ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЛОХМАТОВ М.М., ДЬЯКОНОВА Е.Ю.,
КОРОЛЕВ Г.А., ТУПЫЛЕНКО А.В.,
АЛХАСОВ А.Б.

ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С СИНДРОМАМИ ГАМАРТОМАТОЗНОГО ПОЛИПОЗА

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

МОСКВА, 2026

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**М.М. Лохматов, Е.Ю. Дьяконова, Г.А. Королев,
А.В. Тупыленко, А.Б. Алхасов**

Эндоскопическая диагностика и лечение детей с синдромами гамартоматозного полипоза

Учебное пособие

Москва
2026

УДК 616.3-007.27-053.2-072.1(075.80)
ББК 57.3354.133я73
Л 75

Рецензенты:

Соколов Юрий Юрьевич, д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии имени академика С.Я. Долецкого ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России

Поддубный Игорь Витальевич, д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России

Л 75 Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю., Королев Г.А., Тупыленко А.В., Алхасов А.Б. Эндоскопическая диагностика и лечение детей с синдромами гамартоматозного полипоза. — Воронеж, ООО «ВИНЕР», 2026. — 72 с. — (Информационные материалы / ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России).

ISBN 978-5-94302-329-3

Синдромы гамартоматозного полипоза — группа чрезвычайно редких, генетически детерминированных заболеваний. В педиатрической практике наследственные полипозы остаются актуальной проблемой, которая требует квалифицированного мультидисциплинарного подхода — детских хирургов, эндоскопистов и педиатров. В учебном пособии освещены основные концептуальные принципы эндоскопической диагностики и лечения детей с синдромами гамартоматозного полипоза, которые помогут не только своевременно провести диагностический поиск гамартом в просвете желудочно-кишечного тракта, но и сформировать наиболее эффективную тактику лечения.

Учебное пособие предназначено для клинических ординаторов, обучающихся по программе «Детская хирургия», также может быть полезно аспирантам, врачам — детским хирургам и врачам-эндоскопистам.

Данное учебное пособие написано и проиллюстрировано преимущественно исходя из собственного опыта лечения таких пациентов, в том числе проведен анализ зарубежной литературы, включая опыт наших иностранных коллег.

Рекомендовано Координационным советом по области образования «Здравоохранение и медицинские науки» в качестве учебного пособия для использования в образовательных учреждениях, реализующих основные профессиональные программы высшего образования и подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 3.1.11 Детская хирургия (протокол № 094 от 20 ноября 2025 г.).



УДК 616.3-007.27-053.2-072.1(075.80)
ББК 57.3354.133я73

© Коллектив авторов, 2026
© ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 2026

Коллектив авторов

Алхасов А.Б., д-р мед. наук, профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Дьяконова Е.Ю., д-р мед. наук, заведующая кафедрой детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Королев Г.А., канд. мед. наук, врач-эндоскопист отделения эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Лохматов М.М., д-р мед. наук, профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Тупыленко А.В., канд. мед. наук, старший научный сотрудник, доцент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Содержание

ГЛАВА I
СИНДРОМЫ ГАМАРТОМАТОЗНОГО ПОЛИПОЗА 6

Синдром ювенильного полипоза 6
Синдром Пейтца–Егерса 8
Наследственный синдромсмешанного полипоза 9
Синдром Коуден 10
Синдром Баннаяна–Райли–Руваликабы 10
Синдром Кронхита–Канада 11

ГЛАВА II
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА
И ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ РИСКИ 12

Клиническая картина 12
Онкологические риски 16

ГЛАВА III
МЕТОДЫ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ 17

Видеокапсульная энтероскопия 17
Эзофагогастродуоденоскопия 20
Баллонная энтероскопия 23
Колоноскопия 34

ГЛАВА IV
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМОВ
ГАМАРТОМАТОЗНОГО ПОЛИПОЗА И СЕМЕЙНОГО
АДЕНОМАТОЗНОГО ПОЛИПОЗА 38

ГЛАВА V
ИСКУССТВЕННЫЙ ИНТЕЛЛЕКТ — АССИСТЕНТ ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ КОЛОНОСКОПИИ 45

ГЛАВА VI
ПРОВЕДЕНИЕ ИНВАЗИВНЫХ ЭНДОСКОПИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ 48

Анестезиологическое пособие 48
Положение (укладка) пациента 48

ГЛАВА VII
АЛГОРИТМ ЭНДОСКОПИЧЕСКОГО УДАЛЕНИЯ ГАМАРТОМНЫХ ПОЛИПОВ 51

ГЛАВА VIII
ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ 54

Алгоритм диагностики и лечения детей с гамартомными полипами тонкой кишки 56

ЗАКЛЮЧЕНИЕ 58

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ 60

ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ 68

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ 69

ДЛЯ ЗАМЕТОК 71

ГЛАВА I

СИНДРОМЫ ГАМАРТОМАТОЗНОГО ПОЛИПОЗА

Гамартома — доброкачественная опухоль, которая формируется за счет гиперплазии ткани и нарушения соотношения тканевых элементов. Впервые данный термин в медицинскую практику ввел Eugen Albecht в 1904 году.

Гамартомы могут формироваться в различных органах, в том числе в желудочно-кишечном тракте. Гамартомы желудочно-кишечного тракта принято называть «гамартомными полипами». Чаще всего в клинической практике можно наблюдать солитарные гамартомные полипы в толстой кишке, которые называются ювенильными, однако в случаях, когда в толстой кишке формируются множественные (от 3 до 10) полипы, или гамартомы формируются в тонкой кишке или желудке, можно говорить о полипозе желудочно-кишечного тракта. Данные заболевания принято объединять в группу — синдромы гамартоматозного полипоза.

Синдром ювенильного полипоза

Первое упоминание в литературе о синдроме ювенильного полипоза датируется 1939 годом, когда Diamond описал ребенка, у которого крупный полип пролабировал анус.

Микроскопически гамартомные полипы при синдроме ювенильного полипоза отличаются тем, что в строме содержится большое количество кистозно расширенных крипт со скоплением сегментоядерных лейкоцитов, а также большим количеством эпителиальных трубочек, заполненных слизью. Учитывая гиперплазию тканевых элементов кишечной стенки, Horrilleno в 1957 году ввел термин «гамартомный полипоз». Позднее Horrilleno изменил название на «ювенильный полипоз» в связи ранней манифестацией данного заболевания.

Синдром ювенильного полипоза (Juvenile polyposis syndrome) — редкое, генетически детерминированное заболевание, наследуемое по аутосомно-

доминантному типу; выявляется с частотой 1:150 000 новорожденных. Примерно у 75% пациентов прослеживается наследственный характер, у 1 /4 пациентов синдром ювенильного полипоза носит спорадический характер.

Патогенез синдрома ювенильного полипоза связан с мутацией гена *SMAD4*, который кодирует фактор роста B-пути — белок BMP (TGF-β/BMP), отвечающий, в свою очередь, за пролиферацию и дифференцировку клеток, а также с мутацией в гене *BMPR1A*, который отвечает за синтез белка-рецептора серин/треокиназы. Мутации в этих генах выявляются у 40–60% пациентов с синдромом ювенильного полипоза.

Важным нюансом является то, что солитарные ювенильные полипы и гамартомы при синдроме ювенильного полипоза микроскопически идентичны, однако единичные полипы встречаются только в толстой кишке, в то время как для синдрома существуют критерии постановки диагноза:

- ◊ множественные (от 3–10) полипы в толстой кишке;
- ◊ формирование гамартом в желудке или тонкой кишке;
- ◊ любое количество полипов в тонкой кишке, если установлен положительный семейный анамнез.

У большинства пациентов (~98%) ювенильные полипы образуются в толстой кишке, желудке и тонкой кишке; гамартомы формируются примерно у 30% пациентов. Sachatello выделил три формы течения синдрома ювенильного полипоза:

1) ювенильный полипоз у младенцев/врожденный (очень редкая форма с тяжелым течением и плохим прогнозом) (рис. 1);
2) обычный ювенильный полипоз, при котором полипы встречаются во всех отделах желудочно-кишечного тракта вне зависимости от семейного анамнеза;
3) изолированный ювенильный полипоз, при котором полипы образуются только в толстой кишке вне зависимости от семейного анамнеза.



Рис. 1. Множественные гамартомные полипы в области двуствольной илеостомы у ребенка с врожденной формой синдрома ювенильного полипоза после тотальной колэктомии и формирования илеоанального анастомоза.

Синдром Пейтца–Егерса

Эпоним «синдром Пейтца-Егерса» (Peutz-Jeghers syndrome) был введен Andre Bruwer в 1952 году в честь врачей Jan Peutz (1921) и Harold Jeghers (1949), которые описали наследственный полипоз, сочетающийся с меланиновыми пятнами в области рта, губ и слизистой оболочки (рис. 2).



Рис. 2. Меланиновые пятна на губах пациентов с синдромом Пейтца–Егерса.

Микроскопическая картина гамартом при синдроме Пейтца-Егерса несколько отличается от ювенильных. В строме кроме древовидно ветвящегося разрастания гладкомышечных волокон собственной пластинки слизистой оболочки также отмечаются расширенные железы, заполненные слизью.

Данное заболевание входит в группу орфанных и встречается с частотой примерно 1:300 000 человек. Синдром Пейтца-Егерса наследуется по аутосомно-доминантному типу и ассоциирован с мутацией серин/треонинкиназы 11 (ген *STK11 /LKB1*) — фермента-супрессора опухолевого роста. Данная мутация выявляется примерно у 80-95% пациентов.

В отличие от синдрома ювенильного полипоза, при синдроме Пейтца-Егерса в половине случаев (50%) полипы формируются в тонкой кишке, в желудке — примерно в 36% случаев, в толстой кишке — примерно в 21%. В 1997 году Tomlinson and Houlston предложили первые критерии, по которым справедлива постановка диагноза синдрома Пейтца-Егерса:

- ◊ два или более гамартомных полипа желудочно-кишечного тракта, которые в строме имеют древовидно ветвящиеся гладкомышечные волокна собственной пластинки слизистой оболочки;
- ◊ один полип желудочно-кишечного тракта, который морфологически соответствует синдрому Пейтца-Егерса, при условии положительного семейного анамнеза образования полипов желудочно-кишечного тракта, соответствующих микроскопической картине синдрома Пейтца-Егерса.

В 2000 году Всемирная организация здравоохранения опубликовала критерии синдрома Пейтца-Егерса и разделила их на основании семейного анамнеза следующим образом:

А — положительный семейный анамнез синдрома Пейтца-Егерса у членов семьи:

1) любое количество морфологически подтвержденных полипов;
2) характерные пигментные пятна на слизистой оболочке и/или коже.

Б — отрицательный семейный анамнез синдрома Пейтца-Егерса:

1) три гистологически подтвержденных полипа;
2) любое количество морфологически подтвержденных полипов и пигментные пятна.

В 2010 году Beggs с соавт. пересмотрели и опубликовали рекомендации по диагностике синдрома Пейтца-Егерса, сформулировав критерии для постановки диагноза:

1) два и более полипа, гистологическая картина которых соответствует синдрому Пейтца-Егерса;
2) любое количество полипов у пациента с подтвержденным семейным анамнезом;
3) наличие пигментных пятен на слизистых оболочках, губах или коже у пациента с подтвержденным семейным анамнезом;
4) любое количество гамартомных полипов и наличие характерных пигментных пятен.

Специалисты Европейского общества эндоскопистов в 2019 году пришли к консенсусу, что все пациенты с пигментацией губ и слизистых оболочек, у которых выявлено два и более гамартомных полипа с древовидно ветвящимися гладкомышечными волокнами в строме, или у членов семьи которых подтвержден синдром Пейтца-Егерса, должны направляться на генетическое исследование для выявления мутаций в гене *STK11 /LKB1*.

Таким образом, для постановки диагноза синдрома Пейтца-Егерса требуется сопоставление клинической картины, семейного анамнеза, данных эндоскопического и морфологического исследования, а также генетического анализа.

Наследственный синдром смешанного полипоза

Впервые в 1971 году Kaschula описал клиническое наблюдение девочки с множественными полипами в тонкой и толстой кишке, которая предъявляла жалобы на диарею с примесью крови и слизи. При морфологическом исследовании было установлено, что полипы представляют собой гамартомы с очагами аденоматозного роста, и было высказано предположение, что данный клинический пример вызван ранее не описанным заболеванием. По данным Whitelaw, при наследственном синдроме смешанного полипоза (hereditary mixed polyposis syndrome) можно встретить не только очаги тубулярной аденомы, но и ворсинчатой, зубчатой, а также очаги гиперплазии эпителия.

В настоящее время считается, что данный синдром наследственный, но точная мутация пока не установлена. Одни авторы полагают, что мутация

располагается в локусе 10q23 и, как и при семейном аденоматозном полипозе, связана с геном *BMPR1A*, другие ассоциируют смешанный полипоз с мутацией *SCG5* в локусе GREM1.

Синдром Коуден

Первое описание данного синдрома принадлежит Riley и Smith, которые в 1960 году описали семью (мать и ее четырех детей) с макроцефалией и псевдопапиллярными опухолями. В 1962 году Lloyd и Dennis описали пациентку с образованием правой груди, легкой умственной отсталостью, множественными гамартомными полипами в желудочно-кишечном тракте, двигательными нарушениями, микрогнатией и множественными папилломами на губах. Авторы назвали данное заболевание в честь пациентки Рейчел Коуден.

Синдром Коуден (Cowden syndrome) наследуется по аутосомно-доминантному типу и встречается, по разным данным, с частотой от 1:200 000 до 1:1 000 000 человек. Установлено, что данный порок ассоциирован с мутацией гена-супрессора опухолевого роста 10-й хромосомы *PTEN/MMAC1 /TEP1*.

При синдроме Коуден формируются множественные гамартомы, большая часть которых — в желудочно-кишечном тракте. Другие проявления многообразны и могут включать подслизистые липомы, трихилеммомы, кератозы, кожно-слизистые невромы и папилломы полости рта, а также узловой зоб и рак щитовидной железы. У данной группы пациентов повышен риск развития рака молочной железы, эндометрия и почки. У детей часто наблюдаются липомы, фибромы и гемангиомы. Наиболее важным признаком является прогрессирующая истинная макроцефалия, не связанная с гидроцефалией и задержкой психомоторного развития.

Синдром Баннаяна–Райли–Рувалькабы

Синдром Баннаяна-Райли-Рувалькабы (Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome) — заболевание, которое клинически проявляется макроцефалией, образованием гамартом в желудочно-кишечном тракте, липом, пигментных пятен, а также задержкой психомоторного развития, сосудистыми аномалиями, большим весом ребенка при рождении, повышенной мобильностью суставов и расстройствами аутического спектра.

Как и другие синдромы гамартоматозного полипоза, синдром Баннаяна-Райли-Рувалькабы наследуется по аутосомно-доминантному типу и, как и синдром Коуден, ассоциирован с мутацией в гене *PTEN*.

Синдром Баннаяна-Райли-Рувалькабы, как и синдром Коуден, болезнь Лермитта-Дюкло (Lhermitte-Duclos; ганглиоцитома мозжечка, или гамартомная опухоль головного мозга) и расстройства аутического спектра, связанные

с макроцефалией, объединены в PTEN-ассоциированный синдром гамартомной опухоли.

Синдром Кронхита–Канада

Синдром назван в честь ученых Cronkhite и Canada, впервые описавших его в 1955 году (Cronkhite-Canada syndrome). Данный синдром клинически проявляется образованием крупных гамартомных полипов, преимущественно в желудке и толстой кишке, а также алопецией, дистрофией ногтевых пластин, гиперпигментацией лица и век. Довольно часто у пациентов выявляется гипертрофия слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, что в свою очередь приводит к вторичному синдрому мальабсорбции и потере белка. Клиническая картина может включать также анемию, диарею, потерю массы тела, отеки, гипокалиемию и тетанию.

В литературе описано не более 500 случаев выявления синдрома Кронхита-Канада. Точная этиология в настоящее время неизвестна, а большинство авторов сходятся во мнении, что заболевание спорадическое, не является генетически детерминированным и расценивается как ненаследственный синдром ювенильного полипоза с эктодермальными аномалиями развития.

ГЛАВА II

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ РИСКИ

Клиническая картина

Наиболее часто в клинической практике встречаются синдром Пейтца-Егерса и синдром ювенильного полипоза. Другие заболевания, входящие в группу синдромов гамартоматозного полипоза, выявляются очень редко.

Клинические проявления врожденных полипозов разнообразны, однако следует принимать во внимание, что полипы в желудочно-кишечном тракте потенциально повышают риск развития злокачественных новообразований. Как правило, рак формируется у взрослых пациентов, которым не проводилось своевременное удаление гамартомных полипов. В педиатрической практике полипы являются причиной развития анемии и желудочно-кишечных кровотечений вследствие механического повреждения полипов.

По мере роста у гамартомы формируется «ножка», которая представлена кишечной стенкой, которая «вытягивается» вслед за «головой» полипа (рис. 3).

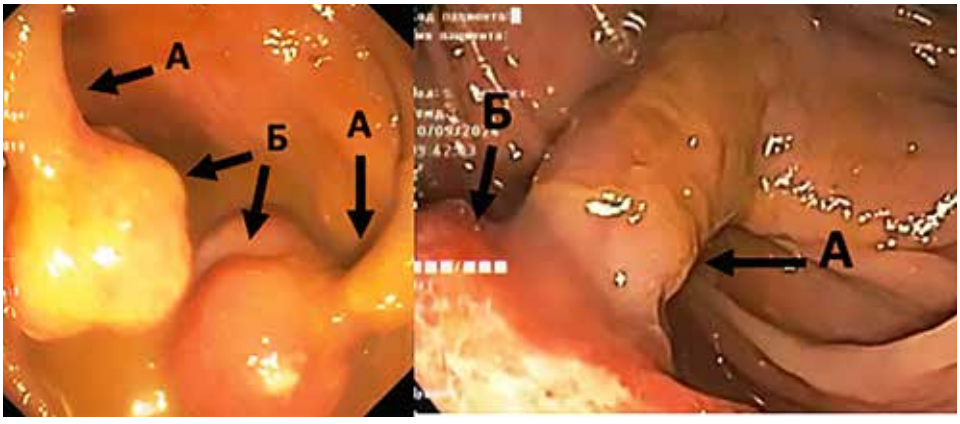


Рис. 3. Эндоскопическая картина «ножки» (А) и «головки» (Б) гамартомного полипа.

Наиболее грозным и жизнеугрожающим осложнением являются инвагинация и непроходимость тонкой кишки. На фоне странгуляции кишечной стенки развивается ишемия, которая может быть причиной перфорации стенки кишки и развития перитонита. Общепризнанным является то, что инвагинация может развиваться при размере полипа ≥10 мм. В связи с этим полипы более 10 мм считаются клинически значимыми и должны удаляться сразу при выявлении в просвете (рис. 4-7).

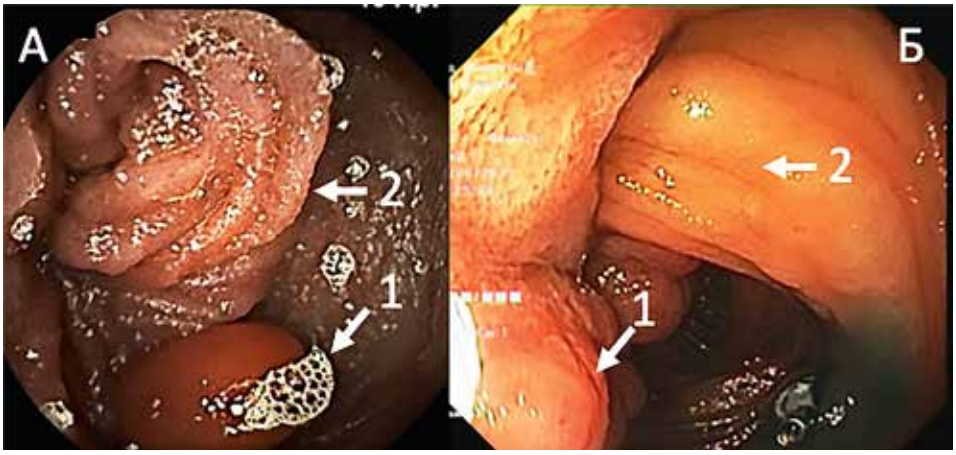


Рис. 4. Эндоскопическая картина гамартомного полипа подвздошной кишки и частично расправившегося инвагината при проведении ретроградной баллонной (А) и антеградной баллонной (Б) энтероскопии: 1 — гамартомный полип; 2 — часть инвагинировавшей стенки тонкой кишки (А), закрученной вокруг ножки полипа (Б).

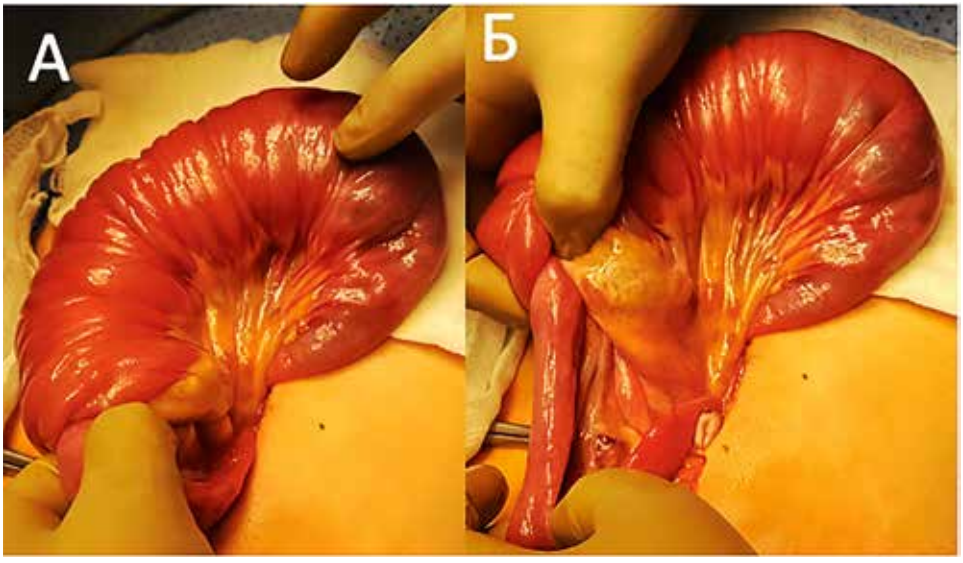


Рис. 5. Тонко-тонкокишечная инвагинация тощей кишки и проксимального отдела подвздошной кишки (А, Б).

По данным отечественной и зарубежной литературы, риск развития инвагинации тонкой кишки при размере полипа ≥10 мм до 10 лет жизни составляет 15%, а к 20 годам данный риск повышается до 50%. Почти 30% пациентов с полипами тонкой кишки до 10 лет жизни перенесли хирургическое вмешательство, около 70% — к 18 годам. Порядка 40% пациентов до 18 лет перенесли два и более оперативных вмешательств по поводу осложнений, вызванных полипами тонкой кишки. Данная статистика только подтверждает то, что локализация гамартом в тонкой кишке является серьезной, жизнеугрожающей ситуацией в педиатрической практике.



Рис. 6. Тощая кишка и проксимальный отдел подвздошной кишки после дезинвагинации.

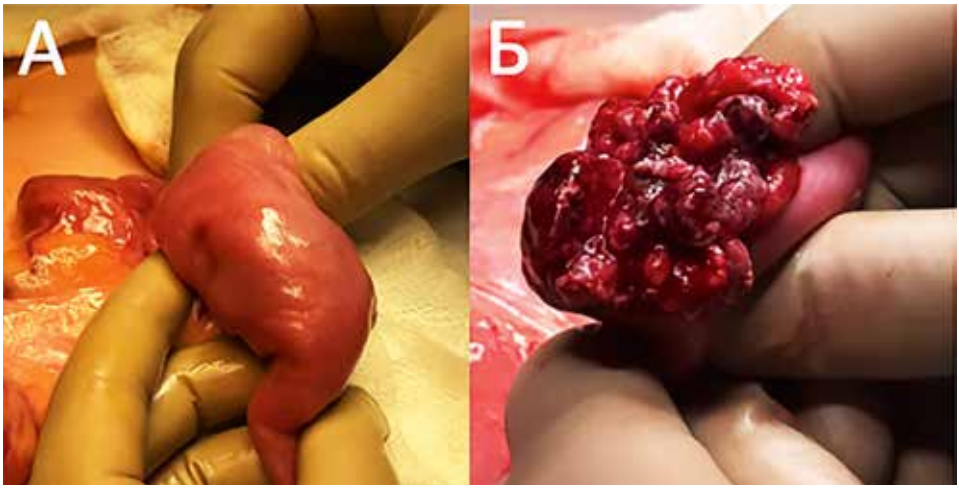


Рис. 7. Дистальный отдел тощей кишки с гамартомным полипом в просвете (А); ювенильный полип дистального отдела тощей кишки после энтеротомии (Б).

В других отделах желудочно-кишечного тракта крупные полипы могут быть причиной частичной или полной непроходимости привратника/луковицы двенадцатиперстной кишки или толстой кишки (рис. 8). Среди жалоб также часто встречаются абдоминальный болевой синдром, периодическая тошнота, рвота, диарея, общее недомогание.

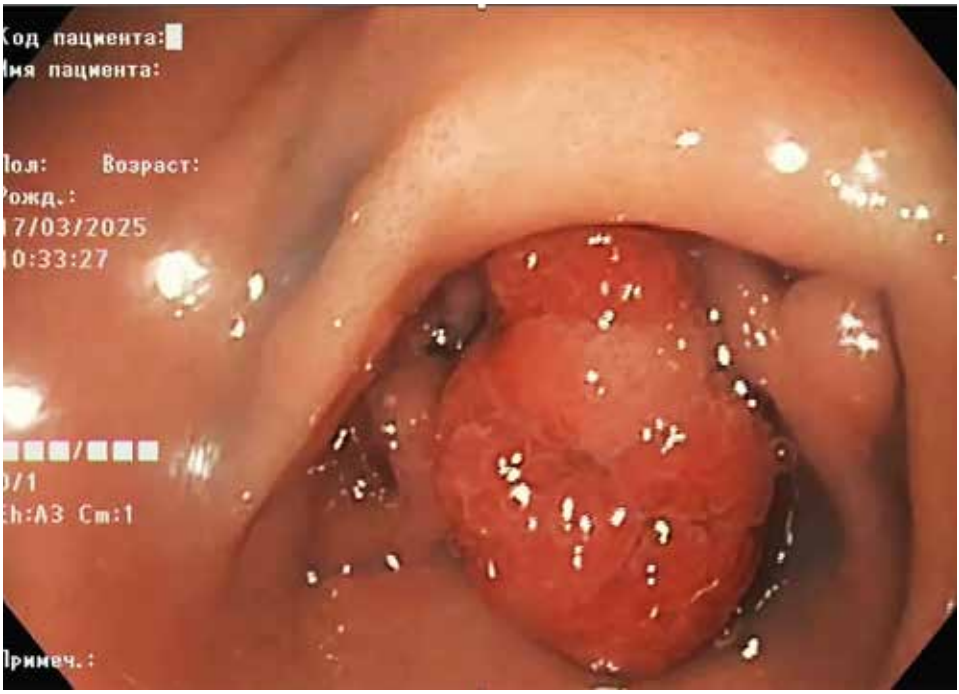


Рис. 8. Эндоскопическая картина гамартомного полипа луковицы двенадцатиперстной кишки, который пролабирует привратник и обтурирует просвет.

Чаще всего в клинической практике встречаются синдром ювенильного полипоза и синдром Пейтца–Егерса. Необходимо помнить, что синдромы гамартоматозного полипоза многообразны, и после морфологической верификации новообразования необходимы соотнесение полипоза с другими клиническими проявлениями, тщательный сбор анамнеза, а также выполнение генетического исследования у пациента.

Таким образом, гамартомы в просвете желудочно-кишечного тракта являются причиной развития разнообразных патологических состояний, которые требуют своевременной диагностики и определения адекватного объема лечения. Несмотря на то, что над решением данной проблемы ученые трудятся довольно долго, остается большое количество нерешенных вопросов. В связи с редкостью синдромов гамартоматозного полипоза в клинической практике и малыми выборками наблюдения до сих пор нет единого мнения, в каком возрасте следует начинать наблюдать пациентов и какой объем диагностических исследований необходимо выполнять.

Онкологические риски

Большинство синдромов гамартоматозного полипоза ассоциированы с онкологическими заболеваниями. У пациентов с синдромом Пейтца-Егерса прижизненный риск развития рака составляет 81-93%. По данным литературы, риск развития рака груди у пациентов с синдромом Пейтца-Егерса составляет 54%, яичников — 21%, матки — 9%, желудка — 21%, поджелудочной железы — 36%, тонкой кишки — 13%, толстой кишки — 39–50%, яичек — 9%. Данная статистика в 15 раз выше, чем у населения в целом, а общая смертность от рака у пациентов с синдромом Пейтца-Егерса достигает 66%, при этом средний возраст пациентов составляет в среднем 42 года.

У пациентов с синдромом ювенильного полипоза риск развития рака ободочной, сигмовидной и прямой кишки составляет от 17% до 22%, а риск развития аденокарциномы желудка — от 20% до 30%. Средний возраст образования рака составляет 58 лет. В свою очередь спорадические ювенильные полипы толстой кишки не ассоциированы с образованием злокачественных опухолей.

Пациенты с наследственным синдромом смешанного полипоза имеют риск развития аденокарциномы желудка, тонкой и толстой кишки в связи с наличием очагов аденоматозного роста в гамартомах. У пациентов с синдромом Коудена выявлен риск рака щитовидной железы, молочных желез, эндометрия и почки. В настоящее время ассоциация синдрома Баннаяна-Райли-Рувалькабы с онкологическими заболеваниями не установлена, также нет достоверных данных об повышенном риске рака у пациентов с синдромом Кронхита-Канада, так как за 70 лет наблюдения выявлено и описано не более 500 случаев.

ГЛАВА III

МЕТОДЫ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Видеокапсульная энтероскопия

Желудочно-кишечный тракт человека — самый протяженный орган в теле — может быть разделен на верхние отделы, в которые входят пищевод, желудок и двенадцатиперстная кишка; глубокие отделы, в которые входят тощая и подвздошная кишка, а также нижние отделы, в которые входят ободочная, сигмовидная и прямая кишка. Наиболее сложным отделом желудочно-кишечного тракта для выявления гамартомных полипов являются глубокие отделы. Протяженность тонкой кишки в различные периоды жизни ребенка варьирует от 4,5 см до 5,75 см. В связи с этим определение количества, размера и точной локализации полипов становится сложной клинической задачей, напрямую влияющей на выбор тактики лечения.

Продолжительное время в диагностике новообразований тонкой кишки предпочтение отдавалось лучевым методам диагностики, таким как магнитно-резонансная томография с пероральным введением контрастного вещества (барий/водорастворимый контраст) и компьютерная томография. Рентгеноконтрастная магнитно-резонансная энтерография позволяет визуализировать образования тонкой кишки. Для проведения данного исследования пациенту вводят 1,5–2 литра контрастного вещества.

В настоящее время для более точного определения размера полипа и его точной локализации в тонкой кишке применяются два способа контрастирования желудочно-кишечного тракта: введение контраста *per os* (через рот) и введение контраста через назогастральный зонд. Так, Caspari и соавт. проанализировали пациентов с синдромом Пейтца–Егерса, которым выполнялась МР-энтерография, и пришли к выводу, что данный метод позволяет точнее определить размер полипа и его точную локализацию в тонкой кишке, однако имеет более низкую чувствительность при обнаружении полипов диаметром менее 15 мм, не позволяя, таким образом, в полной мере оценить распространенность патологического процесса в тонкой кишке.

Альтернативный метод диагностики — мультиспиральная компьютерная томография с введением в просвет кишки жидкости (МСКТ-энтероклизис). Перед началом исследования просвет кишки заполняется жидкостью (вода, физиологический раствор, раствор бария и др.) *per os* или через назотонкокишечный/назогастральный зонд в объеме 1–1,5 литра. По разным данным, МСКТ-энтероклиз очень эффективен при обнаружении образований тонкой кишки (чувствительность данного метода составляет 92,8%, специфичность — 99,2%), однако компьютерная томография сопряжена с высокой лучевой нагрузкой и, учитывая необходимый объем вводимой жидкости, мало применяется в педиатрической практике.

Наиболее эффективным методом диагностики является видеокапсульная энтероскопия. Данная технология малоинвазивная и подразумевает использование миниатюрной камеры, которая последовательно проходит по всей тонкой кишке (рис. 9). Методика, тем не менее, имеет ряд ограничений: во-первых, видеокапсула не позволяет проводить инсуффляцию просвета, тем самым не позволяет выполнить осмотр всей площади тонкой кишки; во-вторых, движение капсулы зависит от перистальтики, тем самым снижается маневренность; в-третьих, видеокапсульная энтероскопия — длительное исследование: среднее время работы капсулы 12 часов, а полное исследование вместе с расшифровкой проводится в течение 24–48 часов.

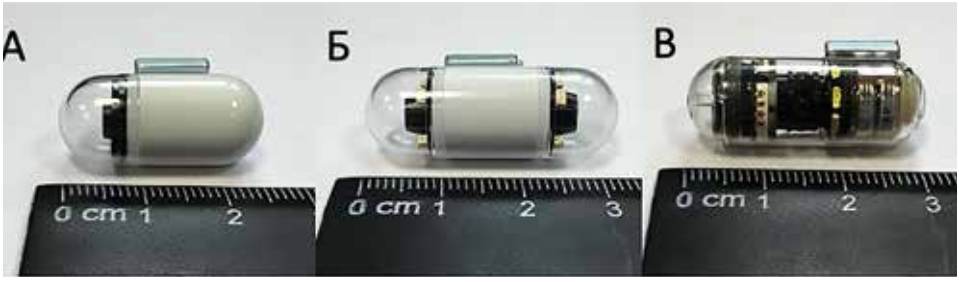


Рис. 9. Тонкокишечная капсула, оснащенная одной камерой (А); панинтестинальная капсула, оснащенная двумя камерами (Б); капсула для панорамной съемки тонкой кишки, оснащенная четырьмя камерами (В).

В настоящее время нет единой классификации гамартомных полипов. В связи с тем, что клинически значимыми считаются полипы размером от 10 мм, в своей практике мы классифицируем гамартомы в зависимости от их размера (табл. 1; рис. 10).

Несмотря на описанные недостатки метода, видеокапсульная эндоскопия успешно применяется более 20 лет. У нас имеется 10-летний опыт применения видеокапсульной энтероскопии у пациентов с гамартоматозными полипозами. Проанализировав проведенные исследования и сравнив эндоскопическую картину с интраоперационными данными и баллонной энтероскопией, было установлено, что видеокапсульная энтероскопия имеет чувствительность 98% и специфичность 85,7% при выявлении полипов размером 1–5 мм. Таким образом, видеокапсульная энтероскопия позволяет визуализировать

полипы всех размеров и достоверно определять как распространенность процесса, так и количество полипов. Данная особенность видеокапсульной энтероскопии способствует объективной оценке полученных результатов и помогает индивидуально определить необходимость своевременного проведения инвазивных исследований для радикального удаления гамартом.

Таблица 1.

Классификация гамартомных полипов желудочно-кишечного тракта

Полип	Размер, мм	Характеристика
Мелкий	1–5	Образования на широком основании, покрытые интактной слизистой оболочкой тонкой кишки
Средний	5–9	Образования на ножке, покрытые интактной слизистой оболочкой тонкой кишки
Крупный	10–30	Образования на ножке; ворсины слизистой оболочки сглажены, укорочены; могут быть очаги эрозирования с наложениями фибрина
Гигантский	>30	Образования на ножке могут иметь дольчатое, неоднородное строение, перекрывают не менее 1 /2 просвета тонкой кишки; ворсины слизистой оболочки сглажены, укорочены; могут быть очаги эрозирования с наложениями фибрина

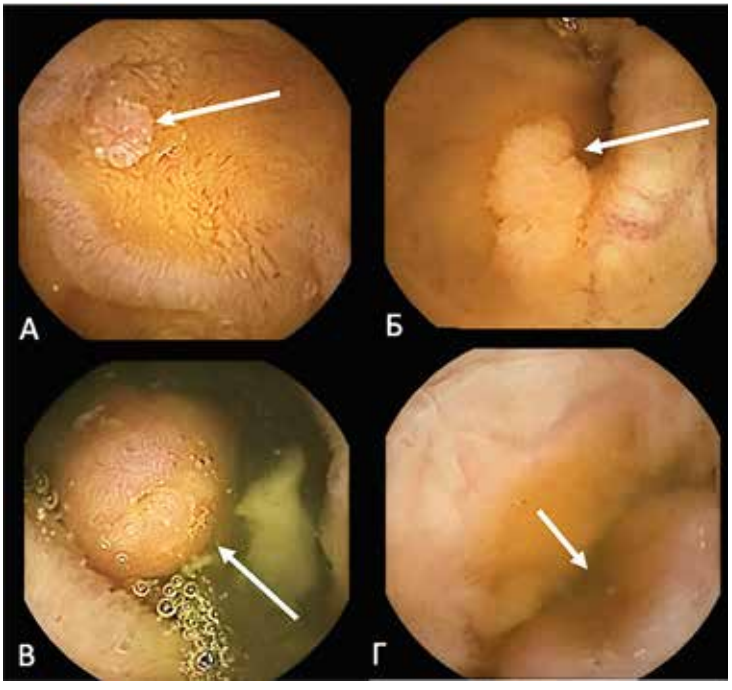


Рис. 10. Мелкий (1–5 мм) полип (А); средний (5–9 мм) полип (Б); крупный (10–30 мм) полип (В); гигантский (>30 мм) полип, перекрывающий практически полностью просвет тонкой кишки (Г).

Несмотря на точную визуализицию патологического процесса в просвете кишки, видеокапсульная энтероскопия не позволяет достоверно определить протяженность участка тонкой кишки, на котором выявлена гамартома. В связи с этим в повседневной практике нами применяется разделение тонкой кишки на три отдела по косвенным — визуальным — признакам, а также с ориентацией на общее время прохождения капсулы:

1) в просвете верхней трети тонкой кишки визуализируется прозрачное содержимое с примесью желчи; слизистая оболочка розовая, чистая, ворсины крупные, высокие; сосудистый рисунок несколько смазан;
2) в просвете средней трети обычно много мутного кишечного содержимого; слизистая оболочка может быть покрыта умеренным количеством тонкокишечного содержимого; ворсины несколько укороченные, тонкие;
3) в просвете нижней трети визуализируется большое количество мутного кишечного содержимого; слизистая оболочка обычно покрыта тонкокишечным содержимым; определяется лимфофолликулярная гиперплазия.

Верхняя треть тонкой кишки анатомически соответствует двенадцатиперстной и тощей кишке, а ее протяженность — 1,5–2 метра. Средняя и нижняя треть соответствуют подвздошной кишке: данные отрезки также составляют по 1,5–2 метра. Подобная оценка приблизительная и не позволяет точно выявить место локализации полипа, однако результаты имеют большое значение при выборе тактики лечения пациента, а также помогают определить распространенность процесса.

Таким образом, видеокапсульная энтероскопия — наиболее информативный метод визуализации новообразований в просвете тонкой кишки. Высокая чувствительность и специфичность при выявление небольших образований позволяет с помощью этого метода достоверно оценить количество гамартом. Оценка распространенности патологического процесса позволяет индивидуально спланировать сроки наблюдения ребенка и адекватно определить тактику лечения. Малоинвазивность метода позволяет использовать у детей младшего школьного возраста без применения седации или общего обезболивания. Визуализация всей поверхности тонкой кишки позволяет одномоментно исключить сопутствующие патологии тонкой кишки.

Эзофагогастродуоденоскопия

Эзофагогастродуоденоскопия является лечебно-диагностическим методом, который позволяет выполнить осмотр верхних отделов желудочно-кишечного тракта — пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки. При синдроме Пейтца-Егерса примерно у 1/3 пациентов формируются полипы в желудке, большая часть полипов при данном синдроме формируется в тонкой кишке — двенадцатиперстной и тощей. При ювенильном полипозе примерно у 30% пациентов полипы формируются в желудке и тонкой кишке. Распространенность полипов при других синдромах в различных отделах желудочно-кишечного тракта достоверно неизвестна.

Полипы в желудке, как правило, подвергаются механическому повреждению, вследствие чего образуются очаги эрозирования, которые потенциально являются источником желудочно-кишечного кровотечения. Полипы в просвете желудка, как правило, не приводят к непроходимости, за исключением случаев, когда они располагаются в препилорическом или прекардиальном отделе. В связи с этим наиболее важным критерием для определения тактики эндоскопического лечения является не размер образования, а наличие очагов механического повреждения. Все полипы, покрытые гиперемированной слизистой оболочкой с очагами эрозирования или налетом фибрина, необходимо удалять при эзофагогастродуоденоскопии.

Полипы двенадцатиперстной кишки не могут вызвать инвагинацию, так как большая часть кишки находится забрюшинно. Несмотря на это, при достижении крупного размера полип может являться причиной частичной или полной высокой кишечной непроходимости. Для полипов двенадцатиперстной кишки стоит придерживаться следующей тактики: все полипы размером от 10 мм, а также все образования со следами механического повреждения, независимо от размера, должны удаляться при выявлении; полипы менее 10 мм без следов механического повреждения оставляют для динамического наблюдения, так как небольшие образования имеют широкое основание, а их удаление приводит к большей площади повреждения слизистой оболочки, что в свою очередь может повышать риск развития кровотечения или перфорации кишечной стенки.

Клиническое наблюдение 1

Пациент Н., 13 лет. Со слов родителей, заболел в августе 2021 года, когда с гемоколитом был экстренно госпитализирован по месту жительства. Лечился консервативно, эндоскопические методы диагностики не проводились. В период с 2022 по 2023 год наблюдался амбулаторно по месту жительств, жалоб не предъявлял. По данным лабораторных исследований отклонений от референсных значений не отмечено. Однако в январе 2024 года по данным общего анализа крови выявлена анемия с уровнем гемоглобина (Hb) 91 г/л, в связи с чем был госпитализирован в онкологическое отделение по месту жительства. В ходе обследования ребенку выполнены эзофагогастродуоденоскопия и колоноскопия, по данным которых в верхних и нижних отделах желудочно-кишечного тракта выявлены множественные полипы; установлен диагноз полипоза желудочно-кишечного тракта. Направлен в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России для дообследования и определения дальнейшей тактики лечения.

В марте 2024 года впервые госпитализирован в отделение общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Ребенку в первую очередь выполнены колоноскопия и эзофагогастродуоденоскопия. В нижних отделах желудочно-кишечного тракта выявлены немногочисленные полипы на широком и узком основании размером

до 1–1,5 см в диаметре без признаков механического повреждения слизистой оболочки (0-1s и 0-1p по Парижской эндоскопической классификации). При первом исследовании удалено 6 полипов; в просвете остались единичные образования диаметром до 2–3 мм, покрытые неизмененной слизистой оболочкой. Наиболее сложная клиническая ситуация выявлена в просвете желудка: множественные крупные полипы размером до 2–3 см, покрытые гиперемированной слизистой оболочкой, с очагами эрозирования и изъязвления (рис. 11). В ходе исследования удалено 4 наиболее крупных полипа. Согласно результатам морфологического исследования биопсийного материала, удаленные полипы микроскопически соответствуют ювенильным полипам. Ребенку установлен диагноз: «Синдром ювенильного полипоза».



Рис. 11. Множественные гамартомные полипы желудка у пациента с синдромом ювенильного полипоза (А–В).

В период с марта 2024 по апрель 2025 года ребенок 5 раз находился на стационарном лечении в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Учитывая обширное поражение желудка, во время каждой госпитализации пациенту выполнялось планомерное и последовательное удаление полипов в желудке. Ограниченный объем вмешательств позволил избежать желудочно-кишечных кровотечений и перфорации стенки желудка.

На момент последней госпитализации в стационар ребенок активных жалоб не предъявлял, а лабораторные показатели находились в пределах референсных значений. Бóльшая часть клинически значимых полипов в желудке была удалена, однако, учитывая атипичное течение синдрома ювенильного полипоза, ребенок остается под наблюдением специалистов ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России: ему рекомендована госпитализация каждые 6 месяцев для контроля эндоскопической картины и своевременного удаления полипов.

Таким образом, эзофагогастродуоденоскопия — малоинвазивный метод диагностики, который позволяет выполнить визуальный осмотр новообразований пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки. Наличие изображения высокого разрешения и узкоспектрального режима позволяет выполнить осмотр ямочного и сосудистого рисунка образования, тем самым провести дифференциальную диагностику новообразования без предварительной биопсии.

Эзофагогастродуоденоскопия является золотым стандартом для удаления эпителиальных образований и гамартом в верхних отделах желудочно-кишечного тракта, методом выбора — при диагностике и плановом удалении новообразований, эффективным методом — в случае экстренных ситуаций, таких как желудочно-кишечные кровотечения и высокая кишечная непроходимость. Использование эзофагогастродуоденоскопии позволяет выполнять малоинвазивный контроль состояния пациента и оценивать динамику течения врожденных полипозов.

Баллонная энтероскопия

Ранее мы описали, что наиболее эффективным методом диагностики полипа в глубоких отделах желудочно-кишечного тракта у детей признана видеокапсульная энтероскопия, однако данный метод является исключительно диагностическим и не позволяет выполнять удаление новообразований. Наибольшая сложность при лечении пациентов с гамартоматозными полипозами заключается в том, что данное заболевание непрерывно, а полипы формируются на протяжение всей жизни. Хирургическое лечение подразумевает вскрытие брюшной полости и просвета кишки.

Наиболее органосохраняющей методикой являются энтеротомия с полипэктомией без резекции участка тонкой кишки, однако наиболее часто выполняется или полная, или клиновидная резекция, что со временем ведет к укорочению протяженности кишечника и может стать причиной развития синдрома короткой кишки. Стоит упомянуть также, что любое хирургическое вмешательство приводит к образованию спаек в брюшной полости, что может стать причиной развития абдоминального болевого синдрома и спаечной кишечной непроходимости.

Историческая справка

Потребность выполнять осмотр глубоких отделов тонкой кишки в медицинской практике существовала достаточно давно. Первые попытки датируются 1971 годом, когда была представлена «зонд-энтероскопия» (sonde type enteroscopy). Метод базировался на использовании эндоскопа диаметром 5 мм с торцевой оптикой и баллоном на дистальном конце, который проводился в желудок трансназально. После при помощи гастроскопа энтероскоп заводили через привратник, а продвижение осуществлялось пассивно за счет перистальтики кишки. Данный метод был инновационным, однако имел ряд технических недостатков: во-первых, исследование длилось до 6–8 часов; во-вторых, было дискомфортным и болезненным для пациентов; в-третьих, из-за отсутствия винтов и инструментального канала не удавалось выполнить осмотр всей тонкой кишки, не было возможности выполнить сбор биопсийного материала, а также одномоментное удаление новообразований.

Позднее была предложена методика «энтероскопия по проводнику» (ropeway type enteroscopy). Пациент проглатывал тефлоновую струну, которая за 24 часа проходила весь желудочно-кишечный тракт и выходила через анус. После этого по проводнику заводили энтероскоп. Как и в первом случае, существовали серьезные технические недоработки, в частности длительность проведения исследования и высокий риск перфорации кишечной стенки.

Первые два метода не получили широкого распространения в повседневной практике, в связи с чем длительное время врачи-эндоскописты использовали «push enteroscopy», которая заключалась в «проталкивании» эндоскопа в тонкую кишку. Методика подразумевала сбор биопсийного материала и удаление новообразований, однако была ограничена подвижностью тонкой кишки и позволяла осмотреть проксимальный отдел тощей и терминальный отдел подвздошной кишки.

Прорывом в диагностике и лечении образований тонкой кишки стала баллонная энтероскопия (balloon enteroscopy). Более чем за 20 лет данная технология была модифицирована и претерпела ряд изменений: от двухбаллонной до однобаллонной энтероскопии. Впервые метод был описан в 2001 году Yamamoto и соавт. Авторы отметили, что метод позволяет выполнить осмотр тонкой кишки, оценить макроскопическую картину образований, определить локализацию, взять биологический материал для гистологического исследования и при необходимости выполнить малоинвазивное радикальное удаление.

Удаление полипов в тонкой кишке должно быть мультидисциплинарным и учитывать, что пациентам требуется периодическое планомерное удаление полипов; также важным аспектом является приверженность использования органосохраняющих технологий для сохранения высокого уровня качества жизни пациентов. На наш взгляд, наиболее малоинвазивным методом удаления гамартом в тонкой кишке является баллонная энтероскопия. Метод подразумевает использование специального длинного эндоскопа, а также внешнего тубуса с баллоном на дистальном конце (рис. 12, 13). Баллонная энтероскопия может выполняться как антеградно, так и ретроградно.



Рис. 12. Энтероскоп: длина 200 мм, диаметр рабочей части 9,3 мм (А); энтероскоп с внешним тубусом на рабочей части (Б).



Рис. 13. Блок-инсуффлятор с пультом управления (А); баллон на дистальном конце тубуса в состоянии десуффляции (Б; стрелка); баллон на дистальном конце тубуса в состоянии инсуффляции (В; стрелка).

При антеградной баллонной энтероскопии выполняется последовательный осмотр пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки, после чего энтероскоп максимально проводят в двенадцатиперстную кишку. Когда антеградное продвижение становится невозможным, к дистальному концу прибора подтягивается внешний тубус и раздувается баллон для фиксации (рис. 14).

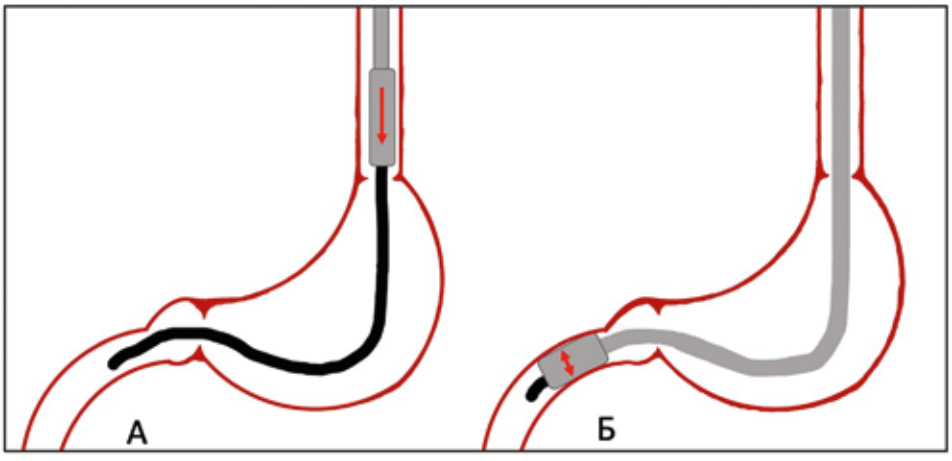


Рис. 14. Заведение энтероскопа в проксимальный отдел двенадцатиперстной кишки (А); продвижение внешнего тубуса к дистальному концу и раздувание баллона для первичной фиксации в тонкой кишке (Б).

Ретроградная баллонная энтероскопия подразумевает выполнение колоноскопии и заведение прибора в тонкую кишку через баугиниеву заслонку с последующим перемещением внешнего тубуса и фиксацией прибора в просвете тонкой кишки (рис. 15).

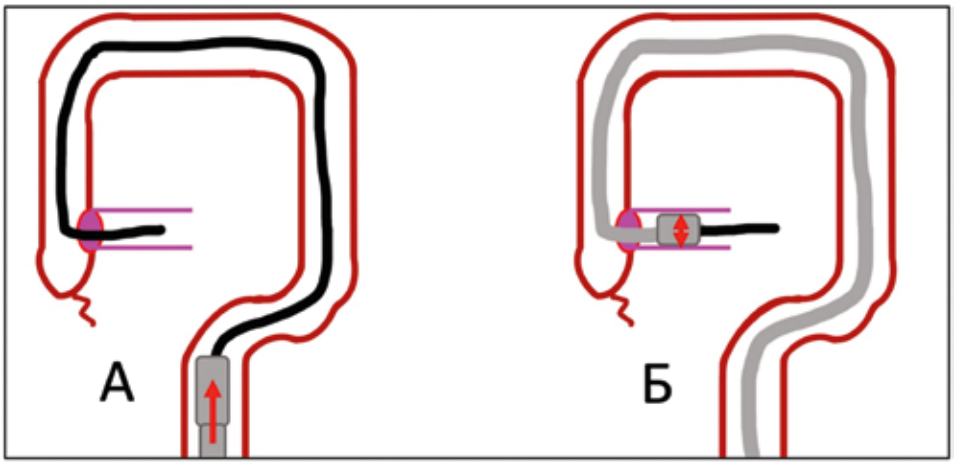


Рис. 15. Проведение энтероскопа в толстой кишке и заведение его в терминальный отдел подвздошной кишки (А); продвижение внешнего тубуса к дистальному концу и раздувание баллона для первичной фиксации в тонкой кишке (Б).

Когда энтероскоп и внешний тубус фиксированы в тонкой кишке, антеградно происходит продвижение энтероскопа. При достижении максимального расстояния и дальнейшей невозможности продвинуть энтероскоп в антеградном направлении выполняются сдувание баллона и продвижение внешнего тубуса к дистальной части энтероскопа. После этого выполняют раздувание баллона с одновременным ретроградным «подтягиванием» энтероскопа и внешнего тубуса. При выполнении этого шага происходит «созбаривание» петель тонкой кишки на внешнем тубусе. После этого вновь начинается проксимальное продвижение энтероскопа в просвете тонкой кишки. При достижении максимального расстояния описанный выше алгоритм повторяется. Таким образом, происходит постепенное продвижение эндоскопа путем антеградного и ретроградного продвижения прибора посредством последовательного сдувания и раздувания баллона и созбаривания петель тонкой кишки на внешнем тубусе (рис. 16).

По данным литературы, проведение баллонной энтероскопии у взрослых пациентов в 30% случаев позволяет выполнить полный осмотр всей тонкой кишки. В педиатрической практике, по данным наших наблюдений, антеградная баллонная энтероскопия позволяет выполнить осмотр 130,3±52,5 см, а максимально — 240 см. Ретроградная энтероскопия позволяет выполнить осмотр значительно меньшего отрезка тонкой кишки из-за фиксированного расположения восходящей и нисходящей ободочной кишки. Мы установили, что при ретроградной баллонной энтероскопии удается выполнить осмотр 51,4±27,3 см и максимально 120 см. Таким образом, при проведении антгерадной и ретроградной баллонной энтероскопии удается выполнить осмотр примерно 50-60% тонкой кишки.

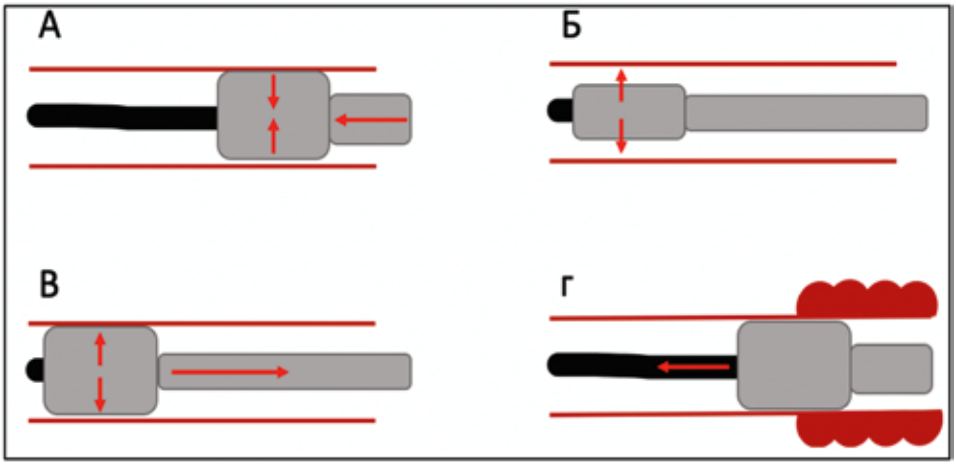


Рис. 16. Сдувание баллона и продвижение тубуса к дистальному концу энтероскопа (А); раздувание баллона в области дистального конца энтероскопа (Б); одновременное подтягивание энтероскопа и тубуса в проксимальном направлении — созбаривание петель тонкой кишки на внешнем тубусе (В); антеградное проведение энтероскопа с фиксированным в просвете баллоном и внешним тубусом (Г). Затем цикл повторяется.

В ходе нашей работы был проведен ретроспективный анализ и установлены факторы, которые могут повлиять на протяженность осмотренного участка тонкой кишки. Среди вероятных предикторов на длину осмотренного участка тонкой кишки достоверно влияют антропометрические показатели: рост, вес, индекс массы тела, а также возраст и способ проведения баллонной энтероскопии (антеградная или ретроградная). Таким образом, чем младше ребенок и чем ниже его показатели антропометрии, тем меньшую длину тонкой кишки удается осмотреть.

Практически в половине всех исследуемых нами случаев пациенты в анамнезе перенесли хирургические вмешательства на органах брюшной полости. Оперативные вмешательства являются причиной развития спаек, что ведет к фиксации петель тонкой кишки. В частных случаях при проведении баллонной энтероскопии спаечный процесс является непреодолимым препятствием, так как петли тонкой кишки начинают «спадать» с внешнего тубуса, и дальнейшее «созбаривание» невозможно. Однако статистически ранее перенесенные вмешательства достоверно не влияют на протяженность осмотренного участка тонкой кишки, и перенесенные ранее операции не являются ограничением к проведению баллонной энтероскопии.

Баллонная энтероскопия — чувствительный (91,1%) и специфичный (80,9%) метод выявления полипов с возможностью выполнения малоинвазивного внутрипросветного удаления, который позволяет избежать инвазивного хирургического вмешательства (рис. 17).



Рис. 17. Эндоскопическая картина крупных полипов терминального отдела подвздошной кишки у пациентки с синдромом Пейтца–Егерса (А–В).

По нашим наблюдениям, в ходе выполнения баллонной энтероскопии выполнялось удаление практически 40% выявленных полипов, а именно одномоментно выполнялась электроэксцизия всех клинически значимых полипов, а также всех образований со следами механического повреждения.

Нами выполнено сравнение количества удаленных полипов при проведении хирургического и эндоскопического лечения. При выполнении операции удаление полипа требует энтеротомии с последующим наложением кишечного шва, в связи с чем производится удаление наиболее крупных полипов с целью минимизировать риск несостоятельности хирургических швов. По нашим наблюдениям, при проведении операции в среднем выполняется удаление 2,5±1,14 полипа, в то время как при антеградной баллонной энтероскопии — 4,2±2,79, а при ретроградной баллонной энтероскопии — 3,28±2,49.

Эндоскопическое лечение позволяет также сократить время операции и анестезиологического пособия. Среднее время наркоза у пациентов, которым выполнялось удаление полипов при помощи антеградной баллонной энтероскопии, составило 114,4±38,2 минуты, при ретроградной 124,5±47,5, в то же время у пациентов при проведении хирургического лечения среднее время операции составило 200,7±38,5 минуты.

Несмотря на все преимущества данной технологии, баллонная энтероскопия, как и любой другой метод хирургического вмешательства, не исключает развития осложнений. Среди осложнений можно выделить кровотечения и перфорацию кишечной стенки. Данные осложнения могут наблюдаться как в процессе проведения баллонной энтероскопии, так и послеоперационном периоде. По нашим наблюдениям, при проведении антеградной баллонной энтероскопии осложнения наблюдались в 5,26% случаев (перфорация — 3,94%, кровотечение — 1,31), при ретроградной — в 37,5% (перфорация — 25%, кровотечение — 12,5%). Стоит отметить, что перфорация непосредственно в процессе выполнения баллонной энтероскопии в нашей практике не наблюдалась, а кровотечения возникали в процессе выполнения исследования на фоне осаднения слизистой оболочки и в послеоперационном периоде купировались консервативно.

Важнейшим вопросом являются показания и противопоказания к применению баллонной энтероскопии. Все пациенты, которым проводилась

баллонная энтероскопия, были в возрасте от 6 лет; мы обладаем единичным опытом использования баллонной энтероскопии у ребенка младшей возрастной группы (3,5 года). На основании нашего опыта мы определили, что всем пациентам с наследственными полипозами желудочно-кишечного тракта в возрасте от 6 лет может быть рекомендована лечебно-диагностическая антеградная баллонная энтероскопия с учетом высокой эффективности и безопасности данного метода. Ретроградная баллонная энтероскопия не позволяет выполнить осмотр протяженного участка тонкой кишки и сопряжена с повышенным риском осложнения, в связи с чем мы не рекомендует данное исследование в качестве диагностического метода. Ретроградная баллонная энтероскопия должна назначаться только в случае визуализации клинически значимых полипов в терминальном отделе подвздошной кишки по данным видеокапсульной энтероскопии. Абсолютным противопоказанием к проведению как антеградной, так и ретроградной баллонной энтероскопии служат данные клинической картины и инструментальных методов диагностики, указывающие на ущемленную тонко-тонкокишечную инвагинацию и странгуляционную кишечную непроходимость. В связи с этим перед проведением баллонной энтероскопии всем пациентам проводится ультразвуковое исследование органов брюшной полости с допплеровским картированием интрамурального кровотока в проекции инвагината (рис. 18).

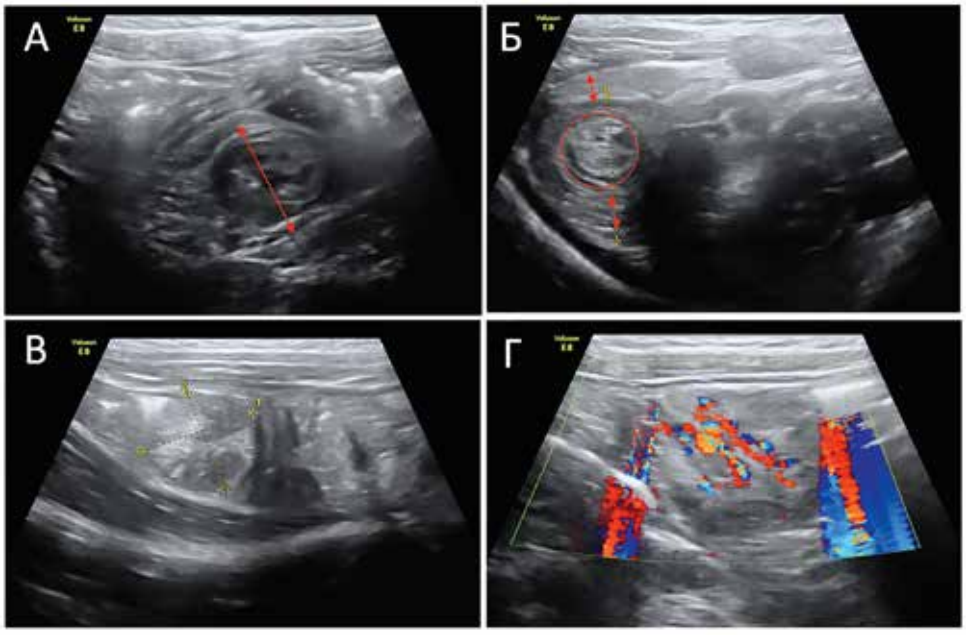


Рис. 18. Ультразвуковая картина тонко-тонкокишечного инвагината (А); ультразвуковая картина тонко-тонкокишечного инвагината, в просвете которого определяется полиповидное образование (Б); ультразвуковая картина гамартомного полипа в просвете интактной тонкой кишки (В); цветовое допплеровское картирование: картина интрамурального кровотока (Г).

Стоит обратить внимание и на то, что клинически значимые полипы могут располагаться в средней трети тонкой кишки, что является ограничением к проведению баллонной энтероскопии, так как данные отделы редко достижимы при проведении энтероскопии, и в подавляющем большинстве случаев требуется оперативное лечение.

На 4–5-е сутки после проведения баллонной энтероскопии мы рекомендуем выполнять контрольное ультразвуковое исследование органов брюшной полости. В случае повторного выявления инвагината баллонная энтероскопия считается неэффективной, так как клинически значимый полип не был выявлен и удален эндоскопически. В таком случае пациенту показано хирургическое вмешательство с целью предотвращения ущемления инвагинации и развития странгуляционной кишечной непроходимости.

Малоинвазивное удаление гамартомных полипов позволяет снизить продолжительность стационарного лечения. Пациенты, которым выполнялось оперативное лечение (диагностическая лапароскопия с последующей конверсией на лапаратомный доступ), в среднем находились с стационаре 13,5±4,9 суток, в то же время дети, которым выполнялась антеградная баллонная энтероскопия, находились с стационаре 10,6±4,8 суток, а при ретроградной баллонной энтероскопии — 11,7±4,9 суток.

Учитывая, что эндоскопия позволяет избежать вскрытия брюшной полости и нарушения целостности кишки, отсутствует необходимость пребывания пациентов в отделении интенсивной терапии, к тому же внутрипросветное лечение позволяет пациентам быстрее восстановиться после операции. Продолжительность послеоперационного периода до момента выписки из стационара у детей после оперативного лечения составило 9,7±2 дня, а при проведении антеградной баллонной и ретроградной баллонной энтероскопии — 5,8±2,7 и 6,2±4,4 дня соответственно.

Клиническое наблюдение 2

Мальчик М., 9 лет 7 месяцев, впервые обратился в ноябре 2022 года за медицинской помощью в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с жалобами на периодические боли в животе и неустойчивый стул. Из анамнеза известно, что ребенок болеет с августа 2014 года, когда остро начались лихорадка, рвота и многократный стул (>10 раз в сутки). Данные жалобы сохранялись около месяца, на фоне чего стали отмечаться случаи выпадения слизистой оболочки прямой кишки. Амбулаторно консультирован гастроэнтерологом. Проводилась консервативная терапия по поводу синдрома раздраженной кишки без положительного эффекта.

В 2015 году впервые госпитализирован в хирургическое отделение по месту жительства. По данным эндоскопического обследования (колоноскопия и эзофагогастродуоденоскопия) выявлены множественные полипы желудка и толстой кишки. Выполнено внутрипросветное удаление нескольких наиболее крупных полипов ободочной кишки. По данным морфологического исследования биопсийного материала, удаленные

полипы дифференцированы как гамартомные, установлен диагноз синдрома Пейтца–Егерса.

Раз в год в период с 2015 по 2022 год проходил стационарное лечение в хирургическом отделении по месту жительства. Проводилось плановое удаление крупных полипов желудка, двенадцатиперстной и толстой кишки. Несмотря на проводимую внутрипросветную терапию, пациент продолжал предъявлять жалобы на периодическую боль в животе.

В ноябре 2022 года в связи с сохраняющимися жалобами ребенок направлен в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России для дообследования и определения дальнейшей тактики лечения. При госпитализации выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости, по данным которого межпетельно срединно визуализировалась мишеневидная структура диаметром до 35 мм и протяженностью 55 мм (тонко-тонкокишечная инвагинация), кровоток при цветовом допплеровском картировании в стенке кишки регистрировался (рис. 19).

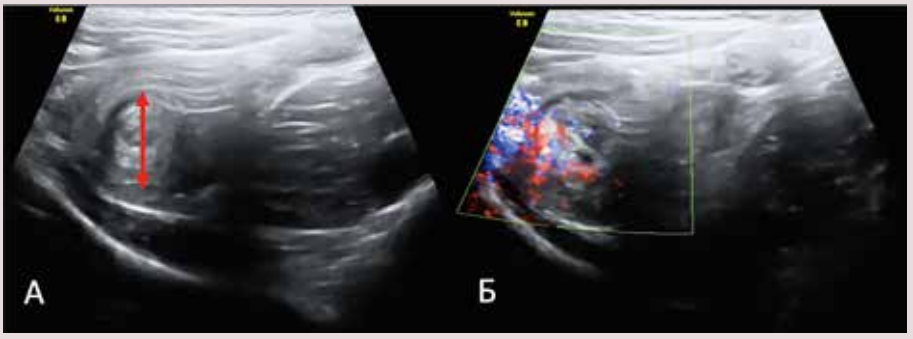


Рис. 19. Ультразвуковая картина тонко-тонкокишечного инвагината (А); допплеровское картирование интрамурального кровотока кишечной стенки в проекции тонко-тонкокишечной инвагинации (Б).

По результатам видеокапсульной энтероскопии выявлены множественные мелкие (1–5 мм) и средние (6–9 мм) полипы на широком и узком основании (Is и Ip по Парижской эндоскопической классификации) желудка и верхней трети тонкой кишки; также выявлен один крупный (1–3 см) и один гигантский (>3 см) полип, который практически полностью перекрывал просвет тощей кишки.

На основании полученных данных принято решение о необходимости баллонной антеградной энтероскопии. В ходе исследования осмотрено 20 сегментов тонкой кишки (около 200 см), выполнена электроэксцизия 6 полипов (0–Ip по Парижской эндоскопической классификации), из них 4 средних (6–9 мм), 1 крупного (2×1,5 см) и 1 гигантского (3,5×5 см) (рис. 20). Все удаленные полипы, направленные на морфологическое исследование, дифференцированы как гамартомные с характерными для синдрома Пейтца–Егерса микроскопическими особенностями.

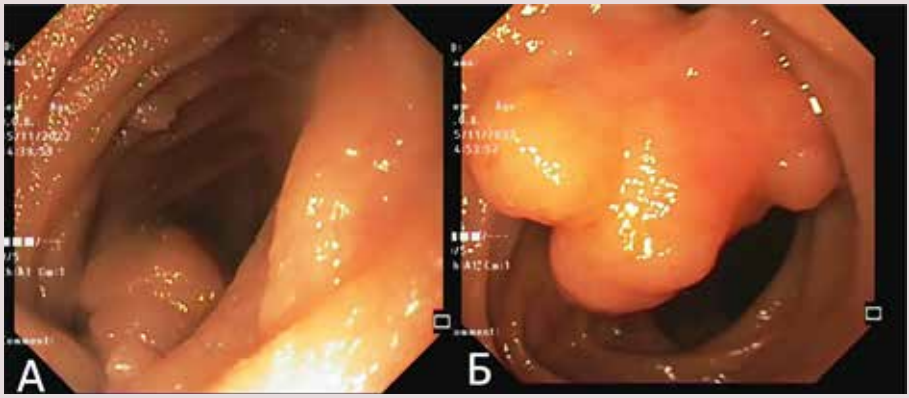


Рис. 20. Эндоскопическая картина крупного (1–3 см) полипа в верхней трети тонкой кишки (А); эндоскопическая картина части гигантского (>3 см) полипа, практически полностью перекрывающего просвет тонкой к ишки (Б).

После оперативного вмешательства пациент активных жалоб не предъявлял. Получал консервативное лечение в объеме спазмолитической, антисекреторной, анальгетической, антибактериальной и инфузионной терапии. На 4-е послеоперационные сутки выполнено контрольное ультразвуковое исследование органов брюшной полости: патологические изменения не выявлены. В удовлетворительном состоянии на 5-е послеоперационные сутки пациент выписан из стационара.

Пациент находится под наблюдением специалистов ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Учитывая первичную оценку распространенности патологического процесса, пациенту рекомендована госпитализация в стационар 1 раз в 12 месяцев. Почти за 3,5 года наблюдения колоноскопия и эзофагогастродуоденоскопия выполнялись по три раза, дважды — антеградная баллонная энтероскопия. После удаления крупных полипов в тонкой кишке активных жалоб ребенок не предъявляет. По данным общего анализа крови все параметры находятся в пределах референсных значений. Все удаленные впоследствие полипы не превышали в размере 10-15 мм.

Клиническое наблюдение 3

Пациентка А., девочка 12 лет 11 месяцев, в апреле 2021 года поступила в отделение общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с жалобами на периодические схваткообразные боли в животе и анемию средней степени выраженности. Из анамнеза известно, что заболела в феврале 2021 года, когда на диспансеризации было выявлено снижение гемоглобина до 82 г/л. По месту жительства направлена на эзофагогастродуоденоскопию. На исследовании выявлены множественные полипы желудка, выполнено удаление нескольких наиболее крупных образований и на основании морфологического исследования установлен диагноз синдрома Пейтца-Егерса.

При госпитализации первым делом выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости: выявлен тонко-тонкокишечный инвагинат диаметром 40 мм и протяженностью 125 мм в проекции правого подреберья. Интрамуральный кровоток при цветовом допплеровском картировании в стенке кишки регистрировался (рис. 21).

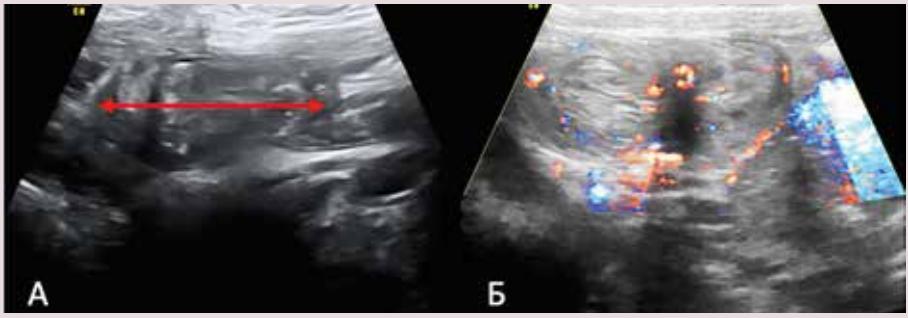


Рис. 21. Ультразвуковая картина тонко-тонкокишечного инвагината (А); допплеровское сканирование интрамурального кровотока кишечной стенки в области тонко-тонкокишечного инвагината (Б).

Проведена видеокапсульная энтероскопия: выявлены множественные мелкие (1–5 мм) полипы желудка, а также полиморфные полипы тонкой кишки, преимущественно в верхней трети (от 2–3 до 12–15 мм Is и Ip по Парижской эндоскопической классификации). В нижней трети тонкой кишки выявлен гигантский полип с признаками частичной тонко-тонкокишечной инвагинации. На основании полученных данных принято решение о проведении ретроградной баллонной энтероскопии.

При ретроградной баллонной энтероскопии выполнен осмотр 6–7 сегментов терминального отдела подвздошной кишки (около 60–70 см от баугиневой заслонки): выявлены немногочисленные рассеянные мелкие полипы (1–5 мм) на широком основании (0–1s по Парижской эндоскопической классификации), на удалении 50 см от баугиневой заслонки — единичный гигантский полип размером 8×5 см. В ходе инсуффляции просвета кишки на момент осмотра данных за инвагинацию кишечника не выявлено. Выполнено внутрипросветное фрагментарное удаление (рис. 22).

Послеоперационный период протекал гладко. Проведена консервативная терапия: спазмолитическая, антисекреторная, анальгетическая, антибактериальная и инфузионная. По данным морфологического исследования операционного материала, удаленный материал дифференцирован как гамартомный полип с древовидно ветвящимися пучками гладких мышц. Установлен клинический диагноз синдрома Пейтца–Егерса.

Перед выпиской на 5-е сутки после оперативного вмешательства выполнено контрольное ультразвуковое исследование органов брюшной полости, по данным которого патологические изменения не выявлены.

На 6-е послеоперационные сутки ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

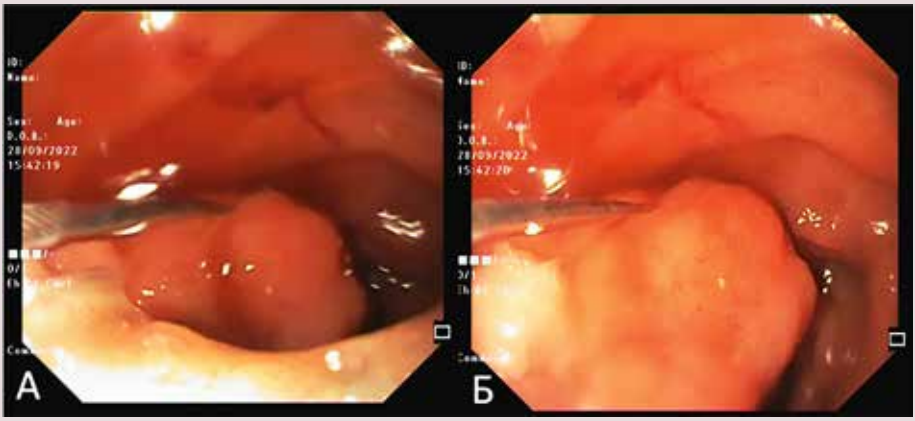


Рис. 22. Эндоскопическая картина гигантского (8х5 см) полипа нижней трети подвздошной кишки (А, Б).

Пациентка находится под наблюдением уже в течение 5 лет. Ей многократно выполнялись лечебно-диагностические эндоскопические вмешательства. Ретроградная баллонная энтероскопия больше не повторялась. Ребенок жалоб не предъявляет, а данных за осложнения, вызванные основным заболеванием, за период наблюдения не было.

Таким образом, баллонная энтероскопия — малоинвазивный метод, позволяющий выполнять лечебно-диагностические манипуляции в глубоких отделах толстой кишки. Антеградная баллонная энтероскопия — безопасный и эффективный метод, который может использовался в лечебно-диагностических целях у детей с возраста 6 лет. Ретроградная баллонная энтероскопия — метод, который сопряжен с повышенными рисками и не рекомендуется в диагностических целях, а может быть использован только в случае точной визуализации полипов в терминальном отделе подвздошной кишки.

Эндоскопическое удаление полипов в тонкой кишке позволяет сократить потребность в хирургических вмешательствах, избежать вскрытия брюшной стенки и нарушения целостности просвета кишки. Баллонная энтероскопия в настоящее время не позволяет выполнить осмотр всей тонкой кишки: доступно около 60-65%. Средняя треть тонкой кишки трудно достижима для энтероскопии, в связи с чем каждый клинический случай требует мультидисциплинарного подхода и индивидуальной тактики лечения.

Колоноскопия

Колоноскопия, как и эзофагогастродуоденосокопия, является наиболее распространенным лечебно-диагностическим методом эндоскопии. Данное исследование позволяет выполнить осмотр прямой, сигмовидной, ободоч-

ной кишки, а также терминального отдела подвздошной кишки. У пациентов с гамартоматозными полипозами при проведении колоноскопии стоит придерживаться той же тактики в отношении полипов, что и при проведении эзофагогастродуоденоскопии и баллонной энтероскопии: все полипы размером от 10 мм, а также все образования со следами механического повреждения независимо от их размера должны удаляться при выполнении исследования.

Колоноскопия является золотым стандартом в удалении полипов толстой кишки, и хирургическое лечение применяется в исключительных случаях. Толсто-толстокишечная инвагинация в клинической практике у детей встречается достаточно редко, что обусловлено забрюшинным расположением восходящей и нисходящей ободочной кишок. По этой причине полипы в толстой кишке могут достигать наиболее крупного размера, не вызывая осложнений, требующих хирургического вмешательства. Не всегда имеется возможность выполнить удаление полипа единым блоком, в связи с чем можно использовать фрагментарное, последовательное удаление полипа. Основная задача врача-эндоскописта — удалить образование до его основания, чтобы предотвратить повторное разрастание гамартомы. Стоит также отметить, что все фрагменты удаленного полипа должны извлекаться и отправляться на морфологическое исследование для исключения возможной малигнизации.

Клиническое наблюдение 4

Пациент С., 8 лет. Со слов родителей, с 2 лет у ребенка стали появляться пигментные пятна на слизистой оболочке губ. В возрасте 6 лет (лето 2023 года) заметили прожилки крови в стуле. За медицинской помощью не обращались. В сентябре 2023 года в стуле появились сгустки крови, что послужило причиной обращения за консультацией в частный медицинский центр к врачу-колопроктологу: рекомендовано выполнение колоноскопии, по результатам которой выявлено эпителиальное образование ободочной кишки 0–1s по Парижской эндоскопической классификации, тип 2 по классификации NICE (NBI International Colorectal Endoscopic). В течение 2 месяцев ребенок наблюдался у хирурга по месту жительства.

В ноябре 2023 года выполнена мультиспиральная компьютерная томография органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза с контрастным усилением: выявлены признаки опухолевидного образования нисходящего отдела ободочной кишки и незначительная брыжеечная лимфаденопатия по Node-RADS II степени. После телемедицинской консультации ребенок впервые был госпитализирован в отделение общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в декабре 2023 года.

При поступлении все показатели находились в пределах референсных значений. По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости, слева, предположительно в проекции ободочной кишки, выявлено образование неправильной формы размером 68×35×34 мм, с неров-

ными контурами, при этом определялись зоны повышенной и пониженной эхогенности. Учитывая эти данные, принято решение о проведении колоноскопии с последующим определением тактики ведения больного: выявлен гигантский конгломерат полиповидных образований в просвете нисходящей ободочной кишки на узком основании размером 10×4×5 см, практически полностью перекрывающий просвет толстой кишки (0–1p по Парижской эндоскопической 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 эндоскопической классификации).

Учитывая аномальные размеры гамартомного полипа, выполнена последовательная фрагментарная электроэксцизия новообразования. Учитывая объем удаленной гамартомы, после восстановления проходимости просвета толстой кишки принято решение оставить фрагмент в области ложа полипа, чтобы минимизировать риск перфорации толстой кишки.

Ранний послеоперационный период протекал гладко. По данным морфологического анализа биопсийного материала определены древовидно ветвящиеся пучки гладкомышечных волокон. Учитывая наличие у ребенка пигментации в области носогубного треугольника, жалобы на примесь крови в стуле, выявленное и удаленное образование толстой кишки, а также данные морфологического исследования биопсийного материала, принято решение о генетическом обследовании. По данным полного секвенирования экзома и после консультации генетика больному установлен диагноз синдрома Пейтца–Егерса.

В межгоспитальном периоде состояние ребенка удовлетворительное, повторных эпизодов желудочно-кишечного кровотечения не отмечалось. Через 3 месяца при контрольном обследовании на месте удаленного полипа определялось дольчатое полиповидное образование диаметром до 2 см, покрытое гиперемированной слизистой оболочкой с очагами эрозирования. Вторым этапом эндоскопического лечения было радикальное удаление оставшегося фрагмента полипа, на основание которого была наложена эндоскопическая клипса (рис. 23).

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

В настоящее время ребенок наблюдается в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. По данным ультразвукового исследования, патологических изменений, характерных для синдрома Пейтца–Егерса, нет. Ребенку выполнялась плановая колоноскопия и эзофагогастродуоденоскопия с удалением небольших гамартом в верхних и нижних отделах желудочно-кишечного тракта. Аномальный рост других гамартомных полипов больше не отмечался.

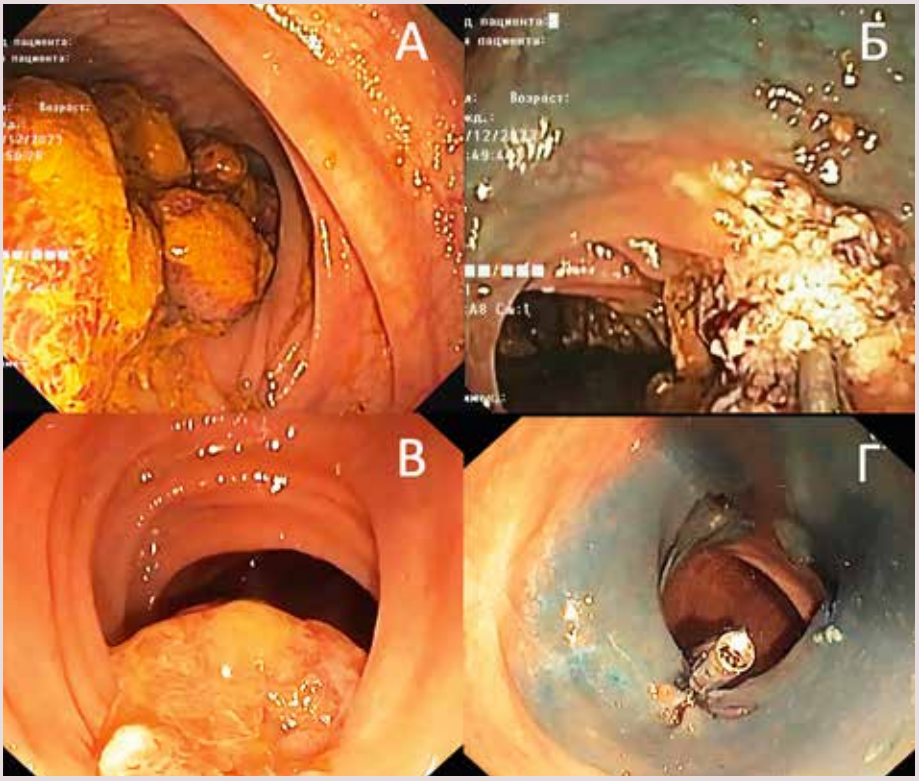


Рис. 23. Эндоскопическая картина гигантского дольчатого полипа в нисходящей ободочной кишке размером 10х11х5х6 см (А); эндоскопическая картина после удаления основной массы гамартомного полипа (Б); эндоскопическая картина полипа через 3,5 месяца (В); эндоскопическая картина после второго этапа эндоскопического удаления (Г).

Таким образом, колоноскопия является золотым стандартом при диагностике эпителиальных образований и гамартом в толстой кишке. Высокое разрешение изображения и осмотр в узком спектре позволяет выполнить детальный осмотр поверхности новообразования и выполнить дифференциальную диагностику. Использование колоноскопии позволяет выполнить радикальное удаление гамартомных полипов в пределах здоровых тканей, не прибегая к полостным оперативным вмешательствам.

Эндоскопическое удаление — малотравматичное и не приводит к образованию спаечного процесса в брюшной полости, таким образом сохраняется возможность выполнения контрольных исследований для определения динамики заболевания. Внутрипросветное удаление новообразований значительно сокращает период послеоперационной реабилитации пациентов и снижает срок пребывания в стационаре.

ГЛАВА IV

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМОВ ГАМАРТОМАТОЗНОГО ПОЛИПОЗА И СЕМЕЙНОГО АДЕНОМАТОЗНОГО ПОЛИПОЗА

Еще одним генетически детерминированным полипозом желудочно-кишечного тракта является семейный аденоматозный полипоз. Данная патология с аутосомно-доминантным типом наследования сопровождается ростом множественных аденоматозных полипов в желудочно-кишечном тракте. Семейный аденоматозный полипоз встречается с частотой 1:10 000 новорожденных, преимущественно женского пола (17:1).

Причиной развития семейного аденоматозного полипоза является герминальная мутация в гене-супрессоре *APC* (Adenomatous polyposis coli), которая расположена на пятой хромосоме — 5q21. Данный ген кодирует сигнальный путь WNT/β-катенин. Мутация является первым звеном в каскаде канцерогенеза. В норме *APC* участвует в деградации β-катенина, отвечающего за сигнальный путь Wnt (Wingless + Int-1). В *APC* наблюдается накопление β-катенина, что в свою очередь приводит к активации клеток. В результате наблюдается неконтролируемое «разрастание» эпителия слизистой оболочки толстой и тонкой кишки с формированием сотен, а иногда и тысяч тубулярных и тубуловорсинчатых аденом. Морфологически аденомы характеризуются гиперплазией крипт и нарушением клеточного апоптоза, изменением архитектоники слизистых желез, активацией воспалительных медиаторов, стимулирующих ангиогенез и рост новообразований, а также прогрессией диспластических процессов, которые в результате приводят к развитию колоректального рака. В связи с наличием множественных

аденом риск развития рака толстой кишки без лечения составляет практически 100%. В отличие от гамартом, которые микроскопически представляют собой гиперпластические образования, аденома является неопластическим новообразованием.

Поражается, как правило, толстая кишка, но образование полипов также возможно в верхних отделах желудочно-кишечного тракта, преимущественно в двенадцатиперстной кишке. Реже происходит формирование внекишечных новообразований: остеомы области головы и шеи, ангиофибромы носоглотки, стоматологические аномалии (анкилозы), гипертрофии сетчатки глаза, карциномы щитовидной железы, кисты/фибромы/фиброматозы кожи, десмоидные опухоли, медуллобластомы, гепатобластомы, карциномы поджелудочной железы, аденоматозные изменения желчного пузыря, желчевыводящих путей, а также надпочечников. Важным дополнением является то, что риск развития колоректального рака напрямую зависит от количества аденоматозных полипов.

Выделяют три клинические формы семейного аденоматозного полипоза — слабовыраженную (аттенуированную), умеренную (классическую) и тяжелую (профузный полипоз).

Слабовыраженная (аттенуированная) клиническая форма. Количество формирующихся полипов при этой форме семейного аденоматозного полипоза небольшое и составляет от 20 до 100 аденом, локализующихся в правой половине толстой кишки. Полипы начинают появляться после 15 лет. Малигнизация полипов происходит только в возрасте старше 50 лет, что делает данную клиническая форму менее агрессивной (рис. 24).

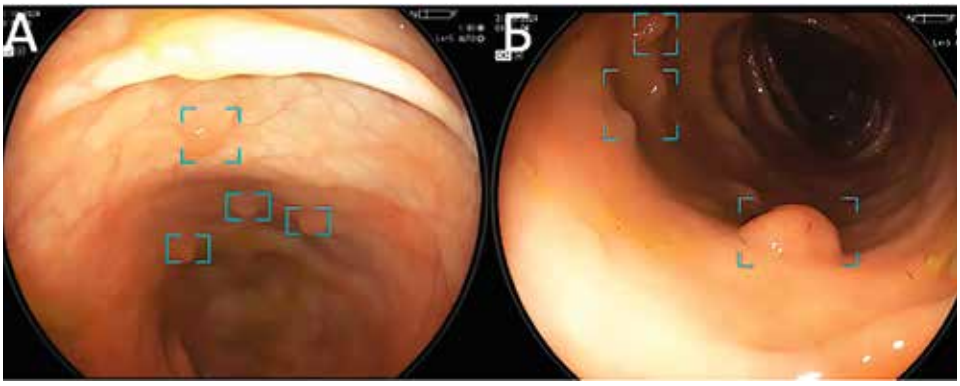


Рис. 24. Эндоскопическая картина аттенуированной формы семейного аденоматозного полипоза (А, Б).

Умеренная (классическая) клиническая форма — наиболее часто встречающаяся; характеризуется наличием более 100, но менее 1000 аденом в левой половине толстой кишки, что может приводить к частым кишечным проявлениям, таким как боли в животе, изменения стула и наличие крови в кале. Симптомы обычно начинают появляться в возрасте 10–20 лет; малигнизация полипов наступает примерно в возрасте 18–40 лет (рис. 25).

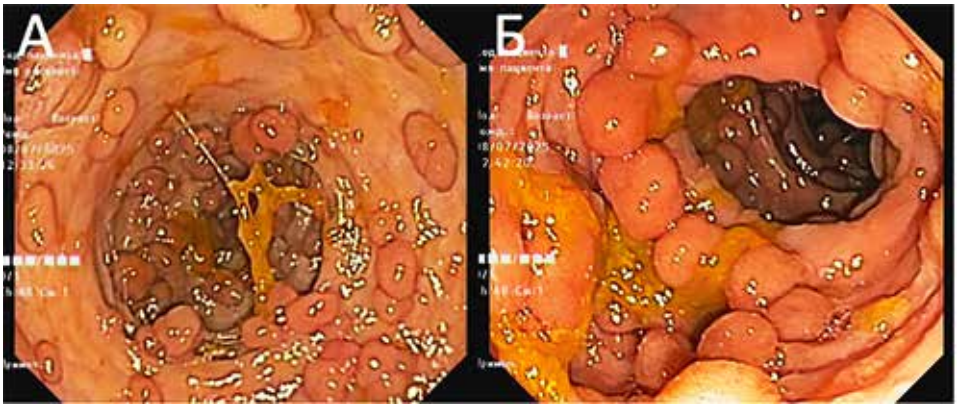


Рис. 25. Эндоскопическая картина умеренной формы семейного аденоматозного полипоза (А, Б).

Тяжелая форма (или профузный полипоз). Эта клиническая форма характеризуется тенденцией к формированию более 1000 полипов, преимущественно в левых отделах толстой кишки, с ранней манифестацией (до 10 лет). В раннем возрасте начинается активное развитие полипов, что ведет к раннему проявлению заболевания и возможной малигнизации полипов уже к 35 годам жизни (рис. 26).

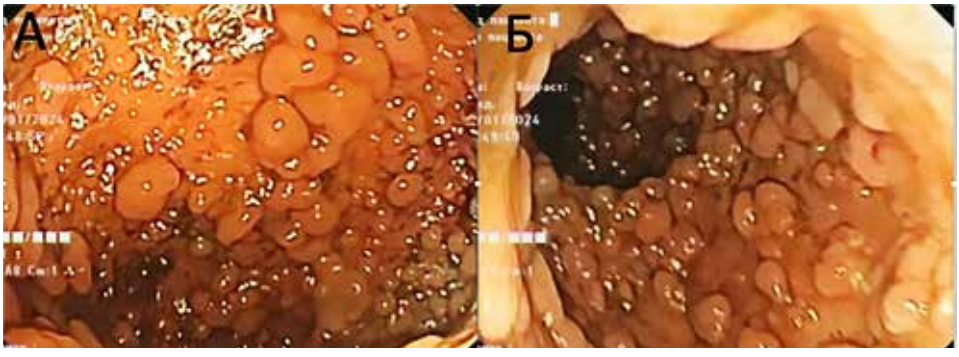


Рис. 26. Эндоскопическая картина тяжелой формы семейного аденоматозного полипоза (А, Б).

Выделяют два синдрома, ассоциированных с семейным аденоматозным полипозом, — синдром Гарднера и синдром Тюрко.

Синдром Гарднера — ассоциация аденоматозного полипоза с опухолями мягких тканей и остеомами костей черепа. Как правило, определяются десмосомы — высокодифференцированные соединительнотканные опухоли, которые локализуются в передней брюшной стенке, брыжейке тонкой или толстой кишки и в мышцах спины и плечевого пояса. Синдром Тюрко — сочетание аденоматозного полипоза и медуллобластомы.

В клинической практике можно столкнуться не только с *APC*-ассоциированным, но и *MutYH*-ассоциированным полипозом. Данная биаллельная

мутация, описанная только в начале XXI века, располагается на первой хромосоме в локусе 1p34, является генетически детерминированной и наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Для *MutYH*-ассоциированного полипоза характерно не только формирование множественных аденоматозных полипов, но и наличие стелющихся зубчатых аденом. Отличительной особенностью синдрома является манифестация в более раннем возрасте и высокий риск малигнизации. Мутации в гене *MutYH* приводят к повышенному риску образования экстраинтестинальных опухолей, включая рак щитовидной железы, мочевого пузыря, верхних дыхательных путей, головного мозга, гепатобластомы и опухоли гепатобилиарной системы. В отличие от семейного аденоматозного полипоза, вызванного мутациями в гене *APC*, синдром *MutYH* имеет более агрессивное течение, требующее более интенсивного наблюдения и лечения. Отдельного внимания заслуживают пациентки с аттенуированной формой семейного аденоматозного полипоза, так как им свойственен повышенный риск развития рака молочной железы и яичников, что связано с наличием мутаций в генах *BRCA1* и *BRCA2*. Это важное наблюдение указывает на необходимость комплексного подхода к диагностике и лечению, включающему как обследование желудочно-кишечного тракта, так и раннее выявление внекишечных новообразований.

Как правило, течение семейного аденоматозного полипоза бессимптомно или неспецифично. Чаще всего дети предъявляют жалобы на рецидивирующие боли в животе неясной этиологии, диарейный синдром с метаболическими нарушениями, примесь крови в стуле, выделение слизи из толстой кишки, анемию. Симптомы обычно начинают проявляться в возрасте 10–30 лет, но у некоторых пациентов, особенно при аттенуированной форме семейного аденоматозного полипоза, могут появиться только во взрослом возрасте.

Хронические желудочно-кишечные кровотечения могут привести к железодефицитной анемии. Снижение уровня гемоглобина и эритроцитов проявляется общей слабостью, усталостью, бледностью кожи и головокружениями, что может быть первыми проявлениями симптомов семейного аденоматозного полипоза, особенно если кровотечения отмечались на протяжении длительного времени.

Несвоевременное выявление и удаление аденом приводит к тому, что образования могут достигать значительного размера, обусловливая развитие ряда серьезных осложнений, таких как непроходимость кишки, инвагинация и перфорация стенки кишки.

Диагностика семейного аденоматозного полипоза комплексная и должна основываться на данных молекулярно-генетических и эндоскопических исследований. При выявлении у ребенка в толстой кишке от 20 и более аденом следует выполнить молекулярно-генетическое исследование на наличие мутаций в генах *APC* и *MutYH*.

Наиболее важным методом, который выполняют всем пациентам с подозрением на семейный аденоматозный полипоз, является колоноскопия. После экспертной оценки сосудистого и ямочного рисунка полипа выполняется

его радикальное удаление с последующим морфологическим исследованием биопсийного материала (рис. 27). Важным аспектом колоноскопии является определение распространенности патологического процесса и определение формы семейного аденоматозного полипоза.

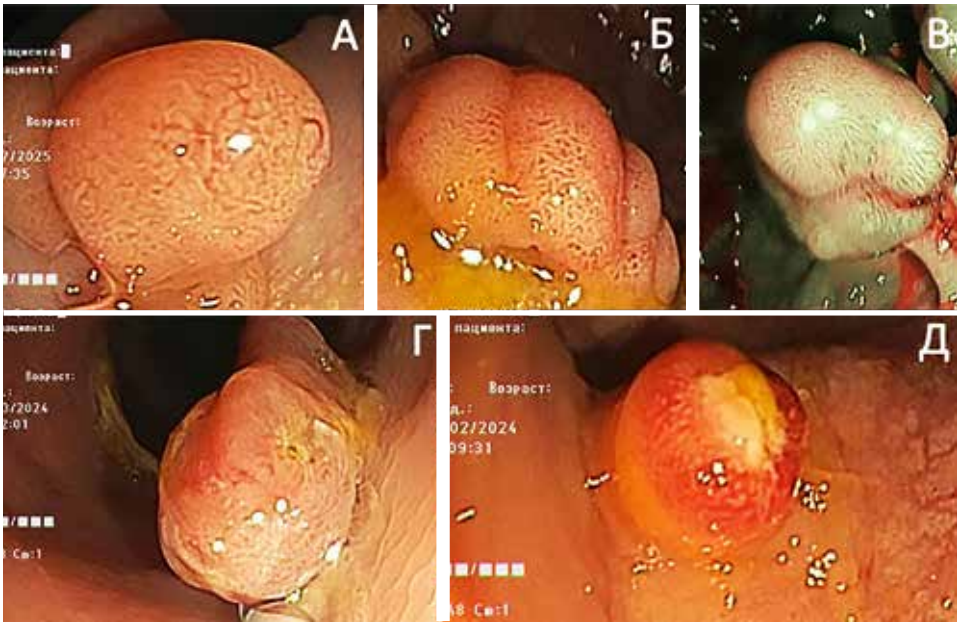


Рис. 27. Аденоматозный полип толстой кишки у ребенка с аттенуированной формой семейного аденоматозного полипоза: ямки овальные, вытянутые, сосудистый рисунок сетчатый, капилляры окружают железы (А, Б; осмотр в белом свете); ямки овальные, вытянутые, сосудистый рисунок сетчатый, капилляры окружают железы (В; осмотр в узкоспектральном режиме NBI). Гамартомный полип у ребенка с синдромом Пейтца–Егерса: ямочный рисунок регулярный, ямки округлые, несколько расширенные (Г; осмотр в белом свете). Гамартомный полип у ребенка с синдромом ювенильного полипоза: слизистая оболочка гиперемированная, эрозированная по верхушке, с налетом фибрина, ямочный рисунок регулярный, ямки округлые, несколько расширенные (Д; осмотр в белом свете).

Обязательным является также выполнение эзофагогастродуоденоскопии для выявления возможных поражений верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Наиболее часто у пациентов с семейным аденоматозным полипозом могут наблюдаться аденомы в двенадцатиперстной кишке; также характерной чертой данного заболевания являются полипы фундальных желез, которые представляют собой гиперплазию желез тела и дна желудка. Морфологически данные полипы не являются неопластическими образованиями (рис. 28, 29). В дополнение может быть использована видеокапсульная энтероскопия, позволяющая оценить слизистую оболочку тонкой кишки.

В отличие от синдромов гамартоматозного полипоза, семейный аденоматозный полипоз в лечении требует более радикальных подходов. Эндоскопическое удаление полипов в толстой кишке показано только при аттенуированной форме. В случае умеренной и тяжелой формы пациентам показана тотальная колэктомия. Аденомы двенадцатиперстной кишки являются второй по распространенности причиной формирования злокачественного новообразования у пациентов с семейным аденоматозным полипозом. В зависимости от количества аденом в двенадцатиперстной кишке определяются сроки наблюдения и удаления, однако в случае тотального поражения рассматривается возможность радикального хирургического вмешательства.

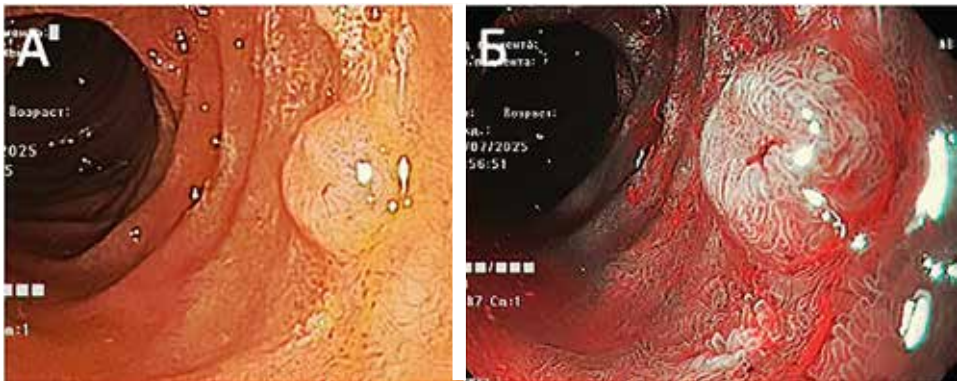


Рис. 28. Эндоскопическая картина аденомы в двенадцатиперстной кишке у пациента с семейным аденоматозным полипозом (А, осмотр в белом свете; Б, осмотр в узкоспектральном режиме NBI): новообразование на широком основании, блюдцеобразной формы с «атрофией» ворсин в центре.

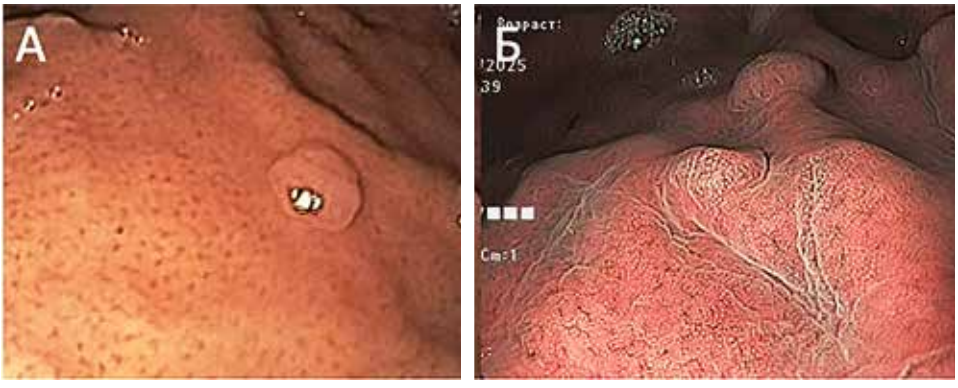


Рис. 29. Эндоскопическая картина фундальных полипов в области тела желудка у ребенка с семейным аденоматозным полипозом (А, осмотр в белом свете; Б, осмотр в узкоспектральном режиме NBI): небольшое образование на широком основании, покрытое неизмененной слизистой оболочкой с регулярным ямочным рисунком.

Таким образом, семейный аденоматозый полипоз — грозное заболевание, которое требует мультидисциплинарного подхода. Высокая онкоассоциированность в подавляющем большинстве случаев требует радикального лечения. Эндоскопические методы являются высокоинформативными и позволяют выполнить дифференциальную диагностику новообразований. Золотым стандартом постановки диагноза является морфологическое исследование биопсийного материала. Эндоскопическая оценка распространенности патологического процесса является основополагающим фактором при выборе тактики лечения.

ГЛАВА V

ИСКУССТВЕННЫЙ ИНТЕЛЛЕКТ — АССИСТЕНТ ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ КОЛОНОСКОПИИ

Как правило, у детей солитарные аденомы в толстой кишке, как и идиопатические гиперпластические полипы, встречаются крайне редко, в связи с этим насмотренность и настороженность врачей-эндоскопистов в педиатрической практике ниже, чем у врачей, работающих со взрослыми пациентами. Технический прогресс не стоит на месте, и в практике появляются ассистенты с искусственным интеллектом, которые в режиме реального времени способны анализировать видеоизображение с эндоскопа и выделять новообразования на экране. Первая такая система была разработана для помощи врачу-эндоскописту при выполнении колоноскопии. Принцип работы разделен на два этапа. Первый этап проводится в режиме реального времени, в белом свете: система распознает новообразования и выделяет их на экране, подавая сигнал оператору (рис. 30).

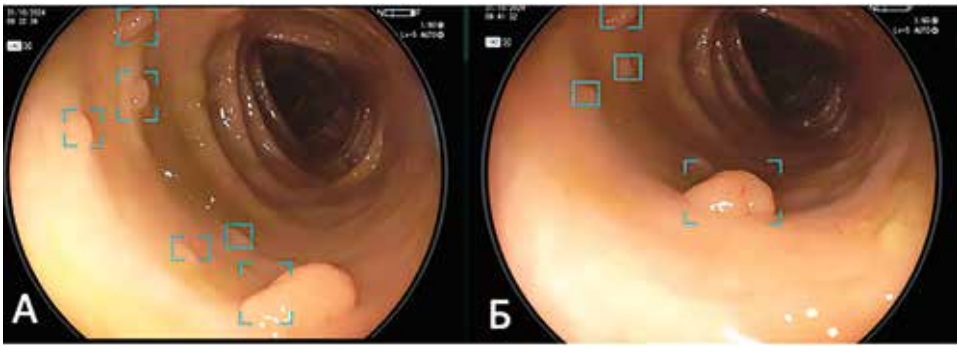


Рис. 30. Эндоскопическая картина ободочной кишки у пациента с аттенуированной формой семейного аденоматозного полипоза при выполнении колоноскопии с искусственным интеллектом: зелеными рамками на экране выделены новообразования (А, Б).

После обнаружения полипа оператор переводит изображение в узкоспектральный режим света: система, оценивая ямочный и капиллярный рисунок, выдает заключение об этиологии новообразования (рис. 31).

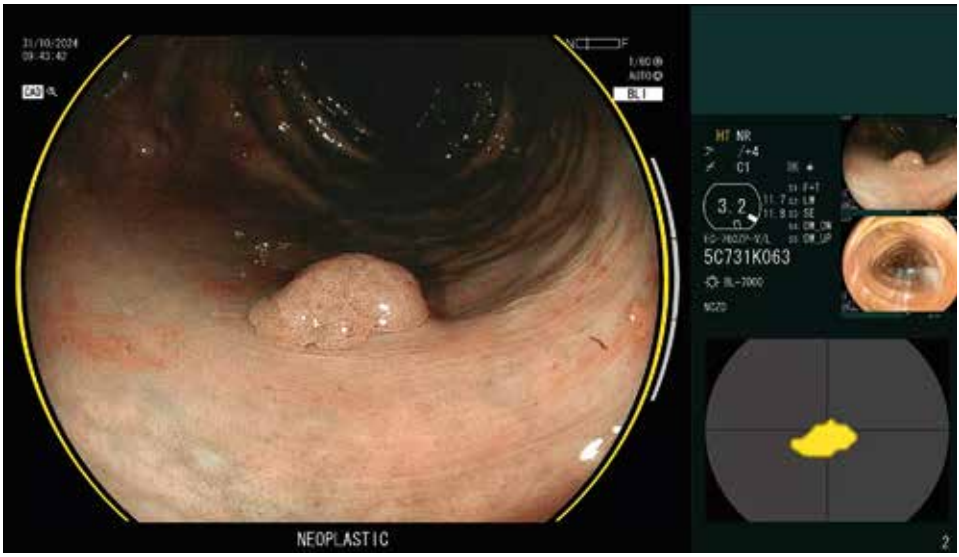


Рис. 31. Осмотр аденоматозного полипа в узкоспектральном режиме света (BLI) у пациента с аттенуированной формой семейного аденоматозного полипоза при выполнении колоноскопии с искусственным интеллектом: желтые полосы вокруг изображения сигнализируют, что образование является неопластическим, и система выводит заключение под изображением.

В настоящее время данная технология способна распознавать четыре типа образований (так называемая классификации Basic 4): гиперпластические полипы, зубчатую аденому, аденому и колоректальный рак. Гамартомные полипы пока не входят в перечень новообразований, дифференцируемых искусственным интеллектом, однако первичное определение распространяется для всех полипов в просвете кишки, включая гамартомы. Оценка количества полипов является одной из важнейших задач врача-эндоскописта при определении тактики ведения пациента. Оценка ямочного и сосудистого рисунка в узкоспектральном режиме хотя и не позволяет на современном этапе поставить диагноз гамартомы, но помогает выполнить дифференциальную диагностику с гиперпластическими полипами, тубулярными и зубчатыми аденомами, так как наличие у пациента синдрома гамартоматозного полипоза не исключает вероятность формирования других новообразований.

Данная методика хорошо себя зарекомендовала в качестве ассистента, в том числе является важным инструментом помощи молодым врачам в ходе обучения. В педиатрической практике система искусственного интеллекта является перспективной, так как перечень нозологий, с которыми данная технология может работать, не является рутинным для врача-эндоскописта детского стационара. Расширение базы нозологий, которые может диффе-

ренцировать искусственный интеллект, является только вопросом времени. Внедрение подобных систем в повседневную практику направлено в первую очередь на повышение информативности проводимого исследования, так как бóльшая часть эпителиальных или гамартомных полипов являются потенциально онкоассоциированными и могут приводить к развитию тяжелых, жизнеугрожающих осложнений.

ГЛАВА VI

ПРОВЕДЕНИЕ ИНВАЗИВНЫХ ЭНДОСКОПИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Анестезиологическое пособие

В случае отсутствия противопоказаний диагностическая эзофагогастродуоденоскопия проводится, как правило, под ингаляционным или комбинированным (ингаляционный + внутривенный) наркозом.

Антеградная лечебно-диагностическая баллонная энтероскопия проводится исключительно под эндотрахельным наркозом с искусственной вентиляцией легких.

Пациенту устанавливается эндоскопический загубник в ротовую полость, после чего заводится смазанный гелем для уменьшения трения прибора и загубника эндоскоп. Ретроградная баллонная энтероскопия, как и антеградная, проводится исключительно под эндотрахельным наркозом с искусственной вентиляцией легких.

Все лечебно-диагностические колоноскопии проводятся при отсутствии противопоказаний и, как правило, под ингаляционным или комбинированным (ингаляционный + внутривенный) наркозом.

При удалении новообразований в верхних отделах желудочно-кишечного тракта выполняется переход на эндотрахеальный наркоз с искусственной вентиляцией легких.

Положение (укладка) пациента

Для эффективного выполнения лечебно-диагностических исследований имеет большое значение положение пациентов. При выполнении эзофагогастродуоденоскопии и антеградной баллонной энтероскопии ребенок находится на спине, а его головной конец ротирован в сторону оператора на 30–45 градусов (рис. 32).



Рис. 32. Положение пациента при проведении эзофагогастродуоденоскопии или антеградной баллонной энтероскопии под эндотрахеальным наркозом.

При выполнении колоноскопии пациент находится в положении на спине с согнутыми ногами в тазобедренном и коленном суставах под углом 30–35 градусов (рис. 33). Такое положение обеспечивает доступ эндоскопической сестре к передней брюшной стенке для выполнения ручного пособия, а также позволяет придерживать эндоскоп, что в свою очередь облегчает работу оператора.



Рис. 33. Положение пациента при проведении колоноскопии или ретроградной баллонной энтероскопии.

Укладка пациентов является чрезвычайно важным подготовительным этапом перед проведением инвазивных эндоскопических вмешательств. Положение пациента во время эзофагогастродуоденоскопии или антеградной баллонной энтероскопии на спине с ротированным головным концом в сторону оператора, стоящим справа от пациента, позволяет обеспечить прямое положение перед эндоскопической стойкой, сохраняя доступ для ассистента. В случае спаечного процесса в брюшной полости возможно изменение положения тела пациента на левый бок.

Положение пациента во время проведения колоноскопии или ретроградной баллонной энтероскопии на спине с согнутыми ногами обеспечивает доступ с двух сторон для ассистентов во время выполнения удаления новообразований.

ГЛАВА VII

АЛГОРИТМ ЭНДОСКОПИЧЕСКОГО УДАЛЕНИЯ ГАМАРТОМНЫХ ПОЛИПОВ

Основной задачей в лечении пациентов с гамартоматозными полипозами является своевременное выявление и радикальное удаление новообразований. В педиатрической практике основной принцип удаления гамартом основывается на минимизации рисков развития желудочно-кишечных кровотечений и перфорации стенки кишки. Гамартомные полипы могут формироваться в любых отделах желудочно-кишечного тракта, в связи с чем для диагностики и лечения широко применяются методы эзофагогастродуоденоскопии, колоноскопии, видеокапсульной и баллонной энтероскопии.

Гамартомные полипы не в полной мере являются эпителиальными образованиями: в их состав могут входить другие ткани, такие как мышечная пластинка и подслизистая оболочка. В связи с этим гамартомы, как правило, хорошо васкуляризированы, и в клинической практике «холодное удаление» образований не применяется.

Основной метод удаления гамартомных полипов — электроэксцизия.

Первым этапом подслизисто в ножку полипа вводят 1–2 мл раствора гиалуроновой кислоты, подкрашенного индигокармином (1 /4 гиалуроновая кислота; 3 /4 физиологического раствора; 0,5 мл индигокармина). Данная манипуляция позволяет «приподнять» полип и отслоить слизистую оболочку от подслизистой, что в свою очередь минимизирует риск захвата субэпителиальных слоев эндоскопической петлей, к тому же раствор гиалуроновой кислоты всасывается в стенку кишки значительно дольше физиологического раствора, что создает дополнительное давление и служит дополнительным методом гемостаза. После накидывают эндоскопическую монополярную электропетлю на основание головки полипа, после чего в режиме Cut 30 Вт проводят полипэктомию. На ложе полипа накладывают эндоскопическую магнитно-интактную клипсу с целью снижения риска кровотечения и перфорации стенки кишки.

После электроэксцизии полип захватывают эндоскопическим инструментом — «трезубцем» или «корзинкой», удаляют из просвета и помещают в 10% раствор формалина. Удаленные полипы направляют на морфологическое исследование для верификации образования (рис. 34).

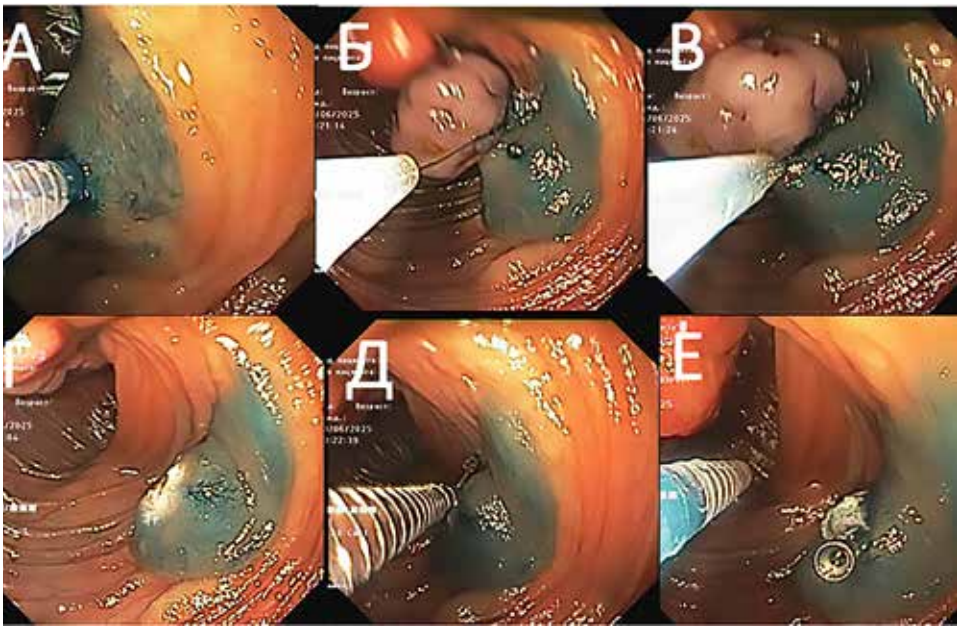


Рис. 34. Эндоскопическое введение подкрашенного индигокармином раствора гиалуроновой кислоты (А); позиционирование эндоскопической петли у основания «головки» полипа (Б); эндоскопическая электроэксцизия полипа (В); эндоскопическая картина ложа удаленного полипа (Г); позиционирование эндоскопической клипсы в проекции ложа удаленного полипа (Д); эндоскопическая картина после клипирования ложа удаленного полипа (Е).

После внутрипросветного удаления полипов пациентам в течение 1–2 суток показан строгий постельный режим с постепенной активизацией с целью снижения риска кровотечения. В первые двое суток после операции также обязательно снижение энтеральной нагрузки:

- ◊ в 1–2-е сутки после операции: дробное питье комнатной температуры (вода, чай, компот, соки);
- ◊ со 2–3-х послеоперационных суток до момента выписки из стационара: стол 1А (протертая пища); из рациона исключаются мучные продукты с целью снижения газообразования в желудочно-кишечном тракте.

Медикаментозная терапия в возрастных дозировках

- ◊ Ингибиторы протонной помпы в течение 3–5 дней (после удаления полипов желудка или двенадцатиперстной кишки).
- ◊ Спазмолитическая терапия в течение 3–5 дней.

- ◊ Противовоспалительная/анальгетическая терапия в течение 3–5 дней.
- ◊ Антибактериальная профилактика препаратами цефалоспоринового ряда в течение 3–5 дней.
- ◊ Инфузионная терапия в возрастных дозировках с целью коррекции водно-электролитных нарушений.

ГЛАВА VIII

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ

Лечение пациентов с синдромами гамартоматозного полипоза является сложной клинической задачей, которая требует слаженного междисциплинарного подхода.

Врожденный полипоз — патология, которая протекает на протяжении всей жизни пациента индивидуально. Заболевание у разных пациентов может иметь разные сроки манифестации, отличаться по степени интенсивности патологического процесса и его локализации. В связи с этим очень сложно определить декретированные сроки проведения тех или иных эндоскопических исследований.

В настоящее время большинство авторов сходится во мнении, что наблюдение стоит начинать с возраста 8 лет с проведения эзофагогастродуоденоскопии и колоноскопии. Контрольные исследования следует выполнять с периодичностью 1 раз в 1–2 года. Так, в 2010 году Beggs совместно с группой европейских экспертов предложили базовый принцип наблюдения пациентов. Авторы рекомендовали проведение эзофагогастродуоденоскопии в возрасте 8 лет, колоноскопии — 1–2 раза в год по достижении пациентом 8 лет, видеокапсульной эндоскопии — в возрасте 8–10 лет. Achatz и Latchford в независимых исследованиях пришли к выводу, что скрининговая диагностика, а именно эзофагогастродуоденоскопия, колоноскопия и видеокапсульная энтероскопия, должны начинаться с 8 лет.

Похожего мнения придерживаются в своем исследовании Latchford и соавторы. Goldstein и Hoffenberg считают, что мониторинг должен начинаться в 4–5 лет, так как у 40% детей уже к возрасту 8 лет могут наблюдаться ректальные кровотечения, инвагинации кишечника, выпадение полипов из прямой кишки.

Дальнейшее наблюдение пациентов напрямую зависит от распространенности процесса и размеров выявленных полипов и должно определяться индивидуально.

На наш взгляд, наблюдение должно начинаться сразу после установления диагноза независимо от возраста ребенка (рис. 35).

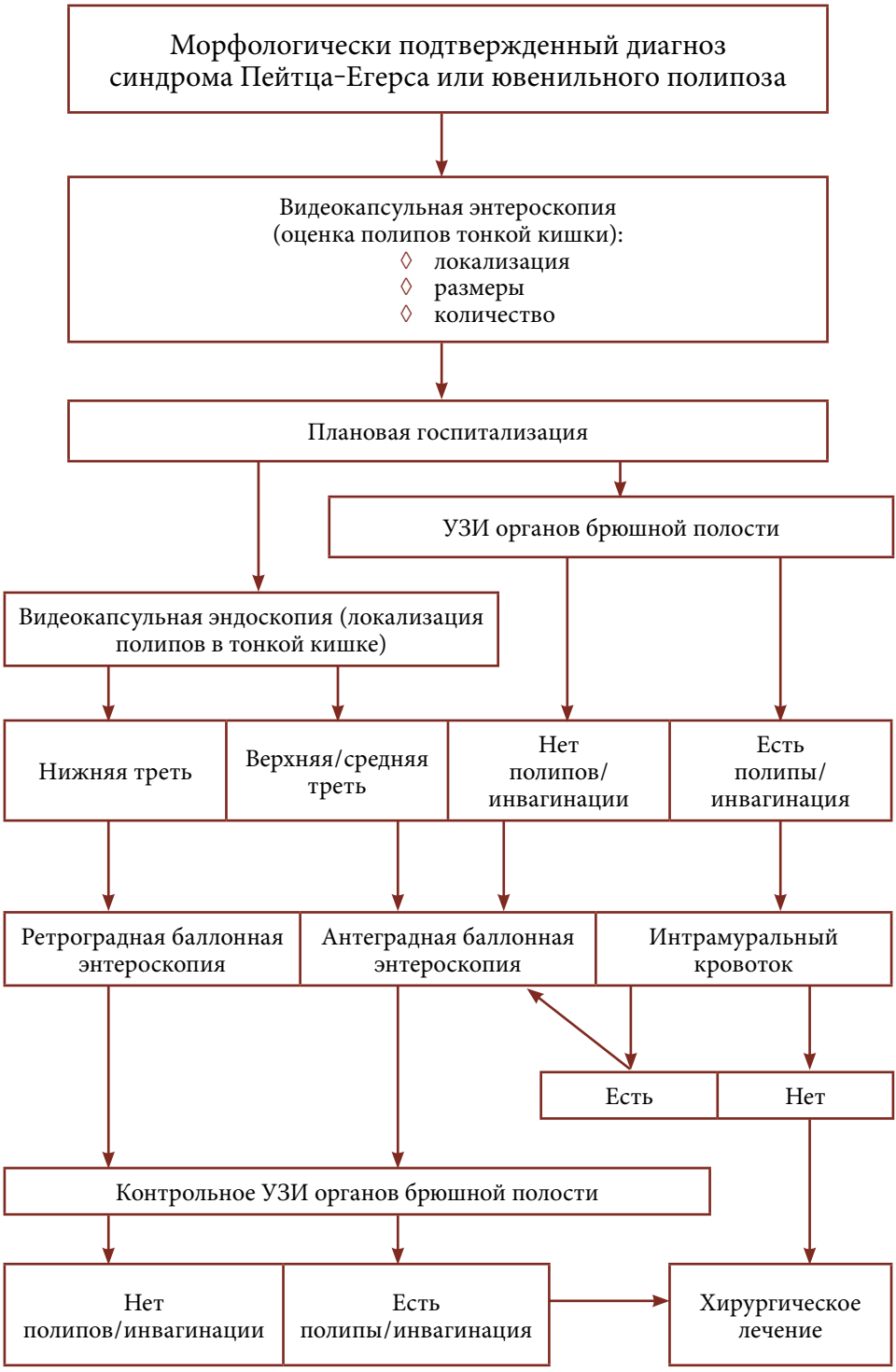


Рис. 35. Алгоритм диагностики и лечения детей с гамартомными полипами тонкой кишки.

Алгоритм диагностики и лечения детей с гамартомными полипами тонкой кишки

1) При проведении эзофагогастродуоденоскопии и колоноскопии следует оценить количество полипов, их размер и локализацию. Клинически значимые полипы удаляют сразу при обнаружении.
2) После оценки распространенности патологического процесса можно предположить, когда следует проводить контрольные исследования. Мы рекомендуем выполнять эзофагогастродуоденоскопию и колоноскопию не реже одного раза в год. В случае выявления большого количества полипов контрольное исследование можно выполнить через 6 месяцев, оценить динамику роста новообразований и скорректировать периодичность выполнения исследований.
3) При каждой госпитализации необходимо выполнять ультразвуковое исследование органов брюшной полости с допплеровским картированием. Основанная цель ультразвукового исследования — выявление транзиторной инвагинации, а также предотвращение развития осложнений, требующих экстренного хирургического вмешательства.
4) Сроки назначения видеокапсульной энтероскопии являются дискутабельным вопросом. Ряд авторов полагает, что применение метода оправдано с возраста 10 лет. Мы считаем, что видеокапсульная эндоскопия назначается раньше 10-летнего возраста при наличии у пациентов жалоб на периодическую абдоминальную боль, тошноту, а также при выявлении клинически значимых полипов в верхних и нижних отделах желудочно-кишечного тракта.
5) При отсутствии технической возможности проведения видеокапсульной энтероскопии в возрасте от 6 лет мы рекомендуем выполнять антеградную лечебно-диагностическую баллонную энтероскопию.
6) Ретроградная баллонная энтероскопия требует четких показаний и данных, свидетельствующих о наличии клинически значимых полипов в нижней трети тонкой кишки.
7) Баллонная энтероскопия может оказаться неэффективной при выявлении клинически значимых полипов в средней трети тонкой кишки по данным видеокапсульной энтероскопии, однако лечение следует начинать именно с использования баллонной энтероскопии. В случае невозможности выявить полип в глубоких отделах тонкой кишки следует выполнять диагностическую лапароскопию с последующей конверсией на лапаротомный доступ.
8) После выполнения баллонной энтероскопии необходимо выполнять контрольное ультразвуковое исследование органов брюшной полости на 4–5-е сутки. В случае повторного выявления инвагината или полипа в просвете кишки следует выполнить диагностическую лапароскопию с последующей конверсией на лапаротомный доступ.

Эндоскопическая диагностика информативна и позволяет точно определять количество полипов, их размер и локализацию. Внутрипросветное лечение обладает неоспоримыми преимуществами, такими как малоинвазивность, безопасность и эффективность, однако эндоскопия в настоящее время не может решать все задачи, которые встают перед врачом при лечении пациентов с синдромами гамартоматозного полипоза.

Внутрипростветное лечение является одним из возможных методов решения многих задач, но не исключает необходимость выполнения хирургических вмешательств. В связи с этим каждый пациент с гамартоматозным полипозом требует индивидуального подхода, а каждая госпитализация — коллективного решения для проведения наиболее эффективного лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Эндоскопия является одной из наиболее быстро развивающихся областей медицины. Технологический прогресс обеспечил наличие в клинической практике видеосистем с высоким разрешением изображения, возможностью оптического приближения и узкоспектральным режимом освещения. Современные эндоскопы позволяют выполнять исследования экспертного уровня, а детальный осмотр ямочного и капиллярного рисунка помогает провести одномоментную дифференциальную диагностику выявленного новообразования. Современные системы позволяют также значительно расширить возможности внутрипросветной малоинвазивной хирургии, делая, таким образом, эндоскопию в условиях стационара высокоэффективным инструментом не только диагностики, но и лечения.

Наследственные полипозы в педиатрической практике являются сложной клинической задачей. Синдромы гамартоматозного полипоза — группа чрезвычайно редких заболеваний, которая требует высокого материально-технического оснащения медицинского учреждения, а также наличия высококвалифицированной мультидисциплинарной команды специалистов, таких как детские хирурги, эндоскописты, ультразвуковые диагносты и генетики.

Лечение детей с гамартоматозными полипозами должно базироваться в первую очередь на индивидуальном подходе с учетом непрерывности патологического процесса, который развивается на протяжение всей жизни. Основополагающим в выборе тактики лечения является визуализиция желудочно-кишечного тракта. Современные эндоскопические технологии обладают высокой чувствительностью и специфичностью при выявлении новообразований в желудочно-кишечном тракте и позволяют выполнить осмотр всех отделов. Оценка количества, размера и локализации полипов — первый шаг к длительному этапному лечению.

Эзофагогастродуоденоскопия и колоноскопия являются методами первой линии. Исследование верхних и нижних отделов желудочно-кишечного тракта позволяет предположить диагноз, а также выполнить удаление нескольких полипов для проведения морфологического исследования. Диагноз гамартоматозного полипоза комплексный, и базируется на данных клинической, эндоскопической и молекулярно-генетической картины, однако золотым стандартом является патологоанатомическое исследование. После микроскопического анализа удаленного новообразования и верификации его особенностей происходит сопоставление всех имеющихся данных и установление окончательного клинического диагноза.

Глубокие отделы желудочно-кишечного тракта, а именно тощая и подвздошная кишка, всегда были наиболее проблематичным местом для выявления и удаления новообразований. Крупные образования визуализируются при помощи лучевых методов диагностики, однако гамартоматозные поли-

позы проявляются множественными новообразованиями различного размера, из них не все определяются при помощи магнитно-резонансной или мультиспиральной компьютерной томографии. Наиболее информативным методом визуализации тонкой кишки является видеокапсульная энтероскопия. Данный метод имеет высокую чувствительность и специфичность при выявлении гамартом в тонкой кишке. Капсульная энтероскопия позволяет с высокой точностью определить количество полипов, из размер и локализацию.

Рост полипов непрерывен, в связи с чем детям требуются периодические хирургические вмешательства для удаления крупных полипов. Множественные оперативные вмешательства приводят к образованию спаек в брюшной полости и укорочению длины тонкой кишки, в связи с чем наиболее органосохраняющим методом удаления полипов в тонкой кишке является баллонная энтероскопия.

Антеградная и ретроградная баллонная энтероскопия позволяют выполнить осмотр большей части тонкой кишки, а также одномоментное радикальное удаление. В настоящее время баллонная энтероскопия не позволяет осмотреть всю тонкую кишку, в связи с чем бóльшая часть полипов в средней трети тонкой кишки подлежит хирургическому удалению, однако, несмотря на это, баллонная энтероскопия позволяет значительно сократить частоту традиционных оперативных вмешательств.

Эндоскопические методы удаления позволяют значительно сократить период послеоперационной реабилитации и срок госпитализации ребенка. Детям, которым не выполнялось вскрытие брюшной полости и просвета кишки, не требуются длительная анальгетическая терапия и пребывание в отделение интенсивной терапии. Внутрипросветное удаление полипов позволяет выполнить удаление большего числа новообразований за одну процедуру, чем хирургическое вмешательство, минимизируя риски осложнений.

Семейный аденоматозный полипоз встречается чаще, чем синдромы гамартомазного полипоза. Аденомы, в отличие от гамартом, являются неопластическими образованиями, которые кратно повышают риск малигнизации и развития онкологических заболеваний. Эндоскопия играет важную роль при дифференциальной диагностике и лечении семейного аденоматозного полипоза, однако из-за высокой активности заболевания бóльшая часть пациентов нуждается в радикальном лечении, а именно тотальной колэктомии, а иногда резекции двенадцатиперстной кишки.

Гамартомные полипы являются причиной серьезных, а иногда и жизнеугрожающих хирургических осложнений, таких как желудочно-кишечные кровотечения, инвагинации и непроходимость кишки. Стоит помнить, что все синдромы гамартоматозного полипоза онкоассоциированы, и кратно повышают риск развития злокачественных образований не только желудочно-кишечного тракта, но и других органов и систем, в связи с чем ранняя диагностика и наблюдение пациентов является наиболее приоритетной задачей специалистов.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один правильный ответ.

1. **Гамартома — это**
   А) злокачественная опухоль
   Б) доброкачественное образование
   В) неопластическое образование
   Г) мезенхимальное образование

2. **Синдром Пейтца–Егерса наследуется**
   А) по аутосомно-рецессивному типу
   Б) Х-сцепленное наследование
   В) Y-сцепленное наследование
   Г) по аутосомно-доминантному типу

3. **Синдром ювенильного полипоза наследуется**
   А) по аутосомно-рецессивному типу
   Б) Х-сцепленное наследование
   В) по аутосомно-доминантному типу
   Г) Y-сцепленное наследование

4. **Бóльшая часть полипов при синдроме Пейтца–Егерса формируется**
   А) в желудке
   Б) тонкой кишке
   В) толстой кишке
   Г) вне желудочно-кишечного тракта

5. **Бóльшая часть полипов при синдроме ювенильного полипоза формируется**
   А) в желудке
   Б) тонкой кишке
   В) толстой кишке
   Г) вне желудочно-кишечного тракта

6. **Синдром Баннаяна–Райли–Рувалькабы входит**
   А) в PTEN-ассоциированный синдром
   Б) VACTERL-ассоциацию
   В) VATER-ассоциацию
   Г) MutYH-ассоциированный полипоз

7. Синдром Коуден входит
А) в PTEN-ассоциированный синдром
Б) VACTERL-ассоциацию
В) VATER-ассоциацию
Г) MutYH-ассоциированный полипоз

8. Какой синдром гамартоматозного полипоза не является генетически детерминированным?
А) синдром ювенильного полипоза
Б) синдром Кронхита-Канада
В) синдром Коуден
Г) синдром Пейтца-Егерса

9. При каком синдроме на губах и слизистой оболочке образуются меланиновые пятна?
А) при синдроме ювенильного полипоза
Б) синдроме Кронхита-Канада
В) синдроме Коуден
Г) синдроме Пейтца-Егерса

10. Какой синдром из перечисленных внесен в список орфанных заболеваний?
А) синдром ювенильного полипоза
Б) синдром Кронхита-Канада
В) синдром Коуден
Г) синдром Пейтца-Егерса

11. Жизнеугрожающее осложнение гамартомных полипов желудка —
А) перфорация желудка
Б) кровотечение
В) абдоминальный болевой синдром
Г) нарушение пищеварения

12. Какова причина непроходимости двенадцатиперстной кишки при гамартомных полипах двенадцатиперстной кишки?
А) инвагинация двенадцатиперстной кишки
Б) заворот двенадцатиперстной кишки
В) обтурация просвета при гигантских размерах полипа
Г) динамическая непроходимость

13. Жизнеугрожающее осложнение гамартомных полипов тощей и подвздошной кишки —
А) кишечное кровотечение
Б) динамическая кишечная непроходимость
В) спаечная кишечная непроходимость
Г) странгуляционная кишечная непроходимость

14. Отличительной особенностью гамартомных полипов при синдроме Пейтца–Егерса при морфологическом исследовании является наличие

А) гиперплазии эпителия
Б) большого количества кистозно расширенных крипт
В) гиперплазии мышечного слоя кишечной стенки
Г) древовидно ветвящиеся мышечные волока собственной пластинки слизистой оболочки

15. Отличительной особенностью гамартомных полипов при синдроме ювенильного полипоза при морфологическом исследовании является наличие

А) гиперплазии эпителия
Б) большого количества кистозно расширенных крипт
В) гиперплазии мышечного слоя кишечной стенки
Г) древовидно ветвящиеся мышечные волока собственной пластинки слизистой оболочки

16. Ультразвуковое исследование позволяет

А) определить количество полипов в просвете кишки
Б) точно определить локализацию полипов
В) оценить интрамуральный кровоток в области инвагината
Г) определить локализацию инвагината

17. Каким эндоскопическим методом выполняется удаление гамартомных полипов?

А) холодная петлевая резекция
Б) электрохирургическая резекция
В) резекция слизистой с подслизистой диссекцией
Г) туннельная диссекция

18. Наиболее информативным методом диагностики полипов тонкой кишки является

А) рентгенография органов брюшной полости
Б) ультразвуковое исследование органов брюшной полости
В) видеокапсульная энтероскопия
Г) магнитно-резонансная томография органов брюшной полости

19. Назовите наиболее малоинвазивный метод удаления полипов тонкой кишки

А) резекция участка тонкой кишки с полипами
Б) клиновидная резекция участка тонкой кишки с полипами
В) энтеротомия с удалением «головки полипа»
Г) внутрипросветное удаление при проведении баллонной энтероскопии

20. Полип какого размера считается клинически значимым?

А) 1–5 мм
Б) 5–9 мм
В) ≥10 мм
Г) ≤30 мм

21. Семейный аденоматозный полипоз ассоциирован с мутацией в гене, локализованной в (?) паре хромосом

А) в 1-й
Б) 5-й
В) 9-й
Г) 16-й

22. Какой синдром ассоциирован с семейным аденоматозным полипозом?

А) Шерешевского–Тернера
Б) Коуден
В) Тюрко
Г) Патау

23. Какой синдром ассоциирован с семейным аденоматозным полипозом?

А) Гарднера
Б) Пейтца–Егерса
В) Кронхита–Канада
Г) Баннаяна–Райли–Рувалькабы

24. При семейном аденоматозном полипозе бóльшая часть полипов формируется

А) в желудке
Б) двенадцатиперстной кишке
В) тощей кишке
Г) толстой кишке

25. Какая форма семейного аденоматозного полипоза является наиболее благоприятной относительно риска развития рака толстой кишки?

А) латентная
Б) аттенуированная
В) классическая
Г) профузный полипоз

26. При какой форме семейного аденоматозного полипоза показано эндоскопическое удаление полипов?

А) латентной
Б) аттенуированной
В) классической
Г) профузном полипозе

27. Какая форма семейного аденоматозного полипоза характеризуется образованием сотен полипов в толстой кишке?

А) латентная
Б) аттенуированная
В) классическая
Г) профузный полипоз

28. Какая форма семейного аденоматозного полипоза характеризуется образованием тысяч полипов в толстой кишке?

А) латентная
Б) аттенуированная
В) классическая
Г) профузный полипоз

29. Какая форма семейного аденоматозного полипоза характеризуется образованием 20–100 полипов в толстой кишке?

А) латентная
Б) аттенуированная
В) классическая
Г) профузный полипоз

30. Какая операция показана пациентам с классической формой семейного аденоматозного полипоза?

А) резекция прямой и сигмовидной кишки
Б) левосторонняя гемиколэктомия
В) правосторонняя гемиколэктомия
Г) тотальная колэктомия

31. Какая операция показана пациентам с тяжелой формой семейного аденоматозного полипоза?

А) резекция прямой и сигмовидной кишки
Б) левосторонняя гемиколэктомия
В) правосторонняя гемиколэктомия
Г) тотальная колэктомия

32. Какие полипы чаще всего формируются в теле и дне желудка пациентов с семейным аденоматозным полипозом?

А) аденоматозные
Б) гиперпластические
В) фундальные железы
Г) гамартомные

33. От чего зависят сроки наблюдения пациентов с аденомами двенадцатиперстной кишки при семейном аденоматозном полипозе?

А) от количества полипов в толстой кишке

Б) анамнеза пациента
В) количества полипов в двенадцатиперстной кишке
Г) желания пациента

34. Рак какой локализации является наиболее распространенным у пациентов с семейным аденоматозным полипозом?
А) желудка
Б) двенадцатиперстной кишки
В) печени
Г) толстой кишки

35. Какая локализация рака является второй по распространенности у пациентов с семейным аденоматозным полипозом?
А) желудка
Б) двенадцатиперстной кишки
В) печени
Г) толстой кишки

36. Какова вероятность развития колоректального рака без лечения семейного аденоматозного полипоза?
А) 70%
Б) 80%
В) 90%
Г) 100%

37. В дифференциальной диагностике новообразований какого отдела желудочно-кишечного тракта применяется искусственный интеллект?
А) желудка
Б) двенадцатиперстной кишки
В) подвздошной кишки
Г) толстой кишки

38. Какое новообразование дифференцирует искусственный интеллект при проведении колоноскопии?
А) гиперпластический полип
Б) ювенильный полип
В) гамартомный полип
Г) лейомиому

39. Какое новообразование дифференцирует искусственный интеллект при проведении колоноскопии?
А) ювенильный полип
Б) аденому
В) гамартомный полип
Г) липому

40. Какое новообразование дифференцирует искусственный интеллект при проведении колоноскопии?
А) ювенильный полип
Б) зубчатую аденому
В) гамартомный полип
Г) липому

41. Какое новообразование дифференцирует искусственный интеллект при проведении колоноскопии?
А) лейомиому
Б) колоректальный рак
В) гамартомный полип
Г) липому

42. MutYH-ассоциированный полипоз — это
А) латентная форма семейного аденоматозного полипоза
Б) приобретенный полипоз
В) младенческий аденоматозный полипоз
Г) MutYH-ассоциированный аденоматозный полипоз

43. MutYH-ассоциированный аденоматозный полипоз связан с мутацией в гене, локализованной в (?) паре хромосом
А) в 1-й
Б) 5-й
В) 9-й
Г) 16-й

44. Чем характеризуется MutYH-ассоциированный аденоматозный полипоз?
А) формированием аденом в желудке
Б) формированием стелющихся зубчатых аденом
В) формированием стелющихся тубулярных аденом
Г) формированием перстневидноклеточного рака

45. Какое эндоскопическое исследование позволяет выполнять удаление гамартомных полипов в желудке и двенадцатиперстной кишке?
А) эзофагогастродуоденоскопия
Б) антеградная баллонная энтероскопия
В) ретроградная баллонная энтероскопия
Г) колоноскопия

46. Какое эндоскопическое исследование позволяет выполнять удаление гамартомных полипов в тощей кишке?
А) эзофагогастродуоденоскопия
Б) антеградная баллонная энтероскопия

В) ретроградная баллонная энтероскопия
Г) колоноскопия

47. Какое эндоскопическое исследование позволяет выполнять удаление гамартомных полипов в терминальном отделе подвздошной кишки?
А) эзофагогастродуоденоскопия
Б) антеградная баллонная энтероскопия
В) ретроградная баллонная энтероскопия
Г) колоноскопия

48. Какое эндоскопическое исследование позволяет выполнять удаление гамартомных полипов в толстой кишке?
А) эзофагогастродуоденоскопия
Б) антеградная баллонная энтероскопия
В) ретроградная баллонная энтероскопия
Г) колоноскопия

49. В случае повторного выявления тонкокишечного инвагината в брюшной полости после проведения баллонной энтероскопии пациенту показано
А) повторная баллонная энтероскопия
Б) видеокапсульная энтероскопия
В) консервативная терапия
Г) хирургическое вмешательство

50. Когда необходимо выполнять контрольное ультразвуковое исследование органов брюшной полости после баллонной энтероскопии?
А) в первые сутки
Б) через 2–3 дня
В) через 3–4 дня
Г) через 4–5 дней

ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

Вопрос	Ответ		Вопрос	Ответ
1	А		26	Б
2	Г		27	В
3	В		28	Г
4	Б		29	Б
5	В		30	Г
6	А		31	Г
7	А		32	В
8	Б		33	В
9	Г		34	Г
10	Г		35	Б
11	Б		36	Г
12	В		37	Г
13	Г		38	А
14	Г		39	Б
15	Б		40	Б
16	В		41	Б
17	Б		42	Г
18	В		43	А
19	Г		44	Б
20	В		45	А
21	А		46	Б
22	В		47	В
23	А		48	Г
24	Г		49	Г
25	Б		50	Г

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Основной список литературы

1. *Детская хирургия: национальное руководство*/под ред. А.Ю. Разумовского. 2-е изд., перераб. и доп. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. 1280 с. (Серия «Национальные руководства») ISBN 978-5-9704-5785-6
2. Adolph VR, Bernabe K. Polyps in children. *Clin Colon Rectal Surg.* 2008;21 (4):280–227. doi: 10.1055 /s-0028–1089943
3. Balthazar P, Klontzas ME, Heng LX, Kearns C. Cowden syndrome. *Radiographics.* 2022;42 (2):44–45. doi: 10.1148 /rg. 210230
4. 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
5. Calva D, Howe JR. Hamartomatous polyposis syndromes. *Surg Clin North Am.* 2008;88 (4):779–817. doi: 10.1016 /j. suc. 2008.05.002
6. Cichy W, Klincewicz B, Plawski A. Juvenile polyposis syndrome. *Arch Med Sci.* 2014;10 (3):570–577. doi: 10.5114 /aoms. 2014.43750
7. Caspari R, von Falkenhausen M, Krautmacher C, et al. 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):1054–1059. doi: 10.1055 /s-2004–826041
8. Cichy W, Klincewicz B, Plawski A. Juvenile polyposis syndrome. *Arch Med Sci.* 2014;10 (3):570–577. doi: 10.5114 /aoms. 2014.43750
9. Dos Santos VM, Dos Santos LA, Modesto LC. Peutz-Jeghers syndrome: revisited. *Autops Case Rep.* 2022;13 (12):e2021384. doi: 10.4322 /acr. 2021.384
10. Gammon A, Jasperson K, Kohlmann W, Burt RW. Hamartomatous polyposis syndromes. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2009;23 (2):219–231. doi: 10.1016 /j. bpg. 2009.02.007
11. Garcia-Garcia VH, Lopez-Colombo A, Gutierrez-Quiroz CT, Tellez-Cervantes JA. Peutz-Jeghers syndrome: evidence-based decision-making, regarding a case. *Rev Gastroenterol Mex (Engl Ed).* 2022;87 (2):263–265. doi: 10.1016 /j. rgmxen. 2022.03.002
12. Klimkowski S, Ibrahim M, Ibarra Rovira JJ, et al. Peutz-Jeghers syndrome and the role of imaging: pathophysiology, diagnosis, and associated cancers. *Cancers (Basel).* 2021;13 (20):5121. doi: 10.3390 /cancers13205121
13. McGarrity TJ, Kulin HE, Zaino RJ. Peutz-Jeghers syndrome. *Am J Gastroenterol.* 2000;95 (3):596–604. doi: 10.1111 /j. 1572–0241.2000.01831. x
14. Sandru F, Petca A, Dumitrascu MC, et al. Peutz-Jeghers syndrome: skin manifestations and endocrine anomalies (review). *Exp Ther Med.* 2021;22 (6):1387. doi: 10.3892 /etm. 2021.10823
15. Zbuk KM, Eng C. Hamartomatous polyposis syndromes. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol.* 2007;4 (9):492–502. doi: 10.1038 /ncpgasthep0902

Дополнительный список литературы

1. Лохматов М. М., Хватова Е. И., Королев Г. А., и др. Гигантский гамартомный полип ободочной кишки у ребенка с синдромом Пейтца-Егерса. *Российский педиатрический журнал.* 2024;27 (6):452–456. doi: 10.46563 /1560-9561-2024-27-6-452-456
2. 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. doi: 10.26442 /26586630.2024.1.202687
3. Лохматов М. М., Королев Г. А., Лузганова В. С., и др. Многообразие синдромов гамартоматозного полипоза у детей и взрослых в практике врача эндоскописта. *Клиническая эндоскопия.* 2024;66 (4):23–30. doi: 10.31146 /2415–7813-endo-66-4-23-30
4. Королев Г. А., Лохматов М. М., Дьяконова Е. Ю., и др. Диагностика гамартомных полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей с синдромом Пейтца – Егерса и ювенильным полипозом. *Российский педиатрический журнал.* 2023;26 (4):258–263. doi: 10.46563 /1560-9561-2023-26-4-258-263
5. Королев Г. А., Лохматов М. М., Дьяконова Е. Ю., и др. Внутрипросветное удаление гамартомных полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей. *Педиатрия. Consilium Medicum. 2*023; (4):258–261. doi: 10.26442 /26586630.2023.4.202604
6. Лохматов М. М., Королев Г. А., Тупыленко А. В., и др. Первый опыт использования технологии искусственного интеллекта в системе CAD EYE при колоноскопии у детей. (Серия клинических случаев). *Доказательная гастроэнтерология.* 2024;13 (1):94–100. doi: 10.17116 /dokgastro20241301194
7. Королев Г. А. *Лечебно-диагностическая баллонная энтероскопия при гамартоматозных полипозах у детей:* Дис. … канд. мед. наук: 3.1.11. Москва, 2024. 109 с.

ДЛЯ ЗАМЕТОК

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ

**М. М. Лохматов, Е. Ю. Дьяконова, Г. А. Королев,
А. В. Тупыленко, А. Б. Алхасов**

Эндоскопическая диагностика и лечение детей с синдромами гамартоматозного полипоза

Учебное пособие

Выпускающий редактор: У. Г. Пугачева.
Корректор: М. Н. Шошина.
Верстка: Е. В. Зиновьева.

Подписано в печать 22.04.2026.

Отпечатано: ООО «ВИННЕР»
394019, Воронежская область,
г. Воронеж, ул. Еремеева 22ж, оф. 19
Телефон: 8(473)269-86-42.

Тираж 500 экз. Заказ № 1029/5

Москва
2026

