

# BMJ Best Practice

## Atresia esofágica e fístula traqueoesofágica

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Última atualização: Nov 23, 2018

# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Fundamentos</b>	<b>4</b>
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	5
<b>Diagnóstico</b>	<b>7</b>
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	8
Anamnese e exame físico	8
Exames diagnóstico	9
Diagnóstico diferencial	10
Critérios de diagnóstico	10
<b>Tratamento</b>	<b>12</b>
Abordagem passo a passo do tratamento	12
Visão geral do tratamento	15
Opções de tratamento	16
<b>Acompanhamento</b>	<b>18</b>
Recomendações	18
Complicações	18
Prognóstico	19
<b>Referências</b>	<b>21</b>
<b>Imagens</b>	<b>24</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>25</b>

## Resumo

- ◇ Ocorre em 1 de cada 2500 a 4500 nascimentos.
- ◇ Não são conhecidos fatores predisponentes; entretanto, a condição se apresenta frequentemente com anomalias congênitas, incluindo o complexo VACTERL (defeitos vertebrais, anomalias anorretais, defeitos cardíacos, anomalias traqueoesofágicas, anomalias radiais e renais e anomalias dos membros).
- ◇ A intervenção cirúrgica é necessária no neonato.
- ◇ Os pacientes podem ter complicações de longo prazo, como DRGE, traqueomalácia e infecções respiratórias crônicas.

## Definição

A atresia esofágica (AE) e a fístula traqueoesofágica são malformações que decorrem da separação defeituosa do esôfago e da traqueia. O tipo mais comum é uma bolsa esofágica superior de terminação cega com uma conexão fistulosa entre o segmento esofágico distal e a traqueia.

## Epidemiologia

Aproximadamente um de cada 2500 a 4500 nascimentos é afetado, com uma leve preponderância feminina. A maioria dos bebês tem classificação macroscópica tipo C, que abrange 85% a 90% de todos os casos. O diagnóstico é tipicamente feito logo após ou no momento do nascimento em virtude da bolsa proximal cega. O segundo tipo mais comum é uma atresia pura (classificação macroscópica A), que abrange de 4% a 7% de todos os casos. A classificação macroscópica tipo D ocorre em 3% dos casos. Uma forma muito mais rara, a fístula tipo H (classificação macroscópica E), ocorre em aproximadamente 2% a 3% dos casos. Esse tipo de fístula talvez seja diagnosticado apenas mais tarde. O tipo B ocorre somente em 1% dos casos.[3] [4] [5]

## Etiologia

A traqueia e o esôfago se originam do intestino anterior comum, começando como um tubo comum e, depois, separando-se em 2 tubos traqueais diferentes. A traqueia apresenta os brotamentos pulmonares primitivos na extremidade caudal da traqueia primitiva. A separação começa durante a 4ª semana de gestação. Uma falha na divisão normal pode resultar em vários defeitos, incluindo atresias e formação de fístulas. Três grandes teorias explicam como os intestinos anteriores respiratório e digestivo surgem de um único progenitor, o que poderá informar a origem morfológica da AE e da FTE.[6] Embora nenhuma das teorias possa ser provada sem imagens ao vivo do desenvolvimento do embrião, as evidências favorecem o desenvolvimento separado dos tratores respiratório e esofágico da septação do intestino anterior comum.[7]

AE/FTE ocorrem frequentemente como um defeito isolado e têm um taxa de concordância baixa entre gêmeos, o que levou pesquisadores passados a concluir que a condição era primariamente de natureza não genética. No entanto, devido à associação de AE/FTE com outras anomalias congênitas em até 50% dos casos, esta falha na organogênese pode ser secundária a mutações genéticas simples ou alterações cromossômicas. Os genes suspeitos incluem o homólogo do Sonic Hedgehog (Shh), um gene chave no desenvolvimento ou possivelmente outros genes envolvidos no desenvolvimento do trato respiratório.[8] Outros genes incluem a família de genes forkhead box (FOX), a família de genes HMG box relacionados ao SRY (SOX) e a proteína de dedos de zinco (GLI2).

## Fisiopatologia

Quando a atresia esofágica está presente, o bebê não consegue engolir nenhum líquido, nem mesmo as suas próprias secreções. O bebê não consegue ingerir líquido até a atresia ser reparada ou o estômago ser acessado pela parede abdominal anterior ou, se estiver presente uma fístula, uma conexão for feita entre as vias aéreas e o trato alimentar. No tipo C, essa conexão pode causar a formação de uma distensão gasosa entre o estômago e o intestino delgado na radiografia. Em casos raros, há uma atresia intestinal associada, que pode causar superexpansão e ruptura do estômago. O conteúdo gástrico também pode voltar pela fístula e causar aspiração, resultando em uma pneumonite química e bacteriana.[9]

A motilidade do esôfago é sempre afetada, com o segmento distal tendo o mais marcado peristaltismo desordenado.

Também há uma pressão menor em repouso do esfíncter esofágico inferior resultando em uma maior incidência de doença do refluxo gastroesofágico (DRGE). Os pesquisadores determinaram que esta alteração da motilidade está relacionada com o mau desenvolvimento ou mau funcionamento do sistema nervoso entérico que forma plexos autonômicos duais comuns a todo o intestino humano.<sup>[10] [11]</sup>

## Classificação

### Classificação de Gross: a cirurgia na primeira e segunda infância, 1954<sup>[1]</sup>

#### Tipo A

- Atresia pura (4% a 7%)

#### Tipo B

- Fístula proximal com atresia distal (1%)

#### Tipo C

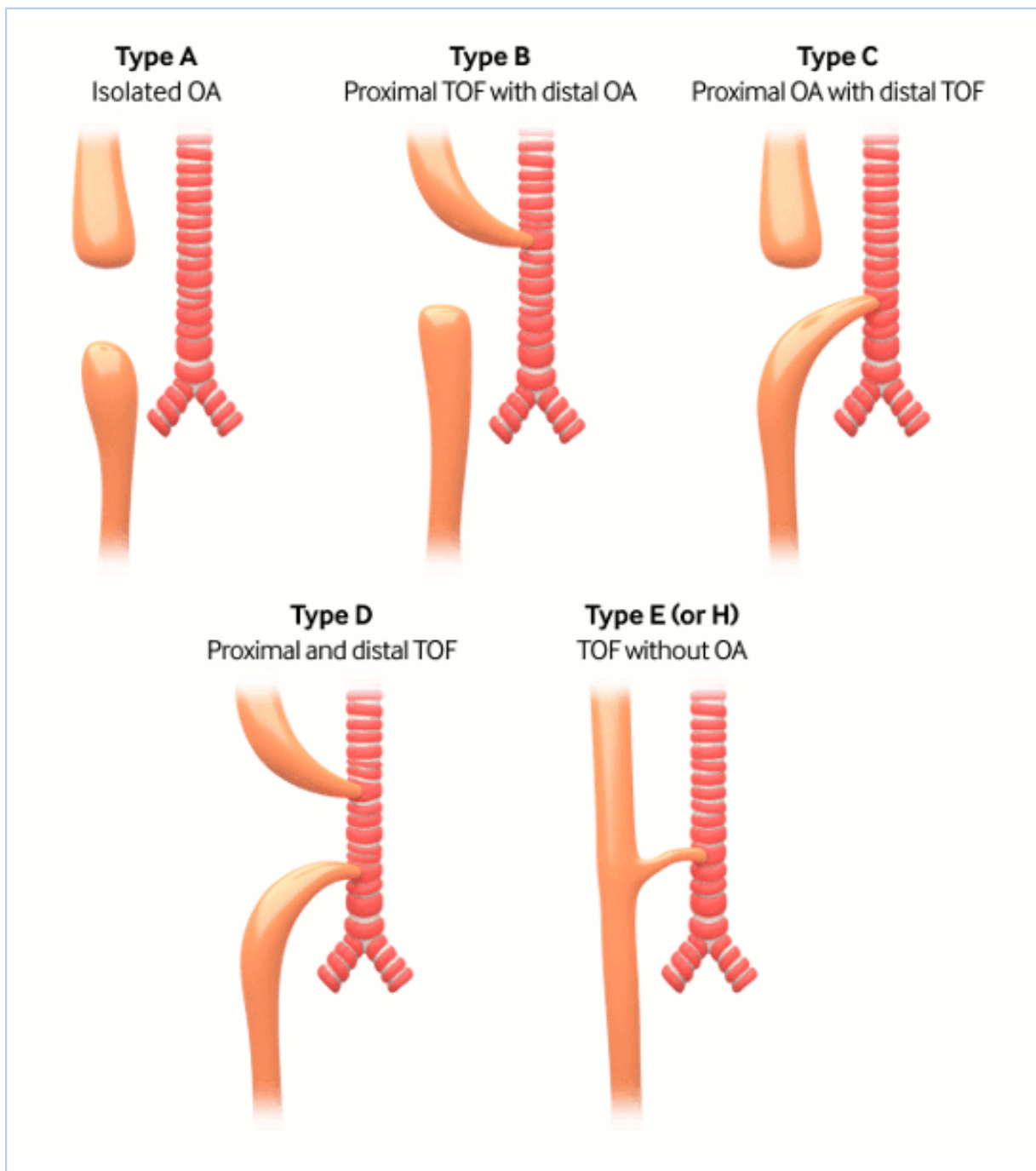
- Atresia proximal com fístula distal (85% a 90%)

#### Tipo D

- Fístula proximal e distal (3%)

#### Tipo E

- Fístula tipo H (2% a 3%)
- Fístula traqueoesofágica sem atresia esofágica



*Tipos de fístula traqueoesofágica/atresia do esôfago com base na classificação de Gross*

*Criado pelo BMJ Knowledge Centre*

## Caso clínico

### Caso clínico #1

Um neonato nasce com dificuldade respiratória leve e secreções orais aumentadas. Há certa resistência ao tentar passar um cateter de sucção. Também há certa resistência ao tentar passar uma sonda de replogle.

### Outras apresentações

Hoje, até 37% dos pacientes são diagnosticados no pré-natal.[2] A ultrassonografia fetal mostra polidrâmnio e, em geral, nenhuma bolha gástrica.

Se o bebê tiver atresia pura (sem fístula), os achados iniciais no parto são semelhantes. A sonda nasogástrica enrola na bolsa esofágica superior; no entanto, não há ar no intestino porque não há conexão com as vias aéreas. Podem estar presentes anomalias associadas, como anormalidades cardíacas, renais, espinhais e nos membros.

## Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico é baseado na suspeita clínica. Em geral, os neonatos apresentam dificuldades de alimentação ou desconforto respiratório. A incapacidade de passar uma sonda nasogástrica costuma ser a primeira pista de uma atresia esofágica. Como a ultrassonografia pré-natal tem se tornado mais comum e sensível, essas lesões têm sido cada vez mais detectadas intraútero.

### Diagnóstico pré-natal

Uma bolha gástrica pequena ou ausente e polidrâmnio têm uma sensibilidade de 56% como preditores de atresia esofágica. Se o polidrâmnio for confirmado, a RNM fetal também é recomendada para ajudar na confirmação do diagnóstico e na determinação de outras anomalias congênitas. Deve ser colocado uma sonda nasogástrica ao nascer em todos os bebês nascidos de mães com polidrâmnio. O diagnóstico pré-natal da AE varia de aproximadamente 16% a 37%.[2] [14] [15] Há uma alta taxa de detecção da AE do tipo A; em um estudo de base populacional, 82.2% desses pacientes foram diagnosticados no pré-natal, comparados com 17.9% da AE do tipo C.[14]

### Avaliação clínica

Os bebês que nascem sem um diagnóstico pré-natal podem ser totalmente assintomáticos ou ter graus variados de dificuldade respiratória, como respiração ofegante, tosse, sufocamento e cianose. A primeira pista de que existe uma atresia esofágica pode ser a incapacidade de tolerar alimentos. O bebê apresenta frequentemente excesso de muco e requer sucção frequente. O tipo mais insidioso é o E (fístula tipo H), que pode ser bem difícil de diagnosticar e pode passar despercebido em exames repetidos.[5] [16] [17] Os pacientes com a forma mais rara de fístula tipo H podem ser diagnosticadas somente mais tarde, quando apresentarem episódios recorrentes de pneumonia por aspiração, dificuldades de alimentação ou tosse crônica. Adicionalmente, uma história materna de polidrâmnio pode indicar a incapacidade do feto de ingerir líquido amniótico, sugerindo um bloqueio.



A AE/FTE pode fazer parte de uma associação VACTERL mais extensa: defeitos vertebrais, anomalias anorretais, defeitos cardíacos, anomalias traqueoesofágicas, anomalias radiais e renais e anomalias dos membros.

## Investigações no nascimento

Deve ser colocado uma sonda nasogástrica ao nascer em todos os bebês nascidos de mães com polidrâmnio. Uma radiografia do tórax e do abdome deve ser sempre feita imediatamente após o nascimento em pacientes com suspeita de terem uma AE/FTE na ultrassonografia pré-natal. Também será necessário fazer uma radiografia se houver evidência de dificuldade respiratória ou manuseio inadequado de secreções, ou se não for possível passar uma sonda nasogástrica. A radiografia deve ser realizada com uma sonda nasogástrica rígida de grande diâmetro colocada. A radiografia mostrará a sonda nasogástrica enrolada na bolsa esofágica superior com ou sem gás no estômago e no intestino. Se for utilizado um tubo de reploge, pode ser útil injetar 2 a 3 mL de ar no tubo para distender a possível bolsa superior imediatamente antes de capturar a radiografia.

A esofagografia baritada só será necessária se houver suspeita de fístula tipo H ou em caso de atresia esofágica, onde uma fístula pode se formar entre a bolsa superior e a traqueia. Isso é extremamente raro e, assim, esse estudo costuma ser desnecessário.

Alguns cirurgiões realizam uma broncoscopia no momento do reparo cirúrgico para procurar uma fístula na bolsa superior e outras anomalias. A prática de broncoscopia de rotina para este fim é amplamente debatida e varia conforme a área.<sup>[18]</sup>

## Fatores de risco

### Fracos

#### trissomia 18 e 21

- Presente em até 6% dos pacientes que têm malformações associadas em outros sistemas de órgãos. Casos familiares ou sindrômicos de atresia esofágica são responsáveis por menos de 1% do total de casos.<sup>[12]</sup>

#### história familiar

- A síndrome de Feingold é uma doença associada com um padrão de herança autossômica dominante raro.<sup>[3] [13]</sup>

## Anamnese e exame físico

### Principais fatores de diagnóstico

#### presença de fatores de risco (comum)

- Os principais fatores de risco incluem trissomia 18 e 21 e história familiar, que pode incluir a síndrome de Feingold (autossômica dominante).

#### história materna de polidrâmnio (comum)

- O polidrâmnio pode ser indicativo de algum tipo de obstrução intestinal. A incapacidade do feto de ingerir líquido amniótico resulta no polidrâmnio. Nesse caso, o perinatologista procura evidências de



bolha gástrica na ultrassonografia pré-natal. A impossibilidade de detectar o estômago é altamente sugestiva de um atresia esofágica.

### **incapacidade de engolir secreções (comum)**

- Se um bebê não conseguir tolerar suas próprias secreções ou alimentos, isso sugere uma obstrução significativa do esôfago. Nesses pacientes, deve-se tentar passar um cateter para o estômago. A impossibilidade de fazer isso é altamente sugestiva de atresia esofágica.

### **impossibilidade de passar uma sonda nasogástrica (comum)**

- A sonda nasogástrica pode enrolar na bolsa esofágica superior. Se o diagnóstico não for claro, 1 mL de bário poderá ser passado com cuidado sob controle fluorescente para confirmar atresia proximal.

## **Outros fatores de diagnóstico**

### **respiração ofegante (comum)**

- A dificuldade respiratória leve ou moderada é um achado inespecífico que ocorre com muitas afecções no neonato. A fístula traqueoesofágica é uma das causas mais raras. A dificuldade respiratória deve justificar uma radiografia torácica para auxiliar no diagnóstico apropriado.

### **tosse (comum)**

- Indica dificuldade de deglutição ou de tolerar secreções. Assim como a respiração ofegante, esse achado é inespecífico.

### **sufocamento (comum)**

- O sufocamento sugere dificuldade de deglutição ou de tolerar secreções, mas é um achado extremamente inespecífico.

### **Associação VACTERL (comum)**

- Pode fazer parte de uma associação VACTERL mais extensa: defeitos vertebrais, anomalias anorretais, defeitos cardíacos, anomalias traqueoesofágicas, anomalias radiais e renais e anomalias dos membros.

### **cianose (incomum)**

- Esse achado é relativamente raro, mas a dificuldade respiratória pode aumentar com o tempo porque o estômago fica mais distendido com ar e/ou se o conteúdo gástrico refluir pela fístula.

## **Exames diagnóstico**

### **Primeiros exames a serem solicitados**

<b>Exame</b>	<b>Resultado</b>
<b>ultrassonografia pré-natal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Uma parte do rastreamento pré-natal de rotina ou em casos de suspeita de anomalia cromossômica ou síndrome familiar. Se houver evidência de polidrâmnio, a RNM fetal também é recomendada.</li> </ul>	<b>polidrâmnio e uma bolha gástrica pequena ou ausente</b>

Exame	Resultado
<b>RNM pré-natal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Embora o polidrâmnio tenha uma alta sensibilidade para AE/FTE, ele demonstrou baixa especificidade e valor preditivo positivo.[19] A RNM fetal pode ajudar a confirmar o diagnóstico e a determinar outras anomalias congênitas.</li> </ul>	<b>bolsa esofágica e estômago pequeno</b>
<b>radiografia torácica e do abdome</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Evidência de dificuldade respiratória ou manuseio inadequado de secreções, ou impossibilidade de passar uma sonda nasogástrica exige uma radiografia. Uma radiografia do tórax e do abdome deve ser sempre feita imediatamente após o nascimento em pacientes com suspeita de terem uma AE/FTE na ultrassonografia pré-natal.</li> </ul>	<b>sonda nasogástrica enrolada na bolsa superior</b>

## Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<b>broncoscopia</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>A suspeita de uma fístula tipo H em virtude de uma aspiração recorrente, embora rara, justifica uma broncoscopia.</li> <li>Também é útil para identificar fístula traqueoesofágica, bem como fístulas secundárias. A prática de broncoscopia de rotina para este fim é amplamente debatida e varia conforme a área.[18]</li> </ul>	<b>presença de uma fístula</b>
<b>esofagoscopia</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Realizada quando há suspeita de fístula traqueoesofágica tipo H.</li> </ul>	<b>presença de uma fístula</b>
<b>esofagografia baritada</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Realizada se houver suspeita de fístula tipo H. Os pacientes apresentam evidências de aspiração recorrente. Costuma ser difícil visualizar a fístula.</li> </ul>	<b>contraste na traqueia</b>

## Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Fenda laríngea</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Esses pacientes podem apresentar sintomas semelhantes aos de uma fístula tipo H com períodos cianóticos, dificuldades de alimentação e infecções respiratórias recorrentes.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>É mais bem-diferenciada de uma fístula traqueoesofágica por esofagoscopia e broncoscopia rígida.</li> </ul>

## Crterios de diagnóstico

### Ultrassonografia pré-natal

O polidrâmnio e uma bolha gástrica pequena ou ausente podem ser observados como parte do rastreamento pré-natal de rotina ou em casos de suspeita de anomalia cromossômica ou síndrome familiar.

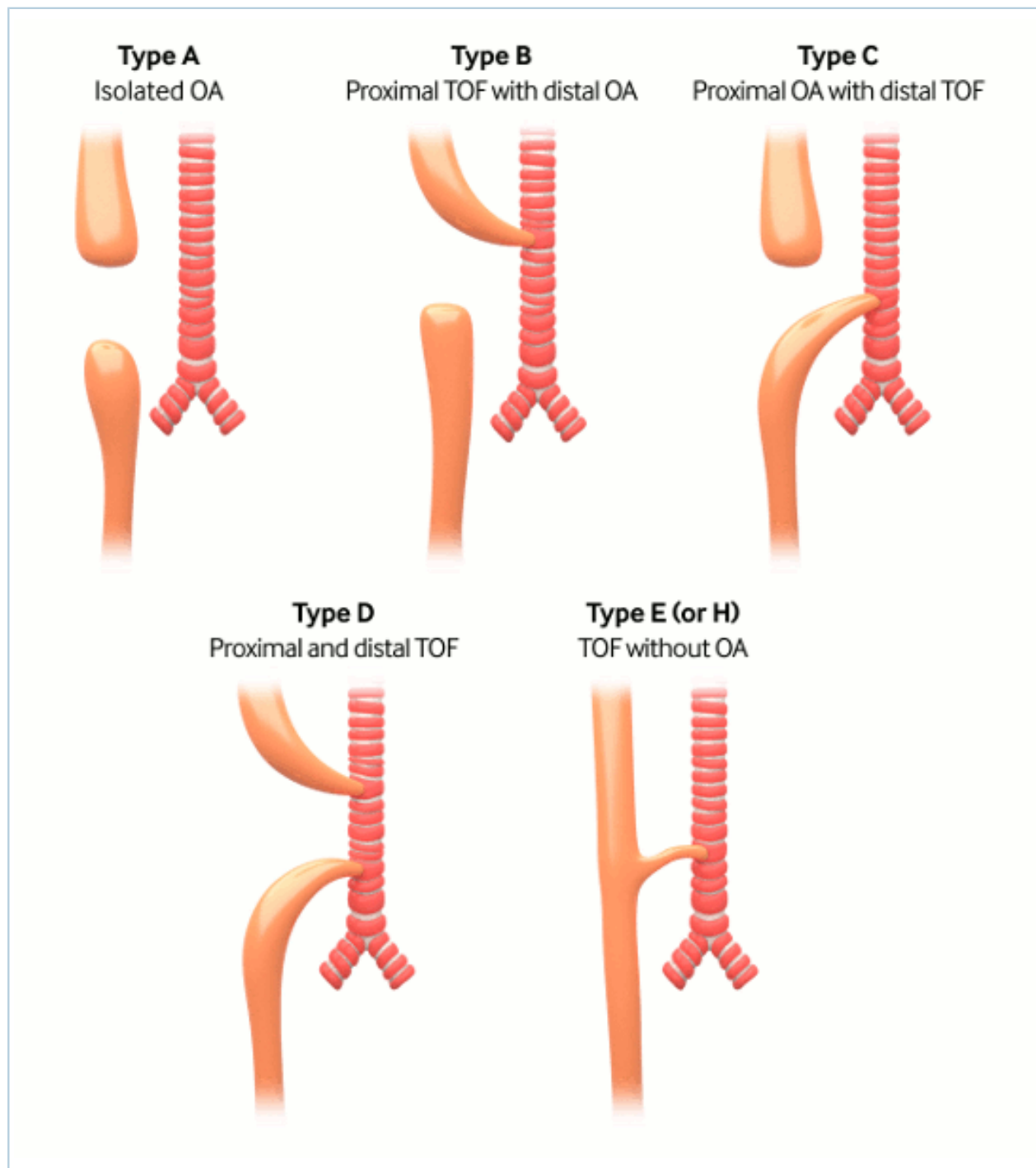


## Abordagem passo a passo do tratamento

A maioria dos pacientes requer cirurgia para ligar a fístula e estabelecer a continuidade esofágica. A condição não é compatível com a vida, pois o paciente não consegue comer e corre risco significativo de aspiração. Os pacientes com atresia pura e sem fístula também precisam de cirurgia, mas podem ser tratados com alimentação gástrica direta ou hiperalimentação intravenosa (IV) com reparo do esôfago protelado.

### Classificação de Gross: a cirurgia na primeira e segunda infância, 1954

- Tipo A: atresia pura (4% a 7%)
- Tipo B: fístula proximal com atresia distal (1%)
- Tipo C: atresia proximal com fístula distal (85% a 90%)
- Tipo D: fístula proximal e distal (3%)
- Tipo E: fístula tipo H (2% a 3%); fístula traqueoesofágica sem atresia esofágica.[1]



*Tipos de fístula traqueoesofágica/atresia do esôfago com base na classificação de Gross*

*Criado pelo BMJ Knowledge Centre*

## Tipo A

O reparo cirúrgico do esôfago ao nascer costuma ser desafiador. No entanto, sem uma conexão com a traqueia, esses pacientes são menos suscetíveis à dificuldade respiratória aguda.

Os pacientes podem ser tratados com uma sonda nasogástrica na bolsa esofágica superior, proporcionando sucção contínua. Nos primeiros dias de vida, é colocado um tubo de gastrostomia para permitir alimentação enteral e o estudo de contraste do estômago para identificar o comprimento da bolsa inferior. Se o comprimento entre os segmentos esofágicos proximal e distal for 4 corpos vertebrais

ou mais, se deixa o paciente crescer antes de se tentar o reparo. O crescimento é monitorado com radiografias por contraste, também conhecido como 'estudo gap'. Se o espaço entre os segmentos proximal e distal do esôfago for inferior a 2 corpos vertebrais, o reparo esofágico primário poderá ser realizado imediatamente ou quando o paciente tiver 2 ou 3 meses. A terapia padrão inclui uma toracotomia direita, embora esse procedimento seja agora realizado por toracoscopia. O tratamento toracoscópico está disponível em alguns centros e somente por endoscopistas experientes.

Quando espaço for muito longo, várias técnicas foram desenvolvidas para esticar ou aumentar o comprimento esofágico.

Em alguns casos de falha do reparo esofágico ou quando o espaço é extremamente longo, a cirurgia de substituição esofágica é planejada.

## Tipo B

Esses pacientes não podem comer e correm o risco de aspiração repetida das secreções orais devido a uma fístula proximal. Os pacientes podem ser tratados inicialmente por um cateter de sucção na bolsa esofágica superior que deve limitar a entrada de secreções na traqueia. A cirurgia deve ser feita nas primeiras 24 a 48 horas de vida para ligar e dividir a fístula e estabelecer a continuidade esofágica.

## Tipo C

O tratamento de primeira linha é feito com correção cirúrgica, com o objetivo de dividir a fístula traqueoesofágica para evitar a aspiração pulmonar. Depois, a anastomose das 2 extremidades esofágicas é concluída para estabelecer a continuidade do esôfago. Tradicionalmente, esse procedimento é realizado por uma incisão de toracotomia direita, mas agora é realizado em muitos centros usando uma abordagem toracoscópica. A metanálise indica que os desfechos de ambos os métodos são similares e, embora o procedimento toracoscópico esteja associado com um tempo maior de cirurgia, ele pode reduzir o tempo da primeira alimentação oral e a duração da internação hospitalar.[20] Essa operação deve ser realizada nas primeiras 24 horas de vida para evitar complicações da aspiração e distensão abdominal. Antes da cirurgia, o paciente é estabilizado com a colocação de uma sonda nasogástrica para descomprimir a bolsa cega superior.

## Tipo D

Um cateter de sucção deve ser colocado antes da cirurgia para descomprimir a bolsa superior e limitar as secreções que entram na traqueia. O tratamento cirúrgico inclui a divisão das fístulas e uma anastomose das bolsas esofágicas proximal e distal.

## Tipo E

Esses pacientes costumam apresentar evidências de sufocamento, reflexo faríngeo ou aspiração recorrente no final da infância ou no início da idade adulta. Depois de diagnosticada, o paciente não deve ingerir nada pela boca até a fístula ser dividida. O reparo da fístula é realizado por meio de uma incisão no lado direito do pescoço, no nível da entrada torácica. A fístula também pode ser acessada por toracoscopia pelo hemitórax direito.

## Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo ( resumo )		
tipo A		
	1a	estabilização e gastrostomia
	2a	substituição esofágica
tipo B e D		
	1a	cateter de sucção e correção cirúrgica
tipo C		
	1a	estabilização e correção cirúrgica
tipo E		
	1a	não ingerir nada pela boca e divisão cirúrgica da fístula



## Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

### Agudo

#### tipo A

##### 1a

##### estabilização e gastrostomia

- » O reparo cirúrgico do esôfago com atresia pura tipo A ao nascer costuma ser desafiador. No entanto, como não existe uma conexão com a traqueia, esses pacientes são menos suscetíveis à dificuldade respiratória aguda.
- » Os pacientes podem ser tratados com uma sonda nasogástrica na bolsa esofágica superior, proporcionando sucção contínua. Nos primeiros dias de vida, um tubo de gastrostomia é colocado para permitir alimentação enteral e o estudo de contraste do estômago para identificar o comprimento da bolsa inferior.
- » Se o comprimento entre os segmentos esofágicos proximal e distal for 4 corpos vertebrais ou mais, se deixa o paciente crescer antes de se tentar o reparo. O crescimento é monitorado com radiografias por contraste, também conhecido como 'estudo gap'. Quando o espaço entre os segmentos proximal e distal do esôfago for inferior a 2 corpos vertebrais, o reparo esofágico primário poderá ser realizado assim que o paciente tiver 2 ou 3 meses. A terapia padrão inclui uma toracotomia direita, embora esse procedimento seja agora realizado por toracoscopia.

##### 2a

##### substituição esofágica

- » Nos casos de falha do reparo esofágico ou quando o espaço é extremamente longo, uma cirurgia de substituição esofágica é planejada.[21] [22] Isso também se aplica a pacientes que não são adequados para o reparo cirúrgico.

#### tipo B e D

##### 1a

##### cateter de sucção e correção cirúrgica

- » Esses pacientes não podem comer e correm o risco de aspiração repetida das secreções orais por causa da fístula proximal. O manejo inicial é feito por um cateter de sucção na bolsa esofágica superior que deve limitar a entrada de secreções na traqueia. A cirurgia deve ser feita nas primeiras 24 a 48 horas de vida para

**Agudo**

ligar e dividir a(s) fístula(s) e estabelecer a continuidade esofágica.

**tipo C****1a estabilização e correção cirúrgica**

» Uma sonda nasogástrica é colocada para descomprimir a bolsa cega superior. A ventilação mecânica positiva deve ser evitada se possível. O bebê deve ser colocado em uma posição de Trendelenburg ligeiramente invertida para ajudar a evitar o refluxo gástrico pela fístula para os pulmões. A cirurgia deve ser programada o mais rápido possível.

» A correção cirúrgica tem o objetivo de dividir a fístula traqueoesofágica para evitar a aspiração pulmonar. A anastomose das 2 extremidades esofágicas é concluída para estabelecer a continuidade do esôfago. Tradicionalmente, esse procedimento é realizado por uma incisão de toracotomia direita, mas agora é realizado usando uma abordagem toracoscópica para diminuir as complicações pós-cirúrgicas. A metanálise indica que os desfechos de ambos os métodos são similares e, embora o procedimento toracoscópico esteja associado com um tempo maior de cirurgia, ele pode reduzir o tempo da primeira alimentação oral e a duração da internação hospitalar.[20] Essa operação deve ser realizada nas primeiras 24 horas de vida para diminuir o risco de aspiração e distensão abdominal.

**tipo E****1a não ingerir nada pela boca e divisão cirúrgica da fístula**

» Esses pacientes costumam apresentar evidências de sufocamento, reflexo faríngeo ou aspiração recorrente mais tarde.

» Depois de diagnosticada, o paciente não deve ingerir nada pela boca até a fístula ser dividida cirurgicamente.

» A cirurgia é feita com uma incisão no lado direito do pescoço, no nível da entrada torácica. A fístula também pode ser acessada por toracoscopia pelo hemitórax direito.[23]

## Recomendações

### Monitoramento

Os pacientes devem ser monitorados para DRGE, estenose, possível fístula recorrente e outros sintomas clínicos que possam indicar complicações. Medicamentos antirrefluxo geralmente continuam sendo administrados até não haver mais evidência clínica ou radiográfica de DRGE. A traqueomalácia pode ser um problema a longo prazo. Períodos cianóticos ou episódios de descompensação respiratória menos grave podem exigir um tratamento mais agressivo. Se o bebê tiver problemas com alimentos ou secreções, ou tiver que fazer um maior esforço para respirar, um estudo de esofagografia baritada deverá ser realizado.

### Instruções ao paciente

Os pais devem observar se o bebê tem evidências de DRGE como vômitos frequentes, tosse persistente, gás ou cólica (choro frequente ou maior agitação). Além disso, os pais devem procurar sinais de aspiração ou intolerância alimentar. Os pais devem aprender a usar técnicas de ressuscitação antes que o bebê tenha alta do hospital. Se o bebê tiver problemas com alimentos ou secreções, ou tiver que fazer um maior esforço para respirar, deverão ser procurados cuidados médicos. Devido à alteração da motilidade esofágica, as crianças podem ter baixa aceitação alimentar.

## Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>retardo do crescimento pômbero-estatural</b>	<b>curto prazo</b>	<b>baixa</b>
Pode resultar de dificuldades alimentares secundárias à má motilidade esofágica, estenose esofágica ou refluxo gastroesofágico grave. <a href="#">[32]</a>		
<b>disfunção esofágica incluindo DRGE, disfagia e alteração da motilidade</b>	<b>longo prazo</b>	<b>alta</b>
<p>Em um estudo de acompanhamento de longo prazo, cerca de 80% dos adultos com AE/FTE corrigida cirurgicamente quando bebês se queixaram de alguma dificuldade na deglutição. Embora muitos tenham afirmado que isso não afeta a sua qualidade de vida global ou suas escolhas alimentares, 13% necessitaram de remoção endoscópica de corpo estranho.<a href="#">[24]</a></p> <p>Em um estudo, 58% dos adultos com reparo infantil tinham doença do refluxo gastroesofágico (DRGE).<a href="#">[25]</a> A DRGE ocorre devido a má motilidade esofágica e um esôfago congenitamente curto. Após um acompanhamento de 10 anos, 100% dos pacientes em um estudo foram diagnosticados com alteração da motilidade esofágica por meio de manometria.<a href="#">[26]</a> O método inicial de terapia é o tratamento médico, mas 50% dos pacientes precisarão de um procedimento antirrefluxo.<a href="#">[12]</a> <a href="#">[27]</a> <a href="#">[28]</a> <a href="#">[29]</a> <a href="#">[30]</a></p> <p>A vigilância de longo prazo da DRGE após reparo de AE/FTE é necessária em virtude da incidência de esofagite concomitante. Em um estudo, a incidência de metaplasia intestinal foi 10 vezes maior que na população pediátrica geral.<a href="#">[31]</a></p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>malformação da parede torácica e escoliose</b>	<b>longo prazo</b>	<b>média</b>
Decorrem de uma toracotomia feita quando o paciente era neonato. Esse resultado pode ser evitado usando uma abordagem toracoscópica para o reparo cirúrgico.[27] [30] [34] [35] [36] [37] [38]		
<b>estenose esofágica</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
Em geral, os pacientes apresentam sufocamento, reflexo faríngeo e intolerância alimentar.[32] Decorre da DRGE e tensão no local da anastomose. O tratamento inicial inclui bloqueadores H2, e aproximadamente 10% a 20% dos pacientes precisarão de 1 ou mais dilatações esofágicas.[30] [33]		
<b>traqueomalácia</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
Muitas vezes a parede cartilaginosa de um bebê com fístula traqueoesofágica é fraca. Esta parede pode colapsar durante a inspiração, causando uma obstrução quase completa das vias aéreas. Isso pode resultar em sintomas que variam de respiração com ruído e dispneia grave ao esforço a quase morte ou períodos cianóticos. Se esses sintomas ocorrerem, o paciente deverá ser encaminhado para realizar uma broncoscopia. Se o paciente tiver DRGE significativa, a broncoscopia poderá piorar os sintomas. Os sintomas geralmente remitem conforme a traqueia amadurece e as cartilagens ficam mais rígidas. No entanto, casos graves podem exigir procedimentos como aortopexia ou mesmo traqueostomia.		

## Prognóstico

Os pacientes com AE/FTE isolada sem as anormalidades congênitas comumente associadas (isto é, cardíacas e cromossômicas) têm um bom prognóstico e levam uma vida saudável. Podem ocorrer distúrbios de motilidade e complicações respiratórias.



## Artigos principais

- Spitz L. Esophageal atresia. Orphanet J Rare Dis. 2007 May 11;2:24.
- Brookes JT, Smith MC, Smith RJ, et al. H-type congenital tracheoesophageal fistula: University of Iowa experience 1985 to 2005. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2007 May;116(5):363-8.
- Holcomb GW 3rd, Rothenberg SS, Bax KM, et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. Ann Surg. 2005 Sep;242(3):422-8.
- Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. The cumulative incidence of significant gastroesophageal reflux in patients with oesophageal atresia with a distal fistula - a systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. J Pediatr Surg. 2007 Feb;42(2):370-4.

## Referências

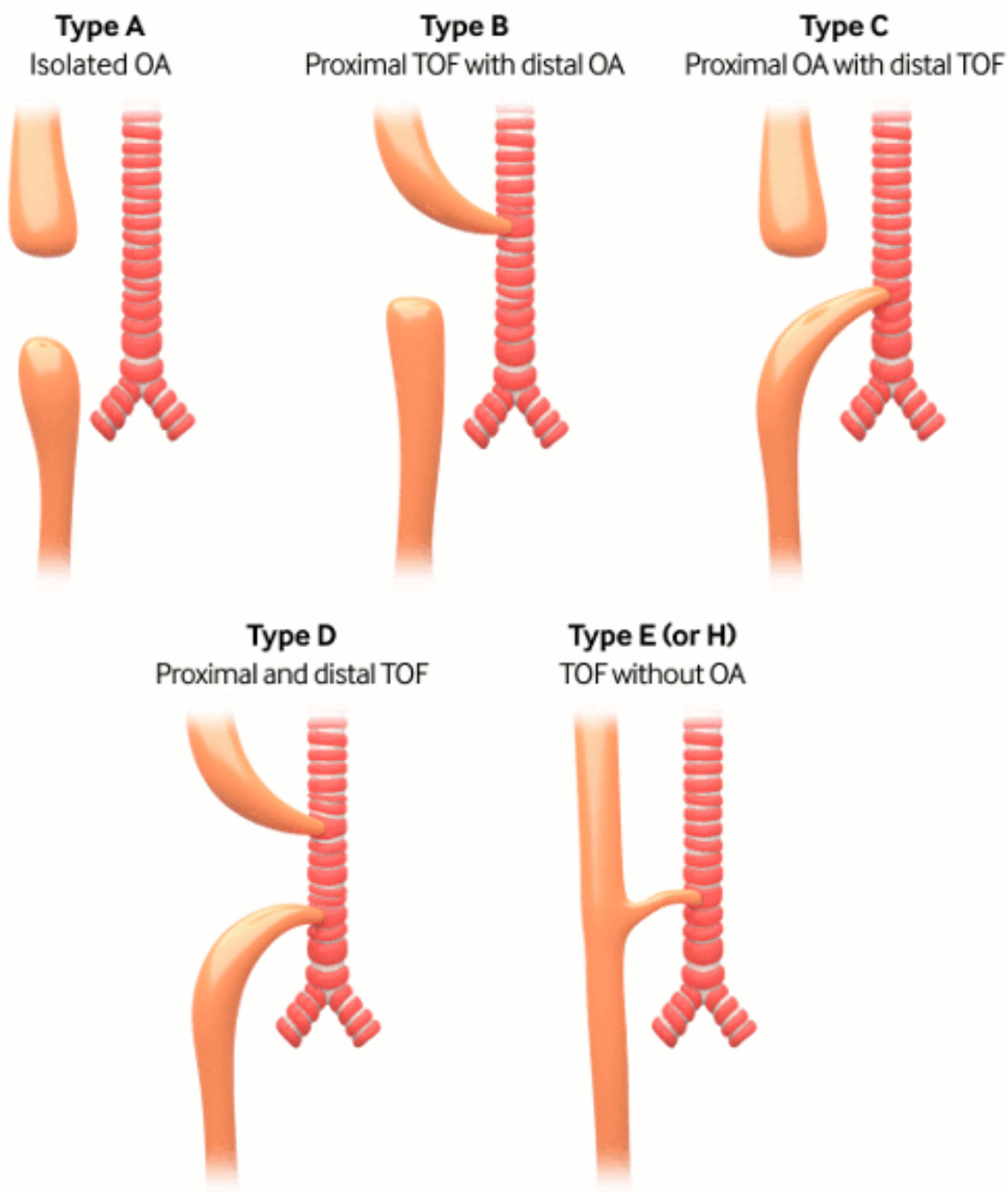
1. Gross RE. The surgery of infancy and childhood. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 1954.
2. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, et al. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. Arch Dis Child. 2012 Mar;97(3):227-32.
3. Jolley SG. A longitudinal study of children treated with the most common form of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg. 2007 Sep;42(9):1632-3.
4. Manning PB, Morgan RA, Coran AG, et al. Fifty years' experience with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Ann Surg. 1986 Oct;204(4):446-53.
5. Engum SA, Grosfeld JL, West KA, et al. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. Arch Surg. 1995 May;130(5):502-8.
6. Ioannides AS, Copp AJ. Embryology of oesophageal atresia. Semin Pediatr Surg. 2009 Feb;18(1):2-11. [Texto completo](#)
7. Perin S, McCann CJ, Borrelli O, et al. Update on foregut molecular embryology and role of regenerative medicine therapies. Front Pediatr. 2017 Apr 28;5:91. [Texto completo](#)
8. Naik-Mathuria B, Olutoye OO. Foregut abnormalities. Surg Clin North Am. 2006 Apr;86(2):261-84.
9. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Bartelsman JF, et al. Gastroesophageal reflux: prevalence in adults older than 28 years after correction of esophageal atresia. Ann Surg. 2003 Nov;238(5):686-9.
10. Davies MR. Anatomy of the extrinsic motor nerve supply to mobilized segments of the oesophagus disrupted by dissection during repair of oesophageal atresia with distal fistula. Br J Surg. 1996 Sep;83(9):1268-70.

11. Qi BQ, Merei J, Farmer P, et al. The vagus and recurrent laryngeal nerves in the rodent experimental model of esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1997 Nov;32(11):1580-6.
12. Geneviève D, de Pontual L, Amiel J, et al. An overview of isolated and syndromic oesophageal atresia. *Clin Genet.* 2007 May;71(5):392-9.
13. Layman-Pleet L, Jackson CC, Chou S, et al. Feingold syndrome: a rare but important cause of syndromic tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 2007 Sep;42(9):E1-3.
14. Garabedian C, Sfeir R, Langlois C, et al. Does prenatal diagnosis modify neonatal treatment and early outcome of children with esophageal atresia? *Am J Obstet Gynecol.* 2015 Mar;212(3):340.
15. Fallon SC, Ethun CG, Olutoye OO, et al. Comparing characteristics and outcomes in infants with prenatal and postnatal diagnosis of esophageal atresia. *J Surg Res.* 2014 Jul;190(1):242-5.
16. Wise WE, Caniano DA, Harmel RP. Tracheoesophageal anomalies in Waterston C neonates: a 30-year perspective. *J Pediatr Surg.* 1987 Jun;22(6):526-9.
17. Spitz L, Kiely E, Brereton RJ. Esophageal atresia: five year experience with 148 cases. *J Pediatr Surg.* 1987 Feb;22(2):103-8.
18. Taghavi K, Stringer MD. Preoperative laryngotracheobronchoscopy in infants with esophageal atresia: why is it not routine? *Pediatr Surg Int.* 2018 Jan;34(1):3-7.
19. Ethun CG, Fallon SC, Cassady CI, et al. Fetal MRI improves diagnostic accuracy in patients referred to a fetal center for suspected esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2014 May;49(5):712-5.
20. Wu Y, Kuang H, Lv T, et al. Comparison of clinical outcomes between open and thoracoscopic repair for esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2017 Nov;33(11):1147-57.
21. Spitz L. Esophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis.* 2007 May 11;2:24.
22. Orford J, Cass DT, Glasson MJ. Advances in the treatment of oesophageal atresia over three decades: the 1970s and the 1990s. *Pediatr Surg Int.* 2004 Jun;20(6):402-7.
23. Brookes JT, Smith MC, Smith RJ, et al. H-type congenital tracheoesophageal fistula: University of Iowa experience 1985 to 2005. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007 May;116(5):363-8.
24. Gibreel W, Zendejas B, Antiel RM, et al. Swallowing dysfunction and quality of life in adults with surgically corrected esophageal atresia/tracheoesophageal fistula as infants: forty years of follow-up. *Ann Surg.* 2017 Aug;266(2):305-10.
25. Taylor AC, Breen KJ, Auldist A, et al. Gastroesophageal reflux and related pathology in adults who were born with esophageal atresia: a long-term follow-up study. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2007 Jun;5(6):702-6.



26. Friedmacher F, Kroneis B, Huber-Zeyringer A, et al. Postoperative complications and functional outcome after esophageal atresia repair: results from longitudinal single-center follow-up. *J Gastrointest Surg*. 2017 Jun;21(6):927-35.
27. Holcomb GW 3rd, Rothenberg SS, Bax KM, et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. *Ann Surg*. 2005 Sep;242(3):422-8.
28. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet*. 2006 Jul;43(7):545-54.
29. Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. The cumulative incidence of significant gastrooesophageal reflux in patients with oesophageal atresia with a distal fistula - a systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. *J Pediatr Surg*. 2007 Feb;42(2):370-4.
30. Buford JM, Dissinger MS, Copeland DR, et al. Repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula via thoracotomy: a contemporary series. *Am J Surg*. 2011 Aug;202(2):203-6.
31. Hsieh H, Frenette A, Michaud L, et al. Intestinal metaplasia of the esophagus in children with esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017 Jul;65(1):e1-4.
32. Konkin DE, O'hali WA, Webber EM, et al. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 2003 Dec;38(12):1726-9.
33. McKinnon LJ, Kosloske AM. Prediction and prevention of anastomotic complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 1990 Jul;25(7):778-81.
34. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Semin Pediatr Surg*. 2005 Feb;14(1):2-7.
35. Durning RP, Scoles PV, Fox OD. Scoliosis after thoracotomy in tracheoesophageal fistula patients. *J Bone & Joint Surg (AM)*. 1980 Oct;62(7):1156-9.
36. Jaureguizar E, Vazquez J, Murcia J, et al. Morbid musculoskeletal sequelae of thoracotomy for tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 1985 Oct;20(5):511-4.
37. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: evolution of a technique. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2012 Mar;22(2):195-9.
38. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in neonates, first decade's experience. *Dis Esophagus*. 2013 May-Jun;26(4):359-64.

## Imagens



*Figura 1: Tipos de fístula traqueoesofágica/atresia do esôfago com base na classificação de Gross*

*Criado pelo BMJ Knowledge Centre*

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web atualizada pela última vez em: Nov 23, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são atualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

# BMJ Best Practice

## Colaboradores:

---

### // Autores:

---

**Alexander J. Bondoc, MD**

Assistant Professor

UC Department of Surgery, UC Department of Pediatrics, Cincinnati Children's Hospital, Cincinnati, OH

DIVULGAÇÕES: AJB declares that he has no competing interests.

### // Reconhecimentos:

Dr Alexander J. Bondoc would like to gratefully acknowledge Dr Steven S. Rothenberg, a previous contributor to this topic.

DIVULGAÇÕES: SSR declares that he has no competing interests.

### // Colegas revisores:

---

**Michael D. Klein, MD, FACS, FAAP**

Surgeon in Chief

Professor of Surgery, Department of Pediatric Surgery, Children's Hospital of Michigan, Wayne State University School of Medicine, Detroit, MI

DIVULGAÇÕES: MDK declares that he has no competing interests.

---

**Timothy D. Kane, MD**

Clinical Director

Division Pediatric General and Thoracic Surgery, Children's Hospital of Pittsburgh of UPMC, Pittsburgh, PA

DIVULGAÇÕES: TDK declares that he has no competing interests.

---

**Lewis Spitz, MBChB, PhD, FRCS, MD, FRCPCH, FAAP, FCS**

Emeritus Nuffield Professor of Paediatric Surgery

Institute of Child Health, University College, London, UK

DIVULGAÇÕES: LS declares that he has no competing interests.