

ГИПЕРПАРАТИРЕОИДНАЯ ОСТЕОДИСТРОФИЯ С ФОРМИРОВАНИЕМ БУРЫХ ОПУХОЛЕЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

© Андреева А.Т., Яневская Л.Г., Каронова Т.Л.

ФГБУ «Национальный Медицинский Исследовательский Центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Цель. Представить два клинических случая манифестного первичного гиперпаратиреоза (ПГПТ) с гиперпаратиреоидной остеодистрофией и формированием бурых опухолей.

Клинический случай. Случай 1. Пациентка М., 30 лет с двумя преждевременными родами (32/33 недели) в анамнезе, развитием судорожного синдрома у детей в первые дни жизни, болями в поясничной области в первую беременность, а во вторую – появлением утиной походки и хромоты. Во время второй беременности на сроке гестации 26/27 недель по поводу болевого синдрома выполнена МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника и тазобедренных суставов, по результатам которой в области правого крестцово-подвздошного сочленения выявлено патологическое образование в структуре подвздошной кости и боковой массы крестца 28х51х41 мм неоднородной структуры, в левой бедренной кости образование неправильной формы с неровными бугристыми контурами 30х28х20 мм. Выполнена биопсия образования правой крестцово-подвздошной области: цитограмма гигантоклеточной опухоли. Гистологическое исследование: остеобластокластома. Уровень кальция и ПТГ не определялся. Консультирована онкологом, после родов рекомендовано решение вопроса о ПХТ. Результаты ПЭТ-КТ в послеродовом периоде показали наличие множественные метаболически активные образования в костях и выявили патологическое образование у нижнего полюса левой доли щитовидной железы. Детальное биохимическое обследование выполнено только после родов: уровень $\text{Ca}_{\text{ион.}}$ сыворотки крови – 1,5 ммоль/л (1,16-1,32), $\text{Ca}_{\text{общ.}}$ – 2,77 ммоль/л (<2,5), ПТГ – 1275 пг/мл (15,0-65,0). Диагностирован ПГПТ, по поводу которого в последствии проведено оперативное лечение в объеме паратиреоидэктомии левой нижней околощитовидной железы (ОЩЖ). В послеоперационном периоде наблюдалась нормализация уровней $\text{Ca}_{\text{ион.}}$ и ПТГ сыворотки крови (1,15 ммоль/л и 39,44 пг/мл, соответственно, исчезли боли в поясничной области. Через 6 месяцев после операции, больная М. госпитализирована с уровнем глюкозы плазмы крови 48,0 ммоль/л, HbA1c 16,9% на эндокринологическое отделение НМИЦ им. Алмазова. Диагностирован сахарный диабет, инициирована базис-болюсная инсулинотерапия. Отрицательные антитела к GAD (0,28 Ед/мл) и низкий уровень С-пептида (0,80 нг/мл, диапазон 1,10-4,40) подтвердили абсолютную недостаточность инсулина неаутоиммунной генеза. При пересмотре исходных данных ПЭТ-КТ: признаки хронического панкреатита, кальциноз паренхимы поджелудочной железы, что свидетельствует о наличии кальцифицирующегося панкреатина на фоне ПГПТ.

Проведено дообследование для исключения синдрома МЭН: данных за наличие феохромоцитомы, образований гипофиза, ЖКТ не получено. Результаты молекулярно-генетического исследования не выявили данных за мутацию CaSR, выявили мутацию в гене SDHB. Данных за носительство полиморфных вариантов гена, панкреатического секреторного ингибитора трипсина (SPINK-1) не получено. Повторное ПЭТ-КТ через год после оперативного лечения показало наличие признаков фиброзирующей остеодистрофии, с уменьшением объема и метаболической активности очагов с преимущественно склеротическими изменениями.

Случай 2. Пациентка А., 49 лет, с анамнезом мочекаменной болезни, после перенесенной нефролитотрипсии от 2014 года. В 2013 году определен уровень 25(OH)D – 8,6 нг/мл, по поводу дефицита витамина D получала терапию колекациферолом в лечебной дозе до нормализации показателя. В ноябре 2016 года падение с высоты собственного роста в результате чего – закрытый оскольчатый перелом в/3 левой бедренной кости со смещением отломков. На рентгенограмме костей скелета множественные очаги костной резорбции в области правой лучевой кости, левой и правой бедренной кости, левой плечевой кости и костей таза. Выполнен блокируемый интрамедуллярный остеосинтез левой бедренной кости стержнями и винтами. Весной 2017 года пациентка заметила ограничение подвижности в области правого предплечья, постоянный болевой синдром в области тазобедренных и локтевых суставов, в связи с чем обратилась к травматологу. Амбулаторно оценен уровень ПТГ – 1859 пг/мл, $\text{Ca}_{\text{ион.}}$ 2,20 ммоль/л. Выполнена остеосцинтиграфия: патологическое накопление РФП в костях свода черепа, таза, бедренных костей, правого предплечья. Выполнена МСКТ костей таза и правого предплечья: таз деформирован, на фоне диффузного остеопороза отмечается массивная опухолевидная деформация левой подвздошной кости и надацетабулярной области размером 75х66х42 мм, плотностью +22 НУ, что позволяет судить о жидкостном компоненте костной ткани в полости образования. Полостная деформация задней ветки правой лонной кости и передней колонны правой вертлужной впадины размерами 40х37х31 мм. В проксимальных отделах правой и левой бедренных костей отмечаются единичные участки костного разряжения. В области правого предплечья картина вздутия и деформации дистального метаэпифиза правой лучевой кости размерами 28х25х20 мм с плотностью +41 НУ, кортикальные пластинки прослеживаются единично. В проксимальном отделе правой лучевой кости отмечается деформация с наличием лизированных ячеек костной структуры, деформацией головки плотностью +38 НУ. В локтевом отростке отмечаются интраоссальные костные ячеистые деформации, зона размером 27х20х16 мм. КТ-картина полинеопластического процесса, вероятно, остеоб-

ластокластомы, литической формы. По данным денситометрии: дефицит МПК в бедренной кости 35%, Z-критерий L1-L4 -1,8SD, Neck -2,3 SD. Учитывая уровень ПТГ, $Ca_{\text{ион.}}$, выполнена сцинтиграфия ОЩЖ: патологическое накопление РФП в области за грудиной слева продолговатой формы, максимальным размером до 5 см, вероятно, аденома ОЩЖ. Пациентка госпитализирована в отделение хирургической эндокринологии ПСПБГМУ им. акад. И.П. Павлова с уровнем ПТГ 1687,5 пг/мл, $Ca_{\text{общ.}}$ 3,9 ммоль/л. 25.05.17 выполнена паратиреоидэктомия. ПТГ интраоперационно 279,9 пг/мл, на 2-е сутки – 3,16 ммоль/л. На 5 сутки п/о периода появления клиники гипокальциемического синдрома (ощущение ползания мурашек, мышечные подергивания, нарушение температурной чувствительности, панические атаки, потеря вкуса, бессонница). $Ca_{\text{общ.}}$ 2,38 ммоль/л, ПТГ 23 пг/мл. Назначена терапия колекациферолом в поддерживающей дозе и препараты кальция. Через 3 месяца выявлена выраженная гипокальциемия ($Ca_{\text{ион.}}$ 0,88 ммоль/л), 25(OH)D 33,8 нг/мл, уровень ПТГ не определялся. Увеличена доза препаратов кальция. Через 6 месяцев после операции выявлено повышение уровня ПТГ до 280,2 пг/мл при нормальном уровне кальция крови ($Ca_{\text{ион.}}$ 1,12), и нормальном уровне 25(OH)D – 40 нг/мл. В течение последующих двух лет на фоне терапии препаратами кальция и колекациферола уровень ПТГ от 118,9 до 248,2 пг/мл при нормальном уровне общего и ионизированного кальция крови. По данным сцинтиграфии ОЩЖ от 8.11.18 – данных за наличие аденомы ОЩЖ не получено. Консультирована ревматологом проф. Лесняк О.М., с подозрением на персистенцию ПГПТ направлена на эндокринологическое отделение НМИЦ им. В.А. Алмазова для дообследования. В настоящее время ПТГ 208,6 пг/мл, $Ca_{\text{ион.}}$ 1,15 ммоль/л, $Ca_{\text{общ.}}$ 2,26 ммоль/л, планируется выполнение ПЭТ-КТ с метионином.

Вывод. Представлены случаи фиброзной остеодистрофии в рамках манифестной формы ПГПТ, которые демонстрируют, что при подозрении на остеобластокластома требуется своевременное определение уровня ПТГ и кальция крови для проведения дифференциального диагноза с бурными опухолями при ПГПТ. Стоит отметить, что на сегодняшний день клинические формы ПГПТ все чаще асимптомные или нормокальциемические, что затрудняет постановку диагноза. Развитие кальцифицирующего панкреатита с формированием абсолютного дефицита инсулина наблюдается редко. Однако в связи с тяжестью данного осложнения, а также возможного развития сахарного диабета, необходимо тщательно анализировать жалобы пациента и результаты его обследования. У пациентки А., вероятно, имеет место рецидив первичного гиперпаратиреоза с неустановленным очагом гиперпродукции ПТГ, в связи с чем пациентке показано выполнение ПЭТ-КТ органов шеи и грудной клетки с метионином, а также дальнейшее молекулярно-генетическое тестирование.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: Первичный гиперпаратиреоз; гиперкальциемия; бурная опухоль.

HYPERPARATHYROID OSTEODYSTROPHY WITH DEVELOPMENT OF BROWN TUMORS: A CLINICAL CASE

© Andreeva A.T.

National Medical Research Center named after V.A. Almazov, Saint Petersburg

KEYWORDS: Primary hyperparathyroidism; hypercalcemia; brown tumor.