

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ПЕЙТЦА–ЕГЕРСА

Хватова Е.И.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. Е.Ю. Дьяконова

Московский государственный университет
им. М.В. Ломоносова, Москва

Ключевые слова: дети, синдром Пейтца–Еггерса, лечение

Актуальность. Синдром Пейтца–Еггерса — редкое генетическое заболевание, характеризующееся возникновением гамартомных полипов различных размеров во всех отделах желудочно-кишечного тракта в сочетании с пигментными пятнами на коже и слизистых оболочках. В настоящее время окончательно не установлена последовательность появления основных клинических признаков заболевания. В литературе недостаточно освещены аспекты хирургической тактики и медикаментозного лечения. Отсутствуют систематизированные данные по реабилитации и срокам диспансерного наблюдения.

Цель: определить ранние предикторы и разработать алгоритм обследования больных с синдромом Пейтца–Еггерса.

Материалы и методы. Проанализированы данные 24 детей в возрасте 2–18 лет (Me = 9) с синдромом Пейтца–Еггерса с различными дебютом заболевания, клинической картиной и данными лабораторно-инструментального обследования больных.

Результаты. Больные были распределены на 2 группы: с оперативным вмешательством в анамнезе — 13 (54,2%) детей, без операции — 11 (45,8%) детей. У всех пациентов присутствовали пигментные пятна характерной локализации, при генетическом обследовании у 2 (8,3%) детей не было подтверждения мутации. У всех детей были обнаружены полипы в просвете тонкой кишки и псевдоинвагинации без нарушения кровоснабжения в кишечной стенке. Пациентам без операции в анамнезе провели эндоскопические исследования с одномоментной полипэктомией. Все пациенты с операцией в анамнезе были с резекцией участка кишки с полипом. У 7 (29,2%) пациентов был синдром «короткой кишки». Этим детям были выполнены лапароскопия и энтеротомия без резекции кишки. Все дети неоднократно госпитализировались с интервалом в 3–6–12 мес от момента операции.

Заключение. Разработанный лечебно-диагностический алгоритм позволяет своевременно заподозрить синдром Пейтца–Еггерса у детей и провести необходимые инструментальные обследования, что в дальнейшем позволяет избежать хирургических осложнений у данных пациентов. Были определены сроки повторных госпитализаций для проведения этапных эндоскопических обследований и осуществления необходимого лечения.