

# Yenidoğanda İki Tuz Kaybı Olgusu: Primer ve Sekonder Psödohipoaldosteronizm

## Two Cases of Salt Wasting Crisis in Newborn: Primary and Secondary Pseudohypoaldosteronism

### Mustafa Ali Akın

Specialist, MD  
Neonatology Unit, Department of Peadiatrics  
Erciyes University Medical Faculty  
mustafaaliakin@hotmail.com

### Dilek Çoban

Specialist, MD  
Neonatology Unit, Department of Peadiatrics  
Erciyes University Medical Faculty  
drdilekcoban@yahoo.com.tr

### Selim Kurtoğlu

Prof., MD.  
Neonatology Unit, Department of Peadiatrics  
Erciyes University Medical Faculty  
selimk@erciyes.edu.tr

### Leyla Akın

Specialist, MD  
Endocrinology Unit, Department of Peadiatrics  
Erciyes University Medical Faculty  
leylabakin@gmail.com

### Mustafa Akçakus

Assoc. Prof., MD.  
Neonatology Unit, Department of Peadiatrics  
Erciyes University Medical Faculty  
akcakus@erciyes.edu.tr

*This study was presented at XVIIth National Neonatology Congress,  
27-30 April 2009, Izmir- Turkey.*

Submitted : October 29, 2008  
Revised : September 09, 2009  
Accepted : February 03, 2010

#### Corresponding Author:

Uzm. Dr. Mustafa Ali AKIN  
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı Yenidoğan Ünitesi  
38039 Kayseri- Turkey

Telephone : +90 - 352 2341780  
E-mail : mustafaaliakin@hotmail.com

#### Özet

Yenidoğanlarda hayatı tehdit edebilen tuz kaybı sendromları pek çok nedene bağlı olarak gelişmektedir. Tabloya primer hastalığın bulgularına ek olarak dehidratasyon, şok ve elektrolit dengesizliğinin klinik bulguları hâkimdir. Yenidoğanda tuz kaybına neden olan en dramatik neden konjenital adrenal hiperplazidir ve diğer nedenler daha nadirdir. Bu nadir nedenlerden olan psödohipoaldosteronizmde, aldosteronun varlığına rağmen hedef dokuda etkisiz olması nedeniyle idrar, ter, barsak salgıları ve tükürükten tuz kaybı yaşanır. Hastalık primer olabileceği gibi sekonder de görülmektedir. Bu yazıda yenidoğan döneminde tuz kaybı ile giden Prune-belly sendromunda sekonder olarak gelişen geçici psödohipoaldosteronizm ve ailevi özellikteki primer psödohipoaldosteronizm tip1 olguları sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: **Primer Psödohipoaldosteronizm tip 1; Sekonder Psödohipoaldosteronizm; Tuz Kaybı; Yenidoğan.**

#### Abstract

Many disorders can cause life-threatening salt wasting crisis in newborns. In these cases, dehydration, electrolyte disturbances and shock are predominant in addition to the manifestations of the primary disease. The most dramatic of these syndromes is congenital adrenal hyperplasia while other causes are less common. Pseudohypoaldosteronism, a disorder caused by defective target organ effect of aldosterone is a rare cause of the salt wasting crisis. Salt wasting can occur through urine, sweat, saliva or intestinal secretions. It occurs primarily or secondary to other disorders. Here we report two cases; one is familial hypoaldosteronism, second is the pseudohypoaldosteronism secondary to Prune-belly syndrome.

Key Words: **Newborn; Pseudohypoaldosteronism type 1; Salt Wasting Syndrome; Transient Pseudohypoaldosteronism.**

## Giriş

Yenidoğan döneminde tuz kaybına neden olan hastalıkların başında konjenital adrenal hiperplazi (KAH) gelir. Hastalar genelde yenidoğan döneminde cinsiyet farklılaşma bozuklukları ya da hayatı tehdit eden tuz kaybı tablolarıyla hastaneye başvurlar (1).

Bunların dışında daha nadiren görülen neonatal tuz kaybı sebepleri en az KAH kadar önemli klinik tablolarıdır. Tuz kaybı tablosu, kilo alamamadan hipotansif şoka neden olacak kadar ağır klinik tablolara neden olabilir. Biz bu yazıda yenidoğan döneminde tuz kaybı tablosunun iki nadir nedeni olan birisi primer ve diğeri sekonder psödohipoaldosteronizm saptanan iki farklı olguyu sunuyoruz.

## Olgu Sunumu

**Olgu 1.** Aralarında akrabalık olmayan ebveynlerden 25 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden ilk canlı doğumu olarak 28nci gestasyon haftasında, normal vajinal yoldan 3/5 APGAR skoru ile 1350 g ağırlığında ve gebelik haftasına göre uygun vücut ölçülerinde doğan erkek bebekte; prenatal dönemde 27nci haftada bilateral multikistik böbrek, megaüreter ve patent urakus tesbit edildi. Doğumdan sonra yapılan muayenede karın duvarı kaslarının olmadığı, barsak peristaltizminin dışardan izlenebildiği ve karın içi organların kolay palpe edildiği görüldü. Kriptorşidizm yoktu. Penis boyu 3,6cm idi (Term yenidoğanlar için normal değer: 3,5±0,4cm) (Resim 1).



**Resim 1.** Prune belly sendromlu preterm bebek olgu; karın duvarı kaslarının yokluğu ve yayvan karın görüntüsü.

Ultrasonografik incelemede sağ böbrek boyutlarının arttığı ve multikistik olduğu; sol böbrek boyutlarının da artmış olduğu ve her iki tarafta da pelvikalisiyel yapılar ve üreterin tortiyoz yapıda dilate olduğu gösterildi. Mesanenin de distandü olduğu ve abdominal kas yapılarının olmadığı saptandı. İşeme grafisi ile bilateral evre 5 vezikoüreteral reflü, patent urakus, megasistis saptandı. Bu bulgulara rağmen anatomik obstrüksiyon bulgusu yoktu. Bu radyolojik inceleme sonuçları ve fizik muayene bulguları ile Prune Belly sendromu tanısı konuldu Olgunun serum BUN değeri 37 mg/dl (Normal değer:3,9-18), kreatinin değeri 2,9mg/dl (0,3-1), Na değeri 118mEq/l (136-146), K değeri 8,6 mEq/l (3,5-5,1) idi; idrar hipostenürük; 1004 (1008-1012) ve idrar çıkışı 2ml/kg/saat idi. İdrar sodyumu değeri 93 mEq/l (Normal değer: <20mEq/l) bulundu.

İzlemede pyelonefrit gelişen olgunun böbrek fonksiyonları giderek kötüleşti; kreatinin değeri 7,6mg/dl'ye kadar arttı, glomerüler filtrasyon hızı 1,9ml/dak/1,73m<sup>2</sup> oldu. Aldosteron değeri 2680 pg/ml (50-1750 pg/ml), plazma renin aktivitesi (PRA) 38,05 ng/ml/saat (2-35 ng/ml/saat) bulundu. Başlangıçta normal olan trombosit sayısı ilerleyen günlerde artarak 483.000/mm<sup>3</sup>'ye kadar yükseldi. Serum sodyum değerleri replasmana rağmen hiponatremik ve idrardaki sodyum düzeyi yüksek seyretti. Potasyum değerleri tedavi ile normal sınırlarda tutuldu. Anürik hale gelen olgu diyaliz açılmadan böbrek yetmezliği ve sepsis nedeniyle 18nci günde kaybedildi.

**Olgu 2.** Aralarında üçüncü dereceden akrabalık olan ebeveynlerden 36 yaşındaki annenin sorunsuz geçen üçüncü gebeliğinden ikinci canlı doğum olarak normal vajinal yoldan, özel merkezde, miadında, 2830 g ve uygun vücut ölçülerinde doğduğu öğrenilen yedi günlük erkek bebek yenidoğan sarılığı nedeniyle kliniğimize kabul edildi. Ailenin erkek cinsiyetteki ilk çocukları sekiz günlükken sürrenal kriz nedeniyle exitus olmuştu. Olgunun serum Na değerinin 129 mEq/l; K değerinin 9,7 mEq/l ve Cl değerinin 97 mEq/l (98-106) ölçülmesi üzerine servise yatırıldı. Yaşamının ilk haftasını tamamlamış olan bebek halen doğum tartısına ulaşamamıştı. Fizyolojik tartı kaybını normalden daha yavaş yaşayan bebek, ilk hafta tamamlandığında doğum ağırlığının %7 gerisinde idi. Genital muayenede penis boyu: 2,8cm, testisler skrotuma inmişti. Meme ve genital bölgede pigmentasyon artışı yoktu (Resim 2).



**Resim 2.** Hiperpigmentasyon ve ambigus genitalyası olmayan ve ilk haftasında tuz kaybı ile gelen ve PHA1 tanısı alan erkek bebek olgu.

Başvuru sırasında olguda hipoglisemi ve hipotansiyon yoktu. Kan sayımında trombosit sayısı normal sınırlarda idi. İdrarda Na değeri 82 mEq/l (<20mEq/l); K 4,14 mEq/l (3,5-5,1) idi. Olgunun kan örneği alındıktan sonra prednizolon (20mg/m<sup>2</sup>/24saat) ve elektrolitli sıvı desteği verildi. Hiperpotasemiye düzeltmek için insülin-glukoz ve bikarbonat verildi. Kan potasyum düzeyi normal sınırlara inince oral *Ca-polystyrene sulfonate* kalsiyum-polistiren sulfonat 1g/kg dozunda günde iki kez verildi.

Kan örneğinde bakılan hormonlardan 17-OH Progesteron 2,43 ng/ml (6.28 ±1.47 ng/ml), ACTH 26,71 pg/ml (10-60 pg/ml), Kortizol 8,40 ug/dl (4,4 ug/dl), 11-deoksikortizol 7,75ng/ml (<10-156 ng/ml), Total Testosteron: 85 ng/ml (75-400 ng/ml), Serbest Testosteron 5,48pg/ml (N: 1,5-31 pg/ml) olarak ölçüldü. Ancak sürrenal tuz kaybı krizi tedavisinde verilen standart hormon ve elektrolit tedavisine rağmen serum elektrolitlerinde ve idrar tuz kaybında düzelme görülmedi. Bunun üzerine bakılan Plazma Renin Aktivitesi PRA değeri 41,04 ng/ml/saat (2-35 ng/ml/saat), Aldosteron 4400pg/ml (50-1750 pg/ml) olarak saptandı. İdrarda sodyum atılımının fazla olması, plazma renin aktivitesi ve aldosteron düzeyinin yüksek olması ve kardeşinde de benzer klinik belirtiler göstermiş olması, ek olarak kan basıncı değerlerinin normal olması nedeniyle olguda primer psödohipoaldosteronizm düşünüldü. Oral fludrokortizon 0,3mg/gün verildi; potasyumdan fakir formüle ile beslendi ve mamasına 0,5g tuz eklenmesine rağmen hiponatremi ve hiperpotasemi derinleşti. Serum potasyum değerinin tedaviye rağmen 8mEq/l üzerinde seyretmesi nedeni ile periton diyalizi uygulandı. Periton diyalizi ile yüksek sodyum içerikli sıvı (50mEq/kg'a kadar çıkan) verildi ve potasyum 5mEq/l değerinin altına inince diyaliz sonlandırıldı. Olguda hiponatremi derinleşince hiperpotaseminin arttığı, serum sodyum

değerinin hipernatremi sınırına ulaştığında hiperpotaseminin düzeldiği gözlemlendi. Formüle mamasına 2,5g/gün sofratuz katılarak beslenmeye başlanan, oral *Ca-polystyrene sulfonate* kalsiyum-polistiren sulfonat ve fludrokortizon tedavisi alan hastanın tuz kaybına bağlı elektrolit dengesizliği ve klinik tablo kontrol altına alındı. Olgunun tedavisi tuz desteği ile normal elektrolit dengesini sağlayana dek mineralokortikoid desteğine devam edilmesi ve azaltılarak kesilmesi şeklinde planlandı.

### Tartışma

Tuz kaybı tabloları daha hayatın başındaki yenidoğanlarda farklı klinik tablolar şeklinde ortaya çıkmaktadır. Bazı olgular tartı kaybı ya da kilo alamama, beslenme zorluğu, kusma, huzursuzluk gibi özgül olmayan yakınmalarla bazıları da şok ve hipoglisemi tablosu ile acil kliniklere başvurmuşlardır. Plazma sodyum düzeyi ölçümü tuz kaybının nedeni araştırılırken faydalıdır ama tek başına yanıltıcı olabilir. İdrar Na miktarı da ölçülmelidir. İdrarla tuz kaybı olan olgularda en hassas sodyum dengesi göstergesi plazma renin aktivitesidir ve sodyum replasmanına rağmen yüksek değerlerde saptanır (2).

Yenidoğan döneminde tuz kaybı ile başvuran olgularda KAH öncelikle düşünülmelidir. Tuz kaybettiren KAH türleri 21 hidrosilaz, 3-βhidroksi steroid dehidrojenaz, 20-22-desmolaz ve geçici olarak 11-βhidrosilaz ve 17-αhidrosilaz eksiklikleridir (1). Olgular sıklıkla yenidoğan döneminde cinsiyet farklılaşma bozuklukları ve tuz kaybı tablolarıyla başvururlar. Bebeklerdeki cinsiyet farklılaşma sorunu çarpıcıdır ama tuz kaybı krizi hayatı tehdit eden ciddi ve acil bir tablodur.

Konjenital adrenal hiperplazi, adrenal kortekste kortizol sentezi için gerekli enzimlerden birinin eksikliğine bağlı olarak gelişen, otozomal resesif bir hastalık grubudur. En sık (%90-95) görülen tip 21-Hidroksilaz eksikliğidir. Klinik tablonun çeşitliliğini enzim eksikliğinin derecesi belirler. Klinik olarak “klasik tip” ve “klasik olmayan tip” şeklinde sınıflandırılır. Klasik KAH, Aldosteron eksikliğinin derecesine göre; “tuz kaybettiren” ve “tuz kaybettirmeyen tip” olarak sınıflanır. Olguların %75'i tuz kaybettiren kalanı da basit virilizan tiptir (1). KAH olgularında tuz kaybı tablosu en erken hayatın ilk haftası içinde gelişebilirse de genellikle 2-3 haftada belirti verir. Bebeklerde kusma, dalgalılık, hipotansiyon, hipoglisemi ve düzeltilemeyen dehidratasyon görülür. Fizik muayenede erkeklerde makrogenitalya, kızlarda ise şüpheli genitalya saptanır. Her iki cinsiyette de genital bölge ve meme areolasında hiperpigmentasyon dikkati çeker (1).

İkinci sırada görülen 3-hidroksi steroid dehidrojenaz eksikliği erkek çocuklarda hipospadiyastan inmemiş testis, bifid skrotum, psödovajene kadar uzanan spektrumda cinsel farklılaşma sorunları oluşturur. Kızlarda ise

klitoromegali ve labial füzyon yapabilir. Diğer enzim eksiklikleri daha nadirdir (1). Bu sık olarak görülen nedenlerin yanında daha az sıklıkta görülen diğer sebepler de Tablo I'de sunulmuştur.

Tablo I. Renal Tuz Kaybı Nedenleri (1 no'lu kaynaktan adapte edilmiştir)

<b>1. Adrenal Yetmezlik</b>	
<b>a-Primer Yetmezlik</b>	<b>b-Sekonder Yetmezlik</b>
StAR mutasyonları	Hipotalamik gelişim defektleri
Kongenital adrenal hipo-aplazi	Konjenital hipopituitarizm
KAH (20-22 desmolaz, 3 $\beta$ OHSD, 21hidroksilaz, 11 $\beta$ hidroksilaz), CytP450oksidoredüktaz eksikliği	Akiz hipopituitarizm (travma, kanama, tümör)
Neonatal adrenolökodistrofi	İzole ACTH eksikliği,
İnfanıl gliserol kinaz eksikliği	ACTH direnci
İzole aldosteron eksikliği (hipo-hiperreninemik)	Anneden geçen steroidler (Cushing sendromu, eksojen glukokortikoid alımı)
	Postnatal steroid tedavisi
Wolman hastalığı	
Psödohipoaldosteronizm (primer, sekonder)	
İzole glukokortikoid eksikliği (3A, 4A)	
Adrenal kanama	
Geçici adrenal yetmezlik	
Konjenital nefrotik sendrom	
Ağır enfeksiyonlar ve ilaçlar	
Kortizol direnci	
Refsum hastalığı	
Abetalipoproteinemi	
Smith-Lemni Opitz sendromu	
Kearne – Sayre sendromu	
<b>2. Renal Yoldan Kayıplar</b>	
Renal displazi	ATN (poliürik fazı)
Obstrüktif üropatiler	Ozmotik diürez (mannitol, hiperglisemi)
Akut pyelonefrit	Aygunuz ADH
Tubulopatiler (fanconi sendromu)	Serebral tuz kaybı
Bartter sendromu	Prematürenin tuz kaybı tablosu
Diüretik ve diğer ajanlar (aminofilin, dopamin)	
<b>3. Diğer Hastalıklar</b>	
Transplasental hiponatremi	İleostomi
(anneye oksitosin ve dekstroz)	
Anneye diüretik ve laksatif verilmesi	Konjenital hipotiroidi
Psödo-Bartter sendromu	Anne sütüne bağlı hiponatremi
Pilor stenozu	İatrojenik
Konjenital klor ve sodyum daireleri	

Nadir tablolardan olan Prune Belly sendromunda (PBS) prognozu belirleyen en önemli faktör üriner sistem tutulumunun ağırlığıdır. Sendromda görülen üriner sistem tutulum çok değişkendir. Anatomik sorunlar; değişen derecelerde dilatasyon, megasistis, dilate ureterler ve hidronefrozu kapsayabilir. Bu anomaliler yetersiz işeme, piyelonefrit ve renal hipoperfüzyon zararına kadar uzanan fonksiyonel sorunlara da neden olur (3, 4). Bu hastalarda ayrıca enfeksiyon veya obstrüksiyon nedeniyle renal parankim hasarı gelişerek renal tübüllerde Aldosterona direncine katkıda bulunur. Ek olarak hücrel cevap yeteneğinde azalma ve prostoglandinler gibi intrarenal hormonlardaki değişimler de bu direnci artırır (5). PBS olgularında kronik böbrek yetmezliği %30 oranında gelişmektedir (3). Kırk bin canlı doğumda bir görülen bu sendromda hastaların %3'ü kız olabilir (6). İlk olguda olduğu gibi, özellikle distal uretranın da dilate olduğu erkeklerde yalancı makrogenitalya görülebilir (7).

İlk olgumuzda görülen tuz kaybı ile giden nefropati tablosu sendromun sık rastlanmayan bir özelliğidir. Hastalarda KAH'ye benzer şekilde tartı kaybı, dehidratasyon ve hiponatremi gelişebilir. Bu tablo sekonder psödohipoaldesteronizm ile açıklanmaktadır. Sekonder psödohipoaldesteronizm obstrüktif üropati, üriner sistem enfeksiyonları ve bazı abdominal cerrahi operasyonlar sonrasında gelişmektedir (1, 2, 4). Obstrüktif üropati olguları yenidoğan döneminde tuz kaybı nedeniyle KAH ile karıştırılabilir. Bu nedenle hastalarda renal ve sürrenal ultrasonografi birlikte yapılmalıdır (1, 4). Ayrıca tuz replasmanı klinik bulguları düzeltmede esastır (8). Olgumuzdaki gibi, PBS olgularında renal tuz ve su kaybı aşırı olabilir. Ancak hastalar bu akut dönemi atlatsalar bile, üriner sistemin tutulumuna bağlı olarak tekrarlayan üriner enfeksiyonlar, düzeltici operasyonlar ve son dönem böbrek yetmezliği ile uğraşmaktadırlar (3).

İkinci olgumuzda başvuru sırasındaki laboratuvar bulguları, ölen erkek kardeşinde sürrenal yetmezliği tanısının olması nedeniyle KAH düşünülerek acil sürrenal kriz tedavisi verilmesine rağmen serum elektrolitleri ve idrar tuz kaybı düzeltilemedi. Plazma renin aktivitesi ve aldosteron düzeylerinin yüksekliği, hipotansiyon ve hipogliseminin olmaması, ebeveynlerin akraba olması, klinik bulgular (tartı alamama, kusma, huzursuzluk), nedeniyle hasta tip1 psödohipoaldesteronizm (PHA1) tanısı aldı.

Psödohipoaldesteronizm periferik hedef dokularda aldesterona yanıtızsızlık sonucu gelişir. Hastalık, mineralokortikoid reseptörleri veya amilorid bağımlı epitelyal sodyum kanallarındaki mutasyonlar sonucu primer olarak ya da enfeksiyonlar, üropati ve ilaçlara

bağlı olarak sekonder olarak gelişir. PHA1, otozomal dominant (OD) (sporadik) ve otozomal resesif (OR) olarak kalıtılmaktadır. OD PHA1 (Renal tip) olgularında aldosterona renal direnç mineralokortikoid reseptör mutasyonundan kaynaklanır ve bebeklerde renal tuz kaybı, hiperpotasemi, tartı alamama, artmış renin-aldosteron düzeyi, metabolik asidoz ile seyredir (1, 9-11). Kimi olgularda da tuz kaybı krizinden hemen önce, ter bezlerindeki tuz birikiminden kaynaklanan ciltte miliaria rubra görülmektedir (9). OD PHA1 ile ilgili 13 mutasyon tanımlanmıştır (10). OR PHA1 (Sistemik tip) olgularında ise aldosterona direnç, amilorid bağımlı epitelyal sodyum kanallarındaki mutasyonu nedeniyle böbrekler tübüllerinin toplayıcı sistemi dışında solunum sistemi, ter bezleri, kolon ve tükürük bezlerinde de vardır. Bazı olgular yüksek renin-aldosteron düzeylerine rağmen belirti vermeyebilirler (10, 11). Bunun nedeni olarak mutasyonlu gendeki polimorfizm gösterilmektedir (11,12). Bazı olgularda ise generalize mineralokortikoid direnci, hayatı tehdit eden tuz kayıplarına neden olmaktadır (1). Araya giren viral enfeksiyonlar tuz kaybı krizini başlatabilir (11). PHA Tip2, Gordon sendromu olarak bilinmekte ve OD kalıtılmaktadır. (1).

Primer hastalıkta, tuz kaybı krizi sırasında standart mineralokortikoid replasmanına cevap yoktur. Bu durumda yüksek miktarlarda (50 mEq/kg/gün'e kadar çıkabilen) sodyum replasmanı yapılmalıdır. Hiperpotasemi hayatı tehdit edecek kardiyak sorunlara yol açtığına diyaliz (yenidoğanlarda peritoneal) yapılması gerekir. Uzun dönemde fludrokortizon ya da fludrokortizon-karboksolon ile ardışık mineralokortikoid tedavisine ek olarak diyetle fazladan tuz eklenmesi gerekir. Olgular dehidratasyondan, sistemik ve üriner sistem enfeksiyonlarından korunmalıdır. Sekonder gelişen psödohipoaldesteronizm olgularında, tuz kaybı kriz tedavisi acilen yapıldıktan sonra tablodan sorumlu olan neden düzeltilemelidir (1, 11-13).

Sonuç olarak, hayatın ilk haftalarında görülen ve hayatı tehdit eden tuz kaybı sendromlarının ayırıcı tanısı güç olsa da kesin tanıya gidilmesi önemlidir. Tuz kaybı tablosu hızla düzeltilirken eşlik eden bulgular ve öykü iyi değerlendirilmelidir. Konjenital metabolik hastalıklarda olduğu gibi tuz kaybı tablosu ile başvuran hastalarda kardeş ölümü hikayesi mutlaka derinleştirilmelidir. Eşlik eden anormal fizik muayene bulguları tuz kaybı ile gelen yenidoğanların en sık ve en önemli sebebi KAH iken, diğer nedenleri de düşünmemizi sağlayacaktır. Ülkemizde akraba evliliklerinin yoğun olduğu yörelerde nadir genetik hastalıkların sıkça görülebileceği akıldan çıkarılmamalıdır.

## Kaynaklar

1. Kurtoğlu S, Hatipoğlu N, Büyükkayhan D. Neonatal tuz kaybı tablosu. *Türkiye Klinikleri Journal of Pediatric Science (Özel Sayı)* 2008; 4:90-105.
2. Gündüz Z, Kurtoğlu S, Düşünsel R, Kendirci M, Melikoğlu A. Psödohipoaldosteronizm: idrarla tuz kaybına yol açan önemli durum. *Ulusal Endokrinoloji Dergisi* 1995; 5: 409-416.
3. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune-belly syndrome in two children and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2006; 23: 342-345.
4. Büyükkayhan, D. Koklu, E. Gorgozen, F. Kurtoglu, S. Hatipoglu, N. Gunduz, Z. An endocrine problem of obstructive uropathy: pseudohypoaldosteronism. *Erciyes Tıp Dergisi* 2007; 29: 82-85
5. Giapros VI, Tsatsoulis AA, Drougia EA, Kollios KD, Siomou EC, Andronikou SK. Rare causes of acute hyperkalemia in the 1st week of life. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 1046–1049.
6. Soylu H, Kutlu NO, Sönmezgöz E, Bükte Y, Özgen Ü, Akinci A. Prune-belly syndrome and pulmonary hypoplasia: A potential cause of death. *Pediatr Int* 2001; 43: 172-175.
7. Vurgun N, Kurtoğlu S, Küçükaydın M, Öztürk A. Prune belly sendromu: konjenital megalouretra nedeniyle anormal penis görünümlü bir vaka. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1991; 34: 213-216.
8. Chesney RW, Rogers SE. Salt-losing nephropathy in Prune Belly syndrome: reversal following unilateral nephrectomy. *Am J Dis Child* 1976; 130: 778-779.
9. Akcakus M, Koklu E, Poyrazoglu H, Kurtoglu S. Newborn with pseudohypoaldosteronism and miliaria rubra. *Int Dermatol* 2006; 45:1432–1434. Chesney RW, Rogers SE. Salt-losing nephropathy in prune belly syndrome: reversal following unilateral nephrectomy. *Am J Dis Child* 1976; 130: 778-779.
10. Riepe FG, Krone N, Morlot M, Peter M, Sippell WG, Partsch CJ. Autosomal-dominant pseudohypoaldosteronism type 1 in a Turkish family is associated with a novel nonsense mutation in the human mineralocorticoid receptor gene. *JCEM* 2004; 89: 2150-2152.
11. Belot A, Ranchin B, Fichtner C, et al. Pseudohypoaldosteronisms, report on a 10-patient series. *Nephrol Dial Transplant* 2008; 23: 1636–1641.
12. Viemann M, Peter M, López-Siguero JP, Simic-Schleicher G, Sippell WG. Evidence for genetic heterogeneity of pseudohypoaldosteronism type 1: identification of a novel mutation in the human mineralocorticoid receptor in one sporadic case and no mutations in two autosomal dominant kindreds. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86:2056-2059.
13. Akçay A, Yavuz T, Semiz S, Bundak R, Demirdöven M. Pseudohypoaldosteronism type 1 and respiratory distress syndrome. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2002; 15: 1557-1561.