

Nyrla Yoshie Yano Gomes

**ATRESIA DO ESÔFAGO: EXPERIÊNCIA DE VINTE ANOS EM
UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

Dissertação submetida ao Programa de Cuidados Intensivos e Paliativos da Universidade Federal de Santa Catarina para a obtenção do Grau de Mestre Profissional em Cuidados Intensivos e Paliativos.

Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza.

Florianópolis
2017

Ficha de identificação da obra elaborada pelo autor,
através do Programa de Geração Automática da Biblioteca Universitária da UFSC.

Gomes, Myrla Yoshie Yano
Atresia do esôfago: experiência de vinte anos em
um centro de referência / Myrla Yoshie Yano Gomes ;
orientador, José Antonio de Souza, 2017.
58 p.

Dissertação (mestrado profissional) -
Universidade Federal de Santa Catarina, Centro de
Ciências da Saúde, Programa de Pós-Graduação em
Cuidados Intensivos e Paliativos, Florianópolis,
2017.

Inclui referências.

1. Cuidados Intensivos e Paliativos. 2. Atresia
Esofágica. 3. Recém-nascido. 4. Mortalidade
Perinatal. 5. Fatores de Risco. I. Souza, José
Antonio de. II. Universidade Federal de Santa
Catarina. Programa de Pós-Graduação em Cuidados
Intensivos e Paliativos. III. Título.

Nyrla Yoshie Yano Gomes

**ATRESIA DO ESÔFAGO: EXPERIÊNCIA DE VINTE ANOS EM
UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

Esta Dissertação foi julgada adequada para obtenção do Título de “Mestre Profissional em Cuidados Intensivos e Paliativos” e aprovada em sua forma final pelo Programa de Pós-Graduação em Cuidados Intensivos e Paliativos.

Florianópolis, 29 de agosto de 2017.

Prof.^a Ana Maria Nunes de Faria Stamm, Dr.^a
Coordenadora do Curso

Banca Examinadora:

Prof. José Antonio de Souza, Dr.
Orientador
Universidade Federal de Santa Catarina

Prof. Murillo Ronald Capella, Dr.
Universidade do Sul de Santa Catarina

Prof. Fernando Osni Machado, Dr.
Universidade Federal de Santa Catarina

Prof. Edevard José de Araújo, Dr.
Universidade Federal de Santa Catarina

Prof. Charles Kondageski, Dr.
Universidade Federal de Santa Catarina

AGRADECIMENTOS

A DEUS, pelo dom da vida, e pelo alento que sempre me impele a seguir em busca de novos objetivos e sonhos.

Aos meus FAMILIARES e AMIGOS por compartilharem desse objetivo com confiança, incentivo e coragem.

Ao Prof. Dr. JOSÉ ANTONIO DE SOUZA, médico cirurgião pediátrico pela orientação desta pesquisa e pela sabedoria e ensinamentos repassados, além da postura e ética irretocáveis, figurando como verdadeiro exemplo de amor à cirurgia pediátrica.

Aos Drs. JOYCE LISBOA FREITAS e RAFAEL MIRANDA LIMA, cirurgiões pediátricos, pelo eterno incentivo, presteza e satisfação em colaborar com este trabalho e principalmente pela amizade e participação ativa em minha formação como cirurgiã pediátrica.

A Prof^ª. Dra. MARIA ESTELA SCHMITZ TANI, médica intensivista neonatal, pela imensa colaboração na identificação dos pacientes da pesquisa.

As médicas ANA CAROLINA MANGRICH e AMÁBILY FERNANDA GUESSER LONGEN, pela colaboração na coleta dos dados deste trabalho.

A Sra. DANIELLY BRITO DE OLIVEIRA, sempre solícita, pela valorosa contribuição na análise estatística.

Ao serviço de CIRURGIA PEDIÁTRICA e equipe da UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA NEONATAL pela qualidade em que prestam o serviço às suas crianças.

Ao HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO e todos os seus funcionários que, mesmo diante de tantas dificuldades, proporcionaram um ambiente agradável e aconchegante para a realização desta pesquisa.

A todos que, direta ou indiretamente, colaboraram para a idealização e concretização deste trabalho, MUITO OBRIGADA!

A melhor maneira de prever o futuro é criá-lo.
(Peter Ferdinand Drucker)

RESUMO

Introdução: atresia do esôfago (AE) é a anomalia congênita mais comum deste órgão e apesar dos avanços no seu tratamento, com redução progressiva da mortalidade, ainda apresenta elevada morbidade.

Objetivo: analisar os prontuários de recém-nascidos com diagnóstico de atresia do esôfago, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), avaliando os fatores que influenciaram na mortalidade, durante o período de internação na unidade de terapia intensiva (UTI) neonatal.

Métodos: estudo retrospectivo, descritivo e transversal de 145 pacientes admitidos na UTI neonatal do HIJG. Variáveis analisadas: ano de internação, naturalidade, gênero, peso ao nascer, idade gestacional, suspeita pré-natal da doença, malformações congênitas associadas, classificação prognóstica de Spitz, tipo de atresia, operação realizada, assistência ventilatória pré e pós-operatória, uso de nutrição parenteral prolongada (NPP), esquema antibiótico, complicações e/ou intercorrências pós-operatórias, ocorrência de barotrauma, tempo de permanência na UTI e ocorrência de óbito. **Resultados:** a maioria dos pacientes foi atendida na primeira década (60,69%), proveniente de outras mesorregiões do estado (55,17%), do sexo masculino (61,38%), com peso adequado (57,24%), a termo (64,83%) e sem suspeita pré-natal (66,21%). Mais da metade dos RN apresentava malformações associadas (51,72%) e a sequência VACTERL foi encontrada em 11,72% dos mesmos. O tipo mais comum de AE foi o tipo C de Gross (82,07%), sendo a esofagoplastia o procedimento mais realizado (84,83%). A média de internação da UTI neonatal foi de 15,1 dias. Foi encontrada baixa taxa de mortalidade (13,10%), porém com significativa morbidade (68,97%). **Conclusão:** os principais fatores associados ao óbito foram baixo e muito baixo peso ao nascer, prematuridade, presença de malformações associadas, esquema combinado de antibioticoterapia e barotrauma.

Palavras-chave: 1. Atresia Esofágica. 2. Recém-nascido. 3. Mortalidade Perinatal. 4. Fatores de Risco.

ABSTRACT

Background: esophageal atresia (EA) is the most common congenital anomaly of the esophagus and despite advances in its treatment, with progressive reduction of mortality, it still presents high morbidity.

Objective: to analyze the risk factors associated to mortality in newborns (NB) with EA operated at the Joana de Gusmão Children Hospital (HIJG) from January 1, 1995 to December 31, 2014. **Methods:** retrospective, descriptive and cross-sectional study of 145 patients admitted to the neonatal ICU of the HIJG. Variables related to year of hospitalization, naturalness, gender, birth weight, gestational age, prenatal suspicion of the disease, associated congenital malformations, Spitz prognosis, type of atresia, type of operation performed, pre and post operative ventilator assistance, use of parenteral nutrition, antibiotic scheme, postoperative complications, occurrence of barotrauma, length of stay in the neonatal intensive care unit and occurrence of death.

Results: the majority of the patients were attended in the first decade (60.69%), from other mesoregions of the state (55.17%), male (61.38%), with adequate weight (57.24%), term (64.83%) and without prenatal suspicion (66.21%). More than half of the newborns had associated malformations (51.72%) and the VACTERL syndrome was found in 11.72% of them. The most common type of EA was type C of Gross (82.07%), and esophagoplasty was the most performed procedure (84.83%). It was evidenced a low mortality rate (13.10%), but high morbidity (68.97%). **Conclusion:** the main factors associated to death were low birthweight, prematurity, presence of associated malformations, combined antibiotic therapy and barotrauma.

Keywords: 1. Esophageal Atresia. 2. Newborn. 3. Perinatal Mortality. 4. Risk Factor.

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 – Classificação da idade gestacional e peso ao nascimento.....	28
Quadro 2 – Classificação de Spitz.....	29

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Tipos de atresia do esôfago segundo a classificação de Gross.....	28
------------------------------------------------------------------------------	----

LISTA DE TABELAS

- Tabela 1 – Distribuição dos pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1º de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014, segundo as diferentes variáveis epidemiológicas.....32
- Tabela 2 – Distribuição das malformações congênitas dos pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1º de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.....34
- Tabela 3 – Distribuição das complicações pós-operatórias dos pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1º de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.....34
- Tabela 4 – Associação de óbito com as variáveis epidemiológicas consideradas para os pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1º de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.....35

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AE	Atresia do esôfago
FTE	Fístula trqueoesofágica
VACTERL	V: Vertebral; A: Anomalia anorretal; C: Cardíaca; TE: Traqueoesofágica; R: Renal; L: Membros (“ <i>Limbs</i> ”)
USG	Ultrassonografia
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
UTI	Unidade de Terapia Intensiva
SAME	Serviço de Arquivo Médico e Estatístico
NPP	Nutrição Parenteral Prolongada
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
RGE	Refluxo Gastresofágico
CIV	Comunicação Interventricular
CIA	Comunicação Interatrial
PCA	Persistência do Canal Arterial
RN	Recém-nascido

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	23
1.1 OBJETIVO	25
2 METODOLOGIA	27
3 RESULTADOS	31
TABELA 1	32
TABELA 2	34
TABELA 3	34
TABELA 4	35
4 DISCUSSÃO	37
5 CONCLUSÃO	43
REFERÊNCIAS	45
APÊNDICE 1 – Protocolo de pesquisa	51
APÊNDICE 2 – Detalhamento dos casos que evoluíram a óbito	52
ANEXO 1 – Parecer Consubstanciado do Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos	55

1 INTRODUÇÃO

A atresia do esôfago (AE), com ou sem fistula traqueoesofágica (FTE), é a anomalia congênita mais comum do esôfago^{1,2,3} e o sucesso no seu tratamento é considerado um dos principais índices de qualidade de um serviço cirúrgico pediátrico^{4,5}. Além disso, é frequentemente utilizado para retratar os padrões de cuidados prestados por diferentes instituições⁴.

A incidência de AE é estimada em 1:2500 a 1:4500 nascidos vivos^{1,2,3}, com discreto predomínio no sexo masculino^{6,7,8}. Constitui-se em um defeito anatômico congênito deste órgão, com ausência da continuidade de seu lúmen, podendo haver fistula entre o esôfago e a árvore respiratória. Sua etiologia não é totalmente conhecida, mas parece ter uma causa multifatorial^{1,9,10}.

São comumente descritas, segundo a classificação de Gross⁸, cinco variantes anatômicas de AE: atresia esofágica proximal com FTE distal (mais comum), atresia esofágica proximal sem FTE, fistula TE “tipo H” sem atresia esofágica, atresia esofágica proximal com FTE proximal e atresia esofágica com fistula dupla (proximal e distal). A compreensão dessas variações anatômicas é importante para auxiliar no tratamento médico e cirúrgico¹.

Segundo a literatura, a incidência de anomalias associadas pode variar de 15% a 70%^{2,6,9}. A malformação associada mais comum ocorre no sistema cardiovascular, seguida pelas malformações musculoesqueléticas, anorretais e intestinais, geniturinárias, anomalias da cabeça e pescoço, do mediastino e anomalias cromossômicas^{1,10,11}. Além disso, cerca de 10% dos pacientes tem associação VACTERL, um acrônimo para a incidência não hereditária de três ou mais anomalias, incluindo problemas vertebrais e musculares, malformações anorretais, cardíacas, traqueoesofágicas e anomalias de membros e renais^{9,12,13}.

A suspeita de AE pode ser feita já no período pré-natal pela observação, na ultrassonografia (USG), de polidrâmnio e ausência ou diminuição da bolha gástrica^{1,9}. Porém, o diagnóstico dessa anomalia é feito na sala de parto pela interrupção da progressão de uma sonda nasogástrica calibrosa (8 ou 10 French) entre 9 a 12 centímetros da narina^{1,9,10}.

O quadro clínico dos recém-nascidos com AE é bem característico, apresentando salivação excessiva e aerada, regurgitação após as mamadas, crises de cianose e tosse, além de insuficiência respiratória aguda^{1,10}. O abdome pode estar distendido, nos casos onde há FTE distal, ou escavado. Pneumonia aspirativa pode ocorrer nos casos onde

há aspiração da secreção traqueoesofágica ou refluxo do conteúdo gástrico pela fistula¹⁴.

A confirmação do diagnóstico de AE deve ser feita por exame radiológico simples tóraco-abdominal com a observação do coto esofágico atrésico e presença ou não de ar no intestino, indicando a existência de uma possível fistula distal^{1,9}. A administração de contraste pode ser realizada para melhor visualização, mas para alguns autores ela deve ser evitada¹⁵.

Na avaliação pré-operatória, além do diagnóstico de AE, deve-se atentar para a pesquisa de outras malformações. A detecção de outras condições associadas conduzirá não só o tipo de abordagem cirúrgica como também, influenciará no prognóstico do paciente^{1,2,9}.

O reparo operatório da AE é urgente, mas não é considerado uma emergência frente a um quadro de insuficiência respiratória aguda⁹. A estabilização do paciente no pré-operatório é imprescindível para o sucesso do tratamento¹.

O tratamento cirúrgico ideal da AE com FTE distal consiste na ligadura da fistula e anastomose primária do esôfago, seja por toracotomia ou videotoracoscopia^{1,12}. Esse procedimento é viável quando a distância entre os cotos esofágicos é pequena, caso contrário, outras abordagens cirúrgicas podem ser consideradas como ligadura isolada da FTE, gastrostomia com ou sem esofagostomia cervical, esofagogastroplastia ou esofagocoloplastia, além de técnicas de alongamento esofágico⁹.

A primeira correção bem sucedida de uma AE com FTE no período neonatal foi realizada por Haight, em 1941. Desde então, sucessivas publicações descrevendo AE tem mostrado um aumento progressivo da sobrevida desses pacientes^{3,7}.

Melhorias no diagnóstico pré-natal, avanços na cirurgia e anestesia pediátricas, cuidados intensivos neonatais, uso de antibióticos e nutrição parenteral tem aumentado a taxa de sobrevida dos pacientes com atresia do esôfago nos últimos anos, atingindo índices de, aproximadamente, 95% a 100%, em países desenvolvidos^{5,12,16}. Ainda assim, pacientes com AE muitas vezes tem um curso médico complicado, com elevada morbidade, apesar do excelente tratamento cirúrgico e neonatal, como resultado do defeito do esôfago (atresia de esôfago com intervalo longo), prematuridade e das malformações relacionadas^{8,16,17}.

Dessa forma, o objetivo do presente estudo foi analisar os fatores que influenciaram na mortalidade de pacientes com atresia do esôfago, visando melhorar o tratamento oferecido e aumentar a sobrevida desses pacientes, com qualidade, além de servir de subsídio científico para

futuras políticas de saúde pública e dentro do próprio serviço de cirurgia pediátrica.

1.1 OBJETIVO

Analisar os fatores que influenciaram na mortalidade de pacientes com atresia do esôfago, durante o período de internação na unidade de terapia intensiva neonatal, atendidos em um hospital de referência.

2 METODOLOGIA

Trata-se de um estudo clínico, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados de pacientes com atresia do esôfago, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG). Os dados coletados foram referentes ao período de internação na unidade de terapia intensiva (UTI) neonatal, durante o período de 1° de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.

Todos os prontuários dos pacientes da presente pesquisa foram estudados após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética em Pesquisas do Hospital Infantil Joana de Gusmão (Projeto n° 048260/2015 – Parecer 1.105.614), sendo dispensado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo 1).

Os pacientes foram selecionados a partir de busca pelo diagnóstico de atresia do esôfago, com ou sem fístula traqueoesofágica, nos registros dos pacientes internados na UTI neonatal e nos arquivos de internação do Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do HIJG. A partir do final do ano de 2011, também foi possível realizar a busca no sistema digital, com o auxílio do setor de informática do hospital, já que, nesse período, foi instalado o sistema de prontuário eletrônico na instituição.

Foram incluídos os pacientes recém-nascidos, diagnosticados com atresia do esôfago (com ou sem fístula traqueoesofágica), internados na UTI neonatal e submetidos ao tratamento cirúrgico no HIJG, dentro do período do estudo.

Foram excluídos os pacientes com dados insuficientes e/ou ilegíveis nos prontuários; aqueles operados fora do período de internação na UTI neonatal; pacientes operados em outras instituições e os que evoluíram a óbito antes do tratamento cirúrgico.

Utilizando-se uma ficha de coleta de dados (Apêndice 1), foram obtidas informações sobre o ano de internação, naturalidade, gênero, peso ao nascer, idade gestacional, suspeita pré-natal da doença, malformações congênitas associadas, classificação prognóstica de Spitz, tipo de atresia, tipo de operação realizada, assistência ventilatória pré e pós-operatória, uso de nutrição parenteral prolongada (NPP), esquema antibiótico, complicações e/ou intercorrências pós-operatórias, ocorrência de barotrauma, tempo de permanência na UTI neonatal e ocorrência de óbito.

A suspeita pré-natal foi baseada em dados ultrassonográficos de polidrômio, diminuição e/ou ausência da bolha gástrica descritos nos prontuários.

Quanto à idade gestacional e o peso ao nascimento, os neonatos foram classificados conforme descrito por Ramos *et al.*¹⁸(Quadro 1).

Quadro 1 - Classificação da idade gestacional e peso ao nascimento.

Pré-termo	Menos de 37 semanas de gestação
Termo	Entre 37 e 42 semanas de gestação
Pós-termo	Mais de 42 semanas de gestação
Peso adequado	Peso acima de 2500g
Baixo Peso (BP)	Peso entre 1500 e 2500g
Muito baixo peso (MBP)	Peso entre 1000g e 1500g

Fonte: Ramos *et al.*¹⁸.

Em relação à naturalidade, os pacientes foram distribuídos segundo os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)¹⁹ em nascidos na Grande Florianópolis ou em outras mesorregiões de Santa Catarina (Nordeste, Vale do Itajaí, Planalto Norte, Planalto Serrano, Sul, Meio Oeste e Extremo Oeste).

O tipo de atresia de esôfago foi categorizado de acordo com a classificação de Gross⁸ (Figura 1).

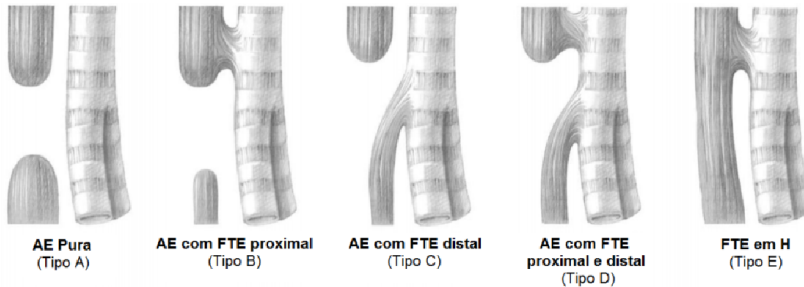


Figura 1 – Tipos de atresia do esôfago segundo a classificação de Gross.

Fonte: Friedmacher *et al.*⁸.

AE: atresia do esôfago; FTE: fistula traqueoesofágica.

As malformações congênitas associadas foram classificadas conforme descrito por Spitz¹⁰, em 2007: cardiovasculares, anorretais, geniturinárias, gastrintestinais, vertebrais/esqueléticas, genéticas e outras.

Em relação ao procedimento cirúrgico, os pacientes foram distribuídos entre aqueles submetidos à esofagoplastia primária (todos por toracotomia), gastrostomia, esofagostomia cervical, ligadura isolada de fistula traqueoesofágica ou associação entre dois ou mais procedimentos.

As complicações pós-operatórias foram analisadas segundo os estudos de Lal *et al.*⁶, Vukadin *et al.*¹¹ e Chang *et al.*¹³ e classificadas em: estenose da anastomose, fístula da anastomose, recidiva de fístula traqueoesofágica, refluxo gastroesofágico (RGE), pneumonia, atelectasia, traqueomalácia, sepse e outras. Neste estudo, considerou-se barotrauma a ocorrência de pneumotórax, na vigência de ventilação mecânica, seja pré ou pós-operatória. Para a definição de sepse, foi considerado o registro no prontuário dos pacientes, conforme diagnóstico realizado pelos neonatologistas, na ocasião, não sendo possível definir quais critérios foram utilizados pelos mesmos.

A avaliação prognóstica foi realizada de acordo com a classificação de Spitz⁹.

Quadro 2 – Classificação de Spitz⁹.

Grupo I	Peso ao nascer maior de 1500g, sem CC*
Grupo II	Peso ao nascer menor de 1500g ou CC
Grupo III	Peso ao nascer menor de 1500 e CC

* CC: Cardiopatia congênita grave.

Fonte: Spitz⁹.

Foram considerados como esquema simples de antibióticos aqueles que utilizaram apenas a associação de betalactâmico e aminoglicosídeo (ampicilina + gentamicina), opção utilizada de rotina nos pacientes com AE, no HIJG. Já associação, ou troca, de um ou mais antibióticos a esse esquema foi considerado como esquema combinado.

Além disso, foi estudada a associação de óbito com as demais variáveis epidemiológicas consideradas para os pacientes com atresia do esôfago.

Quanto ao período de ocorrência dos casos, os pacientes foram distribuídos em duas décadas: 1995 a 2004 e 2005 a 2014.

Os dados coletados foram digitalizados em planilha do Programa Microsoft® - Excel e Word 2010 (para Windows). Para cada variável categórica considerada no estudo, foram calculadas as frequências absolutas e relativas, e organizadas em tabelas.

Para analisar diferenças de prevalência na proporção de pacientes em relação às variáveis epidemiológicas, foi conduzido o teste não paramétrico do Qui-quadrado (Aderência) e Teste G de acordo com cada caso. O nível de significância adotado para todas as análises foi de 95% (alfa = 0,05), sendo utilizado o pacote estatístico BioEstat 5.0²⁰.

3 RESULTADOS

Foram encontrados 173 prontuários de pacientes com diagnóstico de atresia do esôfago, atendidos no HIJG, no período de estudo. No entanto, vinte e oito foram excluídos por não se enquadrarem nos critérios de inclusão adotados. Dessa forma, a casuística final foi composta por 145 pacientes, cujas características estão descritas na Tabela 1. As principais malformações congênitas encontradas estão descritas na Tabela 2. As complicações pós-operatórias são apresentadas na Tabela 3. A análise da associação de óbito com as variáveis epidemiológicas está descrita na Tabela 4.

Todos os casos que evoluíram a óbito foram detalhados no Apêndice 2, com informações sobre peso ao nascer, idade gestacional, classificação de Spitz, malformações associadas, complicações pós-operatórias, causa direta e tempo de ocorrência do óbito.

Tabela 1 – Distribuição dos pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1° de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014, segundo as diferentes variáveis epidemiológicas.

VARIÁVEL	(N)	(%)	(χ^2)	p-Valor
Década				
1995 a 2004	88	60,69	6,63	0,013
2005 a 2014	57	39,31		
Naturalidade				
Grande Florianópolis	65	44,83	1,55	0,213
Outras regiões SC	80	55,17		
Gênero				
Masculino	89	61,38	7,51	0,008
Feminino	56	38,62		
Peso ao nascer				
Adequado	83	57,24		
Baixo Peso	53	36,55	57,32	<0,001
Muito Baixo Peso	9	6,21		
Idade gestacional				
Pré-Termo	48	33,10		
Termo	94	64,83	90,73	<0,001
Pós-Termo	1	0,69		
Não-referido	2	1,38		
Suspeita pré-natal				
Sim	44	30,34		
Não	96	66,21	19,31	<0,001
Não-referido	5	3,45		
Malformações associadas				
Sim	75	51,72		
Não	70	48,28	0,172	0,678
VACTERL				
Sim	17	11,72	84,97	<0,001
Não	128	88,28		
Classificação de Spitz				
Grupo I	102	70,34		
Grupo II	36	24,83	98,08	<0,001
Grupo III	7	4,83		
Tipo de atresia de esôfago				
AE sem fistula	12	8,28		
AE fistula proximal	2	1,38		
AE fistula distal	120	82,75	356,35	<0,001
AE dupla fistula	10	6,90		
Fístula em H	1	0,69		

Tipo de operação				
Esofagoplastia	123	84,83		
Ligadura FTE	3	2,07		
Gastrostomia	8	5,52		
Gastrostomia + ligadura FTE	5	3,45	485,91	<0,001
Esofagostomia e gastrostomia	4	2,76		
Esofagostomia + gastrostomia + ligadura de fistula TE	2	1,38		
Assistência ventilatória pré-operatória				
Sim	65	44,83	1,55	0,245
Não	80	55,17		
Assistência ventilatória pós-operatória				
Sim	141	97,24	129,44	<0,001
Não	4	2,76		
NPP				
Sim	134	92,41	104,34	<0,001
Não	11	7,59		
Antibioticoterapia				
Esquema simples	64	44,14		
Esquema combinado	80	55,17	1,78	0,211
Não referido	1	0,69		
Complicações pós-operatórias				
Sim	100	68,97	20,86	<0,001
Não	45	31,03		
Barotrauma				
Sim	32	22,07	45,25	<0,001
Não	113	77,93		
Óbito				
Sim	19	13,10	78,96	<0,001
Não	126	86,90		

FONTE: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos de internação do SAME.

(N = frequência absoluta; % = frequência relativa; χ^2 = qui-quadrado)

Destacadas em negrito as proporções que diferiram significativamente ($p < 0,05$).

Tabela 2 – Distribuição das malformações congênitas dos pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1° de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.

Malformações congênitas	N	%	p-Valor
Cardiovasculares	57	30,64	
Anorretais	11	5,91	
Geniturinárias	38	20,43	
Gastrintestinais	6	3,23	<0,001
Vertebrais / Esqueléticas	16	8,60	
Genéticas	21	11,29	
Outras	37	19,89	
Total	186	100	

FONTE: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos de internação do SAME.

(N = frequência absoluta; % = frequência relativa)

Destacadas em negrito as proporções que diferiram significativamente ($p < 0,05$).

Tabela 3 – Distribuição das complicações pós-operatórias dos pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1° de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.

Complicações	N	%	p-Valor
Estenose da anastomose	12	6,67	
Fístula da anastomose	23	12,78	
Recidiva da fistula TE	2	1,11	
Traqueomalácea	4	2,22	<0,001
Refluxo gastresofágico	25	13,89	
Sepse	32	17,78	
Pneumonia	15	8,33	
Atelectasia	35	19,44	
Outras	32	17,78	
Total	180	100	

Fonte: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos de internação do SAME.

(N = frequência absoluta; % = frequência relativa)

Destacadas em negrito as proporções que diferiram significativamente ($p < 0,05$).

Tabela 4 – Associação de óbito com as variáveis epidemiológicas consideradas para os pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1° de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.

VARIÁVEL	ÓBITO				p-Valor
	Sim		Não		
	(N)	(%)	(N)	(%)	
Década					
1995 a 2004	15	17,05	73	82,95	0,069
2005 a 2014	4	7,02	53	92,98	
Naturalidade					
Grande Florianópolis	5	7,69	60	92,31	0,082
Outras regiões SC	14	17,50	66	82,50	
Gênero					
Masculino	13	14,61	76	85,39	0,499
Feminino	6	10,71	50	89,29	
Peso ao nascer					
Adequado	6	7,23	77	92,77	
Baixo Peso	10	18,87	43	81,13	*0,034
Muito Baixo Peso	3	33,33	6	66,67	
Idade gestacional					
Pré-Termo	12	25	36	75	*0,00
Termo	6	6,38	88	93,62	1
Pós-Termo	1	100	0	0	
Suspeita pré-natal					
Sim	5	11,36	39	88,64	
Não	14	14,58	82	85,42	0,423
Não-referido	0	0,00	5	100,00	
Malformações associadas					
Sim	15	20,00	60	80,00	
Não	4	5,71	66	94,29	*0,011
VACTERL					
Sim	3	17,65	14	82,35	
Não	16	12,50	112	87,50	0,569
Classificação de Spitz					
Grupo I	13	12,75	89	87,25	
Grupo II	4	11,11	32	88,89	0,522
Grupo III	2	28,57	5	71,43	
Tipo de atresia de esôfago					
AE sem fistula	3	25,00	9	75,00	
AE fistula proximal	1	50,00	1	50,00	
AE fistula distal	14	11,66	106	88,34	0,602
AE dupla fistula	1	10,00	9	90,00	
Fistula em H	0	0,00	1	100,00	
Tipo de operação					
Esofagoplastia	13	10,57	110	89,43	
Ligadura FTE	1	33,33	2	66,67	0,190

Gastrostomia	3	37,50	5	62,50	
Gastrostomia + ligadura FTE	1	20,00	4	80,00	
Esofagostomia e gastrostomia	0	0,00	4	100,00	
Esofagostomia + gastrostomia + ligadura FTE	1	50,00	1	50,00	
Assistência ventilatória pré-operatória					
Sim	12	18,46	53	81,54	0,085
Não	7	8,75	73	91,25	
Assistência ventilatória pós-operatória					
Sim	19	13,48	122	86,52	0,285
Não	0	0,00	4	100,00	
NPP					
Sim	17	12,69	117	87,31	0,619
Não	2	18,18	9	81,82	
Antibioticoterapia					
Esquema simples	2	3,13	62	96,88	*0,002
Esquema combinado	17	21,25	63	78,75	
Não referido	0	0,00	1	100,00	
Complicações pós-operatórias					
Sim	15	14,85	86	85,15	0,345
Não	4	9,09	40	90,91	
Barotrauma					
Sim	8	25,00	24	75,00	*0,038
Não	11	9,73	102	90,27	

Fonte: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos de internação do SAME.

(N = frequência absoluta; % = frequência relativa)

Destacadas em negrito as proporções que diferiram significativamente ($p < 0,05$).

4 DISCUSSÃO

A atresia do esôfago (AE) é um dos defeitos congênitos de maior destaque na prática cirúrgica pediátrica, devido ao desafio que o seu tratamento representa para cirurgiões e neonatologistas, apresentando uma incidência estimada de 1 para 3.000 nascidos-vivos^{1,2,3,10}. Seus resultados refletem diretamente a qualidade de um serviço de assistência neonatal, por essa razão, numerosos estudos tem sido realizados visando obter um maior entendimento sobre a sua evolução clínica, fatores prognósticos e índice de sobrevida, que em países desenvolvidos atinge níveis próximos a 100%^{5,7,8}.

Nesta pesquisa, verificou-se que o número de pacientes (60,6%) operados no HIJG (Tabela 1), foi maior na primeira década analisada, período compreendido entre 1995 e 2004. Nos últimos anos, houve abertura e aprimoramento de novos serviços de cirurgia pediátrica e neonatologia, em várias regiões do estado de Santa Catarina, fato que pode justificar a menor frequência de atendimentos de pacientes com AE na segunda década estudada (2005 a 2014). Apesar da criação desses novos serviços, aproximadamente metade (55,17%) dos pacientes com atresia do esôfago operados no HIJG continuam sendo oriundos de outras mesorregiões do estado (Tabela 1), mostrando que este hospital permanece sendo considerado referência estadual.

O diagnóstico de AE pode ser suspeitado já no período pré-natal, com a realização de USG obstétrico, com achado de bolha gástrica ausente ou pequena, além de polidrâmnio^{9,22}. Prato *et al.*² relataram, em um estudo realizado na Itália, que em 99% dos pacientes foi realizado USG pré natal, sendo polidrâmnio o achado mais comum (55%). Por sua vez, em recente análise realizada em Honduras²³, nenhum paciente apresentou suspeita pré-natal de AE e apenas 35% das mães apresentavam, ao menos, um USG obstétrico. Na presente casuística, houve suspeita antenatal em 30,34% dos casos (Tabela 1). Talvez, isso possa ser explicado pela falta de acesso dos pacientes a exames com algum custo mais elevado, além da dificuldade em realizá-los nos serviços públicos ou a realização da USG por profissional não habituado com esse tipo de malformação.

Na literatura pesquisada, tem sido encontrada uma discreta predominância em meninos^{6,7,8}, em concordância com o presente estudo, no qual 61,38% dos pacientes eram do gênero masculino (Tabela 1). Foram observados quatro casos de distúrbios de diferenciação sexual, porém a categorização entre gênero masculino e feminino foi baseada na ficha de identificação da criança no prontuário.

De acordo com Friedmacher *et al.*⁸ e Wang *et al.*²¹, a maioria dos pacientes com AE nasce a termo e com peso adequado. Dados semelhantes foram encontrados no presente estudo, que apresentou 57,24% de pacientes com peso adequado e 64,83% de crianças a termo (Tabela 1). Estes apresentaram maiores taxas de sobrevida, com resultados estatisticamente significantes (Tabela 4).

A presença de anomalias associadas ocorre em aproximadamente metade dos pacientes, podendo variar de 15 a 70%^{2,8,9,11,24}. A pesquisa de malformações é importante durante o pré-operatório, pois algumas podem influenciar na abordagem cirúrgica e no prognóstico do paciente. Um exemplo são os pacientes que apresentam arco aórtico à direita (aproximadamente 2,5% dos casos).

Na maioria dos trabalhos pesquisados, as sequências de anomalias mais comumente associadas são semelhantes, sendo que as cardiovasculares correspondem ao maior número (cerca de 29%), seguidas pelas gastrintestinais (27%), geniturinárias (22%), músculo-esqueléticas (16%) e cromossômicas (8%)^{7,8,10}.

As anomalias cardíacas são as mais frequentemente encontradas e relacionadas a um pior prognóstico^{2,5,8,11}, principalmente CIV, CIA, PCA e tetralogia de Fallot^{9,10}. Neste estudo, a incidência de cardiopatia foi de 30,64% (Tabela 2), com resultado semelhante encontrado por outros autores^{8,25}. No entanto, dos dezenove pacientes que evoluíram a óbito, apenas quatro apresentavam malformações cardíacas (Tabela 5).

As doenças do aparelho geniturinário, segundo estudos realizados por Lal *et al.*⁶ e Hartley *et al.*²⁵, tiveram incidência variando de 16,21% a 30%. Resultado aproximado foi encontrado no presente estudo, correspondendo a 20,43% (Tabela 2) de todas as malformações encontradas, sendo o segundo grupo mais frequente.

As síndromes genéticas, como as trissomias, especialmente as dos cromossomos 13, 18 e 21 (síndrome de Down) estão frequentemente descritas nas séries de pacientes portadores de AE^{14,24,26}. Dos 145 pacientes com AE, neste estudo, 21 apresentaram síndromes genéticas, correspondendo a 11,29% do total de malformações associadas à AE (Tabela 2).

O diagnóstico da associação VACTERL é feito se três ou mais componentes estiverem presentes: anomalias vertebrais, anorretais, cardíacas, traqueoesofágicas, renais e de membros. Essa sequência surge em, aproximadamente, 10% dos pacientes com AE, de acordo com a literatura^{8,9,22,27}. Nesse estudo, foi encontrada em 11,72% dos recém-nascidos (Tabela 1), apresentando uma mortalidade de 17,65% (Tabela 4).

Nessa casuística, no grupo de pacientes que não apresentaram malformações associadas, a sobrevida foi de 94,29%. Quando presentes, a sobrevida foi de 80%, ambos com significância estatística (Tabela 4).

Quanto ao prognóstico, foi utilizada a classificação de Spitz⁹, que é bastante empregada nos dias atuais^{10,24,26,27,28}. Baseado nos estudos anteriores, a sobrevida de recém-nascidos pertencentes ao grupo I variou de 91% a 99%; de 59% a 82% no grupo II e de 0% a 50% no grupo III. Nesta análise, o grupo I de Spitz atingiu sobrevida de 87,25%; o grupo II alcançou 88,89% e apenas sete pacientes (4,83%) foram classificados como grupo III, com sobrevida de 71,43% (Tabela 4). As discretas diferenças nas taxas de sobrevida, entre os grupos, podem ser explicadas pelos atuais avanços na prática clínica, nos cuidados intensivos e na sobrevida global de neonatos prematuros e pequenos para a idade gestacional, limitando assim a aplicação dos critérios de Spitz².

Em concordância com a classificação de Gross⁸ para AE, o tipo C (com FTE distal) foi o mais comum (82,75%) entre os pacientes, seguido pelo tipo A (sem FTE) com 8,28% (Tabela 1). Apenas um recém-nascido (RN) apresentou fístula em H (tipo E de Gross), o que pode ser justificado pelo fato do presente estudo ter observado apenas o período de internação em UTI neonatal (precoce), já que esse diagnóstico é geralmente mais tardio, com história de sufocação e tosse com a alimentação¹⁰.

Em relação ao tratamento, o tipo de AE e a distância entre os cotos esofágicos devem ser considerados na avaliação do procedimento cirúrgico de escolha. Segundo a literatura, a anastomose primária é preferida pelos cirurgiões, sendo feita sempre que possível^{6,8,9,21,29}. Em uma série anterior do HIJG¹⁵, 79,41% dos pacientes foram submetidos à esofagoplastia com sobrevida de 96,29%. Neste estudo, todos os pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico, sendo operados por cirurgiões do serviço ou residentes do último ano, sob supervisão, sendo a esofagoplastia realizada em 84,83% dos recém-nascidos (Tabela 1), com sobrevida pós-operatória de 89,43% (Tabela 4).

Nos casos em que esse procedimento não pode ser realizado, outras possibilidades devem ser aventadas. Prematuros, recém-nascidos com muito baixo peso, com uma distância grande entre os cotos esofágicos (mais de dois corpos vertebrais) e aqueles que apresentam importantes malformações são tratados, frequentemente, com nutrição parenteral, ligadura da FTE, gastrostomia e sucção contínua do coto esofágico até que se tornem candidatos favoráveis a realização da cirurgia definitiva^{5,9,10}. Nesta casuística, em 15,17% (Tabela 1) dos pacientes o tratamento cirúrgico ocorreu em etapas, sendo distribuídas em ligadura

isolada da FTE (2,07%); gastrostomia isolada (5,52%); gastrostomia e ligadura da FTE (3,45%); esofagostomia cervical e gastrostomia (2,76%); esofagostomia cervical, gastrostomia e ligadura da FTE (1,38%), não havendo significância estatística entre elas, nem associação com óbito (Tabela 4).

Segundo Burge *et al.*²² e Prato *et al.*², houve a utilização de assistência ventilatória pré-operatória em 36,4% e 26,7% dos pacientes, respectivamente, principalmente devido prematuridade ou estresse respiratório, além de necessidade de proteção de via aérea para transferência. O suporte ventilatório foi requerido principalmente por crianças de baixo peso ao nascimento ou prematuras, com significância estatística. Sulkowski *et al.*¹⁶, descreveram que 47,9% de todos os pacientes utilizaram ventilação mecânica no pré-operatório. Neste estudo, foram encontrados resultados semelhantes, com sessenta e cinco pacientes (44,83%) que receberam assistência ventilatória pré-operatória (Tabela 1), seja por ventilação mecânica ou pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP), dos quais 12 (18,46%) evoluíram a óbito, sem significância estatística (Tabela 4). Isso sugere que os pacientes que necessitam de assistência ventilatória pré-operatória são de maior risco.

Aproximadamente 56% dos pacientes permaneceram sob ventilação mecânica no pós-operatório, segundo Zani *et al.*⁴ e cerca de 90% em estudos realizados por Burge *et al.*²² e Sulkowski *et al.*¹⁶, por anastomose tensa, rotina dos cirurgiões ou indicação dos neonatologistas. Já Tröbs *et al.*³¹ descreveram que todos os pacientes foram submetidos à ventilação mecânica no pós-operatório, por protocolo da instituição, na Alemanha.

Na presente pesquisa, 97,24% (Tabela 1) dos pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico de AE permaneceram em assistência ventilatória no pós-operatório, seja por rotina do serviço de cirurgia pediátrica ou solicitação da equipe de neonatologistas. Apenas quatro pacientes (2,76%) não receberam assistência ventilatória pós-operatória, pois foram submetidos à gastrostomia e não apresentavam malformações complexas, que necessitassem de suporte ventilatório.

Poucos autores relatam o uso de nutrição parenteral prolongada (NPP) em pacientes com AE, visto que a maioria destes recebe dieta enteral precoce via sonda nasojejunal transanastomótica, o que reduz o tempo de NPP e o índice de colestase⁰¹. Zani *et al.*⁴ e Lal *et al.*⁶ relataram uso rotineiro de NPP em 54% e 87% dos casos, respectivamente, já Donoso *et al.*¹² reservaram o uso de NPP apenas para o tratamento de pacientes que evoluíram com fistula da anastomose esofágica.

Sulkowski *et al.*¹⁶, descreveram seu uso em 91,5% dos casos. Valor semelhante foi encontrado no presente estudo, com 134 pacientes, correspondendo a 92,41% (Tabela 1), com média de 11,3 dias (0-75 dias). Quando comparado ao óbito, não apresentou significância estatística (Tabela 4). Pode-se sugerir que o tempo de utilização de NPP foi maior nos casos em que não houve localização da sonda nasोजejunal ou perda acidental da mesma.

Quanto à utilização de antibióticos no manejo de pacientes com AE, alguns autores advogam que o uso apenas profilático, pré-operatório e por até 24 horas de pós-operatório, é seguro e reduz o risco de desenvolver resistência bacteriana, exceto nos casos de tratamento de fistula da anastomose esofágica ou infecção ativa, que necessitam de antibioticoterapia^{6,22,30}. Já Donoso *et al.*¹², descreveram que os antibióticos são suspensos após a realização de esofagograma, no sétimo dia pós-operatório. Padrão semelhante é preconizado no HIJG, no qual a rotina do serviço de cirurgia pediátrica é manter esquema de antibióticos por no mínimo sete dias após a operação.

Em casos de boa evolução, faz-se uso do esquema simples, estando o esquema combinado indicado para os pacientes com infecção ativa. Neste estudo foi verificado que em 55,17% dos pacientes (Tabela 1) foi utilizado o esquema combinado de antibióticos, com média geral de 15,2 dias (0-101 dias). A taxa de mortalidade (21,25%) foi maior nos pacientes que fizeram uso do esquema combinado, com resultado estatisticamente significativo (Tabela 4), sugerindo infecções de maior gravidade nestes.

Segundo Tröbs *et al.*³¹, em recente análise, a duração da internação variou de 9 a 42 dias, em pacientes com AE e FTE, com média de 20,5 dias. Resultado similar foi descrito por Karakus *et al.*²⁴, com média de internação pós-operatória de 18,1 dias. Já em outras duas casuísticas, houve uma média maior, de 46,5 (13-256) e 59 (10-351) dias^{8,29}. Na presente pesquisa, a média de internação variou de 2 a 101 dias, com média de 15,1 dias. É importante destacar que os demais autores avaliaram o período completo de internação hospitalar e não apenas a internação em UTI neonatal.

De acordo com Castilloux *et al.*³², devido a facilidade de uso na prática clínica, o período de internação hospitalar deve ser utilizado como indicador de gravidade de doença neonatal. Além disso, mostraram que um período de permanência maior que 30 dias estava altamente associado a um mau resultado durante e após o primeiro ano de vida.

Quanto às complicações pós-operatórias, as mais descritas na literatura são estenose da anastomose, refluxo gastroesofágico (RGE) e fistula anastomótica^{10,12,13,15,17,22,29}. Tais resultados dependem de técnicas cirúrgicas empregadas, cuidados perioperatórios e fatores individuais dos pacientes²⁹.

A taxa global de complicações, nos artigos revisados, variou de 51% a 73,6%, sendo estenose da anastomose a principal delas^{6,7,11,13,30}. A taxa geral, no presente estudo, foi de 68,97% de complicações (Tabela 1), sendo atelectasia (19,44%) a principal complicação encontrada, seguida por sepse (17,78%), RGE (13,89%) e fistula da anastomose (12,78%) (Tabela 3). Por analisar apenas as complicações precoces, era esperado encontrar um baixo índice de estenose da anastomose (6,67%) (Tabela 3), no presente estudo, contrapondo os resultados dos artigos que realizaram segmento pós-operatório em longo prazo^{6,7,11,13,30}.

A incidência de pneumotórax reportada na literatura, em pacientes com AE, foi em média, de 11%^{32,33}. Alguns autores associam a ocorrência de pneumotórax hipertensivo, no pós-operatório imediato, à fistula anastomótica de grande calibre, necessitando de drenagem de tórax ou nova toracotomia^{1,10,22,29}. Foi encontrado registro de barotrauma no prontuário de 32 pacientes (22,07%) (Tabela 1). Destes, um quarto evoluiu a óbito, resultado considerado estatisticamente significativo (Tabela 4). É importante que os cirurgiões pediátricos e neonatologistas atentem para novas modalidades de ventilação mecânica, visando o aperfeiçoamento da assistência ventilatória utilizada nos recém-nascidos com AE.

A taxa de mortalidade encontrada foi de 13,10% (Tabela 1), sendo sepse a principal complicação associada (Apêndice 2), com valor similar ao encontrado em estudos realizados em países como Reino Unido, Itália, Coréia do Sul e Áustria^{8,13,25,34}. No entanto, na maioria dos países desenvolvidos, o índice de sobrevida foi maior, atingindo taxas de mortalidade que variavam de 2% a 10%, causadas, na maioria das vezes, por doenças cardíacas complexas^{3,5,6,7,12,16,30}. Em contrapartida, em países como Nigéria e Honduras, o índice de mortalidade variou de 36% a 82%, sendo sepse a principal causa de óbito^{23,35}, mostrando a necessidade de melhorias no atendimento ao RN, além de investimento em estrutura intensiva neonatal, equipe multiprofissional especializada e protocolos de atendimento.

Não foi encontrada relação estatisticamente significativa entre complicações pós-operatórias e a ocorrência de óbito (Tabela 4), fato que pode estar relacionado à baixa frequência de casos de óbito, influenciando no resultado final. No entanto, treze dos dezenove

pacientes que evoluíram a óbito tinham diagnóstico de sepse (Apêndice 2), podendo ser considerada fator de forte associação ao óbito.

Este estudo apresenta certas limitações, por ter caráter retrospectivo, com revisão de prontuários e esperadas perdas de informações, além de pesquisar apenas o período de internação na UTI neonatal, de um único centro de referência, restringindo-se a um seguimento precoce dos pacientes. Não foram descartados os fatores de confusão não relatados, o que pode ter causado um potencial viés de resultado. Entretanto, espera-se que este trabalho tenha chamado a atenção para a importância de uma conduta adequada e padronizada frente a um paciente com AE, especialmente no período peroperatório, podendo levar a aumentos progressivos da sobrevida com qualidade.

5 CONCLUSÃO

Os fatores que influenciaram na mortalidade dos pacientes com atresia de esôfago, na UTI neonatal, foram baixo e muito baixo peso ao nascer, prematuridade, malformações associadas, uso do esquema combinado de antibioticoterapia e barotrauma.

REFERÊNCIAS

1. Pinheiro PFM, Simões e Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol*. 2012;18(28):3662-72. DOI 10.3748/wjg.v18.i28.3662.
2. Pini Prato A, Carlucci M, Bagolan P, Gamba PG, Bernardi M, Leva E et al. A cross-sectional nationwide survey on esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 2015;50(9):1441-56. DOI 10.1016/j.jpedsurg.2015.01.004.
3. Nassar N, Leoncini E, Amar E, Arteaga-Vázquez J, Bakker MK, Bower C et al. Prevalence of esophageal atresia among 18 international birth defects surveillance programs. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2012;94(11):893-9. DOI10.1002/bdra.23067.
4. Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, Puri P, Tovar J, Fasching G et al. International survey on the management of esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2014;24(01):3-8. DOI10.1055/s-0033-1350058.
5. Koivusalo AI, Pakarinen MP, Rintala RJ. Modern outcomes of oesophageal atresia: single centre experience over the last twenty years. *J Pediatr Surg*. 2013;48(2):297-303. DOI10.1016/j.jpedsurg.2012.11.007.
6. Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM et al. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 2016;52(8):1245-51. DOI10.1016/j.jpedsurg.2016.11.046.
7. Alshehri A, Lo A, Baird R. An analysis of early nonmortality outcome prediction in esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 2012;47(5):881-4. DOI10.1016/j.jpedsurg.2012.01.041.
8. Friedmacher F, Kroneis B, Huber-Zeyringer A, Schober P, Till H, Sauer H et al. Postoperative complications and functional outcome after esophageal atresia repair: results from longitudinal single-center follow-up. *J Gastrointest Surg*. 2017;21(6):927-935. DOI10.1007/s11605-017-3423-0.

9. Spitz L. Esophageal atresia: lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg.* 2006;41(10):1635-1640. DOI 10.1016/j.jpedsurg.2006.07.004.
10. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2: 24. DOI 10.1186/1750-1172-2-24.
11. Vukadin M, Savic D, Malikovic A, Jovanovic D, Milickovic M, Bosnic S et al. Analysis of prognostic factors and mortality in children with esophageal atresia. *Indian J Pediatr.* 2015;82(7):586-590. DOI 10.1007/s12098-015-1730-6.
12. Donoso F, Kassa A, Gustafson E, Meurling S, Lilja HE. Outcome and management in infants with esophageal atresia – a single centre observational study. *J Pediatr Surg.* 2016;51(9):1421-25. DOI 10.1016/j.jpedsurg.2016.03.010.
13. Chang EY, Chang HK, Han SJ, Choi SH, Hwang EH, Oh J. Clinical characteristics and treatment of esophageal atresia: a single institutional experience. *J Korean Surg Soc.* 2012;83(1):43-9. DOI 10.4174/jkss.2012.83.1.43.
14. Felipe JHJ. Atresia de esôfago: experiência medico-quirúrgica. *Ver Mex Cir Pediatr.* 2007;19(2):56-64. Disponível em: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmexcirped/mcp-2007/mcp072a.pdf>.
15. Machado, TK. Atresia do esôfago: análise de casos em seis anos [trabalho de conclusão de curso]. Florianópolis: Universidade Federal de Santa Catarina, Curso de Medicina; 2007.
16. Sulkowski JP, Cooper JN, Lopez JJ, Jadcherla Y, Cuenot A, Mattei P et al. Morbidity and mortality in patients with esophageal atresia. *Surgery.* 2014;156(2):483-91. DOI 10.1016/j.surg.2014.03.016.
17. Friedmacher F, Puri P. Delayed primary anastomosis for management of long-gap esophageal atresia: a meta-analysis of complications and long-term outcome. *Pediatr Surg Int.* 2012;28(9):899-906. DOI 10.1007/s00383-012-3142-2.

18. Ramos JLA, Corradini HB, Vaz FAC, Barros JCR, Novo ACCF. O recém-nascido: conceitos e cuidados básicos. Avaliação da idade gestacional e da adequação do crescimento intrauterino. In: Marcondes E, Vaz FAC, Ramos JLA, Okay Y. *Pediatria básica: pediatria geral e neonatal*. 9ª Edição. São Paulo: Sarvier; 2002. p. 321-9.
19. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Censos demográficos: População residente, por situação do domicílio e sexo, segundo as mesorregiões, as microrregiões, os municípios, os distritos e os bairros - Santa Catarina – 2010. [Internet]. IBGE. Disponível em: http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/censo2010/caracteristicas_da_populacao/caracteristicas_da_populacao_tab_municipios_zip_xls.shtm.
20. Ayres M, Ayres M Jr, Ayres DL, Santos AS. *BioEstat 5.0: aplicações estatísticas nas áreas das ciências biológicas e médicas*. Belém: Instituto de Desenvolvimento Sustentável Mamirauá/MCT/CNPq. 2007.
21. Wang B, Tashiro J, Allan BJ, Sola JE, Parikh PP, Hogan AR 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. DOI 10.1016/j.jss.2014.04.033.
22. Burge DM, Shah K, Spark P, Shenker N, Pierce M, Kurinczuk JJ et al. Contemporary management and outcomes for infants born with oesophageal atresia. *British Journal of Surgery*. 2013;100(4):515-521. DOI 10.1002/bjs.9019.
23. Meza LGP, Ríos JC, Guerra JJ. Caracterización de pacientes conatresia esofágica. *Acta Pediátrica Hondureña*. 2015;5(1-2):349. DOI 10.5377/pediatrica.v5i1-2.2255.
24. Karakus SC, Ozokutan BH, Bakal U, Ceylan H, Sarac M, Kul S et al. Delayed diagnosis: an important prognostic factor for oesophageal atresia in developing countries. *J Paediatr Child Health*. 2016;52(12):1090-1094. DOI 10.1111/jpc.13354.
25. Hartley MJ, Smith NPM, Jaffray B. Statistical modelling of survival for babies with oesophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 2016;51(7):1110-1114. DOI 10.1016/j.jpedsurg.2015.11.016.

26. Niramis R, Tangkhabuanbut P, Anuntkosol M, Buranakitjaroen V, Tongsin A, Mahatharadol V. Clinical outcomes of esophageal atresia: comparison between the Waterston and the Spitz classifications. *Ann Acad Med Singapore*. 2013;42(6):297-300.
27. Lilja HE, Wester T. Outcome in neonates with esophageal atresia treated over the last 20 years. *Pediatr Surg Int*. 2008;24(5):531-6. DOI 10.1007/s00383-008-2122-z.
28. Turner B, Dasgupta R, Brindle ME. A contemporary prediction rule for esophageal atresia (EA) and tracheo-esophageal fistula (TEF). *J Pediatr Surg*. 2014;49(12):1758-61. DOI 10.1016/j.jpedsurg.2014.09.013.
29. Dingemann C, Dietrich J, Zeidler J, Blaser J, Gosemann JH, Ure BM 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. DOI 10.1111/dote.12369.
30. Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM et al. Challenging surgical dogma in the management of proximal esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: outcomes from the Midwest pediatric surgery consortium. *J Pediatr Surg*. 2017. DOI 10.1016/j.jpedsurg.2017.05.024.
31. Tröbs RB, Finke W, Bahr M, Roll C, Nissen M, Vahdad MR et al. Isolated tracheoesophageal fistula versus esophageal atresia - early morbidity and short-term outcome. A single institution series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;94:104-111. DOI 10.1016/j.ijporl.2017.01.022.
32. Castilloux J, Noble AJ, Faure C. Risk factors for short- and long-term morbidity in children with esophageal atresia. *J Pediatr*. 2010;156(5):755-60. DOI 10.1016/j.jpeds.2009.11.038.
33. Shah R, Varjavandi V, Krishnan U. Predictive factors for complications in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Dis Esophagus*. 2015;28(3):216-23. DOI 10.1111/dote.12177.
34. Cassina M, Ruol M, Pertile R, Midrio P, Piffer S, Vicenzi V et al. Prevalence, characteristics, and survival of children with esophageal

atresia: a 32-year population-based study including 1,417,724 consecutive newborns. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2016;106(7):542-8. DOI 10.1002/bdra.23493.

35. Ekenze SO, Modekwe VO, Ajuzieogu OV, Asinobi IO, Sanusi J. Neonatal surgery in a developing country: outcome of co-ordinated interdisciplinary collaboration. *J Paediatr Child Health.*2017. DOI 10.1111/jpc.13610.

APÊNDICE 1 – Protocolo de pesquisa

Protocolo: nº _____

1) Número de registro do prontuário: _____

2) Data de nascimento: _____

3) Gênero: _____

4) Peso ao nascimento: _____

5) Naturalidade: _____

6) Suspeita pré-natal:

Sim Não

Outras: _____

7) Idade gestacional:

Pré-termo

Termo

Pós-termo

12) Uso de assistência ventilatória:

Pré-operatório: não sim

Pós-operatório: não sim

8) Malformações associadas:

Cardiovasculares

Anorretais

Genitourinárias

Gastrintestinais

Genéticas

Outras _____

13) Barotrauma:

Sim Não

14) Uso de nutrição parenteral prolongada:

Sim. Dias: _____

Não

9) Classificação de Spitz:

I

II

III

15) Uso de antibioticoterapia

Sim. Dias: _____

Qual: _____

Não

10) Tipo de atresia

AE sem fistula

AE com fistula proximal

AE com fistula distal

AE com dupla fistula

Fístula em “H”

16) Complicações pós-operatórias:

Estenose da anastomose

Fístula da anastomose

Recidiva de

fístula traqueoesofágica

Pneumonia

RGE grave

Traqueomalácia

Atelectasia pós-operatória

Sepses

Outras _____

11) Tipo de operação:

Esofagoplastia

Ligadura de FTE

Gastrostomia

Gastrostomia + ligadura FTE

Gastrostomia + esofagostomia cervical

Gastrostomia + esofagostomia cervical + ligadura FTE

17) Tempo de permanência na

UTI-neo: _____ dias

18) Óbito:

Sim. Data: _____

Não

APÊNDICE 2 – Detalhamento dos casos que evoluíram a óbito entre os pacientes com atresia do esôfago, operados no HIJG, no período de 1º de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2014.

	PN	IG	Spitz	Malformações associadas	Complicações pós-operatórias	Causa direta do óbito	Tempo do óbito
Caso 1	2500 g	Pré-termo	I	Hidronefrose unilateral	Fístula da anastomose, barotrauma, sepse, insuficiência renal	Falência renal por sepse	6 dias após a operação
Caso 2	2530 g	Termo	I	Polidactilia	Sepse, hemorragia digestiva	Falência respiratória	9 dias após a operação
Caso 3	1260 g	Pré-termo	II	Nenhuma	Sepse	Sepse por infecção de cateter	21 dias após a operação
Caso 4	1940 g	Pré-termo	I	Agenesia de rádio, fenda palatina	Barotrauma, sepse	Falência respiratória	31 dias após a operação
Caso 5	3100 g	Termo	I	Nenhuma	Fístula da anastomose, barotrauma	Falência respiratória	2 dias após a operação
Caso 6	1850 g	Pré-termo	I	Atresia de duodeno, deformidade de membros, AAR, DDS	Não houve	Bradycardia sem causa definida	2 dias após a operação
Caso 7	2000 g	Pré-termo	I	Hidronefrose e RVU bilateral	Atelectasia, pneumonia, sepse	Falência respiratória	7 dias após a operação
Caso 8	2600 g	Pré-termo	I	Síndrome genética a/e, fenda palatina	Pneumonia, sepse, crise convulsiva	Falência respiratória	29 dias após a operação
Caso 9	2000 g	Pré-termo	II	CIV, CIA, síndrome CHARGE	Pneumonia, sepse, barotrauma, pneumomediastino	Falência respiratória	14 dias após a operação
Caso 10	2040 g	Pré-termo	I	Trissomia do 21	Fístula da anastomose, pneumonia, IFO, barotrauma, sepse	Falência respiratória	25 dias após a operação
Caso 11	2000g	Termo	I	Trissomia do 21	Pneumonia, sepse	Falência respiratória por pneumonia	03 dias após a operação

Caso 12	3500 g	Termo	I	Nenhuma	Não houve	Falência respiratória	10 dias após a operação
Caso 13	2200 g	Termo	I	Nenhuma	Atelectasia, pneumonia, barotrauma	Falência respiratória	1 dia após a operação
Caso 14	3170 g	Termo	I	Nenhuma	Atelectasia, barotrauma, sepse	Falência respiratória	04 dias após a operação
Caso 15	1360 g	Pré-termo	III	DDS, agenesia de rádio	Barotrauma, pneumonia, sepse	Falência respiratória	29 dias após a operação
Caso 16	1695 g	Pré-termo	I	Trissomia do 21	Sepse	Sepse por infecção de cateter	11 dias após a operação
Caso 17	1485 g	Pré-termo	III	Tetralogia de Fallot, Trissomia do 18	Não houve	Falência cardíaca	6 dias após a operação
Caso 18	1915 g	Pré-termo	II	Tetralogia de Fallot, hidronefrose bilateral	Atelectasia, IFO, pneumonia, trombose VCI	Falência respiratória	23 dias após a operação
Caso 19	2620 g	Pós-termo	II	Ventrículo único com atresia mitral, hipospádia	Sepse	Falência cardíaca	3 dias após a operação

Fonte: Prontuários da UTI neonatal e arquivos de internação do SAME (PN: peso ao nascimento; IG: idade gestacional; AAR: anomalia anorretal; DDS: distúrbio de diferenciação sexual; RVU: refluxo vesicoureteral; CIV: comunicação interventricular; CIA: comunicação interatrial; IFO: infecção de ferida operatória; PCA: persistência do canal arterial; VCI: veia cava inferior; CHARGE: coloboma, cardiopatia, atresia de coanas, atraso do crescimento e desenvolvimento, hipoplasia dos genitais, anomalias dos pavilhões auriculares/surdez).

ANEXO 1 – Parecer Consubstanciado do Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Os cuidados intensivos neonatais no manejo de pacientes com atresia de esôfago

Pesquisador: José Antônio de Souza

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 45543015.2.0000.5361

Instituição Proponente: Hospital Infantil Joana de Gusmão/ SES - SC

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.105.614

Data da Relatoria: 11/06/2015

Apresentação do Projeto:

A atresia do esôfago (AE) com ou sem fistula traqueoesofágica é a anomalia congênita mais comum do esôfago. Constitui-se um defeito anatômico congênito deste órgão, com ausência de continuidade de sua luz, podendo haver uma fistula entre o esôfago e a árvore respiratória. A incidência de AE é estimada em 1:3000 a 1:4500 nascidos vivos, com discreto predomínio no sexo masculino. Segundo a literatura, a incidência de anomalias associadas pode variar de 15% a 70%. A malformação associada mais comum ocorre no sistema cardiovascular (23% dos casos), seguida pelas malformações musculoesqueléticas (18%), anorretal e intestinal (16%), geniturinário (15%), anomalias da cabeça e pescoço (10%), do mediastino (8%) e anomalias cromossômicas (5,5%). A suspeita de AE deve ser feita já no período pré-natal pela observação, na ultra-sonografia (USG), de polidrâmio e ausência ou diminuição da bolha gástrica. Porém, o diagnóstico dessa anomalia é feito somente na sala de parto pela interrupção da progressão de uma sonda nasogástrica calibrosa (8 ou 10 French) entre 8 a 12 centímetros da narina. Após o nascimento, a confirmação do diagnóstico de AE deve ser feita por exame radiológico simples tóraco-abdominal com a observação do coto esofágico atresico e presença ou não de ar no intestino, indicando a existência de uma possível fistula distal. O quadro clínico dos recém-nascidos com AE é bem característico, apresentando salivação excessiva e aerada, regurgitação após as mamadas,

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agronômica

CEP: 88.025-301

UF: SC

Município: FLORIANOPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cephijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 1.105.614

afofamentos, crises de cianose, tosse, além de insuficiência respiratória aguda. O abdome pode estar distendido, nos casos onde há FTE distal, ou escavado. Na avaliação pré-operatória, além do diagnóstico de AE, deve-se atentar para a pesquisa de outras malformações. A detecção de outras condições associadas conduzirá não só o tipo de abordagem cirúrgica como também, influenciará no prognóstico do paciente. O reparo operatório da AE é urgente, mas não é considerado uma emergência frente a um quadro de insuficiência respiratória aguda. A estabilização do paciente no pré-operatório é imprescindível para o sucesso do tratamento. Segundo a literatura, o tratamento cirúrgico ideal da AE com FTE distal consiste na ligadura da fistula e anastomose primária do esôfago, seja por cirurgia aberta ou toracoscópica. Melhorias no diagnóstico pré-natal, avanços na cirurgia e anestesia pediátrica, cuidados intensivos neonatais e nutrição parenteral têm aumentado a taxa de sobrevida dos pacientes com atresia de esôfago nos últimos anos, atingindo taxas de, aproximadamente, 95%, em países desenvolvidos. Apesar disso, pacientes com AE muitas vezes têm um curso médico complicado, como resultado do defeito do esôfago (atresia de esôfago com intervalo longo) e as morbidades relacionadas, sem falar na alta incidência de prematuridade e anomalias associadas que também complicam o cuidado de destes pacientes. Dessa forma, este estudo pretende avaliar fatores que influenciam nos cuidados intensivos dos neonatos com AE, visando melhorar o tratamento destes para aumentar a sobrevida com qualidade.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Analisar os prontuários de recém-nascidos portadores de atresia de esôfago, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1995 a 2014, avaliando o manejo de cuidados intensivos neonatais e os fatores que influenciaram na mortalidade.

Objetivo Secundário:

Avaliar o perfil dos pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico da atresia de esôfago, bem como os cuidados intensivos neonatais empregados como ventilação mecânica e nutrição parenteral, além de complicações e evolução pós operatória desses pacientes.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

Não se aplica aos pacientes por se tratar de um estudo observacional.

Benefícios:

Analisar as diferenças temporais na gestão de recém-nascidos com AE operados no Hospital

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agronômica

CEP: 88.025-301

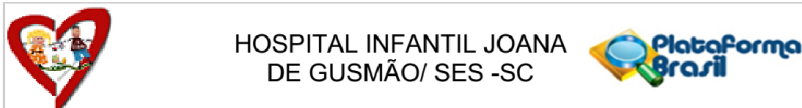
UF: SC

Município: FLORIANÓPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cephijg@saudefsc.gov.br



Continuação do Parecer: 1.105.614

Infantil Joana de Gusmão ao longo dos últimos 20 anos, permite identificar fatores associados com mortalidade e morbidade, visando melhorar o tratamento destes para aumentar a sobrevida com qualidade.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Nada a comentar.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Todos os termos estão presentes segundo orientações da RESOLUÇÃO Nº 466, DE 12 DE DEZEMBRO DE 2012. Há apenas, conforme indicação no item Conclusões ou Pendências, que ser corrigido o TCLE

Recomendações:

Visto haver sido solicitado para que não houvesse necessidade de uso ou apresentação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), visto tratar-se de estudo observacional retrospectivo, e ser o anexo apresentado uma justificativa para a Ausência do uso do TCLE, solicita-se a troca do título do documento apresentado no anexo para Justificativa para o não uso do TCLE, e não TCLE, como foi apresentado e anexado.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Vide recomendação.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Conforme preconizado na Resolução 466/2012, XI.2, item d, cabe ao pesquisador elaborar e apresentar os relatórios parciais e final.

Assim sendo, o(a) pesquisador(a) deve enviar relatórios parciais semestrais da pesquisa ao CEP (a partir de dezembro/2015) e relatório final quando do seu encerramento.

Um modelo deste relatório está disponibilizado no site <http://www.saude.sc.gov.br/hijg/cep/deveresdopesquisador.htm>

Endereço: Rui Barbosa, nº 152
Bairro: Agronômica **CEP:** 88.025-301
UF: SC **Município:** FLORIANOPOLIS
Telefone: (48)3251-9092 **Fax:** (48)3251-9092 **E-mail:** cephijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 1.105.614

FLORIANOPOLIS, 12 de Junho de 2015

Assinado por:
Jucélia Maria Guedert
(Coordenador)

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agronômica

CEP: 88.025-301

UF: SC

Município: FLORIANOPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cephiij@saude.sc.gov.br