

## Клинический случай гипофосфатемической остеомалации

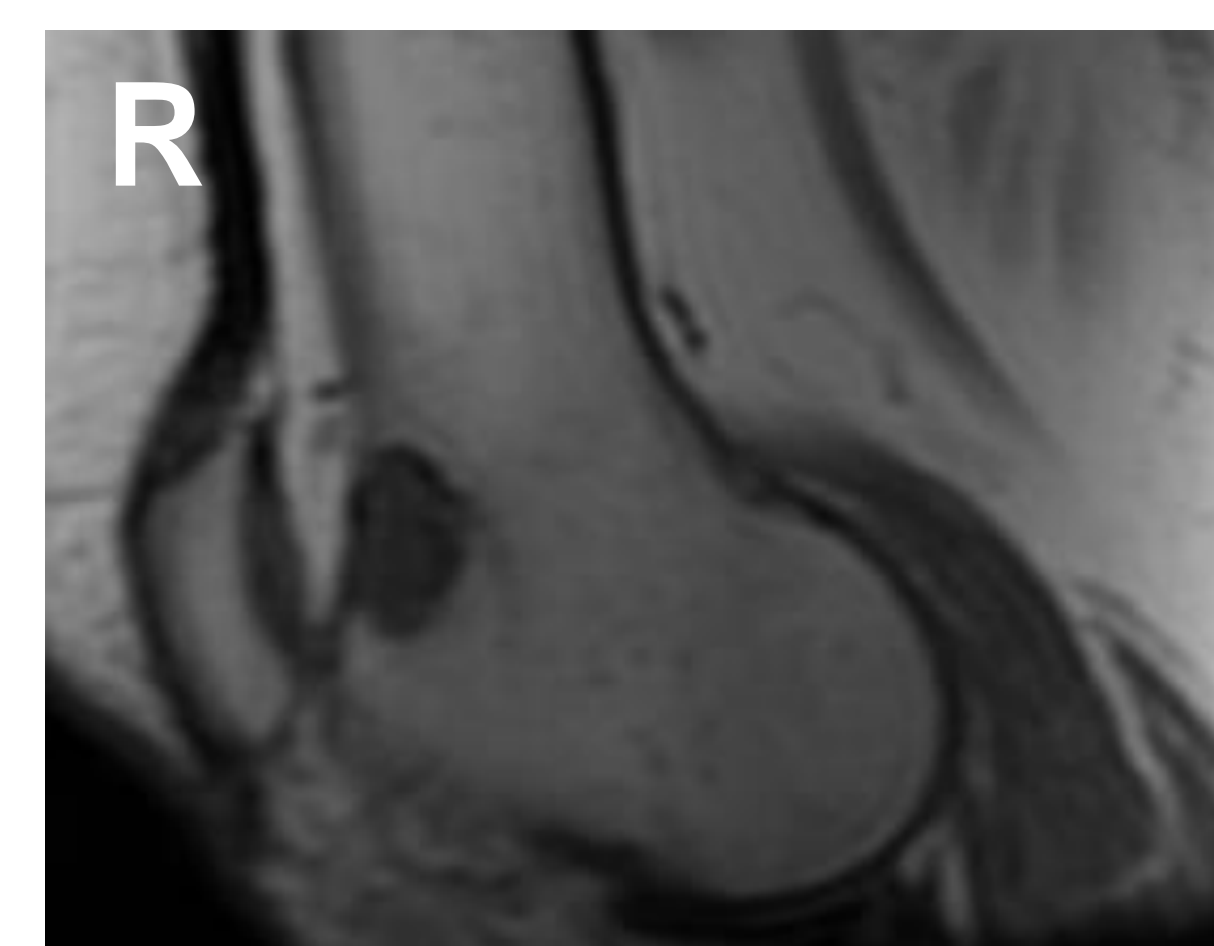
**Фосфопеническая остеомалация (ФО)** - редкое эндокринное заболевание, которое может встречаться в рамках наследственной, онкогенной и приобретенной патологии. При онкогенной форме причиной заболевания является гиперпродукция фактора роста фибробластов (ФРФ23), источником которого являются небольшие, медленно растущие доброкачественные мезенхимальные опухоли, которые могут располагаться практически в любой области тела, как в костной, так и в мягких тканях организма. Своевременность диагностики ФО определяет исход заболевания: от возможности полного излечения до паллиативных способов помощи пациентам.

Пациентка Н., 50 лет, в течение 2 лет отмечала боли в области таза. По данным КТ в правой и левой лонных костях визуализировались множественные остеолитические очаги до 6 см. При проведении трепан-биопсии диагностирована гигантоклеточная опухоль правой лобковой кости. В динамике отмечалось выраженное усиление болевого синдрома с дальнейшим ограничением передвижения. Онкологами была инициирована терапия деносумабом 120 мг 1 раз в месяц, при контрольной МСКТ были выявлены множественные литические очаги в ребрах и позвоночнике. Важно отметить, что исследование фосфорно-кальциевого обмена впервые было проведено лишь спустя два года после манифестации заболевания - на фоне 6-ти инъекций Деносумаба 120 мг отмечено повышение ПТГ до 1889 пг/мл при нормокальциемии. Был заподозрен первичный гиперпаратиреоз, в связи с чем пациентка была направлена в ФГБУ «НМИЦ эндокринологии».

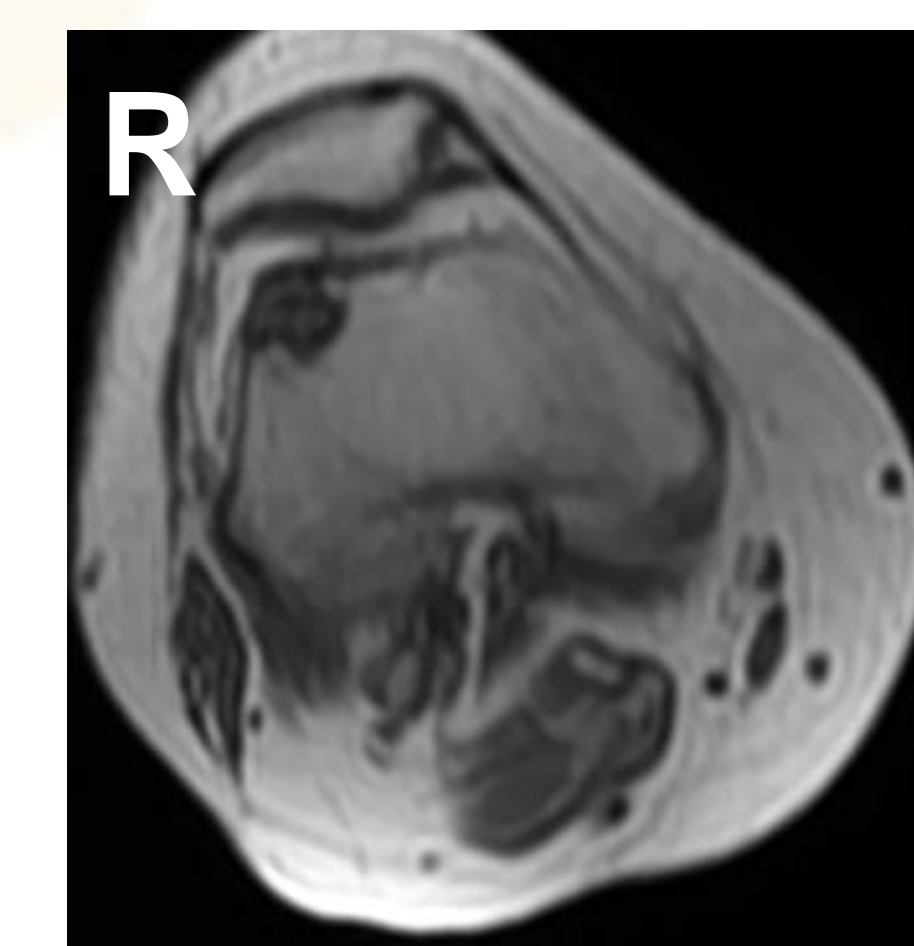
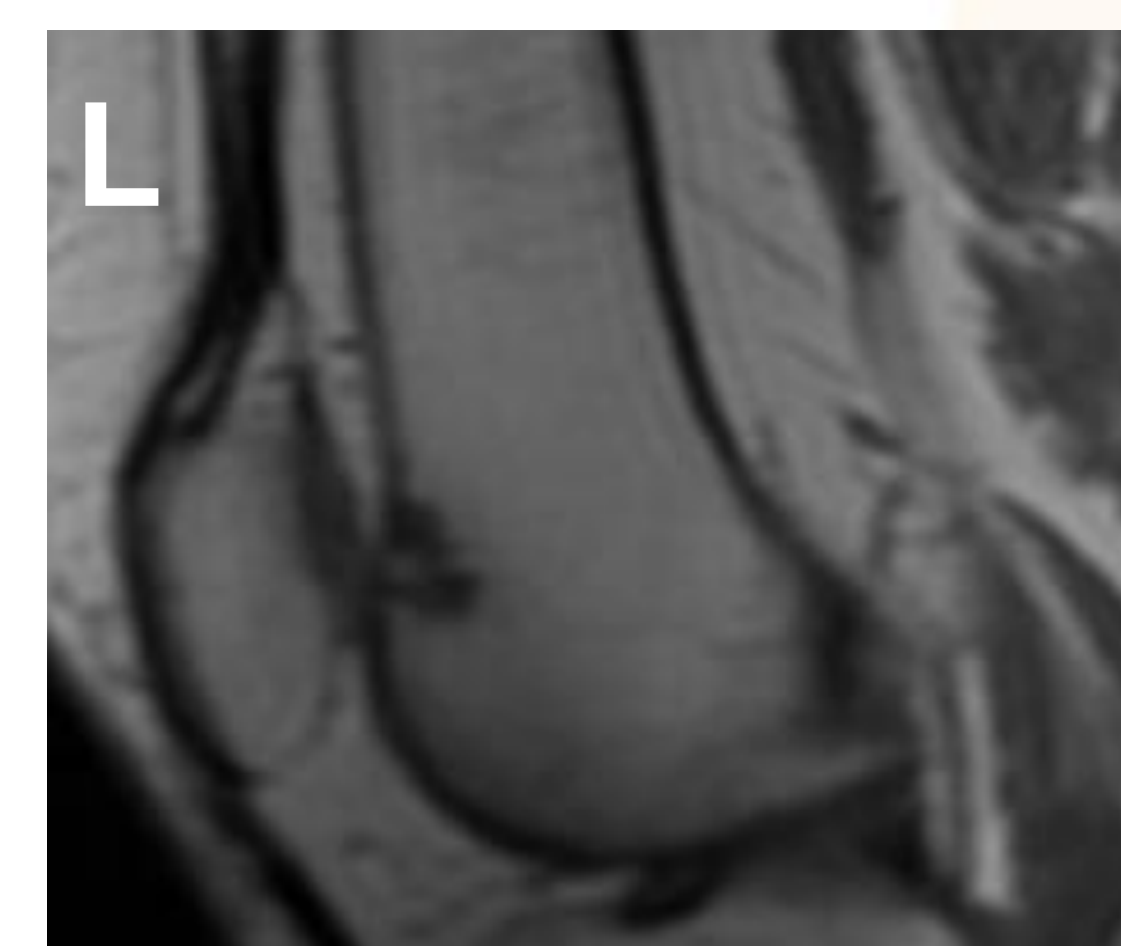
При обследовании в Центре впервые зафиксирована выраженная гипофосфатемия (0,33 ммоль/л) при нормокальциемии (2,36 ммоль/л), нормокальциурии (7,5 ммоль/сут), рСКФ (ЕРІ) 103 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>, концентрации ПТГ 2205 пг/мл. На основании полученных данных была заподозрена фосфопеническая остеомалация с развитием вторичного гиперпаратиреоза (ВГПТ). С целью верификации диагноза проведена оценка суточной экскреции фосфора с расчетом индекса тубулярной реабсорбции фосфатов - TRP, 54,3% (N>85%), что подтвердило диагноз. Для коррекции гипофосфатемии инициирована терапия активными метаболитами витамина D. Клиническая картина (гипофосфатемия в сочетании с низким тубулярным индексом реабсорбции фосфатов, множественные остеолитические очаги) и анамнестические данные (начало заболевания во взрослом возрасте) позволили заподозрить онкогенную ФО. По данным МРТ и МСКТ всего тела с к/у убедительных данных за наличие FGF-23-продуцирующей опухоли не получено, выявлены множественные очаги литической деструкции костей скелета. Пациентке было рекомендовано проведение поиска FGF-23-продуцирующей опухоли с проведением соматостатин-рецепторной сцинтиграфии тела с ОФЭКТ/КТ, продолжить терапию активными метаболитами витамина D и фосфора.

Хроническая боль в костях требует оценки фосфорно-кальциевого обмена. Гипофосфатемия в сочетании с множественными переломами костей подозрительна в отношении ФО и требует незамедлительной оценки тубулярной реабсорбции фосфатов. В представленном клиническом случае проводимая терапия Деносумабом 120 мг ежемесячно затрудняла оценку лабораторных параметров, способствовала прогрессированию ВГПТ, еще большему снижению концентрации фосфора крови и уменьшению костного ремоделирования в целом и ключевую роль в диагностике ФО сыграло определение TRP.

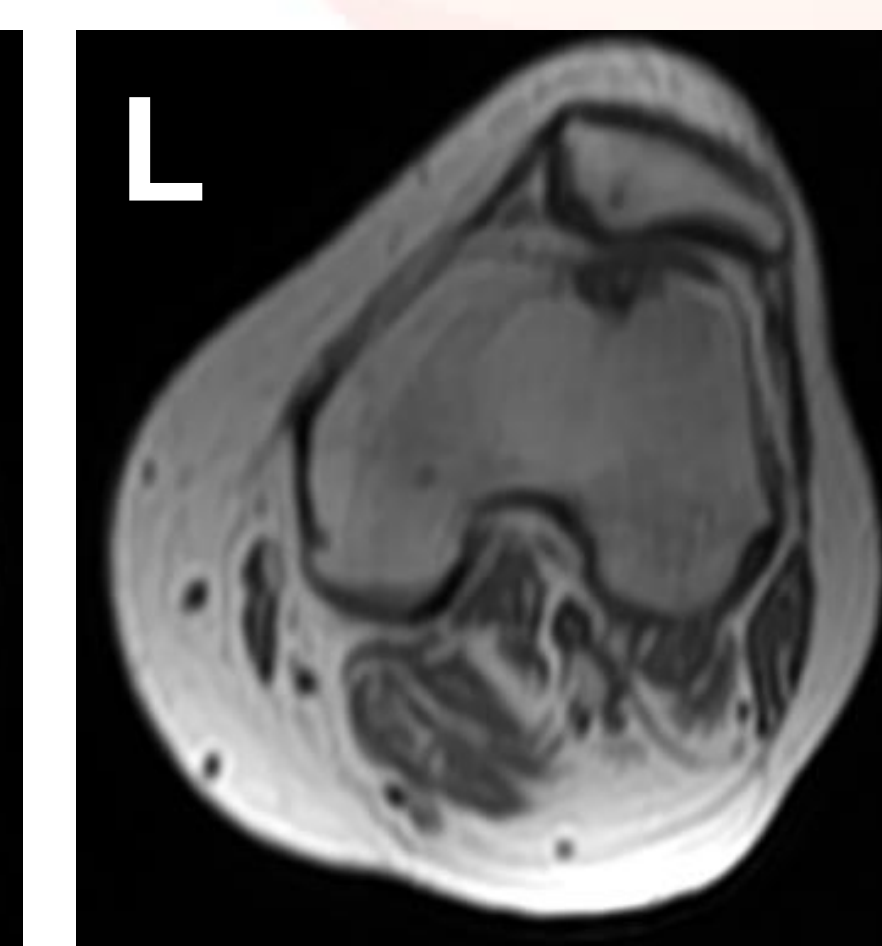
МРТ нижних конечностей



Саггитальный срез, T1-ВИ, дистальные  
метаэпифизы бедренных костей



Аксиальный срез, T1-ВИ, дистальные  
метаэпифизы бедренных костей



КТ костей таза



«Мягкотканное окно»

Контактное лицо: Золотова Елизавета  
Владимировна, клинический ординатор ФГБУ  
«НМИЦ эндокринологии» Минздрава России,  
Москва, Россия.  
Телефон: +79260728766  
E-mail: elizakiseleva10@gmail.com