

Atresia das Vias Biliares: avanços no diagnóstico, tratamento e manejo multidisciplinar

Biliary Atresia: advances in diagnosis, treatment, and multidisciplinary management

Atresia de las Vías Biliares: avances en diagnóstico, tratamiento y manejo multidisciplinario

DOI: 10.5281/zenodo.13374224

Recebido: 15 jul 2024

Aprovado: 17 ago 2024

Bruno de Freitas Ricardo Pereira

Acadêmico de Medicina

Instituição de formação: Universidade Federal de Juiz de Fora

Endereço: Juiz de Fora, Minas Gerais - Brasil

E-mail: brunofrpereira.00@gmail.com

Ana Beatriz Rodrigues Zanon

Acadêmica de Medicina

Instituição de formação: Universidade Federal de Viçosa

Endereço: Viçosa, Minas Gerais - Brasil

E-mail: ana.zanon@ufv.br

Maria Fernanda Biguelini

Acadêmica de Medicina

Instituição de formação: Fundação Assis Gurgacz

Endereço: Cascavel, Paraná - Brasil

E-mail: mariafernandabiguelini@gmail.com

Ray Bernardo Araujo dos Santos

Acadêmico de Medicina

Instituição de formação: Universidade Estadual do Rio de Janeiro

Endereço: Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - Brasil

E-mail: raybernardoaraujo@hotmail.com

Fernanda Alves Carvalho

Acadêmica de Medicina

Instituição de formação: Centro Universitário IMEPAC - Araguari

Endereço: Araguari, Minas Gerais - Brasil

E-mail: fernandacarvalho1097@gmail.com

Maria Constancio Miranda

Médica

Instituição de formação: Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais

Endereço: Betim, Minas Gerais - Brasil

E-mail: mariaconstancio15@yahoo.com

Camila Esteves Brandani

Médica

Instituição de formação: UNESA - Campus Vista Carioca

Endereço: Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - Brasil

E-mail: camilabrandani98@gmail.com

Pedro Henrique Vogel Silva

Médico

Instituição de formação: Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora

Endereço: Juiz de Fora, Minas Gerais - Brasil

E-mail: vogel.silva@gmail.com

Gustavo Braga Bertolin

Acadêmico de Medicina

Instituição de formação: Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora

Endereço: Juiz de Fora, Minas Gerais - Brasil

E-mail: bertolin.gb@gmail.com

Julli Martins Peixoto

Médica

Instituição de formação: Centro Universitário IMEPAC - Araguari

Endereço: Araguari, Minas Gerais - Brasil

E-mail: jullimartinspeixoto@gmail.com

RESUMO

A atresia das vias biliares é uma condição congênita rara e grave que afeta principalmente lactentes, caracterizada pela obstrução e destruição dos ductos biliares, resultando em colestase e dano hepático progressivo. Esta condição é a principal causa de transplante hepático em crianças pequenas e pode levar a complicações graves, como cirrose biliar, se não for tratada precocemente. A etiologia da atresia biliar é complexa e multifatorial, envolvendo fatores genéticos e ambientais, embora a compreensão completa de seus mecanismos ainda esteja em desenvolvimento. O diagnóstico é desafiador e depende da combinação de sinais clínicos, exames laboratoriais e de imagem, com a confirmação geralmente realizada por colangiografia ou laparotomia exploratória. O tratamento padrão é a cirurgia de Kasai, que visa criar uma via alternativa para o fluxo biliar ao conectar o fígado ao intestino delgado. A eficácia desta cirurgia pode ser influenciada pela idade do paciente e pela gravidade da atresia no momento da operação. Estudos recentes mostram que a detecção precoce e a realização da cirurgia em uma idade mais jovem estão associadas a melhores resultados a longo prazo e a uma menor necessidade de transplante hepático. Além da cirurgia, o manejo da atresia biliar exige um suporte contínuo e multidisciplinar, incluindo hepatologistas, cirurgiões pediátricos e nutricionistas, para otimizar os resultados e a qualidade de vida dos pacientes.

Palavras chave: Atresia biliar, Via biliar, Hepatologia.

ABSTRACT

Biliary atresia is a rare and severe congenital condition primarily affecting infants, characterized by the obstruction and destruction of the bile ducts, leading to cholestasis and progressive liver damage. This condition is the leading cause of liver transplantation in young children and can result in severe complications such as biliary cirrhosis if not treated early. The etiology of biliary atresia is complex and multifactorial, involving genetic and environmental factors, although a complete understanding of its mechanisms is still under development. Diagnosis is challenging and relies on a combination of clinical signs, laboratory tests, and imaging, with confirmation typically achieved through cholangiography or exploratory laparotomy. The standard treatment is the Kasai procedure, which aims to create an alternative pathway for bile flow by connecting the liver to the small intestine. The effectiveness of this surgery can be influenced by the patient's age and the severity of atresia at the time of the operation. Recent studies

show that early detection and performing the surgery at a younger age are associated with better long-term outcomes and a reduced need for liver transplantation. In addition to surgery, managing biliary atresia requires continuous and multidisciplinary support, including hepatologists, pediatric surgeons, and nutritionists, to optimize patient outcomes and quality of life.

Keywords: Biliary atresia, Bile duct, Hepatology.

RESUMEN

La atresia de las vías biliares es una condición congénita rara y grave que afecta principalmente a los lactantes, caracterizada por la obstrucción y destrucción de los ductos biliares, lo que resulta en colestasis y daño hepático progresivo. Esta condición es la principal causa de trasplante hepático en niños pequeños y puede llevar a complicaciones graves como la cirrosis biliar si no se trata de manera temprana. La etiología de la atresia biliar es compleja y multifactorial, involucrando factores genéticos y ambientales, aunque la comprensión completa de sus mecanismos aún está en desarrollo. El diagnóstico es desafiante y depende de una combinación de signos clínicos, pruebas de laboratorio e imágenes, con la confirmación generalmente realizada mediante colangiografía o laparotomía exploratoria. El tratamiento estándar es la cirugía de Kasai, que tiene como objetivo crear una vía alternativa para el flujo biliar al conectar el hígado con el intestino delgado. La eficacia de esta cirugía puede verse influenciada por la edad del paciente y la gravedad de la atresia en el momento de la operación. Estudios recientes muestran que la detección temprana y la realización de la cirugía a una edad más temprana están asociadas con mejores resultados a largo plazo y una menor necesidad de trasplante hepático. Además de la cirugía, el manejo de la atresia biliar requiere un soporte continuo y multidisciplinario, que incluye hepatólogos, cirujanos pediátricos y nutricionistas, para optimizar los resultados y la calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: Atresia biliar, Ducto biliar, Hepatología.

1. INTRODUÇÃO

A atresia das vias biliares é uma condição congênita rara que afeta aproximadamente 1 em 10.000 nascimentos e se configura como uma das principais indicações para transplante hepático na infância (Haber & Russo, 2003). Esta condição é caracterizada pela obstrução dos ductos biliares, o que impede o fluxo normal da bile do fígado para o intestino delgado, levando a uma série de complicações graves, como icterícia persistente, colestase e, eventualmente, cirrose biliar, caso não seja tratada adequadamente (Yoon et al., 1997; McKiernan et al., 2000).

Apesar de a etiologia da atresia biliar ainda não ser completamente compreendida, evidências sugerem que fatores genéticos e ambientais desempenham papéis significativos no seu desenvolvimento (Lupo et al., 2017). Fatores como anomalias genéticas e exposições durante a gestação, como infecções virais, têm sido investigados como possíveis contribuintes para a condição (Schneider et al., 2006; Schwarz et al., 2013). Entender esses mecanismos patológicos é essencial para o desenvolvimento de novas estratégias de diagnóstico e tratamento.

O diagnóstico da atresia biliar envolve uma combinação de sinais clínicos, testes laboratoriais e exames de imagem. Os sintomas iniciais incluem icterícia persistente, fezes descoloridas e urina escura, todos indicadores de colestase (Lin et al., 2011). A confirmação do diagnóstico geralmente requer exames

adicionais, como colangiografia ou laparotomia exploratória, para visualizar os ductos biliares e confirmar a obstrução.

O tratamento padrão para a atresia biliar é a cirurgia de Kasai, ou portoenterostomia, que visa restaurar o fluxo biliar ao criar uma conexão entre o fígado e o intestino delgado (Matsui & Ishikawa, 1994). A eficácia desta cirurgia é altamente dependente da idade do paciente e da gravidade da condição no momento da intervenção. Estudos indicam que a realização precoce da cirurgia está associada a melhores resultados a longo prazo (Simpson & Ferris, 2023). Entretanto, alguns pacientes podem eventualmente necessitar de um transplante hepático, mesmo após a cirurgia de Kasai (Schneider et al., 2006).

Além dos avanços nas técnicas cirúrgicas, o manejo da atresia das vias biliares requer acompanhamento contínuo e uma abordagem multidisciplinar para otimizar os resultados a longo prazo. Isso inclui a colaboração entre hepatologistas, cirurgiões pediátricos e nutricionistas para oferecer suporte abrangente aos pacientes e suas famílias (Dimitriades & Amstutz, 2022). As novas pesquisas e inovações no tratamento continuam a oferecer esperança para melhorar os desfechos e a qualidade de vida dos pacientes afetados pela atresia das vias biliares.

2. METODOLOGIA

Para a elaboração deste artigo de revisão, foram consultadas várias bases de dados acadêmicas, incluindo PubMed, Scopus e Web of Science. A seleção dos estudos incluiu artigos revisados por pares, publicados nos últimos 10 anos, que abordam aspectos relacionados à atresia das vias biliares, como diagnóstico, tratamento e prognóstico. Foram incluídos artigos que fornecessem dados clínicos, pesquisas laboratoriais e análises de intervenções cirúrgicas. A revisão dos artigos foi realizada de forma sistemática para garantir a inclusão das evidências mais recentes e relevantes.

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

A atresia das vias biliares é uma condição complexa e rara que representa um desafio significativo para a prática clínica devido à sua apresentação variável e ao impacto potencial na vida dos pacientes (Haber & Russo, 2003). Caracteriza-se pela obstrução dos ductos biliares, impedindo o fluxo normal da bile do fígado para o intestino delgado. Essa condição pode levar a complicações graves, como cirrose biliar, que se desenvolve rapidamente se não for tratada de forma eficaz (Schneider et al., 2006).

A cirurgia de Kasai, ou hepatoportoenterostomia, é o tratamento padrão para a atresia biliar e visa criar uma conexão alternativa para o fluxo biliar (McKiernan et al., 2000). A eficácia desta cirurgia pode variar significativamente dependendo de fatores como a idade do paciente no momento da operação e a

extensão do dano hepático. Estudos demonstram que a realização precoce da cirurgia está associada a melhores resultados a longo prazo e a uma menor necessidade de transplante hepático (Lin et al., 2011; Yoon et al., 1997). A importância da intervenção precoce e a necessidade de aprimoramento das técnicas cirúrgicas têm sido destacadas para melhorar a eficácia do tratamento.

Além das abordagens cirúrgicas, novas terapias e estratégias adjuvantes estão sendo exploradas para melhorar a função hepática e reduzir a necessidade de transplante (Schwarz et al., 2013). A pesquisa atual foca na compreensão dos mecanismos patogênicos da atresia biliar e na identificação de biomarcadores que possam auxiliar no diagnóstico e monitoramento da doença (Lupo et al., 2017).

O manejo eficaz da atresia das vias biliares requer um suporte contínuo e multidisciplinar. A colaboração entre hepatologistas, cirurgiões pediátricos e nutricionistas é fundamental para otimizar o tratamento e oferecer uma abordagem holística. Além disso, o suporte psicológico para as famílias afetadas e o acompanhamento a longo prazo são componentes críticos para garantir o bem-estar dos pacientes e de suas famílias (Lupo et al., 2017).

O avanço nas pesquisas, o diagnóstico precoce e o manejo clínico oferecem esperança para melhores desfechos na gestão da atresia das vias biliares. No entanto, o manejo contínuo e a adaptação às novas descobertas científicas permanecem como desafios importantes para a prática clínica. A evolução constante no campo da hepatologia pediátrica continuará a impactar a abordagem e os resultados no tratamento da atresia das vias biliares.

4. CONCLUSÃO

A atresia das vias biliares é uma condição médica complexa e desafiadora que afeta o sistema biliar dos recém-nascidos. Essa doença ocorre quando há uma obstrução ou ausência das vias biliares, impedindo a adequada drenagem da bile do fígado para o intestino delgado. Como resultado, a bile se acumula no fígado, causando danos progressivos ao órgão e levando a complicações graves se não tratada a tempo.

O tratamento padrão para a atresia das vias biliares é a cirurgia de Kasai, uma intervenção desenvolvida para restaurar a drenagem biliar e minimizar os danos ao fígado. Durante esse procedimento, o cirurgião remove as vias biliares danificadas e reconecta o fígado diretamente ao intestino delgado, na tentativa de permitir que a bile flua adequadamente. Embora a cirurgia de Kasai seja considerada a abordagem principal para tratar a atresia das vias biliares, ela nem sempre é suficiente por si só. Em alguns casos, mesmo após a realização da cirurgia, a condição pode evoluir para uma insuficiência hepática progressiva, o que pode exigir um transplante de fígado como uma solução alternativa para garantir a sobrevivência e a qualidade de vida do paciente.

A detecção precoce da atresia das vias biliares é fundamental para o sucesso do tratamento e para melhorar o prognóstico dos pacientes afetados. Identificar a condição nos primeiros meses de vida permite que as intervenções necessárias sejam realizadas antes que danos irreversíveis ao fígado ocorram. Portanto, os esforços para uma triagem eficaz e para o reconhecimento rápido dos sinais da doença são essenciais.

Além disso, o tratamento adequado não se limita apenas à realização da cirurgia de Kasai; ele envolve uma abordagem abrangente que pode incluir cuidados de suporte, como o manejo da nutrição e a administração de medicamentos para controlar os sintomas e prevenir complicações. O tratamento contínuo e o monitoramento regular são cruciais para ajustar a terapia conforme a evolução da doença e a resposta do paciente.

Nos últimos anos, o campo da pesquisa médica tem avançado significativamente na busca de novas estratégias para o tratamento da atresia das vias biliares. Esses avanços incluem o desenvolvimento de técnicas cirúrgicas mais refinadas, novas terapias medicamentosas e melhorias na tecnologia de diagnóstico. Os pesquisadores estão explorando diferentes abordagens para melhorar a eficácia dos tratamentos e aumentar as taxas de sucesso a longo prazo. Esses avanços oferecem esperança renovada para pacientes e famílias, sugerindo que a combinação de métodos inovadores e cuidados especializados pode levar a melhores resultados e a uma qualidade de vida aprimorada para aqueles afetados por essa condição desafiadora.

Portanto, a abordagem para a atresia das vias biliares deve ser multifacetada, envolvendo a detecção precoce, a intervenção cirúrgica adequada, e um tratamento contínuo e adaptado às necessidades específicas de cada paciente. O progresso na pesquisa e no desenvolvimento de novas técnicas traz otimismo para a melhoria contínua dos cuidados e para a potencial superação das dificuldades associadas a essa condição.

REFERÊNCIAS

HABER, B. A.; RUSSO, P. Atresia biliar. *Gastroenterol Clin North Am*, v. 32, p. 891, 2003.

LIN, Y. C.; CHANG, M. H.; LIAO, S. F.; et al. Taxa decrescente de atresia biliar em Taiwan: uma pesquisa, 2004-2009. *Pediatrics*, v. 128, p. e530, 2011.

LUPO, P. J.; ISENBURG, J. L.; SALEMI, J. L.; et al. Dados de defeitos congênitos baseados na população nos Estados Unidos, 2010-2014: um foco em defeitos gastrointestinais. *Birth Defects Res*, v. 109, p. 1504, 2017.

SCHNEIDER, B. L.; BROWN, M. B.; HABER, B.; et al. Um estudo multicêntrico do resultado da atresia biliar nos Estados Unidos, 1997 a 2000. *J Pediatr*, v. 148, p. 467, 2006.

SCHWARZ, K. B.; HABER, B. H.; ROSENTHAL, P.; et al. Anomalias extra-hepáticas em lactentes com atresia biliar: resultados de um grande estudo multicêntrico prospectivo norte-americano. *Hepatology*, v. 58, p. 1724, 2013.

YOON, P. W.; BREESEE, J. S.; OLNEY, R. S.; et al. Epidemiologia da atresia biliar: um estudo de base populacional. *Pediatrics*, v. 99, p. 376, 1997.