



**BAHIANA**  
ESCOLA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA

**ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA**  
**PÓS-GRADUAÇÃO EM TECNOLOGIAS EM SAÚDE**

**MANUELA FERNANDES DE ALMEIDA MELLO**

**FATORES ASSOCIADOS AO ÓBITO DE RECÉM-NASCIDOS APÓS CORREÇÃO  
DE ATRESIA DE ESÔFAGO**

**DISSERTAÇÃO DE MESTRADO**

SALVADOR

2016

**MANUELA FERNANDES DE ALMEIDA MELLO**

**FATORES ASSOCIADOS AO ÓBITO DE RECÉM-NASCIDOS APÓS CORREÇÃO  
DE ATRESIA DE ESÔFAGO**

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Tecnologias em Saúde da escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, como parte dos requisitos para a obtenção do título de Mestre em Tecnologias em Saúde.

Orientadora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Tânia Christiane Ferreira Bispo.

SALVADOR

2016

Ficha Catalográfica elaborada pela  
Biblioteca Cabula da EBMSP

M527 Mello, Manuela Fernandes de Almeida

Fatores associados ao óbito de recém-nascidos após correção de atresia de esôfago. / Manuela Fernandes de Almeida Mello. – Salvador: Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública. 2015.

58 f.

Dissertação (Mestrado) – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública. Requisito para obtenção de título de Mestre em Tecnologias em Saúde, 2015.

Orientação: Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Tânia Christiane Ferreira Bispo

1. Atresia esofágica 2. Recém-nascido-morte I. Bispo, Tânia Christiane Ferreira II. Escola Bahiana de Medicina e Saúde. III. Título.

CDU: 616.3

Nome: MELLO, Manuela Fernandes de Almeida.

Título: Fatores associados ao óbito de recém-nascidos após correção de Atresia de esôfago

Dissertação apresentada à Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública para obtenção do título de Mestre em Tecnologias em Saúde.

Aprovado em: 30 de setembro de 2015

#### Banca Examinadora

Prof<sup>a</sup>. Dr.: Lícia Maria Oliveira Moreira

Titulação: Doutor em Medicina pela Universidade Federal da Bahia

Instituição: Universidade Federal da Bahia

Prof<sup>a</sup>. Dr.: Patrícia Ribeiro de Oliveira

Titulação: Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente pela Universidade de São Paulo

Instituição: Universidade Federal da Bahia

Prof. Dr.: Ney Cristian Amaral Boa Sorte

Titulação: Doutor em saúde Coletiva/Epidemiologia pela Universidade Federal da Bahia

Instituição: Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública

Às minhas filhas, Helisa, Helena e  
Heloísa, que são meu grande motivo  
pela busca constante por  
crescimento pessoal e profissional.

## **AGRADECIMENTOS**

A Deus, por ter-me dado força e paciência nos momentos em que achei que não fosse ser capaz de cumprir todas as tarefas a mim confiadas.

À minha família: meu esposo, Hermano, pelo apoio e incentivo de cada dia; minhas filhas, que, apesar de não terem conhecimento disto, tiveram que dividir a minha atenção com o estudo e me fizeram tomar decisões difíceis durante esta caminhada, sem nunca deixar de demonstrar amor; minha mãe, Zenaide, por toda força e ensinamentos da vida toda; e, meus irmãos, Géó, Leleu e Val, amigos e companheiros de sempre.

A todos os professores do curso, que foram tão importantes na minha formação acadêmica, em especial à minha orientadora, Tânia Bispo, pela disponibilidade e dedicação, e a Carol Feitosa, por todo carinho e auxílio.

Aos colegas do mestrado, pelos momentos compartilhados e pelo apoio nesta fase da minha vida.

Aos amigos e familiares, que sempre incentivaram a minha vida pessoal e profissional.

Finalmente, agradeço aos pacientes, razão pela busca do aprimoramento profissional. A eles, o meu respeito e gratidão.

## RESUMO

**Introdução:** Com os avanços no cuidado intensivo neonatal e no manejo cirúrgico, a sobrevida dos pacientes com atresia de esôfago (AE) foi melhorada ao longo dos anos, alcançando 85-90% em países em desenvolvimento e valores superiores a 95% em países desenvolvidos. Essa patologia traz repercussões para a saúde, mesmo após o reparo cirúrgico, a curto e longo prazo. **Objetivo:** Descrever a frequência de óbitos dos RN após correção cirúrgica de AE atendidos em um hospital público de referência da cidade de Salvador –Ba e identificar fatores potencialmente associados ao número de óbitos. **Métodos:** Estudo longitudinal e retrospectivo da ocorrência de óbitos e fatores associados, no pós-operatório precoce de recém-nascidos submetidos ao reparo cirúrgico de AE, entre janeiro de 2012 e outubro de 2014. Para a análise de fatores potencialmente associados ao óbito, foi utilizado o teste exato de Fisher para variáveis categóricas, e o teste *t* de *student* para amostras independentes, para as variáveis contínuas. O risco de óbito, segundo as variáveis dicotômicas, foi avaliado através do cálculo do risco relativo e de seus respectivos intervalos de confiança a 95%. A ocorrência de óbitos segundo o tempo após a cirurgia foi apresentada através do gráfico de sobrevivência de Kaplan-Meier. **Resultados:** Foram incluídos no estudo 22 pacientes, porém, 1 foi excluído por falta de informações no prontuário. A frequência de óbito foi de 38,1%. Os RN pré-termo tiveram um risco 6 vezes maior de falecer que os RN a termo (IC95%: 1,6 – 22,42), peso ao nascer abaixo de 2.500g aumentou o risco de óbito em 4 vezes (IC95%: 1,42 – 12,19). Complicações respiratórias no período pós-operatório estavam presentes em 57,1% dos RN, sendo mais comum a pneumonia (23,8%), seguida por atelectasia (19%), 2 RN apresentaram mais de uma complicação. 57,1% dos RN nasceram na cidade de Salvador, sendo que 7 partos (33,3%) aconteceram no hospital de referência. A média de idade do RN no dia da admissão nessa unidade hospitalar foi de 3,0 ( $\pm$ 3,1) dias. A maioria dos neonatos da amostra era a termo (66,7%), do sexo feminino (57,1%) e com peso de nascimento acima de 2.500g (71,4%). Em 85,7% dos casos o diagnóstico foi realizado após o nascimento e a AE foi classificada como Tipo C de Gross. O reparo cirúrgico aconteceu com uma média de idade de 7,7 ( $\pm$ 3,6) dias. A pneumonia no período pré-operatório foi observada em 8 (38,1%) RN. Outra anomalia congênita esteve associada em 47,6% dos pacientes e 6 destes apresentaram mais de uma anomalia. A maioria dos RN não necessitou de ventilação mecânica no período pré-operatório (52,4%). No período pós-operatório, o tempo médio de ventilação mecânica foi de 10,3 ( $\pm$ 12,6) dias. As complicações cirúrgicas puderam ser observadas em 57,1% dos casos, sendo a mais comum a deiscência da anastomose (52,4%). Sepsis foi constatada em 11 pacientes (52,4%). O tempo médio de internação, na referida unidade hospitalar, foi de 36,1 ( $\pm$ 29,3) dias. **Conclusão:** O óbito ocorreu em 38,1% dos pacientes, sendo que prematuridade e peso ao nascimento foram fatores que influenciaram significativamente o número de óbitos.

**Palavras-chave:** Atresia Esofágica. Fístula Esofágica. Recém-nascido. Morte. Complicações Pós-operatórias.

## ABSTRACT

**Introduction:** With advances in neonatal intensive care and surgical management, the survival of patients with esophageal atresia (EA) has been improved over the years, reaching 85-90% in developing countries and values higher than 95% in developed countries. This condition brings health impacts, even after surgical repair, in the short and long term. **Objective:** To describe the frequency of newborn deaths after surgical correction AE enrolled in a public referral hospital in Salvador -Ba and identify factors potentially associated to the number of deaths. **Methods:** Longitudinal and retrospective study of deaths and associated factors in the early postoperative period of infants undergoing surgical repair AE , between January 2012 and October 2014. For the analysis of potentially associated with death factors , we used the Fisher 's exact test for categorical variables and the student t test for independent samples for continuous variables . The risk of death , according to the dichotomous variables was evaluated by calculating the relative risk and its confidence intervals at 95 % . The occurrence of deaths according to the time after surgery was presented by Kaplan-Meyer survival plot. **Results:** The study included 22 patients but one was excluded for lack of information in the medical records. The death rate was 38.1 % . Preterm infants had a 6 times greater risk of dying than full-term infants (95% CI : 1.6 - 22:42) , birth weight below 2,500 grams increased the risk of death in 4 times ( 95% CI: 1.42 to 12.19 ). Respiratory complications in the postoperative period were present in 57.1% of newborns, the most common was pneumonie (23.8%), followed by atelectasis (19%), 2 newborns presented more than one complication. Born in Salvador 57.1% of the RN, 7 deliveries (33.3%) occurred in the reference hospital. The mean age of the RN on the day of admission in this unit was 3,0 ( $\pm$ 3,1) days. The majority of the neonates of the sample was term (66.7%), female (57.1%) and birth weight above 2,500g. In 85.7% of cases the diagnosis was made after birth and the AE was classified as Type C Gross. Surgical repair happened with an mean age of 7.7 ( $\pm$  3.6) days. Pneumonia in the preoperative period was observed in 8 (38.1%) newborns. Another congenital anomaly was associated in 47.6 % of patients and 6 of these had more than one abnormality. Most infants did not require mechanical ventilation in the preoperative period (52.4%). In the postoperative period, the mean duration of mechanical ventilation was 10.3 ( $\pm$  12.6) days. Surgical complications were observed in 57.1% of cases, the most common being the anastomotic leak (52.4%). Neonatal sepsis occurred in 11 patients (52.4%). The mean length of stay in that hospital, was 36.1 ( $\pm$  29.3) days. **Conclusion:** The death occurred in 38.1% of patients, prematurity and birth weight were factors that significantly influenced the number of deaths.

**Keywords:** Esophageal atresia. Esophageal fistula. Newborn. Death. Postoperative complications..



## LISTA DE FIGURAS

- Figura 1** – Apresentação dos tipos e prevalência de Atresia de esôfago, segundo a classificação de Gross 19
- Figura 2** – Raio X de tórax e abdômen de dois RN com Atresia de esôfago 18
- Figura 3** – Ilustração do procedimento cirúrgico por toracotomia para correção de Atresia de esôfago 25

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1</b> - Características sócio-demográficas das genitoras de recém-nascidos com Atresia de esôfago atendidas em um hospital público de referência em Neonatologia na cidade de Salvador-Ba, 2012-2014	35
<b>Tabela 2</b> - Características sócio-demográficas dos recém-nascidos com Atresia de esôfago atendidos em um hospital público de referência em Neonatologia na cidade de Salvador-Ba, 2012-2014	36
<b>Tabela 3</b> - Características clínicas e complicações apresentadas pelos recém-nascidos com Atresia de esôfago atendidos em um hospital de referência em Neonatologia da cidade do Salvador-Ba, 2012-2014	37
<b>Tabela 4</b> - Sobrevivência da população em estudo, baseada na classificação de prognóstico de Spitz	38
<b>Tabela 5</b> - Características da população de estudo, de acordo com o óbito	39
<b>Tabela 6</b> - Risco relativo e respectivos intervalos de confiança a 95% para os óbitos de acordo com as variáveis selecionadas	41

## LISTA DE ABREVIATURAS

AE	Atresia de esôfago
BSITD-III	<i>Bayley Scale of Infant and Toddler Development Version-III</i>
FTE	Fístula traqueoesofágica
HGRS	Hospital Geral Roberto Santos
IG	Idade gestacional
RGE	Refluxo gastroesofágico
RN	Recém-nascido
SAME	Serviço de Arquivo Médico e Estatístico
SPSS	<i>Statistical Package for the Social Sciences</i>
VM	Ventilação mecânica

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO</b>	<b>13</b>
<b>2</b>	<b>OBJETIVOS</b>	<b>14</b>
<b>2.1</b>	<b>Geral</b>	<b>14</b>
<b>2.2</b>	<b>Específicos</b>	<b>14</b>
<b>3</b>	<b>REVISÃO DE LITERATURA</b>	<b>15</b>
<b>3.1</b>	<b>Epidemiologia</b>	<b>15</b>
<b>3.2</b>	<b>Etiologia</b>	<b>15</b>
<b>3.3</b>	<b>Fisiopatologia</b>	<b>16</b>
<b>3.4</b>	<b>Diagnóstico</b>	<b>17</b>
<b>3.5</b>	<b>Classificação anatômica</b>	<b>17</b>
3.5.1	Atresia de Esôfago com FTE Distal (Tipo C de Gross)	18
3.5.2	Atresia de Esôfago Isolada sem FTE (Tipo A de Gross)	18
3.5.3	FTE sem Atresia de Esôfago (Tipo E de Gross)	18
3.5.4	Atresia de Esôfago com FTE Proximal (Tipo B de Gross)	19
3.5.5	Atresia de Esôfago com FTE Proximal e Distal (Tipo D de Gross)	19
<b>3.6</b>	<b>Investigação diagnóstica</b>	<b>20</b>
3.6.1	Investigação Diagnóstica para AE e TEF	20
3.6.2	Investigação Diagnóstica de Anomalias Associadas	21
<b>3.7</b>	<b>Classificação segundo o prognóstico</b>	<b>21</b>
<b>3.8</b>	<b>Condutas</b>	<b>24</b>
3.8.1	Pré-Operatório	24
3.8.2	Correção Cirúrgica	24
3.8.3	Pós-Operatório	26
3.9	Complicações	27
3.9.1	Complicações Precoces	27
3.9.2	Complicações Tardias	28
<b>4</b>	<b>MÉTODOS</b>	<b>31</b>
<b>4.1</b>	<b>Desenho do estudo</b>	<b>31</b>
<b>4.2</b>	<b>Local do estudo</b>	<b>31</b>
<b>4.3</b>	<b>População do estudo e critérios de inclusão e exclusão</b>	<b>31</b>
<b>4.4</b>	<b>Procedimentos para coleta</b>	<b>32</b>

<b>4.5</b>	<b>Variáveis do estudo</b>	<b>32</b>
<b>4.6</b>	<b>Processamento e análise dos dados</b>	<b>33</b>
<b>4.7</b>	<b>Aspectos éticos</b>	<b>34</b>
<b>5</b>	<b>RESULTADOS</b>	<b>35</b>
<b>6</b>	<b>DISCUSSÃO</b>	<b>43</b>
<b>7</b>	<b>LIMITAÇÕES E PERSPECTIVAS</b>	<b>50</b>
<b>8</b>	<b>CONCLUSÃO</b>	<b>51</b>
	<b>REFERÊNCIAS</b>	<b>52</b>
	<b>ANEXOS</b>	<b>58</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A Atresia de Esôfago (AE) é considerada a má formação mais comum desse órgão. <sup>1</sup> Sua incidência varia de um em cada 2.500 a 4.500 nascidos vivos, sendo duas a três vezes maior em gêmeos, com discreta predominância pelo sexo masculino. <sup>2</sup> Pode estar associada a síndromes genéticas ou prematuridade<sup>3</sup> e, em 50% dos casos, é acompanhada por outras más formações congênitas, como as cardíacas, as geniturinárias, as anorretais, as musculoesqueléticas e as gastrointestinais. As anomalias congênitas associadas influenciam o tratamento e a sobrevida dos pacientes acometidos pela Atresia. <sup>4</sup>

Com os avanços no cuidado intensivo neonatal e no manejo cirúrgico, a sobrevida desses pacientes foi melhorada ao longo dos anos, alcançando 85 a 90% em países em desenvolvimento, e valores superiores a 95% em países desenvolvidos.<sup>5</sup> O baixo peso ao nascimento, a presença de cardiopatia congênita e de outras anomalias associadas e a necessidade de ventilação mecânica no período pré-operatório são considerados fatores preditores de mortalidade.<sup>6,7</sup>

A AE pode provocar efeitos sobre a função respiratória e gastrointestinal dos pacientes, interferindo na sua qualidade de vida do nascimento até a idade adulta.<sup>8</sup> São escassos os estudos sobre a mortalidade e a evolução dos RN com AE no Brasil.

A ocorrência de sintomas respiratórios varia de 33 a 41%, estes se desenvolvem predominantemente nos primeiros anos de vida. <sup>9</sup> Alguns fatores presentes no 1º mês de vida predisõem o indivíduo ao desenvolvimento de complicações respiratórias tardias, tais como: gemelaridade, intubação pré-operatória, baixo peso ao nascimento, AE do tipo “*long-gap*”, fístula anastomótica, intubação pós-operatória  $\geq$  5 dias e internação hospitalar  $\geq$  30 dias.<sup>10</sup>

Complicações respiratórias presentes no pós-operatório precoce de correção da AE podem aumentar o tempo de intubação do recém-nascido e prolongar o tempo de internação hospitalar desse paciente, além de contribuir para a mortalidade e o desenvolvimento de complicações tardias.

## 2 OBJETIVOS

### 2.1 GERAL

Descrever a frequência de óbitos dos RN após correção cirúrgica de AE atendidos em um hospital público de referência da cidade de Salvador – Ba e identificar fatores potencialmente associados ao número de óbitos.

### 2.2 ESPECÍFICOS

- Caracterizar os aspectos sócio-demográficos e clínicos das genitoras e dos RN portadores de AE;
- Descrever a frequência de complicações respiratórias no pós-operatório precoce de recém-nascidos com AE.

### 3 REVISÃO DE LITERATURA

#### 3.1 EPIDEMIOLOGIA

A Atresia de Esôfago (AE) é uma má formação congênita que se caracteriza pela interrupção de continuidade do órgão, podendo estar associada ou não à comunicação anormal entre traqueia e esôfago.<sup>11</sup> A incidência dessa patologia varia de 1/2500 a 1/4000 nascidos vivos.<sup>1</sup> A fístula traqueoesofágica (FTE) está presente em 85-88% dos casos de AE.<sup>12</sup> A parte significativa dos casos acontece de forma esporádica, porém, a incidência é de 2 a 3 vezes maior em gêmeos.<sup>13</sup>

Um estudo envolvendo 18 Programas de Vigilância de Más Formações Congênitas da América do Norte, América do Sul, Europa e Austrália demonstrou prevalência total de 2,44 por 10.000 nascidos, variando entre 1,77 e 3,68 por 10.000 nascidos. A variação de prevalência entre as regiões envolvidas no estudo pode ser atribuída à variabilidade étnica da população e às diferenças nos métodos de identificação e definição da patologia. A prevalência de 3,69 por 10.000 nascidos foi encontrada no Laboratório de Epidemiologia de Malformações Congênitas da Fundação Oswaldo Cruz no Rio de Janeiro.<sup>14</sup>

Mais de 50% dos casos de AE estão associados a outras más formações congênitas, como as cardíacas (29%), as geniturinárias (14%), as anorretais (14%) e as gastrointestinais (13%) que, agrupadas, recebem a denominação de VACTERL. Alterações musculoesqueléticas também podem estar presentes. Síndromes genéticas como a trissomia de 18 e a trissomia de 21 são frequentemente associadas à AE.<sup>11</sup>

#### 3.2 ETIOLOGIA

A AE não tem etiologia conhecida, todavia, alguns autores a consideram uma síndrome multifatorial, envolvendo fatores genéticos e ambientais.<sup>3</sup> Como a traqueia e o esôfago têm origem no mesmo tubo, um erro embriológico por volta da quarta semana de gestação pode justificar a atresia.<sup>15</sup> A exposição materna a fatores



de risco durante o período de separação entre traqueia e esôfago é considerado crítico.<sup>16</sup>

A baixa paridade materna tem sido apontada como fator de risco, visto que pode estar associada a problemas de fertilidade. A idade materna elevada pode ser confundida como fator de risco para AE, devido à sua ligação com anormalidades cromossômicas. Porém, quando analisadas separadamente, crianças com e sem anormalidades cromossômicas, a idade materna elevada ainda se manteve associada à AE.<sup>17</sup> Mecanismos endócrinos podem estar envolvidos na etiologia da AE, o que justificaria também a elevada idade paterna como fator de risco.<sup>18</sup>

Mulheres brancas têm mais risco de gerar uma criança com AE quando comparadas a outros grupos étnicos. Isso pode refletir diferença na exposição a fatores de risco ambientais e na predisposição genética. <sup>1</sup> Prevalência mais baixa de AE foi encontrada em hispânicas e afroamericanas.<sup>14</sup>

A combinação entre tabagismo e etilismo durante a gravidez mostrou-se como significativo fator de risco para a AE. <sup>19</sup> A presença de diabetes antes ou durante a gestação aumentou em 70% o risco de acontecimento desta patologia.<sup>20</sup>

### 3.3 FISIOPATOLOGIA

A motilidade do esôfago sempre é afetada. Primariamente pela inervação anormal ou como consequência da lesão do nervo vago que pode ocorrer durante o reparo cirúrgico. Os movimentos peristálticos são comprometidos principalmente no segmento distal. A pressão de repouso do esôfago é mais alta do que em pacientes comuns, e a pressão de fechamento do esfíncter esofágico é reduzida. <sup>12</sup>

Há também uma deficiência da cartilagem traqueal e o aumento do músculo transversal na parede posterior da traqueia. Em casos graves, essas anormalidades podem resultar em traqueomalácia com colapso da traqueia na região próxima à fístula. <sup>12</sup>

### 3.4 DIAGNÓSTICO

Geralmente, o diagnóstico de AE ocorre nas primeiras 24 horas de vida, mas pode acontecer ainda no período pré-natal ou de forma tardia. Achados inespecíficos ao ultrassom obstétrico podem conduzir ao diagnóstico de AE, como: polidramnia e ausência da bolha do estômago. O valor preditivo desses achados é baixo, mas alerta para a possibilidade de anomalias congênitas associadas.<sup>21</sup> O diagnóstico antenatal permite uma maior preparação da família e um melhor planejamento dos procedimentos a serem realizados.<sup>22</sup>

A maioria dos recém-nascidos com AE é diagnosticada no nascimento pela presença de desconforto respiratório leve a moderado, impossibilidade de progredir sonda orogástrica, incapacidade de deglutir a saliva e asfixia ao tentar ser alimentado.<sup>23</sup> Cerca de 91% dos neonatos não têm diagnóstico pré-natal de AE, e a incapacidade de ser alimentado é o que, geralmente, indica a presença da má formação.<sup>13</sup>

O diagnóstico tardio é raro e pode ocorrer até o 25º dia de vida. Geralmente, está relacionado à AE com FTE proximal ou tipo H (em que há FTE proximal e distal sem a descontinuidade do esôfago). Os pacientes podem apresentar episódios de tosse durante a alimentação, pneumonia recorrente, crises de cianose e distensão abdominal intermitente com flatulência excessiva. A FTE proximal pode ser encontrada através de estudo de imagem contrastado.<sup>13</sup>

O diagnóstico pré-natal pode estar associado a melhores resultados, porém, observou-se uma menor sobrevivência em RN com diagnóstico pré-natal, já que este está associado a uma maior frequência de anormalidades associadas, que é um importante preditor de mortalidade.<sup>21</sup>

### 3.5 CLASSIFICAÇÃO ANATÔMICA

A primeira classificação anatômica foi realizada por Vogt, em 1929, e embasou a classificação realizada por Ladd (1944) e Gross (1953).<sup>24</sup> A descrição

anatômica da anomalia e sua correlação com a classificação de Gross se faz presente na Figura 1.

### **3.5.1 Atresia de esôfago com FTE distal (Tipo C de Gross)**

A Atresia de esôfago com FTE distal (Tipo C de Gross) é a variação mais comum, correspondendo a 86% dos casos. Há uma dilatação proximal do esôfago, coberta por uma fina parede muscular, com fundo cego, localizada no nível da terceira ou quarta vértebra torácica. A porção distal do esôfago é mais fina e mais estreita e entra na parede posterior da traqueia próximo à carina. A distância entre os cotos é variável, podendo haver desde sobreposição dos segmentos a uma grande lacuna entre eles.<sup>12</sup>

### **3.5.2 Atresia de esôfago isolada sem FTE (Tipo A de Gross)**

A Atresia de esôfago isolada sem FTE (Tipo A de Gross) corresponde a cerca de 7% dos casos e caracteriza-se por duplo fundo cego sem conexão com a traqueia. O segmento distal é dilatado e, normalmente, encontra-se acima do mediastino no nível da segunda vértebra torácica. A porção distal do esôfago é curta e localiza-se acima do diafragma.<sup>12</sup> A distância entre os cotos é considerada grande, quando ultrapassa dois corpos vertebrais ou é maior que 2,5 cm, sendo, então, denominada de *long-gap*. A abordagem cirúrgica é determinada pela distância entre os cotos.<sup>25</sup>

### **3.5.3 FTE sem Atresia de esôfago (Tipo E de Gross)**

Em se tratando de FTE sem Atresia de esôfago (Tipo E de Gross), não há modificação anatômica do esôfago, porém, está presente uma conexão estreita

entre a traqueia e o esôfago, com diâmetro de 3 a 5 mm. A fístula normalmente é única, mas casos de duas fístulas ou mais já foram descritos. Corresponde a cerca de 4% dos casos.<sup>12</sup>

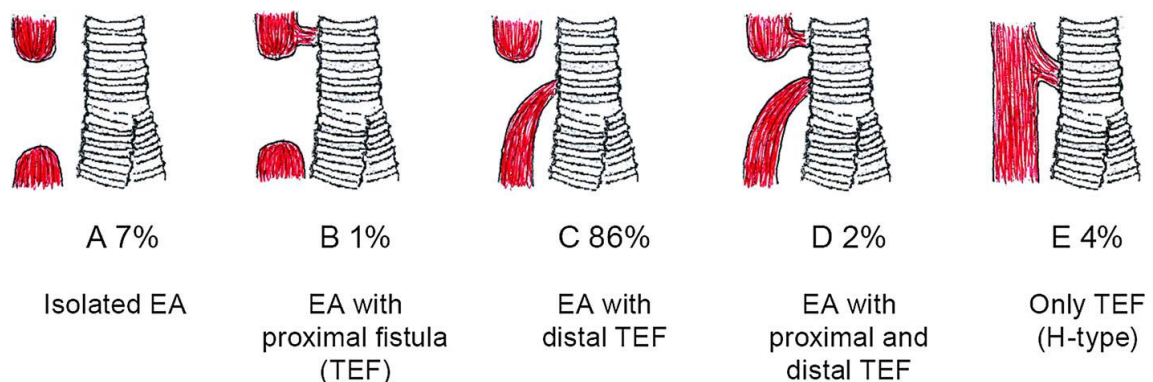
### 3.5.4 Atresia de esôfago com FTE proximal (Tipo B de Gross)

Apenas 2% dos portadores de AE apresentam a Atresia de esôfago com FTE proximal (Tipo B de Gross), estando esta presente no coto proximal.<sup>12</sup>

### 3.5.5 Atresia de esôfago com FTE proximal e distal (Tipo D de Gross)

A Atresia de esôfago com FTE proximal e distal (Tipo D de Gross) é a forma mais rara de anomalia, presente apenas em 1% ou menos dos RN com AE. Muitos desses casos são tratados como AE com FTE distal, e, como resultado, observam-se infecções respiratórias recorrentes. Uma investigação cuidadosa revela a presença da FTE proximal que poderia equivocadamente ser interpretada como uma fístula recorrente após o reparo cirúrgico.<sup>12</sup>

**Figura 1** - Apresentação dos tipos e prevalência de Atresia de esôfago, segundo a classificação de Gross.\*



Fonte: Dellenmark-Blom (2015)<sup>25</sup>.

\* A cor vermelha ilustra o esôfago e a cor cinza representa a traqueia.

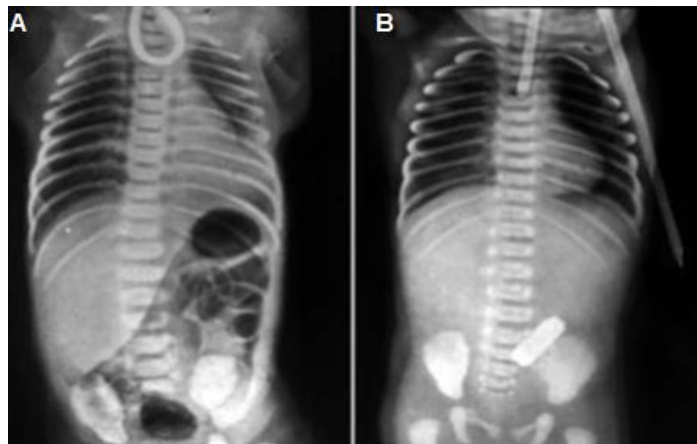
### 3.6 INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA

Após a suspeita de AE, é necessário realizar uma investigação detalhada que tem como objetivos: confirmar o diagnóstico; fornecer informações importantes para o procedimento cirúrgico; e determinar a presença de anomalias associadas. <sup>26</sup>

#### 3.6.1 Investigação Diagnóstica para AE e TEF

Na maioria dos casos, a radiografia de tórax é utilizada para a confirmação do diagnóstico clínico (Figura 2). Observa-se, nesse exame, a presença da sonda no coto proximal do esôfago, pois não há progressão até o estômago devido à má formação. <sup>15</sup>

**Figura 2** - Raio X de tórax e abdômen de dois RN com Atresia de esôfago\*\*.



Fonte: Pinheiro (2012)<sup>27</sup>

A ausência de gás no abdômen sugere AE sem FTE que geralmente está associada à *long-gap*, mas pode ocorrer também em casos de FTE distal obstruída por muco. Outros aspectos podem ser observados na radiografia, como: a presença

---

\*\*A: Não progressão da sonda orogástrica no coto proximal e presença de ar no estômago, que leva ao diagnóstico de AE com FTE distal. B: Tubo radiopaco do coto proximal do esôfago e ausência de ar no estômago identificando AE sem FTE.

de 13 costelas, dupla-bolha de atresia duodenal e área cardíaca anormal. Esses achados podem influenciar na técnica cirúrgica a ser utilizada para a correção da AE. Em centros avançados a investigação diagnóstica de casos complexos é complementada pelo esofagograma, pela endoscopia ou por exames contrastados.<sup>26</sup>

### 3.6.2 Investigação Diagnóstica de Anomalias Associadas

Pacientes que foram diagnosticados no pré-natal, comumente já apresentam o resultado do ecocardiograma fetal e do exame de cariótipo para detectar possíveis anomalias associadas. Quando o diagnóstico é realizado após o nascimento, a radiografia de tórax auxilia na detecção de anomalias vertebrais. A ultrassonografia renal e o ecocardiograma são exames complementares que fazem parte da investigação da maioria dos centros de referência.

Nos casos em que se observam claramente anomalias associadas, é necessária uma avaliação cardiológica especializada, além de acompanhamento com geneticista e investigação cuidadosa nos sistemas geniturinário, gastrointestinal e musculoesquelético. Para a realização da correção cirúrgica, é indispensável a realização do ecocardiograma no intuito de detectar anomalias estruturais no coração ou grandes vasos sanguíneos. Como, por exemplo, a dextro-posição do arco aórtico, que é determinante para a via de acesso ao sítio cirúrgico, e a presença de cardiopatias congênitas graves que precisam ser corrigidas antes da AE.<sup>13</sup>

## 3.7 CLASSIFICAÇÃO SEGUNDO O PROGNÓSTICO

Em 1962, Waterson *et al.* propuseram a classificação dos RN com AE em três grupos, com diferentes chances de sobrevivência. A classificação era baseada no peso de nascimento, anomalias associadas e pneumonia, em que<sup>28</sup>:

- Grupo A: RN com peso de nascimento maior que 2.500g e com bom estado geral;

- Grupo B 1: RN com peso de nascimento entre 1.800 e 2.500g e com bom estado geral;
- Grupo B 2: RN com peso de nascimento acima de 2.500g, pneumonia moderada e anomalia congênita associada;
- Grupo C 1: RN com peso de nascimento abaixo de 1.800g;
- Grupo C 2: RN com peso de nascimento maior que 2.500g, apresentando pneumonia severa e grave anomalia congênita associada.

De acordo com a classificação supracitada e levando em consideração o período em que foi realizado o estudo (1951-1959), a sobrevivência no grupo A foi de 95%, no grupo B, foi de 68% e, no grupo C, de apenas 6%.<sup>28</sup> Nos anos subsequentes, foram inúmeros os avanços alcançados no diagnóstico e tratamento da AE. Entre 1980 e 1992, a classificação de Waterston *et al.*(1962) foi aplicada novamente, e encontrou-se uma sobrevivência de 99% no grupo A, 95% no grupo B e 71% no grupo C.<sup>12</sup> Ficou evidente a necessidade de uma nova classificação que considerasse os fatores de riscos atuais mais relevantes.

Em 1994, Spitz propõe a classificação para sobrevivência, baseada no peso de nascimento e na presença de más formações cardíacas graves. Foi considerada anomalia cardíaca grave: má formação cardíaca cianogênica, que necessita de cirurgia corretiva ou paliativa; ou má formação cardíaca não cianogênica, que requer tratamento cirúrgico ou medicamentoso para evitar falência cardíaca. Segue então a classificação<sup>12</sup>:

- Grupo I: RN com peso de nascimento acima de 1.500g sem anomalia cardíaca grave;
- Grupo II: RN com peso de nascimento menor que 1.500g ou anomalia cardíaca grave;
- Grupo III: RN com peso de nascimento inferior a 1.500g e com anomalia cardíaca grave.

A Classificação de Spitz (1994) é amplamente utilizada, sendo considerada um importante preditor de prognóstico para pacientes com AE.<sup>27</sup> Por essa classificação, na década de 80, a taxa de sobrevivência no Grupo I foi de 97%, no Grupo II, de 59% e, no Grupo III, de 22%. Estudos mais recentes apontam uma melhoria dessas taxas, aumentando para 98%, 82% e 50% nos grupos I, II e III, respectivamente.<sup>29</sup>

Uma revisão da classificação de Spitz foi realizada por Okamoto *et al.*(2009)<sup>30</sup>, que propôs uma nova classificação de mortalidade. Os fatores de risco considerados foram os mesmos de Spitz, porém, atribuiu-se maior relevância à presença de anomalia congênita grave do que ao peso de nascimento. Assim, tem-se a seguinte classificação:

- Grupo I: considerado grupo de baixo risco, consiste em pacientes sem anomalia congênita grave e com peso de nascimento maior que 2.000g. A taxa de sobrevivência foi de 100%;
- Grupo II: grupo com risco moderado, composto por pacientes sem anomalia cardíaca grave e com peso de nascimento inferior a 2.000g. A taxa de sobrevivência foi de 82%;
- Grupo III: grupo com risco relativamente alto, abrange os pacientes com anomalia cardíaca grave e com peso de nascimento acima de 2.000g. A taxa de sobrevivência foi de 72%;
- Grupo IV: grupo com risco elevado, engloba pacientes com anomalia cardíaca grave e com peso de nascimento inferior a 2.000g. A taxa de sobrevivência foi de 27%.

Apesar de haver classificações de mortalidade específicas para AE e baseadas em diferentes fatores de risco, essas se mostram superior em prever a mortalidade quando comparadas a escores gerais de mortalidade neonatal.<sup>31</sup>

Alguns autores consideram alguns fatores de risco para mortalidade em pacientes com AE, a saber: peso de nascimento < 1.500g; prematuridade; cardiopatia congênita associada; presença de pneumonia; e *long gap*. Deve-se considerar ainda: 1) diagnóstico tardio com má nutrição e desidratação; 2) casos não diagnosticados com várias tentativas de alimentação oral, levando a pneumonia severa; 3) casos que necessitam de transporte por longas distâncias, sem o cuidado específico; 4) genitoras anêmicas e mal nutridas; e 5) RN mantidos em ambiente sem higiene e sem aspiração contínua do coto superior.<sup>32</sup>

Nos primeiros anos de vida, a mortalidade está associada à falta de Unidades de Terapia Intensiva Pediátrica, técnicas ventilatórias utilizadas no pós-operatório, fracasso do tratamento cirúrgico, pneumonia, problemas relacionados à prematuridade e às anomalias cromossômicas.<sup>9</sup>



## 3.8 CONDUTAS

### 3.8.1 Pré-Operatório

Após o diagnóstico de AE, o RN deve ser transferido do seu local de nascimento para o centro de referência de cirurgia da região. Durante a transferência e até que o procedimento cirúrgico possa ser realizado, uma sonda deve ser colocada no coto proximal para sucção de secreções evitando a aspiração. A cabeça da criança deve ficar ligeiramente elevada para facilitar a drenagem e diminuir o risco de regurgitação.<sup>26</sup>

Alguns neonatos podem necessitar de suporte ventilatório, principalmente os prematuros, pela associação com a Síndrome do Desconforto Respiratório, e os portadores de cardiopatias. O uso da ventilação mecânica (VM) pode levar a uma hiperdistensão abdominal e risco de ruptura gástrica devido ao escape de gases respiratórios para o estômago pela FTE distal. Com o aumento da pressão intra-abdominal pode ocorrer redução do retorno venoso e restrição da mobilidade diafragmática. A distensão gástrica ainda pode resultar em aspiração do conteúdo gástrico pela FTE distal, causando pneumonia por aspiração.<sup>33</sup> Esses fatores podem ser minimizados com o posicionamento da extremidade distal do tubo endotraqueal após a FTE e aplicação da ventilação gentil através de baixas pressões.<sup>34</sup>

### 3.8.2 Correção Cirúrgica

A técnica padrão utilizada na correção cirúrgica é a toracotomia latero-dorsal direita. Quando a aorta está localizada à direita, ao ecocardiograma pré-operatório, deve ser realizada a toracotomia à esquerda. A abordagem do esôfago e da traqueia é feita por meio de incisão na borda inferior da escápula, na altura do 5º espaço intercostal. Posteriormente, realiza-se a ligadura da veia ázigos e a localização da FTE. Uma vez identificada, a FTE é cerclada e cortada, evitando o escape de ar. O coto esofágico distal é fino e hipoplásico e deve ser manuseado de forma muito

cuidadosa. O coto proximal encontra-se retraído na região cervical e precisa ser mobilizado para que a ligação término-terminal entre os cotos seja realizada. Após a esofagoplastia, o cirurgião deve passar uma sonda orogástrica transanastomótica, para promover a descompressão gástrica e a alimentação enteral, assim que possível <sup>26</sup> (Figura 3).

Na maioria dos casos, é colocado um dreno torácico próximo à anastomose para identificar precocemente uma fístula anastomótica e, em alguns casos, até para tratar conservadoramente a fístula. <sup>36</sup>

Na presença de FTE, é importante que, durante a cirurgia, a ventilação ocorra diretamente para os pulmões e não através da fístula. Isso requer a manutenção da ventilação espontânea no pré-operatório, e a não utilização de bloqueadores musculares e pressão positiva excessiva, até que a fístula seja fechada. <sup>37</sup>

Quando há uma grande distância entre os cotos, os cirurgiões podem optar por realizar o reparo de forma estagiada para que a anastomose não fique sob forte tensão. No primeiro momento, realiza-se o fechamento da fístula, se houver, e a gastrostomia, e a correção é atrasada por 6 a 12 semanas. Se após esse período, a distância ainda for grande, alguns autores preferem aplicar uma tração sobre um dos cotos, e, após 6 a 14 dias, realizar a anastomose. <sup>38</sup>

**Figura 3** - Ilustração do procedimento cirúrgico por toracotomia para correção da AE. <sup>35</sup>



Foto do posicionamento do RN e local onde será feita a incisão

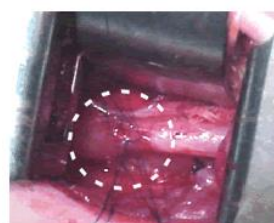


Foto da sutura entre as duas bocas doesôfago (intra-operatório).

Veja esquema abaixo



Foto do final da cirurgia, mostrando incisão coberta por Dermabond R. Um pouco abaixo está o dreno de Penrose, que vai até próximo da anastomose.

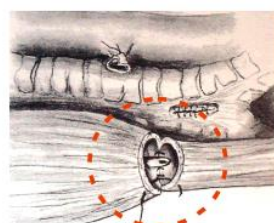


Foto esquemática, mostrando sutura entre as duas bocas (anastomose) e a sonda que passa através dela em direção ao estômago.

Fonte: França (2002).

O tempo para a correção definitiva também pode ser influenciado pelo peso de nascimento do RN. Em casos de extremo baixo peso (EBP), ou seja, RN com peso de nascimento inferior a 1.000 g, realiza-se, num primeiro momento, a ligadura da FTE e gastrostomia, e, quando a criança atingir o peso de 2.000g e a estabilidade clínica, faz-se a esofagoplastia. A presença de pneumonia pós-operatória e sepse foi significativamente menor nos RN com EBP que foram tratados pelo reparo cirúrgico por etapas.<sup>39</sup>

Existem outros métodos cirúrgicos para correção da AE, como a toracoscopia e técnicas de cirurgia minimamente invasivas, que não serão abordadas neste trabalho, pois todos os participantes do estudo foram submetidos à toracotomia.

### **3.8.3 Pós-Operatório**

O RN deve ser encaminhado à Unidade de Tratamento Intensivo Neonatal para a monitorização respiratória e o controle da dor. A retirada do suporte ventilatório invasivo deve levar em consideração alguns aspectos, como: peso, prematuridade, presença de anomalias, duração da cirurgia, tensão da anastomose, dificuldades ventilatórias durante a cirurgia e controle da dor.<sup>40</sup>

Um RN termo com efetivo controle da dor pode ser extubado precocemente. Um RN prematuro, ou com anomalias associadas, ou que apresentou dificuldades de manter a oxigenação durante a cirurgia, ou que passou por uma cirurgia longa, será beneficiado por um período na VM durante o pós-operatório.<sup>41</sup>

Nos casos em que a anastomose fica sob tensão, o RN deve permanecer por 5 dias na VM, paralisado e com flexão da cervical. Essas medidas reduzem a incidência de fístula anastomótica, sem efeitos colaterais importantes.<sup>38</sup>

### 3.9 COMPLICAÇÕES

As complicações relacionadas à AE podem ser classificadas em precoces e tardias. As complicações presentes no primeiro mês após a cirurgia são consideradas precoces, e as mais comuns são: deiscência da anastomose, estenose da anastomose e fístula recorrente. Dentre as complicações tardias, podem-se observar com maior frequência: refluxo gastroesofágico, traqueomalácia e dismotilidade esofágica. <sup>42</sup>

#### 3.9.1 Complicações Precoces

A deiscência da anastomose ocorre entre 15% e 20% dos pacientes, mas em apenas um terço ocorre uma ruptura significativa. Uma grande ruptura geralmente acontece nas primeiras 48h de pós-operatório e, quando associada ao pneumotórax hipertensivo, configura risco de vida para o RN, sendo necessária nova abordagem cirúrgica para realização de esofagostomia cervical. Pequenas rupturas da anastomose podem ser diagnosticadas pelos exames contrastados de rotina, realizados entre o quinto e sétimo dia de pós-operatório. Nesses casos, o fechamento ocorre de forma espontânea, porém, aumentam o risco de estreitamento local. <sup>12</sup>

O estreitamento da anastomose apresenta-se em 30 a 40% dos casos e tem como fatores de risco: a tensão anastomótica, a ruptura da anastomose e o refluxo gastroesofágico. Geralmente, o tratamento é feito através de dilatação endoscópica por balão e, raramente, há necessidade de recorrer à ressecção. <sup>12</sup>

O FTE recorrente suspeita-se de fístula recorrente quando o neonato apresenta tosse durante a alimentação, apneia ou cianose; está presente em 5% a 14% dos casos. Para a confirmação do diagnóstico, é realizado o esofagograma contrastado, sendo relevante também a realização de broncoscopia para localização da fístula. Nesses casos, há necessidade do fechamento cirúrgico da fístula. <sup>12</sup>

Alguns fatores podem estar associados ao desenvolvimento de complicações precoces, como: gemelaridade, necessidade de intubação no pré-

operatório, baixo peso ao nascimento, Atresia do tipo *long gap* e intubação traqueal por mais de 5 dias no pós-operatório.<sup>10</sup> Ainda podem estar presentes no período pós-operatório precoce: infecções, pneumotórax, perfuração esofágica e estenose subglótica, fatores que podem influenciar no tempo de hospitalização.<sup>11</sup>

A presença de complicações precoces pode ser considerada fator de risco para o desenvolvimento de complicações tardias, pois expõe o neonato a infecções, problemas nutricionais e disfunção respiratória.<sup>43</sup>

### 3.9.2 Complicações Tardias

O Refluxo Gastroesofágico (RGE) ocorre em cerca de 40% dos casos, e, em metade desses, há necessidade de tratamento cirúrgico.<sup>44</sup> Ocorre mais comumente em anastomoses sob tensão ou após o reparo tardio. O mau funcionamento do esfíncter esofágico pode estar relacionado a um distúrbio neurogênico relacionado ao próprio desenvolvimento da atresia de esôfago ou a fatores técnicos do reparo cirúrgico ou, ainda, ao encurtamento da porção intra-abdominal do esôfago.<sup>8,12</sup> Vômitos recorrentes e problemas respiratórios agudos ou crônicos são alguns dos sintomas do RGE.

A traqueomalácia é uma doença estrutural e funcional da traqueia que resulta em obstrução respiratória parcial ou completa. A alteração estrutural está relacionada à cartilagem do anel traqueal e aumento do comprimento do músculo transversal.<sup>45</sup> A traqueia é mais longa e mais complacente, com pobre *clearance* mucociliar. O resultado é o colapso da via aérea durante a expiração, causando estridor, infecções respiratórias recorrentes, episódios de cianose e apneia.<sup>45</sup> Normalmente a área de colapso ocorre no local de entrada da FTE distal, mas pode ser mais extensa. A traqueomalácia está presente em cerca de 10% dos casos e a ocorrência de eventos agudos de obstrução completa, com risco de vida, determinam a necessidade do tratamento cirúrgico.<sup>8</sup>

No que se refere à dismotilidade, há uma incoordenação dos movimentos na porção distal do esôfago, provavelmente por alteração da inervação intrínseca. Esse é o principal fator para problemas relacionados à deglutição nessas crianças.<sup>47</sup>

Em se tratando de morbidade respiratória, nos primeiros anos de vida, observa-se elevada incidência de infecções respiratórias em crianças com atresia de esôfago. Os problemas respiratórios tendem a diminuir com o tempo. A susceptibilidade a infecções respiratórias é atribuída à dismotilidade esofágica e/ou RGE, devido às recorrentes aspirações, ou à anormalidade respiratória primária. A alteração do epitélio ciliado traqueal parece diminuir a defesa do sistema respiratório contra agentes patogênicos.<sup>47</sup> Infecções recorrentes do trato respiratório foram relatadas em 32% a 52% dos pacientes. Segundo estudos realizados através da aplicação de questionários, 40% a 60% dos adolescentes com AE relatam sintomas respiratórios; 12% a 40% dos adolescentes e adultos apresentam sibilos ou têm diagnóstico médico de asma.<sup>48</sup>

Muitos pacientes apresentam sintomas respiratórios devido à pneumonia recorrente, presença de traqueomalácia e RGE.<sup>49</sup> Testes de função respiratória mostram alteração no fluxo de ar e aumento da resistência da via aérea em crianças que fizeram cirurgia de correção de AE.<sup>50</sup> Avaliações espirométricas, realizadas na infância e adolescência, mostraram que 1/3 dos pacientes apresentavam padrões normais, 1/3 padrão levemente obstrutivo e outro 1/3 padrão restritivo. A presença de hiper-reatividade brônquica foi fracamente associada a sintomas respiratórios e à baixa capacidade vital.<sup>51</sup>

A alteração do epitélio traqueal é um dos fatores que pode contribuir para a ocorrência de sintomas respiratórios após o reparo da AE. Quando comparada à população em geral, a prevalência de sintomas respiratórios foi maior em pessoas que sofreram reparo de AE, sendo que a prevalência de fatores hereditários e do tabagismo foi semelhante entre os grupos.<sup>3</sup>

Uma característica restritiva da função pulmonar pode ser atribuída à redução do crescimento pulmonar devido à toracotomia. Porém, não houve diferença na função pulmonar, no primeiro ano de vida, ao se comparar pacientes submetidos à toracotomia e à toracoscopia para correção da AE.<sup>52</sup>

No que tange à escoliose e às deformidades da parede torácica, a presença de anomalias vertebrais associadas aumentam a sua frequência em portadores de AE.<sup>53</sup> Além disso, a realização do reparo cirúrgico por toracotomia pode conduzir a uma alteração musculoesquelética significativa. A atrofia do músculo serrátil anterior provoca uma assimetria da caixa torácica e foi encontrada em 20% dos pacientes. Escápula alada estava presente em 24% e foi ocasionada pela paralisia do músculo

longuíssimo dorsal. Foram encontradas também alterações no músculo peitoral devido à incisão cirúrgica.<sup>54</sup>

Em recente revisão sistemática sobre complicações em longo prazo relacionadas ao reparo cirúrgico da AE, foram observados os seguintes valores de prevalência: asma 22,3% (IC 95%: 16,6 – 29,2%), Esôfago de Barret 6,4% (IC: 3,5 – 11,2%), tosse persistente 14,6% (IC 95%: 6,5 – 29,5%), disfagia 50,3% (IC 95%: 35,7 – 64,8%), câncer esofágico 1,4% (IC 95%: 0,4 – 5,5%), RGE 40,2% (IC 95%: 31,3 – 49,9%), esofagite 56,5 (IC 95%: 35,8 – 75,2%), sibilância 34,7% (IC 95%: 28 – 42,2%), e infecções do trato respiratório 24,1% (IC 95%: 13 – 40,3%).<sup>55</sup>

O crescimento físico de adolescentes e adultos parece não ser afetado pela AE e sua correção cirúrgica.<sup>48</sup> Os achados sobre qualidade de vida são diferenciados, porém há uma tendência a considerar a qualidade de vida reduzida em pacientes com AE quando comparados à população em geral. Em crianças, a história de prematuridade, RGE e tosse com estridor levam a escores ainda piores.<sup>24</sup>

O desenvolvimento motor de crianças, até um ano de idade corrigida, avaliado através da *Bayley Scale of Infant and Toddler Development Version-III* (BSITD-III), mostrou-se equivalente entre crianças com AE quando comparadas a crianças da mesma idade, exceto no subitem linguagem expressiva.<sup>56</sup>

A AE está associada à morbidade psicológica significativa para os pacientes e sua família bem além do período neonatal. Crianças com AE podem também estar em risco direto para os transtornos de estresse traumático por causa de procedimentos invasivos e dolorosos envolvidos em sua assistência médica e nutricional. Em longo prazo, a morbidade associada à AE pode ter um importante impacto sobre as interações entre pais e filhos, bem como nas experiências sociais e emocionais da criança.<sup>57</sup>

Muitos pacientes submetidos à correção de AE apresentam em longo prazo alterações na função respiratória, digestiva e nutricional que afetam a qualidade de vida. A alta frequência desses problemas nessa população justifica um seguimento regular e multidisciplinar do nascimento até a fase adulta.<sup>59</sup>

## 4 MÉTODOS

### 4.1 DESENHO DO ESTUDO

Estudo quantitativo, longitudinal e retrospectivo da frequência de óbitos e fatores potencialmente associados ao número de óbitos de RN no pós-operatório precoce de correção de AE.

### 4.2 LOCAL DO ESTUDO

O estudo foi realizado na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal do Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), localizado na cidade de Salvador, Bahia. O HGRS é o maior hospital terciário da rede pública do estado, integrante da rede própria da Secretaria de Saúde como unidade hospitalar de média e alta complexidade. É um dos centros de referência para cirurgias neonatais do estado da Bahia, principalmente para correção de AE. A Unidade de Neonatologia do hospital é composta por 12 leitos de terapia intensiva, 25 leitos de terapia semi-intensiva – Unidade de Cuidados Intermediários Neonatal Convencionais (UCINCo) – e 10 leitos de alojamento Canguru – Unidade de Cuidados Intermediários Neonatal Canguru (UCINCa) e atende à população de todo o estado.<sup>59</sup>

### 4.3 POPULAÇÃO DO ESTUDO E CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

A população do estudo compreendeu todos os recém-nascidos com suspeita diagnóstica de AE admitidos na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal do HGRS. Sendo incluídos aqueles que foram submetidos à correção cirúrgica definitiva ou paliativa no período de 01 de janeiro de 2012 a 30 de outubro de 2014. Foram excluídos os pacientes cujos prontuários não forneceram dados completos das variáveis estudadas.



#### 4.4 PROCEDIMENTOS PARA COLETA

Para identificação dos pacientes com AE, foi realizada uma consulta ao Boletim Diário de Atendimento da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal do referido hospital, onde foi possível encontrar o número de registro e o diagnóstico principal dos pacientes admitidos na unidade. Após essa identificação, foi feita uma solicitação ao Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME), requerendo a disponibilização desses prontuários.

A coleta dos dados aconteceu de forma retrospectiva, no período de maio a dezembro de 2014, nos prontuários do HGRS. Para realização da coleta dos dados, foi desenvolvido um formulário semiestruturado, contendo variáveis sócio-demográficas dos RN e respectiva genitora e variáveis clínicas dos RN, referentes ao período de internamento na Unidade de Neonatologia do referido hospital, após a correção cirúrgica da AE, sendo este considerado o período de pós-operatório precoce.

A coleta foi realizada pela pesquisadora principal e por uma aluna de graduação do curso de Fisioterapia, sendo esta devidamente treinada para a realização dos procedimentos.

#### 4.5 VARIÁVEIS DO ESTUDO

As variáveis estudadas, referentes à genitora, foram: idade (em anos); número de gestações (categorizado em primípara e múltipara); histórico de aborto (sim ou não); acompanhamento pré-natal (sim ou não); número de consultas no pré-natal; e tipo de parto (vaginal ou cesáreo).

Quanto ao RN, contemplou-se as variáveis: local de nascimento (capital ou interior; se capital, HGRS ou outro); idade na admissão (em dias); cor (branca, preta, parda, amarela ou indígena, conforme registrado na Declaração de Nascido Vivo); idade gestacional ao nascimento (categorizado em pré-termo, abaixo de 37 semanas, a termo, entre 37 semanas e 41 semanas e 6 dias, e pós-termo, com 42 semanas ou mais)<sup>60</sup>; sexo (feminino e masculino); gemelaridade (sim ou não); peso

ao nascer (categorizado em normal, acima de 2.500g, baixo peso, entre 2.499g e 1.500g, muito baixo peso, entre 1.499g, e 1.000g e extremo baixo peso, abaixo de 999g)<sup>60</sup>; classificação quanto ao peso de nascimento e idade gestacional (adequado para idade gestacional - AIG, pequeno para idade gestacional - PIG ou grande para idade gestacional - GIG)<sup>60</sup>; diagnóstico pré-natal (sim ou não); Tipo de AE, (segundo a classificação anatômica de Gross: tipo A, tipo B, tipo C e tipo D)<sup>11</sup>; idade na cirurgia (em dias); tipo de cirurgia (corretiva, caracterizada pela esofagoplastia, ou paliativa, descrita como esofagostomia e gastrostomia); pneumonia no pré-operatório (sim ou não); presença de complicações respiratórias no pós-operatório (sim ou não); tipo de complicação respiratória no pós-operatório (atelectasia, pneumonia, bronquite, microaspiração, pneumotórax, traqueomalácia e sibilância); presença de anomalias associadas (sim ou não); tipo de anomalia associada (múltiplas, cardíaca, genitourinária, gastrointestinal, cromossômica, ou musculoesquelética); tempo de VM no pré-operatório (em dias); tempo de VM no pós-operatório (em dias); presença de complicações relacionadas ao local da cirurgia (sim ou não); tipo de complicação cirúrgica (deiscência da anastomose, estreitamento esofágico e fístula recorrente); presença de sepse (sim ou não); tempo de internamento hospitalar (em dias); e óbito (sim ou não). A Classificação de prognóstico de Spitz<sup>28</sup> foi realizada, baseando-se no peso de nascimento e na presença de anomalia cardíaca congênita grave.

#### 4.6 PROCESSAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS

O banco de dados foi criado no programa Microsoft Office Excel 2010 em que foram realizadas correções dos dados digitados com o objetivo de eliminar possíveis erros ou inconsistências, como: dados duplicados, *outliers* ou presença de *missings*.

Todas as variáveis foram transferidas para programa *Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)*, versão 15.0. A partir daí, os resultados foram apresentados por meio de estatística descritiva, utilizando-se tabelas de distribuição por frequência e percentuais para variáveis categóricas e em média e desvio padrão

variáveis quantitativas com a finalidade de identificar as características gerais e específicas da população estudada.

Para a análise das variáveis categóricas e contínuas com relação ao óbito, foi utilizado o teste exato de Fisher, para as variáveis categóricas, e o teste *t* de *student* para amostras independentes, para as variáveis contínuas, sendo considerado um nível de significância à 0,05.

O risco de óbito, segundo as variáveis dicotômicas do estudo, foi avaliado através do cálculo do risco relativo e de seus respectivos intervalos de confiança a 95%. A ocorrência de óbitos segundo o tempo após a cirurgia foi apresentada através do gráfico de sobrevivência de Kaplan-Meyer. O reduzido tamanho amostral impossibilitou a realização de análises multivariadas, sendo todas estimativas apresentadas em termos de associações bi-variadas. As análises foram realizadas utilizando o software STATA 12.0.

#### 4.7 ASPECTOS ÉTICOS

A pesquisa foi realizada de acordo com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, sendo aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade do Estado da Bahia (253.985/2013).

Quanto aos riscos aos quais os pacientes estarão submetidos, consta a exposição dos dados registrados em prontuário. Os autores se comprometem a manter absoluto sigilo sobre as informações.

A descrição das características da população estudada, bem como a frequência de complicações respiratórias e de óbitos relacionadas ao período pós-operatório precoce podem resultar em benefícios para a população, visto que os resultados podem trazer elementos que contribuam para a prevenção dessas complicações e possível redução de fatores de risco para o óbito.

## 5 RESULTADOS

Foram elegíveis para o estudo 25 (vinte e cinco) RN, porém, 2 (dois) foram a óbito antes que o reparo cirúrgico pudesse ser realizado, e 1 (um) não teve o diagnóstico de AE confirmado. Assim, foram incluídos 22 (vinte e dois) RN, sendo 1 (um) deles excluído por falta de dados no prontuário, totalizando 21 (vinte e um) RN como amostra final do estudo.

As informações referentes às genitoras mostraram que a média de idade foi 26,3 ( $\pm 6,4$ ) anos, 52,4% (11/21) eram múltiparas, 80,9% (17/21) não tinham história prévia de aborto, e a maioria realizou acompanhamento pré-natal, 95,2% (20/21), com média de 6,2 ( $\pm 1,8$ ) consultas. Em 52,4% (11/21) dos casos o parto realizado foi vaginal (Tabela 1).

**Tabela 1** - Características sócio-demográficas das genitoras de RN com atresia de esôfago atendidas em um hospital de referência em Neonatologia da cidade do Salvador-Ba, 2012-2014.

Variáveis	n=21	%
<b>Idade (em anos)</b>	26,3 (6,4)	
<b>Número de gestações</b>		
Múltipara	11	52,4
Primípara	10	47,6
<b>Aborto</b>		
Sim	4	19,1
Não	17	80,9
<b>Pré-natal</b>		
Sim	20	95,2
Não	1	4,8
<b>Número de consultas no pré-natal</b>	6,2 (1,8)	
<b>Tipo de parto</b>		
Vaginal	11	52,4
Cesareo	10	47,6

Observação: Para as variáveis contínuas foram estimadas a média e o desvio padrão, entre parênteses.

Quanto ao local de nascimento, observou-se que 57,1% (12/21) dos RN nasceram na cidade de Salvador, sendo que 7 (sete) partos (33,3%) aconteceram do HGRS. A média de idade, na admissão na unidade hospitalar de referência, foi de 3,0 ( $\pm 3,1$ ) dias. A maioria dos neonatos da amostra era a termo, 66,7% (14/21), de cor parda, 95,2% (20/21), do sexo feminino, 57,1% (12/21), com peso de

nascimento acima de 2.500g, 71,4% (15/21) e classificados como adequados para idade gestacional, 61,9% (13/21). Não houve casos de gemelaridade entre os RN (Tabela 2).

**Tabela 2** - Características sócio-demográficas de recém-nascidos com atresia de esôfago atendidos em um hospital de referência em Neonatologia da cidade do Salvador, Bahia, 2012-2014.

Variáveis	n=21	%
<b>Local de nascimento</b>		
Capital	12	57,1
HGRS	7	33,3
Outros	5	23,8
Interior	9	42,9
<b>Idade na admissão (em dias)</b>	3,0 (3,1)	
<b>Cor</b>		
Parda	20	95,2
Branca	1	4,8
<b>Idade gestacional ao nascimento</b>		
Termo	14	66,7
Pré-termo	7	33,3
<b>Sexo</b>		
Feminino	12	57,1
Masculino	9	42,9
<b>Peso ao nascer</b>		
Normal	15	71,4
Baixo peso	4	19,1
Muito baixo peso	2	9,5
<b>Classificação Peso X IG</b>		
AIG	13	61,9
PIG	8	38,1
<b>Gemelaridade</b>		
Não	21	100,0

Observação: Para as variáveis contínuas foram estimadas a média e o desvio padrão, entre parênteses.

Em 85,7% dos casos, o diagnóstico foi realizado após o nascimento, e a AE foi classificada como Tipo C de Gross. O reparo cirúrgico aconteceu com uma média de idade de 7,7 ( $\pm 3,6$ ) dias e em 71,5% dos pacientes foi possível realizar a esofagoplastia. A pneumonia no período pré-operatório foi observada em 8 (38,1%) RN. Complicações relacionadas ao sistema respiratório no período pós-operatório ocorreu em 57,1% dos casos, sendo mais comum a pneumonia (23,8%), seguida por atelectasia (19%), vale ressaltar que em 2 (dois) RN, mais de um complicação estava presente. Outra anomalia congênita foi associada a 47,6% dos casos e 6

(seis) desses pacientes (60%) apresentaram mais de uma anomalia. A maioria dos RN não necessitou de VM no período pré-operatório (52,4%), sendo que a média de tempo em suporte ventilatório invasivo entre os RN que necessitaram foi de 3,7 ( $\pm 2,8$ ) dias. No período pós-operatório, o tempo médio de VM foi de 10,3 ( $\pm 12,6$ ) dias. As complicações cirúrgicas puderam ser observadas em 57,1% dos casos, sendo a mais comum a deiscência da anastomose (52,4%). Sepse foi constatada em 11 (onze) pacientes (52,4%). O tempo médio de internação na referida unidade hospitalar foi de 36,1 ( $\pm 29,3$ ) dias, e a frequência de óbito foi de 38,1% (Tabela 3).

**Tabela 3** - Características clínicas e complicações apresentadas pelos recém-nascidos com atresia de esôfago atendidos em um hospital de referência em Neonatologia da cidade do Salvador, Bahia, 2012-2014.

Variáveis	n	%
<b>Diagnóstico pré-natal</b>		
Sim	3	14,3
Não	18	85,7
<b>Tipo de AE (segundo Gross)</b>		
A	2	9,5
C	18	85,7
D	1	4,8
<b>Idade na cirurgia (em dias)</b>	7,7 (3,6)	
<b>Tipo de cirurgia</b>		
Corretiva	15	71,5
Paliativa	6	28,5
<b>Pneumonia pré-operatório</b>		
Sim	8	38,1
Não	13	61,9
<b>Complicações respiratórias pós-operatório</b>		
Sim	12	57,1
Atelectasia	4	19,1
Pneumonia	5	23,8
Pneumotórax	3	14,3
Sibilância	2	9,5
Não	9	42,9
<b>Anomalias associadas</b>		
Sim <sup>1</sup>	10	47,6
Cardíaca	7	33,3
Cromossômica	5	23,8
Geniturinária	3	14,3
Musculoesquelética	2	9,5
Não	11	52,4
<b>Tempo de VM (em dias)</b>		
Pré-operatório	3,7 (2,8)	
Pós-operatório	10,3 (12,6)	

**Tabela 3** - Características clínicas e complicações apresentadas pelos recém-nascidos com atresia de esôfago atendidos em um hospital de referência em Neonatologia da cidade do Salvador, Bahia, 2012-2014. (Continuação)

Variáveis	n	%
<b>Complicações cirúrgicas</b>		
Sim	11	52,4
Deiscência da anastomose	10	47,6
Estreitamento esofágico	1	4,8
Não	9	42,9
<b>Sepse (pós-operatório)</b>		
Sim	11	52,4
Não	10	47,6
<b>Tempo de internamento (em dias)</b>	36,1 (29,3)	
<b>Óbito</b>		
Sim	8	38,1
Não	13	61,9

<sup>1</sup> Resposta múltipla, ou seja, o RN pode apresentar mais de uma complicação respiratória; Observação: Para as variáveis contínuas foram estimadas a média e o desvio padrão, entre parênteses.

A categorização dos pacientes segundo a classificação de prognóstico realizada por Spitz mostrou uma taxa de sobrevivência menor do que a referenciada (Tabela 4).

**Tabela 4** - Sobrevivência da população em estudo, baseada na classificação de prognóstico de Spitz.

Classificação de Spitz	Total de casos		Sobrevivência		Sobrevivência referenciada(%) <sup>28</sup>	p valor
	n	%	n	%		
I	13	61,9	10	76,9	98	0,105 <sup>1</sup>
II	7	33,3	3	23,1	82	
III	1	4,8	0	--	50	

<sup>1</sup> Teste exato de Fisher

O óbito ocorreu em 8 dos 21 participantes (38,1%). No que concerne às características individuais, observa-se que a proporção de óbitos foi mais elevada entre as meninas (50%), nos RN procedentes do HGRS (74,1%), dentre aqueles com idade gestacional considerada pré-termo (85,7%), nos RN com baixo peso ao nascer (100% para aqueles com peso entre 1.000 e 1.499 g, e 75% para os com peso entre 1.500 e 2.499 g), entre os PIG (62,5%), nos que não foram diagnosticados no período pré-natal (46,1%) e nos que não apresentaram pneumonia no período pré-operatório (46,1%). No entanto, apenas para as variáveis idade gestacional e peso ao nascer, essa diferença foi considerada estatisticamente significativa, p-valor: 0,003 e 0,021, respectivamente (Tabela 5).

Ainda na Tabela 5, os dados demonstram uma maior ocorrência de óbitos nos RN submetidos às cirurgias paliativas (50%), dentre aqueles com complicações respiratórias no pós-operatório (41,7%), nos RN com outras anomalias associadas (50%), sendo mais elevada nos RN com múltiplas anomalias (66,7%) e com anomalia cardíaca associada (57,1%), entre os classificados como tipo C de Gross (50%), nos RN que apresentaram qualquer complicação cirúrgica (72,7%) e nos participantes que desenvolveram sepse (50,0%). No entanto, para as variáveis relacionadas às características dos procedimentos, não foram identificadas associações estatisticamente significantes, conforme os resultados dos testes de hipótese apresentados na tabela. A variável quantitativa, idade na admissão também não esteve associadas estatisticamente ao desfecho óbito. Quanto ao tempo de VM após a cirurgia, 50,0% dos RN que necessitaram do suporte invasivo por tempo igual ou superior a 5 dias foram a óbito (Tabela 5).

**Tabela 5** - Características da população de estudo, de acordo com o óbito.

Variáveis	Óbito				Total	p-valor
	Sim		Não			
	n	%	n	%		
<b>Características individuais</b>						
<b>Sexo</b>						
Feminino	6	50,0	6	50,0	12	0,367 <sup>1</sup>
Masculino	2	22,2	7	77,8	9	
<b>Idade do RN na admissão</b>	1,8	(3,5)	3,7	(2,7)	2,95 (3,1)	0,167 <sup>2</sup>
<b>Procedência</b>						
Capital (HGRS)	5	74,1	2	28,6	7	0,058 <sup>1</sup>
Capital (Outros hospitais)	2	40,0	3	60,0	5	
Interior	1	11,1	8	88,9	9	
<b>Idade gestacional</b>						
Pré-termo	6	85,7	1	14,3	7	<b>0,003<sup>1</sup></b>
Termo	2	14,3	12	85,7	14	
<b>Peso ao nascer (em gramas)</b>						
1000 – 1499	2	100,0	0	0,0	2	<b>0,021<sup>1</sup></b>
1500 – 2499	3	75,0	1	25,0	4	
≥ 2500	3	20,0	12	80,0	15	
<b>Classificação por peso e idade gestacional</b>						
AIG	3	23,1	10	76,9	13	0,071 <sup>1</sup>
PIG	5	62,5	3	37,5	8	



**Tabela 5** - Características da população de estudo, de acordo com o óbito. (Continuação)

Variáveis	Óbito				Total	p-valor
	Sim		Não			
	n	%	n	%		
<b>Diagnóstico pré-natal</b>						
Sim	2	66,7	1	33,3	3	0,53 <sup>1</sup>
Não	6	33,3	12	66,7	18	
<b>Pneumonia pré-operatório</b>						
Sim	2	25,0	6	75,0	8	0,40 <sup>1</sup>
Não	6	46,1	7	53,9	13	
<b>Características dos procedimentos</b>						
<b>Tipo de cirurgia</b>						0,631 <sup>1</sup>
Paliativa	3	50,0	3	50,0	6	
Corretiva	5	33,3	10	66,7	15	
<b>Complicação respiratória no PO</b>						1,000 <sup>1</sup>
Sim	5	41,7	7	58,3	12	
Não	3	33,3	6	66,7	9	
<b>Outras anomalias associadas</b>						0,387 <sup>1</sup>
Sim	5	50,0	5	50,0	10	
Não	3	27,3	8	72,7	11	
<b>Múltiplas anomalias associadas</b>						0,146 <sup>1</sup>
Sim	4	66,7	2	33,3	6	
Não	4	26,7	11	66,7	15	
<b>Anomalia Cardíaca Associada</b>						0,346 <sup>1</sup>
Sim	4	57,1	3	42,9	7	
Não	4	28,6	10	71,4	14	
<b>Classificação de Gross</b>						1,000 <sup>1</sup>
A	1	50,0	1	50,0	2	
C	7	38,9	11	61,1	18	
D	0	0,0	1	100,0	1	
<b>Complicações cirúrgicas</b>						0,257 <sup>1</sup>
Sim	8	72,7	3	27,3	11	
Não	0	0,0	10	100,0	10	
<b>Sepse</b>						0,367 <sup>1</sup>
Sim	6	50,0	6	50,0	12	
Não	2	22,2	7	77,8	9	
<b>Tempo de VM (em dias)</b>						0,354 <sup>2</sup>
<b>Pré-operatório</b>	4,8	(3,1)	3,0	(2,5)	3,7 (2,8)	
<b>Pós-operatório</b>						0,368 <sup>1</sup>
< 5 dias	2	22,2	7	77,8	9	
≥ 5 dias	6	50	6	50,0	12	

<sup>1</sup> Teste exato de Fisher<sup>2</sup> Teste *t* de Student

PO: pós-operatório

Ao analisar o risco de óbito através do risco relativo (RR), observa-se que os RN do sexo feminino tiveram um risco 2 vezes maior (IC95%: 0,58 – 8,65) de ir a

óbito do que as crianças do sexo masculino. Os RN pré-termo tiveram um risco 6 vezes maior de falecer do que os RN a termo (IC95%: 1,6 – 22,42). Peso ao nascer abaixo de 2.500g, aumentou em 4 vezes o risco de óbito (IC95%: 1,42 – 12,19). O diagnóstico pré-natal aumentou o risco de óbito em 2 vezes (IC95%: 0,71 – 5,62). O RR foi estatisticamente significativo apenas para idade gestacional e peso ao nascer ( $p:0,001$  e  $0,007$ , respectivamente) e *borderline* para classificação quanto ao peso e idade gestacional e múltiplas anomalias ( $p:0,07$  e  $0,08$ , respectivamente). (Tabela 6).

**Tabela 6.** Risco relativo e respectivos intervalos de confiança a 95% para os óbitos de acordo com as variáveis selecionadas (N: 21)

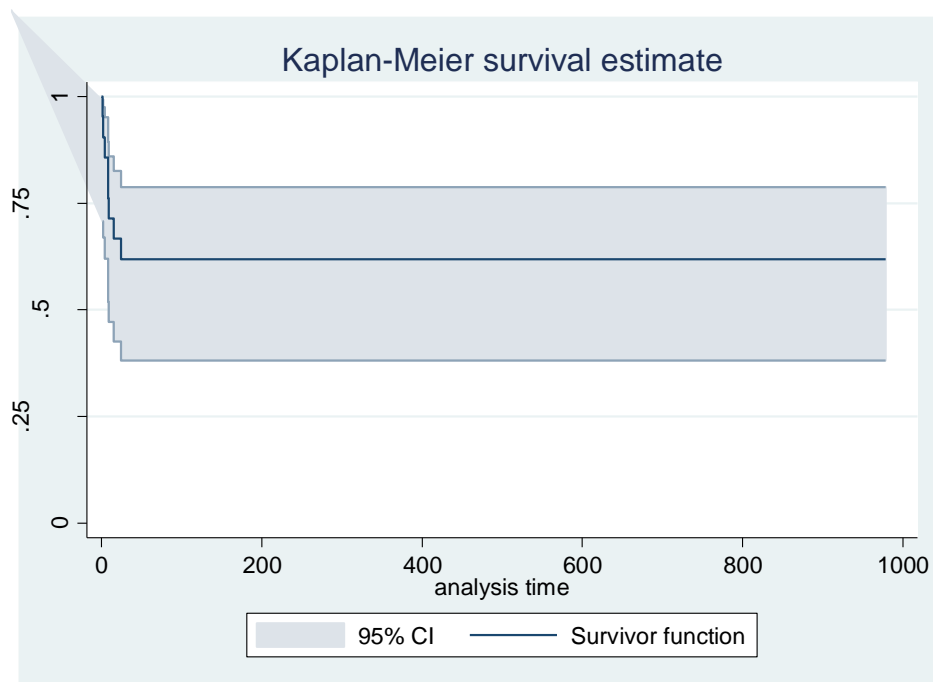
Variáveis	Óbito					
	n/N	%	RR	IC (95%)	p-valor	
<b>Sexo</b>						
Feminino	6/12	50,0	2,25	0,58	8,65	0,194
Masculino	2/9	22,2	1			
<b>Idade gestacional</b>						
Pré-termo	6/7	85,7	6	1,60	22,42	<b>0,001</b>
Termo	2/14	14,3				
<b>Peso ao nascer (gramas)</b>						
<2500	5/6	83,3	4,16	1,42	12,19	<b>0,007</b>
≥ 2500	3/15	20,0	1			
<b>Classificação por peso e idade gestacional</b>						
AIG	3/13	23,1	0,37	0,12	1,41	0,071
PIG	5/8	62,5	1			
<b>Diagnóstico pré-natal</b>						
Sim	2/3	66,7	2,0	0,71	5,62	0,27
Não	6/18	33,3	1			
<b>Pneumonia pré-operatório</b>						
Sim	2/8	25,0	0,54	0,14	2,06	0,33
Não	6/13	46,1	1			
<b>Tipo de cirurgia</b>						
Paliativa	3/6	50,0	1,5	0,51	4,39	0,47
Corretiva	5/15	33,3	1			
<b>Complicação respiratória no PO</b>						
Sim	5/12	41,7	1,25	0,40	3,91	0,69
Não	3/9	33,3	1			
<b>Múltiplas anomalias associadas</b>						
Sim	4/6	66,7	2,5	0,91	6,88	0,08
Não	4/15	26,7				
<b>Anomalia Cardíaca Associada</b>						
Sim	4/7	57,1	2,00	0,70	5,70	0,20
Não	4/14	28,6	1			

**Tabela 6.** Risco relativo e respectivos intervalos de confiança a 95% para os óbitos de acordo com as variáveis selecionadas, N: 21. (Continuação)

Variáveis			Óbito			p-valor
	n/N	%	RR	IC (95%)		
<b>Sepse</b>						
Sim	6/12	50,0	2,25	0,58    8,65	0,19	
Não	2/9	22,2	1			
<b>Tempo de VM (em dias)</b>						
< 5 dias	2/9	22,2	0,44	0,11    1,70	0,19	
≥ 5 dias	6/12	50,0				

No gráfico 1, observa-se a ocorrência dos óbitos na amostra segundo o avanço do tempo em termos de dias após a cirurgia. Foi identificado que os óbitos aconteceram até o 24º dia de pós-operatório. Mais especificamente, o tempo médio de sobrevivência até o evento (óbito) foi de 8,8 dias (mínimo: 1; máximo: 24 dias).

**Gráfico 1.** Curva de sobrevivência de Kaplan-Meier para os óbitos segundo dias após a cirurgia.



## 6 DISCUSSÃO

A frequência de óbito na amostra foi de 38,1%, sendo que prematuridade e baixo peso ao nascer foram fatores que contribuíram significativamente para o desfecho óbito. Dos 21 pacientes estudados, 57,1% apresentaram alguma complicação respiratória no período pós-operatório precoce, sendo a mais comum pneumonia (23,8%), seguida por atelectasia (19,1%).

Na população em estudo, houve uma pequena diferença entre o número de partos vaginal e cesáreo, 52,4% e 47,6%, respectivamente. A presença de AE de forma isolada, ou seja, sem associação com outras anomalias não indica o parto cesáreo. Em algumas situações o parto cesáreo deve ser realizado devido a outra anomalia congênita associada que oferece risco de morte para o feto. Quando há o diagnóstico pré-natal de AE, recomenda-se que a gestante seja encaminhada para um centro de referência para que a investigação diagnóstica e a correção cirúrgica possam ser realizadas em tempo hábil, com o RN em condições clínicas estáveis.<sup>27,32</sup>

Mesmo com média de consultas no acompanhamento pré-natal satisfatória ( $6,2 \pm 1,8$ ), a maioria dos casos (87,5%) desta amostra foi diagnosticado após o nascimento. Os achados pré-natais não são conclusivos para o diagnóstico de AE e a detecção deste tipo de anomalia varia de 10-50% no período pré-natal.<sup>66</sup> Segundo Fallon *et al*<sup>21</sup>, 2014, não há diferença na incidência de complicações cirúrgicas, tempo de internamento e sobrevivência, entre neonatos com diagnóstico pré-natal e pós-natal.

Observa-se que apenas 33,3% dos RN nasceram no HGRS, ou seja, 14 dos 21 pacientes precisaram ser transferidos para unidade hospitalar de referência, com média de idade na admissão de 3,0 ( $\pm 3,1$ ) dias, o que pode ser justificado pelo pequeno número de diagnóstico no período pré-natal. Além disso, a média de idade na cirurgia foi de 7,7 ( $\pm 3,6$ ) dias, enquanto o preconizado é que o reparo cirúrgico aconteça entre o segundo e o quarto dia de vida.<sup>27</sup> Para que o reparo cirúrgico aconteça é necessário que o RN esteja estável clinicamente e que a investigação diagnóstica de outras anomalias seja realizada<sup>27</sup>, o que pode ter contribuído, juntamente com a necessidade de transferência para o hospital de referência, para o retardo do reparo cirúrgico da população do estudo.

É consenso na literatura que a patologia em estudo é uma malformação que acomete predominantemente crianças do sexo masculino.<sup>9,10,11,28,58,62,63,65</sup> Legrand *et al*<sup>58</sup>, 2012, encontraram que 61% da sua população eram meninos. De modo semelhante, Beucher *et al*<sup>61</sup>, 2013, descrevem uma amostra de 25 crianças do sexo masculino de um total de 41 indivíduos selecionados. Esses achados não estão de acordo com o que foi encontrado na atual pesquisa, onde a AE foi predominante em crianças do sexo feminino, 57,1% (12/21). No entanto, não foram encontradas evidências que justifiquem esse dado, sendo importante ressaltar o pequeno tamanho amostral do presente estudo.

Foi encontrado peso ao nascer maior que 2.500g em grande parte dos estudos<sup>10,11,52,58,61,62,63</sup>, em consonância com os resultados da atual pesquisa. Sendo a maioria dos RN, 61,9%, classificados como AIG. Na maioria dos estudos encontrados a média de idade gestacional (IG) foi de 37 semanas, o que caracteriza recém-nascidos a termo<sup>11,28,58,64,67</sup>. Para Spoel *et al*<sup>52</sup>, 2012, a média de IG dos 37 indivíduos incluídos em sua pesquisa foi de 38,3 semanas, para Lilja & Wester<sup>62</sup>, 2008, a média foi de 38 - 38,5 semanas, e para Castilloux<sup>10</sup> *et al*, 2010, foi de 38 semanas. Para Beucher *et al*<sup>61</sup>, 2013, a IG variou entre 37 e 40 semanas. Oddsberg *et al*<sup>17</sup>, 2008, descreveram IG maior que 37 semanas para 94% de sua população. Tandon *et al*<sup>63</sup>, 2008, encontraram 69% dos neonatos estudados nascidos a termo, em consonância com os resultados do presente estudo. O diagnóstico para atresia esofágica pode ser realizado ainda intraútero. Contudo, tal condição não constitui uma malformação que implique em interrupção da gestação, o que pode justificar a baixa incidência de prematuridade. Além disso, fatores de risco para prematuridade, como a não realização do pré-natal e baixo peso ao nascer, foram pouco incidentes na atual pesquisa.

Atresia de esôfago com fístula traqueoesofágica distal é o tipo mais comumente encontrado nesses indivíduos<sup>5,11,62,64,68</sup>. Tal afirmação corrobora com o que foi encontrado neste estudo, em que quase todos os neonatos investigados possuíam AE tipo C, conforme classificação de Gross. A presença de FTE distal e o retardo na realização da cirurgia em crianças com AE favorecem a aspiração de conteúdo gástrico predispondo a criança ao desenvolvimento de pneumonia pré-operatória<sup>27</sup>, que esteve presente em 38,1% (8/21) dos casos deste estudo. A necessidade de transporte para a unidade de referência pode aumentar o risco de

mortalidade e/ou complicações pré-operatórias.<sup>32</sup> Na amostra em estudo, dos 8 pacientes que apresentaram pneumonia pré-operatória, 7 não nasceram no HGRS.

Gastrostomia geralmente constitui a intervenção cirúrgica inicial em pacientes com atresia esofágica, especialmente em casos de cotos esofágicos curtos<sup>65</sup>. Tandon *et al*<sup>63</sup>, 2008, avaliaram 127 recém-nascidos com AE e destes, 28 não realizaram correção definitiva primária. Lilja e Wester<sup>62</sup>, 2008, mostraram que a gastrostomia foi realizada em 6 - 15% dos pacientes. Na presente pesquisa, os procedimentos cirúrgicos paliativos foram realizados em 28,5% dos RN devido a presença de cotos curtos e distantes. Um procedimento de desvio que compreende esofagostomia e gastrotomia pode ser realizado como uma operação primária no período neonatal para a AE isolada ou com FTE. O objetivo é permitir que a criança seja alimentada enquanto aguarda melhores condições para realização da correção definitiva. A substituição esofágica é então realizada por volta de um ano de idade, quando o peso do bebê é maior que 6 -7 kg<sup>32</sup>.

Neste estudo, foi elevada a frequência de complicações respiratórias no pós-operatório de atresia de esôfago, 57,1%. Detectou-se pneumonia como a complicação mais frequente, seguida de atelectasia. Os principais fatores envolvidos na patogênese da pneumonia no peri e pós-operatório são a colonização do paciente com a flora hospitalar, as alterações do sistema imunológico provocadas pela patologia de base e/ou trauma cirúrgico e circunstâncias que propiciam a aspiração de conteúdo oral e/ou entérico como anestesia geral, sedação, sonda nasogástrica, distensão do trato digestivo e diminuição da efetividade da tosse<sup>69</sup>. Tal condição tem sido descrita como complicação respiratória frequente em crianças com AE, seja no período pré ou pós-operatório, afetando as taxas de sobrevivência e contribuindo para a mortalidade nessa população<sup>11,28,63</sup>. Konkin *et al*<sup>28</sup>, 2003, analisaram os prontuários de 144 crianças com AE admitidas em um hospital no Canadá e investigaram a presença de complicações pós-operatórias, sendo encontrada pneumonia em 6% dos casos, onde a população estudada caracterizava-se por maioria do sexo masculino, com média de peso de nascimento de 2.485g, presença de anomalias em 51% dos casos sendo a mais comum a anomalia cardíaca. Sistonen *et al*<sup>70</sup>, 2010, avaliaram os registros hospitalares de 101 indivíduos com AE e encontraram que 34 apresentaram pneumonia como complicação pulmonar primária após correção cirúrgica de AE. Tandon *et al*<sup>63</sup>, 2008, encontraram pneumonia em 120 dos 127 pacientes avaliados, sendo leve em 51,

moderada em 46 e grave em 13 pacientes. Uma frequência tão elevada foi explicada pelo hábito dos indianos de ofertarem chá aos RN, logo após o nascimento, associado ao diagnóstico tardio da doença. Pneumonia severa foi encontrada em 7 dos 48 pacientes estudados por Zhang *et al*<sup>64</sup>, 2010, sendo que 6 necessitaram de VM. Em 80% dos neonatos estudados por Anwar-uq-Haq *et al*<sup>67</sup>, 2009, foi relatado pneumonia no período pós-operatório, a maioria das crianças tinha peso entre 1.500 e 2.500g e foi admitida no hospital nas primeiras 48h de vida, sendo relatado que 66% não necessitaram de VM. As diferenças populacionais e de nível de assistência em saúde podem explicar as diferentes frequências de complicações respiratórias entre os estudos.

Atelectasia foi também encontrada por Hayashi *et al*<sup>65</sup>, 2013, em um estudo que descreve uma série de casos de crianças com AE associada à cardiopatia congênita submetidas a procedimento cirúrgico. A atelectasia está intimamente relacionada à deficiência da produção de surfactante, reabsorção do ar alveolar e hipoventilação. Durante o procedimento cirúrgico é comum a utilização de oxigênio a 100%, o que aumenta a reabsorção do ar alveolar.<sup>71</sup> A principal causa de hipoventilação pós-operatória é a dor. Esta, juntamente com a anestesia e as incisões torácicas, interferem na produção de muco e movimentação ciliar, resultando em disfunção da musculatura respiratória. A presença de áreas de colapso pulmonar pode determinar piora do quadro clínico da criança com predisposição a complicações infecciosas, como a pneumonia, e a necessidade de maior suporte ventilatório.<sup>69</sup>

Em estudo realizado na França, envolvendo 38 centros de tratamento para AE, Sfeir *et al*<sup>72</sup>, 2013, observaram a presença de anomalias associadas em 53% dos neonatos. De acordo com Gatzinsky *et al*<sup>3</sup>, 2011, 35% dos pacientes de sua pesquisa apresentaram malformações associadas à AE, sendo as gastrointestinais (11,4%) e musculoesqueléticas (11,4%) as mais frequentes. Konkin *et al*<sup>28</sup>, 2003, descreveram anomalias associadas em 51% dos recém-nascidos com AE, sendo que a mais frequente foi a anomalia cardíaca (31%). Holland *et al*<sup>73</sup>, 2009, encontraram anomalias associadas em 15 (48%) dos 33 pacientes participantes do estudo, e a anomalia mais comum foi a cardíaca (19%), corroborando com os achados da presente pesquisa.

O tempo de VM no pós-operatório, entre os RN estudados, foi maior do que o descrito na literatura encontrada. Sistonen et al <sup>70</sup>, 2010, analisaram a morbidade respiratória e a função pulmonar em 101 indivíduos submetidos à reparação cirúrgica de AE entre 1947-1985 e encontraram uma média de 2,6 dias de VM no pós-operatório. Spoel et al <sup>52</sup>, 2012 encontraram resultados semelhantes, sendo a média de VM de 2 dias. Porém, o foco destes autores foi analisar a função pulmonar de crianças com AE e não as complicações respiratórias desenvolvidas no pós-operatório. Essa divergência pode ter influenciado no menor tempo de VM em comparação com o que foi encontrado no atual estudo, 7,7 dias. Vale ressaltar que pneumonia e atelectasia pulmonar, complicações frequentes nesta pesquisa, podem prolongar o tempo de VM<sup>69</sup>, bem como o reparo cirúrgico tardio da AE.

As complicações cirúrgicas também podem estar relacionadas ao local de anastomose. Lilja e Wester<sup>62</sup>, 2008, mostraram uma redução no número de complicações com o passar do tempo, mas o estreitamento esofágico foi o mais frequente nos dois períodos analisados, assim como os achados de Anwar-ul-Haq et al <sup>67</sup>, 2009. Já Vukandin et al <sup>5</sup>, 2015, observaram estreitamento esofágico, deiscência de anastomose e FTE recorrente em 15%, 5% e 5%, respectivamente, dos 60 pacientes estudados. Dos 48 pacientes estudados por Zhang et al <sup>64</sup>, 2010, a complicação mais frequente foi a deiscência de anatomose (15,56%), seguida pelo estreitamento esofágico (9,52%) e FTE recorrente (2,22%), corroborando com os achados do presente estudo, porém neste não foi constatado nenhum caso de fístula recorrente.

A sepse é uma das complicações que podem ocorrer no pós-operatório precoce de atresia de esôfago.<sup>63</sup> A frequência de sepse pode variar de 11 – 15%<sup>5,64</sup>. Na atual pesquisa, a frequência de sepse foi de 52,4%, valor próximo do encontrado por Anwar-ul-Haq et al <sup>67</sup>, 2009, que foi de 60%. O elevado número de complicações, maior tempo de VM, reparo cirúrgico retardado e internamento hospitalar prolongado aumentam o risco do RN desenvolver sepse.<sup>46</sup>

São vários os fatores que interferem na sobrevivência dos RN com AE. Apesar da classificação de prognóstico de Spitz considerar apenas o peso de nascimento e a presença de anomalia cardíaca congênita grave, diversos autores apontam para a interferência de outras características, como: diagnóstico pré-natal, necessidade de transferência para o centro de referência, idade gestacional ao nascimento, presença de complicações respiratórias, tipo de AE, sepse,



necessidade de suporte ventilatório no período pré-operatório e o reparo estagiado.<sup>11,63,67</sup>

Anwar-ul-Haq *et al*<sup>67</sup>, 2009, registraram óbito em 34% dos seus pacientes, no Paquistão. Kokin *et al*<sup>28</sup>, 2003, em estudo realizado no Canadá, observaram que 5% dos pacientes morreram no pós-operatório precoce de AE. Ainda neste estudo a sobrevivência encontrada foi equivalente a referenciada pela classificação de Spitz, em todos os grupos. No Japão, Sugito *et al*<sup>74</sup>, 2006, relataram que 7 (29,2%) dos 24 pacientes estudados foram a óbito após a cirurgia de correção de AE, sendo constatado que o peso de nascimento, escore de Apgar no 1º e 5º minuto e presença de Síndrome do Desconforto Respiratório interferiram no prognóstico dos neonatos.

Outro estudo realizado no Japão por Okamoto *et al*<sup>30</sup>, 2009, com o objetivo de desenvolver uma classificação prognóstica, avaliou o registro de prontuários de 121 pacientes, do período de 1980 – 2005, e considerou que a presença de anomalia cardíaca grave é um fator mais importante para a mortalidade do que o baixo peso ao nascimento, que no caso foi considerado como < 2.000g. A frequência de óbito em um estudo realizado por Holland *et al*<sup>73</sup>, 2009, em Sidney, foi considerada baixa, 3%, entre os 31 pacientes encontrados no período de 1981 – 2005. Na China, Zhang *et al*<sup>64</sup>, 2010, identificaram que 12,5% dos pacientes morreram e a sobrevivência, segundo a classificação de Spitz, foi de 94% e 73%, para os grupo I e II, não havia indivíduos do grupo III.

Na França, a mortalidade encontrada por Sfeir *et al*<sup>73</sup>, 2013, foi de 5%, sendo afetada pela prematuridade, baixo peso ao nascer e associação com outras anomalias. Em um estudo de base populacional, realizado por Sulkowski *et al*<sup>6</sup>, 2014, nos Estados Unidos, foi encontrado 3.479 registros hospitalares de crianças com AE, entre 1999 e 2012, sendo relatado como fatores que interferem na mortalidade: raça não-branca, baixo peso de nascimento, prematuridade, retardo de crescimento intra-uterino, anomalia congênita e necessidade de VM no pré-operatório. Vukadin *et al*<sup>5</sup>, 2015, observaram, na Sérvia, mortalidade de 28,3% e como fatores associados ao aumento da mortalidade foram relatados: escore de Apgar, idade gestacional, distância entre os cotos, complicações pós-operatórias e sepse. Ainda neste estudo, segundo a classificação de Spitz, a mortalidade no grupo I foi de 14,6%, no grupo II 60%, e no grupo III 85,8%.

A frequência de óbito da nossa amostra foi de 38,1%, valor que se aproxima das mortalidades encontradas nos países em desenvolvimento.<sup>5</sup> A ocorrência de óbito foi menor em países desenvolvidos onde o nível de saúde da população e as tecnologias empregadas são mais elevadas. Apesar da semelhança de características como peso de nascimento, idade gestacional e frequência de mal formações associadas entre as populações dos estudos e da atual pesquisa, observamos diferenças quanto ao tempo de vida na admissão e na cirurgia, e necessidade de VM no pré e pós-operatório que podem ter contribuído para a diferença na frequência de óbito e de complicações respiratórias encontradas.

Quanto a classificação de prognóstico de Spitz, observa-se neste estudo valores menores do que os de referência, porém esses achados foram divergentes na literatura, o que mostra que não se deve levar em consideração a classificação de forma isolada. Apesar do pequeno tamanho amostral, os resultados desta pesquisa corroboram com a literatura ao demonstrar que a prematuridade e o peso ao nascer são fatores que interferem significativamente no número de óbitos. O local de nascimento foi uma característica que apontou para uma maior frequência de óbitos nos RN nascidos no próprio HGRS. Porém 4 dos 5 RN que nasceram no referido hospital, e que foram a óbito, tinham anomalias associadas, pois a unidade hospitalar onde foi realizada a pesquisa também é referência estadual para mal formações congênitas.

## 7 LIMITAÇÕES E PERSPECTIVAS

Este estudo teve como vantagem a ampliação do conhecimento sobre a frequência de óbitos e fatores associados entre os RN com AE no pós-operatório precoce. Além disso a caracterização da população estudada pode auxiliar na comparação com outros estudos e contribuir para a elucidação do perfil de pacientes no estado da Bahia, Brasil. O estudo do pós-operatório precoce constitui-se em outra vantagem, pois a maioria dos estudos encontrados descrevem as complicações respiratórias desenvolvidas no pós-operatório tardio ou a longo prazo.

A utilização de dados secundários dificultou o processo de coleta, acarretando em perdas de variáveis que não puderam ser incluídas no estudo. E a identificação de pacientes com AE em anos anteriores a 2012 foi dificultado por problemas de operacionalização do sistema de informação do hospital.

O tamanho amostral constituiu-se na principal limitação deste estudo, porém como as informações sobre o óbito e fatores associados e a evolução dos recém-nascidos com a AE, no Brasil, são escassas, os resultados obtidos com este trabalho tornam-se valiosos. A prevalência, as características da população afetada, a mortalidade e as complicações associadas à AE ainda precisam ser melhor estudadas neste país.

## 8 CONCLUSÃO

Os resultados do presente estudo permitem concluir que a frequência de óbitos da amostra foi de 38,1%, sendo que prematuridade e peso ao nascimento foram fatores que influenciaram significativamente o número de óbitos.

As principais complicações respiratórias desenvolvidas no pós-operatório precoce de atresia de esôfago são pneumonia e atelectasia, o que pode contribuir para uma maior necessidade de ventilação mecânica e um maior tempo de internamento hospitalar.

A caracterização da população com AE e os conhecimentos sobre a ocorrência de óbitos e fatores associados nesses RN podem auxiliar na elaboração e tomada de medidas que melhorem o cuidado e o prognóstico dos pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. Sfeir R, Michaud L, Salleron J, Gottrand F. Epidemiology of esophageal atresia. *Dis Esophagus* 2013; 26 (4): 354–5.
2. Garcia H, Gutiérrez MF. Manejo multidisciplinario de los pacientes con atresia de esófago. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2011; 68 (6): 467-75.
3. Gatzinsky V, Jönsson L, Ekerljung L, Friberg LG, Wennergren G. Long-term respiratory symptoms following oesophageal atresia. *Acta Pædiatr.* 2011; (100): 1222-5.
4. Singh A, Bajpai M, Bhatnagar V, Agarwala S, Srinivas M, Sharma N. Effect of number of associated anomalies on outcome in oesophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula patient. *Afr J Paediatr Surg.* 2013; 10(4): 320-2.
5. Vukadin M, Savic D, Malikovic A, Jovanivic D, Milickovic M, Bosnie S *et al.* Analysis of Prognostic Factors and Mortality in Children with Esophageal Atresia. *Indian J Pediatr.* 2015; 82(7): 586–90.
6. 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):483-92.
7. Kouji N, Genshirou E, Risa E, Yoshiaki K, Tomoaki T. Current profile and outcome of 100 esophageal atresia patients in the Kyushu area of Japan. *OJPed.* 2013; 3 (3): 239-42.
8. Kovesi T. Long-term respiratory complications of congenital esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula: an update. *Dis Esophagus.* 2013; 26 (4): 413-6.
9. Sistonen SJ, Pakarinen MP, Rintala RJ. Long-term results of esophageal atresia: Helsinki experience and review of literature. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27 (11):1141-9.
10. 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.
11. Jakubson L, Paz F, Zavala A, Harris PR, Bertrand P. Atresia esofágica y fístula traqueoesofágica. Evolución y complicaciones postquirúrgicas. *Rev Chil Pediatr.* 2010; 81 (4): 339-46.
12. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2007; 24 (2): 1-13.
13. Holland AJA, Fitzgerald DA. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatr Respir Rev.* 2010; (11): 100–7.

14. Nassar N. Prevalence of Esophageal Atresia among 18 International Birth Defects Surveillance Programs. *Birth Defects Research*. 2012; 94 (11): 893-9.
15. Figueirêdo S da S, Ribeiro LHV, Nóbrega BB da, Costya MAB, Oliveira GL, Esteves E, *et al*. Atresia do trato gastrointestinal: avaliação por métodos de imagem. *Radiol Bras*. 2005; 38 (2): 141-50.
16. Oddsberg J. Environmental Factors in the Etiology of Esophageal Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011; 52 (Suppl 1): S4-5.
17. Oddsberg J, Jia C, Nilsson E, Ye W, Lagergren J. Influence of maternal parity, age, and ethnicity on risk of esophageal atresia in the infant in a population-based study. *J Pediatr Surg*. 2008; 43 (9): 1660-5.
18. Green RF, Devine O, Crider KS, Olney RS, Archer N, Olshan AF, *et al*. Association of paternal age and risk for major congenital anomalies from the National Birth Defects Prevention Study, 1997 to 2004. *Ann Epidemiol* 2010; 20 (3): 241–9.
19. Wong-Gibbons DRP, Romitti PA, Sum L, Moore CA, Reefhuis J, Bell EM, *et al*. Maternal periconceptional exposure to cigarette smoking and alcohol and esophageal atresia +/- tracheo-esophageal fistula. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2008; 82 (11): 776–84.
20. Oddsberg J, Lu Y, Lagergren J. Maternal diabetes and risk of esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. 2010; 45: 2004–8.
21. Fallon SC, Ethun CG, Olutoye OO, Brandt ML, Lee TC, Welty SE, *et al*. Comparing characteristics and outcomes in infants with prenatal and postnatal diagnosis of esophageal atresia. *J Surg Res*. 2014; 190 (11): 242–5.
22. Houben CH, Curry JI. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. *Prenat Diagn*. 2008; 28 (7): 667–75.
23. Simth N. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Early Human Development*. 2014; 90 (12): 947–50.
24. Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Gatzinsky V, Jonsson L, Abrahamson K. Health-related quality of life among children, young people and adults with esophageal atresia: a review of the literature and recommendations for future research. *Qual Life Res*. 2015; DOI 10.1007/s11136-015-0975-x.
25. Wessel LM, Fuchs J, Rolle U. The Surgical Correction of Congenital Deformities: The Treatment of Diaphragmatic Hernia, Esophageal Atresia and Small Bowel Atresia. *Dtsch Arztebl Int*. 2015; 112 (20): 357–64.

26. Alberti D, Boroni G, Corasaniti L, Torri F. Esophageal atresia: pre and post-operative management. *The Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine*. 2011; 24(Suppl 1): 4-6.
27. Pinheiro PF, Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol*. 2012; 18 (28): 3662-72.
28. Konkin DE, O'Hali WA, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 2003; 38 (12): 1726-9.
29. Lopez PJ, Keys C, Pierro A, Drake DP, Kiely EM, Curry JI, Spitz L. Oesophageal atresia: improved outcome in high-risk groups? *J Pediatr Surg*. 2006, 41(2):331-4
30. Okamoto T, Takamisawa S, Arai H, Bitoh Y, Nakao M, Yokoi A, *et al*. Esophageal atresia: Prognostic classification revisited. *Surgery*. 2009; 145, (6): 675-82.
31. Alshehri A, Lo A, Baird R. An analysis of early nonmortality outcome prediction in esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 2012; 47 (5):881–4.
32. Gupta DK, Sharma S. Esophageal atresia: the total care in a high-risk population. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2008; 17 (4): 236-43.
33. Taneja B, Saxena KN. Endotracheal Intubation in a Neonate with Esophageal Atresia and Trachea-Esophageal Fistula: Pitfalls and Techniques. *Journal of Neonatal Surgery*. 2014;3(2):18-23.
34. Ho AM-H, Dion JM, Wong JCP. Airway and Ventilatory Management Options in Congenital Tracheoesophageal Fistula Repair. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2015. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1053/j.jvca.2015.04.005>>.
35. França, WGF. Atresia de esôfago e anomalias viscerais induzidas pela doxorubicina em fetos de ratas sprague-dawley e suas relações com o líquido amniótico. Dissertação de Mestrado. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas. 2002.
36. Aslanabadi S, Jamshidi M, Tubbs RS, Shoja MM. The role of prophylactic chest drainage in the operative management of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Pediatr Surg Int*. 2009; 25 (4):365–8.
37. Goswami D, Kachru N, Pant N. Difficult ventilation in a wide congenital tracheoesophageal fistula. *Can J Anesth*. 2012; 59 (1): 118-9.
38. Hosie GP, Gavens E. Oesophageal atresia. *Paediatr Surg*. 2013; 31 (12): 618-21.
39. Petrosyan M, Estrada J, Hunter C, Woo R, Stein J, Ford HR, *et al*. Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in very low-birth-weight neonates: improved outcomes with staged repair. *J Pediatr Surg*. 2009; 44 (12): 2278–81.

40. Lakhoo K. Neonatal surgical problems of the chest. *Paediatr Child Health*. 2009; 20 (5): 201-6.
41. Knottenbelt G, Skinner A, Seefelder C. Tracheo-oesophageal fistula (TOF) and oesophageal atresia (OA). *Best Practice & Research: Clinical Anaesthesiology*. 2010; 24 (3): 387-401.
42. Schneider A, Blanc S, Bonnard A, Khen-Dunlop N, Auber F, Breton A, *et al*. Results from the French National Esophageal Atresia register: one-year outcome. *Orphanet J Rare Dis*. 2014; 9 (11): 206-11.
43. Koivusalo AI, Pakarinen MP, Risto L, Rintala J. Revisional surgery for recurrent tracheoesophageal fistula and anastomotic complications after repair of esophageal atresia in 258 infants. *J Pediatr Surg*. 2015; 50 (2): 250–254.
44. 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.
45. Delacourt C, Hadchouel A, Toelen J, Rayyan M, Blic J, Deprest J. Long term respiratory outcomes of congenital diaphragmatic hernia, esophageal atresia, and cardiovascular anomalies. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012; 17(2):105-11.
46. Sadreameli SC, McGrath-Morrow SA. Respiratory Care of Infants and Children with Congenital Tracheo-Oesophageal Fistula and Oesophageal Atresia. *Paediatr Respir Rev*. 2015; Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2015.02.005>
47. Goyal A, Jones MO, Couriel JM, Losty PD. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2006; 91 (5): 381–4.
48. IJsselstijn H, van Beelen, NWG, Wijnen RMH. Esophageal atresia: long-term morbidities in adolescence and adulthood. *Dis Esophagus*. 2013; 26 (4): 417–21.
49. Peetsold MG, Heij HA, Nagelkerke AF, Deurloo JA, Gemke RJJ. Pulmonary Function Impairment After Trachea-Esophageal Fistula: A Minor Role for Gastro-Esophageal Reflux Disease. *Pediatr Pulmonol*. 2011; 46 (4):348–55.
50. Beardsmore CS, MacFadyen UM, Johnstone MS, Williams A, Simpson H. Clinical findings and respiratory function in infants following repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Eur Respir J*. 1994; 7 (6): 1039–47.
51. Malmström K, Lohi J, Lindahl H, Pelkonen A, Kajosaari M, Sarna S, *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.
52. Spoel M, Meeussen CJHM, Gischler SJ, Hop WCJ, Bax NMA, Wijnen RMH, *et al*. Respiratory morbidity and growth after open thoracotomy or thoracoscopic repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 2012; 47 (11): 1975–83.



53. Rintala R J, Sistonen S, Pakarinen M P. Outcome of oesophageal atresia beyond childhood. *JPGN*. 2011; 52 (Supl 1): 35-36.
54. Koziarkiewicz M, Taczalska A, Jasińska-Jaskula J, Grochulska-Cerska H, Piaseczna-Piotrowska A. Long-term Complications of Congenital Esophageal Atresia –SingleInstitution Experience. *Indian Pediatrics*. 2015; 52 (6): 499-501.
55. Connor MJ, Springford LR, Kapetanakis VV, Giuliani S. Esophageal atresia and transitional caredstep 1: a systematic review and meta-analysis of the literature to define the prevalence of chronic long-term problems. *The American Journal of Surgery*. 2015; 209 (40): 747-59.
56. Walker K, Halliday R, Badawi N, Stewart J, Holland AJA. Early developmental outcome following surgery for oesophageal atresia. *J Paediatr Child Health*. 2013; 49 (6): 467–70.
57. Caplan A. Psychological impact of esophageal atresia: review of the research and clinical evidence. *Dis Esophagus*. 2013; 26 (4): 392–400.
58. Legrand C, Micheud L, Salleron J, Neut D, Sfeir R, Thumerelle C, *et al*. Long-term outcome of children with oesophageal atresia type III. *Arch Dis Child*. 2012; 97 (9): 808-11.
59. Bahia. Secretaria da Saúde do Estado da Bahia. Hospital Geral Roberto Santos. 2014. Disponível em: <<http://www.saude.ba.gov.br/hgrs/>> Acesso em: 16 nov. 2014.
60. Brasil. Ministério da Saúde. Atenção à saúde do recém-nascido: guia para os profissionais de saúde. 2. ed. – Brasília. 2012.
61. Beucher J, Wagno J, Daniel V, Habonimana E, Fremond B, Lapostolle C, *et al*. Long-term evaluation of respiratory status after esophageal atresia repair. *Pediatr Pulmonol*. 2013; 48 (2): 188-94.
62. Lilja WE, Wester T. Outcome in neonates with esophageal atresia treated over the last 20 years. *Pediatr Surg Int*. 2008; 24 (5): 531-6.
63. Tandon RK, Sharma S, Sinha SK, Rashid KA, Dube R, Kureel SN, *et al*. Esophageal atresia: Factors influencing survival - Experience at an Indian tertiary centre. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2008; 13 (1): 2-6.
64. Zhang Z, Huang Y, Su P, Wang D, Wang L: Experience in treating congenital esophageal atresia in China. *J Pediatr Surg*. 2010, 45 (10): 2009–14.
65. Hayashi T, Inuzuka R, Shiozawa Y, Shindo T, Shimizu N, Katori T. Treatment strategy and long-term prognosis for patients with esophageal atresia and congenital heart diseases. *Pediatr Cardiol*. 2013; 34 (1): 64-9.

66. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch dis child.* 2012; 97 (3): 227-32.
67. Anwar-ul-Haq, Ubaidullah, Akhter N, Samiullah, JaveriaJan IA, *et al.* Factors affecting survival in patients with esophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2009; 21(4): 129-133.
68. Allin B, Knight M, Johnson P, Burges D. Outcomes at One-Year Post Anastomosis from a National Cohort of Infants with Oesophageal Atresia. *PLoS ONE.* 2014; 9 (8): e106149.
69. Rodrigues AJ, Évora PRB, Vicente WVA. Complicações respiratórias no pós-operatório. *Medicina.* 2008; 41 (4): 469-76.
70. Sistonen S, Malmberg P, Malmström K, Haahtela T, Sarna S, Rintala RJ, *et al.* Repaired oesophageal atresia: respiratory morbidity and pulmonary function in adults. 2010; *Eur Respir J.* 2010; 36 (5): 1106-12.
71. Johnston C, Carvalho WB. Atelectasias em pediatria: mecanismos, diagnóstico e tratamento. *Rev Assoc Med Bras.* 2008; 54 (5): 455-60.
72. Sfeir R, Bonard A, Khen-Dunlop N, Auber F, Gelas T, Micheud L, *et al.* Esophageal atresia: Data from a national cohort. *J Pediatr Surg.* 2013; 48 (8): 1664–1669.
73. Holland AJA, Ron O, Pierro A, Drake D, Curry JI, Kiely EM, *et al.* Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg.* 2009; 44 (10): 1928–1932.
74. Sugito K. Study of 24 cases with congenital esophageal atresia: What are the risk factors? *Pediatr International.* 2006; 48 (6): 616–21.

## ANEXOS

### Anexo 1 - Formulário de Pesquisa

nº \_\_\_\_\_

1. Idade da genitora: \_\_\_\_\_
2. Nº de gestações da mãe: 1. Primípara      2. Multípara
3. Aborto: 1. Sim    2. Não
4. Escolaridade:
  1. Baixa
  2. Média
  3. Alta
5. Possui convênio: 1. Sim    2. Não
6. Tipo de Domicílio: 1. Casa    2. Apto    3. Outro
7. Renda Familiar:    1. 0 a 01 SM    2. 01 a 03 SM    3. 03 ou mais SM
8. Pré-natal: 1. Sim (nº de consultas \_\_\_\_\_)    2. Não
9. Procedência: 1. Capital      2. Interior \_\_\_\_\_
  - ( ) HGRS
  - ( ) Outro Hospital \_\_\_\_\_
10. Tipo de parto: 1. Normal    2. Cesáreo
11. Cor: 1. Branca    2. Preta    3. Parda    4. Amarela    5. Indígena
12. Idade do RN (na admissão): \_\_\_\_\_    Data de Nascimento: \_\_\_\_\_
13. Idade gestacional: 1. Prematuro \_\_\_\_\_
  2. Termo \_\_\_\_\_
  3. Pós-termo \_\_\_\_\_
14. Sexo: 1. Feminino    2. Masculino
15. Gemelaridade: 1. Sim      2. Não
16. Peso ao nascer: 1. Normal \_\_\_\_\_
  2. BP \_\_\_\_\_
  3. MBP \_\_\_\_\_
  4. EBP \_\_\_\_\_

17. Apgar: 1º \_\_\_\_\_ e 5º \_\_\_\_\_

18. Data da cirurgia: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Idade do RN: \_\_\_\_\_

19. Quando foi diagnosticado: \_\_\_\_\_

20. Cirurgia: 1. Correção de AE 2. Correção de AE e outra

21. Tipo de cirurgia: 1. Paliativa 2. Definitiva Data da cirurgia:  
\_\_\_\_\_

22. Intervenção fisioterapêutica:

1. THB

3. Técnicas de Reexpansão Pulmonar

2. Posicionamento

4. Fisioterapia motora

23. Complicações respiratórias:

1. Atelectasia \_\_\_\_\_

2. Bronquite \_\_\_\_\_

3. Pneumonia \_\_\_\_\_

4. Microaspiração \_\_\_\_\_

5. Pneumotórax \_\_\_\_\_

6. Traqueomalácea \_\_\_\_\_

7. Sibilância \_\_\_\_\_

24. Apresenta outras anomalias:

1. Sim. ( ) Cardíaca ( ) Genitourinária ( ) Gastrointestinal ( ) Cromossômica ( )  
Musculoesquelética

2. Não.

25. Tempo de VM: \_\_\_\_\_ (pré-op) \_\_\_\_\_ (pós-op)

26: Classificação de GROSS:

1. AE sem FTE (A)

2. AE com FTE no coto proximal (B)

3. AE com FTE no coto distal (C)

4. AE com FTE proximal e distal (D)

27. Complicações cirúrgicas:

1. Tensão anastomótica

2. Fístula anastomótica

3. Estreitamento esofágico

4. Fístula recorrente

28. Sepsis: 1. Sim 2. Não

29. Data da Alta: \_\_\_\_\_

30. Tempo de Internação Hospitalar \_\_\_\_\_

31. Diagnóstico pré-natal: 1. Sim 2. Não

32. Diabetes Gestacional: 1. Sim 2. Não

33. Alimentação Via Oral até 30 dias de vida: 1. Sim 2. Não