The article can be used
under the CC BY-NC-ND 4 license

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Клинический случай

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

Е.Ю. Дьяконова, М.М. Лохматов, А.А. Гусев, А.Е. Мягков, А.С. Бекин

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

Непрерывно-рецидивирующая тонко-тонкокишечная инвагинация у ребёнка с синдромом Пейтца–Егерса

Резюме

Синдром Пейтца–Егерса — редкое наследственное заболевание, характеризующееся сочетанием гамартомных полипов желудочно-кишечного тракта и слизисто-кожной гиперпигментации. В детском возрасте наиболее клинически значимыми осложнениями являются кишечная инвагинация и хроническая кровопотеря с развитием анемии.

В статье представлено клиническое наблюдение мальчика в возрасте 12 лет с клинически верифицированным синдромом Пейтца–Егерса, отягощённым семейным анамнезом, выраженной гиперпигментацией слизистой оболочки губ и полости рта, множественными гамартомными полипами желудочно-кишечного тракта и анемией лёгкой степени тяжести. При плановой госпитализации, несмотря на отсутствие клинической картины острой кишечной непроходимости, по данным ультразвукового исследования органов брюшной полости выявлены признаки инвагинации кишечника, ассоциированной с полипом. На первом этапе выполнены ретроградная баллонная энтероскопия и эндоскопическая полипэктомия. При контрольном ультразвуковом исследовании сохранялись признаки тонко-тонкокишечной инвагинации, что определило необходимость проведения хирургического вмешательства. Выполнены лапароскопическая дезинвагинация, энтеротомия и полипэктомия без резекции кишки. По данным морфологического исследования удалённые образования соответствовали гамартомным полипам. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Представленный случай демонстрирует, что даже при малосимптомном течении синдрома Пейтца–Егерса ультразвуковой мониторинг имеет ключевое значение в выявлении непрерывно рецидивирующей инвагинации и выборе этапной лечебной тактики, в первую очередь с помощью эндоскопических методов лечения.

Ключевые слова: *синдром Пейтца–Егерса; тонко-тонкокишечная инвагинация; гамартомные полипы; ультразвуковое исследование; баллонная энтероскопия; полипэктомия.*

Для цитирования: Дьяконова Е.Ю., Лохматов М.М., Гусев А.А., Мягков А.Е., Бекин А.С. Непрерывно-рецидивирующая тонко-тонкокишечная инвагинация у ребёнка с синдромом Пейтца–Егерса. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(2): 140–144. doi: https://doi.org/10.46563/2026-1-2-2044

Участие авторов: Е.Ю. Дьяконова, А.А. Гусев — концепция статьи, определение диагностической и лечебной тактики, редактирование рукописи; М.М. Лохматов — выполнение эндоскопического этапа лечения, анализ эндоскопических данных, редактирование рукописи; А.С. Бекин, А.Е. Мягков — сбор и анализ клинического материала, участие в лечении пациента, подготовка текста статьи. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при подготовке публикации.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Согласие на публикацию. Авторы получили письменное информированное добровольное согласие законных представителей пациента на публикацию персональных данных, в том числе фотографий (с закрытием лица), в научном журнале. Объём публикуемых данных с законными представителями пациента согласован.

Поступила 31.03.2026
Принята к печати 10.06.2026
Опубликована 25.06.2026

Введение

Синдром Пейтца–Егерса — редкое наследственное заболевание, для которого характерны гамартомные полипы желудочно-кишечного тракта в сочетании со слизисто-кожной гиперпигментацией [1–3]. В большинстве случаев заболевание ассоциировано с мутациями гена *STK11/LKB1*, однако в клинической практике диагноз может быть установлен и при отсутствии молекулярно-генетической верификации — на основании характерных фенотипических признаков, отягощённого семейного анамнеза и морфологического подтверждения характера полипов [3, 4].

В детском возрасте клиническая значимость синдрома Пейтца–Егерса определяется прежде всего осложнениями полипоза, из них наиболее опасным является инвагинация кишечника, развивающаяся чаще всего в тонкой кишке на фоне крупных полипов [4–6]. Кроме того, хроническая травматизация полипов кишечным содержимым может сопровождаться скрытой кровопотерей и приводить к развитию анемии, что служит дополнительным косвенным признаком клинически значимого полипозного поражения.

Современная тактика ведения детей с синдромом Пейтца–Егерса основана на регулярном инструменталь-

CASE REPORT

Elena Yu. Dyakonova, Maksim M. Lokhmatov, Aleksey A. Gusev, Aleksandr E. Myagkov, Aleksandr S. Bekin

National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

Continuously Recurring Entero-Enteric Intussusception in a Child with Peutz–Jeghers Syndrome

Summary

Peutz–Jeghers syndrome is a rare hereditary disorder characterized by hamartomatous gastrointestinal polyps and mucocutaneous pigmentation. In childhood, the most clinically significant complications are intussusception and chronic blood loss leading to anemia.

We present a case of a 12-year-old boy with clinically verified Peutz–Jeghers syndrome, burdened family history, marked pigmentation of the lips and oral mucosa, multiple hamartomatous gastrointestinal polyps, and mild anemia. During planned hospitalization, despite the absence of clinical signs of acute intestinal obstruction, abdominal ultrasound revealed intussusception associated with a polyp. At the first stage, retrograde balloon enteroscopy and endoscopic polypectomy were performed. Follow-up ultrasound demonstrated persistent entero-enteric intussusception, which determined the need for urgent surgical treatment. Laparoscopic desinvagination, enterotomy and polypectomy without bowel resection were performed. Histological examination confirmed hamartomatous polyps. The postoperative period was uneventful.

This case demonstrates that even in minimally symptomatic Peutz–Jeghers syndrome, ultrasound monitoring plays a key role in detecting continuously recurring intussusception and in choosing a stage-based treatment strategy.

Keywords: *Peutz–Jeghers syndrome; entero-enteric intussusception; hamartomatous polyps; ultrasound; balloon enteroscopy; polypectomy.*

For citation: Dyakonova E.Yu., Lokhmatov M.M., Gusev A.A., Myagkov A.E., Bekin A.S. Continuously Recurring Entero-Enteric Intussusception in a Child with Peutz–Jeghers Syndrome. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(2): 140–144. (In Russian). doi: https://doi.org/10.46563/2026-1-2-2044

Contribution: E.Yu. Dyakonova, A.A. Gusev—study concept, diagnostic and treatment strategy, manuscript editing; M.M. Lokhmatov—endoscopic treatment, analysis of endoscopic findings, manuscript editing; A.S. Bekin, A.E. Myagkov—collection and analysis of clinical data, participation in patient management, manuscript drafting. All co-authors—approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. The study had no sponsorship.

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

Consent for publication. The authors received written informed voluntary consent from the patient's legal representatives to publish personal data, including photographs (with face covering), in a scientific journal. The amount of published data has been agreed with the patient's legal representatives.

Received: 31.03.2026
Accepted: 10.06.2026
Published: 25.06.2026

ном контроле и своевременном удалении клинически значимых полипов, преимущественно с использованием эндоскопических технологий [1, 4, 7]. Однако возможности эндоскопических методов не всегда позволяют устранить все потенциально опасные образования, особенно при локализации части полипов в труднодоступных отделах тонкой кишки. В подобных ситуациях, а также при сохраняющейся или рецидивирующей инвагинации требуется хирургическое лечение, направленное на сохранение жизнеспособных органов [7, 8].

Особое место в диагностике и динамическом наблюдении занимает ультразвуковое исследование органов брюшной полости. У детей этот метод позволяет своевременно выявлять инвагинацию даже при скудной клинической симптоматике и тем самым определять дальнейшую лечебную тактику.

Описание клинического случая

О пациенте

Мальчик, 12 лет, госпитализирован в отделение общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в плановом порядке для обследования и лечения по поводу множественных полипов желудочно-кишечного тракта.

Наследственный анамнез отягощён: у отца пациента — генетически подтверждённый синдром Пейтца–Егерса; отец умер от рака толстой кишки.

Анамнез заболевания. В возрасте 2 лет в связи с появлением крови в стуле у ребёнка выявлен и удалён полип кишечника. В дальнейшем по месту жительства диагноз синдрома Пейтца–Егерса был установлен на основании клинической картины. Молекулярно-генетическое исследование пациенту не проводилось.

В последующем наблюдение было нерегулярным. В июне 2025 года по месту жительства ребёнку проведено обследование. При эзофагогастродуоденоскопии выявлены эпителиальные образования желудка; после эндоскопического удаления по результатам морфологического исследования диагностирован гиперпластический полип желудка. При колоноскопии обнаружены полипозные образования толстой кишки и терминального отдела подвздошной кишки. По данным видеокапсульной эндоскопии от 13.08.2025 визуализировано полипоподобное образование проксимального отдела тонкой кишки, в связи с чем ребёнку рекомендована госпитализация в специализированный стационар.

Результаты обследования

При поступлении состояние пациента расценивалось как средней тяжести. Жалобы на выраженную боль в животе, рвоту, задержку стула или примесь крови в стуле отсутствовали. При осмотре обращали на себя внимание выраженные гиперпигментные пят-

Рис. 1. Гиперпигментации на губах и слизистой оболочке полости рта.

Fig. 1. Hyperpigmentation on the lips and oral mucosa.

на на слизистой оболочке губ и полости рта (рис. 1). Живот мягкий, не вздут, безболезненный во всех отделах; симптомов раздражения брюшины не отмечалось. Стул самостоятельный, регулярный, без патологических примесей.

По данным лабораторного обследования выявлена анемия лёгкой степени тяжести с микроцитарно-гипохромными изменениями, что могло косвенно свидетельствовать о хронической кровопотере на фоне полипозного поражения желудочно-кишечного тракта.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости (11.11.2025) в проекции илеоцекального угла визуализировалась мишеневидная структура диаметром до 25 мм и протяжённостью около 60 мм, расценённая как инвагинат. В его просвете определялось образование средней эхогенности размером 25×15 мм, соответствующее полипу. Кроме того, внутрипросветные образования визуализировались в восходящей ободочной кишке и в области ректосигмоидного перехода. Кровоток в стенке кишки по данным цветового допплеровского картирования сохранялся; признаков ишемии и данных за острую кишечную непроходимость не получено.

Рис. 2. Гамартомный полип в просвете кишки. Удаление электропетлёй после подслизистого введения объёмообразующего препарата.

Fig. 2. Hamartomic polyp in the intestinal lumen. Removal of electric loops after submucosal administration of a volume-forming drug.

При эзофагогастродуоденоскопии (12.11.2025) в теле и своде желудка выявлены множественные мелкие полипы диаметром до 5 мм.

В тот же день (12.11.2025) выполнены колоноскопия и ретроградная баллонная энтероскопия. В терминальном отделе подвздошной кишки на расстоянии ~40 см от баугиниевой заслонки выявлены крупный конгломерат дольчатых полипов с общим основанием размером ~6×5 см, а также полип на узком основании до 2 см. В поперечно-ободочной кишке визуализирован крупный дольчатый полип размером ~8×6 см. Выполнено фрагментарное эндоскопическое удаление крупных полипозных образований.

Диагноз

С учётом клинической картины, отягощённого семейного анамнеза, выраженной слизисто-кожной гиперпигментации, множественных полипов желудочно-кишечного тракта и ультразвуковых признаков инвагинации ребёнку подтверждён синдром Пейтца–Егерса, осложнённый полипозом тонкой и толстой кишки и непрерывно рецидивирующей тонко-тонкокишечной инвагинацией.

Лечение

С учётом отсутствия клинической картины острой кишечной непроходимости первым этапом лечения избрана эндоскопическая тактика. 12.11.2025 выполнены ретроградная баллонная энтероскопия и эндоскопическая полипэктомия. Проведено фрагментарное удаление крупного полипозного конгломерата подвздошной кишки, удаление полипа на узком основании (рис. 2), а также эндоскопическое удаление крупного полипа поперечно-ободочной кишки с клипированием основания.

Несмотря на отсутствие отрицательной клинической динамики, при контрольном ультразвуковом исследовании (14.11.2025) межпетельно визуализировались мишеневидные структуры диаметром до 20–22 мм, соответствующие тонко-тонкокишечной инвагинации, не расправлявшейся в ходе исследования. Учитывая смену локализации инвагината при сохранении его ультразвуковых признаков, течение расценено как непрерывно рецидивирующее. Кровоток в стенке кишки сохранялся.

С учётом результатов ультразвукового мониторинга и неполной доступности части полипов в дистальных отделах тонкой кишки при применении эндоскопических методов ребёнку выполнено оперативное вмешательство (14.11.2025). На первом этапе лапароскопически произведена дезинвагинация (рис. 3). Признаков ишемии кишечной стенки не выявлено. При интраоперационной ревизии на границе тощей и подвздошной кишки обнаружены четыре полипа размером ~2 см. Выполнены минилапаротомия, энтероото-

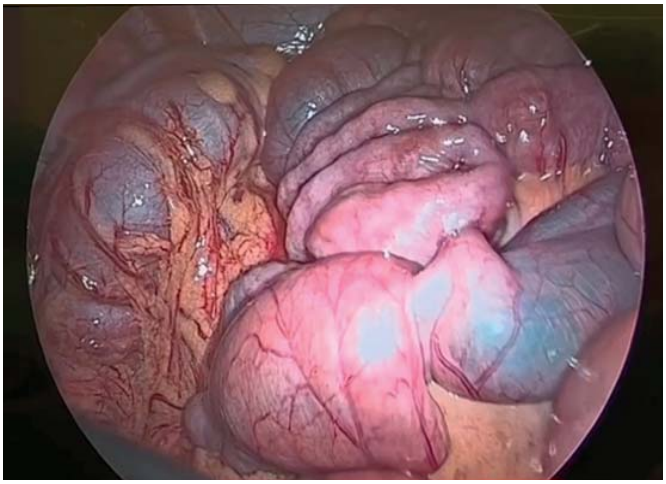

Рис. 3. Лапароскопическая картина рецидивирующей тонкокишечной инвагинации, вызванной внутрипросветным гамартомным полипом.

Fig. 3. Laparoscopic picture of recurrent small intestinal invagination caused by an intraluminal hamartoma polyp.

Рис. 4. Энтеротомия: гамартомный полип.

Fig. 4. Enterotomy: hamartomic polyp.

мия (рис. 4) и полипэктомия. Резекции кишечника не потребовалось.

По результатам морфологического исследования удалённые образования соответствовали гамартомным полипам.

Послеоперационный период протекал гладко. Ребёнок кратковременно находился в отделении реанимации и интенсивной терапии, затем был переведён в хирургическое отделение. Выписан в удовлетворительном состоянии.

Прогноз

Пациент нуждается в длительном диспансерном наблюдении с регулярным ультразвуковым и эндоскопическим контролем, направленным на своевременное выявление новых клинически значимых полипов и профилактику повторных эпизодов инвагинации и кишечного кровотечения. По данным катамнестического наблюдения осложнений после выписки не отмечено.

Обсуждение

Представленный клинический случай демонстрирует, что у детей с синдромом Пейтца–Егерса клинически значимые осложнения могут развиваться даже при малосимптомном течении заболевания. Несмотря на отсутствие у пациента типичной картины острой кишечной непроходимости, уже при первичном ультразвуковом исследовании были выявлены признаки инвагинации, ассоциированной с полипом, что подчёркивает высокую диагностическую ценность ультразвукового исследования у детей с синдромом Пейтца–Егерса, особенно при плановом обследовании и стёртой клинической картине.

Дополнительное значение в представленном наблюдении имела анемия лёгкой степени тяжести с микроцитарно-гипохромными изменениями. Такой лабораторный феномен может рассматриваться как косвенный маркер хронической скрытой кровопотери и свидетельствовать о клинической значимости полипозного поражения желудочно-кишечного тракта.

Другим важным аспектом является этапность лечения. На первом этапе была выполнена максимально возможная эндоскопическая санация доступных отделов желудочно-кишечного тракта, включая удаление крупных полипозных образований подвздошной и поперечно-ободочной кишки. Такой подход соответствует современным органосохраняющим принципам ведения детей с синдромом Пейтца–Егерса и позволяет снизить риск последующих осложнений. Вместе с тем сохраняющиеся по данным ультразвукового мониторинга признаки тонко-тонкокишечной инвагинации и наличие полипов в труднодоступных отделах тонкой кишки определили необходимость перехода к хирургическому этапу лечения.

Следует подчеркнуть, что отсутствие признаков ишемии кишечной стенки позволило выполнить органосохраняющее вмешательство — лапароскопическую дезинвагинацию, энтеротомию и полипэктомию без резекции кишки, что у детей с синдромом Пейтца–Егерса имеет особое значение ввиду возможного рецидивирующего характера заболевания и необходимости сохранения максимального объёма тонкой кишки для последующих этапов лечения [7, 8].

Заключение

Непрерывно рецидивирующая тонко-тонкокишечная инвагинация у детей с синдромом Пейтца–Егерса может протекать без выраженной клинической картины кишечной непроходимости. В таких случаях ультразвуковое исследование органов брюшной полости приобретает ключевое значение метода первичного выявления осложнения и динамического

контроля его течения. Эндоскопическая полипэктомия должна рассматриваться как приоритетный этап лечения, однако при сохраняющейся инвагинации и неполной доступности полипов тонкой кишки необходимо своевременное хирургическое вмешательство. При отсутствии ишемических изменений возможно выполнение органосохраняющей операции без резекции кишечника.

Литература / References

1. Киракосян Е.В., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю. Высокотехнологичная диагностика и энтероскопическое лечение детей с синдромом Пейтца–Егерса. *Российский педиатрический журнал*. 2019;22(1):17–22. [Kirakosyan EV, Lokhmatov MM, Dyakonova EYu. High-tech diagnostic methods and an enteroscopic treatment of children with Peutz-Jeghers syndrome. *M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal*. 2019;22(1):17–22]. doi: 10.18821/1560-9561-2019-22-1-17-22 EDN: QFYEFZ
2. Amru RL, Dhok A. Peutz-Jeghers syndrome: a comprehensive review of genetics, clinical features, and management approaches. *Cureus*. 2024;16(4):e58887. doi: 10.7759/cureus.58887
3. Beggs AD, Latchford AR, Vasen HF, et al. Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and recommendations for management. *Gut*. 2010;59(7):975–986. doi: 10.1136/gut.2009.198499
4. Latchford A, Cohen S, Auth M, et al. Management of Peutz-Jeghers syndrome in children and adolescents: a position paper from the ESPGHAN Polyposis Working Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2019;68(3):442–452. doi: 10.1097/MPG.0000000000002248
5. Рачков В.Е., Закуев Р.И., Куцкая С.В., и др. Синдром Пейтца–Егерса как причина инвагинации у детей. *Детская хирургия*. 2023;27(6):452–461. [Rachkov VE, Zakuev RI, Kutskaya SV, et al. Peitz-Jaegers syndrome as a cause of intussusception in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2023;27(6):452–461]. doi: 10.17816/ps584 EDN: XDMZXL
6. Van Lier MG, Mathus-Vliegen EM, Wagner A, et al. High cumulative risk of intussusception in patients with Peutz-Jeghers syndrome: time to update surveillance guidelines? *Am J Gastroenterol*. 2011;106(5):940–945. doi: 10.1038/ajg.2010.473
7. Королев Г.А., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю., и др. Тактика хирургического лечения детей с полипами тонкой кишки при синдроме Пейтца–Егерса и ювенильном полипозе. *Педиатрия. Consilium Medicum*. 2024;(1):82–86. [Korolev GA, Lokhmatov MM, Dyakonova EYu, et al. Tactics of surgical treatment of children with small intestinal polyps with Peutz-Jeghers syndrome and juvenile polyposis. *Pediatrics. Consilium medicum*. 2024;(1):82–86]. doi: 10.26442/26586630.2024.1.202687 EDN: HWOBLD
8. Verma A, Kanneganti P, Kumar B, et al. Peutz-Jeghers syndrome: management for recurrent intussusceptions. *Pediatr Surg Int*. 2024;40(1):148. doi: 10.1007/s00383-024-05723-y

Сведения об авторах

Для корреспонденции: *Бекин Александр Сергеевич*, канд. мед. наук, старший научный сотрудник, врач — детский хирург отделения общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия; aleksandr_bekin@mail.ru, https://orcid.org/0000-0002-5900-1812

Дьяконова Елена Юрьевна, д-р мед. наук, заведующая и профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реанимации Института дополнительного профессионального образования ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, главный научный сотрудник, руководитель НИИ детской хирургии, заведующая отделением общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, rytella@mail.ru, https://orcid.org/0000-0002-8563-6002

Лохматов Максим Михайлович, д-р мед. наук, профессор, старший научный сотрудник, врач-эндоскопист, заведующий отделением эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, lokhmatov@nczd.ru, https://orcid.org/0000-0002-8305-759

Гусев Александр Александрович, канд. мед. наук, и.о. заместителя главного врача по хирургии, ведущий научный сотрудник, врач — детский хирург отделения общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, drgusev@yandex.ru, https://orcid.org/0000-0002-2029-7820

Мягков Алексей Евгеньевич, врач — детский хирург отделения общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, al.myagkov7@yandex.ru, https://orcid.org/0009-0007-8461-809

Information about the authors

For correspondence: *Aleksandr S. Bekin*, MD, Cand. Sci. (Medicine), Senior Researcher, Pediatric Surgeon, Department of General and Elective Surgery, National Medical Research Center for Children's Health, 119991, Moscow, Russia; aleksandr_bekin@mail.ru, https://orcid.org/0000-0002-5900-1812

Dyakonova E.Yu., MD, Dr. Sci. (Medicine), Head and Professor of the Department of Pediatric Surgery with a course in Anesthesiology and Intensive Care at the Institute of Additional Professional Education of the National Medical Research Center for Children's Health, Chief Researcher, Head of the Research Institute of Pediatric Surgery, Head of the Department of General and Planned Surgery of the National Medical Research Center for Children's Health, rytella@mail.ru, https://orcid.org/0000-0002-8563-6002

Lokhmatov M.M., MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Senior Researcher, Endoscopist, Head of the Department of Endoscopic Research at the National Medical Research Center for Children's Health, lokhmatov@nczd.ru, https://orcid.org/0000-0002-8305-759

Gusev A.A., MD, Cand. Sci. (Medicine), Acting Deputy Chief Physician for Surgery, Leading Researcher, pediatric surgeon at the Department of General and Planned Surgery of the National Medical Research Center for Children's Health, drgusev@yandex.ru, https://orcid.org/0000-0002-2029-7820

Myagkov A.E., Pediatric surgeon at the Department of General and Elective Surgery of the National Medical Research Center for Children's Health, al.myagkov7@yandex.ru, https://orcid.org/0009-0007-8461-809