

Ренальное маловодие и Поттер-последовательность при кистозных заболеваниях почек

Э.Ф. Андреева, Н.Д. Савенкова

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Renal oligohydramnios and Potter sequence with cystic kidney disease

E.F. Andreeva, N.D. Savenkova

Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Saint-Petersburg, Russia

Впервые в 1946 г. Е.Л. Поттер (1901–1993) описала характерный внешний вид у мертворожденных и умерших новорожденных с двусторонней агенезией почек. Дальнейшие наблюдения позволили выделить Поттер-синдром (Potter syndrome, Q60.6) — совокупность характерных внешних признаков, которые формируются вследствие крайней степени маловодия и внутриутробного сдавления плода маткой. Классический Поттер-синдром диагностируют при отсутствии функции обеих почек у плода (например, при двусторонней агенезии), что приводит к летальному исходу. Широкое клиническое применение получил термин «Поттер-последовательность» (Potter sequence), или «последовательность маловодия» (oligohydramnios sequence), причины которой разнообразны. Для обозначения маловодия, развившегося в результате снижения или отсутствия функции почек плода, используют термин «почечное (ренальное) маловодие» (renal oligohydramnios, ROH). В представленном обзоре показано, что при кистозах почек у плода с формированием кист в паренхиме обеих почек (аутосомно-рецессивный поликистоз почек, аутосомно-доминантный поликистоз почек, гломерулокистозная болезнь почек, ассоциированная с мутациями гена *HNF1β/TCF2*, колобому-ренальный синдром, или renal-coloboma синдром, кистозная гипоплазия почек, кистозная дисплазия почек при мутациях гена *CEP55*) существует риск развития ренального маловодия и рождения ребенка с Поттер-последовательностью.

Ключевые слова: новорожденные, Поттер-фенотип, Поттер-последовательность, ренальное маловодие, кистозы почек.

Для цитирования: Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Ренальное маловодие и Поттер-последовательность при кистозных заболеваниях почек. Рос вестн перинатол и педиатр 2021; 66(1): 47–51. DOI: 10.21508/1027–4065–2021–66–1–47–51

For the first time in 1946 E.L. Potter (1901–1993) described the characteristic appearance of stillborns and deceased newborns with bilateral renal agenesis. Due to the further observations Potter distinguished the syndrome (Q60.6) — a set of characteristic external signs that are formed due to the extreme degree of oligohydramnios and intrauterine compression of the fetus. Classical Potter syndrome is diagnosed by the disfunction of both kidneys in the fetus (for example, bilateral agenesis), which leads to death. The term «Potter sequence» or oligohydramnios sequence with diverse causes has received the wide clinical use. The term «renal oligohydramnios» (ROH) is used to describe oligohydramnios resulting from a decrease or absence of fetal kidney function. The authors state that renal oligohydramnios and Potter sequence often develop in the fetus with cystic kidney disease with the formation of cysts in the parenchyma of both kidneys (autosomal recessive polycystic kidney disease, autosomal dominant polycystic kidney disease, glomerulocystic kidney disease associated with *HNF1β/TCF2* gene mutations, renal-coloboma syndrome, cystic renal hypoplasia, cystic renal dysplasia with mutations of the *CEP55* gene).

Key words: newborns, Potter phenotype, Potter sequence, renal oligohydramnios, cystic kidney disease.

For citation: Andreeva E.F., Savenkova N.D. Renal oligohydramnios and Potter sequence with cystic kidney disease. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2021; 66(1): 47–51 (in Russ). DOI: 10.21508/1027–4065–2021–66–1–47–51

Актуальность проблемы Поттер-синдрома обусловлена существующей терминологической путаницей в определении Поттер-синдрома и Поттер-последовательности.

Поттер-синдром (Potter syndrome, Q60.6) — врожденная патология развития плода, проявляющаяся совокупностью характерных внешних признаков, которые формируются вследствие маловодия и внутриутробного сдавления плода маткой [1, 2]. Поттер-синдром

диагностируют в неонатальном периоде. Внешними признаками POTTER-синдрома являются: Р (pulmonary hypoplasia) гипоплазия легких, О (oligohydramnios) маловодие, Т (twisted face) деформации лица, Т (twisted skin) дряблая складчатая (морщинистая, «старческая») кожа, Е (extremity defects) деформации конечностей, R (renal failure) почечная недостаточность [1, 3].

Акроним POTTER повторяет фамилию патологоанатома Е.Л. Поттер, которая в 1946 г. описала характерный внешний вид мертворожденных и умерших новорожденных; причиной формирования патологии служило маловодие при двусторонней агенезии почек [1]. В зарубежной и отечественной литературе используется следующая терминология: Potter syndrome (Поттер-синдром, лицевая почечная дисплазия, синдром Поттер с агенезией почек), Potter sequence (Поттер-последовательность), oligohydramnios sequence (последовательность

© Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д., 2021

Адрес для корреспонденции: Андреева Эльвира Фаатовна — к.м.н., асс. кафедры факультетской педиатрии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета,

ORCID: 0000-0002-8753-1415

e-mail: A-Elvira@yandex.ru

Савенкова Надежда Дмитриевна — д.м.н., проф., зав. кафедрой факультетской педиатрии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, ORCID: 0000-0002-9415-4785

194100 Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

маловодия), renal oligohydramnios (ренальное маловодие, почечное маловодие), Potter oligohydramnios (Поттер-маловодие), Potter face (лицо Поттер).

Классический Поттер-синдром диагностируют при наличии характерных внешних признаков, развившихся в результате крайней степени маловодия из-за отсутствия функции обеих почек у плода (например, при двусторонней агенезии), что приводит к летальному исходу [4–6]. Схема патогенеза Поттер-синдрома при двусторонней агенезии почек включает: отсутствие зачатков мюллеровых и вольфовых протоков; маловодие, гипоплазию или отсутствие мочевого пузыря; замедление роста плода; избыток, сухость, складчатость кожи; деформацию конечностей, носа, ушей, лица; гипоплазию легких [7].

Маловодие занимает центральное место в патогенезе Поттер-синдрома и всегда сопровождается резким уменьшением количества околоплодных вод. Выделяют почечные и внепочечные причины маловодия (разрыв плодных оболочек, хронические потери из-за подтекания околоплодных вод, обезвоживание матери, подострый дистресс плода, плацентарная недостаточность, переносимость плода, прием лекарственных препаратов, например индометацина, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента) [2, 7–11]. Ввиду разнообразия причин, приводящих к формированию Поттер-фенотипа, при едином патогенезе, связанном с маловодием, широкое клиническое применение в зарубежной литературе получили термины «Potter sequence», или «oligohydramnios sequence», которые отражают каскад первичных и вторичных событий, развивающихся на фоне внутриутробной компрессии плода [7]. Эти термины не заменяют основной диагноз (причину), а определяют тяжесть состояния новорожденного [2, 4, 5, 9, 10, 12, 13]. Поттер-последовательность описана при трисомиях хромосом 7, 8, 9, 12, 13, 18, 21, дупликации хромосомы 20, делеции 4p (синдром Вольфа–Хиршхорна) и 5p (синдром «кошачьего крика»), мозаичной моносомии хромосомы 16, тетрасомии или частичной трисомии хромосомы 22 (синдром «кошачьего глаза»), трисомии ХУУ (синдром Якобса), моносомии хромосомы X (синдром Шерешевского–Тернера или Ульриха–Тернера), колобому-ренальном синдроме, или renal-coloboma-синдроме [12, 14, 15].

На ранних сроках гестации амниотическая жидкость секретируется амнионом, во второй половине беременности объем околоплодных вод зависит от состояния функции почек плода [8]. Маловодие, развившееся в результате снижения или отсутствия функции почек плода (двусторонние кистозы почек, двусторонние дисплазии и гипоплазии почек, обструктивные нефропатии и уропатии) обозначают термином «почечное (ренальное) маловодие» / renal oligohydramnios (ROH) [4, 5]. По данным OMIM, причинами ренального маловодия с формированием

Поттер-последовательности являются гиподисплазия/аплазия почек, включающая двустороннюю почечную аплазию, одностороннюю почечную агенезию с контралатеральной дисплазией почки и обструктивной уропатией (OMIM 191830), аутосомно-рецессивный дисгенез почечных канальцев (OMIM 267430), бранхиоторенальный (Fraser) синдром (OMIM 113650), поликистоз почек 4 с поликистозом печени или без него (OMIM 263200), Holzgreve-синдром (OMIM 236110), акроренальный нижнечелюстной синдром (OMIM 236110), инфантильный нефронофтиз (OMIM 602088), поликистоз почек 1 с поликистозом печени или без него (OMIM 173900), почечно-печеночно-панкреатическая дисплазия (OMIM 615415), тимико-почечно-анально-легочная дисплазия (OMIM 274265), гидранэнцефалия с аплазией (дисплазией) почек (OMIM 236500), дисплазия почек при мутации гена *CEP55* (OMIM 610000) [14]. После подтверждения ренального маловодия 2/3 родителей решают сохранить беременность. Решение о прерывании беременности зависит от ее срока на момент диагностики почечного маловодия и наличия сопутствующих экстраренальных проявлений в большей степени, чем от результатов амниоцентеза и лабораторных тестов (уровень фетальных мочевых и сывороточных электролитов, β_2 -микроглобулина, цистатина С), играющих большую роль при определении постнатального прогноза маловодия [16]. Важным критерием прогноза Поттер-последовательности служит гестационный срок плода на момент формирования ренального маловодия. Развитие маловодия на поздних сроках гестации (28–32-я неделя) повышает выживаемость после рождения [5, 9, 16–18].

Клинические проявления Поттер-фенотипа

Гипоплазия легких развивается вторично из-за сдавления грудной клетки при маловодии и определяет прогноз Поттер-последовательности. При ренальном маловодии 30–60% летальных исходов в период новорожденности и в грудном возрасте связано с гипоплазией легких плода и развитием дыхательной недостаточности после рождения [6, 10, 16, 17, 19–22]. Описаны масса правого и левого легкого в зависимости от возраста и пола плода, приведены критерии диагностики гипоплазии легких. В норме масса легких по отношению к массе тела ребенка составляет не менее 1,2% [23]. По данным E.L. Potter, при двусторонней агенезии почек все дети имеют гипоплазию легких [1]. В 58% случаев гипоплазия легких диагностируется при синдроме сливообразного живота (Q79.4, prune belly syndrome/ синдром Eagle–Barrett) [24]. Гипоплазия легких при Поттер-последовательности характеризуется снижением бронхиол-альвеолярного радиального счета, альвеолярные перегородки утолщены или разрушены, выстланы столбчатыми эпителиоцитами [6].

Деформации лица, или «лицо Поттер» (Potter face), встречаются у 82% детей с двусторонней аге-

незией почек. Формирование Potter face связано с маловодием и относится к специфичным внешним признакам, его выявление E.L. Potter считала достаточным для диагностики двусторонней агенезии почек, другие авторы объясняют эти изменения общим нарушением морфогенеза, встречаются описания лица Поттер при кистозах почек [1, 2, 8]. Характерны асимметрия лица с выступающим лбом и запавшей переносицей; нижняя микрогения и микрогнатия, ретрогнатия; уши мягкие большие, аномальной формы с большой мочкой, недоразвитыми завитками и козелком, низко посаженные, прижатые к голове; имеются уплощение и расширение корня носа; гипертелоризм, двусторонний эпикант, узкие глазные щели, борозда под нижним веком; «старческое» выражение лица [6, 8, 20, 21].

Кожа дряблая, морщинистая, складчатая (как при обезвоживании), со лба на внутренний край глаза переходит кожная складка, продолжающаяся на щеку, характерна глубокая складка и впадина под нижней губой [1, 11].

Деформации конечностей включают лопатообразные руки с крупными кистями и короткими пальцами; из-за фиксированного положения в матке в связи с маловодием ноги согнуты, стопы подвернуты внутрь (косолапость), эквино-варусные деформации нижних конечностей; диагностируют вывих бедра, артрогрипоз; характерны синдактилии и симподии (сращение), другие пороки развития стоп; сиреномелия — *symelia arpus*: «аномалия русалки», или полное сращение костей, мягких тканей нижних конечностей, наличие одной или двух рудиментарных стоп, отсутствие стоп; *symelia unipus*: сращение мягких тканей в одну нижнюю конечность в отсутствие сращения бедренных, большеберцовых, малоберцовых костей; *symelia dipus*: две нижние конечности с неправильным вращением («плавники») [6, 8, 11, 25, 26]. Подвижность при маловодии ограничена, плод чаще имеет ягодичное предлежание.

Острое повреждение почек в неонатальном периоде является осложнением Поттер-последовательности, определяющим исход.

В 1964 г. E.L. Potter и V. Osathanondh опубликовали классификацию почечных кист, основанную на гистологической картине: кисты почек типа Поттер I — расширение собирательных трубок обеих почек; кисты почек типа Поттер II — ампулы собирательных трубок значительно изменены, что нарушает функционирование нефронов; кисты почек типа Поттер III — кисты собирательных трубок или любого сегмента нефрона, почти всегда двусторонний процесс; кисты почек типа Поттер IV — имеются с рождения, образуются путем растяжения терминальной части нефрона [6, 27]. Поликистоз почек служит абсолютным противопоказанием к чрескожной пункционной биопсии почек. Однако четыре гистологических типа почечных кист включены

в клинические классификации кистозных нарушений почек K. Zerres (1996), R.M.A. Nared и соавт. (1998), их принято считать синонимами клинических диагнозов [28–30]. В соответствии с классификацией почечных кист (R.M.A. Nared и соавт., 1998) выделяют инфантильную поликистозную болезнь (аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек, Поттер I типа), кистозную дисплазию почек (мультикистозная дисплазия почек, Поттер IIA типа — почка увеличена), Поттер IIB типа (почка уменьшена), взрослый тип поликистозной болезни (аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек, Поттер III типа), кистозную болезнь с внутриутробной мочеточниковой обструкцией (Поттер IV типа) [28].

Развитие ренального маловодия и формирование Поттер-последовательности при кистозах почек у плода (аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек, аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек, гломерулокистозная болезнь почек, ассоциированная с мутациями гена *HNFIβ/TCF2*, renal-coloboma синдроме, кистозная гипоплазия почек, кистозная дисплазия почек при мутациях гена *CEP55*) свидетельствуют о резком снижении или отсутствии функции почек, что служит критерием тяжести основного заболевания и определяет прогноз выживаемости [2, 8, 10, 13, 21, 22, 31]. При аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек (OMIM 263200, ORPHA:731) 30–50% новорожденных имеют проявления Поттер-последовательности в результате ренального маловодия, которое диагностируют на 20–35-й неделе гестации [2, 16]. Продолжительность жизни младенцев с аутосомно-рецессивной поликистозной болезнью почек зависит от клинической формы заболевания [32]. Выраженная нефромегалия при аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек и маловодие приводят к вторичной гипоплазии легких, проявляющейся асфиксией, спонтанным пневмотораксом, что требует проведения искусственной вентиляции легких [10, 13, 17, 18, 20, 21]. Высокая частота мертворождений, летальных исходов при рождении, в грудном и раннем возрасте при тяжелом течении аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек обусловлена дыхательной недостаточностью и нефункционирующими почками в структуре Поттер-последовательности [3, 10].

Около 1/3 выживших новорожденных при Поттер-последовательности нуждаются в продолжении заместительной терапии методом диализа в течение 4–6 нед [3, 5, 16, 18]. Выхаживание новорожденного в отделении интенсивной терапии с IV уровнем оказания медицинской помощи повышает выживаемость при Поттер-последовательности [9, 12, 24]. Описаны случаи успешной терапии недоношенного новорожденного с Поттер-последовательностью при дисгенезе почечных канальцев, ассоциированных с мутациями гена *ACE* (*C.5303 + IG > A* и *C.5303 + IG > A*), недоношенного новорожденного

с очень низкой массой тела при рождении, Поттер-последовательностью при VACTERL-ассоциации и новорожденного с Поттер-последовательностью при renal-coloboma синдроме [5, 9, 12].

Заключение

Таким образом, термины «Поттер-последовательность» и «последовательность маловодия» имеют широкое клиническое применение в международной литературе. Описаны разнообразные (почечные и внепочечные) причины маловодия и формирования Поттер-последовательности у плода. Для обозначения маловодия, развившегося в результате снижения или отсутствия функции почек плода, используют термин «почечное (ренальное) маловодие». При кистозах почек с формированием кист в паренхиме обеих почек

у плода существует риск развития ренального маловодия и формирования Поттер-последовательности. Выявление Поттер-последовательности у плода и новорожденного является общеклинической проблемой и требует системного подхода акушеров, неонатологов, педиатров-нефрологов. Прогноз Поттер-последовательности при ренальном маловодии зависит от выраженности гипоплазии легких, степени нарушения функции почек, доношенности и зрелости новорожденного.

Термин «Поттер-синдром» в международной литературе применяют при наличии характерных внешних признаков (Поттер-фенотип), развившихся из-за крайней степени маловодия в результате отсутствия функции обеих почек у плода, что определяет высокий риск мертворождения и летального исхода у новорожденных.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Potter E.L. Bilateral renal agenesis. *J Pediatr* 1946; 29(1): 68–76. DOI: 10.1016/S0022-3476(46)80241-5
2. Husain A.N., Pysher Th.J. The kidney and lower urinary tract. In: A.N. Husain, J.Th. Stocker, L.P. Dehner (eds.). *Stocker and Dehner's pediatric pathology*. 4th ed. Wolters Kluwer/LWW, 2016: 780–836.
3. Sweeney Jr.W.E., Gunay-Aygun M., Patil A., Avner E.D. Childhood Polycystic Kidney Disease. In: E.D. Avner, W.E. Harmon, P. Niaudet, N. Yoshikawa, F. Emma, S.L. Goldstein (eds.). *Pediatric Nephrology*. 7nd ed. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, 2016; 1103–1153. DOI: 10.1007/978-3-662-43596-07
4. Aulbert W., Kemper M.J. Severe antenatally diagnosed renal disorders: background, prognosis and practical approach. *Pediatr Nephrol* 2015; 31(4): 563–574. DOI: 10.1007/s00467-015-3140-4
5. Miyahara J., Yamamoto M., Motoshige K., Fujita N., Ohki S. Survival of a very low-birthweight infant with Potter sequence on long-term hemodialysis. *Pediatrics International* 2016; 58(7): 604–606. DOI: 10.1111/ped.128484
6. Sarkar S., DasGupta S., Barua M., Ghosh R., Mondal K., Chatterjee U. et al. Potter's sequence: a story of the rare, rarer and the rarest. *Indian J Pathol Microbiol* 2015; 58(1):102–104. DOI: 10.4103 / 0377-4929. 151202
7. Gilbert-Barness E. Potter's pathology of the fetus, infant and child, 2nd ed. Mosby, Elsevier Inc, 2007: 69–72.
8. Vogt B.A., Springel T. The kidney and urinary tract of the neonate. In: R.J. Martin, A.A. Fanaroff, M.C. Walsh (eds.). *Fanaroff and Martin's neonatal-perinatal medicine diseases of the fetus and infant*. 11th ed. Elsevier, 2019; 1871–1895.
9. Ruf K., Wirbelauer J., Beissert A., Frieauff E. Successful treatment of severe arterial hypotension and anuria in a preterm infant with renal tubular dysgenesis – a case report. *Maternal Health, neonatology and perinatology* 2018; 4(1): 27. DOI: 10.1186/s40748-018-0095-z
10. Bergmann C. Early and severe polycystic kidney disease and related ciliopathies: an emerging field of interest. *Nephron* 2019; 141(1): 50–60. DOI: 10.1159/000493532
11. Hall J.G. Oligohydramnios sequence revisited in relationship to arthrogryposis, with distinctive skin changes. *Am J Med Genet* 2014; 164A(11): 2775–2792. DOI: 10.1002 / ajmg.a.36731
12. Fujioka K., Morioka I., Nozu K., Nishimoto M., Amano M., Tagami M. et al. A surviving case of papillorenal syndrome with the phenotype of Potter sequence. *Pediatr Int* 2011; 53(3): 406–408. DOI: 10.1111/j.1442-200x.2010.03261.x
13. Gall E.C.-L., Harris P.C. Classical polycystic kidney disease: gene structures and mutations and protein structures and functions. In: B.D. Cowley, J.J. Bissler (eds). *Polycystic kidney disease. Translating mechanisms into therapy*. Springer, USA, 2018; 3–26. DOI: 10.1007/978-1-4939-7784-0
14. OMIM. Online Mendelian Inheritance in Man. An online catalog of human genes and genetic disorders. <https://omim.org>. Ссылка активна на 21.02.2020.
15. Roberts W., Zurada A., Zurada-Zielińska A., Gielecki J., Loukas M. Anatomy of trisomy 12. *Clinical Anatomy* 2016; 29(5): 633–637. DOI:10.1002/ca.22726
16. Mehler K., Gottschalk I., Burgmaier K., Volland R., Büscher A.K., Feldkötter M. et al. Prenatal parental decision-making and postnatal outcome in renal oligohydramnios. *Pediatr Nephrol* 2017; 33(4): 651–659. DOI:10.1007/s00467-017-3812-3
17. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д., Тилуш М.А., Наточина Н.Ю., Дюг И.В. Особенности течения аутосомно-рецессивного поликистоза почек у детей. *Педиатр* 2016; 7(4): 45–49. [Andreeva E.F., Savenkova N.D., Tilouche M.A., Natochina N.Yu., Dug I.V. Features of the course of autosomal recessive polycystic kidney disease in children. *Pediatr* 2016; 7(4): 45–49. (in Russ.)] DOI: 10.17816/PED7445-49
18. Bolaji O., Erinomo O., Adebare O., Okolugbo J., Onumajuru B., Akanni T. et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD) in a Nigerian newborn: a case report. *Pan Afr Med J* 2018; 30: 172. DOI: 10.11604/pamj.2018.30.172.15202
19. Hartung E.A., Guay-Woodford L.M. Autosomal recessive polycystic kidney disease: a hepatorenal fibrocystic disorder with pleiotropic effects. *Pediatrics* 2014; 134: e833–e847. DOI: 10.1542/peds.2013-3646
20. Савенкова Н.Д., Андреева Э.Ф. Особенности течения и исхода аутосомно-рецессивного поликистоза почек у 17 детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2018; 63(4): 225. [Savenkova N.D., Andreeva E.F. Features of the course and outcome of autosomal recessive polycystic kidney disease in 17 children. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii* 2018; 63(4): 225. (in Russ.)] DOI: 10.21508/1027-4065-congress-2018
21. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Частота встречаемости ренального маловодия и его исходы в неонатальном периоде при аутосомно-рецессивном поликистозе почек (АРПП). *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2019; 64(4): 234. [Andreeva E.F., Savenkova N.D. The frequency of renal oligohydramnios and its outcomes in the neonatal period

- with autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD). *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii* 2019; 64(4): 234. (in Russ.)] DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-4
22. Bergmann C. ARPKD and early manifestations of ADPKD: the original polycystic kidney disease and phenocopies. *Pediatr Nephrol* 2015; 30(1): 15–30. DOI: 10.1007/s00467-013-2706-2
 23. Щеголев А.И., Туманова У.Н., Ляпин В.М. Гипоплазия легких: причины развития и патологоанатомическая характеристика. *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований* 2017; 4: 530–534. [Shchegolev A.I., Tumanova U.N., Lyapin V.M. Pulmonary hypoplasia: causes of development and pathological anatomical characteristic. *Mezhdunarodnyi zhurnal prikladnyh i fundamental'nyh issledovaniy* 2017; 4: 530–534. (In Russ.)]
 24. Pomajzl A.J., Sankararaman S. Prune belly syndrome. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2020. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31334968> (Ссылка активна на 21.02.2020.)
 25. Al-Haggag M., Yahia S., Abdel-Hadi D., Grill F., Al Kaissi A. Sirenomelia (symelia apus) with Potter's syndrome in connection with gestational diabetes mellitus: a case report and literature review. *Afr Health Sci* 2010; 10(4): 395–9.
 26. Rawlins L.E., Jones H., Wenger O., Aye M., Fasham J., Harlalka G.V. et al. An Amish founder variant consolidates disruption EP55 as a cause of hydranencephaly and renal dysplasia. *Eur J Human Genet* 2019; 27(4):657–662. DOI: 10.1038/s41431-018-0306-0
 27. Osathanondh V., Potter E.L. Pathogenesis of polycystic kidneys. *Arch Pathol* 1964; 77: 466–512.
 28. Hamed R.M.A., Tamimi S., Al-Shamayleh A., Kamal M.F., Tarawneh M., Amr S. et al. Renal cysts and associated malformations in pediatric autopsy material. *Ann Saudi Med* 1998; 18(5): 451–453. DOI: 10.5144/0256-4947.1998.451
 29. Bonsib S.M. The classification of renal cystic diseases and other congenital malformations of the kidney and urinary tract. *Arch Pathol Lab Med* 2010; 134(4): 554–567. DOI: 10.1043 / 1543-2165-134.4.554
 30. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Кистозные болезни почек у детей (обзор литературы). *Нефрология* 2012; 16(3/2): 34–47. [Andreeva E.F., Savenkova N.D. Cystic kidney disease in childhood (review of literature). *Nefrologiya* 2012; 16(3/2): 34–47. (In Russ.)] DOI: 10.24884/1561-6274-2012-16-3/2-34-47
 31. Özkaya H., Akcan A.B., Aydemir G., Aydınöz S., Kul M., Karademir F. et al. Bilateral renal hypoplasia and cystic dysplasia: a new phenotype of Thomas syndrome or a new syndrome? *Renal Failure* 2011; 33(6): 635–638. DOI: 10.3109/0886022x.2011.585414
 32. Игнатова М.С., Длин В.В., Новиков П.В. Наследственные болезни органов мочевой системы у детей: руководство для врачей. М.: Оверлей, 2014; 348. [Ignatova M.S., Dlin V.V., Novikov P.V. Hereditary diseases of the urinary system in children: a guide for doctors. Moscow: Overlej, 2014; 348. (In Russ.)]

Поступила: 05.06.20

Received on: 2020.06.05

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.