



Relato de caso

Atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica: um relato de caso

Esophagus atresia without tracheoesophageal fistula: a case report

Laís Lopes de Lima¹ , Matheus Costa Leite¹ , Victor Gonçalves Silveira Barros¹ , Francisco Marcos Barros¹  e Claudiojanes dos Reis¹ .

¹Centro Universitário do Norte de Minas, Montes Claros-MG, Brasil.

Resumo

Objetivo: relatar o caso de um paciente recém-nascido que apresenta atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica, destacando conduta e prognóstico reservado. **Materiais e Métodos:** trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de um caso de um paciente recém-nascido, do gênero masculino, nascido na cidade de Montes Claros/MG, portador da malformação congênita atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica. Houve submissão do projeto à Plataforma Brasil e aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa, sob parecer n. 5.455.159. **Relato de caso:** paciente lactente, do sexo masculino, com história familiar negativa, nasceu com atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica e recebeu seu diagnóstico após o nascimento. Suspeitou-se da alteração anatômica após o recém-nascido apresentar abundante secreção de via aérea superior e impossibilidade de passagem de sonda nasogástrica ainda na sala de parto. Logo o diagnóstico foi confirmado por meio de radiografia de tórax contrastada. O paciente passou por procedimentos cirúrgicos não definitivos, como gastrostomia e esofagostomia. **Conclusão:** a atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica representa acometimento raro o qual, sem a possibilidade de ligação precoce dos cotos do esôfago e estômago, representa condição com prognóstico reservado.

Palavras-chave: Atresia de esôfago. Fístula traqueoesofágica. Malformação congênita. Diagnóstico. Tratamento cirúrgico.

Abstract

Objective: report the case of a newborn patient who presents esophageal atresia without tracheoesophageal fistula, highlighting reserved conduct and prognosis. **Materials and Methods:** this is a descriptive study of the type report of a case of a newborn patient, male, born in the city of Montes Claros/MG, carrier of congenital malformation atresia of esophagus without tracheoesophageal fistula. The project was submitted to Plataforma Brasil and approved by the Research Ethics Committee, under opinion n. 5.455.159. **Case report:** an infant patient, male, with negative family history, was born with esophageal atresia without tracheoesophageal fistula and received his diagnosis after birth. The anatomical alteration was suspected after the newborn presented abundant upper airway secretion and impossibility of nasogastric tube passage still in the delivery room. Soon the diagnosis was confirmed by contrast chest radiography. The patient underwent nondefinitive surgical procedures such as gastrostomy and Esophagostomia. **Conclusion:** atresia of the esophagus without tracheoesophageal fistula represents a rare involvement which, without the possibility of early attachment of the esophageal and stomach stumps, represents a condition with a reserved prognosis.

Keywords: Esophageal atresia. Tracheoesophageal fistula. Congenital malformation. Diagnosis. Surgical treatment.

Autor correspondente: Laís Lopes de Lima | lais9lima@gmail.com

Recebido em: 17|09|2022. **Aprovado em:** 28|11|2022.

Como citar este artigo: Lima LL, Leite MC, Barros VGS, Barros FM, Reis C. Atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica: um relato de caso. Bionorte. 2022 jul-dez;11(2):297-304.

<https://doi.org/10.47822/bn.v11i2.497>



Introdução

O esôfago é a parte inicial do tubo digestivo, que transporta o bolo alimentar da faringe para o estômago¹. Seu desenvolvimento inicia-se com a formação do tubo laringotraqueal, que ocorre na quarta semana de gestação. Posteriormente, divide-se em esôfago e traqueia. Quando essa estrutura não se divide adequadamente, forma-se fístula traqueoesfágica (FTE) e/ou atresia de esôfago (AE)².

A atresia esofagiana engloba um grupo de malformações congênitas relacionadas à interrupção da continuidade da parede do esôfago, com ou sem conexão com a traqueia³. A prevalência mundial de atresia de esôfago corresponde a 2.99 a cada 10.000 nascidos. 60% dos recém-nascidos com atresia de esôfago possuem outras anormalidades congênitas, predominantemente, mas não se limitando a anomalias vertebrais⁴. Como nas demais malformações, acredita-se que a etiologia da atresia esofágica seja multifatorial. Porém, fatores de risco vêm sendo apontados em alguns estudos como possíveis causas da atresia esofágica, tais como diabetes mellitus gestacional, infecções pré-natais, exposição a medicamentos e deficiência de vitamina A⁵.

O diagnóstico fetal é possível e está relacionado a melhor prognóstico pós-parto. Ultrassonografias de segundo semestre do pré-natal podem detectar AE e FTE⁶. Os sinais clássicos de AE e FTE na ultrassonografia são a ausência da bolha gástrica e polidrâmnios⁷. Os fetos com atresia esofágica não são capazes de absorver o líquido amniótico e levá-lo ao intestino, ocorrendo então o acúmulo do líquido⁵.

Sinais clínicos ao nascer que levam à suspeita de AE ou FTE são sialorreia aerada, piora com a alimentação por via oral, impossibilidade de deglutição, associada à tosse e engasgo, cianose e dispneia^{5,8}. O sinal clínico clássico de AE é a inacessibilidade da inserção de tubo nasogástrico durante os cuidados pós-natais. Uma radiografia de tórax evidencia o tubo nasogástrico ondulado no esôfago proximal⁹.

O tratamento da AE é cirúrgico. O prognóstico dos pacientes tratados para AE varia de acordo com o número de comorbidades relacionadas à malformação³. Diante disso, o objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente do sexo masculino acometido com a má formação descrita, seus possíveis tratamentos e prognósticos.

Relato de caso

Recém-nascido (RN), sexo masculino, idade gestacional 35 semanas + 4 dias, nasceu de parto cesáreo, devido a polidrâmnio com bolsa rota no ato, com presença de líquido amniótico amarelado, APGAR 1'6/5'9.

Mãe em segunda gestação, evidenciada apenas alteração em ecografia obstétrica com 32 semanas sem identificação do estômago do feto e polidrâmnio. Ultrassonografias anteriores descreviam o estômago como parcialmente cheio. Realizou todas as consultas necessárias, cartão vacinal adequado, vacina contra covid-19 com 12 semanas e segunda dose com 24 semanas de gestação, sorologias negativas e ausência de comorbidades e fatores de riscos.

Ao nascimento, RN com peso de 2.145kg, depressão respiratória, com boa resposta à ventilação por pressão positiva (VPP), presença de hipersecreção de via aérea superior, realizada aspiração de secreção e sendo solicitada aspiração gástrica, porém não houve progressão da passagem da sonda gástrica; corado, desidratado leve, perfusão imediata, pulsos periféricos cheios e simétricos, bulhas normofonéticas em 2 tempos, sem sopros, acianótico, murmúrios vesiculares rudes, abdome escavado, com ruídos hidroaéreos diminuídos, sem visceromegalias.

Realizada radiografia de tórax contrastada com evidência de atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica (Figura 1). Paciente foi encaminhado ao bloco cirúrgico em seu 3º dia de vida para a realização de gastrostomia. Admitido na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal para acompanhamento no pós-operatório de gastrostomia em bom estado geral.

Paciente realizou três Testes do Pezinho, no qual dois positivaram para fibrose cística, posteriormente foi submetido ao Teste do Suor que apresentou resultado negativo. Exame ecocardiográfico realizado com 3 dias de vida se encontrava dentro da normalidade.

Em seu 5º dia de vida, apresentou hiponatremia e hipercalemia, sendo corrigidos de maneira satisfatória, posteriormente evoluiu com sepse tardia com foco pulmonar, sendo bem tratada. Ao 6º dia de vida, a ultrassonografia de abdome total apresentou pelve extrarrenal à esquerda e mínima quantidade de líquido livre na cavidade abdominal.

Aos trinta e nove dias de vida foi submetido à medida de coto esofágico com distância de 3 corpos vertebrais entre os cotos. Optou-se por manter o paciente internado e reprogramar nova avaliação e abordagem cirúrgica. Foi encaminhado a serviço especializado em outra localidade, sendo submetido a nova avaliação e medição da distância entre os cotos vertebrais, cujo resultado apontou 5 corpos vertebrais de distância.

Aos 3 meses de vida, foi necessário realizar Esofagostomia para a drenagem de secreção salivar e nova abordagem gástrica devido à hipertrofia do piloro, que estava obstruindo a absorção do leite. Passou a se alimentar via parenteral por, aproximadamente, quinze dias, posteriormente a este período retornou à alimentação via sonda gástrica gradualmente. Paciente permanece em UTI-Neonatal. Até o presente, não há programação para cirurgia de reconstrução do esôfago e a equipe médica aguarda melhora clínica do paciente.

Figura 1 - Radiografia de tórax contrastada demonstrando esôfago em fundo cego.



Cuidados éticos

Houve submissão do projeto à Plataforma Brasil e aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa, sob parecer n. 5.455.159.

Discussão

Foi relatado um caso de atresia de esôfago sem fistula traqueoesofágica em um paciente do sexo masculino, não diagnosticado no pré-natal. O diagnóstico fetal pode ser em ultrassonografias de segundo semestre⁶, porém, no caso apresentado, apenas uma ultrassonografia realizada com 32 e 34 semanas de gestação evidenciou que não foi possível identificar o estômago do feto e presença de polidrâmnio, logo não sendo possível realizar o diagnóstico intrauterino. Mesmo com a evolução dos aparelhos ultrassonográficos, a AE ainda é um diagnóstico esquecido e pouco investigado no pré-natal¹⁰.

O diagnóstico pós-natal pode ser feito na sala de parto, quando acontece a falha de passagem da sonda para realizar a aspiração de secreções, ou depois das primeiras horas de vida do recém-nascido, com a observação do quadro clínico, sendo que quanto mais tardio o diagnóstico, maior a probabilidade de desenvolvimento de pneumonia. O diagnóstico se confirma através da realização de radiografia de tórax e pescoço. Na radiografia torácica, também deve-se observar se há achados indicativos de pneumonia, atelectasia e outras malformações congênitas, sendo as mais comuns a malformação cardíaca ou a esquelética¹¹. No caso apresentado, observou-se tanto a dificuldade de sondagem gástrica, quanto as alterações radiológicas típicas.

Em 93% dos pacientes com atresia de esôfago, há também presença de fístula traqueoesofágica, porém, em cerca de 7% dos casos, ocorre a atresia esofagiana pura, não havendo acometimento traqueal², sendo o caso relatado.

Esse caso enquadra-se no perfil epidemiológico da AE, em que a maioria dos acometidos são do sexo masculino, conforme estudo feito por Matsuura¹², cujos diagnósticos são realizados após o nascimento em sua maioria, por suspeita, principalmente pela presença de abundante secreção de via área superior e sialorreia ao nascimento.

Anormalidades associadas são, aparentemente, mais frequentes em pacientes com atresia esofagiana pura². Em estudo feito por Alberti *et. al.*¹³, observou-se que a malformação mais associada à AE são as cardiovasculares e síndrome associada VACTERL (anomalias vertebrais, atresia anorretal, defeitos cardíacos, fístula traqueoesofágica/atresia esofágica, anomalias renais e defeitos nos membros), mas, até a essa altura do estudo, não foi identificada nenhuma outra malformação no paciente. Já as complicações mais frequentes são as infecções, principalmente as sistêmicas, às quais o paciente em estudo foi acometido várias vezes ao longo de sua internação.

Em estudo realizado por Sfeir *et al.*¹⁴, percebeu-se, além uma maior associação com VACTERL e malformações cardíacas, importante correlação com polidrâmnio, estenose esofágica



Lima LL, Leite MC, Barros VGS, Barros FM, Reis C.

congênita e CHARGE (coloboma, defeitos cardíacos, atresia de coanas, retardo de crescimento, defeito genital/urinário, anormalidades da orelha e fístula traqueoesofágica). Além disso, observou-se que baixo peso ao nascer, anormalidades cardíacas associadas, trissomia do 18, nascimento inato, diagnóstico pré-natal e anastomoses difíceis foram associados ao aumento da mortalidade intra-hospitalar aos 3 meses.

Alcançadas otimizações de estado geral e condições clínicas pulmonares, habilita-se o neonato candidato ao reparo cirúrgico, modalidade definitiva do tratamento. Idealmente este pode ser realizado precocemente, a partir de 24-72 horas após o nascimento, mediante realização do ecocardiograma. Adiamiento pode provocar aumento do risco de complicações respiratórias¹⁵.

O reparo do esôfago se realiza em intervenção única ou em duas etapas, conforme extensão da atresia e condições clínicas do paciente¹⁵. Nos casos de Atresia de Esôfago sem Fístula traqueoesofágica, que é o caso relatado, inicialmente realiza-se a gastrostomia, procedimento realizado no segundo dia de vida do recém-nascido. O próximo procedimento cirúrgico na maioria dos casos é a anastomose dos cotos esofágicos, mas essa abordagem pode ser adiada devido a distância aumentada entre os cotos esofágicos ou mau estado geral¹⁶.

A fisiopatologia da AE tem como pilar o transtorno na motilidade gastrointestinal. A peristalse inadequada parece estar associada primariamente à inervação anormal do esôfago, porém, após tratamento cirúrgico, pode haver lesão de nervo vago, que parece estar associada à disfunção da peristalse, surgimento de hérnia hiatal e encurtamento esofágico na anastomose^{17,18}.

Outro procedimento cirúrgico que pode ser realizado como forma paliativa é a Esofagostomia Cervical, indicada quando constatado que a distância dos cotos é maior que seis corpos vertebrais por meio de radiografia, ou naqueles que desenvolveram complicações na anastomose e para quem a reconstrução em tempo único não é possível, para a drenagem de secreções alojadas na parte superior do esôfago¹⁹. Essas secreções podem ser regurgitadas e aspiradas pelo paciente, o que pode significar possíveis casos e pneumonias aspirativas²⁰. Logo, o paciente do presente relato foi submetido ao procedimento, visando evitar complicações respiratórias. Existem estudos que compararam crianças submetidas à anastomose primária com as que fizeram esofagostomia, em que o resultado foi que o último grupo era mais propenso a atrofias¹⁷.

Por fim, o tratamento definitivo nesse perfil de paciente, que não foi candidato à cirurgia de gastroesofagostomia, é a manutenção da gastrostomia e da esofagostomia até um ano de vida, para, posteriormente, realizar-se a substituição do esôfago, podendo-se utilizar o cólon ou o estômago²¹.

Conclusão

O trabalho evidenciou um caso de um recém-nascido em que foi diagnosticada uma atresia do esôfago com ausência de fístula com a traqueia. Verificou-se que a forma de apresentação da condição, nesse caso, é rara e mostra-se de difícil resolução. A condição pode vir acompanhada de outras malformações, até esta etapa do estudo, não identificadas. O paciente foi acompanhado até os 7 meses de idade, em nutrição via gastrostomia e não há estimativa para a cirurgia de anastomose gastroesofágica. Conclui-se que a apresentação de atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica representa acometimento raro e que, sem a possibilidade de ligação precoce dos cotos do esôfago e estômago, representa condição com prognóstico reservado.

Referências

1. Gronnier C, Collet D. Anatomia chirurgica dell'esofago. EMC-Tecniche Chirurgiche Addominale. 2019;25(2):1-11. [https://doi.org/10.1016/S1283-0798\(19\)42045-7](https://doi.org/10.1016/S1283-0798(19)42045-7)
2. Lee S. Basic Knowledge of Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia. Adv Neonatal Care. 2018;18(1):14-21. <https://doi.org/10.1097/ANC.0000000000000464>
3. Acher CW, Ostlie DJ, Leys CM, Struckmeyer D, Parker M, Nichol PF. Long-term outcomes of patients with tracheoesophageal fistula/esophageal atresia: survey result from Tracheoesophageal Fistula/Esophageal Atresia Online Communities. Eur J Pediatr Surg. 2016;26(6):476-80. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1570103>
4. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated anomalies in cases with esophageal atresia. Am J Med Genet. 2017;173(8):2139-57. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.38303>
5. Garcia LI, Olivos PM, Santos MM, Guelfand CHM. Reparación toroscópica de atresia esofágica con y sin fistula traqueoesofágica. Ver Chil Pediatr. 2014;85(4):443-7. <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062014000400006>
6. Bradshaw CJ, Thakkar H, Knutzen L, Marsh R, Pacilli M, Impey L *et al.* Accuracy of prenatal detection of tracheoesophageal fistula and oesophageal atresia. J Pediatr Surg. 2016;51(8):1268-72. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.02.001>
7. Van Lennep M., Singendonk MMJ, Dall'Oglio L, Gottrand F, Krishnan U, Terheggen-Lagro, SWJ, *et al.* Oesophageal atresia. Nat Rev Dis Primers. 2019;5(1):26. <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0077-0>
8. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosean R, Faure C *et al.* 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):550-70. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001401>



Lima LL, Leite MC, Barros VGS, Barros FM, Reis C.

9. Van Der Zee DC, Van Herwaarden MY, Hulsker CC, Witvliet MJ, e Tytgat SH. Esophageal Atresia and Upper Airway Pathology. *Clin Perinatol*, 2017;44(4):753-62. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2017.08.002>
10. Kassif E, Weissbach T, Kushnir A, Shust-Barequet S, Elkan-Miller T, Mazkereth R, *et al.* Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: prenatal sonographic manifestation from early to late pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2021;58(1):92-8. <https://doi.org/10.1002/uog.22050>
11. Passi Y, Sampathi V, Pierre J, Caty M, Lerman J. Esophageal atresia with double tracheoesophageal fistula. *Anesthesiology*. 2013;118(5):1207. <https://doi.org/10.1097/ALN.0b013e3182715ee6>
12. Matsuura NC, Oliveira VR, Cavalcante DC. Atresia de Esôfago com história familiar positiva: Um Relato de Caso. 2020. Acesso em: 07 set 2022. Disponível em: Available from: <https://cdn.publisher.gn1.link/residenciapediatrica.com.br/pdf/pprint480.pdf>
13. Alberti LP, Bittencourt PFS, Carvalho SD, Ferreira, AR, Machado CJ, Coutinho FB. Fatores de risco associados à mortalidade pós correção cirúrgica de atresia de esôfago. *Rev Med Minas Gerais*. 2018;28(Supl 6):280606. <http://www.dx.doi.org/10.5935/2238-3182.20180098>
14. Sfeir R, Rousseau V, Bonnard A, Gelas T, Aumar M, Panait N *et al.* Risk factors of early mortality and morbidity in esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: a population-based cohort study. *J Pediatr*. 2021;234:99-105. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2021.02.064>
15. Câmara GMMS, Paes LSN, Castro ECM, Fernandes TA, Melo Filho AA, Rebelo Neto OB. Atresia de esôfago: diagnóstico perinatal e assistência perioperatória–protocolo da Maternidade Escola Assis Chateaubriand. *Rev Med UFC*. 2018;58(3):84-90. <https://doi.org/10.20513/2447-6595.2018v58n3p84-90>
16. Friedmacher F, Kroneis B, Huber-Zeyringer A, Schober P, Till H, Sauer H *et al.* Postoperative complications and functional outcome after esophageal atresia repair: results from longitudinal single-center followup. *J Gastrointest Surg*. 2017;21(6):927-35. <https://doi.org/10.1007/s11605-017-3423-0>
17. Traini I, Menzies J, Hughes J, Leach ST, Krishnan U. Oesophageal atresia: The growth gap. *World J Gastroenterol*. 2020;26(12):1262-72. <https://doi.org/10.3748/wjg.v26.i12.1262>
18. Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcome of esophageal anastomosis. *Eur J Pediatr Surg*. 2013;23(3):219-25. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1347912>
19. Okuyama H, Umeda S, Takama Y, Terasawa T, Nakayama Y. Patch esophagoplasty using an in-body-tissue-engineered collagenous connective tissue membrane. *J Pediatr Surg* 2018;53(2):223-6. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.11.004>
20. Tavares JOO, Basso MR, Miyasaki AMM, Parreira RS, Mota HC. Esophagus atresia and duodenal obstruction: report of two cases. 2020;10(3). <https://doi.org/10.25060/residpediatr-2020.v10n3-94>
21. Bakshi A, Sugarbaker DJ, Burt BM. Alternative conduits for esophageal replacement. *Ann cardiothorac surg*. 2017;6(2):137. <https://doi.org/10.21037/acs.2017.03.07>