

Manejo clínico e cirúrgico da atresia de esôfago sem fístula identificada no pré-natal: um relato de caso

Letícia Maria Silveira de Oliveira¹; Brunna Ferreira Aguiar¹; Henrique Morgado Elias¹; Larissa Vargas Ferreira Viturino¹; Luiz Felipe Elias de Queiroz¹; Olegário Indemburgo da Silva Rocha Vidal².

1. Discente do curso de Medicina da Universidade Evangélica de Goiás – UniEVANGÉLICA.
2. Docente do curso de Medicina da Universidade Evangélica de Goiás – UniEVANGÉLICA.

Objetivo: Relatar o manejo clínico de um caso de atresia de esôfago sem fístula, incluindo o manejo cirúrgico realizado no caso. **Detalhamento do caso:** Recém-nascida encaminhada à Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN) após o parto, com diagnóstico de atresia esofágica (AE) sem fístula. Exames revelaram anomalias cardíacas e características de síndrome de Down e da síndrome de VACTERL (pé torto congênito e cardiopatias). A paciente foi submetida a esofagostomia e gastrostomia para manejo nutricional e controle de secreções. Durante a internação, recebeu suporte respiratório e nutricional, fototerapia e monitoramento para condições associadas, como icterícia e plaquetopenia. A abordagem multidisciplinar, com pediatras, cirurgiões, cardiologistas e geneticistas, garantiu estabilização clínica, manejo das comorbidades e alta hospitalar. **Considerações finais:** A atresia esofágica (AE) é uma anomalia frequentemente associada a múltiplas malformações, exigindo diagnóstico precoce e manejo multidisciplinar. A intervenção adequada, combinada com cuidados individualizados, foi fundamental para um desfecho favorável neste caso. Este relato reforça a importância da coordenação entre especialidades para otimizar o tratamento e contribuir com o conhecimento sobre manejo de atresia esofágica complexa.

Palavras-chave: Atresia Esofágica. Cuidados Pré-Operatórios. Procedimentos Cirúrgicos. Síndrome VACTERL.

Saúde da Mulher, da criança e do adolescente

INTRODUÇÃO

A atresia esofágica (AE) é uma malformação congênita caracterizada pela interrupção do esôfago, impedindo a passagem de alimentos da boca ao estômago. A condição pode ocorrer com ou sem a presença de fístulas traqueoesofágica. Esta condição é classificada dentro dos subtipos mais raros de atresia do esôfago, sendo classificada como tipo A na classificação de Gross, e ocorre em aproximadamente 7% dos casos¹.

A prevalência mundial de atresia de esôfago é de 2.99 de casos a cada 10.000 nascidos². A atresia de esôfago, de acordo com a classificação de Gross, é dividida em: Gross A (Atresia Esofágica Pura sem

Fístula Traqueoesofágica), Gross B (Atresia Esofágica com Fístula Proximal), Gross C (Atresia Esofágica com Fístula Distal), Gross D (Atresia Esofágica com Fístula Distal e Proximal) e Gross E (Fístula Tipo H sem Atresia Esofágica)³.

Anomalias associadas à atresia de esôfago estão presentes em uma alta proporção de pacientes, incluindo condições cromossômicas, como síndrome de Down, síndrome de Edwards (trissomia do cromossomo 18), síndromes genéticas como CHARGE e Feingold e associações como a síndrome de VACTERL. Dentre essas, vale ressaltar a importância da síndrome de VACTERL, a qual representa uma anomalia no desenvolvimento que afeta múltiplas áreas ou sistemas ao mesmo tempo, sendo necessárias pelo menos 3 condições para o diagnóstico⁵. Nessa síndrome, cada letra do nome VACTERL representa uma anomalia: V (Anomalias vertebrais), A (Atresia anal), C (Anomalias cardíacas), T (Fístula traqueoesofágica), E (Atresia esofágica), R (Anormalidades renais) e L (Deformidades nos membros). Tendo como destaque a presença da atresia de esôfago como uma de suas características.²

A sobrevida com atresia esofágica só é possível com correção cirúrgica, com taxas de sobrevida em torno de 90%, incluindo pacientes com anomalias associadas graves, e quase 100% em bebês nascidos a termo sem anomalias associadas. Alguns estudos incluem apenas casos encaminhados para cirurgia, não representando a totalidade dos casos nascidos vivos com essa condição^{4,5}.

O relato de caso sobre atresia esofágica sem fístula é de grande importância, pois contribui para a compreensão e o manejo de uma condição rara e complexa. Casos como este oferecem a oportunidade de destacar os desafios diagnósticos e terapêuticos envolvidos, desde o pré-natal até o pós-operatório, além de fornecer dados valiosos sobre prognóstico e resultados clínicos. Relatar essas experiências clínicas únicas permite não apenas aprimorar o

conhecimento médico, mas também auxiliar outros profissionais de saúde a identificar e tratar precocemente essa malformação congênita, promovendo melhores desfechos para os pacientes.

A evolução do caso foi observada desde o diagnóstico pré-natal até os cuidados pós-cirúrgicos, visando ressaltar a importância da identificação precoce e do manejo adequado da atresia de esôfago. Dessa forma, o objetivo central desse estudo é relatar o manejo clínico de um caso de atresia de esôfago sem fístula, incluindo o manejo cirúrgico realizado no caso.

DETALHAMENTO DO CASO

Relato de caso clínico, descritivo e observacional de uma paciente do sexo feminino nascido pré-termo com 32 semanas e 6 dias de gestação diagnosticada com atresia do esôfago sem fístula logo após o parto cesariana de emergência.

A mãe, primigesta de 42 anos, descobriu a gravidez na décima sétima semana de gestação, devido a ciclos irregulares de menstruação. Possui quadro clínico de obesidade mórbida e hipotireoidismo, e durante a gravidez apresentou hipertensão gestacional com pré-eclâmpsia, edema nos membros inferiores, além de histórico de refluxo gastroesofágico no mês que precedeu o parto.

Foram realizadas três consultas pré-natal, com a realização de dois testes da mamãe, -os quais não foram revelados os resultados no cartão da gestante- ultrassom obstétrico e ultrassom morfológico, onde em nenhum dos exames foi possível diagnosticar o quadro de atresia do esôfago. A primigesta relatou uma gestação complicada emocionalmente, referia peso na barriga, ganho de 6 kg durante a gestação, necessidade de urinar constantemente, afastamento de sua área de trabalho, insônia e náuseas.

No dia do parto, a mãe compareceu ao hospital com queixa de desconforto abdominal, sendo realizado o Doppler fetal para monitorar o feto. No exame foi possível observar presença de polidrâmnio absoluto e sofrimento fetal com bradicardia, levantando a suspeita de atresia esofágica. Foi realizada cesariana de emergência, com intercorrências na anestesia raquidiana devido a administração anterior de medicamento para trombose.

Recém-nascido, perímetro cefálico 29 e peso ao nascimento 1,490 kg, apresentou-se com regular estado geral, corado, hidratado, acianótico, anictérico, dispneico e afebril. Apresentou ritmo cardíaco regular em dois tempos, sem sopros, exame abdominal regular sem a presença de massas, genitálias femininas sem alterações aparentes. APGAR 5 no primeiro minuto, 9 nos primeiros 5 minutos e 10 nos 10 primeiros minutos. Observou-se a presença de pé torto congênito direito (Figura 1) e fáceis sindrômicas.

Figura 1: Pé torto congênito direito.



Fonte: Arquivo pessoal.

Após o nascimento, foi realizada tentativa má sucedida de passagem de sonda gástrica, sendo encaminhada para UTI neonatal, onde foi observado salivação aerada e dificuldade de respiração. Foi realizado raio x do tórax com contraste – esofagograma- (Figura 2), o qual confirmou diagnóstico de atresia do esôfago sem fístula, classificada como tipo A na classificação de GROSS.

Figura 2: Esofagograma com atresia sem fístula.



Fonte: Arquivo pessoal.

Figura 3: Esofagograma normal.



Fonte: <https://mavink.com/explore/Esofagograma-Imagens>

Três dias após o nascimento, foi realizado o exame ecocardiograma transtorácico pediátrico que confirmou diagnóstico de Forame Oval Patente (FOP) e a Persistência do Canal Arterial (PCA). Essas são condições cardíacas congênitas onde estruturas temporárias da circulação fetal, que deveriam se fechar após o nascimento, permanecem abertas.

Dessa forma, a combinação das alterações cardíacas, atresia de esôfago e anomalias de membros, mais especificamente, pé torto congênito direito, levam ao diagnóstico de síndrome de VACTERL. Além disso, observou-se características associadas a síndrome de Down como linha palmar única, rosto achatado, olhos com fendas palpebrais oblíquas.

Diante disso, a paciente foi encaminhada pra cirurgia de correção para atresia de esôfago realizada sem intercorrências 5 dias após o nascimento, em que foi realizada uma esofagostomia e uma gastrostomia, para a eliminação de saliva e para a alimentação diretamente no estômago, respectivamente. Após o procedimento cirúrgico, foi encaminhado para UTI neonatal para recuperação, sendo necessária outra intervenção cirúrgica com 1 ano de idade para correção da AE.

Paciente seguiu com regular estado geral, ritmo cardíaco e exame abdominal regulares, melhora de distúrbios no Tempo de Atividade da Protrombina (TAP) e no Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada (TTPA), mantendo boa saturação em ventilação mecânica. Seguiu-se as orientações da equipe de Classificação Internacional para Prontuários Eletrônicos (CIPE) de programação de dieta zero por mais 72 horas. Realizou-se a passagem de dois cateteres centrais de inserção periférica (PICC) e paciente foi encaminhado para fototerapia.

Dois dias após a cirurgia, houve uma tentativa de extubação, porém a recém-nascida (RN) apresentou desconforto respiratório. Foram realizados exames laboratoriais que indicaram plaquetopenia, sendo suspensa a fototerapia, que havia sido iniciada para tratamento de icterícia neonatal

Paciente permaneceu por volta de 2 meses em ambiente hospitalar e UTI neonatal. Após monitoramento cuidadoso durante o período de internação na UTI, recém-nascido apresentou uma evolução positiva, sendo capaz de se alimentar por sonda. Os sinais vitais estavam estáveis, a saturação de oxigênio era adequada e a função hepática e hematológica mostravam-se dentro dos parâmetros normais. Diante dessas condições, e após avaliação da equipe médica, a paciente foi considerada estável para alta.

O presente estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP- UniEvangélica) segundo a resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS) e carta circular 166/2018.

Os riscos do presente estudo são a exposição do caso e possível constrangimento. Para minimizá-los, não será exposto nenhum dado que possa identificar o paciente e todos os dados do prontuário serão coletados em salas reservadas, sem a presença de outros indivíduos que não os pesquisadores.

O benefício, direto e indireto, relacionado com a colaboração nesta pesquisa é o de sanar dúvidas relacionadas ao caso e de contribuir para o conhecimento desse tipo de acometimento pela comunidade científica.

DISCUSSÃO

A atresia de esôfago com ou sem fístula gera inúmeras dificuldades para o neonato, dentre elas, pode-se citar dificuldades para se alimentar, para respirar, impossibilidade de eliminar a saliva, necessitando da realização de gastrostomia para alimentação e esofagostomia para eliminação da saliva, além destes, vale citar o risco de o leite materno chegar aos pulmões e causar uma infecção do trato respiratório, como a pneumonia³. Dessa forma, esses fatores reforçam ainda mais a importância do diagnóstico prévio nas consultas pré-natal e realização da cirurgia de correção logo após o nascimento.

Além disso, é possível observar como o caso relatado se encaixa na classificação de Gross do tipo A, que ocorre em 7% dos casos de atresia de esôfago⁴. Este diagnóstico traduz em uma complicação futura maior, já que a ausência da fístula traqueoesofágica distal dificulta a correção cirúrgica em um único tempo cirúrgico pela maior distância entre o esôfago e o estômago. No caso descrito, são necessárias múltiplas intervenções cirúrgicas para tratamento da condição da mesma e um tempo de recuperação prolongado⁵.

Outrossim, como a recém-nascida apresentou anomalias vasculares, pé torto congênito e atresia esofágica; a síndrome de VACTERL se enquadra dentro do caso clínico, pontuando em anomalias cardíacas: C (anomalias vasculares), atresia esofágica: E, e em deformidades dos membros: L (pé torto congênito) levando a um manejo diferente por afetar diversos sistemas orgânicos. Além destes, vale ressaltar a condição genética associada a síndrome, em que 10% dos parentes de 1º grau da pessoa nascida com VACTERL predispõem de ter a mesma síndrome⁶.

Dado importante relacionado ao caso, é a presença de anomalias genéticas associadas a 10% dos casos, sendo a mais presente a trissomia do 18 e a trissomia do 21. Com base nisso, foi identificado na paciente deste relato síndrome de Down, uma alteração genética causada pela trissomia do cromossomo 21, a qual tem como principais sintomas atraso no desenvolvimento verbal, intelectual e social e anomalias físicas. Contudo, pacientes com síndrome de Down frequentemente apresentam malformações que afetam inúmeros sistemas corporais, como o próprio sistema digestório. Em um estudo feito pelo Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná, dos 1207 pacientes entrevistados, 612 apresentaram problemas gastrointestinais, e foi visto em 2 deles a atresia de esôfago⁷.

Ademais, uma pesquisa feita com 670 pacientes no Royal Children's Hospital em Melbourne, 35 pacientes apresentaram síndrome de Edwards, causada pela trissomia do cromossomo 18, e 12 pacientes apresentaram síndrome de Down. Continuamente na mesma pesquisa, a mortalidade em pacientes com anormalidades genéticas foi de 70%, enquanto que a mortalidade em pacientes sem essas anormalidades foi de 7%⁸. A associação entre tais síndromes cromossômicas com a atresia de esôfago ocorre devido ao desenvolvimento embrionário afetado nessas condições. Alterações genéticas que causam essas síndromes também afetam o processo de organogênese e o desenvolvimento normal do trato digestivo e de outros sistemas no embrião, levando a uma maior frequência de malformações congênitas, entre elas a atresia de esôfago.

A presença de múltiplas anomalias congênitas nesta paciente ressalta a complexidade do manejo clínico e cirúrgico em casos de atresia do esôfago, especialmente quando associada a síndromes como VACTERL e anomalias cromossômicas como a síndrome de Down. O acompanhamento contínuo é essencial para monitorar não apenas a recuperação após as intervenções cirúrgicas, mas também o desenvolvimento global da criança. Identificar e tratar essas comorbidades desde o início pode impactar significativamente o prognóstico e a qualidade de vida da paciente.

Dessa forma, as possíveis repercussões para esse paciente vão além das dificuldades imediatas de alimentação e respiração. O impacto das múltiplas cirurgias e da condição subjacente pode resultar em um desenvolvimento motor e cognitivo comprometido, necessitando de reabilitação contínua e suporte especializado. Além disso, as complicações a longo prazo podem incluir problemas gastrointestinais persistentes, dificuldades alimentares crônicas e uma predisposição a distúrbios respiratórios. A necessidade de acompanhamento multidisciplinar, envolvendo pediatras, cirurgiões, terapeutas ocupacionais e nutricionistas, é fundamental para abordar esses desafios e maximizar o potencial de desenvolvimento e a qualidade de vida da criança. O suporte emocional e psicológico também se torna essencial para a família, que pode enfrentar uma jornada longa e complexa em busca de uma melhor qualidade de vida.

CONCLUSÃO

A atresia de esôfago, especialmente na forma tipo A, representa um desafio significativo para o manejo neonatal, devido às suas complicações imediatas e a necessidade de intervenções cirúrgicas múltiplas e complexas. A identificação precoce dessa condição durante o pré-natal é crucial, uma vez que permite um planejamento adequado do tratamento e um

melhor prognóstico para o recém-nascido. O caso discutido ilustra não apenas a complexidade da atresia, mas também a relevância de condições associadas, como a síndrome de VACTERL e a síndrome de Down, que podem agravar o quadro clínico e demandar uma abordagem multidisciplinar.

A importância da identificação precoce é ainda mais evidente no contexto deste caso específico, em que a mãe só tomou conhecimento da gestação na 17ª semana, influenciada por fatores como a obesidade e a idade avançada de 42 anos. Essas condições podem dificultar a realização de exames de imagem adequados, levando a diagnósticos tardios. A detecção antecipada é fundamental, pois permite que a equipe médica desenvolva um plano de manejo abrangente, que pode incluir o acompanhamento de possíveis complicações associadas e a preparação para intervenções cirúrgicas necessárias logo após o nascimento. Essa preparação não apenas melhora as chances de um resultado favorável para o recém-nascido, mas também oferece suporte emocional e informativo para os pais, reduzindo a ansiedade em relação ao futuro da criança.

Por fim, as anomalias adicionais observadas no paciente, como anomalias cardiovasculares e pé torto congênito, enfatizam a necessidade de um acompanhamento contínuo e abrangente. O risco aumentado de complicações gastrointestinais em pacientes com síndromes genéticas reforça a importância da vigilância clínica, bem como a realização de avaliações genéticas e a consideração de intervenções precoces. Assim, é essencial que a equipe médica envolvida adote uma abordagem integrada e individualizada para otimizar o tratamento e melhorar a qualidade de vida dos pacientes afetados por essas condições complexas. A pesquisa contínua e a colaboração entre especialistas são fundamentais para avançar no entendimento e manejo da atresia de esôfago e suas complicações associadas.

REFERÊNCIAS

1. PARDY, C.; D'ANTONIO, F.; KHALIL, A.; GIULIANI, S. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *Acta Obstet Gynecol Scand*, v. 98, n. 6, p. 689-699, jun. 2019. DOI: 10.1111/aogs.13536. Epub 2019 Mar 6. PMID: 30659586.
2. LEE, S. Special Series: Surgical Issues. *Advances in Neonatal Care*, v. 18, n. 1, p. 14-21, fev. 2018.
3. HOLCOMB, G. W. Ashcraft. *Cirurgia Pediátrica*. 6. ed. Rio de Janeiro: GEN Guanabara Koogan, 2017. E-book. p. 228. ISBN 9788595155015. Disponível em: <https://integrada.minhabiblioteca.com.br/reader/books/9788595155015/>. Acesso em: 26 out. 2024.
4. MARÍN ZÚÑIGA, J.; CARVAJAL BARBOZA, F.; MONTES DE OCA, M. S. Actualización sobre el manejo de la atresia esofágica neonatal. *Revista Medica Sinergia*, v. 8, n. 8, p. e1092, 1 ago. 2023.
5. PEDERSEN, R. N. et al. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child*, v. 97, n. 3, p. 227-232, mar. 2012. DOI: 10.1136/archdischild-2011-300597. Epub 2012 Jan 13. PMID: 22247246.
6. SOLOMON, B. D. VACTERL/VATER Association. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 6, n. 1, p. 56, 2011.
7. BERMUDEZ, B. E. B. V. et al. Gastrointestinal disorders in Down syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*, v. 179, n. 8, p. 1426-1431, 10 jun. 2019.
8. BEASLEY, S.; ALLEN, M.; MYERS, N. The effects of Down syndrome and other chromosomal abnormalities on survival and management in oesophageal atresia. *Pediatric Surgery International*, v. 12, n. 8, p. 550-551, ago. 1997.