

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Izabelle Grande Duarte Oliveira e Salvador de Mesquita Neto

Atresia de esôfago e de duodeno: Relato de caso

RIO DE JANEIRO
2021

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Izabelle Grande Duarte Oliveira e Salvador de Mesquita Neto

Atresia de esôfago e Atresia de duodeno: Relato de caso

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado
à Unigranrio como requisito para a
obtenção do grau de médico

Orientador: Professor Lucila Bragantini Prata

RIO DE JANEIRO
2021

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Izabelle Grande Duarte Oliveira e Salvador de Mesquita Neto

Atresia de esôfago e Atresia de duodeno: Relato de caso

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado
à Unigranrio como requisito para a
obtenção do grau de médico

Aprovado por: Prof. _____
Prof. _____

Em _____ de _____ de _____

RIO DE JANEIRO
2021

DEDICATÓRIA

Este trabalho é todo dedicado aos nossos pais, pois é graças ao vosso esforço que hoje podemos concluir o curso.

AGRADECIMENTOS

Em primeiro lugar, a Deus, que fez com que nossos objetivos fossem alcançados, durante todos os nossos anos de estudos.

Aos nossos pais, por nunca terem medido esforços para nos proporcionar um ensino de qualidade durante todo o período escolar.

A nossa orientadora, que conduziu o trabalho com paciência e dedicação, sempre disponível a compartilhar todo o seu conhecimento.

A esta universidade, seu corpo docente, direção e administração que oportunizaram a janela que hoje vislumbramos um horizonte superior, eivado pela acendrada confiança no mérito e ética aqui presentes.

E a todos que direta ou indiretamente fizeram parte de nossa formação, o nosso muito obrigado.

*“Não é o sofrimento das crianças que se torna revoltante em si mesmo, mas sim que nada
justifica tal sofrimento.”
Albert Camus*

RESUMO

Considerada um defeito congênito, a atresia é uma malformação caracterizada pela obstrução do lúmen de uma víscera oca com diagnóstico clínico-radiológico e tratamento cirúrgico. A atresia esofágica e a atresia duodenal separadas possuem relativamente baixa incidência na população, entretanto 3% a 6% dos pacientes com atresia esofágica manifestam atresia duodenal associada, apresentando uma condição rara. O quadro clínico pode apresentar manifestações clínicas de ambas as malformações, como dificuldade de amamentação com engasgo e tosse, cianose, distúrbio respiratório e vômitos biliosos nas primeiras 24-48h de vida. O diagnóstico é realizado após a confirmação visual das atresias através de exames radiológicos, porém uma forte suspeita pode ser levantada no pré-natal se identificados sinais de malformação gastrointestinal associado a polidramnia. A abordagem cirúrgica desse quadro pode ser feita sequencialmente, resolvendo uma atresia por cirurgia, ou simultânea, sendo resolvida ambas atresias em uma mesma cirurgia, sendo esta última a opção mais segura. O objetivo deste trabalho foi relatar o caso de um recém-nascido portador de ambas atresias com o objetivo de contribuir para o registro desta condição na literatura médica.

PALAVRAS-CHAVE: Atresia esofágica, Fístula traqueoesofágica, Obstrução duodenal, Atresia Duodenal.

ABSTRACT

Considered a congenital defect, atresia is a malformation characterized by obstruction of the lumen of a hollow viscera with clinical and radiological diagnosis and surgical treatment. Esophageal atresia and duodenal atresia have a relatively low incidence in the population, however 3% to 6% of patients with esophageal atresia manifest associated duodenal atresia, becoming a rare condition. It can present clinical manifestations of both malformations, such as breastfeeding difficulty with choking and coughing, cyanosis, respiratory disorder and bilious vomiting in the first 24-48 hours of life. Diagnosis is performed after visual confirmation of both atresias through radiological imaging, but a strong suspicion may be raised in the prenatal period if identified signs of gastrointestinal malformation associated with polyhydramnia. The surgical approach for this condition can be done sequentially, resolving one atresia by surgery, or simultaneously, when both atresias are resolved in the same surgery, the latter being the safest option. The aim of this work was to report the case of a newborn from the port of both atresias with the aim of contributing to the record of this condition in the medical literature.

KEYWORDS: Esophageal Atresia, Tracheoesophageal Fistula, Duodenal Obstruction, Duodenal Atresia

LISTA DE ABREVIATURAS E\OU SIGLAS

AE	Atresia esofágica
AIG	Adequado para idade gestacional
DR	Desconforto Respiratório
ECO	Ecocardiograma
FTE	Fístula traqueoesofágica
LA	Líquido Amniótico
MV	Murmúrio vesicular
NPT	Nutrição parenteral
PN	Peso de nascimento
RNPT	Recém-nascido pré-termo
SOG	Sonda orogástrica
TPP	Trabalho de parto prematuro
USG	Ultrassonografia
UIN	Unidade intensiva neonatal

LISTA DE FIGURAS E ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Classificação de Gross.	16
Figura 2 – Sinal da bolha dupla pré-natal.	20
Figura 3 – Radiografia de Tórax e abdome	22

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Classificação de Spitz.	17
---	----

SUMÁRIO

1 – INTRODUÇÃO.....	13
2 – FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	13
3 – MATERIAL E MÉTODOS.....	21
3.1 – DESENHO	21
3.2 – METODOLOGIA DE PESQUISA BIBLIOGRÁFICA	21
4 – RELATO DE CASO	21
5 – DISCUSSÃO	22
6 – CONSIDERAÇÕES FINAIS	24
7 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	24

1 – INTRODUÇÃO

Atresia é um defeito congênito de uma víscera oca que resulta na obstrução completa do lúmen. É uma das causas mais frequentes de obstrução intestinal no recém-nascido podendo ocorrer em qualquer ponto do trato gastrointestinal e com alta taxa de morbidade em recém-natos. Enquanto a atresia esofágica (AE) incide em 1 a cada 2.500 a 4.500 nascidos vivos e a atresia de duodeno situa-se entre 1 caso a cada 10.000, a incidência da atresia de duodeno em pacientes com AE é reportada em 3 a 6% dos casos, sendo associado a uma importante morbimortalidade ^{1,2,3}

A atresia do esôfago é um espectro de defeitos classificados em cinco tipos principais, onde o tipo A é a atresia esofágica pura sem fístula traqueoesofágica (FTE), o tipo B é a AE com FTE proximal, o tipo C, o mais comum, em que há AE com FTE distal, o tipo D que apresenta AE com FTE proximal e distal e o tipo E onde o esôfago é completo com presença de uma fistula para a traqueia. ^{1,3}

A atresia duodenal é classificada em três tipos onde o defeito do tipo I representa uma membrana diafragmática da mucosa (atresia) e é a anomalia duodenal mais observada dentre todas as três, enquanto o tipo II apresenta um cordão fibroso interposto às extremidades do duodeno atrésico e o tipo III é a completa separação das extremidades do duodeno atrésico. ^{1,4}

Na atresia esofágica, a história de pré-natal com polidrâmnio, o excesso de secreções orais, a dificuldade de deglutir saliva e leite, aspiração durante as primeiras mamadas e distensão abdominal levam à suspeição diagnóstica de atresia de esôfago que pode ser confirmada com a não progressão da sonda gástrica e a radiografia de tórax/abdome. Na atresia de duodeno é possível observar também uma história de polidrâmnio e distensão abdominal, além de vômitos, que com frequência são biliosos devido ao nível da obstrução ser normalmente após a ampola hepatopancreática. ^{1,3,4,5}

A radiografia simples de abdome, em pé e deitado, pode definir o diagnóstico, e o tratamento é cirúrgico, com reconstituição do trânsito intestinal. A sobrevivência é, em grande parte, determinada pela presença de anomalias associadas e prematuridade. ^{1,5}

Tendo em vista a raridade da manifestação concomitante de ambas as atresias, esofágica e duodenal, é de suma importância e relevância a publicação desse relato de caso para a literatura médica.

2 – FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

2.1– Atresia de Esôfago

2.1.1 – Definição e História

A atresia esofágica engloba um grupo de anomalias congênitas que compreende uma interrupção da continuidade do esôfago com ou sem comunicação anormal entre este e a traqueia.^{4,6}

O primeiro caso registrado de atresia esofágica foi em 1670, por Durston, que encontrou um esôfago superior com terminação cega em uma de duas gêmeas toracópagas. No entanto, o crédito deve ser dado a Gibson, que, em 1697, documentou a primeira descrição clássica de atresia esofágica com fístula distal de um caso confirmado após exame post-mortem. O próximo caso registrado foi quase 150 anos depois, por Thomas Hill em 1840, que ao examinar um RN com sintomas de AE identificou também uma atresia anal, sendo o primeiro a documentar outra anomalia associada a AE.^{6,7}

Thomas Holmes em 1869 foi o primeiro a sugerir a possibilidade de tratamento operatório, embora a primeira tentativa de tratamento cirúrgico só tenha sido realizada em 1936 por Lanman, que não obteve sucesso no procedimento. Três anos depois, os primeiros sucessos com atresia esofágica foram documentados separadamente por Leven e Ladd relatando os primeiros sobreviventes após reconstrução em etapas.^{6,7}

Por fim, em 1941 Haight e Towsley realizaram o primeiro reparo primário bem-sucedido em um recém-nascido de 12 dias com uma abordagem extrapleural compreendendo de ligadura da FTE e uma anastomose término-terminal.^{6,7}

2.1.2 – Epidemiologia

A atresia esofágica é uma malformação congênita relativamente comum que ocorre em 1 a cada 2.500 a 4.000 nascidos vivos, sendo mais comum na raça branca, pacientes do sexo masculino e gêmeos. A incidência em gêmeos é 2 a 3 vezes maior do que em gestações únicas. A etiologia da anomalia é amplamente desconhecida, mas é provável que seja multifatorial. A esmagadora maioria dos casos é esporádica / não sindrômica, com casos familiares / sindrômicos representando menos de 1% do total.^{3,4,6,7}

2.1.3 – Embriologia e Classificação

No início da gravidez, durante o desenvolvimento da quarta ou quinta semana, a traqueia e o esôfago constituem um tubo único que posteriormente se divide em duas estruturas devido a formação de um septo na parede do tubo digestivo primitivo. Uma falha na formação do esôfago tubular e/ou uma separação incompleta das porções do intestino anterior primitivo, neste período, resultaria em AE e/ou FTE.^{3,4}

A classificação das anomalias da AE é determinada pela localização da atresia e pela presença de qualquer fístula associada à traqueia. A classificação original de Vogt em 1929 ainda é usada hoje. Ladd (1944) e Gross (1953) modificaram a classificação, enquanto Kluth (1976) publicou um extenso "Atlas de atresia esofágica" que compreende 10 tipos principais, cada um com vários subtipos baseados em a classificação original de Vogt.^{3,4,6}

A classificação anatômica mais usada é a de Gross compreendendo 5 variações, de A a E (Figura 1):

Tipo A- Atresia pura do esôfago com 8 a 10% de incidência. O segmento esofágico proximal é dilatado e com paredes espessas e geralmente termina mais alto no mediastino posterior, em torno da segunda vértebra torácica enquanto o esôfago distal é curto e termina a uma distância variável acima do diafragma. Não há conexão do esôfago com a traqueia e a distância entre as duas extremidades irá definir a possibilidade ou não de uma anastomose.^{4,6,8}

Tipo B- Essa atresia do esôfago com fístula entre o segmento esofágico proximal e a traqueia tem uma incidência de cerca de 1% e precisa ser diferenciada da variedade isolada, uma vez que a fístula não está na extremidade distal da bolsa superior, mas está situada 1 a 2 cm acima da extremidade da parede anterior do esôfago.^{4,6,8}

Tipo C- Atresia do esôfago com fístula distal é a mais comum com uma incidência entre 53% e 84%. Nesse caso, o esôfago proximal que está dilatado e a parede muscular espessada, termina às cegas no mediastino superior, mais ou menos no nível da terceira ou quarta vértebra torácica. O esôfago distal, que é mais fino e estreito, penetra na parede posterior da traqueia na carina ou, mais comumente, um a dois centímetros mais proximal a traqueia.^{4,6,8}

Tipo D- A atresia esofágica com fístulas proximal e distal tem uma incidência de 2 a 3%. Houve casos em que a anomalia foi diagnosticada erroneamente e tratada como atresia proximal e fístula distal. Posteriormente em investigações realizadas devido a infecções respiratórias recorrentes, foi revelada uma fístula traqueoesofágica, anteriormente confundida com uma fístula recorrente. Hoje em dia com o uso crescente da endoscopia pré-operatória (broncoscopia e / ou esofagoscopia), o reconhecimento precoce da fístula "dupla" é feito e o reparo total realizado no procedimento inicial.^{4,6,8}

Tipo E- É a fístula tipo H, onde o esôfago está completo com uma fístula na traqueia. Sua incidência gira em torno de 4 a 10 % e geralmente são únicas, embora já tenha sido descrito casos com duas ou até três fístulas. O trato fistuloso pode ser muito estreito e está comumente localizado na região cervical inferior.^{4,6,8}

FIGURA 1: Classificação de Gross



Fonte: Figueirêdo S da S. Atresia do trato gastrointestinal: avaliação por métodos de imagem. 2005.

2.1.4 – Diagnóstico e Tratamento

Os avanços da medicina tornaram possível o diagnóstico pré-natal de AE podendo melhorar os resultados pós-natais. A ultrassonografia realizada após 18-20 semanas de gestação pode levantar a suspeita pelo achado de uma bolha estomacal fetal pequena ou ausente, mas que no geral apresenta baixa sensibilidade para o diagnóstico. No entanto se combinado a esse achado ultrassonográfico a ocorrência de polidramnia o valor preditivo positivo aumenta para o diagnóstico de AE, mas ainda assim são critérios inespecíficos e as características altamente sugestivas desta malformação são observadas apenas em uma pequena minoria de fetos (<10%) em exames pré-natais. O ultrassom durante a 32ª semana de gestação também sugere o diagnóstico ao observar a deglutição fetal visualizando o “sinal da bolsa superior” que consiste em dilatação do fundo cego do segmento superior do esôfago atresíco.^{3,6,7,8}

Outros métodos disponíveis para melhorar a taxa de diagnóstico pré-natal incluem imagens de ressonância magnética e análise de líquido amniótico (LA) que possuem alta precisão diagnóstica. A natureza não invasiva da ressonância magnética oferece uma vantagem sobre a análise do LA. No entanto, quando a amniocentese é indicada clinicamente, a análise de LA pode melhorar a detecção pré-natal de AE.^{6,8,9}

Mesmo com os avanços em imagens tecnológicas o diagnóstico pré-natal continua desafiador e por isso a AE é mais comumente diagnosticada no período pós-natal quando o RN evolui dentro das primeiras horas de vida com salivação excessiva apresentando bolhas de muco esbranquiçadas em boca e narinas, piora da alimentação oral com engasgo e tosse, cianose e distúrbio respiratório.^{4,3,8}

Diante de um RN com sintomas sugestivos de AE e história de polidramnio o primeiro passo é passar uma sonda orogástrica que não passará além de 9–10 cm da crista alveolar inferior. Uma radiografia simples do tórax e abdome mostrará a ponta do cateter presa no mediastino superior (T2–T4), enquanto o gás no estômago e no intestino significa a presença

de uma FTE. A ausência de gás gastrointestinal é indicativa de atresia isolada. Um cateter de calibre fino pode enrolar na bolsa superior, dando a falsa impressão de um esôfago intacto ou, raramente, pode passar pela traqueia e prosseguir distalmente para o esôfago através da fístula.^{3,6,8}

Uma vez estabelecido o diagnóstico, o RN necessitará de transferência para um centro hospitalar com cirurgia pediátrica e terapia intensiva. No manejo pré-operatório desses pacientes é importante manter a euvolemia e normoglicemia através de fluidos intravenosos, a colocação de um tubo duplo lúmem (Salem Sump ou Replogle) para evitar aspiração e a avaliação do risco para definir o nível de urgência para a cirurgia. O reparo cirúrgico da atresia esofágica é urgente, mas não é uma emergência, exceto em um bebê prematuro com dificuldade respiratória que requer suporte ventilatório onde há a possibilidade de o ar ficar preso no estômago podendo vazar pela fístula distal, como visto nos tipos C e D, piorando a função respiratória e aumentando o risco de perfuração gástrica.^{6,8}

A classificação de risco de Spitz (TABELA 1) aborda a sobrevida de lactentes com AE de acordo com o peso de nascimento e presença ou não de anomalias cardíacas. Foi previsto que neonatos com baixo peso ao nascer com anomalia cardíaca tinham a menor taxa de sobrevivência. Por isso a solicitação de um ecocardiograma (ECO) faz parte do manejo pré-operatório desses pacientes, uma vez que o ECO pode evidenciar qualquer anomalia estrutural do coração ou dos grandes vasos sanguíneos e, ocasionalmente, indicar um arco aórtico do lado direito que ocorre em 2,5% dos casos de AE. Se um diagnóstico positivo de arco aórtico direito for feito no pré-operatório, a correção operatória deve ser realizada por meio de toracotomia esquerda enquanto um lactente com uma anomalia cardíaca importante, resultando em episódios cianóticos graves, precisará ser submetido a um procedimento antes da correção da atresia esofágica, pois a falha cardíaca congestiva exigirá tratamento médico em primeiro lugar.^{3,6,7,8,10}

Tabela 1- Classificação de Spitz

Grupo	Peso ao nascimento	% de sobrevida
Grupo 1	>1500g sem anomalia cardíaca	98
Grupo 2	<1500g ou anomalia cardíaca	82
Grupo 3	<1500g com anomalia cardíaca	50

Fonte: Lee S. Basic Knowledge of Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia. 2018.

O tratamento da AE com ou sem FTE consiste em uma abordagem cirúrgica por meio de uma toracotomia póstero-lateral extrapleural direita onde a FTE é seccionada próxima à

traqueia e costurada com suturas finas não absorvíveis, seguido pela correção do AE em que é realizada uma anastomose entre o fundo cego do esôfago proximal e o esôfago distal. Dentro das primeiras 48h de pós-operatório em 15% a 20% dos pacientes pode ocorrer vazamentos anastomóticos que em sua maioria são pequenos e reabsorvíveis pelo organismo, porém estão associados a uma maior incidência da complicação pós-operatória mais comum que é a estenose anastomótica com boa resposta a dilatação endoscópica. Complicações cirúrgicas menos comuns são fistulas recorrentes e traqueomalacia.^{3,6,7}

2.2 – Atresia de Duodeno

2.2.1 – Definição e História

A atresia duodenal é uma obstrução intestinal congênita que pode causar vômitos biliosos ou não biliosos nas primeiras 24 a 48 horas de vida neonatal, geralmente após a primeira alimentação oral. Está associada a polidrâmnio intrauterino e é uma das causas mais comuns de obstrução intestinal fetal.¹³

Em 1889, Bland Sutton propôs uma classificação dos tipos de atresia e sugeriu que ocorreriam em locais de eventos embrionários obliterantes, como a atrofia do ducto vitelino. Em 1900, Tandler propôs a teoria de que a atresia foi causada por uma falta de recanalização de estágio de cordão sólido do intestino. Esses achados foram confirmados por Curtois (1959) e Santulli e Blanc (1961) em coelhos, Abrams (1968) em ovelhas e Koga (1975) em cães.¹⁴

2.2.2 – Epidemiologia

É uma malformação relativamente comum que ocorre em 1 a cada 7.500 a 10.000 nascido vivos com discreta preferência pelo sexo masculino e representa 60% de todas as atresias intestinais. Possui importante associação com síndrome de Down, má-rotação do intestino delgado, ânus imperfurado, atresia do intestino delgado, atresia biliar, pâncreas anular, anomalias renais e cardiopatia congênita, sendo essa última a mais importante acometendo 20% dos casos.^{4,11}

2.2.3 – Embriologia e Classificação

O duodeno é derivado parcialmente do intestino anterior embrionário e parcialmente do intestino médio. Ao longo da quarta e quinta semanas do desenvolvimento fetal normal, a mucosa duodenal apresenta rápida proliferação de células epiteliais. À medida que o epitélio endodérmico prolifera porções do trato intestinal ficam obstruídas. A desobstrução é restaurada à medida que a recanalização ocorre durante as semanas oito a dez. Acredita-se que a atresia duodenal resulte da falha do intestino em recanalizar durante este período.^{1,12,15}

Na atresia duodenal, há obstrução completa do lúmen duodenal. Estenose duodenal é o termo usado para estreitamento, resultando em uma obstrução incompleta do lúmen do duodeno. Uma teia duodenal é uma causa mais rara de obstrução duodenal, que tende a causar uma deformidade do lúmen duodenal.¹³

Essa condição pode assumir várias formas, incluindo uma fina membrana que oclui o lúmen, um cordão fibroso curto que conecta duas bolsas duodenais cegas ou uma lacuna que se estende por duas extremidades sem conexão do duodeno. A forma membranosa é mais comum, e ocorre perto da ampola de Vater.¹⁵

Gray e Skandalakis classificaram a atresia duodenal em três tipos:

Tipo I – Estes possuem uma teia formada por mucosa e submucosa sem defeito na capa muscular. Uma deformidade em biruta pode ocorrer se a teia for fina. A base da membrana está na segunda parte do duodeno. Estes constituem 92% dos casos.¹⁶

Tipo II – As extremidades duodenais são atréticas, separadas por alguma distância, mas presas por um cordão. O mesentério está intacto.¹⁶

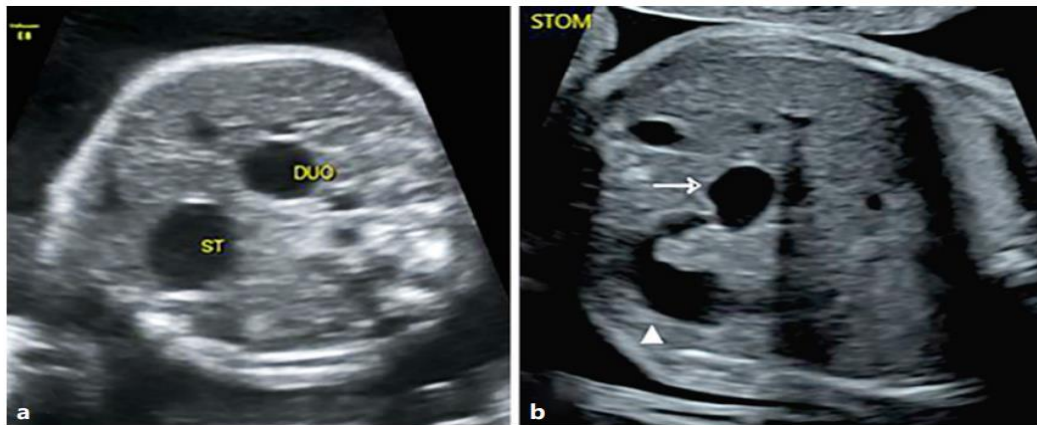
Tipo III – As extremidades duodenais são atréticas, separadas por alguma distância, mas sem a intervenção de qualquer tecido. O mesentério tem defeito em forma de V.¹⁶

2.2.4 – Diagnóstico e Tratamento

A atresia duodenal se apresenta no início da vida como vômito, geralmente ocorrendo nas primeiras 24 a 48 horas de vida após a primeira alimentação, com piora progressiva se não for tratada. Às vezes, o vômito pode ser em jato, que, como o espasmo do piloro e o refluxo gastroesofágico, pode simular uma estenose hipertrófica do piloro. A apresentação clínica de vômitos biliosos aponta para obstrução intestinal congênita distal à ampola de Vater.¹⁴

A ultrassonografia perinatal pode ser o primeiro teste diagnóstico na avaliação da atresia duodenal. Deve-se considerar atresia intestinal em uma criança com polidrâmnio materno já que cerca de 15% dos bebês com isso terão anormalidades do trato gastrointestinal e até 80% dos casos de atresia duodenal terão polidrâmnio. A imagem pode revelar o sinal da bolha dupla, que é o estômago sem eclosão, cheio de líquido amniótico e um segundo próximo, mais distal cheia de líquido, geralmente circular (mas com extremidades cegas) que é a porção obstruída do duodeno. Porém, se o sinal da bolha dupla for visto na ultrassonografia pré-natal, o ultrassonografista precisa demonstrar uma conexão entre as duas estruturas cheias de líquido, porque o cisto de duplicação do intestino anterior, bem como outros cistos abdominais, pode simular o aparecimento desse sinal. No entanto, os resultados não mudaram devido ao diagnóstico precoce.^{14, 17}

FIGURA 2: Sinal da bolha dupla pré-natal



a. Estômago e duodeno. b. Estômago (seta) com dilatação do intestino proximal (triângulo branco).
Fonte: Bishop, J. C. The Double Bubble Sign: Duodenal Atresia and Associated Genetic Etiologies. 2019.

O diagnóstico dessa atresia é estabelecido por uma radiografia simples do abdômen. O raio-X deve ser obtido após passar uma sonda nasogástrica, evacuar o estômago e instilar 40-50 ml de ar no estômago para delinear a "bolha dupla". A falta de gás no intestino distal indicará **obstrução completa**. Caso contrário, deve-se suspeitar de obstrução parcial. As obstruções parciais podem ser difíceis de diagnosticar e podem se manifestar mais tarde. Nestes pacientes, estudos de contraste gastrointestinal superior podem ser necessários. Outras investigações como USG abdominal e ecocardiografia podem ser realizadas para detectar outras anomalias congênitas.¹⁶

Assim que a atresia duodenal for identificada, uma sonda naso ou orogástrica deve ser colocada para descomprimir o estômago e minimizar a aspiração, juntamente com o manejo de suporte de rotina, como fluidos intravenosos. Uma vez clinicamente estável, o paciente precisa de reparo cirúrgico por laparotomia ou laparoscopia. As opções de terapia cirúrgica incluem uma duodenoduodenostomia ou duodenojejunostomia latero-lateral ou término-lateral, sendo mais comum a primeira opção, pois ela evita danos ao pâncreas, ao ducto pancreático principal, ao ducto pancreático acessório e ao ducto biliar comum. Tal como acontece com a rede duodenal, há controvérsias em relação à realização da cirurgia por videolaparoscopia, devido sua complexidade. Antes de realizar a anastomose, um pequeno cateter de borracha deve ser passado distalmente para investigar qualquer obstrução intraluminal adicional. Possíveis complicações da cirurgia incluem refluxo gastroesofágico, megaduodeno, esofagite e motilidade duodenal prejudicada.^{13,17}

No pós-operatório, os pacientes são mantidos na UTI neonatal e geralmente requerem drenagem nasogástrica contínua, que pode ou não ser acompanhada por nutrição parenteral, até que a drenagem seja mínima e a cor mude para verde pálido. O momento exato de início da

alimentação enteral depende do paciente, mas uma vez que o peristaltismo é estabelecido, pequenos alimentos podem iniciados, e rapidamente evoluem para o leite pleno em poucos dias. O prognóstico de longo prazo para esses pacientes é muito bom, com taxas de sobrevida de aproximadamente 90%. As principais causas de morbidade e mortalidade por atresia duodenal estão relacionadas a anomalias associadas e à síndrome do intestino ultracurto que requer nutrição parenteral total em longo prazo. Ainda, bebês com peso ao nascer inferior a 2 kg também apresentam maior risco de mortalidade.^{13, 16, 17}

3 – MATERIAL E MÉTODOS

3.1 – DESENHO

Trata-se de um estudo descritivo de relato de caso, com avaliação de prontuário de um paciente com atresia de esôfago e de duodeno do Hospital Maternidade Leila Diniz.

3.2 – METODOLOGIA DE PESQUISA BIBLIOGRÁFICA

Para a revisão bibliográfica correlacionada ao relato de caso sobre atresia esofágica e atresia duodenal, foram consultadas as bases de dados SciELO, Medline e livros textos, nos idiomas português e inglês, no período de 2001 a 2021, excluindo os artigos a respeito da síndrome de VACTERL e os demais tipos de atresia.

4 – RELATO DE CASO

Recém-nascido pré-termo (RNPT), de 34 semanas e 4 dias, sexo feminino, nascido de parto cesáreo no Hospital Maternidade Leila Diniz, no Município do Rio de Janeiro, por Trabalho de parto prematuro (TPP) e sofrimento fetal, Apgar 6 no primeiro minuto e 8 no quinto minuto de vida, peso de nascimento (PN) de 1.970g, comprimento de 46cm, adequado para idade gestacional (AIG), necessitou de 1 ciclo de ventilação com pressão positiva e de aspiração de vias aéreas, evoluindo com Desconforto Respiratório (DR) e gemência. Mãe, com 17 anos, GI P0 A0, realizou pré-natal com 3 consultas, com exames de rotina de primeiro trimestre e ultrassonografia (USG) obstétrica que revelou polidrâmnio, fez uso de cigarro e álcool durante gestação e tratamento de sífilis com 3 doses de Penicilina benzatina 2.400.000 UI.

Recém-nascido encaminhado para Unidade intensiva neonatal (UIN) após 40 minutos de vida, com DR, retração subcostal leve e taquipneia, com impossibilidade de passagem de sonda orogástrica (SOG). Ao exame apresentava-se em bom estado geral, tórax simétrico, com

retração subcostal leve, murmúrio vesicular (MV) presente com roncos difusos e abdome globoso e depressível com relevo de alças. Diurese presente e evacuações ausentes.

Realizou radiografia de tórax e abdome (figura 3) evidenciando infiltrado intersticial leve, distensão gástrica e sinal da dupla bolha e ecocardiograma que se mostrou normal para idade.

FIGURA 3: Radiografia de Tórax e abdome



Fonte: Prontuário do paciente

Paciente diagnosticado com atresia de esôfago com FTE e com atresia duodenal seguiu em acompanhamento clínico na UIN com CPAP nasal e nutrição parenteral (NPT) sendo encaminhada em caráter emergencial para realização de cirurgia em serviço especializado.

Foi realizada correção cirúrgica da AE com FTE distal com 3 dias de vida e uma semana depois a correção cirúrgica da atresia duodenal, ambas sem intercorrências.

5 – DISCUSSÃO

A Atresia é o defeito congênito que mais comumente causa obstrução intestinal em recém-nascidos, com uma alta taxa de morbidade. Apesar de terem uma alta incidência isoladamente, a concomitância de atresia esofágica e atresia duodenal em um mesmo RN é um evento raro e pouco descrito na literatura, se tornando relevante a descrição e discussão deste caso.

A gestação da mãe da paciente pode ser considerada de alto risco devido ao uso de cigarro e outras drogas e pela presença de sífilis, apesar de tratada, contribuindo para a presença simultânea dessas atresias. Ainda, um dos pontos importantes a se destacar nessa gestação é o polidrâmnio, um importante fator de risco para a presença de anormalidades gastrointestinais no feto. Enquanto a atresia esofágica ocorre em 1 a cada 2.500 a 4.500 nascidos vivos e a atresia duodenal em 1 a cada 7.500 a 10.000 nascido vivos, a incidência da atresia de duodeno é reportada em 3 a 6% dos pacientes com AE, e é associado a uma importante morbimortalidade.^{2,3,4,6,7,11}

A paciente deste estudo possui além da história gestacional de polidramnia, uma evolução pós-natal de desconforto respiratório e impossibilidade de progressão de sonda orgástica, caracterizando um quadro clínico clássico de atresia de esôfago. Após a realização da radiografia toracoabdominal foi confirmado o diagnóstico de AE além de uma atresia duodenal concomitante observada através do sinal da dupla bolha. Entretanto, devido ao achado de polidrâmnio na USG, poderia ter sido investigado alguma anormalidade intestinal nessa USG, como o sinal da bolha dupla ou uma bolsa estomacal ausente, que teria auxiliado na suspeita da doença.^{8,3,4,16}

O único tratamento possível para o reparo da AE com FTE e a da atresia duodenal é a cirurgia. A paciente deste estudo necessitou ser submetida a cuidados pré-operatórios como internação em unidade intensiva neonatal fazendo uso de nutrição parenteral e CPAP nasal, além do ecocardiograma para afastamento de possíveis anomalias cardíacas associadas ao quadro. Uma vez que o diagnóstico de atresia esofágica com FTE distal foi estabelecido e a paciente necessitava de oxigênio suplementar pelo desconforto respiratório o manejo cirúrgico foi realizado em caráter emergencial.^{3,6,7,8,10}

Os avanços em cirurgia neonatal, anestesia e cuidados intensivos têm promovido uma tendência geral de reparo primário de muitas anomalias congênitas. A correção simultânea de anomalias gastrointestinais principais combinadas em neonatos também é possível pelas mesmas razões. Nesta paciente, o tratamento de ambas as malformações congênitas diagnosticadas é cirúrgico, porém ela foi abordada sequencialmente, resolvendo primeiro a AE e uma semana depois a atresia duodenal. Spitz et al propôs essa linha sequencial de tratamento como a de escolha, desde que feita a gastrostomia protetora após a correção da AE. Entretanto, como demonstrado por Dave et al posteriormente, a abordagem simultânea dessas atresias é segura, tendo uma morbimortalidade significativamente menor que a abordagem sequencial,

contanto que sejam feitas as medidas iniciais de descompressão gástrica corretamente, podendo ser feita através da gastrostomia ou de uma sonda nasogástrica.^{2,11}

6 – CONSIDERAÇÕES FINAIS

A atresia esofágica e a atresia duodenal são malformações do trato gastrointestinal que quando concomitante em um mesmo RN tem pouca prevalência na população. Dessa forma seu diagnóstico pré-natal torna-se um desafio onde o principal exame disponível para a maior parte da população é a ultrassonografia que na maioria dos casos não consegue confirmar o diagnóstico, mas poderá sempre levantar a suspeita diante de quadros com polidramnia.

É importante conhecer a clínica de ambas as anomalias citadas neste estudo para que o diagnóstico pós-natal possa ser levantado o mais precocemente possível para o correto manejo terapêutico desses pacientes. Enquanto o RN com AE pode apresentar uma clínica de salivação excessiva, dificuldade de amamentação com engasgo e tosse, cianose e distúrbio respiratório, na atresia duodenal observamos vômitos biliosos nas primeiras 24-48h de vida com piora progressiva. Ambas as manifestações clínicas quando associadas a história gestacional de polidramnia deve levantar a hipótese de atresia gastrointestinal para que o diagnóstico seja confirmado e a conduta cirúrgica possa ser realizada o mais breve possível.

Para o caso de concomitância entre a AE e a atresia duodenal já há importantes avanços em cirurgia neonatal que confere maior segurança e menor morbimortalidade na abordagem cirúrgica simultânea de ambas as malformações quando seus diagnósticos são realizados corretamente. Porém, o desafio futuro inclui o aperfeiçoamento do diagnóstico pré-natal com exames diagnósticos de alta acurácia e de fácil acesso à população.

7 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Macdonald, MG, Seshia MMK. Avery neonatologia, fisiopatologia e tratamento do recém-nascido. 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2018.
- 2- Dave S, Shi ECP. The management of combined oesophageal and duodenal atresia. *Pediatric Surgery International* [Internet]. 2004 Sep [cited 2021 Nov 10];20(9):689–91. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00383-004-1274-8>
- 3- Pinheiro PFM. Current knowledge on esophageal atresia. *World Journal of Gastroenterology* [Internet]. 2012 [cited 2021 Sep 17];18(28):3662. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3406418/>

- 4- Figueirêdo S da S, Ribeiro LHV, Nóbrega BB da, Costa MAB, Oliveira GL, Esteves E, et al. Atresia do trato gastrointestinal: avaliação por métodos de imagem. *Radiologia Brasileira* [Internet]. 2005 Apr [cited 2021 May 15]; 38(2):141–50. Disponível em: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S010039842005000200011
- 5- Associação Brasileira de Cirurgia Pediátrica, Colégio Brasileiro de Cirurgiões, Colégio Brasileiro de Radiologia. *Obstrução Intestinal Neonatal: Diagnóstico e Tratamento. Projeto Diretrizes. Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina*; 2005.
- 6- Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2007 May 11 [cited 2021 Sep 17];2(1). Disponível em: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-24>
- 7- Spitz L. Esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. 2006 Oct [cited 2021 Sep 17];41(10):1635–40. Available from: [https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468\(06\)00524-0/fulltext](https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468(06)00524-0/fulltext)
- 8- Lee S. Basic Knowledge of Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia. *Advances in Neonatal Care*: 2018 Feb [cited 2021 Oct 1]; 18(1):14–21. Available from: https://journals.lww.com/advancesinneonatalcare/Abstract/2018/02000/Basic_Knowledge_of_Tracheoesophageal_Fistula_and.4.aspx
- 9- Pardy C, D’Antonio F, Khalil A, Giuliani S. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica* [Internet]. 2019 Mar 6 [cited 2021 Oct 21];98(6):689–99. Available from: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/aogs.13536>.
- 10- Parolini F, Armellini A, Boroni G, Bagolan P, Alberti D. The management of newborns with esophageal atresia and right aortic arch: A systematic review or still unsolved problem. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. 2016 Feb [cited 2021 Oct 21];51(2):304–9. Available from: [https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468\(15\)00654-5/fulltext](https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468(15)00654-5/fulltext)
- 11- Adams SD, Stanton MP. Malrotation and intestinal atresias. *Early Human Development* [Internet]. 2014 Dec [cited 2021 Oct 21];90(12):921–5. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0378378214002424?via%3Dihub>
- 12- Burjonrappa S, Crete E, Bouchard S. Comparative outcomes in intestinal atresia: a clinical outcome and pathophysiology analysis. *Pediatric Surgery International* [Internet]. 2010 Sep 4 [cited 2021 Oct 22];27(4):437–42. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00383-010-2729-8>
- 13- Sigmon DF, Eovaldi BJ, Cohen HL. Duodenal Atresia and Stenosis. [Updated 2021 Jul 11]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470548/>

- 14-** Prasad TRS, Bajpai M. Intestinal atresia. The Indian Journal of Pediatrics [Internet]. 2000 Sep [cited 2021 Oct 30];67(9):671–8. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/BF02762182#citeas>
- 15-** Kliegman RM. Nelson. Tratado de Pediatria. Barcelona: Elsevier; 2020.
- 16-** Gharpure V. Duodenal atresia. J Neonatal Surg. [Internet] 2014 [cited 2021 Oct 31]; 3(1):14. Published 2014 Jan 1. Available from: <https://www.jneonatsurg.com/ojs/index.php/jns/article/view/78>
- 17-** Morris G, Kennedy A, Cochran W. Small Bowel Congenital Anomalies: a Review and Update. Current Gastroenterology Reports [Internet]. 2016 Mar 7 [cited 2021 Oct 31];18(4). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26951229/>
- 18-** Bishop Juliet C, McCormick B, Johnson Clark T, Miller J, Jelin E, Blakemore K, et al. The Double Bubble Sign: Duodenal Atresia and Associated Genetic Etiologies. Fetal Diagnosis and Therapy [Internet]. 2019 Jun 5 [cited 2021 Oct 31];47(2):98–103. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6893095/>