Atresias do tubo digestivo

Bruno Pinheiro Falcão, Kalynne Rodrigues Marques, Paula Shelda Fonseca Fernandes, Rogério de Araújo Medeiros

DEFINIÇÃO

As atresias do tubo digestivo são doenças congênitas caracterizadas pela ausência de continuidade dos órgãos do trato gastrointestinal. Podem ocorrer por diversos motivos durante o período embrionário, acarretando apresentações clínicas diversas a depender do nível da obstrução e se completas ou incompletas. Dentre elas, destacam-se: atresia de esôfago, atresia de duodeno, atresia de intestino delgado e atresia de cólon.

A atresia de esôfago tem incidência de 1 para cada 3.000 a 5.000 neonatos, enquanto a atresia duodenal tem incidência de 1 para cada 5.000 a 10.000 nascimentos e representa até 60% das atresias do intestino delgado. Por sua vez, as atresias jejunais e ileais ocorrem em aproximadamente 1 para cada 1.000 a 5.000 nascimentos, cada uma representando aproximadamente 20% das atresias do delgado. A atresia do cólon é o tipo menos comum (1: 40-60.000 nascimento), correspondendo a apenas 5 a 10% das atresias do trato gastrointestinal.

ATRESIA DE ESÔFAGO

A atresia de esôfago é caracterizada pela falta de continuidade da luz do esôfago. Pode apresentar comunicação com a traqueia através de fístula traqueoesofágica. Em cerca de 50% dos casos de atresia de esôfago com fístula traqueoesofágica, há outras malformações associadas. As malformações mais comuns são cardíacas, mas podem ocorrer em associações múltiplas como no VACTERL (vertebrais, anorretais, cardíacas, atresia de esôfago com fístula traqueoesofágica, renais e de membros) e CHARGE (coloboma, doença cardíaca, atresia de coanas, retardo de crescimento, hipoplasia genital e fístula traqueoesofágica). A incidência estimada de atresia de esôfago é de 1:3.000 a 1:5.000 neonatos, com leve predominância no sexo masculino.

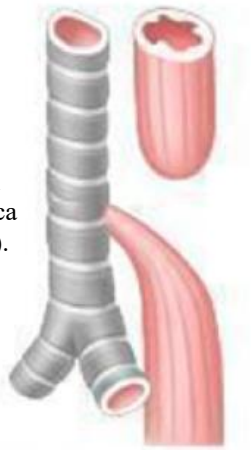
Classificação

- Tipo A: atresia de esôfago sem fístula traqueoesofágica, representa 8% dos casos;
- Tipo B: atresia de esôfago com fístula traqueoesofágica proximal, representa cerca de 1% dos casos;
- Tipo C: atresia de esôfago com fístula traqueoesofágica distal, representa 85% dos casos;
- Tipo D: atresia de esôfago com fístula traqueoesofágica proximal e distal, representa cerca de 1% dos casos;
- Tipo E: fístula traqueoesofágica sem atresia (fístula em H), representa 4% dos casos.

DOI: 10.59290/978-65-6029-180-5.19

Figura 19.1 Esquema ilustrativo do tipo de atresia esofagiana mais comum

Tipo C:
Atresia esofágica com fístula traqueoesofágica distal (85% dos casos).



Fonte: Adaptada de UpToDate.

Anamnese e exame físico

Sinais de alarme antenatal: polidrâmnio materno (85% de incidência nos casos de atresia de esôfago sem fístula). Sinais de alarme neonatal precoce: excesso de saliva aerada e parada na progressão da passagem de sonda naso/orogástrica.

Exames complementares e diagnóstico

Em radiografia simples toracoabdominal com o neonato com sonda naso/oroesofágica radiopaca no 10 ou 12, observa-se a sonda no fundo de saco esofágico proximal, presença ou ausência de gás no estômago e intestino. Em alguns casos, pode ser necessário o uso de pequeno volume de contraste através da sonda para confirmar o diagnóstico.

Tratamento cirúrgico

O princípio cirúrgico é a ligadura da fístula traqueoesofágica e a anastomose primária dos cotos esofágicos tão logo seja possível. A escolha do tratamento cirúrgico para cada caso pode ser orientada pelo tipo de atresia e pelo risco cirúrgico. A toracotomia direita, ligadura primária e imediata da fístula traqueoesofágica e a esôfago-esôfago anastomose término-terminal é o tratamento de escolha e já é feito por toracoscopia em alguns serviços.

Figura 19.2 Esofagograma em atresia de esôfago tipo C



Fonte: Acervo pessoal.

Quando não é possível a anastomose primária em um único tempo, alternativas temporárias são sugeridas, como alongamento esofágico pela técnica de Foker (principalmente no tipo A, após os três meses de idade, com crescimento e espessamento da parede esofágica), gastrostomia temporária, gastrostomia + esofagostomia cervical, alongamento esofagiano por "bouginage" ou por eletromagnetos, interposição do cólon ou do intestino delgado e confecção de tubo gástrico intratorácico para restabelecimento do trânsito esofagiano (estas últimas técnicas de substituição, em segundo tempo cirúrgico, normalmente após 10 kg).

As principais complicações são a estenose e o vazamento anastomótico, na maioria das vezes tratados de forma conservadora, além do refluxo gastroesofágico, presente em quase todos os pacien-

tes e manejado desde o pós-operatório imediato.

ATRESIA DUODENAL

A atresia de duodeno é a obstrução completa do lúmen duodenal, quase sempre no nível da ampola de Vater. Na estenose, a obstrução é parcial, com pequeno orifício comunicando os dois segmentos comprometidos. Estenose e atresia de duodeno estão limitadas, quase totalmente, à primeira e segunda porções duodenais.

Durante a 6ª e 7ª semana de gestação, as porções do trato intestinal ficam obstruídas à medida que o epitélio endodérmico prolifera. A desobstrução é restaurada à medida que a recanalização ocorre, durante a 8ª e 10ª semana. Supõe-se que a atresia duodenal é resultado da falha do intestino em recanalizar-se durante esse período.

Há prevalência de 1:5.000 a 10.000 nascidos vivos, com leve predisposição ao sexo feminino. É descrita a associação com pâncreas anular em 21% dos casos e é bem reconhecida a associação com a síndrome de Down. Aproximadamente 30% dos neonatos com atresia duodenal tem uma ou mais anomalias (cardíaca, renal, músculo-esquelética ou do sistema nervoso central). É relatada a associação com a síndrome de VACTERL.

Quando não é possível a anastomose primária em um único tempo, alternativas temporárias são sugeridas, como alongamento esofágico pela técnica de Foker (principalmente no tipo A, após os três meses de idade, com crescimento e espessamento da parede esofágica), gastrostomia temporária, gastrostomia + esofagostomia cervical, alongamento esofagiano por "bouginage" ou por eletromagnetos, interposição do cólon ou do intestino delgado e confecção de tubo gástrico intratorácico para restabelecimento do trânsito esofagiano (estas últimas técnicas de substituição, em segundo tempo cirúrgico, normalmente após 10 kg).

As principais complicações são a estenose e o vazamento anastomótico, na maioria das vezes tratados de forma conservadora, além do refluxo gastroesofágico, presente em quase todos os pacientes e manejado desde o pós-operatório imediato.

Classificação

- Tipo I (86%): são constituídas por um diafragma ou membrana formada por mucosa e submucosa. São divididos em membrana completa, membrana com pequeno orifício central e membrana do tipo "biruta" (*windsock*);
- Tipo II (2%): fundos cegos são conectados por curto cordão fibroso e têm mesentério intacto;
- Tipo III (12%): os cotos são separados por alguma distância e o mesentério está ausente em defeito com forma de "V".

Anamnese e exame físico

A obstrução duodenal pode ser sugerida pela presença de polidrâmnio à ultrassonografia pré-natal. Pode estar associada ao baixo peso ao nascimento, devido à não absorção de nutrientes do líquido amniótico no intestino delgado que se encontra colapsado. Os principais sinais e sintomas são vômitos de início precoce, biliosos e a não eliminação de mecônio logo ao nascimento. Os sinais tardios são desidratação com distúrbio eletrolítico e acidobásico e icterícia, pela

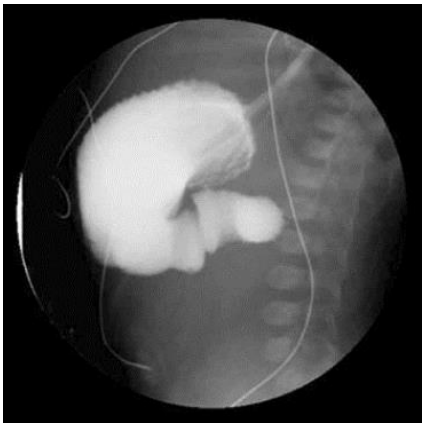
possibilidade de associação com malformações do trato biliar.

Exames complementares e diagnóstico

O diagnóstico de atresia ou estenose duodenal é confirmado pelo estudo radiológico simples do abdome. Sinal da dupla bolha: dois níveis hidroaéreos representados pelo estômago e duodeno proximal, com ausência de gás distal à obstrução.

Em casos duvidosos, pode ser necessária a realização de exame contrastado pelo trato gastrointestinal alto (**Figura 19.3**).

Figura 19.3 Exame contrastado evidenciando atresia duodenal



Fonte: UpToDate.

Tratamento

Antes do tratamento cirúrgico são mister a estabilização clínica e o preparo do paciente para o procedimento, através da introdução de sonda naso/orogástrica, decúbito elevado, suporte hidroeletrolítico, suporte respiratório, antibioticoprofilaxia ou terapia, se necessária, e manutenção do equilíbrio térmico.

Dependendo do tipo de atresia, podem ser feitos: gastrotomia ou passagem de sonda naso/orogástrica através do piloro, para avaliar continuidade duodenal, para tratamento da membrana (duodenotomia longitudinal e membranectomia parcial em forma de "V" ou duodenoplastia à Heinecke-Mikulicz), para tratamento da atresia sem continuidade ou pâncreas anular, duodenoduodenostomia látero-lateral ou em forma de diamante (*diamond shape*) (**Figura 19.4**), conforme Kimura.

Os resultados dependem do peso ao nascimento e da presença de anomalias associadas. A presença de síndrome de Down não parece interferir nos resultados imediatos. O seguimento tardio é bastante satisfatório.

Figura 19.4 Tratamento atresia duodenal, anastomose à *diamond shape*



Fonte: Acervo pessoal.

ATRESIA INTESTINAL

A atresia intestinal constitui uma das causas mais comuns de obstrução intestinal em recém-nascidos. Trata-se de defeito congênito em que não ocorre formação da luz do intestino delgado ou ocorreu sua perda. Tem incidência global de 1:1.000-1:5.000 nascidos vivos, sendo mais prevalente em recém-nascidos prétermo e recém-nascidos com baixo peso ao nascer. Além disso, apresenta relação mais frequente com defeitos da parede abdominal, como gastrosquise.

A atresia jejunal e/ou ileal (**Figuras 19.5 e 19.6**) é tipicamente uma lesão

adquirida que se acredita resultar de ruptura vascular que leva à necrose isquêmica de um segmento do intestino fetal. Em geral, quanto mais proximal à ruptura vascular, mais extenso é o defeito no intestino.

Figura 19.5 Imagem intraoperatória de atresia intestinal jejunal



Fonte: Acervo pessoal.

Figura 19.6 Imagem intraoperatória de atresia intestinal ileal



Fonte: Acervo pessoal.

Classificação

- Tipo I: há apenas membrana mucosa ou diafragma obstruindo a luz;

- Tipo II: nesta forma o mesentério também permanece intacto. O intestino proximal termina em fundo cego em forma de bulbo e é ligado ao intestino distal por um curto cordão fibroso;

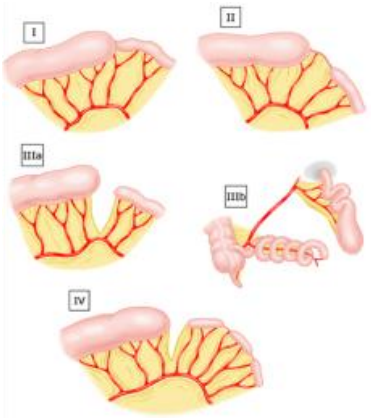
- Tipo IIIa: tanto o segmento proximal quanto o distal terminam e iniciam, respectivamente, em fundo cego, e não há cordão fibroso ligando as estruturas. Existe também uma falha no mesentério em forma de "V";

- Tipo IIIb: "Em casca de maçã", ou "*apple peel*" ou ainda "*Christmas tree*", esta é a forma mais atípica. Ocorre atresia jejunal alta, próxima ao ângulo de Treitz, com falha mesentérica importante. O intestino distal costuma ser curto, em forma de espiral e sua irrigação é feita de forma retrógrada pela artéria ileocólica recorrente, pois neste tipo não há formação da artéria mesentérica superior;

- Tipo IV: este é caracterizado por múltiplos segmentos atrésicos com a aparência de um "cordão de linguiças". Este tipo possui incidência familiar e maior ocorrência de anormalidades associadas, sendo importante o aconselhamento genético para evitar este tipo de situação.

Os tipos IIIb e IV possuem pior prognóstico e geralmente estão associados a intestino curto congênito.

Figura 19.7 Esquema ilustrativo das classificações de atresia intestinal



Fonte: UpToDate.

Anamnese e exame físico

Polidrâmnio no final da gestação levanta suspeita de atresia no tubo digestivo. O recém-nascido geralmente nasce sem distensão abdominal, vindo a aparecer cerca de 24 horas após o nascimento.

Há peristaltismo intestinal visível em alguns casos, sendo mais evidente em atresias distais. Junto com a distensão abdominal aparecem vômitos biliosos, em geral mais precocemente, no primeiro dia de vida. Quanto mais alta a atresia intestinal, mais precoces serão os vômitos.

Exames complementares e diagnóstico

Radiografia simples de abdome mostra gases distribuídos heterogeneamente, alça de calibre variável e com bloqueio da pneumatização intestinal dependente do nível da obstrução (velamento abdominal distal à atresia). Na atresia alta, as alças dilatadas são poucas e se localizam na porção superior do abdome. Já na atresia baixa, ocorre uma intensa distensão gasosa, com maior quantidade de alças dilatadas e presença de níveis hidroaéreos proximais à atresia. A seriografia é útil somente na dúvida diagnóstica com volvo do intestino médio, pela ausência de ar abaixo da obstrução.

Tratamento

O tratamento é cirúrgico e deve ser instituído precocemente, porque evita a translocação bacteriana que pode ocorrer pela estase intestinal prolongada. A cirurgia consiste na observação de toda extensão do intestino delgado e localização da área atrésica. Aproximadamente 15-20 cm de alça intestinal proximal à atresia deve ser ressecada devido à sua disfuncionalidade, em consequência da dilatação acentuada. A permeabilidade do intestino distal deve ser obrigatoriamente testada injetando solução salina ou ar. A anastomose dos cotos deve ser preferencialmente término-terminal. Normalmente, é necessário realizar modelagem ou afinamento (*tailoring*) da alça proximal para que os diâmetros das bocas anastomóticas se equivalham. O procedimento pode ser realizado por laparotomia transversa supraumbilical ou laparoscopia (**Figura 19.8**).

Figura 19.8 Imagem laparoscópica da atresia jejunal



Fonte: Acervo pessoal.

ATRESIA DE CÓLON

Atresia de cólon configura a obstrução congênita completa do cólon. A estenose consiste em uma obstrução incompleta. A prevalência é de 1:40.000 a 60.000 nascidos vivos, com leve predominância no sexo masculino. Um evento vascular primário intrauterino ou um evento mecânico (volvo, intussuscepção, hérnia interna) com comprometimento vascular secundário estão relacionados à sua etiologia.

Classificação

A classificação das atresias de cólon é descrita por Bland Sutton.

- Tipo I: Continuidade exterior com diafragma intraluminal, que pode ser imperfurado (atresia) ou perfurado (estenose). Pode existir membrana imperfurada em forma de "biruta" (*windsock*) junto ao ceco e à válvula ileocecal. O mesentério está intacto;
- Tipo II: Cordão fibroso conecta os dois lúmens separados, proximal e distal, com mesentério intacto;
- Tipo III: Não há conexão entre os dois segmentos colônicos, com defeito mesentérico.

Na localização proximal ao ângulo esplênico é mais comum o tipo III; distal ao ângulo esplênico são mais comuns os tipos I e II. Localização mais frequente: cólon ascendente e transverso.

Anamnese e exame físico

Achados clássicos de obstrução intestinal neonatal baixa: 24 a 48 horas após o nascimento, vômitos biliosos, não eliminação de mecônio e grande distensão abdominal difusa progressiva. Se válvula ileocecal competente, pode ocorrer obstrução colônica em alça fechada, com elevada pressão intraluminal, perfuração e pneumoperitônio.

Exames complementares e diagnóstico

A ultrassonografia pré-natal geralmente não apresenta polidrâmnio, a radiografia de abdome mostra múltiplas alças dilatadas com níveis hidroaéreos, grande alça intestinal distendida representando o intestino proximal e pneumoperitônio em caso de perfuração. O enema opaco: microcólon com enchimento incompleto terminando em fundo cego.

Tratamento

O tratamento inicial consiste em jejum, sonda naso/orogástrica, reposição hidroeletrolítica e antibioticoprofilaxia. A cirurgia deve ser de urgência para evitar perfuração. A escolha do tipo de cirurgia vai depender do local da atresia, extensão e calibre do intestino, estado geral e presença de peritonite e de outras anomalias. Atresia proximal à flexura esplênica, extensão intestinal adequada e sem dilatação grosseira: ressecção do segmento proximal dilatado, ressecção limitada do distal (~3 cm) e anastomose primária término-terminal. Atresia distal à flexura esplênica, qualquer local, com dilatação grosseira, peritonite, perfuração: ressecção de segmento proximal dilatado e colostomia dupla-boca com anastomose tardia (3-6 meses).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Além da atresia intestinal, o diagnóstico diferencial de neonatos que apresentam sintomas e sinais de obstrução intestinal inclui:

- Pâncreas anular;
- Má rotação intestinal/volvo;
- Intussuscepção;
- Hérnia inguinal encarcerada;
- Íleo meconial;
- Doença de Hirschsprung.

REFERÊNCIAS BIBILIOGRÁFICAS

BEST, K.E. *et al.* Epidemiology of small intestinal atresia in Europe: a register-based study. *Archives of Disease in Childhood-Fetal and Neonatal Edition*, v. 97, F353, 2012.

BETHELL, G.S. *et al.* Congenital duodenal obstruction in the UK: a population-based study.

Archives of Disease in Childhood-Fetal and Neonatal Edition, v. 105, p. 178, 2020.

GRAY, S.W. *et al*. *Embryology for surgeons*. 2. ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1994.

SANDERSON, I.R. & WALKER, W.A. *Development of the gastrointestinal tract*. PMPH-USA, 2000.