

АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА: ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ИСХОДОВ И ВОЗМОЖНЫЕ ПУТИ СНИЖЕНИЯ ЛЕТАЛЬНОСТИ

© Р.Ф. Мухаметшин ^{✉ 1, 2}, Н.В. Торопов ¹, О.Т. Кабдрахманова ²

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Екатеринбург;

² Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Областная детская клиническая больница», Екатеринбург

■ Для цитирования: Мухаметшин Р.Ф., Торопов Н.В., Кабдрахманова О.Т. Атрезия пищевода: прогнозирование исходов и возможные пути снижения летальности // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2020. — Т. 10. — № 3. — С. 315–326. <https://doi.org/10.17816/psaic572>

Поступила: 22.05.2020

Одобрена: 03.08.2020

Опубликована: 10.09.2020

Литературный обзор посвящен проблеме прогнозирования внутрибольничной смертности новорожденных с атрезией пищевода. Согласно данным эпидемиологических исследований, в развитых странах летальность при данном врожденном пороке развития (ВПР) за последние 20 лет составляет от 9 до 11 %. Для оценки прогностической значимости различных факторов риска были разработаны 3 классификации: Waterston 1962 г., Монреальская классификация 1993 г. и Spitz 1994 г., в которых учитывались масса тела при рождении, наличие сочетанных ВПР и пневмонии, а также потребность в проведении искусственной вентиляции легких. Выбор модели прогнозирования исходов лечения зависит от уровня развития и финансового обеспечения здравоохранения страны, в которой родился ребенок с атрезией пищевода, и такие факторы, как недоношенность, низкая масса тела при рождении, запоздалая диагностика и инфекционные осложнения имеют большее влияние на выживаемость пациентов в развивающихся странах, чем в развитых, где на первое место выходят непреодолимые факторы риска: сочетанные ВПР и очень низкая масса тела при рождении. Отдельного внимания заслуживает величина диастаза между сегментами пищевода, создающая трудности при выборе хирургической тактики и ведении таких пациентов в послеоперационном периоде. Кроме того, значимое влияние на исход оказывает ведение таких пациентов в отделении интенсивной терапии, как до операции, так и в послеоперационном периоде. Проведенный литературный обзор позволил выделить «болевые точки» в лечении новорожденных с атрезией пищевода в регионах с различным уровнем оказания специализированной медицинской помощи, учет которых в дальнейшем позволит прицельно усовершенствовать лечебную тактику и добиться лучших результатов.

Ключевые слова: атрезия пищевода; хирургия новорожденных; факторы риска; летальность.

ESOPHAGEAL ATRESIA: PREDICTING OUTCOMES AND DECREASING MORTALITY

© R.F. Mukhametshin ^{✉ 1, 2}, N.V. Toropov ¹, O.T. Kabdrakhmanova ²

¹ Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia;

² Regional Children's Clinical Hospital, Yekaterinburg, Russia

■ **For citation:** Mukhametshin RF, Toropov NV, Kabdrakhmanova OT. Esophageal atresia: predicting outcomes and decreasing mortality. *Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2020;10(3):315-326. <https://doi.org/10.17816/psaic572>

Received: 22.05.2020

Accepted: 03.08.2020

Published: 10.09.2020

This literature review is devoted to the problem of predicting in-hospital mortality in newborns with esophageal atresia (EA). According to epidemiological study data, in developed countries, the mortality rate

in newborns with EA ranges from 9% to 11% over the past 20 years. Three classifications were developed, Waterston 1962, Montreal 1993, and Spitz 1994, to assess the prognostic significance of risk factors. They considered birth weight, the presence of concomitant congenital malformations and pneumonia, and the need for mechanical ventilation. The choice of a model for predicting outcomes depends on the level of health care and other factors, such as prematurity, low birth weight, late diagnosis, and infectious complications. These factors have a greater impact on patient survival in developing countries than in developed ones, where insurmountable risk factors come out on top: combined congenital malformations and very low birth weight. Also, the magnitude of diastasis between segments of the esophagus creates difficulties in choosing surgical tactics and managing such patients in the postoperative period. In addition, the management of such patients in the intensive care unit, both preoperatively and postoperatively, has a significant impact on the outcome. The literature review underlined "pain points" in the treatment of newborns with EA in regions with different levels of medical care, the consideration of which will allow the achievement of better results.

Keywords: esophageal atresia; neonatal surgery; risk factors; mortality.

ВВЕДЕНИЕ

Атрезия пищевода (АП) — жизнеугрожающий врожденный порок развития, при котором проксимальный и дистальный концы пищевода не сообщаются между собой [1, 2]. По данным литературы, АП встречается с частотой 1,8–2,43 на 10 000 живорожденных. Благодаря развитию неонатальной хирургии в развитых странах выживаемость пациентов с данным пороком составляет от 86,9 до 95 % [3–5]. Частота антенатального выявления данного порока развития в Европе варьирует от 50 до 65 %, трудность пренатальной диагностики заключается в неопределенности косвенных признаков, позволяющих заподозрить АП. Несмотря на очевидность клинической картины у детей в 1-е сутки жизни, частота поздней диагностики достигает 16 % в развитых странах и более 30 % в развивающихся странах, что сопряжено с возникновением аспирации на фоне попыток кормлений и развитием вторичной инфекции. Более чем в половине случаев атрезия пищевода сочетается с другими врожденными пороками развития (ВПР), в том числе входит в состав ассоциации VACTERL и CHARGE-синдрома, что увеличивает риск неблагоприятного исхода. Послеоперационные осложнения, в конечном итоге, сводятся к двум основным проблемам: инфекционные (локальная и генерализованная инфекция) и осложнения, связанные с анатомией порока и способом хирургической коррекции (несостоятельность анастомоза, рубцовое сужение пищевода, гастроэзофагеальный рефлюкс) [3, 4]. Дети успешно прооперированные по поводу атрезии пищевода чаще сверстников переносят заболевания желудочно-кишечного тракта, дыхательной системы, имеют задержку роста и развития [6–8]. Так же описаны отдаленные

исходы у детей, оперированных по поводу атрезии пищевода [9].

Эпидемиология

В литературе накоплен значительный объем данных, собранных в регистрах Европейских стран [4, 10–12]. В 2013 г. был опубликован анализ регистра новорожденных с атрезией пищевода, прооперированных в 38 медицинских центрах Франции в период 2008–2009 гг. Заболеваемость составила 1,8 на 10 000 родов. Антенатально порок был диагностирован у 20 %, что позволило в 17 % случаев осуществить транспортировку в специализированные центры *in utero*, при этом форму без трахеопищеводного свища удавалось обнаружить значительно чаще (86 и 12 %, безсвищевая и свищевая формы соответственно, $p < 0,0001$). Постнатально диагноз был выставлен в первые сутки в 93,5 % случаев, что позволило выполнить операцию в первые 48 ч у 83 % новорожденных. При этом 53 % имели сочетанные ВПР, а 23 % — VACTERL-ассоциацию. Сформировать эзофагоэзофагоанастомоз удалось в 88 % случаев, у 1,5 % пациентов проводилась процедура вытяжения сегментов, у 11,7 % эзофагоэзофагоанастомоз был сформирован в отсроченном порядке и 4 % потребовалась пластика пищевода. Выживаемость на первом году жизни составила 95 %, и была выше среди детей с трахеопищеводным свищем, в сравнении с безсвищевой формой (96 и 84 %; $p = 0,017$). В группе детей с нижним трахеопищеводным свищом летальность была достоверно ассоциирована с недоношенностью, низкой массой тела и сочетанными ВПР. Среди центров с различным числом прооперированных атрезий пищевода за год не было выявлено достоверных различий по летальности и частоте развития осложнений [4].

В 2018 г. авторы из Германии и Великобритании провели метаанализ, включивший 118 публикаций за период с 1944 по 2017 г., в котором была изучена структура послеоперационных осложнений и исходов у пациентов с атрезией пищевода [12]. По результатам исследования летальность со 100 % в предхирургическую эру снизилась до 81 % в 1940-х и 54 % в 1950-х годах. В последующие десятилетия смертность продолжала снижаться с 36 % в 1960-х до 16 % к концу 1990-х годов. В настоящее время в группе пациентов с атрезией пищевода летальность не превышает 9 %. Частота развития несостоятельности анастомоза и реканализации трахеопищеводного свища остается относительно стабильной (11–16 и 4–9 % соответственно), независимо от выбора хирургической тактики. Любопытно, что частота формирования стеноза пищевода была стабильной с 1940 по 2009 г. и составляла 25 %, а за период 2010–2017 гг. увеличилась до 38 %, при этом диапазон показателя в разных клиниках составляет больше 80 % (от 4 до почти 90 %), что может быть связано с повышением внимания хирургов к диагностике этого осложнения, увеличением доли недоношенных и «проблемных» пациентов, а также отсутствием четких критериев постановки диагноза [12].

Подходы к диагностике и лечению атрезии пищевода в различных клиниках

Как показывают опросы, проведенные среди специалистов в области неонатальной хирургии, остаются нерешенными вопросы, касающиеся хирургической тактики и периоперационного ведения пациентов с атрезией пищевода. По результатам опроса 2012 г. [13], проведенного среди 178 респондентов из 45 стран (в том числе 27 европейских), клиники разделились на 4 группы по количеству прооперированных пациентов с АП в год: 3 % проводят 1–2 операции в год, большая часть примерно в равных долях проводит 2–5, 5–10 и более 10 операций. Большая часть врачей придерживается классической тактики ведения детей с атрезией пищевода. В рамках предоперационной подготовки 81 % респондентов рутинно выполняют эхо-КГ, 56 % — не прибегают к рутинному эндоскопическому исследованию. Значительно меньший процент опрошенных (32 %) проводят предоперационную бронхоскопию, иногда в сочетании с эзофагоскопией. Клиники США, напротив, применяют предоперационную бронхоско-

пию в 60 % случаев [14]. Торакоскопически коррекцию ВПР проводят лишь в 6 % случаев, стоит отметить, что в подавляющем большинстве хирурги прибегают к отсроченному эзофагоэзофагоанастомозу, с проведением второго этапа операции в возрасте 3 мес. (при безсвищевой форме 60 % предпочитают отсроченный эзофагоэзофагоанастомоз без эзофагостомы, 16 % — эзофагоэзофагоанастомоз с выведением эзофагостомы и в 24 % случаев первично формируют эзофагоэзофагоанастомоз). Неоднозначно оценивается необходимость проведения миоплегии, так 56 % применяют ее в течение 2 дней. Значительная часть клиник начинает кормление ранее 5 сут жизни. Рентгеноконтрастное исследование перед началом кормлений проводят 72 % [13]. Так же отдельно обсуждается хирургическая тактика в группе недоношенных новорожденных, однако единого мнения не выработано [15].

Таким образом, атрезия пищевода — это врожденный порок развития, требующий системного подхода в диагностике, предоперационной подготовке и хирургической тактике. В связи с низким потоком и значительной гетерогенностью популяции этих пациентов, всегда существовала и остается актуальной проблема их стратификации по риску летального исхода с целью дальнейшей разработки единых подходов к оказанию медицинской помощи.

Факторы риска летального исхода

В настоящее время существуют 3 общеизвестные классификации, определяющие вероятность неблагоприятного исхода у новорожденных с атрезией пищевода (табл. 1). На основании трех признаков (масса тела при рождении, наличие или отсутствие пневмонии и сочетанных ВПР) D.S. Waterston в 1962 г. разработал классификацию, включающую 3 группы. Выживаемость на момент создания классификации в I группе составляла 99 %, во II — 95 %, в III — 71 % [16]. В 1993 г. была создана Монреальская классификация (Montreal classification), состоящая из 2 групп. Выживаемость детей в I группе составляла 92,7 %, во II — 30,8 % [17]. Третья, наиболее популярная классификация, основными критериями для оценки в которой стали масса тела и наличие большого врожденного порока сердца (ВПС), была создана L. Spitz в 1994 г. Она включает в себя 3 класса, и выживаемость в них составила: 97, 59 и 22 % соответственно [18].

Таблица 1 / Table 1

Классификации пациентов с атрезией пищевода по риску смерти
Risk of death adjusted classification of patients with esophageal atresia

Классификация	I группа	II группа	III группа
D.S. Waterston, 1962	Масса >2500 г, без пневмонии и ВПР	Масса 1800–2500 г, без пневмонии и ВПР	Масса <1800 г без пневмонии и ВПР
		Масса >2500 г, пневмония и/или ВПР	Масса >1800 г, тяжелая пневмония и/или тяжелый ВПР
Montreal classification, 1993	Большой ВПР	Большой ВПР и потребность в ИВЛ	—
	Потребность в ИВЛ		
	Незначительные ВПР	Жизнеугрожающие ПР	
L. Spitz, 1994	Масса >1500 г, без ВПС	Масса <1500 г	Масса <1500 г, ВПС
		ВПС	

Примечание. ВПР — врожденный порок развития, ВПС — врожденный порок сердца, ИВЛ — искусственная вентиляция легких.

Note. CMF — congenital malformation, CHD — congenital heart disease, APV — artificial pulmonary ventilation.

Развитые страны

Закономерно, что с развитием медицины показатели летальности в группах риска снижались, это потребовало пересмотра данных классификаций. Так, в 2017 г R.T. Peters и соавт. [19] при сравнении прогностических возможностей имеющихся в настоящее время классификаций среди факторов риска летальности пытались выяснить, что может влиять на длительность госпитализации и продолжительность респираторной поддержки. Среди 248 пациентов, включенных в исследование за период с января 1990 г. по декабрь 2010 г., 43 % были недоношенные новорожденные, 52 % — мальчики, средняя масса тела 2470 г (600–4350 г), медиана срока гестации 37 нед.; 67 % имели сопутствующие ВПР, 38 % — ВПС. Общая летальность составила 11,3 %. При анализе данных выявлена ожидаемая закономерность — длительность респираторной поддержки выше у недоношенных детей и у новорожденных с пневмонией, сроки госпитализации были выше у недоношенных детей, а также у пациентов с сопутствующими ВПС и длительной предоперационной подготовкой. Медиана сроков респираторной поддержки (IPPV/CPAP) составила 4 сут, медиана пребывания в хирургическом стационаре — 17 сут. Кроме того, выявлены независимые факторы риска летального исхода: сочетание ВПС (ОШ 1,86; 95 % ДИ 1,30–2,64; $p = 0,0002$), пневмонии перед операцией (ОШ 2,04; 95 % ДИ 1,09–3,84; $p = 0,012$) и низкой массой тела, каждые 100 г массы тела снижали риск летального исхода (ОШ 0,84; 95 % ДИ

0,78–0,91; $p < 0,0001$). Все существующие классификации, прогнозирующие исход, показали высокую достоверность ($p < 0,0001$). Лучшей в прогнозировании летального исхода оказалась Montreal (I группа — 94 %, II — 32 %), на втором месте Spitz (I — 96 %, II — 79 %, III — 38 %). Классификация Waterston, при использовании которой выживаемость составила 100 % в I, II группах — 94 %, в III — 74 %, оказалась наиболее приемлемой для достоверного прогнозирования длительности госпитализации и респираторной поддержки [19]. В 2016 г. G. Malakounides и соавт. [20] предложили модификацию шкалы Spitz на основании совместного исследования британских и канадских клиник, в которое вошло 200 пациентов с 2001 по 2011 г.: I. >1500 г (выживаемость 97 %); II. <1500 г (выживаемость 92 %); III. >1500 г + большой ВПС (выживаемость 80 %); IV. <1500 г + большой ВПС (выживаемость 67 %). В работе было доказано значимое влияние сопутствующих больших ВПС в группе пациентов с массой менее 1500 г, однако также было отмечено, что большие ВПС лишь ассоциированы с высокой летальностью, тогда как причиной смерти в большинстве случаев является другая патология [дыхательная недостаточность, множественные врожденные пороки развития (МВПР), хромосомная патология] [20].

Масса тела, ВПР, как критерии вероятности неблагоприятного исхода, были изучены в нескольких масштабных исследованиях. На основании результатов наблюдения и лечения 3479 пациентов из 43 клиник США за пери-

Прогностическая шкала, разработанная М. Yamoto и соавт. [23]

Prognostic score by M. Yamoto et al. [23]

I группа	II группа	III группа	IV группа
Масса >2000 г, без БВПС	Масса >2000 г, БВПС	Масса 1000–2000 г, БВПС	Масса <1000 г, БВПС
	Масса 1000–2000 г, без БВПС	Масса <1000 г, без БВПС	

Примечание. БВПС — большой врожденный порок сердца.

Note. MCHD — major congenital heart disease.

од с 1999 по 2012 г. выделены независимые факторы, влияющие на летальность: недоношенность (60 % vs 35,7 %; $p < 0,0001$), масса тела при рождении [1868 (1280–2370) vs 2604 (2070–3075) г; $p < 0,0001$], ВПС (92,1 % vs 68,3 %; $p < 0,0001$), сопутствующие ВПР (96,8 % vs 82,7 %; $p < 0,0001$), искусственная вентиляция легких (ИВЛ) перед операцией (70,4 % vs 46,6 %; $p < 0,0001$). Двухлетняя летальность составила 5,4 % [21]. Другое американское исследование 2014 г., включавшее 4168 новорожденных за период с 1997 по 2009 г., также выделило неблагоприятные факторы, влияющие на летальность: операция в первые 24 ч жизни (ОШ 6,9; 95 % ДИ 3,3–14,5; $p < 0,001$), масса тела при рождении <1500 г (ОШ 4,5; 95 % ДИ 2,6–7,9; $p < 0,001$), наличие дефекта межжелудочковой перегородки (ОШ 3,8; 95 % ДИ 2,0–7,0; $p < 0,001$). Летальность в группе пациентов с атрезией пищевода составила 9 % [22].

В работе японских авторов показано, что достоверным фактором риска является масса тела при рождении менее 1606 г (ОШ 14,85; 95 % ДИ 2,29–96,57), гестация менее 35 нед. (ОШ 7,08; 95 % ДИ 1,16–43,05) и большие врожденные пороки сердца (ОШ 12,75; 95 % ДИ 1,99–81,39), что подтверждается при анализе множественной логистической регрессии [масса при рождении <1606 г (ОШ 13,6; 95 % ДИ 1,16–352,75) и большие ВПС (ОШ 22,39; 95 % ДИ 2,45–569,14)]. Согласно анализу ROC кривой, рекомендуемая точка отсечения для массы тела при рождении у детей с большими ВПС составляет 1903 г (AUC, 0,81; $p = 0,02$) и 1020 г (AUC, 0,85; $p = 0,01$) для детей с малыми ВПС. Под малыми ВПС (далее МВПС) понимались дети с не синими ВПС, способные переносить легочную гипертензию (септальные дефекты, открытый артериальный проток), под большими ВПС (далее БВПС) — синие ВПС, требующие раннего оперативного вмешательства в неонатальном или грудном возрасте. В результате исследования среди новорожденных с АП было выделено 4 группы: I — низкого риска; II — среднего риска; III —

высокого риска; IV — супервысокого риска (табл. 2). Летальность в группах составила 0; 7,1; 33,3 и 100 % соответственно [23]. Прогностическая шкала с использованием в качестве основных критериев наличие БВПС и тяжелых ВПР почек также была предложена австралийскими авторами в 2016 г. На основании анализа историй болезни 120 пациентов за период с 1996 по 2014 г. с похожими критериями выборки сформировано 3 группы: 1-я — без больших ВПС и тяжелых врожденных пороков почек; 2-я — с большим ВПС (ОШ 0,044; 95 % ДИ 0,007–0,29; $p = 0,001$) или с тяжелым ВПР почек (ОШ 0,009; 95 % ДИ 0,001–0,12; $p < 0,001$); 3-я — с большим ВПС в сочетании с тяжелым ВПР почек. Выживаемость по группам составила 98, 43 и 0 % соответственно [24].

Существуют разные методы и стратегии ведения новорожденных с атрезией пищевода. Величина диастаза, соматический статус, сочетанные ВПР, степень недоношенности и в большей степени масса тела при рождении определяют выбор хирургической тактики [9]. Например, в упомянутом ранее исследовании японских коллег [23] авторы не рекомендуют одномоментную операцию у пациентов с нестабильной гемодинамикой или большим диастазом, особенно в III и IV группах (высокого и супервысокого риска соответственно). В то же время А. Shmidt и соавт. [25] указывают, что сама по себе масса тела при рождении не является ограничением для формирования первичного эзофагоэзофагоанастомоза (ЭЭА) и не оказывает значимого влияния на исход и частоту осложнений [25, 26]. Основным ограничением данного исследования и трудностью в экстраполяции его результатов на всю популяцию стал небольшой размер выборки и незначительная доля в ней глубоко недоношенных новорожденных — 4 из 35 (11,4 %). Данный вопрос также был поднят в работе британских коллег, включившей в анализ более крупную выборку — 198 новорожденных, прооперированных за период

1999–2017 гг., 13 из которых имели очень низкую массу тела при рождении, а 73 — низкую массу тела при рождении. Невозможность формирования ЭЭА наблюдалась достоверно чаще в группе глубоко недоношенных детей как в сравнении с недоношенными с массой тела при рождении от 1500 до 2500 г (7/13 и 10/73, $p = 0,003$), так и доношенными новорожденными (7/13 и 11/112, $p = 0,004$). Построение логистической регрессии показало, что возможность формирования ЭЭА падает с 91 % при массе тела 3000 г, до 61 и 50 % при массе 1000 и 500 г соответственно [23]. Летальность была достоверно выше в группе пациентов с очень низкой массой тела, чем среди доношенных (4/13 и 7/112, $p = 0,0158$) [27]. Таким образом, масса тела при рождении остается значимым фактором в лечении новорожденных с атрезией пищевода даже в развитых странах, это касается как хирургической тактики, так и исходов.

Стоит также отметить влияние на исход осложнений, развившихся в послеоперационном периоде. По данным из США, основанным на 3157 наблюдениях, такие осложнения, как гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ), рубцовый стеноз пищевода, трахеомаляция, инфекция и задержка роста и развития приводят к повторным госпитализациям в течение месяца после выписки в 10 % случаев, а в течение года — в 26 %. Достоверно более высокая летальность наблюдалась у пациентов с сопутствующими ВПР (13 %), VACTERL-ассоциацией (19 %) и принадлежность ко II–III группам по классификации Spitz [28]. Анализ базы данных клиники Мельбурна в Австралии, включивший 650 пациентов, продемонстрировал летальность 3,8 % после выписки из стационара. Основными причинами стали дыхательная недостаточность, синдром внезапной детской смерти и анемия Фанкони [29].

Развивающиеся страны

Результаты исследований, проведенных в развивающихся странах, указывают на другие проблемы, с которыми приходится сталкиваться врачам при лечении новорожденных с атрезией пищевода [30]. В 2012 г. иранские авторы опубликовали исследование, включающее 206 пациентов (из них 61,7 % мальчики) за период с 1994 по 2004 г. Средняя масса при рождении составила 2435 г (1000–4000 г), 23,3 % детей недоношенные, среди которых 25 % родились с массой тела менее 1500 г.

Структура по формам атрезии пищевода по Gross выглядела следующим образом: тип А — 5,6 %, тип С — 86 %, тип D — 6,8 %, тип E — 1,1 %. Стоит отметить, что 37,4 % новорожденных имели сочетанные ВПР, включающие ВПС, аноректальные и пороки почек, сосудистые мальформации, ВПР позвоночника, ВПР двенадцатиперстной кишки, костно-суставной системы, расщелины нёба, у 19,2 % до операции выявлена пневмония. При выборе хирургической тактики 40,4 % пациентов выполнен первичный эзофагоэзофагоанастомоз, 6,9 % — эзофагоэзофагоанастомоз с гастростомией, 47,9 % — гастростомия с отсроченным эзофагоэзофагоанастомозом, 4,6 % — выполнена пластика пищевода. После гастростомии умерли 16 % прооперированных пациентов. Среди послеоперационных осложнений наиболее часто встречались стеноз эзофагоэзофагоанастомоза (46,1 %), гастроэзофагеальный рефлюкс (43,8 %), правосторонний пневмоторакс (30,8 %), трахеомаляция (38,2 %), несостоятельность анастомоза (17,1 %), левосторонний пневмоторакс (8,5 %), инфекция послеоперационной раны (8,2 %), реканализация трахеопищеводного свища (4,7 %), нарушение моторики пищевода / дисфагия (5,6 %), эмпиема (1,8 %), несостоятельность гастростомы (0,9 %). Общая летальность составила 56 % и закономерно была максимальной в группах сочетанных ВПР (68,1 % vs 46,7 %; $p = 0,004$), запоздалого оперативного вмешательства (49,1 % vs 33,1 %; $p = 0,03$) и повторных операций (55,3 % vs 31,6 %; $p = 0,02$). Наиболее частой причиной смерти был сепсис — 50,5 % случаев летального исхода. В группе недоношенных новорожденных с массой тела менее 2500 г летальность оказалась достоверно выше [30].

Похожую по дизайну научную работу опубликовали сербские авторы под руководством М. Vukadin в 2015 г. [31]. В исследование включили 60 новорожденных со средней массой тела при рождении 2660 г (1100–4140 г), средним сроком гестации 38 нед. (30–41 нед.), средней оценкой по шкале Апгар 9 баллов, среди которых 13,3 % были недоношенные с очень низкой массой тела. Сочетанные ВПР имели 41,3 % детей (16,7 % — МВПР, 13,3 % — ВПС, 5 % — ВПР костно-мышечной системы, 3,3 % — ВПР мочеполовой системы (МПС), 1,7 % — ВПР желудочно-кишечного тракта). Возраст на момент операции составлял от 5 ч до 7 сут (50 % — прооперированы в первые 24 ч жизни, 36,7 % — на 2–3-е сутки жизни,

13,3 % в возрасте старше 48 ч жизни). На момент госпитализации в стационар 35 % детей имели аспирационную пневмонию и 86,7 % из них были прооперированы в течение 48 ч. При выборе хирургической тактики большей части пациентов был выполнен первичный эзофагоэзофагоанастомоз — 75 %, в 15 % оперативное вмешательство закончилось наложением гастро- и эзофагостомы, в 6,6 % — выполнена гастростомия и отсроченный эзофагоэзофагоанастомоз, в 3,4 % — лигирование трахеопищеводного свища. Масса тела при рождении ($p = 0,006$), оценка по шкале Апгар ($p = 0,005$), срок гестации ($p = 0,004$), наличие сочетанных ВПР ($p = 0,006$), величина диастаза ($p = 0,009$), запоздалая диагностика и затянувшиеся сроки проведения операции ($p = 0,005$) оказали достоверное влияние на исход. Летальность оказалась выше, чем в развитых странах, и составила 28,3 %. Причиной летального исхода в большинстве случаев был сепсис ($p = 0,002$), также на выживаемость оказали влияние хирургические осложнения ($p = 0,003$) [31].

В 2019 г. S. Ammag и соавт. [32] опубликовали данные, накопленные за период с 2007 по 2016 г. Из 52 пациентов с АП в исследование включено 42 ребенка, четверо из которых были из двоен. Среди 10 недоношенных новорожденных 9 — это дети с низкой массой тела, менее 2,5 кг при рождении. Средний срок гестации составил 38 нед. (33–42 нед.). Антенатально ВПР диагностирован лишь в одном случае, постнатально у 13 пациентов имела место запоздалая диагностика. При дополнительном обследовании помимо атрезии пищевода у 17 детей выявлены сопутствующие аномалии развития: ВПС (10 младенцев), ВПР почек (5 младенцев), аноректальная мальформация у 1 ребенка, у 2 — пороки развития конечностей. Кроме того, в 4 случаях комплекс ВПР составил ассоциацию VACTERL. Говоря об анатомии АП, у 80 % исследуемых (34 новорожденных) диагностирована атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом, у 14 % (6 новорожденных) — АП с двойным трахеопищеводным свищом, у 4 % — изолированная АП, у 2 % — АП с верхним трахеопищеводным свищом. До оперативного вмешательства 16 младенцам потребовалась ИВЛ, и также, в 16 случаях, предоперационная подготовка длилась более 48 ч. Подавляющему большинству (39 детей) удалось выполнить эзофагоэзофагоанастомоз под натяжением, тогда как у 3 новорожденных с большим диа-

стазом хирургическое вмешательство завершилось разобщением пищевода с формированием эзофаго- и гастростомы. При средней глубине катамнеза 38 мес. (8–81 мес.) смертность составила 21 % (9 пациентов). В структуре летальности равные доли составили ВПС и дыхательная недостаточность (по 4 пациента), нозокомиальная инфекция послужила причиной смерти в 2 случаях. Полученные результаты исследования перекликаются с работами многих авторов и закономерны. Авторы выделяют следующие факторы риска неблагоприятного исхода у новорожденных с атрезией пищевода: недоношенность (50 % vs 15,6 %; $p = 0,04$; ОШ 5,4; ДИ 95 % 1,13–25,8), масса тела при рождении <2,5 кг (55,6 % vs 15,2 %; $p = 0,023$; ОШ 7; ДИ 95 % 1,38–35,47), ВПС (60 % vs 12,5 %; $p = 0,006$; ОШ 10,5; ДИ 95 % 2,03–54,27), запоздалая диагностика (53,8 % vs 10,3 %; $p = 0,005$; ОШ 10,11; ДИ 95 % 2,005–50,980) [32].

Рассматривая вопросы сроков выполнения оперативного вмешательства и состояние ребенка на момент поступления в специализированный стационар, стоит упомянуть исследование пакистанских коллег [33]. За период с 2004 по 2005 г. было пролечено 80 пациентов с диагнозом атрезия пищевода. Доля новорожденных с массой тела менее 1,5 кг составила 5 %, от 1,5 до 2,5 кг — 52 %, более 2,5 кг — 42 %. Одним из ключевых факторов, обусловивших неблагоприятные исходы, стало то, что 78 % детей родились в домашних условиях, с рождения у них предпринимались попытки кормления с последующим развитием аспирационной пневмонии. На момент поступления в стационар возраст большинства новорожденных был более 2 сут (0–48 ч жизни — 44 %; 2–7 сут жизни — 33 %; 7–12 сут жизни — 17 %; старше 12 сут жизни — 6 %), 60 % детей поступили с клиникой сепсиса. Летальность до операции составила 25 %. Касательно хирургической тактики, несмотря на неблагоприятный соматический статус, 90 % новорожденных выполнена торакотомия, лигирование трахеопищеводного свища и формирование эзофагоэзофагоанастомоза, и лишь в 10 % случаев оперативное вмешательство закончилось формированием эзофагогастростомы. В течение 6 мес. проведено катамнестическое наблюдение. Летальность в послеоперационном периоде существенно выше мировых показателей — 34 %. Среди осложнений значительную долю составили пневмонии — у 80 % прооперированных де-

тей. Таким образом, основными факторами, влияющими на летальность, как в дооперационный, так и в послеоперационный период, были пневмония и сепсис. Главной причиной смерти пациентов до операции была поздняя диагностика и недоступность специализированной медицинской помощи, тогда как главным фактором, определяющим выживание на предоперационном этапе, — госпитализация в отделения интенсивной терапии [33].

В свете представленных выше исследований, актуальной остается проблема своевременной диагностики и транспортировки новорожденных с атрезией пищевода в лечебное учреждение соответствующего уровня для оказания хирургической помощи, что влияет на выживаемость. Группа авторов под руководством N. Nagdeve в 2017 г. опубликовала работу, проведенную на основании анализа 52 клинических случаев за 2009–2016 гг. [34]. Летальность в группе детей, доставленных в стационар третьего уровня позднее 7 постнатальных суток достигает 80 %, при этом достоверно неблагоприятными прогностическими факторами являлись попытки кормлений на предтранспортином этапе и наличие в аспирате из глотки и трахеи примеси желчи. Среди выживших пациентов (группа А — 10 новорожденных, 19,2 %) попытки кормления до постановки диагноза были у 20 %. В группе умерших выделены 2 подгруппы: В1 — летальность после операции (15 человек), В2 — летальность до операции (27 человек), попытки кормления до постановки окончательного диагноза предпринимались практически в 100 % случаев ($p = 0,00008$). Фактор риска смертельного исхода с высокой достоверностью — это наличие патологических примесей в аспирате из трахеи и глотки. Так, летальность 100 % была у пациентов, в аспирате которых присутствовала желчь, летальность 80 % — примесь крови, 75 % — примесь гноя, аспират без примесей — летальность 50 % ($p = 0,0001$) [34].

Среди факторов риска немаловажным является сопутствующая соматическая патология: пневмония (как аспирационная, так и инфекционного генеза), респираторный дистресс-синдром, наличие или отсутствие генерализованной бактериальной инфекции на дооперационном этапе [3, 4]. В Китае за период с марта 2004 г. по июнь 2016 г. проведено исследование, целью которого было выявление влияния на внутрибольничную летальность таких факторов, как сепсис и РДС [35]. Критериями исключения стали случаи

летального исхода до операции, пациенты с врожденными пороками почек и сердца. Все новорожденные с послеоперационным сепсисом, который был диагностирован в соответствии с критериями CDC от 2008 г., имели соответствующую клиническую картину и положительную гемокультуру, дыхательная недостаточность определялась как потребность в интубации и ИВЛ. Критериями благополучного исхода стали выписка и возможность перорального кормления. Среди 198 новорожденных, вошедших в исследование, недоношенные составили 16,7 %, средний возраст на момент поступления в стационар — 1,69 сут жизни (1–3,3 сут). Структура по формам атрезии пищевода, согласно классификации Gross, и по величине диастоза выглядела следующим образом: тип А — 5,1 %, тип В — 8,6 %, тип С — 65,2 %, тип D — 21,2 %; диастоз <1 см — 6,1 % пациентов, 1–3 см — 86,9 %, >3 см — 7,1 %. Самыми частыми осложнениями в послеоперационном периоде стали РДС — 21,2 %, синдром утечки воздуха — 10,1 %, сепсис — 6,1 % случаев. Касательно выбора оперативного вмешательства у 33 недоношенных детей (при сроке гестации менее 37 нед.) заключительный этап хирургического лечения был отложен на 2–3 мес., при большом диастозе сегментов пищевода у 14 новорожденных в первые 7 дней жизни выполнена пластика пищевода тонкой кишкой, у 2 недоношенных лигирован трахеопищеводный свищ и выведена гастростома с последующей пластикой пищевода через 3 мес. Общая летальность составила 18,1 %, среди пациентов с массой тела при рождении <2500 г — 34,7 %. Все 198 новорожденных были разделены на 2 группы: выжившие и умершие. При унивариантном анализе выявлены факторы риска летального исхода в послеоперационном периоде: недоношенность (33,3 % vs 13 %; $p = 0,003$), низкая масса тела при рождении (47,2 % vs 19,8 %; $p = 0,001$), большой диастоз между сегментами (16,7 % vs 4,9 %, $p = 0,034$). При анализе логистической регрессии выявлены следующие факторы риска смерти в послеоперационном периоде: несостоятельность анастомоза — 3 балла (ОШ 10,75; 95 % ДИ 3,113–37,128; $p = 0,000$), послеоперационный сепсис — 2 балла (ОШ 3,564; 95 % ДИ 1,516–8,375; $p = 0,004$), дыхательная недостаточность — 2 балла (ОШ 4,104; 95 % ДИ 2,292–7,355; $p = 0,000$), масса тела при рождении <2500 г — 1 балл (ОШ 8,379; 95 % ДИ 3,357–20,917; $p = 0,000$), масса тела при

рождении <1800 г — 2 балла. При анализе ROC-кривой, AUC — 0,905. При точке отсечения в 2 балла чувствительность была 86,1 %, а специфичность 82,7 % (95 % ДИ 0,863–0,948; $p = 0,000$). Итогом проведенного исследования стало выделение групп риска в зависимости от суммы полученных баллов (табл. 3) [35].

Отдельно следует отметить влияние на исход анатомического варианта атрезии пищевода. Закономерно, что величина диастаза и наличие трахеопищеводного свища — основные факторы, определяющие хирургическую тактику и прогноз [14, 15, 25, 26]. Логично также предположить, что существует прямая зависимость между величиной диастаза, требующей протяженной мобилизации, нарушения иннервации и перфузии, и вероятностью таких осложнений, как несостоятельность анастомоза, рубцовое сужение пищевода. В отношении исхода в зависимости от величины диастаза существует ряд любопытных работ. Большинство исследователей приходят к единому мнению: лучшие результаты относительно выживаемости и процента несостоятельности анастомоза в группах новорожденных с диастазом менее 1 см, тогда как в группе с величиной диастаза более 3 см, по данным британских авторов, несостоятельность анастомоза составляет до 31 %, рубцовый стеноз 44 % [36]. Величина диастаза может быть более достоверным критерием для прогноза респираторных расстройств, дисфагии, а также плохой динамики прибавки массы тела, чем оценка по шкале Waterston [37]. В 2007 г. D.V. Upadhyaya и соавт. опубликовали работу [38], включившую данные с 1999 по 2001 г. о 50 новорожденных, которым выполнена одноэтапная операция по поводу атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищем. В связи с дефектами оказания медицинской помощи на этапах родильного дома и учреждений 1–2-го уровня, в специализированный стационар пациенты поступали в крайне тяжелом состоянии. Основными проблемами догоспитального этапа были запоздалая диагностика, ведущая к аспирации и инфекционным осложнениям, а также гипотермия на этапе транспортировки. Средний возраст на момент поступления был 58 ч жизни (10 ч — 9 дней), масса тела 2150 г (1100–3100 г). В связи с тяжестью состояния детей на момент поступления в стационар существующие прогностические шкалы не подходили для данной популяции, так как все пациенты укладывались в группу высокого риска, поэтому были сформирова-

Таблица 3 / Table 3

Степени риска летального исхода при атрезии пищевода по W.X. Li и соавт. [35]

The degree of death risk in esophageal atresia by W.X. Li et al. [35]

Степень риска	Баллы	Летальность, %
Низкий	≤1	3,60
Переходный	2–4	47,20
Высокий	≥5	100

$$\chi^2 = 76,814, p = ,000$$

ны 4 группы по величине диастаза: группа А (диастаз более 3,5 см), группа В (диастаз 2,1–3,5 см), группа С (диастаз 1–2 см), группа D (диастаз до 1 см). Целью исследования стало определение влияния данного параметра на частоту развития в послеоперационном периоде несостоятельности анастомоза, рубцового стеноза анастомоза, а также на летальность. Все группы были сопоставимы по возрасту на момент госпитализации, массе тела, наличию пневмонии и сочетанным ВПР. Результаты исследования закономерны: в группе новорожденных с диастазом более 3,5 см (группа А) несостоятельность составила 80 % (ОШ 34; $p = 0,002$), рубцовый стеноз сформировался в 100 % случаев (не удалось выявить статистической достоверности данных), летальность 80 % (ОШ 21,33; $p = 0,0025$). В группе D показатели значительно лучше, но существенно отличаются от среднемировых данных, что, очевидно, связано с тяжестью состояния при поступлении в специализированный стационар [несостоятельность анастомоза 10,5 % (ОШ 1, $p = 0,002$), летальность 15,6 % (ОШ 1, $p = 0,0025$)]. В структуре летальности, которая составила 30 %, ведущую роль занимает несостоятельность анастомоза, повлекшая за собой развитие сепсиса [38].

Другая работа, включившая данные о пациентах с февраля 2004 г. по май 2006 г., в качестве основного критерия благополучного исхода оценивали выписку и возможность перорального кормления [39]. В отличие от работы китайских авторов [35], в настоящем исследовании пороки развития сердца и почек не стали критериями исключения, что, вероятно, обусловило высокую летальность (в 1,6 раза выше). Среди 127 новорожденных сочетанные пороки развития, в том числе ассоциация VACTERL, диагностированы у 41 %. Отягощающими факторами стали наличие пневмонии и острого РДС при поступлении

в стационар. Закономерно, что выживаемость более 75 % была у детей с легкими формами РДС новорожденных, пневмонии и с диафрагмой менее 1 см. Первичный эзофагоэзофагоанастомоз выполнен в 85 % случаев, при заведении зонда за линию анастомоза (54 % оперативных вмешательств), энтеральное питание начато на 2-е сутки после операции. При отсутствии осложнений рентгеноконтрастную эзофагографию проводили на 7-е сутки послеоперационного периода. При распределении пациентов по прогностической шкале Waterston получены следующие результаты: I группа — 24 % (выживаемость 100 %), II — 47 % (выживаемость 83 %), III — 29 % (выживаемость 22 %) ($p < 0,001$). Ранние послеоперационные осложнения, среди которых ведущее место занял сепсис, развились в 42 % случаев. Осложнения позднего послеоперационного периода (всего 43 %) включали в себя сепсис, несостоятельность анастомоза (9 %), аспирационный синдром и трахеомаляцию. Высокая летальность в позднем послеоперационном периоде (37 %) была связана с несостоятельностью анастомоза и ассоциированными с ней пневмонией и сепсисом. Таким образом, на выживаемость достоверно повлияли такие факторы, как недоношенность, сочетанные ВПР, величина диафрагмы, РДС и пневмония ($p < 0,001$) [39].

Коллеги из Иркутска представили результаты лечения по 83 новорожденным за период с 1993 по 2005 г. [40]. Данная группа отличается небольшой долей недоношенных детей (27,7 %). В структуре анатомических вариантов атрезии пищевода закономерно преобладала форма с нижним трахеопищеводным свищом (78,4 %). Сочетанные аномалии развития были диагностированы у 72,4 %, в том числе пороки развития сердца и сосудов — 50 %, при этом 9,7 % относились к порокам, угрожающим жизни. Хирургическое лечение состояло из первичного (74,7 %), отсроченного (18,1 %) и этапного (7,2 %) лечения. Ранние послеоперационные осложнения наблюдались у 42,2 % оперированных детей, поздние послеоперационные осложнения — у 39,8 %. Послеоперационная летальность составила 15,7 % (умерло 13 пациентов). Были выявлены следующие факторы, ассоциированные с летальным исходом: зависимость от ИВЛ при рождении (критерий $\chi^2 = 9,96$; $p = 0,001$), наличие больших ВПС (критерий $\chi^2 = 12$; $p = 0,005$), наличие угрожающих жизни ВПС (критерий $\chi^2 = 8,98$; $p = 0,003$), что отчасти соответству-

ет современным трендам в развитых странах [40]. Однако отсутствие достоверного влияния на исход массы тела при рождении (критерий $\chi^2 = 3,71$; $p = 0,08$) в данном исследовании, вероятнее всего, объясняется низкой долей глубоко недоношенных детей в общей выборке. Для понимания состояния данной проблемы в Российской Федерации требуются более свежие и обширные исследования.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Выбор модели прогнозирования исходов лечения у пациентов с атрезией пищевода зависит от уровня развития и финансового обеспечения здравоохранения страны, в которой родился ребенок с данным пороком развития. Такие факторы, как недоношенность, низкая масса при рождении, запоздавшая диагностика, длительность предоперационной подготовки и инфекционные заболевания периоперационного периода, имеют большее влияние на выживаемость пациентов в развивающихся странах, чем в развитых, где на первое место выходят непреодолимые факторы риска: сочетанные ВПР и очень низкая масса тела при рождении. При этом указывается закономерный рост заболеваемости и смертности по мере увеличения диафрагмы между двумя отделами пищевода. Кроме того, независимо от хирургической тактики, добиться серьезного сокращения числа осложнений при значительном диафрагме не удастся. Сама по себе хирургическая тактика, по всей видимости, имеет малое влияние на исходы, которые определяются в значительной степени комбинированными и фоновыми заболеваниями. При этом все исследователи сообщают, что наибольший вклад в повышение выживаемости пациентов с атрезией пищевода за последние десятилетия внесло развитие интенсивной терапии и неонатальной реаниматологии.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

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

Благодарности. Авторы выражают признательность: профессору, д-ру мед. наук заведующей кафедрой детской хирургии ФГБОУ ВО УГМУ Н.А. Цап, заведующему отделению

ем хирургии новорожденных ГАУЗ СО ОДКБ В.Б. Чудакову.

Acknowledgments. The authors acknowledge Awareness: Professor, Dr.Sci (med), Head of the Department of Pediatric Surgery, Ural Medical University N.A. Tsap, Head of the Department of Neonatal Surgery at the Regional Children's Hospital V.B. Chudakov.

ЛИТЕРАТУРА

- Holcomb GW III, Murphy JD, Shawn D St P. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th ed. Elsevier, 2020. p 437.
- Каравеева С.А., Котин А.Н., Немилова Т.К., и др. История хирургии атрезии пищевода // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2011. — № 1. — С. 9–12. [Karavaeva SA, Kotin AN, Nemilova TK, et al. History of surgery for oesophageal atresia. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2011;(1):9–12. (In Russ.)]
- Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, et al. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child*. 2012;97(3):227–232. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2011-300597>
- Sfeir R, Bonnard A, Khen-Dunlop N, et al. Esophageal atresia: data from a national cohort. *Journal of pediatric surgery*. 2013;48(8):1664–1669. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.03.075>
- Losty PD. Oesophageal Atresia. In: *Rickham's Neonatal Surgery*. Losty PD, Flake AW, Rintala RJ, editors. London: Springer Publishers, 2018. 541–562 p. https://doi.org/10.1007/978-1-4471-4721-3_23
- Birketvedt K, Mikkelsen A, Klingen LL, et al. Nutritional Status in Adolescents with Esophageal Atresia. *J Pediatr*. 2020;218:130–137. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2019.11.034>
- Rayyan M, Embrechts M, Veer VH, et al. Neonatal factors predictive for respiratory and gastro-intestinal morbidity after esophageal atresia repair. *Pediatrics & Neonatology*. 2019;60(3):261–269. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2018.07.003>
- Rozensztrauch A, Śmigiel R, Patkowski D. Congenital Esophageal Atresia-Surgical Treatment Results in the Context of Quality of Life. *Eur J Pediatr Surg*. 2019;29(03):266–270. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1641597>
- Ritz LA, Widenmann-Grolig A, Jechalke S, et al. Outcome of Patients With Esophageal Atresia and Very Low Birth Weight (≤ 1.500 g). *Front Pediatr*. 2020;8:587285. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.587285>
- Svoboda E. A patient led, international study of long term outcomes of esophageal atresia: EAT 1. *J Pediatr Surg*. 2018;583:8–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.05.033>
- Prato AP, Carlucci M, Bagolan P, et al. A cross-sectional nationwide survey on esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 2015;50:1441–1456. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.01.004>
- Sparey C, Jawaheer G, Barrett AM, et al. Esophageal atresia in the Northern Region Congenital Anomaly Survey, 1985–1997: prenatal diagnosis and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 2000;182:427–431. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1641597>
- Zimmer J, Eaton S, Murchison LE, et al. State of play: eight decades of surgery for esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2019;29(01):39–48. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1668150>
- Lal D, Miyano G, Juang D, et al. Current patterns of practice and technique in the repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: an IPEG survey. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2013;23(7):635–638. <https://doi.org/10.1089/lap.2013.0210>
- Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, et al. Agostino Pierro International survey on the management of esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2014;24(01):3–8. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1350058>
- Waterston DJ, Carter RB, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula: a study of survival in 218 infants. *Lancet*. 1962;1(7234):819–822. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(62\)91837-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(62)91837-8)
- Poenaru D, Laberge JM, Neilson IR, et al. A new prognostic classification for esophageal atresia. *Surg*. 1993;113(4):426–432. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(91\)91022-Q](https://doi.org/10.1016/0022-3468(91)91022-Q)
- Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, et al. Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg*. 1994;29(6):723–725. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90354-9](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90354-9)
- Peters RT, Ragab H, Columb MO, et al. Mortality and morbidity in oesophageal atresia. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(9):989–994. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4124-1>
- Malakounides G, Lyon P, Cross K, et al. Esophageal atresia: improved outcome in high-risk groups revisited. *Eur J Pediatr Surg*. 2016;26(03):227–231. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1551567>
- Sulkowski JP, Cooper JN, Lopez JJ, et al. Morbidity and mortality in patients with esophageal atresia. *Surg*. 2014;156(2):483–491. <https://doi.org/10.1016/j.surg.2014.03.016>
- Wang B, Tashiro J, Allan BJ, et al. A nationwide analysis of clinical outcomes among newborns with esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas in the United States. *J Surg Res*. 2014;190(2):604–612. <https://doi.org/10.1016/j.jss.2014.04.033>
- Yamoto M, Nomura A, Fukumoto K, et al. New prognostic classification and managements in infants with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int*. 2018;34(10):1019–1026. <https://doi.org/10.1007/s00383-018-4322-5>

24. Hartley MJ, Smith NP, Jaffray B. Statistical modeling of survival for babies with oesophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2016;51(7):1110–1114. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.11.016>
25. Schmidt A, Obermayr F, Lieber J, et al. Outcome of primary repair in extremely and very low-birth-weight infants with esophageal atresia/distal tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Sur.* 2017; 52(10):1567–1570. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.05.011>
26. Hannon EJ, Billington J, Kiely EM, et al. Oesophageal atresia is correctable and survivable in infants less than 1 kg. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(6):571–576. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3851-4>
27. Folaranmi SE, Jawaid WB, Gavin L, et al. Influence of birth weight on primary surgical management of newborns with esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2020;55(11):2251. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.11.023>
28. Quiroz HJ, Turpin A, Willobee BA, et al. Nationwide analysis of mortality and hospital readmissions in esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2020;55(5):824–829. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.01.025>
29. Tanny SPT, Fearon E, Hawley A, et al. Predictors of Mortality after Primary Discharge from Hospital in Patients with Esophageal Atresia. *J Pediatr.* 2020;219:70–75. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2019.12.031>
30. Davari HA, Hosseinpour M, Nasiri GM, et al. Mortality in esophageal atresia: assessment of probable risk factors (10 years' experience). *J Res Med Sci.* 2012;17(6):540–542.
31. Vukadin M, Savic D, Malikovic A, et al. Analysis of prognostic factors and mortality in children with esophageal atresia. *Ind J Pediatr.* 2015;82(7):586–590. <https://doi.org/10.1007/s12098-015-1730-6>
32. Ammar S, Sellami S, Sellami I, et al. Management of esophageal atresia and early predictive factors of mortality and morbidity in a developing country. *Dis Esophagus.* 2019;32(6):doy135. <https://doi.org/10.1093/dote/doy135>
33. Akhter N, Javeria J, Jan IA, et al. Factors affecting survival in patients with oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2009;21(4):129–133.
34. Nagdeve N, Sukhdeve M, Thakre T, et al. Esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula presenting beyond 7 days. *J Neonatal Surg.* 2017;6(3):57. <https://doi.org/10.21699/jns.v6i3.577>
35. Li XW, Jiang YJ, Wang XQ, et al. A scoring system to predict mortality in infants with esophageal atresia: A case-control study. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(32):e7755. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000007755>
36. Brown AK, Tam PK. Measurement of gap length in esophageal atresia: a simple predictor of outcome. *J Am Coll Surg.* 1996;182(1):41–45.
37. Hands LJ, Dudley NE. A comparison between gap-length and Waterston classification as guides to mortality and morbidity after surgery for esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1986;21(5):404–406. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(86\)80508-5](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(86)80508-5)
38. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, et al. Prognosis of congenital tracheoesophageal fistula with esophageal atresia on the basis of gap length. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(8):767–771. <https://doi.org/10.1007/s00383-007-1964-0>
39. Tandon RK, Sharma S, Sinha SK, et al. Esophageal atresia: Factors influencing survival-Experience at an Indian tertiary centre. *J Ind Ass Pediatr Surg.* 2008;13(1):2–6. <https://doi.org/10.4103/0971-9261.42564>
40. Новожилов В.А., Валеев В.В., Козлов Ю.А., и др. Прогностические факторы летальности у новорожденных с атрезией пищевода // *Acta Biomedica Scientifica.* — 2006. — № 6. — С. 82–86. [Novozhilov VA, Valeev VV, Kozlov JA, et al. The prognostic factors of mortality in newborns with esophageal atresia. *Acta Biomedica Scientifica.* 2006;(6):82–86. (In Russ.)]

Информация об авторах

Рустам Фаридович Мухаметшин — канд. мед. наук, доцент кафедры анестезиологии, реаниматологии и токсикологии, ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург; заведующий отделением ОАРИТНиНД № 2, ГАУЗ СО ОДКБ, Екатеринбург; Эксперт Росздравнадзора по специальности «Неонатология», Екатеринбург. E-mail: rustamfm@yandex.ru

Торопов Никита Вадимович — ординатор кафедры анестезиологии, реаниматологии и токсикологии, ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России; врач-стажер, ОАРИТНиНД № 2, ГАУЗ СО ОДКБ, Екатеринбург. E-mail: goresapiens@gmail.com.

Ольга Танюхановна Кабдрахманова — врач — анестезиолог-реаниматолог, ОАРИТНиНД № 2, ГАУЗ СО ОДКБ, Екатеринбург. E-mail: kab-olya@yandex.ru.

Information about the authors

Rustam F. Mukhametshin — MD, PhD, Cand. Sci. (Med.), Head of NICU No. 2, Regional Children's Clinical Hospital, Yekaterinburg; Assistant professor, Ural State Medical University, Yekaterinburg; Department of Anesthesiology, Intensive Care And Toxicology, Yekaterinburg. E-mail: rustamFM@yandex.ru.

Nikita V. Toropov — resident physician, Department of Anesthesiology, Intensive Care And Toxicology, Ural State Medical University, Yekaterinburg. E-mail: goresapiens@gmail.com.

Olga T. Kabdrakhmanova — doctor anesthesiologist of NICU No. 2, Regional Children's Clinical Hospital, Yekaterinburg. E-mail: kab-olya@yandex.ru