



**T.C.
BURSA ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**OTOZOMAL DOMİNANT POLİKİSTİK BÖBREK HASTALARINDA
BÖBREK VOLÜMÜ İLE AĞRI, DEPRESYON VE ANKSİYETE İLİŞKİSİNİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Fatma Banu Demir

UZMANLIK TEZİ

BURSA-2022



**T.C.
BURSA ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**OTOZOMAL DOMİNANT POLİKİSTİK BÖBREK HASTALARINDA
BÖBREK VOLÜMÜ İLE AĞRI, DEPRESYON VE ANKSİYETE İLİŞKİSİNİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Fatma Banu Demir

UZMANLIK TEZİ

Danışman: Prof. Dr. Abdülmecit YILDIZ

BURSA-2022

İÇİNDEKİLER

KISALTMALAR.....	iii
TABLO VE ŞEKİL LİSTESİ.....	vi
Özet.....	viii
İngilizce Özet.....	x
1 GİRİŞ VE AMAÇ	1
2 GENEL BİLGİLER.....	3
2.1 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı	3
2.1.1 Epidemiyoloji.....	3
2.1.2 Genetik.....	3
2.1.3 Kistogenez	7
2.1.4 Patoloji	8
2.1.5 Tanı.....	9
2.2 Klinik Bulgular.....	10
2.2.1 Renal Bulgular	12
2.2.2 Ekstrarenal Bulgular.....	14
2.2.3 Total Böbrek Volümü	16
2.2.4 Hastalığın Seyri.....	16
2.2.5 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı ve Ağrı	20
2.2.6 Tedavi	21
2.3 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalarında Yaşam Kalitesi, Depresyon ve Anksiyete	23
2.3.1 Depresyon ve Anksiyete	23
2.3.2 Uyku Kalitesi	24
2.3.3 Yaşam Kalitesi	24
3 GEREÇ VE YÖNTEM	26
3.1 Araştırmanın Yeri ve Zamanı.....	26
3.2 Örneklem Seçimi	26
3.2.1 Dahil Edilme Kriterleri	26
3.2.2 Hariç Tutulma Kriterleri	26

3.3	Araştırmanın Tipi	27
3.4	Anamnez ve Fizik Muayene	27
3.5	Laboratuvar Testleri.....	27
3.6	Görüntüleme Yöntemleri.....	28
3.6.1	Elipsoid formül	28
3.7	Kan Basıncı Değerlendirmesi	29
3.8	Veri Toplama Araçları.....	30
3.8.1	Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği (ADPKD-PDS)	30
3.8.2	Beck Depresyon Ölçeği (BDÖ)	31
3.8.3	Beck Anksiyete Ölçeği (BAÖ)	31
3.8.4	Pittsburgh Uyku Kalitesi Ölçeği (The Pittsburgh Sleep Quality Index-PSQI).....	32
3.8.5	Uykusuzluk Şiddeti İndeksi (Insomnia Severity Index-ISI).....	32
3.9	İstatistiksel Yöntem.....	33
4	BULGULAR	34
5	TARTIŞMA VE SONUÇ	55
6	KAYNAKLAR.....	64
7	EKLER.....	75
8	TEŞEKKÜR	84
9	ÖZGEÇMİŞ	85

KISALTMALAR

- ABH:** Akut Böbrek Hastalığı
ABPM: Ambulatuvar Kan Basıncı Monitörizasyonu
AC-6: Adenilil Siklaz-6
ACEİ: Anjiotensin Converting Enzim İnhibitörü
ADPKD-PDS: Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği
AF: Atrial Fibrilasyon
ARB: Anjiotensin Reseptör Blokeri
AVR: Aort Valv Replasmanı
BAÖ: Beck Anksiyete Ölçeği
BDÖ: Beck Depresyon Ölçeği
BKİ: Beden Kitle İndeksi
BT: Bilgisayarlı Tomografi
BUN: Blood Urea Nitrogen - Kan Üre Nitrojen
cAMP: Siklik Adenozin Monofosfat
CKD-EPI: Kronik Böbrek Hastalığı Epidemiyoloji Birliği
CRISP: Consortium of Radiologic Imaging for study of polycystic kidney disease
DIPAK: Developing Interventions to Stop Progression of ADPKD
DKB: Diyastolik Kan Basıncı
DM: Diabetes Mellitus
EGF: Epidermal Büyüme Faktörü
eGFH: Tahmini Glomerüler Filtrasyon Hızı
EGFR: Epidermal Büyüme Faktörü Reseptörü
GFH: Glomerüler Filtrasyon Hızı
HALT-PKD: HALT-Progression of Polycstic Kidney Disease
HCV: Hepatit-C Virüs
HD: Hemodiyaliz
HT: Hipertansiyon
HDL: Yüksek dansiteli lipoprotein

htTKV: Height adjusted total kidney volume
IL-1: İnterlökin-1
IL-2: İnterlökin-2
ISI: Uykusuzluk Şiddeti İndeksi
İYE: idrar yolu enfeksiyonu
JAK-STAT: Janus Kinaz - Signal transducer and activator of transcription
KAH: Kronik Arter Hastalığı
KBH: Kronik Böbrek Hastalığı
KDIGO: Kidney Diagnosis International Outcomes- Böbrek Hastalığı
Küresel Sonuçların İyileştirilmesi
KV: Kardiyovasküler
LDL: Low Density Lipoprotein
MRG: Manyetik Rezonans görüntüleme
mTOR: Mammalian target of Rapamycin
ODPBH: Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı
PC-1: polikistin-1
PC-2: Polikistin-2
PDE-1: Fosfodiesteraz-1
PKA: Protein Kinaz A
PKD1: Polycystic kidney disease-1
PKD2: Polycystic kidney disease-2
PROPKD: Predicting Renal Outcome in Polycystic Kidney Disease
PSQI: Pitsburg Uyku Kalitesi Ölçeği
RAAS: Renin Angiotensin Aldosteron Sistemi
RRT: Renal Replasman Tedavisi
SDBH: Son Dönem Böbrek Hastalığı
SSTR: Somatostatin Reseptörü
TBV: Total Böbrek Volümü
TEMPO: Tolvaptan Efficacy and Safety in Management of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease and Its Outcomes
TNF: Tümör Nekroz Faktör
US: Ultrasonografi

V2R: Vazopressin Reseptörü

VLDL: Çok Düşük Dansiteli Lipoprotein

TABLO VE ŞEKİL LİSTESİ

Tablo-1: ODPBH’da Genetik Mutasyonlar

Tablo-2: Pozitif aile öyküsü olan hastalarda ODPBH tanısı ve dışlanması için ultrason temelli kriterler

Tablo-3: PROPKD skoru

Tablo-4: KDIGO KBH evrelemesi

Tablo-5: Hastaların Demografik Özellikleri

Tablo-6: Hastalarının Antropometrik Özellikleri

Tablo-7: Hastaların Böbrek Volüm Özellikleri

Tablo-8: ODPBH Mayo Klinik Evrelemesi

Tablo-9: Hastaların Hipertansiyon sıklığı ve Kullandıkları Antihipertansif ilaçlar

Tablo-10: Hastaların Psikiyatrik Öyküsü

Tablo-11: Hastaların idrar yolu ile ilgili öyküleri

Tablo-12: Hastaların KDIGO KBH evrelemesi

Tablo-13: Hastaların Ek Özellikleri

Tablo-14: Hastaların Laboratuvar Özellikleri

Tablo-15: Hastaların Tansiyon Özellikleri

Tablo-16: Hastaların Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Ağrı ve Rahatsızlık Skalası Alt Boyutları

Tablo-17: Hastaların Beck Depresyon ve Anksiyete Ölçeği Sonuçları

Tablo-18: Hastaların Uyku Süresi Özellikleri

Tablo-19: Hastaların Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi Sonuçları

Tablo-20: Hastaların Uykusuzluk Şiddeti İndeksi Sonuçları

Tablo-21: Böbrek Volümü KBH Evresi İlişkisi

Tablo-22: Böbrek Volüm PSQI Skor ve ISI Skor İlişkisi

Tablo-23: Böbrek Volüm ve Ağrı ve Rahatsızlık Skalası Alt Boyutları İlişkisi

Tablo-24: Depresyon ve Böbrek Volümü İlişkisi

Tablo-25: BKİ ve Ağrı İlişkisi

Tablo-26: Uyku ve Böbrek Volüm İlişkisi

Tablo-27: Depresyon, Anksiyete ve Uykusuzluk Şiddeti İndeksi, Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi İlişkisi

Şekil-1: Polikistin-1 ve Polikistin-2 kompleksi ve etkiledikleri sinyal yolları

Şekil-2: ODPBH patogenezi

Şekil-3: ODPBH'da kist yükü, yaş ve böbrek fonksiyonu arasındaki ilişki

Şekil-4: ODPBH MAYO Klinik Sınıflandırması

Şekil-5: Elipsoid Formül ile TBV

Şekil-6: Hastaların yaşa göre TBV'nin Mayo Klinik Evrelemesi

Şekil-7: Hastaların Ek Hastalıkları

Şekil-8: ADPKD-PDS ölçeğindeki ağır parametrelerinin KBH evresine göre ortalama puanları

Şekil-9: Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi Alt Boyutuna Verilen Cevapların Gösterimi

Şekil-10: Böbrek volüm ve KBH ilişkisi

ÖZET

Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı (ODPBH), kalıtsal böbrek hastalıkları arasında en yaygın görülenidir. Böbreklerde çok sayıda kist oluşumu ve gelişimi ile karakterize sistemik ve ilerleyici bir hastalıktır. ODPBH'li hastalarda yaşam kalitesini, psikososyal yükü ve böbrek volümünün oluşturduğu ağrıyı değerlendiren çalışmalar sınırlıdır.

Bu çalışmada ODPBH hastalarındaki böbrek volümü ile ağrı ve hastalık yükünün yol açtığı psikolojik problemlerin, uyku kalitesinde bozulmanın değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nefroloji Polikliniği'nde takipli ODPBH tanılı 60 hasta değerlendirildi. ODPBH Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği (ADPKD-PDS), Beck Depresyon Envanteri Soru Formu, Beck Anksiyete Ölçeği, Pittsburgh Uyku Kalitesi Ölçeği, Uykusuzluk Şiddeti İndeksi (ISI) formları uygulandı. Bilgisayarlı tomografi görüntülemelerinden elipsoid formül ile total böbrek volümü hesaplanıp her hasta için boya göre düzeltilmiş böbrek volümü hesaplandı. Hastaların temel biyokimya sonuçları ve CKD-EPI formülü ile hesaplanan eGFH değerleri kaydedildi.

Bulgular: Hastaların ortalama tanı yaşı 31 ± 13 , toplam böbrek volüm (TBV) ortalaması $1526,35\pm1595,90$ olarak bulundu. Hastaların 7'sinde (%11,7) sınırdan klinik depresyon varken 8'inde (%13,3) hafif duyu durum bozukluğu olduğu bulunmuştur. Hastaların 4'ünde (%6,7) şiddetli düzeyde anksiyete saptandı. Hastaların %25'inin uyku kalitesi kötü düzeyde olarak bulundu. Böbrek volüm ile ağrı ve rahatsızlık skalası alt boyutları arasında ve depresyon grupları arasında böbrek volümü açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunmadı.

Sonuç: ODPBH tanılı hastalarda literatür ile uyumlu olarak hastaların uyku kalitesi düştükçe depresyon derecesinin arttığı gözlemlendi. Ancak böbrek volümü ile ağrı ve rahatsızlık skalası anksiyete ve depresyon şiddeti arasında anlamlı bir korelasyon bulunmadı.

Anahtar Kelimeler: Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı (ODPBH), Ağrı, Böbrek Volümü, Depresyon, Anksiyete

SUMMARY

EVALUATION OF THE RELATIONSHIP OF RENAL VOLUME AND PAIN, DEPRESSION AND ANXIETY IN PATIENTS WITH AUTOSOMAL DOMINANT POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE

Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) is the most common inherited kidney disease. It is a systemic and progressive disease characterised by the formation and development of multiple cysts in the kidneys. There are few studies that address the quality of life, psychosocial burden, and pain caused by renal volume in patients with ADPKD.

The aim of this study was to investigate renal volume, psychological problems due to pain and disease burden, and worsening sleep quality in ADPKD patients.

Materials and Methods: Sixty patients followed in the nephrology clinic of Bursa Uludag University Faculty of Medicine Hospital were included in the study. The ADPKD Pain and Discomfort Scale (ADPKD-PDS), Beck Depression Inventory Questionnaire, Beck Anxiety Scale, Pittsburgh Sleep Quality Scale, and Insomnia Severity Index (ISI) were evaluated. Total kidney volume was calculated using the ellipsoid formula from computed tomography, and kidney volume corrected for body size was determined for each patient. The patients' baseline biochemical values and eGFR values calculated using the formula CKD-EPI were recorded.

Results: The mean age at diagnosis was 31 ± 13 , and the mean total kidney volume (TKV) was 1526.35 ± 1595.90 . While 7 (11.7%) of the patients had borderline clinical depression, 8 (13.3%) patients were found to have mild mood disorders. Severe anxiety was detected in 4 (6.7%) patients. The sleep quality of 25% of the patients was found to be poor.

There was no statistically significant difference between kidney volume and pain and discomfort scale sub-dimensions, and between depression groups in terms of kidney volume.

Conclusion: Consistent with the literature, in patients diagnosed with ADPKD, it was observed that the degree of depression increased as the sleep quality of the patients decreased. However, no significant correlation was found between kidney volume and pain and discomfort scale, anxiety and depression severity.

Keywords: Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD), Pain, Kidney Volume, Depression, Anxiety Depression, Anxiety

1 GİRİŞ VE AMAÇ

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH) dünya çapında 1:400 ila 1:1000 kişide görülen en yaygın genetik böbrek hastalığıdır (1). Son dönem böbrek hastalığı (SDBH) olan hastaların %5-10'unu oluşturur. Epidemiyolojik çalışmalarda dünya çapında 12,5 milyon kişide mevcut olduğu tahmin edilmekte olup Türkiye verileri de benzer insidans oranlarını göstermektedir (2). Hastalık SDBH vakalarının yüzde 8 ila 10'unu oluşturur (3).

ODPBH'li hastaların yaşam kalitesi ve sonuçlarında total böbrek volümünün rolü hakkında daha fazla araştırma yapılması gerektiği birçok çalışmada vurgulanmaktadır. Ülkemizde bu hasta grubunda böbrek volümü ilişkili ağrının ve bunun yol açtığı psikolojik problemler ve uyku kalitesindeki bozulmanın değerlendirildiği bir çalışma mevcut değildir ve mevcut olanlar da yetersiz düzeydedir. Ağrı ODPBH hastalarında en yaygın ve en erken görülen semptom olmasına rağmen, günlük pratikte bu bulgu göz ardı edilmektedir. ODPBH'li hastaların genç yaşta bile, ağrıyı şiddetlendirebilecek aktivitelerden kaçınması, kendilerini damgalanmış hissetmeleri, sosyal aktivitelerden kaçınmaları hastalığın farklı bir yönüdür. Bazı hastalar ağrıyı ODPBH'nin normal ve kaçınılmaz bir semptomu olarak kabul edip ağrıya adapte olur ve bu ağrıyla günlük aktivitelerine devam etmeye çabalar.

ODPBH takipli hastaların yaşam kalitesi anketleri incelendiğinde düşük puanları oldukları gözlenmiştir, bu durum ağrı ve rahatsızlık semptomlarının yaşam kalitelerini önemli ölçüde etkilediğini göstermektedir. Kronik ağrı bireylerin fonksiyonlarını kısıtlayarak uyku kalitesinde bozulma, yorgunluk, anksiyete ve düşük yaşam kalitesi ve tedavi uyumsuzluğu ile sonuçlanır. Yakın zamanda dünya çapında çoğu nefroloji kliniğinde bu konunun çözümü için psikonefroloji bölümleri oluşturulmaya başlanmıştır.

Bu çalışmada ODPBH hastalarında volüm ilişkili ağrı ve yol açtığı uyku kalitesinde bozulma, psikolojik problemlerin araştırılması amaçlandı. Araştırmamızda ayrıntılı bir şekilde incelenecek olan total böbrek volümü, anksiyete, depresyon ve uyku kalitesi hastaların yönetiminde fikir verecektir.

Bu özel hasta grubunda, hastalığın seyrini etkileyen psikososyal komponentlerin erken tespit edilip düzeltilmesi en az ODPBH tedavisi kadar etkili olabilir.

2 GENEL BİLGİLER

2.1 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı

ODPBH'lığı, kalıtsal böbrek kistik hastalıklarının en yaygın olanıdır. Genellikle erişkin başlangıçlı, böbreklerde ve böbrek dışı organlarda kist oluşumu ve giderek büyümesi ile karakterize, kronik, ilerleyici ve multisistemik bir hastalıktır (4). Kistler in utero gelişmeye başlar ve böbreğin tüm bölgelerinden kaynaklanabilir; ancak genellikle nefronun distal bölgelerinden ve toplama kanallarından gelişir (5).

2.1.1 Epidemiyoloji

ODPBH'lığı her canlı doğumda 1/400 (klinik olarak teşhis edilen ve tahmini otopsi vakaları dahil) ve 1/1000 (klinik olarak teşhis edilen vakalar) prevalansı olan ve sonunda son dönem böbrek hastalığına (SDBH) yol açan en sık kalıtsal böbrek hastalığıdır (4).

ODPBH'lı SDBH'li hastalar tüm SDBH hastalarının %5-10'unu oluşturur (6). Türk Nefroloji Derneği kayıtlarına göre ülkemizde 2020 yılı sonunda hemodiyaliz (HD) alan vakaların %3'ünün etiyolojisi ODPBH olarak bildirilmiştir (7). ODPBH'ye bağlı SDBH için dünya çapındaki yıllık insidans oranları, erkekler ve kadınlar için sırasıyla milyonda 7,5 ve 6,1'dir. Erkek cinsiyette hastalık daha ağır seyreder.

2.1.2 Genetik

ODPBH otozomal dominant kalıtılır. Hastaların %95'i etkilenmiş bir ebeveyne sahiptir ve en az %10'unda de-novo patojenik bir varyant izlenebilir. Etkilenen bir bireyin her çocuğunun patojenik varyantı kalıtım yoluyla alma şansı %50'dir (8). Klinik olarak ODPBH tanısı alan hastaların %90'ında PKD1 (polycystic kidney disease-1) ve PKD2 (polycystic kidney disease-2) genlerinde mutasyon vardır ve bu grubun %85'i PKD1 geninde, %15'i de PKD2'de varyantlara sahiptir (9). Tablo-1'de genetik mutasyonların dağılımı gösterilmektedir. PKD1 yaklaşık 1:700 canlı doğumda ve PKD2 1:15.000 canlı doğumda meydana gelir. PKD2 hastalarında daha az kist gelişir ve PKD1

hastalarına göre daha yavaş ilerler. %8'lik bir grupta henüz tanımlanmış bir genetik mutasyon yoktur (8). Bazı ailelerde PKD1 mutasyonu tüm hücrelerde görülmeyebilir; bu durumda somatik mozaicism söz konusudur. GANAB veya ALG9 mutasyonunda hafif bir ODPBH kliniği vardır ve çok nadir SDBH'ne ilerler (10). DNAJB11 mutasyonunda ise bilateral küçük kistlerle karakterize klinik vardır, bu hastalar 60-90 gibi ilerlemiş yaşlarda SDBH geliştirir (11).

Tablo-1: ODPBH'ında Genetik Mutasyonlar (8)

Gen	Sıklık
<i>PKD1</i>	~78%
<i>PKD2</i>	~15%
<i>GANAB</i>	~0.3%
<i>DNAJB11</i>	~0.1%
Bilinmeyen	~7%

2.1.2.1 PKD genleri ve proteinleri

PKD1 geni 16. kromozomun kısa kolunda (16p13.3) bulunur ve polikistin-1 (PC-1) proteinini kodlar. PKD2 geni ise 4. kromozomun uzun kolunda (4q21) yerleşmiştir ve polikistin-2 (PC-2) proteinini kodlar.

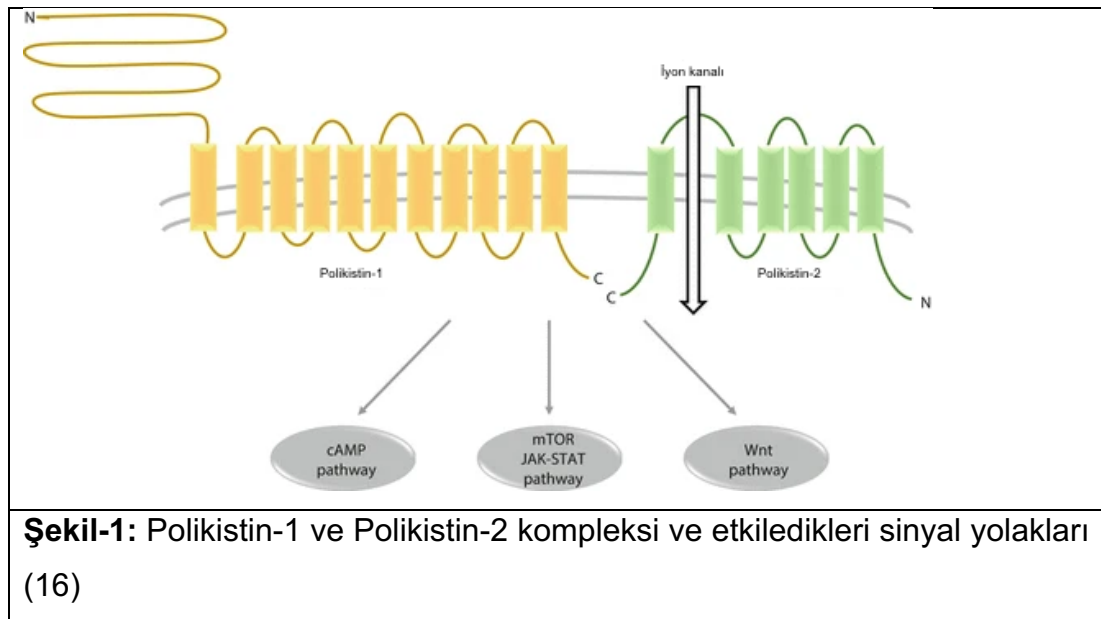
PC-1, transmembran bölümü ve hücre içine uzanan çeşitli alanlardan oluşan hücre dışı bir bölgeye sahip büyük bir integral zar proteinidir. Adeziv protein yapılarında, hücreler arası etkileşim ve hücre-matriks etkileşimlerinde rol oynar. Siliyumların yapısında, sitoplazmik veziküllerde, fokal adezyonlarda plazma membranında, desmozomlarda, endoplazmik retikulum ve çekirdeklerde bulunur. Bu nedenle, PC-1'deki bir anormallik, anormal epitel hücre farklılaşmasına yol açar.

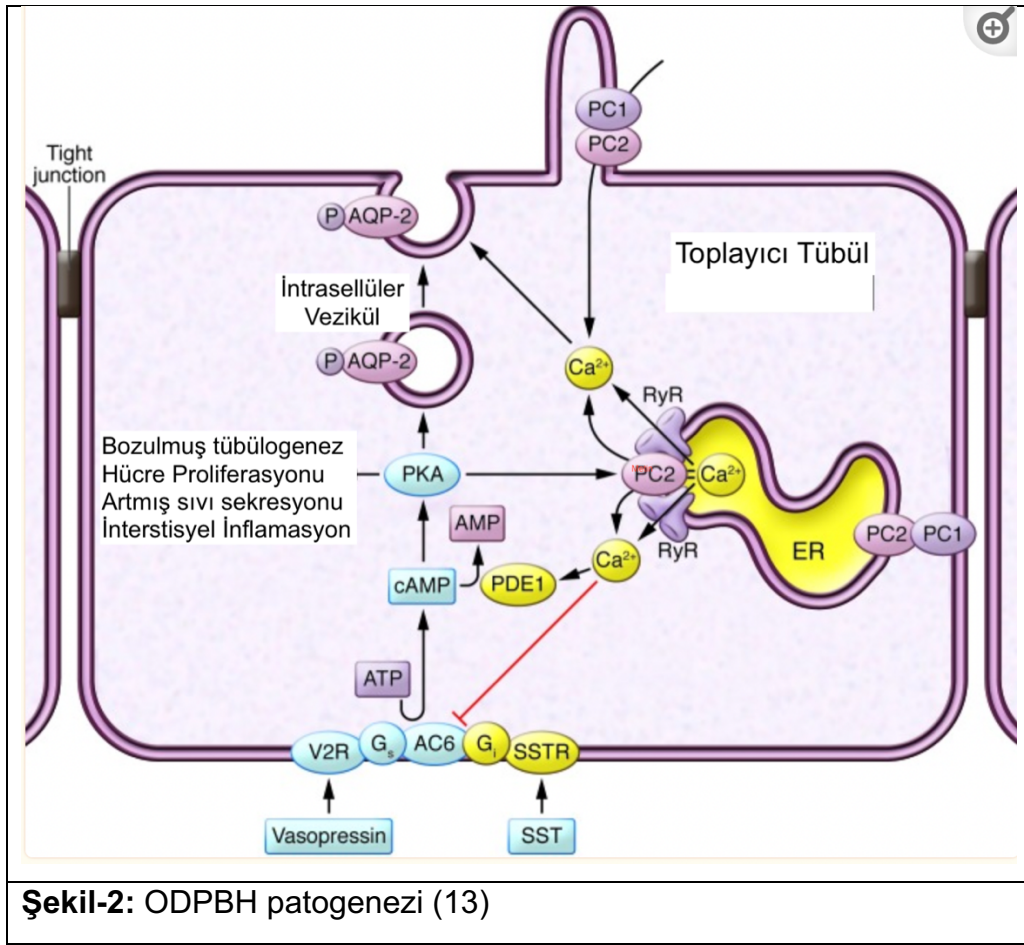
PC-2, kalsiyum taşıyan seçici olmayan bir katyon kanalıdır. Hücre siklusu boyunca ilerlemeyi kontrol ederek çoğalma ve farklılaşmayı da düzenler.

PC-1 JAK-STAT yolunu aktive ederek hücre döngüsünün durmasını indükler. PC-2, bu süreç için temel bir kofaktör olarak işlev görür. Yolun aktivasyonu, PC-1 ve PC-2 arasındaki etkileşimi bozan mutasyonlar tarafından

engellenir. Polycystin-1 ve polycystin-2, karboksi terminal sarmal alanları yoluyla etkileşime girer (Şekil-1). Bu etkileşimi bozan mutasyonlar da kist gelişimine neden olur (12).

PC-1 ve PC-2'nin oluşturduğu kompleks tübüler hücrelerde primer silyumda bulunur ve mekanik reseptör gibi davranarak lüminal akışı algılayarak hücre içine kalsiyum akışını sağlar. Akış eksikliğinde veya PC-1 ve PC-2'nin oluşturduğu kompleks kaybında; hücre içine Ca^{2+} girişi azalır ve apoptoz azalarak denge proliferasyon lehine bozulur (13). Bu kompleks, hücre içi birçok sinyal iletim yolağında düzenleyici rol oynar (14). Aynı zamanda ODPBH'de kist oluşum bölgeleri olan renal tübüler epitel hücreleri benzer embriyonik kökenli, hepatik safra kanalları ve pankreas kanallarını da etkileyerek bu organlarda kist oluşumuna neden olur (15).





Şekil-2'deki yollardan izlenebileceği gibi Adenilil siklaz 6 (AC6) enzimi hücre içi artmış kalsiyum konsantrasyonunda inhibe olur. ODPBH'da polikistin kompleksindeki mutasyonlar nedeniyle hücre içinde Ca^{2+} azalır ve AC6 aktivasyonu ve kalsiyum/kalmodulin bağımlı fosfodiesteraz 1'in (PDE1) inhibisyonu, anormal cAMP birikimine ve Protein Kinaz A (PKA) aktivasyonuna neden olur. PKA aktivasyonu, hücre içi kalsiyum depolarının azalmasına yol açarak cAMP/PKA sinyalini daha da artırır. PKA aktivasyonu ayrıca tübülogenezi bozar, proliferatif sinyal yollarını aktive eder, klorür ve sıvı salgılanmasını uyarır ve STAT3 ile indüklenen kemokin ve sitokin transkripsiyonunu destekler. Vasopressin, AC6'nın ana agonistidir. Vasopressin V2 ve somatostatin (SST) ilgili reseptörlerinin (V2R ve SSTR) uyarılması, artan cAMP ile sonuçlanarak yine PKA'yı aktive eder (13,17).

2.1.2.2 mTOR (Mammalian target of Rapamycin) Sinyali

Rapamisin'in memelilerdeki hedefi (mTOR) bir serin/treonin protein kinazdır. Hücre büyümesi ve metabolizması ile yakından ilişkilidir. PC-1,

mTOR yolağı üzerinde inhibitör etkilidir. Polikistik böbrek hastalığında mTOR sinyalinin arttığı gösterilmiştir.

2.1.2.3 Epidermal Büyüme Faktörü Reseptörü (EGFR) Sinyali

Epidermal Büyüme Faktörü Reseptörü (EGFR), anormal kist oluşumu ile ilişkilendirilmiştir. ODPBH'da hücre polaritesinin bozulması ile EGFR'nün bazolateral konumu tersine döner ve kist epitelinin apikal yüzeyi üzerinde anormal EGFR ekspresyonuna neden olur.

2.1.3 Kistogenez

ODPBH, böbrek parankiminde kist oluşumu ve büyümesi ile karakterizedir. Böbrek işlevinin etkilenmemesi için sağlam nefronlarda kompensatuar olarak hiperfiltrasyon gelişir. Böbrek fonksiyonları ancak ciddi böbrek rezervi tükendikten sonra azalmaya başlar. ODPBH'de kistlerin oluşmasının altında yatan mekanizmalar tam olarak anlaşılamamakla birlikte çeşitli hipotezler mevcuttur.

Tüm hücrelerde mutant gen olmasına rağmen kistlerin nefronların çok küçük bir bölümünden gelişmesi ve yaş ilerledikçe kist görülmesinin artışı çift vuruş hipotezi ile açıklanmaktadır (18). Renal tübül içindeki her epitel hücresi bir germline mutasyonu barındırır, ancak kist gelişimi ODPBH mutasyonu olmayan ebeveynlerden miras alınan allel tarafından engellenir. Renal tübül hücresinde bu allel; zaman içerisinde gelişen somatik mutasyon tarafından etkisiz hale getirilir ve hücre, bir kist gelişene kadar tekrar tekrar bölünür. Bu durum hastalığın hücre düzeyinde karşılıklı gen hasarı nedeniyle otozomal ressesif olarak davranış gösterdiğini düşündürmektedir. ODPBH'nin ciddiyetinin, hastanın yaşamı boyunca böbreklerde bu kistojenik sürecin meydana gelme sayısı ve sıklığının doğrudan bir sonucu olduğu düşünülmektedir (19).

Kistler, nefronun herhangi bir yerinden gelişebilir. Tipik olarak toplayıcı sistem tutulur. Başlangıçta böbrek tubullerinde genişleme vardır. Erken dönemde kaynaklandığı nefron ile bağlantılıdır ve içeriğini glomeruler filtrasyon ile gelen filtrat oluşturur. Kistler büyüdükçe interstisyel fibrozis ile ilişkili olarak tubulden ayrılır ve sıvı ile dolu keseler haline gelir (20). Bağlantıları kaybolunca kist sıvısı oluşumunda glomeruler filtrasyonun etkisi azalır çeşitli

mekanizmalarla kistin içine sıvı sekresyonu sağlanır. Erken dönemde kist sıvısının kaynağı ultrafiltrat iken, zamanla kist içeriğini epitelden lümene doğru olan solüt ve su sekresyonu oluşturur (13).

2.1.4 Patoloji

Normal bir böbrek ağırlığı sağlam bir erişkin için 120-140 gram ve normal böbrek boyutları erkeklerde 10-14 cm, kadınlarda 9-13 cm, 3-5 cm genişliğinde, 3 cm ön-arka kalınlıkta iken; ODPBH'da hastaların böbrekleri, yüzlerce kistin büyümesi nedeniyle oldukça büyük boyutlara ulaşabilir. Literatürde 40x25x20 cm ölçülerinde ve 7-8 kg ağırlığında böbrekler bildirilmiştir. Genellikle bu büyüklükteki böbrekler nefrektomilerde veya otopside SDBH'li hastalarda görülür (12). Kistlerin duvarları ince olup kalsifikasyon da yaygındır. Renal kapsül, enfekte kistlerin etrafında kalınlaşabilir ve böbrek, dalak ve adrenal bezler gibi abdominal organlara fibröz doku ile yapışık olabilir. Kistlerin boyutları 1 mm ile 10 cm arasında veya daha fazla çapta değişir. Tübüler segmentlerin fokal dilatasyonları olarak başlayan kistlerin çapı yaklaşık 2 mm'yi aştığında, tipik olarak ana tübülden ayrılırlar; elektron mikroskobu ile değerlendirildiğinde kistlerin en az %73'ünde tübüler açıklık olmadığı saptanmıştır. Çoğu kistin bazal membranı anormaldir. Bazal laminada belirgin bölünme, duplikasyon, kalınlaşma ve laminasyon vardır (21–24).

Kist sıvılarının ozmolalitesi plazmanıninkine benzer, ancak sodyum ve non-sodyum elektrolit konsantrasyonları önemli ölçüde farklılık gösterir. Sodyum konsantrasyonları litrede 3 ila 207 mEq arasında değişebilir. Litrede 60 mEq'den az ise düşük sodyumlu; 75 mEq'den fazla ise yüksek sodyumlu kistler olarak değerlendirilir. Yüksek sodyum kistleri plazmaya benzer sodyum konsantrasyonlarına sahiptir ve bu nedenle gradyan olmayan kistler olarak da adlandırılırken, düşük sodyum kistleri gradyan kistlerdir. Bu gradiyent farkı, kistlerin köken aldığı nefron bölümü hakkında bilgi verebilir. Elektrolitler ve suya ek olarak, kist sıvıları ayrıca amino asit, glikoz, üre, sorbitol, betain ve gliserofosforilkolin gibi ozmollerin yanında ve beta2-mikroglobulin, eritropoietin, renin ve albümin gibi proteinleri, IL-1, IL-2 ve tümör nekroz faktör

(TNF), büyüme faktörleri (epidermal büyüme faktörü-EGF, endotelinler) içerebilir (25–28).

2.1.5 Tanı

Birinci derece akrabalarında ODPBH tanısı olanları risk altındaki bireyler olarak tanımladığımızda risk altındaki yetişkinler için presemptomatik tanının potansiyel yararları genellikle risklerinden daha ağır basar. Bu nedenle bu grup için ucuz, radyasyon riski olmayan ve yaygın olarak bulunabilen ultrasonografi (US) ile değerlendirme yapılır (29).

2.1.5.1 Ailesinde ODPBH öyküsü olan hastalar

ODPBH tanısı veya dışlanması için ultrason temelli kriterler oluşturulmuştur (Tablo 2). Bu kriterler, ultrason ve moleküler genotipleme kullanılarak çeşitli popülasyonlarda yapılan çok sayıda çalışmadan elde edilmiştir (30,31). Ultrason bulguları şüpheli olduğunda milimetrik boyuttaki kistlerin görülmesinde Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve Bilgisayarlı tomografi (BT) de kullanılabilir. MRG radyasyona maruziyet olmaması nedeniyle BT'den daha avantajlıdır.

Görüntüleme bulgularının ve aile öyküsünün tanı için yeterli olması nedeniyle genetik test tanı için standart olarak yapılmamaktadır.

Tablo-2: Pozitif aile öyküsü olan hastalarda ODPBH tanısı ve dışlanması için ultrason temelli kriterler (29)

	Yaş (Yıl)	Görüntüleme Bulguları	Ailede PKD1 Öyküsü	Ailede PKD2 Öyküsü	Ailede Bilinmeyen Gen Mutasyonu
Kabul Edilme Kriterleri					
	15-29	Toplam ≥ 3 kist*	PPV, %100 Duyarlılık: %94,3	PPV, %100 Duyarlılık: %69,5	PPV, %100 Duyarlılık: %81.7
	30-39	Toplam ≥ 3 kist*	PPV, %100 Duyarlılık: %96,6	PPV, %100 Duyarlılık: %94,9	PPV, %100 Duyarlılık: %95,5
	40-59	Her böbrekte ≥ 2 kist	PPV, %100 Duyarlılık: %92,6	PPV, %100 Duyarlılık: %88.8	PPV, %100 Duyarlılık: %90.0

Dışlama Kriterleri					
	15-29	böbrek kisti yok	NBD, %99,1 Özgüllük: %97,6	NPV, 83.5% Özgüllük: 96.6%	NPV, 90.8% Özgüllük: 97.1%
	30-39	böbrek kisti yok	NPV, 100% Özgüllük: 96.0%	NPV, 96.8% Özgüllük: 93.8%	NPV, 98.3% Özgüllük: 94.8%
	40-59	böbrek kisti yok	NPV, 100% Özgüllük: 93.9%	NPV, 100% Özgüllük: 93.7%	NPV, 100% Özgüllük: 93.9%
PPV: pozitif prediktif değer; NPV: negatif prediktif değer *: Tek taraflı veya iki taraflı.					

2.1.5.2 Ailesinde ODPBH öyküsü olmayan hastalar

Ailede ODPBH öyküsü yoksa renal kistik hastalıkların diğer nedenleri dışlanmalıdır. Aile öyküsü olmayan hastalarda ODPBH tanısı için görüntülemeye dayalı kriter yoktur. Eğer her böbrekte 10 veya daha fazla kist (≥ 5 mm) varsa, böbrekler büyümüşse veya karaciğer kistleri varsa ve farklı bir kistik bozukluğun belirgin özellikleri yoksa ODPBH tanısı konulur. Şüpheli görüntüleme sonuçları olan hastalarda veya canlı böbrek donörleri ve çok erken başlangıçlı vakalar gibi kesin tanı koymak gerektiğinde genetik test yapılmalıdır (29,32).

2.2 Klinik Bulgular

Hastalar proteinüri, poliüri, noktüri ve artmış susama hissi veya böbrek fonksiyon bozukluğu gibi semptom ve bulgulara sahip olabilir. ODPBH'nin renal komplikasyonları arasında makroskopik hematüri, hipertansiyon, idrar yolu enfeksiyonları, nefrolitiazis, kist enfeksiyonu veya rüptürü bulunur (33). Hastalar proteinüri, poliüri, noktüri ve artmış susama hissi veya böbrek fonksiyon bozukluğu gibi semptom ve bulgulara sahip olabilir. ODPBH'nin renal komplikasyonları arasında makroskopik hematüri, hipertansiyon, idrar yolu enfeksiyonları, nefrolitiazis, kist enfeksiyonu veya rüptürü bulunur (34). Proteinüri genellikle <1 g/gün den azdır. Küçük (578 ml) böbrek hacimlerinden ziyade büyük (ortalama toplam böbrek hacmi 1190 ml) olanlarda daha sık

gözlenen proteinüri, ilerleyen dönemlerde böbrek fonksiyon kaybının en önemli prognostik göstergelerinden biridir (35).

ODPBH, adını böbrekten almasına rağmen ekstrarenal tutulum nedeniyle sistemik bir hastalıktır (36,37). Hastalığın en sık görülen ekstrarenal bulgusu, %80' e varan oranlarda saptanan karaciğer kistleridir. Karaciğer dışında daha seyrek olarak, dalak ve pankreasta (yaklaşık %10), araknoid membranlarda (yaklaşık %8) da kistler görülebilir. Anevrizmalar ODPBH'li hastaların yaklaşık %5'inde ve ailesinde anevrizma öyküsü olanlarda (yaklaşık %20) daha sık görülür. Ayrıca akciğer, testis ve vezikula seminalis kistleri, kolon divertikülleri ve herniler bu hastalarda normal popülasyona göre daha sık olarak bildirilmiş olup genellikle asemptomatik seyrederler (4,19,36,38–42).

Hastaların %60'ından fazlasında hipertansiyon böbrek fonksiyon kaybından önce gelişir ve ortalama başlangıç yaşı oldukça değişken olmakla birlikte yaklaşık 30'lu yaşlardır. SDBH'li hastalarda hipertansiyon prevalansı neredeyse %100'e yükselir (4).

Etkilenen bireylerin böbrek fonksiyon bozukluğu veya hipertansiyon gibi klinik belirtilerin ortaya çıktığı yaş değişkendir. PKD1'li hastalar, PKD2 mutasyonuna sahip olanlardan daha genç yaşta semptomatik olur. Herhangi bir yaşta, PKD1'li hastaların PKD2'li hastalardan daha büyük volümde böbrekleri ve daha fazla kisti vardır (43). Bir çalışmada, SDBH ile başvuran hastaların medyan yaşı, PKD1 ve PKD2 olanlar için sırasıyla 54 ve 74 olarak saptanmıştır (44).

ODPBH tanılı SDBH'li hastaların yaşam kalitesi anketleri incelendiğinde düşük puanları oldukları gözlenmiştir ve bu da ağrı ve rahatsızlık semptomlarının yaşam kalitelerini önemli ölçüde etkilediğini göstermektedir (45). Ağrı çoğu ODPBH hastasında en yaygın semptomdur ve akut ve kronik ağrı olarak sınıflandırılabilir. Akut ağrı sendromları çoğunlukla kist rüptürü, kanama, böbrek enfeksiyonları veya nefrolitiazis ile ilişkilidir. Etkili bir şekilde tedavi ile ortadan kaldırılabilir. Kronik ağrı daha karmaşık ve daha az tanımlanmış bir sorundur. ODPBH hastaları sırtta (%71), karında (%61), başta (%49), göğüste (%30) ve bacaklarda (%27) ağrı olduğunu bildirmektedir.

Kronik ağrı bireylerin fonksiyonlarını kısıtlayarak uyku kalitesinde bozulma, yorgunluk, anksiyete ve düşük yaşam kalitesi ile sonuçlanır (46–48).

2.2.1 Renal Bulgular

2.2.1.1 Hipertansiyon

Hipertansiyon ODPBH'de sık görülür ve böbrek fonksiyon kaybından önce ortaya çıkar (49). Ortalama başlangıç yaşı 29'dur ve erkekler kadınlardan daha sıklıkla hipertansiftir (50,51). Kanıtlar, hipertansiyon gelişmeden önce, asemptomatik ODPBH hastalarında karotis ve sol ve sağ ventrikül yapısının anormal olduğunu göstermektedir (52–54). ODPBH'de kist oluşumuna ve genişlemesine sekonder artan intrarenal iskemi nedeniyle Renin-Anjiyotensin-Aldosteron Sistemi (RAAS) aktive olur (55). Artan kist yükü nedeniyle renal vaskülatürdeki bozulma, renal nitrik oksit üretiminin azalmasına, reaktif oksijen türlerinin oluşumunun artmasına ve intrarenal RAAS'ın daha fazla aktivasyonuna neden olur. Vasküler görüntülemeler ve renal kan akışının MR tabanlı ölçümleri renal vaskülarizasyonun ve renal kan akışının azaldığını göstermektedir (56,57). Toplam böbrek volümü (TBV), normotansif kontrol grubuna kıyasla hipertansif ODPBH'de daha yüksektir.

ODPBH'de Ambulatuvar Kan Basıncı Ölçümü (ABPM), hipertansiyon ve prehipertansif durumları teşhis etmede Ofis Kan Basıncı Ölçümü (OBPM)'den üstündür (58). Normal böbrek fonksiyonu olan ve OBPM <140/90 mmHg olan 36 genç (21-31 yaş) ODPBH hastası üzerinde yapılan bir çalışma, 36 hastanın 6'sının (%16,7) ABPM'ye göre hipertansif olduğunu ortaya koymuştur (59). ABPM, gece kan basıncı seviyeleri ve end-organ hasarının gelişimine karşı koruyucu bir faktör olarak öne sürülen "nokturnal dipping" (gündüze kıyasla gece boyunca SKB'de > %10'luk düşüş) hakkında bilgi sağlayan tek yöntemdir. ODPBH'de hastaların %40'ı non-dipper özelliktedir (60). Bir çalışmada, KB ile böbrek hacmi ve böbrek kistlerinin sayısı arasında pozitif bir ilişki olduğunu gösterilmiştir (61).

2.2.1.2 Hematüri

Makroskopik hematüri, hastaların %35-50'sinde, hastalığın seyrinde veya başlangıç semptomu olarak görülebilir. İdrar yolu enfeksiyonu veya yorucu aktiviteler sonrası oluşabilir ve tekrarlayabilir. Erken başlangıçlı

hematüri, hastalığın daha hızlı ilerlemesi ile ilişkili bulunmuştur. Etyolojide kistin toplayıcı sisteme rüptürünün sorumlu olduğu düşünülmektedir. Çoğu kistin toplayıcı sistemle bağlantısı olmadığı için tipik başvuru şekli hematüriden ziyade ağrı olabilir. Kist rüptürüne bağlı hematüri genellikle konservatif tedavi ile 2-7 gün içinde düzelir. Progresif vakalarda perkütan arter embolizasyonu, yanıt vermeyen hastalarda nefrektomi gerekebilir (62–64).

2.2.1.3 Konsantrasyon Yeteneğinin Bozulması

ODPBH'li neredeyse her hastada hafif bir idrar konsantrasyon bozukluğu vardır. ODPBH'li hastalarda en sık susama hissinde artış, poliüri ve noktüri vardır. Artmış vasopressin ve bu nedenle idrar konsantrasyon yeteneğindeki azalma, ODPBH'nin en erken belirtilerinden biridir. Başlangıçta hafiftir ve artan yaş ve azalan böbrek fonksiyonu ile kötüleşir (65).

2.2.1.4 Nefrolitiazis

ODPBH'li hastaların yüzde 25'inde böbrek taşları oluşur. Böbrek taşlarının çoğunun bileşimi ürik asit ve kalsiyum okzalat şeklindedir. Böbrek anatomisindeki bozukluğa bağlı olarak oluşan idrar durağanlığı, nefrolitiazis patogenezinde rol oynayabilir. Hipositratri, düşük idrar pH'ı kolaylaştırıcı metabolik faktörlerdir. Artmış böbrek hacmi de ODPBH'li hastalarda nefrolitiazis için bir risk faktörüdür (66,67).

2.2.1.5 İdrar Yolu Enfeksiyonu ve Kist Enfeksiyonu

Hastaların yaklaşık %30-50'si yaşamları boyunca idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geçirir. Enfekte kist ve akut piyelonefrit en sık görülen böbrek enfeksiyonlarıdır, ancak perinefrik apse ve bakteriyemi gibi komplikasyonlar ortaya çıkabilir Genel nüfusta olduğu gibi kadınlar erkeklerden daha sık etkilenir ve enfeksiyon nedenlerinin çoğu Escherichia Coli, Klebsiella, Proteus ve Enterobacter ailesinden bakterilerdir. Piyelonefrit ve kist enfeksiyonu genellikle mesaneden retrograd yol ile gerçekleşir, bu nedenle bu hasta grubunda sistit tedavisinin hızla yapılması komplike enfeksiyonları önlemede önemlidir (68,69).

2.2.1.6 Son Dönem Böbrek Hastalığı

ODPBH hastalarının yaklaşık %70'inde yaşamlarının ilerleyen sürecinde SDBH gelişir. ODPBH renal replasman tedavisi (RRT) gerektiren

dördüncü en yaygın böbrek hastalığıdır. ODPBH hastalarının RRT'de sağkalımı, kardiyovasküler mortalitedeki azalmaya bağlı olarak diğer RRT alan hastalara göre önemli ölçüde yüksektir (70).

2.2.2 Ekstrarenal Bulgular

2.2.2.1 Polikistik Karaciğer Hastalığı

Karaciğerde kist oluşumu ODPBH'de en sık görülen ekstrarenal bulgudur. Karın çevresinde artış, nefes darlığı, erken doyma, karın ağrısı ve umbilikal herni ile bulgu verebilir. Kalıtsal renal kistik bozukluklar arasında sadece ODPBH'de bulunur. Renal kistik epitelde bulunan genetik ve moleküler sinyal mekanizmaları, ODPBH'deki karaciğer kistik hastalığında da saptanmıştır; bu da her iki organdaki hastalığın patofizyolojisinin yakından ilişkili olduğunu düşündürmektedir. Karaciğer kistlerinin morfolojik çalışmaları, bunların biliyer kanallardan ve peribiliyer glandlardan köken alan biliyer mikrohamartomlardan kaynaklandığını göstermektedir. Hastalığın spektrumu birkaç kistten masif kistik karaciğer büyümesine kadar değişir. Karaciğer fonksiyonları, masif polikistik karaciğer hastalığı durumunda bile normaldir ve portal hipertansiyon gelişmez. Biyokimyasal parametrelerde tek karaciğer fonksiyon bozukluğu alkalen fosfataz ve bilirubinde hafif yükselmelerdir. Renal kistik hastalığın aksine, polikistik karaciğer hastalığı daha erken ortaya çıkar ve kadınlarda erkeklere göre daha şiddetlidir. Bunun sebebi; kistlerin büyümesinin östrojen maruziyetinden dramatik olarak etkilenmesidir. 30 yaşına kadar PKD1 hastalarının %85'inden fazlasında görülür (71). Yaşa göre kistik karaciğer hastalığının sıklığının MRG ile incelendiği CRISP çalışmasında, yaş ilerledikçe kistlerin arttığı ve büyüdüğü sonucu elde edilmiştir (72).

2.2.2.2 İntrakraniyal Anevrizmalar

ODPBH olan bireylerde intrakraniyal anevrizma riski normal popülasyona göre 5 kat artmıştır. Rüptür riski anevrizmanın çapı ile yakından ilişkili olup 5 mm'den küçük anevrizmalarda kanama riski %0,5'dir. Hastaların %40'da aile öyküsü pozitifdir. Hastaların %5-10'unda görülen bu anevrizmalar genellikle küçük çaplı olduğundan ve rüptür risklerinin düşük olması nedeniyle tüm hastaların rutin olarak taranması önerilmez. Ailesinde intrakraniyal

anevrizma öyküsü olan hastalarda, majör cerrahi operasyona girecek olanlarda, kronik antikoagülasyon gerektiren hastalarda, yüksek risk grubundaki bir meslekte (örneğin pilotlar) kraniyal anjiyografili MRG önerilir (73,74)

2.2.2.3 Pankreas Kistleri

Pankreatik kistler, ODPBH'li hastaların yaklaşık %7 ila 36'sında görülür. PKD2 gen mutasyonu olan hastalarda pankreas kisti olma olasılığı PKD1 grubuna göre 4,9 kat daha fazladır. Pankreas kistleri genellikle asemptomatik seyreder ve iyi huyludurlar (75–77).

2.2.2.4 Kardiyovasküler Hastalıklar

ODPBH'li hastaların %25-30'unda ekokardiyografi ile saptanabilen kapak anomalileri görülür. En yaygın anormallikler arasında hafif mitral kapak prolapsusu ve aort yetersizliği vardır. Mitral veya triküspit yetersizliği daha nadirdir. Kollajen ve hücre dışı matristeki bozukluklar ODPBH'deki kapak hastalığından sorumlu tutulmuştur. Kapak hastalığı olan hastaların çoğu asemptomatiktir ve çoğunda duyulabilen üfürüm yoktur; ancak lezyonlar zamanla ilerleyebilir ve kapak replasmanı gerektirecek kadar şiddetli hale gelebilir (78–80). Bazı çalışmalarda ODPBH'nin koroner anevrizma ve koroner arter diseksiyonu insidansının artmasıyla da ilişkili olabileceğini göstermiştir (81,82).

2.2.2.5 Diğer Vasküler Anormallikler

ODPBH'de torasik ve abdominal aortta, koroner arterlerde ve servikal ve vertebral arterlerde arteriyel diseksiyonlar bildirilmiştir. Otopsi serilerinde torasik aorta diseksiyonu ODPBH'li hastalarda, normal popülasyonda olduğundan yedi kez daha siktir (83,84).

2.2.2.6 Kolon Divertikülleri, Abdominal ve İnguinal Herniler

ODPBH'li hastalarda kolon divertikülleri ve karın duvarı ve kasık fıtıkları artan sıklıkta görülmektedir. Diyaliz alan çoğu ODPBH hastasında kolonik divertikül bulunur. Perforasyon gibi komplikasyon insidansı, ODPBH olmayan hastalarda divertiküler hastalıkta görülenden daha yüksektir ve transplant sonrası artabilir (85,86). Karın duvarı fıtıkları, bir seride ODPBH'li hastaların %45'inde bulunmuştur; insidans, diğer kronik böbrek hastalığı (KBH) nedenleri

olan hastalardan veya genel cerrahi hastalarından (sırasıyla %8 ve 4) çok daha yüksektir (87).

2.2.3 Total Böbrek Volümü

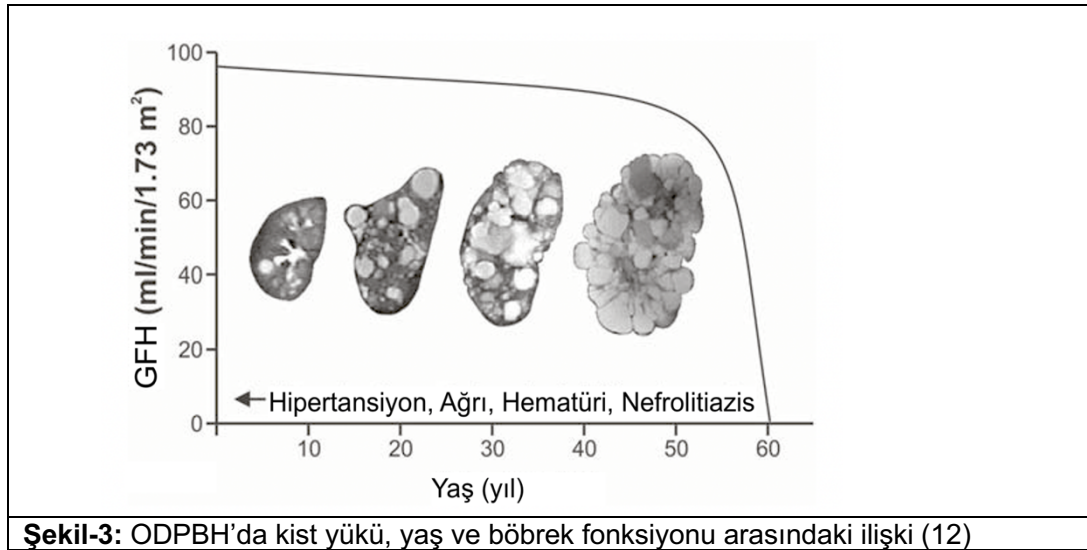
Total böbrek volümü (TBV), hastalık şiddetinin sınıflandırılması için biyobelirteç olarak ve ODPBH klinik araştırmalarında terapötik etkinliğin sonlanım noktası olarak kullanılır. TBV'yi hesaplamak için çeşitli görüntüleme modaliteleri ve yöntemleri mevcuttur. Ultrason (US), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) veya bilgisayarlı tomografi (BT)'nin kullanıldığı ölçüm yöntemleri geliştirilmiştir. US görüntülemede, TBV'yi belirlemek için modifiye edilmiş elipsoid formül kullanılır. Tek bir görüntüleme penceresinde ölçülebilen, küçük böbrekleri olan bireylerde ultrason ölçümleri doğrudur. Ancak CRISP verileri, >17 cm uzunluğundaki böbreklerin ultrasonografik değerlendirmede güvenilir olmadığını göstermektedir (88). MRG ve BT'de TBV için en sık kullanılan yöntemler planimetri ve stereolojidir. Bu yöntemler zaman alıcı olduğundan, TBV'yi tahmin etmek için gereken süreyi kısaltmak için mid-slice yaklaşımı veya elipsoid denklem kullanan daha basit ve hızlı yöntemler mevcuttur. Spithoven ve ark. (89), 2015 yılında yaptıkları çalışmada ODPBH hastalarında hastalık şiddetinin sınıflandırılması için bu tür yöntemlerin manuel planimetriye eşdeğer olduğunu göstermişlerdir. Hastalık progresyonu olasılığı yüksek olan hastaları belirlemek için, TBV ölçümünde son derece kesin yöntemler gerekli değildir ve bu basitleştirilmiş yöntemler kullanılabilir (12,90).

2355 hastadan alınan toplam böbrek hacminin yaklaşık 30 yıllık takibine ilişkin bilgiler, CRISP çalışmasından gelen gözlemsel veri setleri dahil olmak üzere Polikistik Böbrek Hastalığı Sonuçları Konsorsiyumu (PKDOC- Polycystic Kidney Disease Outcomes Consortium) tarafından derlenmiştir. Bu çalışmada prognostik biyobelirteç olarak TBV'nin kullanılması gerektiğini gösterilmektedir (91,92).

2.2.4 Hastalığın Seyri

Çeşitli nedenlerle oluşan böbrek bozukluklarında GFH'nı ölçmek, tüm altın standart olarak kabul edilir. ODPBH'de ise hastalıktan etkilenmeyen nefronlar böbrek fonksiyonlarını devam ettirebildiği için GFH ölçümleri erken evrelerde doku fonksiyonundaki bozuklukları gösteremez; hastalığın 4.

dekata kadar normal aralıkta seyreder ve hastalar genellikle asemptomatiktir. Bu GFH açısından stabil dönemde, hipertansiyon, böğür veya karında kronik ağrı veya ağırlık, hematüri ve kist kanaması, idrar yolu enfeksiyonları ve böbrek taşı gibi komplikasyonlar artan TBV ile ilişkili olarak görülebilmektedir. Şekil-3'te normal böbrek fonksiyonu olan 9, 20, 21 ve 40 yaşlarındaki dört ODPBH hastasının koronal MRG gösterilmektedir. Zamanla genişleyen kistler nedeniyle TBV 150-200ml'den 3-4. dekatta 1500ml üzerine çıkar (19,93,94). Artan TBV nedeniyle glomerüler filtrasyon hızı (GFH) düşmeye başladığında, ortalama azalma yılda 4,4 ila 5,9 mL/dk'dır (14). Bu GFH kaybı, ODPBH'nı böbrek hastalıkları arasında en hızlı progresyona sahip hastalıklardan biri durumuna getirmektedir. Bu düşüş saptanabilir hale geldiğinde, orijinal fonksiyonel glomerüllerin yarısı geri dönüşümsüz olarak kaybedilmiştir. ODPBH'li hastaların çoğu nihayetinde SDBH'ne ilerler.



ODPBH'nin doğal seyrini karakterize etmeyi ve ODPBH prognozu için biyobelirteçleri ölçmeyi ve değerlendirmeyi amaçlayan 241 ODPBH hastasını içeren bir kohort çalışması olan CRISP'de böbrek hacmi, böbrek kan akışı ve kistlerin sayısı ve hacmi dahil olmak üzere böbrek yapısının ve işlevinin özellikleri yüksek çözünürlüklü MRG kullanılarak izlenmiştir. Bu çalışmada böbrek kisti büyümesinin ve TBV artışının GFH düşüşünden önce olduğu, TBV ve kist hacimlerinin katlanarak arttığı ve artışın yılda %5,3 oranında olduğu,

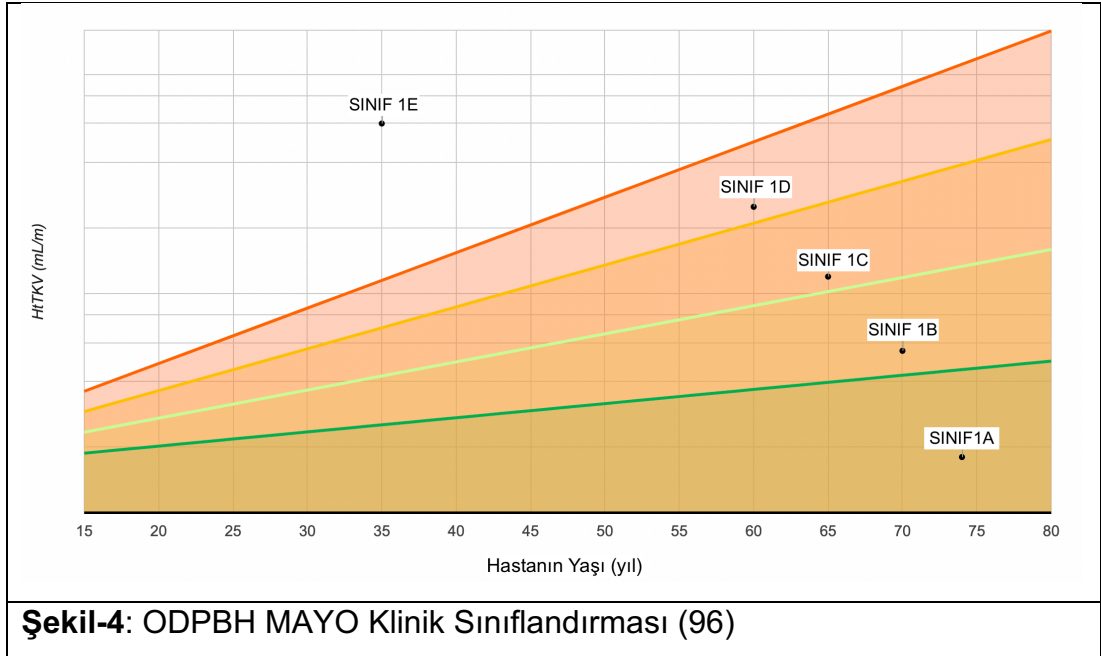
TBV ne kadar fazlaysa zaman içinde böbrek büyüme oranının ve GFH kaybının o kadar fazla olduğu gösterilmiştir. Bu sonuçlar ODPBH prognozunda htTKV'yi (Height adjusted total kidney volume-boya göre düzeltilmiş total böbrek hacmi) renal prognozu belirlemede en önemli belirteç haline getirmiştir. Hipertansif hastalarda daha yüksek böbrek hacmi saptanmıştır. Bu nedenle TBV ölçülerek yüksek riskli hastaların tanımlanması, tolvaptan gibi spesifik tedavilerden fayda görebilecek hastaları belirlemek için önemlidir (94). Yüksek riskli hastaları belirlemek için PROPKD skoru veya MAYO Sınıflaması kullanılabilir.

- **Polikistik Böbrek Hastalığında Böbrek Sonuçlarının Öngörülmesi (PROPKD) skoru:** Genetik, ürolojik komplikasyonlar, hipertansiyon ve cinsiyet parametrelerini içerir (Tablo-3). 35 yaşından büyük hastalarda yararlıdır. 35 yaşından küçük hastalarda veya klinik bilgileri eksik olan hastalarda sınırlı bir değere sahiptir. PKD1 truncating (Anne veya babadan gelen her iki allele de stop kodonu ile sonlanan baz değişimi mutasyonu), PKD1 non-truncating ve PKD2 mutasyonları seyrine göre; sırasıyla en şiddetli, orta ve en az şiddetli olarak ayrılabilir Hastaların büyük çoğunluğunda genetik testler mevcut değildir ve bu sınıflamanın faydasını sınırlamaktadır (95).

Tablo-3: PROPKD skoru (95)

Değişken	Puan
Erkek Cinsiyet	1
35 yaşından önce hipertansiyon	2
35 yaşından önce ilk ürolojik olay	2
Mutasyon	
PKD2	0
Non-truncating PKD1	2
Truncating PKD1	4
Toplam Puan	SDBH için Medyan Yaş
Düşük Risk (0 ila 3 puan),	70.6
Orta Risk (4 ila 6 puan),	56.9
Yüksek Risk (7 ila 9 puan)	49

- **MAYO Klinik Sınıflandırması:** ODPBH'ında böbrek volümü hesabı ve klinik takipte yararlanılması için MRG ve BT görüntüleme yöntemleri ile böbreğin milimetre cinsinden sagittal, koronal, genişlik ve derinlik ölçümlerini elipsoid formül ile hesaplayarak ya da otomatik olarak stereoloji ile hesaplanmış olan TBV (mililitre) değeri elde edilir. Hasta boyuna (metre) bölümü sağlanarak htTKV (ml/m) değeri bulunur. htTKV değerinin hasta yaşına göre sınıflandırılması yapılır. En riskli 1E olacak şekilde 1A, 1B, 1C, 1D, 1E olarak sınıflandırılır (Şekil-4). Hastalık seyrini değiştirebilecek spesifik (Tolvaptan gibi) tedavi kararı verilmesinde ve tedavi alan hastaların takibinin yapılmasında bu sınıflama kullanılır. En büyük avantajı, herhangi bir yaşta tek bir TBV ölçümü kullanarak bireysel bir hastanın gelecekte herhangi bir zamanda tahmini glomerüler filtrasyon hızını (eGFH) tahmin etme yeteneğidir. Bu sınıflamanın kısıtlamaları; 15-80 yaş arasında geçerli olması ve hastaların %5'ini oluşturan kist dağılımı açısından atipik olarak değerlendirilen ODPBH hastalarına uygulanmamasıdır (96).



2.2.5 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı ve Ağrı

ODPBH olan kişilerin %60'ından fazlası 40 yaşına kadar ağrı semptomu tanımlar. ODPBH ile ilişkili ağrı, uyku kalitesi ve fiziksel aktiviteyi etkiler, tekrarlayıcı olması ve şiddeti nedeniyle yaşam kalitesini bozar, hastaların %30 kadarında düzenli analjezikler gerektirir. Hastalar bel (%71), karın (%61), baş (%49) ve göğüs (%30) gibi bir dizi bölgede ağrı bildirirler. Kist ile ilişkili ağrı genellikle kalıcıdır ve ayakta durmak ve yürümekle şiddetlenir. Böbreklerdeki kistlerin progresif büyümesi ve enfeksiyon ve rüptür dahil kist komplikasyonları, akut veya ağrı 4-6 haftadan uzun sürerse kronik ağrıya neden olabilir. Kronik ağrı genellikle böbrek kapsülünün gerilmesine neden olan kist büyümesine veya kas-iskelet sistemi sırt ağrısına neden olan böbrek veya karaciğerin belirgin büyümesine bağlıdır. Renal hücreli karsinom da ODPBH'nda nadir görülen bir ağrı nedenidir (46–48,97,98).

Gözlemsel çalışmalarda, ağrının sıklıkla böbrek boyutlarının büyümesinden ve GFH düşüşünden önce geliştiğini gösterilmiştir. Böbrekler aşırı derecede büyüene kadar ağrı ve böbrek boyutu arasında net bir ilişki yoktur. Akut bir epizodun çözülmesinden sonra ağrı devam edebilir, bu da anormal duyuşal ve otonomik yolların gelişimini düşündürmektedir (99–102).

Ağrının değerlendirilmesi ve yönetimi zordur. ODPBH ilişkili ağrı genellikle standart tedavilere dirençlidir ve hastaların %39'u yetersiz analjezi bildirmektedir. Mevcut ağrı yönetimi stratejileri, sistemik analjezikler ve ağrının güçten düşürecek kadar şiddetli olduğu vakalarda, kist aspirasyonu veya aspirasyon ile birlikte kistlerin sklerozu gibi invaziv girişimleri içerir (103,104). Son yayınlarda, tolaptanın akut böbrek ağrısı olaylarını azalttığı gösterilmiştir (105). Ağrı ilaç gerektirecek kadar şiddetli ise opioidler son aşamada kullanılması gereken ilaçlardır.

ODPBH'deki ağrı hastaların normal günlük faaliyetleri yapmasını ve sosyal aktivitelere katılımını etkilemektedir. Ağrı nedeniyle çoğu hasta psikolojik problemler, depresyon, uyku sorunları ve cinsel yaşamda bozulma yaşamaktadır. Ağrı kronik olarak her gün hissedilebileceği gibi, akut olarak başlamasının öngörülemezliği, ağrı epizodlarının şiddeti ve sıklığı, hastaların günlük yaşam aktivitelerine katılma yeteneklerini önemli ölçüde etkiler (102).

2.2.6 Tedavi

ODPBH, kronik böbrek hastalığının (KBH) en yaygın genetik nedenidir ve bu hastaların çoğu en sonunda renal replasman tedavisine ihtiyaç duyar.

2.2.6.1 Genel Önlemler

Destekleyici önlemler ODPBH belirtileri ile ilişkili morbidite ve mortaliteyi azaltmayı amaçlamaktadır. Bunlar arasında;

- Su tüketimini arttırmak (Vazopressin salgısının baskılanması için idrar ozmolaritesinin 280 mOsm/kg tutulması gerekir)
- Orta derecede sodyum (2-3 g/gün) ve protein alımının (0,8-1g/kg) kısıtlanması
- Serum bikarbonat düzeyinin ≥ 22 mEq/L sağlanması ve ılımlı diyet fosfor alımı (800 mg/gün)
- İlimli kalori alımı ve normal beden kitle indeksinin (BKİ) sağlanması,
- Lipid kontrolü (LDL ≤ 100 mg / dL)

2.2.6.2 Kan basıncının yönetimi

Hipertansiyon, ODPBH'de yaygın bir bulgudur ve vakaların %50-70'inde GFH'da azalmadan önce ortaya çıkar. ODPBH'lı 1.000 hastanın 5.5 yıl boyunca bir ACE inhibitörü ve ARB kombinasyonu ile izlendiği HALT-PKD kohortunda düşük kan basıncının sağlandığı hasta grubunda TBV yıllık artış hızı %14,2 azalmış, sol ventrikül hipertrofisinde, proteinüride azalma saptanmıştır. 18-50 yaş arası genç, sağlıklı eGFH>60 mL/dk/1.73m² olan bireylerde <110/75 mmHg altında agresif kan basıncı kontrolünün böbrek büyüme hızını azalttığı, kardiyovasküler fayda sağladığı ve yüksek riskli hastalarda (Mayo sınıf 1D ve 1E) GFH düşüş hızını yavaşlattığı gösterilmiştir (106). Antihipertansif tedavide ilk seçenek RAS inhibitörleridir. RAS inhibitörü kullandıktan sonra yanıt alınamayan hastalarda diüretik kullanımı düşünülmelidir. Kalsiyum kanal blokerlerin (KKB) kist oluşumu üzerindeki potansiyel olarak zararlı etkileri göz önüne alındığında, üçüncü ajan olarak bir beta bloker seçilebilir (107,108).

2.2.6.3 Diyet Sodyumunun Kısıtlanması

Tüm ODPBH hastalarında günde 2 gram veya daha az olmak üzere sodyum kısıtlaması önerilir. HALT-PKD ve DIPAK (Developing Interventions

to Stop Progression of ADPKD) kohortlarında, diyet sodyum alımı kısıtlandığında TBV artış hızının ve GFH düşüşünün azaldığı gösterilmiştir. Ek olarak, sodyum alımının azaltılması ODPBH'li hastalarda kan basıncı kontrolünün iyileştirilmesine yardımcı olur (109–111).

2.2.6.4 Sıvı Alımının Artırılması

eGFH <30 mL/dk / $1,73$ m² olmadıkça veya hasta hiponatremi riski altında olmadıkça ODPBH olan hastalara günde >3 L sıvı alımı önerilmektedir. Daha yüksek sıvı alımı, ODPBH'li hastalarda artan böbrek taşı riskinin azaltılmasına yardımcı olur ve ayrıca plazma vazopressin düzeylerini baskılayarak kist büyümesini engelleyebilir (112).

2.2.6.5 Tolvaptan

ODPBH'de kanıtlanmış faydalı sonuçları olan bir vazopressin V2-reseptör (V2R) antagonistidir. Vazopressin, V2R'yi aktive ederek, hücresel proliferasyon ve sıvı sekresyonu ile sonuçlanan hücre içi olayları tetikleyerek kistogeneze yol açar. TBV >750 mL olan 1157 hastayı içeren TEMPO (Tolvaptan Efficacy and Safety in Management of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease and Its Outcomes) çalışmasında, plaseboya kıyasla tolvaptan grubunda GFH düşüş hızı ve TBV artış hızı daha düşük bulunmuştur. Vazopressin üretiminin, salınımının veya etkisinin sürekli baskılanması, daha düşük kist yükü, korunmuş böbrek fonksiyonu ile sonuçlanır (113). eGFH ≥ 25 mL/dk $1,73$ m² olan ve hızlı progresyon riski altında olan ODPBH'li yetişkin hastalara Tolvaptan kullanımı önerilir; bu hastalar şu şekilde sıralanabilir:

- Mayo sınıfları 1C, 1D veya 1E olanlar
- Yaş ≤ 55 ve eGFH <65 mL/dk/ $1,73$ m² olanlar
- <50 yaşında olup böbrek boyutu $>16,5$ cm olanlar
- PROPKD puanı >6 olanlar

2.3 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalarında Yaşam Kalitesi, Depresyon ve Anksiyete

2.3.1 Depresyon ve Anksiyete

Depresyon ve anksiyete ODPBH'na sahip hastaların fiziksel durumunu ve ruh sağlığını etkiler. Anksiyete ve depresyon, (KBH) ile en sık ilişkili iki psikolojik bozukluktur ve bu gruptaki ODPBH hastaları da en yüksek oranlardan birine sahiptir (100). Bir meta-analizde KBH olan hastalarda depresyon ve anksiyete sıklığı sırasıyla %55,91 ve %46,72 olarak saptanmıştır (114). Yaşam kalitesinin düzeyi, büyük ölçüde bu hastalıkta oldukça yaygın olan anksiyete ve depresyon gibi psikolojik bozuklukların insidansına bağlıdır. Bu durum hastaların fiziksel durumlarının yanı sıra psikolojik ve duygusal durumlarını da etkileyen bir oluşumla karşı karşıya olduğumuz anlamına gelmektedir. Özellikle renal replasman tedavisi (hemodiyaliz, periton diyalizi ve transplantlar) gören hastalarda yaşam kalitesinin düşük olduğu ve bunun anksiyete ve depresyonun birlikteliği ile yakın ilişki içinde olduğu bilinmektedir (100,115–118).

ODPBH'li kişilerin çoğu, hastalığın böbrek işlevinin normal olduğu erken evrelerinde bile bazı belirtileri yaşar ve bu belirtiler yaşam boyunca kötüleşir. Danimarka, Finlandiya, Fransa, Almanya, İtalya, Norveç, İspanya, İsveç ve İngiltere'de 80 hastayla yapılan anket çalışmaları erken evre ODPBH'de çoğu kişinin çalışma ve fizik aktivite veya egzersizi engelleyecek kadar şiddetli belirtiler yaşadığını ortaya koymuştur (119).

Anksiyete ve depresyon gibi stresle ilişkili bozukluklar, ODPBH'li kişilerde tedaviye uyumu azaltabilir. KBH'nin ilk evrelerinde bu iki psikolojik bozukluktan birinin bulunması, daha sonraki evrelere ulaşan hastalarda mortalitenin artması için bir risk faktörüdür. Bu nedenle klinik olarak anlamlı depresyonun erken tanınması, uzun vadeli olumsuz sonuçları önlemek için çok önemlidir.

ODPBH'nin psikolojik yönlerine odaklanan bir literatür taraması yapıldığında, bu alanın büyük ölçüde araştırılmamış olduğu, total böbrek volümü ile ağrı korelasyonunun değerlendirildiği çalışmalarda da çelişkili

sonular elde edildiđi ve daha geniř arařtırmaların yapılması gerektiđi grlmektedir. 2022 yılında yapılan gncel bir derlemede bu poplasyonda depresyon ve anksiyete prevalansının yksek olmasına rađmen, ODPBH'li hastalar arasında psikolojik ve ruh sađlıđı ile ilgili sonularla ilgili verilerin yetersizliđi vurgulanmaktadır (120).

2.3.2 Uyku Kalitesi

Laboratuvar ve epidemiyolojik alıřmalar, yetersiz uyku ve kt uyku kalitesinin KBH iin 3 nemli risk faktrnn, yani hipertansiyon, tip 2 diyabet ve obezitenin geliřimini desteklediđini ve řiddetini artırdıđını gstermiřtir. Uyku bozuklukları, RAAS sistemindeki kronobiyolojik deđiřiklikler ve sempatik sinir sistemi aktivasyonu yoluyla KBH zerinde dođrudan bir etkiye sahiptir. Uyku bozukluklarının vaskler uyum ve endotel fonksiyonu zerindeki olumsuz etkisi de KBH zerinde zararlı bir etkiye sahip olabilir. Bu nedenle uyku bozuklukları, KBH'nin geliřimi ve ilerlemesi iin bir risk faktrn temsil edebilir. Uyku sresini ve kalitesini optimize etmek ve uyku bozukluklarını tedavi etmek, KBH'nin řiddetini azaltabilir ve ilerlemesini geciktirebilir (100,117,121). ODPBH'li hastalar; abdominal distorsiyon nedeniyle birok kez pozisyon deđiřtirmeleri gerektiđini, yatakta rahat olmanın zor olduđunu, ađrının uykuyu bldđn bildirmektedir. Byk volml bbrekler, uykuyu srdrmeyi bozabilecek kadar diyafram hareketini bozabilir. Kt uyku kalitesi, yorgunluđa ve dřk ruh haline neden olur. Birok alıřmada yařam kalitesi lekleri ve uyku kalitesi lekleriyle KBH hastalarının uyku kalitesinin kt olduđu gsterilmiřtir (19,118)

2.3.3 Yařam Kalitesi

Yařam kalitesi, byk lde, bir hasta tarafından sađlıđını etkileyen farklı fiziksel, psikolojik, sosyal ve evresel faktrlere dayalı olarak yapılan znel bir deđerlendirmedir. Hasta bakımına daha kapsamlı bir yaklařım planlamak iin yařam kalitesini izlemek ve lmek gerekmektedir. ODPBH'da byk bbrek ve karaciđer hacimleri, dolgunluk, erken doyma ve ađrıya neden olarak yařam kalitesini etkiler. Ek olarak; ODPBH'da grlen renal ve ekstrarenal manifestasyonlar da hastanın yařam kalitesi zerinde belirgin bir etkiye sahiptir. ODPBH'li bireylerin yařam kalitesini etkileyen faktrleri

anlamak, tedavi kararlarına rehberlik edebilir ve sadece böbrek fonksiyonunu izlemenin ötesinde bütüncül hasta merkezli bakımı iyileştirebilir. Bir çalışmada böbrek volümü ile yaşam kalitesinin korele olduğu bildirilmiştir (101); ancak başka bir çalışmada da yaşam kalitesinin polikistik karaciğer volümü ile ilişkili olduğu gözlenmiştir (122).

3 GEREÇ VE YÖNTEM

3.1 Araştırmanın Yeri ve Zamanı

Araştırma tek merkezli olarak 01.11.2022-15.11.2022 tarihleri arasında Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nefroloji Polikliniği'nde yapılmıştır.

3.2 Örneklem Seçimi

Katılımcılar ODPBH ile takip edilen, araştırmaya katılmayı kabul eden 60 gönüllüden oluşmuştur. Çalışmaya katılmayı kabul eden her gönüllü katılımcı araştırmanın amacı ile ilgili hem sözel olarak bilgilendirilmiş hem de her katılımcıya yazılı materyal (Bursa Şehir Hastanesi Etik Kurulu'nca onaylanmış olan "Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu) okutulmuştur. Çalışma ile ilgili etik kurul onayı 26 Ekim 2022 tarihinde 2022-14/4 nolu karar numarası ile alınmıştır.

3.2.1 Dahil Edilme Kriterleri

1. Kanıtlanmış ODPBH tanısının olması
2. Bilgilendirilmiş onay formunu imzalamak
3. 18 yaşından büyük olmak

3.2.2 Hariç Tutulma Kriterleri

1. Daha önce psikotik tanı konulmuş ve antipsikotik kullanımı olan ODPBH tanılı hastalar
2. Aile öyküsü veya genetik tanısı olmayan kistik böbrek hastalıkları
3. Çalışma bilgilendirme ve onay formunu imzalamama
4. 18 yaşından küçük olmak
5. Gebelik durumunun ya da şüphesinin bulunması
6. Serebrovasküler hastalık, demans veya ciddi kafa travma hikayesi varlığı
7. Alkolizm sorunun olması
8. Mental gerilik tanısının bulunması

9. BT-MR çekimi için kontrendikasyon bulunması
10. Renal transplantasyon yapılmış olması

3.3 Araştırmanın Tipi

Çalışmamız, 'Retrospektif Kesitsel Araştırma' olarak planlanmıştır.

3.4 Anamnez ve Fizik Muayene

Hasta dosyaları hastane bilgi yönetim sisteminden incelendi. Tanı öyküsü, tanı aldıkları yaş, şikayetleri, ek hastalık durumu, aldığı tedaviler ve aile öyküsü ayrıntılı kaydedildi. Çalışmaya alınan hasta grubunun yaş ve cinsiyet bilgileri kaydedildi. Boy ve ağırlık ölçümleri yapıldı. Beden kitle indeksi (BKİ), $\text{ağırlık(kg)} / \text{boy}^2(\text{m})$ formülü kullanılarak hesaplandı. Psikiyatri başvurularının olup olmadığı, antidepresan kullanımı olup olmadığı kaydedildi. Sigara içme durumu, böbrek ile ilgili operasyon geçmişi, hematüri yaşayıp yaşamadıkları, kist rüptür, hemoraji ve intrakraniyal anevrizma öyküleri sorgulandı.

3.5 Laboratuvar Testleri

Hastaların üre, kreatinin, BUN, ürik asit, kolesterol ölçümleri, albümin, hemoglobin, hematokrit, spot idrar protein değerleri hastane bilgi yönetim sisteminden retrospektif olarak tarandı ve kaydedildi. Hastaların tahmini Glomerüler Filtrasyon Hızı (GFH), Kronik Böbrek Hastalığı Epidemiyoloji İş birliği (CKD-EPI) tarafından geliştirilen denklem ile hesaplandı (123).

GFH hesaplandıktan sonra KBH evrelemesi KDIGO (Kidney Diagnosis International Outcomes- Böbrek Hastalığı Küresel Sonuçların İyileştirilmesi) kılavuzuna göre yapıldı (124) (Tablo 4).

Tablo-4: KDIGO KBH evrelemesi (124)

GFH aşamaları	GFH (mL/dk/1,73 m ²)	Şartlar
G1	≥90	Normal veya yüksek
G2	60 ila 89	Hafifçe azalmış
G3a	45 ila 59	Hafif ila orta derecede azalmış
G3b	30 ila 44	Orta ila ciddi derecede azalmış
G4	15 ila 29	Ciddi derecede azalmış
G5	<15	Böbrek yetmezliği (diyaliz ile tedavi edilirse D eklenir)
KBH: Kronik Böbrek hastalığı GFH: Glomerüler Filtrasyon Hızı		

3.6 Görüntüleme Yöntemleri

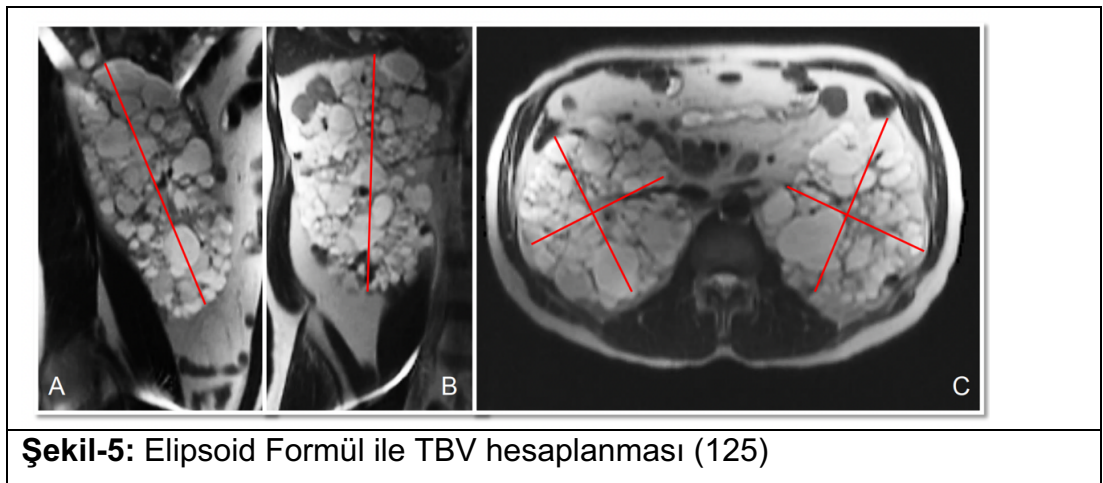
Total böbrek hacmi BT veya MRG yöntemleri ile elipsoid formül ile deneyimli tek radyolog tarafından hesaplandı.

3.6.1 Elipsoid formül

MRG ve BT görüntüleme yöntemleri ile böbreğin sagittal, koronal, genişlik ve derinliği milimetre cinsinden ölçülür (Şekil-5).

Hacim = yükseklik × genişlik × kalınlık × π / 6 olarak hesaplanır.

Bu formül, MRG/BT çalışmalarında kullanıldığında %87 doğrudur, yapılan çalışmalar elipsoid formülün gerçek hacim ölçümleriyle iyi bir korelasyona sahip olduğu gösterilmiştir (96,125,126).



Şekil-5: Elipsoid Formül ile TBV hesaplanması (125)

Çalışmamızda görüntüleme bilgileri kullanılmadan önce hasta ve kontrol grubuna ve ailelerine çalışma prosedürü hakkında bilgi verildi. Çalışmaya dahil edilen hastalar Nefroloji Polikliniğimizde takipli olup PACS sisteminde BT görüntülemeleri mevcut olan hastalardı. Bu görüntülemeler yapılırken anestezi uygulanmamış, kontrast madde kullanılmamıştı. Hastalarımızdan 32 tanesi; kesit kalınlığı 3-5 mm / 0,6-1 mm ile (SIEMENS Definition AS Plus, 128 kesit, Almanya), 28 tanesi; kesit kalınlığı 3mm / 0,75 mm ile (SIEMENS Somatom Perspective, 16 kesit, Almanya) tetkik edilmişti. Her iki böbreğin sagittal, koronal, genişlik ve derinliği milimetre cinsinden ölçüldü. TBV hesaplanması için gerçek hacim ölçümleriyle iyi bir korelasyona sahip olan ve hızlı ve pratik bir şekilde ölçülebilen elipsoid formül kullanıldı. Her bir böbreğin volümü mL olarak hesaplandı. Sağ ve sol böbrek için hesaplanan böbrek volümleri toplandı ve toplam böbrek volümü (TBV) belirlendi. Hesaplanan volüm mL olarak ifade edildi. TBV hasta boyuna (metre) bölümü sağlanarak htTKV(mL/m) değeri bulundu. htTKV değerinin hasta yaşına göre sınıflandırılması yapıldı. Hastalar; Mayo Klinik tarafından önerilen Klinik araştırmalar için ODPBH'nin görüntüleme sınıflandırmasına göre en riskli 1E olacak şekilde 1A, 1B, 1C, 1D, 1E olarak sınıflandırıldı.

3.7 Kan Basıncı Değerlendirmesi

Ambulatuvar kan basıncı monitörizasyonu (ABPM) tüm hastalarda 24 saat boyunca tam otomatik non-invaziv bir kayıt cihazı (Contec-ABPM50) kullanılarak osilometrik yöntemle yapıldı. Monitör, 07.00-22.59 saatleri arasında 30 dakikalık aralıklarla ve 23.00-06.59 saatleri arasında 60 dakikalık aralıklarla tansiyon ve kalp atış hızını ölçecek şekilde programlanmıştır. Hastalara olağan günlük aktivitelerini sürdürmeleri önerildi; hiçbir gece vardiyasında değildi ve hepsi gece boyunca uyudu. Tüm veriler bir yazılım programına aktarıldı. Sistolik kan basıncında $\geq 10\%$ luk bir gece düşüşü gösteren hastalar, dipper olarak kabul edildi.

3.8 Veri Toplama Araçları

Araştırmada, ağrı düzeylerini değerlendirmek için ODPBH'da Ağrı-Rahatsızlık Skalası, depresyon düzeyini ölçmek için Beck Depresyon Ölçeği, anksiyete düzeyini ölçmek için Beck Anksiyete Ölçeği, uyku kalitesini değerlendirmek için Pittsburgh Uyku Kalitesi Ölçeği (Pittsburgh Sleep Quality Index-PSQI) ve Uykusuzluk Şiddeti indeksi (Insomnia Severity Index-ISI) kullanılmıştır. Katılımcılar bir defa kesitsel olarak görülmüş, ölçekler gönüllüler tarafından doldurulmuştur.

3.8.1 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği (ADPKD-PDS)

ADPKD-PDS, ODPBH'li hastalarda ODPBH'ye bağlı hastalığa özgü ağrı ve rahatsızlık yükünü değerlendirmek için tasarlanmış, hastaların kendi kendine uyguladığı bir ölçektir (Ek-1). Oberdhan ve ark. (127) ve Otsuka Pharmaceutical Development & Commercialization tarafından 2016 yılında oluşturulmuştur. Bu araç, ağrının şiddetini ölçen 10 ve ağrının aktivitelerle olan ilişkisini ölçen 10 soru olmak üzere toplam 20 sorudan oluşmaktadır.

Ağrı şiddeti 4 kategoride incelenir;

- 1) Künt Ağrı Şiddeti,
- 2) Keskin Ağrı Şiddeti,
- 3) Dolgunluk/Rahatsızlık Şiddeti
- 4) Genel Ağrı Şiddeti

Her soru 1-5 arası derecelendirilir. 1: hiç ağrı olmaması, 2: hafif derecede ağrı olması, 3: orta derecede ağrı, 4: fazla ağrı, 5: son derece fazla hissedilen ağrı olarak tanımlanır. Ağrı Şiddeti puanları hesaplaması şu şekilde yapılır;

Künt Ağrı Şiddeti puanı = (Madde 1 + Madde 2 + Madde 3)/3

Keskin Ağrı Şiddet puanı = (Madde 4 + Madde 5 + Madde 6)/3

Rahatsızlık Şiddet puanı = (Madde 7 + Madde 8 + Madde 9)/3

Genel Ağrı ve Rahatsızlık Şiddeti skoru = (Künt Ağrı Şiddeti + Keskin Ağrı Şiddeti + Rahatsızlık Şiddeti)/3

Ağrının aktivitelerle ilişkisi 2 bölümde incelenir;

- 1) Künt ağrının aktivitelerle olan ilişkisi

2) Rahatsızlık durumunun aktivitelerle olan ilişkisi

Her bir soru 1'den 5'e kadar puanlanır. 1: semptomun hiç olmaması, 2: çok az hissedilmesi, 3: biraz hissedilmesi, 4: çok fazla olması, 5: tamamen hissedilmesidir. Bu bölüm hesaplaması şu şekilde yapılır;

$$\text{Künt ağrının aktivitelerle olan ilişkisinin puanı} = (\text{Madde 10} + \text{Madde 11} + \text{Madde 12} + \text{Madde 13} + \text{Madde 14})/5$$

$$\text{Rahatsızlık durumunun aktivitelerle olan ilişkisinin puanı} = (\text{Madde 16} + \text{Madde 17} + \text{Madde 18} + \text{Madde 19} + \text{Madde 20})/5$$

3.8.2 Beck Depresyon Ölçeği (BDÖ)

Beck ve ark.'ları tarafından 1961 yılında adolesan ve erişkinlerin depresyon bulgularını ölçmek amacıyla ölçek geliştirilmiştir (Ek-2) (128). Envanter depresyonu tanımlayabilmekte, şiddetini ölçebilmekte ve tedavi sonucunda göre değişikliği değerlendirmede kullanılabilmektedir. Ülkemizde 1989 yılında Hisli tarafından güvenirliği ve geçerliliği yapılmıştır (129). İçinde barındırdığı 21 cümle hem duygu hem de somatik değerlendirmeyi içinde barındırmaktadır. Depresyonla ilişkili olan bu durumlar sorularda bir cümle olarak tanımlanır ve her soru 0-3 puan arası değer alır. Sonuçlar değerlendirilirken de 0-10 puan normal; 11-16 puan hafif duygudurum bozukluğu; 17-20 puan sınırda klinik depresyon; 21-30 puan orta düzeyde depresyon; 31-40 puan ağır düzeyde depresyon ve 40 puan üzerinde çok ağır depresyon olarak puanlanmaktadır. Testin 15 dakika içerisinde yanıtlanması istenmektedir (130).

3.8.3 Beck Anksiyete Ölçeği (BAÖ)

BAÖ, anksiyeteyi depresyondan ayırt edebilecek bir ölçeğe duyulan ihtiyaçtan dolayı Beck ve ark. tarafından 1988'de geliştirilmiştir (Ek-3) (131). Bireylerin yaşadığı anksiyete belirtilerinin şiddetini ölçer. Öznel anksiyete ve bedensel belirtileri sorgulayan bir ölçektir. 21 maddeden oluşan, 0-3 arası likert tipi puanlanan; hastanın kendisinin doldurduğu bir ölçektir. Puan Aralığı 0-63'tür. Alınan puanlara göre hastaların anksiyete düzeyleri; 0-7 puan minimal, 8-15 puan hafif, 16-25 puan orta, 26 ve üzeri puan şiddetli düzeyde anksiyete şeklinde sınıflandırılmıştır. Ölçekte alınan toplam puanların yüksekliği, bireyin yaşadığı anksiyetenin şiddetini gösterir. BAÖ' nün Türkiye için geçerlilik

güvenirlik çalışmaları; Ulusoy M, Şahin N ve Erkmen H. tarafından 1998 yılında yapılmıştır (132).

3.8.4 Pittsburgh Uyku Kalitesi Ölçeği (The Pittsburgh Sleep Quality Index-PSQI)

Buysse ve ark. tarafından 1989 yılında klinik çalışmalarda hastaların uyku kalitesini değerlendirmek için geliştirilmiştir. Türkiye'deki geçerlilik ve güvenilirlik çalışmaları 1996 yılında Ağargün ve ark. tarafından yapılmıştır. Cronbach's alfa güvenilirlik katsayısı 0.804'tür. 19'u kişinin kendisi tarafından, 5 soru ise hastanın oda arkadaşı veya partneri tarafından cevaplanır. Toplamda 24 sorudan oluşmaktadır (Ek-4). PSQI toplam puanı ve bileşen puanlarının hesaplanmasında katılımcının kendisinin yanıtladığı 18 soru kullanılır. Uyku kalitesi (bileşen 1), uyku latensi (bileşen 2), uyku süresi (bileşen 3), alışılmış uyku etkinliği (bileşen 4), uyku bozukluğu (bileşen 5), uyku ilacı kullanımı (bileşen 6) ve gündüz uyku işlev bozukluğu (bileşen 7) olmak üzere 7 bileşenle ilgili bilgi vermektedir. Her bileşen 0-3 puan üzerinden değerlendirilmektedir. Bu 7 bileşen puanının toplamı toplam PSQI puanını vermektedir. Toplam puan 0-21 arasında değişkenlik göstermektedir. Toplam puanı 5 ve altında olan kişilerin uyku kalitesi "iyi" olarak değerlendirilirken, puanı 5'in üzerinde olan bireylerin uyku kalitesi "kötü" olarak değerlendirilmektedir.

3.8.5 Uykusuzluk Şiddeti İndeksi (Insomnia Severity Index-ISI)

Uykusuzluk belirtilerinin derecesini saptayabilmek amacıyla geliştirilen bu ölçek normal toplum taramalarında ve uykusuzluğun klinik değerlendirilmesinde kullanılabilir (Ek-5). 7 maddeden oluşur. Her madde 0 ve 4 arasında puanlanmakta ve toplam puan 0-28 arasında değişmektedir. Ölçeğin 0-7 arası puanı klinik olarak önemsiz düzeyde uykusuzluk, 8-14 uykusuzluk alt eşiğini, 15-21 klinik uykusuzluk (orta şiddette), 22-28 klinik uykusuzluk (şiddetli) göstermektedir. Türkçe geçerlik ve güvenilirlik çalışması Boysan ve arkadaşları tarafından 2010'da yapılmıştır. Ölçeğin iç tutarlılık katsayısı 0,79 olarak bulunmuştur.

3.9 İstatistiksel Yöntem

Tanımlayıcı istatistikler, sürekli veriler için ortalama, standart sapma, ortanca, minimum- maksimum ve persantil değerleri ile birlikte kesikli veriler yüzde (%) ve frekans (n) ile ifade edilmiştir. Sürekli verilerin normal dağılıma uygunluğu Kolmogorov-Smirnov testi ve Shapiro Wilk testi ile değerlendirilmiştir. Parametrik özellik göstermeyen verilerde bağımsız 2 grubun karşılaştırılmasında Man Whitney U testi, 2'nin üzerinde grup karşılaştırılmasında Kruskal Wallis testi kullanılmıştır. Kategorik verilerin karşılaştırılmasında Ki-kare testi kullanılmıştır. Parametrik olmayan sürekli verilerin birbiriyle olan korelasyonunu incelemek için Spearman korelasyon testi kullanılmıştır. İstatistiksel anlamlılık için %95 Güven Aralığında, 0,05'in altında bulunan p değerleri anlamlı kabul edildi. İstatistiksel analizler için IBM SPSS (Statistical Package for the Social Sciences, Chicago, IL, USA) programının 22.0 versiyonu kullanılmıştır.

4 BULGULAR

ODPBH (Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı)'na sahip olan toplamda 60 hasta ile yapılan çalışmamızda katılımcıların 28'i (%46,7) kadınlardan, 32'si (%53,3) erkeklerden oluşmaktadır. Hastaların eğitim durumu incelendiğinde 20'si (%33,3) ilkokul mezunu, 13'ü (%21,7) lise mezunu, 27'si (%45,0) üniversite mezunu olduğu görülmüştür. Hastaların ortalama yaşı 45 ± 12 , ODPBH tanısı alma yaşı ortalama 31 ± 13 olarak bulunmuştur (Tablo-5).

Tablo-5: Hastaların Demografik Özellikleri

		Sayı	Yüzde %	
Cinsiyet	Kadın	28	46,7%	
	Erkek	32	53,3%	
Medeni Hal	Bekar	15	25,0%	
	Evli	45	75,0%	
Eğitim	İlkokul	20	33,3%	
	Lise	13	21,7%	
	Üniversite	27	45,0%	
		Ort±Ss	Medyan(Min-Maks)	Per25-Per75
Yaş		45 ± 12	46(22-73)	35-50
Tanı Yaşı		31 ± 13	32(6-69)	22-39

Hastaların boy ortalaması $171,98 \pm 10,86$ cm, kilo ortalaması $79,27 \pm 11,39$ kg, BKİ (beden kitle indeksi) ortalaması $26,87 \pm 3,62$ kg/m² olarak bulunmuştur (Tablo-6).

Tablo-6: Hastalarının Antropometrik Özellikleri

	Ortalama	Standart Sapma	Medyan	Minimum	Maksimum	Percentile 25	Percentile 75
Boy	171,98	10,86	173,50	149,00	193,00	163,00	180,00
Kilo	79,27	11,39	79,50	54,50	113,00	70,10	84,00
BKİ	26,87	3,62	26,07	19,82	36,48	24,06	28,88

Hastaların sağ böbrek volüm ortalaması 767,64±806,41 ml, sol böbrek volüm ortalaması 784,36±835,75 ml, toplam böbrek volüm ortalaması 1526,35±1595,90 ml olarak bulunmuştur (Tablo-7).

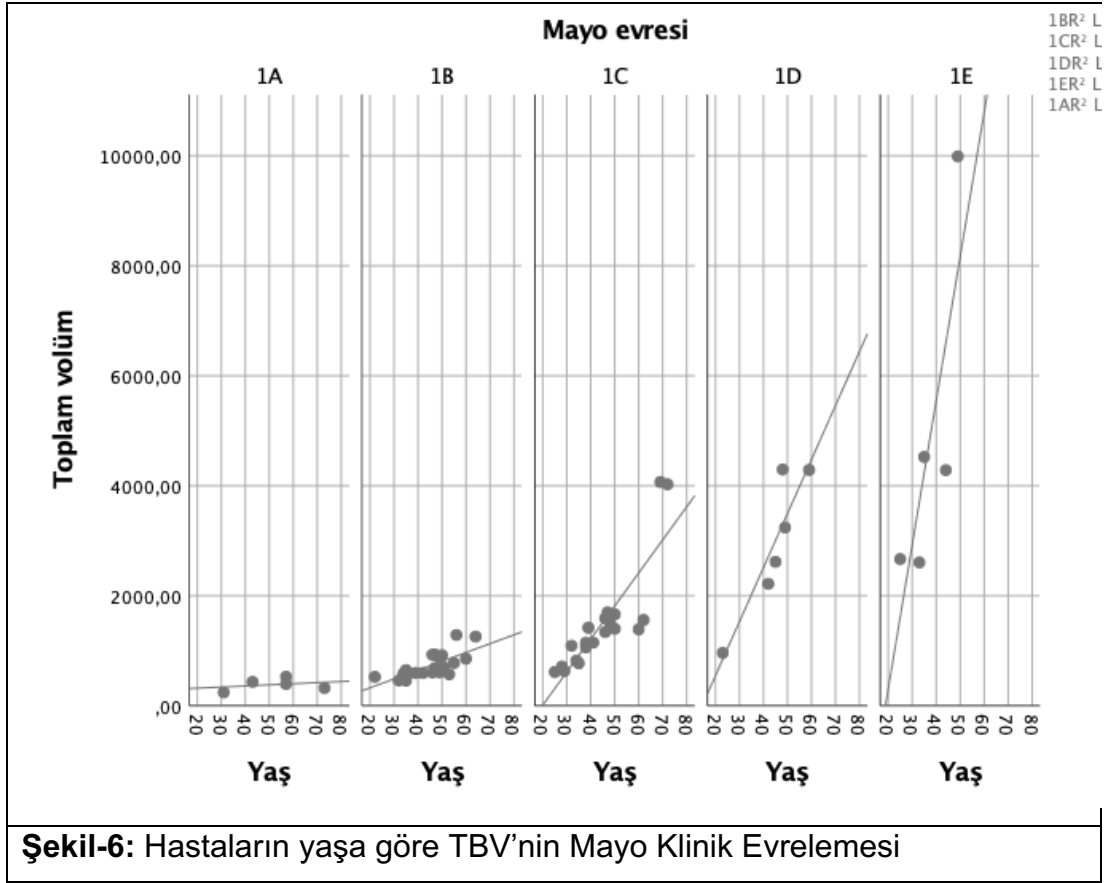
Tablo-7: Hastaların Böbrek Volüm Özellikleri

	Ortalama	Standart Sapma	Medyan	Minimum	Maksimum	Percent ile 25	Percent ile 75
Sağ Böbrek (ml)	767,64	806,41	483,00	108,00	5226,00	322,00	820,00
Sol Böbrek (ml)	784,36	835,75	476,00	134,00	4761,00	274,00	875,00
Toplam Volüm (ml)	1526,35	1595,90	928,50	242,00	9987,00	607,00	1625,50

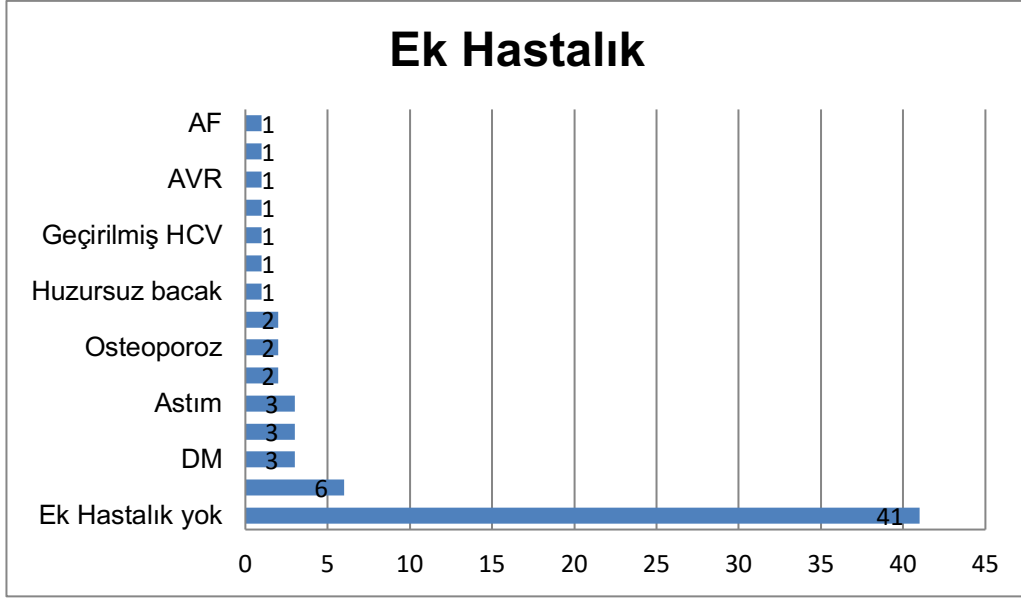
ODPBH hastalarının 5'i (%8,3) Mayo Evre 1A, 23'ü (%38,3) Mayo Evre 1B, 21'i (%35,0) Mayo Evre 1C, 6'sı (%10) Mayo Evre 1D (%10), 5'i (%8,3) Mayo Evre 1E olarak bulunmuştur (Tablo-8, Şekil-6).

Tablo-8: ODPBH Mayo Klinik Evrelemesi

		Sayı	Yüzde %
Mayo Klinik Evre	1A	5	8,3%
	1B	23	38,3%
	1C	21	35,0%
	1D	6	10,0%
	1E	5	8,3%



ODPBH Hastalarının 41'inde (%68) bilinen bir ek hastalığı mevcut değilken, 6'sında (%10) Hiperlipidemi, 3'ünde (%5) DM (Diabetes Mellitus), 3'ünde (%5) migren, 3'ünde (%5) astım, 2'sinde (%3,3) psöriazis, 2'sinde (%3,3) osteoporoz, 2'sinde (%3,3) KAH (kronik arter hastalığı), 1 kişide (%1,6) huzursuz bacak, 1 kişide (%1,6) hepatit B, 1 kişide (%1,6) geçirilmiş HCV, 1 kişide (%1,6) epilepsi, 1 kişide (%1,6) AVR (Aort valv replasmanı), 1 kişide (%1,6) romatoid artrit, 1 kişide (%1,6) AF (Atrial Fibrilasyon) bulunmaktadır (Şekil-7).



Şekil-7: Hastaların Ek Hastalıkları

Hastaların 54'ünde (%90) ailede Polikistik Böbrek Hastalığı hikayesi mevcutken 5'inde (%8,3) aile hikayesi mevcut değildi.

Hastaların 19'u (%31,7) sigara kullanıyorken, 9'u (%15) sigara kullanmış ve bırakmış, 32'si (%53) hiç sigara kullanmamıştır.

Hastaların 23'ünde (%38,3) hipertansiyon yokken 32'sinde (%53,3) hipertansiyon mevcut ancak kontrol altında, 5'inde (%8,3) hipertansiyon mevcut ve kontrol altında değildir. Hastaların 20'si (%33) antihipertansif kullanmıyorken ACEİ kullanan 22 kişi (36,6%), ARB kullanan 15 kişi (25%) diüretik kullanan 26 kişi (43,3%), Kalsiyum Kanal Blokörü kullanan 16 kişi (26,6%), Beta Bloker kullanan 9 kişi (15%), Alfa Bloker kullanan 5 kişi (8%) mevcuttur (Tablo-9).

Tablo-9: Hastaların Hipertansiyon Sıklığı ve Kullandıkları Antihipertansif ilaçlar

		Sayı	Yüzde %
Hipertansiyon	Yok	23	38,3%
	Var Kontrol Altında	32	53,3%
	Var Kontrol Altında Değil	5	8,3%

		Sayı	Yüzde %
Antihipertansif ilaç	Kullanmıyor	20	33%
	ACEİ	22	36,6%
	ARB	15	25%
	Diüretik	26	43,3%
	Kalsiyum Kanal Blokörü	16	26,6%
	B Bloker	9	15%
	A Bloker	5	8%

Hastaların 54'ünde (%90) herhangi bir psikiyatrik rahatsızlık yokken 6'sında (%10) depresyon mevcuttu. Hastaların 52'si (86,7%) herhangi bir antidepresan kullanmazken, 3'ü (5%) Duloksetin, 2'si (3,3%) Essitalopram, 1'i (1,7%) Venlafaksin, 1'i (1,7%) Sertralin, 1'i (1,7%) Moklobemid kullanmaktaydı (Tablo-10).

Tablo-10: Hastaların Psikiyatrik Öyküsü

		Sayı	Yüzde %
Psikiyatrik Tanı	Yok	54	90,0%
	Depresyon	6	10,0%
Antidepresan	Yok	52	86,7%
	Duloksetin	3	5,0%
	Essitalopram	2	3,3%
	Venlafaksin	1	1,7%
	Sertralin	1	1,7%
	Moklobemid	1	1,7%

Öyküde makroskopik hematüri hikayesi olan 9 kişi (%15) mevcuttan makroskopik hematüri 51'inde (%85,0) mevcut değildi. İdrar yolu enfeksiyonu hikayesi (kültür ile belgelenmiş) bulunmayan 44 hasta (%73,3) mevcuttan, 1 kez idrar yolu enfeksiyonu (İYE) hikayesi bulunan 5 kişi (8,3%), 2 kez İYE hikayesi bulunan 3 kişi (%5,0), 3 kez İYE hikayesi bulunan 8 kişi (%13,3)

mevcuttu. Böbrek taşı hikayesi 37 kişide (%61,7) bulunmazken, 23 kişide (%38,3) böbrek taşı hikayesi mevcuttu. İdrar yollarına yönelik operasyon hikayesi 53 kişide (%88,3) bulunmazken, 7 kişide (%11,7) idrar yollarına yönelik operasyon hikayesi mevcuttu (Tablo-11).

Tablo-11: Hastaların idrar yolu ile ilgili öyküleri

		Sayı	Yüzde %
Makroskopik Hematüri Hikayesi	Yok	51	85,0%
	1 Kez	5	8,33%
	2 Kez	2	3,33%
	3 Kez	2	3,33%
İdrar Yolu Enfeksiyonu Hikayesi (Kültür İle Belgelenmiş)	Yok	44	73,3%
	1 Kez	5	8,3%
	2 Kez	3	5,0%
	3 Kez	8	13,3%
Böbrek Taşı Hikayesi	Yok	37	61,7%
	Var	23	38,3%
İdrar Yollarına Yönelik Operasyon Hikayesi	Yok	53	88,3%
	Var	7	11,7%

KBH evrelerine göre hastaların 23'ü Evre 1 (38,3%), 17 kişi (28,3%) Evre 2, 3 kişi (5,0%) Evre 3A, 3 kişi (5,0%) Evre 3 B, 7 kişi (11,7%) Evre 4, G5 evresinde olan 3 kişi (5,0%), diyaliz evresinde olan 4 kişi (6,7%) bulunmaktadır. Renal replasman tedavisi görmeyen 56 kişi (93,3%), HD tedavisi göre 4 kişi (6,7%) bulunmaktadır (Tablo-12).

Tablo-12: Hastaların KDIGO KBH evrelemesi		Sayı	Yüzde %
KBH Evresi	G1	23	38,3%
	G2	17	28,3%
	G3a	3	5,0%
	G3b	3	5,0%
	G4	7	11,7%
	G5	3	5,0%
	Diyaliz	4	6,7%

Renal Replasman Tedavisi	Görmüyor	56	93,3%
	HD	4	6,7%

Karaciğerde Kist/Kistler bulunmayan 18 kişi (30,0%) mevcutken 42 (70,0%) hastada karaciğer kisti saptandı. Herni (Umblikal/İnguinal) 4 kişi (6,7%), herni bulunup opere edilmeyen 3 kişi (5,0%) saptandı. Hastalardan İntrakranial Anevrizması bulunan ve opere edilen 3 kişi (5,0%) anevrizma durumu bilinmeyen 42 kişi (70,0%) ve tarama sonucu anevrizması bulunmayan 15 kişi (25,0%) mevcuttu. ODPBH hastalarının 58'inin (96,66%) kistine müdahale edilmemişken. Kistine müdahale edilen iki hastanın birine Kist Aspirasyonu + Kist Embolizasyonu uygulanmış ve diğerine Kist Aspirasyonu + Nefrektomi uygulanmıştır (Tablo-13).

Tablo-13: Hastaların Ek Özellikleri

		Sayı	Yüzde %
Karaciğerde Kist/Kistler	Yok	18	30,0%
	Var	42	70,0%
Mitral Kapak Prolapsusu	Yok	28	46,7%
	Var	3	5,0%
	Bilinmiyor	29	48,3%
Herni (Umblikal/İnguinal)	Yok	53	88,3%
	Var Opere Edildi	4	6,7%
	Var Opere Edilmedi	3	5,0%
İntrakranial Anevrizma	Yok	15	25,0%
	Var Opere Edildi	3	5,0%
	Bilinmiyor	42	70,0%
Serebrovasküler Olay Öyküsü	Yok	59	98,3%
	Var	1	1,7%
Kiste Müdahale	Müdahale yok	58	96,66%
	Kist Aspirasyonu+ Kist Embolizasyonu	1	1,66%
	Kist Aspirasyonu +Nefrektomi	1	1,66%

Hastaların BUN (Kan Üre Nitrojen) değeri ortalama $23,45 \pm 14,51$, ortalama kreatinin değeri $1,84 \pm 1,84$, ortalama ürik asit değeri $6,03 \pm 1,45$, ortalama kreatinin klirensi $92,91 \pm 51,43$ ortalama eGFH (CKD-EPI) $69,97 \pm 37,79$ olarak bulunmuştur. Diğer laboratuvar değerleri Tablo 14'te ayrıntılı gösterilmektedir.

Tablo-14: Hastaların Laboratuvar Özellikleri

	Ortalama	Standart Sapma	Medyan	Minimum	Maksimum	Percentile 25	Percentile 75
BUN	23,45	14,51	17,05	7,00	64,50	13,80	28,55
Kreatinin	1,84	1,84	1,07	,62	8,33	,81	1,62
Ürik Asit	6,03	1,45	6,05	2,90	10,30	5,05	6,80
Kolesterol	190,03	46,97	188,00	100,00	337,00	159,00	220,00
HDL- Kolesterol	46,17	12,72	44,00	28,00	82,00	35,50	55,50
LDL- Kolesterol	116,64	40,66	110,00	36,00	257,00	94,50	136,50
VLDL- Kolesterol	34,16	19,65	26,20	8,80	80,40	18,80	46,70
Trigliserid	170,78	98,25	131,00	44,00	402,00	94,00	233,50
Albumin	4,42	,72	4,50	,40	5,30	4,30	4,70
Hemoglobin	13,16	1,87	13,10	8,80	17,30	12,00	14,65
Hematokrit	39,65	5,32	40,30	27,50	51,00	35,85	43,30
Kreatinin Klirensi	92,91	51,43	98,31	,83	191,62	44,14	129,46
eGFH	69,97	37,79	76,00	5,00	129,00	36,00	104,80
Proteinüri	476,66	736,50	180,00	50,00	3851,00	110,00	330,00

eGFH: Tahmini “estimated” glomerüler filtrasyon hızı (CKD-EPI denkleminde göre hesaplanmıştır)

Hastaların Holter ölçümlerinde 24 Saatlik Sistolik Kan Basıncı Ortalaması $122,35 \pm 14,3$ mmHg, Diyastolik Kan Basıncı ortalaması $74,02 \pm 11,23$ mmHg olarak bulunmuştur. Hastaların tansiyon değerleri ile

alakalı bilgiler Tablo-15'te ayrıntılı gösterilmektedir. Non-Dipper hasta sayısı 28 (60,9%), dipper hasta sayısı 18 (39,1%) olarak bulunmuştur.

Tablo-15: Hastaların Tansiyon Özellikleri

	Ortalama	Standart Sapma	Medyan	Minimum	Maksimum	Percentile 25	Percentile 75
24 Saatlik Sistolik Kan Basıncı Ortalaması	122,35	14,13	121,00	99,00	151,00	110,00	131,00
24 Saatlik Diastolik Kan Basıncı Ortalaması	74,02	11,23	74,00	56,00	102,00	66,00	81,00
Gündüz Sistolik Kan Basıncı Ortalaması	123,72	14,02	123,00	101,00	154,00	114,00	133,00
Gündüz Diastolik Kan Basıncı Ortalaması	76,41	12,04	74,50	57,00	113,00	69,00	83,00
Gece Sistolik Kan Basıncı Ortalaması	115,22	14,14	115,00	88,00	153,00	103,00	123,00
Gece Diastolik Kan Basıncı Ortalaması	69,52	12,06	69,00	47,00	102,00	62,00	78,00
Sistolik Dipping	-7,81	8,38	-7,11	-26,36	13,11	-14,00	-2,94
Diastolik Dipping	-10,98	12,75	-10,46	-41,18	25,00	-18,75	-3,57
Sistolik Kan Basıncı	121,37	11,58	120,00	100,00	150,00	110,00	130,00
Diastolik Kan Basıncı	74,82	7,26	75,00	60,00	90,00	70,00	80,00
Ortalama Arter Basıncı	95,08	13,08	93,30	45,30	126,70	90,00	103,30

		Sayı	Yüzde %
Tansiyon Özelliği	Non-Dipper	28	60,9%
	Dipper	18	39,1%

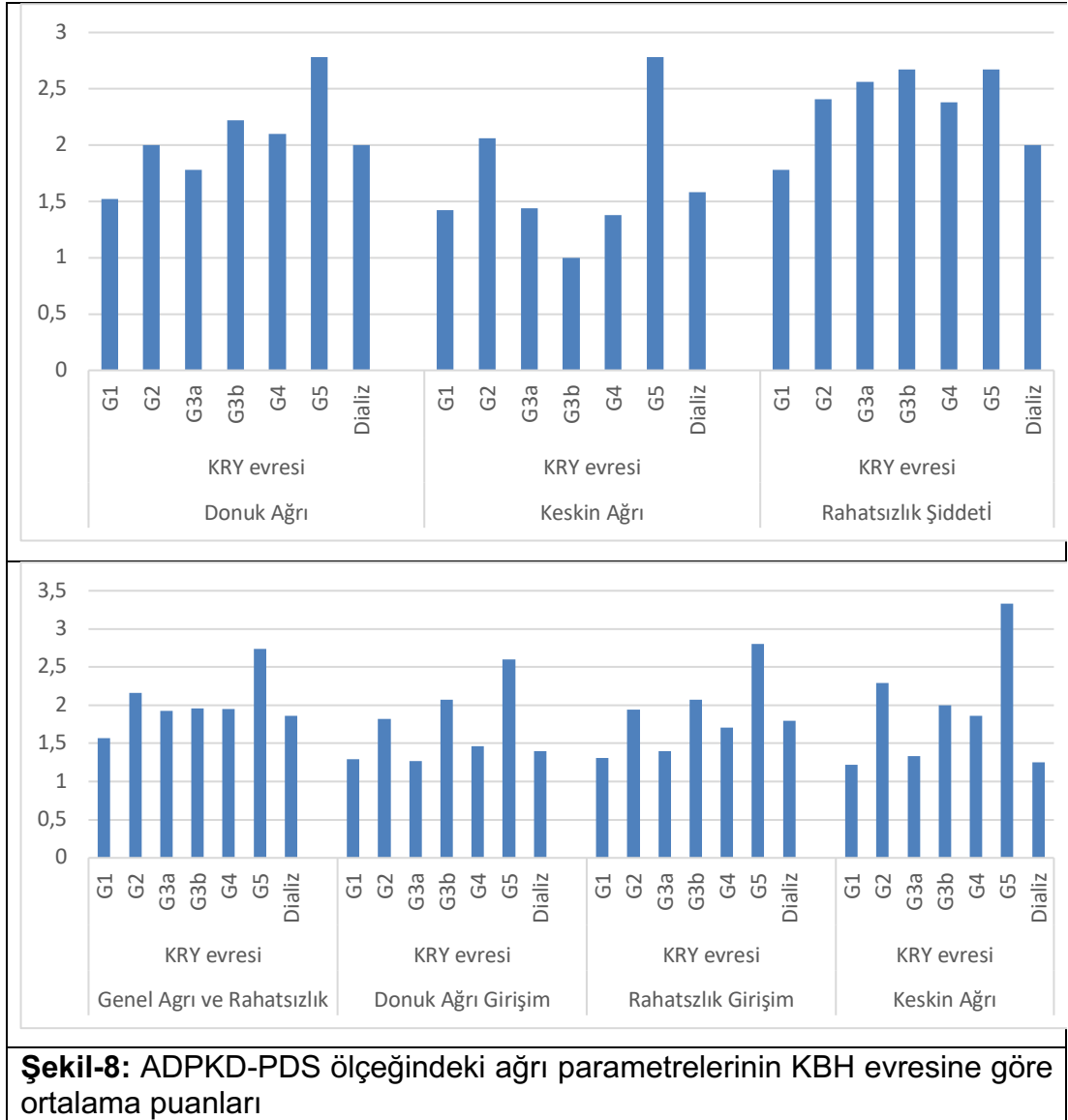
Hastaların ağrı ve rahatsızlık indeksi skalası alt boyutlarından aldığı puanlar incelendiğinde künt ağrı şiddeti ortalaması $1,87 \pm 0,88$, keskin ağrı şiddeti ortalaması $1,66 \pm 1,00$, rahatsızlık şiddeti ortalaması $2,17 \pm 1,15$, genel

ağrı ve rahatsızlık ortalaması $1,90 \pm 0,85$, künt ağrının aktivitelerle olan ilişkisi ortalaması $1,57 \pm 0,72$, rahatsızlık durumunun aktivitelerle olan ilişkisi ortalaması $1,69 \pm 0,73$, keskin ağrının aktivitelerle olan ilişkisi ortalaması $1,75 \pm 1,05$ olarak bulunmuştur (Tablo-16).

Tablo-16: Hastaların Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Ağrı ve Rahatsızlık Skalası Alt Boyutları

	Ortalama	Standart Sapma	Medyan	Minimum	Maksimum
PDS Künt Ağrı Şiddeti	1,87	,88	1,67	1,00	3,67
PDS Keskin Ağrı Şiddeti	1,66	1,00	1,00	1,00	4,33
PDS Rahatsızlık Şiddeti	2,17	1,15	2,00	1,00	5,00
PDS Genel Ağrı ve Rahatsızlık	1,90	,85	1,78	1,00	4,33
PDS Künt ağrının aktivitelerle olan ilişkisi	1,57	,72	1,40	1,00	3,80
PDS Rahatsızlık durumunun aktivitelerle olan ilişkisi	1,69	,73	1,60	1,00	3,80
PDS Keskin ağrının aktivitelerle olan ilişkisi	1,75	1,05	1,00	1,00	5,00

Hastaların ağrı skor ortalamaları G1, G2, G3a, G3b, G4, G5, Diyaliz gruplarına göre ayrılmış olarak Şekil-8'de gösterilmektedir. Ağrı skorları için ayrılmış olan her alt grupta G5 grubunda en yüksek skor ortalaması bulunması dikkat çekmektedir.



Hastaların 7'sinde (%11,7) sınırda klinik depresyon varken 8'inde (%13,3) hafif duygu durum bozukluğu olduğu bulunmuştur. Hastaların 4'ünde (%6,7) şiddetli düzeyde anksiyete mevcutken 11'inde (%18,3) orta düzeyde anksiyete mevcut olduğu bulunmuştur (Tablo-17).

Tablo-17: Hastaların Beck Depresyon ve Anksiyete Ölçeği Sonuçları

		Sayı	Yüzde %
Beck Depresyon Ölçeği	Normal	43	71,7%
	Hafif Duygudurum Bozukluğu	8	13,3%
	Sınırdaki Klinik Depresyon	7	11,7%
	Orta Düzeyde Depresyon	1	1,7%
	Ağır Düzeyde Depresyon	1	1,7%
Beck Anksiyete Ölçeği	Minimal Anksiyete	31	51,7%
	Hafif Anksiyete	14	23,3%
	Orta Düzey Anksiyete	11	18,3%
	Şiddetli Düzeyde Anksiyete	4	6,7%

Hastaların yatakta geçen süre ortalaması 8 ± 1 saat, uykuda geçen süre ortalaması $6,7\pm 1$ saat olarak bulunmuştur. Uykuya dalma süresi hastaların %56,7'sinde 15dk ve altı olarak bulunmuştur (Tablo-18).

Tablo-18: Hastaların Uyku Süresi Özellikleri

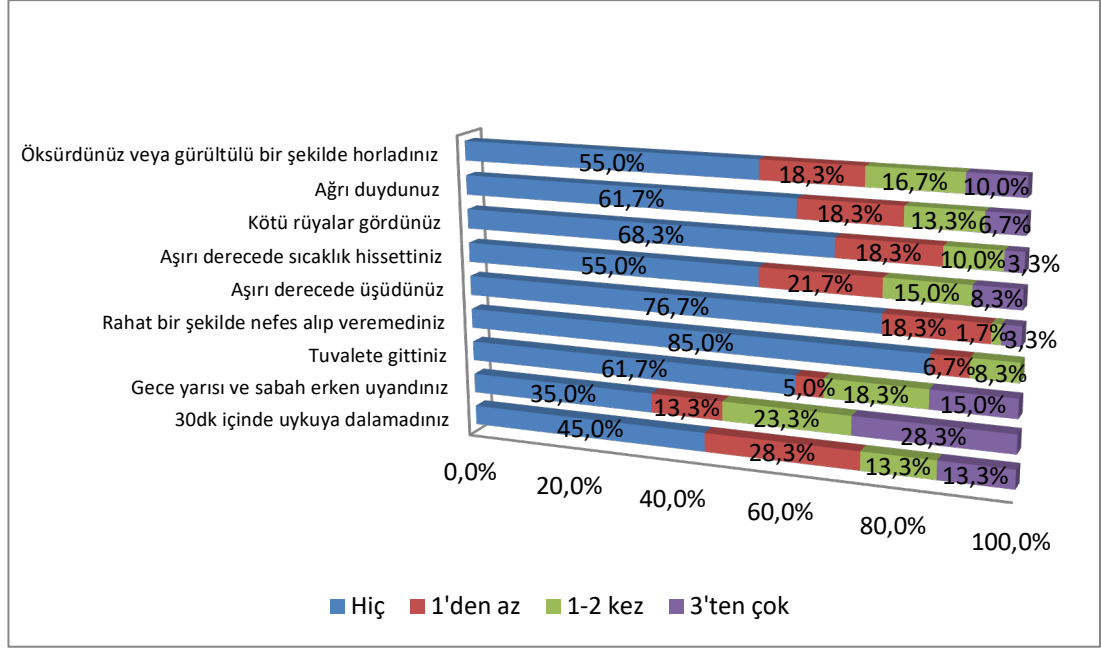
		Ortalama	Standart Sapma	Medyan	Minimum	Maksimum
Yatakta Geçen Süre		8	1	8	5	11
Uykuda Geçen Süre		6,7	1	7	3,5	9
		Sayı			Yüzde %	
Uykuya Dalma süresi Dakika	15 dk ve altı	34			56,7%	
	16-30 dk	21			35,0%	
	31-60 dk	5			8,3%	

Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi alt boyutlarından alınan puanlar Tablo 19'da ayrıntılı gösterilmektedir. Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi toplam skoruna göre hastaların %25'inin uyku kalitesi kötü düzeyde olarak bulunmuştur.

Tablo-19: Hastaların Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi Sonuçları

		Sayı	Yüzde %
BİLEŞEN 1 (Öznel Uyku Kalitesi)	0	14	23,3%
	1	31	51,7%
	2	13	21,7%
	3	2	3,3%
BİLEŞEN 2 (Uyku Latansı)	0	21	35,0%
	1	26	43,3%
	2	10	16,7%
	3	3	5,0%
BİLEŞEN 3 (Uykuda Geçen Süre)	0: 7sa üzeri	15	25,0%
	6-7sa	31	51,7%
	5-6 sa	12	20,0%
	5sa altı	2	3,3%
BİLEŞEN 4 (Alışılmış Uyku Etkinliği)	%85 ve üzeri	39	65,0%
	75-84	19	31,7%
	65-74	0	0,0%
	%65 altı	2	3,3%
BİLEŞEN 5 (Uyku Bozukluğu)	0	54	90,0%
	1	4	6,7%
	3	2	3,3%
BİLEŞEN 6 (Uyku ilacı kullanımı)	0	11	18,3%
	1	38	63,3%
	2	11	18,3%
BİLEŞEN 7 (Gündüz İşlev Bozukluğu)	0	34	56,7%
	1	16	26,7%
	2	8	13,3%
	3	2	3,3%
		Ortalama±SS	Medyan (Min-Maks)
Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi Toplam Skor		7±6	5 (0-25)
		Sayı	Yüzde %
Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi Sonuç	5 ve Altı (İyi Uyku Kalitesi)	45	75,00%
	6 ve Üzeri (Kötü Uyku Kalitesi)	15	25,00%

Hastaların Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi alt boyutları içerisinde olan geçen ay içerisinde yaşadıkları uyku sorunlarıyla alakalı sorulara verilen cevaplar Şekil 2’de gösterilmiştir. Hastaların %28,3’ü gece yarısı ve sabah erken uyanma sorununu ayda 3’ten çok yaşadığını, hastaların %13,3’ü 30dk içinde uykuya dalamama problemini ayda 3’ten çok yaşadığını belirtmiştir (Şekil-9).



Şekil-9: Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi Alt Boyutuna Verilen Cevapların Gösterimi

Uykusuzluk Şiddeti İndeksi toplam skor 4 ± 3 olarak bulunmuştur. Hastaların 40’ı yani %66,7’sinde insomnia yokken hastaların 20’si yani %33,3’ünde insomnia mevcut olarak bulunmuştur (Tablo-20).

Tablo-20: Hastaların Uykusuzluk Şiddeti İndeksi Sonuçları

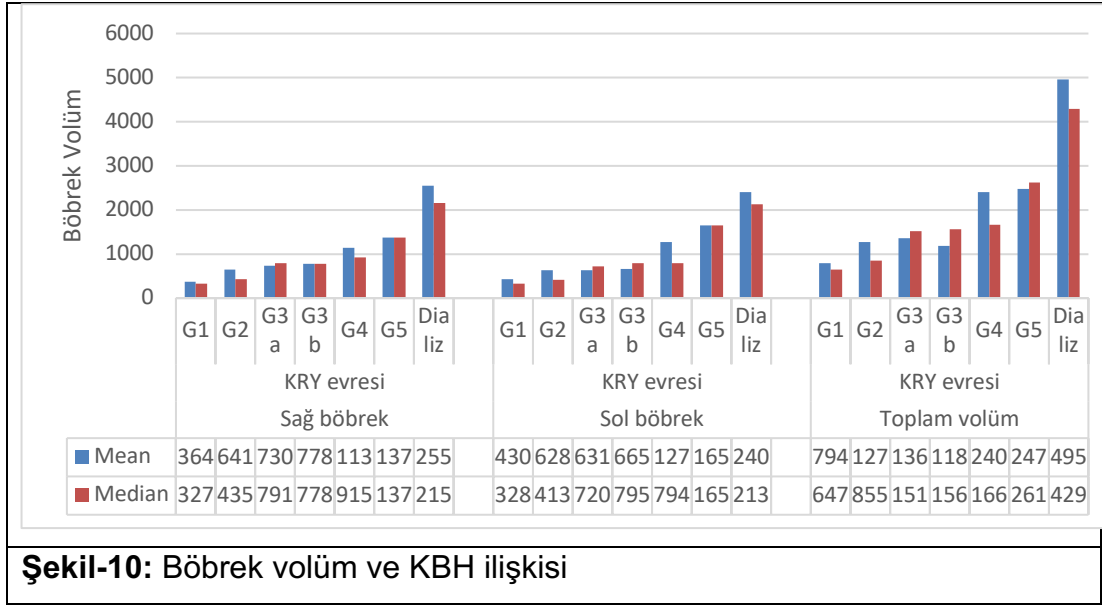
		Ortalama $\pm$ SS	Medyan (Min-Maks)
Uykusuzluk Şiddeti İndeksi Toplam Skor		4 $\pm$ 3	3 (0-11)
		Sayı	Yüzde %
Uykusuzluk Şiddeti İndeksi	Skor 8’in Altı (İnsomnia Yok)	40	66,70%
	Skor 8 ve Üzeri (İnsomnia Var)	20	33,30%

KBH evresi G1 olan grupta toplam böbrek volüm ortancası 647ml; KBH evresi G4 olan grupta toplam böbrek volüm ortancası 1661ml; KBH evresi G5d (diyaliz) olan grupta toplam böbrek volüm ortancası 4290 ml olarak bulunmuştur. KBH evresi G1 olan grup ile G4 ve diyaliz grubu arasında sağ böbrek, sol böbrek ve toplam böbrek volümü açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık olduğu görülmüştür (Tablo-21).

Tablo-21: Böbrek Volümü KBH Evresi İlişkisi

Sağ Böbrek Volümü		Sayı	Medyan	Percentile 25	Percentile 75	p
KBH Evresi	G1 ^a	23	327,00	260,00	421,00	0,001
	G2	17	435,00	344,00	713,00	
	G3a	3	791,00	579,00	820,00	
	G3b	3	777,50	765,00	790,00	
	G4 ^b	7	915,00	716,00	1247,00	
	G5	3	1370,00	778,00	1969,00	
	G5d ^b	4	2157,00	1328,00	3776,50	
Sol Böbrek Volümü		Sayı	Medyan	Percentile 25	Percentile 75	
KBH Evresi	G1 ^a	23	328,00	256,00	473,00	0,001
	G2	17	413,00	274,00	702,00	
	G3a	3	720,00	295,00	877,00	
	G3b	3	795,00	324,00	875,00	
	G4 ^b	7	794,00	625,00	1969,00	
	G5	3	1652,00	1247,00	2057,00	
	G5d ^b	4	2133,00	1279,00	3529,00	
Toplam Böbrek Volüm		Sayı	Medyan	Percentile 25	Percentile 75	
KBH Evresi	G1 ^a	23	647,00	544,00	929,00	0,001
	G2	17	855,00	604,00	1287,00	
	G3a	3	1511,00	874,00	1697,00	
	G3b	3	1560,00	324,00	1665,00	
	G4 ^b	7	1661,00	1389,00	4288,00	
	G5	3	2617,00	778,00	4026,00	
	G5d ^b	4	4290,00	2771,00	7141,50	
^{a,b} Farklılığın Kaynaklandığı Gruplar						

Sağ böbrek, sol böbrek ve toplam böbrek volümü ortalama ve ortanca değerleri, KBH evresi arttıkça yükselmektedir. Şekil-10'da dağılım gösterilmektedir.



ISI Skor ve PSQI Skoru ile böbrek volümü arasında anlamlı bir korelasyon saptanmamıştır. ISI skor ve PSQI skor arasında anlamlı ve güçlü bir ilişki olduğu görülmektedir (Tablo-22).

Tablo-22: Böbrek Volüm PSQI Skor ve ISI Skor ilişkisi

		Sağ böbrek	Sol böbrek	Toplam volüm	PSQI score	ISI score
Sağ Böbrek	Korelasyon Katsayısı	1,000				
	p					
	N	59				
Sol Böbrek	Korelasyon Katsayısı	,849**	1,000			
	p	,000				
	N	58	59			
Toplam Volüm	Korelasyon Katsayısı	,937**	,957**	1,000		
	p	,000	,000			
	N	59	59	60		
PSQI Scor	Korelasyon Katsayısı	,160	,142	,116	1,000	
	p	,226	,283	,379		
	N	59	59	60	60	
ISI Scor	Korelasyon Katsayısı	,049	-,002	-,011	,767**	1,000
	p	,712	,988	,934	,000	
	N	59	59	60	60	60

Böbrek volüm ile ağrı ve rahatsızlık skalası alt boyutları arasında anlamlı bir korelasyon bulunamamıştır (Tablo 23).

Tablo-23: Böbrek Volüm ve Ağrı ve Rahatsızlık Skalası Alt Boyutları İlişkisi

		Künt Ağrı	Keskin Ağrı	Rahatsızlık Siddeti	Genel Ağrı ve Rahatsızlık	Künt Ağrının Aktivitelerle Olan İlişkisi	Rahatsızlık Durumunun Aktivitelerle Olan İlişkisi	PDS Keskin Ağrı
Sağ Böbrek	Korelasyon Katsayısı	,142	,049	,161	,159	,096	,200	,230
	p	,283	,712	,222	,228	,471	,129	,080
	N	59	59	59	59	59	59	59
Sol Böbrek	Korelasyon Katsayısı	,040	-,108	,052	,020	,026	,131	,069
	p	,766	,417	,698	,883	,842	,323	,601
	N	59	59	59	59	59	59	59
Toplam Volüm	Korelasyon Katsayısı	,066	-,041	,091	,068	,021	,140	,080
	p	,615	,755	,489	,606	,876	,286	,543
	N	60	60	60	60	60	60	60

Depresyon açısından normal, hafif duygu durum bozukluğu, sınırdaki klinik depresyon, orta düzeyde depresyon ve ağır düzeyde depresyon grupları arasında böbrek volümü açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunamamıştır (Tablo-24).

Tablo-24: Depresyon ve Böbrek Volümü İlişkisi

			Medyan	Percentile 25	Percentile 75	p
Sağ Böbrek	Depresyon Sonuç	Normal	425,50	320,00	915,00	0,830
		Hafif Duygudurum Bozukluğu	507,00	389,50	771,50	
		Sınırdaki Klinik Depresyon	716,00	299,00	931,00	
		Orta Düzeyde Depresyon	790,00	790,00	790,00	
		Ağır Düzeyde Depresyon	378,00	378,00	378,00	
Sol Böbrek	Depresyon Sonuç	Normal	413,00	267,00	982,00	0,568
		Hafif Duygudurum Bozukluğu	476,00	446,00	702,00	
		Sınırdaki Klinik Depresyon	572,00	311,00	720,00	
		Orta Düzeyde Depresyon	875,00	875,00	875,00	
		Ağır Düzeyde Depresyon	216,00	216,00	216,00	
Toplam Volüm	Depresyon Sonuç	Normal	918,00	591,00	2217,00	0,682
		Hafif Duygudurum Bozukluğu	892,00	799,00	1269,00	
		Sınırdaki Klinik Depresyon	1341,00	610,00	1511,00	
		Orta Düzeyde Depresyon	1665,00	1665,00	1665,00	
		Ağır Düzeyde Depresyon	595,00	595,00	595,00	

Künt Ağrı, Dolgunluk/Rahatsızlık Şiddeti, Genel Ağrı ve Rahatsızlık, Künt Ağrının Aktivitelerle Olan İlişkisi, Rahatsızlık Durumunun Aktivitelerle Olan İlişkisi parametreleri ortancası BKİ 25 üzeri olan hastalarda daha yüksek

olarak bulunmuştur. Gruplar arasında istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunmaktadır (Tablo-25).

Tablo-25: BKİ ve Ağrı İlişkisi

	BKİ 25 Altı			BKİ 25 ve Üzeri			
	Medyan	Minimum	Maksimum	Medyan	Minimum	Maksimum	p
Künt Ağrı	1	1	3,67	2,33	1	3,67	0,09
Keskin Ağrı	1	1	3,33	1	1	4,33	0,114
Dolgunluk/Rahatsızlık Şiddeti	1,33	1	4	2,33	1	5	0,010
Genel Ağrı Ve Rahatsızlık	1,33	1	3,22	2,11	1	4,33	0,08
Künt Ağrının Aktivitelerle Olan İlişkisi	1	1	3,2	1,6	1	3,8	0,06
Rahatsızlık Durumunun Aktivitelerle Olan İlişkisi	1,1	1	3,4	1,9	1	3,8	0,047
Keskin Ağrı Tek Madde	1	1	4	2	1	5	0,124

Uykusuzluk Şiddeti İndeksi ve Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi sonuç grupları arasında böbrek volümleri açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunamamıştır (Tablo-26).

Tablo-26: Uyku ve Böbrek Volüm İlişkisi

			Medyan	Percentile 25	Percentile 75	p
Sağ Böbrek	Uykusuzluk Şiddeti İndeksi	İnsomnia değil	456,00	326,50	867,50	0,839
		İnsomina	505,00	299,00	790,00	
Sol Böbrek	Uykusuzluk Şiddeti İndeksi	İnsomnia değil	534,00	264,50	877,00	0,916
		İnsomina	413,00	311,00	794,00	
		İnsomnia değil	1118,50	600,00	1679,00	0,572

Toplam Volüm	Uykusuzluk Şiddeti İndeksi	İnsomina	864,50	628,50	1403,50	
Sağ Böbrek	Pittsburg Uyku Kalitesi İndeksi	İyi Uyku Kalitesi	429,00	320,00	765,00	0,128
		Kötü Uyku Kalitesi	654,50	344,00	1370,00	
Sol Böbrek	Pittsburg Uyku Kalitesi İndeksi	İyi Uyku Kalitesi	446,00	262,00	794,00	0,111
		Kötü Uyku Kalitesi	537,50	413,00	1247,00	
Toplam Volüm	Pittsburg Uyku Kalitesi İndeksi	İyi Uyku Kalitesi	928,00	595,00	1560,00	0,286
		Kötü Uyku Kalitesi	961,00	778,00	2617,00	

Pittsburg Uyku Kalitesi İndeksi'ne göre uyku kalitesi iyi olan hastalarda Duygu durumu normal olma %82,2 iken kötü uyku kalitesi olanlarda duygu durum normal olma yüzdesi 40 olarak bulunmuştur. Uyku kalitesi iyi olan hastaların duygu durumu normal olma oranı daha yüksektir (p:0,010). Benzer şekilde Pittsburg Uyku Kalitesi İndeksi'ne göre uyku kalitesi iyi olan hastalarda anksiyetenin minimal olma yüzdesi 62,2 iken uyku kalitesi kötü olan hastalarda anksiyenin minimal olma oranı %20 olarak bulunmuştur. Uyku kalitesinin iyi olması anksiyetenin minimal düzeyde kalmasını sağlamaktadır (p:0,033). Uykusuzluk Şiddeti İndeksi'ne göre insomniası bulunan hastaların anksiyetesinin minimal olma oranı %25 iken insomniası olmayan hastalarda %65 olarak bulunmuştur. Gruplar arasında istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunmaktadır (Tablo-27).

Tablo-27: Depresyon, Anksiyete ve Uykusuzluk Şiddeti İndeksi, Pitsburg Uyku Kalitesi İndeksi İlişkisi

		Depresyon Sonuç										
		Normal		Hafif Duygudurum Bozukluğu		Sınırdaki Klinik Depresyon		Orta Düzeyde Depresyon		Ağır Düzeyde Depresyon		
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	p
Uykusuzluk Şiddeti İndeksi	İnsomnia Değil	32	80,0%	4	10,0%	3	7,5%	0	0,0%	1	2,5%	0,168
	İnsomina	11	55,0%	4	20,0%	4	20,0%	1	5,0%	0	0,0%	
Pitsburg Uyku Kalitesi İndeksi	İyi Uyku Kalitesi	37	82,2%	3	6,7%	4	8,9%	0	0,0%	1	2,2%	0,010
	Kötü Uyku Kalitesi	6	40,0%	5	33,3%	3	20,0%	1	6,7%	0	0,0%	
				Anksiyete Sonuç								
				Minimal Anksiyete		Hafif Anksiyete		Orta Düzey Anksiyete		Şiddetli Düzeyde Anksiyete		
				n	%	n	%	n	%	n	%	p
Uykusuzluk Şiddeti İndeksi	İnsomnia Değil			26	65,0%	9	22,5%	3	7,5%	2	5,0%	0,006
	İnsomina			5	25,0%	5	25,0%	8	40,0%	2	10,0%	
Pitsburg Uyku Kalitesi İndeksi	İyi Uyku Kalitesi			28	62,2%	8	17,8%	6	13,3%	3	6,7%	0,033
	Kötü Uyku Kalitesi			3	20,0%	6	40,0%	5	33,3%	1	6,7%	

BD ve BA ölçeklerinin güvenilirliği Cronbach alfa katsayısı ile incelenmiştir. Güvenirlik katsayıları BD için 0.89, BA için 0.93 bulunmuştur.

5 TARTIŞMA VE SONUÇ

Hipotezimiz; ODPBH tanılı hastalarda böbrek volümü arttıkça ağrı sıklığının artacağı, ağrının da depresif duygu duruma yol açabileceğiydi. Ancak hastalarda GFH azaldıkça böbrek volümünün arttığı, künt ağrı başta olmak üzere rahatsızlık hissinin arttığını ve GFH azaldıkça uyku kalitesinin de düştüğünü gözlemledik. Ancak böbrek volümü ile ağrı, depresyon ve uyku kalitesi açısından korelasyon bulunamadı.

ODPBH, kalıtsal böbrek hastalıkları arasında çok yaygın görülen ilerleyici bir hastalıktır. Bu hastalarda yaşam kalitesini, psikososyal yükü, ağrıyı, genetik yükün getirdiği suçluluk ve bunun yol açtığı psikolojik problemleri değerlendiren çalışmalar sınırlıdır ve sonuçlar çelişkilidir. Yakın zamanda bildirilen güncel bir derleme, bu popülasyonda depresyon ve anksiyete prevalansının yüksek olmasına rağmen, ODPBH'li hastalar arasında psikolojik ve ruh sağlığı ile ilgili sonuçlarla ilgili verilerin yetersizliğini vurgulamaktadır (133). Aynı zamanda bugüne kadarki çalışmalar, birçok farklı ülkeden nispeten küçük hasta örneklemelerini içerir; bu nedenle ODPBH'li hastaların yaşam kalitesine ilişkin kesin ve genelleştirilebilir sonuçlar çıkarmak zor görünmektedir. Tong ve ark. (134) 2014'e kadar bu konuda yapılan çalışmaları değerlendirdikleri literatür taramasında; ağrı yönetimi, genetik kalıtım nedeniyle kendini ve ebeveynleri suçlama yükünü azaltmaya yönelik danışmanlık ve spesifik aile planlaması konusunda daha fazla hasta katılımı gerektiği bildirmişlerdir.

Erişkin hastalarda ODPBH'nda böbrek volümünün, böbrek fonksiyonları bozulmadan hastalığın progresyonunda erken bir belirteç olabileceği gösterilmiştir (135–137). Bu nedenle böbrek volümü ölçümü ODPBH'lı tüm hastalara yapılarak risk kategorisi belirlenir, buna göre tedavi ve izlem planlanır. Gözlemsel çalışmalar, ağrının böbrek volümünden bağımsız bir şekilde çok daha erken dönemlerde ortaya çıktığını, böbreğin fonksiyonel kapasitesindeki bozulmanın çok daha sonra geliştiğini göstermektedir. Böbrekler aşırı derecede büyüyene kadar ağrı ve böbrek boyutu arasında net

bir ilişki olmadığı gösterilmiştir (100,101). Literatürde direkt böbrek volümü ilişkili ağrı, uyku kalitesi, anksiyete ve depresyon düzeylerini değerlendiren çalışmalar sınırlıdır. Ülkemizde ODPBH’de böbrek volümü ilişkili ağrıyı, ruh sağlığını değerlendiren başka bir çalışma yoktur.

TBV'yi değerlendirmek için altın standart yöntem, manuel izleme ile planimetri yöntemidir. Yakın zamanda geliştirilen Mayo Clinic tarafından elipsoid yöntem ile kısa zamanda ölçüm yapılabilir. Her iki yöntem için de ölçülen ve tahmin edilen böbrek hacimleri arasında iyi bir korelasyon olduğu görülmüştür (138). Mayo görüntüleme sınıflandırmasıyla temsil edilen yaşa göre ayarlanmış TBV, her hastanın benzersiz böbrek büyüme oranını tahmin eder ve klinik olarak şimdiye kadar mevcut olan en kişiselleştirilmiş yaklaşımı sağlar (139). Bu nedenle hem pratik olması hem de doğru tahmin derecesi nedeniyle çalışmamızda Mayo klinik tarafından uygulanması önerilen elipsoid yöntem ile TBV kullandık.

Çalışma kohortunda cinsiyet dağılımının benzer olması literatür verileri ile uyumluydu. Literatürde PKD1 ve PKD2 için tanı yaşı sırasıyla 29 ve 41; SDBH ortalama yaş 54,3 ve 74,0’tür (44,140). Çalışmamızda hastaların ortalama yaşı 45 ± 12 , ODPBH tanısı alma yaşı ortalama 31 ± 13 , SDBH yaş ortalaması 54 olarak bulundu. Hastalarımızda genetik test yapılmadığından PKD1 veya 2 ayırımı yapılamadı, Harris ve ark. (8); hastaların %95’inin aile öyküsünün pozitifliğini bildirir; bizim çalışmamızda benzer şekilde hastaların çoğunda otozomal dominant karakterde aile öyküsü mevcuttu.

TEMPO 3:4 çalışmasında BKİ 25-29 aralığında olması ve özellikle $BKİ > 30 \text{ kg/m}^2$ olmasıyla böbrek büyümesinin bağımsız bir şekilde ilişkili olduğu görüldü (141). Obezite ağrı yoğunluğunun daha fazla hissedilmesine ve kronik ağrıya neden olur. HALT-PKD A ve B kollarını içeren 2 ODPBH randomize çalışmasından elde edilen verilerin post-hoc analizinde fazla kilo ve obezite’nin ağrı için risk faktörü olduğu bildirilmiştir (142). Bizim çalışmamızda ise BKİ (beden kitle indeksi) ortalaması $26,87 \pm 3,62 \text{ kg/m}^2$ (overweight) olarak bulunmuştur. Künt ağrı, dolgunluk hissi, genel ağrı ve rahatsızlık durumu, rahatsızlık hissini aktivitelerle olan ilişkisi ve ağrının aktivitelerle olan ilişkisi

parametrelerinin ortancası BKİ 25 üzeri olan hastalarda daha yüksek olarak saptandı.

Klinik çalışmalar, sigaranın ODPBH'de renal ve KV prognozu kötü yönde etkilediğini göstermiştir (143–145). Çalışmamızda. Sigara kullanımı ile TBV ve GFH düşüşü arasında istatistiksel açıdan anlamlı farklılık saptanmadı. Çalışmanın kesitsel olması literatür verileri ile olan uyumsuzluğu açıklayabilir.

Kardiyovasküler komplikasyonların ODPBH'li hastalarda başlıca ölüm nedeni olduğu bilinmektedir (49,59). Daha iyi kan basıncı kontrolü sağlandığında ve RAAS bloke edildiğinde mortalitede azalma olduğu ve böbrek volümünün artış hızının azaldığı birçok çalışmada kanıtlanmıştır (133,146–149). Çalışmamızda hastaların yarısından çoğunda hipertansiyon mevcuttu. Böbrek volümü ve HT karşılaştırıldığında hastaların sağ böbrek, sol böbrek, toplam volüm ile ABPM tansiyon değerlerinin ilişkisi incelendiğinde anlamlı bir korelasyon bulunamadı.

Çalışmamızda literatürdeki verilerle uyumlu olarak KBH evresi arttıkça böbrek volümü artmaktadır. KBH evresi G1 olan grup ile G4 ve diyaliz grubu arasında sağ böbrek, sol böbrek ve toplam böbrek volümü açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık olduğu görülmüştür. Toplam böbrek volüm değerinin 1000ml'nin altında olmasını öngörmeye GFH için sensitivite ve spesifitenin çarpımının en yüksek olduğu sınır değer 76,5 olarak bulunmuştur. GFH'nin 90 altı olmasını öngörmeye toplam böbrek volüm değeri için sensitivite ve spesifitenin çarpımının en yüksek olduğu sınır değer 928,5 olarak bulunmuştur.

Harris ve Torres'in (6) yaptığı çalışmada tüm SDBH hastalarının %5-10'unun ODPBH'li SDBH'li hastalar olduğu bildirilmektedir. Ülkemizde de Türk Nefroloji Derneği kayıtlarına göre SDBH tanısı ile renal replasman tedavisi almakta olan hastaların %3'ünün etiyojisi ODPBH olarak bildirilmiştir (150).

Yaşları 15 ile 46 arasında olan 230 ODPBH hastasının dahil olduğu CRISP çalışmasında, hastaların %83'ünde karaciğer kistleri tanımlanmıştır (88). 30 yaşın altında %10-20 ve 60 yaşın üzerinde %50-70 arasında bir prevalans bildirmiştir. Çalışmamızda karaciğerde kisti bulunmayan 18 kişi (30,0%); bulunan 42 kişi (70,0%) saptandı. Karaciğerinde kist bulunan 461

ODPBH hastasının incelendiği bir çalışmada karın dolgunluğu, kitle hissi, nefes darlığı veya göğüste rahatsızlık, erken doyma karaciğer volümü artıkça anlamlı olarak daha yaygın görülmüştür (151). Bizim çalışmamızda da Karaciğerinde kist bulunma durumunun ağrı üzerine etkisi incelendiğinde ağrı alt boyut skalalarından dolgunluk ve rahatsızlık şiddeti ortalaması karaciğerinde kist bulunan hastalarda daha yüksek olduğu görüldü. Benzer şekilde tüm ağrı alt boyut skalalarında karaciğerde kist bulunan hastalarda ağrı ölçeklerinden alınan puan ortalaması ve ortancası kist olmayan hastalara göre yüksek bulundu.

Ağrı hem ODPBH'li hastalar hem de sağlık çalışanları için kritik derecede önemli bir sonuçtur, ancak tutarsız bir şekilde ölçülmekte ve bildirilmektedir. ODPBH klinik çalışmalarının sadece %22'sinde rapor edilmiştir ve 14 çalışmanın incelendiği bir sistemik incelemede 25 farklı ağrı değerlendirme ölçeği tanımlamaktadır (152). Yakın zamanda ağrı değerlendirme konusunda birçok ölçeğin karşılaştırıldığı yayınlar mevcuttur (99). ODPBH'deki ağrı hem normal günlük hem de sosyal aktivitelere büyük ölçüde etki eder. Psikolojik sıkıntı, depresyon, uyku sorunları ve cinsel yaşamda bozulmaya sebep olur. Ağrı epizodlarının öngörülemezliği, şiddeti ve sıklığı, hastaların günlük yaşam aktivitelerine katılma yeteneklerini önemli ölçüde etkiler. Genellikle standart tedavilere dirençlidir. SONG-PKD çalışmasında ODPBH hastalarındaki araştırmalar için standartlaştırılmış temel sonuçlar oluşturmak amaçlanmaktadır ve bu hastalardaki kronik ağrının da değerlendirilmesi gerektiği vurgulanmıştır (102). 18 ülkeden 40 sağlık profesyonelinin içeren uluslararası bir çalışmada ODPBH hastaları için ağrıyı değerlendirmedeki ölçütler ele alınmıştır (153). Bu çalışmaya göre ağrının şiddetinin, sıklığının ve yaşam aktivitelerini ne kadar etkilediğinin mutlaka incelenmesi gerekmektedir. Aynı zamanda psikolojik yönlere ve cinsel işlev bozukluğuna dikkat edilmelidir. Karın dolgunluğu veya rahatsızlığı ağrıdan farklı bir semptom olarak algılanmalıdır. ODPBH popülasyonlarının genelinde uygulanabilir olmalıdır. ODPBH'deki tüm çalışmalarda kullanılabilecek, yani az sayıda maddeye sahip, kolay erişilebilir ve kullanımı ücretsiz, yönetimi ve yorumlanması kolay olmalıdır. Günümüze kadar bu standartları karşılayan

ODPBH'a özgü yalnızca bir tane ağrı değerlendirme ölçeği tanımlanmıştır. ODPBH Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği (ADPKD-PDS), hasta gruplarında üç farklı ağrı paternini (kronik künt böbrek ağrısı, akut şiddetli böbrek ağrısı, dolgunluk/rahatsızlık şiddeti) tanımlayarak Otsuka Pharmaceutical tarafından geliştirilmiştir (127). ADPKD-PDS bu açıdan erişilebilir olması ve konsensusta belirtilen içeriği kapsamı nedeniyle çalışma grubumuz ADPKD-PDS ile değerlendirildi. Hastaların ağrı ve rahatsızlık indeksi skalası alt boyutlarından aldığı puanlar incelendiğinde künt ağrı şiddeti ortalaması $1,87 \pm 0,88$, keskin ağrı şiddeti ortalaması $1,66 \pm 1,00$, rahatsızlık şiddeti ortalaması $2,17 \pm 1,15$, genel ağrı ve rahatsızlık ortalaması $1,90 \pm 0,85$, künt ağrının aktivitelerle olan ilişkisi ortalaması $1,57 \pm 0,72$, rahatsızlık durumunun aktivitelerle olan ilişkisi ortalaması $1,69 \pm 0,73$, keskin ağrının aktivitelerle olan ilişkisi ortalaması $1,75 \pm 1,05$ olarak bulundu. Böbrek volüm ile ağrı ve rahatsızlık skalası alt boyutları arasında anlamlı bir korelasyon bulunamadı.

Toplam karaciğer ve böbrek hacmi ile SF-36 yaşam kalitesi indeksinin değerlendirildiği bir çalışmada, ODPBH hastalarında yaşam kalitesi toplam karaciğer ve böbrek hacmi skorlarından herhangi biri ile anlamlı bir şekilde ilişkili bulunmamıştır ancak; toplam karaciğer ve böbrek hacmi, abdominal distansiyon ile yakından ilişkili saptanmıştır ve distansiyon, yaşam kalitesi üzerinde önemli bir etkiye sahiptir. Ağrı, uyku bozukluğu, ateş, hematüri ve anoreksi de yaşam kalitesiyle ilişkili bulunmuştur ama bu değişkenler toplam karaciğer ve böbrek hacmi ile korele bulunmamıştır (100). 2016'da yayınlanan ODPBH'li 243 hastayı kapsayan kesitsel bir çalışmada, hastalık ilerlemesinin yaşam kalitesi üzerindeki etkisi araştırılmıştır (154). Genel yaşam kalitesi, KBH evre 1-3 olan hastalarda en yüksek saptanmıştır ve bu hastaları transplant alıcıları, KBH evre 4-5 olan hastalar ve diyalize giren hastalar izlemiştir. 2014'te yayınlanan, Miskulin ve ark. (101) tarafından yapılan çalışmada evre 1-4 kronik böbrek hastalığı evresindeki ODPBH hastaları değerlendirilmiştir. $eGFH > 60 \text{ mL/dk/1,73m}^2$ ve $TBV < 1000 \text{ ml}$ olan hastalarda ağrı ile TBV arasında bir ilişki bulunamamıştır. Ancak $eGFH 20-44 \text{ mL/dk/1,73m}^2$ olan hastalarda, ağrının günlük yaşamlarını etkilediğini ve daha düşük yaşam kalitesi olduğunu bildirme olasılıkları önemli ölçüde daha yüksek olduğu

görülmüştür. 2020 yılında Seliger ve ark. (155) tarafından yapılan çalışmada yaşam kalitesi ölçeği, HALT-PKD ağrı ölçeği kullanılarak ağrı ile böbrek ve karaciğer volümü arasındaki ilişki değerlendirilmiştir; total böbrek volümü, total karaciğer volümü veya kombine toplam böbrek ve karaciğer hacimleri ile korelasyon saptanmamıştır. 08/2020-08/2021 tarihleri arasında Amerikan Polikistik Böbrek Hastalığı Vakfı (PKDF), ulusal bir web tabanlı ODPBH kayıt sistemi oluşturarak bizim çalışmamızda olduğu gibi renal transplantlı hastaları dışlayarak evre 1-5 aralığındaki 738 ODPBH hastasını ADPKD-PDS ile değerlendirmiştir (156). Hem kronik dolgunluk/basınç hissi hem de fiziksel yükün, KBH hastalığı evresi ile yalnızca kısmen ilişkili olduğu bulunmuştur. KBH aşamaları ilerledikçe, özellikle daha yüksek rahatsızlık şiddeti puanlarında orta derecede bir artış olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmada da böbrek volümü ile ilişkisi açısından araştırmalar yapılması gerekliliği vurgulanmaktadır. Bizim çalışmamızda ise dolgunluk hissi ile böbrek volümü ve KBH evresi arasında korelasyon bulunamadı. Ancak künt ağrı ile GFH arasında negatif yönlü anlamlı fakat zayıf ilişkili korelasyon bulundu; yani künt ağrı skoru arttıkça GFH azalmaktaydı. Genel ağrı skoru, rahatsızlık skoru, keskin ağrı skoru, rahatsızlık durumunun aktivitelerle olan ilişkisi arttıkça GFH azalmaktaydı.

Simms ve ark. (157) ODPBH tanılı hastalarda genel yaşam kalitesi, ruh hali, algılanan sosyal desteği ve psikososyal riski değerlendirmişlerdir. RRT'ye başlamadan önce ODPBH'li hastalarda, önemli ölçüde daha kötü bir yaşam kalitesi saptamışlardır. eGFH düştükçe ve böbrek volümü arttıkça hastaların yaşam kalitesi azalmaktadır ve depresyon düzeyleri, psikososyal risk artmaktadır. 52 ailesel glomerülonefrit ve 38 ODPBH hastasının değerlendirildiği bir başka çalışmada da her iki grupta orta düzeyde anksiyete saptanmıştır (158). ODPBH hastalarının %60,5'inde depresyon görülmüştür ve kadın cinsiyette anksiyete ve depresyon prevalansı daha yüksek bulunmuştur. 2017'de yayınlanan bir çalışmada ODPBH grubunda prognozun belirsizliği, genetik suçluluk, ebeveyn geleceğinin belirsizliği, güçsüzlük ve umutsuzluk duygularının mevcut olduğu, hastaların önemli bir kısmında tedavi edilmeyen anksiyete ve depresyon tanısı konulduğu, hastalara göre doktorlar

tarafından ağrının ve sonuçlarının hafife alınmakta olduğu ve tedavilerin yetersiz olduğu bildirilmiştir (159). Yarliöğlu ve ark. (160) tarafından yapılan ve ülkemizde ODPBH-KBH evresi ile depresyon düzeylerinin değerlendirildiği tek çalışma olan bu araştırmada HD alan hastaların hareket kabiliyetlerinin, günlük aktivitelerini yapabilme kabiliyetlerinin daha az olduğu ve ağrı, anksiyetelerinin daha fazla olduğu görülmüştür. Aynı zamanda KBH evresi arttıkça depresyon görülme düzeyi artmaktadır. ODPBH'a bağlı ağrı, uyku kalitesi ve fiziksel aktivite üzerinde etkiler, tekrarlayan doğası ve şiddeti nedeniyle refahı ve genel yaşam kalitesini bozar (97). Natale ve ark. (153), ağrıyı yaşam kalitesi üzerindeki etkisinin en önemli boyut olarak tanımlarlar. Ağrının şiddeti ve sıklığı uyku problemlerine yol açmaktadır. Hastalar yatakta rahat kalmanın zor olduğunu ve bu nedenle ağrının uykuyu böldüğünü; çünkü birçok kez pozisyon değiştirmek zorunda kaldıklarını belirtmektedir. Kötü uyku kalitesi, yorgunluğa ve depresif ruh haline neden olur. Çalışmamızda Hastaların 7'sinde (%11,7) sınırda klinik depresyon varken 8'inde (%13,3) hafif duygu durum bozukluğu olduğu bulunmuştur. Hastaların 4'ünde (%6,7) şiddetli düzeyde anksiyete mevcutken 11'inde (%18,3) orta düzeyde anksiyete mevcut olduğu bulunmuştur. Depresyon açısından normal, hafif duygu durum bozukluğu, sınırda klinik depresyon, orta düzeyde depresyon ve ağır düzeyde depresyon grupları arasında böbrek volümü açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunamamıştır.

KBH'li hastalarda hem uykusuzluk hem de depresyon prevalansı artmıştır ve bu nedenle uykusuzluğun varlığı muhtemelen depresyon, depresyon tedavisine yanıt vermeme ve sonraki herhangi bir nüksetme riskini ek olarak artıracaktır. 120 kronik böbrek hastasının PSQI formu ile değerlendirildiği bir çalışmada 63 kişinin kötü uykuya sahip olduğu (PSQI >5) saptanmıştır (161). Depresyonun varlığı, uyku kalitesinin azalmasının tek anlamlı risk faktörü olarak saptanmıştır ve bu çalışma KBH'nin erken evrelerinde uyku kalitesinin düştüğünü göstermektedir. 2847 KBH hastasının incelendiği başka bir çalışmada SDBH'na ilerledikçe uyku kalitesinin (PSQI global skoru ≥ 6) düştüğü gösterilmiştir (162). Bizim çalışmamızda Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi toplam skoruna göre hastaların %25'inin uyku kalitesi

kötü düzeyde olarak bulunmuştur. Hastaların 40'ı yani %66,7'sinde insomnia yokken hastaların 20'si yani %33,3'ünde insomnia mevcut olarak bulunmuştur. Uykusuzluk Şiddeti İndeksi ve Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi sonuç grupları arasında böbrek volümleri açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunamamıştır. Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi'ne göre uyku kalitesi iyi olan hastalarda duygu durumu normal olma %82,2 iken kötü uyku kalitesi olanlarda duygu durumu normal olma yüzdesi 40 olarak bulunmuştur. Uyku kalitesi iyi olan hastaların duygu durumu normal olma oranı daha yüksektir. Benzer şekilde Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi'ne göre uyku kalitesi iyi olan hastalarda anksiyetenin minimal olma yüzdesi 62,2 iken uyku kalitesi kötü olan hastalarda anksiyenin minimal olma oranı %20 olarak bulunmuştur. Uyku kalitesinin iyi olması anksiyetenin minimal düzeyde kalmasını sağlamaktadır (ISI Skorlama sistemine göre insomnia mevcut olan hastaların %25'inde depresyon mevcutken insomnia bulunmayan hastaların %10'unda depresyon bulunmaktadır. PSQI skoruna göre kötü uyku kalitesi bulunan hastalar depresyona daha meyilli bulunmuştur. Ayrıca hastaların GFH değeri düştükçe uyku kalitesinin düştüğü görüldü.

Bizim örneklem grubumuzda da ilerleyen dönemlerde böbrek volümü arttıkça GFH düşüşü izlendi. Literatür ile uyumlu olarak hastaların uyku kalitesi düştükçe depresyon derecesinin arttığı gözlemlendi. Ancak böbrek volümü ile ağrı ve rahatsızlık skalası alt boyutları arasında anlamlı bir korelasyon bulunamadı. Aynı şekilde depresyon açısından normal, hafif duygu durumu bozukluğu, sınırda klinik depresyon, orta düzeyde depresyon ve ağır düzeyde depresyon grupları arasında böbrek volümü açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunamadı. Uykusuzluk Şiddeti İndeksi ve Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi sonuç grupları arasında böbrek volümleri açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık bulunamadı.

Çalışmamızın Kısıtlamaları

Çalışmamızın en temel kısıtlılığı; çalışmanın 60 hasta ile yapılmış olması olabilir, daha yüksek örneklem grubuyla bu çalışmalar genişletilebilir. Hastalar; ODPBH teşhisiyle yüzleşmek zorunda kalmamak için bir baş etme mekanizması olarak ağrıyı inkar edebilmektedir; bizim çalışmamızda da

hastalar kronik ve k nt olarak hissettikleri ađrıya alıřmıř ve bunu dile getirmiyor olabilirler. Hastaların  ođu, fizik muayene ve birebir g r řme esnasında ODPBH'leri nedeniyle yařamlarında daha fazla sorun yařayacaklarını s y lemelerine ve SDBY'ye ilerleme konusunda endiřeli olmalarına rađmen anksiyete ve depresyonun az oranda g r lmesi depresyon farkındalıđının az olabileceđi ve dini inancın depresyon bulgularını g lgeleyebileceđini d ř nd rmektedir. Sadece b brek vol m  ađrıya yol a mayabilir; hastaların b y k  ođunluđuunda polikistik karaciđer de olduđu d ř n ld đu nde total karaciđer vol m  de ađrı a ısından incelenebilir.  alıřmamızda karaciđer vol m n n dahil edilmemesi diđer kısıtlayıcı fakt rlerden biridir. ODPBH'a  zg  ge erliliđi kanıtlanmış ađrı  l eđi olmaması da  nemli bir kısıtlamadır, bu konuda hızlıca arařtırmalar yapılmalı ve her ODPBH hastası ađrı ve depresyon a ısından deđerlendirilmelidir.

Sonuc olarak;

Genetik bir hastalık tanısıyla bařa  ıkmanın birey  zerindeki etkisini ve kiřilerarası iliřkiler  zerindeki iliřkili psikolojik y k  deđerlendiren b y k  alıřmaların olmaması řařırtıcıdır. Bu nedenle bu hasta grubunda ađrı ve psikolojik deđerlendirmeyi ama ladık.

Bizim  rneklem grubumuzda da ilerleyen d nemlerde b brek vol m  arttık a GFH d ř ř  izlendi. Literat r ile uyumlu olarak hastaların uyku kalitesi d řt k e depresyon derecesinin arttık ı g zlemlendi. Ancak b brek vol m  ile ađrı ve rahatsızlık skalası alt boyutları arasında anlamlı bir korelasyon bulunamadı. Aynı řekilde depresyon a ısından normal, hafif duygu durum bozukluđu, sınırda klinik depresyon, orta d zeyde depresyon ve ađır d zeyde depresyon grupları arasında b brek vol m  a ısından istatistiksel a ıdan anlamlı farklılık bulunamadı. Uykusuzluk řiddeti İndeksi ve Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi sonuc  grupları arasında b brek vol mleri a ısından istatistiksel a ıdan anlamlı farklılık bulunamadı.

Ađrı i in dođrulanmıř bir temel sonuc   l  t  oluřturmak, karar vermeyi bilgilendirmek ve ađrıyı y netmeye ve ODPBH'li hastalar  zerindeki etkisini en aza indirmeye y nelik etkili m dahaleleri belirlemek i in ađrının t m ODPBH denemelerinde tutarlı bir řekilde  l  lmesini ve rapor edilmesini sađlayacaktır.

6 KAYNAKLAR

1. Somlo S, Chapman AB. Cystic and Tubular Disorders. In: Schrier RW (eds). Schrier's Diseases of the Kidney. 9th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2013. 519-63.
2. Kazancioglu R, Ecdar T, Altintepe L, et al. Demographic and clinical characteristics of patients with autosomal dominant polycystic kidney disease: A multicenter experience. *Nephron Clin Pract* 2011;117:270-5.
3. Gabow PA. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine*. 1993;329:332-42.
4. Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *The Lancet* 2007;369:1287-301.
5. Bergmann C, Guay-Woodford LM, Harris et al. Polycystic kidney disease. *Nat Rev Dis Primers* 2018;4:50.
6. Harris PC, Torres VE. Polycystic Kidney Disease. *Annu Rev Med*. 2009;60:321–37.
7. Seyahi N, Ates K, Suleymanlar G. Current Status of Renal Replacement Therapy in Turkey: A Summary of the 2019 Turkish Society of Nephrology Registry Report. *Turkish Journal of Nephrology*. 2021;30:105-11.
8. Harris PC, Torres VE, Adam MP, et al. Polycystic Kidney Disease, Autosomal Dominant. *GeneReviews* 2002.
9. Michel Tchan. Genetics update in PKD: Interpretation of genetic testing in ADPKD. *Nephrology* 2021;26:7-19
10. Porath B, Gainullin VG, Cornec-Le Gall E, et al. Mutations in GANAB, Encoding the Glucosidase II α Subunit, Cause Autosomal-Dominant Polycystic Kidney and Liver Disease. *Am J Hum Genet* 2016;98:1193-207.
11. Huynh VT, Audrézet MP, Sayer JA, et al. Clinical spectrum, prognosis and estimated prevalence of DNAJB11-kidney disease. *Kidney Int* 2020;98:476-87.
12. Schrier RW (eds). Schrier's Diseases of the Kidney. 9th edition Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2013. 516-45.
13. Harris PC, Torres VE. Genetic mechanisms and signaling pathways in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Journal of Clinical Investigation* 2014;124:2315-24.
14. Torres VE, Harris PC. Autosomal dominant polycystic kidney disease: the last 3 years. *Kidney Int* 2009;76:149-68.
15. Berbari NF, O'Connor AK, Haycraft CJ. The Primary Cilium as a Complex Signaling Center. *Current Biology* 2009;19:526-35.
16. Kim DY, Park JH. Genetic Mechanisms of ADPKD. *Adv Exp Med Biol* 2016;933:13-22.
17. Chebib FT, Sussman CR, Wang X et al. Vasopressin and disruption of calcium signalling in polycystic kidney disease. *Nat Rev Nephrol* 2015;11:451-64.

18. Moser M, Pscherer A, Roth C, et al. Enhanced apoptotic cell death of renal epithelial cells in mice lacking transcription factor AP-2 β . *Genes Dev* 1997;11:1938-48.
19. Grantham JJ, Chapman AB, Torres VE. Volume Progression in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: The Major Factor Determining Clinical Outcomes. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2006;1:148-57.
20. Qian F, Watnick TJ, Onuchic LF, et al. The Molecular Basis of Focal Cyst Formation in Human Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Type I. *Cell* 1996;87:979-87.
21. Cuppage FE, Huseman RA, Chapman A. Ultrastructure and function of cysts from human adult polycystic kidneys. *Kidney Int* 1980;17:372-81.
22. Zeier M, Fehrenbach P, Geberth S, et al. Renal histology in polycystic kidney disease with incipient and advanced renal failure. *Kidney Int* 1992;42:1259-65.
23. Grantham JJ, Geiser JL, Evan AP. Cyst formation and growth in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 1987;31:1145-52.
24. Baert L. Hereditary polycystic kidney disease: A microdissection study of two cases at an early stage of the disease. *Kidney International* 1978;13:519-25.
25. Grantham JJ. The etiology, pathogenesis, and treatment of autosomal dominant polycystic kidney disease: Recent advances. *American Journal of Kidney Diseases* 1996;28:788-803.
26. Gardner KD, Burnside JS, Skipper BJ, et al. On the probability that kidneys are different in autosomal dominant polycystic disease. *Kidney Int* 1992;42:1199-206.
27. Gardner KD, Glew RH, Evan AP, et al. Why renal cysts grow. *American Journal of Physiology-Renal Physiology* 1994;266:353-9.
28. Terryn S, Ho A, Beauwens R, et al. Fluid transport and cystogenesis in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Biochimica et Biophysica Acta-Molecular Basis of Disease* 2011;1812:1314-21.
29. Chapman AB, Devuyst O, Eckardt KU, et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease: Executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int* 2015;88:17-27.
30. Ravine D, Sheffield L, Danks DM, et al. Evaluation of ultrasonographic diagnostic criteria for autosomal dominant polycystic kidney disease. *The Lancet* 1994;343:824-7.
31. Pei Y, Obaji J, Dupuis A, et al. Unified Criteria for Ultrasonographic Diagnosis of ADPKD. *Journal of the American Society of Nephrology* 2009;20:205-12.
32. Gabow PA. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine* 1993;329:332-42.
33. Grantham JJ, Chapman AB, Torres VE. Volume Progression in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: The Major Factor

- Determining Clinical Outcomes. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2006;1:148-57.
34. Dicks E, Ravani P, Langman D, et al. Incident Renal Events and Risk Factors in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: A Population and Family-Based Cohort Followed for 22 Years. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2006;1:710-7.
35. Chapman AB, Johnson AM, Gabow PA. Overt proteinuria and microalbuminuria in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Journal of the American Society of Nephrology* 1994;5:1349-54.
36. Gabow PA. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease-More Than a Renal Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 1990;16:403-13.
37. Wilson PD. Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine* 2004;350:151-64.
38. Grantham JJ. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine* 2008;359:1477-85.
39. Driscoll JA, Bhalla S, Liapis H, et al. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Is Associated With an Increased Prevalence of Radiographic Bronchiectasis. *Chest* 2008;133:1181-8.
40. Pirson Y. Extrarenal Manifestations of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Adv Chronic Kidney Dis* 2010;17:173-80.
41. Heinonen PK, Vuento M, Maunola M, et al. Ovarian manifestations in women with autosomal dominant polycystic kidney disease. *American Journal of Kidney Diseases* 2002;40:504-7.
42. Ha SK, Park CH, Kna JS, et al. Extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Yonsei Med J* 1997;38:111.
43. Harris PC, Bae KT, Rossetti S, et al. Cyst Number but Not the Rate of Cystic Growth Is Associated with the Mutated Gene in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Journal of the American Society of Nephrology* 2006;17:3013-9.
44. Hateboer N, Dijk MA, Bogdanova N, et al. Comparison of phenotypes of polycystic kidney disease types 1 and 2. *The Lancet* 1999;353:103-7.
45. Rizk D, Jurkovitz C, Veledar E, et al. Quality of Life in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Patients not yet on Dialysis. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2009;4:560-6.
46. Hogan MC, Norby SM. Evaluation and Management of Pain in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Adv Chronic Kidney Dis* 2010;17:1-16.
47. Bajwa ZH, Gupta S, Warfield CA. Pain management in polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2001;60:1631-44.
48. Grantham JJ. Renal pain in polycystic kidney disease: When the hurt won't stop. *J Am Soc Nephrol* 1992;2:1161-2.
49. Schrier RW. Hypertension and Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 2011;57:811-3.
50. Chapman AB, Stepniakowski K, Rahbari-Oskoui F. Hypertension in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Adv Chronic Kidney Dis* 2010;17:153-63.

51. Gabow PA, Chapman AB, Johnson AM, et al. Renal structure and hypertension in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 1990;38:1177-80.
52. Schrier RW. Renal Volume, Renin-Angiotensin-Aldosterone System, Hypertension, and Left Ventricular Hypertrophy in Patients with Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Journal of the American Society of Nephrology* 2009;20:1888-93.
53. Ecder T, Schrier RW. Cardiovascular abnormalities in autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Nat Rev Nephrol* 2009;5:221-8.
54. Kocaman O, Oflaz H, Yekeler E, et al. Endothelial dysfunction and increased carotid intima-media thickness in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *American Journal of Kidney Diseases*. 2004;43:854-60.
55. Chapman AB, Johnson A, Gabow PA. The Renin–Angiotensin–Aldosterone System and Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine* 1990;323:1091-6.
56. Chapman AB, Schrier RW. Pathogenesis of hypertension in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Semin Nephrol* 1991;11:653-60.
57. Torres VE, King BF, Chapman AB, et al. Magnetic Resonance Measurements of Renal Blood Flow and Disease Progression in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2007;2:112-20.
58. Almeida EAF, de Oliveira EI, Lopes JA, et al. Ambulatory blood pressure measurement in young normotensive patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Rev Port Cardiol* 2007;26:235-43.
59. Wa T, Macnicol A, Watson M. Ambulatory blood pressure in hypertensive patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrology Dialysis Transplantation* 1997;12:2075-80.
60. Rahbari-Oskoui FF, Miskulin DC, Hogan MC, et al. Short-term reproducibility of ambulatory blood pressure monitoring in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Blood Press Monit* 2011;16:47-54.
61. Seeman T, Dusek J, Vondrichová H, et al. Ambulatory blood pressure correlates with renal volume and number of renal cysts in children with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Blood Press Monit*. 2003;8:107-10.
62. Gabow PA, Duley I, Johnson AM. Clinical Profiles of Gross Hematuria in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 1992;20:140-3.
63. Gabow PA. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine* 1993;329:332-42.
64. Ubara Y, Katori H, Tagami T, et al. Transcatheter renal arterial embolization therapy on a patient with polycystic kidney disease on hemodialysis. *American Journal of Kidney Diseases* 1999;34:926- 31.
65. Torres VE. Vasopressin antagonists in polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2005;68:2405-18.

66. Torres VE, Wilson DM, Hattery RR. Renal Stone Disease in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 1993;22:513-9.
67. Gabow PA. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease-More Than a Renal Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 1990;16:403-13.
68. Gibson P. Cyst infection in polycystic kidney disease: a clinical challenge. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 1998;13:2455-7.
69. Sklar AH, Caruana RJ, Lammers JE, et al. Renal Infections in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 1987;10:81-8.
70. Spithoven EM, Kramer A, Meijer E, et al. Renal replacement therapy for autosomal dominant polycystic kidney disease in Europe: prevalence and survival-an analysis of data from the ERA-EDTA Registry. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2014;29:15-25.
71. Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD, et al. Risk factors for the development of hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Hepatology* 1990;11:1033-7.
72. Bae KT, Zhu F, Chapman AB, et al. Magnetic Resonance Imaging Evaluation of Hepatic Cysts in Early Autosomal-Dominant Polycystic Kidney Disease: The Consortium for Radiologic Imaging Studies of Polycystic Kidney Disease Cohort. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2006;1:64-9.
73. Vlak MH, Algra A, Brandenburg R. Prevalence of unruptured intracranial aneurysms, with emphasis on sex, age, comorbidity, country, and time period: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Neurol* 2011;10:626-36.
74. Chapman AB, Johnson AM, Gabow PA. Intracranial Aneurysms in Patients With Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: How to Diagnose and Who to Screen. *American Journal of Kidney Diseases* 1993;22:526-31.
75. Niv Y, Turani C, Kahan E, et al. Association between pancreatic cystadenocarcinoma, malignant liver cysts, and polycystic disease of the kidney. *Gastroenterology* 1997;112:2104-7.
76. Sato Y, Mukai M, Sasaki M, et al. Intraductal papillary-mucinous neoplasm of the pancreas associated with polycystic liver and kidney disease. *Pathol Int* 2009;59:201-4.
77. Kim JA, Blumenfeld JD, Chhabra S, et al. Pancreatic Cysts in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: Prevalence and Association with PKD2 Gene Mutations. *Radiology*. 2016;280:762-70.
78. Leier C. Cardiovascular Abnormalities Associated with Adult Polycystic Kidney Disease. *Ann Intern Med* 1984;100:683.
79. Hossack KF, Leddy CL, Johnson AM, et al. Echocardiographic Findings in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine* 1988;319:907-12.
80. Timio M, Monarca C, Pede S, et al. The spectrum of cardiovascular abnormalities in autosomal dominant polycystic kidney disease: a 10-

- year follow-up in a five-generation kindred. *Clin Nephrol* 1992;37:245-51.
81. Itty CT, Farshid A, Talaulikar G. Spontaneous Coronary Artery Dissection in a Woman With Polycystic Kidney Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 2009;53:518-21.
 82. Basile C, Lucarelli K, Langialonga T. Spontaneous coronary artery dissection: One more extrarenal manifestation of autosomal dominant polycystic kidney disease? *J Nephrol* 2009;22:414-6.
 83. Nacasch N, Werner M, Golan E. Arterial dissections in autosomal dominant polycystic kidney disease – chance association or part of the disease spectrum? *Clin Nephrol* 2010;73:478-81.
 84. Qian Q, Younge BR, Torres VE. Retinal arterial and venous occlusions in patients with ADPKD. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2007;22:1769-71.
 85. Scheff RT. Diverticular Disease in Patients with Chronic Renal Failure Due to Polycystic Kidney Disease. *Ann Intern Med* 1980;92:202.
 86. Sharp CK, Zeligman BE, Johnson AM, et al. Evaluation of colonic diverticular disease in autosomal dominant polycystic kidney disease without end-stage renal disease. *American Journal of Kidney Diseases* 1999;34:863-8.
 87. Morris-Stiff G, Coles G, Moore R, et al. Abdominal wall hernia in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Br J Surg* 1997;84:615-7.
 88. Bae KT, Zhu F, Chapman AB, et al. Magnetic Resonance Imaging Evaluation of Hepatic Cysts in Early Autosomal-Dominant Polycystic Kidney Disease: The Consortium for Radiologic Imaging Studies of Polycystic Kidney Disease Cohort. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2006;1:64-9.
 89. Spithoven EM, van Gastel MDA, Messchendorp AL, et al. Estimation of Total Kidney Volume in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 2015;66:792-801.
 90. Sharma K, Caroli A, Quach L van, et al. Kidney volume measurement methods for clinical studies on autosomal dominant polycystic kidney disease. *PLoS One* 2017;12:1784-88.
 91. Gaur P, Gedroyc W, Hill P. ADPKD—what the radiologist should know. *Br J Radiol* 2019;30:78.
 92. Perrone RD, Neville J, Chapman AB, et al. Therapeutic Area Data Standards for Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: A Report From the Polycystic Kidney Disease Outcomes Consortium (PKDOC). *American Journal of Kidney Diseases* 2015;66:583-90.
 93. Grantham JJ, Geiser JL, Evan AP. Cyst formation and growth in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 1987;31:1145-52.
 94. 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;64:1035-45.

95. Cornec-Le Gall E, Audrézet MP, et al. The PROPKD Score: A New Algorithm to Predict Renal Survival in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Journal of the American Society of Nephrology* 2016;27:942-51.
96. Irazabal M, Rangel LJ, Bergstralh EJ, et al. Imaging classification of autosomal dominant polycystic kidney disease: a simple model for selecting patients for clinical trials. *J Am Soc Nephrol* 2015;26:160-72.
97. Natale P, Hannan E, Sautenet B, et al. Patient-reported outcome measures for pain in autosomal dominant polycystic kidney disease: A systematic review. *Public Library of Science-PLoS One* 2021;16:524-79.
98. Bajwa ZH, Sial KA, Malik AB. Pain patterns in patients with polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2004;66:156-9.
99. El-Damanawi R, Lee M, Harris T, et al. Developing a patient-centred tool for pain measurement and evaluation in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clin Kidney J* 2021;14:2338-48.
100. Suwabe T, Ubara Y, Mise K, et al. Quality of life of patients with ADPKD-Toranomon PKD QOL study: cross-sectional study. *BMC Nephrol* 2013;14:179.
101. Miskulin DC, Abebe KZ, Chapman AB, et al. Health-Related Quality of Life in Patients With Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease and CKD Stages 1-4: A Cross-sectional Study. *American Journal of Kidney Diseases* 2014;63:214-26.
102. Cho Y, Tong A, Craig JC, et al. Establishing a Core Outcome Set for Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: Report of the Standardized Outcomes in Nephrology–Polycystic Kidney Disease (SONG-PKD) Consensus Workshop. *American Journal of Kidney Diseases* 2021;77:255-63.
103. Haseebuddin M, Tanagho YS, Millar M, et al. Long-Term Impact of Laparoscopic Cyst Decortication on Renal Function, Hypertension and Pain Control in Patients with Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Journal of Urology* 2012;188:1239-44.
104. Hogan MC, Norby SM. Evaluation and Management of Pain in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Adv Chronic Kidney Dis* 2010;17:1-16.
105. Casteleijn NF, Blais JD, Chapman AB, et al. Tolvaptan and Kidney Pain in Patients With Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: Secondary Analysis From a Randomized Controlled Trial. *American Journal of Kidney Diseases* 2017;69:210-9.
106. Schrier RW, McFann K, Johnson A, et al. Cardiac and Renal Effects of Standard Versus Rigorous Blood Pressure Control in Autosomal-Dominant Polycystic Kidney Disease: Results of a Seven-Year Prospective Randomized Study. *Journal of the American Society of Nephrology* 2002;13:1733-9.
107. Torres VE, Abebe KZ, Chapman AB, et al. Angiotensin Blockade in Late Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *New England Journal of Medicine*. 2014;371:2267-76.

108. Schrier RW, Abebe KZ, Perrone RD, et al. Blood pressure in early autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 2014;371:2255-66.
109. Kramers BJ, Koorevaar IW, Drenth JPH, et al. Salt, but not protein intake, is associated with accelerated disease progression in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2020;98:989-98.
110. Torres VE, Abebe KZ, Schrier RW, et al. Dietary salt restriction is beneficial to the management of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2017;91:493-500.
111. Chapman AB, Torres VE, Perrone RD, et al. The HALT Polycystic Kidney Disease Trials: Design and Implementation. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2010;5:102-9.
112. Torres VE, Bankir L, Grantham JJ. A Case for Water in the Treatment of Polycystic Kidney Disease. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2009;4:1140-50.
113. Torres VE. Tolvaptan delays the progression of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2019;34:30-4.
114. Molavi S, Vahid-Vahdat S, Arbabi M, et al. Prevalence of Depression and Anxiety in Medical and Surgical Inpatients: A Systematic Review. *Iran J Psychiatry* 2007;2:181-185.
115. Pérez Domínguez TS, Rodríguez Pérez A, Buset Ríos N, et al. Psychonephrology: psychological aspects in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nefrología* 2011;31:716-22.
116. Pérez-Domínguez T, Rodríguez-Pérez A, García-Bello MA, et al. Progression of chronic kidney disease. Prevalence of anxiety and depression in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nefrología* 2011;31:397-9.
117. Cohen SD, Patel SS, Khetpal P, et al. Pain, Sleep Disturbance, and Quality of Life in Patients with Chronic Kidney Disease. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2007;2:919-25.
118. Miskulin DC, Abebe KZ, Chapman AB, et al. Health-Related Quality of Life in Patients With Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease and CKD Stages 1-4: A Cross-sectional Study. *American Journal of Kidney Diseases* 2014;63:214-26.
119. Baker A, King D, Marsh J, et al. Understanding the physical and emotional impact of early-stage ADPKD: experiences and perspectives of patients and physicians. *Clin Kidney J* 2015;8:531-7.
120. Jdiaa SS, Husainat NM, Mansour R, et al. A Systematic Review of Reported Outcomes in ADPKD Studies. *Kidney Int Rep* 2022;7:1964-79.
121. Turek NF, Ricardo AC, Lash JP. Sleep Disturbances as Nontraditional Risk Factors for Development and Progression of CKD: Review of the Evidence. *American Journal of Kidney Diseases* 2012;60:823-33.
122. Neijenhuis MK, Kievit W, Perrone RD, et al. The effect of disease severity markers on quality of life in autosomal dominant polycystic kidney disease: a systematic review, meta-analysis and meta-regression. *BMC Nephrol* 2017;18:169.

123. Inker LA, Eneanya ND, Coresh J, et al. New Creatinine- and Cystatin C–Based Equations to Estimate GFR without Race. *New England Journal of Medicine* 2021;385:1737-49.
124. National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for chronic kidney disease: evaluation, classification, and stratification. *Am J Kidney Dis* 2002;39:1-266.
125. Sharma K, Caroli A, Quach L et al. Kidney volume measurement methods for clinical studies on autosomal dominant polycystic kidney disease. *Plos One* 2017;12:1784-88.
126. Magistroni R, Corsi C, Martí T, et al. A Review of the Imaging Techniques for Measuring Kidney and Cyst Volume in Establishing Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Progression. *Am J Nephrol* 2018;48:67-78.
127. eProvide: ADPKD-PDS-Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Pain and Discomfort Scale.
128. Beck AT. An Inventory for Measuring Depression. *Arch Gen Psychiatry* 1961;4:561.
129. Hisli N. Beck Depresyon Envanterinin Üniversite Öğrencileri İçin Geçerliliği ve Güvenirliliği. *Psikoloji Dergisi* 1989;7:3-13.
130. Kılınç S TF. Türkiye’de Klinikte Kullanılan Depresyon Değerlendirme Ölçekleri. *Dirim Tıp Dergisi*. 2011;2:39-47.
131. Beck AT, Epstein N, Brown G. An inventory for measuring clinical anxiety: Psychometric properties. *J Consult Clin Psychol* 1988;56:893-7.
132. Ulusoy M. Turkish version of Beck anxiety inventory: psychometric properties. *Journal of Cognitive Psychotherapy: An International Quarterly* 1998;2:163-72.
133. Jdiaa SS, Husainat NM, Mansour R, et al. A Systematic Review of Reported Outcomes in ADPKD Studies. *Kidney Int Rep* 2022;7:1964-79.
134. Tong A, Rangan GK, Ruospo M, et al. A painful inheritance-patient perspectives on living with polycystic kidney disease: thematic synthesis of qualitative research. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2015;30:790-800.
135. Grantham KT. Imaging for the prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nat Rev Nephrol* 2010;6:96-106.
136. Fick GM, Gabow PA. Hereditary and acquired cystic disease of the kidney. *Kidney Int* 1994;46:951-64.
137. 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. *American Journal of Kidney Diseases*. 2002;39:1127-34.
138. van Gastel, MDA. Improving treatment and imaging in ADPKD. (Thesis). Groningen: University of Groningen; 2019
139. Chebib FT, Torres VE. Assessing Risk of Rapid Progression in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease and Special Considerations for Disease-Modifying Therapy. *American Journal of Kidney Diseases* 2021;78:282-92.

140. Rossetti S, Burton S, Strmecki L, et al. The Position of the Polycystic Kidney Disease 1 Gene Mutation Correlates with the Severity of Renal Disease. *Journal of the American Society of Nephrology* 2002;13:1230-7.
141. Nowak KL, Steele C, Gitomer B, et al. Overweight and Obesity and Progression of ADPKD. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2021;16:908-15.
142. Nowak KL, Murray K, You Z, et al. Pain and Obesity in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: A Post Hoc Analysis of the Halt Progression of Polycystic Kidney Disease (HALT-PKD) Studies. *Kidney Med* 2021;3:536-545.
143. Ozkok A, Akpınar TS, Tufan F, et al. Clinical characteristics and predictors of progression of chronic kidney disease in autosomal dominant polycystic kidney disease: a single center experience. *Clin Exp Nephrol* 2013;17:345-51.
144. Gul CB, Yildiz A, Sag S, et al. The Effect of Smoking on Endothelial Dysfunction in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Patients with Preserved Renal Function. *Ren Fail* 2021;43:1124-9.
145. Sousa MV, Amaral AG, Freitas JA, et al. Smoking accelerates renal cystic disease and worsens cardiac phenotype in Pkd1-deficient mice. *Sci Rep* 2021;11:143-44.
146. Chapman AB, Torres VE, Perrone RD, et al. The HALT Polycystic Kidney Disease Trials: Design and Implementation. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology* 2010;5:102-9.
147. Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD, et al. Factors affecting the progression of renal disease in autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int.* 1992;41:1311-9.
148. Patch C, Charlton J, Roderick PJ. Use of Antihypertensive Medications and Mortality of Patients With Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: A Population-Based Study. *American Journal of Kidney Diseases* 2011;57:856-62.
149. Schrier RW. Hypertension and Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *American Journal of Kidney Diseases* 2011;57:811-3.
150. Seyahi N, Ateş K, Süleymanlar G. Current status of renal replacement therapy in Turkey: A summary of the 2019 Turkish society of nephrology registry report. *Turkish Journal of Nephrology* 2021;30:105-11.
151. Kim H, Park HC, Ryu H, et al. Clinical Correlates of Mass Effect in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Plos One* 2015;10:144-526.
152. Sautenet B, Cho Y, Gutman T, et al. Range and Variability of Outcomes Reported in Randomized Trials Conducted in Patients With Polycystic Kidney Disease: A Systematic Review. *Kidney Int Rep* 2019;4:260-1.
153. Natale P, Perrone RD, Tong A, et al. Establishing a core outcome measure for pain in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease: a consensus workshop report. *Clin Kidney J* 2022;15:407-16.
154. Eriksson D, Karlsson L, Eklund O, et al. Health-related quality of life across all stages of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2016;32:2106-11.

155. Seliger SL, Watnick T, Althouse AD, et al. Baseline Characteristics and Patient-Reported Outcomes of ADPKD Patients in the Multicenter TAME-PKD Clinical Trial. *Kidney360* 2020;1:1363-72.
156. Hoover E, Perrone RD, Rusconi C, et al. Design and Basic Characteristics of a National Patient-Powered Registry in ADPKD. *Kidney360* 2022;3:1350-8.
157. Simms RJ, Thong KM, Dworschak GC, et al. Increased psychosocial risk, depression and reduced quality of life living with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2016;31:1130-40.
158. Barros BP, Nishiura JL, Heilberg IP. Anxiety, depression, and quality of life in patients with familial glomerulonephritis or autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Bras Nefrol* 2011;33:120-8.
159. Lecardeur L, Joly D. Quality of life in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Ther* 2017;13:505-10.
160. Yarlioglu AM, Oguz EG, Gundogmus AG, et al. The relationship between depression, anxiety, quality of life levels, and the chronic kidney disease stage in the autosomal dominant polycystic kidney disease. *Int Urol Nephrol* 2022;10:112-5.
161. Iliescu EA, Yeates KE, Holland DC. Quality of sleep in patients with chronic kidney disease. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2004;19:95-9.
162. Yamamoto R, Shinzawa M, Isaka Y, et al. Sleep Quality and Sleep Duration with CKD are Associated with Progression to ESKD. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2018;13:1825-32.

7 EKLER

EK-1: ODPBH Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği

Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği (ADPKD-PDS®)

Bu anket, ODPBH (Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı) ile ilgili farklı ağrı çeşitleri hakkında sorular sormaktadır.

- Künt böbrek ağrısı**, çoğu zaman sırtın, karnın veya bögürün alt ile orta kısmında hissedilen sürekli ve rahatsız edici bir ağrı veya rahatsızlık anlamına gelir.
- Keskin böbrek ağrısı**, böbreğinizde (böbreklerinizde) patlamış bir kistin veya enfeksiyonun neden olabileceği şiddetli ani ağrı anlamına gelir.
- Dolgunluk/rahatsızlık**, fazla miktarda yemek yemişsiniz gibi tokluk ve şişkinlik hissetmeniz anlamına gelir. Bu his, mide bölgesindeki esnekliği kısıtlayabilir ve az miktarda yemek yemenize veya hiç yememenize neden olabilir.

Lütfen, aksi belirtilmedikçe, her bir sorunun **son 7 gün içindeki** cevabını belirtmek için bir daireyi işaretleyiniz. Lütfen her bir soruyu cevaplayınız. Lütfen her soru için tek bir cevap veriniz.

Son 7 günde...	Yok	Hafif	Orta	Fazla	Son derece
1. Lütfen <i>künt böbrek ağrınızın en kötü halini</i> değerlendiriniz.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
2. Lütfen <i>künt böbrek ağrınızın ortalama halini</i> değerlendiriniz.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Son 7 günde...	Hiç	1 defa	2-3 defa	Neredeyse her gün	Sürekli
3. Ne sıklıkla <i>künt böbrek ağrısı</i> hissettiniz?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

Son 7 günde...	Yok	Hafif	Hafif	Fazla	Son derece
4. Lütfen <i>keskin böbrek ağrınızın en kötü halini</i> değerlendiriniz.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
5. Lütfen <i>keskin böbrek ağrınızın ortalama halini</i> değerlendiriniz.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Son 7 günde...	Hiç	1 defa	2-3 defa	Neredeyse her gün	Sürekli
6. Ne sıklıkla <i>keskin böbrek ağrısı</i> hissettiniz?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

Son 7 günde...	Yok	Hafif	Hafif	Fazla	Son derece
7. Lütfen <i>dolgunluğunuzun/rahatsızlığınızın en kötü halini</i> değerlendiriniz.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
8. Lütfen <i>dolgunluğunuzun/rahatsızlığınızın ortalama halini</i> değerlendiriniz.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Son 7 günde...	Hiç	1 defa	2-3 defa	Neredeyse her gün	Sürekli
9. Ne sıklıkla <i>dolgunluk/rahatsızlık</i> hissettiniz?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

EK-1: ODPBH Ağrı ve Rahatsızlık Ölçeği

Künt böbrek ağrısı , çoğu zaman sırtın, karnın veya böğrün alt ile orta kısmında hissedilen sürekli ve rahatsız edici bir ağrı veya rahatsızlık anlamına gelir.					
Son 7 günde...	Hiç	Çok az	Biraz	Çok fazla	Tamamen
10. <i>Künt böbrek ağrınız</i> yürümek, eğilmek, hafif bir şeyi kaldırmak veya ev işleri gibi <u>normal günlük faaliyetlerinizi</u> yapma yeteneğinize engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
11. <i>Künt böbrek ağrınız</i> bahçe ile ilgilenmek, hobilerinizi yapmak, seyahat etmek, çocuklarla oynamak gibi <u>boş vaktinizde gerçekleştirdiğiniz faaliyetlerinizi</u> yapma yeteneğinize engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
12. <i>Künt böbrek ağrınız</i> <u>diğer insanlarla olan ilişkilerinize</u> engel oldu mu? Örneğin, sosyal faaliyetlerinizi kısıtlamanız, başkalarıyla vakit geçirmemeniz gibi.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
13. <i>Künt böbrek ağrınız</i> <u>uykunuza</u> engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
14. <i>Künt böbrek ağrınız</i> <u>hayattan zevk almanıza</u> engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

Keskin böbrek ağrısı , böbreğinizde (böbreklerinizde) patlamış bir kistin veya enfeksiyonun neden olabileceği şiddetli ani ağrı anlamına gelir.					
Son 7 günde...	Hiç	Çok az	Biraz	Çok fazla	Tamamen
15. <i>Keskin böbrek ağrısı</i> yürümek, eğilmek, hafif bir şeyi kaldırmak ya da ev işi gibi <u>normal günlük faaliyetlerinizi</u> yapma yeteneğinize engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

Dolgunluk/rahatsızlık , fazla miktarda yemek yemişsiniz gibi fazla miktarda yemek yemişsiniz gibi tokluk ve şişkinlik hissetmeniz anlamına gelir. Bu his, mide bölgesindeki esnekliği kısıtlayabilir ve az miktarda yemek yemenize veya hiç yememenize neden olabilir.					
Son 7 günde...	Hiç	Çok az	Biraz	Çok fazla	Tamamen
16. <i>Dolgunluğunuz/rahatsızlığınız</i> yürümek, hafif şeyleri kaldırmak/taşımak gibi <u>hafif bedensel faaliyetleri yapma yeteneğinize</u> engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
17. <i>Dolgunluğunuz/rahatsızlığınız</i> hızlı yürümek, dans etmek, merdiven çıkmak gibi <u>orta derecede bedensel faaliyetleri yapma yeteneğinize</u> engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
18. <i>Dolgunluğunuz/rahatsızlığınız</i> , ayakkabıları bağlamak, ev işleri yapmak, bahçe ile ilgilenmek gibi <u>eğilme/esneme</u> hareketlerinize engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
19. <i>Dolgunluğunuz/rahatsızlığınız</i> <u>yemenize/iştahınıza</u> engel oldu mu?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
20. <i>Dolgunluğunuz/rahatsızlığınız</i> <u>başkalarıyla ilişkilerinize</u> engel oldu mu? Örn. sosyal faaliyetlerinizi kısıtlamanız, başkalarıyla vakit geçirmemeniz gibi.	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

EK-2: Beck Depresyon Ölçeği – BDÖ

	BUU-SUAM BECK DEPRESYON ENVANTERİ SORU FORMU		
	Dok.Kodu : FR-HAD-03-429-10	İlk Yay.Tarihi : 02 Mart 2011	Sayfa 3 / 10
	Rev. No : 01	Rev.Tarihi : 16 Ocak 2013	

Hasta Adı/Soyadı:
Doğum Tarihi (gün/ay/yıl): / /
Protokol No:

Tarih:

Açıklama: Aşağıda kişilerin ruh durumlarını ifade ederken kullandıkları bazı cümleler verilmiştir. Her madde, bir çeşit ruh durumunu anlatmaktadır. Her maddede o ruh durumunun derecesini belirleyen 4 seçenek vardır. Lütfen bu seçenekleri dikkatle okuyunuz. Son 1 hafta içindeki (şu an dâhil) kendi ruh durumunuzu göz önünde bulundurarak size en uygun olan ifadeyi bulunuz ve işaretleyiniz.

1. (a) Kendimi üzgün hissetmiyorum,
(b) Kendimi üzgün hissediyorum,
(c) Her zaman için üzgünüm ve kendimi bu duygudan kurtaramıyorum,
(d) Öylesine üzgün ve mutsuzum ki dayanamıyorum.
2. (a) Gelecekte umutsuz değilim.
(b) Gelecek konusunda umutsuzum.
(c) Gelecekte beklediğim hiçbir şey yok.
(d) Benim için gelecek olmadığı gibi bu durum düzelmeyecek.
3. (a) Kendimi başarısız görmüyorum,
(b) Herkesten daha fazla başarısızlıklarım oldu sayılır,
(c) Geriye dönüp baktığımda, pek çok başarısızlığım olduğunu görüyorum,
(d) Kendimi bir insan olarak tümüyle başarısız görüyorum.
4. (a) Her şeyden eskisi kadar doyum alabiliyorum (zevk alabiliyorum),
(b) Her şeyden eskisi kadar doyum alamıyorum,
(c) Artık hiçbir şeyden gerçek bir doyum alamıyorum,
(d) Beni doyuran hiçbir şey yok, her şey çok sıkıcı.
5. (a) Kendimi suçlu hissetmiyorum,
(b) Arada bir kendimi suçlu hissettiğim olur,
(c) Kendimi çoğunlukla suçlu hissediyorum,
(d) Kendimi her an için suçlu hissediyorum.
6. (a) Cezalandırılıyormuşum gibi duygular içinde değilim,
(b) Sanki bazı şeyler için cezalandırılabilmişim gibi duygular yaşıyorum,
(c) Cezalandırılacakmışım gibi duygular yaşıyorum,
(d) Bazı şeyler için cezalandırılıyorum.
7. (a) Kendimi hayal kırıklığına uğratmadım,
(b) Kendimi hayal kırıklığına uğrattım,
(c) Kendimden hiç hoşlanmıyorum,
(d) Kendimden nefret ediyorum.
8. (a) Kendimi diğer insanlardan daha kötü durumda görmüyorum,
(b) Kendimi zayıflıklarım ve hatalarım için eleştiriyorum,
(c) Kendimi hatalarım için her zaman suçluyorum,
(d) Her kötü olayda kendimi suçluyorum.

Bu doküman Bursa Uludağ Üniversitesi Rektörlüğü'ne aittir. Başkaları tarafından kullanılamaz ve çoğaltılamaz.

EK-2: Beck Depresyon Ölçeği – BDÖ

	UU-SUAM BECK DEPRESYON ENVANTERİ SORU FORMU		
	Dok.Kodu : FR-HAD-03-429-10	İlk Yay.Tarihi : 02 Mart 2011	Sayfa 4 / 10
	Rev. No : 00	Rev.Tarihi :	

9. (a) Kendimi öldürmek gibi düşüncelerim yok.
(b) Bazen, kendimi öldürmeyi düşünüyorum ama böyle bir şeyi yapamam,
(c) Kendimi öldürebilmeyi çok isterim,
(d) Eğer bir fırsatını bulursam kendimi öldürürüm.
10. (a) Herkesten daha fazla ağladığımı sanmıyorum,
(b) Eskisine göre şimdilerde daha çok ağlıyorum,
(c) Şimdilerde her an ağlıyorum,
(d) Eskiden ağlayabilirdim, şimdilerde istesem de ağlayamıyorum.
11. (a) Eskisine göre daha sinirli ve tedirgin sayılmam,
(b) Her zamankinden biraz daha fazla tedirginim,
(c) Çoğu zaman sinirli ve tedirginim,
(d) Şimdilerde her an için tedirgin ve sinirliyim.
12. (a) Diğer insanlara karşı ilgimi kaybetmedim,
(b) Eskisine göre insanlarla daha az ilgiliyim,
(c) Diğer insanlara karşı ilgimin çoğunu kaybettim,
(d) Diğer insanlara karşı hiç ilgim kalmadı.
13. (a) Eskisi gibi rahat ve kolay kararlar verebiliyorum,
(b) Eskisine kıyasla şimdilerde karar vermeyi daha çok erteliyorum,
(c) Eskisine göre karar vermekte oldukça güçlük çekiyorum,
(d) Artık hiç karar veremiyorum.
14. (a) Eskisinden daha kötü bir dış görünüşüm olduğunu sanmıyorum,
(b) Sanki yaşlanmış ve çekiciliğimi kaybetmişim gibi düşünüyorum ve üzüleniyorum,
(c) Dış görünüşümde artık değiştirilmesi mümkün olmayan ve beni çirkinleştiren değişiklikler hissediyorum, olduğunu
(d) Çok çirkin olduğumu düşünüyorum.
15. (a) Eskisi kadar iyi çalışabiliyorum,
(b) Bir işe başlayabilmek için eskisine göre daha fazla çaba harcıyorum,
(c) Ne iş olursa olsun yapabilmek için kendimi çok zorluyorum,
(d) Hiç çalışmıyorum.
16. (a) Eskisi kadar kolay ve rahat uyuyabiliyorum,
(b) Şimdilerde eskisi kadar rahat ve kolay uyuyamıyorum,
(c) Eskisine göre 1 veya 2 saat erken uyanıyor ve tekrar uyumakta güçlük çekiyorum,
(d) Eskisine göre çok erken uyanıyor ve tekrar uyuyamıyorum.
17. (a) Eskisine göre daha çabuk yorulduğumu sanmıyorum,
(b) Eskisinden daha çabuk ve kolay yoruluyorum,
(c) Şimdilerde neredeyse her şeyden kolay ve çabuk yoruluyorum,
(d) Artık hiçbir şey yapamayacak kadar yoruluyorum.
18. (a) İştahım eskisinden pek farklı değil,
(b) İştahım eskisi kadar iyi değil,
(c) Şimdilerde iştahım epey kötü,
(d) Artık hiç iştahım yok.

EK-2: Beck Depresyon Ölçeği – BDÖ

	UU-SUAM BECK DEPRESYON ENVANTERİ SORU FORMU		
	Dok.Kodu : FR-HAD-03-429-10	İlk Yay.Tarihi : 02 Mart 2011	Sayfa 5 / 10
	Rev. No : 00	Rev.Tarihi :	

19. (a) Son zamanlarda pek fazla kilo kaybettiğimi sanmıyorum,
(b) Son zamanlarda istemediğim halde iki buçuk kilodan fazla kaybettim,
(c) Son zamanlarda beş kilodan fazla kaybettim,
(d) Son zamanlarda yedi buçuk kilodan fazla kaybettim.
20. (a) Sağlığım beni pek endişelendirmiyor.
(b) Son zamanlarda ağrı, sızı, mide bozukluğu. kabızlık gibi sıkıntılarım var.
(c) Ağrı, sızı gibi bu sıkıntılarım beni epey endişelendirdiği için başka şeyleri düşünmek zor geliyor,
(d) Bu tür sıkıntılar beni öylesine endişelendiriyor ki artık başka bir şey düşünemiyorum.
21. (a) Son zamanlarda cinsel yaşantımda dikkatimi çeken bir şey yok.
(b) Eskisine göre cinsel konularla daha az ilgileniyorum,
(c) Şimdilerde cinsellikle pek ilgili değilim.
(d) Artık cinsellikle hiçbir ilgim kalmadı.

EK-3: Beck Anksiyete Ölçeği - BAÖ

	BUÜ-SUAM BECK ANKSİYETE ÖLÇEĞİ		
	Dok.Kodu : FR-HAD-03-429-09	İlk Yay.Tarihi : 02 Mart 2011	Sayfa 7 / 2
	Rev. No : 01	Rev.Tarihi : 16 Ocak 2013	

Hasta Adı/Soyadı:
Doğum Tarihi (gün/ay/yıl): / /
Protokol No:

Tarih:

Aşağıda insanların kaygılı ya da endişeli oldukları zamanlarda yaşadıkları bazı belirtiler verilmiştir. Lütfen her maddeyi dikkatle okuyunuz. Daha sonra, her maddedeki belirtinin BUGÜN DAHİL SON BİR (1) HAFTADIR sizi ne kadar rahatsız ettiğini yandakine uygun yere (x) işareti koyarak belirleyiniz.

	Hiç	Hafif düzeyde Beni pek etkilemedi	Orta düzeyde Hoş değildi ama katlanabildim	Ciddi düzeyde dayanmakta çok zorlandım
1. Bedeninizin herhangi bir yerinde uyuşma veya karıncalanma				
2. Sıcak, ateş basmaları				
3. Bacaklarda halsizlik, titreme				
4. Gevşeyememe				
5. Çok kötü şeyler olacak korkusu				
6. Baş dönmesi veya sersemlik				
7. Kalp çarpıntısı				
8. Dengeyi kaybetme duygusu				
9. Dehşete kapılma				
10. Sinirlilik				
11. Boğuluyormuş gibi olma duygusu				

Bu doküman Bursa Uludağ Üniversitesi Rektörlüğü'ne aittir. Başkaları tarafından kullanılamaz ve çoğaltılamaz.

EK-3: Beck Anksiyete Ölçeği-BAÖ

 BUÜ-SUAM BECK ANKSİYETE ÖLÇEĞİ				
Dok.Kodu : FR-HAD-03-429-09		İlk Yay.Tarihi : 02 Mart 2011		Sayfa 8 / 2
Rev. No : 01		Rev.Tarihi : 16 Ocak 2013		
12. Ellerde titreme				
13. Titreklilik				
14. Kontrolü kaybetme korkusu				
15. Nefes almada güçlük				
16.Ölüm korkusu				
17.Korkuya kapılma				
18.Midede hazımsızlık ya da rahatsızlık hissi				
19.Baygınlık				
20.Yüzün kızarması				
21.Terleme (sıcaklığa bağlı olmayan)				

Beck Anksiyete Ölçeği

Toplam BECK-A skoru:

EK-4: Pitsburg Uyku Kalitesi Ölçeği-PSQI

Aşağıdaki soruları son 1 ay içerisindeki uyku alışkanlıklarınızı dikkate alarak yanıtlayınız.				
1. Genellikle saat kaçta uyku için yatağa gidersiniz?.....				
2. Yatağa yatmanız ile uykuya dalmanız arasında geçen süre ortalama kaç dakikadır?.....				
3. Genellikle sabah saat kaçta uyanırsınız?.....				
4. Geceleri ortalama uyku süreniz ne kadardır (yatakta geçirilen süre değil uyku süresi)?				
5. Geçen ay aşağıdaki durumlarda belirtilen uyku problemlerini ne sıklıkla yaşadınız?				
	Hiç (0)	1'den az (1)	Haftada 1-2 kere (2)	Haftada 3 veya daha fazla (3)
a)30 dk içinde uykuya dalamadım				
b)Uykunun ortasında ya da sabah çok erken uyandım				
c)Tuvalete gittiniz				
d)Rahat nefes alamadım				
e)Şiddetli horladım veya öksürdüm				
f) Aşırı derecede üşüdünüz				
g) Aşırı derecede sıcaklık hissettiniz				
h)Kötü rüya gördüm				
i)Ağrım oldu				
j)Diğer nedenler:.....				
	Çok iyi (0)	Oldukça iyi (1)	Oldukça kötü (2)	Çok kötü (3)
6. Geçen hafta uyku kalitenizi bütünü ile nasıl değerlendirirsiniz?				
	Hiç (0)	1'den az (1)	Haftada 1-2 kere (2)	Haftada 3 veya daha fazla (3)
7. Geçen ay içinde uykuya yardım için ne kadar sıklıkla ilaç kullanmak zorunda kaldınız?				
8. Geçen hafta araba sürerken yemek yerken veya sosyal bir aktivite esnasında ne kadar sıklıkla uyanık kalmak için zorlandınız?				
	Çok iyi (0)	Oldukça iyi (1)	Oldukça kötü (2)	Çok kötü (3)
9. Geçen ay bu durum işlerinizi yeteri kadar istekle yapmanızda ne derece problem oluşturdu? 0. Hiç problem oluşturmadı 1. Yalnızca çok az bir problem oluşturdu 2. Bir dereceye kadar problem oluşturdu 3. Çok büyük bir problem oluşturdu	10. Bir yatak partneriniz veya oda arkadaşınız var mı? 0. Bir yatak partneri veya oda arkadaşı yok 1. Diğer odada bir partneri veya oda arkadaşı var 2. Partneri aynı odada fakat aynı yatakta değil 3. Partneri aynı yatakta			
11. Eğer bir oda arkadaşı veya partneriniz varsa ona aşağıdaki durumları ne kadar sıklıkla yaşadığınızı sorun.				
GEÇEN AY				
	Hiç (0)	1'den az (1)	Haftada 1-2 kere (2)	Haftada 3 veya daha fazla (3)
a. Gürültülü horlama				
b. Uykuda iken nefes alıp verme sırasında uzun aralıklar				
c. Uyurken bacaklarda seğirme veya sıçrama				
d. Uyku esnasında uyumsuzluk veya şaşkınlık				
e. Uyurken olan diğer huzursuzluklar:				

EK-5: Uykusuzluk Şiddeti İndeksi (ISI)

Lütfen su andaki (örn., son 2 hafta içinde) uykusuzluk probleminizin/problemlerinizin ŞİDDETİNİ değerlendiriniz.					
	Hiç	Hafif	Orta	Şiddetli	Çok Şiddetli
Uykuya dalmakta güçlük	0	1	2	3	4
Uykuyu sürdürmekte güçlük	0	1	2	3	4
Çok erken uyanma problemi	0	1	2	3	4
Son zamanlardaki uyku düzeninizden ne kadar memnunsunuz/memnuniyetsizsiniz?					
	Çok memnun	Memnun	Nötr	Memnun Değil	Hiç memnun değil
	0	1	2	3	4
Uyku probleminizin gün içindeki işlevselliğinizi (örn., gün içinde tükenmişlik, işte/günlük uğraşlarda çalışma potansiyeli, konsantrasyon, hafıza, duygu durum, vb.) ne ölçüde engellediğini düşünüyorsunuz?					
	Kesinlikle Engelleyici Değil	Biraz Engelleyici	Oldukça Engelleyici	Çok Engelleyici	Çok Fazla Engelleyici
	0	1	2	3	4
Yaşam kalitenizin bozulması anlamında uyku probleminizin başkaları tarafından ne kadar fark edilebildiğini düşünüyorsunuz?					
	Kesinlikle Fark Edilemez	Biraz Fark Edilebilir	Oldukça Fark Edilebilir	Çok Fark Edilebilir	Çok Fazla Fark Edilebilir
	0	1	2	3	4
Son zamanlardaki uyku probleminiz sizi ne kadar endişelendiriyor/strese sokuyor?					
	Kesinlikle Endişelendirmiyor	Biraz Endişelendiriyor	Oldukça Endişelendiriyor	Çok Endişelendiriyor	Çok Fazla Endişelendiriyor
	0	1	2	3	4

8 TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince yardımlarını ve desteklerini esirgemeyen uzmanlık tezi danışmanım Prof. Dr. Abdülmecit YILDIZ'a, uzmanlık nosyonunu kazanmamda emeği geçen başta anabilim dalı başkanımız Prof. Dr. Alpaslan ERSOY olmak üzere tüm iç hastalıkları öğretim üyeleri ve uzmanlarına, çalışma sürecinde desteklerini esirgemeyen Dr. Öğr. Üyesi Mehmet Fatih İNECİKLİ'ye ve istatistik kısmında Uzm. Dr. Elif Nur KOÇAK'a, hastaların değerlendirilmesi sürecinde hep yanımda olan Nefroloji Poliklinik ekibine ve zorlu ihtisas yanımda olan araştırma görevlisi arkadaşlarım ve iç hastalıkları personeline teşekkür ederim. Beni yetiştiren aileme, bana her zaman destek olan eşim ve biricik oğluma sonsuz şükran duygularıyla...

9 ÖZGEÇMİŞ

19 Haziran 1992 tarihinde Ürgüp/Nevşehir’de dünyaya geldim. İlk ve ortaokul eğitimimi Sakarya Mithatpaşa İlköğretim Okulu’nda tamamladım. Liseyi Sakarya Figen Sakallıoğlu Anadolu Lisesi’nde okudum, 2016 yılında Çanakkale 18 Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi’nden mezun oldum. Eylül 2016-Ağustos 2017 tarihleri arasında Sakarya Serdivan Toplum Sağlığı Merkezi ve Sapanca İlçe Devlet Hastanesi’nde pratisyen hekim olarak görev yaptım. 28 Ağustos 2017 tarihinde Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı’nda uzmanlık eğitimine başladım.