

Неонкологические интестинальные хирургические заболевания. Синдром Пейтца-Егерса. Доброкачественные и злокачественные новообразования тонкой кишки.

Подготовил студент 5 курса Переверзев
Олег

Неонкологические интестинальные хирургические заболевания.

Дивертикулы и дивертикулёз

Болезнь Крона

Неспецифический язвенный колит

Полипы и полипоз

Дивертикулы и дивертикулёз.

- ▣ Дивертикулы толстой или тонкой кишки – это врожденные или приобретенные мешковидные выпячивания кишечной стенки.
- ▣ Дивертикулёз - наличие множественных дивертикулов.

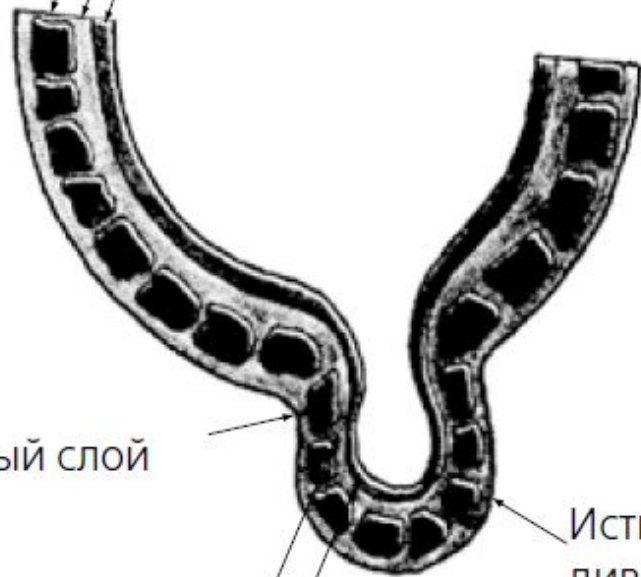
Этиопатогенез.

- ▣ Врождённые или приобретённые интра- и экстракишечные изменения нервного аппарата.
- ↓ Скорость транзита кишечного содержимого.
- «Слабость» соединительной ткани стенки толстой кишки (старость, дисплазия соединительной ткани, склеродермия).
- Длительное ↑ внутрикишечного Р ⇒ гипертрофия гладкой мускулатуры ⇒ фиброз мышечного слоя ⇒ в местах ∟ сопротивления возникает выпячивание.



Мышечный слой

Подслизистый слой
Слизистая оболочка



Мышечный слой

Истинный дивертикул

Слизистая оболочка
Подслизистый слой

Мышечный слой

Подслизистый слой
Слизистая оболочка



Ложный дивертикул
(неполный)

Ложный дивертикул

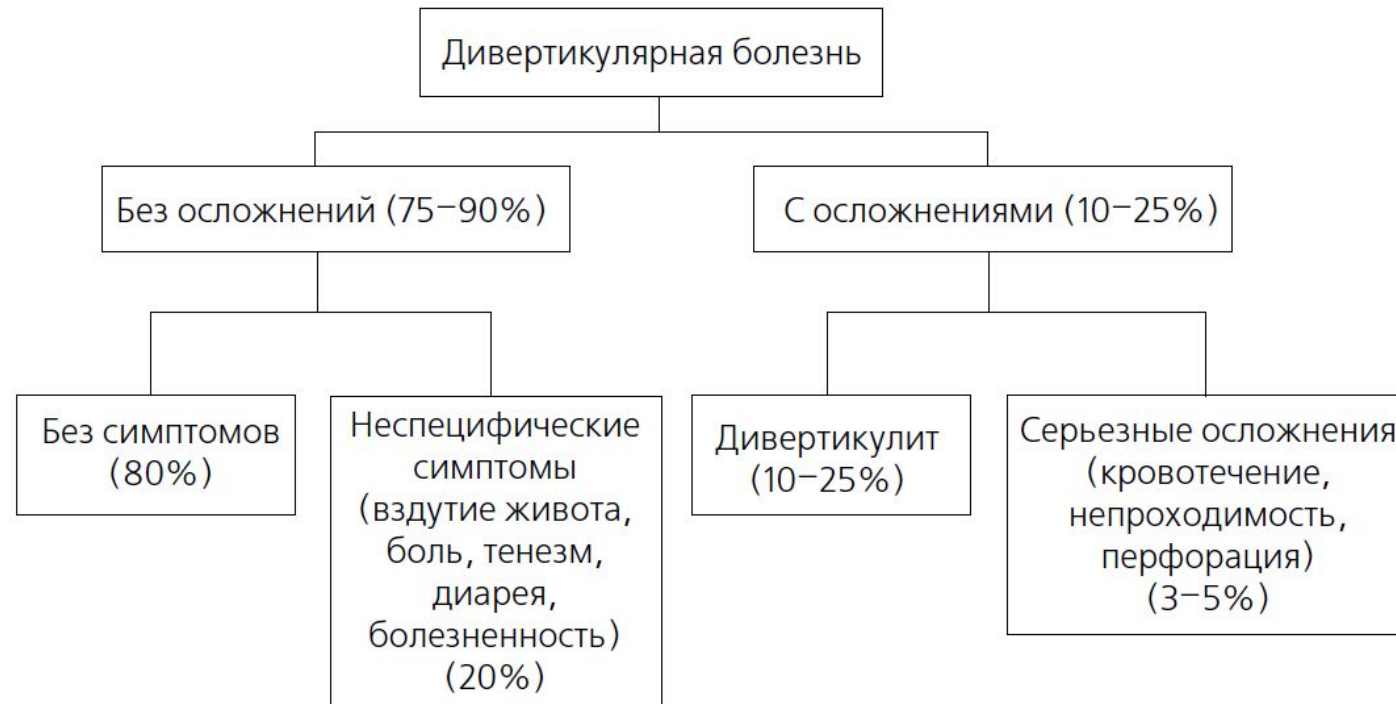
Слизистая оболочка
Подслизистый слой

Распространённость.

- Дивертикулы толстой кишки встречаются у 25 % взрослого населения. Наиболее распространены в сигмовидной и прямой кишке. Их диаметр колеблется от 0,25 до 2,5 см.
- Дивертикулы тонкой кишки редки – 0,75 %, среди них чаще всего встречается дивертикул Меккеля, локализованный в 10-150 см. от илеоцекального угла.



Клиническая картина дивертикулярной болезни



Симптомы.

- ▣ Боли внизу живота, чаще в левой подвздошной области
- ▣ Хронические запоры или (реже) неустойчивый стул, метеоризм – обусловлены дисфункцией толстой кишки и избыточным газообразованием
- ▣ Повышенная утомляемость, подавленное настроение, раздражительность, плохой сон
- ▣ При физикальном исследовании у больных с неосложненным дивертикулёзом можно обнаружить вздутие живота, небольшую болезненность в левом нижнем квадранте живота, однако защитное напряжение мышц передней брюшной стенки и симптом Щеткина-Блюмберга отсутствуют

Диагностика дивертикулёза толстой кишки.

- Ирригография, -скопия
- Колоноскопия
- Общий анализ крови

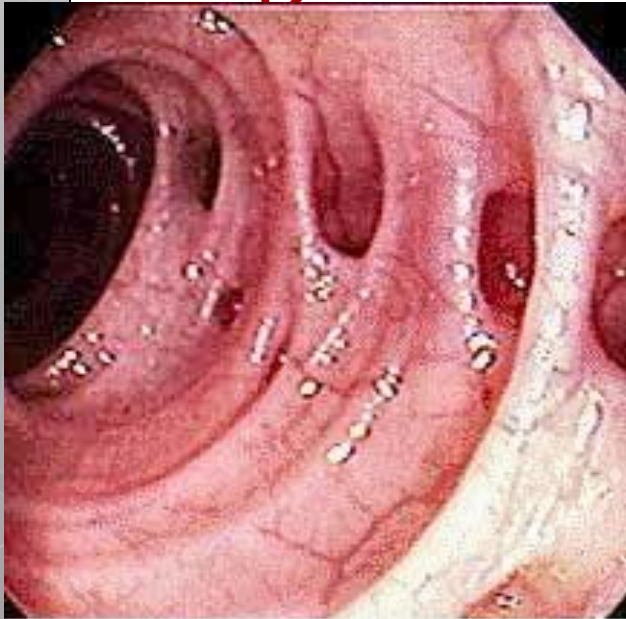
Диагноз м. б. подтверждён с помощью:

- КТ
- УЗИ

Ирригография, -ско



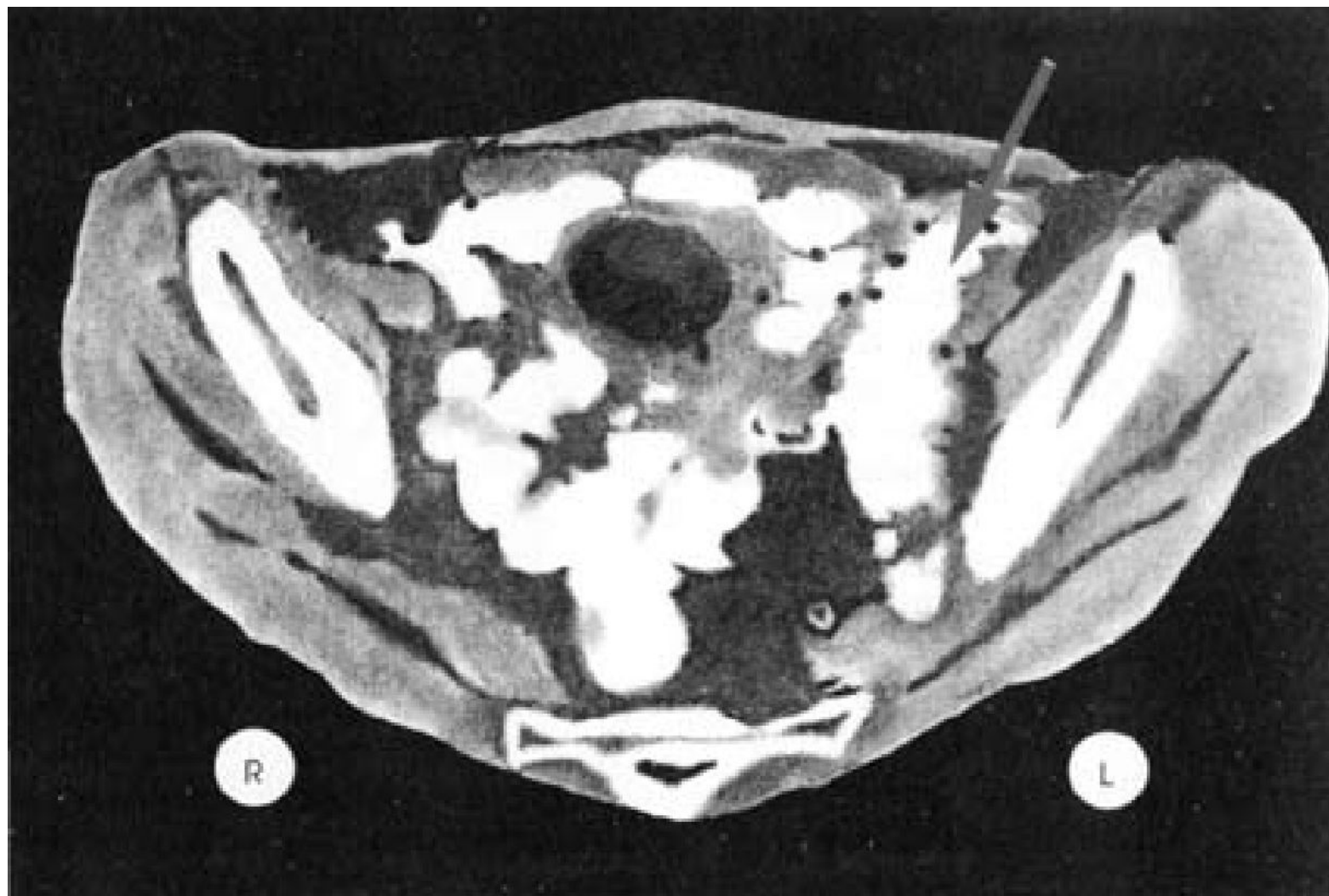
КОСКОПИЯ



Diverticulosis
As seen at Sigmoidoscopy



KT



УЗИ

1. Диффузное *гипоэхогенное* утолщение стенки кишки за счет ее воспаления.
2. *Гиперэхогенность* околокишечного жира и клетчатки за счет воспаления этих структур, расположенных в непосредственной близости к толстой кишке.
3. Выявление *дивертикулов*, окруженных гиперэхогенной зоной воспаления.
4. Наличие абсцесса брюшной полости.

Общий анализ крови

- При неосложнённом течении отклонений не обнаруживают.
- При осложнённом – умеренный лейкоцитоз

Консервативное лечение.

- Диета (пшеничные или очищенные ржаные отруби, жидкость до 2-3 л\сут., овощи, фрукты, кисломолочные продукты);
- Спазмолитики и противовоспалительные средства;
- Бактериальные препараты и продукты содержащие бифидофлору (колибактерин, бифидумбактерин и др.);
- Антибиотики (при дивертикулите);
- Кишечные антисептики (мексаза, полифепан, смекта)

Диету необходимо соблюдать постоянно, медикаментозную терапию – курсами 2-6 недель – 2-3 раза в год.

Хирургическое лечение.

Показано 10-20% больных с дивертикулёзом толстой кишки. Показания к срочной операции:

- перфорация дивертикула в свободную брюшную полость;
- прорыв перифокального абсцесса в свободную брюшную полость;
- кишечная непроходимость;
- профузное кишечное кровотечение.

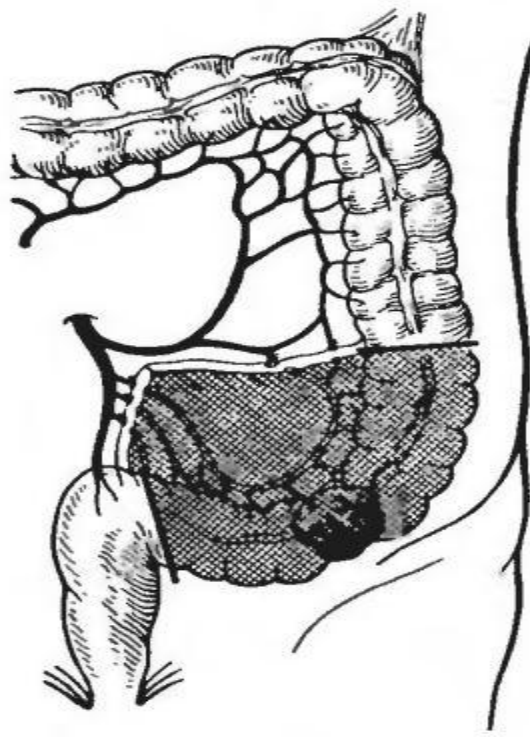
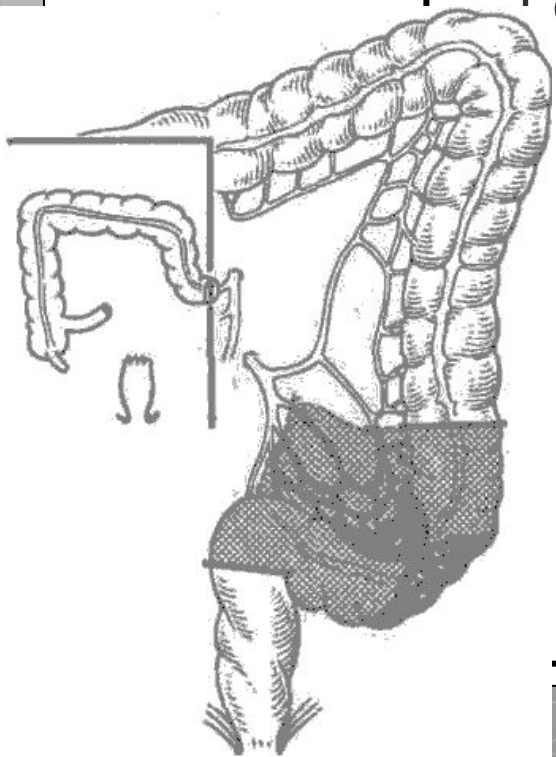
Хирургическое лечение.

Показания к плановой операции:

- хронический инфильтрат симулирующий злокачественную опухоль;
- толстокишечные свищи;
- хронический дивертикулит с частыми обострениями;
- клинически выраженный дивертикулез, неподдающийся комплексному консервативному лечению;
- рецидивирующие дивертикулярные кровотечения.

Виды операций обструктивные (с колостомой)

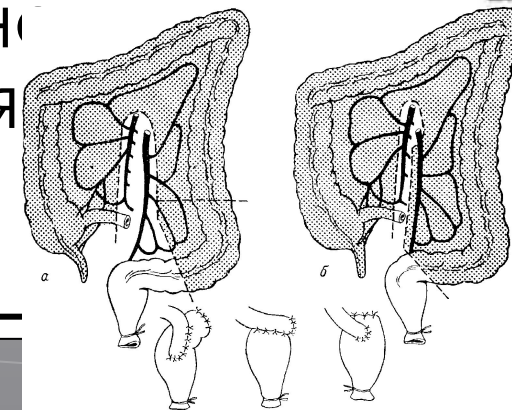
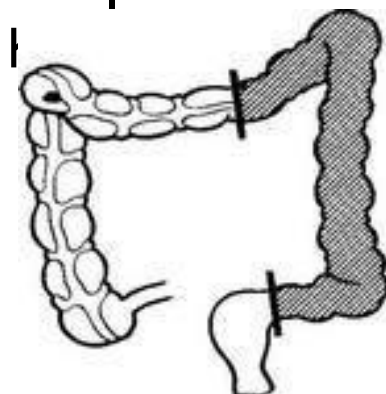
- Операция Гартмана



Первично

восстановительные

- Резекция сигмовидной кишки - чаще всего
- Левосторонняя гемиколэктомия
- Субтотальная колэктомия



Борис Косов



Болезнь Крона

- Хроническое неспецифическое гранулематозное воспаление стенки кишки, характеризующееся сегментарностью и рецидивирующим течением с образованием воспалительных инфильтратов и глубоких продольных язв, с тенденцией к образованию свищей и стриктур.

ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ

+

ПОВРЕЖДАЮЩИЕ ФАКТОРЫ (бактериальные антигены, токсины, аутоантигены)

НАРУШЕНИЯ ИММУННОГО ОТВЕТА

Селективная активация Т-лимфоцитов и нарушение функции макрофагов

ОБРАЗОВАНИЕ ИММУННЫХ КОМПЛЕКСОВ, ВЫДЕЛЕНИЕ МЕДИАТОРОВ ВОСПАЛЕНИЯ

ПОВРЕЖДЕНИЕ ЭПИТЕЛИЯ

ОБРАЗОВАНИЕ НОВЫХ АНТИГЕНОВ

МИГРАЦИЯ В ОЧАГ ПОВРЕЖДЕНИЯ МОНОЦИТОВ И НЕЙТРОФИЛОВ

ДЕСТРУКЦИЯ ТКАНИ

□ Возраст: А1- до 16 лет, А2- 17-40 лет, А3 старше 40 лет.

□ Локализация. L1- подвздошная, L2 –толстая, L3- обе, L4-верхние отделы.

□ Характер поражения : В1 –без стриктур и пенетрации, В2 –стенозирующее, В3- пенетрирующее.

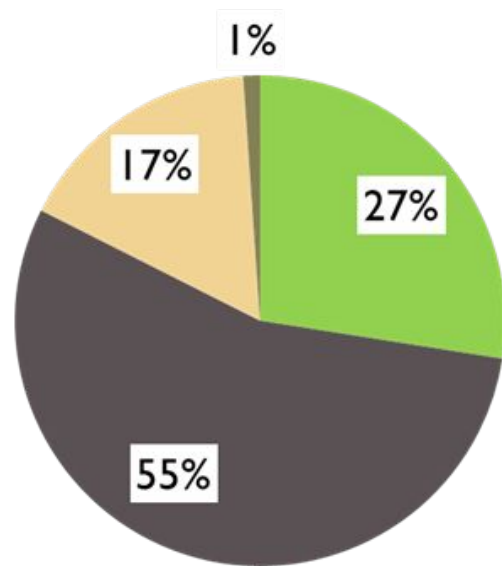
Клинические проявления - общие

- Лихорадка
- Общая слабость
- Уменьшение массы тела

*Клиническая картина тесно связана с локализацией, активностью процесса и осложнениями.

Клинические проявления - местные

- Боль в животе
- Диарея
- Кровотечения
- Анальные и перианальные поражения (свищи прямой кишки, абсцессы в параректальной клетчатке, анальные трещины), стриктуры различных отделов кишечника, инфильтраты и абсцессы в брюшной полости, наружные и внутренние свищи.

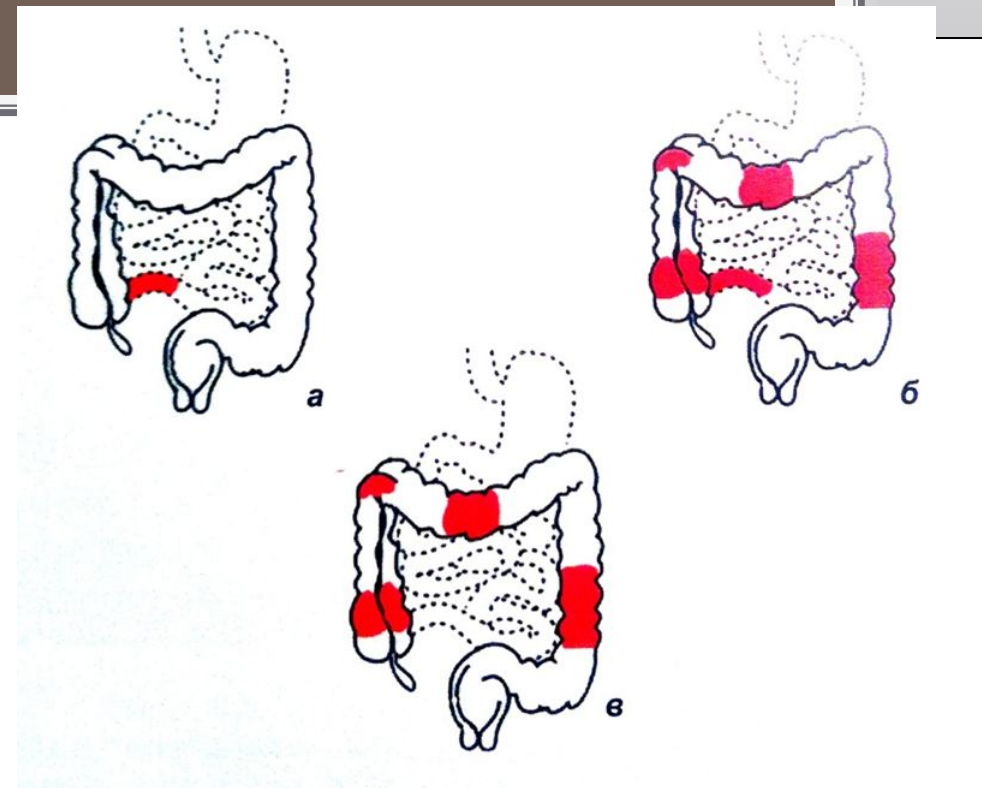


■ илеит

■ илеоколит

■ колит

■ пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка



Болезнь Крона

Тонкокишечная локализация:

- Частое выявление афтозных язв
- Постбульбарные язвы, плохо заживающие
- Коликообразные боли в животе с локальной болезненностью при пальпации
- Системные проявления
- Мальабсорбция – только при обширном поражении кишки или ее резекции.
- Пальпируемое опухолевидное образование .

Болезнь Крона

ТОЛСТОКИШЕЧНАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ:

- Часто – тяжелая диарея (стул до 10-12 р/сут, тенезмы, кровь при поражении нисходящей и сигмовидной кишок)
- Коликообразные боли после еды и перед дефекацией
- Постоянные боли ,усиливающиеся при движениях, дефекации, клизмах в боковых и нижних отделах живота (спаечный процесс)
- Пальпаторная болезненность ,иногда опухолевидное образование
- Системные проявления и токсическая дилатация –крайне редко
- Кровотечения из прямой кишки (искл. рак прямой кишки ,а также локализацию процесса в тонкой кишке.

Болезнь Крона

перианальная локализация:

- Часто возникает при сочетанном поражении дистального отдела тонкой и проксимального отдела толстой кишок.
- Характерны полиповидные кожные разрастания
- Системные проявления отсутствуют
- Могут возникать анальные и ректальные стенозы

Системные проявления :

- Связанные с активностью процесса – артриты, некротизирующая пиодермия, афтозный стоматит, узловатая эритема, эписклерит.
- Не связанные с активностью процесса – первичный склерозирующий холангит, сакроилеит, акилозирующий спондилит .
- Связанные с мальабсорбцией – нефролитиаз, амилоидоз и др.

Диагностика:

- ▣ Лабораторные данные : ОАК (анемия, лейкоцитоз, ускоренное СОЭ). БАК :повышен СРБ, низкие показатели железа ,фолиевой к-ты,вит.В12, гипоальбуминемия)
- ▣ Копрограмма :высокий уровень кальпротектина
- ▣ Рентгенологическое исследование
- ▣ Эндоскопическое исследование

Рентгенологическая картина при болезни крона

- Глубокие продольные язвы
- Рельеф «булыжной мостовой»
- Сегментарное укорочение кишки
- Сегментарная потеря гаустрации
- Псевдодивертикулы
- Стриктуры
- Фистулы

Эндоскопическая картина :

- Афтоидные язвы на фоне неизменной слизистой оболочки
- Картина «булыжной мостовой» -чередование островков сохранившейся слизистой оболочки с глубокими продольными и поперечными язвами-трещинами

Осложнения

- Стриктуры
- Внутрибрюшные и тазовые абсцессы
- Свищи
- Перфорация кишки
- Карцинома
- Тонкокишечная обструкция
- Редко- токсическая дилатация , массивное ректальное кровотечение

Консервативная терапия

- Тяжелое течение заболевания (температура , рвота, ЧСС более 90/мин, альбумин менее 35 г/л ,СРБ,СОЭ ,лейкоцитоз) – стероиды в/в капельно ,коррекция баланса, отсутствие эффекта –хирургическое лечение .
- Альтернативные препараты :ремикейд (инфликсимаб) 10-20мг/кг в/в кап, адалимумаб, метотрексат, циклоспорин А.
- Сульфасалазин 3-6 мг /сут, месалазин .
- Преднизолон 40-60 мг/кг сут, гидрокортизон 200-300 мг в/в (при тяжелом течении)
- Антибиотики (Метронидазол 10-20 мг/кг/сут не более 10 дней при свищах, ампициллин, ципрофлоксацин и др.)
- Пре- и пробиотики

- ## Хирургическое лечение
- Целями хирургического лечения при болезни Крона являются борьба с осложнениями и улучшение качества жизни пациентов, когда этого невозможно достичь медикаментозными средствами.

Хирургическое лечение

Операции:

- ✓ **Вскрытие (прокол чрескожно) абсцесса**
- ✓ **Стриктуропластика**
- ✓ **Колэктомии**
- ✓ **Колэктомии с резекцией подвздошной кишки**

Хирургическое лечение

- ▣ Абсолютные (немедленные) показания:
токсический мегаколон, перитонит, илеус, тяжёлые кровотечения.
- ▣ Абсолютные показания (без необходимости срочного вмешательства):
абсцессы (при необходимости даже наложение чрескожного дренажа), скрытая перфорация, свищи в мочевой пузырь, компрессия мочеточника с его закупоркой, хронический субилеус с рубцовым стенозом.

Хирургическое лечение

- Относительные показания:
энтерокутаные, энтеровагинальные,
энтероэнтеральные свищи, опухолевые конгломераты,
анальные свищи с возможной угрозой развития
недостаточности сфинктера



НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ ЯЗВЕННЫЙ КОЛИТ

- Хроническое рецидивирующее заболевание толстой кишки неизвестной этиологии, характеризующееся геморрагически-гнойным воспалением толстой кишки с развитием местных и системных осложнений.
- Результаты исследований воспаления кишечника в клинике и на животных показывают, что язвенный колит развивается от такого действия факторов среды, при котором теряется толерантность к нормальной кишечной флоре, если у организма-хозяина имеется соответствующая генетическая предрасположенность.

Классификация

▣ Локализация и протяжённость ЯК:

1. Дистальный (в виде проктита или проктосигмоидита);
2. Левосторонний (до правого изгиба);
3. Тотальный.

▣ Тяжесть клинического течения:

1. Легкое (проктит или проктосигмоидит);
2. Среднее;
3. Тяжелое (тотальное поражение).

▣ Форма (характер) течения:

1. Острая (первая атака);
2. Молниеносная (как правило, с летальным исходом);
3. Хроническая рецидивирующая (с повторяющимися обострениями, чаще сезонного характера).

ЭТИОЛОГИЯ

Точная этиология ЯК к настоящему времени неизвестна. Обсуждаются три основных концепции:

- заболевание вызывается непосредственным воздействием некоторых экзогенных факторов окружающей среды, которые пока не установлены.;
- ЯК является аутоиммунным заболеванием. При наличии генетической предрасположенности организма воздействие одного или нескольких “пусковых” (триггерных) факторов запускает каскад механизмов, направленных против собственных антигенов;
- ЯК - это заболевание, обусловленное дисбалансом иммунной системы желудочно-кишечного тракта. На этом фоне воздействие разнообразных неблагоприятных факторов приводит к чрезмерному воспалительному ответу.

ПАТОГЕНЕЗ НЯК (внегеномные факторы)

- Многие данные из наблюдений за больными, а также из экспериментов с животными указывают на то, что язвенный колит является результатом действия факторов среды, которые у людей с генетической предрасположенностью вызывают срыв регуляторных механизмов, сдерживающих иммунные реакции на кишечные бактерии

ПАТОГЕНЕЗ НЯК (внегеномные факторы)

- Описания отдельных случаев, наблюдения в динамике и эпидемиологические исследования показывают, что нестероидные противовоспалительные препараты могут спровоцировать обострение язвенного колита.
- В качестве возможных механизмов называются: понижение выработки простагландина, защищающего слизистую, и стимуляция способности лейкоцитов к прикреплению и к миграции.

ПАТОГЕНЕЗ НЯК (внегеномные факторы)

- Психологический стресс часто упоминается как потенциальный триггер язвенного колита. Получено достаточно много данных, свидетельствующих в пользу связи психологического стресса с повышенной заболеваемостью, и, возможно, с большей подверженностью инфекциям, которая обусловлена нарушением функциональных иммунных реакций. Было показано, что стресс запускает рецидивы колита у животных, вероятно, посредством уменьшения количества муцина толстой кишки и повышения проницаемости кишечника. Продолжительность стресса также может быть важной, ведь есть сведения, что риск обострения болезни повышается за счет длительного, но не за счет кратковременного стресса

ПАТОГЕНЕЗ НЯК (микробные факторы)

- ▣ Наибольшее число свидетельств о связи микрофлоры толстой кишки с патогенезом язвенного колита накоплено при наблюдениях за животными, подвергнутыми генной инженерии и живущими в искусственной среде, в которой отсутствуют специфические возбудители. У этих животных развивается язвенный колит, если они входят в контакт с непатогенной бактериальной микрофлорой, характерной для толстой кишки, причем эта болезнь не развивается в стерильной среде, лишенной микробов. Более того, экспериментальный колит ослабевает, если животных лечат антибиотиками широкого спектра действия

ПАТОГЕНЕЗ НЯК (иммунологические факторы)

- При язвенном колите растет популяция В-лимфоцитов и плазмоцитов. Раньше это рассматривалось как доказательство гипотезы, согласно которой развитие язвенного колита зависит от антител и комплемента. Однако, в настоящее время самым важным нарушением и движущей силой воспаления считается чрезмерная реакция со стороны Т-лимфоцитов, определяющая гиперреакцию слизистой на бактерии

КЛАССИФИКАЦИЯ НЯК

За характером клинического протекания ЯК:

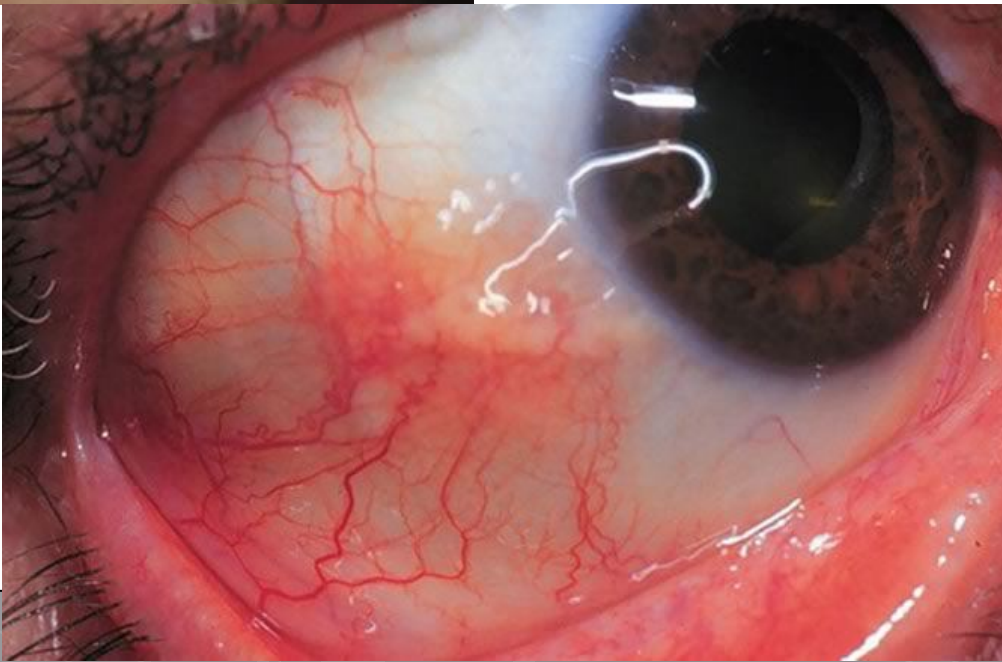
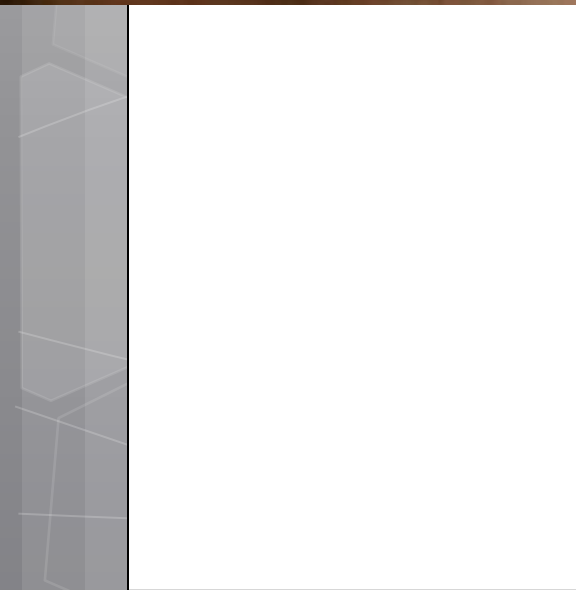
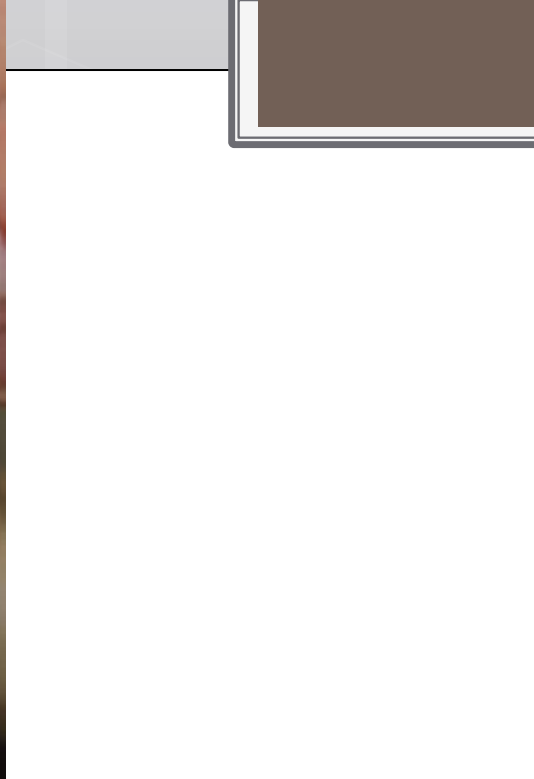
- острый, острый молниеносный, хронический рецидивный, хронический непрерывный;
- за степенью тяжести: легкий, среднетяжелый, тяжелый;
- за распространенностью процесса: проктит, проктосигмоидит, левосторонний гемиколит, тотальный колит.

КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА

- выделение крови из прямой кишки;
- частое опорожнение кишечника в небольшом объеме;
- боль в животе появляется в 50 % больных.

▣ Внекишечные проявления:

1. *Кожные изменения: узловатая эритема (часто на поверхности голени), гангренозная пиодермия;*
2. *Поражение слизистой оболочки: афтозный стоматит, гиперпластические изменения полости рта;*
3. *Поражение суставов: моно- и полиартриты, сакроилеит, анкилозирующий спондилоартрит;*
4. *Поражение глаз: эписклерит, ириты, иридоциклиты.*
5. *Вторичные психические расстройства (депрессия, анорексия, гипотимия...)*

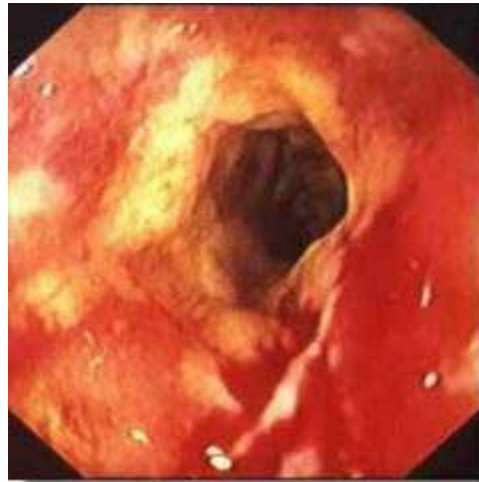


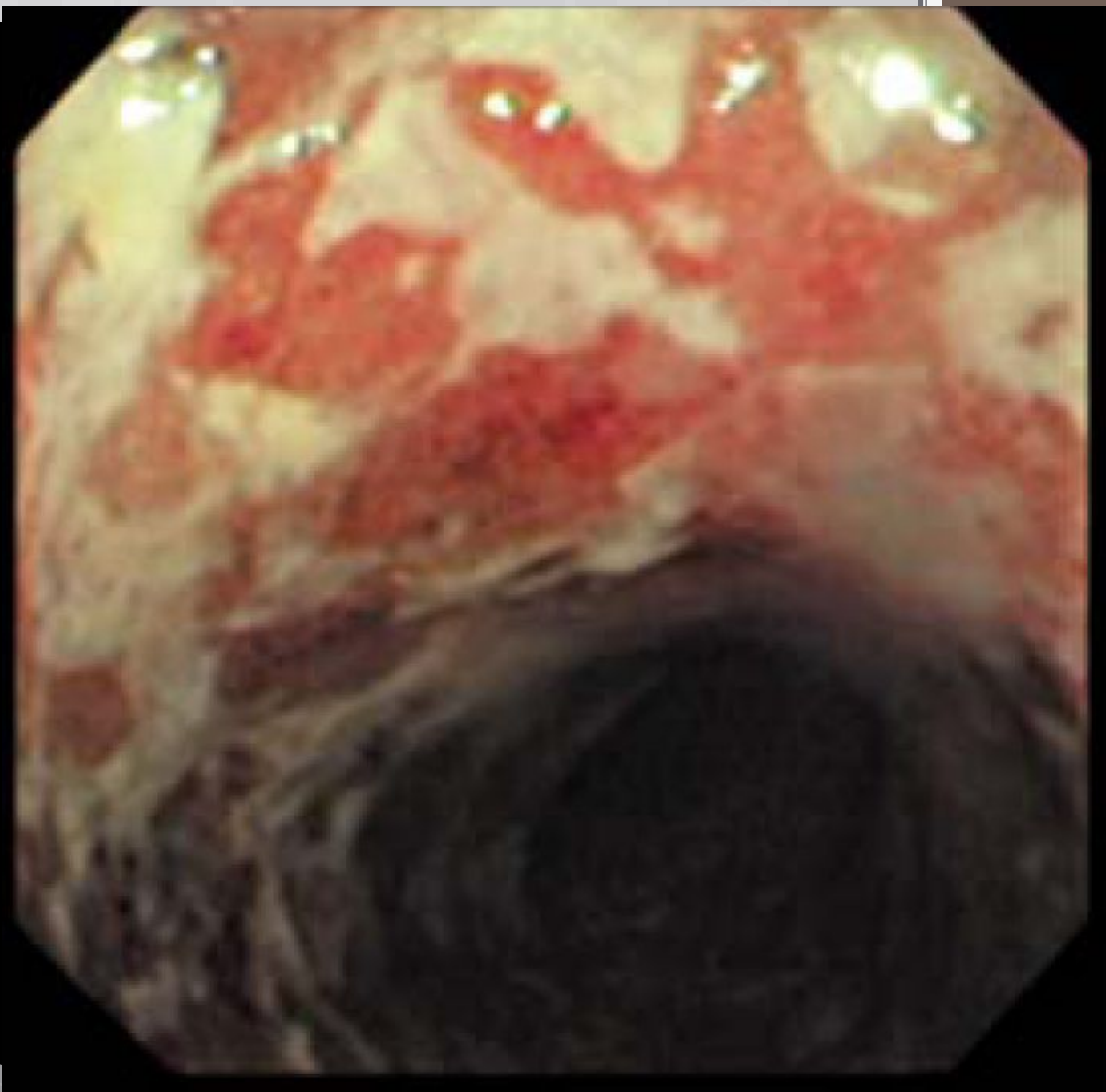
ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ПРОГРАММА

- анамнез;
- объективное обследование;
- пальцевое исследование прямой кишки;
- ректороманоскопия;
- колоноскопия с прицельной биопсией;
- ультразвуковое обследование;
- рентгенологическое обследование ЖКТ с барием;
- ирригография;
- лабораторное обследование;
- бактериологическое обследование.

ЭНДОСКОПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

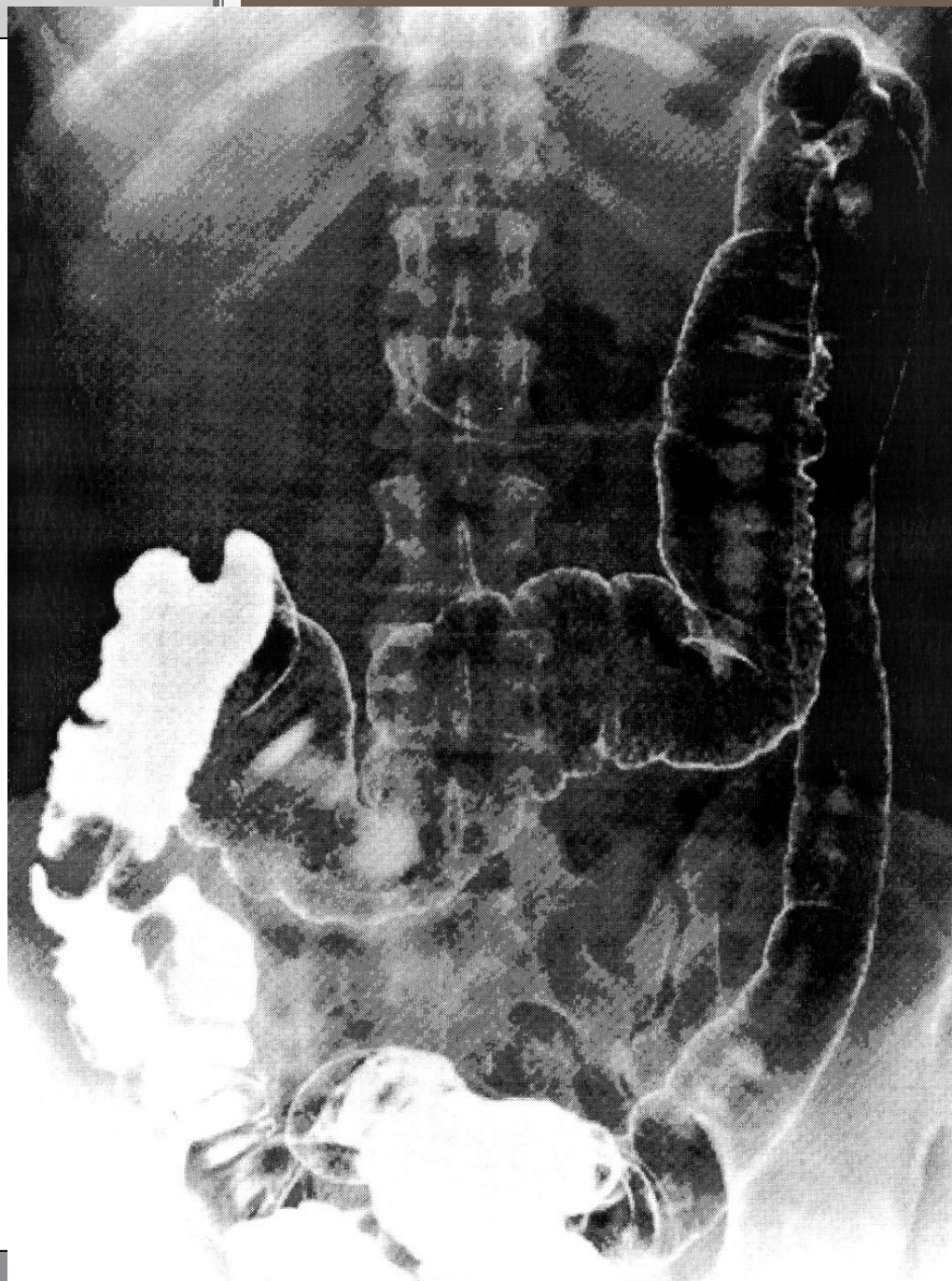
Отек, гиперемия слизистой, появление грануляций на ее поверхности, отсутствие сосудистого рисунка. Слизистая оболочка легко ранимая, кровоточит. Язвы на фоне воспалительно измененной слизистой оболочки покрыты фибрином, гнойным экссудатом.





НЕСПЕ
ЦИФИЧ
ЕСКИЙ
ЯЗВЕНН
ЫЙ
КОЛИТ

Неспеци-
фический
язвенный
КОЛИТ,
СИМПТОМ
"ВОДОСТОЧ-
НОЙ
трубы".
Ирригогр-
ама.



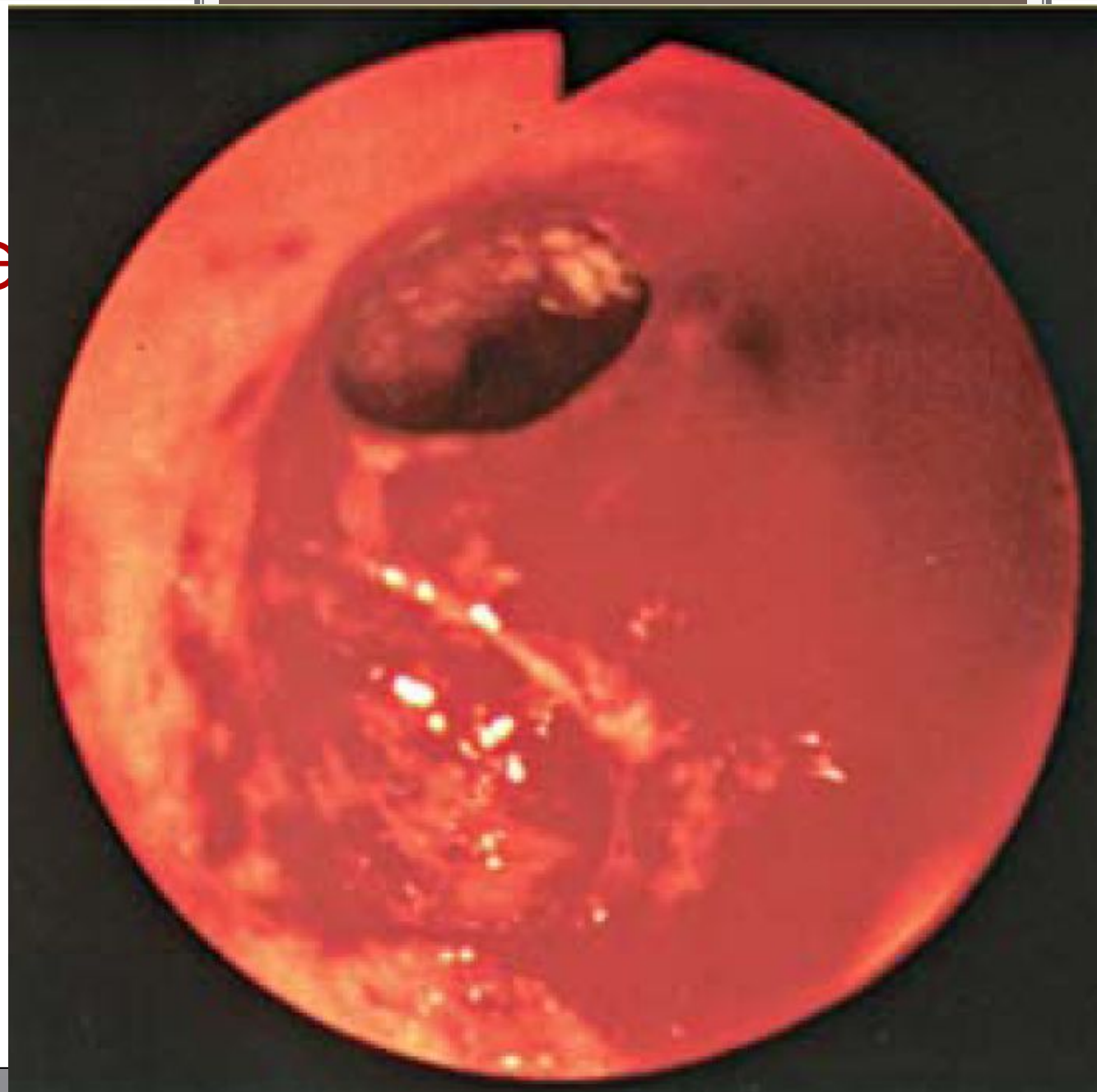
Неспеци-
фически
й
язвенный
КОЛИТ,
СИМПТОМ
"ВОДОСТОЧ-
НОЙ
трубы".
Ирригогр-
ама.



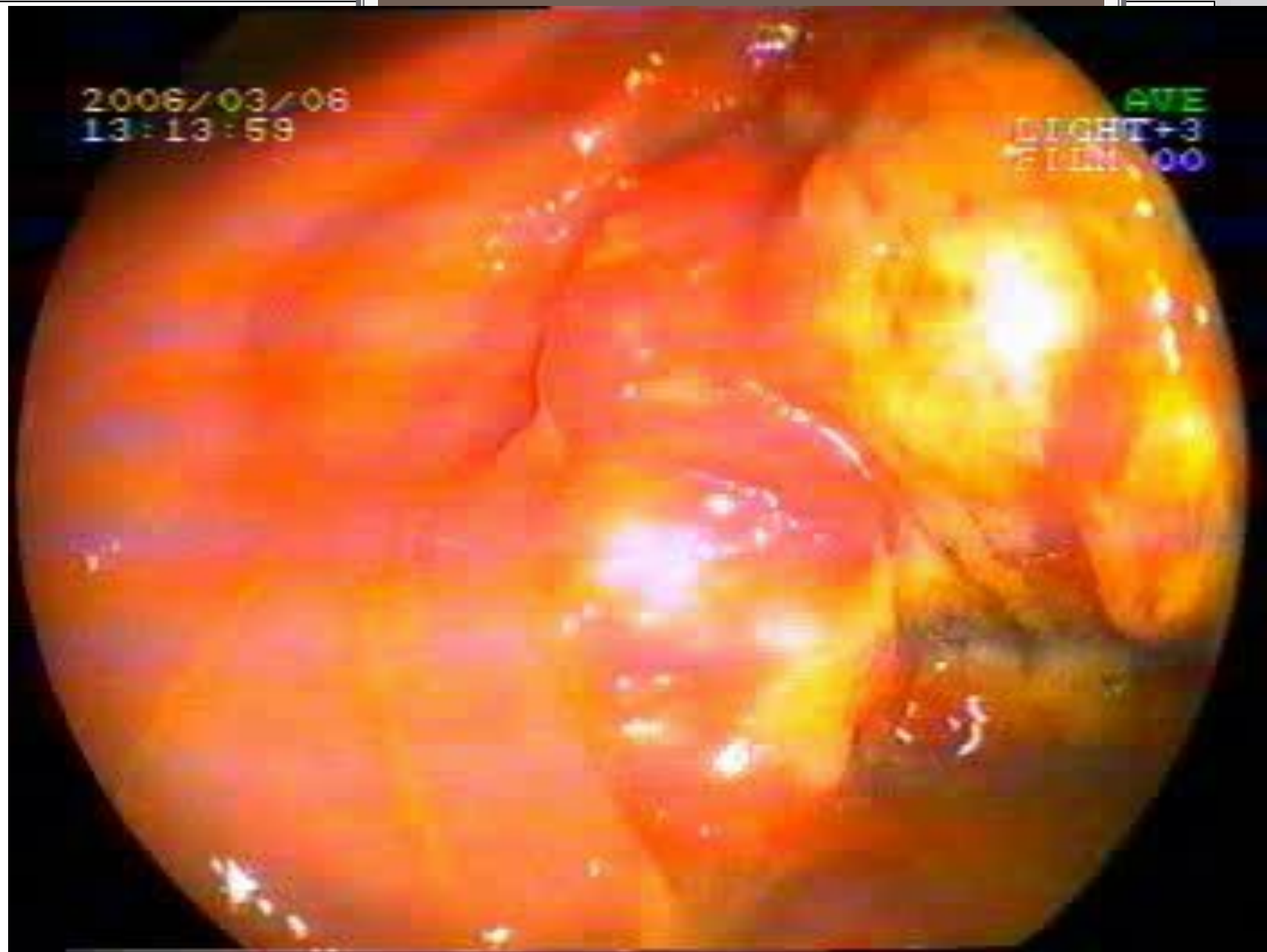
ОСЛОЖНЕНИЯ НЯК

- ректальное кровотечение
- острая токсическая дилатация
- перфорация
- стеноз
- псевдополипоз
- перерождение в рак

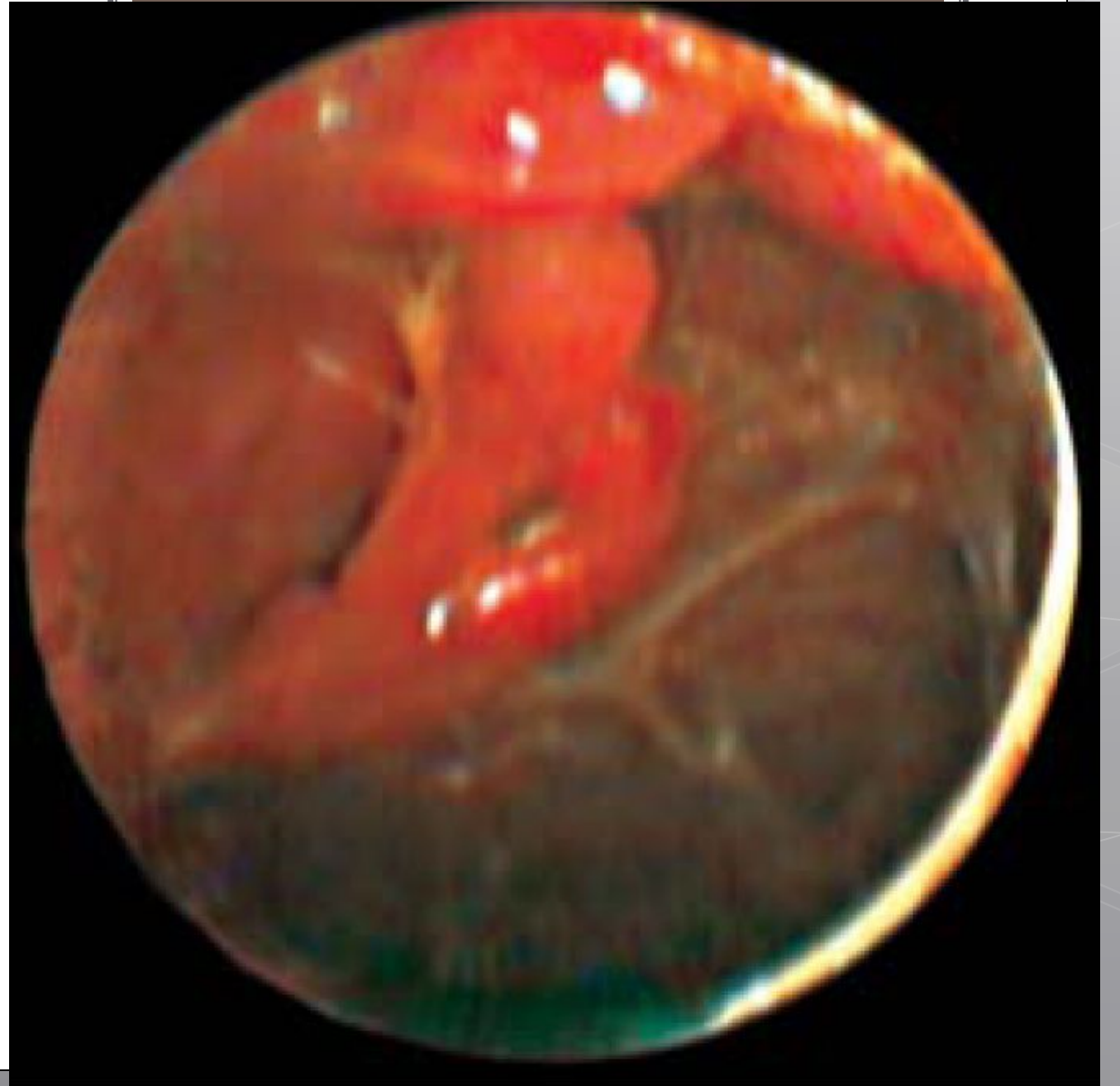
Кровотечение



Перерожден
ие в рак.



Псевдополипоз



Абсолютные показания к хирургическому лечению больных НЯК

Острые осложнения НЯК:

- ▣ Острая токсическая дилатация толстой кишки (токсический мегаколон).
- ▣ Перфорация толстой кишки.
- ▣ Перитонит.
- ▣ Профузное кишечное кровотечение.

Фульминантное течение НЯК при отсутствии эффекта от адекватной комплексной терапии на протяжении 7 – 10 суток.

Тяжелое непрерывно рецидивирующее течение НЯК с тотальным поражением толстой кишки при отсутствии эффекта от адекватного комплексного консервативного лечения на протяжении 3-4 недель.

Наличие выраженной дисплазии слизистой оболочки толстой кишки.

Малигнизация

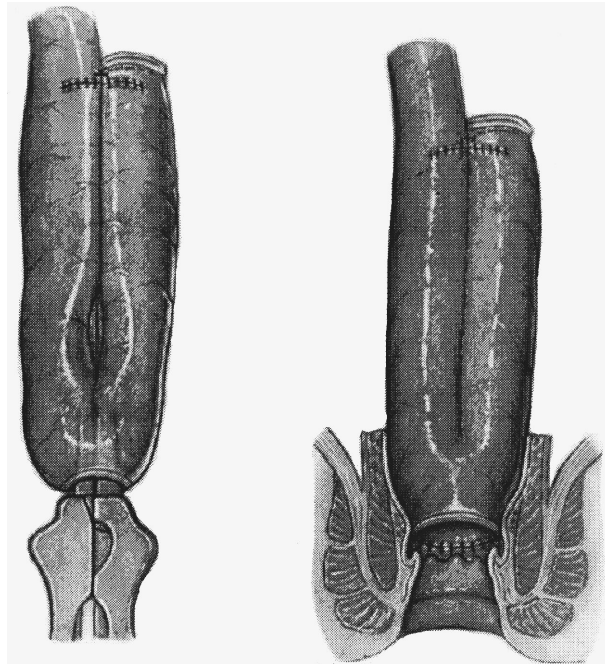
Относительные показания к хирургическому лечению больных НЯК

- Хронические непрерывно рецидивирующие формы НЯК длительностью больше 10 лет с тотальным поражением толстой кишки без тенденции к восстановлению морфологической структуры слизистой оболочки толстой кишки в связи с реальной угрозой малигнизации.
- Хронические рецидивирующие формы НЯК с тотальным поражением толстой кишки, рефрактерные к консервативной терапии.
- Непереносимость салицилов, препаратов резерва.
- Стероидозависимые и стероидорезистентные формы НЯК, требующие проведения кортикостероидной терапии на протяжении многих лет, снижение дозы которых на 15 – 20мг обуславливает рецидив болезни.

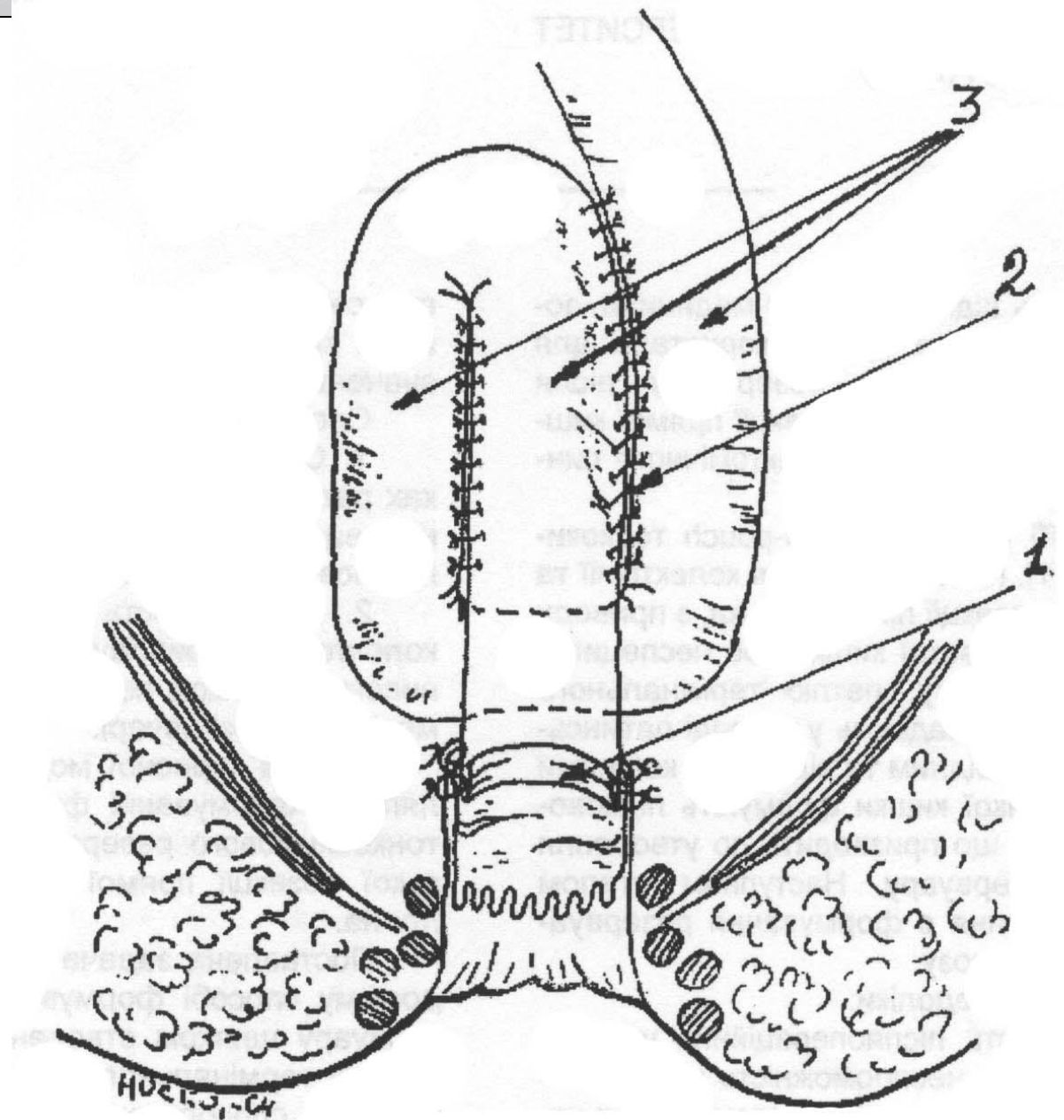
Хирургическое лечение

- ОПЕРАЦИЯ ВЫБОРА ПРИ НЕОСЛОЖНЕННОМ ТЕЧЕНИИ
НЯК ЯВЛЯЕТСЯ ТОТАЛЬНАЯ КОЛЭКТОМИЯ С НИЗКОЙ
НАДАНАЛЬНОЙ РЕЗЕКЦИЕЙ ПРЯМОЙ КИШКИ И
ФОРМИРОВАНИЕМ ТОНКОКИШЕЧНОГО РЕЗЕРВУАРНО-
АНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗА.

Операция формирования илеоанального резервуара при неспецифическом язвенном колите (схема)



Способ
формирования
тонкокишечного
резервуара
после
колэктомии и
наданальной
резекции
прямой кишки.



Этап трансформации желудка резервуара в тонкокишечный резервуар (М. П. Захараш).

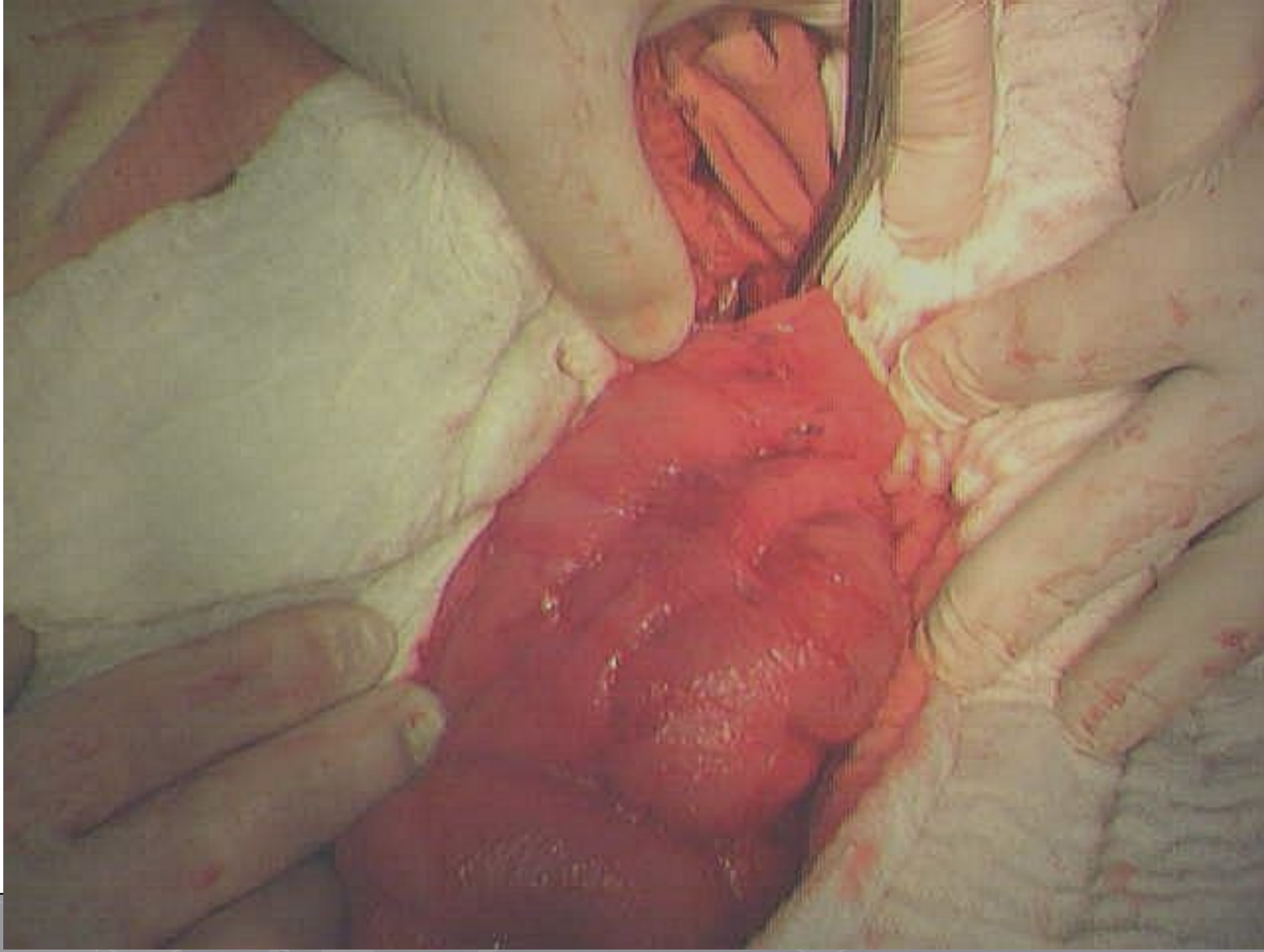
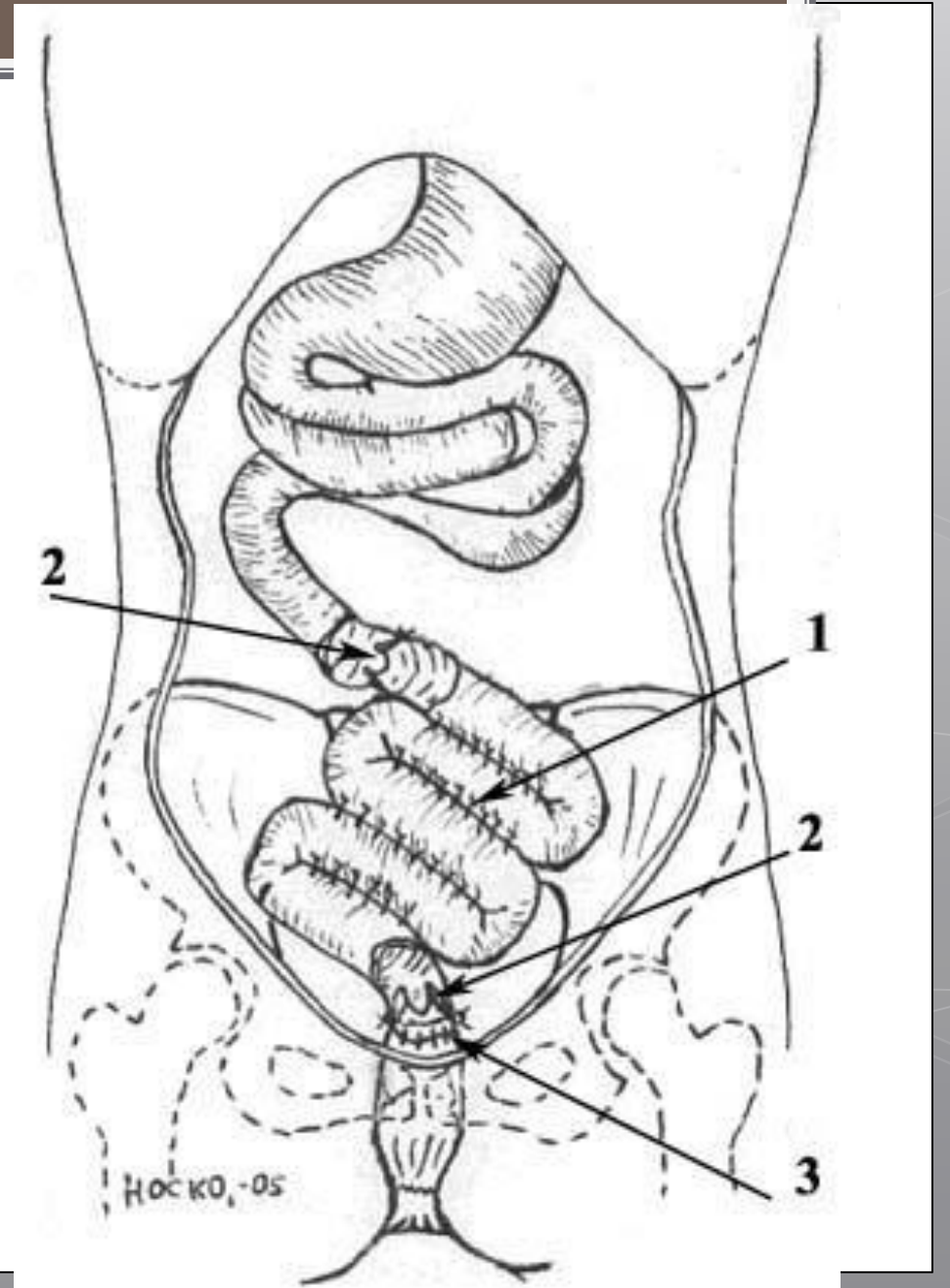
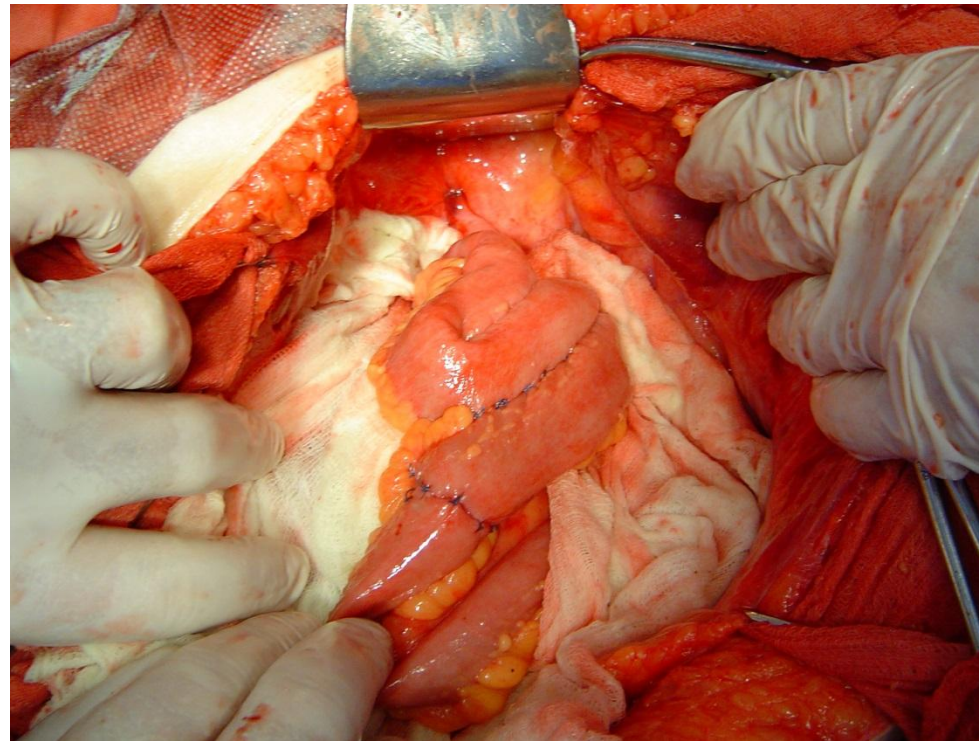


Схема трансформации илеостомы-резервуара в илеоректальный анастомоз с сохранением резервуара (М.П. Захараш).



Сформованный тонкокишечный резервуар



Полипы толстой кишки

- морфологически представляют собой разрастания железистой ткани, клетки которой характеризуются полиморфизмом, дисплазией, повышенной митотической активностью и полной или частичной утратой способности к дифференцировке.

Эпидемиология

- Установить истинную частоту появления доброкачественных полипов толстой кишки очень трудно, поскольку они протекают практически бессимптомно, и обнаруживают их чаще всего случайно;
- В результате работ российских и зарубежных ученых установлено, что частота выявления аденом толстой кишки (при использовании только ректороманоскопии) колеблется от 2,5 до 7,5 % общего количества обследованных.

Этиология

- Этиология полипов толстого кишечника не выяснена;
- Связывают с влиянием окружающей среды (мегаполисы, наличие крупных производств), уменьшением физической активности. Важным фактором многие исследователи считают изменение характера питания населения в условиях индустриализации.

Классификация

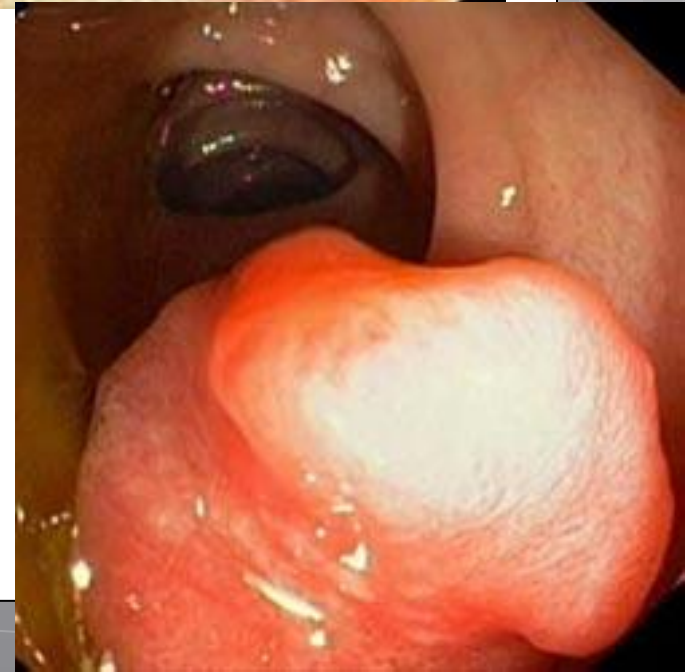
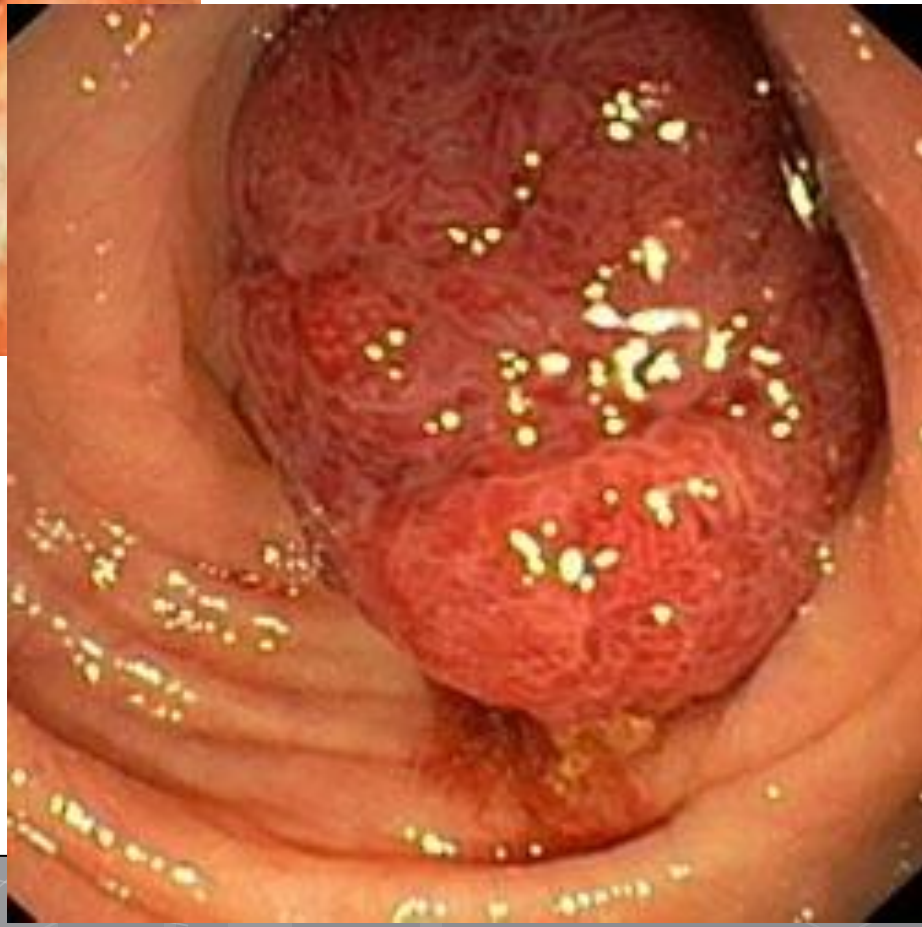
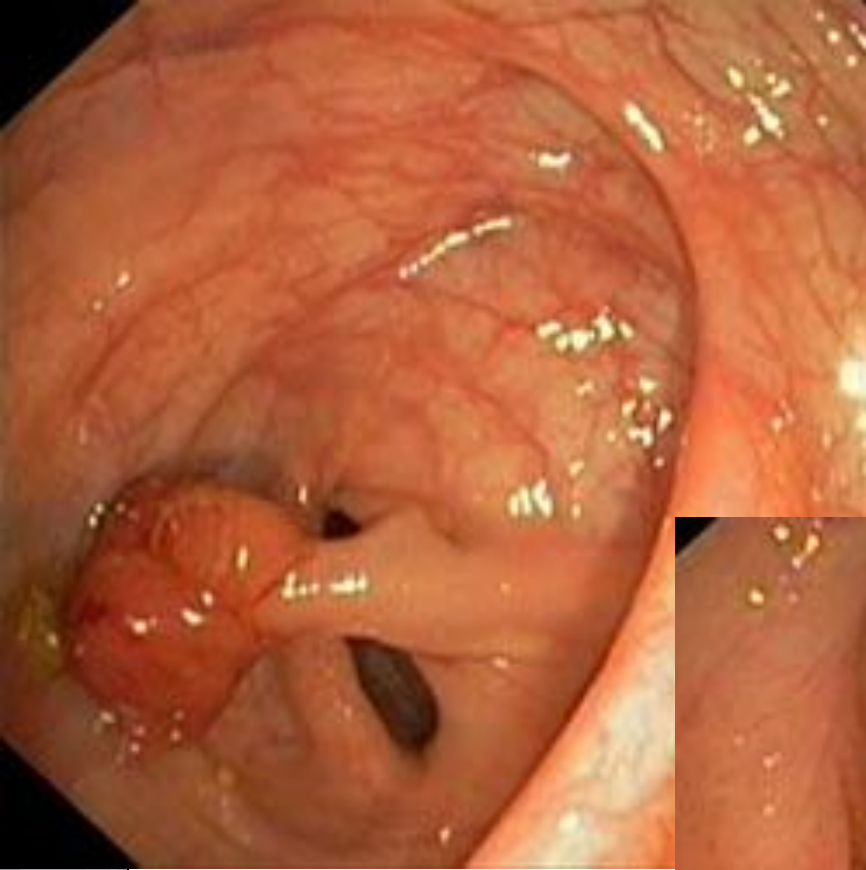
- ▣ По гистологическому строению полипы подразделяются на:
 1. Гиперпластические;
 2. Железистые;
 3. Железисто-ворсинчатые;
 4. Ворсинчатые.
- ▣ По фактору множественности эпителиальные опухоли делят на:
 1. Одиночные;
 2. Множественные;
 - групповые
 - рассеянные
 3. Диффузный (семейный) полипоз.

Клиническая картина

- У большинства больных протекают бессимптомно и обнаруживают их, в основном, при эндоскопическом исследовании.
- При достижении больших размеров (2—3 см) ворсинчатых опухолей могут отмечаться кровянисто-слизистые выделения, боль в животе и заднем проходе, запор, понос, анальный зуд.
- При гигантских ворсинчатых опухолях потери белка и электролитов в связи с гиперпродукцией слизи иногда могут приводить к существенным нарушениям гомеостаза (диспротеинемия, нарушение водно-электролитного баланса, анемия).
- Возможно появление симптомов острой полной или частичной непроходимости (вследствие инвагинации).

Диагностика

- Пальцевое исследование прямой кишки;
- Ректороманоскопия или тотальная колоноскопия с илеоскопией;
- Ирригоскопия.



Хирургическое лечение

- Полипэктомия с помощью ректоскопа или колоноскопа с электрокоагуляцией ножки или ложа полипа;
- Трансанальное иссечение новообразования;
- Колотомия или резекция кишки с опухолью;
- Трансанальная резекция прямой кишки с формированием ректоанального анастомоза по поводу циркулярных или почти циркулярных ворсинчатых опухолей нижнеампулярного отдела прямой кишки;
- Трансанальное эндомикрохирургическое иссечение новообразования.

Связь между развитием крр и аденомами толстой кишки

- Аденоматозные ткани часто сопровождают рак, и редко можно обнаружить маленькие раковые опухоли без прилегающей аденоматозной ткани;
- Спорадические аденомы гистологически идентичны аденомам при САП, а это состояние определено предшествует злокачественной опухоли;
- В крупных аденомах с большей вероятностью обнаруживают клеточную атипию и генетические нарушения, чем в маленьких опухолях;
- Аденомы обнаруживают более чем в трети всех образцов, полученных при резекции по поводу колоректального рака;
- Показано снижение заболеваемости колоректальным раком на фоне программы долгосрочного скрининга с применением колоноскопии и полипэктомии.



Синдром Пейтца- Егерса



- Синдром Пейтца–Егерса – аутосомно-доминантно наследуемое заболевание, характеризующееся множественными гамартомными полипами в желудке, тонкой и толстой кишке, меланиновыми пигментными пятнами на коже и слизистых оболочках, а также высоким риском развития злокачественных опухолей органов пищеварения и репродуктивной системы.
- По современной классификации множественных полипозов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) синдром Пейтца–Егерса относится к наследственным гамартомным полипозам.

Особенности гамартомных полипозов:

- Множественные полипы в пищеварительной системе, имеющие относительно доброкачественную природу
- увеличенный риск развития злокачественных опухолей различных органов.

Что такое гамартомы?

- Гамартомы – имеют аномальное строение и дифференцировку тканей. В гамартомах наблюдается чрезмерное развитие стромы, нарушение соотношения тканевых элементов при отсутствии активации пролиферативных процессов и клеточной атипии со стороны эпителиального пласта.
- Внешне часто похожи, но гистологически отличаются от аденоматозных полипов.

Эпидемиология

- ▣ Частота рождения детей с синдромом Пейтца–Егерса ориентировочно оценивается в пределах от 1:25 000 до 1: 280 000 случаев в год.

Этиология и патогенез

- Дефект в гене STK 11 (серин-треониновая протеинкиназа) сопровождается ускорением роста и неконтролируемым делением клеток, что приводит к формированию полипов ЖКТ, уменьшается онкосупрессорная активность.
- Возникновение злокачественных опухолей объясняется дополнительной соматической мутацией, возникающей в клетках полых органов.

Риск возникновения онкопатологии при синдроме Пейтца-Егерса.

- Колоректальный рак: риск 40%.
- Рак молочной железы: 50%.
- Рак поджелудочной железы: 35%.
- Рак желудка: 30%.
- Рак яичников: 20%.
- Рак легких: 15%.
- Рак тонкого кишечника: 12%.
- Рак шейки матки: 10%.
- Рак тела матки: до 10%.
- Рак яичек: до 10%.
- Рак пищевода: 2%.

Морфология и локализация гарматом

- Локализация – весь ЖКТ
- Различной величины (от нескольких мм. до 5 и более см.)
- Мелкие находятся в желудке, ДПК, толстой кишке; крупные – в тощей кишке
- Располагаются по одиночке или кластерами
- Плоские или высокие
- На ножке или на широком основании
- Поверхность гладкая или дольчатая

Клиническая картина

Гетерогенна из-за широкой вариабельности числа и размеров полипов.

- Описаны случаи обнаружения полипов при отсутствии какой-либо симптоматики во время обследования пациентов по поводу других заболеваний
- Чаще множественный гамартомный полипоз становится причиной явных желудочно-кишечных кровотечений (гематемезис, мелена), а также приводит к оккультным кровотечениям и хронической анемии.
- Могут быть причиной кишечных инвагинаций (часть кишки затягивается в дистальный отдел

Диагностика.

- Осмотр
- Генетическое исследование аномалии гена STK11

Лечение

- При обнаружении полипов рекомендована следующая тактика (Кайбышева В.О. и др.):
- ▣ **полипы менее 15 мм**: эндоскопическая полипэктомия при локализации образований в желудке и двенадцатиперстной кишке, интраоперационная энтероскопия с полипэктомией при обнаружении в тонкой кишке; удаление полипов, находящихся в дистальных отделах тонкой кишки, возможно также методом двойной баллонной энтероскопии
- ▣ **полипы более 15 мм**: лапаротомия и интраоперационная эндоскопия с полипэктомией
- ▣ **злокачественные опухоли и инвагинации**: экстренная или плановая резекция

Доброкачественные и злокачественные
новообразования тонкой кишки.



Распространённость.

- Редкая патология - 5% среди всех онкологических новообразований пищеварительной системы.
- Частота. Злокачественные новообразования составляют 75% проявляющихся клинической симптоматикой опухолей тонкой кишки, из них аденокарцинома — 40%, карциноиды — 30%, лимфомы — 20%, саркомы и метастазы из других органов — 10%.
- Заболеваемость в России – 0,88 на 100.000 населения

ЭТИОЛОГИЯ

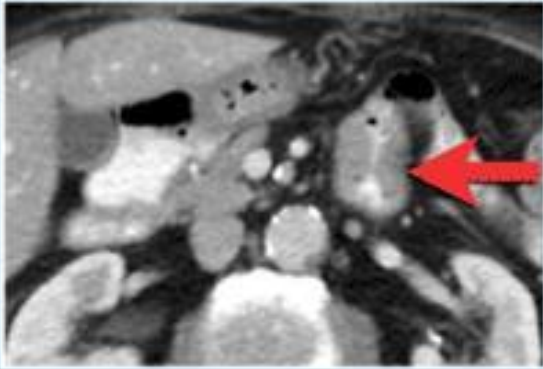
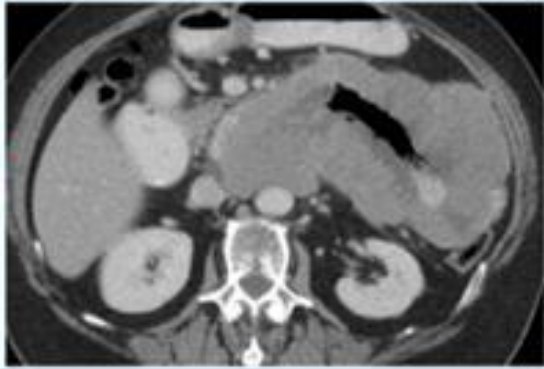
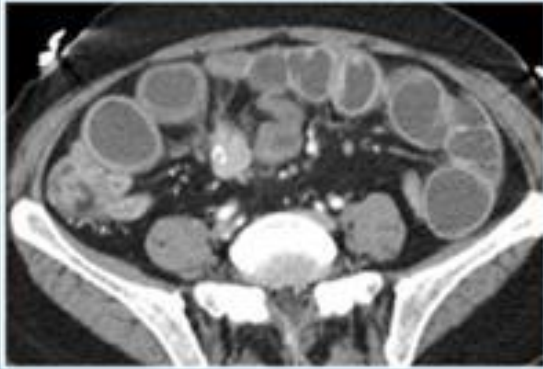
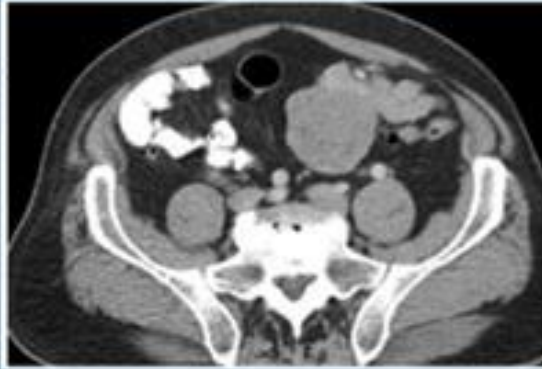
- Предраковые заболевания: согласно статистике, рак кишечника может сформироваться в результате трансформации предраковой патологии, которая диагностируется у 50% людей в возрасте 75 лет и у 25% пациентов старше 50 лет;
- Наследственная предрасположенность: отягощенный семейный анамнез значительно увеличивает риск появления опухоли, по данным статистики, рак кишки обусловлен мутацией генетического материала в 5% случаев;
- Питание: рост заболеваемости в развитых странах позволил выявить, что жареные продукты, мясо приводят к увеличению рисков развития опухоли, а растительная пища снижает их в 40-50 раз;
- Возраст: по статистике, рак кишки диагностируется в возрасте старше 50 лет в 90% случаев;
- Вредные привычки: алкоголь и курение в 30-40 раз увеличивают вероятность появления рака кишечника;
- Хронические заболевания пищеварительной системы: длительно протекающие воспалительные болезни негативно отражаются на обмене веществ и приводят к увеличению частоты развития опухоли на 50%.

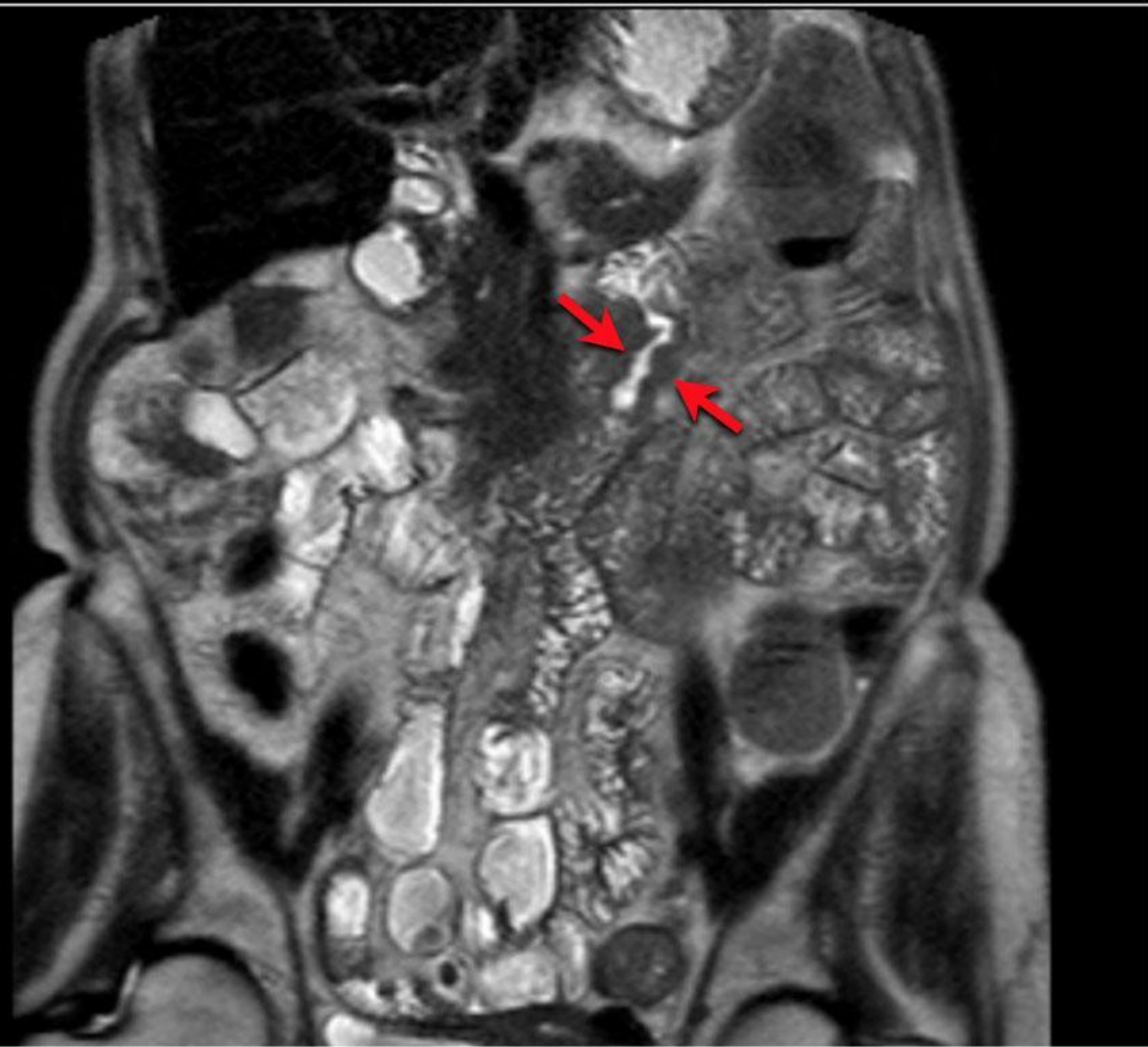
TNM

- Tis — карцинома in situ
- T1 — опухоль прорастает базальную мембрану или подслизистый слой
- T2 — опухоль прорастает в мышечный слой
- T3 — опухоль прорастает до субсерозного слоя или неперитонизированных участков тонкой кишки на протяжении не более 2 см
- T4 — опухоль прорастает висцеральную брюшину или прорастает в соседние структуры или органы, включая другие отделы тонкой кишки, брыжейку или ретроперитонеальное пространство, более 2 см, в брюшную стенку по серозной оболочке. Для двенадцатиперстной кишки — инвазия в поджелудочную железу
- N1 — имеются метастазы в регионарных лимфатических узлах.

Стадии

- Стадия 0: TisN0M0
- Стадия I: T1–2N0M0
- Стадия II: T3–4N0M0
- Стадия III: T1–4N1M0
- Стадия IV: T1–4N0–1M1

	Adenocarcinoma	Lymphoma	Carcinoid	GIST
				
Risk factors	HNPCC Familial adenomatous polyposis Peutz-Jeghers Celiac disease. Crohn's disease	Celiac disease Crohn's disease, SLE Immunocompromised state Post-Chemotherapy Extra-intestinal lymphoma		
Location	Duodenum > Jejunum > ileum	Terminal ileum	Distal ileum appendix	Stomach >> Small bowel
Key feature	Focal circumferential mass with shouldered borders	Thick walled infiltrating mass with aneurysmal dilatation	Transmural hypervascular mass Mesenteric mass with Ca++ Desmoplastic reaction Bowel wall thickening.	Well defined exophytic mass
Enhancement	Moderate and heterogeneous	Homogeneous	Hypervascular	Heterogeneous
Associated features		Splenomegaly Mesenteric and retroperitoneal lymphadenopathy	Carcinoid syndrome (<10 %) Liver metastases	Hypervascular liver metastases. No lymph node metastases. Mesenteric metastases often in recurrent disease
Diff. Diagn.	Large lymphoma	Large adenocarcinoma	Sclerosing mesenteritis	Lymphoma

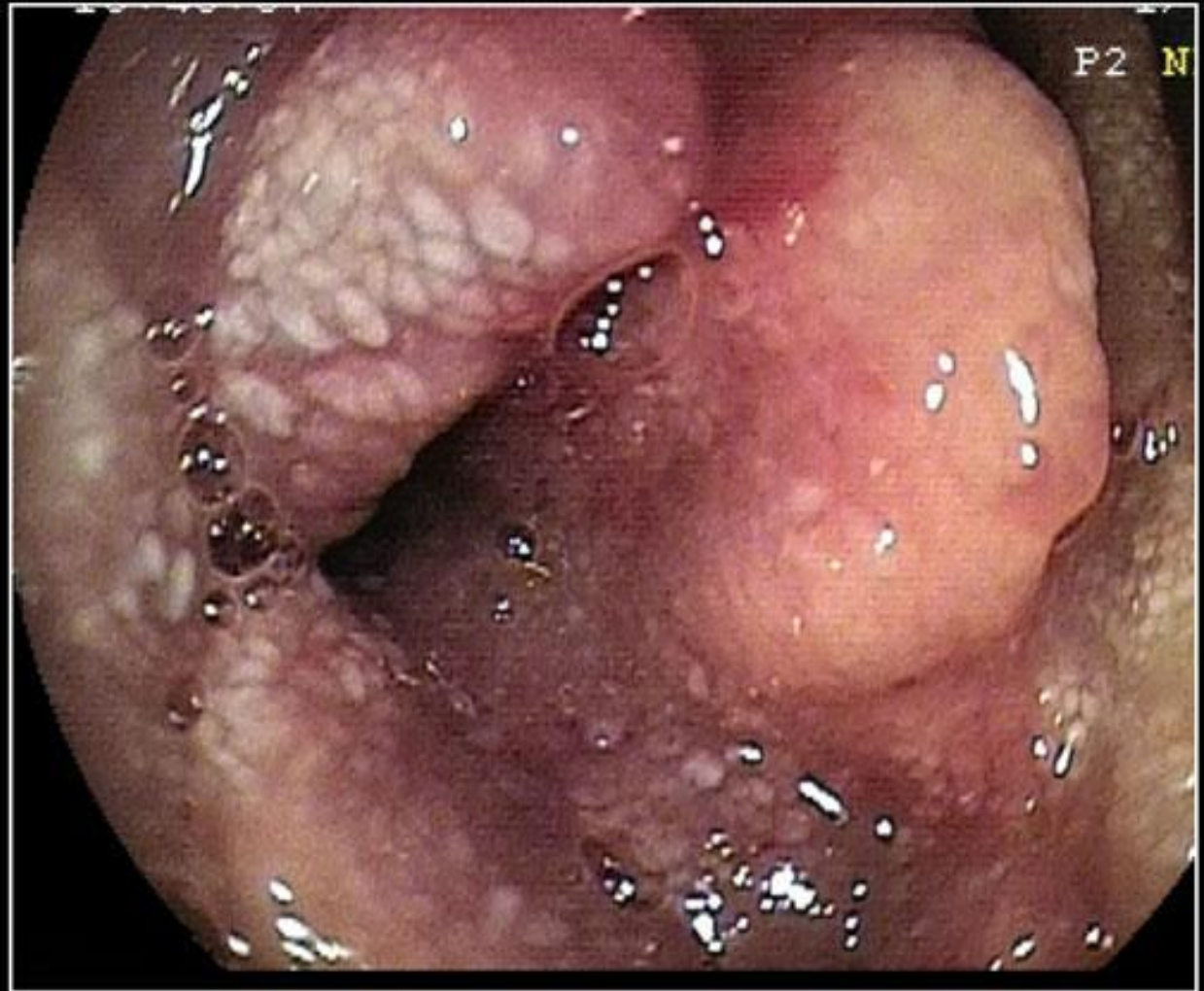


Здесь приведен пример аденокарциномы двенадцатиперстной кишки с неравномерным утолщением стенок дистальных отделов.

аденокарциномы
двенадцатиперстной
кишки (желтая
стрелка). отсутствует
четкая граница с
головкой
поджелудочной
железы (красная
стрелка).
престенотическое
расширение
двенадцатиперстной
кишки.



На изображении эндоскопический
СНИМОК опухоли.



Хирургическое лечение.

- Операцией выбора является резекция пораженного опухолью участка кишки с регионарными брыжеечными лимфатическими узлами.
- При неудаляемых опухолях, если они вызывают сужение просвета кишки, необходимо наложение межкишечного соустья. Лучевая терапия и лекарственное лечение неэффективны.