

© М.И. Умалатова, Г.М. Летифов, Б.М. Махачев, 2020
УДК 616.61 +616.6]- 007-053.1 : 616.1

doi: 10.36485/1561-6274-2020-24-5-37-42

М.И. Умалатова¹, Г.М. Летифов^{2}, Б.М. Махачев³*

МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИ САКУТ-СИНДРОМЕ У ДЕТЕЙ

¹Детская поликлиника №3, г. Махачкала, Республика Дагестан, Россия; ² кафедра педиатрии и неонатологии, Ростовский государственный медицинский университет, г. Ростов-на-Дону, Россия; ³ кафедра детской хирургии, Дагестанский государственный медицинский университет, г. Махачкала, Республика Дагестан, Россия

РЕФЕРАТ

ВВЕДЕНИЕ. Врожденные аномалии почек и мочевых путей у детей входят в понятие САКУТ (congenital anomalies of the kidney and urinary tract)-синдром и часто сопровождаются изменениями сердечно-сосудистой системы, что требует междисциплинарного подхода при их наблюдении. **ЦЕЛЬ:** оценка характера и частоты морфофункциональных нарушений сердечно-сосудистой системы у детей с САКУТ-синдромом и оптимизация их диспансерного наблюдения. **ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ.** Обследовано 120 детей – 90 с САКУТ-синдромом (1-я группа) (24 – удвоение мочевыводящих путей, 36 – с врожденным гидронефрозом, 30 – с поликистозной болезнью почек) и 30 практически здоровые дети (2-я группа). В 1-й группе было 38 (42,2%) мальчиков и 52 (57,8%) девочки в возрасте от 4 до 16 лет (средний возраст 8±5,82 года), во 2-й группе – 13 (43,3%) мальчиков и 17 (56,7%) девочек в возрасте от 4 до 15 лет (средний возраст 6±6,73 года). Проведено комплексное обследование мочевыделительной и сердечно-сосудистой систем с использованием ультразвуковой диагностики и холтеровского мониторирования ЭКГ и артериального давления. Статистическая обработка проводилась с использованием программы «Statistica 8.0» («Stat Soft Inc., США»). **РЕЗУЛЬТАТЫ.** При САКУТ-синдроме часто хроническую инфекцию регистрировали у детей с удвоением МВП (91,7%), гидронефрозом (88,9%). Стойкая и повышенная кристаллурия отмечалась у каждого третьего больного (33,3%) с удвоением МВП, у 47,2% – детей с гидронефрозом, почти у 2/3 больных (73,3%) с поликистозом. У детей с САКУТ-синдромом в 15,0% случаев выявлены врожденные пороки сердца, высока частота малых аномалий развития сердца с превалированием встречаемости ложной хорды левого желудочка (38,9%) и пролапса митрального клапана (33,6%). **ЗАКЛЮЧЕНИЕ.** Полученные нами данные обосновывают необходимость включения в стандарт диспансерного наблюдения детей с врожденными пороками развития ОМС осмотра детским кардиологом 1-2 раза в год с дополнительным обследованием ССС (проведение ЭКГ, ультразвукового исследования сердца и суточного мониторирования артериального давления).

Ключевые слова: мочевая система, САКУТ-синдром, врожденные пороки сердца, дети

М.И. Umalatoва¹, G.M. Letifov^{2}, B.P. Makhachev³*

MORPHOFUNCTIONAL DISORDERS OF THE CARDIOVASCULAR SYSTEM IN CAKUT SYNDROME IN CHILDREN

¹Children's Clinic No. 3, Makhachkala, Republic of Dagestan, Russia; ² Department of Pediatrics and Neonatology, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia; ³ Department of Pediatric Surgery, Dagestan State Medical University, Makhachkala, Republic of Dagestan, Russia

ABSTRACT

BACKGROUND. Congenital abnormalities of the kidneys and urinary tract in children are included in the concept of CAKUT (congenital anomalies of the kidney and urinal tract) – a syndrome and are often accompanied by changes in the cardiovascular system, which requires an interdisciplinary approach when observing them. **THE AIM:** to evaluate the nature and frequency of morphofunctional disorders of the cardiovascular system in children with CAKUT syndrome and optimize their medical follow-up. **PATIENTS AND METHODS.** 120 children were examined-90 with CAKUT syndrome (group 1) (24 – the doubling of the urinary tract, 36 – with congenital hydronephrosis, 30 – with polycystic kidney disease), and 30 practically healthy children (group 2). In group 1, there were 38 (42.2%) boys and 52 (57.8%) girls aged 4 to 16 years (average age 8±5.82 years), in group 2-13 (43.3%) boys and 17 (56.7%) girls aged 4 to 15 years (average age 6±6.73 years). A comprehensive examination of the urinary and cardiovascular systems was performed using ultrasound diagnostics and Holter monitoring of ECG and blood pressure. Statistical processing was performed using the program "Statistica 8.0" ("Stat Soft Inc., USA"). **RESULTS.** In CAKUT syndrome, often chronic infection was registered in children with a doubling of MVP (91.7%), hydronephrosis (88.9%). Persistent and increased crystalluria was observed in every third patient (33.3%) with a doubling of MVP, in 47.2% of children with hydronephrosis, and in almost 2/3 of patients (73.3%) with the polycystic disease. In children with CAKUT syndrome, congenital heart disease was detected in 15.0% of cases, with a high frequency of small heart abnormalities with a predominance of the left ventricular false chord (38.9%) and mitral valve prolapse (33.6%). **CONCLUSION.** The data obtained by us justify the need to include in the standard of

*Летифов Г.М. 344022, Россия, г. Ростов-на-Дону, пер. Нахичеванский, д. 29. Ростовский государственный медицинский университет, кафедра педиатрии и неонатологии. Тел.: 8(909)4381113; e-mail: gmletifov@yandex.ru. ORCID: 0000-0002-5094-7599

*Letifov G.M. 344022, Russia, Rostov-on-Don, 29 Nakhichevan Lane. Rostov State Medical University, Department of Pediatrics and Neonatology. Phone: 8(909)4381113; e-mail: gmletifov@yandex.ru. ORCID: 0000-0002-5094-7599

dispensary observation of children with urinary tract congenital malformation examination by a pediatric cardiologist 1-2 times a year with additional examination of the cardiovascular system (ECG, heart ultrasound, and daily blood pressure monitoring).

Keywords: urinary system, CAKUT syndrome, congenital heart defects, children

Для цитирования: Умалатова М.И., Летифов Г.М., Махачев Б.М. Морфофункциональные нарушения сердечно-сосудистой системы при САКУТ синдроме у детей. Нефрология 2020;24(5):37-42. doi: 10.36485/1561-6274-2020-24-5-37-42

For citation: Umalatova M.I., Letifov G.M., Makhachev B.P. Morphofunctional disorders of the cardiovascular system in CAKUT syndrome in children. *Nephrology* 2020;24 (5):37-42 (In Russ.). doi: 10.36485 / 1561-6274-2020-24-5-37-42

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные аномалия развития органов мочевыделительной системы (ОМС) входят в число распространенных врожденных патологий, обнаруживающихся при ультразвуковом исследовании (УЗИ) плода [1–4]. Однако очень редко дизэмбриогенез органов мочевой системы существует изолированно. Как правило, имеет место и нарушение развития других органов, прежде всего при осмотре выявляются множество внешних признаков соединительнотканного дизэмбриогенеза. В таких случаях обычно используется термин «синдромальный САКУТ» [5]. Термин САКУТ (congenital anomalies of the kidney and urinary tract)-синдром, обозначающий сочетанную врожденную аномалию почек и мочевых путей, является общепринятым в педиатрической нефрологии [6].

Врожденные аномалии почек и мочевых путей (ВАМП) составляют в среднем 25 % от общего числа всех генетических пороков, диагностируемых внутриутробно, и включают в себя как отдельные пороки развития почек или мочевых путей, так и их сочетания [7]. Основными составляющими САКУТ-синдрома зачастую являются врожденный гидронефроз, удвоение мочевыводящих путей, поликистозная болезнь.

При поликистозной болезни почек наиболее актуальными в педиатрической практике являются аутосомно-рецессивный поликистоз почек (Поттер I), мультикистозная дисплазия (Поттер II) и аутосомно-доминантный поликистоз почек (Поттер III), требующие современной диагностики для определения прогноза и тактики ведения [8].

Гидронефроз составляет 5% от общего количества больных с пороками развития мочевыделительной системы. Превалирует одностороннее поражение почки – в 95 % случаев. [9]. Установлено влияние обструктивных нарушений уродинамики на постнатальное становление структурной организации лоханки при врожденном гидронефрозе [10]. Обструкция в области лоханочно-мочеточникового сегмента будет продолжать вызывать споры в плане целесообразности выделения пациентов, которых можно наблюдать в динамике пока основной процесс не разрешится самостоятельно [11].

Причиной САКУТ-синдрома могут являться генетические факторы, факторы окружающей среды, воздействующие на организм женщины до или во время беременности. Генетический фактор вносит существенный вклад в формирование врожденных аномалий почек и мочевых путей на основании доказанной роли мутаций в более чем в 200 генах, связанных с развитием данных аномалий [7, 12, 13].

К основным причинам развития САКУТ-синдрома относят одновременную мутацию генов PAX2 и EMX2. Исследования показали отсутствие подобной мутации генов у здоровых эмбрионов мышей и человека, причем у людей оба гена находятся на хромосоме 10 q, и их мутация сопровождается полной деструкцией хромосомы [14].

Наличие генетически обусловленных синдромов обосновывает необходимость комплексного подхода к обследованию детей с аномалией развития почек для ранней диагностики синдромальных вариантов патологии, что важно для определения нефрологического, витального, социального и семейного прогнозов заболевания [15].

САКУТ-синдром является одной из наиболее частых причин развития ХБП у детей (у 42,5% пациентов) [16]. В этих случаях актуальными становятся мониторинг стадий течения ХБП, использование современных инновационных методов оценки клинико-лабораторных показателей прогрессирования ХБП [17, 18].

Помимо патологии органов мочевой системы, у детей с компонентами САКУТ-синдрома часто выявляется патология других органов, в том числе сердечно-сосудистой системы (ССС) [19–23]. Наибольший удельный вес в структуре пороков развития почек у умерших детей принадлежит гипоплазии, аномалиям дифференцировки (дисплазия), гидронефрозу и уретерогидронефрозу. Из врожденных пороков сердца и сосудов ведущее место в структуре аномалий по секционным данным принадлежит коарктации аорты, далее располагаются синдром гипоплазии левых отделов сердца, дефект межжелудочковой перегородки и дефект межпредсердной перегородки [24]. Авторы отмечают, что структура сочетанных пороков мочеполовой и сердечно-сосудистой систем отли-

чается от популяционного регистра изолированных пороков, что позволяет предположить наличие общего механизма нарушения эмбриогенеза.

При сочетанных пороках развития наибольшее распространение в родословных имели признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) – более 50% у родственников пробандов и более 70% у детей, болезни почек – у родственников в 19–29%, у детей – в 40–50%. НДСТ, болезни почек, равно как и сердечно-сосудистая патология, имели признаки накопления от I до III поколения.

Наследственные структурно-функциональные нарушения соединительной ткани явились фоновой основой для возникновения ассоциированной патологии, причем морфофункциональные и метаболические дефекты, характеризующие НДСТ, видоизменяли течение вновь приобретенной патологии. Почечные болезни включают различную врожденную патологию – 24,1% в I поколении и 30,3% во II [25].

В этих случаях почти у 10% детей отмечается ухудшение гидронефроза при постнатальной визуализации, более чем у 5% отмечаются признаки патологии, связанной с нарушением функции почек. Вместе с тем, многие аспекты течения ассоциированной патологии органов мочевой системы и ССС до конца не изучены, не отработаны четкие рекомендации по эффективной диспансеризации этой категории больных.

Целью данного исследования явились оценка характера и частоты морфофункциональных нарушений сердечно-сосудистой системы у детей с САКУТ-синдромом и оптимизация диспансерного наблюдения этой категории больных.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

На базе уронефрологического отделения ГБУЗ «Дагестанская республиканская клиническая больница г. Махачкалы» РД обследовано 120 детей, в том числе 90 с САКУТ-синдромом (1-я группа) (24 – удвоение ЧЛС и мочевыводящих путей, 36 – с врожденным гидронефрозом, 30 – с поликистозной болезнью почек) и 30 практически здоровые дети без патологии почек (2-я группа). В 1-й группе было 38 (42,2%) мальчиков и 52 (57,8%) девочки в возрасте от 4 до 16 лет (средний возраст $8 \pm 5,82$ года), во 2-й группе – 13 (43,3%) мальчиков и 17 (56,7%) девочек в возрасте от 4 до 15 лет (средний возраст $6 \pm 6,73$ года).

Для оценки состояния здоровья детей применялись общепринятые клинические методы исследования органов и систем, включая общий и биохими-

ческий анализы крови, общий анализ мочи, анализ суточной мочи и оценку спонтанного ритма мочеиспускания. Функциональное состояние почек оценивали при помощи пробы Зимницкого и скорости клубочковой фильтрации (СКФ) по формуле Шварца. Комплекс инструментальных методов исследования включал в себя ультразвуковое сканирование почек с оценкой внутривисцерального кровотока путем цветного доплеровского картирования и мочевого пузыря, эхокардиографическое и электрокардиографическое (ЭКГ) исследование, холтеровское мониторирование ЭКГ и артериального давления.

Статистический анализ полученных данных проводили с использованием общепринятых параметрических и непараметрических методов. Применяли стандартные методы описательной статистики. Центральные тенденции при нормальном распределении признака оценивали по величине средних значений и среднеквадратического отклонения ($M \pm \sigma$); при асимметричном – по медиане и квартилям. Статистическую значимость межгрупповых различий количественных переменных определяли с помощью дисперсионного анализа (ANOVA), критерия Манна–Уитни или Уилкоксона, бинарных переменных – с помощью χ^2 -критерия. Для оценки взаимосвязи двух переменных использовали корреляционный анализ с расчетом непараметрического коэффициента корреляции Спирмена (R_s). Нулевую статистическую гипотезу об отсутствии различий и связей отвергали при $p < 0,05$. Для расчетов использовали пакет прикладных статистических программ «Statistica Ver. 8.0» («StatSoft, Inc.», США), «MedCalc 15.11» («MedCalc Software», Бельгия), «SPSS Statistics v.15.0» («SPSS Inc IBM Company», США).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Из обследованных детей 1-й группы с гидронефрозом у 15 (41,7%) была I, у 11 (30,6%) – II и у 10 (27,7%) – III степень; у большинства детей гидронефроз был односторонним (86,1%).

Частота осложнений пороков почек и приобретенных нефрологических заболеваний у детей с ВПР мочевой системы приведена в табл. 1.

Чаще всего хроническую инфекцию мочевыводящих путей (ИМВП) регистрировали у детей с удвоением почки (91,7%), гидронефрозом (88,9%), что подтверждает ведущую роль нарушения уродинамики в персистенции и адгезии уропатогенной флоры в мочевыделительной системе при данных вариантах аномалий развития.

Нередко при аномалиях развития и нарушении уродинамики имели место повышенная кристал-

Таблица 1 / Table 1

**Осложнения пороков почек и сопутствующие нефрологические заболевания
у детей с аномалиями мочевой системы**

**Complications of kidney defects and concomitant nephrological diseases in children
with abnormalities of the urinary system**

Диагноз	Хроническая ИМВП	ПМР	Кристаллурия	Сморщенная почка	Цистит	Энурез	СКФ < 90 мл/мин/1,73 м ²	Ренальная гипертензия
Удвоение МВП, n=24	22(91,7%*)	3(12,5%*)	8(33,3%)	5(20,8%)	8(33,3%*)	1(4,2%)	-	2(8,3%)
Поликистоз, n=30	10(33,3%)	-	22(73,3%*)	-	-	-	5(16,7%)	19(63,3%*)
Гидронефроз, n=36	32(88,9%)	1(2,8%)	17(47,2%)	4(11,1%)	2(5,6%)	3(8,3%)	1(2,8%)	3(8,3%)
Всего, n=90	64(71,1%)	4(4,4%)	47(38,7%)	9(6,2%)	10(11,9%)	4(2,5%)	6(3,7%)	24(16,%)

Здесь и в табл. 2: * достоверность различий $p < 0,05$

Таблица 2 / Table 2

Структура малых аномалий развития сердца у детей с аномалиями мочевой системы

**The structure of small anomalies in the development of the heart in children
with abnormalities of the urinary system**

Диагноз	Пролапс митрального клапана	Добавочная хорда	Пролапс трикуспидального клапана	Прочие	Всего	%
Удвоение	7(18,4%)	9(37,5%)	6(21,4%)	-	22	19,5
Поликистоз	6(15,8%)	2(4,5%*)	4(14,3%)	3(100%)	15	13,3
Гидронефроз	14(36,8%)	17(38,6%)	13(46,4%*)	-	44	38,9
Всего	38(33,6%)	44(38,9%)	28(24,8%)	3(2,7%)	113	100

лурия и риск осложнения основной патологии мочекаменной болезнью. Так, стойкая и повышенная кристаллурия отмечалась у каждого третьего больного (33,3%) с удвоением мочевыводящих путей, у 47,2% детей – с гидронефрозом, почти у 2/3 больных (73,3%) – с поликистозом.

Оценка СКФ по формуле Шварца с учетом уровня креатинина в сыворотке крови позволила установить стадию прогрессирования ХБП. В 17 (47,2%) случаях диагностирована гиперфилтрация (СКФ ≥ 130 мл/мин/1,73 м²), у 6 (16,7%) больных была диагностирована ХБП 1 стадии (СКФ – 95,35 мл/мин/1,73 м²) и у 13 (36,1%) пациентов – ХБП 2 стадии (СКФ – 80,87 мл/мин/1,73 м²). Полученные показатели значимо отличались от соответствующих данных контрольной группы (СКФ – 111,86 мл/мин/1,73 м²) ($p < 0,05$).

Оценка морфофункциональных изменений сердечно-сосудистой системы (ССС)

При проведении ЭХО-КГ выявлено, что у детей с SACUT-синдромом в 15,0% случаев выявлены ВПС. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) выявлен в 20,8% случаев, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) диагностирован у 29,2% детей, открытый артериальный проток (ОАП) – в 12,5%, пороки аортального клапана – в 6,25%, стеноз легочной артерии – в 6,25%, тетрада Фалло – в 4,2% и сочетанные пороки – в 20,8% случаев, что обосновывает включение детей с SACUT-синдромом в группу риска по ВПС.

Синдром соединительной дисплазии значи-

тельно чаще встречался у детей с гидронефрозом, чем при поликистозе, удвоении МВП ($p < 0,05$) и у детей контрольной группы ($p < 0,05$) (табл. 2). В целом коэффициент ранговой корреляции (r) малых аномалий развития (МАР) сердца и компонентов SACUT-синдрома являлся достаточно высоким и составил 0,782. Данный коэффициент у пациентов с различными аномалиями развития ОМС составлял при удвоении МВП – 0,561, поликистозе – 1,000 и гидронефрозе – 0,814.

При этом степень регургитации митрального клапана 0 ст. была у 21 (58,3%) человека, 1 ст. – у 13 (36,1%) и 2 ст. – у 2 (5,6%).

При проведении суточного мониторирования ЭКГ у детей с SACUT-синдромом были выявлены различные нарушения. Так, феномен укороченного PQ наблюдался у 4 (11,1%) человек и удлиненного интервала QT – у 5 (13,9%). Синусовая тахикардия диагностирована у 6 (16,7%), суточная брадикардия – у 5 (13,9%) и экстрасистолии – у 9 (25,0%) человек. При поликистозной болезни почек выявлено снижение средней продолжительности, а также минимальной и максимальной продолжительности интервала R–R, укорочение интервала QT по сравнению с нормальными показателями ($p < 0,05$).

При проведении суточного мониторирования ЭКГ у детей с SACUT-синдромом были выявлены различные нарушения. Так, феномен укороченного PQ наблюдался у 4 (11,1%) человек и удлиненного QT – у 5 (13,9%). Синусовая тахикардия диагностирована у 6 (16,7%), суточная брадикардия – у

5 (13,9%) и экстрасистолии – у 9 (25,0%) человек. При поликистозной болезни почек выявлено снижение средней продолжительности, а также минимальной и максимальной продолжительности интервала R–R, укорочение интервала QT по сравнению с нормальными показателями ($p < 0,05$).

У детей с поликистозом минимальная частота сердечных сокращений (ЧСС) днем и максимальная ЧСС ночью составила 146,2 и 137,4 и была статистически значимо выше, чем у детей контрольной группы (110,3 и 87,5 соответственно) ($p < 0,01$), часто выявлялись желудочковые экстрасистолии (ЖЭС) (в 76,7% случаев), которые преимущественно наблюдались в дневное время (60,9%). У 50% обследованных детей и подростков с поликистозной болезнью почек имелись соединительнотканые дисплазии сердца (пролапс митрального и трикуспидального клапана, добавочная хорда и другие), у 63,3% – артериальная гипертензия, преимущественно ночной и эпизодический вариант. У 12% обследованных зарегистрирована гипертрофия левого желудочка сердца.

ОБСУЖДЕНИЕ

Таким образом, наиболее частыми осложнениями при САКУТ-синдроме у детей являются нарушение уродинамики, рецидивирующая инфекция, кристаллурия и ренальная гипертензия. При этом превалирование частоты встречаемости того или иного осложнения зависит от варианта ВПР ОМС: ИМС при удвоении ВМП и гидронефрозе, кристаллурия и ренальная гипертензия чаще при поликистозе. Значительное нарушение уродинамики и морфологических изменений органов мочевыделительной системы, высокий риск сочетанной постнатальной патологии требуют проведения визуализационных исследований в постнатальном периоде всем новорожденным с САКУТ-синдромом.

У детей с пороками развития ОМС врожденные пороки сердца выявлены в 15,0% случаев, высока частота малых аномалий развития сердца с превалированием частоты встречаемости ложной хорды левого желудочка (38,9%) и пролапса митрального клапана (33,6%).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Полученные нами данные обосновывают необходимость включения в стандарт диспансерного наблюдения детей с ВПР ОМС осмотра детским кардиологом 1–2 раза в год с дополнительным обследованием ССС (проведение ЭКГ, ультразвукового исследования сердца и суточного мониторинга артериального давления).

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК REFERENCES

- Vemulakonda V, Yiee J, Wilcox DT. Prenatal hydronephrosis: postnatal evaluation and management. *Curr Urol Rep* 2014;15(8):430. doi: 10.1007/s11934-014-0430-5
- Чугунова ОЛ, Черкасова СВ, Туманова ЕЛ и др. Поликистозная болезнь почек у новорожденных и детей раннего возраста: проблемы диагностики, ведения и лечения. *Педиатрия* 2015;94(3):88–94
- Chugunova OL, Cherkasova SV, Tumanova EL et al. Polycystic kidney disease in infants and young children: problems of diagnosis, management and treatment. *Pediatrics* 2015;94(3):88–94 (In Russ.)
- Narayanan R, Shankar B, Kulkarni CD. Localized renal cystic disease. *Indian J Urol* 2015;31:146–147. doi: 10.4103/0970-1591.152923
- Аверьянова НИ, Долотказина ЕВ, Ширинкин АВ, Балueva ЛГ. Анализ частоты и характера врожденной патологии почек у детей по данным постнатального ультразвукового скрининга. *Современные проблемы науки и образования* 2017;6. URL: <http://science-education.ru/ru/article/view?id=27306>
- Averyanova NI, Dolotkazina EV, Shirinkin AV, Balueva LG. Analysis of the frequency and nature of congenital pathology of the kidneys in children according to postnatal ultrasound screening. *Modern problems of science and education* 2017;6. URL: <http://science-education.ru/ru/article/view?id=27306> (In Russ.)
- Игнатова МС, Морозов СЛ, Крыганова ТА и др. Современные представления о врожденных аномалиях органов мочевой системы (синдром САКУТ) у детей. *Клиническая нефрология* 2013;2:58–64
- Ignatova MS, Morozov SL, Kryganova TA et al. Modern ideas about congenital anomalies of the organs of the urinary system (CAKUT syndrome) in children. *Clinical Nephrology* 2013;2:58–64 (In Russ.)
- Кутырло ИЭ, Савенкова НД. САКУТ-синдром у детей. *Нефрология* 2017;21(3):18–24. doi: 10.24884/1561-6274-2017-3-18-24
- Kutyrla IE, Savenkova ND. CAKUT-syndrome in children. *Nephrology (Saint-Petersburg)* 2017;21(3):18–24 (In Russ.)
- Сукало АВ, Кильчевский АВ, Мазур ОЧ и др. Молекулярно-генетические основы врожденных аномалий почек и мочевых путей. *Нефрология* 2020;24(3):9–14. doi: 10.36485/1561-6274-2020-24-3-9-14
- Sukalo AV, Kilchevsky AV, Mazur OC et al. Genetic aspects of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Nephrology (Saint-Petersburg)* 2020;24(3):9–14 (In Russ.). doi: 10.36485/1561-6274-2020-24-3-9-14
- Макарова ТП, Булатов ВП, Самойлова НВ и др. Аутосомно-рецессивный поликистоз почек в структуре кистозных дисплазий у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2018;63(5):172–176. doi: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-172-176
- Makarova TP, Bulatov VP, Samoylova NV et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease in the structure of cystic dysplasia in children. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics* 2018;63(5):172–176 (In Russ.). doi: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-172-176
- Гасанов ДА, Барская МА, Терёхин СС и др. Анализ хирургического лечения врожденного гидронефроза у детей. *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований* 2016;12(5):799–802
- Hasanov DA, Barskaya MA, Teryokhin SS et al. Analysis of the surgical treatment of congenital hydronephrosis in children. *International Journal of Applied and Basic Research* 2016;12(5):799–802 (In Russ.)
- Ростовская ВВ, Хватынец НА, Морозова ОЛ и др. Морфология нарушений уродинамики при врожденном гидронефрозе у детей грудного и раннего возраста. *Педиатрия* 2019;98(2):80–87
- Rostovskaya BB, Khvatynets NA, Morozova OL et al. The mor-

phology of urodynamic disorders in congenital hydronephrosis in infants and young children. *Pediatrics* 2019;(2):80–87 (In Russ.)

11. Врублевский СГ, Врублевская ЕН. Гидронефроз у детей (взгляд сквозь призму времени). *Детская хирургия* 2018;22(1):4–8

Vrublevsky SG, Vrublevsky EN. Hydronephrosis in children (look through the prism of time). *Children's surgery* 2018;22(1):4–8 (In Russ.)

12. Weber S. Noval genetic aspects of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Curr Opin Pediatr* 2012;24(2):212–218. doi: 10.1097 / MOP.0b013e32834fdbd4

13. Vivante F, Kohl S, Hvang D-Y et al. Singl-gene causes of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CACUT) in humans. *Pediatr Nephrol* 2014;29:695–704. doi: 10.1007/s00467-013-2684-4

14. Boualia SK, Gartan Y, Murawski I et al. Vesicoureter Reflux and Other Urinary Tract Malformation in Mice Compaund Heterozygous for PAX2 and EMX2. *PRoS One* 2011;6(6):215–224

15. Морозов СЛ, Пирузиева ОР, Длин ВВ. Клинический случай папиллоренального синдрома. *Клиническая нефрология* 2018;1:45–50

Morozov SL, Piruzieva OR, Dlin VV. A clinical case of papillorrenal syndrome. *Clinical Nephrology* 2018;1:45–50 (In Russ.)

16. Лысова ЕВ, Савенкова НД. Частота САКУТ-синдрома в этиологической структуре хронической болезни почек у детей и подростков. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2016;61:212–213

Lysova EV, Savenkova ND. Chastota CAKUT-sindroma v etiological structure hronicheskoy bolezni pochek u detej i podrostkov. *Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii* 2016;61:212–213 (In Russ.)

17. Бойко СВ. Хроническая болезнь почек у детей: определение, классификация и диагностика. *Нефрология и диализ* 2020;22(1):53–70

Baiko SV. Chronic kidney disease in children: definition, classification and diagnostics. *Nefrologiya i dializ* 2020;22(1):53–70 (In Russ.)

18. Морозов СЛ, Аксенова МЕ, Пирузиева ОР. Программа определения функционального состояния почек у пациентов детского возраста Свидетельство о регистрации программы для ЭВМ RU 2018663354, 25.10.2018. Заявка № 2018660742 от 04.10.2018

Morozov SL, Aksenova ME, Piruzieva OR. The program for determining the functional state of the kidneys in pediatric patients Certificate of registration of a computer program RU 2018663354, 10.25.2018. Application No. 2018660742 dated 10/04/2018 (In Russ.)

19. Умалатова МИ. Сочетанные пороки развития сердца и органов мочевой системы у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2011;56(6):47–45

Umalatova MI. Combined malformations of the heart and organs of the urinary system in children. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics* 2011;56(6):47–45 (In Russ.)

20. Умалатова МИ, Османов ИМ, Летифов ГМ, Махачев БМ. Поликистозная болезнь почек и пороки развития сердечно-сосудистой системы у детей. *Врач-аспирант* 2016;75(2):42–48

Umalatova MI. Combined malformations of the heart and organs of the urinary system in children. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics* 2011;56(6):47–45 (In Russ.)

21. Умалатова МИ, Лифитов ГМ, Махачев БМ. Частота и характер патологии сердечно-сосудистой системы при врожденном гидронефрозе у детей. *Вестник новых медицинских технологий* 2016;23(2):101–104

Umalatova MI, Lefitov GM, Makhachev BM. The frequency and nature of the pathology of the cardiovascular system in congenital hydronephrosis in children. *Bulletin of new medical technologies* 2016;23(2):101–104 (In Russ.)

22. Нечаева ГИ, Логинова ЕН, Цуканов АЮ и др. Патология почек при дисплазии соединительной ткани: междисциплинарный подход. *Лечащий врач* 2016;1:54–57

Nechaeva GI, Loginova EN, Tsukanov AU et al. Pathology of the kidneys with connective tissue dysplasia: an interdisciplinary

approach. *Attending doctor* 2016;1:54–57 (In Russ.)

23. Кильдиярова РР, Углова ДФ. Ассоциированная с дисплазией соединительной ткани кардиальная патология у женщин и их новорожденных детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2015;2(60):54–56

Kildiyarova RR, Uglova DF. Cardiac pathology associated with connective tissue dysplasia in women and their newborns. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics* 2015;2(60):54–56 (In Russ.)

24. Эрман МВ, Первунина ТВ. Кардиоренальный синдром у детей. *Педиатрия* 2012;95(5):27–31

Erman MV, Pervunina TV. Cardiorenal syndrome in children. *Pediatrics* 2012;95(5):27–31 (In Russ.)

25. Николаев КЮ, Гичева ИМ, Давидович ГА и др. Семейные особенности сочетанной сердечно-сосудистой и почечной патологии на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани и программа профилактики у детей-пробандов. *Педиатрия* 2012;91(5):6–11

Nikolaev KU, Gicheva IM, Davidovich GA et al. Family features of combined cardiovascular and renal pathology in the presence of undifferentiated connective tissue dysplasia and a prophylaxis program in children-probands. *Pediatrics* 2012;91(5):6–11 (In Russ.)

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflict of interest.**

Сведения об авторах:

Умалатова Мадина Исмаиловна
367026, Россия, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Абдулхакима Исмаилова, д. 23б. Детская поликлиника №3, врач ультразвуковой диагностики. Тел.: 8(928)2189132; e-mail: umalat2006@yandex.ru. ORCID: 0000-0001-6017-0771

Проф. Летифов Гаджи Муталибович, д-р мед. наук
344022, Россия, г. Ростов-на-Дону, пер. Нахичеванский, д. 29. Ростовский государственный медицинский университет, кафедра педиатрии и неонатологии, заведующий кафедрой. Тел.: 8(909)4381113; e-mail: gmletifov@yandex.ru. ORCID: 0000-0002-5094-7599

Проф. Махачев Башир Магомедович, д-р мед. наук
367000, Россия, Республика Дагестан, г. Махачкала, площадь им. Ленина, д. 1. Дагестанский государственный медицинский университет, кафедра детской хирургии. Тел.: 8(960)4150888; e-mail: drkb@mail.ru. ORCID: 0000-0002-4479-1882

About the authors:

Madina I. Umalatova, MD
Affiliations: 367026, Russia, Republic of Dagestan, Makhachkala, 23b Abdulkhakima Ismailova St. State Budgetary Instit. Phone: 8(928)2189132; e-mail: umalat2006@yandex.ru. ORCID: 0000-0001-6017-0771

Prof. Gadzhi M. Letifov, MD, PhD, DMedSci
Affiliations: 344022, Russia, Rostov-on-Don, 29 Nakhichevan Lane. Rostov State Medical University, Department of Pediatrics and Neonatology, Head of Department. Phone: 8(909)4381113; e-mail: gmletifov@yandex.ru. ORCID: 0000-0002-5094-7599

Prof. Bashir M. Makhachev, MD, PhD, DMedSci
Affiliations: 367000, Russia, Republic of Dagestan, Makhachkala, Lenin Square, 1. Dagestan State Medical University, Department of Pediatric Surgery. Phone: 8(960)4150888; e-mail: drkb@mail.ru. ORCID: 0000-0002-4479-1882

Поступила в редакцию: 05.05.2020

Принята в печать: 22.07.2020

Article received: 05.05.2020

Accepted for publication: 22.07.2020