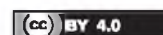


<https://doi.org/10.33878/2073-7556-2022-21-2-47-56>



Результаты хирургического лечения семейного аденоматоза толстой кишки

Кит О.И., Геворкян Ю.А., Солдаткина Н.В., Колесников Е.Н.,
Колесников В.Е., Бондаренко О.К., Хабжиков Э.К.

ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России (ул. 14-я линия, д. 63, г. Ростов-на-Дону, 344037, Россия)

РЕЗЮМЕ

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ: изучение результатов хирургического лечения пациентов с САТК.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ: проведен анализ результатов хирургических вмешательств 20 больных САТК: 85% оперативных вмешательств с наложением анастомоза и 15% вмешательств с постоянной илеостомой. 35% оперативных вмешательств выполнено из лапароскопического доступа.

РЕЗУЛЬТАТЫ: исследования показали, что среднее время оперативного вмешательства составило 243 мин., средняя интраоперационная кровопотеря — 244 мл, а средний койко-день — 17,2. Послеоперационные осложнения развились у 3 (15,0%) больных. Лапароскопические вмешательства имеют преимущества относительно интраоперационной кровопотери, более быстрого восстановления перистальтики кишечника, двигательной активности. Первые полипы культи прямой кишки после оперативного вмешательства выявлены в сроки 6–8 месяцев, десмоидные опухоли — 24,3 месяца. У большинства пациентов сформировалось приемлемое качество жизни со стулом, в среднем, 11,1 раз в сутки.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: САТК является сложной многогранной проблемой современной медицины, включающей командную работу врачей разных специальностей. Малоинвазивные вмешательства при САТК имеют преимущества перед открытыми.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: семейный аденоматоз толстой кишки, обследование, хирургическое лечение, полипоз, десмоидные опухоли

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ: Кит О.И., Геворкян Ю.А., Солдаткина Н.В., Колесников Е.Н., Колесников В.Е., Бондаренко О.К., Хабжиков Э.К. Результаты хирургического лечения семейного аденоматоза толстой кишки. *Колoproктologia*. 2022; т. 21, № 2, с. 47–56. <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2022-21-2-47-56>

Surgery for familial adenomatous polyposis

Oleg I. Kit, Yury A. Gevorkyan, Natalia V. Soldatkina, Evgeny N. Kolesnikov,
Vladimir E. Kolesnikov, Olga K. Bondarenko, Eldar K. Khabzhokov

National Medical Research Centre for Oncology (Line 14 st., 63, Rostov-on-Don, 344037, Россия)

ABSTRACT

AIM: to analyze the results of surgery for familial adenomatous polyposis (FAP).

PATIENTS AND METHODS: the case series study included 20 patients with FAP, 85% of procedures with anastomosis and 15% with a permanent ileostomy. Laparoscopic approach was used in 35%.

RESULTS: the mean time of operation time was 243 minutes, the mean intraoperative blood loss was 244 ml, and the mean hospital stay was 17.2. Three (15.0%) patients developed postoperative complications. Laparoscopic procedures were advantageous in terms of intraoperative blood loss and faster recovery. The first polyps were detected in the rectal stump within 6–8 months after surgery, desmoid tumors within 24.3 months. Most patients had an acceptable quality of life with an mean number of stools per day 11.1.

CONCLUSIONS: FAP is a complex problem of modern medicine requiring the teamwork of various medical specialists. Minimally invasive interventions for FAP have advantages over open procedures.

KEYWORDS: familial adenomatous polyposis, examination, surgical treatment, polyposis, desmoid tumors

CONFLICT OF INTEREST: the authors declare no conflict of interest

FOR CITATION: Kit O.I., Gevorkyan Yu. A., Soldatkina N.V., Kolesnikov E.N., Kolesnikov V.E., Bondarenko O.K., Khabzhokov E.K. Surgery for familial adenomatous polyposis. *Koloproktologia*. 2022; 21(2):47–56. (in Russ.). <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2022-21-2-47-56>

АДРЕС ДЛЯ ПЕРЕПИСКИ: Солдаткина Н.В., ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, ул. 14-я линия, д. 63, Ростов-на-Дону, 344037, Россия; тел.: +7 (918) 545-3004; e-mail: snv-rnoi@yandex.ru

ADDRESS FOR CORRESPONDENCE: Soldatkina N.V., National Medical Research Centre for Oncology, Line 14 st., 63, Rostov-on-Don, 344037, Russia; tel.: +7 (918) 545-3004; e-mail: snv-rnoi@yandex.ru

Дата поступления — 28.01.2022
Received — 28.01.2022

После доработки — 20.04.2022
Revised — 20.04.2022

Принято к публикации — 21.05.2022
Accepted for publication — 21.05.2022

ВВЕДЕНИЕ

Семейный аденоматоз толстой кишки (САТК) — генетическое заболевание, передающееся по ауто-сомно-доминантному типу, встречающееся у 1 из 6800–29000 человек и характеризующееся развитием множества аденом в толстой и прямой кишке с прогрессивным ростом и обязательной малигнизацией [1,2]. У большинства пациентов колоректальные аденомы развиваются на втором десятилетии жизни, а колоректальный рак — на третьем или четвертом десятилетии жизни [3]. В настоящее время единственным методом лечения САТК является профилактическая операция на толстой кишке. Оперативные вмешательства при САТК включают: колпроктэктомию с анастомозом и J-образным резервуаром, колэктомию с илеоректальным анастомозом и колпроктэктомию с постоянной илеостомой [4]. Колэктомия с илеоректальным анастомозом ассоциирована с лучшими функциональными результатами и качеством жизни пациентов, однако, оставшаяся прямая кишка требует пожизненного наблюдения в связи с риском прогрессирования полипоза и развитием рака прямой кишки [5]. При выборе метода хирургического вмешательства при САТК учитывают возраст пациента, степень выраженности аденоматоза прямой кишки, генетические мутации и, конечно, выбор самого пациента [6].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение результатов хирургического лечения пациентов с САТК.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Проведен анализ результатов хирургических вмешательств 20 больных САТК, получивших лечение в нашем центре за период с 11.2015 по 10.2021 гг. Мужчин было 11 (55,0%), женщин — 9 (45,0%). Пациенты были в возрасте от 21 до 74 лет, средний возраст составил 42,2 года. Средний ИМТ составил 24,7 кг/м². Клиническая характеристика пациентов представлена в таблице 1. Всем пациентам диагноз был установлен на основании комплексного обследования, которое включало колоноскопию с множественной биопсией аденом (Рис. 1), ректороманоскопию, генетическое исследование, гастроудоденоскопию, рентгенологические исследования.

Для выполнения молекулярно-генетического исследования проводилось выделение геномной ДНК из лейкоцитов периферической крови по стандартной методике. Концентрацию полученных препаратов ДНК измеряли на флюориметре Qbit 2.0 (Invitrogen, USA) с помощью набора Quant-iT TmDsDNA. 15 кодирующих экзонов гена APC с примыкающими частями интронов (50–100 пар нуклеотидов) амплифицировали методом полимеразной цепной реакции с использованием 23 пар праймеров. Далее полученные фрагменты ДНК секвенировали по двум комплементарным цепям с помощью прибора ABI PRISM 3500 (8 capillaries; Applied Biosystems).

У всех пациентов была классическая форма САТК с наличием характерных жалоб. Жалобы на общую слабость были у 8 (40%) больных, примесь крови и слизи в кале — у 7 (35,0%) больных, боли в животе — у 7 (35,0%) больных, частый, жидкий стул — у 6 (30,0%) больных, запоры — у 5 (25,0%) больных, дискомфорт в прямой кишке — у 3 (15,0%) больных, похудание — у 3 (15,0%) больных. Семейный анамнез был у 13 (65,0%) пациентов. Наследственные мутации были обнаружены у всех 20 (100,0%) пациентов. Гистологически у 13 (65,0%) больных были тубулярные аденомы кишки, у 7 (35%) больных — тубуло-ворсинчатые аденомы, в 5 (25,0%) случаях была выявлена дисплазия эпителия низкой степени, в 3 (15,0%) случаях — интраэпителиальная неоплазия низкой и высокой степени.

У 12 (60,0%) больных на фоне САТК был диагностирован колоректальный рак: первично-множественные



Рисунок 1. Эндоскопический вид аденом толстой кишки при САТК

Figure 1. Endoscopic picture of FAP

Таблица 1. Клиническая характеристика больных САТК
Table 1. Clinical features of patients with FAP

Показатель	САТК (n = 20) М; Ме (Q1; Q3); n (%)
Возраст, лет	42,2; 39 (32,5; 49,5)
ИМТ	24,7; 26,2 (22,1; 26,8)
Пол: женщины	9 (45%)
мужчины	11 (55%)
Семейный анамнез	13 (65%)
Наследственные мутации	20 (100%)
Классическая форма САТК	20 (100%)
Колоректальный рак	12 (60%)

Таблица 2. Виды оперативных вмешательств у больных САТК
Table 2. Types of operations in patients with FAP

Показатель	Открытые, n (%)	ЛС, n (%)	Всего, n (%)	p
Колэктомия с резекцией прямой кишки, формированием тонкокишечного резервуара, резервуароректальным анастомозом, превентивной илеостомой	1 (7,7%)	7 (100%)	8 (40%)	< 0.001
Колэктомия с резекцией прямой кишки, тонкокишечноректальным анастомозом, превентивной илеостомой	7 (53,7%)	0 (0,0%)	7 35,0%	0,044
Колпроктэктомия с формированием тонкокишечного резервуара с резервуароанальным анастомозом, превентивной илеостомой	2 (15,4%)	0 (0,0%)	2 (10,0%)	0,52
Тотальная колпроктэктомия с постоянной илеостомой	3 (23,1)	0 (0,0%)	3 (15,0%)	0,47
Всего	13 (100%)	7 (100%)	20 (100%)	

Примечание: p — значимость различий между открытыми и лапароскопическими операциями, точный двусторонний критерий Фишера

опухоли были у 5 (41,7%) больных, рак прямой кишки — у 5 (41,7%) больных, рак ободочной кишки — у 2 (16,6%) больных. У одного больного раком прямой кишки на фоне САТК наблюдались отдаленные метастазы в печень.

Средний возраст больных САТК без колоректального рака составил 33,3 года, средний возраст больных, у которых развился колоректальный рак на фоне САТК, составил 48,2 года ($p = 0,003$).

Время от установления диагноза до хирургического лечения у наших пациентов, в среднем, составило 3,9 месяца. Все пациенты были радикально прооперированы (Табл. 2), выполнено 17 (85,0%) оперативных вмешательств с наложением анастомоза и 3 (15,0%) вмешательства с постоянной илеостомой. Семь (35,0%) оперативных вмешательств выполнено из лапароскопического доступа. Двоим больным радикальные оперативные вмешательства выполнены после ранее выполненных нерадикальных резекций ободочной кишки.

Этапы оперативного вмешательства при САТК были стандартными. Сформированный тонкокишечный резервуар, этап формирования резервуароректального анастомоза и вид удаленного препарата представлены на рисунках 2–4.

Проводилась оценка продолжительности оперативного вмешательства, интраоперационной кровопотери, послеоперационных осложнений, послеоперационного койко-дня.

После оперативного лечения пациенты находились под наблюдением гастроэнтеролога для обеспечения адекватного пищеварения и дефекации путем подбора диеты и лекарственного сопровождения. Динамическое наблюдение за пациентами включало в себя эндоскопию прямой кишки и тонкокишечного резервуара, обследование брюшной полости.

Функциональные результаты хирургического лечения больных САТК оценивали по шкале GIFO [7].

Статистическая обработка данных проводилась с использованием статистического пакета STATISTICA 12.0. Количественные показатели в работе представлены средним (М), медианой (Ме) и значениями квартилей Q1 и Q3 в формате М, Ме (Q1; Q3). Сравнение



Рисунок 2. Сформированный J-образный тонкокишечный резервуар

Figure 2. J-pouch

значений численных показателей двух групп проводили с использованием непараметрического критерия Манна-Уитни. Категориальные данные были представлены в виде абсолютной и относительной частоты (%). Сопоставление частот признаков осуществляли с использованием точного двустороннего критерия Фишера, пороговый уровень значимости p принимали равным 0,05. Оценка выживаемости пациентов осуществлялась с использованием метода множительных оценок Каплана-Мейера.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Результаты исследования показали, что среднее время оперативного вмешательства при САТК



Рисунок 3. Формирование резервуароректального анастомоза

Figure 3. Pouch-anal anastomosis



Рисунок 4. Вид удаленного препарата при САТК

Figure 4. Removed specimen in FAP

составило 243 мин., средняя интраоперационная кровопотеря — 244 мл, а средний койко-день — 17,2. Интраоперационных осложнений не было.

Послеоперационные осложнения развились у 3 (15,0%) больных. В раннем послеоперационном периоде осложнения выявлены у 2 (10,0%) больных только после лапароскопической колэктомии с резекцией прямой кишки, формированием тонкокишечного резервуара с резервуаро-ректальным анастомозом и превентивной илеостомией: у одного больного на 5 сутки послеоперационного периода развилась несостоятельность тонкокишечного резервуара, у другого больного — на 4 сутки развилась несостоятельность резервуаро-ректального анастомоза. Оба осложнения потребовали повторного оперативного вмешательства, выполнена релапароскопия, санация и дополнительное дренирование брюшной полости. В позднем послеоперационном периоде осложнения развились у 1 (5,0%) больного после колэктомии с резекцией прямой кишки, формированием тонкокишечного резервуара с резервуаро-ректальным анастомозом и превентивной илеостомией: на 65 сутки после операции развился ректовагинальный свищ, выполнено трансанальное ушивание свища.

Сравнительный анализ особенностей профилактических оперативных вмешательств при САТК в зависимости от оперативного доступа показал (Табл. 3), что лапароскопические вмешательства имеют преимущества относительно интраоперационной кровопотери (в 1,3 раза меньше, $p = 0,057$), восстановления перистальтики кишечника (на 0,9 суток быстрее, $p = 0,013$), восстановления двигательной активности (на 1,9 суток быстрее, $p = 0,0007$). Преимуществом лапароскопических вмешательств являлся также и косметический эффект, обусловленный отсутствием больших разрезов передней брюшной стенки. Открытые оперативные вмешательства при САТК имели преимущества в меньшем времени операции (в 1,5 раза, $p = 0,047$).

Закрытие превентивной илеостомы выполнено всем пациентам. У больных без послеоперационных осложнений закрытие илеостомы выполнено, в среднем, через 3 месяца, у больных с развившимися послеоперационными осложнениями закрытие илеостомы выполнено, в среднем, через 14 месяцев. После закрытия илеостомы послеоперационных осложнений не наблюдалось.

Функциональные результаты колэктомии с резекцией прямой кишки, формированием тонкокишечного резервуара с резервуароректальным анастомозом у 8 больных САТК через 1 год после закрытия илеостомы представлены в таблице 4.

Как видно из таблицы, у большинства пациентов сформировалось приемлемое качество жизни со стулом, в среднем, 11,1 раз в сутки, удержанием газов,

Таблица 3. Характеристика оперативных вмешательств и послеоперационного периода при САТК
Table 3. Characteristics of procedure and the postoperative period in FCAP

Показатели	Лапароскопия (n = 7)		Открытые (n = 13)		p
	M N (%)	Me (Q1;Q3)	M N (%)	Me (Q1;Q3)	
Время оперативного вмешательства, мин.	307	310 (310; 315)	208	160 (160; 260)	0,045*
Интраоперационная кровопотеря, мл	207	200 (200; 200)	264	250 (200; 300)	0,057*
Появление перистальтики кишечника, сутки	1,6	2 (1; 2)	2,5	3 (2; 3)	0,013*
Восстановление двигательной активности, сутки	1,6	2 (1; 2)	3,5	3 (3; 4)	0,0007*
Послеоперационные осложнения	2 (28,6%) n = 7		1 (7,7%) n = 13		0,27**
Послеоперационный койко-день	20,1	17 (13; 24)	15,6	16 (15; 17)	0,66*

Примечание: * — значимость различий между открытыми и лапароскопическими операциями, критерий Манна — Уитни; ** — значимость различий между открытыми и лапароскопическими операциями, точный двусторонний критерий Фишера

Таблица 4. Функциональные результаты колэктомии с резекцией прямой кишки, формированием тонкокишечного резервуара с резервуароректальным анастомозом у больных САТК через 1 год после закрытия илеостомы (n = 8)
Table 4. Functional results of colectomy with rectal resection and J-pouch 1 year after ileostomy closure (n = 8)

Показатель	M, Me (Q1;Q3); n (%)
Шкала GIFO, M, Me (Q1; Q3)	70,3 70 (65; 77)
Суточная частота стула, M, Me (Q1; Q3)	11,1 9 (6,5; 14)
Частота дневного стула, M, Me (Q1; Q3)	8,1 7 (4; 10)
Частота ночного стула, M, Me (Q1; Q3)	3,03 (1; 5)
Загрязнение белья, n (%)	4 (50%)
Дневное, n (%)	4 (50%)
Ночное, n (%)	4 (50%)
Эпизоды кишечного дискомфорта, n (%)	7 (87,5%)
Прием антидиарейных препаратов, n (%)	4 (50%)
Удержание газов, n (%)	7 (87,5%)
Способность различать газы/кал, n (%)	7 (87,5%)
Раздражение перианальной кожи, n (%)	6 (75%)
Консистенция кала:	
Жидкая, n (%)	3 (37,5%)
Кашицеобразная, n (%)	5 (62,5%)
Плотная, n (%)	0%
Ограничения диеты, n (%)	6 (75%)

способностью различать газы/кал, кашицеобразной консистенцией кала. При этом большинство пациентов отмечают загрязнение белья, эпизоды кишечного дискомфорта и раздражение перианальной кожи. Также большинство пациентов вынуждены ограничивать диету, половина пациентов принимает антидиарейные препараты.

После профилактической операции на толстой и прямой кишке восемь пациентов в сроки от 8 до 12 месяцев после лечения вернулись к работе, остальные пациенты трудоустроены до операции не были, но вернулись к прежней жизни.

При динамическом наблюдении после оперативного лечения первые полипы культи прямой кишки выявлены в сроки 6–8 месяцев после оперативного вмешательства у 5 (33,3%) из 15 больных, у 4 (80,0%) из этих пациентов был сформирован аппаратный подвздошно-прямокишечный/анальный анастомоз. Всем пациентам выполнено их эндоскопическое удаление. Гастродуоденальные полипы выявлены в сроки от 10 до 14 месяцев после оперативного вмешательства у 2 (10,0%) больных (также выполнено их

эндоскопическое удаление), полипов подвздошной кишки у наших пациентов за время наблюдения не выявлено.

Десмоидные опухоли брюшной полости или брюшной стенки после оперативного лечения САТК выявлены, в среднем, через 24,3 месяца после операции у 3 (15,0%) больных. Все они развились после лапароскопических оперативных вмешательств (42,9%). Все пациенты с десмоидными опухолями были оперированы. У двоих из этих больных абдоминальные десмоидные опухоли исходили из корня брыжейки тонкой кишки с вовлечением магистральных сосудов и невозможностью их удаления. Затем пациенты получали консервативное лечение. У одного больного десмоидная опухоль располагалась в брюшной стенке, после ее удаления дважды с интервалом в полгода выполнялось оперативное вмешательство по поводу вновь выявленных десмоидных опухолей брюшной стенки.

За время наблюдения умерло 5 (25,0%) больных, из них у 4 (20,0%) больных смерть была обусловлена прогрессированием колоректального рака, у 1 (5,0%)

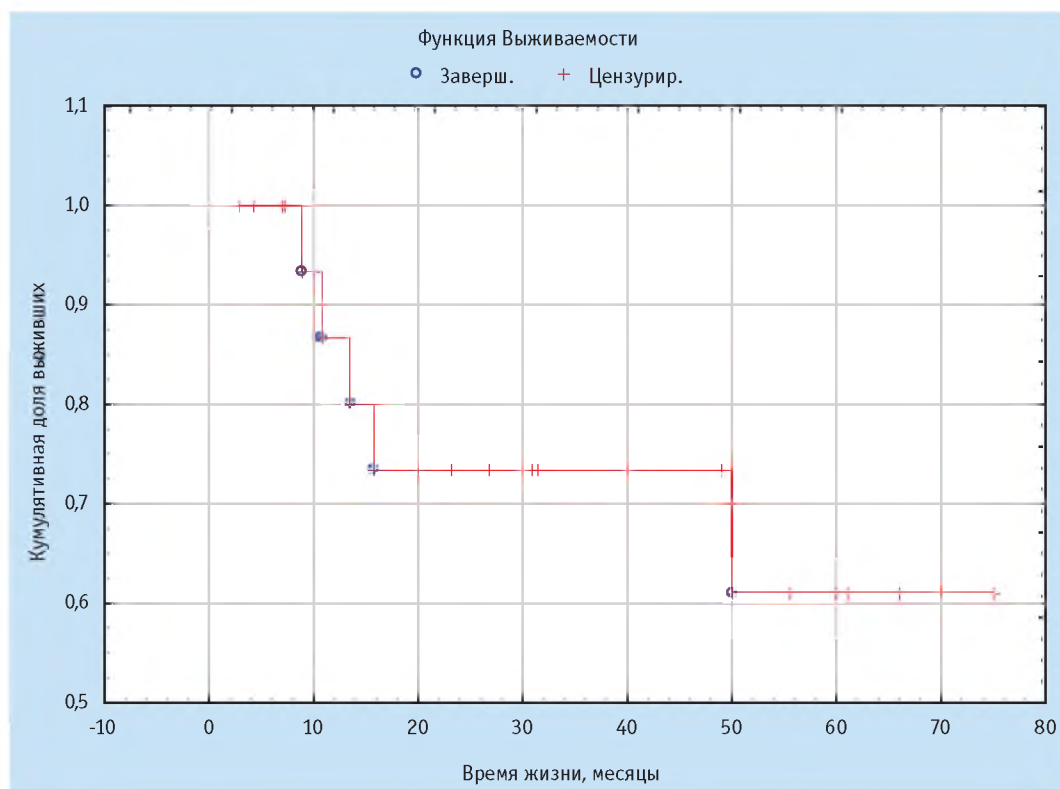


Рисунок 5. Выживаемость больных САТК, месяцы (75% выживаемость -14,2 месяцев)

Figure 5. Survival of patients with FAP, months (75% survival -14.2 months)

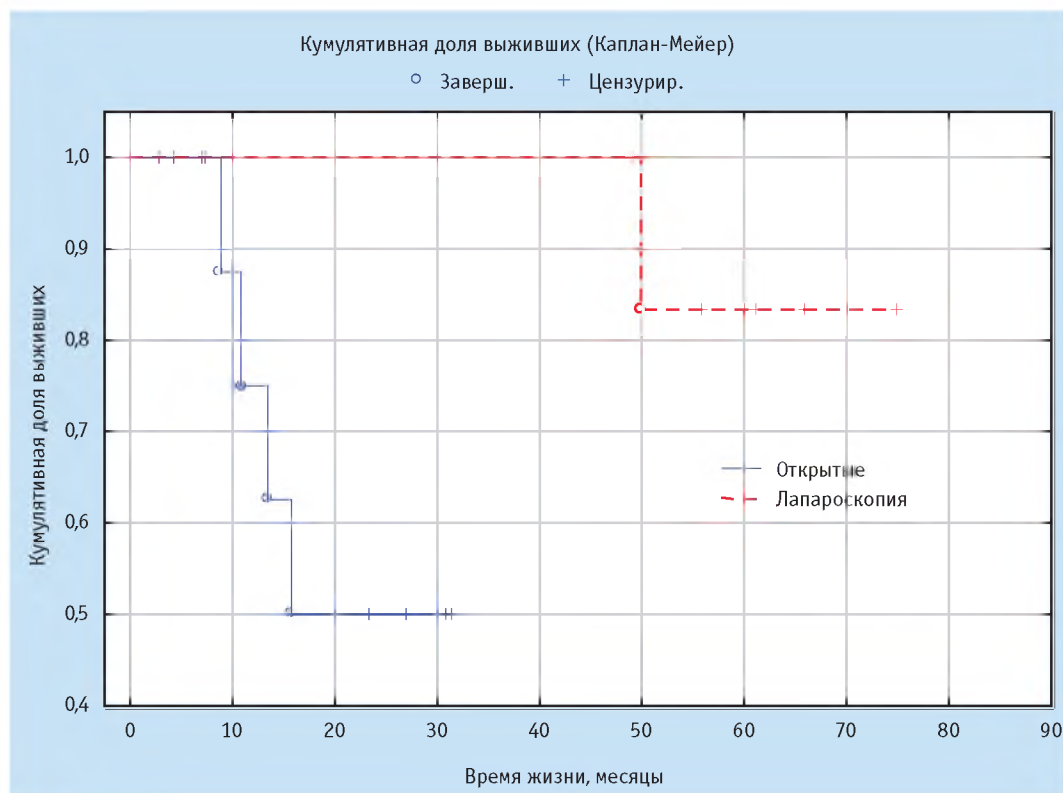


Рисунок 6. Выживаемость больных САТК при открытых и лапароскопических операциях

Figure 6. Survival of patients with FAP after open and laparoscopic surgeries

Примечание: значимость различий между выживаемостью $p = 0,045$, Лог-ранговый критерий

больного — агрессивной абдоминальной десмоидной опухолью (Рис. 5).

Анализ выживаемости пациентов показал статистически значимую лучшую выживаемость пациентов при применении малоинвазивного доступа оперативных вмешательств (Рис. 6).

ОБСУЖДЕНИЕ

По данным литературы, средний возраст больных САТК при хирургическом лечении составлял 28–33,5 лет [4,8,9] при соотношении полов (мужчина/женщина) 0,93. В среднем, 60% пациентов имели семейный анамнез САТК. У 31–60% пациентов был обнаружен колоректальный рак со средним возрастом пациентов 34,6 года [8,10].

Данные, полученные в нашем исследовании, в целом согласуются с данными литературы: соотношение полов (мужчина/женщина) также было около одного — 1,2. Семейный анамнез наблюдался у 65% пациентов. У 60% больных на фоне САТК был диагностирован колоректальный рак в среднем возрасте 48,2 года. Отличия касаются среднего возраста пациентов на момент хирургического лечения: наши пациенты были старше, со средним возрастом 42,2 года. Повидимому, это обусловлено особенностями диагностирования САТК в разных странах, в частности наличием или отсутствием регистров пациентов с САТК, а также действующими Клиническими рекомендациями по лечению САТК [11,12].

Пациентам с САТК нами было выполнено 75% колэктомий с резекцией прямой кишки и 25% колпроктэктомий. При выборе оперативного вмешательства при САТК нами учитывался выбор пациента. В настоящее время нет стандарта оперативного вмешательства при САТК, поскольку на выбор оперативного вмешательства влияют многие факторы. В некоторых исследованиях основной операцией при САТК была колэктомия с резекцией прямой кишки [13], в других — колпроктэктомия [8]. Существуют исследования, указывающие на то, что колэктомия с резекцией прямой кишки имеет риск развития рака прямой кишки 13% с летальностью 7%, поэтому может являться операцией первого выбора только при ослабленных вариантах САТК [13]. Сторонники выполнения колпроктэктомии при САТК апеллируют также данными, что почти у трети пациентов с колэктомией и резекцией прямой кишки возникнет ректальная недостаточность и необходимость вторичной проктэктомии в течение 20 лет после операции и более половины — через 30 лет. Примерно у 10% разовьется рак прямой кишки через 20 лет и у 20% — через 30 лет наблюдения, в результате чего совокупная смертность составит 8% за 20 лет [13].

В нашем исследовании общая частота послеоперационных осложнений составила 15%, все они потребовали повторного оперативного вмешательства. Эти данные согласуются с другими исследованиями, в которых частота послеоперационных осложнений была от 5,3 до 26,2%, с частотой повторных операций до 14,3% [14,15,16].

Сравнение лапароскопических и открытых оперативных вмешательств при САТК на нашем материале выявило следующие преимущества малоинвазивного доступа: меньшая интраоперационная кровопотеря (в 1,3 раза), быстрое восстановление перистальтики кишечника (на 0,9 суток) и двигательной активности (на 1,9 суток). Однако при этом наблюдалось большая продолжительность операции (в 1,5 раза).

Campros F, и соавт. [10] сравнивали результаты 38 лапароскопических и 25 открытых оперативных вмешательств при САТК и установили, что длительность лапароскопической операции была больше открытой (374 против 281 минуты, $p = 0,003$). Частота ранних послеоперационных осложнений (28% против 28,9%), послеоперационный койко-день (10,9 против 8,9 дней) и частота повторных операций (28% против 21%) в группах больных статистически не различались. Однако большее число поздних послеоперационных осложнений (16% против 2,6%; $p < 0,001$) и частота поздних повторных операций (16% против 5,2%; $p < 0,05$) были выше после открытых оперативных вмешательств.

В целом, лапароскопические вмешательства при САТК становятся во многих учреждениях стандартной операцией [4].

На сегодняшний день функциональные результаты оперативных вмешательств при САТК являются одним из решающих факторов для принятия решения в выборе того или иного оперативного вмешательства. Исследования показывают, что функциональные результаты колэктомии с резекцией прямой кишки значительно лучше, чем колпроктэктомии по показателям частоты стула в дневное и ночное время, загрязнения белья, недержания газов и стула, констипации стула и потребности в противодиарейных препаратах [11].

Наше исследование подтвердило данные о хороших функциональных результатах колэктомии с резекцией прямой кишки, так как у большинства пациентов сформировалось приемлемое качество жизни со стулом, в среднем, 11,1 раз в сутки, трудоустроенные пациенты смогли вернуться к работе.

По данным литературы, эндоскопический контроль тонкокишечного резервуара и оставшейся части слизистой оболочки прямой кишки после хирургического лечения САТК должен проводиться пожизненно в связи с риском развития аденом и их дальнейшей

малигнизации. Так, в исследовании Zahid A. и соавт. [17] аденомы были обнаружены у 12 (44,0%) из 27 пациентов со средним временем до образования первого полипа — 88 месяцев. Интересным является тот факт, что в этом исследовании ни у одного из пяти пациентов, которым был наложен ручной подвздошно-анальный анастомоз, не развились аденомы при последующем наблюдении, по сравнению с 12 (55,0%) из 22 пациентов с аппаратным анастомозом ($p = 0,047$).

В нашем исследовании первые аденомы культи прямой кишки выявлены раньше — в сроки 6–8 месяцев после оперативного вмешательства у 5 (33,3%) из 15 больных, у 4 (80,0%) из этих больных был сформирован аппаратный подвздошно-прямокишечный/анальный анастомоз. Аденом тонкокишечного резервуара за время наблюдения у наших пациентов не выявлено.

Еще одной проблемой, возникающей при лечении САТК, является возникновение агрессивных десмоидных опухолей. Данные литературы свидетельствуют о том, что, общий риск возникновения десмоидных опухолей в течение жизни у пациентов с САТК достигает 21% [18]. У большинства пациентов десмоидные опухоли развиваются после оперативного лечения, поэтому хирургическая травма считается потенциальным фактором риска их развития через активацию аномального процесса заживления ран, вызванного соматическими мутациями APC. К другим факторам риска развития десмоидных опухолей относят семейный анамнез, женский пол и локализацию мутации в гене APC. Однако до конца причина возникновения десмоидных опухолей после оперативного лечения САТК на настоящий момент не установлена. Что касается риска развития десмоидных опухолей в зависимости от хирургического доступа, то данные литературы неоднозначны: одни исследования не находят разницы в частоте развития десмоидных опухолей при лапароскопическом и открытом доступе, другие исследования сообщают о более низкой частоте десмоидных опухолей после лапароскопической хирургии (4 против 16,3%) [9]. У пациентов, включенных в наше исследование, за время наблюдения десмоидные опухоли развились в 15% случаев, все они наблюдались после лапароскопического вмешательства.

Данные литературы единогласно свидетельствуют о том, что основными причинами смерти больных САТК являются колоректальный рак и агрессивная десмоидная опухоль. В нашем исследовании 20% больных умерло от прогрессирования колоректального рака, 5% больных — от агрессивной десмоидной опухоли, что согласуется с другими исследованиями. Так, в исследовании Sahakitrungruang C. и соавт. [16] из 29 пациентов 7 (24,1%) больных умерло от

колоректального рака и 2 (6,9%) — от десмоидной опухоли.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на редкость патологии, САТК является сложной многогранной проблемой современной медицины, включающей командную работу врачей разных специальностей: гастроэнтерологов, генетиков, эндоскопистов, рентгенологов, хирургов, онкологов и других. Проблемы диагностики с определением типа САТК и обследованием родственников переплетаются с травматичным оперативным вмешательством, меняющим качество жизни пациента и требующим соблюдения диеты и применения лекарственной поддержки, но не всегда гарантирующим отсутствие прогрессирования полипоза с развитием рака, а также агрессивных десмоидных опухолей. Малоинвазивные вмешательства при САТК имеют преимущества перед открытыми операциями и могут стать стандартными оперативными вмешательствами.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ (ORCID)

Kit Олег Иванович — д.м.н., профессор, член-корр. РАН, Генеральный директор ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России», ORCID 0000-0003-3061-6108, SPIN:1728-0329

Геворкян Юрий Артушевич — д.м.н., профессор, заведующий отделением абдоминальной онкологии №2 ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России», ORCID 0000-0003-1957-7363, SPIN:8643-2348

Солдаткина Наталья Васильевна — д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения общей онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России», ORCID 0000-0002-0118-4935, SPIN:8392-6679

Колесников Евгений Николаевич — д.м.н., заведующий отделением абдоминальной онкологии №1 ФГБУ «НМИЦ онкологии» МЗ РФ, ORCID 0000-0003-1957-7363

Колесников Владимир Евгеньевич — д.м.н., хирург отделения абдоминальной онкологии №2 ФГБУ «НМИЦ онкологии» МЗ РФ, ORCID 0000-0002-9979-4095.

Бондаренко Ольга Константиновна — ординатор ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава РФ, ORCID 0000-0002-9543-4551

Хабжиков Эльдар Кайсынович — ординатор ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава РФ, ORCID 0000-0001-6162-2346

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS (ORCID)

Oleg I. Kit — ORCID 0000-0003-3061-6108, SPIN: 1728-0329

Yury A. Gevorgyan — ORCID 0000-0003-1957-7363, SPIN: 8643-2348

Natalia V. Soldatkina — ORCID 0000-0002-0118-4935, SPIN: 8392-6679
 Evgeny N. Kolesnikov — ORCID 0000-0003-1957-7363
 Vladimir E. Kolesnikov — ORCID 0000-0002-9979-4095
 Olga K. Bondarenko — ORCID 0000-0002-9543-4551
 Eldar K. Khabzhokov — ORCID 0000-0001-6162-2346

УЧАСТИЕ АВТОРОВ

Концепция и дизайн исследования: Кит О.И., Геворкян Ю.А.
 Сбор и обработка материалов: Бондаренко О.К., Хажжиков Э.К.

Написание текста: Солдаткина Н.В., Колесников Е.Н., Колесников В.Е.
 Редактирование: Кит О.И., Геворкян Ю.А.

AUTHORS CONTRIBUTION

Concept and design of the study: Oleg I. Kit, Yury A. Gevorkyan
 Collection and processing of materials: Olga K. Bondarenko, Eldar K. Khabzhokov
 Text writing: Natalia V. Soldatkina, Evgeny N. Kolesnikov, Vladimir E. Kolesnikov
 Editing: Oleg I. Kit, Yury A. Gevorkyan

ЛИТЕРАТУРА

1. Кит О.И., Водолажский Д.И., Геворкян Ю.А., Солдаткина Н.В., и соавт. Наследственный колоректальный рак: генетика и скрининг. *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии*. 2018;28(3):18–25.
2. Кит О.И., Геворкян Ю.А., Солдаткина Н.В., Харагезов Д.А., и соавт. Семейный аденоматоз толстой кишки: современное состояние проблемы. *Терапевтический архив*. 2018;90(2):65–68.
3. Keisuke H, Yoko Y, Tomomichi K, Toshiaki T, et al. Hereditary gastrointestinal cancer. *Surg Today*. 2016;46:1115–22.
4. Yamadera M, Ueno H, Kobayashi H, Konishi T, et al. Current status of prophylactic surgical treatment for familial adenomatous polyposis in Japan. *Surg Today*. 2017 Jun;47(6):690–696. Epub 2016 Oct 21. DOI: [10.1007/s00595-016-1431-4](https://doi.org/10.1007/s00595-016-1431-4)
5. Dossa F, Morris A, Wilson A, Baxter N. Life After Surgery: Surgeon Assessments of Quality of Life Among Patients With Familial Adenomatous Polyposis. *Dis Colon Rectum*. 2018 Oct;61(10):1217–1222. PMID: 30192330. DOI: [10.1097/DCR.0000000000001146](https://doi.org/10.1097/DCR.0000000000001146)
6. Herzig D, Hardiman K, Weiser M, et al. The American Society of Colon and Rectal Surgeons Clinical Practice Guidelines for the Management of Inherited Polyposis Syndromes. *Dis Colon Rectum*. 2017;60:881–894.
7. Duijvendijk P, Slors JF, Taat CW, Oosterveld P, et al. Functional outcome after colectomy and ileorectal anastomosis compared with proctocolectomy and ileal pouch-anal anastomosis in familial adenomatous polyposis. *Ann Surg*. 1999 Nov;230(5):648–54. DOI: [10.1097/0000658-199911000-00006](https://doi.org/10.1097/0000658-199911000-00006)
8. Sahakitrungruang C, Kanjanasilp P, Pattana-Arun J, Tantiphachiva K, et al. Outcome of familial adenomatous polyposis: a retrospective study. *J Med Assoc Thai*. 2006 Sep;89 Suppl3:S155–60.
9. Vitellaro M, Sala P, Signoroni S, Radice P, et al. Risk of desmoids tumours after open and laparoscopic colectomy in patients with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg*. 2014 Apr;101(5):558–65. Epub 2014 Feb 3. DOI: [10.1002/bjs.9411](https://doi.org/10.1002/bjs.9411)
10. Campos F, Martinez C, Monteiro de Camargo M, Cesconetto D, et al. Laparoscopic Versus Open Restorative Proctocolectomy for Familial

- Adenomatous Polyposis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2018 Jan;28(1):47–52. Epub 2017 Nov 10. DOI: [10.1089/lap.2017.0397](https://doi.org/10.1089/lap.2017.0397)
11. Duijvendijk P, Frederik J, Slors M, Taat C, et al. Functional Outcome After Colectomy and Ileorectal Anastomosis Compared With Proctocolectomy and Ileal Pouch-Anal Anastomosis in Familial Adenomatous Polyposis. *Ann Surg*. 1999 Nov;230(5):648. DOI: [10.1097/0000658-199911000-00006](https://doi.org/10.1097/0000658-199911000-00006)
12. Menahem B, Alves A, Regimbeau JM, Sabbagh C. Colorectal family polyadenomatous diseases. What management in 2020? *J Visc Surg*. 2020 Apr;157(2):127–135. Epub 2020 Feb 26. DOI: [10.1016/j.jvisc-surg.2019.12.003](https://doi.org/10.1016/j.jvisc-surg.2019.12.003)
13. Koskenvuo L, Renkonen-Sinisalo L, Järvinen HJ, Lepistö A. Risk of cancer and secondary proctectomy after colectomy and ileorectal anastomosis in familial adenomatous polyposis. *Int J Colorectal Dis*. 2014 Feb;29(2):225–30. Epub 2013 Nov 30. DOI: [10.1007/s00384-013-1796-4](https://doi.org/10.1007/s00384-013-1796-4)
14. Кит О.И., Геворкян Ю.А., Солдаткина Н.В., Колесников Е.Н., и соавт. Аппаратный межкишечный анастомоз при колоректальном раке: непосредственные результаты. *Коллопроктология*. 2016;1(55):48–53. DOI: [10.33878/2073-7556-2016-0-1-48-53](https://doi.org/10.33878/2073-7556-2016-0-1-48-53)
15. Campos F, Araújo S, Melani A, Pandini L, et al. Surgical outcomes of laparoscopic colorectal resections for familial adenomatous polyposis. *Surg Laparosc Endosc cPercutan Tech*. 2011 Oct;21(5):327–33. DOI: [10.1097/SLE.0b013e31822b0f65](https://doi.org/10.1097/SLE.0b013e31822b0f65)
16. Vitellaro M, Bonfanti G, Sala P, Poiasina E, et al. Laparoscopic colectomy and restorative proctocolectomy for familial adenomatous polyposis. *Surg Endosc*. 2011 Jun;25(6):1866–75. Epub 2010 Dec 7. PMID: 21136106, DOI: [10.1007/s00464-010-1478-z](https://doi.org/10.1007/s00464-010-1478-z)
17. Zahid A, Kumar S, Koorey D, Young CJ. Pouch adenomas in Familial Adenomatous Polyposis after restorative proctocolectomy. *Int J Surg*. 2015 Jan;13:133–136. Epub 2014 Dec 10. DOI: [10.1016/j.ijsu.2014.11.048](https://doi.org/10.1016/j.ijsu.2014.11.048)
18. Xie M, Chen Y, Wei W, He X, et al. Does ileoanal pouch surgery increase the risk of desmoid in patients with familial adenomatous polyposis? *Int J Colorectal Dis*. 2020 Aug;35(8):1599–1605. Epub 2020 May 20. DOI: [10.1007/s00384-020-03578-y](https://doi.org/10.1007/s00384-020-03578-y)

REFERENCES

1. Kit O.I., Vodolazhski D.I., Gevorkyan Yu.A., Soldatkina N.V., et al. Hereditary colorectal cancer: genetics and screening diagnostics. *Rossiyskiy zhurnal gastroenterologii, gepatologii, koloproktologii*. 2018;28(3):18–25. (In Russ.).
2. Kit O.I., Gevorkyan Yu.A., Soldatkina N.V., Kharagezov D.A., et al. Familial adenomatosis of the colon: current state of the problem. *Terapevticheskiy arkhiv*. 2018;90(2):65–68. (In Russ.).
3. Keisuke H, Yoko Y, Tomomichi K, Toshiaki T, et al. Hereditary gas-

- trointestinal cancer. *Surg Today*. 2016;46:1115–22.
4. Yamadera M, Ueno H, Kobayashi H, Konishi T, et al. Current status of prophylactic surgical treatment for familial adenomatous polyposis in Japan. *Surg Today*. 2017 Jun;47(6):690–696. Epub 2016 Oct 21. DOI: [10.1007/s00595-016-1431-4](https://doi.org/10.1007/s00595-016-1431-4)
5. Dossa F, Morris A, Wilson A, Baxter N. Life After Surgery: Surgeon Assessments of Quality of Life Among Patients With Familial Adenomatous Polyposis. *Dis Colon Rectum*. 2018 Oct;61(10):1217–

1222. PMID: 30192330. DOI: [10.1097/DCR.0000000000001146](https://doi.org/10.1097/DCR.0000000000001146)

6. Herzig D, Hardiman K, Weiser M, et al. The American Society of Colon and Rectal Surgeons Clinical Practice Guidelines for the Management of Inherited Polyposis Syndromes. *Dis Colon Rectum*. 2017;60:881–894.

7. Duijvendijk P, Slors JF, Taat CW, Oosterveld P, et al. Functional outcome after colectomy and ileorectal anastomosis compared with proctocolectomy and ileal pouch-anal anastomosis in familial adenomatous polyposis. *Ann Surg*. 1999 Nov;230(5):648–54. DOI: [10.1097/0000658-199911000-00006](https://doi.org/10.1097/0000658-199911000-00006)

8. Sahakitrungruang C, Kanjanasilp P, Pattana-Arun J, Tantiphachiva K, et al. Outcome of familial adenomatous polyposis: a retrospective study. *J Med Assoc Thai*. 2006 Sep;89 Suppl3:S155–60.

9. Vitellaro M, Sala P, Signoroni S, Radice P, et al. Risk of desmoid-tumours after open and laparoscopic colectomy in patients with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg*. 2014 Apr;101(5):558–65. Epub 2014 Feb 3. DOI: [10.1002/bjs.9411](https://doi.org/10.1002/bjs.9411)

10. Campos F, Martinez C, Monteiro de Camargo M, Cesconetto D, et al. Laparoscopic Versus Open Restorative Proctocolectomy for Familial Adenomatous Polyposis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2018 Jan;28(1):47–52. Epub 2017 Nov 10. DOI: [10.1089/lap.2017.0397](https://doi.org/10.1089/lap.2017.0397)

11. Duijvendijk P, Frederik J, Slors M, Taat C, et al. Functional Outcome After Colectomy and Ileorectal Anastomosis Compared With Proctocolectomy and Ileal Pouch-Anal Anastomosis in Familial Adenomatous Polyposis. *Ann Surg*. 1999 Nov;230(5):648. DOI: [10.1097/0000658-199911000-00006](https://doi.org/10.1097/0000658-199911000-00006)

12. Menahem B, Alves A, Regimbeau JM, Sabbagh C. Colorectal family polyadenomatous diseases. What management in 2020? *J Visc Surg*.

2020 Apr;157(2):127–135. Epub 2020 Feb 26. DOI: [10.1016/j.jvisc-surg.2019.12.003](https://doi.org/10.1016/j.jvisc-surg.2019.12.003)

13. Koskenvuo L, Renkonen-Sinisalo L, Järvinen HJ, Lepistö A. Risk of cancer and secondary proctectomy after colectomy and ileorectal anastomosis in familial adenomatous polyposis. *Int J Colorectal Dis*. 2014 Feb;29(2):225–30. Epub 2013 Nov 30. DOI: [10.1007/s00384-013-1796-4](https://doi.org/10.1007/s00384-013-1796-4)

14. Kit O.I., Gevorkyan Yu.A., Soldatkina N.V., Kolesnikov E.N., et al. Automated interintestinal anastomosis in colorectal cancer: direct results. *Koloproktologia*. 2016;1(55):48–53. (In Russ.). DOI: [10.33878/2073-7556-2016-0-1-48-53](https://doi.org/10.33878/2073-7556-2016-0-1-48-53)

15. Campos F, Araújo S, Melani A, Pandini L, et al. Surgical outcomes of laparoscopic colorectal resections for familial adenomatous polyposis. *Surg Laparosc Endosc cPercutan Tech*. 2011 Oct;21(5):327–33. DOI: [10.1097/SLE.0b013e31822b0f65](https://doi.org/10.1097/SLE.0b013e31822b0f65)

16. Vitellaro M, Bonfanti G, Sala P, Poiasina E, et al. Laparoscopic colectomy and restorative proctocolectomy for familial adenomatous polyposis. *Surg Endosc*. 2011 Jun;25(6):1866–75. Epub 2010 Dec 7. PMID: 21136106. DOI: [10.1007/s00464-010-1478-z](https://doi.org/10.1007/s00464-010-1478-z)

17. Zahid A, Kumar S, Koorey D, Young CJ. Pouch adenomas in Familial Adenomatous Polyposis after restorative proctocolectomy. *Int J Surg*. 2015 Jan;13:133–136. Epub 2014 Dec 10. DOI: [10.1016/j.ijso.2014.11.048](https://doi.org/10.1016/j.ijso.2014.11.048)

18. Xie M, Chen Y, Wei W, He X, et al. Does ileoanal pouch surgery increase the risk of desmoid in patients with familial adenomatous polyposis? *Int J Colorectal Dis*. 2020 Aug;35(8):1599–1605. Epub 2020 May 20. DOI: [10.1007/s00384-020-03578-y](https://doi.org/10.1007/s00384-020-03578-y)