PEDİATRİ
YDUS 2024-2.DÖNEM

SINAV SORULARI

NEFROLOJİ VE ROMATOLOJİ CEVAPLARI

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 15

Otuz beş yaşında tip 1 diyabet tanısıyla izlenen ve ilk trimesterde HbA1c düzeyi %9,5 olarak tespit edilen anne 37. gebelik haftasında doğum yapıyor. Doğum ağırlığı 3.950 gram olan bebeğin fizik muayenesinde batında ele gelen kitle fark ediliyor. Tam kan sayımında beyaz küre sayısı 12.000/mm³ (%60 parçalı, %40 lenfosit), hemoglobin 22 g/dL, hematokrit %72, trombosit sayısı 96.000/mm³ saptanıyor. İdrarında kan görülen bebeğin idrar tetkikinde kan reaksiyonu 4+ ve mikroskopisinde bol eritrosit tespit ediliyor.

ÖSYM

Bu bebekte <u>en olası</u> tanı aşağıdakilerden hangisidir?

A) Akut glomerülonefrit
B) Hidronefroz
C) Polikistik böbrek hastalığı
D) Renal ven trombozu
E) Wilms tümörü

Cevap Anahtarı: D

Renal Ven Trombozu (RVT) Nefroloji 3. Ders Hematüriye Yaklaşım

- Genellikle tek taraflıdır. İki taraflı olursa böbrek yetmezliğine ilerleyebilir.

Yenidoğan ve süt çocuğunda

- Asfiksi, konjenital renal ven defekti
- Dehidratasyon, polisitemi
- Şok
- Sepsis, umblikal katater,
- Diabetik anne bebeği, prematürite

Büyük çocuklarda

- Nefrotik sendrom, renal transplantasyon
- Siyanotik konjenital kalp hastalığı
- Kalıtsal hiperkoagülopati (FV Leyden)
- Anjiografik kontrast madde kullanımı

RVT Patogenez

- Tromboz böbrek içi venöz damarlardan başlar. Ana renal vene ve vena cava inferiora kadar ilerleyebilir.

Trombüs oluşumuna katkısı olan faktörler:

- Hipoksi, endotoksin, kontrast madde → Endotel hasarı
- Nefrotik sendrom, F V Leiden → Hiperkoagülabilite
- Septik şok, dehidratasyon, Nefrotik sendrom → Hipovolemi, venöz kan akımının yavaşlaması
- Konjenital kalp hastalığı, kronik akciğer hastalığı → Polistemi

RVT

Klinik:

- **Ani başlayan makroskopik hematüri**
- **Böbrek lojunda kitle**
- Yan ağrısı
- Hipertansiyon
- Oligüri
- Mikroanjiopatik hemolitik anemi ve **trombositopeni** de görülür.
- Sol tarafta daha sık görülür.

Tanı:

- **USG'de**

böbrek boyutlarında artış

- **Radyonüklid sintigrafide**

etkilenmiş böbrek fonksiyonlarında azalma görülür.

- **Doppler akım çalışması ile**

tanı kesinleştirilir.

RVT

- **Ayırıcı tanı:** USG ile ayırıcı tanı başarıyla yapılır.
- **Ayırıcı tanıda düşünülecek hastalıklar**
  - HÜS
  - Hidronefroz
  - Polikistik böbrek hastalığı
  - Wilms tümörü
  - Hematom, apse.

- Tedavi: Destek tedavisi.
- Dirençli hipertansiyon varlığında nefrektomi gerekebilir.
- Antikoagülan ve trombolitik tedavi tartışmalıdır.
- Cerrahi trombektomi yapılabilir.

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 42

On beş yaşındaki kız hasta el parmaklarında ağrı, yüzünde güneşte artan kızarıklıklar, ateş, öksürük ve göz kapaklarında şişlik nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 38,5 °C, kan basıncı 135/95 mmHg, malar raş, el parmak uçlarında ve avuç içinde belirgin, basmakla solmayan hiperemik döküntü, el parmaklarında artrit ve pretibial 2+ gode bırakan ödem saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 9,3 g/dL, lökosit sayısı 3.200/mm^3, trombosit sayısı 110.000/mm^3 bulunuyor. Serum kreatinin 2,1 mg/dL, serum albümin 2,3 g/dL, ALT 89 IU/L, AST 67 IU/L, CRP 0,5 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 65 mm/saat, anti-nükleer antikor pozitif ve kompleman C3 azalmış olarak bulunuyor. Tam idrar analizinde protein 4+, eritrosit 1260/mm^3, lökosit 130/mm^3, eritrosit ve lökosit silendirleri görülüyor.

Bu hastada düşünülen tanıya yönelik aşağıdakilerden hangisinin yapılması <u>en uygundur</u>?

A) Böbrek biyopsisi
B) Abdominal BT anjiyografi
C) Abdominal BT
D) DMSA sintigrafi
E) MR anjiyografi

Cevap Anahtarı: A

Nefrotik Sendromlu **Çocukta**
Biyopsi Endikasyonları***
Nefroloji 4. Kısım Proteinüriye yaklaşım

- Tanı anında 1 yaşından küçük, 12 yaşından büyük olmak
- Makroskopik hematüri
- İnatçı, uzun süreli hipertansiyon
- Sistemik hastalık bulgularının varlığı
- Ciddi böbrek yetmezliği (hipovolemiye bağlanamayan)
- Düşük kompleman düzeyleri
- Steroide dirençli olgular

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 43

I. Kas enzimleri hastaların çoğunda yüksek olarak saptanır.

II. Kas enzim yüksekliği hastaların tümünde hastalık aktivitesi ile ilişkilidir.

III. Antinükleer antikor hastaların yarısından azında pozitiftir.

IV. Miyozit spesifik antikorlar, klinik fenotipi belirlemede ve prognozu öngörmede yardımcıdır.

Juvenil dermatomiyozitin laboratuvar bulguları ile ilgili yukarıdaki ifadelerden hangileri doğrudur?

A) I, II ve III
B) I, II ve IV
C) I ve IV
D) I ve III
E) III ve IV

Cevap Anahtarı: C

Table 200.2	Diagnostic Criteria for Juvenile Dermatomyositis
Classic rash	Heliotrope rash of the eyelids Gottron papules
Plus three of the following:	
Weakness	Symmetric Proximal
Muscle enzyme elevation (≥1)	Creatine kinase Aspartate transaminase Lactate dehydrogenase Aldolase
Electromyographic changes	Short, small polyphasic motor unit potentials Fibrillations Positive sharp waves Insertional irritability Bizarre, high-frequency repetitive discharges
Muscle biopsy	Necrosis Inflammation

Data from Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts).

Romatoloji Soru Kampı Bölüm 11

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 44

On dört yaşındaki kız hasta bayılma nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden son bir aydır baş ağrısı, kilo kaybı ve hâlsizliğinin olduğu öğreniliyor. Fizik muayenesinde kan basıncı 150/105 mmHg olan hastanın her iki radial ve karotis nabızları çok zayıf olarak alınıyor. Laboratuvar incelemesinde eritrosit sedimentasyon hızı 89 mm/saat, CRP 56 mg/L bulunuyor. MR anjiyografide subklaviyan arter ve torasik aortada duvar kalınlaşması ve stenoz saptanıyor.

Bu hastada <u>en olası</u> tanı aşağıdakilerden hangisidir?

A) Takayasu arteriti
B) Kawasaki hastalığı
C) ADA-2 eksikliği
D) Poliarteritis nodoza
E) Granülomatöz polianjiitis

Cevap Anahtarı: A

Takayasu arteriti Romatoloji – 2. Kısım

- Büyük damar vasküliti
  - Takayasu arteriti
- Orta çaplı damar vasküliti
  - Çocukluk tipi poliarteritis nodoza
  - Kutanöz poliarteritis
  - Kawasaki hastalığı
- Küçük damar vasküliti
  - Granulomatöz
    - Wegener granulomatözü
    - Churg-Staruss sendromu
  - Non-granulomatöz
    - Mikroskopik polianjiitis
    - Henoch-Schönlein purpurası
    - İzole kutanöz ökositoklastik vaskülit
    - Hipokomplmentemik ürtikeryal vaskülit

TAKAYASU ARTERİTİ

- Aort ve majör dallarının granülomatöz inflamasyonu
- Genelde 50 yaştan önce ve kadınlar (15-45 yaş)
- Vasküler lezyonlar (anevrizma, stenoz, dilatasyon, oklüzyon)
- **Ana renal arter sıklıkla tutulur**; yalnız **glomerüler tutulum nadirdir**.

TAKAYASU ARTERİTİ

- Olgu %20 < 19y K/ E: 2:1
- Arkus aorta, AoD,
- Dev hücreli, granülomatöz arterit, **STENOZ**
- Brakiyal nabız yok (nabızsızlık hst)
- Kollarda sistolik TA farkı >10 mmHg
- Kladikasyo, KKY, HT, GİS bulguları
- SSS: Konvülsiyon, hemiparezi
- Tanı: Anjiyografi
- Tedavi: KS+ immsup+ cerrahi

Takayasu arteriti – Tanı EULAR

"Olmazsa olmaz kriter": Aorta veya ana dallarında anjiografik anormallikler (konvansiyonel, CT, MR)

+

aşağıdakilerden en az birisi

- ✓ Azalmış periferal arter nabızları ve/veya kladikasyon
- ✓ 10 mmHg den çok kan basıncı farkı (kollar veya bacaklar arasında)
- ✓ Aorta ve/veya ana dallarında üfürüm
- ✓ Hipertansiyon
- ✓ Akut faz reaktanlarında artış

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 57

Aşağıdaki ilaçlardan hangisi çocukta "hem" negatif kırmızı idrar nedenleri arasında değildir?

A) Klorokin
B) Ampisilin
C) Fenitoin
D) Sülfasalazin
E) Deferoksamin

Cevap Anahtarı: B

Table 558.1	Other Causes of Red Urine
HEME POSITIVE	
Hemoglobin	
Myoglobin	
HEME NEGATIVE	
Drugs	
Adriamycin	
Chloroquine	
Deferoxamine	
Hydroxocobalamin	
Ibuprofen	
Iron sorbitol	
Levodopa	
Metronidazole	
Nitrofurantoin	
Phenazopyridine (Pyridium)	
Phenolphthalein	
Phenothiazines	
Phenytoin	
Quinine	
Rifampin	
Salicylates	
Sulfasalazine	
Dyes (Vegetable/Fruit)	
Beets	
Blackberries	
Blueberries	
Food and candy coloring	
Paprika	
Rhubarb	
Metabolites	
Homogentisic acid	
Melanin	
Methemoglobin	
Porphyrin	
Tyrosinosis	
Urates	

Soru Kampı

Tam İdrar Tetkiki

Nefroloji Giriş

Dansite	* Normalde 1010-1030 arası * Dehidratasyonda dansite artar * Tubulus kaynaklı sorunlarda- ADH eksikliği ve aşırı hidrasyonda dansite azalır
Şeker	Normalde saptanmaz
Bilirubin	Konjuge bilirubini saptar
Lökosit	Kızlarda 3-4 lökosit, erkeklerde 2-3 lökosit normaldir
Eritrosit	Normalde 5' e kadar eritrosit saptanabilir
Silendir	Hyalen silendir: TAMM HORSFALL proteininden oluşur. Ateş, dehidratasyon ve nefrotik sendromda izlenir Lökosit silendir: Pyelonefrit- interstisiyel nefrit Epitel silendir: ATN- AGN Eritrosit silendir: AGN
Protein	Normalde □150 mg/gün Nefrotik düzeyde 40 mg/m2/saat Çocuklarda fiztolojik proteinüride idrarla kaybolan esas protein TAMM HORSFALL proteinidir

Kırmızı renkte idrar	Hematüri (çoğunlukla alt GÜS) Porfiri Yenidoğanda pembe renkte ise Ürat kristalleri Red diaper sendromu (patojen olmayan Serratia m.o.)
Siyah-kahverengi	Alkaptonüri Melanin Myoglobin-hemosiderin Glomerul kaynaklı hematüri Biliverdin Kinin
Mavi-yeşil renkte	Blue diaper sendromu (Hartnup hastalığı Pseudomonas enfekiyonu Metilen mavisi Riboflavin

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 58

On yaşındaki kız hasta 3 gün önce başlayan baş ağrısı, idrar renginde koyuluk ve miktarında azalma, göz kapaklarında ve bacaklarında şişlik yakınması ile getiriliyor. Fizik muayenesinde kan basıncı 150/100 mmHg, bifissür ve pretibial 2+ ödem saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 8,2 g/dL, lökosit 9.800/mm^3, trombosit sayısı 212.000/mm^3, üre 120 mg/dL, kreatinin 3,9 mg/dL bulunuyor. Yatışının 2. günü nefes darlığı ve masif hemoptizi gelişiyor.

Bu hastada aşağıdakilerden hangisinin olması <u>en az olasıdır</u>?

A) Goodpasture hastalığı
B) Granülomatöz polianjiitis
C) Mikroskobik polianjiitis
D) Sistemik lupus eritematozus
E) IgA nefropatisi

Cevap Anahtarı: E

Hematürili Hastaya Tanısal Yaklaşım Nefroloji Giriş

- **Hematüri + Ödem + Hipertansiyon + Oligüri*****

Nefritik sendrom düşünülmeli

APSGN

HSP

SLE

IgA nefropatisi

Wegener granülomatozisi

PAN

Goodpasture sendromu

HÜS

MPGN

Klinik	APSGN	IgAN	Goodpasture Sendromu	İdiopatik RPGN
Yaş/cinsiyet	Ortalama 7 yaş/ E: K=2:1	10-35 yaş/ E:K= 2 : 1	15-30 yaş/ E:K= 6 : 1	Erişkin yaş/ E: K=2:1
Akut nefritik sendrom	%90	%50	%90	%90
Asemptomatik hematüri	Bazen	50%	Nadir	nadir
Nefrotik sendrom	% 10-20	Nadir	Nadir	%10-20
Hipertansiyon	%70	%30-50	Nadir	%25
Akut böbrek yetmezliği	%50 (geçici)	Çok nadir	%50	%60
Diğer	1-3 hafta latent süre	Viral enfeksiyonlardan sonra	Pulmoner kanama, demir eksikliği anemisi	-

Klinik	APSGN	IgAN	Goodpasture Sendromu	İdiopatik RPGN
Laboratuar bulguları	ASO↑ (%70) Streptozim (+)(%95) C3-C9 ↓ C1,C4 normal	Serum IgA ↑ (%50) Dermal kapillerde IgA birikimi	AntiGBM antikor (+)	ANCA (+)
Renal patoloji				
Işık mikrokobi	Difüz proliferasyon	Fokal proliferasyon	Fokal→Difüz proliferasyon Kresent	Kresentik GN
IF	Granüler IgG,C3	Difüz mezangial IgA	Linear IgG, C3	İmmün depozit yok
EM	Subepitelyal birikim	Mezangial birikim	-	-
Prognoz	%95 spontan düzelme, %5 RPGN veya yavaş ilerleyen seyir	%25-50 yavaş ilerleme	%75 stabil seyir ya da erken dönem tedavi ile iyileşme	%75 stabil seyir ya da erken dönem tedavi ile iyileşme
Tedavi	Destek	Steroid, balık yağı, ACEİ	PE, steroid,siklofosfamid	Steroid pulse tedavi

Table 510-1 CLASSIFICATION OF RAPIDLY PROGRESSIVE (CRESCENTIC) GLOMERULONEPHRITIS

ANTI-GBM ANTIBODY-MEDIATED RPGN
Goodpasture syndrome Idiopathic anti-GBM nephritis Membranous nephropathy with crescents
RPGN ASSOCIATED WITH GRANULAR IMMUNE DEPOSITS
Postinfectious • Poststreptococcal glomerulonephritis • Bacterial endocarditis • Shunt nephritis • Visceral abscesses, other nonstreptococcal infections Noninfectious • Systemic lupus erythematosus • Henoch-Schönlein purpura • Mixed cryoglobulinemia • Solid tumors Primary renal disease • Membranoproliferative glomerulonephritis • IgA nephropathy • Idiopathic immune-complex nephritis
RPGN WITHOUT GLOMERULAR IMMUNE DEPOSITS
Vasculitis • Polyarteritis • Hypersensitivity vasculitis • Wegener granulomatosis Idiopathic RPGN

RPGN, rapidly progressive (crescentic) glomerulonephritis; GBM, glomerular basement membrane.

Modified from Kliegman RM, Greenbaum LA, Lye PS: *Practical strategies in pediatric diagnosis and therapy*, ed 2, Philadelphia, 2004, Saunders, p 426.

Pulmoner –Renal Tutulum Yapan Diğer Hastalıklar Nefroloji Kısım 2

- **SLE**
- **HSP**
- **Wegener granülomatozisi**
- **Mikroskopik polianjiitis**
- **Churg-Strauss sendromu**

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 59

Aşağıdakilerden hangisinin nefrojenik diabetes insipidusa yol açması en az olasıdır?

A) Amfoterisin B
B) Sisplatin
C) Lityum
D) Toluen
E) Kolşisin

Cevap Anahtarı: D

Nefrojenik Diyabet İnsipitus

- En sık: X'e bağlı resesif (primer)

- Sekonder nedenler
  - Obstrüktif üropati
  - Akut/kronik renal yetmezlik
  - Renal kistik hastalıklar
  - İnterstisyel nefrit
  - Nefrokalsinozis
  - Hipokalemiye bağlı toksik nefropati
  - Hiperkalsemi
  - Lityum
  - Amfoterisin B

Table 1
Causes of nephrogenic diabetes insipidus

Congenital	Acquired
X-linked NDI- Xq28 encoding AVPR2 (arginine vasopressin receptor 2)	Antimicrobials: foscarnet, aminoglycoside, methicillin, rifampin
Autosomal recessive NDI- Ch12q13 encoding AQP2	Electrolyte abnormalities: hypokalemia, hypercalcemia, hypercalciuria
	Renal parenchyma disorders, obstructive uropathy
	Other drugs: *lithium*, furosemide, colchicine, cisplatin, isophosphamide, vinblastine
	Systemic disorders: amyloidosis, sarcoidosis, sickle cell disease and trait, Sjögren syndrome

Klinik

- **Klinik triad: Poliüri + Polidipsi + Hipernatremi**
- Volüm deplesyonu
- Hipertermi
- Konstipasyon
- Kilo alımında azalma
- Enürezis
- İştahsızlık
- Hiperaktivite, davranış problemleri

Poliüri:

- >5ml/kg/saat
- >2000 ml/m²/gün

Polidipsi:

- > 2000 ml/m²/gün

NDI-Tanı

- **Poliüri, hipernatremi ve dilüe idrarı olan erkek bebek!!**

(sabah ilk idrarı konsantre ise (dansite 1030) NDI ekarte edilebilir.)

- **Eş zamanlı idrar ve serum osmolaritesi bakılır.**
- **Serum ozmolaritesi >300 mOsm/kg iken**
  İdrar ozmolaritesi <300 mOsm/kg ise
  su kısıtlama testine gerek yok.

- Parsiyel ve sekonder NDI vakalarında başta serum osmolaritesi <300 mOsm/kg olabilir, bu durumda su kısıtlama testi yapılabilir.
- Test çocuklarda 7 saat, infantlarda 4 saat süre ile yapılır.

NDI-Tanı

- Su kısıtlama testi sırasında vücut ağırlığının %3'ünden (bazı kaynaklar %5) fazlası kaybolursa test sonlandırılır.
- İdrar osmolalitesi bir defa >1000 mosm/kg veya iki defa >600 mosm/kg bulunursa test sonlandırılır, bu hastada Diabetes İnsipidus yoktur.

- Serum osmolalitesi >300 mosm/kg iken idrar osmolalitesi <600 mosm/kg ise hasta DI kriterlerini karşılıyordur; santral ve nefrojen ayrımı için vazopresin verilir.
- Vasopresin sonrası idrar osmolalitesi <300 mosm/kg olması NDI ile uyumludur.

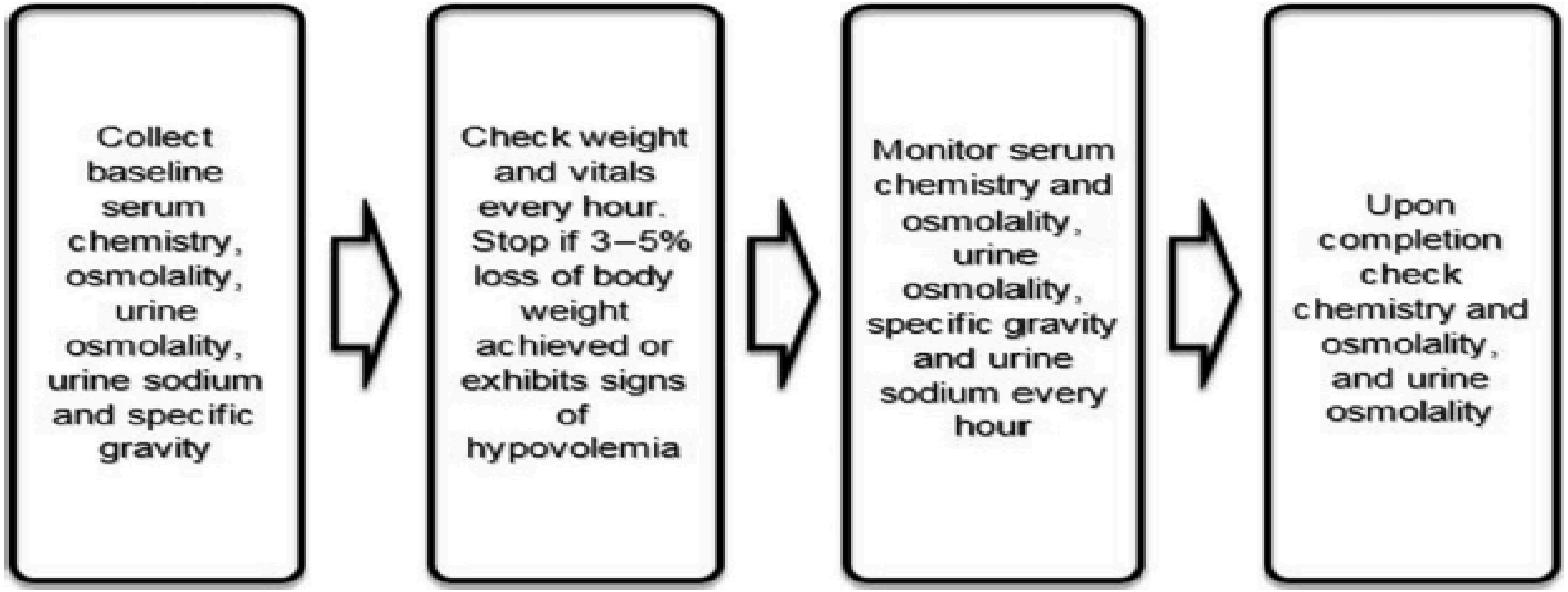

Fig. 2. Water deprivation test. Duration of test: 7 hours in children; 4 hours in infants.

NDI-Tedavi

- Düşük ozmolar yüklü ve düşük Na'lu diyet (<0.7 mEq/kg/gün)
- İnfantlarda anne sütü veya düşük solüt yüklü mamalar tercih edilir.
- İnfantta gastrostomi ve NG ile besleme gerekebilir.
- IV sıvı desteği verilecekse hipotonik sıvıların (1/4 SF gibi) verilmesi önerilmektedir.
- Bu hastalara idrardan daha hipertonik sıvıların verilmesi hipernatremi; aşırı verilen miktarda verilen hipotonik sıvıların da hiponatremi yapma riski vardır!!!

- Hastanın hipernatremiye girmesini önlemek nörolojik gelişim açısından önemli!!!

NDI-Tedavi

- **Tiazid diüretikler** tercih edilirler (hidroklorotiazid 2-4 mg/kg/24saat, 2 doza bölünerek), en sık komplikasyonu hipokalemidir.

  (distalde tuz kaybını arttırır ve buna ikincil proksimal tübülden su ve tuz emilimini arttırır).

- Potasyum tutucu diüretiklerden amilorid kullanılabilir, tiazidlerle kombine edilebilir.

- **Diüretiklere yanıt yoksa indometazin** (1-3 mg/kg/gün, 3 doza bölünerek) verilebilir. Tiazidlerle kombine verilmesi hızla hiponatremi gelişmesine ve buna bağlı konvülziyonlara neden olabilir. Diğer yan etkisi de karın ağrısı ve GIS kanamasıdır.

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 60

Antenatal 21. gestasyon haftasında yapılan ultrasonografide her iki böbrek ekojenitesinde artış ve kortikomedüller ayrımda kayıp bildirilen bebeğin doğum sonrasında otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı tanısını doğrulamak için hangi gende mutasyon varlığının gösterilmesi gereklidir?

A) NEK8 geni
B) PKHD1 geni
C) JBTS1 geni
D) BBS1 geni
E) CXORF5 geni

Cevap Anahtarı: B

Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı

- 1:10.000-40.000

- Gen: PKHD 1 (Policystic Kidney and Hepatic Disease)
- Protein: Fibrokistin

- Korteks ve medullada kistler vardır.(ektatik toplayıcı tübüller)
- Caroli hastalığına benzer karaciğer tutulumu da olur ("Ductal plate" anomalisi).
- Konjenital hepatik fibroz eşlik eder

Otozomal Resesif
Polikistik Böbrek Hastalığı

- Böbrek lojunda bilateral kitle (genelde yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde fark edilir).
- Oligohidramniyoz
- Pulmoner hipoplazi
- RDS
- Spontan pnömotoraks
- Potter sekansı (düşük kulak, mikrognati, düz burun, ekstremite pozisyon defekti, IUBG)
- Hipertansiyon (yaşamın ilk haftasında)
- Oligüri ve ABH
- Geçici hiponatremi
- Vakaların %20-30'unda böbrek fonksiyonları normaldir.
- YD döneminde tanı alanların %50'sinde 10 yaşta SDBH

Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı

- Yenidoğan döneminde karaciğer tutulumuna ait bulgular vakaların %45'inde saptanır.

- **Karaciğer bulguları:**

  Portal hipertansiyon

  Hepatosplenomegali

  Kolanjit

  Periumblikal venlerde belirginleşme

  Gastroözofageal varisler

  Portal vende ters akım

  Trombositopeni

OR PKB -Tanı ve Tedavi

Çift taraflı palpable böğürde kitle,

pulmoner hipoplazi, oligohidramniyoz ve hipertansiyon

olan bir süt çocuğunun ebeveynlerinde böbrekte kist yoksa

kuvvetle OR PKB tanısı düşünülür.

- USG'de büyümüş, kortikomedüller ayrımı silinmiş, hiperekojenik böbrekler görülür.
- **Ayırıcı tanı:**
  - Multikistik displastik böbrek
  - Hidronefroz
  - Wilms tümörü
  - Bilateral renal ven trombozu
- **Tedavi:** Destek tedavisidir. Böbrek yetmezliği gelişince transplantasyon yapılmalıdır.