

Н.М. Нормурадова<sup>1</sup>, М.А. Пардаев<sup>2</sup><sup>1</sup> Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников, Ташкент, Узбекистан<sup>2</sup> Самаркандский областной центр «Скрининг матери и ребенка», Самарканд, Узбекистан

# Пренатальная ультразвуковая диагностика аутосомно-рецессивного типа поликистоза почек у внутриутробного ребенка: клиническое наблюдение

## Контактная информация:

Нормурадова Нодира Мурадуллаевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры ультразвуковой диагностики Центра развития профессиональной квалификации медицинских работников

Адрес: 100135, Ташкент, Чиланзар Ц 44–37, тел.: +998 91 520 61 49, e-mail: n.normuradova@mail.ru

Статья поступила: 12.12.2021, принята к печати: 21.03.2022

**Обоснование.** Аутосомно-рецессивный поликистоз почек является редкой врожденной аномалией с неблагоприятным прогнозом. Для заболевания характерно формирование кист в паренхиме, вторичной дилатации и гиперплазии нормально сформированных собирательных канальцев почек. **Описание клинического случая.** Аутосомно-рецессивный поликистоз почек был диагностирован у внутриутробного ребенка при ультразвуковом исследовании в третьем триместре беременности (признаки «больших гиперэхогенных почек»). Почки внутриутробного ребенка были выражено увеличены, паренхима утолщена, кортико-медуллярная дифференциация отсутствовала. Лоханки и мочевого пузыря определялись. Количество околоплодных вод — в норме. Ультразвуковой диагноз был подтвержден данными магнитно-резонансной томографии. Ребенок женского пола родился доношенным, путем кесарева сечения, масса тела при рождении — 4500 г. В удовлетворительном состоянии выписан домой. В возрасте 7 мес физическое развитие ребенка соответствует возрасту. Ультразвуковое исследование показывает сохранение выраженного увеличения размеров почек, утолщения паренхимы и отсутствия кортико-медуллярной дифференциации. Лоханка и мочевого пузыря не расширены. В анализах мочи определены клетки эпителия в большом количестве, единичные лейкоциты и неизмененные эритроциты, а также белок (0,066 г/л). Креатинин и мочевина крови — в пределах референсных значений. **Заключение.** При выявлении эхографических признаков аутосомно-рецессивного поликистоза почек в антенатальном периоде количество околоплодных вод и наличие мочи в мочевом пузыре, как и ранее, являются наиболее важными характеристиками состояния функции почек. Отсутствие околоплодных вод при визуализации «больших гиперэхогенных почек» считается неблагоприятным прогностическим признаком. Магнитно-резонансное исследование необходимо для уточнения диагноза аутосомно-рецессивного типа поликистоза почек и позволяет объективно оценить количество околоплодных вод в третьем триместре беременности.

**Ключевые слова:** аутосомно-рецессивный поликистоз почек, инфантильный поликистоз почек, ультразвуковая диагностика, внутриутробный ребенок

**Для цитирования:** Нормурадова Н.М., Пардаев М.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика аутосомно-рецессивного типа поликистоза почек у внутриутробного ребенка: клиническое наблюдение. *Вопросы современной педиатрии.* 2022;21(2):113–117. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v21i2.2390>

## ОБОСНОВАНИЕ

Поликистоз почек — генетическое заболевание, связанное с образованием и прогрессированием кист в почках [1]. Различают аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный тип поликистоза почек [1, 2]. Заболеваемость аутосомно-рецессивным типом варьирует от 1 : 6000 до 1 : 40 000 живорожденных младенцев [1, 3]. Поликистоз почек имеется у 8–10% пациентов с терминальной почечной недостаточностью с летальностью при аутосомно-рецессивном типе до 75% [4]. Аутосомно-рецессивный тип поликистоза почек вызван изменениями гена, расположенного на коротком плече хромосомы 6 (6p21) с 25% риском заболевания у потомства [1, 4].

Н. Blythe и В. Ockenden в 1971 г. выделили четыре клиничко-морфологические формы аутосомно-рецессивного поликистоза почек — перинатальную, нео-

натальную, инфантильную и ювенильную — в зависимости от выраженности поражения канальцевого аппарата почек [5]. Для перинатального, неонатального и инфантильного типов аутосомно-рецессивного поликистоза почек характерно значительное увеличение обеих почек за счет огромного количества кист в коре и паренхиме уже во внутриутробном периоде [1]. Клинические проявления болезни появляются вскоре после рождения и в основном характеризуются тяжелым течением с макро- и микрогематурией и тяжелой гипертензией [1, 6].

Пренатальная ультразвуковая диагностика аутосомно-рецессивного поликистоза почек во второй половине беременности основывается на выявлении увеличенных гиперэхогенных почек, отсутствии эхотени мочевого пузыря и маловодия [7]. Сроки выявления инфантильного поликистоза почек — с середины второ-

го триместра беременности, в некоторых случаях типичная эхографическая картина может появляться в третьем триместре [7]. В числе эхографических признаков аутосомно-рецессивного поликистоза почек описано сочетание «больших гиперэхогенных почек» с отсутствием эхотени мочевого пузыря и маловодием [2, 3, 7]. Однако, согласно нашему клиническому опыту, увеличение размеров почек и повышение их эхогенности при поликистозе почек может сопровождаться нормальным количеством околоплодных вод. С другой стороны, даже если в антенатальном периоде определяется сохраненная функция почек, вероятность развития почечной недостаточности после рождения ребенка при данной патологии остается высокой [3, 8]. Если 30–50% детей с аутосомно-рецессивным типом поликистоза умирают вскоре после рождения от дыхательной недостаточности из-за легочной гипоплазии и сдавления грудной клетки чрезмерно увеличенными почками [2, 3], то у детей, переживших грудной период, в подавляющем большинстве случаев в последующем развиваются хроническая почечная болезнь и гипертензия [3, 8].

Ниже представлено описание последовательности диагностики аутосомно-рецессивного поликистоза почек у внутриутробного ребенка 33 нед гестации с нормальным количеством околоплодных вод в антенатальном периоде. Представлены данные магнитно-резонансной томографии почек внутриутробного ребенка.

### КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

#### О пациенте

Беременная Р.Ш., 23 года. Данная беременность четвертая. У женщины отмечается отягощенный акушерский анамнез: первая беременность закончилась преждевременными родами в 34 нед, ребенок умер в течение первой недели жизни, вторая беременность — в 28 нед оперативные роды из-за отслойки плаценты, ребенок умер в первые сутки жизни. Причиной смерти послужили недоношенность и наличие у детей врожденной патологии почек, нозологию которых женщина не смогла ука-

зать. Третья беременность закончилась выкидышем на 4-й нед гестации.

Ультразвуковое исследование проводилось в 11 нед беременности по месту жительства, патологии не было выявлено. В 16 нед беременности проведено скрининговое ультразвуковое исследование и выявлено повышение эхогенности почек и кишечника. Околоплодные воды визуализировались в достаточном количестве, мочевого пузыря внутриутробного ребенка лоцировался. Результаты  $\alpha$ FP — 0,36 MoM, hCG $\beta$  — 0,53 MoM, риск по синдрому Эдвардса — 1 : 863. Пациентка была консультирована генетиком, предложена инвазивная диагностика, от которой женщина отказалась. В последующем неоднократно проводила ультразвуковое исследование по месту жительства.

#### Ультразвуковое и магнитно-резонансное исследование

Ультразвуковые исследования проводились на приборе My Lab X6 (Esaote, Италия) конвексным датчиком 3,5–10,0 МГц. МР-исследование — на MAGNETOM Sola HFS.

В 33 нед беременности в ходе ультразвукового исследования в полости матки был обнаружен живой внутриутробный ребенок женского пола, предположительной массой тела  $2410 \pm 130$  г, что соответствовало 82-му перцентилю. Почки внутриутробного ребенка были расположены в забрюшинном пространстве, размеры обеих почек были значительно увеличены: правая —  $61 \times 48 \times 58$  мм, левая —  $64 \times 50 \times 61$  мм. Медиальные поверхности почек соприкасались между собой. Эхогенность паренхимы была повышена, кортико-медулярная дифференциация отсутствовала (рис. 1). Лоханки визуализировались, расширений не отмечалось. Мочевого пузыря визуализировался. Околоплодные воды лоцировались с единичными включениями, максимальный вертикальный размер бокового кармана составил 3,5 см. На основании полученных данных было сделано заключение: «Беременность 33 нед, прогрессирует. Врожденный порок развития мочевыделительной системы. Поликистоз почек».

Nodira M. Normuradova<sup>1</sup>, Mirtalim A. Pardaev<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Professional Development Centre for Healthcare Professionals, Tashkent, Uzbekistan

<sup>2</sup> Samarkand regional center “Screening of mother and child”, Samarkand, Uzbekistan

## Prenatal Ultrasound Diagnostics of Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease in Fetus: Clinical Case

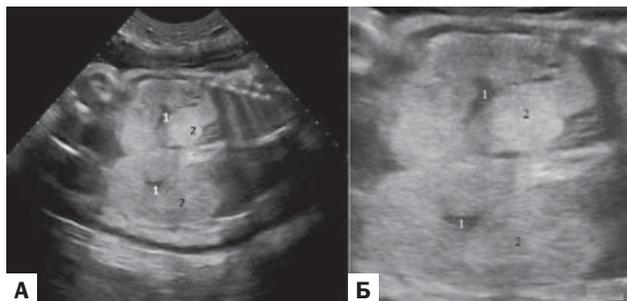
**Background.** Autosomal recessive polycystic kidney disease is a rare congenital anomaly with poor prognosis. It is characterized by the development of cysts in kidney parenchyma, secondary dilatation, and hyperplasia of normally formed collecting tube in kidneys. **Clinical case description.** Autosomal recessive polycystic kidney disease was diagnosed in the fetus via ultrasound in the third trimester of pregnancy, signs of “large hyperechogenic kidneys” were revealed. The fetal kidneys were significantly enlarged, the parenchyma was thickened, and there was no cortico-medullary differentiation. The renal pelvises and bladder were identified. Amniotic fluid volume was normal. The ultrasound diagnosis was confirmed with magnetic resonance imaging. Female child born at full term, weight — 4500 grams, she was discharged home in satisfactory condition. At the age of 7 months, child physical development corresponds to her age. Ultrasound examination shows the persistence of pronounced increase in the size of kidneys, parenchyma thickening and no cortico-medullary differentiation. The renal pelvises and bladder are not dilated. Urine analysis results: epithelia in large quantities, single leukocytes and isomorphic erythrocytes, as well as protein of 0.066 g/l. Blood creatinine and blood urea were within normal ranges. **Conclusion.** Amniotic fluid volume and presence of urine in the bladder are the most important characteristics of the kidney functioning in case of antenatal ultrasound signs of autosomal recessive polycystic kidney disease. The absence of amniotic fluid at visualization of “large hyperechogenic kidneys” is considered as poor prognostic feature. MRI is crucial to clarify the diagnosis of autosomal recessive polycystic kidney disease and allows adequately estimate the amniotic fluid volume in the third trimester of pregnancy.

**Key words:** autosomal recessive polycystic kidney disease, infantile polycystic kidney disease, ultrasound diagnostics, fetus

**For citation:** Normuradova Nodira M., Pardaev Mirtalim A. Prenatal Ultrasound Diagnostics of Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease in Fetus: Clinical Case. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2022;21(2):113–117. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v21i2.2390>

**Рис. 1.** Ультразвуковое изображение «больших гиперэхогенных почек» внутриутробного ребенка (33 нед гестации) с аутосомно-рецессивным поликистозом почек

**Fig. 1.** Ultrasound imaging of “large hyperechogenic kidneys” of the fetus (33 weeks of gestation) with autosomal recessive polycystic kidney disease

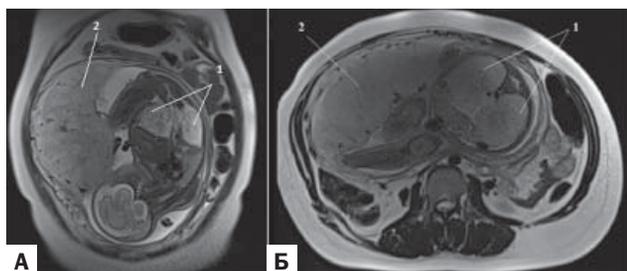


*Примечание.* А — продольное сечение внутриутробного ребенка через почки; Б — почки внутриутробного ребенка в режиме увеличения (режим ZOOM). Метки: 1 — лоханки; 2 — паренхима почек без кортико-медуллярной дифференциации.

*Note.* А — axial section of the fetus through the kidneys; Б — fetus kidneys in zoom mode. Marks: 1 — renal pelvises; 2 — kidneys parenchyma with no cortico-medullary differentiation.

**Рис. 2.** МР-изображение внутриутробного ребенка (33 нед гестации) с аутосомно-рецессивным поликистозом почек

**Fig. 2.** MRI of the fetus (33 weeks of gestation) with autosomal recessive polycystic kidney disease



*Примечание.* А — продольное сечение внутриутробного ребенка; Б — поперечное сечение на уровне почек внутриутробного ребенка. Метки: 1 — увеличенные в объеме почки; 2 — плацента.

*Note.* А — axial section of the fetus; Б — trans-section of the fetus on kidneys level. Marks: 1 — enlarged kidneys; 2 — placenta.

аутосомно-рецессивного типа. Относительное маловодие». С целью получения дополнительных данных было проведено магнитно-резонансное исследование, которое подтвердило ультразвуковое заключение (рис. 2).

### Предварительный диагноз

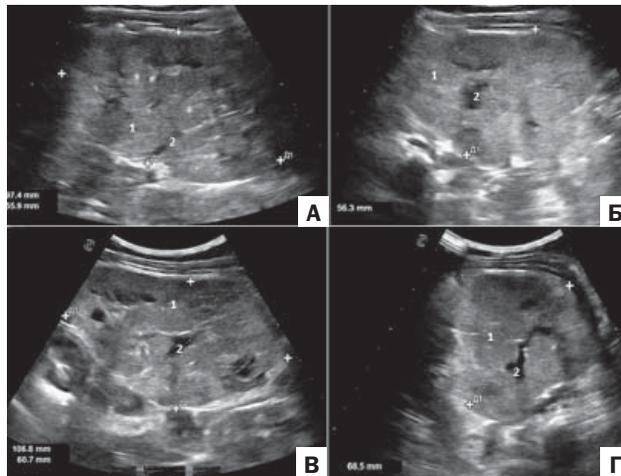
Беременность 33 нед, прогрессирует. Врожденный порок развития мочевыделительной системы. Поликистоз почек аутосомно-рецессивного типа. Относительное маловодие.

### Динамика беременности

В 40 нед гестации путем кесарева сечения из полости матки извлечена новорожденная девочка с массой тела 4500 г, по шкале APGAR — 7/8 баллов. Ультразвуковое исследование почек после рождения ребенка подтвердило пренатальный диагноз. Новорожденная была выписана из родильного дома в удовлетворительном состоянии под наблюдение нефролога.

**Рис. 3.** Ультразвуковое изображение почек ребенка, возраст 7 мес

**Fig. 3.** Ultrasound imaging of child kidneys at the age of 7 months



*Примечание.* Почки увеличены в размерах. Паренхима определяется без кортико-медуллярной дифференциации, утолщена. Чашечно-лоханочная система в виде щели, не расширена. А, Б — продольный и поперечный срезы правой почки; В, Г — продольный и поперечный срезы левой почки. Метки: 1 — лоханка; 2 — паренхима почек.

*Note.* Kidneys are enlarged. Kidneys' parenchyma with no cortico-medullary differentiation and thickened. Calices-pelvis system looks like cleft, not enlarged. А, Б — axial and trans-section of right kidney; В, Г — axial and trans-section of left kidney. Marks: 1 — renal pelvis; 2 — kidneys parenchyma.

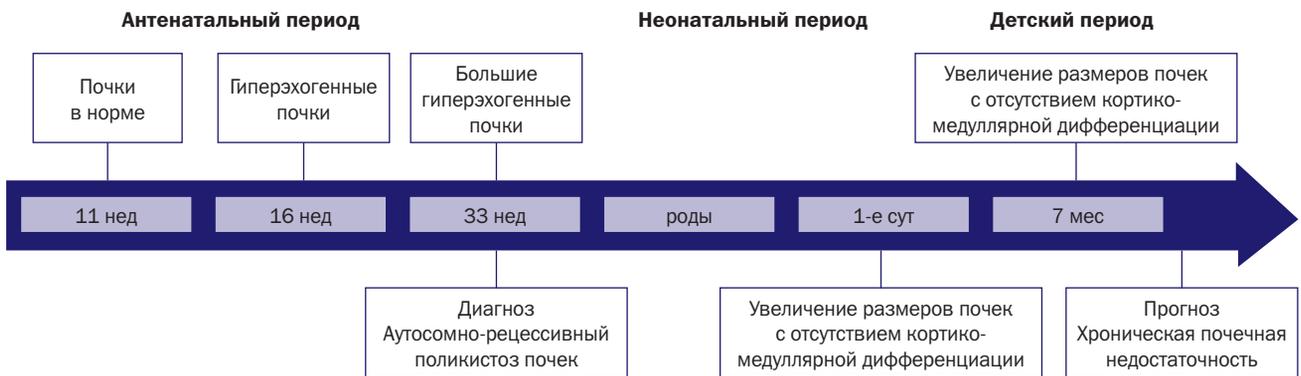
### Развитие ребенка

В возрасте 7 мес масса тела ребенка составила 11 кг. Общий анализ мочи: цвет — соломенно-желтый, относительная плотность — 1015, реакция — кислая, белок — 0,066 г/л, эпителий — в большом количестве, лейкоциты — 8–10–10–12 в п/зр, неизмененные эритроциты — 1–2–1–1 в п/зр, цилиндры — не определяются. Мочевина в крови — 2,1 ммоль/л, креатинин — 31 ммоль/л. При ультразвуковом исследовании почек размеры справа составили 97 × 55 × 56 мм, толщина паренхимы по пяти сегментам: верхушечный — 29 мм, верхний — 25 мм, средний — 25 мм, нижний — 29 мм, задний — 30 мм. Эхогенность паренхимы повышена, кортико-медуллярная дифференциация отсутствует. Чашечно-лоханочная система определяется, лоханка и мочеточник не расширены. Слева размеры также значительно увеличены — 106 × 60 × 68 мм, паренхима утолщена: верхушечный сегмент — 30 мм, верхний — 27 мм, средний — 28 мм, нижний — 29 мм, задний — 30 мм. Эхогенность паренхимы повышена, кортико-медуллярная дифференциация отсутствует. Чашечно-лоханочная система определяется, лоханка и мочеточник не расширены (рис. 3). Мочевой пузырь: количество мочи — около 50 мл, внутренние контуры ровные, толщина стенки — 4 мм, просвет эхосвободный. Заключение: эхопризнаки поликистоза почек инфантильного типа.

### Прогноз

Прогноз при отсутствии околоплодных вод во время беременности — неблагоприятный. При обнаружении «больших гиперэхогенных почек» у внутриутробного ребенка во втором, третьем триместрах беременности с достаточным количеством околоплодных вод прогноз сомнительный.

**Рис. 4.** Хронология диагностики поликистоза почек аутосомно-рецессивного типа и прогноз  
**Fig. 4.** Timeline of autosomal recessive polycystic kidney disease and its prognosis



Клинический спектр аутосомно-рецессивного поликистоза почек вариателен, хотя он проявляется с периода новорожденности или раннего детского возраста, описаны даже случаи обнаружения порока среди пожилых людей с умеренными клиническими проявлениями [2, 3]. У переживших грудной период детей основными признаками заболевания почек являются артериальная гипертензия и почечная недостаточность, включая терминальную почечную недостаточность, причем до трети детей с аутосомно-рецессивным поликистозом будут нуждаться в заместительной почечной терапии [3]. Сопутствующей патологией порока чаще выступают дискинезия желчевыводящих путей и расширение внутрипеченочных желчных протоков — болезнь Кароли, которая в последующем приводит к развитию фиброза печени [2, 3]. Скорость прогрессирования хронической почечной недостаточности при аутосомно-рецессивном типе поликистоза зависит от процента вовлеченных в кистозный процесс нефронов [8].

#### Временная шкала

Хронология диагностики поликистоза почек и прогноз для ребенка представлены на рис. 4.

#### Мнение матери ребенка

Записано со слов матери (адаптировано): «Впервые о патологии почек мне сообщили в 33 нед беременности, хотя ультразвуковые исследования я проходила и ранее. Известие о патологии почек у моего будущего ребенка вызвало у меня беспокойство и переживания за его жизнь, так как дети от предыдущих двух беременностей погибли именно из-за почечной патологии. Однако нам сообщили, что мочевой пузырь у моего будущего ребенка определяется и околоплодные воды выявляются в достаточном количестве, что указывает на нормальную функцию почек. Прошла дополнительно МРТ, диагноз был подтвержден. Девочка родилась в срок путем кесарева сечения из-за крупных размеров. После рождения ей провели ультразвуковое исследование и рекомендовали наблюдаться у нефролога. Ежемесячно проводим ультразвуковое исследование, сдаем анализы крови и мочи. Дочь на данный момент растет и развивается нормально».

#### ОБСУЖДЕНИЕ

Пренатальная диагностика аутосомно-рецессивного типа поликистоза возможна с середины второго триместра, с 18–20 нед беременности, и основывается на выявлении «больших гиперэхогенных почек» с отсутствием кортико-медуллярной дифференциации [5, 8]. Необходимо

подчеркнуть, что при аутосомно-рецессивном типе поликистоза почек кисты микроскопические, и при ультразвуковом исследовании они не определяются [5, 7, 8].

В представленном нами наблюдении в 16 нед гестации отмечалось повышение эхогенности почек, однако классические эхографические признаки поликистоза инфантильного типа «большие белые почки» сформировались к середине второго – концу третьего триместра беременности. Мочевой пузырь и околоплодные воды визуализировались на всем протяжении беременности, выраженного маловодия не отмечалось. Известно, что на ранних стадиях развития эмбриона околоплодные воды секретируются амниальной оболочкой, а во второй половине беременности объем околоплодных вод полностью зависит от функции почек внутриутробного ребенка, и маловодие возникает в случае снижения функции почек внутриутробного ребенка или обструкции мочевыводящих путей [6]. Наличие выраженного маловодия в пренатальном периоде ухудшает прогноз аутосомно-рецессивного поликистоза почек у новорожденных [8].

В пренатальном периоде аутосомно-рецессивный тип поликистоза проявляется фенотипом Поттер с выражено увеличенными почками, маловодием, гипоплазией легких, характерным лицом и деформациями конечностей в виде косолапости и косоруконости [2, 3]. Синдром Поттер (Potter syndrome, Q60.6) — это врожденная аномалия, характеризующаяся совокупностью внешних признаков, которые формируются при маловодии [2, 6]. Внешними признаками синдрома Поттер являются: P — pulmonary hypoplasia (гипоплазия легких), O — oligohydramnios (маловодие), T — twisted face (деформации лица), T — twisted skin (дряблая, морщинистая кожа), E — extremity defects (дефекты конечностей), R — renal failure (почечная недостаточность). Синдром назван по фамилии патологоанатома Эдит Поттер (Edith L. Potter), которая описала характерный внешний вид мертворожденных и умерших новорожденных с двусторонней агенезией и маловодием [6].

По данным Э.Ф. Андреевой и Н.Д. Савенковой [8], при выявлении порока в перинатальном периоде у детей чаще диагностируется «классический аутосомно-рецессивный поликистоз почек» (75% наблюдений), чем «детский аутосомно-рецессивный поликистоз почек с фиброзом печени» (25% наблюдений). По данным авторов, летальный исход в неонатальном и грудном возрасте у детей с аутосомно-рецессивным поликистозом почек был констатирован в 25% случаев, переход в хроническую почечную недостаточность был установлен у 9 из 13 детей, переживших неонатальный и грудной возраст.

Объективным фактором, на основании которого можно прогнозировать состояние внутриутробного ребенка и принимать тактические решения, является функциональное состояние почек внутриутробного ребенка. Отсутствие околоплодных вод и изображения мочевого пузыря в антенатальном периоде определяют и подтверждают резкое снижение функции почек и сомнительный прогноз для дальнейшего внутриутробного развития и жизни ребенка [9]. Магнитно-резонансная томография, по нашим данным, более наглядно демонстрирует количество околоплодных вод в третьем триместре беременности, тогда как ультразвуковое исследование является субъективным методом в отношении определения их количества в этом периоде.

Этические сложности возникают при выявлении «больших белых почек» с сохраненной функцией, когда мочевой пузырь визуализируется и околоплодные воды присутствуют в достаточном количестве. Решение пролонгировать или прерывать беременность в таких случаях, по нашему мнению, должна принимать семья с учетом долгосрочных прогнозов по трансплантации почек.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ультразвуковая диагностика является эффективным инструментом диагностики аутосомно-рецессивного типа поликистоза почек в антенатальном периоде. Характерным признаком порока у внутриутробного ребенка является визуализация «больших гиперэхогенных почек» начиная с середины второго триместра беременности. Отмечается выраженное увеличение обеих почек, утолщение паренхимы с отсутствием кортикомедуллярной дифференциации. Количество околоплодных вод и наличие мочи в мочевом пузыре — наиболее важные критерии функции почек. Отсутствие околоплодных вод при визуализации «больших гиперэхогенных

почек» считается неблагоприятным прогностическим признаком. Магнитно-резонансное исследование помогает в уточняющей диагностике аутосомно-рецессивного типа поликистоза почек и позволяет объективно оценить количество околоплодных вод в третьем триместре беременности.

### ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Мать пациента подписала информированное добровольное согласие на публикацию клинических данных ребенка (подписано 04.12.2021).

### INFORMED CONSENT

Patient's mother has signed written voluntary informed consent on publication of the child clinical data (signed on January 04, 2021).

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

### FINANCING SOURCE

Not specified.

### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### DISCLOSURE OF INTERESTS

Not declared.

### ORCID

**Н.М. Нормурадова**

<https://orcid.org/0000-0002-0365-6510>

**М.А. Пардаев**

<https://orcid.org/0000-0002-1566-3611>

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Пестерева Т.Н., Косинова С.Р., Паршукова Л.Н. Клинический случай аутосомно-рецессивного поликистоза почек инфантильного типа у новорожденного // *Университетская медицина Урала*. — 2019. — № 2. — С. 31–32. [Pestereva TN, Kosinova SR, Parshukova LN. Klinicheskii sluchai autosomno-retsessivnogo polikistoza pochek infantil'nogo tipa u novorozhdenno. *Universitetskaya meditsina Urala*. 2019;(2):31–32. (In Russ).]
2. Bergmann C. ARPKD and early manifestations of ADPKD: the original polycystic kidney disease and phenocopies. *Pediatr Nephrol*. 2015;30(1):15–30. doi: <https://doi.org/10.1007/s00467-013-2706-2>
3. Harris PC, Torres VE. Polycystic kidney disease. *Annu Rev Med*. 2009;60:321–337. doi: <https://doi.org/10.1146/annurev.med.60.101707.125712>
4. Чугунова О.Л., Черкасова С.В., Шумилов П.В. и др. Течение аутосомно-рецессивного варианта поликистозной болезни почек у новорожденного ребенка // *Вестник современной клинической медицины*. — 2014. — Т. 7. — № 6. — С. 65–70. [Chugunova OL, Cherkasova SV, Shumilov PV, et al. A course of polycystic kidney disease in newborn. *Bulletin of modern clinical medicine*. 2014;7(6):65–70. (In Russ).]
5. Растольцев К.В., Кузьмичева И.А., Михайлов В.М., Буренков Р.А. Пренатальная диагностика аутосомно-рецессивного поликистоза почек и врожденного фиброза печени (клинико-анатомическое наблюдение) // *Детская больница*. — 2013. — № 1. — С. 64–67. [Rastol'tsev KV, Kuz'micheva IA, Mikhailov VM, Burenkov RA. Prenatal'naya diagnostika autosomno-retsessivnogo polikistoza pochek i vrozhdennoy fibroza pecheni (kliniko-anatomiceskoe nablyudenie). *Detskaya bol'nitsa*. 2013;(1):64–67. (In Russ).]
6. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Ренальное маловодие и Поттер-последовательность при кистозных заболеваниях

- почек // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. — 2021. — Т. 66. — № 1. — С. 47–51. — doi: <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2021-66-1-47-51> [Andreeva EF, Savenkova ND. Renal oligohydramnios and Potter sequence with cystic kidney disease. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii*. 2021;66(1):47–51. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2021-66-1-47-51>]
7. Медведев М.В. *Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз*. 4-е изд., доп., перераб. — М.: Реал Тайм; 2016. — 640 с. [Medvedev MV. *Prenatal'naya ekhografiya. Differentsial'nyi diagnoz i prognoz*. 4th ed., add., rev. Moscow: Real Time; 2016. 640 p. (In Russ).]
8. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Течение аутосомно-доминантного и аутосомно-рецессивного поликистоза почек (АДПП и АРПП), выявленных в пренатальном, неонатальном и грудном периодах у детей // *Нефрология*. — 2019. — Т. 23. — № 5. — С. 77–87. — doi: <https://doi.org/10.24884/1561-62742019-23-5-77-87> [Andreeva EF, Savenkova ND. Course of autosomal dominant and autosomal recessive polycystic kidney disease (ADPKD and ARPKD) which detected in prenatal, neonatal and infant periods in children. *Nephrology (Saint-Petersburg)*. 2019;23(5):77–87. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.24884/1561-62742019-23-5-77-87>]
9. Дерюгина Л. А., Чураков А. А., Краснова Е. И. «Фатальные» пороки почек и мочевыделительной системы плода. Пренатальная диагностика — трудные решения // *Современные проблемы науки и образования*. — 2012. — № 2. — С. 92–100. [Deryugina LA, Churakov AA, Krasnova EI. The fatal abnormalities of the kidneys and urinary tract of the fetus. The prenatal diagnostics — the difficult decisions. *Modern Problems of Science and Education*. 2012;(2):92–100. (In Russ).]