin her tarafında ve tipik olarak uniform şekilde yaygındır. Genişlemiş olan tübüler kanallar

kortekse diktir. Mikrodisseksiyon araştırmaları tüm lezyonun kollektör kanalların interstisiyel bölgelerinde hiperplazi şeklinde olduğunu göstermiştir.

Mikroskopik inceleme kortekste geniş, medullada oval, kübik epitelle döşeli kistlerin varlığı dikkati çeker. Henle kulpunda da % 30 oranında küçük kistler vardır (5,7,9).

b, Neonatal Tip:

Burada ise nefronların takriben % 6Q'ı tutulmuştur. Böbrekler iki taraflı olmak üzere büyümüşlerdir. Hastalık hayatın ilk ayı esnasında daha az ciddi böbrek fonksiyon bozukluğu ile kendini gösterir. Daha az nefron kistik olduğu halde, karaciğer fibrozu ve safra kanalı proliferasyonu daha ağır karaciğer tutulumunun var olduğu izlenimi verir. Aylar veya bir kaç yıl sonra böbrek yetmezliği ile ölüm meydana gelir (5, 7, 9).

c, İnfantil Tip:

Daima daha ciddi karaciğer hastalığı ve daha az böbrek tutulumu ile karakterizedir. Karaciğere ait belirtiler tabloya hâkim olabilir. Bu tipte olan hastalarda böbreklerin büyümesi ve hepatomegali saptanır. Nefronların takriben % 25'i tutulmuştur.

En çok karşılaşılan tip infantil tiptir. Çocukluk devresinin sonunda veya erken adolesan yaşlarda, portal hipertansiyonun erken gelişmesi ile birlikte önemli derecede karaciğer fibrozu veya kronik böbrek yetmezliğine veya her iki hastalığa bağlı ölüm görülür (5, 7, 9, 10).

d, Juvenil Tip:

Nefronların ancak % 10'unu kistiktir. Azotemi görülmez. Hayatın ilk yıllarında hepatosplenomegali ile kendini gösterir. Hastalar genellikle 3-5 yaşlarında. Juvenil polikistik böbrek hastalığının karakteristik belirti ve bulguları, portal hipertansiyonla birlikte bulunan karaciğer fibrozu ve yetmezliğine ait belirti ve bulgulardan ibarettir. Bu tip; gençlik çağında veya erken yetişkin çağda karaciğer yetmezliğine bağlı ölüme neden olur. Portocaval şant yapılması bazı hastaların hayatını 30 yaşına kadar uzatmıştır (5, 7, 9).

Çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığında böbreklerin mikroskopik incelenmesinde; tipik olarak normal böbrek parankimasının arasında serpiştirilmiş oldukça genişlemiş toplayıcı tubuluslar görülür. Bir kaç yıl yaşayan hastalardan alınan böbrek biyopsisi örneklerinde dilate tubulusların daha yuvarlak, tipik olarak kistik görünüm arzettikleri görülür.

Çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığı, yetişkin başlangıçlı polikistik böbrek hastalığı ve konjenital multikistik böbrek hastalığından ayırt edilmelidir. Çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığında makroskopik olarak böbreğin pürtüklü satıhtan ziyade düz bir satıha sahip olduğu görülür. Organ kesildiği zaman

kesit yüzeyi üzerinde fuziform ve ışınsal tarzda kistler görülür. Bebeklerde ve çocuklarda, yetişkin polikistik böbrek hastalığına özgü görünümüne sahip böbrekler seyrek olarak saptanmıştır.

iki taraflı konjenital multikistik böbrekler, polikistik böbrek hastalığı ile karıştırılabilir. Multikistik böbrekler familyal değildir ve bazen segmenter veya tek taraflı görülebilir. Polikistik böbrek hastalığında kistler diffüz olarak böbreklerde yayılmış olmasına karşın multikistik böbreklerde kistler parenkimanın bazı bölgelerinde düzensiz olarak yerleşmişlerdir.

Böbrek kistleri konjenital karaciğer fibrozunda da görülebilir. Böbreğin kistik lezyonları bu vakaların ancak yarısında tespit edilir ve çoğu kez hafiftir. Karaciğer lezyonu periportal fibrozis ve safra kanalı proliferasyonundan birini içerir (3, 4, 7, 9).

PATOLOJİ VE PATOGENEZ:

Polikistik böbrek hastalığında böbreklerin makroskopik incelenmesi tanı koydurucudur. Her iki böbrek normal böbreklere nazaran daha ağırdır. Böbrekler değişik büyüklükte ve içi sıvı ile dolu yüzlerce kistlerle istilâ edilmiştir. Yeni doğanlarda böbrekler çok büyük olduğundan karında distansiyon ortaya çıkar, hatta doğumu güçleştirebilir. Kistler kapsülü kaldırılarak böbreği girintili çıkıntılı bir hale getirirler. Kistler çeşitli büyüklükte olabilir. Kist duvarlarının bir çoğu saydamdır. Eğer kist içindeki sıvı berraksa kavite yoluyla kistin karşı duvarı görülebilir. Kist sıvısı içindeki yoğunluk durumu sudan çukulata şurubuna kadar değişebilir. Kist sıvısının bileşimi idrara yakındır. Albümin, eritrosit, lökosit, kübik epitel hücreleri, fosfat ve kolesterol billurları, elektrolitler, lösin ve kreatinin içerir. İncelemeler sonucu sıvının gerek proksimal ve gerekse distal tubulus sıvısının özelliği olan bir bileşime sahip olduğu anlaşılmıştır. Bu durum kist duvarlarının böbreklerde fonksiyon görmeye devam ettiğini gösterir. Kistlerin bazıları seyrek olarak cerahat ihtiva eder. Böbrek kapsülü ekseriya infekte kistlerin etrafından kalınlaşır ve karaciğer, dalak gibi komşu karın organlarına fibröz doku ile bağlanabilir.

Kesit yüzeylerinde kistler böbrek parenkimsasının her tarafında bulunur. Kistler büyüdükçe böbrek parenkimasını sıkıştırır ve parenkimanın görevini tam olarak yapamaması sonucu böbrek yetmezliği ortaya çıkar (3, 5, 6, 9, 11).

Polikistik böbrek hastalığı ile birlikte vücudun diğer organlarında da kistler görülebilir. Karaciğerdeki kistler organın her tarafında dağınık olup safra epiteli ile kaplanmıştır. Bu vakalarda portal hipertansiyonla birlikte özofagus varislerinden kanamaların meydana geldiği bildirilmiştir. Daha seyrek olarak kistler pankreas, dalak, tiroid, overler, endometrium, seminal kanallar veya epididimde bulunur (5, 9, 10, 13).

Ayrıca polikistik böbrek hastalığı ile birlikte çift pelvis, çift ureter, ektopi gibi anomaliler de görülebilir.

Polikistik böbrek hastalığında kistik büyümenin patogenezinin mikrodiseksiyon çalışmaları sonucu, genişlemiş nefronlar ve kollektör kanallar olduğu gösterilmiştir. Yetişkin hastalarda glomerüller, proksimal ve distal tubuluslar, kollektör kanallar ve Henle kul-punda kistik lezyonlar gelişir. Glomerüler orijinli kistler kortekste kör bir şekilde sonlanabilir. Halbuki tübüler orijinli kistlerin proksimal olarak glomerüllerle ve distal olarak da böbrek pelvisi ile bağlantı kurduğu görülür. Tübüler kistlerin böbrek pelvisi ile devamlılığı tam olarak gösterilememiştir (9).

Polikistik böbrek hastalığında mevcut kistlerden başka yeni kistler teşekkül etmez, fakat büyüyerek komşu dokunun basınçla tahrip olmasına sebep olurlar. Kistlerin nasıl büyüdüğü bilinmemekle beraber bazı teoriler vardır. Bunlardan en önemlisi, kist sıvısı içine glomerüllerden filtrasyon olduğu ve böylece kistin büyüdüğüdür (9,10).

KLİNİK BELİRTİLER:

Çocukluk çağı polikistik böbrek hastalığında, çocuk doğum esnasında veya doğduktan hemen sonra ölür. Bununla beraber, birkaç gün, birkaç ay veya birkaç yıl yaşayan vakalar bildirilmiştir. Çocuğun karnı şiştir. Karnın her iki tarafı kabarıktır, ölüm çoğu kez böbrek yetmezliği sonucudur (3, 4, 6, 9).

Yetişkinlerde ise, hastalık ekseriya sinsi olarak seyredir. İlk semptomlar 30-40 yaşları arasında genel olarak ortaya çıkar, fakat herhangi bir yaşta da görülebilir. Hastalar ekseriya birden ortaya çıkan akut bir üremi tablosu içinde veya tedrici bir böbrek yetmezliği sonucu ölürlük. Hastalık bazen bir hematüriden sonra veya bir proteinürinin sebebi araştırılırken teşhis edilir (5, 6, 9).

Ağrı:

Polikistik böbrek hastalarında en yaygın başlangıç şikâyeti lomber bölgedeki ağrıdır. Bel bölgesinde kör bir ağrı veya ağırlık hissi şeklinde algılanabilir. Bazen kistin yırtılmasına bağlı periton irritasyonuna ait belirtilerle birlikte ağrı şiddetlenebilir. Bu şekil şiddetli, sabit bir ağrı kist içi kanama veya piyojenik infeksiyona bağlı bir veya daha fazla kistin akut olarak gerilmesine bağlı olabilir. Kolik şeklindeki ağrı ise taş veya sarkmış bir peripelvik kistle uretero-pelvik birleşme yerinin tıkanmasına bağlı olabilir.

Polikistik böbrek hastalığında ortaya çıkan lomber ağrı ekseriya hareketle artar, sırt üstü yatmakla geçer. Bazen kolik şeklinde olan ağrı hematüri ile birlikte olur. Koliğin sebebi çoğu kez hematüri sonucu oluşan pıhtıların ureterden geçişi sırasında ureterin tıkanması veya aynı olaya sebep olabilen böbrek

taşlarının varlığıdır.

Lomber ağrı iki taraflı olduğu zaman büyük tanı değeri vardır. Ekseriya karnın alt tarafına, testis ve bacaklara doğru yayılır. **Kunt**, derin veya saplanır şekilde olur (5, 9,10, 13).

Hematüri:

Ağrıdan sonra en sık rastlanan semptomdur. Kistler böbrek pelvisi içine doğru yırtıldığı veya böbrekteki taş yerinden ayrıldığı zaman makroskopik hematüri ortaya çıkar. Hematüri daha çok mikroskopiktir. Remittan, spontan veya provoke olabilir. Polikistik böbrek hastalığında glomerüller belirgin şekilde etkilenmediğinden idrar sedimentinde eritrosit silendirleri görülmeyebilir (9,10).

Hipertansiyon:

Hastaların büyük bir kısmında hipertansiyon vardır. Ekseriya rutin fizik muayene esnasında, bazen de baş ağrısı, görme bozukluğu kalp yetmezliği, ödem veya kardiyovasküler hastalığa ait diğer şikayet ve belirtilerin varlığında hasta hekime başvurduğunda saptanır (9, 10, 12).

Protein liri:

Bazen nefrotik sendrom olarak nitelendirilebilecek kadar şiddetli olan proteinüri, hastalığın ilk belirtisi olabilir. Proteinürinin nedeni belli değildir. Bazen idrar sedimentinde oval yağ cisimleri de tespit edilebilir (1, 9).

Bu belirti ve bulgulardan başka hastalık böbrek sklerozu belirtileri ile de ortaya çıkabilir. Bu halde hastalar günde 3-4 litre, idrar çıkarırlar ve albüminüri azalır. Bazen de aksine oligüri mevcuttur. Fakat daha çok terminal safhada ortaya çıkar. Bazen de büyümüş olan böbrek aşağı doğru sarkıp ureterin kıvrılmasına ve hidronefroza yol açabilir. İdrar akımındaki yavaşlama sebebiyle polikistik böbrek hastalığı olan vakalarda idrar yolu infeksiyonlarına sıklıkla rastlanır. Bulantı, kusma, anoreksi gibi gastro-intestinal semptomlar ise vakaların 1/3'ünde görülür (3, 9,10).

TANI:

Hastalığın tanısı anamnez, fizik muayene ve laboratuvar bulguları ile konur. Gerekğinde eksploratris laparotomiye baş vurulabilir. Tanıda en önemli iki vasıta intravenöz pyelografi (ürografi) ve ultrasonografik incelemelerdir.

İntravenöz pyelografi:

Böbrek fonksiyonunun yeterli olduğu ve kistlerin böbrek korteksinin genişlemesine ve kalikslerin yer değiştirmesine sebep olacak kadar genişlemiş buldukları vakalarda intravenöz pyelografiden ileri derecede fayda sağlanır. IVP'de iki tarafta da aynı değişiklikler ve böbreklerin büyümüş olduğu görülür. Nor-

malde 2,5 vertebra büyüklüğü kadar olan böbrekler daha büyük görülürler. Piyelokalisiyel ağacın yüksekliği artar. Kistlerin kompresyon ve fraksiyonu ile kalikslerin boynu incelik ve uzar. Oblitere olabilir. IVP'de çoğu kez pelvisler normal, kaliksler gayet uzun ve uzunluğuna çekilmiş ve sanki böbrek içine saklanmış gibi yalnız polikistik böbrek için karakteristik bir durum arzeder. Kaliksler kare, oval veya ay şeklinde görülür.

Tanıda perfüzyon ürografisinden de faydalanılır. Polikistik böbrekler infeksiyona hassas olabildikleri için retrograd piyelografiden kaçınılmalıdır (5, 9, 10, 13).

Tomografi:

Polikistik böbrek hastalığı riski taşıyan asemptomatik hastalar en iyi nefrotomografi ile incelenirler. Büyük miktarda kontrast madde enjekte edilir ve böbreklerin tomografi, çeşitli seviyelerde alınır. Bu yolla boyanın yüksek konsantrasyonu parenkimayı perfüze ettiği ve tubuluslar içine filtre olduğu zaman korteks parlak bir şekilde görülebilir. Çap itibarıyla yaklaşık 1 cm. olan kistler bu metotla açık bir şekilde gözlenebilir (9, 10).

Arteriografi:

Arteriografinin nefrogram fazı çok olumlu bilgiler verir. Güve yeniği parankima görünümü patognomiktir. Elongate olan kalikslere kistler basınç yaparak şekil değişikliğine sebep olur ve aks değişikliği yaparlar. Kalikslerin boynu uzamış ve eğrilmiş, parmak manzarası almışlardır. Kaliksler bazen kâse görünümünde olup, küçük kistler kaliks duvarına Projekte olunca yarım ay şekli ortaya çıkar. Pelvise Projekte olan multipl kistler boynuz görünümü verirler. Üst ve alt kaliksler pelviste bir dik açı yaparlar. Böbrek yana çekilir ve kolumna vertebralise paralel bir aks etrafında dönerler (5, 8, 9).

Sintigrafi:

Böbrek hacim ve konturlarını değerlendirmek için, orthoiodohippurat¹³¹ veya penicillamine Tc⁹⁹ kullanılarak izotop çalışmaları yapılabilir. Sintigrafi böbreklerin büyüdüğünü ve kist bölgelerinin radyoaktivitesinin kaybolduğunu gösterir (9,10).

Ultrasound:

Ultrasound, böbreklerin ve kistlerin hacmini, kistler içindeki materyelin karakterini tayin etmek için kıymetli bir non-invaziv tekniktir. Sıvı ile dolu bir kistten gelen yankılar solid yapılarla tezat teşkil eden bir sonografik manzara verir. Sonografi nihayet polikistik böbrek hastalığı yönünden riskte olan hastaları tarama ve çeşitli tedavi rejimlerine cevap olarak, böbreğin hacminin ilerlemesini takip etmede değerli bir araçtır (9).

Diğer Laboratuvar Bulguları:

Hastalarda proteinüri ve hematüri sıklıkla saptanır. İdrar sedimentinde; böbrek tubulus hücreleri, granüler silindirler ve amorf birikintilerden ibaret hücreli döküntüler görülür,

Hiperürisemi, poikistik böbrek hastalığında görülen diğer bir laboratuvar bulgusudur. Fakat mekanizması bilinmemektedir ve her vakada da saptanmayabilir. Bu vakalarda radyografik kontrast çalışmaları yapılmamalıdır. Ürografiden sonra tubuluslar içi ürik asit kristalizasyonuna bağlı böbrek yetmezliği ortaya çıkabilir (5, 9, İÜ),

TEDAVİ

Poikistik böbrek hastalığının spesifik tedavisi yoktur. Son yıllara kadar cerrahi dekompresyona, yani kistlerdeki sıvıyı cerrahi yolla aspire ederek, böbrek parankiması üstündeki baskıyı azaltmak yoluna gidilirdi, fakat artık kullanılmamaktadır. Cerrahi yolla kistlerin çıkarılma imkânı da yoktur.

Klinik olarak hastalığın sessiz şekillerinin bulunduğu hastalarda nisbeten yüksek bir idrar debisini devam ettirmesi için, günde 2-2,5 litre sıvı alması önerilir. Diyetteki tuz kısıtlanmamalıdır. Bir çok poikistik böbrek hastalığı vakalarında, idrarla kaybedilen tuz miktarı arttığı için, diyetteki tuz arttırılır. Eğer tuz kısıtlanırsa, ileri derecede ekstrasellüler sıvı hacmi azalmasına ve azotemiye sebep olabilir. Fakat diğer taraftan da aşırı tuz alımından da kaçınılmalıdır. Çünkü oluşan ekstrasellüler sıvı hacminin genişlemesi, muhtemelen glomerül filtrasyon hızını arttırmak suretiyle kistler içine sıvı toplanmasına ve tutulmuş bulunan nefron segmentlerindeki sıvının rezorpsiyon hızını azaltmak suretiyle hipertansiyonun ağırlaşmasına sebep olur.

Hipertansif hastalarda fazla miktarda ekstrasellüler sıvı toplanmasını kontrol için diüretikler endike olabilir. Fakat bu ajanlar dikkatle kullanılmalıdır. Zira bunlar, tübüler tuz ve su absorpsiyonunu azaltarak kistlerin büyüme hızını arttırabilirler. Bir diüretik kullanılması gerekli ise, proksimal tubuluslarda da absorpsiyonu inhibe edebilen furosemide ve ethacrinic acid gibi daha güçlü loop diüretiklerinin aksine distal tubuluslara etki eden tiazide grubu diüretikler önerilmelidir.

Hafif hipertansiyon, başlıca methyldopa ve propranolol gibi vazodilatör ilaçlarla tedavi edilmelidir. Poikistik böbrek hastalığına sekonder olarak son dönem böbrek yetmezliğinin geliştiği ödem ve kalp yetmezliğinin var olduğu hastalarda hipertansiyon saptanırsa, 24 saatlik idrarla kaybedilen sodyum dikkate alınarak tuz kısıtlanabilir» (9).

Poikistik böbrekte oluşan infeksiyonlar ağır ve tehlikelidir. Çok büyük kistler içinde yeterli antibi-

yotik konsantrasyonları elde etmek güçtür. Her şeyden önce, antibiyotiklerin kistler içine çok yavaş bir hızda filtre olduğunu belirtmek gerekir. Bunun sebebi, antibiyotiklerin akımla kandan kist duvarını geçerek kist boşluğuna girmesidir. İçeriklerin iyice kanşamadığı büyük bir kist içinde diffüzyon çok yavaş bir süreçtir. Kistin merkezinde plazmanın yansına eşit bir konsantrasyonu elde etmek için gerekli zaman, aşağıdaki denklemden yaklaşık olarak çıkarılabilir:

T: Zaman, X: cm, cinsinden uzaklık, D: Diffüzyon koeffisienti (cm²/sn).

Saniyede 1CT² cm²'lik bir diffüz koeffisienti için, plazmanın yarısına eşit bir konsantrasyona antibiyotigin ulaşması, yaklaşık olarak 10 gün kadar bir süre alır. Bu bakımdan infekte kistik böbreklerde idrar içine hem filtre ve hem de sekrete olan ilaçlarla (penisilin ve sefalosporinler) uzun periyodlarla tedaviyi sürdürmek gerekir. Daha önemlisi üriner traktüs infeksiyonundan mümkün olduğu kadar kaçınılmalıdır. Bunun için de kateter ve ürolojik aletlerle manüplasyonlardan, gerekmedikçe kaçınılmalıdır.

Poikistik böbrek hastalığı olan kadınların üriner enfeksiyona erkeklerden daha hassas olduğu görülmektedir. İnfeksiyon özellikle gebe hastalarda daha etkilidir. Çünkü bunlarda ureterlerin genişlemesi ve staz gebeliğin fizyolojik bir sonucu olarak ortaya çıkar. Bu da infeksiyonu kolaylaştıran bir faktör olarak rol oynar. Aşağı idrar yolu ile üriner traktüse enfeksiyonun bulaşmaması için, hastanın bu konuda aydınlatılması gereken bir kaç önleyici tedbir vardır. Kadın hastalara, kuvetten ziyade duş altında yıkanmaları, anal bölgeyi defekasyondan sonra önden arkaya doğru temizlemeleri ve cinsel ilişkiden sonra mesanenin boşaltılması önerilir.

Poikistik böbrek hastalığında renal parankimal kanama ağrılı ve korkutucu bir olay olabilir. Bu gibi vakalarda ortaya çıkan hematüri genellikle yatak istirahati ve sedasyona cevap verir. Sebatsız veya massiv hematüri böbrek taşı veya tümör ihtimalini düşündürmelidir (5, 9, 10).

Karında belirgin bir yer işgal edecek kadar böbrekler büyüdüğü zaman sık olarak hiatus hernisine ait semptomlar gelişir. Böyle durumlarda ortaya çıkan özofajeal ağrı antiasitler ve geceleyin yatağın başının yükseltilmesi ile kontrol altına alınabilir.

Poikistik böbrek hastalığında kabızlıktan da kaçınılmalıdır. Zira defekasyon esnasında zorlanmak hiatus hernisini şiddetlendirir. Zorlanma anında ayrıca böbrek kistlerinde kanama ve yırtılma oluşabilir (9, 10, 12).

Üremi safhasına giren vakalarda hemodiyaliz tedavisi uygulanır veya uygun vakalarda transplantasyon yapılır. Allograft için aylar hatta yıllarca beklemek durumunda olan hastalarda hemodiyaliz hayatı sürdürme bakımından en uygun tedavidir (2, 9,10, 13).

PROGNOZ:

Ağır komplikasyonlara rağmen ortalama ölüm yaşı 50'dir. Hastalığın ilk semptomlarının ortaya çıkışından sonra ortalama hayat süresi 10-15 yıldır.

Prognoz, infantil tipte çok ağırdır. Yetişkinlerde ölüm ekseriya böbrek yetmezliği, myokard infarktüsü, serebral kanama, kalp yetmezliği sonucu olur. Bazen kaşeksi, bronkopnömoni, kistin sürürasyonu sonucu septisemi ile hayat sonlanır.

Hipertansiyon veya üriner enfeksiyona ait fatal komplikasyonlar olmadıkça üremi çok yavaş gelişir. Hemodiyaliz ve transplantasyonla bu hastalarda ortalama ömür daha da uzatılmış ve bu tedbirlerle hastaların aktif hayatları devam ettirebilme şansı sağlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Ackcrinan CL: Nephrotic syndrome in polycystic renal discase.,J. *Viol*, 105 : 7, 1971.
2. Anderson ET, BR Walker Polycystic kidney disease polycythemia and azotemia., J.A.M.A., 208 : 2472, 1969.
3. Allen AC: The Kidney. Surgical and Medical Disease., Second Ed., J. aand Churchill Ltd., London, 1962., p: 129.
4. Becker SM, J Einkel, P Arr.poy, BII Hyun: Polycystic Kidney Disease, Type I., Arch. Path., 88 : 265, 1969.
5. Beeson PB, W Mc Dermott: Cecil-loeb Textbook of Medicine.. 18 th. Ed., W.B. Saunders Com., Philadelphia 1982, p: 590.
6. Bernstein J: The classification of renal cysts., Nephron., 11 :91., 1973.
7. Blyth II., BG Ockenden: Polycystic disease of kidneys presenting in childhood.,J. Med. Genet., 8 . 257., 1971.
13. Krupp MA, MJ Chatton: Current diagnosis and treatment., Lange Med. Pub., Los Altos., California., 1980, p: 557.
8. Cornell SE: Angiography in polycystic disease of the kidney.,J. Urol., 103 : 24, 1970.
9. Early LE, CW Gottschalk: Strauss and Welt's Disease of the Kidney., Third Ed., Little Brown and Com., Boston, 1979., p: 1276.
10. Forland M: Nephrology. A Review of Medical Nephrology., Med. Exam. Pub. Com. Int., New York., 1977., p. 307.
11. Gardner KD: Composition of fluid in twelve cyst of a polycystic kidney., N. Eng. J. Med., 281:985., 1969.
12. Ilartnett M, W Bennett: Extrarenal manifestations of cystic kidney disease, In Gardner, K.D. (ed): Cystic Disease of the kidney., New York, John Wiley and Sons., 1976., p.: 201.