

НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ / PRACTICAL CASES

УДК 616.31-006.5-056.7-07

<http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2023-14-1-82-88>

СИНДРОМ ПЕЙТЦА–ЕГЕРСА С ТОЧКИ ЗРЕНИЯ РЕНТГЕНОЛОГА И ВРАЧА-ЭНДСКОПИСТА

*¹В. Г. Азнауров[✉], ^{1,2}Г. Г. Кармазановский[✉], ¹А. С. Ибрагимов[✉], ¹З. А. Курбанмагомедова[✉]*¹Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А. В. Вишневского, Москва, Россия²Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Москва, Россия

ВВЕДЕНИЕ: Синдром Пейтца–Егерса (СПЕ) — редкое (орфанное) наследственное заболевание с семейным анамнезом, в первую очередь характеризующееся массивным полипозом органов желудочно-кишечного тракта и его осложнениями. Ежегодно синдром регистрируется у 1 человека на 25 000–300 000 населения.

ЦЕЛЬ: Продемонстрировать эффективность сочетанного применения методик лучевой диагностики и эндоскопической визуализации в диагностике данного состояния и его осложнений. Приведено клиническое наблюдение пациента в возрасте 47 лет с жалобами на постоянные желудочно-кишечные кровотечения, тромбоз артерий верхней конечности, вентральную грыжу после ликвидации инвагинационной кишечной непроходимости. Пациент поступил в НМИЦ хирургии им. А. В. Вишневского Минздрава России (Москва) самостоятельно для определения тактики лечения. Были выполнены компьютерная томография органов брюшной полости и КТ ангиография верхних конечностей, эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС) и колоноскопия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Проиллюстрированы сложности в диагностике и лечении СПЕ и сочетанных с ним осложнений. Проведен краткий обзор литературы (21 публикация) отечественных и зарубежных авторов по проблематике диагностики, клинических проявлений и лечения СПЕ. По данным проведенных исследований выявлен тотальный полипоз желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), тромбоз артерий верхней левой конечности, вентральная послеоперационная грыжа, пациенту рекомендована гастрэктомия.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: синдром Пейтца–Егерса, полипоз, желудочно-кишечное кровотечение, инвагинация кишечника, КТ

*Для корреспонденции: Азнауров Владимир Григорьевич, e-mail: vaznaurov@ya.ru

Для цитирования: Азнауров В.Г., Кармазановский Г.Г., Ибрагимов А.С., Курбанмагомедова З.А. Синдром Пейтца–Егерса с точки зрения рентгенолога и врача-эндоскописта // *Лучевая диагностика и терапия*. 2023. Т. 14, № 1. С. 82–88, DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2023-14-1-82-88>.

PEUTZ-JEGHERS SYNDROME FROM THE POINT OF VIEW OF A RADIOLOGIST AND AN ENDOSCOPIST

*¹Vladimir G. Aznaurov[✉], ^{1,2}Grigory G. Karmazanovsky[✉], ¹Abduragim S. Ibragimov[✉],
¹Zukhra A. Kurbanmagomedova[✉]*¹A. V. Vishnevsky Federal National Medical Research Center of Surgery, Moscow, Russia²Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

INTRODUCTION: Peutz-Jeghers syndrome (PJS) is a rare (orphan) hereditary disease with a family history, primarily characterized by massive polyposis of the gastrointestinal tract and its complications. Every year, the syndrome is registered in 1 patient per 25,000–300,000 population.

OBJECTIVE: To demonstrate the effectiveness of the combined use of diagnostic radiology and endoscopic imaging techniques in the diagnosis of this syndrome and its complications. A case report of a patient aged 47 years is given. A patient complained of persistent gastrointestinal bleeding, thrombosis of the arteries of the upper extremity, ventral hernia after the elimination of intestinal intussusception. A patient was admitted to the A. V. Vishnevsky NMRC of Surgery of the Ministry of Health of Russia

(Moscow) to determine the tactics of treatment. Computed tomography of the abdominal organs and CT angiography of the upper extremities, esophagogastroduodenoscopy and colonoscopy were performed.

CONCLUSION: The difficulties of the diagnosis and treatment of PJS and its associated complications were illustrated. A brief review of the literature (21 publications) by Russian and foreign authors on the problems of diagnosis, clinical manifestations and treatment of PJS were performed. According to the performed studies, total gastrointestinal polyposis, thrombosis of the arteries of the upper left limb, ventral postoperative hernia were revealed. Taking into account the ongoing complications of PJS, the patient was prescribed a gastrectomy.

KEYWORDS: Peutz-Jeghers Syndrome, polyposis, gastrointestinal bleeding, intestinal intussusception, MDCT

*For correspondence: Vladimir G. Aznaurov, e-mail: vaznaurov@ya.ru

For citation: Aznaurov V.G., Karmazanovsky G.G., Ibragimov A.S., Kurbanmagomedova Z.A. Peutz-Jeghers syndrome from the point of view of a radiologist and an endoscopist // *Diagnostic radiology and radiotherapy*. 2023. Vol. 14, No. 1. P. 82–88, DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2023-14-1-82-88>.

Введение. Синдром Пейтца–Егерса (СПЕ) представляет собой наследственный синдром, характеризующийся доброкачественным гамартмным полипозом желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), пигментными пятнами на коже и слизистых оболочках и предрасположенностью к некоторым видам рака [1]. В 93% случаев полипы локализованы в тонкой кишке, примерно в 30% случаев обнаруживаются также в толстой кишке. Пациенты с СПЕ имеют повышенный риск развития рака желудочно-кишечного тракта, в дополнение к широкому спектру возможного развития злокачественных новообразований, не связанных с желудочно-кишечным трактом, включая рак молочной железы, матки, шейки матки, легких, яичников и яичек [2, 3]. Среди различных злокачественных новообразований наиболее распространена вероятность развития колоректального рака с риском 39% в течение жизни, за ним следует рак молочной железы у женщин с риском от 32–54%.

Возникновение синдрома Пейтца–Егерса связано с генеративной мутацией гена *STK11*, локализованного на коротком плече 19 хромосомы в положении 13.3 (19p13.3) [4].

Синдром Пейтца–Егерса является относительно редким заболеванием с частотой возникновения примерно в 1 случае на 25 000–300 000 рождений. Синдром может встречаться в любой этнической группе, причем мужчины и женщины подвержены риску возникновения СПЕ в равной степени. Пациенты с СПЕ имеют повышенный риск развития злокачественных новообразований; средний возраст больного при возникновении первой опухоли составляет 42 года [5].

Типичным симптомом при клиническом осмотре являются гиперпигментированные пятна на коже и слизистой оболочке носа, щек, подмышечных впадин, рук, ног и гениталий [6]. Следует учитывать, что эти пятна, как правило, не выявляются в раннем младенческом возрасте, но обнаруживаются в течение первых 5 лет жизни. В период полового созревания они могут исчезнуть, за исключением пятен на слизистой оболочке щек. Вторым характерным

проявлением СПЕ является полипоз органов желудочно-кишечного тракта, за исключением полости рта и пищевода.

Лучевая диагностика СПЕ включает в себя как проведение классической рентгеноскопии органов ЖКТ, так и магнитно-резонансную томографию (МРТ) и компьютерную томографию (КТ), в том числе спецметодик МР- и КТ-энтерографии. Учитывая редкость заболевания, высокие риски развития онкологических заболеваний у больных с СПЕ, риски возникновения инвагинации кишечника при полипозе органов ЖКТ, приводим настоящее клиническое наблюдение.

Цель. Продемонстрировать эффективность сочетанного применения методик лучевой диагностики и эндоскопической визуализации в диагностике синдрома Пейтца–Егерса и его осложнений на примере клинического наблюдения с характерными для этой патологии проявлениями.

Клинический случай. Пациент мужского пола, 47 лет. Манифестация заболевания в 1984 г, когда был выявлен полип желудка с признаками хронического кровотечения. Было проведено эндоскопическое удаление полипа, с его последующим гистологическим исследованием, по результатам которого был определен типичный для СПЕ вариант строения. С 15 лет периодически эндоскопически удаляли полипы тонкой и толстой кишки. Также многократные эпизоды желудочно-кишечных кровотечений (ЖКК) на протяжении жизни в различных отделах ЖКТ.

В 2018 г. выявлена инвагинация тощей кишки за связкой Трейца, с последующей лапароскопической резекцией этого участка кишки. Через 1,5 месяца в зоне оперативного вмешательства образовалась послеоперационная вентральная грыжа.

В июле 2021 г. по консультации гематолога выявлено повышение уровня тромбоцитов до 700, что расценено как реактивная тромбоцитозия на фоне хронической кровопотери.

С сентября 2021 г. жалобы на ишемию левой верхней конечности. По данным УЗИ сосудов левой верхней конечности — тромбоз плечевой артерии.

По месту жительства 17 сентября 2021 г. выполнена тромбэктомия из левой плечевой артерии, шунтирование аутовеной, однако в 1-е сутки после операции — тромбоз шунта. На фоне гепариновой терапии возобновились эпизоды ЖКК.

Пациент самостоятельно обратился в НМИЦ хирургии имени А. В. Вишневского для дообследования и определения тактики лечения.

Назначения и рекомендации: учитывая массивное поражение желудка полипами Пейтца–Егерса с признаками состоявшегося ЖКК из данных полипов, а также невозможность (ввиду высокого риска рецидива ЖКК) применения у данного пациента антикоагулянтной терапии в лечении тромбоза артерий левой верхней конечности, предварительно первым этапом рассмотреть выполнение гастрэктомии.

По данным КТ (13.01.2022 г.): свободная жидкость и газ в брюшной полости не определяется. На 98 мм дистальнее мечевидного отростка слева визуализируется постоперационная вентральная грыжа. Грыжевые ворота размерами до 116×106 мм. Грыжевой мешок размерами 177×106×188 мм. Содержимое: брыжейка тонкой кишки, петли тонкой

кишки, прядки большого сальника без признаков ущемления на момент исследования. Желудок наполнен водой, эктазирован. В стенках желудка определяются множественные полипозные образования, заполняющие весь его просвет, плотность которых увеличивается в артериальную и венозную фазы исследования, множественные микрокальцинаты. В стенках двенадцатиперстной кишки, тонкой и толстой кишки на уровне исследования множественные полипоидные образования (КТ-плотность нативно 44 ед. Н), плотность которых увеличивается в артериальную (89 ед. Н) и венозную (72 ед. Н) фазы исследования, размерами до 20 мм (рис. 1, 2).

Слева: подмышечная артерия сечением до 7,5 мм, проходима. Плечевая артерия от устья окклюзирована. Локтевая артерия от устья окклюзирована. Лучевая артерия от устья окклюзирована.

Заключение: КТ-признаки множественного полипоза желудка, тонкой и толстой кишки (синдром Пейтца–Егерса). Постоперационная вентральная грыжа. Тромбоз подмышечной, плечевой, лучевой, локтевой артерий слева.

В нашем центре пациенту проведена эндоскопическая диагностика верхних и нижних отделов ЖКТ, при которых отмечено тотальное поражение желудка, двенадцатиперстной и толстой кишки множественными эпителиальными новообразованиями различных форм и размеров, гистологически пред-

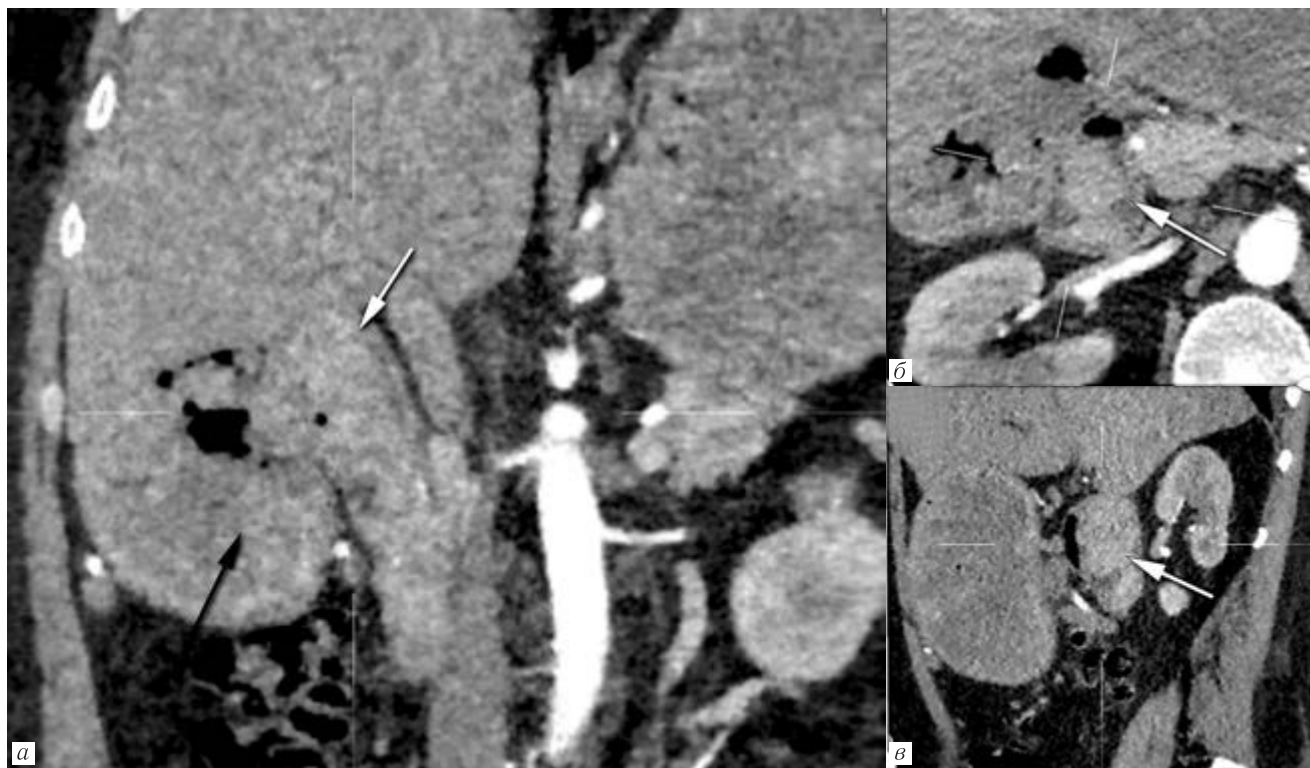


Рис. 1. КТ-исследование абдоминальной области. Артериальная фаза контрастирования: *а* — коронарный срез; *б* — аксиальный срез; *в* — сагиттальный срез. Полипоз двенадцатиперстной кишки (белые стрелки). Смещенный антральный отдел желудка — черная стрелка

Fig. 1. CT study of the abdominal area. Arterial phase of contrast: *a* — coronal view; *b* — axial view; *v* — sagittal view. Duodenal polyposis (white arrows). Displaced antrum of the stomach — black arrow

кишки, прядки большого сальника без признаков ущемления на момент исследования. Желудок наполнен водой, эктазирован. В стенках желудка определяются множественные полипозные образования, заполняющие весь его просвет, плотность

ставлены гамартонными полипами (рис. 3–5). При этом стоит отметить, что поверхность некоторых гамартонных полипов желудка была покрыта солянокислым гематином, подтверждающим факт хронического рецидивирующего кровотечения. Данные

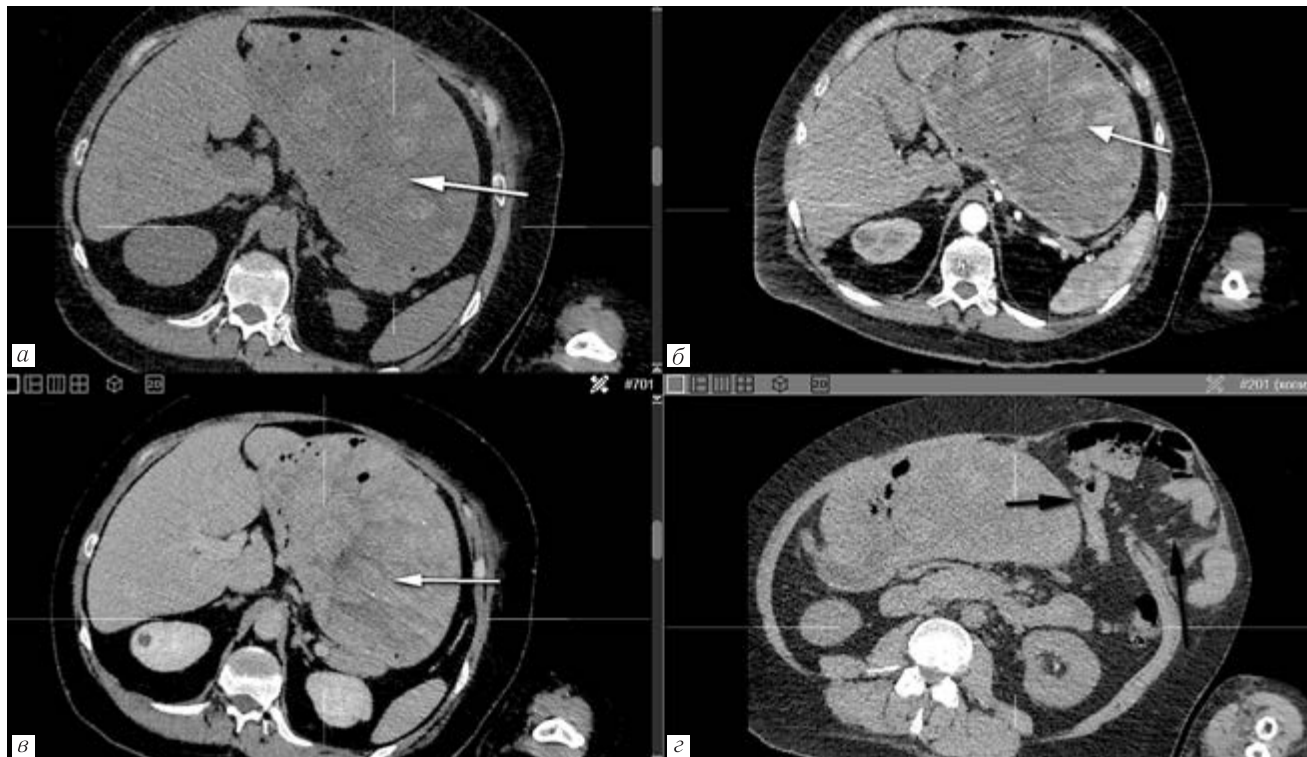


Рис. 2. КТ-исследование абдоминальной области. Аксиальные срезы: *а* — бесконтрастное КТ-изображение; *б* — артериальная фаза контрастирования; *в* — портальная фаза контрастирования. Полипы желудка (белые стрелки); *з* — нативное КТ-изображение. Постоперационная (ликвидация инвагинации тонкой кишки) вентральная грыжа (черные стрелки)

Fig. 2. CT study of the abdominal area. Axial views: *a* — contrast-free CT image; *б* — arterial phase of contrast; *в* — portal phase of contrast. Stomach polyps (white arrows); *з* — native CT image. Postoperative (elimination of invagination of the small intestine) ventral hernia (black arrows)

образования особенно крупных размеров локализовались в луковице ДПК и в бульбодуоденальном переходе, таким образом перекрывая просвет кишки на $\frac{2}{3}$, что в отдаленном периоде может стать причиной развития кишечной непроходимости.

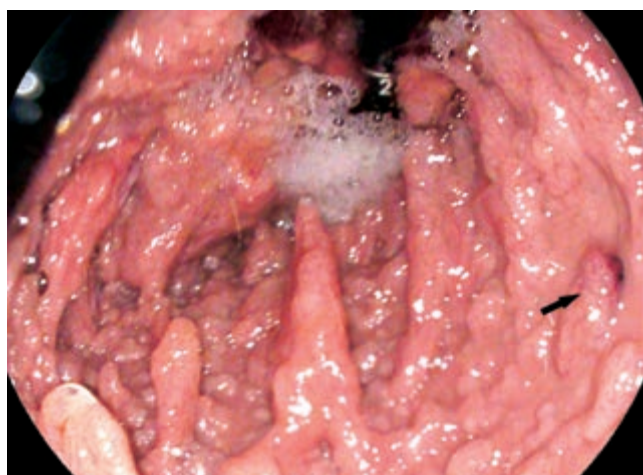


Рис. 3. ЭГДС. Инверсионный осмотр желудка, тотальное поражение тела, кардии и дна желудка гамартomными полипами, новообразование с признаками кровотечения (стрелка)

Fig. 3. EGD, retroflexing, total lesion of the stomach with Peutz-Jeghers polyps, neoplasm with signs of bleeding (arrow)



Рис. 4. ЭГДС. Наиболее крупные гамартomные полипы ЖКТ, локализующиеся в луковице двенадцатиперстной кишки и значительно суживающие ее просвет

Fig. 4. EGD, duodenal bulb, the largest hamartoma polyps significantly narrowing its lumen

Обсуждение. Впервые проявления обсуждаемой патологии описал еще в 1896 г. английский хирург Джонатан Хатчинсон. Он привел наблюдение двух сестер-близнецов. Одна из них умерла в возрасте 20 лет от инвагинации тонкой кишки. Вторая умерла в возрасте 52 лет от рака молочной железы.



Рис. 5. Колоноскопия: крупные гамартомные полипы толстой кишки

Fig. 5. Colonoscopy, large hamartoma polyps of the colon

Терапевт из Нидерландов Ян Пейтц в 1921 г. опубликовал подробное описание синдрома [7]. Спустя 28 лет, в 1949 г. американский терапевт из города Бостона Гарольд Егерс предложил формальные критерии постановки диагноза [8].

Типичное и грозное клиническое проявление СПЕ — развитие инвагинационной кишечной непроходимости на фоне полипоза [9]. В настоящем клиническом наблюдении пациент поступил в наше учреждение с жалобами на множественные эпизоды желудочно-кишечных кровотечений (мелены) из толстой кишки, на периодические боли в животе, нарушение прохождения пищи по кишечнику. При этом, в анамнезе у больного имелись множественные эндоскопические полипэктомии из тонкой и толстой кишки, в 2020 г. была резекция тонкой кишки по поводу инвагинационной кишечной непроходимости, что в последующем привело к образованию послеоперационной вентральной грыжи передней брюшной стенки. Ведение пациента осложнено постоянными эпизодами ЖКК и артериальными тромбозами. В частности, в июле 2021 г. была установлена тромбоцитопения на фоне хронической кровопотери, которая привела к тромбозу левой плечевой артерии. На фоне гепариновой терапии в том же месяце возобновились желудочно-кишечные кровотечения.

Эндоскопические методы диагностики пациентов с СПЕ являются одними из основных ввиду установления факта полипоза ЖКТ, определения размеров и локализации полипов и выполнения биопсии новообразований. Так, использование видеокапсульных технологий позволяет выявлять полипы в тонкой кишке на ранней стадии развития, что при постоянной курации пациентов и своевременном эндоскопическом лечении позволит избежать развития кишечной непроходимости и соответствующего хирургического лечения [10].

Европейское общество гастроинтестинальной эндоскопии (ESGE) рекомендует проводить скри-

нинг генетически детерминированного полипоза ЖКТ у пациентов в возрасте 8 лет с помощью видеокапсульной эндоскопии или магнитно-резонансной энтерографии с дальнейшим интервалом обследования 1–3 года [11]. Исследования подтвердили факт постепенного снижения количества и размеров удаленных новообразований ЖКТ и увеличение интервалов периодических эндоскопических исследований у пациентов, находящихся под систематической курацией, а также значительное уменьшение частоты осложнений и необходимости хирургических операций [12, 13].

Основным методом лечения данных пациентов является эндоскопическое удаление новообразований без ограничения по их локализации в ЖКТ, однако при больших размерах полипов и массивности поражения полипозом, рекомендуется проведение более радикальных методов хирургического лечения.

Отдельного внимания заслуживают полипы, выявляемые у больных с СПЕ. Эти полипы при макроскопической картине имеют грубую дольчатую слизистую, могут расти как на основании, так и на ножке и зачастую без характерных специфических эндоскопических признаков, ввиду чего их трудно дифференцировать как с аденомами, так и с гиперпластическими полипами. Однако с гистологической точки зрения они отличаются древовидным разветвленным мышечным ядром, происходящим из мышечной слизистой оболочки, покрытой нормальным эпителием с нормальной собственной пластинкой [3]. Это позволяет дифференцировать СПЕ от синдрома Кронкхайта–Кэнада, ювенильного полипоза и болезни Коудена. В нашем наблюдении диагноз СПЕ был верифицирован гистологически в 1984 г. Как мы уже указывали, больные с СПЕ имеют повышенный риск развития онкологических заболеваний. Однако малигнизация полипов имеет место только в 18% случаев [15]. В нашем наблюдении у пациента в возрасте 47 лет не имелось в анамнезе выявленных онкологических заболеваний.

Лучевая семиотика СПЕ неспецифична. Основные задачи лучевой диагностики при СПЕ можно разделить на ургентную диагностику в случае инвагинации кишечника и кровотечения, и плановые исследования для точной локализации полипов и измерения их размеров.

Применение МРТ для диагностики СПЕ имеет ряд особенностей. В первую очередь, практически всегда используется МР-энтерография. При применении этой методики существенное значение имеет положение пациента в томографе. Положение больного на лежа на спине и животе позволяет выявить практически все полипы, тогда как на томограммах, полученных только в одном положении, могут не визуализироваться полипы, скрытые уровнем газа в кишке [16]. МР-энтерография позволяет с большой точностью выявлять полипы размерами >15 мм, но,

в сравнении с капсульной эндоскопией, хуже визуализируются мелкие полипы. Однако клинически значимые полипы отличаются размерами более 15 мм [17]. Применение внутривенного контрастирования при МРТ улучшает визуализацию мелких полипов, но практически не изменяет визуализацию крупных, в связи с чем не определена целесообразность МР-исследований с контрастированием. Эти факторы определяют использование МР-энтерографии как оптимального для диагностики локализации и размеров клинически значимых полипов ЖКТ.

Классическая МСКТ абдоминальной области является оптимальным методом ургентной диагностики осложнений СПЕ — ЖКК и инвагинации кишечника. В случае прицельной диагностики полипов ЖКТ предпочтительно применять КТ-энтерографию с внутривенным контрастированием [18–21].

В нашем исследовании диагноз СПЕ был уже подтвержден гистологически, и пациенту планируется гастрэктомия ввиду тотального поражения желудка полипами. Было выполнено стандартное абдоминальное МСКТ-исследование и МСКТ-ангиография левой верхней конечности по поводу тромбоза левой плечевой артерии. Изначально у рентгенолога, интерпретировавшего томограммы, возникли сомнения касательно содержимого желудка. В исследованиях, которые мы изучали в обзоре литературы, не было продемонстрировано такого выраженного полипозного поражения желудка с растяжением стенок, как в нашем наблюдении. На нативных КТ-сканах складывалось впечатление о заполнении желудка жидкостью и плотной пищей, однако объемы желудка не позволяли предположить одномоментное поглощение такого количества

пищи. При введении контрастного вещества внутрипросветные образования желудка достоверно накопили контрастное вещество, что сняло сомнения. Часть полипов небольшого размера < 15 мм не дифференцировались в тонкой и толстой кишке при внутривенном контрастировании, однако крупные полипы 30 мм и более дифференцировались даже без предварительной подготовки кишечника, только при применении внутривенного контрастирования.

Заключение. Синдром Пейтца–Егерса является редким наследственным заболеванием. Будучи хроническим заболеванием, СПЕ часто сопровождается осложнениями, требующими ургентной диагностики и лечения — ЖКК и инвагинационной кишечной непроходимостью. В свою очередь, хроническая кровопотеря может приводить к образованию тромбозов, а лечение инвагинации кишечника — к послеоперационным осложнениям в абдоминальной хирургии. Массивный полипоз органов ЖКТ хорошо дифференцируется методами лучевой диагностики и эндоскопии, взаимно дополняющими друг друга. Проведение скрининга и ранней диагностики СПЕ крайне необходимо. Оно требует индивидуального подхода к пациентам, что, в свою очередь, значительно снижает вероятность развития осложнений. Синдром Пейтца–Егерса неизлечим, лечение сводится к купированию осложнений, паллиативной помощи, а при отсутствии наблюдения за пациентом может возникнуть необходимость в радикальной операции (гастрэктомия, колэктомия). Приведенное клиническое наблюдение ярко демонстрирует характерные проявления и осложнения этого редкого заболевания и может служить пособием для его изучения.

Сведения об авторах:

Азнауров Владимир Григорьевич — кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела лучевых методов диагностики и лечения федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 115093, Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 27; e-mail: vaznaurov@ya.ru; ORCID 0000-0003-2139-9439;

Кармазановский Григорий Григорьевич — доктор медицинских наук, профессор, академик Российской академии наук, заведующий отделом лучевых методов диагностики и лечения, федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 115093, Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 27; профессор кафедры лучевой диагностики и терапии медико-биологического факультета федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; e-mail: karmazanovsky@yandex.ru; ORCID 0000-0002-9357-0998;

Ибрагимов Абдурагим Серажутдинович — врач-эндоскопист отделения хирургической эндоскопии федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 115093, Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 27; e-mail: ibragimov@ixv.ru; ORCID 0000-0003-4274-9362;

Курбанмагомедова Зухра Абдуллаевна — ординатор-рентгенолог отдела лучевых методов диагностики и лечения федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии им. А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 115093, Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 27; e-mail: z-kurbanmagomedova@mail.ru; ORCID 0000-0002-0565-9686.

Information about the authors:

Vladimir G. Aznaurov — Cand. of Sci. (Med.), research fellow of the Diagnostic Radiology department, «A. V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery» of the Ministry of Health of Russia; 115093, Moscow, ul. Bolshaya Serpukhovskaya, 27; e-mail: vaznaurov@ya.ru; ORCID 0000-0003-2139-9439;

Grigory G. Karmazanovsky — Dr. of Sci. (Med.), Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Head of the Radiology department «A. V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery» of the Ministry of Health of Russia, 115093, Moscow, ul. Bolshaya Serpukhovskaya, 27, professor of Radiology department of MBF of Pirogov Russian National Research Medical University, e-mail: karmazanovsky@yandex.ru; ORCID 0000-0002-9357-0998;

Abduragim S. Ibragimov — Endoscopic surgeon of the Endoscopic Surgical Department, «A. V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery» of the Ministry of Health of Russia; 115093, Moscow, ul. Bolshaya Serpukhovskaya, 27; e-mail: ibragimov@ixv.ru; ORCID 0000-0003-4274-9362;

Zukhra A. Kurbanmagomedova — intern-radiologist of the Radiology department «A. V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery» of the Ministry of Health of Russia; 115093, Moscow, ul. Bolshaya Serpukhovskaya, 27; e-mail: z-kurbanmagomedova@mail.ru; ORCID 0000-0002-0565-9686.

Вклад авторов: все авторы подтверждают соответствие своего авторства, согласно международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределен следующим образом: концепция и план исследования — В.Г. Азнауров, Г.Г. Кармазановский; сбор и математический анализ данных — В.Г. Азнауров, А.С. Ибрагимов; подготовка рукописи — В.Г. Азнауров, А.С. Ибрагимов, З.А. Курбанмагомедова.

Authors' contributions: All authors met the ICMJE authorship criteria. Special contribution *VGA, GGK* aided in the concept and plan of the study; *VGA, ASI* provided collection and mathematical analysis of data; *VGA, ASI, ZAK* preparation of the manuscript.

Потенциальный конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Соответствие принципам этики: Информированное согласие от пациента получено.

Adherence to ethical standards: Informed consent from the patient has been obtained.

Поступила/Received: 09.01.2023

Принята к печати/Accepted: 21.02.2023

Опубликована/Published: 29.03.2023

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Meserve E.E., Nucci M.R. Peutz-Jeghers Syndrome: Pathobiology, Pathologic Manifestations, and Suggestions for Recommending Genetic Testing in Pathology Reports // *Surg. Pathol. Clin.* 2016. Jun; Vol. 9, No. 2. P. 243–268. doi: 10.1016/j.path.2016.01.006.
- Wagner A., Aretz S., Auranen A. et al. The management of Peutz–Jeghers syndrome: European hereditary tumour group (ehtg) guideline // *Journal of clinical medicine.* 2021. Vol. 10, No. 3. P. 473. doi: 10.3390/jcm10030473.
- Klimkowski S., Ibrahim M., Ibarra Rovira J.J., Elshikh M., Javadi S., Klekars A.R., Abusaf A.A., Moawad A.W., Ali K., Elsayer K.M. Peutz–Jeghers Syndrome and the Role of Imaging: Pathophysiology, Diagnosis, and Associated Cancers // *Cancers.* 2021. Vol. 13, No. 20. P. 5121. <https://doi.org/10.3390/cancers13205121>.
- Кайбышева В.О., Ивашкин В.Т., Баранская Е.К., Шифрин О.С., Пюрвеева К.В., Леонович А.Е., Склянская О.А., Шептулин А.А. Синдром Пейтца–Егерса: обзор литературы и описание собственного клинического наблюдения // *РЖГГК.* 2011. № 2. С. 54–61. [Kaibysheva V.O., Ivashkin V.T., Baranskaya E.K., Shifrin O.S., Purveeva K.V., Leonovich A.E., Sklyanskaya O.A., Sheptulin A.A. Peutz-Jeghers syndrome: literature review and description of own clinical observation. *RZHGGK*, 2011, No. 2, pp. 54–61 (In Russ.)].
- Wu M., Krishnamurthy K. Peutz-Jeghers Syndrome. [Updated 2022 Aug 21] // *StatPearls. Treasure Island (FL).* StatPearls Publishing, 2022. Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK535357>. (дата обращения 19.12.2022).
- Chung S.H., Woldenberg N., Roth A.R., Masamed R., Conlon W., Cohen J.G., Joines M.M., Patel M.K. Comprehensive Image-rich Review of Hereditary Breast and Gynecologic Cancer Syndromes // *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America.* 2020. Vol. 40, No 2. P. 306–325. doi: 10.1148/rg.2020190084.
- Peutz J.L. Over een zeer merkwaardige, gecombineerde familiale polyposis van de slimgliezen van den tractus intestinalis met die van de neuskeelholte en gepaard met eigenaardige pigmentaties van huid-en slijmvliezen // *Ned. Maandschr. v Gen.* 1921. Vol. 10. P. 134.
- Jeghers H., Mc Kusick V.A., Katz K.H. Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digits; a syndrome of diagnostic significance // *N. Engl. J. Med.* 1949. Vol. 241. P. 1031.
- Tachei I., Kopacova M., Bures J. Peutz-Jeghers syndrome // *Curr. Opin. Gastroenterol.* 2021. Vol. 37. P. 245–254. doi: 10.1097/MOG.0000000000000718.
- Vidal I., Podevin G., Piloquet H., Le Rhun M., Frémond B., Aubert D., Leclair M.D., Hérouy Y. Follow-up and Surgical Management of Peutz-Jeghers Syndrome in Children // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2009. Vol. 48, No. 4. P. 419–425. doi: 10.1097/MPG.0b013e318180af62.
- Van Leerdam M.E., Roos V.H., van Hooft J.E. Endoscopic management of polyposis syndromes: European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) Guideline // *Endoscopy.* 2019. Vol. 51. P. 877–895. doi: 10.1055/a-0965-0605.
- Wang Y.X., Bian J., Zhu H.Y. The role of double-balloon enteroscopy in reducing the maximum size of polyps in patients with Peutz-Jeghers syndrome: 12-year experience // *J. Dig. Dis.* 2019. Vol. 20. P. 415–420. doi: 10.1111/1751-2980.12784.
- Cortegoso Valdivia P., Rondonotti E., Pennazio M. Safety and efficacy of an enteroscopy-based approach in reducing the polyp burden in patients with Peutz-Jeghers syndrome: experience from a tertiary referral center // *Ther. Adv. Gastrointest Endosc.* 2020. Vol. 13. P. 1–12. doi: 10.1177/2631774520919369.
- Rosty C., Wallace M., Clauditz T. Polyps of the Large Intestine // *Gastrointestinal Pathology: Correlative Endoscopic and Histologic Assessment.* 2021. P. 307–320. doi: 10.1186/s12885-021-08221-9.
- Gao H., van Lier M.G., Poley J.W., Kuipers E.J., van Leerdam M.E., Mensink P.B. Endoscopic therapy of small-bowel polyps by double-balloon enteroscopy in patients with Peutz-Jeghers syndrome // *Gastrointest Endosc.* 2010. Vol. 71. P. 768–773. doi: 10.1016/j.gie.2009.11.005.
- Maccioni F., Al Ansari N., Mazzamuro F., Barchetti F., Marini M. Surveillance of patients affected by Peutz-Jeghers syndrome: diagnostic value of MR enterography in prone and supine position // *Abdom. Imaging.* 2012. Vol. 37. P. 279–287. doi: 10.1007/s00261-011-9739-4.
- Gupta A., Postgate A.J., Burling D., Ilango R., Marshall M., Phillips R.K., Clark S.K., Fraser C.H. A prospective study of MR enterography versus capsule endoscopy for the surveillance of adult patients with Peutz-Jeghers syndrome // *AJR Amer. J. Roentgenol.* 2010. Vol. 195. P. 108–116. doi: 10.2214/AJR.09.3174.
- Geltzeiler C.B., Mutch M.G. Small Bowel Polyps // *Clinical Decision Making in Colorectal Surgery.* Springer, Cham, 2020. 585 p. doi: 10.1007/978-3-319-65942-8_74.
- Pilleul F., Penigaud M., Milot L., Saurin J.C., Chayvialle J.A., Valette P.J. Possible small-bowel neoplasms: contrast-enhanced and water-enhanced multidetector CT enteroclysis // *Radiology.* 2006. Vol. 241. P. 796–801. doi: 10.1148/radiol.2413051429.
- Hoefel C., Mulé S., Romaniuk B., Ladam-Marcus V., Bouché O., Marcus C. Advances in radiological imaging of gastrointestinal tumors // *Crit. Rev. Oncol. Hematol.* 2009. Vol. 69. P. 153–167. doi: 10.1016/j.critrevonc.2008.06.011.
- Ko B.M. Small Bowel Tumors and Polyposis: How to Approach and Manage? // *The Korean Journal of Gastroenterology.* 2018. Vol. 72, No. 6. P. 277–280. doi: <https://doi.org/10.4166/kjg.2018.72.6.277>.