

© РОМАШОВА А.А., 2024
УДК 616.61-007.21

Ромашова А.А.

Заболевания и синдромы, сочетающиеся с односторонней агенезией почки у детей

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия

Частота врождённых пороков развития ежегодно увеличивается, при этом в структуре пороков развития мочевой системы нарушения развития одной почки составляют 4–8%. При условии нормального развития контралатерального органа агенезия почки (АГП) клинически не проявляется и обычно выявляется во время профилактического осмотра ребёнка или обследования по поводу сочетанных аномалий развития половой и мочевыделительной систем. АГП формируется при нарушении межтканевого взаимодействия между зачатком мочеточника и метанефрогенной тканью с 4-й по 8-ю неделю гестации. К этому моменту мезонефральные (вольфовы) протоки уже полностью сформированы, в отличие от парамезонефральных (мюллеровых) протоков, которые развиваются только к 5-й неделе внутриутробного периода, т.е. в период высокого риска возникновения пороков развития мочевыделительной системы. Соответственно аномалии женской половой системы встречаются чаще, чем мужской, с сопутствующей агенезией ипсилатеральной почки. Диагностирование односторонней АГП возможно при выполнении антенатального скрининга или профилактических осмотров в декретированные сроки. У девочек распространёнными аномалиями половых органов являются истинная однорогая матка (65%), двурогая матка с одним рудиментарным рогом (7,3%), атрофия одной маточной трубы и яичника и др. У мальчиков при односторонней АГП семенные пузырьки, предстательная железа и придаток яичка могут быть рудиментарными или отсутствовать.

АГП является составляющей таких генетических синдромов, как синдром ОНВIRA, Каллмана, Циннера, Майера–Роки-танского–Кюстера–Хаузера. АГП сочетается с другими врождёнными аномалиями почек и внепочечными аномалиями, включая пороки развития желудочно-кишечного тракта, сердца и скелетно-мышечной системы. Следовательно, дети с АГП должны быть комплексно обследованы для исключения сопутствующих пороков и аномалий развития.

Ключевые слова: обзор; агенезия почки; генитальные аномалии; эмбриология почек

Для цитирования: Ромашова А.А. Заболевания и синдромы, сочетающиеся с односторонней агенезией почки у детей. *Российский педиатрический журнал*. 2024; 27(1): 66–70. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2024-27-1-66-70>
<https://elibrary.ru/ewwuxu>

Для корреспонденции: Ромашова Анастасия Александровна, клинический ординатор по специальности «детская урология-андрология» ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, anastasi_romashova@mail.ru

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Автор подтверждает отсутствие конфликта интересов.

Поступила 26.12.2023
Принята к печати 30.01.2024
Опубликована 28.02.2024

Anastasia A. Romashova

Diseases and syndromes associated with unilateral renal agenesis in children

National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation

The incidence of congenital malformations is increasing annually, with a single kidney developmental disorder accounting for 4–8% of urinary system malformations. If the contralateral organ is normal, agenesis of the kidney is not clinically apparent and is usually detected during a preventive examination of the child or during an examination for combined anomalies of the genitourinary and urinary system. This pathology occurs due to a disruption of the interstitial interaction between the ureteral bud and the metanephrogenic tissue from 4th to 8th gestation weeks. By this time, the mesonephral (Wolff) ducts are already fully formed, in contrast to the paramesonephral (Müllerian) ducts, which develop only by the 5th week of the intrauterine period, that is, in the period of high risk of malformations of the urinary system. Accordingly, anomalies of the female genital system are more common than those of the male one, with concomitant agenesis of the ipsilateral kidney. Diagnosis of unilateral agenesis of the kidney is possible when performing routine antenatal screening or conducting preventive examinations at decreed dates. In girls, the most common genital anomalies are true unicornuate uterus (65%), bicornuate uterus with one rudimentary horn (7.3%), atrophy of one fallopian tube and ovary, absence or hypoplasia of the vagina, and vaginal doubling. In boys with unilateral agenesis of the kidney, the seminal vesicles, prostate gland, and testicular appendage may be rudimentary or absent. Agenesis of the kidney is a component of such genetic syndromes as OHVIRA, Kallman, Zinner, and Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndromes. It is also combined with other congenital anomalies of the kidney and urinary tract and extrarenal anomalies, including mainly malformations of the gastrointestinal tract, heart and musculoskeletal system. Consequently, children with this pathology should be fully screened to rule out associated malformations and anomalies.

Keywords: literature review; renal agenesis; genital anomalies; renal embryology

For citation: Romashova A.A. Diseases and syndromes associated with unilateral renal agenesis in children. *Rossiyskiy Peditricheskij Zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2024; 27(1): 66–70. (In Russian). <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2024-27-1-66-70> <https://elibrary.ru/ewwuxu>

For correspondence: Anastasia A. Romashova, Clinical Resident in Pediatric Urology Andrology Department, National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Moscow, 119991, Russian Federation, anastasi_romashova@mail.ru

Information about the author:

Romashova A.A., <https://orcid.org/0009-0009-6120-7009>

Acknowledgement. The study had no financial support.

Conflict of interest. The author has no conflicts of interest to declare.

Received: December 26, 2023

Accepted: January 30, 2024

Published: February 28, 2024

Введение

Односторонняя агенезия почки (АгП) — это аномалия формирования почки, при которой отмечается полное отсутствие почечных структур и мочеточника с одной стороны [1]. АгП почки при условии нормального развития контралатерального органа клинически не проявляется и обычно выявляется во время профилактического осмотра ребёнка или при обследовании по поводу сочетанных аномалий развития половой и мочевыделительной систем.

Эпидемиология

Частота врождённых пороков развития ежегодно увеличивается, при этом аномалии формирования мочевой системы составляют 35–40% случаев пороков развития. В структуре пороков развития мочевой системы АгП составляет 4–8% случаев. Считается, что односторонняя АгП встречается примерно 1 раз на 1000–1500 новорождённых [2–4]. АгП может иметь семейный характер и, как правило, чаще наблюдается слева. АгП встречается у девочек чаще, чем у мальчиков. Так, в описанных 311 случаях аномалий половых путей односторонняя АгП отмечена у 70% девочек и только у 21% мальчиков [5, 6]. Пороки развития других систем и органов встречаются у 30–50% больных с аномалиями почек и мочевыводящих путей, а аномалии половых органов — у 37–60% девочек и 12% мальчиков [7, 8].

Данные ультразвуковой диагностики при односторонней агенезии почки

Плановый антенатальный скрининг проводится в следующие сроки:

- 10–12 нед: при ультразвуковом исследовании (УЗИ) можно увидеть чашечно-лоханочную систему почки плода. Она представляет собой полость, где скапливается первичная моча;
- 20–24 нед: при УЗИ становятся видимыми внутренние структуры почек. Начиная с 20-й недели можно определить аномалии размеров и положения почек;
- 30–32 нед: в этот период при УЗИ специалисты обычно подтверждают факт нормального развития почек и других органов плода, если они не были обнаружены при втором обследовании.

Сроки самой ранней пренатальной ультразвуковой диагностики АгП — 10–12 нед беременности [9]. При УЗИ почек и мочевого пузыря АгП обнаруживается как контралатеральная единственная почка, которая почти всегда компенсаторно увеличена. Во время осмотра мочевого пузыря устье и соответствующая половина мочепузырного треугольника не визуализируются, что может быть доказано по отсутствию выбросов мочи [9, 10]. При этом описана патогномоничная триада эхографических признаков агенезии обеих почек: отсутствие изображения структур почек плода в обычном месте и в местах воз-

можной эктопической локализации, отсутствие экотени мочевого пузыря, маловодие в ранние сроки (до 17 нед. беременности) [4]. При несвоевременном диагностировании односторонней агенезии почки в антенатальном периоде, диагноз можно установить в постнатальном периоде во время выполнения УЗИ почек и мочевого пузыря в декретированные сроки: 1 мес, 6 лет, 15 лет.

Нормальный эмбриогенез органов мочеполовой системы

Мочеполовая система плода формируется из среднего зародышевого листка (мезодермы) и в процессе эмбрионального развития сначала совместно открывается в общую полость — клоаку. На 3-й неделе эмбрионального развития мезодерма дифференцируется на три части: дорсальную, вентральную и промежуточную. Дорсальная сегментированная часть представлена сомитами. Вентральная несегментированная часть разделяется на соматоплевру и спланхноплевру, образуя выстилку целомиической полости. Промежуточная часть соединяет дорсальную и вентральную части мезодермы. Именно из промежуточной части мезодермы и формируются выделительные органы человека [11]. Далее в процессе онтогенеза органы мочеобразования проходят три последовательные стадии развития с постепенным усложнением структуры: пронефрос, мезонефрос и метанефрос [12]. Пронефрос (предпочка) представляет собой несколько (8–10 штук) сегментарно расположенных эпителиальных трубочек, так называемых протонефридий: один конец — слепо замкнут, а на другом конце канальцы объединяются и формируют мезонефральный (вольфов) проток. У человека предпочка не функционирует в качестве мочеобразующего органа и вскоре после закладки подвергается обратному развитию, замещаются мезонефросами.

Мезонефрос (вольфово тело) представляет собой систему из 20–25 сегментарных сильно извитых канальцев (метанефридий), которые расположены каудальнее пронефроса. Один конец канальца напоминает двустенную чашу, охватывающую сосудистый клубочек. Второй конец метанефридия впадает в выводной проток предпочки, который теперь уже называется мезонефральным протоком, или вольфовым протоком, открывающимся в клоаку. Метанефрос закладывается у зародыша на 4-й неделе эмбрионального развития. Он имеет двойное происхождение: из метанефрогенной ткани и метанефрального протока. Метанефрогенная ткань представляет собой не разделённые на сегментные ножки участки мезодермы в каудальной части зародыша [12, 13]. На 5-й неделе эмбрионального развития в непосредственной близости от соединения мезонефрального протока с клоакой формируются зачатки мочеточников. На этой стадии ещё сохраняется связь мочеточников с клоакой. При продвижении в краниальном направлении зачаток мочеточника делится на две части. Первая часть даёт начало росту лоханки, чашечек, а затем и собирательных канальцев, про-

растая метанефрогенную ткань и стимулируя развитие почки. Одновременно идёт превращение нефрогенной ткани в почечную ткань. Вторая часть продвигается в метанефрос, который мигрирует до уровня 12-го грудного и 4-го поясничного сегментов, где зачатки соединяются с надпочечниками. В процессе миграции у почек устанавливается временная сосудистая связь с крестцовыми и подвздошными артериями, а также с аортой. Происходит ротация всей почки, так что ворота оказываются лежащими медиально. Кaudальный конец мочеточникового зачатка постепенно достигает урогенитального синуса, отделяется от клоаки и трансформируется в пузырно-мочеточниковый сегмент.

Эмбриогенез половых органов разделяют на 2 стадии: индифферентной закладки и дифференцировки по мужскому и женскому типу. На 4–5-й неделе внутриутробного периода определяются индифферентные половые железы (гонады), расположенные на вентральной поверхности мезонефроса в виде утолщённого валика целомического эпителия. На 5-й неделе эмбрионального развития вблизи вольфова протока, вдоль латерального края первичной почки и мезонефрального протока формируется парамезонефральный проток, или Мюллеров проток. На 7–8-й неделе эмбриогенеза начинается дифференцировка индифферентной гонад по мужскому или женскому типу, которая продолжается до конца 3-го месяца. В то же время кпереди от клоаки возникает половой бугорок. Из него впоследствии развиваются наружные половые органы. При этом вначале их зачатки носят индифферентный характер. Дифференцировка мужских половых органов происходит под влиянием тестостерона, который продуцируют интерстициальные клетки (клетки Лейдига), расположенные в мезенхиме между половыми тяжами яичка. Они начинают функционировать на 3-м месяце эмбриогенеза. Признаком дифференцировки гонад по мужскому типу является начало формирования белочной оболочки, а также редукция парамезонефральных протоков. После 10-й недели у девочек мезонефральные (вольфовы) протоки регрессируют, а у мальчиков они сохраняются и участвуют в формировании половых органов. Эти протоки превращаются в проток придатка, семявыносящий проток. Дистальный конец вольфова протока расширяется и образует ампулу семявыносящего протока, а из бокового выпячивания дистального отдела мезонефрального протока развиваются семенные пузырьки, из их конечного суженного отдела формируется семяизвергающий проток, который открывается в простатическую часть мочеиспускательного канала. Из краниального отдела парамезонефрального (мюллерова) протока образуется придаток яичка, из слившихся каудальных отделов — предстательная маточка, остальные отделы этого протока редуцируются. У девочек половой бугорок превращается в клитор. Парамезонефральные (мюллеровы) протоки продолжают своё развитие. Из краниального отдела образуются маточные трубы, а из их дистальных сросшихся частей — матка и верхняя часть влагалища. Мезонефральные протоки к концу 3-го месяца регрессируют [13].

Пороки развития половой системы, сочетающиеся с агенезией почки

АгП возникает при нарушениях межтканевого взаимодействия между зачатком мочеточника и метанефрогенной

тканью с 4-й по 8-ю неделю развития. К этому моменту мезонефральные (вольфовы) протоки уже полностью сформированы, в отличие от парамезонефральных (мюллеровых) протоков, которые развиваются только к 5-й неделе внутриутробного периода, т. е. в период высокого риска возникновения пороков развития мочевыделительной системы. Соответственно, аномалии женской половой системы встречаются чаще с сопутствующей агенезией ипсилатеральной почки. Односторонняя АгП часто сочетается с другими врождёнными аномалиями мочевыводящих путей и внепочечными аномалиями, включая генитальные.

Пороки развития половых органов встречаются при односторонней АгП чаще, чем при любом другом типе пороков развития почек, поэтому дети с данными формами патологии требуют комплексного обследования мочеполовой системы, включая гениталии и органы малого таза. Во многих случаях при АгП отсутствует и семявыносящий проток, что подтверждает этиологическую роль врождённого отсутствия вольфова протока, препятствующего образованию зачатка мочеточника. Зачаток почки может сформироваться несмотря на отсутствие мочеточника, но канальцевая дифференциация происходит только по завершении слияния мочеточника с метанефрогенной тканью [13, 14]. Полное отсутствие одного парамезонефрального протока приведёт к истинной однорогой матке с отсутствием фаллопиевой трубы, широкой связки и круглой связки на ипсилатеральной стороне. Незрелость генитального гребня на этой же стороне объясняет отсутствие яичника. Меньшая степень недоразвития соответствующих эмбриональных структур может объяснить наличие двурогой матки с одним рудиментарным рогом, атрофией одной фаллопиевой трубы и гипоплазией влагалища. Сохранение перегородки между двумя сросшимися парамезонефральными протоками объясняет удвоение матки и влагалища.

У девочек самыми распространёнными аномалиями половых органов являются истинная однорогая матка (65%), двурогая матка с одним рудиментарным рогом (7,3%), атрофия одной маточной трубы и яичника, отсутствие или гипоплазия влагалища, удвоение влагалища [3–6, 13–16]. Об истинной однорогой матке, связанной с односторонней АгП, впервые сообщил Puech в 1885 г., в 1938 г. Shumacker описал ещё 28 случаев с данной патологией [3, 5, 14]. Из описанных наблюдений однорогой матки с одной стороны и АгП с другой в 56% случаев отмечалось отсутствие фаллопиевой трубы и яичника на стороне АгП [17]. Из них в 17% случаев зарегистрировано отсутствие противоположной фаллопиевой трубы, яичника, широкой и круглой связок матки. При этом однорогая матка была справа, а агенезия половых органов и почки — слева [5, 18]. Девочки с однорогой или двурогой маткой в сочетании с АгП имели больше различных форм гинекологической патологии, таких как эндометриоз, чем девочки без АгП [3].

У мальчиков при односторонней АгП семенные пузырьки, предстательная железа и придаток яичка могут быть рудиментарными или отсутствовать [19].

Другие формы патологии, сочетающиеся с односторонней агенезией почки

Нарушения активности развития зачатков мочеточников сопровождаются формированием эктопии

и латерализации устья мочеточника, что приводит к развитию пузырно-мочеточникового рефлюкса или обструктивных уropатий [2, 20]. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс в единственную почку обнаруживается у 24% лиц с АгП [1, 14, 21]. Сопутствующая ипсилатеральная агенезия надпочечников наблюдается в 8–10% случаев. Описана односторонняя АгП, связанная с ипсилатеральным отсутствием семявыносящих протоков и гипоплазией семенного пузырька, а также наличием ипсилатерального расширенного тазового отдела мочеточника [2]. Приблизительно в 50–80% случаев дети с АгП имеют сопутствующие нарушения с контралатеральной стороны: инфекционный процесс, обструкция или камни в мочевыводящих путях [5, 8, 22, 23]. Данные о признаках поражения почки, т.е. наличии артериальной гипертензии, микроальбуминурии и/или скорости клубочковой фильтрации (СКФ) < 60 мл/мин/1,73 м², определяются при обследовании детей с односторонней АгП. При этом артериальная гипертензия была выявлена у 16% больных, микроальбуминурия — у 21%, СКФ < 60 мл/мин/1,73 м² — у 10%, что указывает на хроническое заболевание почек стадии ≥ 3 [14, 23–29].

Генетические синдромы, сочетающиеся с АгП, в 31% случаев ассоциируются с другими врожденными и внепочечными аномалиями почек и мочевыводящих путей, включающими преимущественно пороки развития желудочно-кишечного тракта, например, полную дорсальную агенезию поджелудочной железы, сердца и скелетно-мышечной системы [5, 15, 30, 31]. При этом аномалии органов желудочно-кишечного тракта при агенезии одной почки были выявлены у 16% пациентов, сердца — у 14%, скелетно-мышечной системы — у 13%. Другие аномалии (неопущение яичка, гипоспадия и аномалии центральной нервной системы) зарегистрированы у 15% пациентов с АгП [14].

Известен синдром Herlyn–Werner–Wunderlich (синдром OHVIRA) — сочетанный порок развития мочеполовой системы, характеризующийся различными комбинациями удвоения матки и влагалища с формированием замкнутой вагины, с одной стороны, и агенезией ипсилатеральной почки и мочеточника [3, 5, 15, 32–34]. Этот синдром составляет 0,16–10,00% случаев аномалий развития и сопровождается односторонней АгП в 43% случаев [32, 35], в 28% из которых имеется остаток мочеточника [24]. Обструкция влагалища и АгП чаще встречаются с правой стороны. Большинство пациентов с синдромом OHVIRA при нормальном фенотипе наружных половых органов не имеют никаких проявлений патологии до пубертатного периода. Заподозрить синдром в раннем детском возрасте можно при наличии гидрометроколюпа у новорожденной девочки и выявленной АгП или кистозного образования в малом тазу [7, 14]. Урологические аномалии с контралатеральной стороны могут включать пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз, мегауретер, удвоение чашечно-лоханочной системы, уретероцеле [35].

Синдром Каллмана определяется как сочетание изолированного гипогонадотропного гипогонадизма и аносмии, при этом АгП возникает в 30% случаев с мутациями гена *KAL1* [36, 37]. Распространенность этого синдрома составляет примерно 1 на 10 000 новорожден-

ных мальчиков и 1 на 50 000 девочек. Гипогонадизм обусловлен дефицитом продукции гонадотропин-рилизинг-гормона в гипоталамусе и представляет собой третичную, гипоталамическую форму гипогонадизма. Недостаток гонадотропин-рилизинг-гормона приводит к вторичному дефициту лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов, которые, в свою очередь, приводят к гипогонадизму. Аносмия является следствием гипоплазии или аплазии обонятельных (ольфакторных) луковиц и обонятельного тракта [37].

Синдром Циннера — редкая врожденная аномалия развития, характеризующаяся триадой признаков: наличием кисты семенного пузырька, ипсилатеральной аплазией почки или АгП и обструкцией семявыносящего протока. Эта аномалия протекает, как правило, бессимптомно и приводит к грозному осложнению — мужскому бесплодию [7, 38–40].

Синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера (СМРКХ) представляет собой нарушение внутриутробного развития мюллеровых протоков, приводящее к аплазии влагалища и матки. Диагностируется у 1 из 4500–5000 новорожденных девочек [7, 15]. Выделяют три варианта СМРКХ: типичная форма (тип А) — характеризуется агенезией матки и влагалища при нормальном строении яичников и маточных труб (64%); атипичная форма (тип В) — включает в себя полное отсутствие матки и влагалища, АгП, возможна дисфункция яичников (24%); ассоциация MURCS — матка и/или влагалище отсутствует, АгП, возможны дисфункция яичников, скелетные дефекты (12%) [41, 42].

Заключение

Генитальные аномалии встречаются при односторонней АгП чаще, чем при любом другом типе пороков мочевыделительной системы. Те пороки развития, которые обусловлены отсутствием или аномалией мезонефрального протока, приводят к АгП и ипсилатеральным аномалиям половых органов. В результате тесной эмбриогенетической связи мочевой и половой систем человека аномалии развития органов мочевой системы в 33% случаев связаны с пороками развития половых органов, что в дальнейшем может приводить к развитию бесплодия.

Большинство пороков развития и синдромов протекают у детей бессимптомно до полового созревания. Чрезвычайно важно тщательно наблюдать детей, рожденных с односторонней АгП, для исключения сопутствующих пороков и аномалий развития. С односторонней АгП могут сочетаться пороки не только мочеполового тракта, но и других органных систем. Следовательно, пациенты, у которых выявлена односторонняя АгП, должны вызывать настороженность у клиницистов.

Литература

(п.п. 1–33; 35–40; 42 см. References)

- Алиева К.Х., Кохреидзе Н.А., Сухощкая А.А., Баиров В.Г., Скрипник А.Ю. Синдром Herlyn–Werner–Wunderlich в препубертатном периоде (обзор литературы и клинические наблюдения). *Андрология и генитальная хирургия*. 2020; 21(4): 60–7. <https://doi.org/10.17650/2070-9781-2020-21-4-60-67> <https://elibrary.ru/qfkzwe>
- Сибирская Е.В., Караченцова И.В., Панасенко Т.С. Синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера. *Эффективная фар-*

макотерапия. 2022; 18(24): 38–42. <https://doi.org/10.33978/2307-3586-2022-18-24-38-42> <https://elibrary.ru/erdowa>

References

- Jelin A. Renal agenesis. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2021; 225(5): B28–30. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2021.06.048>
- El Hasbani G., Assaker R., Ahmad Y.J., Parashar K., Thomas G.A., Maurer K., et al. Renal agenesis associated with contralateral ectopic ureter and hydronephrosis. *Radiol. Case Rep.* 2020; 16(3): 430–2. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2020.12.022>
- Acien P., Acien M. Renal agenesis, associated genital malformations, and responsible genes. *Fertil. Steril.* 2021; 116(5): 1370–1. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2021.08.042>
- Costigan C.S., Rosenblum N.D. Anatomy and embryology of congenital surgical anomalies: congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Semin. Pediatr. Surg.* 2022; 31(6): 151232. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2022.151232>
- Chapagain A., Paudel K., Mani Pokhrel S., Prasad Sapkota R. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis syndrome: A case report. *JNMA J. Nepal Med. Assoc.* 2022; 60(250): 562–4. <https://doi.org/10.31729/jnma.7444>
- Marzuillo P., Polito C. Congenital solitary kidney in childhood: not so bad. *Pediatr. Nephrol.* 2018; 33(4): 723–4. <https://doi.org/10.1007/s00467-017-3726-0>
- Briosa F., Valsassina R., Mira C., Zagalo A. Zinner and Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndromes: when unilateral renal agenesis meets genital anomalies. *BMJ Case Rep.* 2019; 12(5): e229034. <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-229034>
- In 't Woud G.S., Westland R., Feitz W.F.J., Roeleveld N., van Wijk J.A.E., van der Zanden L.F.M., et al. Clinical management of children with a congenital solitary functioning kidney: overview and recommendations. *Eur. Urol. Open Sci.* 2021; 25: 11–20. <https://doi.org/10.1016/j.euro.2021.01.003>
- Marzuillo P., Guarino S., Di Sessa A., Rambaldi P.F., Reginelli A., Vacca G., et al. Congenital solitary kidney from birth to adulthood. *J. Urol.* 2021; 205(5): 1466–75. <https://doi.org/10.1097/JU.0000000000001524>
- Davidovits M., Cleper R., Eizenberg N., Hocherman O., Mashiah R. Outcomes of prenatally diagnosed solitary functioning kidney during early life. *J. Perinatol.* 2017; 37(12): 1325–9. <https://doi.org/10.1038/jp.2017.143>
- Fukuoka K., Wilting J., Rodríguez-Vázquez J.F., Murakami G., Ishizawa A., Matsubara A. The embryonic ascent of the kidney revisited. *Anat. Rec. (Hoboken)*. 2019; 302(2): 278–87. <https://doi.org/10.1002/ar.23930>
- Huber C., Shazly S.A., Blumenfeld Y.J., Jelin E., Ruano R. Update on the prenatal diagnosis and outcomes of fetal bilateral renal agenesis. *Obstet. Gynecol. Surv.* 2019; 74(5): 298–302. <https://doi.org/10.1097/OGX.0000000000000670>
- Rajaian S., Murugasen L., Jain D., Chakravarthy Narasimhachar S. Müllerianosis of the urinary bladder with unilateral complete renal agenesis: a rare coincidental finding causing delayed presentation. *BMJ Case Rep.* 2020; 13(7): e235217. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-235217>
- Güngör T., Yazılıtaş F., Çakıcı E.K., Ekşioğlu A.S., Çelikkaya E., Karakaya D., et al. Retrospective evaluation of children with unilateral renal agenesis. *Pediatr. Nephrol.* 2021; 36(9): 2847–55. <https://doi.org/10.1007/s00467-021-05027-6>
- Acien P., Acien M. The presentation and management of complex female genital malformations. *Hum. Reprod. Update.* 2016; 22(1): 48–69. <https://doi.org/10.1093/humupd/dmv048>
- Van Dam, Mark J.C.M., Zegers B.S.H.J., Schreuder M.F. Case report: uterine anomalies in girls with a congenital solitary functioning kidney. *Front. Pediatr.* 2021; 9: 791499. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.791499>
- Pereira N., Stewart J.D., Melnick A.P. Congenital unilateral fallopian tube and renal agenesis in a patient with primary infertility. *J. Minim. Invasive Gynecol.* 2018; 25(2): 316–7. <https://doi.org/10.1016/j.jmig.2017.03.020>
- Friedman M.A., Aguilar L., Heyward Q., Wheeler C., Caldameone A. Screening for Mullerian anomalies in patients with unilateral renal agenesis: Leveraging early detection to prevent complications. *J. Pediatr. Urol.* 2018; 14(2): 144–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2018.01.011>
- Sorour S., Ferguson C., Wilson M.P., Low G. Unilateral renal agenesis, blind-ended ureter, and ectopic ureterocele inserting into the seminal vesicle: A very rare developmental association. *Urol. Case Rep.* 2023; 50: 102505. <https://doi.org/10.1016/j.eur.2023.102505>
- Marzuillo P., Polito C. The dilemma of micturating cystourethrogram for congenital solitary kidney. *Pediatr. Nephrol.* 2020; 35(7): 1359–61. <https://doi.org/10.1007/s00467-020-04547-x>
- Gau S.Y., Sheu J.N., Wang X.A., Tsai J.D. Unilateral renal agenesis and contralateral hydronephrosis in a boy with tuberous sclerosis complex. *Pediatr. Neonatol.* 2023; 64(4): 491–2. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2023.02.004>
- Houat A.P., Guimarães C.T.S., Takahashi M.S., Rodi G.P., Gasparetto T.P.D., Blasbalg R., et al. Congenital anomalies of the upper urinary tract: A comprehensive review. *Radiographics.* 2021; 41(2): 462–86. <https://doi.org/10.1148/rq.2021200078>
- Plutecki D., Kozioł T., Bonczar M., Ostrowski P., Skorupa A., Matejuk S., et al. Renal agenesis: A meta-analysis of its prevalence and clinical characteristics based on 15641184 patients. *Nephrology (Carlton)*. 2023; 28(10): 525–33. <https://doi.org/10.1111/nep.14190>
- Lecka-Ambrozak A., Skobek-Włodarska L., Ruta H. The need for earlier diagnosis of obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis/anomaly (OHVIRA) syndrome in case of renal agenesis in girls: case report and review of the literature. *J. Clin. Med.* 2023; 12(23): 7284. <https://doi.org/10.3390/jcm12237284>
- Xu Q., Wu H., Zhou L., Xie J., Zhang W., Yu H., et al. The clinical characteristics of Chinese patients with unilateral renal agenesis. *Clin. Exp. Nephrol.* 2019; 23(6): 792–8. <https://doi.org/10.1007/s10157-019-01704-x>
- Hutchinson K.A., Halili L., Guerra A., Geier P., Keays M., Guerra L. Renal function in children with a congenital solitary functioning kidney: A systematic review. *J. Pediatr. Urol.* 2021; 17(4): 556–65. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2021.03.001>
- Gressot G., Huegli S., Wilhelm-Bals A., Ponte B. Solitary kidney: a risk factor for hypertension. *Rev. Med. Suisse.* 2023; 19(841): 1651–5. <https://doi.org/10.53738/REVME.2023.19.841.1651> (in French)
- Radhakrishna V., Govindarajan K.K., Sambandan K., Jindal B., Naredi B. Solitary functioning kidney in children: clinical implications. *J. Bras. Nefrol.* 2018; 40(3): 261–5. <https://doi.org/10.1590/1678-4685-jbn-3942>
- Kim S., Chang Y., Lee Y.R., Jung H.S., Hyun Y.Y., Lee K.B., et al. Solitary kidney and risk of chronic kidney disease. *Eur. J. Epidemiol.* 2019; 34(9): 879–88. <https://doi.org/10.1007/s10654-019-00520-7>
- Moreira A., Carvalho A., Portugal I., Jesus J.M. Complete dorsal pancreatic agenesis and unilateral renal agenesis. *Radiol. Case Rep.* 2017; 13(1): 68–71. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2017.10.025>
- Bhandari A., Mandal S. A case of dorsal agenesis of pancreas associated with unilateral renal agenesis, unicornuate uterus, and ovarian ectopia: A brief review and learning points. *Indian J. Radiol. Imaging.* 2020; 30(3): 395–9. https://doi.org/10.4103/ijri.IJRI_165_19
- Kim S.J., Shim S.Y., Cho H.H., Park M.H., Lee K.A. Prenatal diagnosis of fetal obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome. *Medicina (Kaunas)*. 2023; 59(4): 703. <https://doi.org/10.3390/medicina59040703>
- Malarazhagan V., Veerasingham M., Sivanesan K. Right-sided obstructed hemivagina ipsilateral renal agenesis (OHVIRA): A case report. *Case Rep. Womens Health.* 2020; 26: e00185. <https://doi.org/10.1016/j.crwh.2020.e00185>
- Alieva K.Kh., Kokhreizde N.A., Sukhotskaya A.A., Bairov V.G., Skripnik A.Yu. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome in the prepubescent period (literature review and clinical observations). *Andrologiya i genital'naya khirurgiya.* 2020; 21(4): 60–7. <https://doi.org/10.17650/2070-9781-2020-21-4-60-67> <https://elibrary.ru/gfkzwe> (in Russian)
- Yu J.H., Lee S.R., Choi H., Kim K.S., Kang B.M. A new case of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: uterine didelphys with unilateral cervical dysgenesis, vaginal agenesis, cervical distal ureteral remnant fistula, ureterocele, and renal agenesis in a patient with contralateral multicystic dysplastic kidney. *Diagnostics (Basel)*. 2021; 12(1): 83. <https://doi.org/10.3390/diagnostics12010083>
- Alnæs M., Melle K.O. Kallmann syndrome. *Tidsskr. Nor. Laegeforen.* 2019; 139(17). <https://doi.org/10.4045/tidsskr.19.0370>
- Zeng W., Li J., Wang X., Jiang F., Men M. ANOS1 variants in a large cohort of Chinese patients with congenital hypogonadotropic hypogonadism. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2022; 47(7): 847–57. <https://doi.org/10.11817/j.issn.1672-7347.2022.220071>
- Abakar D., Badi F.E., Sabiri M., El Manjra S., Lezar S., Essodegui F. Zinner syndrome. *Eur. J. Case Rep. Intern. Med.* 2021; 8(7): 002628. https://doi.org/10.12890/2021_002628
- Kumar S., G K.I., Khalil-Khan A., Arul Pitchai A.D.P., Sathiamoorthy R., Raju E. Zinner syndrome. *Cureus.* 2022; 14(11): e31308. <https://doi.org/10.7759/cureus.31308>
- Bearrick E.N., Husmann D.A. Screening for Zinner syndrome in patients with a congenitally solitary kidney: lessons learned. *J. Urol.* 2023; 210(6): 888–98. <https://doi.org/10.1097/JU.0000000000003700>
- Sibirskaya E.V., Karachentsova I.V., Panasenkov T.S. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome. *Effektivnaya farmakoterapiya.* 2022; 18(24): 38–42. <https://doi.org/10.33978/2307-3586-2022-18-24-38-42> <https://elibrary.ru/erdowa> (in Russian)
- Liszewska-Kaplon M., Strózik M., Kotarski Ł., Baglaj M., Hirmler L. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome as an interdisciplinary problem. *Adv. Clin. Exp. Med.* 2020; 29(4): 505–11. <https://doi.org/10.17219/acem/118850>