

ЛИТЕРАТУРА

1. Clyde A. Helms. Fundamentals of Skeletal Radiology, 4e (Fundamentals of Radiology) 4th Edition.
2. Остеопороз / под ред. О.М. Лесняк, Л.И. Беневоленской. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 272 с. – (Серия «Клинические рекомендации»).
3. Genant H.K., Wu C., van Kuijk et al. Vertebral fracture assessment using a semiquantitative technique. J Bone Miner Res. 1993;8(9): 1137–1148.
4. Lenchik L, Rogers LF, Delmas PD, Genant HK. Diagnosis of osteoporotic vertebral fractures: Importance of recognition and description by radiologists. Am J Roetgenology. 2004; 183(4): 949-958.

5. Kanis JA, Melton LJ 3rd, Christiansen C, Johnston CC, Khaltaev N. The diagnosis of osteoporosis. J Bone Miner Res. 1994; 9(8):1137-1141.
6. Melton LJ, Chrischilles EA, Cooper C, Lane AW, Riggs BL. How many women have osteoporosis? J Bone Miner Res. 2005; 20(5): 886–892.
7. Papadakis A.E., Karantanas A.H., Papadokostakis G., Petinellis E., Damilakis J. Can abdominal multi-detector CT diagnose spinal osteoporosis? Eur Radiol. 2009 Jan; 19(1):172-6.
8. Papadakis A.E., Karantanas A.H., Papadokostakis G., Damilakis J. Assessment of the morpho-densitometric parameters of the lumbar pedicles in osteoporotic and control women undergoing routine abdominal MDCT examinations. J Bone Miner Metab. 2011 May; 29(3):352-8

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО ОБМЕНА: ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

А.Н.ТЮЛЬПАКОВ,

*д.м.н., заведующий отделом наследственных эндокринопатий
ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России*



В докладе дан краткий обзор основных наследственных нарушений фосфорно-кальциевого обмена. В группе рахитоподобных заболеваний представлены наблюдения по 2 формам витамин-D-зависимого рахита: дефициту 1-альфа-гидроксилазы (дефекты гена *CYP27B1*) и резистентности к витамину D (дефекты гена *VDR*). Дана подробная характеристика пациентов с X-сцепленной формой гипофосфатемического рахита, обусловленного мутациями в гене *PHEX*, представлены результаты хирургического и консервативного лечения в данной группе больных, освещены перспективы новых подходов к медикаментозной терапии. В подгруппе рахитоподобных заболеваний, обусловленных нарушением минерализации, представлен уникальный опыт диагностики и ферментзаместительной терапии при редком наследственном заболевании гипофосфатазии, обусловленном дефектами гена *ALPL*. В отдельную группу наследственных нарушений фосфорно-кальциевого обмена вы-

делена гиперкальциемия грудного возраста, редкая наследственная патология, обусловленная дефектами гена *CYP24A1*, в основе которой лежит нарушение инактивации активных форм витамина D на уровне почечных канальцев.

ЛИТЕРАТУРА

1. Molin A, Baudoin R, Kaufmann M, Souberbielle JC, Ryckewaert A, Vantyghem MC, Eckart P, Bacchetta J, Deschenes G, Kesler-Roussey G, Coudray N, Richard N, Wraich M, Bonafiglia Q, Tulpakov A, Jones G, Kottler ML. CYP24A1 Mutations in a Cohort of Hypercalcemic Patients: Evidence for a Recessive Trait. J Clin Endocrinol Metab. 2015 Oct;100(10):E1343-52. doi: 10.1210/jc.2014-4387
2. Куликова К.С., Калинин Н.Ю., Сибилева Е.Н., Васильев Е.В., Петров В.М., Тюльпачов А.Н. Гипофосфатазия: клиническое описание трех случаев заболевания с молекулярно-генетической верификацией диагноза. Проблемы эндокринологии. 2015. Т. 61. № 3. С. 37-42.

ВОЗМОЖНОСТИ РЕНТГЕНОВСКОЙ ДЕНСИТОМЕТРИИ В ДИАГНОСТИКЕ ОСТЕОПОРОЗА

Т.О. ЧЕРНОВА,

*к.м.н., ведущий научный сотрудник ФГБУ «Эндокринологический научный центр»
Минздрава России*



Международное Общество Клинической Денситометрии (ICSD) проводит свои конференции по разработке Официальных Положений с целью сделать эти рекомендации полезными для клинической практики. Рекомендации созданы для решения вопросов об использовании оценки показателей минеральной плотности костей (МПК) для диагностики остеопороза с использованием критериев Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ). В 2013 году были приняты новые Официальные Положения, в которых основное внимание было уделено следующим вопросам: (1) использование денситометрии в педиатрической практике; (2) рекомендации по оценке с использованием T – и Z-критериев у женщин и мужчин до 50 лет; и (3) оценка переломов позвонков при латеральной мор-

фометрии и показания для ее проведения. Ниже приводятся последние изменения в Официальных положениях Международного Общества Клинической Денситометрии (ICSD) и рекомендации по использованию в клинической практике. Также приводятся данные о последних разработках по проведению и интерпретации данных денситометрических исследований по клиническому анализу состава тела, включая оценки в педиатрии. В последние несколько лет появился новый метод оценки качественных показателей костной ткани (TBS, оценка трабекулярной костной ткани) при денситометрии поясничных позвонков, принципы, ограничения и нормативные показатели которого приводятся в данной лекции. Также будут приведены примеры клинических случаев с интерпретацией полученных данных.