

© И.Э.Кутырло, Н.Д.Савенкова, 2018

УДК [611.61+611.6]-007-053.2

Для цитирования: Кутырло ИЭ, Савенкова НД. Частота и характер сочетанной врожденной аномалии почек и мочевыводящих путей в структуре САКУТ-синдрома у детей. Нефрология 2018; 22 (3): 51-57

DOI:10.24884/1561-6274-2018-22-3-51-57

For citation: Kutyrla IE, Savenkova ND. Frequency and character of combined congenital anomaly of kidneys and urinary tract in structure CAKUT-syndrome in children. Nephrology (Saint-Petersburg) 2018; 22 (3): 51-57 (In Russ.)

DOI:10.24884/1561-6274-2018-22-3-51-57

*И.Э. Кутырло\*, Н.Д. Савенкова*

## ЧАСТОТА И ХАРАКТЕР СОЧЕТАННОЙ ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИИ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ В СТРУКТУРЕ САКУТ-СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

Кафедра факультетской педиатрии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, Россия

*I. Kutyrla, N. Savenkova*

## FREQUENCY AND CHARACTER OF COMBINED CONGENITAL ANOMALY OF KIDNEYS AND URINARY TRACT IN STRUCTURE CAKUT-SYNDROME IN CHILDREN

Department of Faculty Pediatrics Saint-Petersburg Pediatric State Medical University, Russia

### РЕФЕРАТ

**ЦЕЛЬ.** Выявить частоту и характер сочетанной врожденной аномалии развития почек и мочевых путей в структуре изолированного и синдромального САКУТ-синдрома у 100 детей. **ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ.** Обследовано 100 детей (57 мальчиков и 43 девочки) с САКУТ-синдромом в возрасте от 2 мес до 17 лет. **РЕЗУЛЬТАТЫ.** У 100 пациентов в 94% выявлен изолированный и в 6% выявлен синдромальный САКУТ-синдром. Стратификация стадий ХБП С1–5, проведенная с учётом скорости клубочковой фильтрации, у 85 детей с САКУТ (в возрасте 2–17 лет) показала преобладание С1 (74%).

**Ключевые слова:** САКУТ-синдром, хроническая болезнь почек, дети

### ABSTRACT

**THE AIM.** Identify the frequency and nature of the combined congenital anomaly of kidney and urinary tract development in the structure of isolated and syndromic CAKUT syndrome in 100 children. **PATIENTS AND METHODS.** 100 children (57 boys and 43 girls) with CAKUT syndrome, aged 2 months to 17 years, were examined. **RESULTS.** Out of 100 patients, 94% were isolated and 6% had syndrome CAKUT syndrome. Stratification of stage of CKD C1–5 was performed taking into account the glomerular filtration rate in 85 children with CAKUT (aged 2–17 years), the predominance C1 (74%).

**Keywords:** CAKUT-syndrome, chronic kidney disease, children

### ВВЕДЕНИЕ

САКУТ-синдром является общей проблемой педиатрической нефрологии, урологии, нефрологии, генетики. Актуальность проблемы обусловлена высокой частотой развития сочетанной врожденной аномалии почек и мочевыводящих путей, прогрессирующей в рамках хронической болезни почек (ХБП) уже в детском возрасте.

В этиологии ХБП у детей САКУТ-синдром составляет 42,5–59% случаев [1–4], у пациентов

с терминальной стадией почечной недостаточностью в 34–43% [1–3].

Термин САКУТ-синдром (congenital anomalies of the kidney and urinary tract), предложенный в 1998 году Е. Yerkes и Н. Nishimura, включает врожденную сочетанную аномалию почки и мочевыводящих путей [4–8].

САКУТ-синдром классифицируют как *изолированный* (сочетание врожденных аномалий почек и мочевыводящих путей) и *синдромальный* (сочетание врожденных аномалий почек и мочевыводящих путей с аномалиями развития других органов и систем) [8–16].

\* Кутырло И.Э. 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. E-mail: Savenkova.n.spb@mail.ru

Таблица 1 / Table 1

### Структура САКУТ-синдрома у детей [4–8] Spectrum of CAKUT syndrome in children [4-8]

Врожденные аномалии развития почек	Врожденные аномалии развития мочевых путей
Агенезия почки	Экстрофия мочевого пузыря
Гипоплазия почечной ткани	Эктопия устья мочеточника
Аплазия почечной ткани	Уретероцеле
Дисплазия почечной ткани	Удвоение мочеточников
Кистозная почка	Мегауретер
Аномалии взаиморасположения почек (подковообразная, галетообразная, S- и L-образная почка)	Стеноз прилоханочного отдела мочеточника
Дистопия почки	Стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента
	Удвоение собирательной системы
	Клапаны задней уретры
	Пузырно-мочеточниковый рефлюкс

Таблица 2 / Table 2

### Классификация ХБП по K/DOQI (2002), используемая в педиатрической нефрологии [11–13] Staging of chronic kidney disease by K/DOQI (2002), applied in pediatric nephrology [11, 12, 13]

Стадия	СКФ, мл/мин/1,73 м <sup>2</sup>
1	>90
2	60–89
3	30–59
4	15–29
5	<15

Цель исследования: выявить частоту и характер сочетанной врожденной аномалии развития почек и мочевых путей в структуре изолированного и синдромального САКУТ-синдрома у 100 детей.

#### ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Анатомо-функциональное состояние органов мочевыделительной системы оценивалось по результатам УЗИ почек и мочевого пузыря с доплерографией сосудов почек, экскреторной урографии, микционной цистографии, статической

#### СТРУКТУРА САКУТ-СИНДРОМА У 100 ДЕТЕЙ

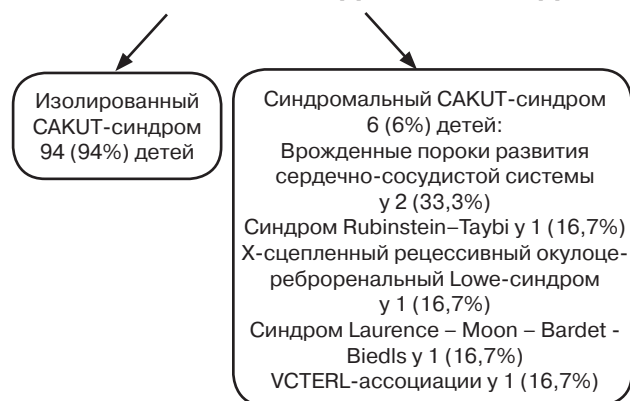


Рис. 1. Структура САКУТ-синдрома.  
Figure 1. Spectrum of CAKUT-syndrome.

реносцинтиграфии, магнитно-резонансной томографии и компьютерной томографии.

Скорость клубочковой фильтрации (СКФ) у пациентов определяли по клиренсу креатинина в расчетной формуле Schwartz. Выделяли степень (1–5) пузырно-мочеточникового рефлюкса по классификации Heikel–Parrkulainen (1959) [1, 2, 6], типы рефлюкс-нефропатии по результатам статической нефросцинтиграфии по I. Goldraich (1983), 4 стадии гидронефроза [2, 8].

ХБП классифицировали по стадиям С1–5 в соответствии с классификацией K/DOQI (2002) [11] и R.J. Hogg, S. Furth, K.V. Lemley et al. and National Kidney Foundation’s Kidney Disease (2003) [12]. Рекомендовано в педиатрической нефрологической практике стратификацию 5 стадий ХБП проводить без описательной характеристики и выделения в 3 стадии 3А и 3В [11–13] (табл. 2).

Данные исследования представлены в виде среднего арифметического  $\pm$  стандартное отклонение ( $M \pm SD$ ). Для сравнения количественных данных использовали U-тест Манна–Уитни или t-критерий Стьюдента. Для сравнения качественных данных применялся точный критерий Фишера. Оценку силы связи между количественными признаками проводили с помощью рангового коэффициента корреляции ( $R_s$ ) Спирмена или коэффициента корреляции ( $r$ ) Пирсона. Нулевую статистическую гипотезу об отсутствии различий и связей отвергали при  $p < 0,05$ .

#### РЕЗУЛЬТАТЫ

В исследование включено 100 детей (57 мальчиков и 43 девочки) с САКУТ-синдромом в возрасте от 2 мес до 17 лет (средний возраст к моменту диагностики составил  $3,6 \pm 1,2$  года).

Из анамнеза жизни 100 детей известно, что 41 (41%) ребенок родился на фоне нормально протекающей беременности, 27 (27%) детей родились от беременности на фоне угрозы прерывания на

различных сроках. Из 100 пациентов отягощенная наследственность по заболеваниям почек выявлена в 16% случаев. У 100 пациентов выявлен в 94% изолированный и в 6% синдромальный САКУТ-синдром (рис. 1).

Из 100 детей у 39 (39%) выявлена гипоплазия почки: односторонняя – у 32 (92,3%) из 39, двусторонняя – у 7 (7,7%) из 39. Гипоплазия почки чаще встречается у мальчиков (66,7%). Гипоплазия в сочетании с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР) односторонним – в 36%, с двусторонним ПМР – в 28,2%. Гипоплазия почек в сочетании с уретерогидронефрозом разной степени тяжести выявлена в 25,6%. Гипоплазия почек в сочетании с ПМР и уретерогидронефрозом – в 3,4%. В сочетании с клапаном задней уретры и ПМР, клапан задней уретры и уретерогидронефроз, клапан задней уретры с ПМР и уретерогидронефрозом с одинаковой частотой – в 2,6%.

У 22% из 100 пациентов диагностированы аномалии количества почек: агенезия почки – у 5 (22,7%), у 17 (77,2%) – удвоение почек, неполное одностороннее – у 12 (70,6%), полное двустороннее – у 5 (29,4%). Аномалии количества почек в сочетании с односторонним уретерогидронефрозом выявлены в 27,3%, в сочетании с односторонним ПМР – в 18%, в сочетании с двусторонним ПМР – в 23%, в сочетании с ПМР и уретерогидронефрозом – в 18%, с удвоением мочеточника – в 13,6%.

В 20% случаях из 100 выявлены аномалии расположения почек: дистопия почки поясничная – у 8 (40%), дистопия почки тазовая – у 1 (5%). Дистопия почек двусторонняя выявлена в 55,5%, односторонняя – в 44,5%. Ротация почки выявлена у 6 (30%) мальчиков, нефроптоз односторонний – у 5 (25%) девочек. Аномалии расположения почек из 20 детей в сочетании с односторонним ПМР 1–3 степени установлены в 8 (40%), с двусторонним ПМР 1–3 степени, с односторонним уретерогидронефрозом 2–3 степени, с двусторонним уретерогидронефрозом 3 степени с одинаковой частотой – у 3 (15%), с ПМР 3–4 степени и односторонним уретерогидронефрозом 2 степени – у 2 (10%), с удвоением чашечно-лоханочной системы слева – у 1 (5%) пациента.

В 13% случаев из 100 установлены аномалии взаиморасположения почек: подковообразная почка – у 9 (69,2%), галетообразная почка – у 4 (30,8%). Сочетание уретерогидронефроза с подковообразной почкой – у 8 (88,9%) из 9 детей, сочетание ПМР с подковообразной почкой установлено у 1 (11,1%) пациента. Все пациенты с галетообразной почкой имели ПМР 3–4 степени

с двух сторон. У 2 мальчиков диагностирован аутосомно-доминантный поликистоз почек в сочетании с односторонним уретерогидронефрозом 3–4 степени.

Из 100 детей вторичная паренхиматозная ре-нальная артериальная гипертензия выявлена у 19 при врожденной аномалии почек, из них у 9 (47%) – гипоплазия почек, у 5 (26%) – аномалии количества почек, у 3 (15,8%) – галетообразная почка, у 1 (11,2%) – нефроптоз. Из 19 пациентов, имеющих паренхиматозную артериальную гипертензию и врожденную аномалию почек, выявлены у 12 (63,2%) – двусторонний ПМР 3–4 степени, у 5 (26,3%) – двусторонний ПМР 3–4 степени и односторонний уретерогидронефроз, у 2 (10,5%) – двусторонний ПМР 3–4 степени и двусторонний уретерогидронефроз. Реноваскулярная артериальная гипертензия диагностирована у 1 (5%) пациента из 20 с односторонним уретерогидронефрозом и стенозом почечной артерии гипоплазированной почки.

Из 100 детей выявлен уретерогидронефроз у 33 (33%) пациентов, ПМР – у 51 (51%). Из 100 детей с САКУТ-синдромом сочетание уретерогидронефроза и ПМР – у 10 (10%), дивертикула мочевого пузыря и поясничной дистопией обеих почек – у 1 (1%), клапана задней уретры с ПМР и односторонней почечной гипоплазией – у 1 (1%), клапана задней уретры и уретерогидронефрозом с ПМР, гипоплазией противоположной почки – у 1 (1%), клапана задней уретры с уретерогидронефрозом и односторонней почечной гипоплазией – у 1 (1%), удвоения мочеточника и односторонним неполным удвоением почки – у 3 (3%), удвоения почки и нефроптозом контралатеральной – у 1 (1%).

#### **Особенности синдромального САКУТ-синдрома**

Из 100 детей у 6 (6%) выявлен САКУТ-синдром при наследственных синдромах с формированием ХБП.

*Синдром Rubinstein–Taybi* у девочки 7 лет выявлен САКУТ-синдром (двусторонний уретерогидронефроз и ПМР IV–V степени, ХБП С3) сочетался с поражением многих органов и систем: аномалии строения верхних конечностей (кисти небольших размеров, короткий II палец, проксимально расположенный I палец широкий с выраженными углами), микроцефалия, череп брахицефальной структуры, дисморфизм лица, косой разрез глаз, клювообразный нос, стеноз носослезного протока, эпикантус, дисфункция сетчатки в виде дистрофических изменений, частичная атро-

фия дисков зрительного нерва, нейросенсорная тугоухость, умственная отсталость, выраженная задержка речи, алалия.

*X-сцепленный рецессивный окулоцереброренальный Lowe-синдром* у 1 мальчика характеризовался поражением глаз (микрофтальмия, врожденная двусторонняя катаракта, горизонтальный нистагм), поражением почек и мочевыводящих путей (синдром Fanconi: рахит, гипофасфатемия, фосфатурия, гипокальциемия, канальцевый метаболический ацидоз, гипераминоацидурия, глюкозурия); рефлюксирующий двусторонний уретерогидронефроз III–IV степени, ХБП С2; поражение ЦНС (гипоплазия мозолистого тела, надцеребеллярная киста, внутренняя гидроцефалия, генерализованная мышечная гипотония).

*Синдром Laurence – Moon – Bardet – Biedls* (с аутосомно-рецессивным типом наследования) у девочки 16 лет характеризовался сочетанной патологией почек (двусторонняя гипоплазия, односторонний ПМР, ХБП С2) и эндокринной системы (ожирение III степени по гипоталамическому типу); костной системы (полидактилия кистей и стоп, вальгусная деформация нижних конечностей); глаз (пигментный ретинит, пигментная атрофия, амблиопия сетчатки, двусторонний гиперметропический астигматизм).

*VCTERL-ассоциации* у девочки характеризовались множественными врожденными пороками развития: **V** (позвоночные аномалии: нарушение сегментации Th IV–XII и ребер), **C** (сердечно-сосудистые аномалии: декстракардия), **T** (трахеопищеводный свищ), **E** (атрезия пищевода), врожденная трахеомалиция, **R** (САКУТ: уретерогидронефроз перекрестно-дистопированной правой почки с ПМР IV степени, гипоректорный

мочевой пузырь, ХБП С2), **L** (Preaxial аномалии конечностей).

*Синдром частичной дисомии длинного плеча 16-й хромосомы* у девочки 13 лет характеризовался врожденными пороками сердца (коарктация аорты, умеренная гипоплазия дуги аорты, аневризматическое расширение восходящего отдела аорты, минимальный клапанный стеноз аорты, открытый артериальный проток, открытое овальное окно); органическим поражением головного мозга (грубое отставание психомоторного и психоречевого развития); глаз (сходящееся косоглазие); позвоночника (Spina bifida L 4–5 и всего крестца); САКУТ (нефроптоз справа и рефлюксирующий уретерогидронефроз двусторонний, ХБП С5).

Девочка 3 лет с *САКУТ-синдромом* (гипоплазия правой почки, удвоение левой почки, двусторонний ПМР III–IV степени с исходом в ХБП С4) и *тяжелым врожденным пороком сердца* – тетрада Фалло. Пациентке проведена радикальная коррекция порока сердца с имплантацией гомографита.

Вторичная ренальная артериальная гипертензия – у 20 (20%) из 100 пациентов, при изолированном САКУТ её частота составила 16% (15 детей из 94), при синдромальном САКУТ – 83% (5 детей из 6). Из 20 пациентов у 1 (5%) с односторонним уретерогидронефрозом и стенозом почечной артерии гипоплазированной почки диагностирована реноваскулярная артериальная гипертензия выявлена и у 19 (95%) паренхиматозная артериальная гипертензия.

#### Стратификация тяжести ХБП с учётом СКФ у пациентов с САКУТ-синдромом

Из 100 детей с САКУТ-синдромом в 100% констатированы признаки ХБП в соответствии с

Таблица 3 / Table 3

### Нормальные показатели СКФ у новорожденных, детей и подростков (National Kidney Foundation K/DOQI (2002), V. Langlois (2008) [15]) Normal glomerular filtration rate in neonates, children and adolescents (National Kidney Foundation K/DOQI (2002), V. Langlois (2008)) [15]

Возраст (пол)	Средняя СКФ ± SD (мл/мин/1,73 м <sup>2</sup> )*
29–34-я неделя гестационного возраста, 1-я неделя (недоношенные мальчики и девочки)	15,3±5,6
29–34-я неделя гестационного возраста, 2–8-я недели (недоношенные мальчики и девочки)	28,7±13,8
29–34-я неделя гестационного возраста, более (>) 8 нед (недоношенные мальчики и девочки)	51,4
1-я неделя (доношенные мальчики и девочки)	40,6 ± 14,8
2–8-я недели (доношенные мальчики и девочки)	65,8 ± 24,8
>8 нед (доношенные мальчики и девочки)	95,7 ± 21,7
2–12 лет (мальчики и девочки)	133,0 ± 27,0
13–21 год (мальчики-подростки)	140,0 ± 30,0
13–21 год (девушки)	126,0 ± 22,0

\*Данные для трех измерений. SD – стандартное отклонение.

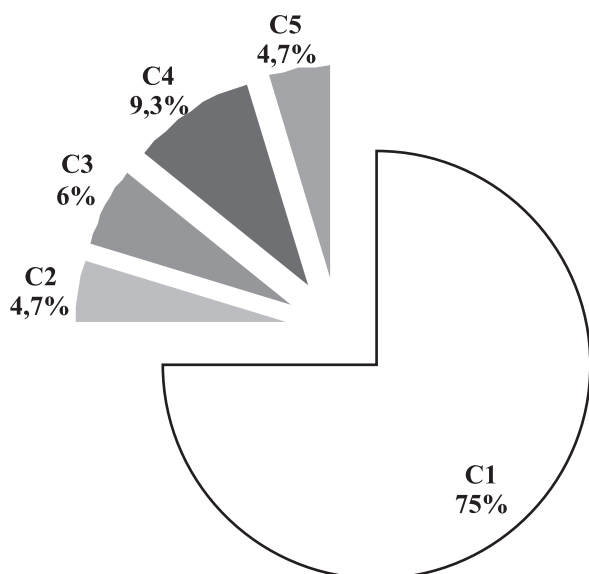


Рис. 2. Стадии ХБП C1–5 у 85 детей в возрасте 2–17 лет с САКУТ.

Figure 2. CKD stage 1-5 in 85 children (age: 2-17 years old) with CAKUT.

определением ХБП по K/DOQI, NKF-K/DOQI and R. Hogg et al. (2003) [11, 12, 14]. Пациенты имеют ХБП, если присутствует один из следующих критериев: повреждение почек в течение 3 мес или более со структурными или функциональными нарушениями почек, с или без снижения СКФ, манифестирующие один или более из следующих признаков (нарушения в составе крови или мочи, нарушения при морфологическом исследовании биоптата почки, нарушения при визуализации почек); снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ) < 60 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup> в течение 3 мес и более, с или без других признаков повреждения почек, описанных выше [11, 12, 14].

Из 100 детей у 15 (15%) в возрасте от 2 мес до 2 лет стратификация стадий ХБП по международной классификации [11,12,14] с учётом СКФ не проведена с учётом возрастных особенностей СКФ [15] (табл. 3).

Из 100 детей с САКУТ-синдромом у 85 (85%) в возрасте от 2 до 17 лет проведена стратификация тяжести ХБП C1–C5 в соответствии с общепринятой классификацией с учётом СКФ. Установлены у 85 детей (по СКФ) ХБП C1 у 63 (74%), C2 у 4 (4,7%), C3 у 5 (6%), C4 у 8 (9,3%), C5 у 5 (6%) пациентов (рис. 2).

#### ОБСУЖДЕНИЕ

В педиатрической нефрологической литературе используется терминология САКУТ изолированный и синдромальный [1–8]. В нашем исследовании из 100 детей с сочетанными врож-

денными аномалиями развития органов почек и мочевыводящих путей диагностирован САКУТ изолированный в 94% и синдромальный в 6%. По данным литературы, приводится различная частота выявления изолированного (60–80%) и синдромального вариантов (20%) [1, 3–5, 8, 10, 15, 16]. Отмечена тяжесть сочетанной врожденной аномалии почек и мочевыводящих путей у детей с окулоцеребро-ренальным Lowe-синдромом [17].

Нами показано, что среди изолированного САКУТ преобладает пузырно-мочеточниковый рефлюкс (51 %) и уретерогидронефроз (33%). Результаты, полученные нами, совпадают с данными, опубликованными авторами [5, 18–22]. Н. Cordell et al. (2016) в масштабном исследовании изолированного САКУТ-синдрома указывают высокую частоту ПМП (62%) [22]. При синдромальном САКУТ у 6 пациентов среди сочетанных врожденных аномалий в половине случаев нами диагностированы ПМП и уретерогидронефроз соответственно.

Среди аномалий развития почек при САКУТ у 100 детей чаще диагностированы гипоплазия почек (39%), аномалии количества почек (22%), аномалии расположения почек (20%). М.С. Игнатова и соавт. указывают на то, что нет единых данных по этиологии и структуре САКУТ в отечественной литературе [1].

В исследовании Р. Danziger, D.R. Berman, K. Luckritz et al. (2016) [9] приведена частота САКУТ в структуре ХБП. По данным авторов, САКУТ у пациентов с ХБП встречается в 48–59% случаев [9, 20, 23, 24].

По результатам исследования Е.В. Лысовой и Н.Д. Савенковой (2017) частота САКУТ в этиологической структуре ХБП C1–5 у 80 детей составляет 56,5% [21].

Данные литературы свидетельствуют о том, что синдромальный САКУТ имеет более тяжелое течение, чем изолированный [3, 5, 7]. Мы выявили особенности течения синдромального САКУТ с исходом в ХБП C3–C5 у всех 6 детей в возрасте от 2 до 12 лет.

По данным А. Vivante и соавт. (2014) [5], САКУТ при отягощенной наследственности по заболеваниям органов мочеполовой системы протекает более тяжело, чем у детей без отягощенной наследственности. Такие же данные получили Р. Danziger et al. (2016) по результатам проведенного масштабного исследования [9]. По результатам нашего исследования в 16% выявлена отягощенная наследственность по заболеваниям почек, все случаи выявлены только при изолированном САКУТ.

Статистически достоверных данных о взаимосвязи между наличием отягощенной наследственности и тяжести течения САКУТ не получено.

Признаки ХБП установлены в 100% у пациентов с САКУТ. Как известно, в практических клинических рекомендациях по ХБП: оценка, классификация, стратификация K/DOQI (2002), R.J. Hogg et al. (2003), А.В. Смирнов и соавт. [11, 12, 14] представлена классификация с выделением 5 стадий ХБП, которая основана на оценке СКФ, в нефрологической практике предназначена для взрослых и детей старше 2 лет с учетом возрастных особенностей СКФ [25]. В нашем исследовании при проведении стратификации тяжести ХБП С1–С5 у 85 детей (в возрасте от 2 до 17 лет) установлено преобладание С1 в 74%.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

По результатам нашего исследования в структуре САКУТ-синдрома установлено преобладание изолированного (94%). Среди аномалий развития мочевых путей при изолированном САКУТ-синдроме преобладали ПМР (51%) и уретерогидронефроз (33%); при синдромальном САКУТ-синдроме частота выявления ПМР и уретерогидронефроза одинаковая. Среди врожденных аномалий почек при САКУТ у 100 детей диагностированы чаще гипоплазия почек (39%), аномалии количества почек (22%), аномалии расположения почек (20%).

Признаки ХБП установлены в 100% у пациентов с САКУТ. Стратификация стадий ХБП С1–5 с учетом СКФ у детей с САКУТ (от 2 до 17 лет) показала преобладание С1 (74%).

### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- Игнатова МС. Дизэмбриогенез органов мочевой системы и нефропатии. *Детская нефрология*. М.С. Игнатова, ред. 2011; 10–15 [Ignatova M. S. Dizembriogenez organov mochevoy sistemy i nefropatii. *Detskaya nefrologiya*. Pod red. M. S. Ignatovoj. 2011; 10–15]
- Папаян АВ, Савенкова НД. *Клиническая нефрология детского возраста*. «Левша. Санкт-Петербург», СПб., 2008; 600 [Papayan AV, Savenkova ND. *Klinicheskaya nefrologiya detskogo vozrasta*. «Levsha. Sankt-Peterburg», SPb., 2008; 600]
- Игнатова МС. САКУТ-синдром у детей. *Педиатрия* 2012; 91(6):141–144 [Ignatova M.S. САКУТ-syndrom u detei. *Pediatr* 2012; 91(6):141–144]
- Кутырло ИЭ, Савенкова НД. САКУТ-синдром у детей. *Нефрология* 2017;21(3):18–24 [Kutyrla IE, Savenkova ND. САКУТ-syndrom u detei. *Nephrologia* 2017;21(3):18–24]
- Vivante A, Kohl S, Hwang DY et al. Single-gene causes of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) in humans. *Pediatr Nephrol* 2014; (29): 695–704
- Лопаткин НА. Аномалии развития почек, мочевых путей и мужских половых органов. В: *Урология*. «Медицина», М., 2013; 147–210 [Lopatkin N. A. Anomalii razvitiya pochek, mochevyyh putey i muzhskih polovyyh organov. V: *Urologiya*. «Meditsina», M., 2013; 147–210]

- Renkema KJ, Winyard PY, Skovorodkin IN, et al. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). *Nephrol Dial Transplant* 2012; 8 (12): 3842–3851
- Nicolaou N, Renkema KY, Bongers EM et al. Genetic, environmental, and epigenetic factors involved in CAKUT. *Nat Rev Nephrol* 2015;11(12):720–731
- Danziger P, Berman DR, Luckritz K et al. Severe congenital anomalies of the kidney and urinary tract: epidemiology can inform ethical decision-making. *J Perinatol* 2016; 36: 954–959
- Длин ВВ, Османов ИМ, Чугунова ОЛ. *Инфекция мочевой системы у детей*. «Оверлей», М., 2017; 422 [Dlin V.V., Osmanov I.M., Chugunova O.L. *Infekciya mochevoy sistemy u detei*. «Overley», M., 2017; 422]
- K/DOOQ, Clinical Practice Guidelines for Chronic Kidney Disease: Evaluation Classification Stratification. *Am J Kidney Dis* 2002; 39 (2 Suppl. 1): 1–266
- Hogg RJ, Furth S, Lemley KV et al. National Kidney Foundation's KidneyDisease Outcomes Quality Initiative clinical practice guidelines for chronic kidney disease in children and adolescents: evaluation, classification, and stratification. *Pediatrics* 2003; 111:1416–1421
- Schnaper H.W/ Patophysiology of prgressive Renal Disease in Children. *Pediatric Nephrology*. Eds: Avner E.D., Harmon W.E., Niaudet P, Yoshikawa N. 7 Completely Revised, Update and Enlarge Edition, Vol2, Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 2016; 2171–2207
- Смирнов АВ, Шилов ЕМ, Добронравов ВА и др. *Национальные рекомендации. Хроническая болезнь почек: основные принципы скрининга, диагностики, профилактики и подходы к лечению*. «Левша», СПб., 2012; 54 [Smirnov AV, Shilov EM, Dobronravov VA i dr. Nacional'nye rekomendacii. Hronicheskaya bolezni' pochek: osnovnye principy skrininga, diagnostiki, profilaktiki i podhody k lecheniyu. «Levsha», Sankt-Peterburg, 2012; 54]
- Laglois V. Laboratory Evaluation at Different Ages. In: *Comprehensive pediatric nephrology*. Eds. D.F. Geary, F. Schaefer Mosby Elsevier, Philadelphia. 2008; 39–54
- Stoll C, Dott B, Alembik Y, Roth MP. Associated nonurinary congenital anomalies among infants with congenital anomalies of kidney and urinary tract (CAKUT). *Eur J Med Genet* 2014; 57(7):322–328
- Левиашвили ЖГ, Савенкова НД, Аничкова ИВ. Особенности патологии почек у детей с Lowe синдромом. *Нефрология* 2015; 19(6): 53–60 [Leviashvili ZhG, Savenkova ND, Anichkova IV. Osobennosti patologii pochek u detey s Lowe sindromom. *Nefrologiya* 2015; 19 (6): 53–60]
- Renkema KJ, Winpred PJ, Scovorodkin IN et al. Nonel Perspectives for undestending congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). *Nephrol dial Transplant* 2011; 26(14): 3841–3851
- Ishikura K, Uemura O, Hamasaki Y et al. Insignificant impact of VUR on the progression of CKD in children with CAKUT. *Pediatr Nephrol* 2016; 31:105–112
- Harambat J, van Stalen KJ, Kim JJ et al. Epidemiology of chronic kidney diseases. *Pediatr Nephrol* 2012; 27(3): 363–373
- Лысова ЕВ, Савенкова НД. Частота САКУТ-синдрома в этиологической структуре хронической болезни почек у детей и подростков. *Росс вестн перинатол педиатр* 2016; 61: 212–213 [Lysova EV, Savenkova ND. Chastota САКУТ-sindroma v ehtilogicheskoy strukture hronicheskoy bolezni pochek u detey i podrostkov. *Ross vest perinatol pediater* 2016; 61: 212–213]
- Cordell H, Darlay R, Charoen P et al. Whole-Genome Linkage and Association Scan in Primary, Non synndromatic Vesicoureteral Reflux. *J Am Soc Nephrol* 2010; 21(1):113–123
- Вялкова АА. Хроническая болезнь почек. *Оренбургский медицинский вестник* 2015; 42–51 [Vailkova AA. Chronicheskay bolezni pochek. *Orenburgskiy med vestnik* 2015; 42–51]
- Вялкова АА. Современное представление о тубуло-интерстициальных нефропатиях и концепция хронической болезни почек в практической нефрологии. *Педиатрия* 2008; 129–131 [Vjalkova AA. Sovremennoe predstavlenie o tubulo-interstitsialnykh nefropatiyax i koncepciya hronicheskoy bolezni pochek v prakticheskoy nefrologii. *Pediatr* 2008; 129–131]

tubulointerstitial'nyh nefropatijah i koncepcija hronicheskoj bolezni poshek v prakticheskoj nefrologii. *Pediatrics* 2008; 129–131]

**Сведения об авторах:**

Кутырло Ирина Эдуардовна  
194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации. Тел.: 416-52-86; E-mail: kutyrlorina@gmail.com  
Kutyrlorina I. E.  
Affiliations: Russia 194100, St-Petersburg, Litovskaya str., 2. St-Petersburg State Pediatric Medical University, Russian Federation. Phone 8(812) 416-52-86; E-mail: kutyrlorina@gmail.com

Проф. Савенкова Надежда Дмитриевна, д-р мед. наук  
194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. Санкт-

Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации Ю зав. каф. факультетской педиатрии. Тел.: 416-52-86; E-mail: Savenkova.n.spb@mail.ru  
Savenkova Nadezhda D.

Affiliations: 194100, St-Petersburg, Litovskaya str., 2. St-Petersburg State Pediatric Medical Department of faculty pediatrics University, Phone: (812) 416-52-86, E-mail: Savenkova.n.spb@mail.ru

*Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.*

Поступила в редакцию: 10.02.2018

Принята в печать: 22.03.2018

Article received: 10.02.2018

Accepted for publication: 22.03.2018