



Клинический случай

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2024

УДК 616-072.4

**Лохматов М.М.^{1,2}, Хватова Е.И.¹, Королев Г.А.¹, Олдаковский В.И.¹, Тупыленко А.В.¹, Будкина Т.Н.¹,
Дьяконова Е.Ю.¹, Бекин А.С.¹**

Гигантский гамартомный полип ободочной кишки у ребёнка с синдромом Пейтца–Егерса

¹ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия;

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), 119991, Москва, Россия

Резюме

Актуальность. Синдром Пейтца–Егерса — редкий вариант наследственного полипоза, который проявляется образованием меланиновых пятен на слизистой оболочке, губах и коже, а также формированием гамартомных полипов в желудочно-кишечном тракте.

Цель работы: представить проявления синдрома Пейтца–Егерса с единичным гигантским полипом в ободочной кишке.

Результаты. У больного ребёнка впервые в возрасте 2 лет родители стали отмечать появление пигментных пятен в области носогубного треугольника. В 6 лет появились прожилки крови в стуле. Причиной обращения к врачу явилось наличие сгустков крови в стуле спустя несколько месяцев. У ребёнка выявили образования в нисходящем отделе ободочной кишки. Больной был направлен для дообследования и определения тактики лечения.

Заключение. Гамартоматозные полипозы, как правило, проявляются образованием множества полипов на протяжении желудочно-кишечного тракта. При синдроме Пейтца–Егерса подавляющее большинство полипов образуется в тонкой кишке и желудке, однако в клинической практике может встречаться атипичное проявление данного заболевания, требующее мультидисциплинарного подхода для определения тактики лечения.

Ключевые слова: синдром Пейтца–Егерса; полипоз; эндоскопия; электроэксцизия

Для цитирования: Лохматов М.М., Хватова Е.И., Королев Г.А., Олдаковский В.И., Тупыленко А.В., Будкина Т.Н., Дьяконова Е.Ю., Бекин А.С. Гигантский гамартомный полип ободочной кишки у ребёнка с синдромом Пейтца–Егерса. *Российский педиатрический журнал*. 2024; 27(6): 452–456. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2024-27-6-452-456> <https://elibrary.ru/item.asp?id=456>

Для корреспонденции: Королев Григорий Алексеевич, врач-эндоскопист, мл. науч. сотр., отд-ние эндоскопических исследований, ФГАУ «НМИЦ здоровья детей», korolevg.a@yandex.ru

Участие авторов: Королев Г.А., Лохматов М.М., Хватова Е.И., Дьяконова Е.Ю. — концепция и дизайн исследования; Хватова Е.И., Королев Г.А., Будкина Т.Н., Олдаковский В.И., Тупыленко А.В., Бекин А.С. — сбор и обработка материала, написание текста, редактирование текста. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов.

Поступила 28.10.2024
Принята к печати 06.12.2024
Опубликована 25.12.2024

**Maksim M. Lohmatov^{1,2}, Elisaveta I. Khvatova¹, Grigoriy A. Korolev¹, Vladislav I. Oldakovskiy¹, Artem V. Tuplylenko¹,
Tatiyana N. Budkina¹, Elena Yu. Dyakonova¹, Aleksandr S. Bekin¹**

Giant hamartomic colon polyp in a child with Peitz–Jaegers syndrome

¹National Medical Research Center for Children’s Health, Moscow, 119991, Russian Federation;

²I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, 119991, Russian Federation

Summary

Relevance. Peutz–Jeghers syndrome is an orphan variant of hereditary polyposis, which manifests itself by the formation of melanin spots on the mucous membrane, lips, and skin, as well as the formation of hamartomatous polyps in the gastrointestinal tract.

The aim of the work is to demonstrate a rare manifestation of Peutz–Jeghers syndrome with a single giant polyp in the colon.

Clinical observation. The patient’s parents first began to notice “freckles” in the nasolabial triangle at the age of two years. At the age of 6 years, streaks of blood appeared in the stool. The reason for contacting a medical specialist was the presence of blood clots in the stool several months later. The child was diagnosed with formations in the descending colon. The patient was referred for further examination and determination of treatment tactics.

Conclusion. Hamartomatous polyposis usually manifests itself by the formation of multiple polyps along the gastrointestinal tract. In Peutz–Jeghers syndrome, the vast majority of polyps are formed in the small intestine and stomach, but in clinical practice, atypical manifestations of this disease may be encountered, requiring a multidisciplinary approach to determine the treatment tactics.

Keywords: Peutz–Jeghers syndrome; polyposis; endoscopy; electroexcision

For citation: Lokhmatov M.M., Khvatova E.I., Korolev G.A., Oldakovskiy V.I., Tupylenko A.V., Budkina T.N., Dyakonova E.Yu., Bekin A.S. Giant hamartomic colon polyp in a child with Peitz-Jaegers syndrome. *Rossiyskiy Pediatriccheskiy zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2024; 27(6): 452-456. (In Russian). <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2024-27-6-452-456> <https://elibrary.ru/ivyoew>

For correspondence: Grigory A. Korolev, Researcher, Department of endoscopy, National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation, korolevg.a@yandex.ru

Contribution. Korolev G.A., Lokhmatov M.M., Khvatova E.I., Dyakonova E.Yu. — the concept and design of the study; Khvatova E.I., Korolev G.A., Budkina T.N., Oldakovskiy V.I., Tupylenko A.V., Khazykova D.V., Bekin A.S. — collection and processing of material, writing the text, editing the text. All co-authors — approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Information about the authors:

Lokhmatov M.M., <https://orcid.org/0000-0002-8305-7592>
Khvatova E.I., <https://orcid.org/0009-0009-4397-997X>
Korolev G.A., <https://orcid.org/0000-0001-5730-3684>
Oldakovskiy V.I., <https://orcid.org/0000-0002-8805-8164>
Tupylenko A.V., <https://orcid.org/0000-0003-4299-3269>
Budkina T.N., <https://orcid.org/0000-0002-7379-7298>
Dyakonova E.Yu., <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>
Bekin A.S., <https://orcid.org/0000-0002-5900-1812>

Acknowledgment. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: October 28, 2024

Accepted: December 06, 2024

Published: December 25, 2024

Введение

Синдром Пейтца–Егерса (СПЕ) является редким врождённым генетическим заболеванием с аутосомно-доминантным типом наследованием [1]. Его распространённость точно не установлена. Частота рождения детей с этим заболеванием ориентировочно составляет от 1 : 25 000 до 1 : 280 000 случаев в год [2]. Не выявлено половых, расовых и этнических различий у детей с этим синдромом [3]. В основе развития заболевания лежит мутация в гене *STK11* в локусе 19p13.3 [4]. При этом нарушается функция кодируемого белка-супрессора опухолевого роста, что повышает риск злокачественных новообразований [3, 5].

Существуют различные мнения по поводу злокачественного потенциала гамартомных полипов [6, 7]. Y.M. Whang и соавт. полагают, что полипы не подвержены малигнизации, однако не исключают цепочку перехода гамартома→аденома→карцинома [7, 8]. По другим данным, у больных с СПЕ риск развития злокачественных новообразований составляет 85% [9].

Для подтверждения диагноза рекомендовано проведение генетического анализа. При этом многие обнаруженные мутации в гене *STK11* являются точечными выпадениями участков гена (миссенс-мутациями), редко встречаются делеции (более крупные морфологические изменения локусов гена) [10, 11]. Описаны случаи, когда изменения в гене *STK11* не выявляются, что указывает на возможность существования иных, пока не идентифицированных генетических мутаций, определяющих развитие клинической картины СПЕ [10].

Особенностью проявлений СПЕ является сочетание полипоза с характерной пигментацией по типу лентиго. Пигментные пятна располагаются на красной кайме губ, слизистой оболочке рта, реже на ладонях, стопах и в перианальной области [12]. Важным клиническим проявлением СПЕ является формирование гамартомных полипов на протяжении всей жизни больных по всему желудочно-кишечному тракту (ЖКТ) [13]. Морфологически полипы представляют собой гиперпластические разраста-

ния, без признаков клеточной атипии. Характерным для образований является наличие в их строме пучков с древовидно-ветвящимися гладкомышечными волокнами, исходящих из собственной пластинки слизистой оболочки [12, 14]. Наличие образований характеризуется абдоминальным болевым синдромом. При этом под действием деформации и изъязвления поверхности полипа у больных часто отмечаются желудочно-кишечные кровотечения. Кровотечения носят скрытый характер и приводят к железодефицитной анемии, постоянной слабости, астении, задержке роста и развития ребёнка [3, 5].

Поскольку симптомы неспецифичны, зачастую манифестиацией заболевания у детей являются такие осложнения, как тонко-тонкокишечная инвагинация, не-проходимость ЖКТ и перфорация кишечной стенки [15]. Установлено, что более 70% больных в возрасте до 18 лет оперированы в экстренном порядке и до 40% из них подвергались повторным лапаротомиям [16]. Необходимо отметить, что удаление полипов хирургическим путём эффективно, но способствует формированию спаечного процесса в брюшной полости, укорочению длины кишечника и служит причиной развития синдрома «короткой кишки» [17]. В зависимости от размера полипы могут вызывать кишечную инвагинацию и обтурацию просвета кишки с развитием кишечной непроходимости. Самым частым осложнением считается инвагинация кишечника, риск её возникновения у детей в возрасте до 10 лет составляет 15%, в возрасте до 20 лет — 50% [18]. У больных с СПЕ в 50% случаев полипы локализуются в тонкой кишке. Они могут встречаться в желудке и толстой кишке в 30% и 15% случаев соответственно. Необходимо отметить, что оставшиеся 5% полипов можно обнаружить вне ЖКТ: в мочевом пузыре и желчном пузыре, носовой полости, бронхах [6]. Тонкая кишка — протяжённый полый орган, длина которого может достигать 6 м, и поэтому визуализировать область интереса в её глубоких отделах — сложная задача [19].

При подозрении на синдром наследственного полипоза одним из методов обследования является тран-

сабдоминальное ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости. Часто у больных визуализируется рецидивирующий инвагинат. В просвете тонкой кишки обнаруживают гиперэхогенное образование, фиксированное к стенке или исходящее из стенки из слизистого или подслизистого слоёв с образованием вокруг данной петли кольцевидной или мишеневидной структуры с формированием тонко-тонкокишечного инвагината. Однако УЗИ органов брюшной полости не является основным методом диагностики, т. к. не даёт возможности визуализировать мелкие структуры полипов, особенно в тонкой кишке, что крайне важно при диагностике СПЕ [20].

Золотым стандартом верификации диагноза являются эндоскопические методы обследования: эзофагогастродуоденоскопия, колоноскопия, видеокапсульная эндоскопия и баллонная энтероскопия [21, 22]. Развитие высоких технологий и внедрение в практику видеокапсульной эндоскопии позволяют осмотреть всю тонкую и толстую кишку без выполнения хирургической интервенции и лучевого воздействия [23]. Однако из-за низкой маневренности капсулы невозможно осуществить детальный осмотр слизистой оболочки кишечника без инсулфляции воздухом [24]. Высокоинформативным и малоинвазивным способом визуализации внутрипросветных дефектов является баллонная энтероскопия. Её преимуществом перед другими методами инструментальной диагностики является возможность не только внутрипросветной визуализации полипов в глубоких отделах тонкой кишки, но и возможность производить одномоментную полипэктомию [25].

Таким образом, своевременная диагностика и этапное лечение больных с СПЕ посредством эндоскопического обследования позволяют снизить частоту полостных операций и улучшить качество жизни детей и взрослых.

Описание клинического случая

Больной С. проходил многоэтапное лечение. С 2 лет родители ребёнка стали отмечать появление пигментных пятен на слизистой оболочке губ. В возрасте 6 лет (летом 2023 г.) родители заметили прожилки крови в стуле. За медицинской помощью не обращались. В сентябре 2023 г. родители поняли, что состояние ребёнка ухудшилось, когда в стуле появились сгустки крови. Это послужило причиной обращения в частный медицинский центр к врачу-колопроктологу. После консультации врачом было рекомендовано выполнение колоноскопии, по результатам которой выявлено эпителизальное обра-

зование ободочной кишки 0–1s (по Парижской классификации), тип 2 по NICE. В течение 2 мес ребёнок наблюдался у хирурга по месту жительства. В ноябре 2023 г. была выполнена мультиспиральная компьютерная томография органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза с контрастным усиливанием. Выявлены признаки опухолевидного образования нисходящего отдела ободочной кишки и незначительная брыжечная лимфаденопатия по Node-RADS 2 степени. После телемедицинской консультации ребёнок впервые был госпитализирован в отделение общей и плановой хирургии НМИЦ здоровья детей в декабре 2023 г. с жалобами на примесь крови в стуле.

При поступлении все показатели находились в пределах референсных значений. По данным УЗИ органов брюшной полости, слева, предположительно в проекции ободочной кишки выявлено образование неправильной формы, размерами 68 × 35 × 34 мм с неровными контурами. При этом определялись зоны повышенной и пониженной эхогенности. Учитывая эти данные, было принято решение о проведении колоноскопии с последующим определением тактики ведения больного. Выявлен гигантский конгломерат полиповидных образований в просвете нисходящей ободочной кишки на узком основании размерами 10 × 4 × 5 см (рис. 1), практически полностью перекрывающий просвет толстой кишки (0–1р по Парижской классификации), в других отделах толстой кишки гамартомные полипы не обнаружены. При эзофагогастродуоденоскопии у больного выявлены единичные полипы на широком основании в своде желудка диаметром 2–3 мм (0–1s по Парижской классификации).

Выполнена последовательная фрагментарная электроэксизия полипа. Учитывая объём удалённого образования, после восстановления проходимости просвета толстой кишки было принято решение оставить фрагмент полипа в области основания, чтобы минимизировать риск перфорации толстой кишки (рис. 2).

Просвет кишки был восстановлен. Ранний послеоперационный период протекал гладко. По данным морфологического анализа биопсийного материала определены древовидно-ветвящиеся пучки гладкомышечных волокон.

Учитывая наличие пигментации у ребёнка в области носогубного треугольника, жалобы на примесь крови в стуле, выявленное и удалённое образование толстой кишки, а также данные гистологического анализа биопсии, принято решение о выполнении генетического обследования. По данным полного секвенирования эк-

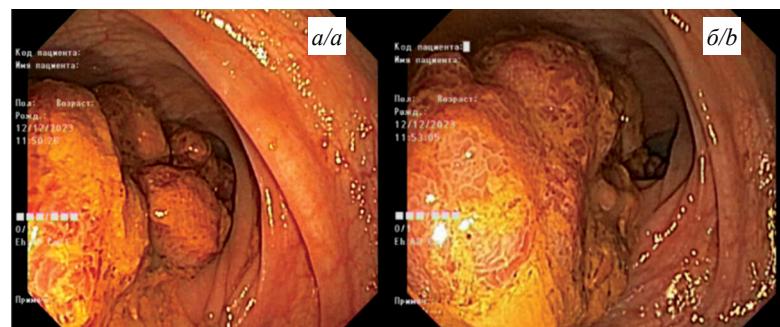


Рис. 1. Эндоскопическая картина гигантского единичного полипа в просвете нисходящей ободочной кишки.
Fig. 1. Endoscopic picture of a giant single polyp in the lumen of the descending colon.



Рис. 2. Эндоскопическая картина после фрагментарного удаления основной массы полипа.

Fig. 2. Endoscopic picture after fragmentary removal of the main mass of the polyp.

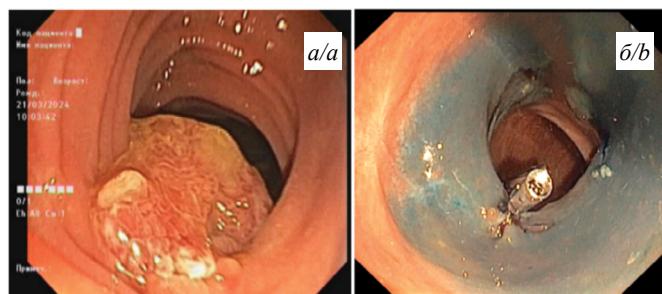


Рис. 3. Эндоскопическая картина полипа после выполнения 1-го (а) и 2-го (б) этапов удаления.

Fig. 3. Endoscopic picture of the polyp after the first (a) and the second (b) stages of removal.

зома и после консультации генетика больному установлен диагноз: СПЕ.

В межгоспитальном периоде состояние ребёнка было удовлетворительное, повторных эпизодов желудочно-кишечного кровотечения не отмечалось. Через 3 мес при контрольном обследовании на месте удалённого полипа определялось дольчатое полиповидное образование диаметром до 2 см, покрытое гиперемированной слизистой оболочкой с очагами эрозирования (рис. 3, а). Вторым этапом эндоскопического лечения было радикальное удаление оставшегося фрагмента полипа. На основание была наложена эндоскопическая клипса (рис. 3, б).

Послеоперационный период протекал гладко, эпизодов желудочно-кишечного кровотечения не отмечалось. Ребёнок выпущен из стационара на 5-е послеоперационные сутки в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение

СПЕ — редкий наследственный синдром с разнообразным течением заболевания, при котором наблюдается высокая вариативность локализации процесса. Наше клиническое наблюдение показывает, что при полипозе ЖКТ может формироваться единичный гигантский полип. Больному с диагнозом СПЕ предстоит длительный период наблюдения с регулярным выполнением эзофагогастроудоденоскопии и колоноскопии в сочетании с видеокапсульной эндоскопией и баллонной энтероскопией. Эти эндоскопические обследования необходимы для динамического наблюдения за состоянием больного,

своевременного удаления новообразований и профилактики развития осложнений.

Литература

(п.п. 1; 3; 4; 7–12; 15; 16–19; 22–25 см. References)

2. Киракосян Е.В., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю. Высокотехнологическая диагностика и энтероскопическое лечение детей с синдромом Пейтца–Егерса. *Российский педиатрический журнал*. 2019; 22(1): 17–22. <https://doi.org/10.18821/1560-9561-2019-22-1-17-22> <https://elibrary.ru/qfyefz>
5. Таганов А.В., Тамразова О.Б., Молочкив А.В., Гончарова Л.В., Стадникова А.С., Гухова Е.А. Синдром Пейтца–Егерса в детской дерматологической практике. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2021; 66(2): 123–9. <https://doi.org/10.21508/1027-40652021-66-2-123-129> <https://elibrary.ru/krfut>
6. Казубская Т.П., Белев Н.Ф., Козлова В.М., Тамразов Р.И., Филиппова М.Г., Ермилова В.Д. и др. Наследственные синдромы, ассоциированные с полипами и развитием злокачественных опухолей у детей. *Онкодерматология*. 2015; 2(4): 384–95. <https://doi.org/10.15690/onco.v2.i4.1465> <https://elibrary.ru/vbnsuv>
13. Лохматов М.М., Будкина Т.Н., Олдаковский В.И., Дьяконова Е.Ю. Синдром Пейтца–Егерса: диагностические и лечебные возможности современной внутривидовой эндоскопии на примере собственного клинического наблюдения. *Педиатрическая фармакология*. 2016; 13(4): 395–8. <https://doi.org/10.15690/pf.v13i4.1614> <https://elibrary.ru/wqsiqj>
14. Савельева Т.А., Пикунов Д.Ю., Кузьминов А.М., Цуканов А.С. Синдром Пейтца–Егерса: что стало известно за 125 лет изучения? (обзор литературы). *Колопроктология*. 2021; 20(2): 85–96. <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2021-20-2-85-96> <https://elibrary.ru/vqfjz>
20. Осадчук М.А., Козлова И.В. *Болезни тонкой и толстой кишки*. Саратов; 1998: 183–92. <https://elibrary.ru/tdhikj>
21. Воробей А.В., Орловский Ю.Н., Лагодич Н.А., Ивашко М.Г. Опыт применения двухбаллонной энтероскопии при патологии тонкой кишки и панкреатобилиарной зоны. *Новости хирургии*. 2010; 18(4): 31–40. <https://elibrary.ru/rajpz>

References

1. Lu X.J., Gu G.L., Wei X.M., Ren L., Ning S.B., Li D.C. Expression of key members of classical Wnt signal pathway in Peutz–Jeghers syndrome. *World Chin. J. Dig.* 2013; 21(8): 655–60. <https://doi.org/10.11569/wejd.v21.i8.655>
2. Kirakosyan E.V., Lokhmatov M.M., Dyakonova E.Yu. High-tech diagnostic methods and an enteroscopic treatment of children with Peutz–Jeghers syndrome. *Rossiiskiy pediatricheskiy zhurnal*. 2019; 22(1): 17–22. <https://doi.org/10.18821/1560-9561-2019-22-1-17-22> <https://elibrary.ru/qfyefz> (in Russian)
3. Wang R., Qi X., Liu X., Guo X. Peutz–Jeghers syndrome: Four cases in one family. *Intractable Rare Dis. Res.* 2016; 5(1): 42–3. <https://doi.org/10.5582/irdr.2015.01036>
4. Altamish M., Dahiya R., Singh A.K., Mishra A., Aljabali A.A.A., Satija S., et al. Role of the Serine/Threonine Kinase 11 (STK11) or Liver Kinase B1 (LKB1) gene in Peutz–Jeghers syndrome. *Crit. Rev. Eukaryot. Gene. Expr.* 2020; 30(3): 245–52. <https://doi.org/10.1615/critrevueukaryotgeneexpr.2020033451>
5. Taganov A.V., Tamrazova O.B., Molochkov A.V., Goncharova L.V., Stadnikova A.S., Glukhova E.A. Peutz–Jeghers’ syndrome in pediatric dermatological practice. *Rossiiskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 2021; 66(2): 123–9. <https://doi.org/10.21508/1027-40652021-66-2-123-129> <https://elibrary.ru/krfut> (in Russian)
6. Kazubskaya T.P., Belev N.F., Kozlova V.M., Tamrazov R.I., Filippova M.G., Ermilova V.D., et al. The hereditary syndromes associated with polyps and development of malignant tumours in children. *Onkopediatriya*. 2015; 2(4): 384–95. <https://doi.org/10.15690/onco.v2.i4.1465> <https://elibrary.ru/vbnsuv> (in Russian)
7. Whang Y.M., Park S.I., Trenary I.A., Egnatchik R.A., Fessel J.P., Kaufman J.M., et al. LKB1 deficiency enhances sensitivity to energetic stress induced by erlotinib treatment in non-small-cell lung cancer (NSCLC) cells. *Oncogene*. 2015; 35(7): 856–66. <https://doi.org/10.1038/onc.2015.140>

8. McGarrity T.J., Amos C.I., Baker M.J. Peutz–Jeghers Syndrome. 2001 Feb 23 [updated 2021 Sep 2]. In: Adam M.P., Feldman J., Mirzaa G.M., Pagon R.A., Wallace S.E., Amemiya A., eds. *GeneReviews®*. Seattle; 1993–2024.
9. Hearle N., Schumacher V., Menko F.H., Olschwang S., Boardman L.A., Gille J.J., et al. Frequency and spectrum of cancers in the Peutz–Jeghers syndrome. *Clin. Cancer Res.* 2006; 12(10): 3209–15. https://doi.org/10.1158/1078-0432.ccr-06-0083
10. Boardman L.A., Couch F.J., Burgart L.J., Schwartz D., Berry R., McDonnell S.K., et al. Genetic heterogeneity in Peutz–Jeghers syndrome. *Hum. Mutat.* 2000; 16(1): 23–30. https://vk.cc/eGfJd9
11. Mehenni H., Resta N., Guanti G., Mota-Vieira L., Lerner A., Peyman M., et al. Molecular and clinical characteristics in 46 families affected with Peutz–Jeghers syndrome. *Dig. Dis. Sci.* 2007; 52(8): 1924–33. https://doi.org/10.1007/s10620-006-9435-3
12. Sandru F., Petca A., Dumitrescu M.C., Petca R.C., Carsote M. Peutz–Jeghers syndrome: Skin manifestations and endocrine anomalies (review). *Exp. Ther. Med.* 2021; 22(6): 1387. https://doi.org/10.3892/etm.2021.10823
13. Lokhmatov M.M., Budkina T.N., Oldakovskiy V.I., Diakonova E.U. Peutz–Jeghers syndrome: diagnostic and therapeutic possibilities of modern intraluminal endoscopy as shown on own clinical observations. *Pediatriceskaya farmakologiya.* 2016; 13(4): 395–8. https://doi.org/10.15690/pf.v13i4.1614 https://elibrary.ru/wqsicqj (in Russian)
14. Savelyeva T.A., Pikunov D.Yu., Kuzminov A.M., Tsukanov A.S. Peutz–Jeghers syndrome: what has been known for 125 years of research? (Review). *Koloproktologiya.* 2021; 20(2): 85–96. https://doi.org/10.33878/2073-7556-2021-20-2-85-96 https://elibrary.ru/vqfjzj (in Russian)
15. Wagner A., Aretz S., Auranen A., Bruno M.J., Cavestro G.M., Crosbie E.J., et al. The management of Peutz–Jeghers syndrome: European Hereditary Tumour Group (EHTG) guideline. *J. Clin. Med.* 2021; 10(3): 473. https://doi.org/10.3390/jcm10030473
16. Hinds R., Philp C., Hyer W., Fell J.M. Complications of childhood Peutz–Jeghers syndrome: implications for pediatric screening. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2004; 39(2): 219–20. https://doi.org/10.1097/00005176-200408000-00027
17. Zhang L.J., Su Z., Liu X., Wang L., Zhang Q. Peutz–Jeghers syndrome with early onset of pre-adolescent gynecomastia: a pedigree case report and clinical and molecular genetic analysis. *Am. J. Transl. Res.* 2017; 9(5): 2639–44.
18. Yamamoto H., Sakamoto H., Kumagai H., Abe T., Ishiguro S., Uchida K., et al. Clinical guidelines for diagnosis and management of Peutz–Jeghers syndrome in children and adults. *Digestion.* 2023; 104(5): 335–47. https://doi.org/10.1159/000529799
19. Weaver L.T., Austin S., Cole T.J. Small intestinal length: a factor essential for gut adaptation. *Gut.* 1991; 32(11): 1321–3. https://doi.org/10.1136/gut.32.11.1321
20. Osadchuk M.A., Kozlova I.V. *Diseases of the Small and Large Intestines [Bolezni tonkoi i tolstoi kishki].* Saratov; 1998: 183–92. https://elibrary.ru/tdhlkj (in Russian)
21. Vorobey A.V., Orlovskiyy Yu.N., Lagodich N.A., Ivashko M.G. Experience of using double-balloon enteroscopy in pathology of the small intestine and pancreatobiliary zone. *Novosti khirurgii.* 2010; 18(4): 31–40. https://elibrary.ru/paajpz (in Russian)
22. Shakil S., Aldaher Z., DiValentin L. Peutz–Jeghers syndrome presenting with anemia: a case report. *Cureus.* 2022; 14(7): e26481. https://doi.org/10.7759/cureus.26481
23. Parsi M.A., Burke C.A. Utility of capsule endoscopy in Peutz–Jeghers syndrome. *Gastrointest. Endosc. Clin. N. Am.* 2004; 14(1): 159–67. https://doi.org/10.1016/j.giec.2003.10.012
24. Ohmiya N., Nakamura M., Takenaka H., Morishima K., Yamamura T., Ishihara M., et al. Management of small-bowel polyps in Peutz–Jeghers syndrome by using enteroclysis, double-balloon enteroscopy, and videocapsule endoscopy. *Gastrointest. Endosc.* 2010; 72(6): 1209–16. https://doi.org/10.1016/j.gie.2010.08.018
25. Yamamoto H., Sugano K. A new method of enteroscopy – the double-balloon method. *Can. J. Gastroenterol.* 2003; 17(4): 273–4. https://doi.org/10.1155/2003/309532

Сведения об авторах:

Лохматов Максим Михайлович, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., зав. отд-ием эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; проф. каф. детской хирургии, урологии-андрологии им. проф. Л.П. Александрова ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), lokhmatov@mail.ru; **Хватова Елизавета Игоревна**, ординатор отд-ния эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Elisa_17@mail.ru; **Олдаковский Владислав Игоревич**, врач-эндоскопист, мл. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, oldakovskiy@nczd.ru; **Тупыленко Артём Викторович**, врач-эндоскопист, канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, tupylenko.av@nczd.ru; **Будкина Татьяна Николаевна**, канд. мед. наук, врач-эндоскопист, ст. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, tatyana-budkina@mail.ru; **Дьяконова Елена Юрьевна**, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., врач — детский хирург, зав. отд-ием общей и плановой хирургии, зав. каф. детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, зав. каф. детской хирургии, Doctor-help03@yandex.ru; **Бекин Александр Сергеевич**, врач детский хирург, мл. науч. сотр. отд-ния общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, bekin@nczd.ru