

Статья поступила в редакцию 30.04.2022 г.

Налетов А.В., Чалая Л.Ф., Москалюк О.Н., Мацынина М.А.
Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького,
г. Донецк, ДНР,
Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова,
г. Санкт-Петербург, Россия

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНОГО ПОЛИКИСТОЗА ПОЧЕК У РЕБЕНКА С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Актуальность проблемы поликистоза почек у детей обусловлена возрастными особенностями формирования почечных кист и клинических проявлений, частым развитием синдрома артериальной гипертензии и осложнений, исходом в хроническую почечную недостаточность. В статье представлен клинический случай пациента, находившегося на лечении по поводу аутосомно-доминантного поликистоза почек. Особенностью данного случая является доказанный наследственный характер заболевания, наличие у пациента дисплазии соединительной ткани, раннее проявление патологии в виде ренальной гипертензии. Применение ингибитора ангиотензинпревращающего фермента лозартана является активной фармакотерапией артериальной гипертензии и ренопротекции у данного пациента.

Ключевые слова: дети; аутосомно-доминантный поликистоз почек; дисплазия соединительной ткани

Nalyotov A.V., Chalaya L.F., Moskaljuk O.N., Matsynina M.A.

Donetsk National Medical University named after M. Gorky,
Donetsk, Donetsk People's Republic,
North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov,
St. Petersburg, Russia

CLINICAL CASE OF AUTOSOMAL DOMINANT POLYCYSTOSIS OF THE KIDNEY IN A CHILD WITH CONNECTIVE TISSUE DYPLASIA

The relevance of the problem of autosomal dominant polycystic kidney disease in childhood is due to age-related features of the formation of renal cysts and clinical manifestations, the frequent development of arterial hypertension syndrome and complications, and the outcome in chronic renal failure. The article presents a clinical case of a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. The peculiarity of this case is the proven hereditary nature of the disease, the presence of connective tissue dysplasia in the patient, the early manifestation of pathology in the form of renal hypertension. The use of the angiotensin-converting enzyme inhibitor losartan is an active pharmacotherapy for arterial hypertension and renoprotection in this patient.

Key words: children; autosomal-dominant polycystic kidney disease; dysplasia of connective tissue

Актуальность проблемы поликистоза почек (ПП) у детей обусловлена возрастными особенностями формирования почечных кист и клинических проявлений, частым развитием синдрома артериальной гипертензии и осложнений, исходом в хроническую почечную недостаточность. ПП — одно из наиболее частых наследственных заболеваний, приводящих к развитию терминальной хронической почечной недостаточности (ХПН). Полиорганное поражение и высокая частота осложнений, обусловленных ПП, приводят к высокой смертности и значительно ухудшают качество жизни больных.

Поликистозная болезнь почек (ПБП) — наследственная нефропатия, обусловленная мутацией

генов, определяющих структуру почечных канальцев в их эмбриональном развитии, проявляющаяся образованием кист во всех отделах почек, прогрессирование которых ведет к склерозированию почечной ткани и развитию ХПН [1]. Различают аутосомно-доминантную (АДПБП), аутосомно-рецессивную (АРПБП) и неуточненную поликистозную болезнь почек [2]. В МКБ 10-го пересмотра ПП относится к классу Q (XVII) — врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения: аутосомно-рецессивный ПП — Q 61.1, аутосомно-доминантный ПП — Q 61.2, неуточненный ПП — Q 61.3.

АДПБП приводит к развитию ХПН в детском возрасте в 4,3 % случаев, заканчиваясь формирова-

Информация для цитирования:



10.24412/2686-7338-2022-2-68-73



GYLRBY

Налетов А.В., Чалая Л.Ф., Москалюк О.Н., Мацынина М.А. Клинический случай аутосомно-доминантного поликистоза почек у ребенка с дисплазией соединительной ткани // Мать и Дитя в Кузбассе. 2022. №2(89). С. 68-73.



нием терминальной ХПН у подавляющего числа больных к возрасту 60 лет. АРПБП характеризуется исходом в ХПН на первом году жизни в 90 % случаев, перинатальной смертностью в 30-50 % случаев [3, 4].

Частота АРПБП в детском возрасте составляет 1 : 100000, АДПБП – 1 : 400 – 1 : 1000 новорожденных.

Выделяют несколько генетических вариантов АДПБП. 80 % АДПБП связан с мутацией гена PKD1, расположенного на коротком плече хромосомы 16 (16p13.31–p13.12). PKD1 кодируют синтез мембранного гликопротеина и полицистинов 1 и 2 (PC1 и PC2), которые расположены в первичных цилиях эпителия канальцев и принимают участие во взаимоотношениях клетка-клетка, клетка-матрикс. Около 15 % случаев АДПБП ассоциированы с мутацией гена PKD2, расположенного на длинном плече хромосомы 4 (4q21–q23) и кодирующего протеин, взаимодействующий с PC1 и PC2. Сравнительно небольшое число случаев не связаны ни с одним из перечисленных генов. В настоящее время нет единого мнения о локализации этого третьего гена, и он условно назван PKD3 [1].

АРПБП обусловлена мутацией гена PKHD1, расположенного на коротком плече хромосомы 6 (6p21–p12). Белковый продукт гена PKHD1 – фиброцистин, находящийся в первичных цилиях и центриосомах. Он участвует в основных функциях PC1 и PC2. Гены PKD1, PKD2 и PKHD1 и их продукты представлены во внепочечных клеточных популяциях, что обуславливает системное поражение при ПП [5].

Кисты почек происходят из эпителиоцитов канальцев и(или) собирательных трубочек. ПП может быть отнесен к цилиопатиям, поскольку его патогенез определяется первичными изменениями в цилиях. Дефекты PC1, PC2 и фиброцистина в цилиях эпителия канальцев приводят к усиленной пролиферации и апоптозу эпителиоцитов, потере их планарной полярности, нарушениям связи с базальной мембраной и трансформации нормального реабсорбционного фенотипа клеток в секреторный. Данные процессы обуславливают накопление внутриканальцевой жидкости, формирование и прогрессирование размеров кист, увеличение объема почки, развитие нефросклероза. Доказано, что объем почек и кист растут экспоненциально со скоростью в среднем на 5,3 % в год. Происходит нарушение структуры органа в результате замещения участков паренхимы кистами различного размера. При АДПБП множественные круглые кисты разных размеров распределяются по всей паренхиме почки, быстро теряют связь с канальцем нефрона. При АРПБП кисты представляют собой расширение собирательных трубочек, меньшие в размерах, имеют вытянутую форму, сохраняют связь с нефроном. С возрастом при АДПБП происходит непрерывный рост диаметра кист в почках, при АРПБП – прогрессирующее увеличение объема почек и числа мелких кист [6].

В процессе прогрессирования кист происходит ремоделирование почечной ткани за счет разрастания волокнистой части экстрацеллюлярного матрикса соединительной ткани в результате дисбаланса соотношения матричных металлопротеиназ (MMPs) и тканевых ингибиторов металлопротеиназ (TIMPs). MMPs секретируются соединительной тканью, а так как эти протеиназы играют важную роль в ремоделировании экстрацеллюлярного матрикса, они широко распространены в большинстве органов. В частности, в тканях почки MMPs представлены коллагеназами IV типа (MMP-2, MMP-3, MMP-9). При АДПБП, по мере роста объема кист, происходит увеличение содержания этих протеиназ и TIMP-1 в крови и моче. Доказано, что активность MMPs и экспрессия коллагена I типа при ПП может вызвать формирование новых и рост имеющихся кист [7].

Роль системы MMPs значима не только в патогенезе ПБП. Нарушение баланса между деградацией и синтезом компонентов внеклеточного матрикса наблюдается при некоторых патологических состояниях, в том числе и при дисплазии соединительной ткани (ДСТ). ДСТ обусловлена генетически детерминированными дефектами волокнистых структур, основного вещества, приводящими к нарушению формообразования органов и систем [8]. При ДСТ имеет место превалирование MMP-1 и MMP-9 над уровнем TIMP-1, что свидетельствует о превышении деградации коллагена над синтезом, и отражает деструктивное ремоделирование внеклеточного матрикса. Изменения MMP-9, вырабатываемой в том числе эндотелиоцитами, могут отражать свойственную ДСТ эндотелиальную дисфункцию [7].

Не существует единой общепринятой классификации кистозных болезней почек. В основе более 20 классификаций лежат патогенетические, морфологические, рентгенологические, клинические проявления. В каталоге OMIM присутствуют три варианта АДПБП и два варианта АРПБП. Согласно классификации S.M. Bonsib (2010), в АРПБП выделяют классический (инфантильный) тип (у новорожденных, детей до 1 года) и детский тип (с фиброзом печени), в АДПБП – классический тип (у взрослых) и тип с ранней манифестацией в детском возрасте. При диагностике АДПБП в возрасте до 15 лет используется термин «раннее начало», до 18 месяцев – «очень раннее начало».

Клиническая картина АДПБП и АРПБП имеет существенные различия. АДПБП может протекать бессимптомно в течение первых нескольких десятилетий жизни. Зачастую, при отсутствии известного семейного анамнеза, диагноз пациентам устанавливается при выполнении УЗИ брюшной полости по каким-то другим показаниям. Течение АДПБП сопровождается целым рядом почечных и внепочечных проявлений. Ренальные проявления АДПБП: болевой синдром, гематурия, протеинурия, нефролитиаз, артериальная гипертензия, ХПН. Экстраренальные проявления для АДПБП очень типичны, к ним относятся: кисты в печени, подже-

лудочной железе, головном мозге, яичниках, селезенке, аневризмы сосудов головного мозга, пролапсы клапанов, из которых самым распространенным является пролапс митрального клапана [9].

Боли в животе и поясничной области — самая распространенная жалоба в данной группе пациентов. Болевой синдром обусловлен прогрессивным увеличением размеров кист, сдавлением нервных окончаний паренхимы почек, нарушением уродинамики и растяжением почечной капсулы. Гематурия может быть микро- и макроскопической, интермиттирующей и постоянной. При массивной гематурии могут образовываться гематомы в кистах почек, происходит обтурация мочевыводящих путей с выраженным болевым синдромом. Артериальная гипертензия — один из самых ранних признаков АДПБП. Развивается еще до того, как начинает снижаться скорость клубочковой фильтрации и часто имеет неконтролируемый характер. Поражение органов-мишеней более выражено, чем при гипертонической болезни. Наибольшую роль в генезе артериальной гипертензии играет активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Уровень ренина и ангиотензина у пациентов АДПБП повышен по сравнению с таковыми у пациентов с гипертонической болезнью. Имеет место также активация интра-ренальной ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Нефролитиаз, мочекислый или смешанный, развивается в результате локального замедления тока мочи, снижения pH. Нарушения функции почек проявляются на ранних этапах концентрационным дефектом. На поздних стадиях при снижении скорости клубочковой фильтрации наблюдаются типичные симптомы прогрессирующей ХПН [1].

Клинические проявления АРПБП в типичных случаях отмечаются уже при рождении: увеличение объема живота, пальпируемые плотные почки с бугристой поверхностью, отечный синдром, дыхательная недостаточность, артериальная гипертензия, гепатомегалия, врожденный фиброз и поликистоз печени. АРПБП характеризуется неблагоприятным прогнозом, быстрым исходом в ХПН на первом году жизни [10].

Консервативное лечение заболевания направлено на снижение темпов роста кист и замедление прогрессирующей дисфункции почек (ренопротекцию). У детей и подростков прошли клинические испытания антагонисты рецептора V2 вазопрессина, ингибиторы мульткиназы, аналоги соматостатина, статины, ингибиторы mTOR, метформин. При артериальной гипертензии препаратами выбора являются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента и блокаторы рецепторов ангиотензина II. В терминальной стадии ХПН продлить жизнь пациенту могут перитонеальный диализ и трансплантация почек [1, 11].

Многими авторами отмечена взаимосвязь почечной патологии с дисплазией соединительной ткани (ДСТ). Две трети детей с воспалительными заболеваниями почек и все пациенты с пороками развития

органов мочевой системы имеют фенотипические внешние и/или висцеральные признаки ДСТ различных органов и систем. Распространенность патологии мочевыводящей системы на фоне ДСТ достигает 68-80 % [12]. ПП может являться проявлением ДСТ [13]. В литературе результаты исследований этой проблемы в основном представлены изучением особенностей воспалительных заболеваний почек и врожденных пороков развития мочевой системы на фоне ДСТ. Сообщения о клинических случаях сочетания наследственных нефропатий и ДСТ встречаются реже [14, 15].

Приводим собственное наблюдение клинического случая АДПБП у мальчика с ДСТ.

Мальчик С., 16 лет, поступил в кардиоревматологическое отделение Государственного бюджетного учреждения «Городская детская клиническая больница № 1 г. Донецка» для планового обследования.

Анамнез заболевания. У ребенка в возрасте 3 лет сонографически был диагностирован ПП (обследование проводилось в связи с наличием ПП у отца пациента). В возрасте 12 лет при обследовании по поводу жалоб на головные боли была выявлена артериальная гипертензия 140/80 мм рт. ст., микроальбуминурия — 97,8 мг/24 часа. В терапию включен лозартан в дозе 50 мг в сутки. В возрасте 15 лет отмечено повышение микроальбуминурии до 151,2 мг/24 часа. Проведена коррекция терапии — повышена доза лозартана до 100 мг в сутки, который ребенок получает до настоящего времени.

Анамнез жизни. Ребенок от II беременности, протекавшей с внутриутробной гипоксией и задержкой внутриутробного развития плода, первых патологических родов. Роды путем кесарева сечения. Растет и развивается соответственно возрасту. Перенес ОРВИ, бронхит, пневмонию. Наследственный анамнез: у отца — ПП, ренальная гипертензия, геморрагический инсульт, у матери — витилиго.

При поступлении состояние ребенка удовлетворительное. Температура тела 36,6°C, ЧСС — 66/мин; ЧД — 20/мин, АД — 122/66 мм рт. ст., ИМТ — 20,2 кг/м². Нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы обычного цвета, невусы Сэттона на спине. Слизистые розовые, чистые. Дыхание через нос свободное, отделяемого нет. Костно-мышечная система: S-образный сколиоз шейно-грудного отдела позвоночника, плоскостопие. Дыхание в легких везикулярное. Границы относительной сердечной тупости возрастные. Тоны сердца громкие, ритмичные, короткий систолический шум на верхушке без зоны проведения. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул 1 раз в 2 суток, оформленный. Мочеиспускание не нарушено.

Клинический анализ крови: эритроциты — 4,99 Т/л, Hb — 148 г/л, лейкоциты — 5,8 Г/л, э. — 2 %, п. — 1 %, с. — 55 %, л. — 32 %, м. — 10 %, тромбоциты — 200 Г/л, Ht — 42,5 %, СОЭ — 3 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет — светло-желтый, кислотность — слабо-кислая, относительная плотность мочи — 1016, белок — нет, сахар — нет, эпителий плоский — 1-2 в поле зрения, лейкоциты — 2-3 в поле зрения, эритроциты — нет, цилиндры — нет, слизь — нет, бактерий — нет, соли — нет.

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты — 750, эритроциты — 500, цилиндры нет.

Анализ мочи по Зимницкому: дневной диурез — 1200 мл, ночной диурез — 700 мл, относительная плотность мочи 1005-1012.

Анализ мочи на суточную протеинурию и глюкозу — отрицательный.

Биохимический анализ мочи: микроальбумин в моче — 135 мг/24 часа.

Макроэлементы крови: калий — 3,8 ммоль/л, натрий — 136 ммоль/л, фосфор — 1,1 ммоль/л.

Биохимический анализ крови: глюкоза — 4,7 ммоль/л, общий белок — 69 г/л, билирубин общий — 15,7 мкмоль/л, в том числе прямой — 3,1 мкмоль/л, АСТ — 27 Е/л, АЛТ — 34 Е/л, мочевина — 5,2 мкмоль/л, креатинин — 94,0 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации — 69 мл/мин., холестерин — 3,2 мкмоль/л.

Соскоб на энтеробиоз: отрицательный.

Анализ кала на гельминты и простейшие: не обнаружены.

Бактериологическое исследование мочи: патогенные и условно патогенные микроорганизмы не выявлены.

ЭКГ: ритм синусовый, регулярный; ЧСС — 58-66/мин, PQ — 0,14", QRS — 0,07", QT — 0,38", вертикальное положение электрической оси сердца.

УЗИ органов брюшной полости: нормальная эхокартина печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки.

УЗИ щитовидной железы: нормальная эхокартина щитовидной железы. Общий объем — 14,46 см³.

УЗИ почек и мочевого пузыря: почки расположены в типичном месте, размеры в пределах возрастной нормы. Паренхима на большинстве визуализируемых участках без четкой кортико-медуллярной дифференцировки, гетерогенная, с неравномерным повышением эхогенности. В ней, преимущественно в пределах кортикальной зоны, отмечаются отдельные отграниченные анэхогенные образования неправильной округлой формы различного диаметра (до 21,5 мм в левой почке и до 12,6 мм — в правой). Нормальная эхокартина мочевого пузыря. Область надпочечников без патологических изменений. Заключение: поликистоз почек («взрослый» клинический тип) (рис.).

Эхо-КГ: размеры камер сердца соответствуют площади поверхности тела, функция клапанов не нарушена, сократимость миокарда в норме.

Холтеровское мониторирование АД: Среднее значение АД составили днем — 112 и 65 мм рт. ст., ночью — 95 и 50 мм рт. ст. Средняя ЧСС днем — 70 уд/мин, ночью — 52 уд/мин. Степень снижения АД в ночные часы: САД (15,6 %) — диппер; ДАД (23,3 %) — гипердиппер. Максимальные значения

АД днем 136 и 85 мм рт. ст., ночью — 110 и 60 мм рт. ст. Минимальные значения АД днем — 89 и 36 мм рт. ст., ночью — 83 и 40 мм рт. ст.

УЗДГ сосудов шеи: левая позвоночная артерия малого диаметра. Ускорение кровотока по сонным и позвоночным артериям. Асимметрия кровотока по позвоночным артериям.

УЗДГ сосудов основания мозга: снижение кровотока по средним и передним мозговым артериям. Снижение кровотока по позвоночным артериям.

Рентгенография шейного отдела позвоночника: S-образный сколиоз шейно-грудного отдела. Нестабильность шейных сегментов. Спондилоартроз сочленений шейных сегментов.

МРТ шейного отдела позвоночника: остеохондроз, спондилоартроз, спондилез шейного отдела позвоночника. Протрузии межпозвоночных дисков C_{IV}-C_V, C_{VI}-C_{VII}. На МР-ангиограммах артерий шеи сосуды без признаков патологической извитости, ход сосудов обычный, МР-сигнал стабильный на всем протяжении, патологического изменения МР-сигнала не выявлено.

МРТ головного мозга: очаговых и объемных изменений в головном мозге на момент исследования не выявлено. Расширение цистерн головного мозга и субарахноидальных пространств в лобных областях с обеих сторон.

Консультация невролога: Цефалгия напряжения с признаками внутричерепной гипертензии и нарушением венозного оттока.

Консультация окулиста: Миопия ОД слабой степени.

Консультация дерматолога: Невусы Сеттона.

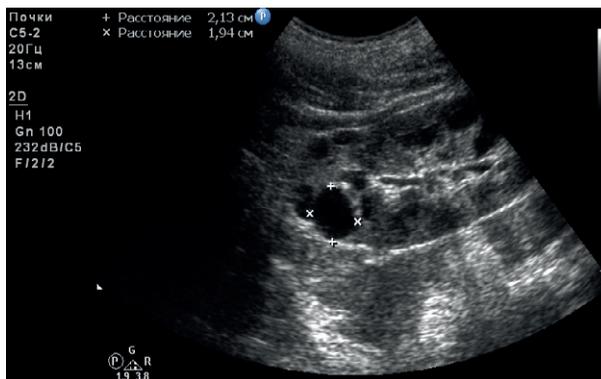
Клинический диагноз: АДПБП. Хроническая болезнь почек С2 А2. Ренальная гипертензия. ДСТ: S-образный сколиоз шейно-грудного отдела позвоночника, нестабильность шейных сегментов, спондилоартроз, остеохондроз, спондилез шейного отдела позвоночника, протрузии межпозвоночных дисков C4-C5, C6-C7, вертебро-базиллярная недостаточность, плоскостопие, миопия ОД. Невусы Сеттона.

Рисунок

Эхокартина при проведении пациенту УЗИ почек

Figure

Echocardiography during an ultrasound of the kidneys



В отделении ребенок получал лечение: лозартан 50 мг 2 раза в сутки.

Показатели АД в отделении 120/70-110/60 мм рт. ст.

ВЫВОДЫ

АДПБП — редкая в детском возрасте наследственная нефропатия. Особенностью данного случая является доказанный наследственный характер заболевания (у отца ребенка ПП), наличие у пациента ДСТ, раннее выявление патологии (в возрасте 3-х лет), раннее ее проявление (в возрасте 12 лет)

в виде ренальной гипертензии. Применение ингибитора ангиотензинпревращающего фермента лозартана является активной фармакотерапией артериальной гипертензии и ренопротекции у данного пациента.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. Ignatova MS, Dlin VV. Role of genetics in the development of pediatric nephrology. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2015; 60(3): 6-9. Russian (Игнатова М.С., Длин В.В. Роль генетики в развитии детской нефрологии // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2015. Т. 60, № 3. С. 6-9.)
2. Bosib SM. The classification of renal cystic diseases and other congenital malformations of the kidney and urinary tract. *Arch Pathol Lab Med*. 2010; 134(4): 554-568.
3. Andreeva EF, Savenkova ND. Treatment of autosomal recessive and autosomal dominant polycystic kidney disease. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2019; 64(2): 22-29. Russian (Андреева Э., Савенкова Н.Д. Лечение аутосомно-рецессивного и аутосомно-доминантного поликистоза почек // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2019. Т. 64, № 2. С. 22-29.) <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2019-64-2-22-29>
4. Sweeney Jr WE, Avner ED. Diagnosis and management of childhood polycystic kidney disease. *Pediatr Nephrol*. 2011; 29: 675-692.
5. Mallawaarachchi AC, Furlong TJ, Shine J, Harris PC, Cowley MJ. Population data improves variant interpretation in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Genetics in medicine*. 2018: 1.
6. Clinical diagnosis and treatment of polycystic kidney disease. Draft clinical guidelines of the Research Institute of Nephrology of the First St. Petersburg State Medical University. acad. I.P. Pavlova. 2013. Russian (Клиническая диагностика и лечение поликистозной болезни почек. Проект клинических рекомендаций НИИ нефрологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова. 2013.)
7. Krutova AS, Luchaninova VN, Semeshina OV, Nee A, Bykova OG. The role of matrix metalloproteinases and their inhibitors in physiopathological processes in children with kidney diseases. *Pacific Medical Journal*. 2020; 1: 11-15. Russian (Крутова А.С., Лучанинова В.Н., Семешина О.В., Ни А., Быкова О.Г. Роль матричных металлопротеиназ и их ингибиторов в физиопатологических процессах у детей с заболеваниями почек // Тихоокеанский медицинский журнал. 2020. № 1. С. 11-15.)
8. Abbakumova LN, Arsentev VG, Gnusaev SF, Ivanova II, Kadurina TI, Trisvetova EL, et al. Multifactorial and hereditary connective tissue disorders in children, diagnostic algorithms, management tactics, russian guidelines. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2016; 7(2): 5-39. Russian (Аббакумова Л.Н., Арсентьев В.Г., Гнусаев С.Ф., Иванова И.И., Кадурина Т.И., Трисветова Е.Л. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей, алгоритмы диагностики, тактика ведения, российские рекомендации // Педиатр. 2016. Т. 7, № 2. С. 5-39.) DOI: <https://doi.org/10.17816/PED725-39>
9. Arutyunyan SS, Savenkova ND. Characteristics of renal end extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease in children. *Nephrology (Saint-Petersburg) Journal*. 2013; 17(3): 60-67. Russian (Арутюнян С.С., Савенкова Н.Д. Характеристика почечных и внепочечных проявлений аутосомно-доминантного поликистоза почек у детей // Нефрология. 2013. Т. 17. № 3. С. 60-67.) <https://doi.org/10.24884/1561-6274-2013-17-3-60-67>
10. Chebib FT, Hogan MC. Extrarenal manifestation of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Springer. New York*. 2018: 171-195.
11. Chronic kidney disease. Clinical guidelines of the Association of Nephrologists. 2021. 233 p. Russian (Хроническая болезнь почек. Клинические рекомендации Ассоциации нефрологов. 2021. 233 с.) http://disuria.ru/load/zakonodatelstvo/klinicheskie_rekomendacii_protokoly_lechenija/54.
12. Nechaeva GI, Loginova EN, Tsukanov AYu, Semenkin AA, Fisun NI, Drokina OV. Kidney pathology in connective tissue dysplasia: an interdisciplinary approach. *Lechashchiy vrach*. 2016; (1): 54-57. Russian (Нечаева Г.И., Логинова Е.Н., Цуканов А.Ю., Семенкин А.А., Фисун Н.И., Дрокина О.В. Патология почек при дисплазии соединительной ткани: междисциплинарный подход // Лечащий врач. 2016. № 1. С. 54-57.)
13. Andreeva EF, Savenkova ND. Cystic kidney disease in childhood (review of literature). *Nephrology (Saint-Petersburg) Journal*. 2012; 16(2): 34-47. Russian (Андреева Э.А., Савенкова Н.Д. Кистозные болезни почек у детей (обзор литературы) // Нефрология. 2012. Т. 16, № 2. С. 34-47.)

14. Makarova TP, Bulatov VP, Samoylova NV, Samoylova GM, Poladova LV, Cherezova IN, Melnikova YuS. 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.) Russian (Макарова Т.П., Булатов В.П., Самойлова Н.В. Самойлова Г.М., Поладова Л.В., Черезова И.Н., Мельникова Ю.С. Аутосомно-рецессивный поликистоз почек в структуре кистозных дисплазий у детей //Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2018. Т. 63, № 5. С. 172-176.) <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2018-63-5-172-176>
15. Chugunova OL, Cherkasova SV, Tumanova EL, Shumilov PV, Glashkina SA, Kyishtyimov MV, et al. Polycystic kidney disease in infants and young children: problems of diagnosis, management and treatment. *Pediatrics named after G.N. Speransky*. 2015; 94(3): 88-94. Russian (Чугунова О.Л., Черкасова С.В., Туманова Е.Л., Шумилов П.В., Глашкина С.А., Кыштымов М.В. и др. Поликистозная болезнь почек у новорожденных: проблемы диагностики, ведения и лечения //Педиатрия. 2015. Т. 94, № 3. С. 88-94.)

КОРРЕСПОНДЕНЦИЮ АДРЕСОВАТЬ:

НАЛЕТОВ Андрей Васильевич

283003, ДНР, г. Донецк, пр. Ильича, д. 16, ГОУ ВПО ДонНМУ им. М. Горького

Тел: +38 (062) 344-40-01

E-mail: nalyotov-a@mail.ru

НАЛЕТОВ Андрей Васильевич, доктор мед. наук, доцент, зав. кафедрой педиатрии № 2, ГОУ ВПО ДонНМУ им. М. Горького, г. Донецк, ДНР.

E-mail: nalyotov-a@mail.ru

NALETOV Andrey Vasilievich, doctor of medical sciences, docent, head of the department of pediatrics N 2, M. Gorky Donetsk National Medical University, Donetsk, Donetsk People's Republic.

E-mail: nalyotov-a@mail.ru

ЧАЛАЯ Любовь Феликсовна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры педиатрии № 2, ГОУ ВПО ДонНМУ им. М. Горького, г. Донецк, ДНР.

E-mail: chalaya55@mail.ru

CHALAYA Lubov Felixovna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of pediatrics N 2, M. Gorky Donetsk National Medical University, Donetsk, Donetsk People's Republic.

E-mail: masyutad@mail.ru

МОСКАЛЮК Оксана Николаевна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры пропедевтики педиатрии, ГОУ ВПО ДонНМУ им. М. Горького, г. Донецк, ДНР.

E-mail: k-s-a-n-k-a@yandex.ua

MOSKALJUK Oksana Nikolaevna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of propaedeutics of pediatrics, M. Gorky Donetsk National Medical University, Donetsk, Donetsk People's Republic.

E-mail: k-s-a-n-k-a@yandex.ua

МАЦЫНИНА Мария Александровна, канд. мед. наук, доцент кафедры педиатрии и неонатологии, ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, г. Санкт-Петербург, Россия.

E-mail: m.matsynina@gmail.com

MATSYNINA Mariya Alexandrovna, candidate of medical sciences, docent of the department of pediatrics and neonatology, North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, St. Petersburg, Russia.

E-mail: m.matsynina@gmail.com