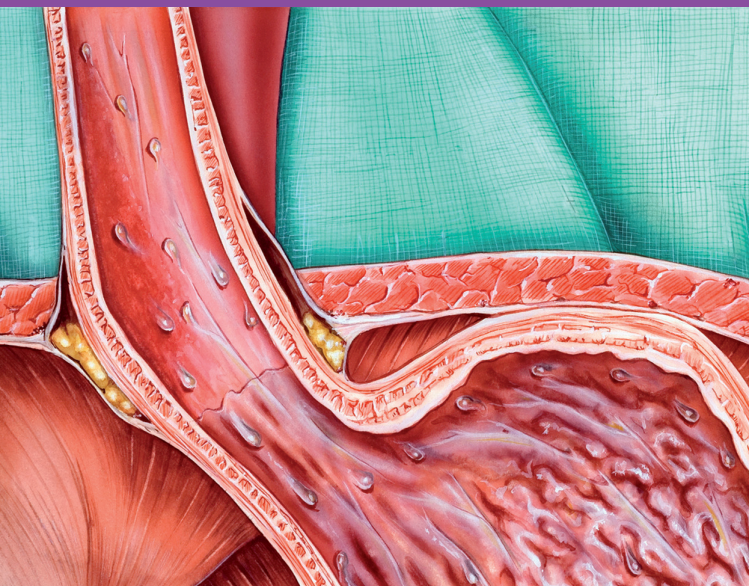


Informação para médicos sobre AE, FTE e VACTERL

Introdução para médicos e outros
profissionais do atendimento
primário

Produzido por TOFS

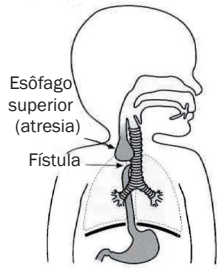


lifelong support
for those born
unable to swallow

“Esse folheto é excelente e vai, com certeza, acrescentar informações adicionais à coleção. Uma cópia deveria ser encaminhada para o médico generalista, pediatra e equipe de enfermagem de qualquer bebê liberado na alta hospitalar após reparo de AE/FTE.”

Penny Seymour, irmã e enfermeira no Leeds General Infirmary.

Abaixo: a combinação mais comum de AE com FTE



Índice:

Como usar esse folheto	2
Introdução	3
Diagnóstico neonatal	4
Diagnóstico pré-natal	4
Tratamento cirúrgico	5
Aconselhamento familiar	6
Alta hospitalar	6
Estenoses	7
Refluxo gastro-esofágico	8
Alimentando a criança com AE	9
Tosse de cachorro	10
Infecções respiratórias	10
Traqueomalácia	10
Desenvolvimento	11
Anomalias associadas	12
VACTERL	12
Aconselhamento genético	13
Acompanhamento a longo prazo	14
Referências	14
Outras informações	15

Este folheto foi publicado por Tracheo-Oesophageal Fistula Support (TOFS), uma organização não governamental britânica que oferece suporte e informação para familiares. A próxima página oferece um breve resumo sobre FTE e AE, e, após sua leitura, favor selecionar o restante a partir do índice. A maioria dos médicos deve ter contato com apenas uma ou duas crianças com AE/FTE ao longo da carreira profissional e os familiares se sentem seguros quando eles se comprometem a estudar e aprender mais sobre AE. TOFS não oferece suporte médico mas busca compartilhar o enorme conhecimento prático dos nossos membros que vivem com essa condição.

Introdução

Atresia de esôfago (AE) com fístula traqueo-esofágica (FTE) ocorre em aproximadamente 1 a cada 3.500 nascimentos. O termo "AE" ficou mais amplamente conhecido embora AE/FTE é o mais correto.

O reparo cirúrgico é realizado nos primeiros dias de vida pelo cirurgião pediátrico. A mortalidade atualmente é atribuída a malformações cardíacas associadas ou à prematuridade, mas a morbidade e qualidade de vida são importantes de se levar em conta. Problemas frequentemente observados no seguimento clínico incluem refluxo gastroesofágico, estenose esofágica, dificuldades de alimentação e sintomas respiratórios.

Essas dificuldades serão mais frequentes nos primeiros anos de vida - no entanto, problemas a longo prazo são pouco documentados e é recomendado o acompanhamento do esôfago ao longo da vida com realização de endoscopia.

O impacto para a família não deve ser subestimado. Os pais frequentemente consideram a infância um período estressante; a alimentação pode ser lenta e cansativa, uma "tosse de cachorro" geralmente chama a atenção para a criança em público e as mães frequentemente se culpam e se preocupam com os riscos de recorrência.

Os pais podem não se sentir seguros se a equipe que cuida de seu bebê nunca viu uma criança com AE anteriormente, e podem achar frustrante a falta de conhecimento fora dos centros de especialidades médicas. Alguns se encontraram tendo que justificar o uso de medicações prescritas pela equipe especializada, ou tendo que apontar que o problema para o qual eles estavam procurando ajuda era o joelho inchado e não a gastrostomia de sua criança que inadvertidamente chamava a atenção do médico!

Texto elaborado em colaboração com Anthony Lander, cirurgião pediátrico no Birmingham Children's Hospital.

Diagnóstico no recém-nascido

Raramente, um médico generalista pode ter contato com um bebê com AE, em um parto domiciliar ou após alta hospitalar em uma internação breve. O recém nascido com AE é tipicamente um bebê secretivo que não consegue engolir saliva e pode ter algum grau de dificuldade respiratória, especialmente ao tentar amamentar. Leite ou saliva se acumulam no esôfago superior e é regurgitado, com risco de aspiração. Algumas vezes as pontas dos dedos podem ficar azuis e o abdome pode se distender - se o ar passar através da FTE chegando até o estômago.

85% dos casos de AE ocorrem com uma fístula esofago-traqueal na extremidade distal (vide figura da capa). Em outros casos, a fístula pode estar conectada ao esôfago proximal, ou pode não existir fístula ou podem existir duas fístulas.

O diagnóstico é confirmado através da tentativa de passagem de uma sonda nasogástrica (que não irá conseguir atingir o estômago) através do esôfago proximal, onde ela permanecerá estacionada. Radiografia e broncoscopia podem confirmar o diagnóstico.

A exceção é quando a fístula ocorre de maneira isolada, o que pode ocasionar dificuldade de alimentação e problemas respiratórios recorrentes. Em alguns casos isso pode ocorrer por anos antes que o diagnóstico seja dado.

Diagnóstico pré-natal

Atresia de esôfago pode ser suspeitada quando há polidrâmnio ou ausência de bolha gástrica na ultrassonografia pré natal. Deve ser oferecido aos pais informações o quanto quiserem, sabendo que o diagnóstico é somente suspeitado e deverá ser confirmado somente após o nascimento.

Texto elaborado em colaboração com Anthony Lander, cirurgião pediátrico no Birmingham Children's Hospital.

Tratamento cirúrgico

O objetivo da cirurgia é reparar a fístula e fazer a anastomose entre as duas extremidades do esôfago. Isso é possível na grande maioria dos pacientes. É esperado que mais de 90% dos bebês operados sobreviva, com a maior parte dos óbitos associados a malformações cardíacas maiores ou a prematuridade extrema.

Quando houver uma distância significativa entre as duas extremidades do esôfago, pode ser possível realizar uma anastomose sob tensão. Nesses casos será necessário manter o paciente em ventilação mecânica por mais ou menos cinco dias até que a cicatrização aconteça.

Em outros casos, a anastomose deverá ser adiada por até 12 semanas ou mais, e nesses casos a alimentação do bebê deverá ocorrer através de um tubo de gastrostomia, até que a distância entre as suas extremidades diminua.

Em uma pequena parte dos pacientes será impossível realizar a anastomose, seja porque a distância entre as duas extremidades é muito grande ou devido a complicações decorrentes da anastomose primária. Nesses casos será necessária uma cirurgia de substituição esofágica.

Existem três métodos - interposição do cólon, esofagoplastia com tubo gástrico, e transposição gástrica (método preferido devido ao menor índice de complicações). Durante o período anterior à correção cirúrgica (que ocorre por volta de 6-9 meses de idade) é quase certo que será necessário realizar uma esofagostomia cervical além da gastrostomia. A esofagostomia serve para drenar a saliva (que poderia ser aspirada para as vias aéreas causando pneumonia) e permite a introdução alimentar "não nutritiva" para que a criança tenha contato com os alimentos e experimente a deglutição enquanto é alimentado através da gastrostomia.

Texto elaborado em colaboração com o **Prof Lewis Spitz**, do **Institute of Child Health and Great Ormond Street Hospital for Sick Children**, em Londres.

Aconselhamento familiar

A reação imediata dos pais frente ao nascimento de um bebê com malformação vai inevitavelmente variar. Apesar do médico local não estar inicialmente em contato com a família até alguns dias após a cirurgia, o próximo parágrafo pode ser útil para a equipe hospitalar...

Relatos de pais que foram orientados pela equipe de que o pior havia passado uma vez que a cirurgia primária havia sido realizada (mesmo que bem intencionados) para depois descobrirem que o bebê iria apresentar complicações e que poderia ser necessário novo tratamento cirúrgico, indicam que o sentimento de falsa segurança dessas afirmações tende a permanecer em mente por algum tempo. Empatia e compaixão são bem vindas, e a confissão honesta de que não se sabe - talvez associada a reafirmação do cuidado que o seu bebê esta recebendo - são preferíveis a uma tentativa de adivinhar o resultado futuro. Experiências prévias de outras crianças com AE podem ser úteis, mas não devem ser base para prever o desfecho de outras crianças.

Alta hospitalar

Trazer um bebê para casa é um momento de preocupação para os pais de crianças com AE, mesmo que o hospital tenha feito todos os esforços para assegurar que o preparo adequado tenha sido feito.

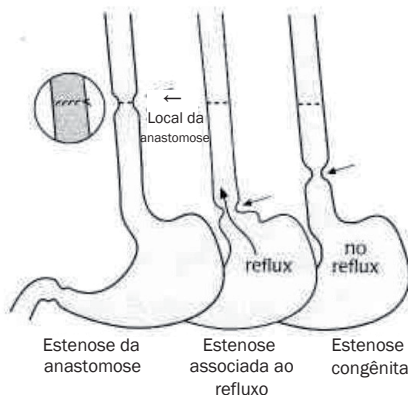
Estar livre de preocupações a respeito do fornecimento de equipamentos e medicamentos necessários oferece uma segurança considerável, e um profissional de saúde que tenha sido bem informado pelo hospital e estará apto a oferecer suporte aos pais também ajudará.

Os pais devem apreciar o contato com o médico generalista ou pediatra neste momento - informações confidenciais e outras entre os profissionais "por trás da cena" não substituem uma troca pessoal e amigável.

Estenoses

Estenoses esofágicas são provavelmente a maior causa de consulta cirúrgica após reparo da AE, ocorrendo em aproximadamente um terço dos bebês e principalmente nos primeiros meses após a cirurgia.

Tipos de estenose



Os pais provavelmente devem ter sido informados sobre a possibilidade de estenose pela equipe hospitalar, e devem ser encorajados a procurar o cirurgião pediátrico se a criança apresentar dificuldade recorrente ou progressiva para se alimentar.

Dilatações geralmente são feitas sob anestesia geral, seja pelo endoscopista, através de cateter com balão, ou pelo cirurgião através de "velas". Dilatações progressivas podem ser necessárias - ou ocasionalmente, se a estenose for resistente, pode requerer ressecção cirúrgica.

Alguns centros usam dilatações conscientes para crianças maiores, que se "auto-dilatam" usando um tubo com contraste, mas isso é raro e requer consentimento e cooperação pela criança.

Texto elaborado em colaboração com Paul Losty, cirurgião pediátrico no Alder Hey Children's Hospital, Liverpool.

Refluxo gastro-esofágico

É comum a ocorrência de refluxo em recém-nascidos. Para a maioria dos bebês essa condição melhora com a idade ou requer medidas simples como espessantes alimentares, antiácidos ou inibidores da bomba de prótons para controlar vômitos e regurgitações e o desenvolvimento de esofagite.

Em pacientes com AE/FTE, o refluxo pode ser mais grave e difícil de controlar com o tratamento convencional. Anatomicamente, a barreira contra o refluxo gastro-esofágico estará distorcida e de certa forma defeituosa devido ao encurtamento da porção intra-abdominal do esôfago como resultado do reparo cirúrgico da AE.

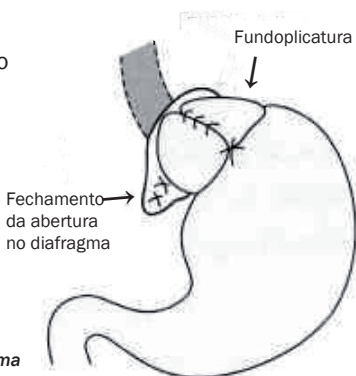
Sinais e sintomas de refluxo nos pacientes com AE/FTE incluem vômitos (embora nem sempre presente), dificuldade de ganho de peso, dificuldade de alimentação como engasgos (como resultado das estenoses pépticas) ou dor e desconforto após a alimentação, chiado ou infecções pulmonares recorrentes. Em alguns casos, a aspiração para as vias aéreas pode causar episódios de apneia com risco de vida.

Investigação e tratamento são melhor assegurados através da referência ao cirurgião pediátrico ou gastroenterologista que acompanha a criança.

Alguns pacientes vão precisar de tratamento cirúrgico, realizado através da funduplicatura, para controlar sintomas refratários. A técnica mais comum é a funduplicatura à Nissen (veja o diagrama abaixo).

A cirurgia geralmente atinge bons resultados. Ocasionalmente, pode ser necessário refazer o procedimento caso os sintomas não se resolvam com o tempo.

O fundo do estômago é amarrado ao redor do esôfago distal criando uma válvula que previne o refluxo.



Alimentando a criança com AE

Para os pais, o impacto emocional de não poder alimentar seu filho normalmente é enorme. A maioria das crianças com AE terá alguma dificuldade durante a alimentação, que deve melhorar com o tempo - embora mesmo adultos com AE podem continuar a ter problemas alimentares. A referência para a fonoaudiologia especializada em alimentação deve ser encorajado.

Os problemas podem ser de origem física (estenose - ver páginas 7 e 8), funcional (dismotilidade esofágica é comum) ou psicológica, como resultado de experiências prévias ruins durante a alimentação (p. ex.: dor, desconforto) ou simplesmente porque a criança não aprendeu a comer ou sentir fome durante o período que necessitou se alimentar através de sonda.

A equipe hospitalar deve estar próxima e oferecer orientações acerca dos procedimentos necessários caso a criança apresente uma obstrução esofágica que não se resolve espontaneamente em algumas horas após alimentação. Frequentemente, a impactação alimentar pode ocorrer em associação a uma estenose, e requerer remoção através de endoscopia com anestesia geral. Isso pode ser comumente associado ao procedimento de dilatação esofágica (ver página 7) sob a mesma anestesia.

Texto elaborado em colaboração com Paul Losty, cirurgião pediátrico no Alder Hey Children's Hospital, Liverpool.

TOFS pode ajudar

A equipe de TOFS oferece aos pais uma válvula de escape para suas frustrações e ansiedades. O papel de grupos de auto-ajuda na assistência de familiares para enfrentar problemas de saúde já se comprovou eficaz; frequentemente o suporte de outras famílias que já passaram pelas mesmas situações com seus filhos com AE anteriormente pode ser muito benéfico.

A "tosse de cachorro"

Uma área de traqueomalácia (referida como "traquéia amolecida") permanece após o reparo da FTE, e isso resulta na conhecida "tosse de cachorro" que tem a característica de "buzina" ou "latido" e pode ser constrangedora em alguns eventos sociais.

Infecções respiratórias

A atividade mucociliar reduzida na área de reparo da FTE, associada a algum grau de traqueomalácia, leva às crianças com AE terem maior dificuldade de eliminar as secreções respiratórias aumentadas ou mais espessas que ocorrem durante uma infecção de vias respiratórias. Isso aumenta as chances de uma infecção viral evoluir para uma infecção bacteriana, e a administração de antibióticos de rotina no início do quadro respiratório pode ser benéfica.

Na verdade, as vias aéreas dos pacientes com AE podem ser mais sensíveis a infecções virais. Muitas crianças apresentam sintomas semelhantes a asma que respondem ao tratamento com broncodilatadores. Deve-se ter atenção especial ao tratamento do refluxo gastro-esofágico, que pode causar sintomas similares e danificar as vias aéreas.

O desenvolvimento e/ou progressão da doença pulmonar crônica deve ser evitado a todo custo, e pode ser necessário o uso de antibioticoprofilaxia por longo tempo para proteger os pulmões.

Evitar condições agravantes como tabagismo passivo e animais com pêlos é importante. Algumas crianças se beneficiam de fisioterapia respiratória orientada pela equipe hospitalar.

Traqueomalácia

Para muitas crianças com AE, as complicações da traqueomalácia diminuem com a idade.

No entanto, algumas crianças vão experimentar sintomas mais graves. A "tosse de cachorro" fica mais grave, pode ocorrer chiado e cianose durante a alimentação. Mais raramente, podem ocorrer episódios de apneia com risco de vida.

Outras possíveis manifestações da traqueomalácia resultam da compressão da traqueia pelo conteúdo alimentar refluído do estômago ou na ocorrência de obstrução esofágica.

Estridor e obstrução são piores em algumas posições p. ex.: deitado de costas, sendo importante evitar tais posições nesses pacientes.

Traqueomalácia severa nas crianças com AE geralmente será tratada pelo cirurgião pediátrico, embora alguns centros referenciarão para o otorrinolaringologista.

Texto elaborado em colaboração com Prof Rosalind Smyth, pneumologista no Alder Hey Children's Hospital, Liverpool.

Desenvolvimento

Muitas crianças com AE visitam regularmente o hospital, seja para avaliação ambulatorial ou em regime de internação para tratamento.

A maioria não vai ser afetada por isso, embora alguns pais relatem que sua criança começou a ter medo de hospitais (especialmente de injeções) e estas famílias podem não saber bem o que fazer a esse respeito. Durante a internação, a equipe pode solicitar acompanhamento psicológico, no entanto, o pediatra também pode encaminhar a criança para terapia comportamental (importante frisar que pais encaminhados para terapia analítica e familiar não acharam essas modalidades úteis.

Geralmente, os pais se preocupam com o fato de seus filhos se sentirem "diferentes" - especialmente entre seus colegas. Isso pode ser um problema, embora pessoas mais velhas que nasceram com AE não se recordam de se sentirem diferentes de um modo negativo - crianças são mais resilientes do que imaginamos! Porém adolescentes e adultos jovens podem sentir necessidade de conhecer seu histórico médico.

Anomalias associadas

A AE/FTE pode estar associada a outras malformações congênitas, mais comumente a atresias em outras partes do trato gastrointestinal (p.ex atresia duodenal, anorreyal, etc).

Pode também fazer parte de uma variedade de anomalias denominada de CHARGE (Coloboma, anomalias cardíacas, atresia de coanas, retardo do crescimento, hipoplasia genital e malformações da orelha ou sordez) ou VACTERL (anomalias vertebrais, anal, cardíaca, traqueal, esofágica, renal e dos membros).

VACTERL

Esse termo é um acrônimo para anomalias Vertebral, Anal, Cardíaca, Traqueal, Esofágica, Renal e dos membros (Limbs, em inglês). Para ser caracterizado como VACTERL o bebê deve ter pelo menos três ou mais anormalidades.

Cerca de 40% dos pacientes com AE têm outras anormalidades, embora elas possam não ser aparentes de imediato (p. ex.: agenesia renal unilateral, defeitos da coluna vertebral).

Quando o bebê tem múltiplas anormalidades significativas - por exemplo AE/FTE, CIV (Comunicação interventricular), atresia anorretal, displasia radial, escoliose devido a defeitos vertebrais congênitos - a família toda é colocada sob tensão. A criança deverá passar por muitas investigações e tratamentos com uma variedade de especialidades médicas, e precisará enfrentar várias internações hospitalares. Nesses casos, o suporte psicológico é fundamental.

VACTERL era conhecida anteriormente por Síndrome de Say-Gerald ou Síndrome de Kaufman, PIA or PIAVA; outros nomes também incluem VATER/VACTERLS (S para artéria umbilical única - Single umbilical artery, em inglês) ou ARTICLE. VACTERAL também é associado a fenda labiopalatina e anormalidades da orelha ou surdez.

Texto elaborado com a colaboração de Leela Kapila, cirurgiã pediátrica em Nottingham.

Aconselhamento genético

Muito raramente, a atresia de esôfago está associada a anormalidades cromossômicas p.ex.: Síndrome de Down (Trissomia do cromossomo 21) ou Síndrome de Edward (trissomia do cromossomo 18) ou a outros defeitos genéticos específicos (Síndrome de Treacher-Collins).

Existem ainda relatos de determinantes ambientais (vitamina A, álcool). No entanto, para a grande maioria dos casos essa condição é considerada ocasional e sem causa definida.

Naturalmente, é comum a preocupação com a possibilidade de recorrência. Quando a AE/FTE é isolada, sem outras anormalidades, o risco de recorrência é em torno de 1%, e quando é associada a outras anormalidades (p.ex.: VACTERL) o risco aumenta para 3% - no entanto, a avaliação pelo geneticista permite uma melhor investigação de cada caso e permite adequado aconselhamento.

Em todo o mundo estão sendo desenvolvidas pesquisas para determinar a causa da AE/FTE e VACTERL, portanto informações atualizadas devem ser necessárias nos próximos anos.

Texto elaborado em colaboração com o Prof Lewis Spitz, do Institute of Child Health and Great Ormond Street Hospital for Sick Children, London.

Acompanhamento a longo prazo

Os resultados de estudos reforçam a necessidade de acompanhamento a longo prazo. Enquanto as complicações são mais frequentes nos primeiros dois anos, elas se tornam bem menos comuns após os cinco anos. Na adolescência, a maioria dos pacientes com AE já aprenderam a contornar os problemas com dismotilidade do esôfago e levam uma vida quase normal.

As crianças, no entanto, devem ser acompanhadas até os 16 anos e a transição para o acompanhamento na idade adulta deve ser planejada.

Nos últimos anos, cresceram as preocupações em relação ao risco de desenvolvimento de carcinoma de esôfago em adultos com AE, e os médicos devem estar cientes dos riscos da doença do refluxo esofágico a longo prazo e do desenvolvimento de esôfago de Barret. É encorajada a realização de endoscopia digestiva alta regularmente na idade adulta e estes pacientes devem ser acompanhados por um gastroenterologista com experiência em AE.

É importante salientar que alguns pacientes desenvolveram refluxo gastroesofágico (ver pág 8) tardiamente mesmo não tendo apresentado sintomas na infância.

Texto elaborado em colaboração com o Prof Lewis Spitz, Institute of Child Health and Great Ormond Street Hospital for Sick Children, London.

Referências

Vicki Martin (editor). *The TOF Child*. 1999
Tracheo-Oesophageal Fistula Support.

Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. *At risk groups in oesophageal atresia for the 1990s*.

J Paediatr Surg 1994; 29; 723-725.

Spitz L. *Gastric transposition for esophageal repair in children*. *J Paediatr Surg* 1992; 27; 252-259.

Beasley SW, Myers NA, Auld AW. *Oesophageal atresia*. 1991 Chapman and Hall, Cambridge.

Sobre TOFS

A organização não governamental TOFS oferece suporte e informação para famílias e cuidadores de bebês nascidos com atresia de esôfago, fístula traqueo-esofágica e condições relacionadas.

O grupo permite que famílias se beneficiem da experiência de outras famílias que já passaram pelas mesmas dificuldades de cuidar de crianças com AE bem como da alegria quando os problemas são superados.

Os membros podem ter acesso a uma variedade de materiais - que estão também disponíveis no website gratuitamente (www.tofs.org.uk) e ao nosso livro *The TOF Child*, boletins regularmente e podem participar das nossas conferências e eventos (para pais e profissionais da área de saúde).

TOFS facilita o contato entre as famílias através de fóruns na internet e através da comunidade on-line além de financiar pesquisas relacionadas a causas e tratamentos dessa condição.

TOFS também permite o engajamento de profissionais de saúde, buscando melhorias no tratamento da AE/FTE. Trabalhamos também com grupos de fora do Reino Unido que tenham o mesmo objetivo.

Para mais informações sobre AE/FTE, VACTERL ou sobre TOFS, contate o escritório nacional (detalhes no verso) ou visite nosso website www.tofs.org.uk.

TOFS depende de campanhas para arrecadação de fundos realizadas pelos membros, doações e trabalho voluntário para continuar suas atividades, que são sempre bem vindos.

Outras informações

TOFS (Tracheo-Oesophageal Fistula Support) é uma organização não governamental que promove suporte e onformação para familiares de crianças nascidas com **Atresia de esôfago (AE)** e **fístula traqueo-esofágica (FTE)**.

Outros folhetos desta série incluem:

Sobre AE, FTE e VACTERL

AE e FTE, um guia rápido para pais, professores e cuidadores
Adultos com AE/FTE - Problemas de saúde

TOFS também fornece uma variedade de informações disponíveis gratuitamente através do website www.tofs.org.uk ou diretamente do nosso escritório.

Nosso livro, *The TOF Child*, está disponível para compra através do escritório.

TOFS precisa de arrecadação de fundos para continuar produzindo informação para pais, hospitais e cuidadores. Lembre-se de nós quando estiver organizando eventos para arrecadar doações.

Para adquirir cópias adicionais desse folheto, ou para maiores informações sobre TOFS, favor contactar:

TOFS

St George's Centre,
91 Victoria Road,
Netherfield, Nottingham
NG4 2NN, UK

Tel: +44 (0)115 961 3092

Email: info@tofs.org.uk Web site: www.tofs.org.uk

Registered Charity no. 327735 Company no.2202260



lifelong support for those
born unable to swallow

O uso das informações contidas aqui está sujeito à nossa total isenção de responsabilidade disponível em tofs.org.uk/disclaimer-publications-pt/

Elaborado por TOFS e gentilmente cedido para tradução e divulgação no Brasil através do GAAE (Grupo de Apoio Atresia de Esôfago)

