

Atresia de Esôfago

A **atresia de esôfago** é uma condição que contribuiu significativamente para o estabelecimento da cirurgia pediátrica como uma especialidade independente. A necessidade de tratamento cirúrgico para salvar crianças com essa anomalia foi determinante na criação e avanço dessa área. Nesta apresentação, serão abordados conceitos essenciais relacionados ao desenvolvimento anômalo dos órgãos, necessários para o diagnóstico e entendimento da atresia de esôfago.

Conceitos Fundamentais de Desenvolvimento Anômalo

Para entender a atresia de esôfago, é essencial revisar alguns conceitos embriológicos fundamentais. Primeiramente, a **agenesia** representa a ausência de desenvolvimento inicial de um órgão, como no caso de uma agenesia renal. A **atresia**, por outro lado, refere-se à **ausência de uma abertura natural** ou à **falha de um órgão tubular** em manter sua continuidade. No caso da atresia de esôfago, ocorre a falta de uma porção do esôfago, essencialmente um órgão tubular. Uma condição similar, mas distinta, é a **estenose congênita**, que se caracteriza pelo estreitamento de um órgão tubular ou de uma abertura natural, como na estenose congênita do canal lacrimal. Por fim, temos a **hipoplasia**, que consiste na formação deficiente ou no desenvolvimento incompleto de um tecido ou órgão.

Embriologia do Esôfago

Durante o desenvolvimento embrionário, por volta de 22 a 23 dias de vida intrauterina, surge um divertículo que origina-se do intestino primitivo em direção ventral, **separando o trato digestório do trato respiratório e levando à formação dos pulmões**. Esse processo de separação deve ser completo até aproximadamente o 26º dia de gestação, com a distinção total entre esôfago e traqueia. Em certos casos, no entanto, uma anomalia nesse processo de separação pode resultar em malformações congênicas, como a atresia de esôfago.

No decorrer das seis primeiras semanas de vida intrauterina, a musculatura circular do esôfago e o nervo vago começam a ser identificáveis. Na sétima semana, os vasos sanguíneos do órgão já estão presentes e, até a nona semana, a musculatura longitudinal do esôfago está totalmente formada. No primeiro trimestre, o esôfago possui uma mucosa ciliar que, até a 20ª semana, é substituída por epitélio estratificado escamoso, que caracteriza a mucosa normal do esôfago após o nascimento. Além disso, com cerca de **14 semanas** de gestação, o feto inicia a **deglutição do líquido amniótico**, que passa pelo sistema digestório, estabelecendo uma circulação dentro do útero materno.

Histórico da Atresia de Esôfago

A atresia de esôfago foi primeiramente descrita no final do século XVII pelo Dr. Thomas Gibson, durante uma necropsia. Contudo, somente na primeira metade do século XX ocorreram as primeiras sobrevidas, como resultado do trabalho dos Drs. Levin e Lead nos Estados Unidos. Em 1941, o Dr. Hite realizou o primeiro reparo primário bem-sucedido com anastomose, enquanto no Brasil, a primeira sobrevida ocorreu em

1953, sob os cuidados do Dr. Cavalho Pinto. Até cerca de 70 anos atrás, a condição era fatal para todas as crianças portadoras de atresia de esôfago. Atualmente, as taxas de sobrevivência são elevadas, devido aos avanços tanto no tratamento neonatal quanto nas técnicas cirúrgicas.

Aspectos Epidemiológicos e Associação com Outras Malformações

Epidemiologicamente, a atresia de esôfago ocorre em uma a cada 3.000 a 4.500 nascidos vivos. Em Curitiba, por exemplo, considerando o número de nascimentos anuais, estima-se o nascimento de três a quatro crianças com essa condição a cada ano. A atresia de esôfago pode ser uma malformação isolada, mas frequentemente está associada a outras anomalias, sendo que aproximadamente 50% dos casos apresentam malformações adicionais. Entre essas, as **malformações cardíacas** são as mais comuns e têm um impacto significativo no prognóstico. Em alguns pacientes, pode-se observar a sequência de anomalias conhecida como **VACTERL**, um acrônimo para malformações vertebrais, anorretais, cardíacas, traqueoesofágicas, renais e de membros, sendo esta **última** frequentemente caracterizada pela **agenesia do rádio**. Recentemente, tem-se descrito a inclusão da **hidrocefalia** (HVACTERL) entre essas associações.

Importância do Diagnóstico de Anomalias Associadas

Para definir um paciente como portador da sequência VACTERL, é necessário que este apresente ao menos **três** dessas malformações, o que indica a importância de avaliar outros órgãos ao diagnosticar uma anomalia visível. Por exemplo, ao identificar uma anomalia anorretal, **é imprescindível investigar a possibilidade de atresia de**

esôfago, uma vez que a presença de uma malformação pode sugerir a existência de outras associadas.

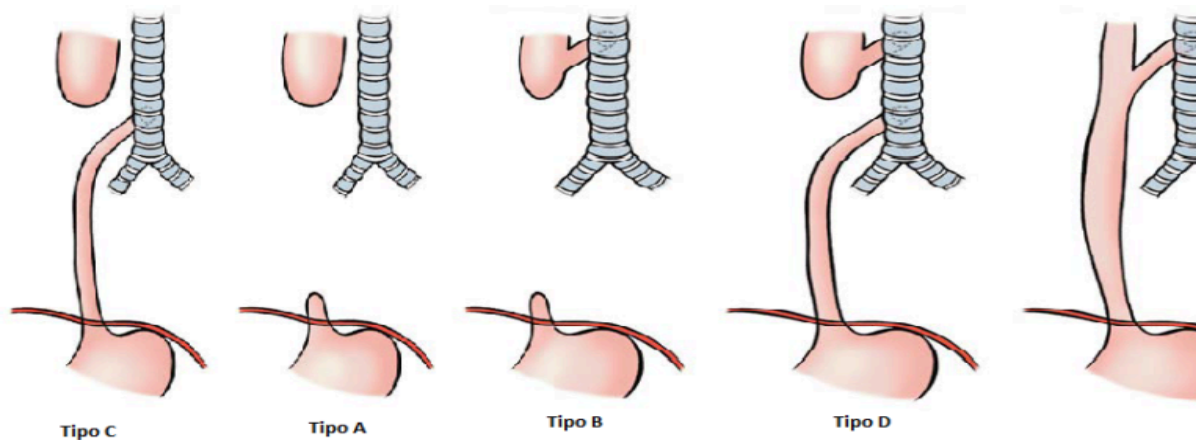
Teorias Etiológicas da Atresia de Esôfago

Diversas teorias tentam explicar a etiologia da atresia de esôfago, sugerindo que nenhum modelo único é capaz de justificar todos os tipos da condição. Uma teoria sugere que a presença de uma **fístula traqueoesofágica** poderia, em decorrência de um movimento embriológico incorreto, resultar na falta de uma parte do esôfago. Outra hipótese considera um descompasso no desenvolvimento da traqueia e do esôfago, que permaneceriam conectados pela fístula, enquanto uma terceira teoria propõe uma deficiência vascular intrauterina, provocando isquemia e subsequente ausência de uma porção do esôfago.

Classificação e Tipos de Atresia de Esôfago

A atresia de esôfago pode apresentar variações anatômicas significativas, as quais são fundamentais para o diagnóstico e tratamento do paciente. A classificação mais adotada foi desenvolvida pelo Dr. Gross, um cirurgião pediátrico americano, que dividiu a atresia em cinco tipos. No **tipo A**, ocorre uma atresia sem comunicação entre o esôfago e a traqueia, representando menos de 10% dos casos. Já no **tipo B**, em cerca de 1% dos casos, há uma fístula traqueoesofágica proximal, onde o segmento superior do esôfago se conecta à traqueia. O **tipo C**, que é o mais frequente, com **mais de 85%** dos casos, **apresenta uma fístula traqueoesofágica distal**, sendo a forma predominante na prática clínica.

O **tipo D** é o mais raro, caracterizado pela presença de **fístulas tanto proximal quanto distal**. Por fim, o **tipo E** não representa uma verdadeira atresia, pois o esôfago é pèrvio; no entanto, há uma fístula traqueoesofàgica que conecta o esôfago à traqueia. Dada a alta prevalência do tipo C, é comum que a comunicação entre o esôfago e a traqueia ocorra próxima à carina, fato visualmente ilustrado em representações anatômicas que destacam a distribuição de frequência desses tipos de atresia.



<https://d3043uog1ad1l6.cloudfront.net/uploads/2021/06/sdfg-768x431.png>.

Desafios Cirúrgicos e Diagnóstico Pré-natal

Os casos de atresia de esôfago sem fístula apresentam desafios adicionais para o tratamento cirúrgico, principalmente devido à maior distância entre os segmentos esofàgicos. Na prática, isso torna a intervenção mais complexa, uma situação frequentemente abordada em detalhes nas aulas presenciais. Além disso, a presença de **polidrâmnio** (excesso de líquido amniótico) no período pré-natal pode ser um indicativo importante, **especialmente nos casos de atresia de esôfago sem fístula**, onde essa condição ocorre em **quase todos** os casos devido à falta de circulação de líquido amniótico pelo trato digestório fetal, já nos pacientes com fístula (que é a maioria) pouco

mais da metade terão polidrâmnio. Em pacientes com esôfago pérvio, o líquido deglutido chega ao estômago e é processado normalmente, mas em casos de atresia verdadeira isso não ocorre, então, tem-se ausência da visualização da bolha gástrica. Embora a ausência de líquido no estômago não seja algo frequentemente identificado, sua presença sugere uma anomalia significativa e pode indicar uma atresia de esôfago sem fístula. Além disso, **o diagnóstico de uma cardiopatia congênita** no pré-natal deve acender um alerta para a possibilidade de uma **sequência VACTERL**. Em tais casos, o examinador deve procurar cuidadosamente o estômago durante a ecografia pré-natal. Se o estômago não for visualizado, pode ser um indicativo de atresia de esôfago associada à sequêcia VACTERL, reforçando a necessidade de investigar outras anomalias que possam estar presentes.

Diagnóstico ao Nascimento e Exames Radiológicos

Quando o diagnóstico pré-natal não é realizado, o método mais direto para suspeitar de atresia de esôfago ao nascimento é a **introdução de uma sonda nasogástrica**. A sonda, ao ser inserida, **atinge um fundo cego**, indicando a presença de atresia. Com o avanço das técnicas neonatais, a passagem imediata de sondas ao nascimento **deixou de ser uma prática rotineira**, sendo realizada somente em casos específicos, como quando há suspeita ou indicação de polidrâmnio.

Nos casos em que o recém-nascido é encaminhado para o alojamento conjunto, manifestações clínicas podem indicar atresia de esôfago. Esses sinais incluem **salivação excessiva e aerada**. O esôfago não sendo pérvio, a criança irá regurgitar qualquer alimento dado a ela, podendo fazer uma broncoaspiração levando a uma crise desconforto respiratório e cianose. Caso esses sintomas estejam presentes, a realização de uma **radiografia de tórax e abdômen** com sonda nasogástrica torna-se essencial

para confirmar o diagnóstico de atresia de esôfago. A radiografia pode mostrar uma bolsa de ar no segmento proximal (uma vez que o ar não consegue progredir) e, se houver presença de ar no abdômen, pode ser por conta de uma fístula, sugerindo, assim, uma atresia do tipo C. Não tem como ter ar no abdômen, de uma criança com atresia se não houver uma fístula traqueoesofágica.

Histórico e Relevância da Cirurgia Pediátrica

A cirurgia pediátrica originou-se a partir da ortopedia, uma especialidade voltada inicialmente ao atendimento cirúrgico de crianças. O termo "ortopedia" deriva do grego e significa "criança reta", refletindo o foco na correção de deformidades em crianças. Com o tempo, a ortopedia evoluiu para incluir a traumatologia, mas historicamente, foi o cuidado com crianças que motivou o surgimento desta especialidade, incluindo aqui a introdução da cirurgia pediátrica como um ramo distinto.

A atresia de esôfago, uma condição congênita letal sem intervenção, foi uma das principais condições que impulsionaram a criação da cirurgia pediátrica como especialidade. A incapacidade de tratar adequadamente esta e outras malformações congênitas levou à necessidade de um campo cirúrgico dedicado ao atendimento pediátrico.

Definição e Classificação: Agenesia vs. Atresia

Agenesia refere-se ao não desenvolvimento de um órgão sólido, enquanto **atresia** descreve a ausência de desenvolvimento em um órgão tubular ou uma abertura natural. Na atresia de esôfago, o esôfago é interrompido em algum ponto, impossibilitando a

passagem de alimentos para o estômago. Este entendimento embriológico é essencial para identificar e categorizar corretamente a doença.

Diagnóstico Pré-Natal de Atresia de Esôfago

Durante o pré-natal, alguns achados podem sugerir a presença de atresia de esôfago, embora nem todos sejam frequentes. Entre os sinais possíveis estão o **polidrâmnio** (excesso de líquido amniótico), **ausência de bolha gástrica** e, em alguns casos, características da **sequência VACTERL** (não uma síndrome, mas uma sequência de malformações associadas). A sequência VACTERL engloba malformações vertebrais, anorretais, cardíacas, traqueoesofágicas, renais e de membros.

No entanto, o tipo mais comum de atresia de esôfago inclui uma **fístula traqueoesofágica distal** (Tipo C), que permite que o líquido amniótico circule normalmente pelo trato digestório, o que reduz a chance de polidrâmnio. Como resultado, a maioria dos casos de atresia de esôfago não apresenta sinais evidentes durante o pré-natal e o diagnóstico é frequentemente feito após o nascimento.

Apresentação Clínica e Diagnóstico no Nascimento

Ao nascimento, crianças com atresia de esôfago frequentemente apresentam **hipersalivação** e **regurgitação** ao tentar mamar, devido à obstrução esofágica. A passagem de uma sonda nasogástrica, que não progride, é uma técnica comum para confirmar o diagnóstico. Além disso, **broncoaspiração** de saliva é um risco associado, pois o esôfago não é pérvio, e há risco de refluxo de conteúdo gástrico para o trato respiratório através da fístula traqueoesofágica.

Conduitas Pré-Operatórias e Investigação de Malformações Associadas

Antes da cirurgia, é crucial estabilizar o paciente, especialmente considerando a possível presença de malformações cardíacas ou anorretais que podem comprometer o procedimento. Medidas pré-operatórias incluem posicionar a criança em **decúbito elevado** e realizar **aspiração contínua** da saliva para evitar broncoaspiração. Em centros sem recursos para aspiração contínua, utiliza-se uma adaptação da sonda nasogástrica para prevenir o acúmulo de saliva.

Tratamento Cirúrgico da Atresia de Esôfago

A correção cirúrgica ideal é a **anastomose término-terminal** entre os cotos esofágicos proximal e distal. Entretanto, em casos onde o paciente é muito prematuro ou apresenta complicações respiratórias, a correção primária pode ser inviável. Nesses casos, realiza-se uma **gastrostomia temporária** para alimentação e um bloqueio da fístula traqueoesofágica, postergando a correção até que o paciente esteja em melhores condições.

Técnicas Cirúrgicas: Toracotomia e Toracoscopia

A cirurgia pode ser realizada por técnicas minimamente invasivas, como a **toracoscopia**, ou através de uma **toracotomia** convencional ou extrapleural. A toracotomia extrapleural, acessando pelo lado direito, é favorecida no Brasil devido à menor invasividade, reduzindo a necessidade de drenagem torácica e complicações pós-operatórias.

Pós-Operatório e Complicações Potenciais

Após a correção cirúrgica, a criança é mantida em **alimentação por sonda** até a cicatrização completa da anastomose, com um exame contrastado entre o sétimo e o décimo dia de pós-operatório para confirmar a integridade do esôfago. Entre as complicações cirúrgicas possíveis, destaca-se o risco de **fístula anastomótica**, que pode ocorrer em 5-15% dos casos, além da **estenose esofágica** e **refluxo gastroesofágico**, que podem exigir intervenções adicionais, como dilatação endoscópica.

Em casos onde há estenose significativa do esôfago ou recorrência de fístula, intervenções adicionais são indicadas. O **refluxo gastroesofágico** ocorre em até 40% dos pacientes, sendo uma complicação anatômica frequente devido à junção esofagogástrica anômala.

Este resumo abrange os principais aspectos técnicos e clínicos do manejo da atresia de esôfago, destacando a importância da estabilização pré-operatória, correção cirúrgica e monitoramento rigoroso das complicações pós-operatórias.

Complicações Respiratórias

Uma das complicações frequentemente observadas em pacientes com atresia de esôfago é a traqueomalácia, caracterizada por uma estrutura frouxa na árvore traqueobronquial. Essa condição pode ocorrer devido ao desenvolvimento inadequado da traqueia, que nasce em conjunto com o esôfago. Durante a inspiração, a traqueia pode colapsar devido a pressões negativas, levando a dificuldades respiratórias.

Embora a traqueomalácia possa não apresentar sintomas significativos na maioria dos casos, complicações respiratórias podem surgir. O diagnóstico é realizado por broncoscopia, e, geralmente, o tratamento é conservador, evitando intervenções cirúrgicas, salvo em casos mais graves.

Tratamento da Atresia de Esôfago sem Fístula

A abordagem terapêutica para a atresia de esôfago sem fístula frequentemente envolve a alimentação por gastrostomia, especialmente em casos onde os cotos esofágicos estão distantes. A cirurgia convencional pode ser complexa, e o ideal é permitir que o esôfago cresça após o nascimento, facilitando a anastomose cirúrgica. A utilização de gastrostomia permite a nutrição adequada enquanto se espera que os cotos se aproximem.

Casos onde o coto distal está mais distante requerem técnicas específicas, como a técnica de Foker, que envolve a tração do coto esofágico para promover o crescimento. Alternativamente, a esofagomiotomia pela técnica de Livaditis pode ser empregada para criar espaço e preservar o esôfago nativo.

Considerações sobre a Substituição do Esôfago

Quando há um coto próximo do outro, menos de dois corpos vertebrais, na maioria das vezes o reparo primário é suficiente. Porém, quando essa correção primária não é viável, a substituição esofágica torna-se necessária. O estômago ou o cólon são frequentemente utilizados para esse propósito, com a possibilidade de complicações aumentadas, como refluxo gastroesofágico. A escolha do segmento a ser utilizado dependerá das condições clínicas do paciente e da complexidade da cirurgia.

Prognóstico

O prognóstico para neonatos com atresia de esôfago é influenciado por múltiplos fatores, com ênfase no peso ao nascimento e na presença de malformações cardíacas. Pacientes com peso superior a 2,5 kg e sem malformações cardíacas apresentam melhores resultados. Em contrapartida, aqueles com baixo peso e malformações associadas enfrentam um aumento significativo na mortalidade.

Análise Inicial e Planejamento Cirúrgico

A avaliação inicial do paciente deve incluir radiografia simples do abdômen, a qual é crucial para determinar a presença de ar no trato gastrointestinal, que pode influenciar o planejamento cirúrgico. A correção de anomalias associadas, como anomalias anorretais, deve ser priorizada conforme a gravidade das condições apresentadas.

Observação

O manejo da atresia de esôfago em neonatos requer um entendimento profundo das complicações potenciais e do planejamento cirúrgico. O objetivo primordial deve ser a correção primária da atresia, sempre que possível, a fim de minimizar complicações a longo prazo e melhorar o prognóstico do paciente. A formação contínua e a compreensão das estratégias terapêuticas são essenciais para a prática clínica nessa área.