

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

Диагностика гамартомных полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей с синдромом Пейтца–Егерса и ювенильным полипозом

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

Введение. Синдром Пейтца–Егерса (СПЕ) и ювенильный полипоз (ЮП) — редкие врожденные, наследуемые полипозы желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Эти формы патологии характеризуются развитием полипов в тонкой кишке, которые могут стать причиной тонко-тонкокишечной инвагинации, непроходимости ЖКТ и перфорации кишечной стенки. Основным методом лечения — хирургический. Полипы образуются на протяжении всей жизни, и большинство пациентов переносят множество оперативных вмешательств. Однако до сих пор нет рекомендаций об эффективных методах диагностики и лечения полипов в тонкой кишке у детей.

Цель: определить эффективность баллонной энтероскопии (БЭ), ультразвукового исследования (УЗИ) брюшной полости и видеокапсульной энтероскопии (ВКЭ) при диагностике гамартомных полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей с СПЕ и ЮП.

Материалы и методы. Обследовано 27 пациентов с СПЕ и ЮП. В 2018–2022 гг. эти больные находились на стационарном лечении 67 раз. Каждая госпитализация оценивалась как отдельный случай. Средний возраст детей при первичном обращении за медицинской помощью составил 11 лет 3 мес (min — 3 года 6 мес, max — 17 лет 10 мес). Всем пациентам проводились УЗИ органов брюшной полости и БЭ, 7 больным была выполнена ВКЭ.

Результаты. При УЗИ у 24 больных была выявлена инвагинация тонкой кишки. При БЭ зафиксировано 236 полипов в тонкой кишке, среди которых 29 гигантских размеров. При проведении 7 ВКЭ обнаружено 57 полипов, а при БЭ у тех же пациентов — 30 полипов.

Заключение. УЗИ брюшной полости не позволяет выявить полипы тонкой кишки, но способно определить наличие инвагинации тонкой кишки. ВКЭ является самым эффективным методом обнаружения полипов, при этом БЭ не только позволяет диагностировать полипы, но и обеспечивает их радикальное удаление.

Ключевые слова: дети; синдром Пейтца–Егерса; ювенильный полипоз; баллонная энтероскопия; диагностика; лечение

Для цитирования: Королев Г.А., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю., Тупыленко А.В., Олдаковский В.И., Будкина Т.Н., Хазыкова Д.В., Бекин А.С. Диагностика гамартомных полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей с синдромом Пейтца–Егерса и ювенильным полипозом. *Российский педиатрический журнал*. 2023; 26(4): 258–263. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2023-26-4-258-263> <https://elibrary.ru/bbxpan>

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

Участие авторов: Королев Г.А., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю. — концепция и дизайн исследования; Королев Г.А., Будкина Т.Н., Олдаковский В.И., Тупыленко А.В., Хазыкова Д.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 заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 24.05.2023
Принята к печати 20.06.2023
Опубликована 31.08.2023

Grigory A. Korolev¹, Maksim M. Lokhmatov^{1,2}, Elena Yu. Dyakonova¹, Anton V. Tupylenko¹, Vladislav I. Oldakovskiy¹, Tatiana N. Budkina¹, Dzhirgal V. Khazykova¹, Aleksandr S. Bekin¹

Diagnostics of hamartomatous polyps of the deep sections of the small intestine in children with Peutz–Jeghers syndrome and juvenile polyposis

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

Introduction. Peutz–Jeghers syndrome (PJS) and juvenile polyposis (JP) are congenital, inherited polyposis of the gastrointestinal tract. Both diseases are rare and characterized by the development of polyps in the small intestine, which can cause small intestine intussusception, obstruction of the gastrointestinal tract, and perforation of the intestinal wall. The main method of treatment is surgical. Polyps are formed throughout the life, and most patients undergo many surgical interventions, but despite this, there is currently no unequivocal opinion on the effectiveness of diagnostic and monitoring methods.

The purpose of this study is to determine the effectiveness of balloon enteroscopy, ultrasound examination of the abdominal cavity and video capsule enteroscopy as methods for diagnosing hamartoma polyps of the deep sections of the small intestine in children with Peutz–Jeghers syndrome and juvenile polyposis.

Materials and methods. Twenty seven SPE and JP patients were examined. Over the period from 2018 to 2022, this group of patients was hospitalized 67 times. Each hospitalization was assessed as a separate case. The average age at the first visit to medical

care was 11 years 3 months. (min — 3 years, 6 months, max — 17 years 10 months). All patients underwent abdominal ultrasound and balloon enteroscopy (BE), 7 patients underwent video capsule enteroscopy (VCE).

Results. In 24 cases, ultrasound revealed intussusception of the small intestine. BE revealed 236 polyps in the small intestine, including 29 giant ones. 7 VCE revealed 57 polyps, while BE revealed 30 polyps in the same patients.

Conclusion. Ultrasound of the abdominal cavity does not reveal polyps of the small intestine, but is able to determine the presence of intussusception. VCE is the most effective method for detecting polyps, however, BE allows not only searching, but also radical removing.

Keywords: *Peutz–Jeghers syndrome; juvenile polyposis; balloon enteroscopy*

For citation: Korolev G.A., Lokhmatov M.M., Dyakonova E.Yu., Tupylenko A.V., Oldakovskiy V.I., Budkina T.N., Khazykova D.V., Bekin A.S. Diagnosis of hamartoma polyps of the deep sections of the small intestine in children with Peutz–Jeghers syndrome and juvenile polyposis. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2023; 26(4): 258–263. (In Russian). <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2023-26-4-258-263> <https://elibrary.ru/bbxpan>

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., Dyakonova E.Yu. — the concept and design of the study; 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:

Korolev G.A., <https://orcid.org/0000-0001-5730-3684>
Lokhmatov M.M., <https://orcid.org/0000-0002-8305-7592>
Dyakonova E.Yu., <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>
Budkina T.N., <https://orcid.org/0000-0002-7379-7298>
Tupylenko A.V., <https://orcid.org/0000-0003-4299-3269>
Oldakovskiy V.I., <https://orcid.org/0000-0002-8805-8164>
Khazykova D.V., <https://orcid.org/0009-0002-8420-8740>
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: May 24, 2023
Accepted: June 20, 2023
Published: August 31, 2023

Введение

Синдром Пейтца–Егерса (СПЕ) и ювенильный полипоз (ЮП) — это заболевания, характеризующиеся развитием гамартмных полипов в желудочно-кишечном тракте (ЖКТ). Эти формы патологии кишечника наследуются по аутосомно-доминантному типу [1]. По различным данным, СПЕ встречается с частотой от 1 : 25 000 до 1 : 300 000 живых новорождённых детей, а ЮП — от 1 : 100 000 до 1 : 160 000 человек [2, 3]. Полипы могут образовываться в любом отделе ЖКТ.

При СПЕ половина всех полипов приходится на тонкую кишку, при ЮП в двенадцатиперстной, тощей и подвздошной кишке образуется не более 15% полипов [4–6]. Как правило, оба заболевания манифестируют в детском возрасте. Полипы тонкой кишки характеризуются болевым абдоминальным синдромом и анемией. Жизнеугрожающим осложнением полипов является инвагинация тонкой кишки и непроходимость ЖКТ, которая может привести к перфорации кишечной стенки [7]. Показано, что у 15% пациентов с СПЕ первый эпизод инвагинации развивался в возрасте до 10 лет, а у 50% пациентов — к 20 годам [8]. Гамартмные полипы формируются на протяжении всей жизни, и эпизоды инвагинации требуют хирургического лечения. Установлено, что 30% больных с СПЕ в возрасте до 10 лет перенесли хирургическое вмешательство, около 70% — к 18 годам. При этом практически половина пациентов к 18 годам переносит 2 и более хирургических операции по поводу осложнений, вызванных полипами тонкой кишки [9].

Гамартмные полипы при ЮП приводят к тем же осложнениям, что и при СПЕ. При ЮП полипы в тонкой кишке образуются реже, и данных относительно часто-

ты их осложнений нет [10]. Тонкая кишка — очень протяжённый орган с большой площадью поверхности. По данным L. Weaver и соавт., в среднем длина всей тонкой кишки в возрасте 1 года равна 380 см, в возрасте 5 лет — 450 см, в 10 лет — 500 см, к 20 годам — 575 см [11]. Учитывая эти данные, диагностический поиск полипов, контроль и лечение больных с этими формами патологии тонкой кишки являются сложными задачами.

Существует достаточно много инструментальных методов визуализации полипов в тонкой кишке, самые распространённые — эзофагогастродуоденоскопия и колоноскопия с ретроградной терминальной илеоскопией. Однако эти методы технически не позволяют осмотреть глубокие отделы тонкой кишки [12]. У взрослых больных, учитывая онконастороженность и необходимость периодического контроля размеров полипов, применяются рентгеноконтрастная магнитно-резонансная энтерография или мультиспиральная компьютерная томография с введением в просвет кишки жидкости. Оба метода можно применять у детей только под общим наркозом, однако данных об их безопасности и эффективности нет [13, 14]. Используются также видеокапсульная энтероскопия (ВКЭ) и баллонная энтероскопия (БЭ). Оба эти метода при очевидных преимуществах имеют свои недостатки. ВКЭ является неинвазивным методом, который позволяет осмотреть всю тонкую кишку, однако видеокапсула обладает низкой маневренностью и не позволяет осуществить детальный осмотр слизистой оболочки тонкой кишки без инсuffляции воздуха [15]. БЭ, впервые предложенная в 2001 г. Н. Yamamoto и соавт., — не только высокоинформативный метод диагностики образований тонкой кишки, но и малоинвазивный

метод внутрископического лечения у взрослых [16]. Однако пока нет согласованного консенсуса о применении БЭ у детей, не определён возраст, с которого следует применять данный метод, не сформулированы показания к проведению антеградной и ретроградной БЭ и нет данных о его эффективности и безопасности у детей.

Цель: определить эффективность БЭ, ультразвукового исследования (УЗИ) брюшной полости и ВКЭ при диагностике гамартмных полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей с СПЕ и ЮП.

Материалы и методы

Обследовано 27 больных (18 (66,6%) мальчиков и 9 (33,4%) девочек) с диагнозом СПЕ и ЮП, которые проходили лечение в 2018–2022 гг. Учитывая, что у больных с СПЕ и ЮП полипы образуются непрерывно, каждый случай требует диагностического поиска и определения тактики лечения, нами принято решение каждую госпитализацию оценивать отдельно. Диагноз СПЕ и ЮП у каждого пациента был подтверждён морфологически.

За 5 лет 27 больных госпитализировались в отделение 67 раз (среднее — 2,55 раза; min — 1; max — 9; Me — 2; Mo — 1). Средний возраст больных при первичном обращении за медицинской помощью составил 11 лет 3 мес (min — 3 года 6 мес; max — 17 лет 10 мес; Me — 11 лет 7 мес; Mo — 11 лет 7 мес). Последующие госпитализации проходили с перерывом от 6 до 12 мес. Средний возраст пациентов за все госпитализации составил 12 лет 6 мес (min — 3 года 6 мес; max — 17 лет 10 мес; Me — 16 лет; Mo — 16 лет 8 мес). При госпитализации всем больным выполняли УЗИ органов брюшной полости, БЭ под эндотрахеальным наркозом; 7 больным дополнительно проводили ВКЭ. Техническое оснащение: ультразвуковая система «General Electric Voluson E8» («GE»), эндоскопическая стойка «Olympus Exera III», энтероскоп «Olympus SIF Q180», видеокапсулы «Given Imaging PillCam SB3».

Статистический анализ полученных данных выполняли при помощи программ «StatPlus 7.8», «Microsoft Excel 2021» непараметрическими методами с использо-

ванием U-критерия Манна–Уитни и критерия Спирмена.

Данное исследование рассмотрено и одобрено локальным этическим комитетом. Пациенты старше 14 лет и законные представители пациентов младше 14 лет были ознакомлены с целями работы и дали письменное согласие на использование обезличенных данных в научных целях.

Результаты

Все пациенты госпитализировались в плановом порядке в хирургическое отделение для проведения обследования по поводу образования полипов в ЖКТ с периодичностью 6–12 мес. При поступлении в стационар всем выполняли УЗИ органов брюшной полости, всего выполнено 67 исследований. В 43 (64%) случаях патологических изменений тонкой кишки не выявлено. У 24 (36%) пациентов в брюшной полости выявлена инвагинация тонкой кишки, у 4 (16%) — по 2 инвагината. Средняя протяжённость тонко-тонкокишечного инвагината составила 48,4 мм (min — 22 мм; max — 200 мм). В 3 исследованиях выявлены 4 полипа тонкой кишки, каждый из которых находился в проекции инвагината. Средний размер полипа составил 28,2 мм (min — 12 мм; max — 37 мм). Во всех случаях при проведении доплеровского анализа кровотока в области инвагината был сохранён, ни в одном случае не было странгуляционной кишечной непроходимости, а инвагинация носила транзиторный механический характер (рис. 1).

Всем детям под эндотрахеальным наркозом выполнялась БЭ: 60 антеградных (протяжённость осмотренного участка тонкой кишки оценивалась от привратника) и 7 ретроградных (от баугиниевой заслонки). За единицу измерения принят 1 сегмент тонкой кишки (протяжённость участка тонкой кишки между вершинами 5 складок $\approx$ 10 см). Средняя протяжённость всего осмотренного участка тонкой кишки составила 120,5 см (min — 30 см; max — 250 см; Me — 150 см; Mo — 100 см). Средняя протяжённость, антеградно осмотренной тонкой кишки составила 127,9 см (min — 40 см; max — 250 см; Me — n; Mo — 150 см). При ретроградном осмотре —

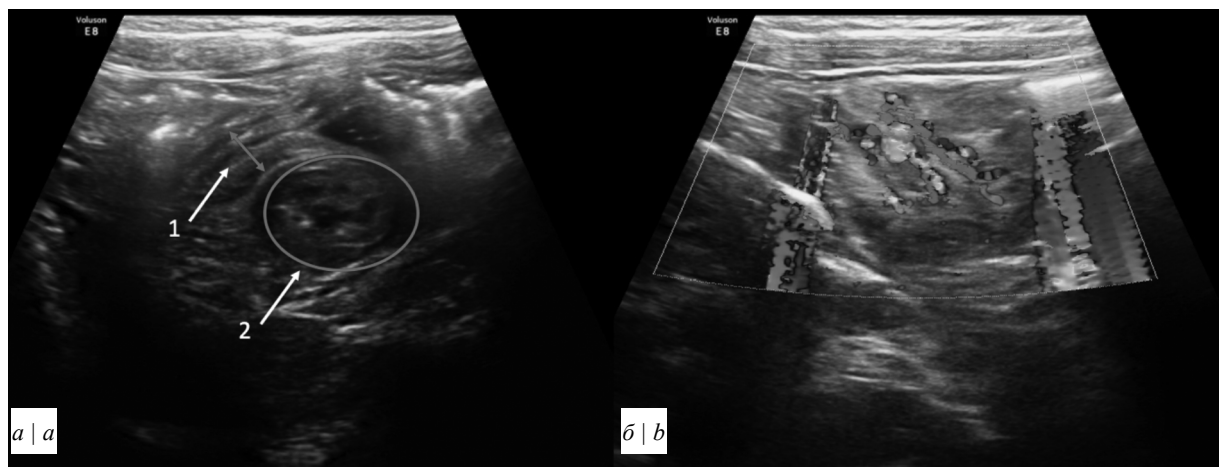


Рис. 1. Тонко-тонкокишечный инвагинат (65 × 45 мм) при УЗИ (а) и доплеровском сканировании (б).

1 — стенка инвагината; 2 — гигантский полип (3 см) в центре инвагината.

Fig. 1. a — Ultrasound image of the small-intestinal intussusceptum (65 × 45 mm): 1 — wall of the intussusceptum; 2 — giant polyp (3 cm) in the center of the intussusceptum. b — Doppler scanning of the small-intestinal intussusceptum.

57,14 см (min — 30 см; max — 100 см; Me — 60 см; Mo — 30 см). Таким образом, антеградная БЭ позволяет выполнить осмотр большего участка тонкой кишки, чем ретроградная, и данные различия статистически значимы (U-критерий Манна–Уитни = 11; $p < 0,01$). Средняя продолжительность эндотрахеального наркоза составила 113 мин (min — 50 мин; max — 240 мин; Me — 152,5 мин; Mo — 80 мин), при антеградном осмотре — 112 мин (min — 50 мин; max — 240 мин; Me — 157,5 мин; Mo — 80 мин), при ретроградном — 115 мин (min — 65 мин; max — 190 мин; Me — 100 мин; Mo — 100 мин), и данные различия статистически не значимы (U-критерий Манна–Уитни = 65; $p > 0,05$).

При выполнении БЭ выявлено 236 полипов в тонкой кишке, среди которых 121 мелкий полип (< 5 мм в диаметре), 43 средних полипов (5–9 мм), 47 крупных полипов (10–29 мм) и 29 гигантских полипов (≥ 30 мм) (рис. 2).

Средний размер гигантских полипов составил 35,3 мм (min — 30 мм; max — 80 мм). Среди всех выявленных полипов при проведении БЭ 86,4% ($n = 204$) были найдены при антеградном осмотре. Обнаружен 91 мелкий полип (< 5 мм в диаметре), 42 средних полипов (5–9 мм), 47 крупных полипов (10–29 мм) и 28 гигантских полипов (≥ 30 мм). При ретроградном осмотре всего было выявлено 32 полипа, среди которых 30 мелких полипов (< 5 мм в диаметре), 1 средний полип (5–9 мм) и 1 гигантский полип (≥ 30 мм), крупных полипов не было. Данные различия были статистически не значимы (U-критерий Манна–Уитни = 165; $p > 0,05$). Следовательно, антеградное и ретроградное выполнение БЭ позволяет выявлять полипы с одинаковой частотой.

Среди 67 выполненных БЭ в 9 (13%) случаях патологические изменения тонкой кишки не выявлены: 6 — при антеградном осмотре и 3 — при ретроградном. У 2 из 3 пациентов, у которых при ретроградном осмотре ничего не выявлено, и у 1 из 6, которым проводился антеградный осмотр, по данным УЗИ органов брюшной полости определялся тонко-тонкокишечный инвагинат. Таким образом, 3 БЭ оцениваются как неудачные.

Из 27 больных 17 (63%) в различном возрасте перенесли оперативное вмешательство по поводу осложнений, вызванных полипами тонкой кишки. Больше половины детей ($n = 10$; 58%) перенесли 2 и более операций, 6 оперативных вмешательств было выполнено 1 больному перед БЭ.

Открытые операции на органах брюшной полости являются причиной образования спаек, которые способны уменьшить подвижность тонкой кишки и стать ограничением при проведении энтероскопии. Для определения влияния спаечного процесса в брюшной полости на БЭ нами был проведён регрессионный анализ. Установлено, что перенесённые операции не являются фактором, который может повлиять на протяжённость осматриваемого участка тонкой кишки при проведении БЭ (R-квадрат = 0,21430; $p = 0,366$). Мы также провели сравнительный анализ протяжённости осматриваемого участка тонкой кишки и возраста пациентов и не обнаружили связи между данными параметрами (R-критерий Спирмена = -0,05; $p > 0,05$).

В ходе госпитализации 7 пациентам выполнена ВКЭ (рис. 3). Среднее время транзита капсулы в тонкой кишке составило 5 ч 37 мин (min — 3 ч 49 мин; max — 9 ч 4 мин). Видеокапсулой было выявлено 57 полипов: 9 — в двенадцатиперстной кишке, 29 — в тощей, 38 — в подвздошной. Хотя у тех же больных при БЭ выявлено 30 полипов (таблица). Очевидно, что при проведении ВКЭ нами выявлено практически в 2 раза больше полипов тонкой кишки, и эти различия статистически значимы (U-критерий Манна–Уитни = 7,5; $p < 0,05$).

Обсуждение

СПЕ и ЮП — редкие заболевания, характеризующиеся наличием гамартоматозного полипоза по всему ЖКТ, за исключением пищевода, наряду с характерной пигментацией кожи и слизистых оболочек [17]. Синдромы гамартоматозного полипоза ЖКТ являются редкими аутосомно-доминантными расстройствами, связанными с повышенным риском доброкачественных и злокачественных опухолей кишечника и внекишечных образований [18]. К ним относятся СПЕ, ЮП, синдром опухоли гамартмы *PTEN* (включая синдром Каудена и синдром Баннаяна–Райли–Рувалкабы) и наследственный смешанный синдром полипоза. Диагнозы основаны на клинических критериях и в некоторых случаях подтверждаются демонстрацией наличия патогенного варианта зародышевой линии. Достаточно изученным синдромом гамартоматозного полипоза является СПЕ, вызываемый патогенными вариантами зародышевой линии в гене *STK11* [19]. Диагностика и лечение гамартоматозного

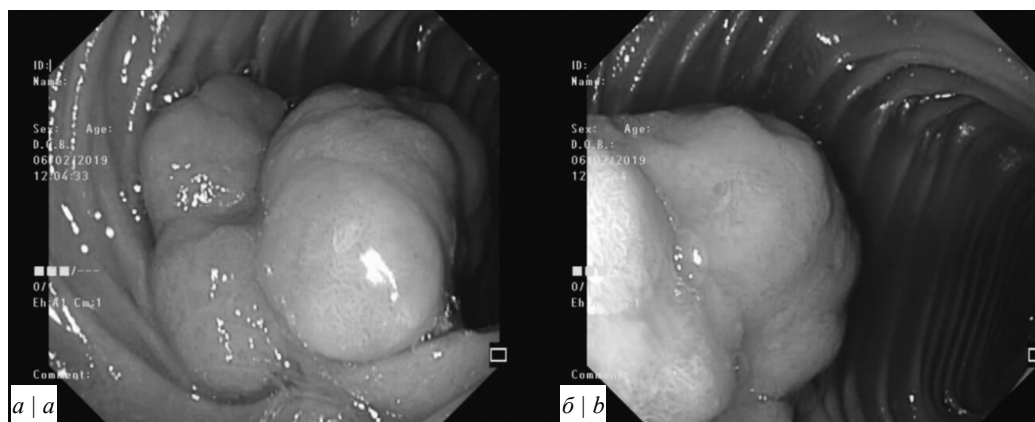


Рис. 2. Эндоскопическая картина гигантского полипа, перекрывающего 1/3 просвета тощей кишки (3,0–3,5 см).

Fig. 2. Endoscopic picture of a giant polyp covering 1/3 of the lumen of the jejunum (3.0–3.5 cm).

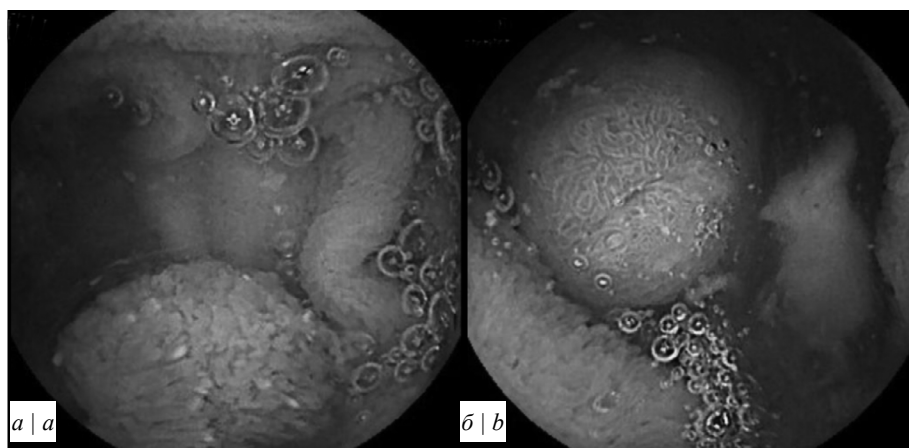


Рис. 3. Видеокапсульное исследование.

a — эндоскопическая картина среднего полипа (5–9 мм); *б* — эндоскопическая картина крупного полипа (10–29 мм).

Fig. 3. Video capsule study.

a — endoscopic picture of the middle polyp (from 5 to 9 mm); *b* — endoscopic picture of a large polyp (from 10 mm to 29 mm).

Число выявленных полипов при проведении БЭ и ВКЭ у детей
Number of polyps detected during balloon enteroscopy and videocapsular enteroscopy in children

Метод осмотра Inspection method	Мелкие полипы (< 5 мм) Small polyps (< 5 mm)	Средние полипы (5–9 мм) Medium polyps (5–9 mm)	Крупные полипы (10–29 мм) Large polyps (10–29 mm)	Гигантские полипы (≥ 30 мм) Giant polyps (≥ 30 mm)
БЭ Balloon enteroscopy	9	11	11	4
ВКЭ Videocapsular endoscopy	35	5	11	5

полипоза сосредоточены на профилактике кровотечений и механической непроходимости тонкой кишки из-за полипов и наблюдении за органами, подверженными повышенному риску развития рака. Синдром ЮП вызывается патогенным вариантом зародышевой линии в генах *SMAD4* или *BMPRIA* с различным клиническим течением. У пациентов с патогенными вариантами *SMAD4* может наблюдаться массивный полипоз желудка, который может привести к желудочно-кишечному кровотечению и/или гастропатии с потерей белка. У пациентов с мутациями *SMAD4* обычно одновременно развиваются наследственные геморрагические телеангиэктазии (синдром ЮП — синдром наложения наследственных геморрагических телеангиэктазий), которые могут приводить к носовым и желудочно-кишечным кровотечениям из-за слизисто-кожных телеангиэктазий и артериовенозным мальформациям [20]. Патогенные варианты зародышевой линии в гене *PTEN* вызывают перекрывающиеся клинические фенотипы (известные как синдромы опухоли гамартомы *PTEN*), включая синдром Каудена и связанные с ним расстройства, которые ассоциированы с повышенным риском полипоза ЖКТ, рака толстой кишки и других внекишечных проявлений и злокачественных новообразований [18, 21].

В связи с этим необходимы новые подходы для разработки алгоритмов ведения и лечения таких больных, а также для определения эффективности оперативного лечения гамартомных полипов в тонкой кишке. Из-за относительной редкости синдромов гамартоматозного полипоза рекомендации по ведению таких больных основаны на небольшом числе наблюдений. Следует

отметить, что лишь в последние годы разработаны клинические руководства для диагностики и лечения гамартомных полипов в тонкой кишке, которые обобщают особенности течения этих форм патологии и содержат рекомендации по диагностике, обследованию и ведению пациентов с синдромами гамартоматозного полипоза с акцентом на эндоскопическое лечение. Самые известные из них: рекомендации целевой группы США по колоректальному раку «Диагностика и управление риском развития рака при синдромах гамартоматозного полипоза желудочно-кишечного тракта» [22] и клинические рекомендации комитета специалистов Японии [23, 24].

Проведённые нами исследования показали, что новые эндоскопические процедуры — ВКЭ тонкой кишки и БЭ — являются эффективными способами диагностики и лечения гамартомных полипов в тонкой кишке. Наш клинический опыт свидетельствует о том, что УЗИ органов брюшной полости не позволяет диагностировать даже гигантские полипы тонкой кишки. При этом УЗИ позволяет определить наличие или отсутствие тонко-тонкокишечного инвагината и наличие или отсутствие кишечного кровотока, что обеспечивает условия для исключения странгуляционной кишечной непроходимости у больного и показаний к экстренному хирургическому вмешательству. БЭ позволяет проводить антеградный и ретроградный осмотр тонкой кишки и с одинаковой эффективностью выявлять полипы, а также выполнить их одномоментное радикальное удаление. БЭ оказалось одинаково эффективной у детей различных возрастных групп. ВКЭ является неинвазивным высокоэффективным методом диагностики гамартомных

полипов тонкой кишки у детей, позволяет выполнить осмотр всей тонкой кишки и выявить максимальное число полипов с их точной локализацией образований.

Ограничение исследования. Оценка безопасности и эффективности БЭ как метода внутрипросветного малоинвазивного метода удаления гамартомных полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей не являлась целью нашей работы. Поэтому мы не приводим и не обсуждаем данные о числе удалённых полипов и возможных осложнениях в послеоперационном периоде.

Литература/References

1. Beggs A.D., Latchford A.R., Vasen H.F., Moslein G., Alonso A., Aretz S., et al. Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and recommendations for management. *Gut*. 2010; 59(7): 975–86. <https://doi.org/10.1136/gut.2009.198499>
2. Xu Z.X., Jiang L.X., Chen Y.R., Zhang Y.H., Zhang Z., Yu P.F., et al. Clinical features, diagnosis, and treatment of Peutz-Jeghers syndrome: Experience with 566 Chinese cases. *World J. Gastroenterol*. 2023; 29(10): 1627–37. <https://doi.org/10.3748/wjg.v29.i10.1627>
3. Singh A.D., Gupta A., Mehta N., Heald B., Macaron C., Liska D., et al. Occurrence of gastric cancer in patients with juvenile polyposis syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Gastrointest. Endosc.* 2023; 97(3): 407–14.e1. <https://doi.org/10.1016/j.gie.2022.10.026>
4. Pérez-Castilla A., Peñailillo P., Oksenberg D. Juvenile polyposis syndrome: A case report. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2019; 59: 73–5. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.04.041>
5. Peutz J.L. A very remarkable case of familial polyposis of the mucous membrane of the intestinal tract and nasopharynx accompanied by peculiar pigmentation of the skin and mucous membrane. *Ned. Tijdschr. Geneesk.* 1921; 10: 134–46.
6. Ribeiro I., Júnior, Pinto V.C., Santos V.M., Ribeiro K.D. Peutz-Jeghers syndrome in a 21-year-old woman. *Brasília Med.* 2013; 50(1): 71–7.
7. 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>
8. Van Lier M.G., Mathus-Vliegen E.M., Wagner A., van Leerdam M.E., Kuipers E.J. High cumulative risk of intussusception in patients with Peutz-Jeghers syndrome: time to update surveillance guidelines? *Am. J. Gastroenterol.* 2011; 106(5): 940–5. <https://doi.org/10.1038/ajg.2010.473>
9. Zhang L.J., Su Z., Li X.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.
10. Adolph V.R., Bernabe K. Polyps in children. *Clin. Colon. Rectal. Surg.* 2008; 21(4): 280–5. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1089943>
11. 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>
12. Achatz M.I., Porter C.C., Brugières L., Druker H., Frebourg T., Foulkes W.D., et al. Cancer screening recommendations and clinical management of inherited gastrointestinal cancer syndromes in childhood. *Clin. Cancer Res.* 2017; 23(13): e107–14. <https://doi.org/10.1158/1078-0432.CCR-17-0790>
13. Soyer P., Aout M., Hoeffel C., Vicaut E., Placé V., Boudiaf M. Helical CT-enteroclysis in the detection of small-bowel tumours: a meta-analysis. *Eur. Radiol.* 2013; 23(2): 388–99. <https://doi.org/10.1007/s00330-012-2595-y>
14. Caspari R., von Falkenhausen M., Krautmacher C., Schild H., Heller J., Sauerbruch T. Comparison of capsule endoscopy and magnetic resonance imaging for the detection of polyps of the small intestine in patients with familial adenomatous polyposis or with

- Peutz-Jeghers syndrome. *Endoscopy*. 2004; 36(12): 1054–9. <https://doi.org/10.1055/s-2004-826041>
15. 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>
 16. 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>
 17. Sato E., Goto T., Honda H. Peutz-Jeghers syndrome. *JAMA Dermatol.* 2022; 158(11): 1316. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2022.3979>
 18. Sandy N.S., Lomazi E.A., Servidoni M.F., Bellomo-Brandão M.A. Peutz-Jeghers syndrome in resource-limited scenario. *Arq. Gastroenterol.* 2020; 57(3): 227–31. <https://doi.org/10.1590/s0004-2803.202000000-44>
 19. Latchford A., Cohen S., Auth M., Scaillon M., Viala J., Daniels R., 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): 442–52. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002248>
 20. Yehia L., Heald B., Eng C. Clinical spectrum and science behind the hamartomatous polyposis syndromes. *Gastroenterology*. 2023; 164(5): 800–11. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2023.01.026>
 21. Boland C.R., Idos G.E., Durno C., Giardiello F.M., Anderson J.C., Burke C.A., et al. Diagnosis and management of cancer risk in the gastrointestinal hamartomatous polyposis syndromes: recommendations from the US Multi-Society task force on colorectal cancer. *Am. J. Gastroenterol.* 2022; 117(6): 846–64. <https://doi.org/10.14309/ajg.0000000000001755>
 22. Boland C.R., Idos G.E., Durno C., Giardiello F.M., Anderson J.C., Burke C.A., et al. Diagnosis and management of cancer risk in the gastrointestinal hamartomatous polyposis syndromes: recommendations from the U.S. Multi-society task force on colorectal cancer. *Gastrointest. Endosc.* 2022; 95(6): 1025–47. <https://doi.org/10.1016/j.gie.2022.02.044>
 23. 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; 1–13. <https://doi.org/10.1159/000529799>
 24. Matsumoto T., Umeno J., Jimbo K., Arai M., Iwama I., Kashida H., et al. Clinical guidelines for diagnosis and management of juvenile polyposis syndrome in children and adults-secondary publication. *J. Anus Rectum Colon.* 2023; 7(2): 115–25. <https://doi.org/10.23922/jarc.2023-002>

Сведения об авторах:

Лохматов Максим Михайлович, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., зав. отд-нием эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; проф. каф. детской хирургии, урологии и уроандрологии ФГАОУ ВО «Первого МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)», lokhmatov@mail.ru; **Дьяконова Елена Юрьевна**, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., врач – детский хирург, зав. отд-нием общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Doctor-help03@yandex.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; **Олдаковский Владислав Игоревич**, врач-эндоскопист, мл. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, oldakovskiy@nczd.ru; **Тупыленко Артём Викторович**, канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, tupulyenko.av@nczd.ru; **Хазыкова Джиргал Викторовна**, врач ультразвуковой диагностики ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, khaszykova.dv@nczd.ru; **Бекин Александр Сергеевич**, врач – детский хирург, мл. науч. сотр. отд-ния общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, beкин@nczd.ru