



## ***Tratamento atual da atresia de vias biliares em pacientes pediátricos: uma revisão de literatura***

Vinicius Bernegozzi Bessa<sup>1</sup>, Isadora Casartelli Bocasanta<sup>1</sup>, Max Walber Lima Freitas<sup>2</sup>, Lucas Oliveira Freire do Nascimento<sup>3</sup>, Lilian Araujo dos Santos<sup>4</sup>, Breno Magalhães Torezani<sup>5</sup>, Mila Maia Martins<sup>6</sup>, Bruna Carvalho De Barros<sup>6</sup>, Isabella Ferreira Da Silva Pitanga<sup>6</sup>, Maria Débora Feitosa Matias<sup>7</sup>, Flávio Gabriel Alves de Sousa<sup>8</sup>, Emily Quintino Soares<sup>9</sup>.

### REVISÃO

#### **RESUMO**

Este artigo tem por objetivo avaliar os aspectos epidemiológicos, diagnóstico e tratamento das pacientes pediátricos com atresia de vias biliares. Trata-se de uma revisão integrativa utilizando como base de dados a BVS, a SciELO, o LILACS e o PubMed, nos últimos 5 anos. Foram avaliados 272 artigos sobre o tema com ênfase em uma síntese dos conhecimentos mais recentes e de maior consistência científica. Conclui-se que a cirurgia de Kasai é o tratamento de escolha, apresenta melhor prognóstico se realizada nos três primeiros meses de vida, mas é um procedimento que apresenta falha em um número significativo de casos.

**Palavras-chave:** atresia biliar, portoenterostomia hepática, criança.

## ***Current treatment of bile duct atresia in pediatric patients: a literature review***

### **ABSTRACT**

This article aims to evaluate the epidemiological aspects, diagnosis and treatment of pediatric patients with biliary atresia. This is an integrative review using the BVS, SciELO, LILACS and PubMed as databases over the last 5 years. 272 articles on the topic were evaluated with an emphasis on a synthesis of the most recent knowledge and greater scientific consistency. It is concluded that Kasai surgery is the treatment of choice, with a better prognosis if performed in the first three months of life, but it is a procedure that fails in a significant number of cases.

**Keywords:** biliary atresia, hepatic portoenterostomy, child.

**Instituição afiliada** – <sup>1</sup>Médico(a) pela Faculdade Assis Gurgacz. <sup>2</sup>Residente em Cirurgia Geral pelo Hospital Nilton Lins. <sup>3</sup>Acadêmico de Medicina pelo Centro Universitário Atenas. <sup>4</sup>Acadêmica de Medicina pelo Centro Universitário FAMETRO. <sup>5</sup>Médico pelo Centro Universitário do Espírito Santo. <sup>6</sup>Acadêmica de Medicina pela UniFacid. <sup>7</sup>Acadêmica de Medicina pela Faculdade de Medicina Nova Esperança. <sup>8</sup>Acadêmico de Medicina pelo Centro Universitário Campo Real. <sup>9</sup>Médica pela Universidade Estácio de Sá.

**Dados da publicação:** Artigo recebido em 21 de Janeiro e publicado em 01 de Março de 2024.

**DOI:** <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n3p95-103>

**Autor correspondente:** Vinicius Bernegozzi Bessa - [Vinicius\\_under@hotmail.com](mailto:Vinicius_under@hotmail.com)

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



## **INTRODUÇÃO**

A atresia de vias biliares (AVB) é uma das principais doenças hepáticas cirúrgicas do recém-nascido e a maior causa de transplante de fígado na população pediátrica. A característica marcante desta doença é o intenso processo de fibrose da via biliar extra-hepática levando a cirrose biliar secundária ao acúmulo de bile no fígado (SIDDIQUI; AHMAD, 2023).

As causas ainda não são completamente conhecidas. No entanto, a teoria mais aceita atualmente é que a AVB seja efeito da exposição a agentes infecciosos que desencadeiam uma resposta inflamatória contra a via biliar extra-hepática nas primeiras semanas de vida (BURNS; DAVENPORT, 2020).

As manifestações clínicas iniciais são típicas das colestases. Icterícia com predomínio da bilirrubina direta, associada a colúria e acolia fecal estão presentes, com certa frequência, desde o início do quadro. Entretanto, o principal marco clínico das icterícias neonatais, que deve levantar fortemente a suspeita de atresia de via biliares é a acolia fecal (LEND AHL et al., 2021). O diagnóstico precoce é fundamental para a indicação cirúrgica e deve, sempre que possível, ser feito antes das 12 semanas de vida. Após este período existe maior chance de já ter instalado processo irreversível de cirrose e, desta forma, a cirurgia para drenagem da via biliar não traria benefício (DAVENPORT et al., 2022).

A complementação diagnóstica pode ser feita por exames laboratoriais simples que mostraram icterícia de padrão colestático às custas de hiperbilirrubinemia direta. O achado de trígono fibroso com vesícula biliar vazia ou atrésica na ultrassonografia, em um recém-nascido com icterícia de padrão colestático, praticamente fecha o diagnóstico (WANG; FU; ZHANG, 2022).

Não há predileção por etnias. Infelizmente muitos pacientes pediátricos morrem de insuficiência hepática sem que a causa seja identificada. Estima-se que, aproximadamente, 294 recém-nascidos desenvolvam atresia de vias biliares no Brasil anualmente (TAMBUCCI et al., 2021).

O tratamento é realizado comumente através de uma cirurgia chamada portoenterostomia, também chamada como “técnica de Kasai”. A cirurgia de Kasai consiste em uma derivação biliodigestiva em y de roux, com anastomose da alça

intestinal diretamente no parênquima hepático do portahepatis (local da confluência dos ductos biliares direito e esquerdo, onde o processo de fibrose e atresia ocorrem na doença) (PIETROBATTISTA et al., 2020).

Diante disso, o objetivo geral deste trabalho é, por meio da análise da produção científica nacional e internacional indexadas às bases de dados eletrônicas, a bibliografia acerca do tratamento da atresia de vias biliares em pacientes pediátricos, com enfoque na epidemiologia, fisiopatologia, fatores de risco, prevenção e tratamentos aplicados atualmente.

## **METODOLOGIA**

Trata-se de uma revisão integrativa de literatura, que possui caráter amplo e se propõe a descrever o desenvolvimento de determinado assunto, sob o ponto de vista teórico ou contextual, mediante análise e interpretação da produção científica existente. Essa síntese de conhecimentos a partir da descrição de temas abrangentes favorece a identificação de lacunas de conhecimento para subsidiar a realização de novas pesquisas. Ademais, sua operacionalização pode se dar de forma sistematizadas com rigor metodológico (BRUM et al., 2015).

Para responder à questão norteadora “*O que a literatura especializada em saúde, dos últimos cinco anos, traz a respeito do tratamento da atresia de vias biliares em pacientes pediátricos?*” foi acessada a Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), nas bases de dados Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), na biblioteca eletrônica Scientific Eletronic Library Online (SciELO) e na USA National Library of Medicine (PubMed).

Por meio da busca avançada, realizada em 18 de fevereiro de 2024, utilizando-se dos seguintes termos delimitadores de pesquisa, como descritores para o levantamento de dados dos últimos 5 anos: “*atresia de vias biliares and crianças and diagnóstico and tratamento*”. Este processo envolveu atividades de busca, identificação, fichamento de estudos, mapeamento e análise. O recorte temporal justifica-se pelo fato de que estudos de avaliação a respeito do tratamento da atresia de vias biliares em pacientes pediátricos.

Os dados coletados para a seleção dos artigos analisados neste estudo

atenderam aos seguintes critérios de inclusão: tratar-se de um artigo original, cujo objeto de estudo seja de interesse desta revisão integrativa, publicado nos últimos cinco anos. Já os critérios de exclusão foram: artigos de revisão; tese ou dissertação, relato de experiência; e, artigo que, embora sobre a atresia de vias biliares, tratasse de situações específicas como tratamentos atuais.

Inicialmente, foram encontradas 272 produções científicas. Dessas, foram selecionados 84 produções científicas que apresentavam o texto na íntegra ou não, sendo que apenas 44 atenderam ao critério de inclusão relativo ao idioma que era língua portuguesa e inglês.

Das 34 produções selecionadas, 29 atenderam ao critério de inclusão ao serem classificadas como artigos. Quando se aplicou o filtro relativo ao recorte temporal dos últimos cinco anos, foram selecionados 20 artigos. Desses, nove estavam duplicados por integrarem mais de uma base de dados, motivo pelo qual foram excluídos, restando 11 artigos. Após a leitura dos títulos e dos resumos dessas produções, 6 foram excluídos por não responderem à questão norteadora desse estudo, uma vez que se tratava de patologias específicas, que se encontra ilustrado na figura 1.

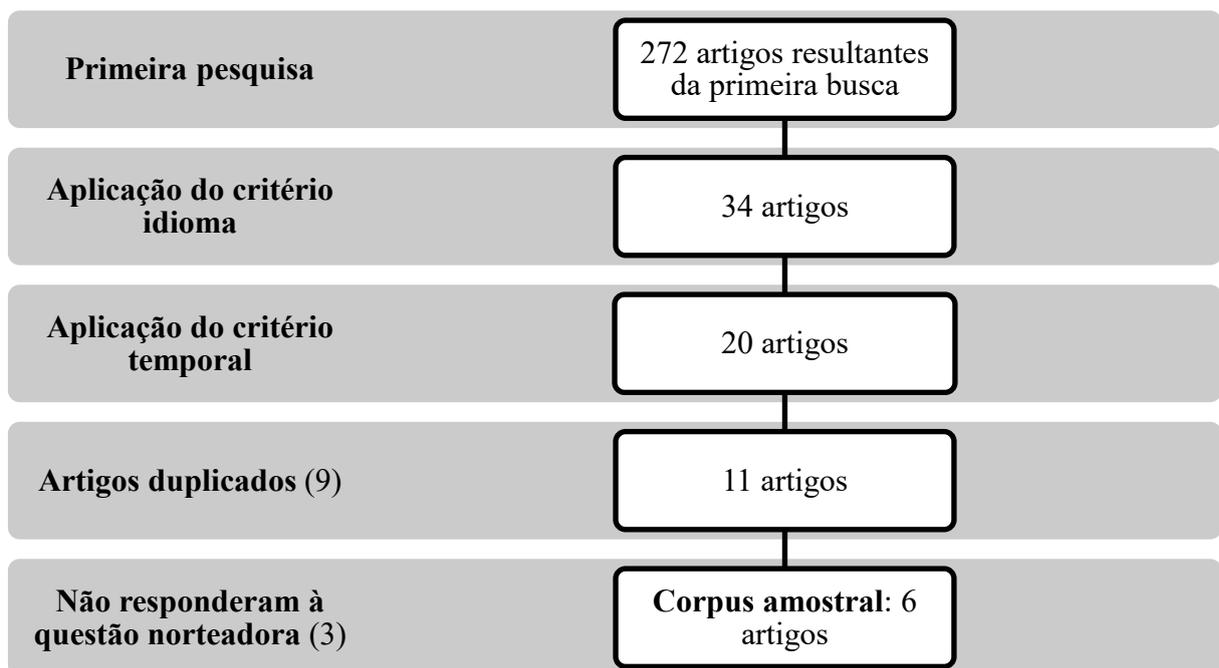


Figura 1. Fluxograma da Escolha dos Artigos.

## RESULTADOS

A atresia biliar é uma colangiopatia obstrutiva que afeta os ductos biliares hepáticos de etiologia e patogênese não totalmente esclarecidas. Atualmente a hipótese mais provável é de uma reação inflamatória exacerbada dos ductos biliares em resposta à infecção de determinados tipos de vírus, em indivíduos com predisposição genética à desregulação na produção de citocinas e outras substâncias pró-inflamatória. Apresenta-se no período neonatal com icterícia persistente, urina escura, fezes claras e hepatomegalia. É fatal e sem tratamento, nesses casos com uma sobrevida relatada de menos de 10% aos 3 anos de idade.

O tratamento padrão atual é a cirurgia pela portoenterostomia de Kasai para tentar restaurar o fluxo biliar e prevenir uma rápida progressão de lesão no fígado. No Brasil, a maioria dos pacientes é submetida à cirurgia tardiamente, pois chegam a um serviço de referência por volta de 3 meses de idade, sendo maior a necessidade de transplante hepático. Nos países desenvolvidos, a idade na cirurgia é de aproximadamente 60 dias e esse fato, associado à experiência dos centros de referência na execução do procedimento, tem sido o fator mais importante na melhora dos resultados de acordo com a literatura (SCHREIBER *et al.*, 2022).

Foi observado, ao longo desse estudo, que o diagnóstico e tratamento definitivos para a atresia de vias biliares é cirúrgico. A colangiografia perioperatória faz o diagnóstico definitivo da patologia ao verificar a falha na passagem de corante para o sistema biliar intra e extra hepáticos. Já o tratamento cirúrgico é realizado pela portoenterostomia hepática em Y de Roux (procedimento de Kasai) em que há excisão do remanescente biliar fibrótico e dissecação até a bifurcação da veia porta (JIANG *et al.*, 2019). A técnica por Y de Roux restabelece a continuidade bilio-entérica e permite, assim, a drenagem da bile. No pós operatório há possibilidade de uso de drogas adjuvantes como esteroides e ácido biliar hidrofílico para reduzir a resposta inflamatória e promover a drenagem biliar (OMID MADADI-SANJANI *et al.*, 2021).

O prognóstico mostrou-se mais favorável quando o procedimento de Kasai é realizado nos primeiros 90 dias de vida. Em casos de falha da cirurgia de Kasai com persistência da icterícia 3 meses após a cirurgia, o que ocorre em quase 50% dos casos, e nos casos de cirrose hepática avançada, considera-se o transplante hepático

(MAHAJAN *et al.*, 2023).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O tratamento para atresia de vias biliares tem opções limitadas. A cirurgia de Kasai é o tratamento de escolha na tentativa de drenagem biliar e eliminação efetiva da icterícia, apresenta melhor prognóstico se realizada nos três primeiros meses de vida, mas é um procedimento que apresenta falha em um número significativo de casos. Infelizmente, a maioria dos pacientes acometidos por essa patologia acabam desenvolvendo doença hepática terminal e necessita de transplante hepático, o que acarreta maior morbimortalidade nesses pacientes. É evidente que urge a necessidade de maior compreensão da fisiopatologia da atresia biliar para desenvolver uma cura primária e obter um melhor prognóstico dessa patologia na população pediátrica acometida.

## REFERÊNCIAS

BRUM, C.N. *et al.* Revisão narrativa de literatura: aspectos conceituais e metodológicos na construção do conhecimento da enfermagem. In: LACERDA, M.R.; COSTENARO, R.G.S. (Orgs). **Metodologias da pesquisa para a enfermagem e saúde: da teoria à prática**. Porto Alegre: Moriá, 2015.

BURNS, J.; DAVENPORT, M. Adjuvant treatments for biliary atresia. **Translational Pediatrics**, v. 9, n. 3, p. 253–265, jun. 2020.

DAVENPORT, M. *et al.* Surgical and Medical Aspects of the Initial Treatment of Biliary Atresia: Position Paper. **Journal of Clinical Medicine**, v. 11, n. 21, p. 6601, 7 nov. 2022.

JIANG, J. *et al.* Intrahepatic cystic lesions in children with biliary atresia after Kasai procedure. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 54, n. 12, p. 2565–2569, 1 dez. 2019.

LEND AHL, U. *et al.* Biliary Atresia – emerging diagnostic and therapy opportunities. **eBioMedicine**, v. 74, p. 103689, dez. 2021.

MAHAJAN, S. *et al.* Treatment of intractable cholangitis in children with biliary atresia: Impact on outcome. **Indian Journal of Gastroenterology: Official Journal of the Indian Society of Gastroenterology**, v. 42, n. 2, p. 209–218, 1 abr. 2023.



OMID MADADI-SANJANI et al. Growth Factors Assessed during Kasai Procedure in Liver and Serum Are Not Predictive for the Postoperative Liver Deterioration in Infants with Biliary Atresia. **Journal of Clinical Medicine**, v. 10, n. 9, p. 1978–1978, 5 maio 2021.

PIETROBATTISTA, A. et al. Does the Treatment After Kasai Procedure Influence Biliary Atresia Outcome and Native Liver Survival? **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 71, n. 4, p. 446–451, 3 jul. 2020.

SCHREIBER, R. A. et al. Biliary Atresia in 2021: Epidemiology, Screening and Public Policy. **Journal of Clinical Medicine**, v. 11, n. 4, p. 999, 14 fev. 2022.

SIDDIQUI, A. I.; AHMAD, T. **Biliary Atresia**. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30725947/>>. Acesso em: 15 ago. 2023.

TAMBUCCI, R. et al. Sequential Treatment of Biliary Atresia With Kasai Hepatopertoenterostomy and Liver Transplantation: Benefits, Risks, and Outcome in 393 Children. **Frontiers in Pediatrics**, v. 9, p. 697581, 2021.

WANG, Y.-F.; FU, J.-H.; ZHANG, Z.-B. [New advances in the diagnosis and treatment of biliary atresia]. **Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi = Chinese Journal of Contemporary Pediatrics**, v. 24, n. 11, p. 1269–1274, 15 nov. 2022.