ISSN 1607-0763 (Print); ISSN 2408-9516 (Online)
https://doi.org/10.24835/1607-0763-1510

Особенности КТ- и МРТ-семиотики фосфатурической мезенхимальной опухоли

© **Бурякина С.А.*, Гронская С.А., Тарбаева Н.В., Белая Ж.Е., Мокрышева Н.Г.**

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии" Минздрава Россиии;
117292 Москва, ул. Дмитрия Ульянова, д. 11, Российская Федерация

Цель исследования: изучить характерные КТ- и МРТ-признаки фосфатурических мезенхимальных опухолей.

Материал и методы. Проанализированы КТ- и МРТ-изображения 13 пациентов с фосфатурическими мезенхимальными опухолями. Оценивались размер, локализация, форма, контуры, структура образования, накопление контрастного препарата, взаиморасположение относительно кортикального слоя, размер лимфатических узлов.

Результаты. Выявлено 8 опухолей костей (размер в среднем 23 ± 9,6 мм) и 5 – мягких тканей (36,2 ± 47,5 мм).

У пациентов с опухолями мягких тканей преобладала овальная форма. Контуры у всех опухолей были ровные, опухоли прилежали к кортикальному слою кости по данным КТ в 75% случаев. По данным МРТ во всех случаях опухоли прилежали к кортикальному слою кости. В половине случаев в структуре опухоли определялись обызвествления. Структура опухолей по данным КТ была однородная, в то время как по данным МРТ в половине наблюдений визуализировались перегородки. При контрастном усилении при КТ и МРТ опухоли мягких тканей интенсивно накапливали контрастный препарат.

У пациентов с внутрикостным расположением опухоли было преобладание округлой формы. В одном наблюдении была выявлена большая опухоль крестца размером около 40 мм, пролабирующая в позвоночный канал. Опухоли были преимущественно остеолитические со склерозированными контурами и были расположены субкортикально. В структуре определялся остеоидный или хондроидный матрикс в виде обызвествлений и кальцинатов. По данным КТ в 3 случаях опухоли интенсивно накапливали контрастный препарат, в 3 случаях не накапливали контрастный препарат и в 1 наблюдении отмечалось слабое накопление контрастного препарата. При МРТ все образования интенсивно накапливали контрастный препарат.

Заключение. Фосфатурическая мезенхимальная опухоль может встречаться в костях и мягких тканях. КТ и МРТ позволяют их выявить и определить границы хирургической резекции, однако должны использоваться как методы второй линии диагностики после радиоизотопных методов. Использование нового диагностического признака – прилежание образований костей и мягкий тканей к кортикальному слою и заострение внимания врачами-рентгенологами на данной зоне позволит снизить риск "пропустить" опухоль.

Ключевые слова: КТ; МРТ; фосфатурическая мезенхимальная опухоль

Авторы подтверждают отсутствие конфликтов интересов.

Источники финансирования. Государственное задание №124020700097-8 "Новые технологии диагностики и дифференциальной диагностики первичного и вторичного остеопороза на фоне эндокринопатий и орфанных заболеваний скелета".

Для цитирования: Бурякина С.А., Гронская С.А., Тарбаева Н.В., Белая Ж.Е., Мокрышева Н.Г. Особенности КТ- и МРТ-семиотики фосфатурической мезенхимальной опухоли. *Медицинская визуализация.* 2025; 29 (2): 60–71. https://doi.org/10.24835/1607-0763-1510

Поступила в редакцию: 28.10.2024. **Принята к печати:** 04.12.2024. **Опубликована online:** 21.02.2025.

CT and MRI features of phosphaturic mesenchymal tumor

© **Svetlana A. Buryakina*, Sofia A. Gronskaia, Natalia V. Tarbaeva, Zhanna E. Belaya, Natalia G. Mokrysheva**

National Medical Research Center of Endocrinology of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation; 11b, Dmitry Ulyanov str., Moscow 117292, Russian Federation

The aim of the study was to study the characteristic CT and MRI features of phosphaturic mesenchymal tumors.

Material and methods. CT and MRI images of 13 patients with phosphaturic mesenchymal tumors were analyzed. The size, localization, shape, contours, structure of the tumor, accumulation of contrast agent, a position relative to the cortical layer, and size of the lymph nodes were assessed.

Results. Eight bone tumors (average size 23 ± 9.6 mm) and 5 soft tissue tumors (36.2 ± 47.5 mm) were detected.

In patients with soft tissue tumors, the oval shape was predominant. The contours of all tumors were smooth, the tumors were adjacent to the cortical bone layer according to CT data in 75% of cases. According to MRI data, in all cases the tumors were adjacent to the cortical bone layer. In half of cases, calcifications were determined in the tumor structure. The structure of the tumor according to CT data was homogeneous, while in half of the cases, septa were visualized on MRI images. Soft tissue tumors intensively enhanced on CT and MRI. In patients with bone tumor, rounded shapes predominated. In one case, a large sacral tumor (measuring about 40 mm) prolapsed into the spinal canal. The tumors were predominantly osteolytic with sclerotic contours and were located subcortically. Osteoid or chondroid matrix in the form of calcifications was determined in the structure. According to CT data, in 3 cases the tumors intensively enhanced, in 3 cases they did not enhance, and in 1 observation there was a weak enhancement. In MRI, all lesions intensively enhanced.

Conclusion. Phosphaturic mesenchymal tumor can occur in bones and soft tissues. CT and MRI allow to identify them and determine the boundaries of surgical resection, but should be used as second-line diagnostic methods after radioisotope methods. The use of a new diagnostic feature: the adjacency of bone and soft tissue formations to the cortical layer, and focusing attention by radiologists on this area may reduce the risk of "missing" the tumor.

Keywords: CT; MRI; phosphaturic mesenchymal tumor

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest. The study had no sponsorship.

Funding No. 124020700097-8 "New technologies for diagnostics and differential diagnostics of primary and secondary osteoporosis associated with endocrinopathies and orphan diseases of the skeleton."

For citation: Buryakina S.A., Gronskaia S.A., Tarbaeva N.V., Belaya Zh.E., Mokrysheva N.G. CT and MRI features of phosphaturic mesenchymal tumor. *Medical Visualization.* 2025; 29 (2): 60–71. https://doi.org/10.24835/1607-0763-1510

Received: 28.10.2024. **Accepted for publication:** 04.12.2024. **Published online:** 21.02.2025.

Введение

Остеомаляция – это системное заболевание костной ткани, при котором из-за дефицита кальция и (или) фосфора накапливается неминерализованный остеоид. Это приводит к повышенной мягкости костей и их склонности к переломам.

Этиология данного заболевания разнообразна. Одной из причин является фосфатурическая мезенхимальная опухоль (ФМО), секретирующая фактор роста фибробластов 23 (ФРФ23). В большинстве случаев образования доброкачественные. Однако описаны злокачественные случаи [1, 2]. Кроме того, известны случаи, когда метастазы злокачественных немезенхимальных опухолей начинали секретировать ФРФ23 [3]. Гистологические признаки данной опухоли включают в себя мелкоклеточный гемангиоперицитарный компонент, толстостенные сосуды, грубодисперсные кальцинаты, пролиферацию гигантских клеток, литические очаги остеомаляции и аморфный бесклеточный матрикс [4]. Чаще всего болеют люди среднего возраста, одинаково мужчины и женщины. В России опубликована работа, в которой проанализированы клинические и биохимические характеристики 40 пациентов, а также единичные клинические наблюдения [5–7]. Согласно проведенным исследованиям, в 35% случаев опухоль была локализована в мягких тканях и в 65% в костной ткани [8]. Опухоли могут встречаться в любых мягких тканях и костях, но редко в паренхиматозных органах и ретроперитонеальном пространстве [9–11]. В мягких тканях опухоль

чаще всего поражает конечности и их дистальные отделы, тогда как опухоли костей обычно поражают добавочный скелет (ключицы, лопатки, кости верхних конечностей, кости таза и кости нижних конечностей), кости черепа и околоносовые пазухи. Размеры опухолей небольшие и составляют 1–2 см [12]. Поиск опухолей, продуцирующих ФРФ23, строится поэтапно и включает в себя функциональную и анатомическую визуализацию. Для функциональной визуализации применяют методы, основанные на сродстве диагностических радиофармпрепаратов (РФП) к опухолевым рецепторам (соматостатиновые 2А типа SSTR2A): сцинтиграфия с РФП (^{99m}Tc-тектротид, ^{111}In-октреотид) либо позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ, ПЭТ/КТ) с РФП (соли галлия: ^{68}Ga DOTA-TATE/DOTA-TOC/DOTA-NOC). Для анатомической визуализации в зависимости от расположения и природы опухоли применяют МРТ, МСКТ, УЗИ. Однако не всегда есть возможность произвести дорогостоящие и труднодоступные методы функциональной визуализации, поэтому особое значение приобретают более доступные методы исследования – КТ и МРТ. В литературе лучевая диагностика данных образований описана в небольшим количестве статей и в большинстве случаев представлена клиническими наблюдениями (всего около 2000) [13, 14]. Это обусловлено редкостью данного заболевания. Кроме того, из-за малых размеров и медленного роста опухоль долго остается нераспознанной, а качество жизни пациента стремительно ухудшается. Знание специфики лучевых признаков ФМО позволит повысить выявляемость данных опухолей с помощью КТ и МРТ.

Цель данной работы: проанализировать специфические КТ- и МРТ-признаки ФМО, изучить характерные КТ- и МРТ-признаки ФМО, выявить новые признаки.

Задачи исследования: оценить возможности КТ и МРТ в качестве методов первой линии для топической диагностики ФМО, а также семиотику данных опухолей и выявить новые дифференциально-диагностические признаки.

Дизайн исследования: ретроспективное одноцентровое наблюдательное исследование.

Материал и методы

В период с 2019 по 2023 г. в Национальном медицинском исследовательском центре эндокринологии проводилось обследование и лечение 13 пациентов (6 мужчин (46,2%) и 7 (53,8%) женщин в возрасте от 29 до 66 лет (43 ± 15,9 года)) с ФМО костей и мягких тканей. Среди них у 8 (61,5%) пациентов опухоль была расположена в костях, у 5 (38,5%) – в мягких тканях. У всех пациентов выявлена тяжелая гипофосфатемия, проявляющаяся болями в костях, признаками проксимальной миопатии. У пациентов выявили типичные лабораторные маркеры ФРФ23-индуцированной остеомаляции: гипофосфатемия 0,47 [0,42; 0,55] ммоль/л (референсный интервал (РИ) 0,74–1,52), повышение уровня щелочной фосфатазы (ЩФ) до 200 [115; 297] Ед/л (РИ 40–150), сниженный тубулярный индекс реабсорбции фосфора (TRP, %) – 66 [58; 72]% (РИ более 85%).

КТ была выполнена 11 пациентам с ФМО. МСКТ всего тела с болюсным контрастным усилением проводилась на мультидетекторных компьютерных томографах Revolution CT и Optima CT660 и General Electric (GE Healthcare) с параметрами сканирования: коллимация 0,9 мм, интервал реконструкции 0,45 мм, питч 1, скорость вращения трубки 0,75 с. Внутривенно всем пациентам вводили неионное контрастное средство с помощью двухголовчатого автоматического инъектора со скоростью 4–5 мл/с. Болюс контрастного препарата сопровождался “преследователем” болюса (40–50 мл физиологического раствора). Артериальная и венозная фазы были на 10-й и 34-й секундах после достижения порогового уровня плотности (120–150 ед.Н) в аорте.

МРТ была выполнена 9 пациентам. МРТ костей и мягких тканей конечностей и головы выполняли по стандартному для выбранной области протоколу на магнитно-резонансных томографах Signa Pioneer 3 Тл и Optima MR450w 1,5 Тл General Electric (GE Healthcare) с наличием следующих последовательностей: Т1ВИ, Т2ВИ, Т2 STIR. У 5 пациентов были получены диффузионно-взвешенные изображения. 7 пациентам внутривенно вводили гадолинийсодержащие контрастные средства с помощью двухголовчатого автоматического инъектора со скоростью 4–5 мл/с. Болюс контрастного препарата сопровождался “преследователем” болюса (40–50 мл физиологического раствора).

При этом 7 пациентам были выполнены оба метода диагностики.

Окончательный диагноз был установлен по результатам гистологического исследования у всех пациентов.

У всех пациентов по данным КТ и МРТ оценивали наибольший размер образования и анализировали следующие качественные показатели: локализация, форма (округлая, овальная, неправильная), контуры (ровные, бугристые/дольчатые), однородность/неоднородность структуры, накопление контрастного препарата, увеличение регионарных лимфатических узлов. При оценке опухолей костей и мягких тканей по данным КТ

и МРТ определяли локализацию относительно кости (прилежание к кортикальному слою).

У пациентов с опухолями костей по данным КТ также оценивалось наличие склерозированного контура, кальцинатов, перегородок в структуре.

На полученных МР-изображениях у пациентов с опухолями костей и мягких тканей оценивался МР-сигнал относительно окружающих мышц (гипер-, изо-, гипоинтенсивный), наличие ограничения диффузии.

Дополнительно проведен анализ результатов сцинтиграфии с ^{99m}Tc-тектротидом, выполненной 7 пациентам с опухолями костей и 4 пациентам с опухолями мягких тканей (одному пациенту с опухолью кости и одному пациенту с опухолью мягких тканей исследование не проводилось, поскольку ранее им выполнена ПЭТ/КТ с ^{68}Ga DOTA-TATE).

Статистическая обработка данных была произведена на основе результатов ретроспективного анализа КТ- и МРТ-исследований с помощью электронных таблиц Microsoft Excel, пакета прикладных программ SPSS версии 17.0. Все полученные количественные данные обработаны методом вариационной статистики.

Результаты исследования

В НМИЦ эндокринологии за период с 2019 по 2024 г. было обследовано 13 пациентов (6 мужчин (среди них 4 с опухолями костей, 2 с опухолями мягких тканей) и 7 женщин (среди них 4 с опухолями костей, 3 с опухолями мягких тканей) в возрасте 49 ± 12,8 года (от 29 до 66 лет) (рис. 1).

По результатам КТ- и МРТ-исследований выявлено 13 ФМО, среди них 8 (61,5%) пациентов были с опухолями костей и 5 (38,5%) пациентов с опухолями мягких тканей. Зависимость между локализацией и полом пациента не была выявлена.

КТ-исследование было выполнено 7 (63,6%) пациентам с внутрикостными опухолями и 4 (36,4%) пациентам с опухолями мягких тканей, МРТ –

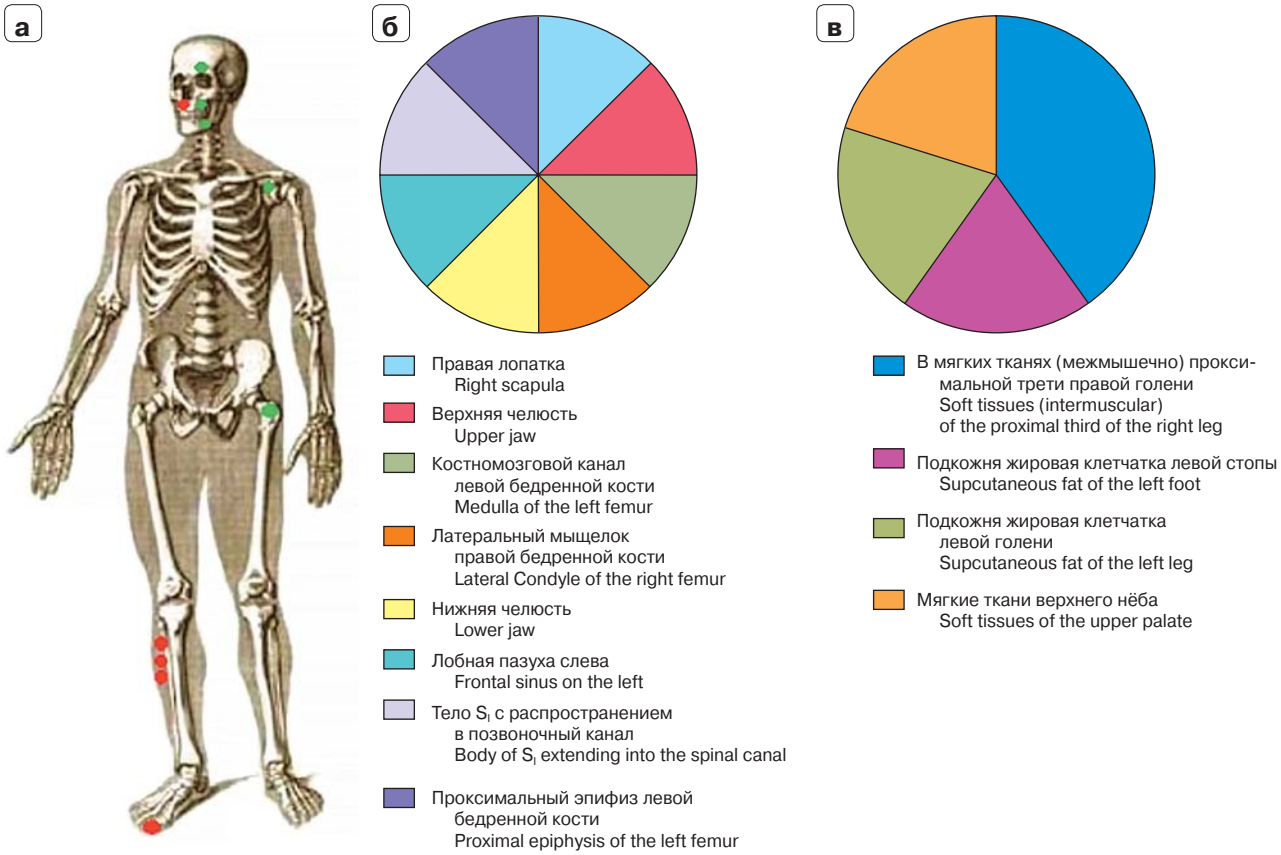

Рис. 1. а – локализация опухолей костей и мягких тканей. Зеленые кружки – опухоли костей, красные кружки – опухоли мягких тканей; **б** – локализация опухолей, расположенных в костях; **в** – локализация опухолей, расположенных в мягких тканях.

Fig. 1. а – localization of bone and soft tissue tumors. Green circles – bone tumors, red circles – soft tissue tumors; **б** – localization of tumors located in bones; **в** – localization of tumors located in soft tissues.

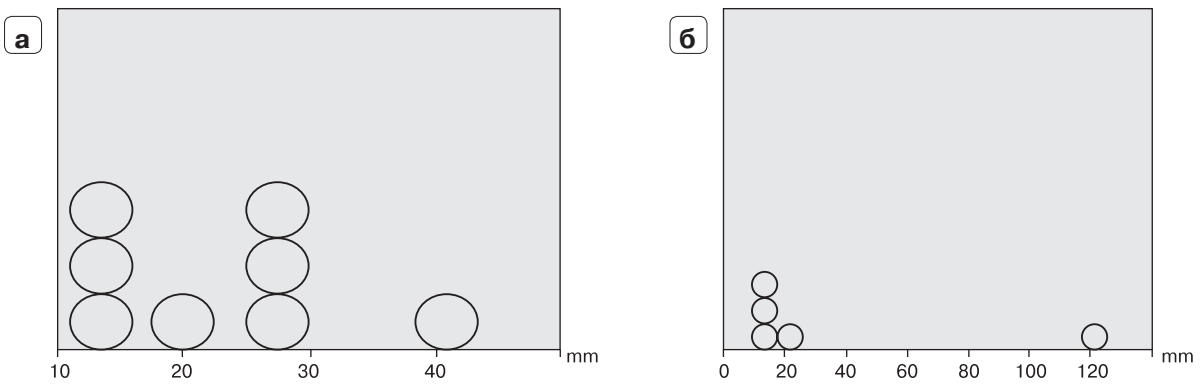

Рис. 2. Размер опухолей костей (**а**), мягких тканей (**б**).
Fig. 2. Size of bone tumors (**а**), soft tissues (**б**).

4 (44,4%) пациентам с опухолями мягких тканей и 5 (55,6%) пациентам с опухолями костей. По результатам проведенных КТ- и МРТ-обследований были выявлены различные семиотические признаки.

Опухоли костей были размером в среднем 23 ± 9,6 (от 13 до 41) мм (рис. 2а), опухоли мягких тканей – в среднем 36,2 ± 47,5 (от 12 до 121) мм (рис. 2б). При этом у 4 пациентов размер опухоли был от 12 до 21 мм и в одном случае размер образования был 121 мм.

У пациентов с **опухолями мягких тканей** преобладала овальная форма (табл. 1). Контуры у всех опухолей были ровные. Опухоли представляли собой небольшие по размеру образования, которые были расположены межмышечно и прилежали к кортикальному слою кости по данным КТ в 75% случаев (субкортикальное расположение).

Таблица 1. Качественные КТ-признаки фосфатурических мезенхимальных опухолей
Table 1. Qualitative CT signs of phosphaturic mesenchymal tumors

Качественные КТ-признаки фосфатурических мезенхимальных опухолей **Qualitative CT signs of phosphaturic mesenchymal tumors**		**Опухоли мягких тканей** **Soft tissue tumors**	**Внутрикостные опухоли** **Intraosseous tumors**
Форма Form	Округлая / Rounded	1	3
	Овальная / Oval	3	2
	Неправильная / Irregular	–	2
Контур Contour	Ровный / Smooth	4	6
	Бугристый (дольчатый) / Lobulated	–	1
Структура Structure	Остеолитическое / Osteolytic	–	1
	Остеосклеротическое / Osteosclerotic		6
Наличие кальцинатов / Calcification		2	5
Склерозированные контуры / Sclerotic contours		–	5
Прилежание опухоли к кортикальному слою кости Attachment of the tumor to the cortical layer		3	7
Наличие перегородок в структуре The presence of septations in the structure		–	1
Однородная структура опухоли Homogeneous structure of the tumor		2	2
Накопление контрастного препарата Contrast enhancing lesion	Отсутствует / Absent	–	3
	Интенсивное / Intense	4	3
	Незначительное / Insignificant	–	1
Итого пациентов / Total number of patients		4	7

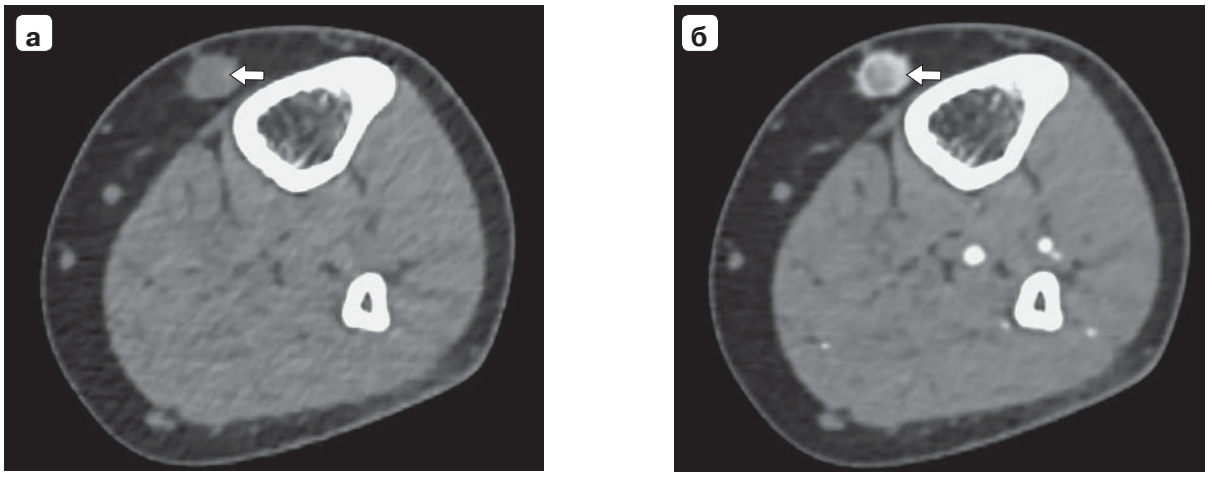

Рис. 3. КТ-исследование, аксиальная проекция, нативная фаза. Фосфатурическая мезенхимальная опухоль в подкожной жировой клетчатке левой голени (стрелка). **а** – нативная фаза; **б** – артериальная фаза.

Fig. 3. CT study, axial projection, native phase. Phosphaturic mesenchymal tumor in the subcutaneous fat of the left leg (arrow). **а** – native phase; **б** – arterial phase.

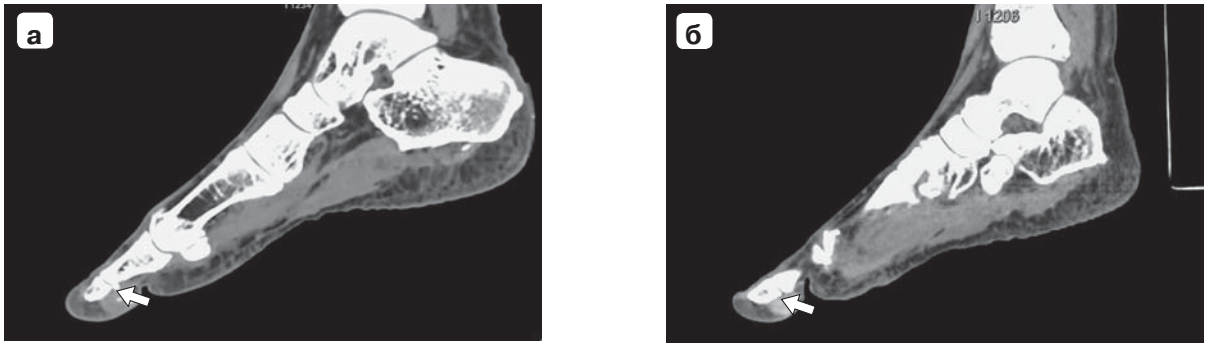

Рис. 4. КТ-исследование, сагиттальная проекция. Фосфатурическая мезенхимальная опухоль мягких тканей левой стопы с кальцинатами в структуре (стрелка). **а** – нативная фаза; **б** – артериальная фаза.

Fig. 4. CT, sagittal projection. Phosphaturic mesenchymal tumor of the soft tissues of the left foot with calcifications in the structure (arrow). **а** – native phase; **б** – arterial phase.

В 1 наблюдении образование было расположено в подкожной жировой клетчатке голени и не прилежало к кости (рис. 3), в другом наблюдении было расположено в подкожной жировой клетчатке I пальца стопы и прилежало к подошвенной поверхности ногтевой фаланги (рис. 4). По данным МРТ во всех случаях опухоли прилежали к кортикальному слою кости.

В половине случаев в структуре опухоли определялись обызвествления. Структура опухолей по данным КТ была однородная, в то время как по данным МРТ в половине наблюдений в структуре визуализировались перегородки. При контрастном усилении при КТ и МРТ опухоли мягких тканей интенсивно накапливали контрастный препарат.

У пациентов с **внутрикостным расположением опухоли** было небольшое преобладание округлой формы, но встречалась также овальная и неправильная форма. В одном наблюдении была выявлена большая опухоль крестца размером около 40 мм, пролабирующая в позвоночный канал (рис. 5). В большинстве случаев опухоли были остеолитические со склерозированными контурами. Лишь в одном наблюдении образование имело однородную склеротическую структуру (рис. 6). У всех пациентов опухоль была расположена субкортикально. В большинстве случаев структура опухоли была неоднородная за счет остеоидного или хондроидного матрикса, который визуализировался на КТ-изображениях в виде различной формы обызвествлений и кальцинатов (рис. 7). В 2 (28,6%) наблюдениях в структуре были обызвествления по типу перегородок и в 2 (28,6%) наблюдениях – кальцинаты. При кон-

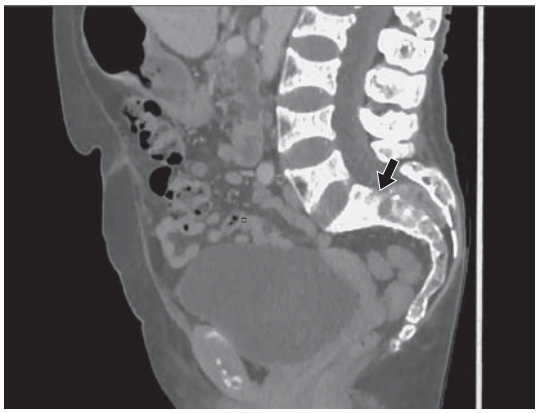

Рис. 5. КТ-изображение, костный режим. Опухоль крестца с пролабированием в позвоночный канал (стрелка).

Fig. 5. CT image, bone window. Tumor of the sacrum with prolapse into the spinal canal (arrow).

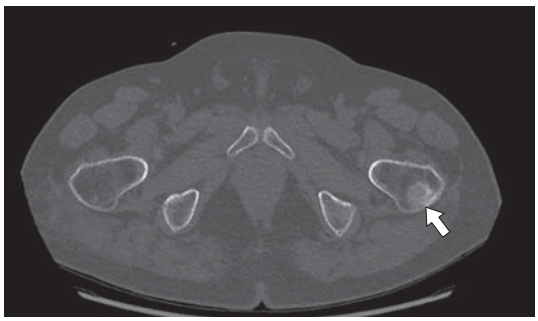

Рис. 6. КТ-изображение, костный режим. Фосфатурическая мезенхимальная опухоль левой бедренной кости. Остеосклеротическое образование, прилежащее к кортикальному слою кости (стрелка).

Fig. 6. CT image, bone window. Phosphaturic mesenchymal tumor of the left femur. Osteosclerotic lesion adjacent to the cortical layer of the bone (arrow).

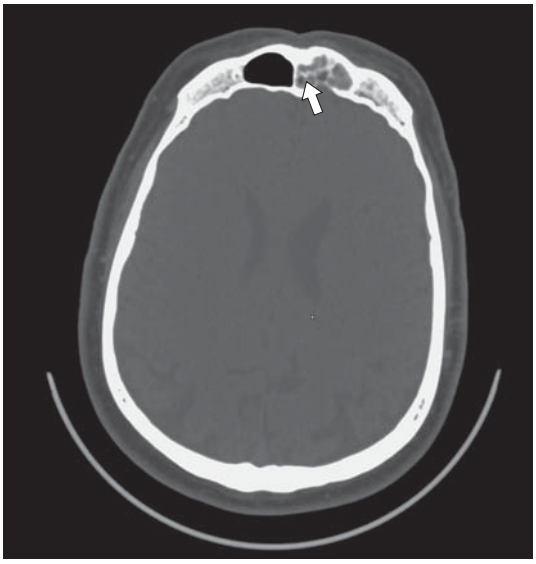

Рис. 7. КТ-изображение, костный режим. Фосфатурическая мезенхимальная опухоль левой лобной пазухи. В структуре определяется остеоидный матрикс по типу костных перегородок (стрелка).

Fig. 7. CT image, bone window. Phosphaturic mesenchymal tumor of the left frontal sinus. An osteoid matrix similar to bone septa in the tumour (arrow).

трастном усилении опухоли по данным КТ в 3 случаях интенсивно накапливали контрастный препарат, в 3 случаях не накапливали контрастный препарат и лишь в 1 наблюдении отмечалось слабое накопление контрастного препарата. Однако по данным МРТ все образования интенсивно накапливали контрастный препарат (табл. 2).

Опухоли костей и мягких тканей в большинстве наблюдений имели гиперинтенсивный МР-сигнал на Т2ВИ и Т2 STIR ВИ и гипо-/изоинтенсивный МР-сигнал на Т1ВИ. В подавляющем большинстве случаев опухоли не ограничивали диффузию и лишь у одного пациента с внутрикостной локализацией были признаки ограничения диффузии (см. табл. 2).

По результатам сцинтиграфии среди 7 пациентов с опухолями костей отмечались признаки гиперфиксации РФП у 5 (71,4%) пациентов, у 2 (28,6%) пациентов опухоль не была выявлена. Среди 4 пациентов с опухолями мягких тканей у 3 (75%) пациентов была выявлена опухоль, у 1 (25%) пациента опухоль выявить не удалось (табл. 3).

Таблица 2. Качественные МР-признаки фосфатурических мезенхимальных опухолей
Table 2. Qualitative MR features of phosphaturic mesenchymal tumors

Качественные МР-признаки фосфатурических мезенхимальных опухолей Qualitative MR signs of phosphaturic mesenchymal tumors		Опухоли мягких тканей Soft tissue tumors	Внутрикостные опухоли Intraosseous tumors
Форма Form	Округлая / Rounded	1	2
	Овальная / Oval	3	2
	Неправильная / Irregular	–	1
Контур Contour	Ровный / Smooth	4	3
	Бугристый (дольчатый) / Lobulated	–	2
Интенсивность МР-сигнала на Т2ВИ и Т2 STIR MR signal intensity on T2 and T2 STIR	Гиперинтенсивный / Hyperintense	3	4
	Гипоинтенсивный / Hypointense	–	
	Изоинтенсивный / Isointense	–	1
Интенсивность МР-сигнала на Т1ВИ MR signal intensity on T1	Гиперинтенсивный / Hyperintense	–	
	Гипоинтенсивный / Hypointense	2	2
	Изоинтенсивный / Isointense	2	3
Ограничение диффузии в опухоли Restricted diffusion in the tumour	Есть / Presented	–	1
	Нет / Not presented	2	2
	Не проводилось / Not carried out	2	1
Субкортикальная локализация / Subcortical localization		4	6
Наличие перегородок в структуре / The presence of septations in the structure		2	2
Однородная структура опухоли / Homogeneous structure of the tumor		2	3
Накопление контрастного препарата Contrast enhancing lesion	Отсутствует / Absent	–	
	Интенсивное / Intense	3	4
	Незначительное / Insignificant	–	
	Не проводилось / Not carried out	1	1
Итого пациентов / Total number of patients		4	5

Таблица 3. Диагностика фосфатурических мезенхимальных опухолей по результатам лучевых и радиоизотопных методов обследования
Table 3. Diagnosis of phosphaturic mesenchymal tumors based on the results of different types of radiology techniques

Пациент Patient	Локализация опухоли Tumor localization	Сцинтиграфия в режиме “все тело” с ^{99m}Tc-тектротидом, совмещенная с ОФЭКТ/КТ ^{99m}Tc tectrotide SPECT	ПЭТ/КТ с ^{68}Ga DOTA-TATE ^{68}Ga DOTA-TATE PET/CT	КТ CT	МРТ MRI
1	Кость / Bone	–	–	+	
2	Кость / Bone	+			+
3	Кость / Bone	–	–	+	
4	Мягкие ткани / Soft tissue	+			+
5	Мягкие ткани / Soft tissue	–	+	+	+
6	Кость / Bone	+		+	+
7	Кость / Bone	+	+	+	+
8	Кость / Bone	+		+	
9	Мягкие ткани / Soft tissue	+		+	+
10	Мягкие ткани / Soft tissue	+		+	
11	Кость / Bone			+	+
12	Кость / Bone			+	+
13	Кость / Bone	+		+	+

Примечание. «+» – ФРФ-опухоль была выявлена, «–» – отсутствие визуализации опухоли, незаполненные ячейки – исследование не проводилось.
Note. «+» – FGF tumor was detected. “–” – no tumor visualization, blank cells – the study was not performed.

ПЭТ/КТ с ^{68}Ga DOTA-TATE была выполнена 4 пациентам. Из них у 2 пациентов (один с опухолью кости, второй с опухолью мягких тканей) было выявлено патологическое накопление РФП в опухоли.

Обсуждение

Остеомаляция – это системное заболевание костной ткани, когда из-за недостаточного поступления кальция и/или фосфора в кости накапливается неминерализованный остеоид, костная ткань становится крайне хрупкой, развиваются множественные переломы.

Основными причинами являются: 1) недостаток поступления кальция или фосфора в организм (вследствие мальабсорбции, заболеваний желудочно-кишечного тракта, дефицита витамина D и др.), 2) перераспределение минералов в организме (при острых состояниях, декомпенсированном сахарном диабете и др.), 3) избыточное выведение минералов (заболевания почек, наследственные рахиты, прием лекарственных средств, опухоль, секретирующая ФРФ23, гиперпаратиреоз и др.). ФРФ23-продуцирующая опухоль проявляется гипофосфатемией, снижением тубулярной реабсорбции фосфатов, множественными переломами, болями в костях, мышечной слабостью. После удаления опухоли симптомы остеомаляции нивелируются.

Образования обычно небольшого размера, в среднем 3,4 (1,1–9,8) см [15]. Как правило, они расположены либо в костях, либо в мягких тканях, реже в костях с распространением в мягкие ткани. Костная локализация в нашем исследовании выявлялась чаще (у 8 пациентов). Преобладание костной локализации подтверждается данными литературы [16].

На МР-изображениях ФМО обычно изоинтенсивны на Т1, гиперинтенсивны на Т2. Солидный компонент обычно интенсивно накапливает контрастный препарат [17]. По данным A.L. Richardson и соавт., с ростом опухоли увеличивается выраженность неоднородности ее структуры на Т2ВИ и неоднородность контрастирования на МР-изображениях. В структуре можно выявить участки “flow voids” (области с выпадением МР-сигнала из-за эффектов кровотока), представляющие собой попавшие в срез резко расширенные извитые питающие сосуды [18].

С целью топической диагностики данных опухолей используются различные методы диагностики: КТ, МРТ, ПЭТ/КТ с солями галлия: ^{68}Ga DOTA-TATE/^{68}Ga DOTA-NOC, ^{111}In-пентетреотидом (октреотидом), соматостатин-рецепторная сцинтиграфия (с применением ^{99m}Tc-тектротида). Радионуклидные методы диагностики имеют первостепенное значение в выявлении данных образований. В настоящее время ПЭТ/КТ с применением ^{68}Ga-DOTA-TATE, соматостатин-рецепторная сцинтиграфия (с применением ^{99m}Tc-тектротида) имеют тропность к соматостатиновым рецепторам подтипа 2, активно используются для выявления нейроэндокринных опухолей и ФРФ23-опухолей и являются наиболее надежными методами локализации данных опухолей. Однако не всегда есть возможность проведения данных методов исследования, что вынуждает осуществлять поиск опухоли с помощью МСКТ- и МРТ-исследований.

По данным КТ внутрикостные ФМО имеют неспецифические признаки. Как правило, это остеолитические, гораздо реже остеосклеротические или смешанные остеолитические и остеосклеротические образования с четкими, преимущественно склерозированными, ровными контурами, которые имеют узкую зону перехода и обычно содержат внутренний матрикс [19]. Данные изменения также были выявлены и в нашем исследовании (см. табл. 1). Оценка внутреннего матрикса (кальцификации) в структуре опухоли играет важную роль, так как он специфичен для данного типа опухоли [20]. В наших исследованиях он был выявлен у большинства пациентов (у 5 из 7). Обызвествления могут быть точечные, аморфные по типу тонких костных перегородок и даже по типу “матового стекла”. Этот КТ-признак коррелирует с паттерном кальцификации в опухоли, который напоминает примитивный хрящ или кость, наблюдаемые при гистологическом исследовании [20]. При этом вздутие кости не определялось ни у одного пациента. В 2 наблюдениях отмечалось локальное истончение (эндостальная деструкция) кортикального слоя на уровне внутрикостно расположенного образования.

Сложность поиска опухоли при оценке костей часто обусловлена множественными переломами, сопутствующими остеомаляции, в том числе с формированием избыточных костных мозолей, имитирующих опухолевую ткань.

Данные опухоли следует дифференцировать от бурых опухолей, гигантоклеточных опухолей, остеосаркомы и хондробластомы [17, 21]. Данные опухоли могут напоминать неоссифицирующую фиброму кости, гигантоклеточную опухоль, фиброзную гистиоцитому, фиброзную дисплазию, хрящевые опухоли (хондромиксоидные фибромы, хондробластомы и пр.) [22].

Опухоли мягких тканей, как правило, небольшого размера и по данным нашего исследования часто прилежали к кортикальному слою. Надо отметить, что в литературе данный признак ранее не

отмечался и его следует учитывать при поиске образований. Также в литературе упоминается о выявлении данных опухолей в коже, подкожно [8, 16].

По результатам нашего исследования образования внутрикостной и мягкотканной локализации в большинстве случаев были однородной структуры и имели гиперинтенсивный МР-сигнал на Т2ВИ и равномерное интенсивное накопление контрастного препарата по данным МРТ, что сопоставимо с данными других авторов [23–24]. Таким образом, гиперинтенсивность большинства опухолей на Т2ВИ, в том числе в режиме жироподавления (STIR), и выраженное накопление контрастного препарата являются ключевыми МР-признаками данных опухолей и позволяют четко их визуализировать на фоне окружающих мягких тканей. Ограничением МРТ является невозможность быстрого сканирования обширных зон тела с получением изображений высокого качества. По данным КТ только опухоли мягких тканей интенсивно накапливали контрастный препарат во всех случаях, а опухоли костей его интенсивно накапливали лишь в 3 из 7 наблюдений, что, безусловно, влияет на выявляемость данных опухолей. Интенсивное накопление контрастного препарата в большинстве наблюдений при МРТ, в отличие от КТ, безусловно, повышает чувствительность метода МРТ по сравнению с КТ. Одним из актуальных и очень перспективных методов диагностики у данной категории пациентов является МРТ всего тела с применением Т2ВИ в режиме жироподавления (Т2 STIR) как приоритетной в выявлении образований и может использоваться как альтернатива радиоизотопным методам исследования в случае невозможности их проведения. Результаты использования диффузионно-взвешенных изображений как по данным литературы, так и в нашем исследовании противоречивы и требуется накопление бóльшего количества наблюдений для уточнения диагностической точности данного метода [23].

Опухоли мягких тканей следует дифференцировать с множественными различными образованиями мягких тканей, такими как нейрофиброма, гемангиоэндотелиома, фиброма, нейрофибросаркома, гемангиома, лейомиома, гигантоклеточная опухоль, гигантоклеточная репаративная гранулема, теносиновит, ганглионарная киста, гистиоцитома, десмоидная опухоль и неврома [24].

Однако настороженность врача-эндокринолога в отношении ФМО на основании полученных специфических лабораторных показателей, которая, как правило, отражена в направлении на исследование, должна учитываться врачом-рентгенологом при поиске, выявлении и дальнейшей характеристике любой выявленной опухоли у пациента. Любая выявленная опухоль у пациента с фосфопенической остеомаляцией опухолевого генеза должна вызывать подозрение врача-рентгенолога в отношении ФМО. Окончательный диагноз ставится на основании гистологического исследования послеоперационного материала, так как предоперационная биопсия не рекомендуется в связи с сообщениями о возможности метастазирования [25].

По данным литературы, методом первой линии диагностики являются радиоизотопные методы диагностики [26]. При выявлении по данным радиоизотопных методов исследования образования для последующей более детальной оценки его локализации и распространенности целесообразно проведение МРТ. КТ может использоваться как метод первичной топической диагностики в случае отсутствия радиоизотопных методов диагностики.

Ограничением нашего исследования является небольшое количество наблюдений и целесообразно дальнейшее накопление опыта.

Таким образом, при наличии клинических данных любое остеолитическое (остеосклеротическое) образование кости и мягкотканное образование при КТ и МРТ должно вызывать подозрение на ФРФ-опухоль.

Заключение

Фосфатурическая мезенхимальная опухоль может встречаться как в костях, так и в мягких тканях. Несмотря на тяжелые клинические проявления, подавляющее большинство опухолей являются доброкачественными и, как правило, удаление опухоли приводит к выздоровлению пациента. КТ и МРТ позволяют их выявить и в дальнейшем определить границы хирургической резекции. Опухоли костей чаще всего остеолитические (реже остеосклеротические или смешанные остеолитические и остеосклеротические), с преимущественно склерозированными ровными контурами, имеют узкую зону перехода, обычно содержат внутренний матрикс и часто не накапливают контрастный препарат по данным КТ. В то же время опухоли мягкотканной локализации накапливают контрастный препарат при КТ- и МР-исследованиях. При этом по данным МРТ как внутрикостные, так и мягкотканные образования в большинстве случаев имеют гиперинтенсивный МР-сигнал на Т2ВИ и интенсивное накопление контрастного препарата, что, безусловно, повышает чувствительность метода по сравнению с КТ. Использование нового, часто встречающегося диагностического признака– прилежание образова-

ний костей и мягкий тканей к кортикальному слою, и заострение внимания врачами-рентгенологами на данной зоне позволит снизить риск “пропустить” опухоль. Однако КТ и МРТ все же менее пригодны для обнаружения данных опухолей, в отличие от радиоизотопных методов диагностики (ПЭТ/КТ и сцинтиграфия), и должны использоваться на втором этапе диагностики.

Источники финансирования

Государственное задание №124020700097-8 “Новые технологии диагностики и дифференциальной диагностики первичного и вторичного остеопороза на фоне эндокринопатий и орфанных заболеваний скелета”.

Участие авторов

Все авторы внесли значимый вклад в проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией.

Authors’ participation

All authors made a significant contribution to the study and preparation of the article, read and approved the final version of the article before publication.

Список литературы [References]

1. Uramoto N., Furukawa M., Yoshizaki T. Malignant phosphaturic mesenchymal tumor, mixed connective tissue variant of the tongue. *Auris Nasus Larynx*. 2009; 36: 104–105. https://doi.org/10.1016/j.anl.2008.01.003
2. Ogose A., Hotta T., Emura I. et al. Recurrent malignant variant of phosphaturic mesenchymal tumor with oncogenic osteomalacia. *Skelet. Radiol*. 2001; 30: 99–103. https://doi.org/10.1007/s002560000306
3. Гронская С.А., Голоунина О.О., Буклемишев Ю.В., Хайриева А.В., Дегтярев М.В., Рожинская Л.Я., Белая Ж.Е. Клинический случай фосфопенической формы остеомаляции вследствие паранеопластической секреции метастатического рака предстательной железы. *Остеопороз и остеопатии.* 2022; 25 (4): 43–51. https://doi.org/10.14341/osteo12948
Gronskaya S.A., Golounina O.O., Buklemishev Y.V. et al. A clinical case of phosphopenic osteomalacia due to paraneoplastic secretion of metastatic prostate cance. *Osteoporosis and Bone Diseases*. 2022; 25 (4): 43–51. https://doi.org/10.14341/osteo12948 (In Russian)
4. Folpe A.L., Fanburg-Smith J.C., Billings S.D. et al. Most osteomalacia-associated mesenchymal tumors are a single histopathologic entity: an analysis of 32 cases and a comprehensive review of the literature. *Am. J. Surg. Pathol.* 2004; 28 (1): 1–30. https://doi.org/10.1097/00000478-200401000-00001
5. Гронская С.А., Белая Ж.Е., Мельниченко Г.А. ФРФ23-индуцированная остеомаляция опухолевого генеза. *Проблемы эндокринологии*. 2022; 68 (5): 56–66. https://doi.org/10.14341/probl13130
Gronskaia S.A., Belaya Z.E., Melnichenko G.A. FGF23 tumor induced osteomalacia. *Problemy Endokrinologii*. 2022; 68 (5): 56–66. https://doi.org/10.14341/probl13130 (In Russian)
6. Булычева И.В., Родионова С.С., Карпенко В.Ю., Колондаев А.Ф., Козлова Е.В., Буклемишев Ю.Е. Онкогенная остеомаляция/фосфатурическая мезенхимальная опухоль: клиническое наблюдение и обзор литературы. *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи*. 2022; 14 (1): 48–54. https://doi.org/10.17650/2782-3687-2022-14-1-48-54
Bulycheva I.V., Rodionova S.S., Karpenko V.Y. et al. Oncogenic osteomalacia/phosphaturic mesenchymal tumor: clinical case and literature review. *Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin*. 2022; 14 (1): 48–54. https://doi.org/10.17650/2782-3687-2022-14-1-48-54 (In Russian)
7. Еремкина А.К., Мирная С.С., Горбачева А.М., Паневин Т.С., Воронкова И.А., Мокрышева Н.Г. Случай гипофосфатемической остеомаляции опухолевого генеза. *Ожирение и метаболизм*. 2020; 17 (2): 220–227. https://doi.org/10.14341/omet12472
Eremkina A.K., Mirnaya S.S., Gorbacheva A.M. et al. The case of oncogenic hypophosphatemic osteomalacia. *Obesity and Metabolism*. 2020; 17 (2): 220–227. https://doi.org/10.14341/omet12472 (In Russian)
8. Гронская С.А., Белая Ж.Е., Рожинская Л.Я., Мельниченко Г.А., Дубовицкая Т.А., Мамедова Е.О., Родионова С.С., Буклемишев Ю.В., Пигарова Е.А., Дегтярев М.В., Бабаева Д.М., Владимирова В.П., Тарбаева Н.В., Серженко С.С., Григорьев А.Ю., Дзеранова Л.К., Карпенко В.Ю., Карасев А.Л., Федотов Р.Н., Ульянова И.Н., Торопцова Н.В., Лесняк О.М., Мокрышева Н.Г., Дедов И.И. Клинические проявления, принципы диагностики и лечения фосфатурических мезенхимальных опухолей, секретирующих фактор роста фибробластов 23: результаты наблюдения 40 случаев. *Проблемы эндокринологии*. 2023; 69 (5): 25–38. https://doi.org/10.14341/probl13221
Gronskaia S.A., Belaya Z.E., Rozhinskaya L.Y. et al. Clinical features, diagnostics and treatment of FGF23 secreting tumors: series of 40 clinical cases. *Problems of Endocrinology*. 2023; 69 (5): 25–38. https://doi.org/10.14341/probl13221 (In Russian)
9. Leaf D.E., Pereira R.C., Bazari H., Juppner H. Oncogenic osteomalacia due to FGF23-expressing colon adenocarcinoma. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2013; 98 (3): 887–891. https://doi.org/10.1210/jc.2012-3473
10. Lin H.A., Shih S.R., Tseng Y.T. et al. Ovarian cancer-related hypophosphatemic osteomalacia-a case report. *J. Clin. Endocrinol. Metab*. 2014; 99 (12): 4403–4407. https://doi.org/10.1210/jc.2014-2120
11. Xie Y., Li H.Z. Oncogenic osteomalacia caused by renal cell carcinoma. *J. Clin. Endocrinol. Metab*. 2013. 98 (12): 4597–4598. https://doi.org/10.1210/jc.2013-3335
12. Chong W.H., Andreopoulou P., Chen C.C. et al. Tumor localization and biochemical response to cure in tumor-induced osteomalacia. *J. Bone Miner. Res*. 2013; 28 (6): 1386–1398. https://doi.org/10.1002/jbmr.1881
13. Minisola S., Fukumoto S., Xia W. et al. Tumor-induced osteomalacia: a comprehensive review. *Endocrine Rev.* 2023; 44 (2): 323–353. https://doi.org/10.1210/endrev/bnac026
14. Гребенникова Т.А., Умярова Д.Ш., Слащук К.Ю., Дегтярев М.В., Родионова С.С., Румянцев П.О., Белая Ж.Е. Фосфопеническая остеомаляция опухолевого генеза: клинический случай. *Остеопороз и остеопатии*. 2018; 21 (4): 24–28. https://doi.org/10.14341/osteo10264

Grebennikova T.A., Umiarova D.Sh., Slashchuk K.Y. et al. Tumor-induced osteomalacia: a clinical case report. *Osteoporosis and Bone Diseases.* 2018; 21 (4): 24–28. https://doi.org/10.14341/osteo10264 (In Russian)
15. Broski S.M., Folpe A.L., Wenger D.E. Imaging features of phosphaturic mesenchymal tumors. *Skeletal. Radiol.* 2019; 48 (1): 119–127. https://doi.org/10.1007/s00256-018-3014-5
16. Liu Y., He H., Zhang C. et al. Phosphaturic Mesenchymal Tumors: Rethinking the Clinical Diagnosis and Surgical Treatment. *J. Clin. Med.* 2022; 12 (1): 252. https://doi.org/10.3390/jcm12010252
17. Folpe A.L. Phosphaturic mesenchymal tumors: A review and update. *Semin. Diagn. Pathol.* 2019; 36 (4): 260–268. https://doi.org/10.1053/j.semdp.2019.07.002
18. Richardson A.L., Richardson O.K. Phosphaturic mesenchymal tumor: case report. *Radiol. Case Rep*. 2019; 14 (12): 1518–1524. https://doi.org/10.1016/j.radcr.2019.09.027
19. Ho C.L. Ga68-DOTA peptide PET/CT to detect occult mesenchymal tumor-inducing osteomalacia: a case series of three patients. *Nucl. Med. Mol. Imaging*. 2015; 49 (3): 231–236. https://doi.org/10.1007/s13139-015-0328-2
20. Kumar R., Folpe A.L., Mullan B.P. Tumor-induced osteomalacia. *Transl. Endocrinol. Metab*. 2015; 7(3): 1–24.
21. Benson J.C., Trejo-Lopez J.A., Nassiri A.M. et al. Phosphaturic mesenchymal tumor. *Am. J. Neuroradiol*. 2022; 43 (6): 817–822. https://doi.org/10.3174/ajnr.A7513
22. Broski S.M., Folpe A.L., Wenger D.E. Imaging features of phosphaturic mesenchymal tumors. *Skeletal. Radiol*. 2019; 48 (1): 119–127. https://doi.org/10.1007/s00256-018-3014-5
23. Nakanishi K., Sakai M., Tanaka H. et al. Whole-body MR imaging in detecting phosphaturic mesenchymal tumor (PMT) in tumor-induced hypophosphatemic osteomalacia. *Magn. Reson. Med. Sci*. 2013; 12 (1): 47–52.
24. Shi Z., Deng Y., Li X. et al. CT and MR imaging features in phosphaturic mesenchymal tumor-mixed connective tissue: a case report. *Oncol. Lett*. 2018; 15 (4): 4970–4978. https://doi.org/10.3892/ol.2018.7945
25. Jan de Beur S.M., Minisola S., Xia W.B. et al. Global guidance for the recognition, diagnosis, and management of tumor-induced osteomalacia. *J. Internal Med*. 2023; 293 (3): 309–328. https://doi.org/10.1111/joim.13593
26. El-Maouche D., Sadowski S.M., Papadakis G.Z. et al. 68Ga-DOTATATE for tumor localization in tumor-induced osteomalacia. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2016; 101 (10): 3575–3581. https://doi.org/10.1210/jc.2016-2052

Для корреспонденции*: Бурякина Светлана Алексеевна – e-mail: sburyakina@yandex.ru

Бурякина Светлана Алексеевна – канд. мед. наук, врач-рентгенолог референс-центра лучевой диагностики ФГБУ "НМИЦ эндокринологии" Минздрава России, Москва. https://orcid.org/0000-0001-9065-7791. E-mail: sburyakina@yandex.ru

Гронская Софья Александровна – аспирант отделения остеопороза и остеопатий, младший научный сотрудник лаборатории молекулярной онкоэндокринологии ФГБУ "НМИЦ эндокринологии" Минздрава России, Москва. http://orcid.org/0000-0001-7055-2407

Тарбаева Наталья Викторовна – канд. мед. наук, заведующая референс-центром лучевой диагностики ФГБУ "НМИЦ эндокринологии" Минздрава России, Москва. https://orcid.org/0000-0001-7965-9454. E-mail: Ntarbaeva@inbox.ru

Белая Жанна Евгеньевна – доктор мед. наук, профессор, заведующая отделением остеопороза и остеопатии ФГБУ "НМИЦ эндокринологии" Минздрава России, Москва. https://orcid.org/0000-0002-6674-6441. E-mail: jannabelaya@gmail.com

Мокрышева Наталья Георгиевна – член-корр. РАН, доктор мед. наук, профессор, директор ФГБУ "НМИЦ эндокринологии" Минздрава России, Москва. https://orcid.org/0000-0002-9717-9742. E-mail: nmic.endo@endocrincentr.ru

Contact*: Svetlana A. Buryakina – e-mail: sburyakina@yandex.ru

Svetlana A. Buryakina – Cand. of Sci. (Med.), radiologist of the department of Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging, Endocrinology Research Centre, Moscow. https://orcid.org/0000-0001-9065-7791. E-mail: sburyakina@yandex.ru

Sofia A. Gronskaia – graduate student of the Department of osteoporosis and osteopathy; Junior Researcher, Laboratory of Molecular Oncoendocrinology of Endocrinology Research Centre, Moscow. http://orcid.org/0000-0001-7055-2407

Natalia V. Tarbaeva – Cand. of Sci. (Med.), Head of the department of Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging, Endocrinology Research Centre, Moscow. https://orcid.org/0000-0001-7965-9454. E-mail: Ntarbaeva@inbox.ru

Zhanna E. Belaya – Doct. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of osteoporosis and osteopathy of Endocrinology Research Centre, Moscow. https://orcid.org/0000-0002-6674-6441. E-mail: jannabelaya@gmail.com

Natalia G. Mokrysheva – Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Doct. of Sci. (Med.), Professor, director of Endocrinology Research Centre, Moscow. https://orcid.org/0000-0002-9717-9742. E-mail: nmic.endo@endocrincentr.ru