

ATRESIA ESOFÁGICA E FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA: DIAGNÓSTICO, MANEJO E RESULTADOS

Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnosis, Management, and Outcomes.

Kempker T, Peuterbaugh J. Neoreviews. 2025 May 1;26(5):e307-e315. doi: 10.1542/neo.26-5-012. PMID: 40306677 Review.

Apresentação: Laís Vieira MR4NEO

Sylvia Christina MR5NEO

Coordenação: Carlos Alberto Moreno Zaconeta
Hospital Materno Infantil de Brasília/SES/DF

www.ppaulomargotto.com.br

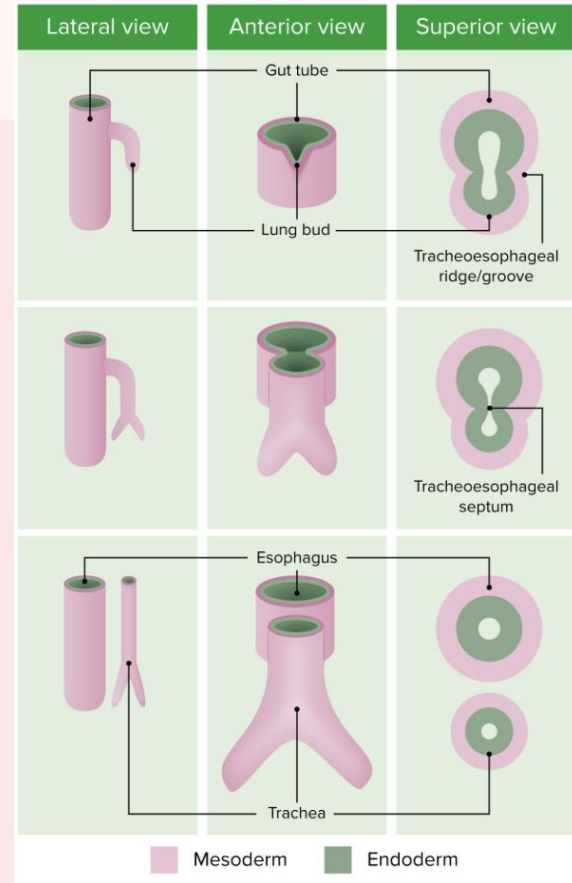
Brasília, 29 de novembro de 2025



Introdução:

Atresia esofágica (AE) consiste em uma doença congênita na qual uma porção esofágica falha no desenvolvimento, causando descontinuidade do esôfago.

AE: ocorre em 1/2500 a 1/4000 nascimentos.



Introdução

- **Tipo A:** atresia esofágica com esôfago terminando em fundo cego (ausência de fístula).
- **Tipo B:** esôfago proximal termina em comunicação com a traquéia + esôfago distal em fundo cego.
- **Tipo C:** esôfago proximal em fundo cego + esôfago distal com fístula traqueoesofágica (mais comum).
- **Tipo D:** porção distal e proximal esofágicas com fístula traqueal.
- **Tipo E:** esôfago intacto com fístula traqueoesofágica (fístula em H).

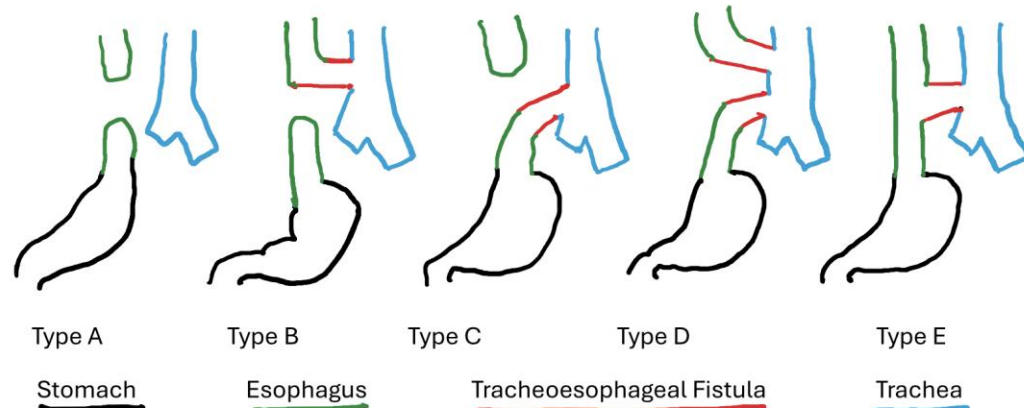


FIGURE 1. Types of esophageal atresia with and without tracheoesophageal fistula.

Diagnóstico pré-natal

Pré-natal
(1/3 dos casos)

Red flags: polidramnia,
ausência ou redução do
estômago fetal no USG

USG

Sensibilidade baixa: 29.4 a
31,7%
Especificidade: 80%
Alta taxa de falsos positivos

Achados USG

Dilatação porção proximal
esofágica -> aumenta
especificidade

RNM

Ressonância
magnética fetal
Sensibilidade: 94,7%

Líquido
amniótico

Pesquisa de gamma-
glutamil transferase e
fosfatase alcalina
Sensibilidade: 89,9%

Dx pré-natal

Possibilita melhores desfechos e
redução da mortalidade, além de
programar nascimento e
abordagem da equipe



Diagnóstico pós-natal

Exame físico



Inabilidade
de passar
SNG

Sintomatologia



Sialorreia, estridor,
cianose durante
dieta

RX abdominal



Ausência de gás no
abdome

Sintomatologia
durante alimentação



Irritabilidade, aumento do
tempo de dieta, vômitos,
aversão oral, engasgos



Diagnóstico

TABELA 1. Achados em Recém-Nascidos Sugestivos de Atresia Esofágica/Fístula Traqueoesofágica

Achado

Incapacidade de passar TNG > 10 cm

Ponta do TNG não visível além da região torácica superior em filme simples

Abdome sem gás em filmes simples

Salivação excessiva

Estridor

Postura durante a deglutição

Tosse crônica/engasgo com secreções

Cianose com alimentação

Dificuldades de alimentação (ex., irritabilidade durante alimentação, aumento do tempo de alimentação, engasgo e vômito durante alimentação, aversão oral)

Abreviação: TNG, tubo nasogástrico



Diagnóstico definitivo

Diante de
suspeita clínica

Confirmar
diagnóstico por
**traqueo
broncoscopia
rígida**

Traqueo
broncoscopia

Confirma anatomia
exata

Permite acesso a
fístula proximal

Diagnostica
traqueomalácia e/ou
fenda laríngea

Fístula traqueo
esofágica +
Gap esofágico

Long-gap:
quando a
distância entre
os dois cotos é
muito distante
para
anastomose
cirúrgica

European
Reference
Network for Rare
Inherited
Congenital
Anomalities
(ERNICA)

Distância de 3 ou
mais vértebras
(consenso 76,2%)

Distância de 3 ou
mais vértebras +
ausência de gás
abdominal
(consenso 100%)

Abordagem cirúrgica

TABELA 2. Recomendações para Manejo Cirúrgico de Atresia Esofágica de Gap Longo^{5, 10, 12}

Abordagem típica: gastrostomia nos primeiros dias de vida.

- Medir o gap com cerca de 2 semanas após para planejamento cirúrgico.

Recomendação

Usar definição padrão de AEGGL (≥ 3 corpos vertebrais) e descrever tipo de AEGGL baseado em corpos vertebrais e centímetros, se possível

Colocar gastrostomia aberta nos primeiros dias após o nascimento

Medir gap 2 semanas ou mais após colocação da gastrostomia

Determinar abordagem para reparo de AEGGL, que inclui:

- Reparo atrasado
- Alongamento esofágico (ex., técnica de Foker) seguido de anastomose
- Se impossível usar o esôfago nativo:
 - Transposição gástrica ou tubo gástrico
 - Transposição intestinal

Abreviação: AEGGL, atresia esofágica de gap longo

Manejo pré-operatório

- Rastreamento de outras malformações congênitas associadas (risco aumentado de 59 a 84,8%) :VACTERL (30%) , Defeitos do septo ventricular (50%), ânus imperfurado e anomalias renais
- Exames complementares: ecocardiograma, USG renal, radiografia seriadas do esqueleto, AVALIAÇÃO GENÉTICA

TABELA 3. Associação VACTERL e Trabalho Recomendado para Anomalias Associadas^{5, 9, 12}

Associação VACTERL

V	Anomalias vertebrais
A	Atresia anal
C	Defeitos cardíacos
T	Fístulas traqueoesofágicas
E	Defeitos esofágicos (pode incluir atresia, estenose e fístulas)
R	Renal
L	Membros

Trabalho Recomendado

Radiografia e RM, US espinhal
Exame físico minucioso
Ausculata e ecocardiografia
Broncoscopia
Broncoscopia após exame físico minucioso e radiografia
Ultrassonograma renal
Radiografias e exame físico

Abreviações: RM, ressonância magnética; US, ultrassonografia. Lactentes com atresia esofágica e fístulas traqueoesofágicas devem ter avaliação genética e microarray.⁹

Manejo pré-operatório

- Pacientes de alto risco para broncoaspiração, desnutrição, aversão oral e dificuldade de criar laços afetivos com a família

TABELA 4. Cuidados Pré-Operatórios Importantes de Pacientes Com Atresia Esofágica/Fístula Traqueoesofágica para Minimizar Complicações^{5, 11, 12}

Recomendação

Nada por via oral

Elevar cabeceira da cama 30° a 40°

Replogle ou Salem Sump para aspiração contínua

Introduzir estimulação oral precocemente

Avaliação e manejo da dor

Avaliação nutricional frequente/manutenção

Alimentação simulada iniciada o mais cedo possível

Envolvimento, apoio e educação parental



Pele a
pele

Tratamento cirúrgico

- Após estabilização inicial e diagnóstico confirmado a cirurgia pode ser determinada.
- O procedimento dependerá se é uma atresia esofágica com ou sem fístula.
- Opções cirúrgicas:
 - Anastomose esofágica primária.
 - Abordagem em múltiplos tempos cirúrgicos com anastomose tardia.



Tratamento cirúrgico

- Abordagem em múltiplos tempos cirúrgicos:
 - Atresia esofágica de longo segmento (distância entre os segmentos proximal e distal, dificultando abordagem em um único tempo cirúrgico);
 - Instabilidade hemodinâmica;
 - Hipoplasia grave do esôfago distal;
 - Posição alta da bolsa proximal.
- **É imprescindível saber a distância entre os segmentos esofágicos superior e inferior para planejar uma abordagem cirúrgica, além de determinar se a atresia esofágica é com ou sem fístula traqueoesofágica.**

Tratamento cirúrgico

- Um ponto importante na decisão inicial é decidir se o paciente necessita de uma gastrostomia:
 - Para permitir a alimentação a longo prazo;
 - Para permitir a visualização e avaliação do comprimento da lacuna esofágica.

- Em uma revisão, Penikis et al.⁵ observaram que para a maioria dos bebês com LGEA, o padrão é a realização de gastrostomia nos primeiros dias após o nascimento.

- Pode ser usado para monitorar serialmente o comprimento da lacuna a cada 2 a 4 semanas
 - Na Sala de Radiologia, usando contraste injetado no tubo de gastrostomia,
 - Ou na sala de cirurgia, usando uma esofagogastroduodenoscopia retrógrada com o uso de fluoroscopia.

Tratamento cirúrgico

- Grande variação do manejo perioperatório desses pacientes.
- Atualmente, a anastomose primária tardia é a abordagem preferida.
- Esse atraso permite que o bebê cresça, juntamente com o esôfago.
 - O segmento superior pode se distender pela presença de secreções durante a deglutição;
 - O segmento distal se distende devido ao refluxo do conteúdo estomacal para a bolsa.



Tratamento cirúrgico

- O período recomendado para esse atraso varia entre os especialistas:
 - Na faixa de 2 a 9 meses de idade ou
 - Quando a lacuna esofágica for de 2 corpos vertebrais ou menos.
- Nos casos em que o reparo primário tardio falha, o alongamento esofágico pode ser necessário
- A abordagem de alongamento esofágico utiliza suturas de tração para esticar as extremidades proximal e distal do esôfago.
- Essa abordagem tem sido associada a maior morbidade devido aos múltiplos procedimentos necessários durante o processo de tração; ao risco de lacerações esofágicas; e ao potencial aumento do risco de fístula anastomótica, mediastinite e sepse.

Tratamento cirúrgico

- A Associação Americana de Cirurgia Pediátrica recomenda que seja realizado o reparo tardio com o uso de alongamento esofágico se a anastomose primária falhar.
- **Quando o esôfago nativo não é adequado para o reparo existem diferentes métodos de reconstrução.**
 - **Conduto gástrico;**
 - **Transposição gástrica;**
 - **Conduto jejunal;**
 - **Conduto colônico.**
- O **método de transposição** gástrica envolve puxar o estômago para dentro do tórax para substituir o esôfago.
- A transposição gástrica está mais associada a um risco reduzido de esvaziamento gástrico retardado, doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) e necrose do enxerto do que a criação de um conduto gástrico.

Tratamento cirúrgico

- Outros fatores operatórios que afetam a morbidade e a mortalidade incluem o momento da operação inicial e a abordagem toracoscópica versus aberta.
- Em uma análise, Wanget al, descobriram que as **correções de atresia de esôfago realizadas nas primeiras 24 horas após o nascimento eram um forte preditor de alta mortalidade**, independentemente de outras variáveis, incluindo o peso ao nascer.
- Ao comparar as abordagens toracoscópica e aberta, Borselle et al foi visto que as deformidades musculoesqueléticas torácicas desenvolveram-se com mais frequência em pacientes submetidos a toracotomia do que naqueles submetidos à cirurgia toracoscópica (34,1% vs 1,5%, respectivamente).

Conclusão

- Ultimamente as crianças com atresia de esôfago apresentam uma taxa de sobrevivência maiores que no passado
 - Conhecimento sobre a condição, a evolução das técnicas cirúrgicas e os cuidados pós-operatórios de longo prazo.
- Falta estudos de alta qualidade acerca do assunto de atresia de esôfago e de reparo.
- Existem algumas recomendações padrões para a avaliação e o manejo desses pacientes.
- **A morbimortalidade é reduzida quando se tem:**
 - Diagnóstico precoce;
 - Detecção imediata de quaisquer anomalias ou condições genéticas associadas;
 - Uma abordagem cirúrgica individualizada e criteriosa;
 - A prevenção e o tratamento de possíveis sequelas de longo prazo.

Conclusão

- Esforços futuros devem incluir: Pesquisas adicionais para avaliar os resultados das recomendações atuais, Maior padronização do cuidado perioperatório E Desenvolvimento de novas abordagens para diminuir os riscos de complicações.

TABELA 5. Recomendações de Manejo para Neonatos Com Atresia Esofágica/Fístula Traqueoesofágica e Áreas que Merecem Mais Pesquisa

Recomendações de Manejo

- Diagnosticar AE/FTE pré-natalmente quando possível e criar um plano de cuidado completo e seguro usando prática baseada em evidências
- Reconhecer os sinais e sintomas de AE/FTE para diagnóstico pós-natal rápido
- Seguir as diretrizes atuais de prática baseada em evidências
- Monitorar resultados do paciente, incluindo taxas de complicações e morbidades

Abreviação: AE/FTE, atresia esofágica/fístula traqueoesofágica.

Áreas que Merecem Mais Pesquisa

- Avaliar impacto das recomendações atuais de manejo em resultados, tanto curtos quanto de longo prazo
- Considerar padronização adicional de diretrizes perioperatórias para melhorar resultados
- Criar métodos e tratamentos novos para diminuir riscos de complicações

PORTANTO....

Lactentes nascidos com AE/FTE têm taxas de sobrevivência muito mais altas do que aquelas no passado, à medida que o conhecimento da condição, técnicas cirúrgicas e cuidado pós-operatório de longo prazo evoluíram. Devido à natureza da ocorrência e reparo de AE/FTE, existe uma escassez de estudos de alta qualidade. No entanto, com base na literatura recente e recomendações do Comitê de Resultados e Prática Baseada em Evidências da *American Pediatric Surgical Association*⁹ e a declaração de consenso da ERNICA,⁸ existem algumas recomendações padrão para a avaliação e manejo desses pacientes, como delineado nesta revisão. Com diagnóstico precoce, detecção rápida de quaisquer anomalias ou condições genéticas associadas, abordagem cirúrgica individualizada e atenciosa e prevenção e tratamento de sequelas potenciais de longo prazo, morbidades curtas e de longo prazo e mortalidade associadas a AE/FTE podem ser reduzidas. Na ausência dessa abordagem, maior risco de problemas de saúde, incluindo aspiração, compromisso respiratório, estenoses e complicações de longo prazo podem ocorrer. Esforços futuros devem incluir pesquisa adicional para avaliar o impacto das recomendações atuais em resultados, padronização adicional de cuidados perioperatórios e desenvolvimento de abordagens novas para diminuir riscos de complicações ([Tabela 5](#))

Quiz

Um bebê de 37 semanas de gestação é diagnosticado com fístula traqueoesofágica (FTE); no entanto, a distância entre os dois segmentos do esôfago é muito grande para um único procedimento cirúrgico. De acordo com a declaração de consenso da Rede Europeia de Referência para Anomalias Congênitas Hereditárias Raras, qual das seguintes lacunas no corpo vertebral é suficiente para diagnosticar atresia esofágica de longo intervalo (AELI)?

- a. maior ou igual a 1.
- b. maior ou igual a 1,5.
- c. maior ou igual a 2.
- d. maior ou igual a 2,5.
- e. maior ou igual a 3.



Quiz

Qual das seguintes variáveis é o preditor mais forte de alta mortalidade em bebês com atresia esofágica e fístula traqueoesofágica?

- a. Idade gestacional inferior a 37 semanas.
- b. Reparo realizado nas primeiras 24 horas após o nascimento.
- c. Reparo realizado 72 horas após o nascimento.
- d. Peso inferior a 2000 g.
- e. Peso superior a 2000 g.



Quiz

Um recém-nascido a termo está apresentando dificuldade para se alimentar, com dessaturações associadas. A alimentação é interrompida e uma sonda nasogástrica é inserida. Nas radiografias de tórax e abdômen, a sonda nasogástrica termina no esôfago proximal e um padrão de gás intestinal está presente. De acordo com o sistema de classificação de Gross, qual dos seguintes tipos de atresia esofágica (AE) é o mais provável?

- a. Tipo A.
- b. Tipo B.
- c. Tipo C.
- d. Tipo D.
- e. Tipo E.



REFERENCES

- 1- Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, et al; Midwest Pediatric Surgery Consortium. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 2017;52(8):1245–1251. PubMed doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.11.046
- 2-Wang B, Tashiro J, Allan BJ, et al. A nationwide analysis of clinical outcomes among newborns with esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas in the United States. *J Surg Res.* 2014;190(2):604–612. PubMed doi: 10.1016/j.jss.2014.04.033
- 3-Pardy C, D'Antonio F, Khalil A, Giuliani S. Prenatal detection of esophageal atresia: a systematic review and meta-analysis. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2019;98(6):689–699. PubMed doi: 10.1111/aogs.13536
- 4-Wang C, Ning X, Duan Y, Zhang Z, Wang S. Diagnostic accuracy of ultrasonography for the prenatal diagnosis of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Exp Ther Med.* 2021;21(6):643. PubMed doi: 10.3892/etm.2021.10075
- 5-Penikis AB, Sescleifer AM, Kunisaki SM. Management of long-gap esophageal atresia. *Transl Pediatr.* 2024;13(2):329–342. PubMed doi: 10.21037/tp-23-453

6-O'Shea D, Schmoke N, Porigow C, et al. Recent advances in the genetic pathogenesis, diagnosis, and management of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2023;77(6):703–712. PubMed doi: 10.1097/MPG.0000000000003952

7-Chou CS, Soong WJ, Lee YS, et al. Fiberoptic bronchoesophagoscopy-assisted evaluation and prognostic factor analysis in children with congenital esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Chin Med Assoc.* 2020;83(2):180–187. PubMed doi: 10.1097/JCMA.0000000000000246

8-Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, et al. ERNICA Consensus Conference on the management of patients with long-gap esophageal atresia: perioperative, surgical, and long-term management. *Eur J Pediatr Surg.* 2021;31(3):214–225. PubMed doi: 10.1055/s-0040-1713932

9-Baird R, Lal DR, Ricca RL, et al. Management of long gap esophageal atresia: a systematic review and evidence-based guidelines from the APSA Outcomes and Evidence Based Practice Committee. *J Pediatr Surg.* 2019;54(4):675–687. PubMed doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.12.019

10-Davis SE, Davis C, Patel N, Kubba H, Clement WA. Long-term airway outcomes and interventions in children with oesophageal atresia with tracheoesophageal fistula: a 20-year single centre observational study. *J Pediatr Surg.* 2024;59(6):1066–1071. PubMed doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.02.005

11-Khattar D, Suhrie KR. Esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula: comorbidities, genetic evaluations, and neonatal outcomes. *Cureus.* 2023;15(2):e34779. PubMed doi: 10.7759/cureus.34779

12-Guptha S, Shumate C, Scheuerle AE. Likelihood of meeting defined VATER/VACTERL phenotype in infants with esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula. *Am J Med Genet A*. 2019;179(11):2202–2206. PubMed doi: 10.1002/ajmg.a.61337

13-Lee S. Basic knowledge of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Adv Neonatal Care*. 2018;18(1):14–21. PubMed doi: 10.1097/ANC.0000000000000464

14-Galazka P, Skinder D, Styczynski J. Use of staged vs. primary repair in thoracoscopic esophageal atresia repair. *J Pediatr Surg*. 2024;59(3):357–362. PubMed doi: 10.1016/j.jpedsurg.2023.10.055

15-Friedmacher F. Delayed primary anastomosis for repair of long-gap esophageal atresia: technique revisited. *Pediatr Surg Int*. 2022;39(1):40. PubMed doi: 10.1007/s00383-022-05317-6

16-Foker JE, Kendall Krosch TC, Catton K, Munro F, Khan KM. Long-gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow-up results. *Semin Pediatr Surg*. 2009;18(1):23–29. PubMed doi: 10.1053/j.sempedsurg.2008.10.005

17-Gohda Y, Uchida H, Shirota C, et al. Thoracoscopic primary repair is useful for esophageal atresia with tracheoesophageal fistula in neonates with low body weight. *Pediatr Surg Int*. 2024;40(1):149. PubMed doi: 10.1007/s00383-024-05724-x

- 18-Borselle D, Grochowski K, Gerus S, et al. Thoracic musculoskeletal deformities following surgical treatment of esophageal atresia - thoracoscopic versus open approach: a retrospective two centers cohort study. *J Pediatr Surg.* 2024;59(9):1719–1724. PubMed doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.03.023
- 19-Flatrès C, Aumar M, Ley D, et al. Prevalence of acid gastroesophageal reflux disease in infants with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Pediatr Res.* 2022;91(4):977–983. PubMed doi: 10.1038/s41390-021-01510-w
- 20-Londahl M, Irace AL, Kawai K, Dombrowski ND, Jennings R, Rahbar R. Prevalence of laryngeal cleft in pediatric patients with esophageal atresia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018;144(2):164–168. PubMed doi: 10.1001/jamaoto.2017.2682
- 21-Dingemann C, Dietrich J, Zeidler J, et al. Early complications after esophageal atresia repair: analysis of a German health insurance database covering a population of 8 million. *Dis Esophagus.* 2016;29(7):780–786. PubMed doi: 10.1111/dote.12369
- 22-Conforti A, Valfrè L, Scuglia M, et al. Laryngotracheal abnormalities in esophageal atresia patients: a hidden entity. *Front Pediatr.* 2018;6:401. PubMed doi: 10.3389/fped.2018.00401
- 23-Malmström K, Lohi J, Lindahl H, et al. Longitudinal follow-up of bronchial inflammation, respiratory symptoms, and pulmonary function in adolescents after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *J Pediatr.* 2008;153(3):396–401. PubMed doi: 10.1016/j.jpeds.2008.03.034
- 24-Zouari M, Ameer HB, Krichen E, Saad NB, Dhaou MB, Mhiri R. Risk factors for adverse outcomes following surgical repair of esophageal atresia. A retrospective cohort study. *Dis Esophagus.* 2023;36(4):doac070. PubMed doi: 10.1093/dote/doac070
- 25-Hong SM, Chen Q, Cao H, Hong JJ, Huang JX. Developing a new predictive index for anastomotic leak following the anastomosis of esophageal atresia: preliminary results from a single centre. *J Cardiothorac Surg.* 2022;17(1):131. PubMed doi: 10.1186/s13019-022-01878-8

NOTA DO EDITOR DA PÁGINA NEONATAL
WWW.PAULOMARGOTTO.COM.BR DR. PAULO R.
MARGOTTO. CONSULTEM TAMBÉM! AQUI E AGORA!



Residentes e Staffs da Unidade de Neonatologia do HMIB/SES/DF (16/7/2025)

ATRESIA DE ESÔFAGO



Fábio Augusto Albanez Souza.

A atresia de esôfago é uma malformação congênita em que há uma descontinuidade, ou alteração, na luz do esôfago. Os cotos, proximal e distal, do esôfago podem terminar em fundo cego ou formarem uma fístula para a traqueia.

O primeiro relato desta malformação foi feito em 1670 por William Durston, que descreveu um coto esofágico em fundo cego de um gêmeo toracópago.

A primeira correção cirúrgica, em um só tempo, bem sucedida ocorreu em 1941 por Cameron Haight e Harry Towsley. No Brasil a primeira sobrevida após correção cirúrgica em um só tempo ocorreu em 1953 por Carvalho Pinto. Hoje a sobrevida na maioria dos serviços de cirurgia pediátrica chega a 60-90% dos casos.

É a malformação mais comum do esôfago acometendo entre 1:2500 a 1:4000 nascidos vivos, sendo que 35% são prematuros. Havendo um discreto predomínio no gênero masculino em relação ao feminino.

A patogênese e a origem embriológica ainda não são completamente compreendidas. Muitas teorias foram formuladas sendo que uma hipótese amplamente aceita sugere um **defeito na septação lateral do intestino anterior, a partir da quarta semana de gestação.**

A decisão de extubar e retirar da ventilação mecânica deve ser analisada considerando muitos fatores: prematuridade, peso ao nascimento, duração da cirurgia, tensão da anastomose, controle glicêmico. A decisão deve ser tomada em conjunto entre os cirurgiões e neonatologistas.