



## AGENEZİ VEYA MULTİKİSTİK DİSPLAZİ: DOĞUŞTAN TEK BÖBREKLİ ÇOCUKLARDA HANGİSİ DAHA KÖTÜ?

### AGENESIS OR MULTICYSTIC DYSPLASIA: WHICH ONE IS BAD IN CHILDREN BORNED WITH ONLY ONE KIDNEY?

✉ Mehtap Çelakıl<sup>1\*</sup>, Merve Aktaş Özgür<sup>1</sup>, Kenan Bek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

ORCID iD: Mehtap Çelakıl: 0000-0002-5354-1455; Merve Aktaş Özgür: 0000-0002-0555-5457; Kenan Bek: 0000-0002-1005-2379

\*Sorumlu Yazar / Corresponding Author: Mehtap Çelakıl, e-posta / e-mail: mehtapcelakil@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 06.11.2019

Kabul Tarihi / Accepted: 26.04.2020

Yayın Tarihi / Published: 05.06.2020

#### Öz

**Amaç:** Renal agenezi ve Multikistik Displastik Böbrek (MKDB), gelişimsel böbrek kusurlarındandır. Her iki hastalıkta da fonksiyon gören tek böbrek mevcuttur. Yapılan çalışmalarda her iki hastalık ayrı ayrı incelenmiş ve uzun dönem sonuçları paylaşılmıştır.

**Yöntem:** Çalışmaya Kocaeli Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Polikliniğinden takipli olan 103 tek taraflı renal agenezi, 76 tek taraflı MKDB tanılı toplam 179 hastanın dosyaları geriye dönük olarak tarandı. Hastaların yaş, cinsiyet, ailede üriner sistem anomali öyküsü, antenatal tanı öyküsü, oligohidramnios öyküsü, eşlik eden ek hastalık öyküsü, cerrahi öyküsü ve anne-baba akrabalığı kaydedildi. Renal agenezi ve MKDB hastaları epidemiyolojik, etiyolojik, klinik ve prognostik faktörler açısından karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Tanı yaşı MKDB'de ortalanca 1 ay (0-156), renal agenezilerde 48 ay (6-96) olarak bulundu ( $p<0,01$ ). Antenatal tanı MKDB'de %82,7 (62), renal agenezilerde %49,5 (51) idi ( $p<0,001$ ). Renal agenezilerde kız/erkek oranı 0,56 (37 kız, 66 erkek), multikistik displazilerde 1,02 (38 kız,37 erkek) idi ( $p<0,05$ ). Her iki grupta da hastalık sol tarafta daha sıklıkla (MKDB 44 hasta, renal agenezi 67 hasta). Multikistik displastik böbrek tanısı alan 4 (%5,4) hastada doğum sırasında karşı taraftaki böbrekte hipertrofi mevcuttu. Takip eden yıllarda karşı tarafta hipertrofi gelişimi iki grup arasında benzerdi (MKDB %38,7, renal agenezi %46,1). Karşı tarafta hipertrofi başlama zamanı MKDB hastalarında anlamlı derecede daha erkendi (MKDB 32 ay, renal agenezi 72 ay) ( $p<0,05$ ). Takip süreleri boyunca mikroalbuminüri görülme riski MKDB hastalarında anlamlı derecede yüksekti (renal agenezilerde %14,6, MKDB'de %30,3) ( $p<0,05$ ).

**Sonuç:** Her iki hastalık da uzun dönem takibi açısından iyi prognozlidir. Hastalara rutin voiding sistoureterografi (VCUG) çekilmesine ve rutin nefrektomi uygulamasına gerek yoktur.

**Anahtar Kelimeler:** Multikistik displastik böbrek, renal agenezi, prognoz

#### Abstract

**Objective:** Renal agenesis and Multicystic Dysplastic Kidney (MCDK) are among the developmental kidney defects. There is only one kidney that functions in both diseases. In these studies, both diseases were examined separately and their long term results were shared.

**Methods:** A total of 179 unilateral renal agenesis and 76 unilateral MCDK patients followed in Kocaeli Pediatric Nephrology Polyclinic were reviewed retrospectively. Renal agenesis and MCDK patients were compared in terms of epidemiological, etiologic, clinical and prognostic factors.

**Results:** The median age at diagnosis was 1 month (0-156) in MCDK and 48 months (6-96) in renal agenesis ( $p<0,01$ ). Antenatal diagnosis was 82.7% (62) in MCDK and 49.5% (51) in renal agenesis ( $p<0,001$ ). The female / male ratio was 0.56 (37 females, 66 males) in renal agenesis and 1.02 (38 females, 37 males) in multicystic dysplasias ( $p<0,05$ ). In both groups, the disease was more frequent on the left side (44 patients with MCDK and 67 patients with renal agenesis). Four (5.4%) patients with MCDK had hypertrophy of the contralateral kidney during delivery. In the following years, the development of contralateral hypertrophy was similar between the two groups (MCDK 38.7%, renal agenesis 46.1%). The onset of hypertrophy on the opposite side was significantly earlier in MCDK patients (MCDK 32 months, renal agenesis 72 months) ( $p<0,05$ ). The risk of microalbuminuria during follow-up was significantly higher in patients with MCDK (14.6% in renal agenesis and 30.3% in MCDK) ( $p<0,05$ ).

**Conclusion:** Both diseases have a good prognosis in terms of long-term follow-up. There is no need for routine voiding cystoureterography (VCUG) and routine nephrectomy.

**Keywords:** Multicystic dysplastic kidney, renal agenesis, prognosis

## Giriş

Renal agenezi ve Multikistik Displastik Böbrek (MKDB) fetal dönemde ureter tomurcuğu ve metanefrik blastemin anormal etkileşimi ve birleşimi sonucu ortaya çıkar.<sup>1,2</sup> Renal agenezilerde sıklık 1/1000 iken MKDB'de bu oran 1/4000 civarındadır. Bilateral olduğunda yaşamla bağdaşmayan bu anomaliler tek taraflı iken genellikle iyi prognozlidir ve çok az bir kısmında kronik böbrek hastalığı gelişmektedir.<sup>3</sup> Antenatal ultrasonografinin yaygın kullanılmasıyla her iki hastalığın da tanı sıklığı artmıştır. Çalışmamızdaki amaç aynı patofizyolojik mekanizmalarla oluştuğu tahmin edilen iki hastalığa sahip hastaların epidemiyolojik ve klinik özellikleri ile uzun dönem de prognozu etkileyen faktörleri karşılaştırmaktır.

## Yöntem

Çalışmaya, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Polikliniğinden takipli olan 16537 hasta arasından halen takiplerine devam edilen 103 renal agenezi, 76 tek taraflı multikistik displastik böbrek tanılı toplam 179 hasta dahil edildi. Hastaların dosyaları geriye dönük olarak tarandı. Hastaların; demografik bilgileri, ailede üriner sistem anomalisi, antenatal tanı, oligohidramnios, eşlik eden ek hastalık ve cerrahi öyküsü ile anne-baba akrabalığı bilgileri kaydedildi. Tüm hastalara tanıyı doğrulamak amacıyla statik renal kortikal sintigrafi (DMSA) çekildi. Yaşa ve boya göre olması gereken normal böbrek boyutlarının 2SD üstündeki değerlere sahip böbrekler kompensatris hipertrofi olarak değerlendirildi. Ultrasonografik olarak görülmemeyen, DMSA ile nükleer değerlendirmede, tek taraflı radyofarmasötik tutulum görülen böbrekler unilaterale renal agenezi olarak değerlendirildi. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu öyküsü, DMSA'da skar varlığı, üriner ultrasonografide sebat eden hidronefrozu olan hastalara rutin Voiding sistoureterografi (VCUG) çekildi. Eşlik eden üriner anomali şüphesi olmayan asemptomatik hastalara radyasyon riski nedeniyle VCUG çekilmedi. Uygun şartlarda ve uygun manşonla ölçülen en az 3 sistolik (SKB) ve/veya diastolik kan basıncı (DKB) ortalaması yaş, cins ve boya göre 95. persentil üzerinde olan değerler hipertansiyon olarak kabul edildi. 24 saatlik idrarda 4mg/m<sup>2</sup>/günün üzerinde proteinin atılımı proteinüri olarak değerlendirildi. İdrar toplanamayanlarda, spot idrar protein/kreatinin oranı değerlendirilerek 2 yaş altında 0,5 mg/mg, 2 yaşından büyük olanlarda 0,2 mg/mg'nin üstünde olanlar proteinüri, 30-300mg/g mikroalbuminüri olarak tanımlandı. Renal agenezi ve MKDB hastaları epidemiyolojik, etiyolojik, klinik ve prognostik faktörler açısından karşılaştırıldı.

## İstatistiksel Yöntem

İstatistiksel değerlendirme IBM SPSS 20.0 (IBM Corp., Armonk, NY, USA) paket programı ile yapıldı. Normal dağılıma uygunluk Kolmogorov-Smirnov Testi ile değerlendirildi. Normal dağılım varsayımı sağlanmadığından nümerik değişkenler medyan (25-75. persentil) olarak verildi. Kategorik değişkenler ise frekans (yüzde) şeklinde ifade edildi. Gruplar arasındaki farklılık normal dağılım varsayımı sağlanmadığından Mann Whitney U testi ile belirlendi. Kategorik değişkenler arasındaki ilişkiler Ki-kare analizi ile değerlendirildi. İki yönlü hipotezlerin testi için  $p < 0,05$  istatistiksel önemlilik için yeterli kabul edildi.

## Bulgular

Çalışmaya;76 tek taraflı multikistik displazi ve 103 tek taraflı renal agenezi tanılı toplam 179 hasta alındı. Tanı yaşı MKDB'de ortalama 1 ay (0-156), renal agenezide 48 ay (6-96) olarak bulundu ( $p < 0,01$ ). Antenatal tanı MKDB'de %82,7 (62), renal agenezide %49,5 (51) olup istatistiksel olarak anlamlıydı ( $p < 0,001$ ). Antenatal tanı almayan hastaların bir kısmı doğum sonrası değişik dönemlerde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, karın ağrısı gibi şikayetler ile çekilen USG ile tanı alırken çoğunluğu tesadüfen saptanmıştı. Takip süreleri MKDB'de ortalama 34 ay (12-72), renal agenezide 50 ay (24-96) idi. Renal agenezide kız/erkek oranı 0,56 (37 kız, 66 erkek), multikistik displazide 1,02 (38 kız, 37 erkek) idi (Çizelge 1). Buna göre renal agenezi erkeklerde anlamlı derecede daha fazla bulundu ( $p < 0,05$ ). Anne baba arasında akraba evliliği öyküsü iki grup arasında benzerdi (MKDB %10,7, renal agenezi %11,7). Preterm doğum oranı MKDB'de %8 (6), renal agenezide %17,5 (18) idi ( $p > 0,5$ ). Multikistik Displastik Böbrek tanısı alan 4 (%5,4) hastada doğum sırasında karşı taraftaki böbrekte hipertrofi mevcuttu. Takip eden yıllarda karşı tarafta hipertrofi gelişimi iki grup arasında benzerdi (MKDB %38,7, renal agenezi %46,1). Karşı tarafta hipertrofi başlama zamanı MKDB hastalarında anlamlı derecede daha erkendi (MKDB 32 ay, renal agenezi 72 ay) ( $p < 0,05$ ). Takip süreleri boyunca mikroalbuminüri görülme riski MKDB hastalarında anlamlı derecede yüksekti (renal agenezide %14,6, MKDB'de %30,3) ( $p < 0,05$ ). Renal agenezili 15 (%14,6) hastada medikal tedavi gereken evre 2 ve üzeri hipertansiyon gelişti. Multikistik Displastik Böbrekte ise sadece 5 (%2,7) hastada hipertansiyon vardı ( $p < 0,005$ ). Kronik böbrek hastalığı MKDB'de 2 (%2,7) hastada, renal agenezide 3 (%2,9) hastada gelişti. Bu hastaların hepsi erken evre (Evre 1-3) olup takipte henüz hiçbir hastanın diyaliz ihtiyacı olmadı. Her iki grupta da karşı tarafın en çok eşlik eden anomalisi üreteropelvik darlığı (MKDB 12 hasta, renal agenezi 12 hasta).

**Çizelge 1.** Renal agenezi ve multikistik displastik böbrek tanılı hastaların karşılaştırılması

Demografik-klinik özellikler	Renal agenezi n(%)	Multikistikdisplastik böbrek n(%)	p
Cinsiyet (erkek/kız)	66/37(64,1/35,9)	37/38(49,3/50,7)	<b>0.03</b>
Antenatal tanı	51(49,5)	62(82,7)	<b>&lt;0.001</b>
Oligohidramnios	15(14,6)	2(2,7)	<b>0.01</b>
Etkilenen taraf (sağ/sol)	36/67(35/65)	31/44(46,3/53,7)	0.9
Kompansatuar hipertrofi	47(46,1)	29(38,7)	0.3
Karşı böbrekte ürolojik anomali	28(27,1)	18(24)	0.3
Ek sistemik anomali	26(25,2)	7(9,3)	<b>0.007</b>
Hipertansiyon	15(14,6)	2(2,7)	<b>0.016</b>
Mikroalbuminüri	15(14,6)	23(30,3)	<b>0.01</b>
Kronik böbrek hastalığı	3(2,9)	2(2,7)	1
Entürezis	27(16,5)	1(1,3)	<b>&lt;0.001</b>
Tekrarlayan iye	23(22,3)	10(13,3)	0.06
Nefrektomi	-	2(2,6)	-
Malinite gelişimi	0	0	-

Diğer anomaliler Çizelge 2'de görülmektedir. Multikistik Displastik Böbrek hastalarında etkilenen taraftaki üriner anomaliler ise renal agenezilere göre anlamlı derecede daha fazlaydı (MKDB 7 hasta, renal agenezi 1 hasta) ( $p<0,005$ ). Multikistik Displastik Böbrek hastalarının 4'ünde, renal agenezili hastaların 5'inde karşı tarafta VUR saptandı. Bu hastalardan MKDB'li 2 hastanın VUR derecesi evre 5 iken diğerlerinin tamamı evre 2-3 idi. Evre 5 VUR olan 2 hasta ile evre 3 VUR olan 3 hasta cerrahi tedavi ile düzelirken, diğer hastalarda spontan remisyon izlendi.

**Çizelge 2.** Multikistik displastik böbrek ve renal agenezi tanı hastalarda karşı tarafta görülen anomaliler

Karşı taraftaki ürolojik anomali	Multikistik Displastik Böbrek n(%)	Renal Agenezi n(%)
Üreteropelvik darlık	12(16)	12(11,7)
Vezikoureteral reflü	2(2,7)	5(4,9)
Çift toplayıcı sistem	-	2(1,9)
Renal ektopi	1(1,3)	-
Basit kist	-	2(1,9)
Üreterovezikal darlık	1(1,3)	1(1)
Üreterosel	1(1,3)	1(1)
Taş	1(1,3)	3(2,9)

Renal agenezide en sık eşlik eden sistemik anomaliler konjenital kalp defektleri iken (6 hasta, %5,8) MKDB'de en sık spina bifidaydı (7 hasta, %9,3). Multikistik Displastik Böbrek hastalarında spina bifida dışında ekstrarenal anomali saptanmadı (Çizelge 3). Buna göre ekstrarenal anomali sıklığı renal agenezilerde MKDB'ye göre anlamlı derecede yüksek bulundu ( $p<0,05$ ). Enürezis nokturna sıklığı da renal agenezide anlamlı derecede yüksekti (%16,5'e %1,3) ( $p<0,005$ ). Multikistik Displastik Böbrek tanı 2 hastanın 1 tanesine Wilms tümörü şüphesiyle, 1 tanesine ise aynı tarafta eşlik eden ileri derecede VUR nedeniyle nefrektomi uygulandı. Buna göre nefrektomi yapılma oranı %2,6 idi. Takipte MKDB tanı 26 (%37,1) hastada multikistik tarafta spontan regresyon olduğu izlendi. Regresyon süresi ortanca 36 aydı. Takip süresince hiçbir hastamızda malignite gelişmedi.

**Çizelge 3.** Renal agenezi ve multikistik displastik böbreğe eşlik eden sistemik anomaliler

	Renal agenezi n(%)	Multikistik displastik böbrek n(%)
Spina bifida	3(2,9)	7(9,3)
Konjenital kalp hastalıkları	6(5,8)	-
Anal atrezi	2(1,9)	-
Gastrointestinal anomaliler	1(1)	-
İnguinal herni	3(2,9)	-
Nöromotor defektler	1(1)	-

## Tartışma

Multikistik displastik böbrek, çocuklardaki kistik böbrek hastalıkları içinde en sık görüldür. Renal agenezi ise daha nadir görülmekle beraber her iki hastalık da aynı sonlanım noktası açısından izlenmesi gereken hastalıklardır. Hastanın

renal prognozunu belirleyecek olan sağlam böbreğin fonksiyonu olduğu için bu hastalar yakın izlenmelidirler.<sup>4,5</sup> Çalışmamızda bu iki tanı ile izlenen hastaların demografik, klinik ve uzun dönem sonuçlarını retrospektif olarak ortaya koyup tartışmayı amaçladık.

Günümüzde antenatal tanı oranında son iki dekada hızlı artış olduğu ve bu oranın %90'lara kadar çıktığı bildirilmektedir.<sup>4</sup> Çalışmamızdaki antenatal tanı oranları literatürle uyumlu şekilde MKDB'de %82,7 ve Renal agenezide %49,5'tu. Antenatal tanısı olmayan renal agenezi hastalarının yarısı başka nedenlerden dolayı tetkik edilirken fark edilmişti. 14 farklı çalışmanın incelendiği bir metaanalizde, MKDB'de erkek/kız oranı 1,48 olarak verilmiştir.<sup>6</sup> Renal agenezide de benzer şekilde erkeklerde artmış sıklık bildirilmiştir.<sup>7</sup> Bizim çalışmamızda ise MKDB'de kız/erkek oranı eşitken renal agenezinin anlamlı derecede erkeklerde daha fazla olduğu görüldü. Etkilenen taraf açısından; bizim çalışmamızda da literatürle uyumlu şekilde her iki grupta sol taraf baskındı.<sup>8,9</sup> Tanıyı doğrulamak ve kesin tanı koymak için bazı yayınlar rutin DMSA çekilmesini önermese de genel fikir birliği bu hastalara DMSA çekilmesi yönündedir.<sup>10,11</sup> Çalışmamızda tanı anında >1 yaş olan her hastaya tanıyı doğrulamak amaçlı DMSA yapıldı. Antenatal tanı alan veya tanı anında <1 yaş olan hastalarda ise DMSA çekimi, endikasyon olmadığı sürece 1 yaşından sonraya bırakıldı.

Eşlik eden sistemik ve ipsilateral-kontralateral ürolojik anomaliler hem agenezi hem de MKDB hastalarında artmış sıklıktadır. Bizim çalışmamızda renal agenezide sistemik anomali 26 (%25,2) iken MKDB'de bu oran 7 (%9,3)'tü ( $p<0,005$ ). Renal ageneziye en sık eşlik eden anomali kalp anomalileri iken MKDB'de spina bifidaydı (Çizelge 3). Her iki grupta da araştırmaların birçoğunda en sık eşlik eden ürolojik anomali VUR'dur.<sup>12,13</sup> Kontralateral VUR sıklığı %4,4-43 arasında bildirilmiştir.<sup>5,14</sup> Çalışmamızda literatürden farklı olarak her iki gruba da en sık eşlik eden kontralateral anomali UP darlığı (renal agenezilerde %11,7, MKDB'de %16) (Çizelge 2). Renal agenezilerde ipsilateral ürolojik anomali sadece bir hastada vardı ve evre 1 VUR'du. Multikistik Displastik Böbrekte ise toplam 4 hastada ipsilateral VUR, 3 hastada UP darlığı görüldü. Multikistik Displastik Böbrek hastalarının 4'ünde, renal agenezili hastaların 5'inde karşı tarafta VUR saptandı. Bu hastalardan MKDB'li 2 hastanın VUR derecesi evre 5 iken diğerlerinin tamamı evre 2-3 idi. Evre 3 ve 5 VUR saptanan hastalarda tekrarlayan İYE ve karşı tarafta DMSA da skar mevcuttu. Evre 5 VUR olan 2 hasta ile evre 3 VUR olan 3 hasta cerrahi tedavi ile düzelirken, diğer hastalarda İYE kontrolü ve işeme eğitimi ile spontan remisyon sağlandı. Günümüzde rehberlerde önerilen yaygın yaklaşım bu hastalarda VCUG gibi invaziv tanı yöntemlerinin olabildiğince az kullanılmasıdır. Biz de kliniğimizde DMSA'da skar ya da semptom olmadıkça bu hastalara rutin VCUG yapmıyoruz.

Her iki grupta da hastalar genelde asemptomatiktir ve prognoz iyi olmakla birlikte özellikle takipsiz hastalarda uzun dönemde kronik böbrek hastalığına gidiş ve mikroalbuminüri hipertansiyon gibi önlenemez klinik bazı sonuçlar vardır. Hastaların her vizitte mutlaka tansiyon ölçümlerinin yapılması gereklidir. Soliter böbrekli hastalarda hipertansiyon sıklığı çeşitli yayınlarda %0,8-16 olarak bildirilmiştir.<sup>4,15</sup> Çalışmamızda Renal agenezili 15 (%14,6) hastada, MKDB'de 2 (%2,7) hastada hipertansiyon saptadık. Her iki grup da literatürle uyumluydu ancak renal agenezide hipertansiyon sıklığı anlamlı derecede daha yüksekti ( $p<0,005$ ). Ayrıntılı incelendiğinde ise renal agenezi veya MKDB olup hipertansif olan hastalardan 10

tanenin altta yatan ek üriner sistem anomalisi veya karşı tarafta skar olan hastalar olduğu görüldü. Buna dayanarak hipertansiyonun, eşlik eden ürolojik anomalisi olan agenezi veya MKDB hastalarında daha sık görüldüğünü söyleyebiliriz ( $p<0,05$ ).

Proteinüri ve hematüri izlem süresince gelişebilecek diğer klinik sonuçlardır. Mansoor ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada proteinüri sıklığı %9,8 olarak bulunmuşken çalışmamızda bu oran agenezi ve MKDB için sırasıyla 2 (%1,9) ve 4 (%5,3)'tür.<sup>16</sup> Mikroalbuminüri ise agenezide 15 (%14,6), MKDB'de 23 (%30,3) oranındadır. Hipertansiyon için bir risk oluşturması açısından önemli olan mikroalbuminüri de bu hastalarda özellikle tedavi edilmesi gereken bir durumdur.<sup>17,18</sup>

Normal renal fonksiyonu sağlayabilmek amacıyla karşı tarafta kompansatris hipertrofi olması her iki hasta grubunda da beklenen bir sonuçtur ve antenatal dönemde başlamaktadır. Literatürde farklı yayınlarda bu oran %43,9 ile %89,8 arasında bildirilmiştir.<sup>19,20</sup> Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak renal agenezide bu oran %46,1, MKDB'de ise %38,7'dir ve MKDB hastalarında median 32 (10-111) ayda, renal agenezide ise median 72 (48-96) ayda karşı tarafta hipertrofi başlamıştır.

Soliter böbrek hastalarında izlem gerektiren en önemli sorun kronik böbrek hastalığı gelişmesidir.<sup>21</sup> Yapılan birçok çalışmada kronik böbrek hastalığı gelişme riski açısından bu hastaların yakın izlemi önerilirken Sharada ve arkadaşları yaptıkları çalışmada hiçbir hastada kronik böbrek hastalığı gelişmediğini göstermiştir.<sup>22</sup> Çalışmamızda renal agenezili 3 hastada, MKDB'li 2 hastada kronik böbrek hastalığı gelişmiştir. Kronik böbrek hastalığı geliştiren hastaların hepsinde altta yatan kontrateral ürolojik anomali mevcuttu. Tüm hastalar diyaliz ihtiyacı olmadan medikal tedavi ile izlenmektedir. Buna göre bu hastaların kronik böbrek hastalığı geliştirmeyeceğini söylemek çok iddialı olsa da kronik böbrek hastalığı için asıl risk yaratan sorunun MKDB ya da agenezi değil eşlik eden ürolojik anomaliler olduğu söylenebilir.

Multikistik Displastik Böbrekte hasta tarafa nefrektomi yapılması eskiden rutin uygulama iken günümüzde USG'nin yaygın kullanımıyla bu yaklaşımdan vazgeçilmiştir. Günümüzde sadece malignite potansiyeli yüksek ve ciddi bası bulguları olan sınırlı sayıda hastaya önerilmektedir.<sup>23</sup> Hipertansiyon açısından yüksek risk taşıyan ve medikal tedaviye dirençli olan hastalarda erken nefrektomi yapılması gerekliliğini savunan yayınlar da mevcuttur.<sup>24</sup> Çalışmamızda MKDB tanılı 2 hastanın 1 tanesine Wilms tümörü şüphesiyle, 1 tanesine ise aynı tarafta eşlik eden ileri derecede VUR nedeniyle nefrektomi uygulanmıştır. Buna göre nefrektomi yapılma oranı %2,6 idi. Malignite hiçbir hastada gözlenmedi.

Çalışmamızı retrospektif bir çalışma olması nedeniyle zayıf olsa da vaka sayısının fazlalığı ve uzun dönem takip sonuçlarını yansıtması nedeniyle ve 'Renal agenezi mi MKDB mi? Hangisi daha kötü?' sorularına yanıt aramak amacıyla paylaşmak istedik. Prognoz açısından çok farklı olmasa da bizim hasta grubumuzda renal agenezilerde uzun dönemde hipertansiyon gelişme riskinin daha fazla olduğunu gördük. Benzer şekilde eşlik eden renal-ektrarenal anomali sıklığı da renal agenezilerde anlamlı derecede daha fazlaydı.

## Sonuç

Her iki hastalık da uzun dönem takibi açısından iyi prognozludur. Hastalara tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu veya USG de bir anormallik olmadıkça rutin VCUG

çekilmesine ve rutin nefrektomi uygulamasına gerek yoktur. Kronik böbrek hastalığına gidişi belirleyen en önemli faktör eşlik eden ürolojik anomalilerdir. Altta yatan ek ürolojik anomalisi olan renal agenezi ve MKDB hastalarının daha yakın takibi gereklidir.

## Çıkar Çatışması Beyanı

Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

## Etik Onay/Hasta Onamı

Çalışmamız için gerekli izin Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığından alınmıştır.

## Maddi Destek

Çalışmamızda maddi destek alınmamıştır.

## Yazar Katkıları

MÇ: Fikir, tasarım, yazı; MAÖ: Verilerin girişi; KB: Denetleme

## Kaynaklar

1. Davidovits M, Cleper R, Eizenberg N, Hoeherman O, Mashlach R. Outcomes of prenatally diagnosed solitary functioning kidney during early life. *J Perinatol.* 2017;37(12):1325-1329. doi:10.1038/jp.2017.143
2. Schreuder MF. Life with one kidney. *Pediatr Nephrol.* 2018;3:595-604.
3. Clinton CM, Chasen ST. Unilateral fetal renal abnormalities: Are they really isolated? *J Ultrasound Med.* 2016;35(3):561-564. doi:10.7863/ultra.15.05011
4. Kara A, Gurgoze MK, Aydın M, Koc ZP. Clinical features of children with multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Int.* 2018;60(8):750-754. doi:10.1111/ped.13612
5. Can FK, Sarıtaş S, Alparslan C, Yavaşcan Ö. Multikistik displastik böbreklerin uzun dönem izlemi: Tek merkez deneyimi. *Tepecik Eğit Hast Derg.* 2017;27(3):217-221. doi:10.5222/terh.2017.217
6. Robson WL, Leung AK, Thomason MA. Multicystic dysplasia of the kidney. *Clin. Pediatr. (Phila.).* 1995;34:32-40. doi:10.1177/000992289503400106
7. Schreuder M, Westland R, Wijk JAE. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations of the contralateral kidney. *Nephrol Dial Transplant.* 2009;24:1810-1818. doi:10.1093/ndt/gfn777
8. Evrengül H, Ertan P, Serdaroğlu E, Yüksel S. Clinical characteristics and follow-up results of unilateral renal agenesis and hypoplasia of children. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi.* 2016;6(3):185-190. doi:10.5222/buchd.2016.185
9. Schreuder MF. Unilateral anomalies of kidney development: why is left not right? *Kidney Int.* 2011;80(7):740-745. doi:10.1038/ki.2011.204
10. Cochat P, Febvey O, Bacchetta J, Bérard E, Cabrera N, Dubourg L. Towards adulthood with a solitary kidney. *Pediatr Nephrol.* 2019;34(11):2311-2323. doi:10.1007/s00467-018-4085-1
11. Grabnar J, Rus RR. Is renal scintigraphy really a necessity in the routine diagnosis of congenital solitary kidney? *Pediatric Surgery International.* 2019;35:729-735. doi:10.1007/s00383-019-04478-1
12. Merrot T, Lumenta DB, Tercier S, Morisson-Lacombe G, Guys JM, Alessandrini P. Multicystic dysplastic kidney with ipsilateral abnormalities of genitourinary tract: Experience in children. *Urology.* 2006;67(3):603-607. doi:10.1016/j.urology.2005.09.062
13. Cascio S, Paran S, Puri P. Associated urological anomalies in children with unilateral renal agenesis. *J Urol.* 1999;162(3):1081-1083. doi:10.1097/00005392-199909000-00036

14. Krzemień G, Roszkowska-Blaim M, Kostro I, Wojnar J, Karpińska M, Sekowska R. Urological anomalies in children with renal agenesis or multicystic dysplastic kidney. *J Appl Genet.* 2006;47(2):171-176. doi:10.1007/BF03194618
15. Doğan ÇS, Torun Bayram M. Renal outcome of children with unilateral renal agenesis. *Turk J Pediatr.* 2013;55(6):612-615.
16. Mansoor O, Chandar J, Rodriguez MM, et al. Long-term risks of chronic kidney disease in unilateral multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol.* 2011;26:597-603. doi:10.1007/s00467-010-1746-0
17. Shirzai A, Yildiz N, Biyikli N, Ustunsoy S, Benzer M, Alpay H. Is microalbuminuria a risk factor for hypertension in children with solitary kidney? *Pediatr Nephrol.* 2014;29(2):283-288. doi:10.1007/s00467-013-2641-2
18. Tabel Y, Aksoy Ö, Elmas AT, Çelik SF. Evaluation of hypertension by ambulatory blood pressure monitoring in children with solitary kidney. *Blood Press.* 2015;24(2):119-123. doi:10.3109/08037051.2014.992194
19. Aslam M, Watson AR, Trent & Anglia MCDK Study Group. Unilateral multicystic dysplastic kidney: Long term outcomes. *Arch. Dis. Child.* 2006;91(10):820-823. doi:10.1136/adc.2006.095786
20. Wang MK, Gaither T, Phelps A, Cohen R, Baskin L. The incidence and durability of compensatory hypertrophy in pediatric patients with solitary kidneys. *Urology.* 2019;129:188-193. doi:10.1016/j.urology.2019.04.003
21. Kim S, Chang Y, Lee YR, et al. Solitary kidney and risk of chronic kidney disease. *Eur J Epidemiol.* 2019;34:879-888. doi:10.1007/s10654-019-00520-7
22. Sharada S, Vijayakumar M, Nageswaran P, Ekambaram S, Udani A. Multicystic dysplastic kidney: a retrospective study. *Indian Pediatr.* 2014;51(8):641-643. doi:10.1007/s13312-014-0467-z
23. Caldeira F, Juvandes C, Pinto M, Braga M, Calhau P. Multicystic dysplastic kidney. In defense of a conservative experience. *Acta Med Port.* 2011;24(2):549-556.
24. Kumar B, Upadhyaya VD, Gupta MK, Bharti LK, Rao RN, Kumar S. Early nephrectomy in unilateral multicystic dysplastic kidney in children cures hypertension early: an observation. *Eur J Pediatr Surg.* 2017;27(6):533-537. doi:10.1055/s-0037-1599837