

Хірургічне лікування поліпозу у дітей з синдромом Пейтца-Турена-Єгерса.

Гриценко М. І., Гриценко Є. М.

Дитяча міська клінічна лікарня, м. Полтава

ВДНЗУ «Українська медична стоматологічна академія», м. Полтава.

Мета дослідження – удосконалення методів хірургічного лікування хворих з поліпозом шлунково-кишкового тракту

Матеріали та методи. В основу роботи покладено аналіз результатів лікування 3 дітей з синдромом Пейтца-Турена-Єгерса – 2 хлопчики віком 12 років та дівчинка віком 13 років.

Результати та їх обговорення. Традиційно, поліпектомія при поліпозі кишечника передбачає множинні розтини кишки або сегментарну резекція враженої ділянки, що може призвести до різноманітних ускладнень. Запропоновано новий спосіб видалення поліпів з кишечника без множинних розтинів кишки. Спосіб передбачає, що після розтину кишки в неї вводять затискач, гофрують на ньому кишку, пальпаторно виявляють поліп і захоплюють його ніжку або стінку кишки поблизу поліпа затискачем, виконують тракцію і зміщують гофровану кишку з затискача, викликаючи таким чином інвагінацію кишки до виведення поліпа в розтин на кишці, після видалення поліпа виконують дезінвагінацію і маніпуляцію повторюють.

Висновки. Запропонований спосіб поліпектомії дозволяє зменшити травматичність операції та знизити ризик післяопераційних ускладнень та є операцією вибору при множинних розсіяних поліпах тонкої та товстої кишки.

Ключові слова: Синдром Пейтца-Турена-Єгерса, поліпектомія, діти.

Хирургическое лечение полипоза у детей с синдромом Пейтца-Турена-Егерса.

Гриценко Н. И., Гриценко Е. Н.

Детская городская клиническая больница, м. Полтава

ВГУЗУ «Украинская медицинская стоматологическая академия», м. Полтава.

Цель исследования - совершенствование методов хирургического лечения больных с полипозом желудочно-кишечного тракта

Материалы и методы. В основу работы положен анализ результатов лечения 3 детей с синдромом Пейтца-Турена-Егерса - 2 мальчика возрастом 12 лет и девочка в возрасте 13 лет.

Результаты и их обсуждение. Традиционно, полипэктомия при полипозе кишечника предусматривает множественные разрезы кишки или сегментарную резекцию пораженного участка, что может привести к различным осложнениям. Предложен новый способ удаления полипов из кишечника без множественных разрезов кишки. Способ предусматривает, что после вскрытия кишки в нее вводят зажим, гофрируя на нем кишку, пальпаторно обнаруживают полип и захватывают его ножку или стенку кишки вблизи полипа зажимом, выполняют тракцию и смещают гофрированную кишку с зажима, вызывая таким образом инвагинацию кишки до выведения полипа в разрез на кишке, после удаления полипа выполняют дезинвагинацию и манипуляцию повторяют.

Выводы. Предложенный способ полипэктомии позволяет уменьшить травматичности операции и снизить риск послеоперационных осложнений и является операцией выбора при множественных рассеянных полипах тонкой и толстой кишки.

Ключевые слова: Синдром Пейтца-Турена-Егерса, полипэктомия, дети.

Surgical treatment of polyposis in children with Peutz-Turen-Jeghers syndrome.

The aim - to improve methods of surgical treatment of patients with polyposis of the gastrointestinal tract

Materials and methods. The study is based on the analysis of treatment outcomes 3 children with the syndrome Peyttsa-Touraine, Yehersa - 2 boys aged 12 and a girl aged 13 years.

Results and discussion. Traditionally, polypectomy with intestinal polyposis involves multiple sections of intestine or segmental resection of the affected area, which can lead to various complications. A new method of removing polyps from the

intestine without multiple intestinal intesines is proposed. The method provides that after opening the gut it is administered clip hofruyut it gut palpable polyp is detected and captured his leg or intestinal wall near the polyp clip, performing traction and shifting corrugated gut of the clamp, causing so intussusception guts to removing polyps in autopsy on the intestine after removal of polyps do dezinvahinatsiyu manipulation and repeat.

Conclusions. The proposed method polypectomy reduces trauma surgery and reduce the risk of postoperative complications and an operation of choice in multiple polyps scattered small and large intestine.

Summary. The result of treatment of three children with Peutz-Turen-Jeghers syndrome has been presented. A new method of polypectomy from intestine without numerous bowel incisions has been offered.

Key words: Peutz-Turen-Jeghers syndrome, polypectomy, children.

Вступ. Однією з форм поліпозу шлунково-кишкового тракту є синдром Пейтца-Турена-Єгерса (гамартмний поліпоз, пігментно-плямистий поліпоз), що характеризується тотальним ураженням доброякісними поліпами всього шлунково-кишкового тракту з аутосомним домінантним типом спадкування. Маніфестною ознакою синдрому є меланінова пігментація слизових оболонок рота та губ, а також пігментні плями на шкірі навколо дігестивних отворів [2, 8]. Середній вік маніфестації захворювання, за даними різних авторів, коливається від 10 до 12,5 років, проте в деяких випадках клінічні прояви можуть виникати у дітей протягом перших років життя [3, 9, 17]. Широка варіабельність кількості, розмірів і будови поліпів знаходить відображення в різноманітті клінічної симптоматики. У деяких випадках множинний поліпоз шлунково-кишкового тракту тривалий час протікає безсимптомно, маніфестуючи лише в зрілому віці. Існують випадки виявлення поліпів при відсутності будь-якої симптоматики під час обстеження пацієнтів з приводу інших захворювань [2, 8]. Однак частіше множинний гамартмний поліпоз стає причиною явних чи прихованих шлунково-кишкових кровотеч, а також призводить до хронічної анемії [2]. Крім того, під впливом перистальтики кишечника поліпи

провокують виникнення кишкової інвагінацію з клінічною картиною кишкової непрохідності. [4, 14]. Гамартоми зазвичай не схильні до малігнізації, але у хворих з синдромом Пейтца-Егерса частіше, ніж у загальній популяції, розвиваються пухлини різних органів (колоректальний рак, рак шлунка, підшлункової залози, молочних залоз, пухлини яєчок і яєчників, рак матки і злоякісна аденома шийки матки). Тому показання до хірургічного лікування при синдромі Пейтца-Турена-Егерса є абсолютними.

Діагностика синдрому Пейтца-Егерса базується на клінічних особливостях захворювання і при необхідності підтверджується молекулярно-генетичним тестуванням [17]. Діагноз вважається достовірним при наявності хоча б одного з перерахованих далі ознак [5]: два або більше гістологічно підтверджених гамартомних поліпів; будь-яке число гамартомних поліпів у пацієнта, що має спадковий анамнез; характерна пігментація шкіри і слизових оболонок при наявності обтяженого спадкового анамнезу по синдрому Пейтца-Егерса; будь-яке число гамартомних поліпів у пацієнта з характерною меланиною пігментацією.

Матеріали та методи дослідження.

В хірургічному відділенні дитячої міської клінічної лікарні м. Полтава лікувалося 3 дітей з синдромом Пейтца-Турена-Егерса – 2 хлопчики віком 12 років та дівчинка віком 13 років. У всіх дітей при огляді була виявлена характерна меланінова пігментація слизових оболонок рота та губ. Наявність подібних ознак у інших членів родини в наших спостереженнях батьки заперечували.

Результати та їх обговорення.

В залежності від локалізації поліпів проводилися комбіновані оперативні втручання. Поліпи шлунку та дванадцятипалої кишки видалені шляхом гострота дуоденотомії з поліпектомією. Поліпи з прямої кишки видалені при проведенні ректороманоскопії. Технічні труднощі виникають при множинних розсіяних поліпах в тонкій кишці. Значна частина тонкої кишки недоступна для огляду через ендоскоп, а тим більше для видалення поліпів. Поліпи видаляють

під час лапаротомії, виконуючи ентеротомію або колонотомію. При цьому необхідно виконати багато розтинів стінки тонкої або товстої кишки. В деяких випадках рекомендують виконувати сегментарну резекцію найбільш уражених ділянок кишки[1, 3,7].

Природно, що чим більше виконано розтинів стінки кишки, тим вище ризик післяопераційних ускладнень (неспроможність швів, перитоніт, злукова кишкова непрохідність, стеноз кишки). При виконанні значних резекцій кишечника існує ризик виникнення синдрому короткої кишки та інвалідизації хворого[].

Нами запропоновано спосіб видалення множинних розсіяних поліпів тонкої та товстої кишки (Пат. 5419 U України, МПК7 А61В17/00. Спосіб видалення поліпів з кишок / Гриценко Є. М., Гриценко М. І. (Україна). - № u 20040503985; Заявл. 25. 05. 04; Опубл. 15. 03. 05. Бюл.№3, 2005), сутність якого полягає в наступному. Після виконання лапаротомії проводять пальпаторну ревізію всього шлунково-кишкового тракту, уточнюють локалізацію поліпів та їх кількість, після чого виконують ентеротомію. Розтин кишки проводять в поперечному напрямку по протибрижовому краю, причому важливим є вибір місця розтину. Він повинен бути виконаним таким чином, щоб із розтину можна було видалити максимальну кількість поліпів. Через виконаний розтин у кишку вводять інструмент, що дозволяє атравматично захопити стінку кишки зсередени (наприклад вікончатий затискач). Кишку гофрують на інструменті і таким чином робоча частина інструмента може бути введена на досить велику відстань від розтину(1м-1м 20 см). Стінку кишки зсередени захоплюють біля основи поліпа, що був визначений пальпаторно, після чого шляхом легкої тракції за затискач і зворотнього зміщення згофрованої кишки інвагінують кишку з поліпом до виведення поліпа в рану. Ножку поліпа прошивають, перев'язують, відсікають, виконують дезінвагінацію, після чого маніпуляцію повторюють.

На рисунку показані основні етапи операції.

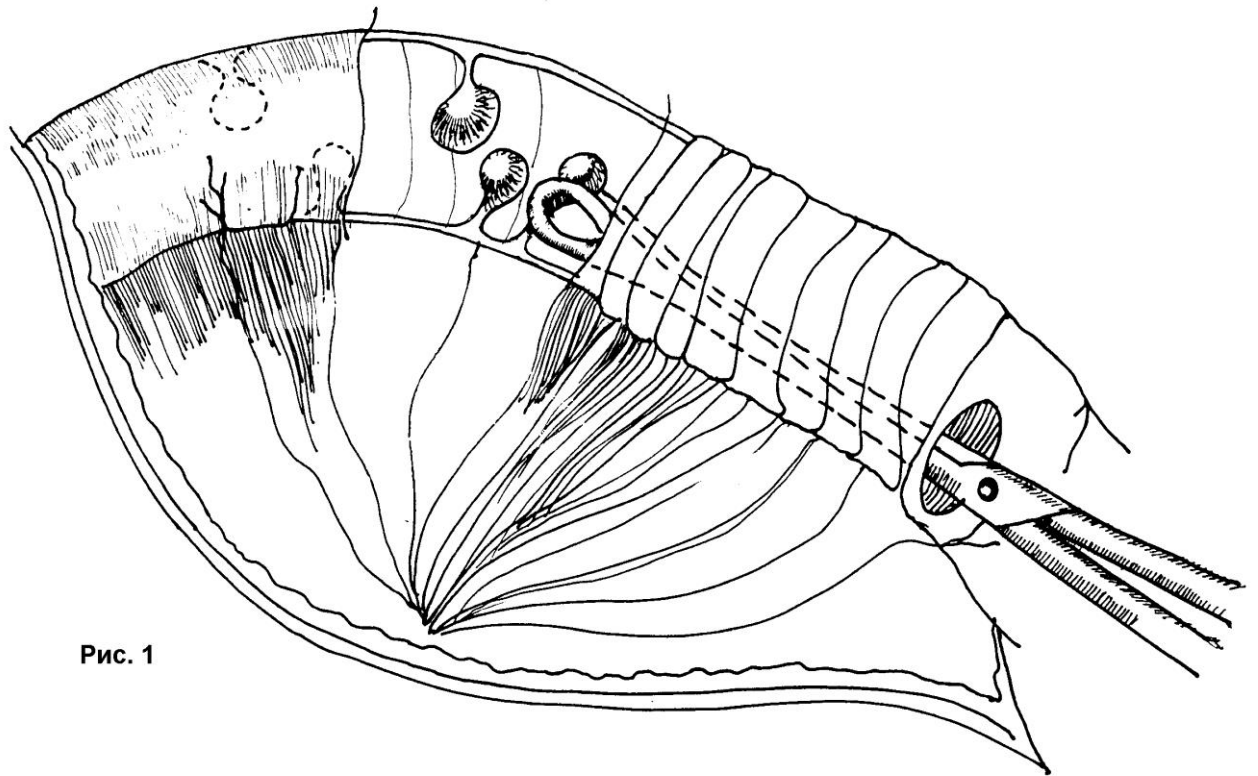


Рис. 1

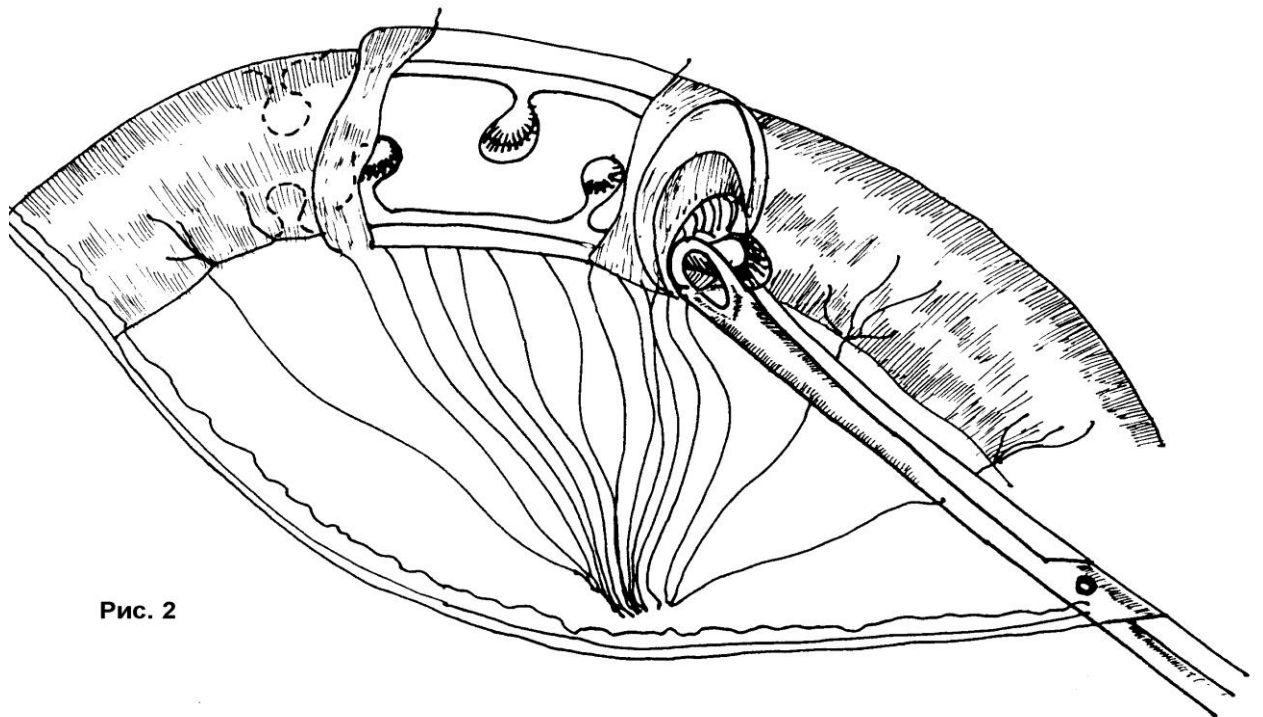


Рис. 2

На рис.1 після виконання ентеротомії, в кишку введений вікончатий затискач, кишка згофрована на інструменті, стінка кишки захоплена зсередини біля ніжки поліпа.

На рис.2 стінка кишки з поліпом інвагіновані і поліп виведений в рану.

Інвагінація кишки виконується легко і малотравматично, причому така інвагінація із одного розтину виконується як в антеградному так і в ретроградному напрямках (ізоперестальтично та антиперістальтично). Короткочасна інвагінація кишки не викликає розладів кровообігу у інвагінованій ділянці. Дезінвагінація після видалення поліпа і зняття затискача дуже легко виконується відомим способом „видоювання”. За допомогою запропонованого способу з одного розтину може бути видалено необмежена кількість поліпів на протязі більш ніж 2-х метрів тонкої кишки. Подібним чином видаляють поліпи із товстої кишки.

Наводимо наше спостереження. Хворий Л., 12 років, історія хвороби № 1692, тривалий час страждав на хронічну анемію невстановленого генезу, з приводу чого неодноразово обстежувався та лікувався в різних медичних закладах. При огляді була виявлена меланінова пігментація губ та встановлено діагноз - синдром Пейтца-Турена-Єгерса. Були виконані фіброгастродуоденоскопія та ректороманоскопія, під час яких виявлено множинні поліпи. Поліпи із прямої кишки видалені шляхом електрокоагуляції через ендоскоп. Виконана лапаротомія, гастротомія з видаленням 5 поліпів шлунку. При ревізії тонкої кишки на відстані 60 см від зв'язки Трейця були виявлені два тонкокишкові інвагинати довжиною до 12 см на відстані до 10 см один від одного. Після розправлення інвагинатів виявлено два поліпи тонкої кишки. При ревізії товстої кишки виявлені 2 поліпи в сигмовидній кишці. Після розкриття просвіту кишки описаним вище способом поліпи видалені. Післяопераційний період протікав без ускладнень.

Висновок.

Запропонований спосіб поліпектомії дозволяє зменшити травматичність операції та знизити ризик післяопераційних ускладнень та є операцією вибору при множинних розсіяних поліпів тонкої та товстої кишки.

Література.

1. Синдром Пейтца–Єгерса: обзор литературы и описание собственного клинического наблюдения / В.О. Кайбышева, В.Т. Ивашкин, Е.К.

- Баранская [и др.] // Российский журнал Гастроэнтерологии, Гепатологии, Колопроктологии. - 2011. - Т.21. - №2. - С.54-61.
2. Синдром Пейтца-Єгерса як причина інвагінації кишечника (випадок з практики)/ П. С. Русак, В. Ф. Рибальченко, В. В. Стахов, Д. В. Шевчук // Хірургія дитячого віку. – 2016. – №1-2 (50-51). – С. 111-113.
 3. Хирургические болезни детского возраста : [Под. ред. А. И. Ленюшкина]. – М.: Издательский дом «Династия», 2006. - 584 с.
 4. *Amos C.I., Keitheri-Cheteri M.B., Sabripour M. et al.* Genotype-phenotype correlations in Peutz–Jeghers’syndrome // *J. Med. Genet.* – 2004. – Vol. 41. – P. 327–360.
 5. *Basak F., Kinaci E., AksoyS. et al.* Multiple intestinal intussusceptions in Peutz–Jeghers’syndrome: a case report.// *Acta Chir. Belg.* – 2010. – Vol. 110, N 1. – P. 93–94.
 6. *Beggs A.D., Latchford A.R., Vasen H.F. et al.* Peutz–Jeghers’syndrome: a systematic review and recommendations for management // *Gut.* – 2010. – Vol. 59. – P. 975–986.
 7. *Calva D. et al.* Hamartomatous polyposis syndromes // *Surg. Clin. North Am.* – 2008. – Vol. 88. – P. 779–817.
 8. *Choi H.S., Park Y.J., Youk E.G. et al.* Clinical characteristics of Peutz–Jeghers’syndrome in Korean polyposis patients // *Int. J. Colorectal. Dis.* – 2000. – Vol. 15. – P. 35–43.
 9. *Jansen M., Leng W., Baas A.F. et al.* Mucosal prolapse in the pathogenesis of Peutz–Jeghers polyposis // *International journal of gastroenterology and gepatology // Gut.* – 2006. – Vol. 55. – P. 1–5.