



Клинические случаи
УДК 616.717.11 : 616.71-002.27
<https://doi.org/10.24884/1609-2201-2025-104-1-65-71>

РЕДКИЙ ВАРИАНТ ИЗОЛИРОВАННОГО ПОРАЖЕНИЯ ЛОПАТОЧНОЙ КОСТИ ПРИ БОЛЕЗНИ ПЕДЖЕТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

В. В. ИВАНОВА^{1,2}, О. В. ИНАМОВА^{2,3},
О. А. СМУЛЬСКАЯ^{1,2}, И. В. ОКТЯБРЬСКАЯ²

¹Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия

²Клиническая ревматологическая больница №25 имени В. А. Насоновой, Санкт-Петербург, Россия

³Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

Поступила в редакцию 17.12.2024; одобрена после рецензирования 04.03.2025; принята к публикации 19.03.2025

Резюме

Болезнь костей Педжета (деформирующий остеит) — заболевание скелета, при котором в одной или нескольких костях возникают очаги разрушения костной структуры с последующим избыточным и неполноценным ее замещением. Представлен клинический случай с редким вариантом этого заболевания в виде вовлечения в патологический процесс лопаточной кости.

Ключевые слова: нарушения костного ремоделирования, болезнь Педжета, деформирующий остеит, редкие варианты заболевания

Для цитирования: Иванова В. В., Инамова О. В., Смуская О. А., Октябрьская И. В. Холангиокарцинома у пациента с тяжелой сердечно-сосудистой патологией. *Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости.* 2025;104(1):65–71. <https://doi.org/10.24884/1609-2201-2025-104-1-65-71>.

* **Автор для переписки:** Виктория Владимировна Иванова, Первый Санкт-Петербургский государственный университет им. акад. И. П. Павлова, 197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8. E-mail: victiv@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0005-9632-3844>.

Clinical cases

A RARE VARIANT OF AN ISOLATED LESION OF THE SCAPULA IN PAGET'S DISEASE (CLINICAL CASE)

VICTORIA V. IVANOVA^{1,2}, OKSANA V. INAMOVA^{2,3},
OLGA A. SMULSKAJA^{1,2}, IRINA V. OKTIABRSKAIA²

¹Pavlov University, Saint Petersburg, Russia

²Clinical Rheumatology Hospital 25, Saint Petersburg, Russia

³North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

The article was submitted 17.12.2024; approved after reviewing 04.03.2025; accepted for publication 19.03.2025

Summary

Paget's disease of bone (osteitis deformans) is a skeletal disease in which foci of destruction of the bone structure occur in one or more bones, followed by its excessive and inadequate replacement. A clinical case is presented with a rare variant of this disease in the form of involvement of the scapula in the pathological process.

Keywords: bone remodeling disorders, Paget's disease, deforming osteitis, rare variants of the disease

For citation: Ivanova V. V., Inamova O. V., Smulskaja O. A., Oktiabrskaja I. V. A rare variant of an isolated lesion of the scapula in Paget's diseases (clinical case). *New St. Petersburg Medical Records.* 2025;104(1):65–71. <https://doi.org/10.24884/1609-2201-2025-104-1-65-71>.

* **Corresponding author:** Victoria V. Ivanova, Pavlov University, 6–8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, 197022, Russia. E-mail: victiv@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0005-9632-3844>.

Введение

Болезнь костей Педжета (БКП), другие названия: «деформирующий остоз», «деформирующий остеит» или «деформирующая остеодистрофия» – хроническое локализованное заболевание скелета, относящееся к группе метаболических остеопатий, характеризующееся нарушением костного ремоделирования с формированием очагов повышенной резорбции с последующим замещением чрезмерным количеством неполноценной, менее прочной кости, подверженной деформациям и патологическим переломам, а иногда и озлокачествлению зоны поражения [1, 2]. Выделяют монооссальную форму (перестройка возникает в одной из костей скелета) и полиоссальную форму (поражаются несколько костей скелета) заболевания. Пораженные участки скелета, как правило, асимметричны и

чаще всего включают таз, позвоночник, череп, бедренную и большеберцовую кости (один или несколько из этих участков скелета поражаются в 90% случаев). Другие локализации, в том числе лопаточная кость, вовлекаются в патологический процесс значительно реже [3].

В нашей работе представлен клинический случай болезни Педжета с редкой локализацией поражения.

Пациент Р., 60 лет, обратился на прием в СПб ГБУЗ «КРБ 25» в 2022 г. с жалобами на боли в области левой лопатки, которые появились за год до обращения к врачу. Боли возникали эпизодически только на фоне движений, характер болей во времени не изменился. Одновременно с болями стал отмечать повышенную потливость. Других жалоб активно не предъявлял.

В 2022 г. после перенесенной новой коронавирусной инфекции пациенту была выполнена

компьютерная томография (КТ) с контрастированием органов грудной клетки, при которой выявлены участки локального утолщения плевры обоих легких, вероятно, фиброзного характера; единичные кальцинаты легких; участки пневмофиброза с обеих сторон, и в качестве «случайной находки» было обнаружено повышение диффузной плотности левой лопатки с множественными кистовидными включениями до 9 мм без периостальной реакции. Также были обнаружены округлое образование правой почки (ангиолипома? киста?) и узелковое образование левой доли щитовидной железы, и изменения, соответствующие состоянию после стернотомии (в возрасте 39 лет пациенту производилось аорто-коронарное шунтирование).

Для уточнения диагноза 12.04.2022 г. была выполнена статическая полипозиционная остеосцинтиграфия, при которой в проекции левой лопатки тотально, остистых отростках L4-5, и протяженно в правой бедренной кости умеренно, определялись очаги патологической фиксации радиофармпрепарата (РФП) Tc99m-фосфотех, обусловленные активным процессом остеогенеза, с максимальным градиентом накопления РФП 1/24 в левой лопатке по сравнению с симметричной или близлежащей интактной областью. Гиперфиксация РФП в области бокового отростка С3

позвонок слева и правого тазобедренного сустава была характерна для дегенеративно-дистрофических изменений — рекомендована рентгенологическая верификация (рис. 1).

Заподозрена болезнь костей Педжета и проведено дообследование. Выполнено исследование уровня щелочной фосфатазы (ЩФ), который составил около 2-х верхних границ нормы (258 Ед/л, норма 40-130 Ед/л), что характерно для болезни костей Педжета и свидетельствовало в пользу повышенного костеобразования.

Одновременно проводился дифференциальный диагноз с туберкулезным поражением и онкологической патологией — исключались туберкулезное поражение костей лопатки, а также возможные злокачественные образования, в том числе метастазы, в почке и щитовидной железе.

При обследовании у фтизиатра туберкулезное поражение лопатки было исключено, указано на вероятность болезни Педжета.

В связи с необходимостью исключения злокачественного образования щитовидной железы выполнена ее пункция — данных за злокачественный рост не получено.

Для исключения злокачественного поражения почки и уточнения генеза изменений правого тазобедренного сустава, выявленных при остеосцинтиграфии, была выполнена КТ таза, по

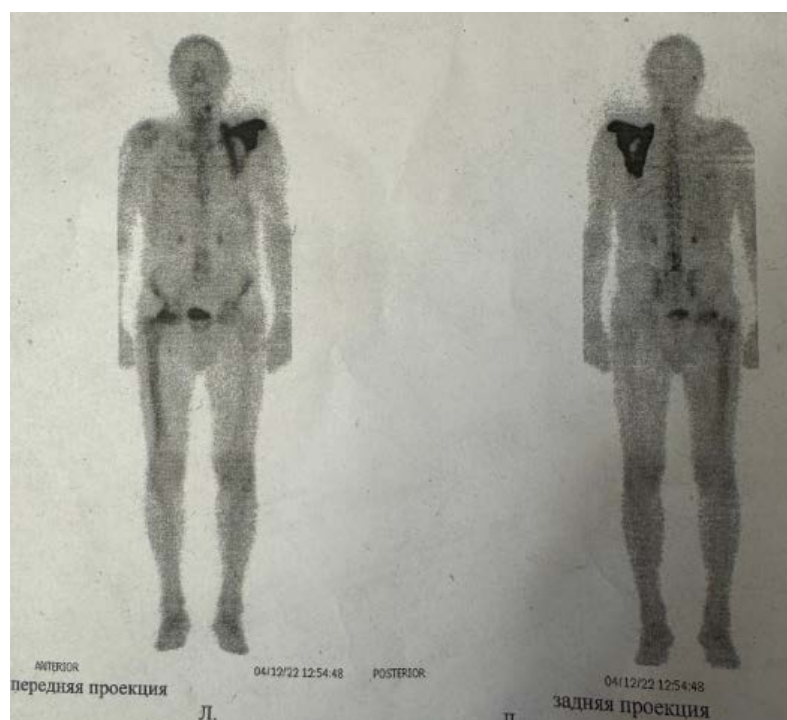


Рис. 1. Пациент Р., 60 лет. Болезнь костей Педжета

Данные статической полипозиционной остеосцинтиграфии от 12.04.2022 г.

Определяются очаги патологической фиксации радиофармпрепарата (Tc99m-фосфотех) в области левой лопатки и правом бедре

Fig. 1. Data of static polypositional osteoscintigraphy of patient R

Static polyposition osteoscintigraphy data from 12.04.2022.

Foci of pathologic fixation of the radiopharmaceutical are determined (Tc99m-phosphotech) in the area of the left scapula and right thigh.

результатам которой тазобедренные суставы и кости таза имели признаки двухстороннего коксартроза, слева – 1 степени, справа – 2 степени, что исключало поражение в рамках болезни Педжета костей таза и тазобедренных суставов. Данных за новообразование в почках не получено, выявлены мочекаменная болезнь, двусторонний нефролитиаз, парапельвикальная киста левой почки, диффузная гиперплазия предстательной железы.

При лабораторном обследовании кроме повышения уровня щелочной фосфатазы других отклонений от нормы не выявлено. Кальций общ. 2,45 ммоль/л, кальций ионизированный 1,16 ммоль/л; фосфор неорганический 0,92 ммоль/л, паратгормон 6,78 нг/л; кальцитонин менее 2,0 пг/л, а также СРБ 0,7 мг/л, клинический анализ крови, анализ мочи, печеночные пробы, креатинин, гормоны щитовидной железы – Т4 свободный 13,81 Пмоль/л; ТТГ 0,41 мЕд/л норма 0,4 до 5 мМЕ/л соответствовали норме.

В рамках активности БКП возможно повышение значений СРБ, паратгормона, повышение уровня кальция в сыворотке крови и в моче, уровня оксипролина в моче. Гормоны щитовидной железы оценивались с целью исключения ее патологии.

На основании полученных данных сформулирован диагноз.

Клинический диагноз: болезнь Педжета (поражение левой лопатки и правого бедра). (М 88.8).

Сопутствующий диагноз: гипертоническая болезнь III стадии. Артериальная гипертензия контролируемая. Целевой уровень АД достигнут. Риск ССО IV очень высокий. ИБС. Стенокардия напряжения 2 фк в анамнезе. АКШ 2001 г. Фибрилляция-трепетание предсердий, постоянная форма. EHRA 3, риск по CHA2DS2-VASC >2, риск по HAS-BLED >2. РЧА от 22.03.2022 г. ХСН I фк по NYHA. Диффузно-узловой зоб. Эутиреоз. МКБ: двусторонний нефролитиаз. Парапельвикальная киста левой почки. Диффузная гиперплазия предстательной железы. ДДЗП, осложненное грыжеобразованием. Генерализованный остеоартрит. Поствоспалительные изменения в легких.

Поскольку туберкулез и онкологические заболевания были исключены, а диагноз болезни Педжета уже не представлял сомнений, было назначено лечение бисфосфонатами, в частности препаратом золедроновой кислоты (Акласта). Противопоказаний к ее введению выявлено не было. 23.05.2022 г. – внутривенно проведено введение 5 мг золедроновой кислоты. Отмечалась незначительная температурная реакция (типичное нежелательное явление, переносится легко). Уровень щелочной фосфатазы нормализовался через 3 месяца, снизившись до 73 Ед/л.

На контрольном приеме через год 26.05.2023 отмечена положительная динамика – исчезновение болей, снижение уровня щелочной фосфатазы до 49 Ед/л, остальные биохимические показатели (АЛТ – 18 Ед/л, АСТ – 18 Ед/л, креатинин – 100,7 мкмоль/л, кальций общий 2,38 ммоль/л, фосфор неорганический – 1,15 ммоль/л), клинический анализ крови и общий анализ мочи – без отклонений от нормы.

С учетом отсутствия противопоказаний было выполнено повторное внутривенное введение 5 мг золедроновой кислоты. Отмечалась незначительная температурная реакция.

При динамическом наблюдении в последующем сохранялась ремиссия заболевания, достигнутая на фоне лечения золедроновой кислотой (внутривенное введение 1 раз в год).

Контрольное обследование методом статической полипозиционной остеосцинтиграфии проведено 23.01.2025 г., по данным которой отмечена отчетливая положительная динамика: очаги патологической фиксации радиофармпрепарата (Tc99m-фосфотех) полностью исчезли в области правого бедра, а в области левой лопатки площадь патологической фиксации радиофармпрепарата существенно уменьшилась (рис. 2).

Пациент продолжает наблюдаться ревматологом, планируется контрольный осмотр перед очередным введением золедроновой кислоты.

Обсуждение

Впервые данное заболевание было описано в 1877 году английским хирургом Педжетом (Paget J.), который представил пять клинических наблюдений с развитием заболевания в динамике [4].

Болезнь крайне редко встречается у пациентов моложе 40 лет, наиболее часто – у пациентов старше 50 лет, у женщин втрое реже, чем у мужчин. Распространенность болезни костей Педжета изучена недостаточно и значительно колеблется в зависимости от географического региона. Так, в Германии среди населения старше 50 лет частота встречаемости не превышает 0,5%, в то время как в Великобритании может достигать и 8%, в нашей стране серьезные эпидемиологические исследования этого заболевания не проводились [2, 4, 5, 6].

БКП – это сложное заболевание, на которое влияют как генетические, так и экологические факторы. Точная природа экологических триггеров и то, как они взаимодействуют с генетическими детерминантами, остаются плохо изученными, но исследователи считают, что триггерные факторы окружающей среды (вирусы, загрязнение воздуха, курение и др.) могут играть роль в патофизиологии БКП [6].

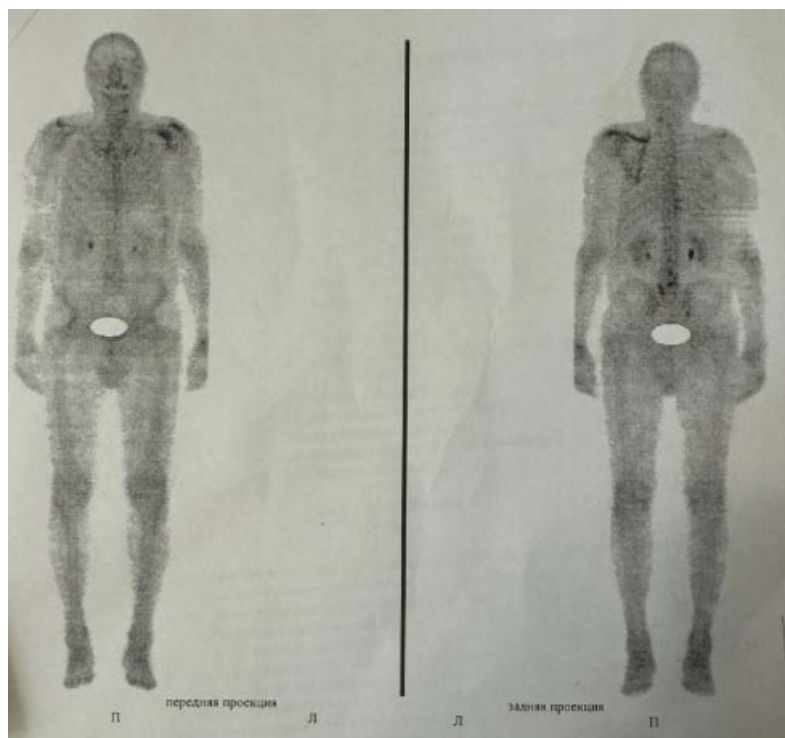


Рис. 2. Пациент Р., 60 лет. Болезнь костей Педжета

Данные статической полипозиционной остеосцинтиграфии от 23.01.2025 г.
В сравнении с 12.04.2022 г. определяется положительная динамика: очаги
патологической фиксации радиофармпрепарата (Tc99m-фосфотех) в области
правого бедра исчезли, а в области левой лопатки их площадь существенно уменьшилась

Fig. 2. Patient R., 60 years old. Paget's bone disease

Static polyposition osteoscintigraphy data from 23.01.2025.

In comparison with 12.04.2022, positive dynamics is determined: foci of
pathologic fixation of the radiopharmaceutical (Tc99m-phosphotech) in the region of the right femur disappeared.
right thigh have disappeared, and in the area of the left scapula their area significantly decreased

Считается, что при БКП возникает аномальная активация остеокластов, приводящая к неправильной резорбции кости и компенсаторному остеогенному склерозу. Это вызывает увеличение ремоделирования и массы кости, при этом остеокласты становятся больше по размеру, количеству и содержат большее количество ядер по сравнению с нормальными клетками [7, 8]. Эта повышенная метаболическая остеолитическая активность приводит к разрушению кости, но нормальные остеобласты продолжают производить новую кость. Результатом являются структурно аномальные и ослабленные кости, которые склонны к переломам и деформациям [8]. Причина активации остеокластов при БКП еще не полностью изучена.

Многочисленные данные свидетельствуют о том, что наследственные факторы играют важную роль в патогенезе БКП, которая часто встречается в семьях и может передаваться вертикально по ауто-сомно-доминантному типу. Генетическая основа БКП сложна и включает в себя несколько генов. Одним из наиболее часто вовлеченных генов является SQSTM1, который кодирует многофункциональный белок p62, регулирующий функцию остеокластов [9]. Белок p62 играет решающую роль в аутофагии, процессе, связанном с удалением поврежденных

клеточных компонентов. Когда эта функция нарушается, происходит накопление поврежденных белков в клетках костной ткани. Хотя мутации SQSTM1, как правило, гетерозиготны, также сообщалось о редких случаях гомозиготности [10].

Мутации, затрагивающие домен UBA SQSTM1, были обнаружены как в семейных, так и в спорадических случаях БКП, и эти мутации часто связаны с тяжелым клиническим проявлением [11]. Мутации зародышевой линии в других генах, таких как TNFRSF11A, ZNF687 и PFN1, также связаны с развитием заболевания [12]. Исследования генетических ассоциаций выявили несколько генов риска, предрасполагающих к БКП, которые способствуют возникновению и тяжести заболевания. Эпигенетические модификации генов, участвующих в ремоделировании и регуляции костей, включая RANKL, OPG, HDAC2, DNMT1 и SQSTM1 [13], вовлечены в развитие и прогрессирование болезни костей Педжета, что дает представление о молекулярной основе заболевания и потенциальных мишенях для терапевтического вмешательства.

Клиническая картина БКП весьма разнообразна по проявлениям — боли в костях, в том числе в покое, деформации костей, вторичный остеоартроз суставов, прилежащих к патологическому очагу, пе-

реломы костей. Поражаются как одна, так и большее количество костей (обычно до трех), наиболее часто кости таза, бедренные, большеберцовые (особенно их головки), позвонки и череп. Это может проявляться болями в костях и суставах, множественными деформациями трубчатых костей и позвоночника: выраженным кифозом, варусной деформацией ног (с так называемой «обезьяньей» походкой), риском патологических переломов и иногда – озлокачиванием патологического очага с развитием остеосаркомы. Поражение черепа – особая форма, здесь клиника чаще представлена головными болями, неврологическими осложнениями и глухотой вследствие сдавления слухового нерва.

Поражение лопаточной кости встречается крайне редко, хотя тоже возможно. Особенностью такого поражения является довольно позднее появление симптоматики, которая зачастую имитирует картину плече-лопаточного периаартрита и на начальных стадиях может вызвать значительные затруднения в диагностике [5, 14].

Данное клиническое наблюдение представляет интерес в связи с достаточно редкой локализацией очага болезни Педжета – поражением лопаточной кости в сочетании с частой локализацией – вовлечением бедренной кости. Несмотря на наличие признаков фиксации РФП в области тазобедренных суставов по данным сцинтиграфии, проведенные КТ обследования исключили эту версию,

Симптомы заболевания зависят от стадии, объема поражения, локализации очагов, биохимической активности процесса, наличия осложнений [15].

Выделяют мышечно-скелетные симптомы: боль в костях, деформации костей, остеоартрит смежных суставов, протрузии вертлужной впадины, переломы;

Неврологические симптомы: потеря слуха, шум в ушах, поражение черепно-мозговых нервов (редко), повышение внутричерепного давления, сужение спинномозгового канала, параплегия, синдром сосудистого обкрадывания;

Сердечно-сосудистые симптомы: застойная сердечная недостаточность, увеличение сердечного выброса, аортальный стеноз, распространенный атеросклероз, внутрисердечные кальцинаты;

Метаболические нарушения: иммобилизационная гиперкальциурия, гиперкальциемия, гиперурикемия, нефролитиаз.

По имеющимся данным, при болезни Педжета могут встречаться ранние и выраженные формы атеросклероза сосудов, в том числе коронарных. В связи с этим, обращает на себя внимание тот факт, что у нашего пациента в анамнезе в возрасте 39 лет проводилось аорто-коронарное шунтирование. К сожалению, мы не располагаем подробной информацией по этому вопросу и доказать причастность болезни Педжета к поражению коронарных сосудов не можем, однако совпадение возможно, не случайное [16].

Для болезни Педжета в ранней стадии патогномично повышение активности щелочной фосфатазы, возможно изменение и других лабораторных показателей – повышение в крови паратгормона и маркеров костного обмена: остеокальцина, N-концевого пропептида проколлагена 1-го типа (P1NP); высокий уровень в суточной моче 4-гидроксипролина, пиридинолина и дезоксипиридинолина [17, 18].

В нашем наблюдении, кроме значительного повышения уровня щелочной фосфатазы, других биохимических изменений не было.

Отечественных клинических рекомендаций по диагностике и лечению болезни костей Педжета в настоящее время нет. Существуют рекомендации, разработанные различными международными организациями, которые занимаются проблемой болезни Педжета. В 2019 г. было опубликовано научно обоснованное клиническое руководство по диагностике и лечению болезни костей Педжета под руководством Ассоциации Педжета (Великобритания) [17], в 2024 г. Итальянское общество остеопороза, минерального обмена и заболеваний скелета совместно с членами Итальянской ассоциации болезни костей Педжета предложили свою версию рекомендаций по диагностике и лечению этого заболевания [18].

При подозрении на болезнь Педжета диагностическая оценка должна включать тщательный сбор анамнеза, включая семейный анамнез заболевания и историю симптомов, а также целенаправленное физическое обследование. Клиническое подозрение на БКП обычно возникает из-за наличия локализованной боли в костях, особенно если она связана с обнаружением деформаций костей в одном или нескольких участках скелета или другими симптомами, такими как глухота. При таких обстоятельствах подтверждающий диагноз основывается на целевых рентгенологических исследованиях предполагаемых участков скелета и обнаружении увеличения маркеров костного метаболизма [17, 18].

Основные положения рекомендаций однотипны и включают в себя следующие положения.

1. При подозрении на болезнь костей Педжета рекомендуется выполнить рентгенологическое исследование той части скелета, которая привела к подозрению на БКП.

Основные рентгенологические признаки БКП характеризуются:

- областями остеолита (с прогрессирующим клином резорбции),
- утолщением кортикальной кости,
- огрублением трабекулярного рисунка вдоль линий напряжения,
- потерей различия между кортикальной костью и костным мозгом,
- остеосклерозом,
- расширением контуров кости, деформацией кости.

1а. Оценить активность щелочной фосфатазы. Ее уровень обычно повышен при БКП и отражает активность костеобразования.

2. Пациентам с рентгенологическими признаками БКП рекомендуется выполнить сцинтиграфию скелета с радиофармпрепаратом, обычно с использованием технеция ⁹⁹Tc. Исследование позволяет выявить очаги повышенной метаболической активности скелета и распространенность заболевания.

2а. Оценить маркеры костного метаболизма.

3. У пациентов с повышением хотя бы одного маркера костного метаболизма необходимо выполнить рутинные исследования (кальций, фосфор в плазме и моче), оценить протеинограмму, функцию почек, печени, паратгормон, витД. Если показатели позволяют заподозрить БКП, необходимо продолжить сканирование костей или рентгенологическое их исследование, расширенное до наиболее часто поражаемых участков (череп, позвоночник, таз, большеберцовая кость), если сканирование не проводится.

4. Рекомендуется проводить дифференциальный диагноз БКП со следующими заболеваниями: метастазы в костях, хронический небактериальный остеомиелит, фиброзная дисплазия, внутренний лобный гиперостоз, болезнь Эртгейма-Честера.

5. Если традиционное исследование (рентгенография, КТ и /или МРТ) не дают однозначных патогномоничных результатов, рекомендуется проведение прицельной биопсии (если нет противопоказаний).

6. Для лечения БКП применяются бисфосфонаты, препаратом выбора является золедроновая кислота в виде внутривенной инфузии 1 раз в год.

Согласно современным подходам, основной терапией костной болезни Педжета считаются бисфосфонаты, наиболее эффективными из которых являются препараты золедроновой кислоты, и первым из них в клиническую практику вошла «Акласта», применяющаяся с 2005 г. На фоне внутривенного введения всего один раз в год препарат частично блокирует или замедляет процессы резорбции костной ткани, и позволяет не только эффективно контролировать течение заболевания, но и предотвращать или отдалять развитие таких осложнений, как озлокачествление очагов [1, 17, 18].

Нашему пациенту было проведено трехкратное внутривенное введение 5 мг золедроновой кислоты с интервалом в год, с хорошим клиническим эффектом, нормализацией биохимических показателей (щелочной фосфатазы) и положительной динамикой по данным остеосцинтиграфии костей скелета через три года от начала терапии (очаги патологической фиксации радиофармпрепарата в области правой бедренной кости исчезли, а в области левой лопатки площадь их существенно уменьшилась).

Наблюдение за пациентом продолжается, планируется продолжить лечение золедроновой кислотой.

Таким образом, приведенный клинический случай поражения лопаточной кости при болезни Педжета, может оказаться полезным для коллег при встрече с подобной достаточно редкой и малосимптомной локализацией.

Вклад авторов

Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Contribution of authors

The authors contributed equally to this article.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interests.

Список источников

1. Клуни Г., Уилкинсон Н. Ревматология. Оксфордский справочник. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022. 1088 с. <https://doi.org/10.33029/9704-6848-7-OSR-2022-1-1088>.
2. Рожинская Л. Я. Болезнь Педжета // Остеопороз и остеопатии. 2007. № 2. С. 29–31. <https://doi.org/10.14341/osteop2007229-31>.
3. Gennari L., Rendina D., Merlotti D. et al. Update on the pathogenesis and genetics of Paget's disease of bone // Front Cell Dev Biol. 2022. Vol. 10. P. 932065. <https://doi.org/10.3389/fcell.2022.932065>.
4. Paget J. On a form of chronic inflammation of bone (osteitis deformans) // Med Chir Trans. 1877. Vol. 60. P. 37–64. <https://doi.org/10.1177/095952877706000105>.
5. Башкова И. Б., Николаев Н. С., Безлюдная Н. В., Кичигин В. А. Диагностические аспекты костной болезни Педжета в клинической практике // Научно-практическая ревматология. 2017. № 6. С. 690–697. <https://doi.org/10.14412/1995-4484-2017-690-697>.
6. Banaganapalli B., Fallatah I., Alsubhi F. et al. Paget's disease: a review of the epidemiology, etiology, genetics, and treatment // Genet. 2023. Vol. 14. P. 1131182. <https://doi.org/10.3389/fgene.2023.1131182>. eCollection 2023. PMID: 37180975.
7. Albagha O. M. Genetics of Paget's disease of bone // Bonekey Rep. 2015. Vol. 4. P. 756. <https://doi.org/10.1038/bonekey.2015.125>.
8. Gennari L., Rendina D., Falchetti A., Merlotti D. Paget's disease of bone // Calcif. Tissue Int. 2019. Vol. 104. P. 483–500. <https://doi.org/10.1007/s00223-019-00522-3>.
9. Shaik N. A., Nasser K. K., Alruwaili M. M. et al. Molecular modelling and dynamic simulations of sequestosome 1 (SQSTM1) missense mutations linked to Paget disease of bone // J. Biomol. Struct. Dyn. 2021. Vol. 39. P. 2873–2884. <https://doi.org/10.1080/07391102.2020.1758212>.
10. Rea S. L., Walsh J. P., Ward L. et al. Sequestosome 1 mutations in paget's disease of bone in Australia. P. Prevalence, genotype/phenotype correlation, and a novel non-UBA domain mutation (P364S) associated with increased NF-kappaB signaling without loss of ubiquitin binding // J. Bone Mineral Res. 2009. Vol. 24. P. 1216–1223. <https://doi.org/10.1359/jbmr.090214>.
11. Appelman-Dijkstra N. M., Papapoulos S. E. Paget's disease of bone // Best. Pract. Res. Clin. Endocrinol. Metab. 2018. Vol. 32. P. 657–668. <https://doi.org/10.1016/j.beem.2018.05.005>.
12. Scotto Di Carlo F., Whyte M. P., Gianfrancesco F. The two faces of giant cell tumor of bone // Cancer Lett. 2020. Vol. 489. P. 1–8. <https://doi.org/10.1016/j.canlet.2020.05.031>.
13. Hughes A. E., Ralston S. H., Marken J. et al. Mutations in TNFRSF11A, affecting the signal peptide of RANK, cause familial expansile osteolysis // Nat. Genet. 2020. Vol. 24. P. 45–48. <https://doi.org/10.1038/71667>.

14. Корсакова Ю. Л. Болезнь Педжета: современные методы лечения // Современная ревматология. 2010. Т. 4, № 2. С. 11–17. <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2010-596>.
15. Singer F. R., Bone H. G., Hosking D. J. et al. Paget's disease of bone: an endocrine society clinical practice guideline // J Clin Endocrinol Metab. 2014. Vol. 99, № 12. P. 4408–22. <https://doi.org/10.1210/jc.2014-2910>.
16. Charles J. F. Paget Disease of Bone. MSD Manual. 2023. <https://doi.org/10.1002/9781119266594.ch92>.
17. Ralston S. H., Corral-Gudino L., Cooper C. et al. Diagnosis and Management of Paget's Disease of Bone in Adults: A Clinical Guideline // J Bone Miner Res. 2019. Vol. 34, № 4. P. 579–604. <https://doi.org/10.1002/jbmr.3657>.
8. Gennari L., Rendina D., Falchetti A., Merlotti D. Paget's disease of bone. Calcif. Tissue Int. 2019;104:483–500. <https://doi.org/10.1007/s00223-019-00522-3>.
9. Shaik N. A., Nasser K. K., Alruwaili M. M. et al. Molecular modelling and dynamic simulations of sequestosome 1 (SQSTM1) missense mutations linked to Paget disease of bone. J. Biomol. Struct. Dyn. 2021;39:2873–2884. <https://doi.org/10.1080/07391102.2020.1758212>.
10. Rea S. L., Walsh J. P., Ward L. et al. Sequestosome 1 mutations in paget's disease of bone in Australia: Prevalence, genotype/phenotype correlation, and a novel non-UBA domain mutation (P364S) associated with increased NF-kappaB signaling without loss of ubiquitin binding. J. Bone Mineral Res. 2009;24:1216–1223. <https://doi.org/10.1359/jbmr.090214>.
11. Appelman-Dijkstra N. M., Papapoulos S. E. Paget's disease of bone. Best. Pract. Res. Clin. Endocrinol. Metab. 2018;32:657–668. <https://doi.org/10.1016/j.beem.2018.05.005>.
12. Scotto Di Carlo F., Whyte M. P., Gianfrancesco F. The two faces of giant cell tumor of bone. Cancer Lett. 2020;489:1–8. <https://doi.org/10.1016/j.canlet.2020.05.031>.
13. Hughes A. E., Ralston S. H., Marken J. et al. Mutations in TNFRSF11A, affecting the signal peptide of RANK, cause familial expansile osteolysis. Nat. Genet. 2020;24:45–48. <https://doi.org/10.1038/71667>.
14. Korsakova Y. L. Paget's disease: Current treatment modalities. Sovremennaya Revmatologiya=Modern Rheumatology Journal. 2010;4(2):11–17. (In Russ.). <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2010-596>.
15. Singer F. R., Bone H. G., Hosking D. J. et al. Paget's disease of bone: an endocrine society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2014;99(12):4408–22. <https://doi.org/10.1210/jc.2014-2910>.
16. Charles J. F. Paget Disease of Bone. MSD Manual. 2023. <https://doi.org/10.1002/9781119266594.ch92>.
17. Ralston S. H., Corral-Gudino L., Cooper C. et al. Diagnosis and Management of Paget's Disease of Bone in Adults: A Clinical Guideline. J Bone Miner Res. 2019;34(4):579–604. <https://doi.org/10.1002/jbmr.3657>.

References

1. Clooney G., Wilkinson N. Rheumatology. Oxford Handbook. GEOTAR-MEDIA. 2022;1088. (In Russ.). <https://doi.org/10.33029/9704-6848-7-OSR-2022-1-1088>.
2. Rozhinskaya L. Ya. Paget's disease. Osteoporosis and Bone Diseases. 2007;10(2):29–31. (In Russ.). <https://doi.org/10.14341/osteo2007229-31>.
3. Gennari L., Rendina D., Merlotti D. et al. Update on the pathogenesis and genetics of Paget's disease of bone. Front Cell Dev Biol. 2022;10:932065. <https://doi.org/10.3389/fcell.2022.932065>.
4. Paget J. On a form of chronic inflammation of bone (osteitis deformans). Med Chir Trans. 1877;60:37–64. <https://doi.org/10.1177/095952877706000105>.
5. Bashkova I. B., Nikolaev N. S., Bezlyudnaya N. V., Kichigin V. A. Diagnostic aspects of Paget's disease of bone in clinical practice. Rheumatology Science and Practice. 2017;55(6):690–697. (In Russ.). <https://doi.org/10.14412/1995-4484-2017-690-697>.
6. Banaganapalli B., Fallatah I., Alsubhi F. et al. Paget's disease: a review of the epidemiology, etiology, genetics, and treatment. Genet. 2023;14:1131182. <https://doi.org/10.3389/fgene.2023.1131182>. eCollection 2023. PMID: 37180975.
7. Albagha O. M. Genetics of Paget's disease of bone. Bonekey Rep. 2015;4:756. <https://doi.org/10.1038/bonekey.2015.125>.

Информация об авторах

Иванова Виктория Владимировна, ассистент кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им. ак. М. В. Черноруцкого, Первый Санкт-Петербургский государственный университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Российская Федерация, врач-ревматолог, Клиническая ревматологическая больница № 25 имени В. А. Насоновой, Санкт-Петербург, Российская Федерация, victiv@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0005-9632-3844>; **Иванова Оксана Владимировна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры терапии, ревматологии, экспертизы временной нетрудоспособности и качества медицинской помощи с курсом гематологии и трансфузиологии им. Э. Э. Эйхвальда, заместитель директора НИИ ревматологии по работе с клиническими базами, Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Санкт-Петербург, Российская Федерация, Ovig74@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-9126-3639>; **Смольская Ольга Александровна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры семейной медицины и общей врачебной практики, Первый Санкт-Петербургский государственный университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Российская Федерация, врач-ревматолог, Клиническая ревматологическая больница № 25 имени В. А. Насоновой, Санкт-Петербург, Российская Федерация, olgasmul@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7615-2073>; **Октябрьская Ирина Валентиновна**, врач-ревматолог, зав. отделением платных услуг, Клиническая ревматологическая больница № 25 имени В. А. Насоновой, Санкт-Петербург, Российская Федерация, oktirina@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0005-9632-3844>.

Information about authors

Victoria V. Ivanova, assistant professor of the Department of Hospital Therapy with a Course of Allergology and Immunology, Pavlov University, St. Petersburg, Russian Federation, rheumatologist, Clinical Rheumatology Hospital 25, St. Petersburg, Russian Federation, victiv@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0005-9632-3844>; **Oksana V. Ivanova**, associate Professor of the Eikhvald Clinic, North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov, St. Petersburg, Russian Federation, Chief physician of the clinic Clinical Rheumatology Hospital 25, St. Petersburg, Russian Federation, Ovig74@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-9126-3639>; **Olga A. Smolskaja**, associate Professor of the department of General Medical practice, Pavlov University, St. Petersburg, Russian Federation, rheumatologist, Clinical Rheumatology Hospital 25, St. Petersburg, Russian Federation, olgasmul@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7615-2073>; **Irina V. Oktibrskaia**, rheumatologist, head of paid services department, Clinical Rheumatology Hospital 25, St. Petersburg, Russian Federation, oktirina@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0005-9632-3844>.