Atresia de vias biliares

Bruno Pinheiro Falcão, Kalynne Rodrigues Marques, Rogério de Araújo Medeiros

DEFINIÇÃO

A atresia de vias biliares (AVB) é uma doença progressiva, idiopática e fibro-obliterante da árvore biliar extra-hepática, na qual se observa uma obstrução biliar exclusivamente no período neonatal. Apesar de ter uma incidência geral baixa (aproximadamente 1 em 10.000 a 20.000 nascidos vivos), a AVB é uma das causas mais comuns de icterícia neonatal com indicação cirúrgica. Vale ressaltar que é uma das causas mais comuns de indicação de transplante hepático em crianças.

TIPOS

Crianças com AVB podem ser agrupadas em três categorias:

Atresia das vias biliares sem qualquer outra anormalidade ou malformação: ocorre em 70 a 80% das crianças com AVB. Tipicamente, essas crianças nascem sem icterícia, mas, ao longo dos 2 primeiros meses de vida, desenvolvem icterícia e as fezes, progressivamente, apresentam-se acólicas.

Atresia das vias biliares em associação com malformações de lateralidade: também conhecida como atresia biliar, malformação esplênica (ABME) ou atresia biliar "embrionária", ocorre em 10 a 15% dos casos. As malformações de lateralidade incluem situs inversus, má rotação, interrupção inferior de veia cava, asplenia ou poliesplenia e anomalias cardíacas. Dados sugerem que crianças com ABME possuem pior prognóstico quando comparadas àquelas com AVB perinatal, possivelmente devido às anomalias cardíacas associadas.

Atresia das vias biliares em associação com outras malformações congênitas: ocorrem nos remanescentes 5 a 10% dos casos de AVB. As malformações congênitas associadas incluem atresia intestinal, ânus imperfurado, anomalias renais e/ou malformações cardíacas. Também há associação com Alagille.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A maioria das crianças com AVB nascem a termo, com peso adequado para a idade gestacional e ostentam fácies saudáveis até o início dos sintomas.

Achados pré-natais

Em geral, crianças com AVB apresentam monitoramentos pré-natais, incluindo ultrassonográficos normais. Ocasionalmente, a ultrassonografia identifica anormalidades sugestivas de AVB, como cistos no hilo hepático ou síndrome de heterotaxia. Se alguns desses sinais estiverem presentes, a criança deverá passar, posteriormente ao nascimento, por uma investigação ultrassonográfica e clínico-laboratorial em busca de sinais de AVB durante as primeiras semanas/meses de vida, especialmente se houver aumento de bilirrubina conjugada.

DOI: 10.59290/978-65-6029-180-5.28

Sinais e sintomas

A icterícia é o primeiro sinal de AVB. Inicialmente, a icterícia pode manifestar-se somente na esclera dos olhos, ocorrendo entre o nascimento e as primeiras 8 semanas de vida, sendo muito raro abrir o quadro após esse período. A acolia fecal persistente é um sinal de alerta para suspeita de AVB. No Brasil, existe o cartão das cores das fezes, que é entregue à mãe na maternidade, para que fiquem atentas a possíveis alterações e procurem um especialista para investigação.

AVALIAÇÃO

Crianças com suspeita de AVB devem ser avaliadas prontamente, pois o sucesso da intervenção cirúrgica diminui progressivamente após os dois primeiros meses de vida.

A avaliação envolve uma série de exames sorológicos, laboratoriais, de urina e de imagem. O pedido dos exames é baseado na ordem dos principais diagnósticos diferenciais, tais como obstrução biliar, infecções e doenças metabólicas. Como o intervalo para a cirurgia é limitado, a avaliação deve ser completada o mais rápido possível.

Exames laboratoriais

Exames de sangue para avaliação da função e lesão hepática e outras desordens metabólicas. Dentre eles: bilirrubina total e conjugada, AST e ALT, fosfatase alcalina e gama-GT, proteínas totais e albumina, eletrólitos, bicarbonato e glicose e TAP e TTPA.

Ultrassonografia abdominal

A avaliação da anatomia biliar começa com a ultrassonografia e sua principal utilidade é excluir outras causas anatômicas de colestase (cisto de colédoco, dilatação do ducto biliar intra-hepático e colelitíase). Além disso, alguns achados ajudam no diagnóstico da AVB, tais como a ausência da vesícula biliar, vesícula em formato irregular e poliesplenia. O sinal do cordão triangular (uma densidade ecogênica triangular vista acima da veia porta hepática) é altamente sugestivo de AVB (**Figura 28.1**).

Figura 28.1 Ultrassonografia de abdome superior mostrando densidade ecogênica



Fonte: Zhou *et al.* (2015).

Cintilografia hepática

A cintilografia hepática serve para avaliar a permeabilidade da árvore biliar extra-hepática. A falha na excreção do marcador utilizado no exame é sugestiva de AVB, mas não exclui outras doenças. Se há forte suspeita de AVB, como em pacientes com acolia fecal, a excreção do

marcador é muito improvável. Logo, é aceitável proceder diretamente com a biópsia hepática.

Biópsia hepática

A realização da biópsia hepática pode ocorrer virtualmente em todas as crianças com suspeita de AVB por duas razões. A primeira, para identificar alterações histológicas consistentes com obstrução que justifiquem a exploração cirúrgica. A segunda, para diferenciar AVB de outras causas de colestase intra-hepática que não precisam de exploração cirúrgica. Pode ser realizada de forma pouco invasiva, guiada por ultrassonografia ou tomografia.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de AVB é sugerido pela presença clínico-laboratorial de icterícia, hiperbilirrubinemia conjugada neonatal e acolia fecal. A suspeita é fortalecida pelos exames de imagens (ultrassonografia e cintilografia hepatobiliar) e biópsia hepática, todavia o diagnóstico definitivo é realizado através da colangiografia intraoperatória.

Colangiografia

É o exame padrão-ouro para diagnóstico de atresia biliar. Ele é essencial para a investigação da permeabilidade das vias biliares intra e extra-hepáticas. Quando a colangiografia intraoperatória confirma obstrução biliar, o procedimento corretivo é realizado de imediato. Nos casos em que a colangiografia não pode ser realizada, o cirurgião deve tomar a decisão baseado na inspeção visual das árvores biliares. Em casos selecionados, com alta suspeição clínico-laboratorial, pode ser indicada laparotomia exploradora com colangiografia, mesmo na ausência dos resultados ou na indisponibilidade de todos os testes solicitados.

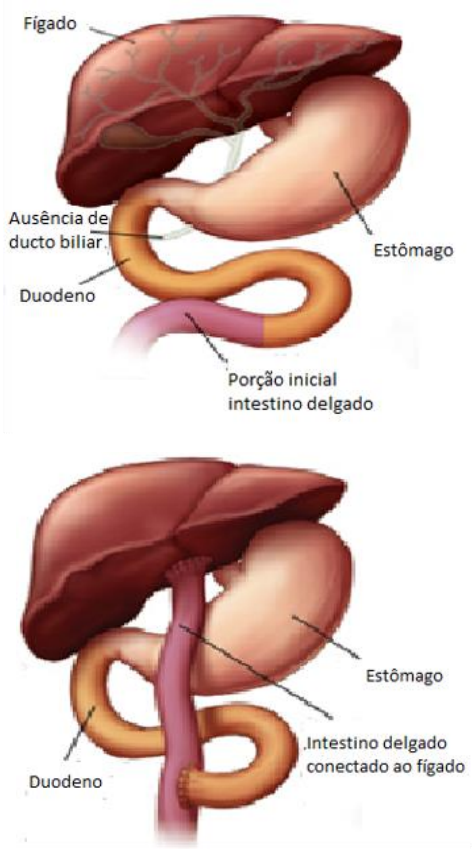
TRATAMENTO

Se a AVB for confirmada pela colangiografia, a hepatoportoenterostomia (HPE), também conhecida como cirurgia de Kasai, deve ser realizada imediatamente (**Figura 28.2**). Essa cirurgia busca restaurar o fluxo biliar do fígado para o intestino delgado proximal. Nesse procedimento, uma alça em "Y de Roux" é anastomosada ao hilo hepático após a excisão do remanescente biliar e da placa fibrosa portal. Deve-se manter antibioticoprofilaxia com cefalosporinas, ácido ursodesoxicólico (15 a 40 mg/kg) e corticoide (predinisona 1 mg/kg) diários.

Se a HPE for bem-sucedida, os pequenos ductos biliares patentes remanescentes drenarão para o intestino e a icterícia começará a desaparecer nas primeiras semanas após a cirurgia. Mesmo se o fluxo biliar for restabelecido e a colestase melhorar, muitos pacientes terão doença hepática lentamente progressiva.

Infelizmente, a maioria dos pacientes com AVB necessitará de um transplante hepático. Pelo menos 50% dos pacientes que se submetem à HPE necessitarão de transplante de fígado até os 2 anos de idade, como resultado de falha primária da cirurgia e/ou falha de crescimento.

Figura 28.2 Hepatoportoenterostomia



Fonte: Adaptado de Erlichman *et al.* (2021).

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Além da atresia biliar extra-hepática, causa mais comum de colestase neonatal (25%), temos como diagnósticos diferenciais: hepatite neonatal autoimune (25%), hepatite infecciosa (11%), nutrição parenteral (6%), doenças metabólicas (galactosemia, tirosinemia) (4%), deficiência de alfa-1-antitripsina (4%), síndrome de Alagille (1%) e colestase intra-hepática progressiva familiar (1%).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BANDARKAR, A. Case courtesy of Dr Anjum Bandarkar. *Radiopedia*, 2009.

ERLICHMAN, J. *et al.* Biliary atresia. *UpToDate*. 2021.

STARWELL, C. Treatment for your child's biliary atresia: Kasai procedure. *Fairview*, 2020.

ZHOU, L. *et al*. Optimizing the US diagnosis of biliary atresia with a modified triangular cord thickness and gallbladder classification. *Radiology*, v. 277, p. 181, 2015.