

СИНДРОМОМ ПЕЙТЦА-ЕГЕРСА КАК УГРОЗА КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ И ОНКОПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ

*Антоненко Ф.Ф.¹, Кравцов Ю.А.², Иванова С.В.³, Марухно Н.И.²,
Сичинава З.А.⁴, Рысипан Ю.Д.¹*

¹ Российский научный центр рентгенорадиологии, Москва

² Тихоокеанский государственный медицинский университет, Владивосток

³ Московский областной медицинский колледж №2, Москва

⁴ Дальневосточный федеральный университет, Владивосток

Актуальность. Несмотря на то, что впервые синдром был описан Голландским терапевтом И. Пейтцом в 1921 г. и подробно изучен американским врачом Х. Егерсом в 1949 г., это редкое генетическое заболевание, недостаточно изучено и его комплексное лечение пока не разработано. Синдром вызывается мутацией гена STK 11 19-хромосомы и имеет аутосомно-доминантный тип передачи по наследству. Характерным для пациентов является разрастание в желудочно-кишечном тракте гематромных полипов, которые могут стать причиной кишечной непроходимости, кровотечений и опухолей.

Материал и методы. На консультацию к детскому хирургу мама привела свою 11 летнюю дочь с жалобой на периодические схваткообразные боли в животе. При этом она обратила внимание на то, что сама была трижды оперирована по поводу кишечной непроходимости и полипов в кишечнике. В двух случаях ей были выполнены обширные резекции тонкой кишки в связи с некрозом инвагината и «большой» опухоли, которая оказалась полипом. Учитывая, что у дочери появились похожие боли в животе, мама предположила возможность такой же болезни. Действительно, при осмотре обращал на себя внимание главный клинический признак синдрома Пейтца-Егерса — на кожно-слизистой оболочке губ у мамы и дочери были характерные темно-коричневые пятна размером до 3–5 см. При фиброгастроскопии и колоноскопии патологии не выявлено. В плановом порядке была выполнена срединная лапаротомия. При ревизии пальпаторно в тонкой кишке на протяжении 40 см от илео-цекального угла было обнаружено 6 полипов размером от 1,0 см до 3,0 см. Все полипы имели широкую ножку, легко определяли визуально, так как создавали небольшие инвагинаты за счет перистальтики. Через энтеротомные разрезы полипы отсечены. Еюнотомические отверстия ушиты двухрядным швом. Морфологическое заключение — во всех 6 препаратах обнаружена картина гиперпластических полипов, без малигнизации. Пациентка выписана на 12 сутки в удовлетворительном состоянии. Наблюдалась в течении 22 лет — здорова.

Результаты и обсуждения. Нами представлен клинический случай возможности ранней диагностики синдрома Пейтца-Егерса у детей по клиническим симптомам и своевременной плановой операции полипов кишечника. Вместе с тем, такие больные, как правило, переносят множество хирургических вмешательств, начиная с детского возраста по удалению полипов и их осложнений. Средняя продолжительность жизни таких пациентов не превышает 60 лет, и умирают они чаще от рака органов желудочно-кишечного тракта (85 %) и рака молочной железы (45 %).

Заключение и рекомендации. Алгоритм диагностики синдрома Пейтца-Егерса в детском возрасте должен включать анамнез полипоза ЖКТ и пигментные пятна на губах у родителей и у детей. Все дети оперированные с полипами ЖКТ должны быть направлены к медицинскому генетику для мутацией гена STK 11 19-хромосомы для верификации синдрома Пейтца-Егерса и к детскому онкологу для диспансерного учета и показаний к исследованию онкомаркеров в крови — карциоэмбрионального антигена.