

УДК 616.329-007.271-053.31

## СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКИХ ХАРАКТЕРИСТИК ПАЦИЕНТОВ С АТРЕЗИЕЙ ПИЩЕВОДА

Белоокая А. С.<sup>1</sup>, Аверин В. И.<sup>1</sup>, Мараховский К. Ю.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет», г. Минск, Республика Беларусь;

<sup>2</sup>Государственное учреждение «РНПЦ детской хирургии», г. Минск, Республика Беларусь

**Реферат.** Проблема лечения пациентов с атрезией пищевода (АП) не потеряла своей актуальности до настоящего времени. Хотя в настоящее время летальность снизилась до 4,4 %. Тем не менее при коррекции АП возникают сложности у детей с сочетанной и сопутствующей тяжелой соматической патологией, с большим диастазом между атрезированными сегментами пищевода, особенно при атрезии без свища и у недоношенных новорожденных. Все эти факторы ухудшают прогноз и результаты хирургического лечения.

Проанализирован и проведен сравнительный анализ частоты встречаемости анатомических вариантов АП, сочетанных пороков и в зависимости от этого дана оценка видам оперативных вмешательств.

В представленном исследовании изучены результаты обследования и лечения 252 новорожденных с различными формами АП, проходивших лечение в РНПЦ детской хирургии г. Минска.

Средний гестационный возраст при рождении ребенка, оперированного по поводу АП, составил — 36,23 недели. В сроке гестации до 38 недель родились 55,6 % детей. Средняя масса тела ребенка, оперированного по поводу АП при рождении, составила — 2561,7 г. При этом 7 детей родились с очень низкой и экстремально низкой массой тела. Наиболее частой формой порока являлась АП с дистальным ТПС (тип С по Gross), она была у 226 (90 %) детей. Наиболее частым диастазом между отрезками пищевода было расстояние 0–2 см, (42,1 %). У 66 (26,2 %) диастаз составил 2–4 см. При АП, если диастаз между сегментами пищевода составлял до 2,5 см выполнялась торакотомия или торакоскопия с перевязкой ТПС и эзофаго-эзофагоанастомозом. С 2018 г. операция выбора при АП с небольшим диастазом является торакоскопическая пластика пищевода «конец в конец» с пластикой трахеи. Послеоперационная летальность при АП снизилась с 84,9 до 4,4 %.

**Ключевые слова:** новорожденные, атрезия пищевода, срок гестации, сопутствующие врожденные пороки.

**Введение.** Проблема лечения пациентов с атрезией пищевода (АП) не потеряла своей актуальности до настоящего времени. Хотя в настоящее время летальность снизилась до 4,4 %. Тем не менее при коррекции АП возникают сложности у детей с сочетанной и сопутствующей тяжелой соматической патологией, с большим диастазом между атрезированными сегментами пищевода, особенно при атрезии без свища и у недоношенных новорожденных. Все эти факторы ухудшают прогноз и результаты хирургического лечения. В Республике Беларусь первое хирургическое лечение ребенка с атрезией пищевода было выполнено в 1970 г. К 1994 г. в Детском хирургическом центре было прооперировано 426 детей с АП, из них выписано из стационара в удовлетворительном состоянии 64 ребенка, что составило лишь 15 % выживаемости [1, 2]. В. А. Катько и А. А. Сорока описали, что причинами высо-

кой летальности являлись: позднее поступление больных в стационар, нарушение правил транспортировки (большинство новорожденных поступило охлажденными и с признаками аспирации), высокая степень инфицированности новорожденных, отсутствие современной дыхательной аппаратуры, мониторинга и современных методик выхаживания. На сегодняшний день количество летальных исходов у детей, связанных с АП, снизилось в разы благодаря развитию медицинских технологий, улучшению работы в неонатологии, детской хирургии и интенсивной терапии новорожденных, но остаются актуальными вопросы послеоперационных осложнений и заболеваний пищевода [4, 5].

С 1970 по 1994 г. летальность была 84,9 % и в настоящее время снизилась до 4,4 % [1, 2]. Тем не менее при коррекции АП возникают сложности у детей с сочетанной и сопутствующей

щей тяжелой соматической патологией, с большим диастазом между атрезированными сегментами пищевода, особенно при атрезии без свища и у недоношенных новорожденных. Все эти факторы ухудшают прогноз и результаты хирургического лечения [3, 4, 5].

Тактика хирургического лечения АП включает: первичный анастомоз «конец в конец» и решение таких задач, как большой диастаз между атрезированными участками пищевода путем многоэтапного лечения: шейная эзофагостома, с дальнейшим выполнением отсроченного анастомоза или эзофагоколопластики [3, 4, 5]. Благодаря достижениям в области эндохирургических технологий для лечения заболеваний врожденного порока развития пищевода у детей стала применяться торакоскопия [5].

В Республике Беларусь впервые торакоскопическая пластика АП была выполнена в 2018 г. хирургами РНПЦ детской хирургии А. А. Свирским и Ю. М. Гриневичем

**Цель работы** — анализ и проведение сравнительного анализа частоты встречаемости анатомических вариантов АП, сочетанных пороков и в зависимости от этого оценка видов оперативных вмешательств.

**Материалы и методы.** В представленном исследовании изучены истории болезни детей, прооперированных с 2005 до 2022 г., проанализированы результаты обследования и лечения 252 новорожденных с различными формами АП.

Всем детям при поступлении проводилось общеклиническое обследование: анализы крови и мочи, ПЦР, ИФА, КОС, биохимический анализ крови, по показаниям определяли уро-

вень прокальцитонина и СРБ, выполнялась рентгенография грудной и брюшной полостей и исследование пищевода с водорастворимым контрастным веществом.

Для статистического анализа данных использовалась программа MedCalc® Statistical Software version 20.104 (MedCalc Software Ltd, Ostend, Belgium; <https://www.medcalc.org>; 2022). В описательной статистике использовались следующие показатели средние значения с доверительным интервалом. Для определения параметрического/непараметрического распределения ряда значений использовался тест Шапиро — Уилка или Холмогорова — Смирнова. Значения медианы с ее доверительными интервалами указывались в случае значительного смещения от среднего значения. В части описательной статистики использовались гistogramмы относительных частот, полученных значений, которые обеспечивают визуальную интерпретацию числовых данных путем отображения количества точек данных, попадающих в указанный диапазон значений [7].

**Результаты и их обсуждение.** В основу настоящего анализа данных взято 252 ребенка, оперированных по поводу различной формы АП. Гендерное соотношение пациентов было следующим: девочек — 119 (47,2 %), мальчиков — 133 (52,8 %).

Средний срок гестации при рождении детей, оперированных по поводу АП, составил — 36,23 недели (95% ДИ  $35,68 \pm 36,79$ ), тест Шапиро — Уилка отрицает нормальность распределения. Из общего числа 55,6 % новорожденных родились в сроке гестации до 38 недель. Результаты представлены на рисунке 1.

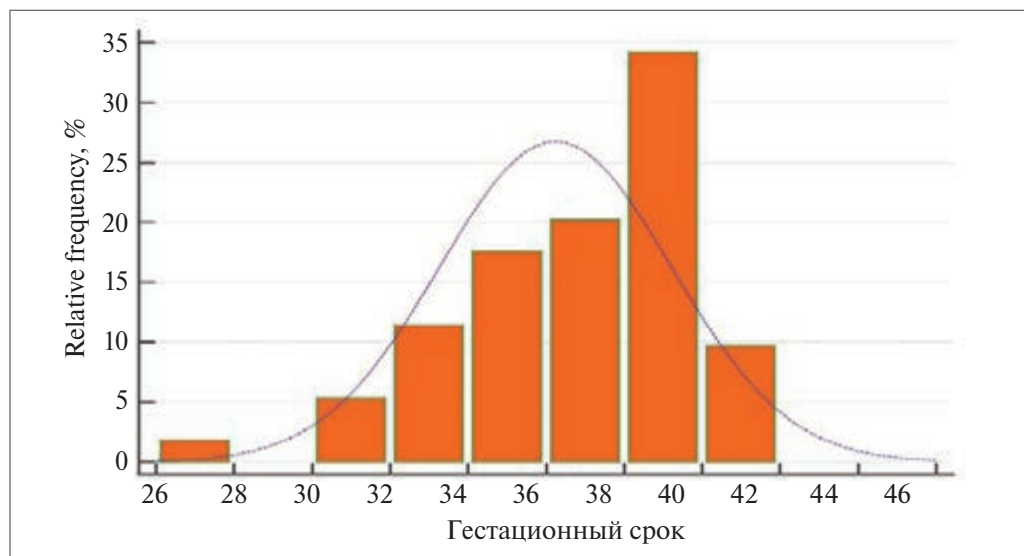


Рисунок 1 — Распределение новорожденных с АП по срокам гестации

Средняя масса тела ребенка, оперированного по поводу АП при рождении, составила — 2561,7 г (95% ДИ 2449,8 ± 2673,6), тест Шапиро — Уилка подтверждает нормальность распределения. С очень низкой и экстремально низкой массой тела родились

5 % детей. Результаты представлены на рисунке 2.

В настоящем анализе использовалась классификация АП по R. В. Gross (1953), согласно которой каждый тип порока обозначен буквами: А, В, С, D, Е, Н (таблица 1).

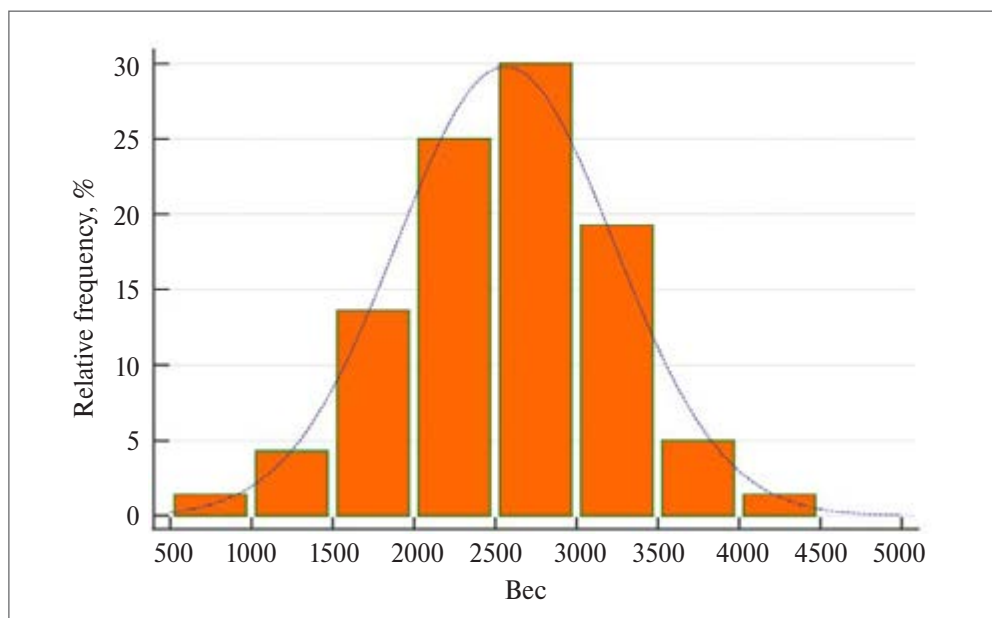


Рисунок 2 — Масса тела новорожденных с АП

Таблица 1 — Распределение пациентов в соответствии с типом АП

Тип атрезии	Анатомическая характеристика	Число случаев	Частота, %
А	АП без трахеопищеводного свища	12	4,8
В	АП с проксимальным трахеопищеводным свищом	0	0
С	АП с дистальным трахеопищеводным свищом	226	89,6
D	АП с проксимальным и дистальным трахеопищеводным свищом	1	0,4
Е	Трахеопищеводный свищ без АП	13	5,2
Н	Трахеозофагеальная расщелина	0	0
Итого		252	100

Наиболее частой формой порока являлась АП с дистальным трахеопищеводным свищом (тип С по Gross) — 226 детей, что составляет 89,6 % случаев выявления врожденного порока развития.

Следует отметить, что тактика оперативного лечения напрямую зависела от диастаза между атрезированными концами пищевода (таблица 2).

Таблица 2 — Диастаз у новорожденных с АП

Диастаз	Количество пациентов	Частота, %
4 см и более	4	1,6
2–4 см	66	26,2
0–2 см	106	42,1
Отсутствие	28	11,1
Не указано	48	19
Итого	252	100

Наиболее частым диастазом между отрезками пищевода было расстояние 0–2 см, что составило 42,1 %. У 66 (26,2 %) диастаз составил 2–4 см, у 4 новорожденных (1,6 %) — 4 см и более. Отсутствие диастаза между атрезированными участками пищевода отмечалось у 28 пациентов (11,1 %).

Также следует отметить, что у 48 пациентов был наложен первичный анастомоз, но при описании протокола оперативного лечения диастаз не указывался, соответственно оценка процентного соотношения по данному признаку остается сомнительной.

За время периоперационного периода пациентам проводилось обследование на наличие или отсутствие сопутствующей патологии, которая могла бы повлиять на проведение оперативного лечения. Сочетанные пороки развития были выявлены у 175 новорожденных из 252, что составило 69,4 %. У 30 новорожденных (11,9 %) сопутствующей патологии не было.

Наиболее часто выявлялись ВПС. У 168 детей (66,7 %), среди которых отмечалось наличие более двух заболеваний, коррекция которых выполнялась в первую очередь. Так, к жизнеугрожающим заболеваниям среди ВПС выявили: стеноз аорты — у 2 новорожденных, атрезия легочной артерии — у 2, стеноз ветвей легочной артерии — у 2 и коарктация аорты — у 2 пациентов. К большим порокам развития относились дефект межпредсердной перегородки — у 28, дефект межжелудочковой перегородки — у 31, тетрада Фалло — у 2 и гипоплазия левых отделов сердца — у одного новорожденного. Часть пациентов имели малые ВПС, не требующие срочного хирургического лечения. К которым отнесли открытое овальное окно — у 83, открытый артериальный проток — у 42, двойная дуга аорты — у 2 и срединно расположенное сердце — у 2 новорожденных.

Аномалии развития костно-суставной системы были выявлены у 34 (13,5 %) новорож-

денных. К ним отнесли рудиментарные добавочные ребра, добавочные позвонки, полидактилию, клиновидные и расщепленные позвонки, аномалию развития крестца.

Пороки развития желудочно-кишечного тракта были отмечены у 31 (12,3 %) новорожденного, к которым отнесли атрезию ануса, атрезию прямой кишки, дивертикул Меккеля, пупочную и вентральную грыжи, омфалоцеле, диафрагмальную грыжу, грыжу пищеводного отверстия диафрагмы, кольцевидную поджелудочную железу, агенезию желчного пузыря.

Пороки развития мочеполовой системы отмечены в 10,3 % случаев. У 26 новорожденных диагностированы гипоспадия, агенезия и аплазия почек, пиелоектазия, кистозная трансформация почек.

VATER-ассоциация — акроним, составленный из первых букв английских названий врожденных пороков развития: V (*vertebral defect*) — дефекты позвоночника, A — *anal atresia*, T — *tracheoesophageal fistula*, E — *esophageal atresia*, R — *renal anomaly*. Некоторые авторы вводят в число основных признаков синдрома и пороки сердца (C — *cardial defect*) и конечностей (L — *limb defect*), поэтому название может меняться до VACTER-ассоциации и VACTERL-ассоциации. Так, VACTERL-ассоциация была диагностирована у 9 (3,6 %) новорожденных.

Пороки развития системы органов дыхания были отмечены у 9 (3,6 %) новорожденных, к которым отнесли агенезию легкого, бронхолегочную дисплазию и кистозную трансформацию легких.

Пороки развития органов слуха диагностированы у 7 (2,8 %), пороки развития языка, рта и глотки у 6 (2,4 %), центральной нервной системы у одного (0,4 %) новорожденного. Хромосомные аномалии выявлены у 4 пациентов (1,6 %) (таблица 3).

Таблица 3 — Частота выявленных сопутствующих ВПР

Характер сочетанных пороков развития	Число случаев	Частота, %
Сердечно-сосудистая система	168	56,9
Костно-мышечная система	34	11,5
Желудочно-кишечный тракт	31	10,5
Мочеполовая система	26	8,8
VACTERL-ассоциация	9	3,1
Система органов дыхания	9	3,1
Органы слуха	7	2,4
Пороки развития языка, рта и глотки	6	2,0
Хромосомные	4	1,4
Центральная нервная система	1	0,3
Итого	295	100

На основе полученных данных нами были выделены 3 группы оперативных вмешательств, выполняемых в РНПЦ детской хирургии (таблица 4).

В зависимости от тактики хирургического лечения мы разделили всех пациентов на две группы. К первой группе отнесли пациентов, которые нуждались в срочной операции в первые 24–72 ч. Им была выполнена торакотомия или торакоскопия с перевязкой

трахеопищеводного свища (ТПС), эзофаго-эзофагоанастомозом, следует отметить, что циркулярная миотомия по Ливадитис была выполнена 5 новорожденным ( $n = 180$ ; 70,3 %). Во вторую группу вошли пациенты с большим диастазом, которым были выполнены перевязка ТПС, шейная эзофагостомия и гастростомия ( $n = 60$ ; 23,4 %). В последующем этим пациентам было выполнена эзофагоколонопластика.

Таблица 4 — Виды выполненных операций у новорожденных с АП

Виды операций	Количество случаев
<b>Срочные операции</b>	
Торакотомия Перевязка ТПС Эзофаго-эзофагоанастомоз	130
Торакотомия Перевязка ТПС Циркуляторная миотомия Эзофаго-эзофагоанастомоз	7
Торакоскопия Перевязка ТПС Эзофаго-эзофагоанастомоз	43
<b>Этапные операции</b>	
Гастростомия Шейная эзофагостомия Перевязка ТПС Эзофагоколонопластика	60

Из описанных выше вариантов оперативных вмешательств наиболее распространенным был стандартный вариант: торакотомия с перевязкой трахеопищеводного свища и выполнением анастомоза пищевода «конец в конец» ( $n = 130$ ; 51,6 %), за которым следовало выполнение гастростомии, шейной эзофагостомии с перевязкой ТПС ( $n = 60$ ; 23,4 %). Торакоскопическую пластику трахеи и пищевода «конец в конец» следует вынести отдельно, так как данная эндоскопическая техника стала выполняться в РНПЦ детской хирургии с 2018 г. и к 2022 г. составила 17,1 % (43 ребенка) от общего числа выборки.

Также следует отметить 6 детей с изолированным ТПС без АП (тип Е), оперируемых в РНПЦ детской хирургии, было выполнено следующее хирургическое лечение: пластика трахеи заплатой из аутофасции (широкая фасция бедра) — 3 детям, цервикотомия и разобщение трахеопищеводного свища с последующей пластикой трахеи и пищевода — одному, лазерная абляция трахеопищеводного свища — 2 детям.

В связи с тяжестью общего состояния один ребенок с пороком развития по типу С не был прооперирован.

Осложнения во время хирургической коррекции в анализируемой выборке возникли из-за прорезывания швов во время выполнения анастомоза (5 случаев) и несостоятельности анастомоза (10 случаев), что привело к смене тактики хирургического лечения АП.

Процент летальных исходов в анализируемой группе детей с АП составил 4,4 % (11 пациентов).

**Заключение.** На основании проведённых исследований можно сделать следующие выводы:

1. Средний гестационный возраст при рождении ребенка, оперированного по поводу АП, составил — 36,23 недели. В сроке гестации до 38 недель родились 55,6 % детей.

2. Средняя масса тела ребенка, оперированного по поводу АП при рождении, составила — 2561,7 г. При этом 7 детей родились с очень низкой и экстремально низкой массой тела.





3. Наиболее частой формой порока являлась АП с дистальным ТПС (тип С по Gross), она была у 226 (90 %) детей.

4. Наиболее частым диастазом между отрезками пищевода было расстояние 0–2 см, (42,1 %). У 66 (26,2 %) диастаз составил 2–4 см.

5. При АП, если диастаз между сегментами пищевода составлял до 2,5 см, выполнялась

торакотомия или торакоскопия с перевязкой ТПС и эзофаго-эзофагоанастомозом.

6. С 2018 г. операция выбора при АП с небольшим диастазом является торакоскопическая пластика пищевода «конец-в-конец» с пластикой трахеи.

7. Послеоперационная летальность при АП снизилась с 84,9 до 4,4 %.

#### Список цитированных источников

1. Катько, В. А. Болезни новорожденных в хирургической практике / В. А. Катько. — Минск : Вышэйш. шк., 2012. — С. 303.
2. Аверин, В. И. Материалы XI съезда белорусских хирургов / В. И. Аверин, В. А. Катько, А. А. Сорока. — Гродно, 1995. — С. 181.
3. Баиров, Г. А. Хирургия пороков развития / Г. А. Баиров. — Л. : Медицина, 1968. — С. 687.
4. Козлов, Ю. А. Атрезия пищевода — торакоскопическое наложение анастомоза / Ю. А. Козлов, П. С. Юрков, В. А. Новожилов // Детская хирургия. — 2005. — № 3. — С. 54.
5. Thoracoscopic repair of esophageal atresia in an infant: a surgical first / T. E. Lobe [et al.] // *Pediatr. Endosurg. Innovative. Tech.* — Vol. 3. — P. 141–148.
6. Красовская, Т. В. Осложнения оперативного лечения атрезии пищевода / Т. В. Красовская, Ю. И. Кучеров // Детская хирургия — 2001. — № 3. — С. 44–46.
7. *Exploratory data analysis* / J. W. Tukey // Reading, Mass: Addison-Wesley Publishing Company. — 1977. — 711 p.

## Comparative analysis of clinical characteristics of patients with esophageal atresia

*Belookaya A. S.<sup>1</sup>, Averin V. I.<sup>1</sup>, Marakhovskiy K. Yu.<sup>2</sup>,*

*<sup>1</sup> Belarusian State Medical University, Minsk, Republic of Belarus;*

*<sup>2</sup> State Institution “Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery”, Minsk, Republic of Belarus*

The problem of treating children with esophageal atresia (EA) has not lost its relevance to date. Although the mortality rate has now decreased to 4.4 %. Nevertheless, there are difficulties in the correction of EA in children with concomitant and concomitant severe somatic pathology, with large diastasis between the atretized segments of the esophagus, especially in atresia without a fistula and in premature newborns. All these factors worsen the prognosis and results of surgical treatment.

A comparative analysis of the occurrence of anatomical variants of EA, combined defects has been carried out, based on results the tures of syrgical interventios has been evanuated.

In the present study, the results of examination and treatment of 252 newborns with various forms of EA, who were treated at the Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery in Minsk, were studied.

The average gestational age at birth of a child operated on for EA was 36.23 weeks. 55.6 % of children were born at gestational age up to 38 weeks. The average body weight of a child operated on for EA at birth was 2561.7 g. At the same time, 7 children were born with very low and extremely low body weight. The most common form of malformation was EA with distal TPS (type C according to Gross), it was in 226 (90 %) children. The most frequent diastasis between the segments of the esophagus was a distance of 0–2 cm (42.1 %). In 66 (26.2 %) diastasis was 2–4 cm. In case of EA, if the diastasis between the segments of the esophagus was up to 2.5 cm, thoracotomy or thoracoscopy with TJ ligation and esophago-esophagoanastomosis was performed. Since 2018, the operation of choice for EA with small diastasis has been end-to-end thoracoscopic esophagoplasty with tracheal plasty. Postoperative mortality in EA decreased from 84.9 to 4.4 %.

**Keywords:** newborns, esophageal atresia, gestational age, concomitant congenital malformations.

*Поступила 22.06.2022*