

<https://doi.org/10.33878/2073-7556-2023-22-3-110-111>



Комментарии редколлегии к статье

«Хирургическое лечение аденоматозного полипозного синдрома у детей», авторы: Хибибуллина Л.Р., Разумовский А.Ю., Щербакова О.В.

Представленная статья «Хирургическое лечение аденоматозного полипозного синдрома у детей» посвящена одной из наиболее актуальных проблем детской колопроктологии — выбору метода лечения детей при обнаружении у них множественных аденом толстой кишки. При этом вопрос мало обсуждается в мировой литературе, а убедительные показания для хирургического лечения не определены до настоящего времени. Поэтому представленные отечественные данные обладают особой ценностью. Согласно определению, аденоматозный полипозный синдром — это редкое наследственное заболевание, характеризующееся развитием в молодом возрасте множественных (более 20) аденом толстой кишки [1]. В настоящее время к аденоматозным полипозным синдромам можно отнести семейный аденоматоз толстой кишки (обусловленный наличием патогенных вариантов в гене *APC* и сопровождающийся неизбежной злокачественной трансформацией полипов в подавляющем большинстве случаев после 18-летнего возраста), *MutYH*-ассоциированный полипоз (обусловленный наличием биаллельных мутаций в гене *MutYH*), а также более редко встречающийся РРАР-полипоз (обусловленный наличием патогенных вариантов в генах *POLE/POLD1*), смешанный полипоз. Указанные наследственные полипозные синдромы несколько отличаются друг от друга по клиническим проявлениям, онкологическому риску и этиологическому фактору (локализации и типу патогенных вариантов в генотипе). В связи с этим подходы к лечению даже у взрослых пациентов имеют принципиальные отличия. Поводом для хирургического лечения с удалением всей толстой кишки при этом служат либо острые жизнеугрожающие состояния (кишечная непроходимость, продолжающееся кишечное кровотечение и т.д.) либо высокий риск развития колоректального рака. Именно колоректальный рак является наиболее грозным последствием несвоевременного лечения полипозных синдромов. При этом вопрос о возрасте выполнения профилактической операции является наиболее дискуссионным в настоящее время. С одной стороны, безукоризненным

выглядит подход в госпитале Святого Марка (Лондон, Великобритания), согласно которому все носители патогенного варианта в гене *APC* с множественными аденомами (независимо от их количества и размеров) были оперированы в возрасте 18 лет [2]. Таким образом, может быть достигнута почти полная профилактика развития рака толстой кишки у оперированных пациентов в будущем, однако психоэмоциональные последствия травматичной операции не берутся в расчет. С другой стороны, согласно опубликованным данным, объединяющим многие регистры полипоза в Европе, из 1073 случаев колоректального рака при семейном аденоматозе толстой кишки только 2 были зарегистрированы у детей в возрасте 11–15 лет, и 15 (1,4%) — у молодых людей 16–20 лет [3]. В таком случае невысокий риск малигнизации аденом в возрасте до 20 лет дает возможность отложить выполнение профилактической операции на несколько лет, позволяя закончить обучение, создать семью, т.е. занять свое место в обществе. Таким образом, показаниями к колоректальной хирургии в педиатрии при любом из полипозных синдромов может служить подтвержденное наличие или подозрение на рак толстой кишки, а также состояния, не поддающиеся эндоскопическому лечению и/или нарушающие нормальное физиологическое развитие ребенка [4]. В публикуемой статье приведены результаты наблюдения за 50 детьми, прошедшими лечение в клинике за 23-летний период. При этом, несмотря на то, что авторы не включали в исследование пациентов с ювенильным полипозом и синдромом Пейтца–Егерса, данные о результатах генетического исследования не приведены, хотя при наличии некрупных полипов в толстой кишке (медиана максимального размера составила 5 и 5,5 мм) основой дифференциального диагноза является проведение молекулярно-генетического исследования [5]. Известно, что одним из основных симптомов именно при синдроме Пейтца–Егерса и ювенильном полипозе (при котором также иногда встречаются аденоматозные полипы в толстой кишке) является кишечное кровотечение, служащее поводом для обращения к врачу [6,7]. Представленный ретроспективный

анализ не дает, к сожалению, возможности узнать, что являлось показанием к удалению толстой кишки 26 пациентам, тем более что ни в одном случае не было выявлено в препарате рака. Постулируемые авторами в качестве независимых предикторы выполнения колпроктэктомии явились таковыми лишь для указанной ретроспективной выборки, а целесообразность выполнения операции осталась невыясненной. Весьма вероятно, что проведенные вмешательства можно было отложить до совершеннолетия и физиологического созревания пациентов. В то же время

данные о дальнейшей судьбе пациентов обеих групп могли бы дать исчерпывающую информацию о правомерности выбранной авторами тактики лечения. В качестве заключения считаем важным отметить, что установление диагноза наследственного полипозного синдрома должно основываться на результатах комплексного всестороннего обследования, включающего как инструментальные методы, так и молекулярно-генетические. Выбор лечебной тактики у детей с наследственным полипозным синдромом должен быть максимально ответственным и взвешенным.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шелыгин Ю.А., Имянитов Е.Н., Куцев С.И., и соавт. Аденоматозный полипозный синдром. *Колопроктология*. 2022;21(2):10–24.
2. Vasen HFA, Ghorbanoghli Z, de Ruijter B, et al. Optimizing the timing of colorectal surgery in patients with familial adenomatous polyposis in clinical practice. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*. 2019;54(6):733–739.
3. Vasen HFA, Moslein G, Alonso A, et al. Guidelines for the clinical management of familial adenomatous polyposis. *Gut*. 2008;57:704–713.
4. Fahy AS, Moir CR. Current approaches to pediatric polyposis syndromes. *Clin Colon Rectal Surg*. 2018;31:132–142.
5. Цуканов А.С., Шубин В.П., Кузьминов А.М., и соавт. Дифференциальный диагноз *MutYH*-ассоциированного полипоза и спорадических полипов толстой кишки. *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии*. 2018;28(6):51–57.
6. Савельева Т.А., Пикунов Д.Ю., Кузьминов А.М., и соавт. Синдром Лейтца–Егерса: что стало известно за 125 лет изучения? (обзор литературы). *Колопроктология*. 2021;20(2):85–96.
7. Пикунов Д.Ю., Логинова А.Н., Кузьминов А.М., и соавт. Ювенильный полипоз под маской семейного аденоматоза толстой кишки. *Колопроктология*. 2022;21(2):25–33.