

# Синдром Сагликера

(Клиническое наблюдение)

**О.Н. Ветчинникова, С.А. Кулибаба, Л.Б. Денисова, А.Б. Зулкарнаев, К.А. Патюков**  
**ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»**

## Saglikler Syndrome

*Clinical observation*

**O.N. Vetchinnikova, S.A. Kulibaba, L.B. Denisova, A.B. Zulkarnaev, K.A. Patyukov**  
**M.F. Vladimirsky Moscow Regional Clinical and Research Institute**

**Ключевые слова:** синдром Сагликера, костный леонтиаз, гиперпаратиреоз, хроническая болезнь почек.

Представлено клиническое наблюдение синдрома Сагликера при тяжелом течении вторичного гиперпаратиреоза у пациента с врожденной аномалией мочевыводящих путей, приведшей к терминальной почечной недостаточности и проведению заместительной терапии гемодиализом на протяжении 6 лет.

**A clinical case is described: a Saglikler syndrome patient with a severe secondary hyperparathyroidism and congenital anomalies of the urinary tracts which led to the end stage renal disease and subsequent hemodialysis therapy for 6 year follow-up.**

**Key words:** Saglikler syndrome, leontiasis osseous, secondary hyperparathyroidism, chronic kidney disease.

Гиперпаратиреоз (ГПТ) является наиболее распространенным и серьезным вариантом течения минерально-костных нарушений, тесно связанных с хронической болезнью почек (ХБП). Его развитие начинается на ранних стадиях ХБП и обусловлено задержкой в организме неорганического фосфата, гипокальциемией, нарушением метаболизма витамина D (кальцитриола) и аномальным кальциемическим ответом кости на действие паратиреоидного гормона (ПТГ) [15]. При ГПТ поражаются практически все органы и системы органов, но в большей степени страдают кости. Выраженные костные и скелетные нарушения, наблюдаемые при ХБП 5-й стадии, были подробно описаны в специальной литературе несколько десятилетий назад. Но естественное течение ХБП и ее клинические проявления, в том числе и костные, подверглись существенным изменениям после широкого внедрения в клиническую практику методов заместительной почечной терапии – диализа и трансплантации почки.

В 2000 г. профессор медицинского факультета университета и руководитель клиники нефрологии артериальной гипертонии в г. Адане (Турция) Яхья Сагликер со своими сотрудниками обратил внимание на двух диализных пациентов с тяжелым течением ГПТ, имеющих выраженную деформацию черепа, верхней и нижней челюстей, аномалию зубов и мягкотканые опухолевидные разрастания в ротовой полости, что привело к обезображиванию их лица. В последующие несколько лет Я. Сагликер и его коллеги привлекли к сотрудни-

честву многие диализные центры Турции и в 2004 году описали уже 25 диализных пациентов с вторичным ГПТ и «специфическими», по их мнению, нарушениями, которые они обозначили как синдром Сагликера [13]. Спустя еще 4 года по результатам международного исследования с вовлечением целого ряда стран – Турции, Индии, Румынии, Египта, Малайзии, Туниса, Китая, Тайваня, Мексики, Алжира, Польши, России и Ирана – были описаны 40, а в 2012 году уже 60 диализных пациентов, имеющих все проявления синдрома Сагликера [12, 17]. В литературе встречались и встречаются отдельные спорадические описания похожих пациентов, но самое большое на сегодняшний день наблюдение такой патологии принадлежит Я. Сагликеру и его команде [3, 4, 6, 9]. По мнению автора синдрома, около 0,5% пациентов с ХБП, осложнившейся ГПТ, имеют его проявления.

Тщательный анализ истории заболевания и семейного анамнеза, а также целенаправленно проведенное обследование (неврологическое, психическое, стоматологическое и др.) пациентов позволили Я. Сагликеру обозначить следующие критерии синдрома [5, 8, 10, 16]:

- 1) наличие ХБП 5-й стадии (диализ), течение которой осложнилось развитием вторичного ГПТ;
- 2) небольшой рост;
- 3) изменения костей мозгового черепа с изменением его формы (круглая, эллиптическая);
- 4) изменения костей лицевого черепа (преимущественно верхнечелюстная гипертрофия) с грубым искажением черт лица;

**Адрес для переписки:** 129110, г. Москва, ул. Щеткина, б/1/2, МОНКИ им. М.Ф. Владимирского  
**Телефон:** (495) 684-57-91, 684-54-53. Ветчинникова Ольга Николаевна  
**E-mail:** olg-vetchinnikova@yandex.ru

- 5) стоматологические аномалии (нарушение расположения зубов);
- 6) мягкие опухолевидные разрастания в ротовой полости (доброкачественная гиперплазия слизистой оболочки);
- 7) изменения кончиков пальцев кистей и других отделов скелета (лопатки, колени);
- 8) нарушение слуха;
- 9) неврологические расстройства;
- 10) психологические проблемы.

При этом возможна вариабельность и различная выраженность признаков, соответственно и различная степень тяжести синдрома Сагликера.

Для обозначения только поражения лицевого черепа, протекающего с обезображиванием лица, используют сборное понятие – леонтиаз костный. Название костного леонтиаза основано на аналогии с «львиным лицом» при лепре, хотя при костном леонтиазе патологические изменения развиваются не в мягких тканях лица, а в верхней и нижней челюстях, скуловых, носовых и других костях и носят характер односторонних или симметричных гиперостозов. В основе костного леонтиаза чаще лежит фиброзная дисплазия, реже некоторые остеодистрофии (Педжета, гиперпаратиреоидная). Клиническими проявлениями костного леонтиаза помимо обезображивания лица могут быть заложенность носовых ходов, невралгия, синуситы, судорожный синдром и др. Верификация диагноза костного леонтиаза осуществляется посредством рентгенологического исследования [1, 3, 4].

В отечественной литературе редкий случай уремического костного леонтиаза у диализного пациента без анализа функции околощитовидных желез, неврологического и психологического статусов описан в 2011 году сотрудниками рентгенологического отдела Кемеровской областной клинической больницы [1]. Одно из первых наших наблюдений, напоминающих синдром Сагликера, относится к концу 90-х годов прошлого столетия. У молодой пациентки 26 лет с врожденной аномалией мочевыводящих путей через 3 года заместительной почечной терапии перитонеальным диализом сформировался тяжелый ГПТ с распространенным поражением костей скелета (выраженный акростеолиз), в том числе и лицевого черепа (костный леонтиаз?), и костными переломами. После успешно выполненной паратиреоидэктомии (ПТЭ) прогрессирование костной патологии прекратилось, но измененные черты лица сохранились (рис. 1). Пациентка до настоящего дня продолжает диализную терапию (в программе гемодиализа).

Происхождение синдрома Сагликера остается пока неясным. Скорее всего, он является исключительно проявлением тяжелого, длительно протекающего и неадекватно леченного почечного ГПТ, хотя высказывается предположение и о самостоятельности данного варианта костной патологии, сочетающий в себе симптомы вторичного ГПТ и фиброзной остеодисплазии. Клиницисты достаточно часто сталкиваются с очень тяжелым течением почечного ГПТ и редко – с синдромом Сагликера. Примечательно, что все три наблюдения вторичного ГПТ с тяжелой костной патологией, имеющей преимущественную локализацию в лицевом черепе (указанные выше и представляемое в настоящей

статье), развились у пациентов в молодом возрасте с врожденной аномалией мочевыводящих путей. Обращает внимание, что и среди 60 пациентов, включенных в международное исследование, также преобладали люди молодого возраста [12, 17]. Указанный факт – сочетание синдрома Сагликера с врожденной аномалией мочевыводящих путей, а также другие факты, как то: развитие нодулярной гиперплазии не во всех ОЩЖ и не у всех больных с ХБП, приводит к логическому предположению о генетических механизмах ГПТ в целом и синдроме Сагликера в частности [2, 7, 14].

В то же время в недавно завершившемся международном цитогенетическом исследовании каких-либо хромосомных аномалий и изменений в гене, кодирующем кальций-чувствительные рецепторы, расположенные на поверхности паратиреоцитов, не установлено; также были исключены гормональные и биохимические причины синдрома [17]. У 40% пациентов обнаруживались мутации гена *GNAS1* в экзонах 1, 4, 10, 4, ответственных за развитие хондродисплазии. Все указанные мутации были миссенс-мутациями, участие которых в патогенезе синдрома Сагликера вероятно. Между тем изменения, описываемые при синдроме Сагликера, не похожи ни на один из типов хондродисплазии, поэтому на сегодняшний день автор синдрома и его коллеги продолжают рассматривать эти нарушения



Рис. 1. Пациентка Л. (1972 года рождения): а – до начала лечения перитонеальным диализом (1994 г.); б – через 3 года лечения перитонеальным диализом (1998 г.)

в рамках тяжелого почечного ГПТ и призывают как можно раньше начинать адекватное лечение данного осложнения ХБП.

Приводим клиническое наблюдение редкого случая синдрома Сагликера, развившегося на фоне тяжелого течения вторичного ГПТ, у пациента с врожденной аномалией мочевыводящих путей.

**Пациент Д.**, 1986 г. р., страдает врожденной аномалией мочевыводящих путей – в 3-летнем возрасте диагностированы двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс и уретерогидронефроз, в 4-летнем возрасте произведена двусторонняя уретерокутанеостомия. Первые эпизоды повышения АД до 130/85 мм рт. ст. и креатинина крови до 117 мкмоль/л зарегистрированы в 1995 г., устойчиво прогрессирующая ХБП – с 2003 г. Диспансерное наблюдение у детского уролога, нефролога; повторное стационарное лечение в связи с рецидивами инфекции мочевыводящих путей. Антианемическая терапия препаратами эритропоэтина (ЭПО) не проводилась, состояние кальций-фосфорного обмена и костного метаболизма (ПТГ, щелочная фосфатаза – ЩФ) не исследовалось.

Ухудшение состояния – нарастающая слабость, появление отеков на лице и конечностях, не поддающаяся коррекции артериальная гипертензия – отмечено с зимы-весны 2006 г. В середине июня госпитализирован в урологическое отделение по месту жительства. При обследовании установлено следующее. В поясничной области двусторонние мочевые свищи, неадекватно функционирующие нефростомы. При фистулографии затека-

ние контрастного вещества в подкожную клетчатку. Мочевина крови 27 ммоль/л, креатинин крови 900 мкмоль/л, калий крови 6,0 ммоль/л; Hb 84 г/л, общий белок 66 г/л, в моче, собранной путем свободного мочеиспускания, высеялся *Proteus mirabilis* 10<sup>6</sup> КОЕ/мл. Проводимая инфузионная и симптоматическая терапия без эффекта.

В связи с развитием ХБП 5-й стадии (рСКФ = 6,0 мл/мин) и необходимостью проведения заместительной почечной терапии пациент 13.07.2006 г. переведен в отделение гемодиализа и пересадки почки МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского. При поступлении состояние тяжелое; заторможен, вял, с трудом отвечает на вопросы. Пониженное питание. Бледные кожные покровы. Пастозность голеней стоп. Дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 88 в 1 мин, АД 140/90 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень у края реберной дуги. Почки не пальпируются. В поясничной области нефростомы. Диурез до 1 л/сут. В связи с наличием уремии пациенту после имплантации сосудистого катетера в подключичную вену с 14.07.2006 г. срочно начато лечение гемодиализом. Сформирована артериовенозная фистула, программа ГД 12–14 ч/нед.

Через месяц после начала диализной терапии зафиксирован судорожный приступ с повышением АД до 195/100 мм рт. ст., купированный введением реланиума, сернокислой магнезии и пентамина. При подробном расспросе пациента установлено, что ранее отмечались неспровоцированные эпизоды внезапного выключения сознания, сопровождающиеся тонико-клоническими судорогами. Противосудорожную терапию не проводил. Ос-

мотрен неврологом: очаговой симптоматики, чувствительных и двигательных расстройств не выявлено; рекомендована компьютерная томография (КТ) головного мозга. При КТ головного мозга данных за внутричерепное образование не получено; рентгенологическая картина преимущественно наружной гидроцефалии. Заключение невролога: симптоматическая парциальная эпилепсия с вторично-генерализованными судорожными приступами.

После введения в программу ГД (12–14 ч/нед.) и стабилизации состояния пациент 17.10.2006 г. переведен в амбулаторный центр гемодиализа для дальнейшего лечения. В ноябре-декабре 2006 г. перенес острый, с трансформацией в хроническое течение, вирусный гепатит В (табл. 1).

В последующие 5,5 года лечения ГД состояние относительно стабильное: проводилась антианемическая терапия препаратами ЭПО, антигипертензивная комбинированная терапия; эпизоды судорог с потерей сознания 1–2 раза в год, без противосудорожной терапии. Регистрировалось прогрессирование ГПТ и стойкая гиперфосфатемия; диетические мероприятия и прием фосфат-связывающего препарата (карбонат кальция) без эффекта; препараты витамина D не назначались из-за гиперфосфатемии (табл. 2).

Результаты лабораторного обследования пациента Д.

Таблица 1

Показатель крови	2006 год				
	14 июля	27 июля	26 августа	26 сентября	13 декабря
Мочевина, ммоль/л	43,4	20,1	16,5	17,6	25,9
Креатинин, ммоль/л	1,32	0,89	0,72	0,93	0,91
Калий, ммоль/л	5,8	5,7	5,6	4,5	4,9
Кальций (иониз.), ммоль/л	0,6	0,86	0,88	0,73	–
Кальций (общий), ммоль/л	–	1,4	1,5	1,5	2,3
Фосфор, моль/л	–	3,3	3,0	3,0	3,3
Общий белок, г/л	57	58	65	67	–
Альбумин, г/л	35	38	46	43	–
АЛТ, ед/л (норма <41)	–	23	19	17	490
АСТ, ед/л (норма <37)	34	23	14	12	203
ЩФ, ед/л (норма 30–117)	170	144	121	–	–
Билирубин, мкмоль/л	7,0	4,0	7,0	–	–
Холестерин, ммоль/л	5,0	5,5	4,3	4,7	–
Гемоглобин, г/л	65	61	97	101	66
ПТТ, мг/мл	1254	–	–	–	1114
HBsAg	отрицат.	–	–	–	положит.
Anti-HCV	положит.	–	–	–	положит.
ИФА-сифилис	отрицат.	–	–	–	отрицат.
Анти-ВИЧ-I, ВИЧ-II	отрицат.	–	–	–	отрицат.

Таблица 2

## Результаты лабораторного обследования пациента Д.

Показатель крови*	2007 г.		2008 г.		2009 г.		2010 г.		2011 г.		2012 г.
	1–6 мес.	7–12 мес.	1–6 мес.	7–12 мес.	1–6 мес.	7–12 мес.	1–6 мес.	7–12 мес.	1–6 мес.	7–12 мес.	1–6 мес.
Мочевина, ммоль/л	25,4	23,1	23,0	24,5	23,3	26,8	24,9	23,4	22,2	19,4	21,2
% снижения мочевины	77	78	75	78	77	74	75	80	79	83	78
КТ/V uea, процедура	1,9	2,0	1,9	2,1	1,9	1,6	1,7	2,2	2,0	2,3	2,0
Креатинин, ммоль/л	0,96	1,01	1,05	0,97	0,94	1,0	0,96	0,91	0,84	0,83	0,90
ПТТ, мг/мл	1362	1467	2010	1924	1952	2829	2819	3205	2586	3190	3543
Кальций (общий), ммоль/л	2,3	2,4	2,4	2,5	2,4	2,4	2,4	2,3	2,3	2,3	2,2
Фосфор, ммоль/л	2,9	3,0	3,4	3,3	3,1	3,1	2,7	2,5	2,1	1,9	2,2
Кальций × фосфор, ммоль <sup>2</sup> /л <sup>2</sup>	6,7	7,2	8,2	8,3	7,4	7,4	6,4	5,7	4,8	4,4	4,4
Гемоглобин, г/л	84	108	114	103	108	113	91	90	80	79	103
Альбумин, г/л	–	–	–	–	–	–	44	40	38	37	36

Примечание. \* – использованы средние значения показателей за указанный период.

В начале 2012 г. отметил появление образований в области твердого неба, что заставило пациента обратиться к челюстно-лицевому хирургу по месту жительства, затем в МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского. При осмотре: конфигурация лица изменена за счет новообразований верхней и нижней челюстей; открывание рта свободное, в полном объеме; слизистая без особенностей; переходная складка на обеих челюстях практически отсутствует, уменьшено преддверие полости рта за счет новообразований, отсутствует естественный свод твердого неба. Заключение челюстно-лицевого хирурга: «Фиброзная дисплазия? «Буря» опухоль челюстей? Рекомендована консультация нефролога МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского». Заключение нефролога: «ХБП 5-й стадии (диализ). Вторичный ГПТ тяжелого течения. Синдром Сагликера? Показаны срочная госпитализация, дополнительное обследование и ПТЭ».

Пациент госпитализирован в отделение трансплантологии и диализа МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского. При расспросе и осмотре пациента установлено: уменьшение роста за последний год на 10 см, снижение слуха, невнятная речь (дизартрия), деформация лицевого черепа, деформация грудного отдела позвоночника и грудной клетки по типу «куриная грудь».

По данным электроэнцефалографии: умеренные общезлозные изменения в виде нерегулярности  $\alpha$ -ритма, деформации, доминирования медленной активности; умеренная дисфункция срединных структур стволового уровня; низкий порог судорожной готовности головного мозга.

Результат опроса по шкале тревоги Бека 20 баллов (соответствует состоянию высокой тревоги) и шкале депрессии Бека 20 баллов (соответствует клинически значимой депрессии).

Заключение оториноларинголога: «Со стороны гортани без изменений; носовые перегородки искривлены в обе стороны».

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) передней поверхности шеи в проекции левой нижней околощитовидной железы (ОЩЖ) визуализировано гипоехогенное узловое образование размерами 12×10 мм, в проекции правой нижней – аналогичное образование размерами 6×5 мм. Выполнена тонкоигольная аспирационная биопсия обоих образований. При цитологическом исследовании обнаружены гиперплазированные главные клетки ОЩЖ, имеющие ветвистую структуру и зернистую цитоплазму (секреторные гранулы) (рис. 2).

При мультиспиральной КТ шеи: щитовидная железа без особенностей; определяются изолированные очаговые обра-

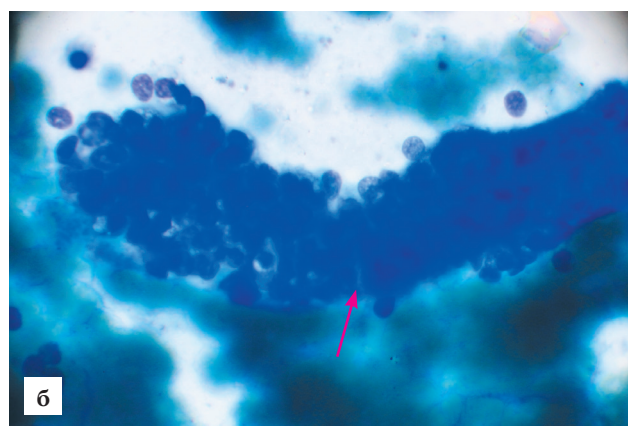
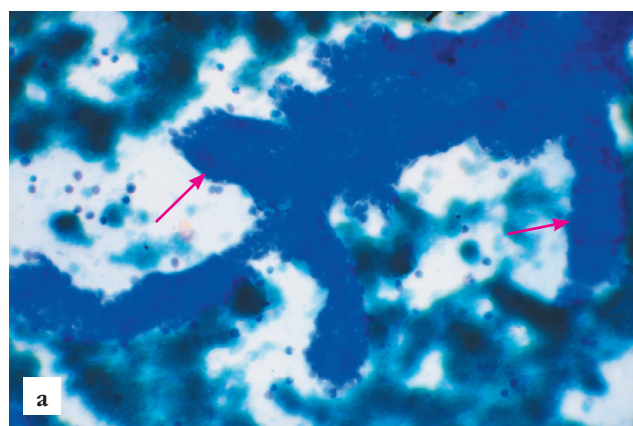
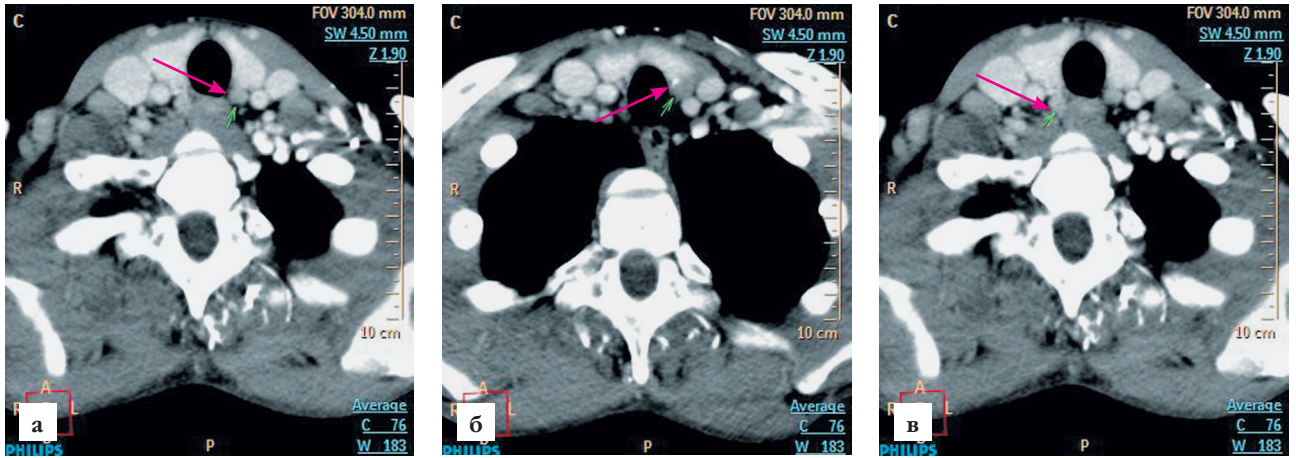
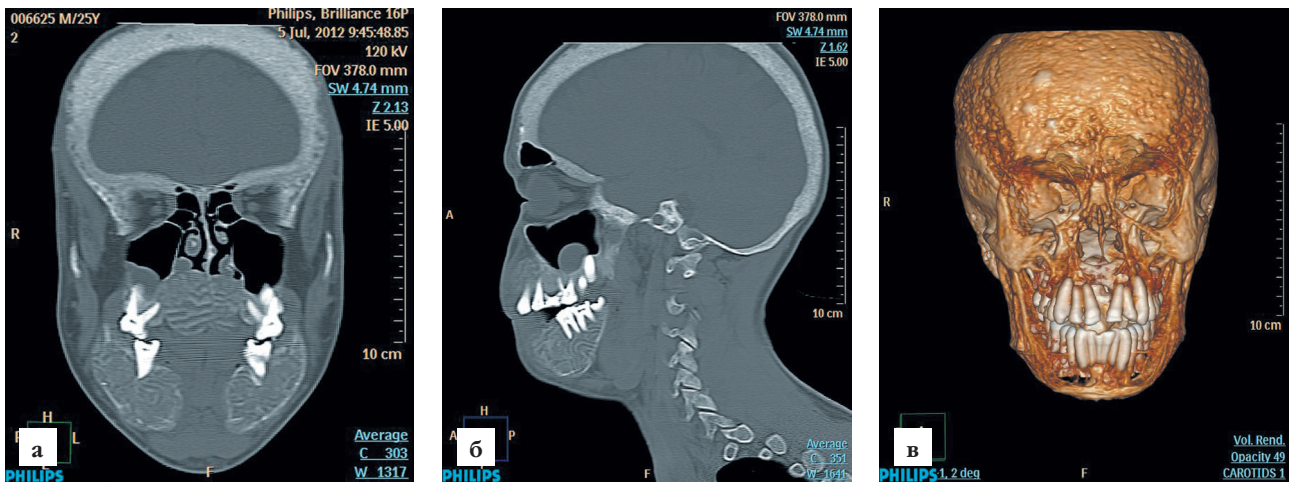


Рис. 2. Гиперплазия главных клеток (паратироцитов) ОЩЖ пациента Д.: а – левая нижняя ОЩЖ; б – правая нижняя ОЩЖ. Азур-эозин. ×1000



**Рис. 3.** Компьютерные томограммы шеи, аксиальные срезы на уровне щитовидной железы. Очаговые образования вдоль задней поверхности неизмененной щитовидной железы: а – вдоль задне-нижнего контура левой доли щитовидной железы (стрелка); б – непосредственно ниже нижнего контура перешейка щитовидной железы, центрально и больше справа (стрелка); в – вдоль заднего контура верхнего полюса левой доли щитовидной железы, паразофагально (стрелка)



**Рис. 4.** Компьютерные томограммы костей черепа: а – фронтальная проекция черепа на уровне придаточных пазух и полости носа; б – сагиттальная проекция черепа на уровне правой верхне-челюстной пазухи; в – 3D-реконструкция черепа

зования различных характеристик плотности: два пониженной плотности с достаточно четкими очертаниями с фрагментарным обызвествлением по контуру, слабо повышающие плотность после внутривенного контрастного усиления, локализующиеся: одно, округлой формы – вдоль задне-нижнего контура левой доли щитовидной железы, диаметром до 9 мм (рис. 3, а), второе – ниже нижнего контура перешейка щитовидной железы, центрально и больше справа, размерами 18×13 мм (рис 3, б). Еще одно образование низких значений плотности при нативном исследовании и интенсивно повышающее плотность после внутривенного контрастного усиления, диаметром до 7 мм, с четкими очертаниями определяется вдоль заднего контура верхнего полюса левой доли щитовидной железы, паразофагально (рис. 3, в). Вдоль заднего контура удлиненного фрагмента правой доли щитовидной железы определяется мелкий лимфатический узел размерами до 5 мм. В проекции средостения дополнительных образований не обнаружено; крупные средостения и брахиоцефальные сосуды располагаются типично, обычного калибра, просвет их гомогенный. Органы грудной клетки без особенностей.

При КТ костей черепа – диффузно неравномерное утолщение и изменение структуры костей черепа за счет чередования

очагов разряжения и уплотнения с формированием картины «мраморного рисунка». Очертания костей неровно четкие, с множественными краевыми узурациями. Замыкательные пластинки на фоне диффузного изменения структуры костей лицевого скелета не прослеживаются. Отмечается выраженное увеличение объема тела и прилежащих отделов ветвей нижней челюсти, верхней челюсти (преимущественно на уровне альвеолярного отростка), твердого неба по типу вздутия и выраженным изменением структуры костей, с формированием причудливых извилистых лентовидных уплотнений и разряжение костной ткани. Объем ротовой и носовой полостей уменьшены (рис. 4). В базальных отделах верхнечелюстной пазухи имеется киста размером до 10 мм. На остальном протяжении околоносовые пазухи воздушны. Вещество мозга на уровнях сканирования без очаговых и объемных образований; желудочковая система мозга правильной формы, размеров и положения; базальные цистерны и наружные субарахноидальные пространства умеренно расширены. Также отмечены выраженные изменения структуры костей скелета с диффузным снижением показателей плотности, наличием участков кистовидной перестройки в грудине, головках плечевых костей.

Заключение. Диффузные изменения структуры костей скелета (более выраженные в нижней и верхней челюстях, в твердом небе) – проявления фиброзной дисплазии? гиперпаратиреоидной остеодистрофии?, либо сочетания этих двух процессов. Множественные изолированные образования на шее: одно – вдоль нижнего контура перешейка щитовидной железы, второе – на верхне-задней поверхности левой доли, третье – на задне-нижней поверхности левой доли щитовидной железы; с учетом клиники, вероятно, оденумы ОЩЖ. КТ данных за объемный процесс и очаговое поражение головного мозга не получено.

При рентгенографии кистей: наружные контуры фаланг и пястных костей нечеткие, поднадкостничная резорбция костной ткани. При двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии различных отделов скелета минеральная плотность костной ткани в шейке бедренной кости составила  $-2,1$  SD по Z-критерию ( $BMD = 0,686$  г/см<sup>2</sup>), в дистальном отделе костей предплечья –  $-1,2$  SD по Z-критерию ( $BMD = 0,511$  г/см<sup>2</sup>), в поясничном отделе позвоночника (L1–L4) –  $-3,7$  SD по Z-критерию ( $BMD = 0,633$  г/см<sup>2</sup>). При эхокардиографии кальциноз сердечных клапанов и мышцы не обнаружен.

19 июля 2012 г. при общей анестезии в условиях искусственной вентиляции легких после назотрахеальной интубации под контролем фибробронхоскопии выполнена тотальная ПТЭ. В типичной анатомической локализации обнаружены 4 увеличенных в размерах ОЩЖ (наибольшая – левая нижняя с диаметром 2 см). При гистологическом исследовании во всех ОЩЖ выявлена диффузная гиперплазия главных светлых и онкоцитарных клеток.

Ранний послеоперационный период удовлетворительного течения, без осложнений: мышечные судороги не регистрировались, отмечено снижение в крови ПТГ, кальция и фосфора (табл. 3). Проводилась коррекция гипокальциемии: внутривенные инфузии глюконата кальция, карбонат кальция в дозе 7–8 г/сут, альфакальцидол 1–1,5 мкг/сут. Через 3 недели после ПТЭ пациент переведен в амбулаторный центр гемодиализа для продолжения диализной терапии с рекомендациями: 1) прием карбоната кальция и альфакальцидола под контролем ПТГ, кальция и фосфора крови; 2) повторная консультация челюстно-лицевого хирурга МОНИКИ через 2 месяца.

Таким образом, пациент, страдающий ХБП с раннего детства (двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс и уретерогидронефроз), при отсутствии динамического контроля и коррекции нарушений кальций-фосфорного обмена и костного метаболизма на додиализном этапе к началу заместительной почечной терапии уже имел тяжелое течение ПТТ. Невозможность проведения адекватного лечения данного осложнения на этапе диализной терапии (отсутствие на тот момент выбора фосфат-связывающих препаратов и цинакальцета) способствовало дальнейшему прогрессированию ПТТ и формированию синдрома Сагликера с множественными костными нарушениями, наиболее выраженными в мозговом и лицевом черепе, мягкоткаными образованиями в ротовой полости, приведшими к изменению черт лица, а также неврологическими и психическими расстройствами. ПТЭ нашему пациенту проведена в поздние сроки. Ее выполнение в первый год диализной терапии не привело бы к прогрессированию ПТТ и развитию синдрома Сагликера.

Особенности клинического наблюдения:

- отсутствие динамического контроля и коррекции нарушений кальций-фосфорного обмена и костного метаболизма на додиализных стадиях ХБП;

Таблица 3  
Результаты лабораторного обследования пациента Д. после ПТЭ

Показатель крови	До ПТЭ	После ПТЭ
ПТГ, пг/мл	>2500	124
ЩФ (общая), ед/л (норма 30–117)	1162	1270
Кальций (ионизированный), ммоль/л	1,1	0,6
Кальций (общий), ммоль/л	2,1	1,2
Фосфор, ммоль/л	2,0	1,1
Кальций × фосфор, ммоль <sup>2</sup> /л <sup>2</sup>	4,2	1,3
Гемоглобин, г/л	90	96
Альбумин, г/л	32	40
Мочевая кислота, мкмоль/л	236	409

- неадекватное лечение ПТТ на этапе программного гемодиализа;
- позднее выполнение ПТЭ;
- формирование синдрома Сагликера с множественными костными деформациями, в том числе лицевого черепа, позвоночника, разрастанием мягкотканых образований в ротовой полости, развитием неврологических и психологических расстройств.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## Литература

1. Лейсле А.К., Мошнегуц С.В., Ушаков А.В. Костный леонтиаз: клиническое наблюдение и обзор литературы // Медицинская визуализация. 2011. № 2. С. 65–67.
2. Arnold A., Brown M.F., Urena P. et al. Monoclonality of parathyroid tumors in chronic renal failure and in primary parathyroid hyperplasia // J. Clin. Invest. 1995. Vol. 95. P. 2047–2053.
3. Chang J.L., Som P.M., Lawson W. Unique imaging findings in the facial bones of renal osteodystrophy // Am. J. Neuroradiol. 2007. Vol. 28. P. 608–609.
4. Dantas M., Costa R.S., Jorgetti V. et al. Facial leontiasis ossea: a rare presentation of hyperparathyroidism secondary to chronic renal insufficiency // Nephron. 1991. Vol. 58. P. 475–478.
5. Erkan A.N., Sagliker Y., Yildiz I., Ozluoglu L. Audiological findings in chronic kidney disease patients with Sagliker syndrome // J. Ren. Nutr. 2010. Vol. 20 (Suppl 5). S56–S58.
6. Ferrario V.F., Sforza C., Dellavia C. Facial changes in adult uremic patients on chronic dialysis: possible role of hyperparathyroidism // Int. J. Artif. Organs. 2005. Vol. 28. P. 797–802.
7. Fukagawa M. Cell biology of parathyroid hyperplasia in uremia // Am. J. Med. Sci. 1999. Vol. 317. P. 377–382.
8. Giray S., Sagliker Y., Yildiz I. et al. Neurologic manifestations in Sagliker syndrome: uglifying human face appearance in severe and late secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure patients // J. Ren. Nutr. 2006. Vol. 16. P. 233–236.
9. Grzegorzewska A.E., Kaczmarek-Leki V. A case of severe long-term secondary hyperparathyroidism (Sagliker syndrome) in a patient treated with intermittent hemodialysis // Nefrologia i Dializoterapia Polska. 2011. Vol. 15. P. 57–60.
10. Ozenli Y., Giray S., Sagliker Y., Adam S.M. A controlled study of psychiatric manifestations and electroencephalography findings in chronic kidney disease patients with Sagliker syndrome // J. Ren. Nutr. 2010. Vol. 20 (Suppl 5). S51–S55.
11. Sagliker Y., Acharya V., Golea O. et al. Is survival enough for quality of life in Sagliker Syndrome—uglifying human face appearances

in chronic kidney disease? // *J. Nephrol.* 2008. Vol. 21 (Suppl 13). S134–S138.

12. *Saglikler Y., Acharya V., Ling Z. et al.* International study on Saglikler syndrome and uglifying the human face of visibility in the heavy and late secondary hyperparathyroidism in chronic kidney disease patients // *J. Renal. Nutr.* 2008. Vol. 18. P. 114–117.

13. *Saglikler Y., Balal M., Saglikler Ozkaynak P. et al.* Saglikler syndrome: uglifying human face, look in the end and severe secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure // *Semin. Nephrol.* 2004. Vol. 24 (5). P. 449–455.

14. *Salem M.* Hyperparathyroidism in the hemodialysis population: a survey of 612 patients // *Am. J. Kidney Dis.* 1997. Vol. 29. P. 862–865.

15. *Statopolsky E., Brown A., Dusso A.* Pathogenesis of secondary hyperparathyroidism // *Kidney Int.* 2005. Vol. 56 (Suppl. 73). S14–S19.

16. *Uzel A., Uzel I., Saglikler Y. et al.* Cephalometric evaluation of patients with Saglikler Syndrome: uglifying human face appearance in severe and late secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure patients // *J. Renal. Nutr.* 2006. Vol. 16. P. 229–232.

17. *Yildiz I., Saglikler Y., Demirban O. et al.* International evaluation of unrecognizably uglifying human faces in late and severe secondary hyperparathyroidism in chronic kidney disease. Saglikler syndrome. A unique catastrophic entity, cytogenetic studies for chromosomal abnormalities, calcium-sensing receptor gene and GNAS1 mutations. Striking and promising missense mutations on the GNAS1 gene exons 1, 4, 10, 4 // *J. Ren. Nutr.* 2012. Vol. 22 (1). P. 157–161.

Дата получения статьи: 28.11.2012

Дата принятия к печати: 09.04.2013