



Atresia de Esôfago em Recém Nascidos: Revisão Bibliográfica e Importância de Protocolos Eficazes no Cuidado Neonatal

Esophageal Atresia in Newborns: Literature Review and the Importance of Effective Protocols in Neonatal Care

Atresia Esofágica en Recién Nacidos: Revisión Bibliográfica y la Importancia de Protocolos Eficaces en el Cuidado Neonatal

Bruna Alves das Oliveiras¹

Ana Carolina Marangon Balestreri²

Beatriz Reis Afonso³

Eduardo Felipe Nácul⁴

Marina Coleta Drago⁵

DOI: 10.54751/revistafoco.vXXnXX-

Received: January 15th, 2024

Accepted: February 21th, 2024



RESUMO

A atresia de esôfago é uma malformação congênita caracterizada pela ausência de um segmento deste órgão. Tal condição é classificada em alguns tipos, sendo o critério de Vogt o mais difundido e utilizado. Essa classificação engloba basicamente cinco tipos que são diferenciados pela presença ou não de fístulas e a localização destas. Clinicamente, o neonato apresenta intensa salivação com a presença de bolhas de ar, desconforto durante as mamadas, engasgos frequentes e tosse espasmódicas. O diagnóstico é feito principalmente após o nascimento, quando a criança apresenta clínica compatível, mas é possível que seja feito no período pré natal, por meio de ultrassonografia, ressonância magnética, e exames laboratoriais. Após o diagnóstico, é necessária cirurgia e cuidados específicos de pós cirúrgico. Dessa forma, foi realizada uma revisão bibliográfica, com o objetivo de tornar o conhecimento da patologia mais acessível aos profissionais e estudantes da área de saúde. Além disso, o estudo tem o propósito de tornar evidente a necessidade de elaboração de estudos e protocolos eficazes para auxiliar os cuidados com os pacientes.

Palavras-chave: “Esôfago”, “Atresia de esôfago”, “Recém nascido”, “Neonato”

ABSTRACT

Esophageal atresia is a congenital malformation characterized by the absence of a segment of this organ. This condition is classified into several types, with the Vogt

classification being the most widely used. This classification includes five main types, differentiated by the presence or absence of fistulas and their location. Clinically, the newborn presents with excessive salivation, air bubbles, discomfort during feeding, frequent choking, and spasmodic coughing. The diagnosis is primarily made after birth when the child shows compatible clinical signs, although it is possible to diagnose it prenatally through ultrasound, magnetic resonance imaging, and laboratory tests. After diagnosis, surgery is necessary, along with specific postoperative care. Thus, a literature review was conducted to make knowledge of the pathology more accessible to health professionals and students. Additionally, the study aims to highlight the need for the development of effective studies and protocols to support patient care.

Keywords: “Esôfago”, “Atresia de esôfago”, “Recém nascido”, “Neonato”

RESUMEN

La atresia esofágica es una malformación congénita caracterizada por la ausencia de un segmento de este órgano. Esta condición se clasifica en varios tipos, siendo el criterio de Vogt el más difundido y utilizado. Esta clasificación abarca básicamente cinco tipos, que se diferencian por la presencia o ausencia de fístulas y su localización. Clínicamente, el recién nacido presenta salivación intensa con la presencia de burbujas de aire, malestar durante la alimentación, atragantamientos frecuentes y tos espasmódica. El diagnóstico se realiza principalmente después del nacimiento, cuando el niño presenta una clínica compatible, aunque es posible que se realice en el período prenatal mediante ultrasonografía, resonancia magnética y exámenes de laboratorio. Tras el diagnóstico, es necesaria una cirugía y cuidados postoperatorios específicos. De esta forma, se realizó una revisión bibliográfica con el objetivo de hacer que el conocimiento de esta patología sea más accesible para los profesionales y estudiantes del área de la salud. Además, el estudio tiene como propósito evidenciar la necesidad de desarrollar estudios y protocolos eficaces para ayudar en el cuidado de los pacientes.

Palabras clave: “Esôfago”, “Atresia de esôfago”, “Recém nascido”, “Neonato”

Introdução

Atresia de esôfago consiste em uma malformação congênita caracterizada pela ausência de um segmento deste órgão, podendo estar associada a uma comunicação com a traqueia ou outras malformações (Albertini *et al.*, 2018). Os sintomas variam de acordo com a topografia acometida. Comumente, os neonatos apresentam salivação abundante, engasgos, tosse e cianose após tentativa alimentar, além de falha na sondagem gástrica (Romagna, 2010). Trata-se de uma condição com incidência global e com mortalidade que varia de 5 a 20% dos casos; porém, avanços no diagnóstico e tratamento têm sido responsáveis por maiores taxas de sobrevivência (Tollne *et al.*, 2024; Albertini *et al.*, 2018; Fernandes *et al.*, 2020).

Seu diagnóstico pode ser feito ainda no pré-natal, através de achados ultrassonográficos; porém, na maioria dos casos, o diagnóstico é feito após o nascimento. O tratamento é realizado com reparo cirúrgico do esôfago, podendo ser feito em uma ou mais etapas, de acordo com a apresentação da malformação e condições clínicas do paciente (Camara *et al.*, 2018). Dentre as complicações cirúrgicas mais comuns destacam-se dismotilidade esofagiana, estenose da anastomose, refluxo gastroesofágico e disfunções respiratórias (Albertini *et al.*, 2018). Melhorias na tecnologia e na medicina ajudaram a identificar e a diminuir as complicações pós-cirúrgicas, proporcionando melhor qualidade de vida para estes pacientes (Lee, 2018).

Metodologia

Este artigo constitui um estudo descritivo de caráter bibliográfico, abrangendo o tema atresia de esôfago em recém nascidos. Para este trabalho, foi realizada uma revisão de literatura publicada nas seguintes bases de dados: Scielo, PubMed e Google Acadêmico. As palavras chaves utilizadas foram “Esôfago”, “Atresia de esôfago”, “Recém nascido”, “Neonato” assim como seus respectivos descritores na língua inglesa. Os critérios de inclusão baseiam-se em artigos publicados a partir do ano de 2007 até o ano de 2024, acerca do tema, que compreendiam os idiomas português e inglês. Diante dessa análise, 19 artigos foram analisados para o estudo.

Resultados

Foram delimitados na metodologia um total de 19 artigos, sendo que todos tiveram o título e resumo avaliados e 19 foram lidos na íntegra e selecionados para compor o presente estudo. Dos 19 selecionados, o estudo mais antigo foi publicado em 2007 e o mais recente em 2024. Todos os artigos foram separados em título, autoria, ano de publicação e método empregado.

TÍTULO	AUTORES	ANO DE PUBLICAÇÃO	METODOLOGIA
Prenatal diagnosis of esophageal atresia - Performance and consequences.	ARNTZEN, T.; MIKKELSEN, A.; EMBLEM, R.; LAI, X.; HAUGEN, G.	2023	Estudo observacional retrospectivo
Advances in the surgical management of esophageal atresia	BOWDER, A. N.; LAL, D. R.	2021	Revisão sistemática
The esophageal-atresia-quality-of-life questionnaires: feasibility, validity and reliability in Sweden and Germany	DELLENMARK-BLOM, Michaela et al.	2018	Estudo metodológico
The repair of esophageal atresia	DU, J. et al.	2019	Revisão sistemática

and major complications—a systematic review and our experience in dealing with the tracheoesophageal fistula.			
Developmental basis of tracheoesophageal birth defects.	EDWARDS, N. C.; NICOLETTI, A. et al.	2021	Revisão sistemática
Atresia de esôfago em recém-nascido: um relato de caso	FERNANDES, Maila dos Santos et al.	2020	Relato de caso
Peri-operative management of neonates with oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula	HUNT, R. W.; PERKINS, E. J.; KING, S.	2016	Revisão sistemática
VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature.	KECKLER, S. J.; ST. PETER, S. D.; VALUSEK, P. A. et al.	2007	Revisão sistemática

Basic knowledge of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia	LEE, S.	2018	Revisão sistemática
Posttraumatic stress reactions in parents of children with esophageal atresia	LE GOUËZ, Morgane et al.	2016	Estudo metodológico
Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis	PARDY, C.; D'ANTONIO, F.; KHALIL, A.; GIULIANI, S.	2019	Revisão sistemática
Management of long-gap esophageal atresia.	PENIKIS, A. B.; SECLIFER, A. M.; KUNISAKI, S. M.	2024	Revisão sistemática
Atresia de esôfago - relato de caso	ROMAGNOLA, Elisa Sfoggia; FULGÊNCIO DE OLIVEIRA, Vaneiska; ZANETTI	2020	Relato de caso

	BALLARDI N, Patricia A		
Oesophageal atresia	SPITZ, Lewis	2007	Revisão sistemática
Surgical management of oesophageal atresia	TEAGUE, W. J.; KARPLOWSKY, J.	2016	Revisão sistemática
Guidelines for treatment of esophageal atresia in the light of most recent publications	TOKARSKA, K. et al.	2023	Revisão sistemática
Esophageal atresia: a challenge from prenatal diagnosis to surgical treatment: Atrésia esofágica: um desafio desde o diagnóstico pré-natal ao tratamento cirúrgico.	TROCADO, V.; BARROSO, C.; NOGUEIRA-SILVA, C.; CORREIA-PINTO, J.	2018	Revisão sistemática
Oesophageal atresia	VAN LENEP, M.; SINGENDONK,	2019	Revisão sistemática

	M. M. J.; DALL'OGGIO, L. et al.		
Parents' experiences of sham feeding their child with esophageal atresia at home while awaiting reconstructive surgery: A qualitative interview study.	TOLLNE, Anna Maria et al.	2 0 2 4	Estudo qualitativo

Discussão

A atresia do esôfago é uma anomalia congênita caracterizada pela interrupção da continuidade do esôfago. Pode apresentar ou não comunicação persistente com a traqueia. Essa condição frequentemente está associada a outras malformações congênitas, como defeitos cardíacos, anomalias gastrointestinais, traqueoesofágicas, genitais, urinários, vertebrais e malformações nos membros. Tais anomalias formam um grupo denominado VACTERL (Tollne *et al.*, 2024; Spitz, 2007).

É um quadro relativamente comum, afetando cerca de 1 em cada 2500 a 3000 crianças recém-nascidas. A maioria dos casos é esporádica e não-sindrômica, embora uma pequena fração esteja associada a anomalias cromossômicas. Os casos familiares ou sindrômicos são extremamente raros, representando menos de 1% do total, sendo que essa condição é de 2 a 3 vezes mais comum em gêmeos (Spitz, 2007; Edwards *et al.*, 2021).

Historicamente, o primeiro caso documentado de atresia do esôfago foi descrito por Thomas Gibson em 1697. Outros relatos seguiram, com Thomas Hill em 1840 identificando anomalias associadas e Thomas Holmes sugerindo tratamento cirúrgico em 1869. A primeira tentativa bem-sucedida de reparo primário foi realizada por Cameron Haight em 1941 (Spitz, 2007).

As taxas de sobrevivência aumentaram significativamente nas últimas décadas, alcançando entre 90% e 95% nos dias atuais. A criança com atresia do esôfago precisa passar por cirurgia nos primeiros dias de vida para permitir o acesso ao trato gastrointestinal e possibilitar a alimentação oral. Na maioria dos casos, realiza-se uma anastomose primária na qual as duas extremidades do esôfago são conectadas (Tollne *et al.*, 2024).

A etiologia dessa condição é multifatorial. Evidências sugerem que mutações em genes com efeitos diversos em vias de desenvolvimento podem ser responsáveis. Contudo, os mecanismos exatos pelos quais essas mutações causam complicações ainda não são claros (Edwards *et al.*, 2021). Estudos em modelos animais sugerem, por exemplo, a participação do gene Sonic hedgehog (Shh) na formação normal do esôfago e da traqueia. Alterações na expressão desse gene ou em seu caminho de sinalização podem levar a falhas na separação e desenvolvimento anormal (Spitz, 2007). Ademais, anomalias cromossômicas, como trissomias e deleções, também estão associadas à atresia esofágica e foram observadas em uma parcela significativa dos casos com malformações associadas. Além disso, malformações associadas, como a associação VACTERL (vertebral, ano-rectal, cardíaca, traqueoesofágica, renal e dos membros), também podem fornecer pistas sobre a etiologia da atresia esofágica, uma vez que, provavelmente, resultam de lesões durante o desenvolvimento embrionário que afeta múltiplos eventos morfogenéticos (Spitz, 2007). Por fim, fatores ambientais e multifatoriais também podem contribuir para o desenvolvimento da atresia do esôfago. Exposições durante a gravidez e condições de saúde materna podem desempenhar um papel na predisposição a essa condição.

A atresia do esôfago pode ser classificada em vários tipos, a depender da variação anatômica presente. O critério mais utilizado é o desenvolvido por Vogt, de 1929, que permanece o mais difundido até os dias atuais. Gross, em 1953, fez algumas modificações na classificação (Spitz, 2007). A categoria mais comum da doença é a atresia com fístula traqueoesofágica distal (Vogt 3B; Gross C). Nesse caso, o esôfago proximal, dilatado e com a parede muscular espessa, termina cegamente no mediastino superior, aproximadamente ao nível da terceira ou quarta vértebra torácica. O esôfago distal, mais estreito e fino, se conecta à parede posterior da traqueia na carina, ou mais frequentemente, um a dois centímetros mais acima na traqueia. A distância entre o esôfago proximal cego e a fístula traqueoesofágica distal pode variar de segmentos sobrepostos a uma lacuna ampla. Muito raramente, a fístula distal pode estar obstruída ou obliterada, o que pode levar a um diagnóstico incorreto de atresia isolada antes da cirurgia (Spitz, 2007; Bogs *et al.*, 2018; Van Lennep *et al.*, 2019). Um segundo tipo é a atresia isolada sem fístula (Vogt 2; Gross A). Nessa classe, o esôfago proximal e o distal terminam sem qualquer conexão com a traqueia. O segmento esofágico proximal é dilatado e tem a parede espessada, geralmente terminando mais alto no mediastino posterior, perto da segunda vértebra torácica. O esôfago distal é curto e termina a uma distância variável acima do diafragma. A distância entre essas duas extremidades é o que determinará se uma reparação primária é viável (o que é raro) ou se será necessário realizar uma anastomose primária tardia ou uma substituição do esôfago. Nesses casos, de maneira primária, é crucial excluir a presença de uma fístula traqueoesofágica proximal (Spitz, 2007; Van Lennep *et al.*, 2019). O terceiro tipo é a fístula traqueoesofágica sem atresia (Vogt 4; Gross E). Nesse caso, existe uma conexão fistulosa entre um esôfago que está anatomicamente intacto e a traqueia. Esse trajeto fistuloso pode ser bastante estreito, com diâmetro variando de 3 a 5 mm, e geralmente se localiza na região cervical inferior. Embora a maioria dos casos envolva uma única fístula, também já foram documentadas ocorrências com duas ou até três fístulas (Spitz, 2007; Van Lennep *et al.*, 2019). O quarto tipo é a atresia com fístula traqueoesofágica proximal (Vogt 3A; Gross B), que é rara e deve ser diferenciada de forma isolada. A fístula não está localizada na extremidade distal do saco

superior, mas sim 1 a 2 cm acima do fim, na parede anterior do esôfago (Spitz, 2007; Van Lennep *et al.*, 2019). O quinto tipo é a atresia do esôfago com fístula traqueoesofágica distal na extremidade proximal (Vogt 3C; Gross D). Em muitos desses casos, a condição foi incorretamente diagnosticada e tratada como atresia proximal com fístula distal. Infecções respiratórias recorrentes levaram a novas investigações, que revelaram a presença de uma fístula traqueoesofágica a qual havia sido confundida com uma fístula recidivante. O avanço na utilização de endoscopia pré-operatória (como broncoscopia e esofagoscopia) possibilita a detecção precoce da “fístula dupla”, permitindo que o reparo completo seja feito no primeiro procedimento. Se a fístula proximal não for identificada antes da cirurgia, deve-se suspeitar do diagnóstico ao observar um grande vazamento de gás do saco superior durante a realização da anastomose (Spitz, 2007; Van Lennep *et al.*, 2019). Por fim, outra definição possível categoriza as atresias de acordo com a medida da distância (lacuna) entre as extremidades esofágicas. Apesar de não ser consenso entre os cirurgiões pediátricos, a chamada atresia de esôfago com long gap denota medida lacunar, ou seja, entre as extremidades, de cerca de 3 a 5 cm ou de 3 a 4 corpos vertebrais. Quanto maior a distância entre as extremidades esofágicas, mais desafiadoras serão as terapêuticas administradas. Tal classificação abarca principalmente as atresias A e B de Gross (Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024).

Com relação à apresentação do quadro, clinicamente, o recém-nascido apresenta salivação intensa combinada com bolhas de ar, angústia durante a primeira alimentação, engasgos, tosses espasmódicas e secas (“tosse de cachorro”). Tais acometimentos respiratórios ocorrem principalmente em atresias proximais, nas quais saliva e/ou alimentos alcançam o trato respiratório mais facilmente (Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024; Van Lennep *et al.*, 2019; Bowder; Lal, 2021). Nesses casos, o diagnóstico pode ser confirmado durante a tentativa de posicionar o cateter oroesofágico no estômago. A disfunção é evidenciada quando não há retorno de conteúdo gástrico pelo tubo e/ou na incapacidade de passar o cateter além de 10 cm das gengivas da criança. Ademais, o uso de cateteres pouco calibrosos, que podem se curvar durante o procedimento, permite a falsa sensação de continuidade esofágica; assim,

equipamentos mais largos (a partir de 10 FR) são opções mais confiáveis no processo descrito (Bowder; Lal, 2021; Van Lennep *et al.*, 2019). A visualização do cateter através da radiografia de tórax confirma o diagnóstico (Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024). Alguns especialistas defendem a administração de contraste, através do cateter, para confirmar o diagnóstico. Contudo, essa técnica é reservada a casos controversos, devido aos riscos de aspiração da substância (Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024). Cerca de 90% dos pacientes são diagnosticados após o nascimento, apesar da possibilidade de descoberta durante o pré-natal (Van Lennep *et al.*, 2019).

No que diz respeito ao pré-natal, os exames de imagem utilizados para o diagnóstico são a ultrassonografia e a ressonância magnética. Em ambas as análises, as principais alterações observadas são a distensão da hipofaringe (achado mais precoce), ausência (ou diminuição importante) da bolha gástrica e dilatação da porção superior do esôfago (conhecido como "pouch sign"). O ultrassom também possibilita a avaliação de oligodramnia, fundamental para o diagnóstico. Contudo, o método possui baixa precisão, com identificação de cerca de 1/3 dos casos, e só é aplicável por volta das 24 semanas de gestação. A ressonância magnética é descrita com maior sensibilidade, determinada pela acurácia na identificação da dilatação superior esofágica e definição de outras malformações relacionadas ao quadro. Em relação aos exames laboratoriais, a análise química do líquido amniótico, com identificação de alfa-fetoproteína e gama-glutamil transpeptidase, possui sensibilidade de 89,9%. Todavia, devido aos riscos intrínsecos à amniocentese, a aplicação deve ser avaliada cautelosamente (Pardy *et al.*, 2019; Arntzen *et al.*, 2023; Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024; Bowder; Lal, 2021; Van Lennep *et al.*, 2019; Puri *et al.*, 2020). O diagnóstico precoce permite o direcionamento dos indivíduos a centros especializados para a realização dos cuidados apropriados. Tal situação atenua o tempo de separação do binômio mãe-bebê, reduz a necessidade de transporte do recém-nascido a locais distantes da família e garante o tratamento cirúrgico adequado e precoce (Arntzen *et al.*, 2023).

Os cuidados com os recém-nascidos acometidos pela atresia de esôfago devem acontecer, idealmente, logo após o nascimento (em casos de reconhecimento precoce) ou imediatamente após o diagnóstico pós-natal (confirmado com observação de sinais clínicos e tentativa de passagem de sonda oroesofágica calibrosa) em unidades de terapia intensiva (UTI). Apesar das variações entre as abordagens realizadas em diferentes países, devido à ausência de protocolos clínicos bem definidos (Pardy *et al.*, 2019), a prevenção de aspiração é evidenciada como a primeira conduta a ser tomada. Deve-se retirar qualquer tipo de medicação ou alimentação via oral do paciente e prosseguir com a instalação de fluidos, a fim de manter a normoglicemia e euvolemia do paciente (Hunt; Perkins; King, 2016). Logo em seguida, acomodar o neonato com a cabeça elevada para cima (posição de Trendelenburg reversa), para evitar a aspiração de conteúdos gástricos refluxados através de fístulas distais (Pardy *et al.*, 2019; Bowder *et al.*, 2021). Outras medidas a serem tomadas, a depender da disponibilidade de equipamentos ou preferência da equipe, incluem a drenagem do saco superior, instalação do tubo Replogue, punção gástrica e esofagostomia. No que tange à drenagem do saco esofágico superior, trata-se da instalação de um tubo orogástrico configurado para realizar a sucção do conteúdo presente, o que descomprime a estrutura e remove substâncias passíveis de aspiração (Pardy *et al.*, 2019; Bowder *et al.*, 2021). Com relação ao tubo Replogue, trata-se de uma sonda de duplo lúmen, a qual é introduzida através da narina até o saco superior, com a finalidade de aspiração contínua da estrutura. Tal método é o mais indicado, porquanto evita manipulação excessiva do paciente e permite a manutenção de padrões de sono mais fisiológicos (Hunt; Perkins; King, 2016). A punção gástrica permite estabilização temporária do paciente antes da abordagem cirúrgica. Por fim, a esofagostomia deve ser feita somente quando todas as outras alternativas para evitar aspiração falharem, pois torna a reparação cirúrgica mais complexa. Quando a cirurgia não é uma alternativa possível precocemente, a instalação de um cateter de Foley no óstio de uma gastrostomia ou colocação de tubo de gastrostomia ligado a um sistema de drenagem pleural com selo d'água pode fornecer mais tempo para preparação do procedimento cirúrgico (Pardy *et al.*,

2019; Bowder *et al.*, 2021). Em pacientes com atresia esofágica do tipo long gap, a gastrostomia é a abordagem padrão (Bowder; Lal, 2021). Nos casos em que a ventilação mecânica se faz necessária em pacientes com fístulas distais, deve-se considerar que o ar da pressão positiva pode fluir para o trato gastrointestinal, resultando em distensão gástrica, elevação do diafragma com comprometimento da mecânica respiratória e, em casos complicados, síndrome compartimental abdominal e ruptura gástrica (Pardy *et al.*, 2019; Bowder *et al.*, 2021). A fim de deter o comprometimento respiratório e gastrointestinal, além de evitar a ventilação por pressão positiva, é necessário impedir a manipulação excessiva do neonato, a qual pode levar a agitação e choro, resultando na piora do fluxo de ar através da fístula (Bowder *et al.*, 2021). Outras maneiras de impossibilitar a passagem de ar através da fístula englobam o uso de ventilação mecânica oscilatória de alta frequência, ventilação mecânica com baixa pressão, posicionamento do tubo endotraqueal na carina ou brônquio fonte direito com auxílio da laringotraqueobroncoscopia, a fim de evitar o posicionamento do tubo endotraqueal na fístula, privar a passagem de ar com o balão de cateter Foley inflado no esôfago, obstruir a fístula com cateter Fogarty e realizar ligadura em esôfago distal (Pardy *et al.*, 2019; Bowder *et al.*, 2021). Caso o estômago se torne massivamente dilatado, com evolução à síndrome compartimental, a descompressão com agulha ou instalação de um tubo gastrostômico pode resgatar o paciente. Caso tais manobras sejam insuficientes, uma toracotomia emergencial com ligadura transpleural e divisão de fístula efetiva (Bowder *et al.*, 2021). Por fim, o uso de antibioticoterapia não é obrigatória nos cuidados iniciais com os neonatos, mas pode ser indicada nos casos de suspeita de aspiração ou quando há fatores de risco pré-natais como ruptura prematura de membranas, suspeitas clínicas de corioamnionite ou pesquisa positiva de *Streptococcus* grupo B na vagina e/ou reto da gestante.

Durante os cuidados pré-operatórios, ocorre a avaliação das anomalias congênitas, das vias aéreas e dos sacos esofágicos. Como cerca de 70% dos pacientes com atresia esofágica nascem com outras anomalias congênitas, é fundamental o conhecimento das comorbidades por parte dos cirurgiões pediátricos para prosseguimento do tratamento cirúrgico (Hunt; Perkins; King,

2016; Bowder *et al.*, 2021; Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024). Todos pacientes diagnosticados com atresia esofágica devem investigar alterações da síndrome VACTERL caracterizada pela presença de pelo menos 3 anormalidades das seguintes: defeitos vertebrais, anorretais, cardíacos, traqueoesofágicos, renais e em membros (Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024). As alterações musculoesqueléticas podem ser avaliadas por exames de imagem. Através da radiografia simples, é comum identificar estruturas como hemivértebras, vértebras fundidas, vértebras em borboleta, ausência de vértebras, deformidades em costelas e regressão caudal. Por meio da realização de ressonância magnética ou ultrassonografia de coluna vertebral, lipomas da medula espinhal e disrafismo espinhal podem ser reconhecidos (Hunt; Perkins; King, 2016; Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024; Keckler; St. Peter; Valusek *et al.*, 2007). A avaliação inicial de alterações anorretais é realizada principalmente através do exame físico, o qual visualiza a existência, posição e a integridade do ânus. Também é importante verificar a permeabilidade anal (Bowder *et al.*, 2021; Penikis; Sescleifer; kunisaki, 2024; Keckler; St. Peter; Valusek *et al.*, 2007). Os defeitos cardíacos congênitos (ocorrem em mais de 50% dos casos de atresia esofágica) e vasculares, em sua maioria, são identificados através do ecocardiograma. Dentre as alterações vasculares destacam-se arco aórtico duplo, tetralogia de Fallot, dextrocardia, aorta circunflexa, subclávias direitas aberrantes, anéis vasculares e, principalmente, arco aórtico direito, presente em cerca de 5% dos pacientes com atresia esofágica. Tais anomalias, ao serem suspeitadas através da análise do ecocardiograma, denotam avaliação mais aprofundada com exames como angiotomografia computadorizada e ressonância magnética cardíaca. A presença do arco aórtico direito deve ser prontamente informada aos cirurgiões pediátricos, porquanto pode influenciar a abordagem do cirurgião nos casos em que são realizadas toracotomias abertas e causar complicações durante exposição e reparação das estruturas envolvidas (Hunt; Perkins; King, 2016; Bowder *et al.*, 2021; Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024; Keckler; St. Peter; Valusek *et al.*, 2007). A avaliação das vias aéreas é realizada através da laringoscopia diagnóstica e da broncoscopia. São observadas as estruturas supraglóticas, cordas vocais, laringe e traqueia. Alguns

achados possíveis são fenda laríngea, fenda laringotraqueoesofágica, fístulas, divertículos, anéis traqueais completos, compressão de vias aéreas e traqueomalácia. Com relação à traqueomalácia, o exame padrão ouro é a broncoscopia. Tal exame é realizado em pacientes com respiração espontânea, capazes de tossir e/ou realizar a manobra de Valsava, para avaliar a movimentação da traqueia durante o ciclo respiratório. A traqueomalácia é definida pelo colapso das vias aéreas durante a expiração, evoluindo para ventilação ineficaz, inabilidade em eliminar secreções, infecções pulmonares e danos pulmonares permanentes. Outro exame possível é a endoscopia de vias aéreas, contudo seu uso ainda é controverso. É possível, através da endoscopia, examinar a dinâmica respiratória do paciente ao respirar e o arranjo estático das estruturas do trato respiratório (Van Lennep et al., 2019; Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024). O estudo do esôfago consiste na administração de contraste no lúmen dos sacos proximal e distal. Tal estudo, chamado gapograma, auxilia a determinação dos tamanhos dos sacos e espaços entre os dois segmentos esofágicos. A fluoroscopia com contraste solúvel em água é administrada via gastrostomia na porção esofágica distal e através de cateter na porção proximal. O intervalo entre as porções pode ser descrito em centímetros ou número de vértebras. O exame do esôfago também consiste em reconhecer as fístulas, estenoses esofágicas congênitas, duplicações ou cistos esofágicos (Keckler; St. Peter; Valusek *et al.*, 2007). No trato genitourinário, a ultrassonografia renal é utilizada para avaliar a presença, localização e ascensão dos rins e ajudar a identificar anomalias, que estão presentes em até 30% dos pacientes com atresia esofágica. Dentre essas alterações, destacam-se rim em ferradura, hipospádia, agenesia renal, obstrução ureteropélvica e criptorquidismo (Hunt; Perkins; King, 2016; Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024; Keckler; St. Peter; Valusek *et al.*, 2007). Na avaliação das extremidades, o exame físico é fundamental para identificação de alterações em membros. Algumas das alterações presentes são displasia de quadril, agenesia de rádio e alteração na estrutura ou no número de dedos (Keckler; St. Peter; Valusek *et al.*, 2007). As anomalias intestinais incluem atresia, estenose pilórica e malformações anorretais. A atresia duodenal foi relatada em 2% a 5% dos pacientes e deve ser

suspeitada se uma “bolha dupla” for observada nas radiografias abdominais iniciais (Bowder *et al.*, 2021). Anomalias genéticas também devem ser avaliadas. Além da síndrome VACTERL, devem ser investigadas trissomia 18, trissomia 21, síndrome de Feingold e a síndrome CHARGE (coloboma, cardiopatias, atresia de coanas, atraso no desenvolvimento e crescimento, anomalias genitourinárias e anomalias auriculares) (Penikis; Sescleifer; Kunisaki, 2024; Keckler; St. Peter; Valusek *et al.*, 2007). Por fim, os exames de sangue pré-operatórios são fulcrais para o sucesso da abordagem cirúrgica. A rotina inclui hemograma completo, coagulograma, bioquímica e testes de compatibilidade pré-transfusionais (Hunt; Perkins; King, 2016).

O reparo cirúrgico da atresia esofágica objetiva a reconstrução da continuidade intestinal e o reparo das fístulas esofágicas. É realizado, idealmente, após avaliação pré-operatória cuidadosa. Contudo, em casos de pacientes com síndrome do desconforto respiratório agudo, a toracotomia com ligação das fístulas traqueoesofágicas deve ser imediata, a fim de possibilitar a competência do trato respiratório (Van Lennep *et al.*, 2019; Teague; Karpelowsky, 2016). Em pacientes estáveis, as cirurgias não são urgentes, ocorrendo nos primeiros dias de vida, após avaliação cuidadosa por parte da equipe médica (Trocado *et al.*, 2018). A abordagem depende da experiência da equipe e do tipo de malformação (Van Lennep *et al.*, 2019). Os métodos cirúrgicos utilizados são a toracotomia (procedimento aberto) e a toracoscopia (procedimento minimamente invasivo) (DU *et al.*, 2019). O procedimento aberto, por sua vez, possui a abordagem extrapleural e pleural (Van Lennep *et al.*, 2019; Teague; Karpelowsky, 2016). O primeiro é obtido pela dissecação dos músculos intercostais e colocação dos trocartes, evitando o tecido pleural. Tal abordagem favorece o acesso para procedimentos futuros, mas possui maior morbidade quando comparado à toracoscopia e demanda mais tempo que o procedimento pleural. O segundo (toracotomia pleural) predispõe ao aparecimento de empiema. Por fim, a toracoscopia permite melhor visualização da anatomia torácica, pós-operatório menos doloroso, menos deformidades musculoesqueléticas e melhores resultados cosméticos (Van Lennep *et al.*, 2019; DU *et al.*, 2019). Com relação ao tratamento da atresia com long gap, a

anastomose primária tardia é a preferida. Tal abordagem, realizada idealmente entre os 2 e 3 meses de idade, postergam a cirurgia até que os sacos se aproximem naturalmente com o crescimento do órgão. Enquanto esperam a cirurgia, os pacientes permanecem em ambiente hospitalar, com aspiração contínua e em alimentação parenteral (Trocado *et al.*, 2018; Teague; Karpelowsky, 2016).

Após a cirurgia, a alimentação deve ser reintroduzida assim que ocorrer o processo de cicatrização das feridas operatórias. A quantidade de alimento por via oral deve ser aumentada de forma progressiva de acordo com a tolerância do paciente. A gastrostomia quase não é utilizada devido às grandes taxas de sucesso da anastomose. Além disso, deve-se salientar que uma complicação comum dos pacientes após a cirurgia é o refluxo gastroesofágico. Dessa forma, pode ser necessário o uso de inibidores de bomba de prótons por pelo menos um ano após o reparo da atresia de esôfago e da fístula traqueoesofágica. O intuito é diminuir o risco teórico de pneumonia, estenose ou vazamento. Com as alterações estruturais da doença e da cirurgia, esses pacientes podem apresentar dificuldade de alimentação, podendo ser necessário consultas com um especialista em alimentação. As crianças e adultos, ao longo de suas vidas, devem ser monitoradas para sintomas de aspiração, desnutrição, doença do refluxo gastroesofágico. Durante a infância, devem ser realizadas endoscopias para detecção precoce de esofagite e obstruções, bem como seguimento a cada 5 a 10 anos na vida adulta. Se apresentarem sintomas respiratórios, devem ser procuradas anormalidades anatômicas (Krishnan *et al.*, 2016; Gadepalli *et al.*, 2017; Bowder *et al.*, 2022).

O prognóstico da atresia esofágica (AE) associado a fístula traqueoesofágica (FTE) é mais resguardado e depende de outras comorbidades/complicações associadas ao paciente. Estudos demonstram sobrevivência de 87% dos pacientes com AE e FTE com os devidos cuidados e procedimentos. A sobrevivência também foi maior nas crianças não sindrômicas. As complicações são diversas. As relacionadas ao trato gastrointestinal incluem vazamento na anastomose, estenose esofágica, fístulas recorrentes, alterações

de motilidade gastrointestinal, com diminuição do esvaziamento gástrico, aspiração de conteúdo gástrico, disfagia, doença do refluxo gastroesofágico com esofagite, câncer de esôfago (células escamosas) e esôfago de Barrett. As relacionadas ao sistema respiratório são infecções de vias aéreas, asma, tosse persistente e bronquiectasias. Essas complicações tendem a permanecer na vida adulta, necessitando de acompanhamento com especialistas, rastreio precoce de complicações, educação para a família e, posteriormente, ao paciente, quando possível (Poore *et al.*, 2021; Tanny *et al.*, 2021; Jayasekera *et al.*, 2012; Lejeune *et al.*, 2021; Deboer *et al.*, 2016).

O núcleo familiar de crianças acometidas pela doença tem a qualidade de vida diretamente afetada pelo quadro. Devido às complicações do gastrointestinais (refluxo gastroesofágico e disfagia, por exemplo) há desafios na administração da dieta. As dificuldades na alimentação incluem a necessidade de refeições prolongadas, engasgos e a incapacidade de ingerir certos alimentos, o que afeta diretamente a qualidade de vida da criança. Esses fatores aumentam a carga emocional dos pais e demandam vigilância constante em casa (Dellenmark-Blom *et al.*, 2018). Em casos mais graves, como a atresia long gap, a cirurgia pode ser adiada, exigindo cuidados prolongados, como o sham feeding, que consiste em simular a alimentação oral, onde o bebê é alimentado com leite ou fórmula, mas o líquido é aspirado por uma sonda antes de chegar ao estômago (Tollne *et al.*, 2024). De acordo com os pais entrevistados, essa prática ajudou os bebês a desenvolverem melhor as habilidades de deglutição e a se prepararem para a alimentação após a cirurgia. Além disso, o procedimento contribuiu para a coordenação faringoesofágica e protegeu as vias respiratórias, o que foi considerado benéfico para a recuperação e a capacidade de comer dos bebês no futuro. As famílias esclarecem que o processo trouxe uma série de desafios emocionais e práticos. Inicialmente, muitos pais sentiram medo e insegurança quanto à sua capacidade de realizar o sham feeding em casa, mas, com o tempo, ganharam confiança em suas habilidades. Esse cuidado em casa também fortaleceu os laços familiares, proporcionando aos pais uma sensação de controle e normalidade em meio à complexidade da condição médica dos filhos. O apoio do sistema de saúde foi

fundamental para que os pais se sentissem seguros durante o processo, embora alguns relatem que, em certos momentos, os profissionais de saúde dificultaram o cuidado ao invés de facilitar. Ao lidar com o quadro de atresia do esôfago em seus filhos, 59% dos pais apresentaram sintomas de Transtorno de Estresse Pós-Traumático (TEPT), sendo as mães as mais afetadas (69%) em comparação aos pais (46%). Alguns pais também apresentaram ansiedade severa, refletindo a intensidade do impacto emocional. De maneira intrigante, o estudo aponta que o desenvolvimento do TEPT não estava diretamente ligado à gravidade das complicações neonatais ou às sequelas a longo prazo, o que indica que o diagnóstico e o tratamento inicial são, por si só, traumáticos para muitos pais. Os efeitos psicológicos em longo prazo nos pais podem influenciar sua percepção sobre a saúde e a qualidade de vida do bebê, com pais que sofrem de TEPT relatando uma pior qualidade de vida para seus filhos, sobretudo em razão das dificuldades na alimentação e sintomas respiratórios. Isso sugere que o estresse parental pode afetar a maneira como eles lidam com o tratamento e as necessidades da criança. Por fim, dada a alta prevalência de TEPT entre os pais, a importância de oferecer apoio psicológico a longo prazo para as famílias, visando reduzir os efeitos do trauma, melhorar o bem-estar familiar e, possivelmente, otimizar os resultados de desenvolvimento para o bebê (Le Gouëz *et al.*, 2016).

Conclusão

A atresia de esôfago é uma malformação congênita relativamente comum caracterizada pela interrupção da continuidade do esôfago. Tal quadro é comumente acompanhado por fístulas e outras anomalias congênitas (VACTERL). A taxa de sobrevivência de recém-nascidos com atresia esofágica melhorou consideravelmente, apesar da ausência de padronização dos tratamentos. O diagnóstico é realizado principalmente após o nascimento, sendo suspeitado após apresentação de salivação intensa com bolhas de ar, tosse, engasgos e angústia durante a alimentação. O diagnóstico pré-natal é possível a partir de exames de imagem e laboratoriais. Embora a ultrassonografia seja

um método limitado, a ressonância magnética e a análise do líquido amniótico apresentam alta precisão na detecção de atresia esofágica. A detecção precoce pode facilitar o transporte e a chegada mais rápida à unidade cirúrgica, além de permitir aconselhamento parental. O manejo de pacientes com a doença é complexo e envolve acompanhamento rigoroso. Há necessidade de padronização das definições e dos procedimentos cirúrgicos, assim como de avaliação das complicações a longo prazo entre diferentes técnicas cirúrgicas. Apesar dos avanços, a compreensão dos mecanismos que levam ao quadro ainda é insuficiente. Pesquisas futuras devem se concentrar na identificação de fatores genéticos e na melhoria das técnicas cirúrgicas. A criação de bancos de dados e consórcios internacionais pode ajudar a otimizar a coleta de dados, facilitando estudos comparativos. É fundamental também obter consenso sobre as medidas de desfecho que refletem a qualidade de vida e as necessidades dos pacientes. Além disso, muitos pais de crianças com atresia esofágica relatam sintomas de estresse pós-traumático, independentemente da gravidade neonatal, indicando a necessidade de suporte psicológico a longo prazo.

REFERÊNCIAS

ARNTZEN, T.; MIKKELSEN, A.; EMBLEM, R.; LAI, X.; HAUGEN, G. Prenatal diagnosis of esophageal atresia - Performance and consequences. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 58, n. 11, p. 2075-2080, nov. 2023. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2023.05.015. Epub 2023 jun. 1. PMID: 37407414.

BOWDER, A. N.; LAL, D. R. Advances in the surgical management of esophageal atresia. **Advances in Pediatrics**, v. 68, p. 245-259, ago. 2021. DOI: 10.1016/j.yapd.2021.05.004. Epub 2021 jun. 16. PMID: 34243856.

DELLENMARK-BLOM, Michaela et al. The esophageal-atresia-quality-of-life questionnaires: feasibility, validity and reliability in Sweden and Germany. **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 67, n. 4, p. 469-477, 2018. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1097/MPG.0000000000002019>. Acesso em: 06 set. 2024.

DU, J. et al. The repair of esophageal atresia and major complications—a systematic review and our experience in dealing with the tracheoesophageal fistula. **Annals of Laparoscopic and Endoscopic Surgery, North America**, v.

4, sep. 2019. Disponível em: <https://ales.amegroups.org/article/view/5394>. Acesso em: 18 set. 2024.

EDWARDS, Nicole A. et al. Developmental basis of trachea-esophageal birth defects. **Developmental Biology**, v. 477, p. 85-97, 2021. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0012160621001287#section-cited-by>. Acesso em: 25 ago. 2024.

ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. **J Pediatr Gastroenterol Nutr.**, 2016;63(5):550.

FERNANDES, Maila dos Santos et al. Atresia de esôfago em recém-nascido: um relato de caso. **Brazilian Journal of Development**, v. 6, n. 8, p. 55216-55221, 2020.

HUNT, R. W.; PERKINS, E. J.; KING, S. Peri-operative management of neonates with oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. **Paediatric Respiratory Reviews**, v. 19, p. 3-9, jun. 2016. DOI: 10.1016/j.prrv.2016.01.002. Epub 29 jan. 2016. PMID: 26921972.

KECKLER, S. J.; ST. PETER, S. D.; VALUSEK, P. A. et al. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. **Pediatric Surgery International**, v. 23, p. 309-313, 2007. DOI: 10.1007/s00383-007-1891-0.

LEE, S. Basic knowledge of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. **Advances in Neonatal Care**, v. 18, n. 1, p. 14-21, fev. 2018.

LE GOUËZ, Morgane et al. Posttraumatic stress reactions in parents of children with esophageal atresia. **PLoS One**, v. 11, n. 3, p. e0150760, 2016. Disponível em: <https://europepmc.org/article/pmc/4783023>. Acesso em: 06 set. 2024.

LAL, D. R. et al. Challenging surgical dogma in the management of proximal esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: Outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. **J Pediatr Surg**, 2018;53(7):1267. Epub 2017 Jun 1.

LEJEUNE, S.; SFEIR, R.; ROUSSEAU, V. et al. Esophageal Atresia and Respiratory Morbidity. **Pediatrics**, 2021; 148.

PARDY, C.; D'ANTONIO, F.; KHALIL, A.; GIULIANI, S. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. **Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica**, v. 98, n. 6, p. 689-699, jun. 2019. DOI: 10.1111/aogs.13536. Epub 2019 mar. 6. PMID: 30659586.

PENIKIS, A. B.; SECLEIFER, A. M.; KUNISAKI, S. M. Management of long-gap esophageal atresia. **Translational Pediatrics**, v. 13, n. 2, p. 329-342, fev.

2024. DOI: 10.21037/tp-23-453. Epub 2024 fev. 27. PMID: 38455743; PMCID: PMC10915436.

ROMAGNA, Elisa Sfoggia; FULGÊNCIO DE OLIVEIRA, Vaneska; ZANETTI BALLARDIN, Patrícia A. Atresia de esôfago - relato de caso. **Arquivos Catarinenses de Medicina**, v. 39, n. 3, 2010.

SPITZ, Lewis. Oesophageal atresia. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 2, p. 1-13, 2007. Disponível em: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-24#citeas>. Acesso em: 25 ago. 2024.

TAN, Tanny S. P. et al. Survival Trends and Syndromic Esophageal Atresia. **Pediatrics**, 2021; 147.

TEAGUE, W. J.; KARPELOWSKY, J. Surgical management of oesophageal atresia. **Paediatric Respiratory Reviews**, v. 19, p. 10–15, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2016.04.003>. Acesso em: 17 set. 2024.

TOKARSKA, K. et al. Guidelines for treatment of esophageal atresia in the light of most recent publications. **Polish Journal of Surgery**, v. 95, n. 1, p. 46-52, 2023. DOI: 10.5604/01.3001.0015.8208.

TROCADO, V.; BARROSO, C.; NOGUEIRA-SILVA, C.; CORREIA-PINTO, J. Esophageal atresia: a challenge from prenatal diagnosis to surgical treatment: Atrésia esofágica: um desafio desde o diagnóstico pré-natal ao tratamento cirúrgico. **Gazeta Médica**, v. 3, n. 3, 21 fev. 2018. Disponível em: <https://www.gazetamedica.com/index.php/gazeta/article/view/103>. Acesso em: 17 set. 2024.

TOLLNE, AnnaMaria et al. Parents' experiences of sham feeding their child with esophageal atresia at home while awaiting reconstructive surgery: A qualitative interview study. **Pediatric Surgery International**, v. 40, n. 1, p. 61, 2024. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10904505/>. Acesso em: 25 ago. 2024.

VAN LENNEP, M.; SINGENDONK, M. M. J.; DALL'OGGIO, L. et al. Oesophageal atresia. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 5, p. 26, 2019. DOI: 10.1038/s41572-019-0077-0.