https://doi.org/10.26442/26586630.2024.1.202687

BY-NC-SA 4.0

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

Тактика хирургического лечения детей с полипами тонкой кишки при синдроме Пейтца–Егерса и ювенильном полипозе

Г.А. Королев✉[1], М.М. Лохматов[1,2], Е.Ю. Дьяконова[1], А.В. Тупыленко[1], В.И. Олдаковский[1], Т.Н. Будкина[1], А.С. Бекин[1], С.П. Яцык[1]
[1]ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;
[2]ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Аннотация

Обоснование. Полипы тонкой кишки при синдроме Пейтца–Егерса (СПЕ) и ювенильном полипозе могут быть причиной непроходимости желудочно-кишечного тракта, а с возрастом являться причиной развития онкологических заболеваний. В настоящее время нет единого мнения о методах диагностики и тактике лечения полипов глубоких отделов тонкой кишки у детей, так как оба заболевания являются редкими и работ, посвященных данной проблеме, в литературе немного.

Цель. Проанализировать 13-летний опыт лечения пациентов и сформулировать тактику лечения детей с гамартомными полипами тонкой кишки при СПЕ и ювенильном полипозе.

Материалы и методы. В период с 2012 по 2024 г. на базе отделения общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» проводилось лечение 44 детей: 35 (80,4%) пациентов с диагнозом СПЕ и 9 (19,6%) с диагнозом «ювенильный полипоз», которые находились на стационарном лечении 82 раза. Всем пациентам при поступлении выполнялось ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости. Шестнадцати пациентам проведена видеокапсульная энтероскопия (ВКЭ), а 82 – диагностически-лечебная баллонная энтероскопия (БЭ) – 74 (90,2%) антеградные БЭ и 8 (9,75%) – ретроградные.

Результаты. По данным УЗИ органов брюшной полости только в 25 (30,8%) случаях выявлены патологические изменения в брюшной полости. УЗИ показало специфичность 78% и чувствительность 36%. Однако этот метод позволяет оценить интрамуральный кровоток и определить тактику дальнейшего лечения. ВКЭ демонстрирует чувствительность 97,4% и специфичность 85,5%, что позволяет достоверно оценить распространенность и локализацию процесса. БЭ также показала высокую чувствительность 92,1% и специфичность 82% как метод диагностики и высокую эффективность и безопасность – как метод малоинвазивного внутрипросветного лечения.

Заключение. Диагностика полипов тонкой кишки требует последовательного и мультидисциплинарного подхода. Оценка данных УЗИ и ВКЭ позволяет определить показания к внутрипросветному (антеградно/ретроградно) или оперативному лечению.

Ключевые слова: баллонная энтероскопия, синдром Пейтца–Егерса, ювенильный полипоз

Для цитирования: Королев Г.А., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю., Тупыленко А.В., Олдаковский В.И., Будкина Т.Н., Бекин А.С., Яцык С.П. 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

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2024 г.

Введение

Синдром Пейтца–Егерса (СПЕ) и ювенильный полипоз (ЮП) – генетически детерминированные варианты полипозов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Оба заболевания наследуются по аутосомно-доминантному признаку и редко встречаются в популяции. СПЕ входит в группу орфанных заболеваний и встречается с частотой 1:25 тыс. – 1:300 тыс. рождений [1, 2]. ЮП встречается в популяции с частотой у 1:100 тыс. – 1:160 тыс. человек [3]. Обе патологии характеризуются тем, что в ЖКТ образуются гамартомные полипы. В случае СПЕ полип формируется за счет древовидно-ветвящихся пучков гладких мышц. При ЮП крипты слизистой оболочки разноразмерны, кистозно расширены, наблюдается большое количество эпителиальных трубочек со слизью в просвете [2, 4].

Информация об авторах / Information about the authors

✉**Королев Григорий Алексеевич** – мл. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований, врач-эндоскопист ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: KorolevG.A@yandex.ru

Лохматов Максим Михайлович – д-р мед. наук, гл. науч. сотр., зав. отд-нием эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей», проф. каф. детской хирургии, урологии и уроандрологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет). E-mail: lokhmatov@mail.ru

Дьяконова Елена Юрьевна – д-р мед. наук, гл. науч. сотр., зав. отд-нием общей и плановой хирургии, врач – детский хирург ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: Doctor-help03@yandex.ru

Тупыленко Артем Викторович – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований, врач-эндоскопист ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: tupylenko.av@nczd.ru

Олдаковский Владислав Игоревич – мл. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований, врач-эндоскопист ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: oldakovskiy@nczd.ru

Будкина Татьяна Николаевна – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отд-ния эндоскопических исследований, врач-эндоскопист ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: tatyana-budkina@mail.ru

Бекин Александр Сергеевич – мл. науч. сотр. отд-ния общей и плановой хирургии, врач – детский хирург ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: bekin@nczd.ru

Яцык Сергей Павлович – чл.-корр. РАН, д-р мед. наук, проф., дир. Института детской хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: makadamia@yandex.ru

✉**Grigory A. Korolev** – Res. Assist., National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: KorolevG.A@yandex.ru; ORCID: 0000-0001-5730-3684

Maksim M. Lokhmatov – D. Sci. (Med.), National Medical Research Center for Children's Health, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). E-mail: lokhmatov@mail.ru; ORCID: 0000-0002-8305-7592

Elena Yu. Dyakonova – D. Sci. (Med.), National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: Doctor-help03@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-8563-6002

Artem V. Tupylenko – Cand. Sci. (Med.), National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: tupylenko.av@nczd.ru; ORCID: 0000-0003-4299-3269

Vladislav I. Oldakovsky – Res. Assist., National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: oldakovskiy@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-8805-8164

Tatyana N. Budkina – Cand. Sci. (Med.), National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: tatyana-budkina@mail.ru; ORCID: 0000-0002-7379-7298

Alexander S. Bekin – Res. Assist., National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: bekin@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-5900-1812

Sergey P. Yatsyk – D. Sci. (Med.), Prof., Corr. Memb. RAS, National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: makadamia@yandex.ru; ORCID: 0000-0001-6966-1040

https://doi.org/10.26442/26586630.2024.1.202687

ORIGINAL ARTICLE

Tactics of surgical treatment of children with small intestinal polyps with Peutz–Jeghers syndrome and juvenile polyposis

Grigory A. Korolev✉[1], **Maksim M. Lokhmatov**[1,2], **Elena Yu. Dyakonova**[1], **Artem V. Tupylenko**[1], **Vladislav I. Oldakovsky**[1], **Tatyana N. Budkina**[1], **Alexander S. Bekin**[1], **Sergey P. Yatsyk**[1]
[1]National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russia;
[2]Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

Abstract
Background. Polyps of the small intestine in Peutz–Jeghers syndrome and juvenile polyposis can cause obstruction of the gastrointestinal tract, and with age they can cause the development of cancer. Currently, there is no consensus on diagnostic methods and treatment tactics for polyps in the deep parts of the small intestine in children, since both diseases are rare and there are not many works devoted to this problem in the literature.
Aim. To analyze 13 years of experience in treating patients and formulate treatment tactics for children with hamartomatous polyps of the small intestine with Peutz–Jeghers syndrome and juvenile polyposis.
Materials and methods. In the period from 2012 to 2024, on the basis of the department of general and planned surgery of the National Medical Research Center for Children's Health, 44 children were treated – 35 (80.4%) patients diagnosed with Peutz–Jeghers syndrome and 9 (19.6%) diagnosed with juvenile polyposis, – who were hospitalized 81 times. All patients underwent abdominal ultrasound upon admission. Sixteen patients underwent video capsule enteroscopy (VCE), and 82 diagnostic and therapeutic balloon enteroscopy (BE) were performed – 74 (90.2%) antegrade BE and 8 (9.75%) retrograde.
Results. According to ultrasound of the abdominal organs, only 25 (30.8%) cases revealed pathological changes in the abdominal cavity. Ultrasound testing showed a specificity of 78% and sensitivity of 36%. However, ultrasound allows one to assess intramural blood flow and determine further treatment tactics. VBE demonstrates a sensitivity of 97.4% and a specificity of 85.5%, which makes it possible to reliably assess the prevalence and localization of the process. BE also showed high sensitivity of 92.1% and specificity of 82% as a diagnostic method, and also showed high efficiency and safety as a method of minimally invasive intraluminal treatment.
Conclusion. Diagnosis of small intestinal polyps requires a consistent and multidisciplinary approach. Evaluation of ultrasound and VCE data allows one to determine indications for intraluminal (antegrade/retrograde) or surgical treatment.

Keywords: balloon enteroscopy, Peutz–Jeghers syndrome, juvenile polyposis
For citation: Korolev GA, Lokhmatov MM, Dyakonova EYu, Tupylenko AV, Oldakovsky VI, Budkina TN, Bekin AS, Yatsyk SP. Tactics of surgical treatment of children with small intestinal polyps with Peutz–Jeghers syndrome and juvenile polyposis. Pediatrics. Consilium Medicum. 2024;1:82–86. DOI: 10.26442/26586630.2024.1.202687

При СПЕ в тонкой кишке встречается около 1/2 полипов, а при ЮП – около 15% [5–7]. В большинстве случаев диагнозы СПЕ и ЮП устанавливаются в детском возрасте. Как правило, множественные полипы являются причиной анемии, желудочно-кишечных кровотечений и болевого синдрома [2, 8]. Наиболее грозное осложнение, которое может развиваться у пациентов данной группы, – непроходимость ЖКТ. При достижении полипом размера >15 мм резко возрастает риск развития тонко-тонкокишечной инвагинации [9]. К 10 годам жизни риск инвагинации – 10%, а к 20 годам – уже 50%. По данным литературы, 70% пациентов до 18 лет перенесли хирургическое вмешательство, 40% из которых выполнено две и более операций [10]. Тонкая кишка имеет протяженность от 4 до практически 6 м, что затрудняет диагностику и лечение при данной локализации полипов [11]. Полипы формируются на протяжении всей жизни человека и требуют наблюдения и своевременного лечения. Хирургическое удаление полипов эффективно, но ведет к образованию спаек в брюшной полости и укорочению длины кишки [12]. Альтернативным методом лечения является баллонная энтероскопия (БЭ), которая позволяет выполнить осмотр и одномоментное радикальное удаление полипов в тонкой кишке [13, 14]. Однако несмотря на то, что данный метод предложен в 2001 г. H. Yamamoto и соавт., в настоящее время данных об эффективности и безопасности данного метода в педиатрической практике нет [15]. СПЕ и ЮП – редкие заболевания, и публикаций, посвященных малоинвазивному лечению, очень мало. В связи с этим нет единого мнения о декретированных сроках наблюдения данных пациентов, не сформулирована тактика лечения детей с полипозами тонкой кишки и нет консенсуса о показаниях и противопоказаниях к проведению диагностической и лечебной БЭ в педиатрической практике.

Цель работы – проанализировать 13-летний опыт лечения пациентов и сформулировать тактику лечения детей с гамартомными полипами тонкой кишки при СПЕ и ЮП.

Материалы и методы

В период с 2012 по 2024 г. на базе отделения общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» находились 44 ребенка: 35 (80,4%) пациентов с диагнозом СПЕ и 9 (19,6%) – с диагнозом ЮП. Средний возраст пациентов составил 12,68±3,29 года (min – 3,6 года, max – 17 лет 10 мес). За 13 лет пациенты находились на стационарном лечении 82 раза. У всех пациентов диагноз подтвержден морфологически. Согласно данным анамнеза, 28 (34,14%) пациентов перенесли оперативные вмешательства по поводу осложнений, вызванных полипами тонкой кишки.

При поступлении на стационарное лечение всем пациентам выполнялось ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости, повторное УЗИ проводилось на 5-е сутки после БЭ (аппарат General Electric Voluson E8; GE).

Шестнадцати детям проведена видеокапсульная энтероскопия – ВКЭ (n=16; 34,7%), видеокапсулы – Given Imaging PillCam SB3.

На базе отделения эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» за указанный период времени выполнено 82 диагностически-лечебных БЭ: 74 (90,2%) антеградные БЭ и 8 (9,75%) – ретроградные; энтероскоп – Olympus SIF Q180; видеосистема – Olympus Evis Exera III. Все эндоскопические манипуляции выполнялись под интубационным наркозом. Учитывая, что полипы в ЖКТ формируются на протяжении всей жизни, пациенты госпитализируются на стационарное лечение неоднократно. При каждой госпитализации необходимо проводить повторный диагностический поиск для определения тактики лечения. В связи с этим каждая госпитализация оценивается отдельно.

При анализе полученных данных применялись непараметрические методы статистического анализа:

https://doi.org/10.26442/26586630.2024.1.202687

U-критерий Манна–Уитни, построение ROC-кривых, регрессионный анализ при помощи программного обеспечения: StatPlus 7.8, Microsoft Excel 2021, IBM SPSS Statistics v26.

Исследование рассмотрено и одобрено локальным комитетом по этике. Пациенты (старше 14 лет) и законные представители пациентов (младше 14 лет) ознакомлены с целями и задачами исследования, а также дали письменное согласие на использование обезличенных данных в научных целях.

Результаты

Во время каждой из 82 госпитализаций детям выполнялось диагностическое УЗИ органов брюшной полости. В 25 (30,48%) случаях во время исследования выявлена тонко-тонкокишечная инвагинация. У одного ребенка в брюшной полости выявлено 2 (1,23%) инвагината. Средние размеры инвагинации составили 83,5±34,3×32,6±9,6 мм. В 2 (2,46%) случаях в просвете инвагината выявлено полиповидное образование. Только у 2 пациентов, у которых по данным УЗИ органов брюшной полости инвагинация не обнаружена, в просвете интактной кишки выявлен полип. На основании полученных данных построена ROC-кривая, порог отсечения – наличие патологических изменений в брюшной полости. Для УЗИ прогнозируется достаточно высокий уровень специфичности (78%), однако данный метод имеет низкую чувствительность (36%) при выявлении полипов тонкой кишки (AUC=0,578; p=0,361). Несмотря на полученный результат, УЗИ является обязательным в связи с возможностью проведения допплеровского сканирования интрамурального кровотока, который является важным диагностическим маркером ущемленной тонко-тонкокишечной инвагинации, а следовательно, странгуляционной кишечной непроходимости. Во всех описанных случаях кровоток кишечной стенки сохранен, и инвагинация носила транзиторный характер.

Для визуализации просвета тонкой кишки 16 пациентам выполнена ВКЭ. Средний возраст пациентов на момент проведения исследования составил 13,4 года, а среднее время прохождения тонкой кишки – 5,6 ч. Всего выявлено 154 полипа тонкой кишки: 80 – размером 1–5 мм, 38 – 5–9 мм, 24 – 10–30 мм и 12 – >30 мм; 79,48% всех выявленных полипов располагались в верхней трети тонкой кишки (двенадцатиперстной и тощей), 16,65% обнаружены в глубоких отделах тонкой кишки (начальные отделы подвздошной кишки), и только 2,5% полипов выявлены в терминальном отделе подвздошной кишки. ВКЭ имеет высокий диагностический потенциал при выявлении небольших образований, что позволяет определить распространенность процесса и тактику наблюдения, а также помогает выбрать тактику лечения на основании локализации крупных образований. Таким образом, построены две ROC-кривые, первая с предиктором – выявление небольших образований (до 9 мм), вторая – выявление образований >10 мм. ВКЭ демонстрирует чувствительность 97,4% и специфичность 85,5% (AUC=0,928; p<0,05) для первой кривой и чувствительность 97,9% и специфичность 86,1% – для второй (AUC=0,982; p<0,05).

За период наблюдения проведены 82 диагностически-лечебные БЭ: 74 (90,2%) антеградных и 8 (9,75%) – ретроградных. Учитывая, что при УЗИ органов брюшной полости не у всех пациентов выявлены патологические изменения, антеградные исследования выполнялись в связи с установленным диагнозом СПЕ и ЮП. В связи с тем, что большинство полипов формируется в «верхних отделах» тонкой кишки, показанием для проведения ретроградной БЭ в 4 случаях служило отсутствие изменения при выполнении антеградной БЭ и сохранении жалоб: периодический абдоминальный болевой синдром и анемия; в 3 случаях полипы выявлены при ВКЭ в терминальном отделе подвздошной кишки.

Средняя протяженность осмотренного участка тонкой кишки при антеградных исследованиях составила 128±49,2 см, при ретроградных – 50,1±28,3 см. Данные различия статистически значимы (p<0,01). Протяженность осмотренного участка тонкой кишки при полипозах является важным параметром, который напрямую определяет диагностические и лечебные возможности БЭ. В связи с этим проведен многофакторный регрессионный анализ. Проанализированы антропометрические показатели – индекс массы тела, рост, масса тела; возраст детей; наличие операций в анамнезе, а также вид эндоскопического исследования (антеградная/ретроградная БЭ). Установлено, что антропометрические показатели и возраст пациентов напрямую влияют на длину осмотренного участка: индекс массы тела – R-квадрат = 0,69; p<0,05; рост – R-квадрат = 0,78; p<0,05; масса тела – R-квадрат = 0,68; p<0,05; возраст – R-квадрат = 0,71; p<0,05. Таким образом, можно прогнозировать: чем младше ребенок и чем ниже его антропометрические данные, тем меньше удастся визуализировать при проведении БЭ. Несмотря на то что спайки в брюшной полости после ранее перенесенных оперативных вмешательств являются механической причиной фиксации петель тонкой кишки, данный фактор не прогнозируется как статистически значимый (R-квадрат = 0,19; p>0,05).

В ходе выполнения БЭ всего выявлено 329 полипов тонкой кишки: 303 (92,09%) при антеградных исследованиях: 140 – размером 1–5 мм, 80 – 5–9 мм, 51 – 10–30 мм и 32 – >30 мм; 26 (7,91%) при ретроградных БЭ: 18 – 1–5 мм, 3 – 5–9 мм, 3 – 10–30 мм и 2 – >30 мм. Среди 81 исследования 4 (4,9%) расценены как диагностически неудачные, на осмотренных участках полипы не выявлены. Таким образом, БЭ показывает себя как чувствительный (92,1%) и специфичный (82%) метод диагностики гамартомных полипов (AUC=861; p<0,05).

Всего внутрипросветно удален 131 полип: 120 (91,6%) при антеградных и 11 (8,4%) – при ретроградных БЭ. В 4 (4,9%) случаях после проведения БЭ при контрольном УЗИ органов брюшной полости у пациентов выявлена тонко-тонкокишечная инвагинация и детям потребовалось оперативное вмешательство. У 3 (3,7%) пациентов в раннем послеоперационном периоде развилась перфорация кишечной стенки, что также потребовало экстренного оперативного вмешательства. Кроме того, у 1 (1,23%) пациента во время проведения антеградной БЭ развилось желудочно-кишечное кровотечение, которое купировано консервативно.

Тактика хирургического лечения

На основании опыта лечения детей с гамартомными полипами тонкой кишки при СПЕ и ЮП в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» сформулирована тактика хирургического лечения.

Оба заболевания (СПЕ и ЮП) требуют регулярного выполнения эзофагогастродуоденоскопии и колоноскопии

для диагностики и одномоментного удаления полипов в верхних и нижних отделах ЖКТ. Полипы тонкой кишки являются трудной диагностической и хирургической задачей, которая требует четкой тактики и междисциплинарного подхода.

1. С целью оценки распространенности патологического процесса в тонкой кишке пациентам с установленными диагнозами СПЕ и ЮП нами рекомендовано проведение ВКЭ. Данное исследование позволяет определить локализацию полипов тонкой кишки.

2. При каждой госпитализации всем пациентам выполняется УЗИ органов брюшной полости. В случае выявления инвагината важно оценить, является инвагинация ущемленной или нет. Странгуляционная кишечная непроходимость является показанием к проведению экстренного хирургического вмешательства. Транзиторная инвагинация или четко визуализированный полип в просвете интактной тонкой кишки является показанием к проведению диагностически-лечебной БЭ.

3. На первом этапе эндоскопического лечения проводится антеградная БЭ, во время которой выполняется осмотр максимально возможного участка тонкой кишки с одномоментным удалением полипов.

4. Показаниями к проведению ретроградной БЭ являются: выявленные полипы в терминальном отделе тонкой кишки по данным ВКЭ; отсутствие патологических изменений при антеградной энтероскопии; выявление инвагинации при контрольном УЗИ после проведения антеградной БЭ; сохранение жалоб (абдоминальный болевой синдром, тяжесть в животе, анемия) после проведенной антеградной БЭ.

5. Хирургическое лечение показано в следующих случаях: выявление инвагинации при контрольном УЗИ после проведения антеградной и ретроградной БЭ, отсутствие патологических изменений при антеградной и ретроградной энтероскопии с сохраняющимися жалобами (абдоминальный болевой синдром, тяжесть в животе, анемия), сохраняющиеся жалобы после эндоскопического удаления полипов при БЭ.

Также показанием к экстренному хирургическому лечению являются осложнения, которые могут развиваться после проведенной энтероскопии: перфорация, некупирующееся желудочно-кишечное кровотечение, непроходимость ЖКТ.

Ограничение исследования

ВКЭ является высокоэффективным методом диагностики заболеваний ЖКТ. Однако у пациентов с СПЕ и ЮП данный вид исследования не входит в стандарт оказания медицинской помощи. Всем пациентам в данном исследовании ВКЭ выполнялась за счет средств медицинских фондов или амбулаторно на коммерческой основе.

Обсуждение

СПЕ и ЮП в педиатрической практике являются причинами развития осложнений, требующих длительного наблюдения и своевременного лечения [16]. Как мы упоминали ранее, полипы формируются на протяжении всей жизни, и с возрастом у пациентов резко повышается риск развития онкологических заболеваний. По данным литературы, у пациентов с СПЕ риск развития рака составляет около 90%, что в 15 раз выше популяции в целом [17]. Смертность от онкологии составляет 60–65%, а средний возраст – около 40 лет [18]. При ЮП у пациентов с возрастом значительно повышается риск развития рака толстой кишки и желудка [19]. В мировой литературе появляется все больше данных о развитии онкологических заболеваний у детей с СПЕ и ЮП [20, 21].

Становится очевидно, что диагностика, наблюдение и лечение пациентов с СПЕ и ЮП являются важной задачей современной медицины, требующей междисциплинарного подхода и выработанной тактики лечения.

Заключение

СПЕ и ЮП являются сложными хирургическими патологиями, которые требуют мультидисциплинарного подхода. УЗИ органов брюшной полости является чувствительным методом диагностики, но оно демонстрирует низкую специфичность при выявлении полипов тонкой кишки. УЗИ позволяет достоверно оценить интрамуральный кровоток кишечной стенки и является важным фактором выбора тактики дальнейшего лечения. ВКЭ – высокотехнологический метод визуализации тонкой кишки, однако данное исследование дорогостоящее и не входит в стандарты оказания медицинской помощи. БЭ демонстрирует как высокую чувствительность, так и специфичность в диагностике полипов и позволяет выполнить одномоментное радикальное удаление. Несмотря на то что метод является безопасным у детей (4,93% осложнений), данная манипуляция, как и все инвазивные методы диагностики и лечения, требует четких показаний, материально-технического оснащения и значительного опыта.

Внутрипросветное исследование и малоинвазивное удаление не могут полностью заменить хирургическое лечение. Возраст, антропометрические данные и локализация полипов являются ограничениями для БЭ. В серии наших наблюдений имелся только один ребенок в возрасте 3,6 года, остальные пациенты – в возрасте ≥5 лет. Исходя из этого, мы считаем, что применение БЭ у детей <5 лет является малоизученным и сопряжено с высокими рисками.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациентов на анализ и публикацию медицинских данных.

Consent for publication. The authors obtained written consent from the patient's legal representatives to analyze and publish medical data.

Информированное согласие на публикацию. Пациенты подписали форму добровольного информированного согласия на публикацию медицинской информации.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patients for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

Соответствие принципам этики. Протокол исследования был одобрен локальным этическим комитетом ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» (протокол №4 от 27.04.2023). Одобрение и процедуру проведения протокола получали по принципам Хельсинкской конвенции.

Ethics approval. The study was approved by the local ethics committee of National Medical Research Center for Children's Health (protocol №4 dated 27.04.2023). The approval and procedure for the protocol were obtained in accordance with the principles of the Helsinki Convention.

Литература/References

1. Lu XJ, Gu GL, Wei XM, et al. Expression of key members of classical Wnt signal pathway in Peutz-Jeghers syndrome. *World Chinese J Digestol*. 2013;21(1):655-60.
2. Adolph VR, Bernabe K. Polyps in children. *Clin Colon Rectal Surg*. 2008;21(4):280-5. DOI:10.1055/s-0028-1089943
3. Singh AD, Gupta A, Mehta N, et al. Occurrence of gastric cancer in patients with juvenile polyposis syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Gastrointest Endosc.* 2023;97(3):407-14.e1. DOI:10.1016/j.gie.2022.10.026
4. García-García VH, López-Colombo A, Gutiérrez-Quiroz CT, Téllez-Cervantes JA. Peutz-Jeghers syndrome: Evidence-based decision-making, regarding a case. *Rev Gastroenterol Mex (Engl Ed).* 2022;87(2):263-5. DOI:10.1016/j.rgmxen.2022.03.002
5. Pérez-Castilla A, Peñailillo P, Oksenberg D. Juvenile polyposis syndrome: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2019;59:73-5. DOI:10.1016/j.ijscr.2019.04.041
6. Ribeiro I, Pinto VC, Santos VM, Ribeiro KD. Peutz-Jeghers syndrome in a 21-year-old woman. *Brasília Med.* 2013;50(1):71-7.
7. Oliveira MFA, Rodrigues MAM. Peutz-Jeghers syndrome: an unusual autopsy finding in pregnancy. *Autops Case Rep.* 2021;11:e2021279.
8. Dos Santos VM, Dos Santos LAM, Modesto LC. Peutz-Jeghers syndrome: revisited. *Autops Case Rep.* 2022;12:e2021384. DOI:10.4322/acr.2021.384
9. Sreemantula HS, Joseph CA, Jamal F, et al. Intussusception caused by Peutz-Jeghers syndrome. *Cureus.* 2022;14(4):e23792. DOI:10.7759/cureus.23792
10. Long-Jiang Zh, Zhe S, Xia L, et al. Peutz- Jeghers syndrome with early onset of pre-adolescent gynecomastia: a predigree case report and clinical and molecular genetic analysis. *Am J Transl Res.* 2017;9(5):2639-44.
11. Weaver LT, Austin S, Cole TJ. Small intestinal length: a factor essential for gut adaptation. *Gut.* 1991;32(11):1321-3. DOI:10.1136/gut.32.11.1321
12. Hinds R, Philp C, Hyer W, Fell JM. Complications of childhood Peutz-Jeghers syndrome: implications for pediatric screening. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;39:219-20.
13. Blanco-Velasco G, Hernández-Mondragón OV, Blancas-Valencia JM, et al. Safety and efficacy of small bowel polypectomy using a balloon-assisted enteroscope in pediatric patients with Peutz-Jeghers syndrome. *Rev Gastroenterol Mex (Engl Ed).* 2018;83(3):234-7. DOI:10.1016/j.rgmx.2017.07.003
14. Belsha D, Urs A, Attard T, Thomson M. Effectiveness of Double-balloon Enteroscopy-facilitated Polypectomy in Pediatric Patients With Peutz-Jeghers Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;65(5):500-2. DOI:10.1097/MPG.0000000000001576
15. Yamamoto H, Sugano K. A new method of enteroscopy – the double balloon method. *Can J Gastroenterol.* 2003;17:273-4.
16. Van Lier MG, Mathus-Vliegen EM, Wagner A, et al. high cumulative risk of intussusception in patients with Peutz-Jeghers syndrome: time to update surveillance guidelines? *Am J Gastroenterol.* 2011;106(5):940-5.
17. Hearle N, Schumacher V, Menko FH, et al. Frequency and spectrum of cancers in the Peutz-Jeghers syndrome. *Clin Cancer Res.* 2006;12:3209-15. DOI:10.1158/1078-0432.CCR-06-0083
18. Van Lier MGF, Wagner A, Mathus-Vliegen EMH, et al. High Cancer Risk in Peutz-Jeghers Syndrome: A Systematic Review and Surveillance Recommendations. *Am J Gastroenterol.* 2010;105:1258-64. DOI:10.1038/ajg.2009.725
19. Brosens LA, van Hattem A, Hylind LM. Risk of colorectal cancer in juvenile polyposis. *Gut.* 2007;56:965.
20. Wangler MF, Chavan R, Hicks MJ, et al. Unusually early presentation of small-bowel adenocarcinoma in a patient with Peutz-Jeghers syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2013;35:323-8. DOI:10.1097/MPH.0b013e318282db11
21. Saranrittichai S. Peutz-jeghers syndrome and colon cancer in a 10-year-old girl: implications for when and how to start screening? *Asian Pac J Cancer Prev.* 2008;9:159-61.

Статья поступила в редакцию / The article received: 07.02.2024
Статья принята к печати / The article approved for publication: 12.04.2024