

## Atresia esofágica tipo III associada a ânus imperfurado: um relato de caso

### *Esophageal atresia type III associated to imperforate anus: a case report*

Ana Paula Alves Favareto<sup>1\*</sup>, Carolina Andrade Marra<sup>2</sup>, Gabriela Magalhães Andrade<sup>2</sup>, Luisa Trevisan Del Hoyo<sup>2</sup>, Marcelo Bastos Del Hoyo<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Doutora em Biologia Celular e Estrutural pela Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP, SP, Professora da Faculdade de Medicina e do Programa de Pós-Graduação em Meio Ambiente e Desenvolvimento Regional da Universidade do Oeste Paulista – UNOESTE, SP; <sup>2</sup>Acadêmica do Curso de Graduação em Medicina a Universidade do Oeste Paulista – UNOESTE, SP; <sup>3</sup>Médico, Especialista em Cirurgia Geral e Cirurgia Pediátrica pela Associação Médica Brasileira e Sociedade Brasileira de Cirurgia Pediátrica, Professor Assistente do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade do Oeste Paulista – UNOESTE, SP

#### Resumo

**Introdução:** As malformações congênicas são defeitos que ocorrem durante o desenvolvimento embrio-fetal, principalmente entre a terceira e oitava semana de gestação, podendo ser suspeitado no período pré-natal. A atresia de esôfago com ou sem fístula traqueoesofágica pode estar associada a outras anomalias congênicas, como o ânus imperfurado, o qual faz parte uma síndrome denominada malformação anorretal. **Objetivo:** discutir o caso de um recém-nascido (RN) portador de atresia de esôfago tipo III e ânus imperfurado, bem como associar suas ocorrências simultâneas. **Relato de caso:** paciente do sexo masculino, advindo de uma gestação gemelar complicada por pré-eclâmpsia, apresentava ao nascimento ausência do reflexo de busca e sucção, bradicardia e cianose central. Foi diagnosticado com ânus imperfurado e atresia esofágica. Foram realizadas cirurgia de Colostomia em Duas Bocas e tratamento cirúrgico da atresia de esôfago. O paciente ficou 48 dias em incubadora com intubação orotraqueal e ventilação mecânica por 26 dias. **Resultado:** a programação pós- alta indicada foi o acompanhamento com cirurgião pediátrico e neurocirurgião, tendo evoluído bem e aguardando anorretoplastia. **Conclusão:** o rápido diagnóstico é tão necessário, nesses casos, quanto as abordagens cirúrgicas. O apoio psicológico aos familiares é de extrema importância, pois visa a melhor aceitação da família frente ao caso, propiciando dessa forma, melhores prognóstico e tratamento do paciente.

**Palavras-chave:** Atresia Esofágica. Fístula Traqueoesofágica. Anus Imperfurado. Anomalias Congênicas. Sistema Digestório.

#### Abstract

**Introduction:** Congenital malformations are defects that occur during embryo-fetal development, especially between the third and eighth week of pregnancy, and may be suspected in the prenatal period. Esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula may be associated with other congenital anomalies, such as the imperforate anus, which is part of a syndrome called anorectal malformation. **Objective:** to discuss the case of a newborn (NB) with type III esophageal atresia and imperforate anus, as well as to associate its simultaneous occurrences. **Case report:** male patient, resulting from a twin pregnancy complicated by pre-eclampsia, had at birth the absence of the search and suction reflex, bradycardia and central cyanosis. He was diagnosed with imperforate anus and esophageal atresia. Double-barrel colostomy surgery and esophageal atresia surgery were performed. The patient spent 48 days in an incubator with orotracheal intubation and mechanical ventilation for 26 days. **Results:** the post-discharge schedule indicated was for follow-up with a pediatric surgeon and neurosurgeon. Patient evolved well and awaits anorectomy. **Conclusion:** rapid diagnosis is as necessary in these cases as surgical approaches. Psychological support to family members is extremely important, as it aims at better family acceptance in the case, thus providing better prognosis and treatment for the patient.

**Keywords:** Esophageal Atresia. Tracheoesophageal Fistula. Imperforate Anus. Congenital Anomalies. Digestive System.

#### INTRODUÇÃO

As malformações são defeitos que ocorrem durante a formação das estruturas no período embrionário, acarretando alterações de sua configuração normal. Suas causas podem ser herdadas ou adquiridas anteriormente

ao nascimento, sendo causadas por fatores ambientais e/ou genéticos<sup>1</sup>. A maioria dos defeitos tem origem entre a terceira e oitava semanas de gestação, que corresponde ao período embrionário.

A partir da quarta semana de gestação ocorre a formação do esôfago e traqueia. Como a traqueia se forma a partir do tubo laringotraqueal, originado a partir da evaginação da porção caudal da faringe primitiva, inicialmente a luz da traqueia e esôfago em formação apresenta-se com ampla comunicação<sup>2</sup>. A divisão destes tubos se dá pela formação do septo traqueoesofágico na parede do

**Correspondente/Corresponding:** \*Ana Paula Alves Favareto – Programa de Pós Graduação em Meio Ambiente e Desenvolvimento Regional, Universidade do Oeste Paulista – UNOESTE. Campus Presidente Prudente. – End: Rodovia Raposo Tavares, km 572 – Bairro Limoeiro, Presidente Prudente, São Paulo, Brazil. CEP.19.067-175 – Tel: +55 (18) 3229-2140 – E-mail: anafavareto@unoeste.br

intestino primitivo anterior. Falhas durante a formação do esôfago tubular (vacuolização do estágio sólido) e/ou separação incompleta irão culminar em atresia de esôfago (AE) com ou sem fístula traqueoesofágica<sup>3</sup>. A etiologia da atresia esofágica ainda permanece desconhecida<sup>4</sup>.

A apresentação mais frequente de AE é associada à fístula traqueoesofágica distal, correspondendo ao chamado tipo III (ou tipo C)<sup>4</sup>. Essa anomalia acomete mais indivíduos brancos, do sexo masculino e advindos de gestação gemelar, sofrendo interferência da idade materna e primiparidade<sup>3</sup>.

O esôfago proximal geralmente é dilatado e hipertrofiado, com fundo cego, a nível de terceira ou quarta vértebra torácica. Sua extensão é variável, mas geralmente termina ao nível da terceira vértebra torácica. A parte distal do esôfago possui ligação com a face posterior da traqueia. Pode ser facilmente identificado pela passagem de ar em seu interior. A distância entre as porções do esôfago é variável<sup>4,5</sup>.

A suspeita de AE pode surgir já no período pré-natal, por meio de ultrassonografia, onde detecta-se polidrâmio, ou ao nascimento, onde o paciente pode apresentar dificuldade em deglutir saliva e leite, aspiração, desconforto respiratório e falha na passagem de sonda orogástrica<sup>3,4</sup>.

Outras anomalias congênitas são frequentemente associadas à malformação do esôfago. Para indicar a associação de malformações congênitas que ocorrem mais frequentemente em recém-nascidos, utiliza-se a sigla: VACTERL, na qual (V) defeitos vertebrais, (A) malformações no ânus, (C) alterações cardíacas, (TE) alterações traqueoesofágicas, (R) alterações renais, (L) anormalidades nos membros. Recém-nascidos podem apresentar uma dessas anormalidades, mais de uma ou todas, sendo este último o caso mais grave<sup>6</sup>. A incidência de VACTERL na população diagnosticada com atresia de esôfago é de 20%. A mortalidade desses pacientes é alta, chegando a 24%<sup>7</sup>.

Uma das malformações encontradas em associação com a atresia esofágica são as anomalias anorretais (AAR), as quais são oriundas da interrupção ou alterações no desenvolvimento embriológico do ânus, reto e trato urogenital. Elas fazem parte de um grande conjunto de doenças que variam desde pequenos defeitos até outros de grande complexidade. Elas estão presentes em 1 a cada 5000 nascidos vivos com leve predominância no sexo masculino, e sem prevalência por raça. Além disso, possuem classificação, podendo ser altas, intermediárias e baixas. Essa divisão leva em consideração a posição do fundo de saco retal em relação ao músculo puborretal<sup>8</sup>.

Dentre o complexo de malformações destaca-se o ânus imperfurado, o qual é uma anomalia anorretal alta e morfologicamente apresenta uma interrupção do reto próxima à junção muco-cutânea, provavelmente originada de uma disfunção vascular.<sup>7</sup> As alterações comumente encontradas são: região anal obstruída por camadas de epitélio e sem eliminação de fezes; ânus de

aspecto normal, porém recoberto por membrana fina e transparente, podendo observar o mecônio; ausência de abertura anal entre as nádegas; e ânus normal à inspeção, porém com fundo cego ao toque retal e sinais de distensão abdominal<sup>9</sup>.

Ao acompanhamento clínico nota-se a ausência de eliminação de mecônio, cursando com distensão abdominal, vômitos biliosos e depois fecalóides, o que caracteriza um processo obstrutivo baixo<sup>8</sup>.

O principal meio de diagnóstico se dá pelo exame físico, através do qual avalia-se a permeabilidade do canal anal, porém, sua detecção também é possível durante o pré-natal<sup>8</sup>.

O objetivo do presente estudo é relatar o caso de um recém-nascido (RN) portador de atresia de esôfago tipo III e ânus imperfurado, bem como associar suas ocorrências simultâneas.

## RELATO DE CASO

O presente relato de caso foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade do Oeste Paulista – UNOESTE, sob número CAAE: 15482119.3.0000.5515.

Paciente masculino, nascido em 10/08/2018 às 22h15 no Hospital Regional de Presidente Prudente, advindo de uma gestação gemelar complicada por pré-eclâmpsia, sendo necessária interrupção da gravidez com 39 semanas e 4 dias por parto cesáreo.

Ao nascimento, pesava 2,730 gramas e apresentava ausência do reflexo de busca e sucção, bradicardia e cianose central, necessitando de 3 ciclos de ventilação com pressão positiva (VPP), apresentando, em seguida, desconforto respiratório. Foi admitido na UTI neonatal do mesmo hospital às 22h40, apresentando regular estado geral, corado, hidratado e com cianose em extremidades. Ao exame físico, o ânus apresentava-se impérvio à passagem de sonda. Desta forma, foi solicitada acompanhamento por cirurgião pediátrico.

RN evoluiu com piora do desconforto respiratório e queda de saturação, apresentando salivação intensa com melhora após manobras respiratórias e aumento de FiO<sub>2</sub>. Raio X compatível com taquipneia transitória do recém-nascido (TTRN). Durante passagem de sonda, observou-se resistência para progressão, suspeitando de atresia esofágica.

No dia 14/08/2018, foi realizada cirurgia de Colostomia em Duas Bocas, com o objetivo de fornecer um meio para excreção de fezes. Já no dia 17/08/2018 foi realizado tratamento cirúrgico da atresia de esôfago e uma revisão da colostomia realizada previamente.

Desde o nascimento, o paciente ficou 48 dias em incubadora com intubação orotraqueal e ventilação mecânica por 26 dias. Recebeu fototerapia por 2 dias e a nutrição parenteral durou 39 dias. Os medicamentos utilizados durante a internação foram Ampicilina (21 dias), Gentamicina (21 dias), Metronidazol (14 dias), Amicacina (14 dias), Oxacilina (14 dias). Foi realizada transfusão com

concentrado de hemácias por 4 vezes, sendo a primeira vez em 24/08/2018 e a última em 03/09/2018.

O paciente recebeu alta no dia 27/09/18 com 48 dias de vida e peso de 3,540 gramas. A programação pós alta indicada foi de acompanhamento com cirurgião pediátrico e neurocirurgião, além do uso de sulfato ferroso, ácido fólico, polivitamínicos e dieta geral adequada para a idade, sendo composta principalmente por leite materno.

Paciente deu retorno ao HR 01/10/2018 após alta hospitalar de 4 dias, apresentando-se com 3,608 gramas, estatura de 55cm, hidratado, anictérico, acianótico, mucosas coradas, eupneico (FC 152/min) e temperatura axilar de 35,1 °C. O estado nutricional e a estatura foram considerados adequados para a idade, o que justifica o bom ganho ponderal. O paciente apresentou hidrocefalia moderada simétrica, com fontanela normotensa. Os reflexos palmar, plantar e de moro estavam presentes. Os reflexos de busca e sucção estavam ausentes. Ao exame físico abdominal apresentava abdome globoso, normotenso, indolor à palpação superficial e profunda, com ruídos hidroaéreos presentes, presença de bolsa de colostomia à esquerda com fezes amareladas de consistência pastosa.

Internação no dia 21/10/18 para realização de endoscopia digestiva alta no dia seguinte, com o objetivo de revisão da anastomose esofágica realizada na correção cirúrgica, porém o exame foi suspenso pelo serviço de endoscopia pelo fato da criança apresentar boa deglutição, aceitando dieta normalmente. O exame foi remarcado para o mês de dezembro.

Paciente foi internado no dia 16/12/2018 com a finalidade de realizar exame endoscópico no dia seguinte. Apresentou boa evolução durante a noite e episódios de desconforto respiratório durante a manhã, sendo observado broncoespasmo, tiragem costal e taquipneia. O paciente não apresentava sintomas de doença do refluxo gastroesofágico (DRGE). O broncoespasmo apresentado durante a internação não foi investigado ou tratado para DRGE. Optou-se por inalação com soro fisiológico 0,9% 5mL + Fenoterol 2 gotas 3 vezes com intervalo de 20 minutos. Após avaliação pelo anestesista, decidiu-se pelo cancelamento do procedimento e pelo acompanhamento ambulatorial.

Paciente evoluiu bem nos últimos meses, aguardando endoscopia para confirmação de alta da correção esofágica. Em um segundo momento, aguarda anorretoplastia.

## DISCUSSÃO

Relatamos um caso de um RN diagnosticado com atresia esofágica tipo III e ânus imperfurado. O diagnóstico precoce foi fundamental para terapêutica e bom prognóstico do paciente.

A suspeita de atresia esofágica pode ser levantada precocemente, durante o pré-natal, através da ecografia, onde sugere-se uma combinação de polidramnio, quan-

tidade de líquido intraluminal reduzida no intestino fetal e não visualização do estômago<sup>3</sup>.

A detecção desta malformação geralmente é feita logo após o parto, por meio do seguimento correto das rotinas estabelecidas na sala de parto. Nesses casos, no momento da passagem de sonda nasogástrica, a qual comumente faz parte da rotina, e que tem por finalidade avaliar principalmente a permeabilidade das coanas e esôfago, haverá interrupção da passagem de sonda sendo sequencialmente necessária a realização de um raio-X toraco-abdominal, o qual evidenciará descontinuidade do lúmen esofágico ou interrupção da correta passagem da sonda, podendo esta estar parada ou enrolada na bolsa esofágica superior. Também deve ser observado se há presença de ar nas alças intestinais, caracterizando a presença de fistula traqueoesofágica (Figura 1A)<sup>10</sup>. Dessa forma, enfatiza-se a importância do seguimento correto das rotinas estabelecidas na sala de parto, sendo que por meio delas pode-se propiciar diagnóstico e intervenção precoces.

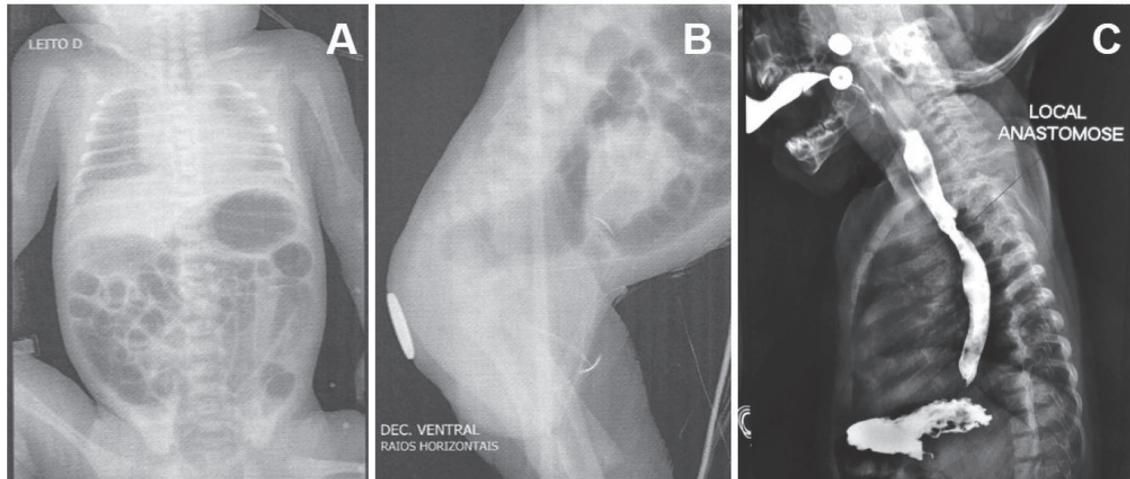
Já a detecção da anomalia anal se dá através de um exame físico minucioso, o qual requer a separação dos glúteos para a avaliação do ânus e toque retal. Se notada alteração, faz-se necessária a realização de um exame de imagem complementar para classificação desta em baixa, intermediária ou alta, de acordo com a localização da interrupção do canal anal (Figura 1B)<sup>9</sup>.

O único manejo viável em ambas as malformações é a cirurgia de correção. Contudo, o rápido diagnóstico e acompanhamento é de extrema importância, pois intervenções de urgência podem ser necessárias a qualquer momento<sup>11</sup>.

As complicações neonatais mais comuns são as respiratórias, como as pneumonias e atelectasias, que comumente atingem lobo superior direito. É necessária a resolução desses quadros para instituição da intervenção cirúrgica, sendo a conduta inicial de escolha após diagnóstico a introdução de uma sonda multiperfurada de sucção contínua no coto esofágico, permanência em incubadora com oferta calórica adequada, aquecimento e hidratação além da administração de penicilina e amicacina, além de vitamina K IM 1mg ao dia<sup>12</sup>.

A correção cirúrgica da anomalia congênita esofágica depende principalmente do seu tipo e da presença de outras anomalias associadas. Quando houver fístula distal, como no caso relatado, o procedimento de escolha consiste em fechamento da fístula e anastomose primária do esôfago. A abordagem é realizada por meio de toracotomia posterior no espaço interescapulovertebral, extrapleurar. A abertura do tórax é feita no quarto espaço intercostal direito. O ato inicial é a ligadura da fístula traqueoesofágica. Em um segundo momento, realiza-se a anastomose dos cotos proximal e distal do esôfago, aproximando-os (Figura 1C)<sup>5</sup>.

**Figura 1- A)** Raio X de tórax e abdome realizado no primeiro dia de vida, onde pode ser observado ar no estômago e intestinos, comprovando presença de fístula traqueoesofágica em coto esofágico distal (atresia de esôfago tipo III). **B)** Raio X de abdome e pelve evidenciando ânus imperfurado. **C)** Raio X contrastado de esôfago para controle pós-cirúrgico tardio, evidenciando correto trânsito esofágico.



Fonte: Autoria própria

O prognóstico para os pacientes com atresia esofágica é bom na grande maioria das vezes, e isso se deve aos avanços na terapia intensiva neonatal. Pacientes que possuem anomalias esofágicas congênicas sobrevivem sem maiores complicações após uma correção cirúrgica bem-sucedida.

A classificação mais utilizada para conhecer o prognóstico desses pacientes é a de Waterston<sup>13</sup>, a qual é regida por três fatores: baixo peso ao nascer, presença de pneumonia e malformações congênicas associadas. Porém, há também outras classificações, como a de Montreal, a qual considera a dependência ventilatória, malformações congênicas e baixo peso ao nascer, e a de Spitz, que envolve malformações cardíacas<sup>14</sup>. No atual caso, o diagnóstico de ânus imperfurado associado, por ser uma malformação de gravidade moderada, classifica o paciente como grupo B na classificação de Waterson<sup>13</sup>, sendo sua expectativa de vida de 50-65%. Na idade adulta, esses pacientes podem apresentar refluxo gastroesofágico e necessitar do uso de IBP. O paciente pode ainda necessitar periodicamente de dilatação por meio de endoscopia, devido ao risco do local de anastomose se estreitar novamente<sup>15</sup>.

Em relação ao ânus imperfurado, a anorretoplastia propicia a sua correção, porém, esses pacientes precisam de acompanhamento cuidadoso durante toda a infância, pois podem apresentar complicações como incontinência<sup>16</sup>. Por impedir a passagem das fezes, o ânus impérvio ainda está associado a distensão abdominal, o que causa dificuldades respiratórias ao recém-nascido, além disso, pode complicar para casos de infecções graves, perfuração intestinal, peritonite e podendo evoluir para óbito caso não sejam realizadas as intervenções necessárias<sup>17</sup>.

## CONCLUSÃO

O rápido diagnóstico é tão necessário, nesses casos, quanto as abordagens cirúrgicas. Além de ser importante para prevenção de sequelas e outras comorbidades, a correta intervenção do caso pode propiciar uma vida digna ao paciente, em todos os aspectos. Ainda, vale ressaltar que a completa orientação dos familiares quanto à gravidade da patologia é de extrema importância, pois visa a melhor aceitação e entendimento da família frente ao caso, propiciando assim, um ambiente favorável para a chegada desta criança.

## REFERÊNCIAS

1. SANTOS, R. S.; DIAS, I. M. V. Refletindo sobre a malformação congênita. *Rev. Bras. Enferm.*, Brasília, v. 58, n. 5, p. 592-596, 2005.
2. SURA, L. Basic knowledge of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Adv. Neonatal Care*, Philadelphia, v. 18, n.1, p.14-21, 2018.
3. FIGUEIREDO, S. S. *et al.* Atresia do trato gastrointestinal: avaliação por métodos de imagem. *Radiol. Bras.*, Rio de Janeiro, v. 38, n. 2, p. 141-150, 2005.
4. MELLO, M. F. A. **Fatores associados ao óbito de recém-nascidos após correção de atresia de esôfago**. 2015. Dissertação (Mestrado em Tecnol. em Saúde) – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, 2015.
5. MAKSOUD, J.G. *Cirurgia Pediátrica*. 2 ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2003. v. 1.
6. SOLOMON, B. D. VACTERL/VATER Association. *Orphanet. J. Rare Dis.*, London, v. 6, n. 56, p. 1-12, 2011.
7. CORAN, A. G. *et al.* *Pediatric surgery*. 7 ed. Philadelphia: Elsevier, 2012. v.2, p. 897.
8. TENÓRIO, L. A.; FILHO, W. F. A.; FILHO, H.V.N. Atresia retal. *J. Ped.*, [s.l.], v. 72, n. 3, p. 181-183, 1996.

9. SANTOS, E. R. *et al.* Ânus imperfurado: revisão de literatura. **Rev. Med. Minas Gerais**, Minas Gerais, v. 22, p. 71-75, 2012.
10. ROMAGNA, E. S.; OLIVEIRA, V. F.; BALLARDIN, P. A. Z. Atresia de esôfago: relato de caso. **ACM Arq. Catarin. Med.**, Florianópolis, v. 39, n. 3, p. 70-72, 2010.
11. BRANTBERG, A. *et al.* Imperforate anus: a relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally. **Ultrasound Obstet. Gynecol.**, Carnforth, v. 28, n. 7, p. 904-910, 2006.
12. COSTA, C. D. Malformações congênitas do esôfago. **Rev. Fac. Ciênc. Med. Sorocaba**, São Paulo, v. 4, n. 1-2, p. 38-44, 2002.
13. WATERSON, D. J.; BONHAN-CARTER, R. E.; ABEDEEN, E. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. **Lancet**, London, v.1, p.819-822, 1962.
14. GARCIA, H.; FRANCO, M. G. Manejo multidisciplinario de los pacientes con atresia de esôfago. **Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.**, México, v. 68, n. 6, p. 467-475, 2011.
15. GOLDMAN, L.; SCHAFER, A. I. GOLDMAN-CECIL. **Medicina**. 25. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2018. v.1, p. 911.
16. RINTALA, R. J.; PAKARINEN, M. P. Imperforate anus: long and short-term outcome. **Semin. Pediatr. Surg.**, Philadelphia, 2008, v.17, n. 2, p. 79-89.
17. CAMPOS, B. A. Anomalia Anorretal "ânus imperfurado". **Rev. Abraso**, [s.l.], v. 8, n. 9, p. 12, 2007.

---

Submetido em: 08/07/2020

Aceito em: 10/05/2021