

В помощь практическому врачу

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2023

Кортиева А.Т.¹, Крушельницкий В.С.^{1,2}, Габриэль С.А.^{1,2}, Дынько В.Ю.^{1,2}, Гучетль А.Я.^{1,2},
Дурлештер В.М.^{1,2}, Игнатенко В.В.^{1,2}

АДЕНОКАРЦИНОМА ТОНКОЙ КИШКИ У БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ ПЕЙТЦА–ЕГЕРСА

¹ГБУЗ «Краевая клиническая больница №2» Минздрава Краснодарского края, 350012, Краснодар, Россия

²ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России, 350063, Краснодар, Россия

*Синдром Пейтца–Егерса — это генетическое заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу и характеризующееся мутацией гена *STK11*. По данным отечественной литературы, риск наследования данной патологии от родителя ребенку составляет 50%. По данным ВОЗ, в 2018 г. в Российской Федерации выявлено более 74 000 новых случаев опухолей кишечника и 5–10% приходится на случаи рака с наследственными синдромами, при этом 1% случаев составляет синдром Пейтца–Егерса. Частота встречаемости примерно 1/29 000–1/120 000. Представлен опыт диагностики и лечения пациента с синдромом Пейтца–Егерса. Сегодня мы имеем возможность своевременно диагностировать патологические изменения слизистой оболочки тонкой кишки, выполнять малоинвазивное лечение, сокращая сроки реабилитации из-за уменьшения операционной травмы.*

Ключевые слова: тонкая кишка; баллонно-ассистированная энтероскопия; кровотечение; полипэктомия; подвздошная кишка.

Для цитирования: Кортиева А.Т., Крушельницкий В.С., Габриэль С.А., Дынько В.Ю., Гучетль А.Я., Дурлештер В.М., Игнатенко В.В. Аденокарцинома тонкой кишки у больного с синдромом Пейтца–Егерса. *Клиническая медицина*. 2023;101(6):315–318. DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2023-101-6-315-318>

Для корреспонденции: Кортиева Алена Таймуразовна — e-mail: kat_endo@mail.ru

**Kortieva A.T.¹, Krushelnitskiy V.S.^{1,2}, Gabriel S.A.^{1,2}, Dynko V.Yu.^{1,2}, Guchetl A.Ya.^{1,2},
Durlshter V.M.^{1,2}, Ignatenko V.V.^{1,2}**

ADENOCARCINOMA OF THE SMALL INTESTINE IN A PATIENT WITH PEUTZ–JEGHERS SYNDROME

¹Regional Clinical Hospital No. 2 of the Ministry of Health of the Krasnodar Region, 350012, Krasnodar, Russia

²Kuban State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, 350063, Krasnodar, Russia

*Peutz–Jeghers syndrome is a genetic disorder inherited in an autosomal dominant pattern and characterized by a mutation in the *STK11* gene. According to domestic literature, the risk of inheriting this pathology from a parent to a child is 50%. According to WHO data, in 2018, more than 74,000 new cases of colorectal tumors were detected in the Russian Federation, with 5–10% of cases being hereditary syndromes, of which 1% is Peutz–Jeghers syndrome. The frequency of occurrence is approximately 1/29,000–1/120,000. The aim of the work is to share the experience of diagnosing and treating a patient with Peutz–Jeghers syndrome. Today, we have the ability to timely diagnose pathological changes in the mucous membrane of the small intestine, perform minimally invasive treatment, reducing rehabilitation time due to a decrease in surgical trauma.*

Key words: small intestine; balloon-assisted enteroscopy; bleeding; polypectomy; ileum.

For citation: Kortieva A.T., Krushelnitskiy V.S., Gabriel S.A., Dynko V.Yu., Guchetl A.Ya., Durlshter V.M., Ignatenko V.V. Adenocarcinoma of the small intestine in a patient with Peutz–Jeghers syndrome. *Klinicheskaya meditsina*. 2023;101(6):315–318. DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2023-101-6-315-318>

For correspondence: Kortieva Alyona Taimurazovna — e-mail: kat_endo@mail.ru

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received 10.02.2023

Синдром Пейтца–Егерса — генетическое заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу и характеризующееся мутацией гена *STK11*. По данным отечественной литературы, риск наследования данной патологии от родителя ребенку составляет 50% [1]. По данным ВОЗ, в 2018 г. в Российской Федерации выявлено более 74 000 новых случаев опухолей кишечника и 5–10% приходится на случаи рака с наследственными синдромами, при этом 1% случаев составляет

синдром Пейтца–Егерса. Частота встречаемости примерно 1/29 000–1/120 000 [2, 3]. Мутация гена проявляется чаще всего формированием полипов в пищеварительной системе и пигментными пятнами на коже. Излюбленной локализацией полипов являются органы пищеварительной системы, затем поражается молочная железа, органы репродуктивной системы, легкие [4]. Анализ данных литературы показал, что синдром Пейтца–Егерса проявляется чаще всего в молодом возрасте,

а гендерная предрасположенность не наблюдается [1]. В связи с большей осведомленностью о клинических проявлениях заболевания, внедрением эндоскопического скрининга и совершенствованием оборудования отмечается прогресс диагностики данного синдрома и случаев малигнизации [1].

Цель работы — поделиться опытом диагностики и лечения пациента с синдромом Пейтца–Егерса, а также показать эффективность эндоскопических вмешательств при данной патологии.

Материал и методы

Пациент Т., 1993 г.р., поступил в хирургическое отделение № 3 ГБУЗ «ККБ № 2» Краснодара 12.08.2022 с жалобами на бледность кожных покровов, головокружение, слабость. Из анамнеза: считает себя больным в течение 2 нед., когда начали беспокоить вышеуказанные жалобы. Наследственность не отягощена. По данным эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) и колоноскопии (КС) выявлены множественные полипы желудка и толстой кишки. Направлен в плановом порядке в хирургическое отделение ГБУЗ «ККБ № 2» для плановой полипэктомии. Объективный статус: состояние удовлетворительное, сознание ясное, контакту доступен. Кожные покровы бледные. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный. Лабораторные данные: Нб — 128 г/дл, лейкоциты — $4,8 \times 10^9/\text{л}$, фибриноген — 4,4 г/л, АЧТВ — 31,3 с, ПТВ — 14,5 с, СРБ — 7. Инструментальные исследования: 13.08.2022 выполнена КС и 1-й этап эндоскопической полипэктомии. Произведена электроэксцизия 17 полипов толстой кишки, удаленные полипы извлечены для гистологического исследования. Осложнений не было. Результат гистологии от 14.08.22: гиперпластические полипы толстой кишки. После эндоскопической полипэктомии состояние пациента удовлетворительное. Живот при пальпации безболезненный, мягкий. Лабораторные данные: Нб — 130 г/дл, лейкоциты — $4,4 \times 10^9/\text{л}$, фибриноген — 4,4 г/л, АЧТВ — 30,2 с, ПТВ — 14,5 с, СРБ — 5. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии.

14.09.2022 пациент в плановом порядке поступает в хирургическое отделение нашей больницы для проведения второго этапа эндоскопической полипэктомии. Объективный статус: состояние удовлетворительное, сознание ясное, контакту доступен. Кожные покровы бледные. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный. Лабораторные данные: Нб — 128 г/дл, лейкоциты — $4,8 \times 10^9/\text{л}$, фибриноген — 4,4 г/л, АЧТВ — 31,3 с, ПТВ — 14,5 с, СРБ — 7. Инструментальные исследования: 15.09.2022 во время КС выполнен второй этап эндоскопической полипэктомии. Произведена электроэксцизия 14 полипов толстой кишки. Удаленные полипы извлечены для гистологического исследования. Осложнений не было. Результат гистологии от 16.09.2022: гиперпластические полипы толстой кишки. После эндоскопической полипэктомии состояние пациента удов-

летворительное. Живот при пальпации безболезненный, мягкий. Лабораторные данные: Нб — 127 г/дл, лейкоциты — $4,7 \times 10^9/\text{л}$, фибриноген — 4,3 г/л, АЧТВ — 31,3 с, ПТВ — 14,5 с, СРБ — 4. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии.

19.10.22 пациент экстренно поступает в хирургическое отделение нашей больницы с жалобами на выделение крови из анального канала, головокружение, общую слабость, бледность кожных покровов. Объективный статус: состояние относительно удовлетворительное, сознание ясное, контакту доступен. Кожные покровы бледные. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный. Лабораторные данные: Нб — 140 г/дл, лейкоциты — $4,8 \times 10^9/\text{л}$, тромбокрит — 0,39%, фибриноген — 4,4 г/л, АЧТВ — 31,3 с, ПТВ — 14,5 с. Инструментальные исследования: 20.10.2022 выполнена диагностическая КС, на стенках всех отделов толстой кишки «старая» кровь. В сигмовидной кишке от уровня средней трети до слепой кишки множественные полипы на ножках с диаметром головок от 10 до 45 мм. В проксимальной трети поперечной ободочной кишки имеется 3 рядом расположенных синюшных эрозированных полипа с диаметром головок до 30 мм, вероятный источник кровотечения. Аппаратом для диатермокоагуляции выполнена электроэксцизия 10 полипов восходящей ободочной и поперечной ободочной кишки. Осложнений не было. Результат гистологии от 21.10.2022: аденоматозные полипы толстой кишки с изъязвлением и воспалением в строме, лейкопедез в поверхностном эпителии с разрушением бокаловидных клеток. Морфологическая картина ювенильного полипа. После эндоскопической полипэктомии состояние пациента удовлетворительное. Живот при пальпации безболезненный, мягкий. Лабораторные данные: Нб — 135 г/дл, лейкоциты — $4,7 \times 10^9/\text{л}$, фибриноген — 4,3 г/л, АЧТВ — 31,3 с, ПТВ — 14,5 с. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии.

30.11.2022 пациент направлен в плановом порядке в хирургическое отделение нашей больницы для очередного этапа эндоскопической полипэктомии. Объективный статус: состояние относительно удовлетворительное, сознание ясное, контакту доступен. Кожные покровы бледные. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный. Лабораторные данные: Нб — 136 г/дл, лейкоциты — $12,51 \times 10^9/\text{л}$, тромбокрит — 0,4%, фибриноген — 2,8 г/л, АЧТВ — 32,3 с, ПТВ — 11,5 с, нейтрофилы, абсолютное число — $8,24 \times 10^9/\text{л}$. Биохимия крови: общий белок — 68,9 г/л, общий билирубин — 5,4 мкмоль/л, АЛТ — 7 ЕД/л, АСТ — 19 ЕД/л.

Инструментальные исследования: 01.12.2022 выполнена КС, в сигмовидной кишке от уровня средней трети до средней трети поперечной ободочной кишки визуализируются множественные полипы на ножках с диаметром головок от 10 до 35 мм. Аппаратом для диатермокоагуляции выполнена электроэксцизия 25 полипов толстой кишки, одного полипа терминального отдела

подвздошной кишки. Удаленные полипы поперечной ободочной кишки извлечены для гистологического исследования. Результат гистологии от 02.12.2022: пролиферирующий аденоматозный полип толстой кишки со структурами ворсинчатого строения, с изъязвлением. Также пациенту выполнена видеокапсульная эндоскопия (ВКЭ) 03.12.2022: на уровне средней трети подвздошной кишки на одной из стенок имеется полип на короткой ножке диаметром головки до 6 мм. 04.12.2022 в условиях операционной под эндотрахеальным наркозом пациенту выполнена баллонно-ассистированная энтероскопия (БАЭ) трансанальным доступом, выявлен ранее диагностированный полип, выполнена эндоскопическая полипэктомия, удаленный полип извлечен на гистологическое исследование. Результат гистологии от 05.12.2022: высокодифференцированная аденокарцинома тонкой кишки, развившаяся в пролиферирующем аденоматозном полипе, с микроочагами инвазии в основание полипа.

УЗИ брюшной полости: УЗ-признаки добавочных долек селезенки.

Лабораторные данные: общий белок — 72 г/л, лейкоциты — $6,42 \times 10^9$ /л, гемоглобин — 14,3 г/дл.

Результаты

Исходя из данных эндоскопии, гистологической картины, принято решение выполнить плановое оперативное вмешательство: резекцию тонкой кишки, комбинированную резекцию ободочной кишки с резекцией соседних органов, субтотальную колэктомия.

Протокол операции от 06.12.2022: в асептических условиях под анестезиологическим пособием выполнена тотальная лапаротомия с аппаратной коррекцией доступа. В брюшной полости свободной жидкости нет. По париетальной и висцеральной брюшине очаговых образований не выявлено. В печени образований не выявлено. На всем протяжении толстой кишки до ректосигмоидного отдела прямой кишки пальпируются полипы от 10 до 30 мм, стенка кишки не изменена. В тонкой кишке в 40 см от связки Трейтца на протяжении 100 см пальпируются полипы до 10 мм. В брыжейке толстой кишки имеются увеличенные лимфоузлы до 5 мм. Выполнена резекция тонкой кишки, сформирован анастомоз по типу конец-в-конец. Выполнена мобилизация правой половины ободочной кишки, поперечной ободочной, левых отделов толстой кишки до ректосигмоидного отдела прямой кишки. Удаление слепой, восходящей поперечной ободочной, нисходящей, сигмовидной кишки до нижней трети единым блоком. Сформирован концевитлевой анастомоз. Анастомоз дополнительно укрыт жировыми подвесками. Брыжейка ушита. Контроль на гемостаз и инородные тела. Дренаж малого таза одним дренажом. Фиксация дренажа. Ушивание ран. Асептическая повязка.

После проведения операции 06.12.22 пациент переведен в отделение реанимации для дальнейшего наблюдения, проведена симптоматическая терапия в течение трех суток, удален дренаж из брюшной полости. Со-

стояние пациента: относительно удовлетворительное, сознание ясное, контакту доступен. Лабораторные данные: лейкоциты — $12,85 \times 10^9$ /л, гемоглобин — 11,5 г/дл, средний объем эритроцита — 77 фл, ПТВ — 16,7 с. Проведена спазмолитическая, анальгезирующая и симптоматическая терапия.

После восстановления пассажа по желудочно-кишечному тракту, стабилизации состояния и проведения симптоматической терапии 09.12.2022 пациент был переведен в профильное хирургическое отделение. Лабораторные данные на момент перевода: лейкоциты — $7,75 \times 10^9$ /л, эритроциты — 5×10^{12} /л, гемоглобин — 149 г/дл, СРБ — 17,83 мг/л.

Послеоперационный период протекал без особенностей, линия швов без признаков воспаления, заживление первичным натяжением. Больной в удовлетворительном состоянии с рекомендациями выписывается под наблюдение хирурга по месту жительства.

Заключение

Сегодня мы имеем возможность своевременно диагностировать патологические изменения слизистой оболочки тонкой кишки, выполнять малоинвазивное лечение, сокращая сроки реабилитации из-за уменьшения операционной травмы.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Zheng Z., Xu R., Yin J., Cai J., Chen G.Y., Zhang J., Zhang Z.T. Malignant tumors associated with Peutz-Jeghers syndrome: Five cases from a single surgical unit. *World J. Clin. Cases.* 2020;8(2): 264-275. PMID: 32047774. DOI: 10.12998/wjcc.v8.i2.264
2. Лохматов М.М., Будкина Т.Н., Олдаковский В.И., Дьяконова Е.Ю. Синдром Пейтца-Егерса: диагностические и лечебные возможности современной внутрископической эндоскопии на примере собственного клинического наблюдения. *Педиатрическая фармакология.* 2016;13(4):395–398. [Lokmatov M.M., Budkina T.N., Oldakovskiy V.I., Dyakonova E.Y. Peitz-Jaegers syndrome: diagnostic and therapeutic possibilities of modern intraluminal endoscopy on the example of their own clinical observation. *Pediatric pharmacology.* 2016;13(4):395–398. (In Russian)]. DOI: 10.15690/pf.v13i4.1614
3. Amos C.I., Keitheri-Cheteri M.B., Sabripour M. et al. Genotype-phenotype correlations in Peutz-Jeghers's syndrome. *J. Med. Genet.* 2004;41:327–360
4. Basak F., Kinaci E., Aksoy S. et al. Multiple intestinal intussusceptions in Peutz-Jeghers's syndrome: a case report. *Acta Chir. Belg.* 2010;110(1):93–94.

Поступила 10.02.2023

Информация об авторах/Information about the authors

Кортиева Алена Таймуразовна (Kortieva Alyona T.) — врач-эндоскопист 1-й квалификационной категории, ГБУЗ «ККБ № 2», <https://orcid.org/0000-0001-7431-4887>

Крушельницкий Владимир Станиславович (Krushelnitskiy Vladimir S.) — канд. мед. наук, врач-эндоскопист высшей категории, первый заместитель главного врача, ГБУЗ «ККБ № 2», <https://orcid.org/0000-0001-7862-8613>

Габриэль Сергей Александрович (Gabriel Sergey A.) — д-р мед. наук, профессор, главный врач ГБУЗ «ККБ № 2», <https://orcid.org/0000-0002-0755-903>

Дынько Виктор Юрьевич (Dyanko Viktor Yu.) — канд. мед. наук, врач-эндоскопист высшей категории, заведующий отделением эндоскопии ГБУЗ «ККБ № 2», <https://orcid.org/0000-0001-5594-5739>

Гучетль Александр Якубович (Guchetl Alexander Ya.) — канд. мед. наук, врач-эндоскопист высшей категории, руководитель центра эндоскопических методов диагностики и лечения, ГБУЗ «ККБ № 2», <https://orcid.org/0000-0001-8788-0749>

Дурлештер Владимир Моисеевич (Durlshter Vladimir M.) — д-р мед. наук, профессор, заместитель главного врача по хирургии ГБУЗ «ККБ № 2», <https://orcid.org/0000-0002-7420-0553>

Игнатенко Василий Васильевич (Ignatenko Vasily V.) — канд. мед. наук, врач — хирург-колопроктолог, ГБУЗ «ККБ № 2», <https://orcid.org/0000-0001-6420-8562>