

А. В. Борота, Ф. И. Гюльмамедов, В. А. Гюльмамедов, Г. Е. Полунин, И. А. Танасов

Случай осложненного течения синдрома Пейтца-Егерса

ГОО ВПО Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

Кафедра общей хирургии № 1

Синдром Пейтца-Егерса (СПЕ) — это орфанное заболевание, регистрируемое ежегодно в различных популяциях у 1 пациента на 25000–300000 населения. СПЕ представляет собой генетически обусловленный гастроинтестинальный полипоз, характеризующийся наличием полипов в любом отделе желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), пигментных пятен на коже и слизистых оболочках. СПЕ чаще всего диагностируется в возрасте 30–40 лет. Около 48% пациентов, страдающих гамартозным полипозом, умирают в возрасте до 57 лет. Характерным симптомом СПЕ является наличие боли в животе различной локализации и интенсивности. В ряде случаев отмечается развитие профузных кровотечений из ЖКТ. К наиболее часто встречаемым и опасным осложнениям СПЕ можно отнести как хронические кровотечения различной интенсивности, так и профузные кровотечения в просвет ЖКТ, представляющие опасность для жизни больного; появление синдромов мальабсорбции и мальдигестии; малигнизация полипов, распространенность которой по данным различных источников составляет 10,0–24,0% всех случаев заболевания СПЕ; хроническая кишечная непроходимость различной степени компенсации; инвагинация участка кишечника, встречаемая почти у 50,0% пациентов и приводящая к ишемии и некрозу кишки, развитию декомпенсированной кишечной непроходимости. В данной работе приводится клинический случай успешного лечения декомпенсированной кишечной непроходимости, обусловленной диффузным полипозом Пейтца-Егерса.

Заключение. Низкая распространенность СПЕ и неспецифичность диспепсических симптомов обуславливают сложность постановки диагноза в «холодном периоде» заболевания. При этом диагностический поиск предполагает проведение комплексного обследования пищеварительной системы, в котором ведущая роль отводится эндоскопическим методам исследования. «Активная» тактика при выявлении полипов во время проведения диагностических исследований — эндоскопическая полипэктомия — позволяет снизить вероятность возникновения указанных выше осложнений и избавить пациента от необходимости проведения полостных операций.

Ключевые слова: Синдром Пейтца-Егерса, диффузный полипоз, декомпенсированная кишечная непроходимость

Введение.

Синдром Пейтца-Егерса (СПЕ) — это орфанное заболевание, регистрируемое ежегодно в различных популяциях у 1 пациента на 25000–300000 населения. Частота встречаемости СПЕ не зависит от гендерного, этнического или расового факторов. СПЕ представляет собой генетически обусловленный гастроинтестинальный полипоз, характеризующийся наличием полипов в любом отделе желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), пигментных пятен на коже и слизистых оболочках. Наследуется по ауто-сомно-доминантному типу.

Впервые кожные проявления синдрома были описаны британским хирургом J. Hutchinson в 1896 году [4]. В 1921 году голландский врач J. Peutz дал полное описание семейного заболевания, которое протекало с полипозом, проявлениями со стороны кожи и слизистых оболочек [5]. В 1944 году американский врач H. Jeghers описал кожные проявления [3], а в 1949 году обобщил их вместе с другими проявления в понятие синдрома [2]. Впервые эпонимический термин «синдром Пейтца-Егерса» ввел в ме-

дицинское употребление американский радиолог A. Bruwer в 1954 году [1].

СПЕ чаще всего диагностируется в возрасте 30–40 лет, нередко ассоциируется с опухолями ЖКТ, яичника, молочной железы и шейки матки. Около 48% пациентов, страдающих гамартозным полипозом, умирают в возрасте до 57 лет. Заболевание может проявляться с рождения — у ребенка обнаруживают множественные пигментные пятна темно-коричневого цвета размером от нескольких миллиметров до 1 см, которые преимущественно располагаются на губах и слизистой оболочке ротовой полости; второй по частоте локализацией является промежность (наружные половые органы, перианальная область). Изредка пятна выявляют на нижних конечностях. В ряде случаев пигментные пятна исчезают самостоятельно после наступления пубертатного периода. Другим характерным симптомом СПЕ является наличие боли в животе различной локализации и интенсивности. Болевые ощущения могут сочетаться с хроническими запорами и вздутием живота. В ряде случаев отмечается развитие профузных кровотечений из ЖКТ, что зачастую приводит к нарушению

общего состояния больных, бледности кожных покровов и слизистых оболочек, частой головной боли и головокружениям, непереносимости физических нагрузок.

К наиболее часто встречаемым и опасным осложнениям СПЕ можно отнести как хронические кровотечения различной интенсивности, приводящие к развитию анемического синдрома, так и профузные кровотечения в просвет ЖКТ, представляющие опасность для жизни больного из-за быстрого развития коллаптоидного состояния; появление синдромов мальабсорбции и мальдигестии вследствие изменения нормальной структуры кишечника, сопровождающихся значительной потерей массы тела; малигнизация полипов, распространенность которой по данным различных источников составляет 10,0–24,0% всех случаев заболевания СПЕ; хроническая кишечная непроходимость различной степени компенсации; инвагинация участка кишечника, встречаемая почти у 50,0% пациентов и приводящая к ишемии и некрозу кишки, развитию декомпенсированной кишечной непроходимости.

Наиболее информативными методами исследования являются сонография брюшной полости, контрастная рентгенография, спиральная компьютерная томография. Однако для верификации диагноза необходимым является проведение эндоскопического исследования с последующим цитоморфологическим изучением биоптатов.

В данной работе приводится клинический случай успешного лечения декомпенсированной кишечной непроходимости, обусловленной диффузным наследственным полипозом Пейтца-Егера.

Клиническое наблюдение.

Пациентка М., 36 лет, поступила в проктологическое отделение клиники общей хирургии № 1 Донецкого национального медицинского университета, в ургентном порядке с жалобами на постоянную боль во всех отделах живота схваткообразного характера, общую слабость, вздутие живота, затруднение отхождения кала и газов, многократную рвоту. Более суток назад отметила появление болезненности во всех отделах живота схваткообразного характера, тошноту, вздутие живота. Бригадой скорой медицинской помощи была доставлена в ургентном порядке в лечебное учреждение по месту жительства — диагностирована острая кишечная непроходимость. Проводимые лечебные консервативные мероприятия желаемого успеха не имели — состояние больной продолжало ухудшаться, переведена в клинику. Из семейного анамнеза пациентка указывает у родственников наличие злокачественных новообразований толстой кишки. При объективном осмотре общее состояние больной средней степени тяжести. Правильного телосложения, нормального питания. Костно-мышечная система без патологии. Кожные покровы и видимые слизистые обычного цвета, язык влажный. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В легких — везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмич-

ные, ЧСС-98 уд/мин, АД 100/60 мм рт.ст. Язык сухой. Живот симметричный, резко вздут, в акте дыхания участвует равномерно. В околопупочной области имеется послеоперационный рубец 2,5х0,3 см, заживший первичным натяжением (в анамнезе 7 лет назад — лапароскопическая резекция левого яичника). Пальпаторно живот мягкий, болезненный во всех отделах, больше околопупочной области. Здесь же определяются расширенные отрезки кишечника, положительные симптомы раздражения брюшины. Печень и селезенка не увеличены. Аускультативно перистальтика вялая, единичными волнами; определяется «шум плеска». Мочеиспускание не нарушено, диурез достаточный, с-м «поколачивания» отрицателен с обеих сторон. Последний раз (со слов больной) кал и газы отходили 10 часов назад, стул жидкий, с примесью крови. При пальцевом исследовании прямой кишки — ампула прямой кишки каловых масс не содержит. По задней стенке прямой кишки на 8–10 см от анального края определяется полиповидное образование на ножке размерами 3,0х2,0 см, смещаемое при пальцевом исследовании. На перчатке слизь, кровь со сгустками. По назогастральному зонду до 1200,0 мл застойного желудочного отделяемого. Данные дополнительного обследования. Группа крови — В(III) Rh⁺ (положительный). Анализ крови: Hb-102 г/л, Ht-30,6%, Эр-3,64 Т/л, Л-12,9 г/л, Тр- 245 Г/л. э-1, п-1, с-85, л-10, м-3. СОЭ-4 мм\ч. Общий белок-72,5 г/л, альбумин- 40,2 г/л, глюкоза- 6,4 ммоль/л, креатинин — 75,2 мкмоль/л, мочевины — 5,7, общий билирубин- 16,0 ммоль/л, прямой билирубин- 6,6 ммоль/л, АлАТ-22,6 мккат/л, АсАТ-29,4 мккат/л, α-амилаза — 62,2 Е/л, ЩФ-60,5 Е/л. Анализ мочи: удельный вес- 1015, реакция- 6,0, белок- 0,33 г/л, сахар- нет, кетоновые тела — +, эпителий — из-ка в п\зр., л-15–25 в п\зр, эр — 10–15 в п\зр. ЭКГ от 19.06.2019. Синусовая тахикардия, нормальное положение ЭОС. Обзорная рентгенография органов брюшной полости — рентгенологические признаки толстокишечной непроходимости (определяются множественные чаши Кройбера).

После непродолжительной предоперационной подготовки больная оперирована в ургентном порядке. Интраоперационно выявлено, что имеют место явления декомпенсированной кишечной непроходимости. В 30–40 см от связки Трейца имеет место участок тонко-тонкокишечной инвагинации, устранить которую ручным пособием не представляется возможным (Рис 1, 2).

При этом в просвете головки и тела инвагината определяются множественные полиповидные образования, связанные со стенкой кишки и смещаемые при пальпации (Рис. 3). При дальнейшей ревизии выявлено, что аналогичные образования имеются в тонкой кишке на расстоянии 120 см и 200 см от связки Трейца размерами 3,5х1,5 см и 2,0х2,0 см соответственно. При дальнейшей ревизии в аналогичное полиповидное образование определяется в куполе слепой кишки у устья червеобразного отростка (3,5х3,0 см), в проксимальной и дистальной части



Рисунок 1. Участок тонко-тонкокишечной инвагинации



Рисунок 2. Попытка ручного расправления инвагината

сигмовидного отдела ободочной кишки размерами 6,0х5,0 см и 2,0х2,0 см соответственно (Рис. 4).

Произведена резекция тонкой кишки с анастомозом «бок в бок», энтеротомия с полипэктомией, цектомия с полипэктомией, сигмотомия с полипэктомией, аппендэктомия, трансанальное удаление полипа среднеампулярного отдела прямой кишки.

Данные патолого-гистологического исследования: в тонкой кишке и отдельно присланных полипах — в строме полипов древовидно ветвящиеся пучки гладких мышц, покрытые удлинёнными и разветвленными железами, выстланными зрелым эпителием с бокаловидными клетками; однако в полипах из тонкой кишки определяется большое количество ворсинок с наличием клеток Пенета. В полипах из толстой кишки преобладает железистый тип строения. Гистологическая картина позволяет предположить полипы Пейтца-Еггерса. В червеобразном отростке очаговая десквамация слизистой оболочки. В серозной оболочке мелкие скопления лимфоцитов. В полипе прямой кишки тубулярная аденома с очаговой дисплазией от умеренной до тяжелой степени.

В послеоперационном периоде получала обезболивающие средства, инфузионную, антибактериальную, симптоматическую, терапию, перевязки, дыхательную гимнастику. Газы отошли на 4 сутки, оправилась на 5 сутки. Рана зажила первичным, в месте стояния дренажей — вторичным натяжением. В удовлетворительном состоянии была выписана из отделения.

При проведении фиброэзофагогастродуоденоскопии (ФЭГДС) в кардиальном отделе и теле желудка множество полиповидных образований 0,3–1,0 см в диаметре на широких основаниях; в антральном отделе желудка полип 0,8 см в диаметре; в нисходящем отделе двенадцатиперстной кишки три полипа 0,5–0,8 см. Больной произведена электроэсцизия полипов желудка и двенадцатиперстной кишки. Данные патолого-гистологического исследования: железистые полипы. Пациентке рекомендовано проведение контрольной ФЭГДС через 3 месяца.

При контрольной фиброколоноскопии (ФКС), выполненной через 8 недель после операции аппарат свободно введен купол слепой кишки. Функция ба-



Рисунок 3. Удаленный препарат



Рисунок 4. Полип нисходящего отдела ободочной кишки

угиниевой заслонки не изменена; кишка расправляется при инфуляции воздухом. Складчатость, гаустрация сохранены. Слизистая ободочной кишки обычной окраски, сосудистый рисунок сохранен. На складке перед печеночным изгибом полип до 0,4 см на широком основании. В нижеампулярном отделе прямой кишки (6 см от анального края) полип до 0,3 см на широком основании, округлой формы. Другой патологии не выявлено. Произведено эндоскопическое удаление полипов. Данные патолого-гистологического исследования: тубулярная аденома с очаговой дисплазией умеренной степени.

Пациентке рекомендовано динамическое наблюдение с ФЭГДС и ФКС контролем.

Заключение.

Низкая распространенность СПЕ и неспецифичность диспепсических симптомов обуславливают сложность постановки диагноза в «холодном периоде» заболевания. При этом диагностический поиск предполагает проведение комплексного обследования пищеварительной системы, в котором ведущая роль отводится эндоскопическим методам исследования. На сегодняшний день существует мнение о необходимости «выжидательной» тактики при выявлении полипозных синдромов ЖКТ, нецелесообразности полипэктомии при выявлении большого количества полипов во время эндоскопических исследований и необходимости их динамического наблюдения. Мы являемся сторонниками «активной» тактики при выявлении подобных патологических

состояний во время проведения диагностических исследований — эндоскопической полипэктомии, что позволяет снизить вероятность возникновения указанных выше осложнений и избавить пациента от необходимости проведения полостных операций. Это особенно актуально в последние годы, учитывая всеобщий тренд к минимизации инвазивных вмешательств.

Список литературы.

1. A. Bruwer, J.A. Bagen, R.R. Kierland: Surface pigmentation and generalized intestinal polyposis (Peutz-Jeghers syndrome). Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic, 1954, 29: 168–171
2. H.J. Jeghers, V.A. McKusick, K. H. Katz: Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digits. A syndrome of diagnostic significance. The New England Journal of Medicine, Boston, 1949, 241: 993–1005, 1031–1036.
3. H.J. Jeghers: Pigmentation of the skin. The New England Journal of Medicine, 1944, 231: 88–100, 122–136, 181–189.
4. J. Hutchinson: Pigmentation of lip and mouth. Archives of Surgery, London, 1896, 7: 290.
5. J. L.A. Peutz: Over een zeer merkwaardige gecombineerde familiale polyposis van de slijmvliezen, van den tractus intestinalis met die van de neuskeelholte en gepard met eigenaardige pigmentaties van huid en slijmvliezen. Nederlandsch Maandschrift voor Geneeskunde, Amsterdam, 1921, 10: 134–136.

A. V. Borota, F. I. Gulmamedov, V. A. Gulmamedov, G. E. Polunin, I. A. Tanasov

The case of complicated course of Peutz-Jeghers syndrome

State Educational Institution of Higher Professional Education "M. Gorky Donetsk National Medical University"

Peutz-Jeghers syndrome (PJS) is an orphan disease registered annually in various populations in 1 patient per 25000–300000 population. PJS is a genetically determined gastrointestinal polyposis characterized by the presence of polyps in any part of the gastrointestinal tract (GIT), pigment spots on the skin and mucous membranes. PJS is most often diagnosed between the ages of 30–40. About 48% of patients with Peutz-Jeghers syndrome die before the age of 57. A characteristic symptom of PJS is the presence of abdominal pain of various localization and intensity. In some cases the development of profuse bleeding from the GIT is noted. The most common and dangerous complications of PJS are chronic bleeding of varying intensity, and profuse bleeding into the cavity of the GIT, which is a danger to the patient's life; the appearance of malabsorption syndromes and maldigestion; malignancy of polyps, the prevalence of which is 10.0–24.0% of all cases of PJS; chronic intestinal obstruction of varying degrees of compensation; intestinal invagination, which occurs in almost 50.0% of patients and determines to ischemia and necrosis of the intestine, the development of decompensated intestinal obstruction. This article describes the clinical case of successful treatment of decompensated intestinal obstruction due to Peutz-Jeghers diffuse polyposis.

Conclusion. The low prevalence of PJS and the non-specificity of dyspeptic symptoms cause the difficulty of diagnosis in the "cold period" of the disease. Diagnostic search involves a comprehensive examination of the digestive system, in which the leading role is given to endoscopic research methods. "Active" tactics in identifying polyps during diagnostic examination — endoscopic polypectomy — can reduce the number of the complications and save the patient from the need for abdominal surgery.

Keywords: Peutz-Jeghers syndrome, diffuse polyposis, decompensated intestinal obstruction