

MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO ESÔFAGO

Clóvis Duarte Costa*

A embriogênese comum do esôfago e da traquéia permite explicar a maioria das malformações congênitas destes dois órgãos. As anomalias congênitas do esôfago, assim como as do trato gastrointestinal superior, podem se manifestar durante o período neonatal, ou mais tarde e, até mesmo, na idade adulta. As anomalias congênitas que afetam o esôfago são: atresia, fístulas, membranas, estenose, duplicações e anéis vasculares.

ATRESIA DO ESÔFAGO E FÍSTULA ESOFAGOTRAQUEAL

Trata-se de um complexo de anomalias congênitas, caracterizado pela formação incompleta do esôfago tubular ou por uma comunicação anormal entre o esôfago e a traquéia. A causa exata desse complexo é desconhecida; supõe-se que ocorra um distúrbio do desenvolvimento na formação e separação do intestino anterior primitivo em traquéia e esôfago. Durante a vida fetal precoce, o esôfago e a traquéia constituem um tubo único, que mais tarde se divide em duas estruturas, através de uma dobra na parede lateral do intestino anterior. Se este processo for incompleto e as paredes laterais do mesoderma deixarem de se encontrar em algum ponto, ocorrerá o aparecimento de fístula esofagotraqueal. Se os folhetos laterais girarem dorsalmente durante o desenvolvimento das duas estruturas, interrompendo a passagem do lúmen esofágico, resultará em atresia. Além disso, a anoxia intra-uterina ou *stress* levando ao comprometimento vascular, poderão causar necrose focal do esôfago, tendo como resultado a atresia ou comunicação esofagotraqueal (Berrocal, 1999).

Em 25% dos casos, essa anomalia está associada a outras malformações gastrointestinais, tais como: ânus imperfurado, estenose pilórica, atresia duodenal, pâncreas anular e, menos freqüentemente, alterações cardíacas, genitourinárias e vertebrais. O complexo de Vater que significa malformações vertebrais, anal, cardíaca, traqueal, esofágica, renal e de membros, é talvez, o exemplo

mais conhecido de anomalias associadas a afecções esofagotraqueais (Botto, 1997).

Os diferentes tipos de atresia de esôfago são identificados tomando-se por base a presença (e localização) ou ausência de fístula traqueoesofágica, ou seja:

- a . Atresia sem fístula;
- b . Atresia com fístula proximal;
- c . Atresia com fístula traqueoesofágica distal;
- d . Atresia com fístula proximal e distal (dupla);
- e . Fístula traqueoesofágica em H, sem atresia.

De todos, o tipo *c* é a forma mais comum (cerca de 86% dos casos).

A suspeita de atresia de esôfago geralmente é feita pela ocorrência de polidrâmnio: 80% nos casos de atresia sem fístula e 30-35% nos casos com fístula esofagotraqueal.

QUADRO CLÍNICO

É típico, caracterizado pela dificuldade do recém-nascido deglutir saliva ou leite. Assim, observa-se a presença de secreção espumosa pela boca e narinas, que corresponde à eliminação da secreção salivar acumulada no fundo cego esofágico. Simultaneamente, ocorre aspiração para as vias respiratórias com tosse, cianose, dispnéia e sufocação. O abdome pode estar distendido (pela fístula esofagotraqueal) ou escavado, na ausência de fístula. Predomina a sintomatologia respiratória com manifestação de pneumonias aspirativas e atelectasias. Além do mais, a atresia do esôfago no seu tipo mais comum (com fístula do segmento distal na traquéia), facilita o refluxo do conteúdo ácido do estômago para o esôfago e árvore traqueobrônquica, levando à pneumonia química com lesão parenquimatosa pulmonar, sendo esta muito mais grave do que a determinada pela aspiração de saliva.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 4, n. 1-2, p. 38-44, 2002

* Professor-doutor, Titular do Depto. de Medicina - CCMB/PUC-SP.

Nos casos de atresia sem fístula, o quadro respiratório é menos intenso e de início mais tardio. Na fístula esofagotraqueal sem atresia, o paciente apresenta tosse durante a ingestão, pneumonia recorrente e distensão abdominal. A alimentação por gavagem tende a diminuir a sintomatologia consideravelmente.

DIAGNÓSTICO

A presença de polidrâmnio no pré-natal é indicativo de atresia. Neste período, a ultrasonografia pode revelar com facilidade, o aumento do líquido amniótico, que aparece com maior frequência na atresia de esôfago sem fístula. A ultra-sonografia fetal, mesmo na ausência de polidrâmnio, pode revelar o coto esofágico proximal dilatado, além da análise da câmara gástrica muito diminuída nos casos de atresia sem fístula.

A suspeita de atresia de esôfago é feita, já na sala de parto, pela impossibilidade de progredir a passagem da sonda de aspiração até o estômago.

O diagnóstico radiológico baseia-se nos achados de radiografia de tórax frente e perfil, mostrando a imagem do coto proximal do esôfago, que está distendido com ar. A avaliação radiológica deverá sempre incluir o abdome para visualizar a

presença de ar no trato gastrointestinal, que indica fístula distal. Nos tipos *a* e *b*, ocorre ausência total de gás no estômago e intestino (Fig.1), enquanto nos tipos *c* e *d*, o trato gastrointestinal apresenta-se distendido com ar (Fig.2).

Pode-se utilizar contraste para identificação do coto esofágico proximal em fundo ego ou pesquisa de fístula do coto proximal desde que se introduza apenas 0,5ml de contraste. Atelectasia e pneumonia afetando o lobo superior direito são observadas em mais de 50% dos casos.

Na suspeita de fístula em H sem atresia, a investigação radiológica é dirigida no sentido de se demonstrar a fístula. A confirmação radiológica do trajeto fistuloso não é fácil. Deve-se introduzir contraste de baixa viscosidade através de sonda localizada no esôfago cervical e acompanhar o exame sob radioscopia e intensificador de imagem ou cineradiografia. A esofagoscopia e a traqueoscopia concomitantes são importantes para se firmar o diagnóstico, pois possibilitam identificação direta do orifício fistuloso (Pinus, 1998).

Resumindo, pode-se levantar a hipótese diagnóstica de atresia de esôfago quando estiver presente a associação de: polidrâmnio, líquido intraluminal reduzido no intestino fetal e dificuldade em se detectar o estômago fetal ao ultra-som pré-natal (Hertzberg, 1990).



Fig. 1: Radiografia tóraco-abdominal de perfil, com presença de bário no coto superior. Ausência de ar no abdome revela atresia de esôfago sem fístula.



Fig. 2: Atresia de esôfago com fístula distal. Notar presença de ar no abdome. A distensão gasosa decorre da insuflação constante de ar pela fístula.

TRATAMENTO PRÉ-OPERATÓRIO

Uma vez levantada a hipótese diagnóstica de atresia de esôfago, esta deverá ser confirmada seguida do reconhecimento do tipo de anomalia .

Os recém-nascidos com atresia esofágica podem ser classificados em três grupos de risco (Quadro 1), levando-se em conta o peso, condições pulmonares e anomalias associadas (Waterson, 1962).

A identificação do grupo de risco, ao qual pertence o recém-nascido, orienta a conduta a ser tomada. As crianças do grupo A poderão ser operadas de imediato; por outro lado, as do grupo B e C deverão ter um preparo prévio e a cirurgia definitiva adiada, até que as condições clínicas permitam.

Com o advento da nutrição parenteral, pode-se preparar um recém-nascido pelo tempo

que for necessário até a cirurgia, nas melhores e mais seguras condições clínicas. Assim, não há razão para pressa ou emergência cirúrgica no tratamento desta afecção.

Diagnosticada a atresia, deve-se colocar uma sonda multiperfurada no coto proximal do esôfago, mantida sob sucção contínua, evitando-se aspiração de saliva. O paciente deve ser mantido em incubadora, aquecido com hidratação e oferta calórica adequadas. A antibioticoterapia deve ser instituída precocemente com penicilina e amicacina, além de vitamina K, na dose de 1mg intramuscular.

Com frequência, os recém-nascidos apresentam complicações respiratórias, como pneumonia e atelectasia, geralmente de lobo superior direito, as quais devem ser tratadas até completa resolução, antes da correção da atresia .

Quadro I. Grupos de risco.

Grupo	Especificação	Expectativa de vida
A)	Peso acima de 2.500g Ausência de complicações pulmonares Ausência de malformações associadas	95 - 100%
B)	Peso entre 1.900 e 2.500g Complicação pulmonar discreta Malformação associada de gravidade moderada	50 - 65%
C)	Peso abaixo de 1.800g Complicação pulmonar grave Malformação congênita grave	10 - 20%

TRATAMENTO CIRÚRGICO

A cirurgia em questão vai depender das condições clínicas da criança e do tipo de atresia.

Atresia com fístula

Indica-se a esofagoplastia, realizada através de toracotomia extrapleurar à direita, com ou sem gastrostomia simultânea.

Feita a identificação dos cotos proximal e distal (geralmente com fístula traqueal), realiza-se a esofagorrafia. Quando o recém-nascido não apresenta condições clínicas, impossibilitando a

correção cirúrgica imediata, realiza-se gastrostomia, com a finalidade exclusiva de descomprimir o estômago, ficando o recém-nascido em nutrição parenteral.

Atresia sem fístula

Como nestes casos a distância entre os cotos geralmente é grande, na maioria das vezes não é possível a anastomose primária de imediato. Assim, a conduta clássica é a esofagostomia e gastrostomia, com posterior reconstrução do trânsito por diferentes técnicas disponíveis a saber: esofagocoloplastia, gastroesofagoplastia e o tubo gástrico.

Nos últimos anos, tenta-se a esofagoplastia primária após 9 a 16 semanas, na expectativa de que ocorra o crescimento dos cotos esofágicos, o que possibilitaria a anastomose primária do esôfago. Esta técnica cada vez mais empregada, se por um lado tem a vantagem de utilizar o próprio esôfago, por outro, há a desvantagem de hospitalização muito prolongada. Esta conduta exige ainda, a realização de gastrostomia e aspiração do coto esofágico proximal, enquanto se aguarda o crescimento dos cotos.

Fístula traqueoesofágica congênita (em H)

Consiste na secção da fistula e sutura do defeito traqueoesofágico. Geralmente, este procedimento é realizado através de cervicotomia direita, visto que a fistula encontra-se freqüentemente localizada acima da segunda vértebra torácica.

TRATAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

Os cuidados do pré-operatório quanto às condições térmicas, oxigenação, hidratação e oferta protéico-calórica devem se estender no intra e pós-operatório. Especial atenção para o diagnóstico precoce de qualquer possível complicação.

Pode ser necessário suporte respiratório por tempo prolongado, sobretudo nos casos de acometimento pulmonar prévio ou se associados à traqueomalácia.

A antibioticoterapia iniciada no pré-operatório permanece por 24-48 horas, ou até mais, se necessário.

Recém-nascidos com gastrostomia podem ser alimentados mais precocemente. Nas demais situações é prudente avaliar a anastomose através de radiologia contrastada, após o sétimo dia do pós-operatório. Se a anastomose estiver bem, inicia-se dieta via oral e, assim que possível, a gastrostomia deve ser retirada.

Por ocasião das primeiras refeições, estas deverão ser administradas com cuidado, de preferência com conta-gotas e com aspirador ao lado, pois a regurgitação pode ocorrer pela descoordenação à deglutição.

COMPLICAÇÕES PÓS-OPERATÓRIAS

Atualmente, a mortalidade na atresia de esôfago limita-se aos casos com malformações graves associadas ou na ocorrência de complicações respiratórias graves (Pinus, 1998).

As complicações mais freqüentemente encontradas são :

- a. Deiscência da anastomose,
- b. Estenose da anastomose,
- c. Recidiva da fistula esofagotraqueal,
- d. Refluxo gastroesofágico,
- e. Traqueomalácia,
- f. Alterações do peristaltismo esofágico.

ESTENOSE ESOFÁGICA E MEMBRANAS CONGÊNITAS

Estas malformações podem estar associadas com fistula traqueoesofágica e são consideradas uma variação da atresia de esôfago.

Os sintomas podem ocorrer em qualquer idade e são geralmente decorrentes de impactação alimentar e aspiração. A estenose congênita geralmente se manifesta como constrição de 2-3mm no esôfago médio ou distal.

O diagnóstico diferencial deve incluir estenoses adquiridas secundárias à cirurgia, ingestão corrosiva e, sobretudo, ao refluxo gastroesofágico (Costa, 1989).

As membranas congênitas são verificadas ao estudo baritado como um defeito discreto, tênue, transversal ou oblíquo no esôfago e podem estar localizadas no mesmo nível da fistula (Berrocal, 1999).

O tratamento da estenose de esôfago deve ser particularizado de acordo com o tipo de anomalia. As estenoses por remanescências traqueobrônquicas, por serem muito rígidas, não são passíveis de dilatação, sendo o tratamento cirúrgico a melhor conduta. Consiste na ressecção do segmento acometido com anastomose esofágica término-terminal (Santos, 1996).

DUPLICAÇÕES DO ESÔFAGO

Apesar de raras, as duplicações do esôfago são as mais comuns do trato gastrointestinal, depois das duplicações ileais. Respondem por 15 a 20% de todas as duplicações (Berrocal, 1999).

Embora diversas teorias tenham sido propostas para explicar a base embriológica do trato gastrointestinal, não há uma única hipótese que esclareça todas as combinações possíveis de duplicações, localizações e anomalias associadas.

A teoria de recanalização luminal explica adequadamente as duplicações nas porções do trato gastrointestinal que atravessam "a fase sólida", incluindo o esôfago, intestino delgado e cólon (Bremer, 1944). Na quinta ou Sexta semana de vida intra-uterina, o intestino anterior é coberto por células semelhantes às do trato respiratório. Este epitélio cresce e oblitera o lúmen e mais tarde produz secreções que formam vacúolos no espaço intercelular. Estes vacúolos se alinham longitudinalmente e, às vezes, se aderem para formar um novo lúmen. Se por acaso, alguns vacúolos não se aderirem ao longo do eixo longitudinal, haverá a formação de um cisto que poderá migrar lateralmente para a parede do esôfago, ficando rodeado por camadas musculares. Em virtude do alongamento da víscera intratorácica e dextro-rotação do estômago, estes cistos são freqüentemente encontrados na parte inferior do esôfago do lado direito. A teoria do acidente vascular intra-uterino sugere que, assim como as atresias do intestino fino, as duplicações originam-se de um acidente vascular intra-uterino durante o desenvolvimento precoce (Favara, 1971). Contudo, esta explicação só é válida para atresias do intestino delgado e, talvez, para duplicações associadas.

O segmento duplicado do esôfago tem uma parede fina de músculo liso e é revestido pela mucosa do trato alimentar. Este revestimento pode ser idêntico àquele do segmento paralelo ou pode ser como os de outras porções do trato alimentar, freqüentemente mucosa gástrica, situação em que a ulceração péptica é comumente vista na duplicação (MacPherson, 1993).

Em recém-nascidos e lactentes, a pressão do pulmão adjacente ou esôfago acarreta dificuldades respiratórias ou disfagia e vômitos.

A duplicação completa do esôfago é extremamente rara e com freqüência encontra-se associada à complicação gástrica. A visualização do segmento duplicado por completo, forma tubular da duplicação esofágica, depende da comunicação com o esôfago normal ou estômago e não pode ser observado até que o componente

gástrico seja corrigido cirurgicamente. A maioria das duplicações esofágicas manifesta-se como cistos esféricos localizados no hemitórax direito; excepcionalmente, comunicam-se com o esôfago.

Na radiografia de tórax, geralmente identificam-se massas mediastinais posteriores. A esofagografia pode revelar o esôfago deslocado para o lado oposto à massa ou como uma massa intramural, extramucosa.

À tomografia computadorizada, a duplicação aparece nitidamente delimitada, tem uma atenuação homogênea próxima a da água, e não se destaca após a administração EV de contraste.

À ressonância magnética, a maioria das duplicações tem sinal de baixa intensidade em T1 e sinal de muito alta intensidade em T2. Recentemente, a ultra-sonografia endoscópica mostrou-se ser confiável no diagnóstico desta afecção, pois pode demonstrar contigüidade da muscularis própria do esôfago com a camada muscular da parede cística. Entretanto, a tomografia e a ressonância magnética são superiores à endossonografia, uma vez que permitem imagem simultânea e avaliação da coluna, parênquima pulmonar, via aérea e estruturas adjacentes.

O diagnóstico diferencial inclui toda massa mediastinal posterior (por exemplo, neoplasma de cadeia simpática), cistos broncogênicos ou neuroentéricos, sequestração pulmonar, meningocele anterior e hemangioma (Berrocal, 1999).

TRATAMENTO

As duplicações esofágicas estão sujeitas a complicações como sangramento, perfuração, podendo ser causa de obstrução respiratória.

O tratamento das duplicações esofágicas é sempre cirúrgico, consistindo, basicamente, na exérese completa da duplicação (Santos, 1996).

COMPRESSÃO VASCULAR DO ESÔFAGO

Compressão e deslocamento do esôfago decorrente do desenvolvimento anômalo da aorta e seus ramos, não são raros no paciente pediátrico. Embora na maioria dos casos seja assintomática,

podem ocorrer sintomas respiratórios e gastrointestinais. As mais freqüentes anomalias que causam disfagia são: o duplo arco aórtico, o arco aórtico à direita com persistência do ducto arterioso, a artéria subclávia anômala.

As duas anomalias do arco aórtico são verdadeiros anéis vasculares completos e, freqüentemente, causam "disfagia lusoria" (disfagia ao acaso da natureza, em latim).

Por outro lado, a artéria subclávia anômala é classificada como anel vascular incompleto.

O diagnóstico e diferenciação das anomalias vasculares distintas baseiam-se primariamente em achados de radiografia do tórax em associação aos de esofagografia. A anatomia vascular pode ser demonstrada pela ecocardiografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética. Ocasionalmente, a arteriografia pode ser solicitada para esclarecimento ou demonstração pré-operatória da anatomia vascular.

DUPLO ARCO AÓRTICO

O mais comum (e preocupante) tipo de anel vascular completo é o duplo arco aórtico, que consta de um arco anterior e um posterior, envolvendo a traquéia e o esôfago em um anel justo e que se unem para formar uma aorta descendente comum. Habitualmente, afeta pacientes que manifestam sintomas respiratórios graves e deglutição um pouco dificultada.

A radiografia de tórax raramente é útil no diagnóstico de lactentes, mas o sulco bilateral da traquéia pode ser visível em crianças maiores. O exame baritado freqüentemente estabelece o diagnóstico e revela um defeito horizontal na parede posterior do esôfago em nível da terceira ou quarta vértebras torácicas. Este defeito é formado pelo arco posterior (geralmente o maior dos dois arcos) e passa atrás do esôfago. Ao esofagograma, verifica-se compressões bilaterais que produzem no esôfago um sulco em forma de S invertido.

ARCO AÓRTICO À DIREITA COM PERSISTÊNCIA DE DUCTO ARTERIOSO

O arco aórtico direito com um ligamento esquerdo originando-se da aorta descendente é outro tipo de anel vascular, mas é muito menos comum que o duplo arco aórtico. O ligamento

esquerdo de Botallo passa da artéria pulmonar esquerda para a aorta descendente ou artéria subclávia esquerda, dirigindo-se à esquerda da traquéia e do esôfago. Estas estruturas podem ser comprimidas pelo anel formado pela aorta, artéria pulmonar e o ligamento. Nessa anomalia, a origem da artéria subclávia é freqüentemente dilatada (divertículo de Kommerell).

Sintomas e achados radiológicos são idênticos aos associados com o duplo arco aórtico. O arco aórtico direito é identificado à radiografia contrastada pelo sulco que faz na parede lateral do esôfago e ligamento de Botallo; é identificado pela sua impressão na parede ântero-lateral do esôfago. Esta anomalia pode ser bem demonstrada pela tomografia ou ressonância, mas a angiografia pode ser solicitada na investigação de defeitos intracardíacos associados e no planejamento cirúrgico (Backer, 1989).

ARTÉRIA SUBCLÁVIA DIREITA ANÔMALA

É a mais comum das anomalias do arco aórtico. Trata-se de um anel vascular incompleto e ocorre quando a artéria subclávia nasce à esquerda como a última ramificação do arco aórtico, assumindo um trajeto oblíquo ascendente em direção ao membro superior direito, passando por trás do esôfago. Às vezes, no seu trajeto ascendente oblíquo, a artéria pode passar entre o esôfago e a traquéia.

À esofagografia, o sulco é visto como um defeito de preenchimento oblíquo, estendendo-se da esquerda para direita. Exceto quando manifesta disfagia leve, esta situação raramente causa sintomas e, por isso, o exame radiológico é desnecessário (Berrocal, 1999).

TRATAMENTO CIRÚRGICO

As crianças que apresentam malformações sintomáticas do arco aórtico devem submeter-se à cirurgia logo após o diagnóstico. Atraso na correção do defeito significa pior prognóstico pelo desenvolvimento de lesão pulmonar crônica.

O pré-operatório inclui fisioterapia pulmonar e antibioticoterapia profilática.

Na maioria dos casos, obtém-se uma adequada exposição da malformação através de

uma toracotomia látero-posterior esquerda.

No duplo arco aórtico é possível se identificar o arco dominante (maior calibre e maior fluxo sanguíneo). O arco não dominante é geralmente anterior, de menor calibre, podendo ser estrutura com luz ou apenas um grosso cordão fibrosado. Deve ser ligado e seccionado de forma a abrir o anel vascular e aliviar a compressão traqueoesofágica.

Nos casos de arco aórtico à direita, com persistência de ligamento arterioso, desfaz-se o anel com a secção do ligamento.

Na artéria subclávia direita anômala, a sua ligadura é suficiente para a descompressão das estruturas. O fluxo sanguíneo para o membro superior esquerdo é compensado através de colaterais.

No pós-operatório as crianças tratadas cirurgicamente das malformações do arco aórtico, apresentam melhora imediata dos sintomas, entretanto, permanecem com secreção traqueal abundante associada a moderado desconforto respiratório, sendo necessário fisioterapia respiratória e aspirações freqüentes (Maksoud F^o, 1998).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Backer CL, Ilbawi MM, Idriss FS, De Leon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression: review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97:725-31.
2. Berrocal T, Torre I, Gutiérrez J, Prieto C, Del Hoyo ML, Lamas M. Congenital anomalies of the upper gastrointestinal tract. *Radiographics* 1999; 19:855-72.
3. Botto LD, Khoury MJ, Mastroiacovo P, Castilla EE, Moore CA, Skjaerven R, et al. The spectrum of congenital anomalies of the VATER association: an international study. *Am J Med Genet* 1977; 71:8-15.
4. Bremer JL. Diverticula and duplications of intestinal tract. *Arch Pathol* 1944; 38:132-40.
5. Costa CD, Diedrichs LC, Abud RL, et al. Aspectos da patologia esofágica na criança. In: XXVI Congresso Brasileiro de Pediatria. Belo Horizonte; 1989.
6. Favara BE, Franciosi RA, Akers DR. Enteric duplications: thirty-seven cases a vascular theory of pathogenesis. *Am J Dis Child* 1971; 122:501-6.
7. Hertzberg BS, Bowie JD. Fetal gastrointestinal abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1990; 28:101-14.
8. Macpherson RI. Gastrointestinal tract duplications: clinical, pathologic, etiologic, and radiologic considerations. *Radiographics* 1993; 13:1063-80.
9. Maksoud Filho JG, Maksoud JG. Anomalias do arco aórtico. In: Maksoud JG. *Cirurgia pediátrica*. Rio de Janeiro: Revinter; 1998. P.574-83.
10. Pinnus J. Atresia do esôfago. In: Maksoud JG. *Cirurgia pediátrica*. Rio de Janeiro: Revinter; 1998. P.503-17.
11. Santos MM, Maksoud JG. Malformações congênitas do esôfago. In: Barbieri D, Koda YKL. *Doenças gastroenterológicas em pediatria*. São Paulo: Atheneu; 1996. P.103-9.
12. Waterson DJ, Bonham-Carter RE, Abedeen E. Esophageal atresia. Tracheoesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet* 1962; 1:819.