


## ***Abordagens Terapêuticas Atuais para Atresia das Vias Biliares em Pacientes Pediátricos***

Juliane Pires Pereira da Silva , Maria Clara Hausen Lamas Fabrini, Camilla Camano, Alexandre Carneiro de Oliveira, Romaryo Mareco Alves de Sá, Anna Cecília Silva de Amaral, Felipe Mansur Faria, Carlos Eduardo Gonçalves Neves, Bibiana Ferrari de Mello Ritter, Francisco das Chagas Lima Filho

 <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2025v7n1p2938-2946>  
Artigo publicado em 30 de Janeiro de 2025

### *REVISÃO DE LITERATURA*

#### **RESUMO**

Este artigo revisa a literatura científica sobre o tratamento atual da atresia de vias biliares (AVB) em pacientes pediátricos, abordando desde os métodos diagnósticos até as opções terapêuticas e os resultados a longo prazo. A atresia de vias biliares é uma patologia rara, mas grave, que compromete a drenagem biliar, levando à insuficiência hepática progressiva. O tratamento precoce é considerado um dos principais determinantes da evolução clínica desses pacientes. A cirurgia de Kasai é a intervenção padrão, visando restabelecer a drenagem biliar, mas nem todos os pacientes apresentam sucesso a longo prazo com essa técnica. O transplante hepático é frequentemente necessário para aqueles que não respondem ao tratamento inicial. Neste estudo, analisamos os métodos cirúrgicos, terapêuticos e as complicações associadas ao tratamento da atresia de vias biliares, com base em artigos publicados nas bases de dados Google Scholar, Scopus e Web of Science.

**Palavras-chave:** Atresia de vias biliares, Tratamento, Cirurgia de Kasai, Transplante hepático, Pacientes pediátricos.

## Current Treatment of Biliary Atresia in Pediatric Patients

### ABSTRACT

This article reviews the current medical literature on the treatment of biliary atresia in pediatric patients, from diagnostic methods to therapeutic options and long-term outcomes. Biliary atresia is a rare but severe condition that impairs bile drainage, leading to progressive liver failure. Early treatment is considered one of the main determinants of clinical evolution for these patients. The Kasai procedure is the standard intervention, aiming to restore bile drainage, but not all patients achieve long-term success with this technique. Liver transplantation is often necessary for those who do not respond to initial treatment. In this study, we analyze surgical methods, therapies, and complications associated with biliary atresia treatment, based on articles published in Google Scholar, Scopus, and Web of Science databases.

**Keywords:** Biliary atresia, Treatment, Kasai procedure, Liver transplantation, Pediatric patients.

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 causas de insuficiência hepática em recém-nascidos, caracterizando-se pela obstrução ou ausência das vias biliares, resultando em colestase crônica e, sem tratamento adequado, em cirrose hepática e falência hepática. Embora rara, essa patologia tem um impacto significativo na sobrevida e qualidade de vida dos pacientes afetados. A etiologia da atresia de vias biliares não é completamente compreendida, mas sabe-se que fatores genéticos e ambientais podem contribuir para o desenvolvimento da doença (MACHADO et al., 2019). O diagnóstico precoce é crucial, pois a intervenção rápida melhora significativamente o prognóstico desses pacientes.

O tratamento padrão para a atresia de vias biliares é a cirurgia de Kasai, que consiste na hepatoportoenterostomia, onde o fígado é conectado ao intestino delgado, restaurando a drenagem biliar. Embora essa abordagem tenha melhorado as taxas de sobrevida, sua eficácia diminuiu significativamente quando realizada em crianças mais velhas, especialmente após os três meses de idade (SOUZA et al., 2021). Pacientes que não respondem à cirurgia de Kasai frequentemente necessitam de transplante hepático, uma intervenção que apresenta resultados positivos a longo prazo, mas também envolve desafios significativos, incluindo a disponibilidade de órgãos e complicações pós-transplante (PEREIRA et al., 2020).

A busca por tratamentos mais eficazes e a compreensão dos fatores que influenciam os resultados a longo prazo têm sido foco de vários estudos recentes. A utilização de fármacos adjuvantes, como o ácido ursodesoxicólico, e a implementação de novas técnicas cirúrgicas, como a transição para o uso de cirurgia laparoscópica para a realização da hepatoportoenterostomia, têm mostrado resultados promissores em melhorar a sobrevida hepática e reduzir a necessidade de transplante (LIMA et al., 2021). Este artigo explora essas intervenções, as complicações associadas, e os avanços que estão sendo feitos no tratamento da atresia de vias biliares em pacientes pediátricos.

## **METODOLOGIA**

Para a revisão sistemática da literatura, foram selecionados artigos científicos publicados entre 2000 e 2024. As fontes de pesquisa incluíram as bases de dados Google Scholar, Scopus e Web of Science. Os critérios de inclusão abrangeram estudos clínicos, revisões sistemáticas, e meta-análises que tratavam de intervenções terapêuticas para a atresia de vias biliares, com foco no diagnóstico, tratamentos cirúrgicos (principalmente a cirurgia de Kasai e transplante hepático), complicações pós-operatórias e resultados a longo prazo. Para garantir a relevância e a qualidade dos dados, foram excluídos estudos com mais de 20 anos de publicação, bem como aqueles que abordavam aspectos psicossociais ou não estavam diretamente relacionados ao tratamento e manejo clínico da AVB.

A análise dos artigos focou em evidências que demonstrassem as taxas de sucesso das cirurgias, o impacto de terapias adjuvantes, as taxas de sobrevida, e as complicações frequentes nos pacientes tratados com cirurgia de Kasai e transplante hepático.

## **RESULTADOS E DISCUSSÃO**

A cirurgia de Kasai continua sendo a principal forma de tratamento da atresia de vias biliares (AVB), com o objetivo de restaurar a drenagem biliar através da hepatoportoenterostomia. A realização precoce da cirurgia, idealmente antes dos 60 dias de vida, está associada a melhores resultados, com taxas de sobrevida hepática em torno de 60-80% a longo prazo (LIMA et al., 2021). Este tratamento visa estabelecer um fluxo biliar adequado, evitando a progressão da colestase e da cirrose. No entanto, a eficácia da cirurgia diminui significativamente se realizada após os três meses de vida, com muitos pacientes necessitando de transplante hepático em algum momento da vida.

A literatura revisada sugere que, embora a cirurgia de Kasai seja eficaz quando realizada precocemente, os pacientes podem apresentar complicações a longo prazo, como insuficiência hepática progressiva e necessidade de transplante hepático em um número significativo de casos. A taxa de sucesso diminui à medida que a idade do paciente aumenta no momento da operação, devido à maior fibrose hepática e menor capacidade de regeneração do fígado após os primeiros meses de vida (SOUZA et al.,

2021).

Estudos recentes têm demonstrado que o uso de terapias adjuvantes pode melhorar os resultados do tratamento da AVB. O ácido ursodesoxicólico (AUDC), um agente farmacológico utilizado para melhorar a função hepática e reduzir a colestase, tem sido amplamente investigado. Sua utilização no pós-operatório da cirurgia de Kasai tem mostrado benefícios no controle da colestase, promovendo uma melhor resposta ao tratamento inicial e retardando a necessidade de transplante hepático (PEREIRA et al., 2020). Embora a eficácia do ácido ursodesoxicólico não seja universalmente comprovada, alguns estudos apontam uma melhoria nas funções hepáticas em pacientes tratados com o fármaco, principalmente quando administrado de forma precoce, logo após a cirurgia de Kasai.

Além disso, os avanços nas estratégias imunossupressoras e o uso de agentes antioxidantes têm se mostrado promissores. Esses tratamentos ajudam a prevenir a progressão da lesão hepática e a reduzir a inflamação, o que pode contribuir para a sobrevivência hepática a longo prazo em pacientes com AVB (ALMEIDA et al., 2023). Embora o uso de medicamentos adjuvantes tenha mostrado resultados positivos, a literatura ainda não apresenta uma conclusão definitiva sobre os melhores protocolos terapêuticos, o que indica a necessidade de mais pesquisas e ensaios clínicos.

O transplante hepático é uma opção terapêutica importante para pacientes com atresia de vias biliares que não respondem adequadamente à cirurgia de Kasai. Para aqueles que apresentam falência hepática após a cirurgia de Kasai ou que desenvolvem complicações graves, o transplante hepático é frequentemente a única alternativa para garantir a sobrevivência do paciente. Estudos indicam que, após o transplante hepático, as taxas de sobrevivência a longo prazo são muito altas, com alguns centros especializados apresentando taxas de sobrevivência de 90-95% (COSTA et al., 2022).

No entanto, o transplante hepático não está isento de desafios. A escassez de órgãos continua sendo um obstáculo significativo, especialmente em crianças pequenas, que têm uma demanda proporcionalmente maior por fígados de doadores pediátricos. A imunossupressão necessária para prevenir a rejeição do enxerto também apresenta riscos consideráveis, incluindo o aumento da vulnerabilidade a infecções e complicações relacionadas ao uso prolongado de medicamentos imunossupressores (MARTINS et al.,

2021). Além disso, o transplante hepático é um procedimento complexo, e os pacientes exigem monitoramento rigoroso a longo prazo para prevenir rejeições agudas ou crônicas.

Uma das questões mais discutidas na literatura atual é a idade ideal para o transplante hepático. Transplantes realizados em crianças muito pequenas, especialmente após a falência hepática precoce, estão associados a maiores taxas de complicações e menor sobrevida a longo prazo. Por outro lado, a realização de transplante muito tarde, quando o dano hepático já está extenso, pode prejudicar a recuperação e a qualidade de vida do paciente (PEREIRA et al., 2020).

Com os avanços nas técnicas cirúrgicas, a cirurgia laparoscópica tem ganhado destaque como uma abordagem minimamente invasiva para realizar a hepatoportoenterostomia. Embora os dados ainda sejam preliminares, estudos têm mostrado que a laparoscopia pode resultar em menor trauma cirúrgico, menor tempo de recuperação e menor risco de infecções em comparação com a abordagem convencional aberta (SANTOS et al., 2023). Além disso, a cirurgia laparoscópica pode ser vantajosa em termos de estética e recuperação, permitindo que os pacientes tenham uma melhor qualidade de vida após a operação.

Outro avanço importante é a melhoria das técnicas de imagem, como a biópsia hepática digitalizada e exames não invasivos para monitoramento da função hepática. Esses métodos têm se mostrado eficazes na detecção precoce de complicações e na avaliação da resposta ao tratamento, o que permite ajustes terapêuticos mais rápidos e uma gestão mais eficaz da doença ao longo do tempo. A introdução de tecnologias de imagem menos invasivas tem contribuído para um melhor acompanhamento dos pacientes e uma diminuição na necessidade de procedimentos invasivos, como biópsias hepáticas repetidas (ALMEIDA et al., 2023).

Além disso, a pesquisa genética tem revelado novos insights sobre os fatores genéticos e biomarcadores que podem influenciar a evolução da atresia de vias biliares, possibilitando o desenvolvimento de tratamentos personalizados. O avanço da medicina de precisão promete transformar a abordagem terapêutica para a AVB, oferecendo tratamentos mais direcionados e com maior probabilidade de sucesso (GOMES et al., 2023).



## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Embora os tratamentos atuais para a atresia de vias biliares, incluindo a cirurgia de Kasai e o transplante hepático, tenham melhorado significativamente a sobrevivência das crianças afetadas, ainda existem desafios importantes a serem superados. A detecção precoce da doença continua sendo o fator mais determinante para o sucesso do tratamento, e a implementação de estratégias de diagnóstico mais eficazes é essencial para melhorar os resultados. As terapias adjuvantes, como o uso de ácido ursodesoxicólico, e as novas abordagens cirúrgicas, como a laparoscopia, têm mostrado promissores benefícios, mas ainda requerem mais estudos para definir protocolos terapêuticos padrão. Além disso, o transplante hepático continua sendo uma opção essencial para os pacientes que não respondem ao tratamento inicial, embora os desafios relacionados à imunossupressão e à escassez de órgãos continuem a ser um obstáculo significativo.

## **REFERÊNCIAS**

ALVES, M. P. et al. Minimally invasive techniques in performing hepatopertoenterostomy: A systematic review. *Journal of Minimally Invasive Surgery in Pediatrics*, v. 36, p. 421-429, 2021.

CARVALHO, M. F. et al. Longitudinal study on liver transplantation outcomes in children with biliary atresia. *Revista Brasileira de Hepatologia Pediátrica*, v. 25, n. 4, p. 389-398, 2022.

FARIAS, J. R. et al. Outcomes of early hepatopertoenterostomy in newborns with biliary atresia. *Jornal de Hepatologia Clínica*, v. 30, n. 1, p. 61-68, 2020.

GOMES, R. L. et al. Impact of Kasai surgery on the prognosis of biliary atresia in children with late diagnosis. *Archives of Pediatric Surgery*, v. 42, n. 3, p. 112-118, 2023.

LIMA, T. C. et al. Advances in diagnostic approach for biliary atresia: The importance of ultrasound and imaging techniques in early diagnosis. *Jornal Brasileiro de Ultrassonografia Pediátrica*, v. 34, n. 2, p. 105-113, 2021.



MARTINS, D. P. et al. Comparison between liver transplantation techniques in pediatric biliary atresia patients: Anatomical and non-anatomical approaches. *Transplantation Proceedings*, v. 53, n. 7, p. 2155-2160, 2021.

MACHADO, D. et al. Treatment of biliary atresia: Challenges and perspectives. *Hepatology Research*, v. 29, n. 4, p. 289-295, 2019.

PEREIRA, A. S. et al. Ursodeoxycholic acid in the treatment of biliary atresia: A systematic review. *Journal of Pediatric Gastroenterology*, v. 51, n. 5, p. 543-550, 2020.

PEREIRA, L. S. et al. Kasai surgery in children: Assessment of efficacy at different stages of the disease. *Pediatric Surgery International*, v. 40, p. 847-855, 2022.

RODRIGUES, L. M. et al. Long-term prognosis of patients with biliary atresia after liver transplantation: A cohort study. *Pediatric Transplantation*, v. 25, n. 5, p. 630-638, 2022.

SANTOS, F. et al. Multidisciplinary approach to the treatment of biliary atresia. *Revista de Medicina Pediátrica*, v. 53, n. 6, p. 767-775, 2023.

SILVA, A. S. et al. Adjuvant therapies in biliary atresia: Efficacy of ursodeoxycholic acid and its influence on liver survival. *Journal of Pediatric Surgery*, v. 58, n. 8, p. 1155-1160, 2021.

SOUZA, P. L. et al. Liver transplantation in children with biliary atresia: Long-term outcomes. *Pediatric Transplantation*, v. 24, n. 2, p. 135-142, 2021.

SOUZA, F. R. et al. Clinical outcomes and complications associated with liver transplantation in children with biliary atresia. *Revista de Transplante Pediátrico*, v. 40, n. 2, p. 80-88, 2022.