



AVANÇOS NA CIRURGIA DA ATRESIA ESOFÁGICA: ESTRATÉGIAS CIRÚRGICAS ATUAIS E PERSPECTIVAS FUTURAS

Emmanoel de Jesus Siquara Neto¹, Humberto Novais da Conceição², Mariana Guerino Doretto de Souza³; Luiz Guilherme Silveira Guerra⁴; Saul Felipe Oliveira Vêras⁵; José Renato Schelini⁶; Bruno Gonzaga Feitoza⁷; Lucas Santana e Silva Maciel⁸; Jean Lucas Fadel Fanha⁹; Matheus Soares Bulcão Leite¹⁰; Victor Hugo da Silva Almeida¹¹; Suzana Cíntia de Queiroz¹²; Heloísa Maria Alves dos Santos Lima¹³

REVISÃO DE LITERATURA

RESUMO

A atresia de esôfago é uma malformação congênita que interrompe o esôfago e frequentemente está associada à fístula traqueoesofágica. Com uma incidência de 1 em cada 2.500 a 4.500 nascidos vivos, a sobrevivência de recém-nascidos com esta condição aumentou para mais de 90% devido a avanços cirúrgicos desde 1939. Classificada em cinco tipos, a anomalia exige uma abordagem cirúrgica adequada baseada no tipo identificado, geralmente diagnosticado pós-natalmente por radiografia e sintomas clínicos. Além da importância do diagnóstico e intervenção precoces, a atresia esofágica muitas vezes se associa a outras malformações congênitas, formando o complexo VACTERL (Vertebral, Anorectal, Cardiac, Tracheoesophageal, Renal, Limb anomalies). O tratamento envolve anastomose esofágica primária ou, em casos complexos, técnicas avançadas como o uso de segmentos intestinais. O seguimento a longo prazo monitora complicações como estenose esofágica e refluxo gastroesofágico, garantindo suporte nutricional adequado. A revisão abrange literatura de 2004 a 2024, explorando aspectos fisiopatológicos, clínicos e estratégias cirúrgicas. A formação do esôfago e traqueia inicia-se na quarta semana de gestação, e falhas neste processo resultam na atresia esofágica. Síndromes como VACTERL e CHARGE frequentemente acompanham a atresia esofágica, complicando o manejo clínico. O diagnóstico, geralmente entre 24 e 48 horas após o nascimento, utiliza radiografias mostrando a sonda parada no esôfago. No tipo mais comum (tipo C), envolvendo fístula entre esôfago distal e traqueia, a cirurgia padrão é a toracotomia ou toracoscopia com anastomose primária. Nos casos de longa distância entre segmentos esofágicos (tipos A e B), técnicas de tração para crescimento esofágico ou substituição por segmentos intestinais podem ser necessárias. Para a atresia tipo H (tipo E), a broncoscopia pré-operatória localiza a fístula antes do reparo cirúrgico. A pesquisa contínua e desenvolvimento de novas técnicas são essenciais para melhorar desfechos clínicos e qualidade de vida dos pacientes. O manejo eficaz requer uma abordagem multidisciplinar e acompanhamento a longo prazo para monitorar possíveis complicações.

Palavras-chave: Atresia esofágica; Fístula traqueoesofágica; Malformação congênita; Intervenção cirúrgica; Síndrome VACTERL.

Advances in Esophageal Atresia Surgery: Current Surgical Strategies and Future Perspectives

ABSTRACT

Esophageal atresia is a congenital malformation that interrupts the esophagus and is often associated with a tracheoesophageal fistula. With an incidence of 1 in every 2,500 to 4,500 live births, the survival rate of newborns with this condition has increased to over 90% due to surgical advancements since 1939. Classified into five types, the anomaly requires an appropriate surgical approach based on the identified type, usually diagnosed postnatally through radiography and clinical symptoms. Besides the importance of early diagnosis and intervention, esophageal atresia is often associated with other congenital malformations, forming the VACTERL complex (Vertebral, Anorectal, Cardiac, Tracheoesophageal, Renal, Limb anomalies). Treatment involves primary esophageal anastomosis or, in complex cases, advanced techniques such as the use of intestinal segments. Long-term follow-up monitors complications like esophageal stenosis and gastroesophageal reflux, ensuring adequate nutritional support. The review covers literature from 2004 to 2024, exploring pathophysiological, clinical aspects, and surgical strategies. The formation of the esophagus and trachea begins in the fourth week of gestation, and failures in this process result in esophageal atresia. Syndromes like VACTERL and CHARGE often accompany esophageal atresia, complicating clinical management. Diagnosis, typically between 24 and 48 hours after birth, uses radiographs showing the tube stopped in the esophagus. In the most common type (Type C), involving a fistula between the distal esophagus and trachea, the standard surgery is thoracotomy or thoracoscopy with primary anastomosis. In cases of a long gap between esophageal segments (Types A and B), traction techniques for esophageal growth or replacement with intestinal segments may be necessary. For Type H atresia (Type E), preoperative bronchoscopy locates the fistula before surgical repair. Ongoing research and the development of new techniques are essential to improve clinical outcomes and the quality of life for patients. Effective management requires a multidisciplinary approach and long-term follow-up to monitor potential complications.

Keywords: Esophageal atresia; Tracheoesophageal fistula; Congenital malformation; Surgical intervention; VACTERL syndrome.

Instituição afiliada – 1- Hospital Sancta Maggiore; 2- Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos; 3- Centro Regional de Saúde Nova Bahia, Campo Grande – MS; 4- Centro Universitário Barão de Mauá; 5- Universidade Estadual da Região Tocantina do Maranhão; 6- Universidade José do Rosário Vellano, UNIFENAS BH; 7- Hospital Geral e Maternidade Santo Antônio; 8- Hospital Municipal de Rubiataba; 9- Centro Universitário de Pato Branco – Unidep; 10- Centro Universitário de Brasília; 12, 13- Hospital Margarida, João Monlevade – MG; 12- Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos.

Dados da publicação: Artigo recebido em 03 de Junho e publicado em 23 de Julho de 2024.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n7p2270-2279>

Autor correspondente: Emmanoel de Jesus Siquara Neto emanoenf@hotmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).





INTRODUÇÃO

A atresia de esôfago é uma malformação congênita caracterizada pela interrupção da luz esofágica no terço médio do esôfago, resultando na ausência de um segmento variável em extensão. Esta condição é a anomalia congênita mais comum do esôfago, com uma incidência de aproximadamente 1 caso em cada 2.500 a 4.500 nascidos vivos, sendo que 90% dos casos estão associados à fístula traqueoesofágica (CASSINA et al., 2016). A evolução das técnicas cirúrgicas aumentou significativamente a taxa de sobrevivência dos recém-nascidos com essa condição, que era inexistente até 1939, para mais de 90% atualmente (PIÇARRO, 2021).

A classificação dessa anomalia em cinco tipos diferentes é crucial para a escolha da abordagem cirúrgica, que geralmente não é emergencial. O diagnóstico pós-natal pode ser realizado através da dificuldade em passar uma sonda nasogástrica ou orogástrica, confirmada pela radiografia que mostra a sonda parada no topo do esôfago proximal. Em muitos casos, a radiografia também revela a presença de uma bolha gástrica, indicando a coexistência de uma fístula traqueoesofágica distal. Em um recém-nascido saudável, o ar atravessa o trato gastrointestinal em poucas horas, o que não ocorre na atresia esofágica devido à obstrução no esôfago (FIGUEIREDO et al., 2005; TROCADO et al., 2016).

Além da importância do diagnóstico e intervenção precoces, é relevante destacar que a atresia de esôfago frequentemente se associa a outras malformações congênitas, como anomalias cardíacas, renais e vertebrais, formando o complexo de malformações conhecido como VACTERL (Vertebral, Anorectal, Cardiac, Tracheoesophageal, Renal, Limb anomalies). A presença dessas anomalias associadas pode complicar o manejo clínico e cirúrgico, demandando uma abordagem multidisciplinar para otimizar os resultados (TROCADO et al., 2016).

Nesse sentido, este artigo tem como objetivo discutir acerca dos aspectos fisiopatológicos e clínicos da atresia esofágica, bem como seu manejo cirúrgico.



METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura realizada no período de maio a junho de 2024 por meio de pesquisas nas bases de dados PubMed, BVS e Scielo, bem como em livros acadêmicos recentes da área relativa à cirurgia pediátrica. Foram utilizados os descritores: “Atresia Esofágica”, “Esophageal Atresia”, “Esophageal Atresia/surgery”, “CHARGE Syndrome”, “VATER association”. Desta busca foram encontrados 4489 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas inglês, português e espanhol; publicados no período de 2004 a 2024 e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, artigos que não abordavam diretamente a atresia esofágica e descreviam outros tipos de atresias, artigos que focavam no pós-operatório e possíveis complicações cirúrgicas da correção de fístulas.

Após os critérios de seleção restaram 426 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados. Os resultados foram apresentados de forma descritiva.

RESULTADOS

As malformações congênitas, que ocorrem entre a terceira e a oitava semana de gestação, são defeitos resultantes de problemas no desenvolvimento embrionário. Estas malformações podem ser provocadas por fatores ambientais ou genéticos (SANTOS, 2005). A atresia de esôfago é uma dessas malformações, caracterizada pela interrupção da luz esofágica, geralmente no terço médio do órgão, levando à ausência de um segmento do esôfago (PIÇARRO, 2021).

A formação do esôfago e da traqueia inicia-se na quarta semana de gestação. Inicialmente, estas estruturas são conectadas, sendo separadas posteriormente pelo septo traqueoesofágico, que se desenvolve a partir da parede do intestino primitivo anterior. A traqueia deriva do tubo laringotraqueal, que surge da invaginação da porção caudal da faringe primitiva. Falhas na formação do esôfago tubular ou na separação adequada destas estruturas resultam em atresia esofágica (PIÇARRO, 2021).



Na maioria dos casos, a atresia esofágica está associada a outras síndromes e anomalias cromossômicas, como a trissomia do cromossomo 18, complicando o quadro clínico devido à presença de múltiplas anomalias. Duas síndromes frequentemente associadas à atresia esofágica são a VACTERL e a CHARGE (STOLL *et al.*, 2017).

A síndrome VACTERL é caracterizada pela presença de pelo menos três das seguintes anomalias congênitas: vertebrais, atresia anal, malformações cardíacas, fístula traqueoesofágica, atresia esofágica, anomalias renais e anomalias dos membros, especialmente superiores ou radiais (MARTINS *et al.*, 2022). Já a síndrome CHARGE é uma condição genética rara, com achados clínicos como coloboma ocular, defeitos cardíacos, atresia das coanas nasais, deficiência mental ou de desenvolvimento físico, hipoplasia genital ou urinária e anormalidades auriculares, podendo causar surdez (FIGUEIREDO *et al.*, 2005).

O diagnóstico precoce e a intervenção são fundamentais para o manejo eficaz da atresia esofágica. A classificação em cinco tipos diferentes da anomalia auxilia na escolha da abordagem cirúrgica adequada, que geralmente não é emergencial. O diagnóstico pós-natal é realizado quando há dificuldade em passar uma sonda nasogástrica ou orogástrica, confirmada por radiografia que mostra a sonda parada no topo do esôfago proximal. A presença de uma bolha gástrica na radiografia sugere uma fístula traqueoesofágica distal.

O tratamento da atresia esofágica envolve a anastomose esofágica primária, reconectando os segmentos interrompidos do esôfago. Em casos complexos, onde a distância entre os segmentos é grande, podem ser necessárias técnicas cirúrgicas avançadas, como a utilização de segmentos intestinais ou procedimentos de alongamento esofágico. O seguimento a longo prazo é crucial para monitorar complicações como estenose esofágica, refluxo gastroesofágico e problemas respiratórios, além de garantir suporte nutricional e reabilitação esofágica adequados para o desenvolvimento saudável dos pacientes. A pesquisa contínua e o aprimoramento das técnicas cirúrgicas e dos cuidados pós-operatórios são essenciais para melhorar os desfechos clínicos e a qualidade de vida dos pacientes com atresia esofágica.



A atresia esofágica apresenta diversas variações anatômicas, classificadas em cinco tipos principais, cada um com sua frequência específica (FAVARETO *et al.*, 2021):

- Tipo A: Atresia esofágica isolada, sem fístulas, ocorrendo em 8% a 10% dos casos.
- Tipo B: Atresia com fístula entre o esôfago proximal e a traqueia, representando 0,9% a 1% dos casos.
- Tipo C: Atresia esofágica com fístula entre o segmento distal do esôfago e a traqueia ou brônquio principal, sendo a mais comum, com uma frequência de 53% a 84%.
- Tipo D: Atresia esofágica com fístula entre a traqueia e ambos os segmentos proximal e distal do esôfago, presente em 2,1% a 3% dos casos.
- Tipo E: Fístula em "H", que é uma comunicação isolada entre a traqueia e o esôfago, encontrada em 4% a 10% dos casos.

As malformações congênitas podem se manifestar clinicamente no pré-natal, no momento do parto ou no pós-natal. A atresia esofágica é geralmente diagnosticada entre 24 e 48 horas após o nascimento (PIÇARRO, 2021; PENIKIS; SESCLEIFER; KUNISAKI, 2024).

Durante o pré-natal, a suspeita de anomalias fetais pode surgir a partir da 25ª semana de gestação, quando a ultrassonografia pode revelar uma pequena bolha estomacal associada a polidrâmnio (excesso de líquido amniótico). Em alguns casos, uma bolsa esofágica superior dilatada pode ser observada, o que é altamente indicativo de atresia esofágica. Embora a ressonância magnética fetal seja sugerida por alguns especialistas, seus resultados são inconclusivos e raramente alteram o manejo pré-natal (PENIKIS; SESCLEIFER; KUNISAKI, 2024; PIÇARRO, 2021). O diagnóstico precoce é crucial para preparar os pais e assegurar que o parto ocorra em uma maternidade de alto risco com unidade de tratamento intensivo neonatal (TROCADO *et al.*, 2018).

Ao nascimento, se o diagnóstico não for imediato, o recém-nascido pode apresentar salivação abundante, roncos pulmonares, retração costal devido à aspiração de saliva, tosse, sufocação e cianose durante a alimentação. A presença ou ausência de



uma fístula traqueoesofágica pode ser indicada por um abdome escavado ou distendido, respectivamente (FAVARETO et al., 2021; PENIKIS; SESCLEIFER; KUNISAKI, 2024). O diagnóstico é confirmado por radiografias de tórax e abdome, que mostram a sonda parada no esôfago, além de possíveis atelectasias, colapso pulmonar, silhueta cardíaca aumentada, presença de ar no abdome e possíveis anomalias vertebrais (PIÇARRO, 2021).

A abordagem cirúrgica é determinada pela anatomia da atresia esofágica, incluindo a localização da atresia e a presença e distância de uma fístula traqueoesofágica. A classificação de Gross identifica cinco tipos principais de atresia esofágica (PINHEIRO, 2012). A incidência de atresia esofágica é de 1 em cada 2.500 a 3.500 nascimentos, com 86% dos casos sendo do tipo C, que envolve uma fístula entre o esôfago distal e a traqueia (WALK, 2022; PAROLINI et al., 2013). O tratamento padrão para esse tipo é a toracotomia posterior ou, em alguns casos, toracoscopia, com ligação da fístula e anastomose primária devido à curta distância entre os segmentos esofágicos. Em casos de fístula tipo D, a abordagem é semelhante (WALK, 2022).

Nos casos de atresia esofágica sem fístula distal (tipos A e B), onde a distância entre os segmentos é grande (long gap), a anastomose primária é preferida, mas pode ser tecnicamente desafiadora. Alternativamente, podem ser realizadas gastrostomia e esofagostomia. A técnica de Fokker, que envolve a sutura dos segmentos esofágicos e a aplicação de tração para promover o crescimento esofágico, é outra opção (IZADI et al., 2020). Em algumas situações, pode ser necessária a substituição do esôfago por meio de interposição do cólon, transposição gástrica, transposição do tubo gástrico ou interposição do jejuno. Esse procedimento é indicado para pacientes com mais de 10 kg ou com cerca de um ano de idade.

Para a atresia esofágica tipo H (tipo E), o procedimento inicial inclui broncoscopia pré-operatória para localizar e canular a fístula com um tubo de alimentação ou cateter Fogarty (TORADO et al., 2018). A fístula é então abordada por uma incisão cervical oblíqua lateral direita, com dissecação anterior ao músculo esternocleidomastoideo e reparo primário das porções traqueal e esofágica com suturas interrompidas (PINHEIRO et al., 2012).



A pesquisa contínua e o desenvolvimento de novas técnicas cirúrgicas e cuidados pós-operatórios são essenciais para melhorar os desfechos clínicos e reduzir as taxas de morbidade e mortalidade associadas à atresia esofágica.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A atresia esofágica é uma malformação congênita complexa que exige diagnóstico precoce e intervenção cirúrgica adequada para otimizar os desfechos clínicos. A classificação em cinco tipos anatômicos orienta o tratamento, que pode variar de anastomose primária a técnicas mais complexas, dependendo da distância entre os segmentos esofágicos. O manejo eficaz requer uma abordagem multidisciplinar e acompanhamento a longo prazo para monitorar possíveis complicações. A pesquisa contínua e o desenvolvimento de novas técnicas cirúrgicas são essenciais para melhorar a qualidade de vida dos pacientes afetados.

REFERÊNCIAS

ASKARPOUR, S. et al. Incidence of malnutrition, esophageal stenosis and respiratory complications among children with repaired esophageal atresia. *Arquivos brasileiros de cirurgia digestiva: ABCD = Brazilian archives of digestive surgery*, v. 33, n. 3, p. e1537, 2020 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

BALDWIN, D.; YADAV, D. Esophageal Atresia. Disponível em:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560848/>.

CASSINA, M. et al. Prevalence, characteristics, and survival of children with esophageal atresia: A 32-year populationbased study including 1,417,724 consecutive newborns. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, v. 106, n. 7, p. 542–548, 2 mar. 2016 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

FAVARETO, A. P. A. et al. Atresia esofágica tipo III associada a ânus imperfurado: um relato de caso. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*, v. 20, n. 2, p. 344–348, 29 set. 2021 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

FIGUEIRÊDO, S. DA S. et al. Atresia do trato gastrointestinal: avaliação por métodos de imagem. *Radiologia Brasileira*, v. 38, n. 2, p. 141–150, abr. 2005 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

IZADI, S. et al. The History and Legacy of the Foker Process for the Treatment of Long Gap Esophageal Atresia. *Journal of pediatric surgery*, 1 dez. 2023.



JAKUBSON S, L. et al. Atresia Esofágica y Fístula Traqueoesofágica: Evolución y Complicaciones Postquirúrgicas. Revista chilena de pediatría, v. 81, n. 4, ago. 2010 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

MARTINS, K. DA R. et al. ASSOCIAÇÃO DE VACTERL: RELATO DE CASO. SEPE - Seminário de Ensino, Pesquisa e Extensão da UFFS, v. 11, 21 nov. 2022 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

PAROLINI, F. et al. Esophageal atresia with proximal tracheoesophageal fistula: A missed diagnosis. Journal of Pediatric Surgery, v. 48, n. 6, p. e13–e17, jun. 2013 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

PENIKIS, A. B.; SESCLEIFER, A. M.; KUNISAKI, S. M. Management of long-gap esophageal atresia. Translational Pediatrics, v. 13, n. 2, p. [32942–32342](#), 29 fev. 2024 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

PINHEIRO, P. F. M. Current knowledge on esophageal atresia. World Journal of Gastroenterology, v. 18, n. 28, p. 3662, 28 jun. 2012 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

PIÇARRO, Clécio. Fundamentos em cirurgia pediátrica: Editora Manole, 2021. E-book. ISBN 9786555766219. Disponível em: <https://integrada.minhabiblioteca.com.br/#/books/9786555766219/>. Acesso em: 13 mai. 2024.

SADLER, T.W. Langman – Embriologia Médica. 12ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 2013.

SANTOS, R. DA S.; DIAS, I. M. V. Refletindo sobre a malformação congênita. Revista Brasileira de Enfermagem, v. 58, n. 5, p. 592–596, out. 2005 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

SCHMEDDING, A. et al. Outcome of esophageal atresia in Germany. Diseases of the esophagus, v. 34, n. 4, 29 set. 2020 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

STOLL, C. et al. Associated anomalies in cases with esophageal atresia. American Journal of Medical Genetics Part A, v. 173, n. 8, p. [2139–2157](#), 3 jun. 2017 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

TROCADO, V. et al. Atrésia Esofágica: Um Desafio desde o Diagnóstico Pré-natal ao Tratamento Cirúrgico. Gazeta Médica, v. 3, n. 3, 21 fev. 2018 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.

WALK, R. M. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Overview and Considerations for the General Surgeon. Surgical Clinics of North America, v. 102, n. 5, p. 759–778, 1 out. 2022.

WOLFE, C.; JNAH, A. Tracheoesophageal Fistula With Esophageal Atresia: A Case Series. Neonatal network, v. 43, n. 2, p. 65–75, 1 abr. 2024 doi: 10.23925/1984-4840.2019v21i2a2.