

Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığında Renal Replasman Tedavileri

Renal Replacement Therapies in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease

Lütfullah Altıntepe

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Nefroloji BD, Konya

2007;16 (Ek / Supplement 1) 40-45

Giriş

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığına (ODPBH) bağlı son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) genellikle 60'lı yaşlarda gelişmektedir. ODPBH olan hastaların çoğunda uzun yıllar içerisinde glomerüler filtrasyon hızında ilerleyici bir azalma gözlenmektedir. Hastaların yaklaşık yarısı SDBY nedeniyle diyaliz tedavisine ihtiyaç göstermektedir (1). Diğer nedenlere bağlı böbrek yetmezlikli hastalara göre daha iyi diyaliz sonuçları olduğu bildirilmektedir (2).

Son dönem böbrek yetersizliği gelişimi 40 yaşın altında oldukça nadir olup, hastalığın progresyonunda değişik faktörler rol oynamaktadır (3,4). Genç bir hastada polikistik böbrek tanısı konduğunda daha erken SDBY gelişeceği bildirilmektedir. Otuz yaşından önce tanı konulması durumunda renal survinin 30 yaşın üzerinde tanı konularına göre, 10 yıl daha kısa olduğu saptanmıştır (5). Erkek hastalarda kadın hastalara göre daha hızlı bir seyir gözlenmekte ve diyalize başlama 5-6 yıl daha erken olmaktadır (1,6-9).

ODPBH'nin genetik heterojenitesi de klinik seyri etkilemektedir; PKD1 genotipi taşıyan hastalarda renal fonksiyonların bozulması daha erken yaşlarda başlar ve bu geni taşıyan hastalar daha erken yaşlarda diyaliz tedavisine gereksinim duyarlar (1,6,10).

Hipertansiyonun erken yaşta başlaması ve kontrol edilememesi de progresyonu olumsuz etkilemektedir. Gabow ve arkadaşları, ODPBH'si olan 197 hastada yaptıkları bir çalışmada, böbrek yetersizliğinin hipertansif olan hastalarda normotansif olanlara göre daha hızlı geliştiğini göstermişlerdir (7).

Böbrek boyutları ve böbrek kan akımı ölçümlerinin prognostik değeri olduğu saptanmıştır (11-13).

Sonuç olarak, genetik predispozisyon, erkek cinsi erken başlayan hipertansiyonla birlikte diyalize başlama yaşı daha da öne çekilmekle birlikte, bu grup hastaların son dönem böbrek yetersizliğine ulaşması genellikle 60'lı yaşlarda olmaktadır.

Amerika'da son dönem böbrek hastalığı nedeni ile diyaliz tedavisi gören hastaların %4.4-8'i, Avrupa'da ise %6-10'u ODPBH'ye bağlıdır.(1,2,4). Türk Nefroloji Derneği'nin 2004 senesi registry bilgilerine göre Türkiye'de bu oran %5.3'tür (16).

Renal Replasman Tedavileri Diyaliz tedavisi

Renal replasman tedavisi gerektiren SDBY'li hastalarda, hemodiyaliz (HD) veya transplantasyon öncelikle uygulanmaktadır. Periton diyalizi (PD) ise daha az sıklıkla uygulanmaktadır. Bu durum efektif peritoneal değişim için gerekli intraabdominal boşluk ve masif olarak büyümüş böbrekler arasında aşikâr olan uyumsuzluk ile ilişkilidir (18). Bununla beraber, bazı merkezler PD'nin iyi tolere edildiğini, spesifik bir probleme yol açmadığını bildirmektedir (19).

Karaciğer kistleri, intrakranial anevrizmalar, kalp kapak hastalığı divertikülozis gibi böbrek dışı tutulumların diyaliz tedavisi esnasında bu hastalık gru-

Yazışma Adresi: Doç. Dr. Lütfullah Altıntepe
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Nefroloji BD, Konya
Tel: 0 (332) 223 72 06
E-posta: laltintepe@yahoo.com

Tablo I. SDBY'ye ilerlemeyi etkileyen faktörler (4,5,9,11,14,15).

- PKD1 genotipi
- Siyah ırktan olma, erkek cinsiyet
- 30 yaşından önce tanı konulması
- Sistemik hipertansiyonun 35 yaşından önce ortaya çıkması
- Böbrek boyutlarının büyüklüğü
- Proteinürinin >1 gr olması
- Hematüri ataklarının sıklığı
- Üriner infeksiyon sıklığı
- Gebelik sayısının >3-4 olması
- Hiperlipidemi

buna özgü olarak mortaliteyi artırabileceği düşünülmekte ise de, doğal süreçleri hakkında bilgiler kısıtlıdır. ODPBH'nin böbrek dışı tutulumlarının mortaliteye katkıları olduğu düşünülmekle birlikte, bu hastaların diyalizde sağkalım oranlarının diğer diyaliz popülasyonuna göre %10-15 daha uzun olduğu bildirilmektedir (2,17,20). Yaşam süresinin daha uzun olmasının nedeni olarak özellikle eritropoetinin uygulamaya girmesinden önce, bu hastalarda artmış endojen eritropoetin üretimi ve aneminin daha ılımlı seyretmesi ve dolayısı ile düşük kardiyak mortalite gösterilmiştir (2,6).

Hemodiyaliz

ABD Böbrek Veri Sistemi'nden (United States Renal Data System: USRDS) elde edilen verileri kullanarak ve diyabet dışı nedenlerle hemodiyalize giren hastalar ile karşılaştırmalı yapılmış bir çalışmada; ODPBH'li diyaliz hastalarında toplam mortalite hızı diğer hastalara göre daha düşük bulunmuş, mortaliteyi olumsuz olarak etkileyebileceği düşünülen böbrek dışı tutulumlar açısından, karaciğer kisti dışında gruplar arasında herhangi bir fark bulunmamıştır. Bu çalışmada ekstrarenal komplikasyonların total olarak mortaliteye etkisi kardiyovasküler ve serebrovasküler nedenlerden önemli oranda düşük bulunmuştur (2).

Bir retrospektif çalışmada, 1975 yılı öncesinde ODPBH'li hastalarda diyaliz tedavisi esnasında ölüm nedenleri infeksiyon (%30), üremi (%28) ve kardiyak nedenler (%21) olarak bulunmuşken, 1975 yılı sonrasında kalp hastalıkları %36, infeksiyon %24 oranında ölüm nedeni olarak saptanmıştır. Kardiyak nedenli ölümlerin çoğunun miyokard infarktüsü ya da konjestif kalp yetersizliği olduğu ve hiçbir olgu-

Tablo II. Hemodiyalizin özellikleri (23)

- Diyalizde kullanılan antikoagülasyon hematüri riskini artırabilir
- Kullanılan A-V fistüllerde anevrizmal değişiklikler daha sık görülebilir
- Eritropoetin ihtiyaçları daha azdır
- Hb düzeyleri daha yüksek olmaya eğilimlidir

Tablo III. Periton diyalizinin özellikleri

- Güvenli bir şekilde uygulanabilir
- Böbrek boyutları sorun yaratabilir
- Abdominal distansiyona yol açabilir
- Periton yüzey alanı daralabilir
- Yetersiz diyaliz
- Böbrek boyutları çok büyük olan hastalarda tercih edilmemelidir

da kalp kapak hastalığı saptanmadığı bildirilmiştir (17). Bir diğer çalışmada ise, 10 yıllık bir takipte ODPBH'si olan 228 hastada meydana gelen 24 ölümün sadece birinde kalp kapak hastalığı olduğu saptanmıştır (21).

Nadiren HD hastalarında polikistik KC hastalığına veya sağ renal kistlerin mediale lokalizasyonunun inferior vena kavaya kompresyon etkisine bağlı olarak intradiyalitik hipotansiyon gelişebilir (24).

Periton diyalizi

Periton diyalizinde de HD'ye benzer olarak, daha iyi survi oranları bildirilmektedir. İlave olarak HD'ye göre daha iyi sonuçları gösteren sınırlı çalışma vardır (25).

1980-1998 yılları arasında ODPBH nedeniyle PD yapılan 24 hastanın incelendiği bir çalışmada, 6 hastada tekrarlayan peritoneal sızıntı, 4 hastada HD'ye transfer, 1 hastanın kateteri değiştirilmiş, 1 hastada APD tedavisine geçilmiştir (26). Başka bir çalışmada ise, peritonit sıklığı ve infeksiyona yol açan ajan açısından ODPBH ile diğer nedenlere bağlı PD yapılan hastalar arasında anlamlı fark saptanmamıştır. Sadece 2 hastada nefrektomi gerekmiş, 2 hastada yetersiz diyaliz nedeni ile periton diyalizi sonlandırılmıştır. Periton diyalizinin ODPBH'de ek bir sorun yaratmadığı sonucuna varılmıştır (19).

Bir diğer çalışmada ise ODPBH'li SAPD hastala-

rında geç dönemde intraabdominal basınç artışına bağlı olarak cilt altı ve genital bölgede sızıntı olabileceği ve hidrotoraks görülme ihtimalinin diğer hastalara göre daha çok olduğu vurgulanmıştır (27).

Polikistik böbrek hastalarında sürekli ayaktan periton diyalizi (SAPD) de replasman tedavisi olarak güvenli bir şekilde uygulanabilir. Ancak böbrek boyutları çok büyük olduğunda, periton yüzey alanının daralması ve büyümüş böbreklerin batında distansiyona sebep olmaları periton diyalizi açısından güçlük yaşatabilir (17,22). Bu nedenle, çok büyük böbrekleri olan hastalarda periton diyalizi, zorunlu olmadıkça ilk tercih olmamalıdır.

Diyaliz tedavisi süresince böbrek ve böbrek dışı gelişen komplikasyonlar

Böbrekte gelişen komplikasyonlar

ODPBH'li hastaların diyaliz tedavisi esnasında hastalığa özgü bazı böbrek ve böbrek dışı komplikasyonlar yaşanabilir. Hastaların diyalizde yaşam süreleri uzadıkça böbrek boyutlarındaki büyüme sorun yaratabilir. Yapılan çalışmalarda böbrek boyutlarının diyaliz tedavisini takip eden ilk 2 yılda azaldığı, ama bunu takip eden yıllarda büyüdüğü gösterilmiştir.

Böbreklerde infeksiyon sıklığı diyaliz öncesi dönemdeki seyri göstermektedir. Yani diyaliz öncesi sık renal infeksiyon geçiren hastalarda diyaliz tedavisi esnasında da infeksiyon sıklığı artmıştır. Hemodiyaliz hastalarının %4'ünde, periton diyalizi hastalarının ise %1'inde renal hücreli karsinom bildirilmiştir (6).

Eğer büyümüş böbrekler batında ileri derecede distansiyon yaratıyorsa, transplante edilecek böbrek için yer açmak isteniyorsa, masif hematüri tekrarlayan infeksiyon gibi komplikasyonlar sıkırsa, nefrektomi yapılabilir. Transkatater arteriyel embolizasyonu ile renal kontraksiyon tedavisi ileri derecede batında distansiyonu olan hastalarda yeni bir seçenek olarak denenebilir (21).

Böbrek dışı komplikasyonlar

Polikistik böbrek hastalarında diyalizde geçen yaşam süreleri uzadıkça hastalığın böbrek dışı tutulumuna bağlı komplikasyonların görülme sıklığı artar. Bu komplikasyonların genel mortalite üzerinde etkileri yoktur. En çok görülen böbrek dışı tutulum karaciğer kistleri olup görülme oranı %60 olarak bildirilmiştir (28). Perrone'nin yaptığı çalışmada karaciğer kistleri mortaliteye etki eden tek böbrek dışı tutulum olarak saptanmıştır (2). ODPBH'lilerde kardi-

yovasküler anomali görülmesi ve dağılımı hakkında kısıtlı bilgiler vardır. Bu hastalarda kardiyak tutulum hastalığın seyri boyunca ilerleyen devamlı bir süreçtir. Yapılan bir çalışmada normotansif, hipertansif ve diyaliz tedavisi gören 3 grup ODPBH'li hastanın Doppler ekokardiyografi ile yapılan incelemelerinde diyaliz tedavisi görmeyen hastalarda mitral kapak prolapsusu, mitral ve aort kapak hastalığı diyaliz grubu hastalarından daha düşük oranda görülmüştür (23). Bu durum uzun süreli diyaliz tedavisinde rol oynayan diğer kardiyak etkenlerin, özellikle kontrol edilemeyen hipertansiyonun olumsuz etkisine bağlanmıştır.

Dişabet dışı hastalarla yapılan karşılaştırmalı bir diğer çalışmada ise polikistik böbrek hastalıklı diyaliz hastalarında hipertansiyon prevalansı ve antihipertansif ilaç ihtiyacı kontrol grubundan daha düşük bulunmuş, kalp yetersizliği, iskemik kalp hastalığı, aritmi sıklığı ise benzer bulunmuştur. Yine kapak hastalığı açısından da gruplar arasında fark bulunmamıştır (29).

Anevrizma ODPBH'nin bilinen bulgularındandır; %4-8 oranında serebral anevrizma görülebilir; diğer anevrizmaların görülme sıklığında ise bir artış yoktur (15). Yapılan bir çalışmada hemodiyaliz için oluşturulan arteriyovenöz fistüllerde de bu hastalarda kontrol grubuna göre daha sık anevrizma görüldüğü öne sürülmüştür (22).

Polikistik böbrekli diyaliz hastalarında kolon divertikülü görülme oranında muhtemel bir artış beklenebilir; divertiküller bazen perforasyon ve intraabdominal apseye de yol açabilir (30).

ODPBH'li hastalar transplantasyon adayı iseler operasyon öncesi kalp kapak hastalığı, iskemik kalp hastalığı açısından başka endikasyonlar yoksa özellikle tetkik edilmeleri gerekmez, ancak intrakranial anevrizma için tarama testi yapılabilir. Divertiküler hastalık açısından da operasyon öncesi özellikle tetkik gerekmez.

Özet olarak ODPBH'li hastalar için hem hemodiyaliz hem de periton diyalizi başarı ile uygulanabilir. Bu hastalarda başka nedenlerle diyaliz tedavisi gören hastalara göre yaşam süresi daha uzundur. Hastalığa ait böbrek ya da böbrek dışı komplikasyonların mortaliteye etkileri ise hemen hemen yoktur.

Transplantasyon

Son dönem böbrek yetmezliği gelişmiş polikistik böbrek yetmezlikli hastalarda transplantasyon, diğer böbrek hastalıklarında olduğu şekilde, en seçkin re-

Tablo IV. Nefrektomi endikasyonları

- Kontrol edilemeyen hipertansiyon
- Cerrahi olarak transplantasyona engel olabilecek büyük boyutlu polikistik böbrekler Tekrar eden üriner infeksiyonlar
- Önlenemeyen kist kanamaları
- Kronik ağrı ve hematüri

renal replasman tedavisidir. Genellikle tedavi sonuçları iyi olmasına rağmen, ODPBH'li alıcılarda hastalığa özgü sorunlar gelişebilmektedir. Potansiyel olarak nefrektomi gereksinimi, daha yüksek oranda komplikasyon gelişimi, posttransplant eritrositoz, semptomatik anevrizma, üriner sistem infeksiyonu, cerrahi gerektiren gastrointestinal sistem bozukluğu gibi bazı komplikasyonlar daha sık ve özgün olarak gözükmektedir (18).

Transplantasyon öncesi üzerinde titizlikle durulması gereken konulardan biri de akraba canlı donörlerin dikkatli olarak incelenmesidir. Hastalığın doğası gereği akraba canlı donörlerin kullanılması çok istenmese de son senelerde bu yönde uygulamalar yaygınlaşmaktadır. ABD'de 1990 yılından 1995 yılına polikistik böbrek hastalığında canlı donör kullanım oranı %12'den %22'ye çıkmıştır. 1999'da ise bu oran daha da artarak %30'a yükselmiştir (31). Her merkezin bu konudaki yaklaşımı farklı olmakla birlikte, özellikle hastanın kendinden küçük olan kardeşlerinin verici olarak değerlendirilmesi uygun olacaktır.

Renal transplantasyon yapılabilmesi için hastanın öncelikle fizik koşullarının operasyona engel teşkil etmemesi gerekir. Bu nedenle çok büyük boyutlara ulaşabilen böbreklerin cerrahi ekiple birlikte değerlendirilmesi ve gerekli olgularda nefrektomiye gidilmesi yararlı olacaktır. Özellikle nefrektomi gereken olgularda bir bölümünü halen idrar yapmakta olan ve zaman zaman semptomatik infeksiyona yol açan nefrolityazisli polikistik böbrek hastalarıdır. Nefrolityazis oluşumunun arttığı bilinen polikistik böbrek hastaları bu yönden de dikkatle incelenmelidir. Ayrıca ciddi ağrı, infekte kist, sık kist kanamalarının oluşu, renal neoplazi gelişimi ve ciddi hipertansiyon durumunda da pretransplant nefrektomi endikasyonu vardır. Posttransplant renal hücreli karsinom nedeniyle polikistik böbrek hastalarında profilaktik nefrektomi yapılması gerekli değildir.

Posttransplant dönemde polikistik böbrek hastalarında karşılaşılabilecek komplikasyonlar arasında iskemik kalp hastalıkları pulmoner emboli, kolon divertiküllerinin perforasyonu ve buna sekonder olarak gelişebilecek peritonit, intrakranial anevrizmaya bağlı sorunlar, polikistik böbrekteki kistlerin rüptürü ve retroperitoneal hemoraji sayılabilir. Buradaki komplikasyonlardan bazıları düzenli taramalarla erken tanınıp tedavi edilebilir. Örneğin kanama riski yüksek olan intrakranial anevrizmaların operasyonu ya da yoğun divertikül içeren kolon segmentlerinin çıkarılması komplikasyonlar için önleyici olabilir. Posttransplant dönemde genellikle büyük polikistik böbrekler büyük sorun çıkarmazlar ve boyutlarında küçülme beklenir. Ancak bazı hastalarda kistler daha da büyüyerek nativ nefrektomi gerektirebilirler.

Bunun yanında bazı önemli medikal komplikasyonlarla polikistik böbrek hastalarında daha sık karşılaşıldığı bildirilmektedir. Örneğin posttransplant diabetes mellitus bu hastalarda daha sık gözlenmektedir. Polikistik böbrek hastalarında posttransplant diabetes mellitus %11-34 sıklıkla geliştiği bildirilmektedir (32, 33).

Tedavi uygulanan ODPBH'li hastalar, HT, polikistik KC hastalığı, serebral anevrizma, idrar yolu infeksiyonları, kalp kapak anormallikleri ve divertikülozis gibi komplikasyonlara daha fazla maruz kalmaktadırlar (34-37).

Shiroyanagi ve arkadaşları (38) ODPBH nedeniyle tedavi uygulanan 19 hastada yaptıkları bir çalışmada; tedavi öncesi 11'inde HT olduğunu, tedavi sonrası ise bunlardan 6'sında HT'nin düzeldiğini bildirmişlerdir. Üç hastada MRA'da intraserebral anevrizma saptamışlar, 2'sini tedavi öncesi, birini ise tedavi sonrasında klemp ile tedavi etmişlerdir. Tedavi öncesi kolon divertikülü 3 hastada saptanırken, ilave bir spesifik tedavi uygulanmamıştır. Bir hasta ise kolon divertikül rüptürüne bağlı gelişen sepsis ile kaybedilmiştir. Bu hastada, tedavi öncesi dönemde kolon incelemesi yapılmamıştır.

Başka bir çalışmada ise; ODPBH nedeni tedavi uygulanan hastalarda yüksek Hct düzeyleri, daha fazla nefrektomi gereksinimi (%12, %6), divertikülit (4 hastada, ikisi perforasyon) ve semptomatik aort anevrizması (2 hasta Ex) saptanmıştır. Kardiyovasküler mortalite arasında farklılık bulunmamıştır. Tedavi öncesi 8 hastada, tedavi izlem süresince de 2 hastada subaraknoid kanama bildirilmiştir. Tedavi sonrası ilk yıl %14 hastada flebotomi gereksinimi olmuştur (34).

Surviv

Stiasny ve arkadaşları (37), PKBH olan, tedavi uygulanmış 80 hastada yaptıkları bir çalışmada; greft survivisini, enfeksiyon, kardiyovasküler komplikasyonları diyabet dışı nedenlerle tedavi uygulanmış hastalarla karşılaştırmışlardır. PKBH ve kontrol grubunda hasta ve greft yaşam süreleri ve kardiyovasküler sonuçları benzer olarak bulmuşlardır. İdrar yolu enfeksiyonları (İYE) haricinde enfeksiyöz komplikasyonlar benzer olarak saptanmıştır (İYE sırasıyla %42.5, %26). İdrar yolu enfeksiyonu ve septisemi en önemli komplikasyonlardır ve hastaların bu yönden dikkatle incelenmesi gerektiği bildirilmiştir. Kadın ODPBH'lilerde erkeklere kıyasla sonuçların, muhtemelen hormonal etkiler nedeniyle daha iyi olduğu saptanmıştır.

Shiroyanagi ve arkadaşları (38) hasta survivisinin 5 yıllık %95, 10 yıllık %85; greft survivisinin ise 5 yıllık %85, 10 yıllık %45 olarak saptamışlardır. Tüm hastalarla karşılaştırıldığında farklılık bulunmamıştır. On dokuz hastadan ikisi pnömoni ve karaciğer fonksiyon bozukluğu nedeniyle ölmüş ve 6 hastada ise greft (3 hastada kronik rejeksiyon, 1 hastada kolon rüptürüne bağlı sepsis, 1 hastada ölüm; diğerinde ise neden bilinmiyor) kaybedilmiştir.

Perrone ve arkadaşları, polikistik karaciğer hastalığı haricinde kontrol grubuyla karşılaştırıldığında mortalite oranlarının daha düşük ya da benzer olarak saptandığını göstermişlerdir (2).

Sekiz yüz yetmiş dört hastalık tedavi grubunda, ODPBH nedeniyle nakil yapılan 114 hastada, tedavi sonrası klinik ve sonuçlarının karşılaştırıldığı 63 ay izlemlik bir çalışmada; greft survivileri benzer bulunmuştur. Yirmi yedi hasta ölmüş, kontrol grubundan farklı olarak ölüm 2 hastada aort anevrizmasından, 1 hastada üroepitelyal kanser ve 1 hastada kolon perforasyonuna bağlı olarak gelişmiştir (34).

ODPBH'de maligniteler ve kardiyovasküler nedenler, en önemli ölüm ve greft kayıp nedenlerini oluşturmaktadır. Tedavi uygulanan ODPBH'li 62 hastada (84.7 aylık izlem, 13 greft kaybı) yapılan bir çalışmada; fonksiyone grefti ile ölen: 9 (malignite 5; lenfoma 2, renal karsinom 1, pankreas sarkomu 1, akciğer kanseri 1; SVO: 3; pnömoni: 1) hasta bildirilmiştir (39).

Polikistik böbreklerin retransplantasyon için kullanımını konusunda çelişkili sonuçlar bildirilmiştir. Bazı araştırmacılar posttransplant dönemde kistlerde artış ve kronik allogreft nefropatisi gelişimi olduğunu, bazıları kistlerin değişmediğini, bir kısmı da kistlerin kaybolduğunu bildirmektedir (40-42).

Tablo V. Transplantasyon (özet)

- Belirli durumlarda nativ polikistik böbreklerin transplantasyon öncesi çıkarılmaları gerekebilir
- Posttransplant diyabet, enfeksiyon gelişimi ve kardiyovasküler açıdan riskli grubu oluştururlar
- Fonksiyone eden greftleri ile hayatını kaybeden hasta oranı yüksektir
- PKBH'ye bağlı SDBY'de transplantasyon kabul edilebilir hasta ve greft yaşam süreleri ile en seçkin tedavi yöntemidir

Transplantasyonun başarı oranları açısından diğer nedenlere bağlı son dönem böbrek yetersizlikleri ile polikistik böbrek hastaları arasında farklılık yoktur. 1997 USRDS'ye göre 1 ve 5 yıllık greft sağkalım oranları kadavra donör transplantasyonunda ODPBH'de %97 ve %68 iken, tüm hastalarda %85 ve %59 olarak saptanmıştır (43).

İstanbul Tıp Fakültesi serisinde ise 1 ve 5 yıllık hasta sağkalımı polikistik böbrek hastalarında %87 ve %79 iken, kronik glomerülonefritli hastalarda %95 ve %85 olarak bulunmuştur. Greft sağkalım oranları açısından ise polikistik böbrek hastalarında %93 ve %93, diğer hastalarda ise %97 ve %80 olarak bulunmuş ve anlamlı farklılık saptanmamıştır (44).

Sonuç olarak, günümüzde HD ve PD ile de hastalara kalitesi yüksek ve uzun bir yaşama şansı sunulabildiği bilinmelidir. Posttransplant diyabet, enfeksiyon gelişimi ve kardiyovasküler açıdan riskli grubu oluştururlar. PKBH'ye bağlı SDBY'de transplantasyon kabul edilebilir hasta ve greft yaşam süreleri ile en seçkin tedavi yöntemidir.

Kaynaklar

1. Brenner Rectors. The Kidney, 6th ed. WB Saunders Company, Philadelphia 2000, pp 1699-710.
2. Perrone RD, Ruthazer R., Terrin NC. Survival after end-stage renal disease in autosomal dominant polycystic kidney disease: Contribution of extrarenal complications to mortality. Am J Kidney Dis 2001 Oct;38(4):777-84.
3. Parfrey, PS, Bear, JC, Morgan, J, et al. The diagnosis and prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. N Engl J Med 1990; 323:1085.
4. Gabow, PA, Johnson, AM, Kaehny, WD, et al. Factors affecting the prognosis of renal disease in autosomal-dominant polycystic kidney disease. Kidney Int 1992; 41:1311.
5. Johnson, AM, Gabow, PA. Identification of patients with autosomal dominant polycystic kidney disease at highest risk for end-stage renal disease. J Am Soc Nephrol 1997; 8:1560.
6. Davison AM, Cameron JS, Grunfeld JP, Kerr DS, Ritz E and Winearls C. Oxford Textbook of Clinical Nephrology, 2nd ed.

- University Press 1998, pp 2376-2409.
7. Ishikawa I, Maeda K, Nakai S, Kavaguchi Y. Gender difference in the mean age at the induction of hemodialysis in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis.* 2000 Jun;35(6):1072-5.
 8. Katre S, Leivestad T, Fauchald P. Active uremia therapy in autosomal dominant polycystic disease. *Tidssler Nor Laegeforen.* 2000 March 30;120(9):1015-9.
 9. Choukroun G, Hakura Y, Albouze G, Christophe JL, Man NK, Granfeld JP, Jangers P. Factor influencing progression of renal failure in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol.* 1995;6(6):1634-42.
 10. Hateboer, N, v Dijk, MA, Bogdanova, N, et al. Comparison of phenotypes of polycystic kidney disease types 1 and 2. *Lancet* 1999; 353:103.
 11. Fick-Brosnahan, GM, Belz, MM, McFann, KK, et al. Relationship between renal volume growth and renal function in autosomal dominant polycystic kidney disease: A longitudinal study. *Am J Kidney Dis* 2002; 39:1127.
 12. King, BF, Torres, VE, Brummer, ME, et al. Magnetic resonance measurements of renal blood flow as a marker of disease severity in autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2003; 64:2214.
 13. Chapman, AB, Guay-Woodford, LM, Grantham, JJ, et al. Renal structure in early autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD): The consortium for radiologic imaging studies of polycystic kidney disease (CRISP) cohort. *Kidney Int* 2003; 64:1035.
 14. Fick-Brosnahan, GM, Tran, ZV, Johnson, AM, et al. Progression of autosomal-dominant polycystic kidney disease in children. *Kidney Int* 2001; 59:1654.
 15. Rizk, D, Chapman, AB. Cystic and inherited kidney diseases. *Am J Kidney Dis* 2003; 42:1305.
 16. The registry of nephrology, dialysis and transplantation in Turkey. Registry 2004. The Turkish Society of Nephrology. İstanbul 2005:14.
 17. Pirson Y, Christophe JL, Goffin E. Outcome of renal replacement therapy in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant* 1996;11(Suppl 6):24-8.
 18. Rose BD, Bennett WM. Corse and treatment of polycystic kidney disease. Rose BD (eds). *Uptodate* 13.2 (www.uptodate.com), Uptodate Inc, 2005.
 19. Hadimeri, H, Johansson, AC, Haraldsson, B, Nyberg, G. CAPD in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Perit Dial Int* 1998; 18:429.
 20. Zeier, M, Jones, E, Ritz, E. Autosomal dominant polycystic kidney disease—the patient on renal replacement therapy. *Nephrol Dial Transplant* 1996; 11 Suppl 6:18.
 21. Singh S., Hantharan S. Renal replacement therapy in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephron* 1991; 57:40-4.
 22. Hadimeri H, Hadimeri U, Attman PO, Nyberg G. Dimensions of Arteriovenous Fistulas in Patients with Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Nephron.* 2000 May; 85(1):50-3.
 23. Bardaji A, Martinez-Vea A, Valero A, Gutierrez C, Garcia C, Ridao C, Oliver JA, Richart C. Cardiac involvement in autosomal-dominant polycystic kidney disease: a hypertensive heart disease. *Clin Nephrol* 2001 Sep;56(3):211-20.
 24. Massry and Glasscock *Textbook of Nephrology*, 46:901.
 25. Abbott, KC, Agodoa, LY. Polycystic kidney disease at end-stage renal disease in the United States: Patient characteristics and survival. *Clin Nephrol* 2002; 57:208.
 26. De V, Scalapogna A, Scanziani R, Castelnovo C, Dozio B, Rovere G. Polycystic kidney disease and late peritoneal leakage in CAPD: are they related? *Perit Dial Int* 2002; 22:82-4.
 27. Vecchei AF, Scalapogna A, Scanziani R, Castelnovo C, Dozio B, Rovere G. Polycystic kidney disease and late peritoneal leakage in CAPD: Are they related? *Perit Dial Int* 2002 Jan; 22: 82-6.
 28. Grantham JJ. The Jeremiah Metzger Lecture. Polycystic kidney disease: old disease in a new context. *Trans Am Clin Climatol Assoc* 2002;113: 211-24.
 29. Martinez-Vea A, Bardaji A, Gutierrez C, Garcia C, Peralta C, Aguilera J, Sanchez P, Vidiella J, Angelet P, Compte T, Richart C, Oliver JA. Echocardiographic evaluation in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease and end-stage renal disease. *Am J Kidney Dis.* 1999 Aug; 34(2):264-72.
 30. Scheff RT, Zuckerman G, Harter H, Delmez J, Koehler R. Diverticular disease in patients with chronic renal failure due to polycystic kidney disease. *Ann Intern Med* 1980; 92:202-4.
 31. O'Sullivan DA, Torres VE. Autosomal dominant polycystic kidney disease. Johnson RJ, Feehally J. *Comprehensive Clinical Nephrology*. Second Edition. Elsevier Limited 2003; 597-610.
 32. Ducloux D, Motte G, Vautrin P, et al. Polycystic kidney disease as a risk factor for post-transplant diabetes mellitus. *Nephrol Dial Transplant* 1999; 14(5): 1244-1246.
 33. de Mattos AM, Olyaei AJ, Prather JC, Golconda MS, Barry JM, Norman DJ. Autosomal-dominant polycystic kidney disease as a risk factor for diabetes mellitus following renal transplantation. *Kidney Int.* 2005 Feb;67(2):714-20.
 34. Hadimeri, H, Norden, G, Friman, S, Nyberg, G. Autosomal dominant polycystic kidney disease in a kidney transplant population. *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12:1431.
 35. Andreoni, KA, Pelletier, RP, Elkhannas, EA, et al. Increased incidence of gastrointestinal surgical complications in renal transplant recipients with polycystic kidney disease. *Transplantation* 1999; 67:262.
 36. Wijdicks, EF, Torres, VE, Schievink, WI, Sterioff, S. Cerebral hemorrhage in recipients of renal transplantation. *Mayo Clin Proc* 1999; 74:1111.
 37. Stiasny, B, Ziebell, D, Graf, S, et al. Clinical aspects of renal transplantation in polycystic kidney disease. *Clin Nephrol* 2002;58:16-24.
 38. Shiroyanagi Y, Tanabe K, Hashimoto Y, Okuda H, Oshima T, Tokumoto T, Ishikawa N, and Tomq H. Kidney transplantation in the recipient with autosomal-dominant polycystic kidney disease: a single center experience. *Transplant Proceedings* 2000;32:1841-3.
 39. Errasti P, Manrique J, Lavilla J, Rossich E, Hernandez A, Pujante D, Ndarabu A, Garcia N, Purroy A. Autosomal-dominant polycystic kidney disease: high prevalence of graft loss for death-related malignancies and cardiovascular risk factors. *Transplant Proceedings* 2003;35:1717-9.
 40. Howard RJ, Reed AI, Van der Werf WJ, Silksen JA, Patton PR, Scornik JC. Development of polycystic disease in a kidney 10 years after transplantation. *Transplantation* 1999; 68:1620.
 41. Spees EK, Orlowski JP, Schorr WJ, Temple DM, Fink DW, Bruno AJ. Successful use of polycystic cadaver donor kidneys. *Spees EK et al. Transplant Proc* 1990;22:374-5.
 42. Siegal B. The polycystic kidney donor. *Transplantation* 1992; 54:1131.
 43. Johnson A, Gabov P. Identification of patients with autosomal dominant polycystic kidney disease at highest risk for end-stage renal disease. *J Am Soc Nephrol.* 1997; 8: 1560-7.
 44. Küçük M. İstanbul Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı Transplantasyon polikliniğinde izlenen hastaların demografik analizi ve greft sağkalımına etki eden faktörlerin değerlendirilmesi. Yan dal uzmanlık tezi, İstanbul, 2003.