

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ВЗРОСЛЫХ
ПАЦИЕНТОВ СЕМЕЙНЫМ АДЕНОМАТОЗОМ ТОЛСТОЙ КИШКИ**

Москва 2013 г

Настоящие рекомендации разработаны экспертной группой Общероссийской Общественной Организации «Ассоциация колопроктологов России» в составе:

1	Шельгин Юрий Анатольевич	Москва
2	Багдасарян Лев Карпетович	Москва
3	Благодарный Леонид Алексеевич	Москва
4	Брехов Евгений Иванович	Москва
5	Васильев Сергей Васильевич	Санкт-Петербург
6	Вахрушева Светлана Евгеньевна	Ижевск
7	Вышегородцев Дмитрий Вячеславович	Москва
8	Есин Владимир Иванович	Астрахань
9	Жуков Борис Николаевич	Самара
10	Зитта Дмитрий Валерьевич	Пермь
11	Кашников Владимир Николаевич	Москва
12	Кузьминов Александр Михайлович	Москва
13	Куликовский Владимир Федорович	Белгород
14	Муравьев Александр Васильевич	Ставрополь
15	Олейник Наталья Витальевна	Белгород
16	Пак Владислав Евгеньевич	Иркутск
17	Половинкин Вадим Владимирович	Краснодар
18	Темников Александр Иванович	Саратов
19	Тимербулатов Виль Мамедович	Уфа
20	Тихонов Андрей Александрович	Москва
21	Тихонов Игорь Алексеевич	Владимир
22	Титов Александр Юрьевич	Москва
23	Фролов Сергей Алексеевич	Москва
24	Хомочкин Виталий Викторович	Волгоград
25	Хубезов Дмитрий Анатольевич	Рязань
26	Черкасов Михаил Федорович	Ростов-на-Дону

27	Чибисов Геннадий Иванович	Калуга
28	Эфрон Александр Григорьевич	Смоленск
29	Яновой Валерий Владимирович	Благовещенск

Оглавление.

СОКРАЩЕНИЯ.....	5
1. ВВЕДЕНИЕ.....	5
1.1. ВАЛИДИЗАЦИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ.....	6
1.2. ОБЛАСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ	6
2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ СЕМЕЙНОГО АДЕНОМАТОЗА ТОЛСТОЙ КИШКИ.....	6
2.1. ОПРЕДЕЛЕНИЯ.....	6
2.2. КЛАССИФИКАЦИЯ САТК.....	7
2.3. ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА.....	7
3. ДИАГНОСТИКА СЕМЕЙНОГО АДЕНОМАТОЗА ТОЛСТОЙ КИШКИ	8
3.1. ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ.....	8
3.2. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ.....	9
4. ЛЕЧЕНИЕ.....	9
5. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СЕМЕЙНОГО АДЕНОМАТОЗА ТОЛСТОЙ КИШКИ	10
5.1. ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ ПОЛИПЭКТОМИЯ	10
5.2. КОЛЭКТОМИЯ С ФОРМИРОВАНИЕМ ИЛЕОРЕКТАЛЬНОГО АНАСТОМОЗА	10
5.3. КОЛПРОКТЭКТОМИЯ С БРЮШНО-АНАЛЬНОЙ РЕЗЕКЦИЕЙ, ИЛЕОСТОМИЯ ПО БРУКУ...10	
5.4. КОЛПРОКТЭКТОМИЯ, ИЛЕОСТОМИЯ ПО БРУКУ	11
5.5. КОЛПРОКТЭКТОМИЯ С ФОРМИРОВАНИЕМ J-ОБРАЗНОГО ТОНКОКИШЕЧНОГО РЕЗЕРВУАРА, ИЛЕОАНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗА, ИЛЕОСТОМИЯ ПО ТОРНБОЛЛУ. МУКОЗЭКТОМИЯ СЛИЗИСТОЙ ПРЯМОЙ КИШКИ.....	11
5.6. ЛЕЧЕНИЕ ДЕСМОИДНЫХ ОПУХОЛЕЙ.....	11
6. ДАЛЬНЕЙШЕЕ ЛЕЧЕНИЕ	12
7. ЧЕГО НЕЛЬЗЯ ДЕЛАТЬ.....	12
8. ПРОГНОЗ	12
9. ПРОФИЛАКТИКА.....	13

СОКРАЩЕНИЯ

ДИ - доверительный интервал
ЗАПК - запирающий аппарат прямой кишки
РКИ - рандомизированное клиническое исследование
САТК – семейный аденоматоз толстой кишки
УЗИ - ультразвуковое исследование
УД - уровень доказательств
СР - степени рекомендации

1. ВВЕДЕНИЕ

На протяжении многих лет в центре внимания отечественных и зарубежных колопроктологов остается проблема лечения больных семейным аденоматозом толстой кишки. Актуальность этой проблемы связана с увеличением числа пациентов с САТК как в нашей стране, так и за рубежом [12, 19, 33]. Вопросы реабилитации данного контингента пациентов, а так же выбора оперативного вмешательства остаются нерешенными до настоящего времени [57]. К тому же, наличие постоянной или временной илеостомы после хирургического лечения САТК представляет огромную социальную проблему, как для самих больных, так и для окружающих [57].

Рекомендации по диагностике и лечению пациентов семейным аденоматозом толстой кишки служат руководством для практических врачей, осуществляющих ведение и лечение таких больных и подлежат регулярному пересмотру в соответствии с новыми данными научных исследований в этой области.

Рекомендации включают в себя следующие разделы: определение заболевания, классификацию, профилактику, диагностику, консервативное и оперативное лечение, правила ведения периоперационного периода, а так же прогноз у больных с недостаточностью анального сфинктера.

Для отдельных положений рекомендаций приведены уровни доказательности согласно общепринятой классификации Оксфордского центра доказательной медицины [47] (Таблица 1).

Таблица 1. Уровни доказательности и степени рекомендаций на основании руководства Оксфордского центра доказательной медицины.

Уровень	Исследования методов диагностики	Исследования методов лечения
1a	Систематический обзор гомогенных диагностических исследований 1 уровня	Систематический обзор гомогенных РКИ
1b	Валидизирующее когортное исследование с качественным «золотым» стандартом	Отдельное РКИ (с узким ДИ)
1c	Специфичность или чувствительность столь высоки, что положительный или отрицательный результата позволяет исключить/установить диагноз	Исследование «Все или ничего»
2a	Систематический обзор гомогенных диагностических исследований >2 уровня	Систематический обзор (гомогенных) когортных исследований
2b	Разведочное когортное исследование с качественным «золотым» стандартом	Отдельное когортное исследование (включая РКИ низкого качества; т.е. с <80% пациентов,

		прошедших контрольное наблюдение)
2с	нет	Исследование «исходов»; экологические исследования
3а	Систематический обзор гомогенных исследований уровня 3b и выше	Систематический обзор гомогенных исследований «случай-контроль»
3b	Исследование с непоследовательным набором или без проведения исследования «золотого» стандарта у всех испытуемых	Отдельное исследование «случай-контроль»
4	Исследование случай-контроль или исследование с некачественным или зависимым «золотым» стандартом	Серия случаев (и когортные исследования или исследования «случай-контроль» низкого качества)
5	Мнение экспертов без тщательной критической оценки или основанное на физиологии, лабораторных исследованиях на животных или разработка «первых принципов»	Мнение экспертов без тщательной критической оценки, лабораторные исследования на животных или разработка «первых принципов»
<p>Степени рекомендаций</p> <p>А Согласующиеся между собой исследования 1 уровня</p> <p>В Согласующиеся между собой исследования 2 или 3 уровня или экстраполяция на основе исследований 1 уровня</p> <p>С Исследования 4 уровня или экстраполяция на основе уровня 2 или 3</p> <p>Д Доказательства 5 уровня или затруднительные для обобщения или некачественные исследования любого уровня</p>		

1.1. ВАЛИДИЗАЦИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Настоящие рекомендации составлены Общероссийской общественной организацией «Ассоциация колопроктологов России» и в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, то, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций доступна для понимания. Получены комментарии со стороны врачей амбулаторного звена, комментарии тщательно систематизировались и обсуждались на совещаниях экспертной группы.

Последние изменения в настоящих рекомендациях были представлены для дискуссии на заседании Профильной комиссии «Колопроктология» Экспертного Совета Минздрава России 12 сентября 2013г. Проект рекомендаций был повторно рецензирован независимыми экспертами и врачами амбулаторного звена. Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами экспертной группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

1.2. ОБЛАСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Данные клинические рекомендации применимы при осуществлении медицинской деятельности в рамках Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению с заболеваниями толстой кишки, анального канала и промежности колопроктологического профиля.

2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ СЕМЕЙНОГО АДЕНОМАТОЗА ТОЛСТОЙ КИШКИ.

2.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Семейный аденоматоз (полипоз) толстой кишки – это аутосомно-доминантный наследственный синдром, характеризующийся развитием большого числа полипов (аденом), от 100 до нескольких тысяч, на слизистой оболочке толстой кишки с прогрессивным ростом и обязательной малигнизацией при отсутствии своевременного лечения [20, 22].

КОД ПО МКБ.

Класс - Новообразования (C00-D48) (II).

Блок – Доброкачественные новообразования (D10-D36).

Код - D12 — Доброкачественное новообразование ободочной кишки, прямой кишки, заднего прохода [ануса] и анального канала:

D12.0 Слепой кишки

D12.2 Восходящей ободочной кишки

D12.3 Поперечной ободочной кишки

D12.4 Нисходящей ободочной кишки

D12.5 Сигмовидной кишки

D12.6 Ободочной кишки неуточненной части

D12.7 Ректосигмоидного соединения

D12.8 Прямой кишки

2.2. КЛАССИФИКАЦИЯ САТК

В настоящее время в клинической практике используется классификация, подразделяющая семейный аденоматоз толстой кишки по клиническому течению. Классификация применяется для определения тяжести САТК и выбора тактики оперативного лечения [1, 3, 4].

Классификация семейного аденоматоза толстой кишки (по клиническому течению) [3].

1. Классическая форма. Эта форма заболевания встречается наиболее часто. Первые симптомы появляются в возрасте 14-16 лет, злокачественное перерождение полипов наступает в возрасте 30-40 лет.

2. Тяжелая форма. Клинические проявления появляются уже в детском возрасте. При эндоскопическом обследовании определяются сотни или тысячи полипов, и их злокачественная трансформация наступает к 18-25 годам. Рано развиваются выраженные метаболические нарушения, вызывающие нередко отставание в физическом развитии.

3. Ослабленная (аттенуированная) форма. Для ослабленной формы аденоматоза характерно наличие в толстой кишке менее 100 полипов, которые расположены преимущественно в правых отделах. Характерен скудный семейный анамнез. Клинические проявления возникают в возрасте 40-45 лет, а малигнизация полипов происходит в возрасте старше 50 лет.

4. Полипозные синдромы. При САТК встречаются различные внекишечные проявления заболевания, которые можно определить уже при внешнем осмотре пациента. Сочетание полипоза толстой кишки с другими проявлениями заболевания обозначается как синдром.

- *Синдром Гарднера* – сочетание САТК с опухолями мягких тканей, остеомами костей черепа. Чаще всего встречаются десмоиды – высокодифференцированные соединительнотканые опухоли, локализующиеся в передней брюшной стенке, брыжейке тонкой или толстой кишки, иногда в межмышечных слоях спины и плечевого пояса. Эти опухоли микроскопически лишены злокачественности, не дают метастазов, но склонны к агрессивному местно-деструктивному росту и частому рецидивированию.

- *Синдром Тюрко* – САТК в сочетании со злокачественными опухолями центральной нервной системы.

- *Синдром Золингера-Эллисона* – сочетание САТК с опухолями эндокринных желез.

- *Синдром Пейтца-Еггерса* – сочетание полипоза желудочно-кишечного тракта с характерной меланиновой пигментацией слизистой губ и кожи лица. Полипы при этом синдроме не являются аденомами. Это – гамартомы. Они крупные, с хорошо выраженной ножкой и крупнодольчатым телом. Количество полипов меньше, чем при других формах полипоза. Этот порок развития обусловлен генетическими повреждениями. Гамартомы чаще всего локализуются в тонкой кишке, несколько реже в толстой кишке и желудке. Малигнизация полипов при синдроме Пейтца-Еггерса наблюдается очень редко.

- *Ювенильный полипоз.* Полипоз с преобладанием в полипах секрети эпителия желез.

2.3. ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА

При формулировании диагноза следует отразить клиническое течение заболевания (см. раздел «Диагностика»). Ниже приведены примеры формулировок диагноза:

1. Семейный аденоматоз толстой кишки, тяжелая форма
2. Семейный аденоматоз толстой кишки, ослабленная форма

3. ДИАГНОСТИКА СЕМЕЙНОГО АДЕНОМАТОЗА ТОЛСТОЙ КИШКИ.

3.1. ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ.

Диагностика семейного аденоматоза толстой кишки основана на жалобах больного, степени их выраженности, анамнезе, анализе результатов обследования пациента (УД 3b, СР С [1, 4, 22, 65]).

- Сбор анамнеза.

Выявляются характер и интенсивность клинических проявлений (боли в животе, наличие патологических примесей в кале, кишечные расстройства), длительность заболевания, выясняют семейный анамнез (УД 3b, СР С [1, 4, 65]).

- Осмотр больного.

Оценивается общее состояние больного (снижение массы тела, бледность и сухость кожных покровов и др.). Проводят пальпацию живота с целью выявления возможных опухолей брюшной полости (возможно уже развившийся рак толстой кишки или желудка), выявляют десмоидные опухоли (УД 3b, СР В [23, 42, 56]). Выявление внекишечных проявлений полипоза (пигментация слизистой оболочки губ, кожи лица, опухоли мягких тканей, остеомы) (УД 3b, СР С [3]).

- Пальцевое исследование прямой кишки.

Оценивают наличие или отсутствие полипов в прямой кишке, их размеры, а так же наличие или отсутствие их ракового превращения. Оценивается тонус и волевые сокращения анального сфинктера (УД 3b, СР С [1, 4, 14]).

- Ректороманоскопия.

Осматривается слизистая оболочка прямой и дистальной части сигмовидной кишки: визуально оценивают распространенность и степень поражения полипами, наличие малигнизации (УД 2a, СР А [14]).

- Колоноскопия с множественной биопсией.

Является основным и наиболее точным методом диагностики САТК. При данном исследовании определяют степень поражения различных отделов толстой кишки, количество и размеры полипов, что прямым образом влияет на выбор характера хирургического лечения. С помощью биопсии получают данные о злокачественной трансформации полипов в различных участках кишки (УД 2a, СР А [1,4, 8]).

- Гастроскопия.

Определяют сопутствующие патологические изменения желудка, характерные для САТК - наличие полипов с возможной их малигнизацией (УД 2a, СР В [12, 18, 30, 31, 67]).

- Рентгенологическое исследование.

Показания: наличие циркулярной опухоли толстой кишки, не позволяющей исследовать проксимальные ее отделы.

Методика: исследование проводят методом бариевой клизмы с двойным контрастированием.

При невозможности эндоскопического исследования данный метод - единственная возможность получить представление о характере поражения ободочной кишки (УД 4, СР С [1, 3, 4]).

- Генетическое исследование.

Проводится не только у больных с клиническими и эндоскопическими признаками заболевания, но также и для диагностики ранних (доклинических) стадий болезни у ближайших кровных родственников пациента. Поскольку установлено, что развитие САТК обусловлено мутацией APC гена (Adenomatous Polyposis Coli), расположенного в длинном плече пятой хромосомы (локус 5q21), отвечающей за дифференцировку клеток кишечного эпителия. До 70% случаев классической и тяжелой форм САТК связана именно с мутациями в этом гене. Основными типами мутаций в гене APC являются делеции и нонсенс-мутации, ведущие к возникновению укороченного нефункционального белка. Мутации в гене APC приводят почти к 100% риску возникновения заболевания. Мутации в интервалах между кодонами 437-1249 и 1465-1596 чаще всего определяются при классическом варианте течения САТК. В интервале 1250-1464 и в кодоне 1309 при тяжелом фенотипическом проявлении САТК. А в интервалах между кодами 0-436 и 1597-2843, то есть по обоим концам APC гена, при ослабленной форме САТК.

Небольшая часть случаев классической формы САТК (менее 10 %) может быть обусловлена мутациями в гене MYN (*MutYN*). Этот ген (ОМIM 604933), расположенный на первой хромосоме в регионе 1p34 был картирован в 2002 году. САТК вызывают как правило биаллельные (расположенные на обеих хромосомах) мутации данного гена, однако некоторые исследователи указывают на значимость для возникновения заболевания и гетерозиготных (на одной хромосоме) мутаций.

Таким образом, у всех пациентов с классической (или тяжелой) формой заболевания необходимо проводить ДНК-диагностику гена APC, а при отрицательном результате исследовать первичную структуру гена MYN. У 30-40% пациентов с ослабленной формой САТК выявляются мутации в гене MYN, еще у 10-15% встречаются мутации в гене APC (в основном миссенс-варианты). Поэтому молекулярно-генетический анализ у пациентов с ослабленной формой необходимо начинать именно с гена MYN, а в случае отрицательного результата исследовать ген APC.

В случае обнаружения мутации при любой форме САТК крайне важно обследование всех кровных родственников данного пациента, так как если данная мутация будет выявлена у здоровых родственников, они автоматически включаются в "группу риска" и им проводится пожизненный клинический мониторинг с целью выявления заболевания на ранней стадии. Родственники пациента, у которых мутация не будет выявлена, считаются здоровыми людьми с риском развития рака толстой кишки, который не превышает общепопуляционный. Эти люди не нуждаются в пожизненном мониторинге.

В случае отсутствия мутаций в генах APC и MYN у больных с клинической картиной полипоза толстой кишки отпадает целесообразность генетического тестирования всех его кровных родственников. Но все эти родственники потенциально находятся в группе риска развития рака толстой кишки и нуждаются в пожизненном мониторинге.

Методика: производят забор крови больного САТК и его кровных родственников. Учитывая что мутации, сходные по типу, локализируются в одних и тех же участках гена, наиболее точно удается определить вариант клинического течения и вероятность развития заболевания у родственников больного (УД 2а, СР В [9, 20, 70]).

- Дополнительные исследования.

Помимо указанных методов исследования во время комплексной диагностики САТК и наследственных полипозных синдромов при подозрении на малигнизацию полипов и наличие десмоидных опухолей, дополнительно применяют ультразвуковые исследования, компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию (УД 4, СР С [24]).

3.2. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ.

Семейный аденоматоз толстой кишки дифференцируют с семейным раком толстой кишки без идентификации мутантного гена, ненаследственным непалипозным раком толстой кишки (Синдром Линча), диффузной лимфоидной гиперплазией, неспецифическим колитом (неспецифический язвенный колит, гранулематозный и др.) (УД 4, СР С [2, 92]).

4. ЛЕЧЕНИЕ.

Лечение САТК в настоящее время только хирургическое (УД 2б, СР В [40, 51]). Несмотря на успехи генетиков в изучении этого наследственного заболевания, методов профилактики и нехирургического лечения не существует (УД 2б, СР В [20, 22, 28, 70]).

Цель – эндоскопическое удаление одиночных полипов (паллиативное лечение), хирургическое удаление всей толстой кишки.

Показания к госпитализации – верифицированный диагноз САТК.

5. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ САТК.

В настоящее время основным методом лечения САТК является хирургический. Способов консервативного лечения не существует. Химиотерапия проводится по определенным показаниям при развитии рака на фоне САТК (УД 4, СР С [29, 58, 60]). Наиболее широко применяются следующие операции:

- эндоскопическая полипэктомия;
- колэктомия с формированием илеоректального анастомоза;
- колэктомия с брюшно-анальной резекцией прямой кишки, илеостомия по Бруку;
- колпроктэктомия, илеостомия по Бруку;
- колэктомия, резекция прямой кишки с формированием J-образного тонкокишечного резервуара, илеостомия по Торнболлу, мукозэктомия слизистой оставшейся части прямой кишки (УД 2б, СР В [40, 51, 53, 54]).

5.1. Эндоскопическая полипэктомия

Показания: при количестве полипов менее 20 при ослабленной форме полипоза (УД 3а, СР В [50]).

Методика: производится электроэксцизия полипов через колоноскоп (УД 3а, СР В [50]).

Хорошие результаты лечения в раннем периоде после операции отмечаются в 31-83% случаев (УД 2а, СР В [5, 55]). Пациентам требуется регулярное динамическое наблюдение, так как данный метод является исключительно поддерживающим и не может заменить операцию (УД 2а, СР А [2, 45, 54]).

5.2. Колэктомия с формированием илеоректального анастомоза.

Показания: не более 20 полипов в прямой кишке и отсутствие признаков рака (УД 3б, СР С [2,10, 46]).

Методика: положение больного на спине или модифицированное положение для литотомии. Производят среднесрединную лапаротомию, мобилизуют ободочную кишку от илеоцекального угла до прямой кишки, отдельно перевязывают питающие сосуды. Линейным степлером пересекают терминальную часть подвздошной кишки и прямую кишку на уровне первого крестцового позвонка. Далее формируют илеоректальный анастомоз «конец-в-конец» циркулярным сшивающим аппаратом (УД 3б, СР С [2, 21, 44, 53]).

Частота развития рака в сохраненной части прямой кишки после подобной операции через 10 лет составляет 3,9%, а через 25 лет - 25,8% (УД 3б, СР С [15, 38, 69]).

5.3. Колэктомия с брюшно-анальной резекцией прямой кишки, илеостомия по Бруку.

Показания: САТК с развитием рака прямой кишки выше уровня бсм от края анального канала, противопоказано наложение тонкокишечного резервуара (УД 3а, СР В [36, 66]).

Методика: положение больного на спине или модифицированное положение для литотомии. Производят среднесрединную лапаротомию, мобилизуют ободочную кишку от илеоцекального угла до прямой кишки, отдельно перевязывают питающие сосуды. Линейным степлером пересекают терминальную часть подвздошной кишки. Далее выделяют прямую кишку. Промежностная бригада рассекает все слои кишечной стенки на уровне зубчатой линии до соединения с абдоминальной бригадой хирургов. После удаления толстой кишки накладывают концевую илеостому по Бруку (УД 3б, СР В [2, 21, 53, 66]).

Хорошие и удовлетворительные результаты отмечаются у 61,1% пациентов (УД 3b, CP C [25, 53, 66]).

Были описаны случаи развития полипов на илеостоме (УД 5, CP D [41]).

5.4. Колпроктэктомия, илеостомия по Бруку.

Показания: САТК с развитием рака нижнеампулярного отдела прямой кишки ниже уровня 6см от края анального канала, противопоказано наложение тонкокишечного резервуара (УД 3а, CP B [36, 66]).

Методика: положение больного на спине или модифицированное положение для литотомии. Производят среднесрединную лапаротомию, мобилизуют ободочную кишку от илеоцекального угла до прямой кишки, отдельно перевязывают питающие сосуды. Линейным степлером пересекают терминальную часть подвздошной кишки. Далее синхронно двумя бригадами выделяют прямую кишку, широко иссекая клетчатку. Со стороны промежности крестовым швом ушивается наружное отверстие заднего прохода. Отступя не менее 6 см. от наложенного шва на заднем проходе, рассекают кожу промежности. Сзади по средней линии выделяют и пересекают копчиково-анальную связку. Пересекают мышцы, поднимающие задний проход. Мобилизуют переднюю полуокружность прямой кишки и соединяются с абдоминальной бригадой хирургов. После удаления толстой кишки накладывают концевую илеостому по Бруку (УД 3b, CP B [2, 21, 53, 66]).

5.5. Колпроктэктомия с формированием J-образного тонкокишечного резервуара, илеоанального анастомоза, илеостомия по Торнболлу. Мукозэктомия слизистой прямой кишки.

Показания: наличие множественных полипов во всех отделах толстой кишки (УД 2а, CP B [13, 38, 39, 62]).

Методика: положение больного на спине или модифицированное положение для литотомии. Производят среднесрединную лапаротомию, мобилизуют ободочную кишку от илеоцекального угла до прямой кишки, отдельно перевязывают питающие сосуды. Линейным степлером пересекают терминальную часть подвздошной кишки. Далее выделяют прямую кишку. Следующим этапом операции промежностная бригада выполняет мукозэктомию прямой кишки со стороны промежности. При первом варианте мукозэктомия выполняется трансанально через операционный аноскоп или ректоскоп. При втором варианте мукозэктомия выполняется после эвагинации прямой кишки на промежность. Для этого при помощи специального окончатого аноскопа производят циркулярный разрез слизистой оболочки и отсекают слизистую на 3-4 см в проксимальном направлении. После этого производят эвагинацию прямой кишки. Для этого вводят булавовидный инструмент на котором на границе средне- и верхнеампулярного отдела завязывают тесьму и эвагинируют прямую кишку через анальный канал на промежность. Далее удаляют оставшуюся часть слизистой. ***В настоящее время осуществляется научная программа, направленная на разработку технологии по созданию реконструированной слизистой оболочки прямой кишки с использованием методов клеточной трансплантации. С этой целью применяется клеточная аллотрансплантация клеток кишечного эпителия и мезенхимы различного происхождения. Получены успешные результаты этой научной работы. И несмотря на то, что эта методика в настоящее время пока не может быть рекомендована для широкого применения перспективы этого направления представляются очевидными.*** Прямую кишку отсекают, культю прошивают линейным сшивающим аппаратом и инвагинируют в полость таза. Терминальный отдел подвздошной кишки складывают в виде буквы J и с помощью аппаратов формируют тонкокишечный резервуар, а затем илеоректальный анастомоз. Операцию заканчивают наложением превентивной илеостомы по Торнболлу (УД 2а, CP B [2, 26, 37, 38, 52, 68, 71]).

Хорошие отдаленные результаты прослеживаются у 58 - 95% пациентов (УД 2а, CP B [6, 7, 38, 48, 59, 61, 62, 63]).

Развитие аденом и рака в анальном канале наблюдается в 10-31%, в тонкокишечном резервуаре в 8-62% случаев (УД 4, CP C [34, 35, 38, 49, 64]).

5.6. Лечение десмоидных опухолей. Лечение десмоидных опухолей комплексное. Хирургическое лечение.

Наиболее частой локализацией десмоидной опухоли в брюшной полости является брыжейка тонкой кишки. Удаление такой опухоли требует пересечения кровеносных сосудов брыжейки и резекции тонкой кишки. Поэтому при абдоминальной локализации десмоида после лапаротомии необходимо точно оценить резектабельность опухоли и предполагаемый объем резекции тонкой кишки. При локализации десмоидной опухоли в передней брюшной стенке выполняется ее широкое иссечение. Поскольку опухоль часто не имеет четких границ, обязательна тщательная ревизия послеоперационной раны во избежание оставления отрезков опухоли. Выполняется пластическое закрытие дефектов передней брюшной стенки местными тканями или с использованием синтетической сетки.

Нехирургическое лечение.

При нерезектабельных опухолях проводится лекарственная терапия (винбластин, метотрексат) и химиолучевая терапия.

6. ДАЛЬНЕЙШЕЕ ЛЕЧЕНИЕ (послеоперационный период).

Тяжесть состояния больного в раннем послеоперационном периоде обусловлена объемом хирургического вмешательства и исходными метаболическими нарушениями. Учитывая это в течение первых 18-24 часов после операции лечение пациента проводится в условиях отделения интенсивной терапии. Активизацию больного можно начинать со 2-3 дня после операции. Прием жидкости и белковой пищи возможен со 2 дня операции. У больных, перенесших мукозэктомия части прямой кишки и формирование тонкокишечного резервуара орошение демукозированной прямой кишки и тонкокишечного резервуара растворами антисептиков проводится с 3-4 дня после операции. Рентгенологическое и эндоскопическое обследование демукозированной прямой кишки и тонкокишечного резервуара проводится не ранее 1 месяца после операции.

При отсутствии послеоперационных осложнений закрытие илеостомы может быть осуществлено через 2-3 месяца после первой операции.

7. ЧЕГО ДЕЛАТЬ НЕЛЬЗЯ.

1. Отказываться от проведения генетического тестирования кровных родственников пациента с клинически подтвержденным диагнозом САТК (родственников пробанда).
2. Отказываться от проведения инструментального обследования толстой кишки родственникам пробанда, начиная с 14-15 лет, даже при отсутствии клинических проявлений аденоматоза и данных генетического тестирования.
3. Отказываться от мониторинга кровных родственников пациентов, унаследовавших мутацию в APC гене от своих родителей, даже при отсутствии у них, в момент первого обследования, полипов толстой кишки.
4. Не следует прибегать к пожизненному мониторингу родственников пробанда-носителя мутации в APC гене, не унаследовавших эту мутацию, и, по сути, являющихся здоровыми людьми.
5. Отказываться от мониторинга кровных родственников пробандов в семьях с невыявленной мутацией в APC гене.
6. Не следует при хирургическом лечении семейного аденоматоза толстой кишки выполнять сегментарные резекции толстой кишки.
7. Не следует отказываться от диспансерного наблюдения за больными с удаленной толстой кишкой в связи с пожизненно сохраняющейся угрозой развития полипов и рака верхних отделов желудочно-кишечного тракта, а также десмоидных фибром, и возможностью возникновения метаболических расстройств у больных с илеостомой, в случае ее дисфункции (УД 4,СР С [95]).

9. ПРОГНОЗ.

Если не лечить больного САТК, то неизбежно развитие рака из одного или нескольких полипов. Выполнение сфинктеросохраняющих операций возможно у 85 % пациентов, обратившихся до малигнизации полипов, в то время как при развитии рака в прямой кишке процент успешных операций снижается до 30 % (УД 3а, СР В [1, 4, 32]).

10. ПРОФИЛАКТИКА.

Так как семейный аденоматоз толстой кишки является наследственным заболеванием профилактики его не существует (УД 5, СР D [28, 70]). Всем пациентам, перенесшим хирургическое лечение САТК необходимо пожизненное медицинское наблюдение.

ЛИТЕРАТУРА

1. Воробьев Г.И. Основы колопроктологии. М. : Медицинское информационное агентство, 2006. 430 с.
2. Кайзер Андреас М. Колоректальная хирургия. М. : Издательство БИНОМ, 2011. 737 с.
3. Федоров В.Д., Дульцев Ю.В. Проктология. М. : Медицина, 1984. 384 с.
4. Шельгин Ю.А., Благодарный Л.А. Справочник по колопроктологии. М.: Литтерра, 2012. 596 с.
5. Alarcon FJ, Burke CA, Church JM, van Stolk RU. Familial adenomatous polyposis: efficacy of endoscopic and surgical treatment for advanced duodenal adenomas. *Dis Colon Rectum* 1999; 42: 1533-1536.
6. Al-Sanea N, Alfaifi J, Homoud SA, Abduljabbar A, Hibbert D, Ashari L. Outcome after ileal pouch-anal anastomosis for familial adenomatous polyposis compared to mucosal ulcerative colitis in a Middle Eastern population. *Ann Saudi Med.* 2013 May-Jun;33(3):268-272. doi: 10.5144/0256-4947.2013.268.
7. Ambroze WL Jr., Dozois RR, Pemberton JH, Beart RW Jr., Ilstrup DM. Familial adenomatous polyposis: results following ileal pouch-anal anastomosis and ileorectostomy. *Dis Colon Rectum* 1992; 35: 12-15.
8. Baron TH, Smyrk TC, Rex DK. Recommended intervals between screening and surveillance colonoscopies. *Mayo Clin Proc.* 2013 Aug;88(8):854-858
9. Bertario L, Russo A, Radice P, et al. Genotype and phenotype factors as determinants for rectal stump cancer in patients with familial adenomatous polyposis. *Hereditary Colorectal Tumors Registry. Ann Surg* 2000; 231: 538-543.
10. Browning SM, Nivatvongs S. Intraoperative abandonment of ileal pouch to anal anastomosis-the Mayo Clinic experience. *J Am Coll Surg* 1998; 186: 441-445.
11. Bulow C, Vasen H, Jarvinen H, Bjork J, Bisgaard ML, Bulow S. Ileorectal anastomosis is appropriate for a subset of patients with familial adenomatous polyposis. *Gastroenterology* 2000; 119: 1454-1460.
12. Burke C, Church J, Beck G. The natural history of upper gastrointestinal adenomas in untreated patients with familial polyposis. *Gastrointest Endosc* 1999; 49: 358-642.
13. Chun H, Smith LE, Orkin BA. Intraoperative reasons for abandoning ileal pouch-anal anastomosis procedures. *Dis Colon Rectum* 1995; 38: 273-275.
14. Church J, Burke C, McGannon E, Pastean O, Clark B. Predicting polyposis severity by proctoscopy: how reliable is it? *Dis Colon Rectum* 2001; 44: 1249-1254.
15. Church J, McGannon E, Pastean O, Burke C, Clark B. Rectal cancer risk after ileorectal anastomosis for familial polyposis is lower than you think. *Dis Colon Rectum* 2000; 43: A27.
16. Church JM, Fazio VW, Lavery IC, Oakley JR, Milsom J, McGannon . Quality of life after prophylactic colectomy and ileorectal anastomosis in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1996; 39: 1404-1408.
17. Church JM, McGannon E, Burke C, Clark B. Teenagers with familial adenomatous polyposis: what is their risk for colorectal cancer? *Dis Colon Rectum* 2002; 45: 887-889.
18. Church JM, McGannon E, Hull-Boiner S, et al. Gastroduodenal polyps in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1992; 35: 1170-1173.
19. Church JM, McGannon E. A polyposis registry; how to set one up and make it work. *Semin Colon Rectal Surg* 1995; 6: 48-54.

20. Church JM. Anatomy of a gene: functional correlations of APC mutation. *Semin Colon Rectum Surg* 1998; 9: 49-52.
21. Corman M.L. Colon and rectal surgery. – Philadelphia, 1998 Fourth Edition. – 800 p.
22. Church JM. Familial adenomatous polyposis: a review. *Perspect Colon Rectal Surg* 1995; 8: 203-225.
23. Clark SK, Neale KF, Landgrebe JC, Phillips RK. Desmoid tumours complicating familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1999; 86: 1185-1189.
24. Debinski H, Love S, Spigelman AD, Phillips RK. Colorectal polyp counts and cancer in familial adenomatous polyposis. *Gastroenterology* 1996; 110: 1028-1030.
25. Fazio VW, Church JM. Complications and function of the continent ileostomy at the Cleveland Clinic. *World J Surg* 1988; 12: 148-154.
26. Fazio VW, Tjandra JJ. Transanal mucosectomy: ileal pouch advancement for anorectal dysplasia or inflammation after restorative proctocolectomy. *Dis Colon Rectum* 1994; 37: 1008-1011.
27. Feinberg SM, Jagelman DG, Sarre RG, et al. Spontaneous resolution of rectal polyps in patients with familial polyposis following abdominal colectomy and ileorectal anastomosis. *Dis Colon Rectum* 1988; 31: 169-175.
28. Friedl W, Caspari R, Sengteller M, et al. Can APC mutation analysis contribute to therapeutic decisions in familial adenomatous polyposis? Experience from 680 FAP families. *Gut* 2001; 48: 515-521.
29. Giardiello FM, Yang VW, Hylind LM, et al. Primary chemoprevention of familial adenomatous polyposis with sulindac. *New Engl J Med* 2002; 346: 1054-1059.
30. Groves CJ, Saunders BP, Spigelman AD, Phillips RK. Duodenal cancer in patients with familial adenomatous polyposis (FAP): results of a 10 year prospective study. *Gut* 2002; 50: 636-634.
31. Guillem JG, Smith A, Puig-La Calle J, Ruo L. Gastrointestinal polyposis syndromes. *Curr Probl Surg* 1999; 36: 217-323.
32. Heiskanen I, Luostarinen T, Jarvinen HJ. Impact of screening examinations on survival in familial adenomatous polyposis. *Scand J Gastroenterol* 2000; 35: 1284-1287.
33. Hernegger GS, Moore HG, Guillem JG. Attenuated familial adenomatous polyposis: an evolving and poorly understood entity. *Dis Colon Rectum* 2002; 45: 127-136.
34. Heuschen UA, Heuschen G, Autschbach F, Allemeyer EH, Herfarth C. Adenocarcinoma in the ileal pouch: late risk of cancer after restorative proctocolectomy. *Int J Colorectal Dis* 2001; 16: 126-130.
35. Iwama T, Kamikawa J, Higuchi T, et al. Development of invasive adenocarcinoma in a long-standing diverted ileal J-pouch for ulcerative colitis: report of a case. *Dis Colon Rectum* 2000; 43: 101-104.
36. Jirásek V. Digestive tract polyposis. *Vnitr Lek.* 2013 Jul;59(7):559-565.
37. Kaiser AM, Stein JP, Beart RW Jr. T-pouch: a new valve design for a continent ileostomy. *Dis Colon Rectum* 2002; 45: 411-415.
38. Kartheuser A, Stangherlin H, Brandt L., et al. Restorative proctocolectomy and ileal pouch - anal anastomosis for familial adenomatous polyposis revisited // *Familial Cancer* (2006) 5:241-260.
39. Kartheuser AH, Parc R, Penna CP, et al. Ileal pouch-anal anastomosis as the first choice operation in patients with familial adenomatous polyposis: a ten year experience. *Surgery* 1996; 119: 615-623.
40. Komori K, Kanemitsu Y, Kimura K, Yawata K, Shimizu Y, Sano T, Ito S, Abe T, Senda Y, Misawa K, Ito Y, Uemura N, Kato T. Efforts to advance surgical treatments for patients with familial adenomatous polyposis for 40 years in a cancer hospital. *Hepatogastroenterology.* 2013 Jan 9;60(125).
41. Lux N, Wedell J, Busch M, van Calker H. Adenocarcinoma of the ileostomy after total proctocolectomy in familial polyposis. A case report and synthesis of previously published cases. *Chirurg* 1993; 64: 416-418.
42. Ma JH, Ma ZH, Dong XF, Yin H, Zhao YF. Abdominal wall desmoid tumors: A case report. *Oncol Lett.* 2013 Jun;5(6):1976-1978.
43. Madden MV, Neale KF, Nicholls RJ, et al. Comparison of the morbidity and function after colectomy and ileorectal anastomosis or restorative proctectomy for familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1991; 78: 789-792.
44. Milsom JW, Ludwig KA, Church JM, Garcia-Ruiz A. Laparoscopic total abdominal colectomy with ileorectal anastomosis for familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1997; 40: 675-678.

45. Norton ID, Geller A, Petersen BT, Sorbi D, Gostout CJ. Endoscopic surveillance and ablative therapy for periampullary adenomas. *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 101-106.
46. Nugent KP, Phillips RK. Rectal cancer risk in older patients with familial adenomatous polyposis and an ileorectal anastomosis: a cause for concern. *Br J Surg* 1992; 79: 1204-1206.
47. OCEBM Levels of Evidence Working Group. "The Oxford 2011 Levels of Evidence". Oxford Centre for Evidence-Based Medicine
48. Ozdemir Y, Kalady MF, Aytac E, Kiran RP, Erem HH, Church JM, Remzi FH. Anal transitional zone neoplasia in patients with familial adenomatous polyposis after restorative proctocolectomy and IPAA: incidence, management, and oncologic and functional outcomes. *Dis Colon Rectum*. 2013 Jul;56(7):808-814
49. Parc YR, Olschwang S, Desaint B, Schmitt G, Parc RG, Tiret E. Familial adenomatous polyposis: prevalence of adenomas in the ileal pouch after restorative proctocolectomy. *Ann Surg* 2001; 233: 360-364.
50. Penna C, Phillips RK, Tiret E, Spigelman AD. Surgical polypectomy of duodenal adenomas in familial adenomatous polyposis: experience of two European centres. *Br J Surg* 1993; 80: 1027-1029.
51. Phillips RK. Familial adenomatous polyposis: the surgical treatment of the colorectum. *Semin Colon Rectal Surg* 1995; 6: 33-37.
52. Remzi FH, Church JM, Bast J, et al. Mucosectomy vs. stapled ileal pouch-anal anastomosis in patients with familial adenomatous polyposis: functional outcome and neoplasia control. *Dis Colon Rectum* 2001; 44: 1590-1596.
53. Setti-Carraro P and Nicholls RJ. Choice of prophylactic surgery for the large bowel component of familial adenomatous polyposis *Br J Surg* 1996; 83: 885-892.
54. Smith JC, Schäffer MW, Ballard BR, Smoot DT, Herline AJ, Adunyah SE, M'koma AE Adenocarcinomas After Prophylactic Surgery For Familial Adenomatous Polyposis. *J Cancer Ther*. 2013;4(1):260-270.
55. Soravia C, Berk T, Haber G, Cohen Z, Gallinger S. Management of advanced duodenal polyposis in familial adenomatous polyposis. *J Gastrointest Surg* 1997; 1: 474-8.
56. Soravia C, Berk T, McLeod RS, Cohen Z. Desmoid disease in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 2000; 43: 363-369.
57. Spigelman AD, Thomson JP. Introduction, history and registries. In: *Familial adenomatous polyposis and other polyposis syndromes*. Phillips RK, Spigelman AD, Thomson JP, eds. London: Edward Arnold, 1995.
58. Stoner GD, Budd GT, Ganapathi R, et al. Sulindac sulfone induced regression of rectal polyps in patients with familial adenomatous polyposis. *Adv Exp Med Biol* 1999; 470: 45-53.
59. Thompson-Fawcett MW, Marcus VA, Redston M, Cohen Z, McLeod RS. Adenomatous polyps develop commonly in the ileal pouch of patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 2001; 44: 347-353.
60. Tonelli F, Valanzano R, Messerini L, Ficari F. Long-term treatment with sulindac in familial adenomatous polyposis: is there an actual efficacy in prevention of rectal cancer? *J Surg Oncol* 2000; 74: 15-20.
61. Tuckson W, Lavery I, Fazio V, et al. Manometric and functional comparison of ileal pouch anal anastomosis with and without anal manipulation. *Am J Surg* 1991; 161: 90-95.
62. Uyeda JW, Lebedis CA, Penn DR, Murakami AM, Ramalingam V, Anderson SW, Soto JA, Gupta A Ileal pouch-anal anastomosis surgery: anatomy, postoperative complications, and image-guided intervention. *Semin Ultrasound CT MR*. 2013 Aug; 34(4):299-310.
63. Van Duijvendijk P, Slors JF, Taat CW, et al. Quality of life after total colectomy with ileorectal anastomosis or proctocolectomy and ileal pouch-anal anastomosis for familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 2000; 87: 590-596.
64. Van Duijvendijk P, Vasen HF, Bertario L, et al. Cumulative risk of developing polyps or malignancy at the ileal pouch-anal anastomosis in patients with familial adenomatous polyposis. *J Gastrointest Surg* 1999; 3: 325-330.
65. Vasen HF. Clinical diagnosis and management of hereditary colorectal cancer syndromes. *J Clin Oncol* 2000; 1 Suppl; 18: 81-92.

66. Wallace MH, Phillips RK. Preventative strategies for periampullary tumours in FAP. *Ann Oncol* 1999; 10 (Suppl 4): 201-203.
67. Wallace MH, Phillips RK. Upper gastrointestinal disease in patients with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1998; 85: 742-750.
68. Wasmuth HH, Tranø G, Myrvold HE, Aabakken L, Bakka A Adenoma formation and malignancy after restorative proctocolectomy with or without mucosectomy in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum*. 2013 Mar;56(3):288-294
69. Wu JS, McGannon EA, Church JM. Incidence of neoplastic polyps in the ileal pouch of patients with familial adenomatous polyposis after restorative proctocolectomy. *Dis Colon Rectum* 1998; 41: 552-527.
70. Wu JS, Paul P, McGannon EA, Church JM. APC genotype, polyp number and surgical options in familial adenomatous polyposis. *Ann Surg* 1998; 227: 57-62.
71. Ziv Y, Fazio VW, Church JM, et al. Stapled ileal pouch anal anastomoses are safer than handsewn anastomoses in patients with ulcerative colitis. *Am J Surg* 1996; 171: 320-323.