



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

**Resultado da hepatoportoenterostomia na correção da
atresia de vias biliares extra hepáticas: revisão
sistemática**

Leonardo Dantas da Silva Pereira

Salvador (Bahia)
Novembro, 2015

FICHA CATALOGRÁFICA

(elaborada pela Bibl. **SONIA ABREU**, da Bibliotheca Gonçalo Moniz : Memória da Saúde Brasileira/SIBI-UFBA/FMB-UFBA)

Pereira, Leonardo Dantas da Silva

P436 Resultado da hepatoportoenterostomia na correção da atresia de vias biliares extra hepáticas: revisão sistemática / Leonardo Dantas da Silva Pereira. Salvador: LDS Pereira, 2015.

viii, 17 fls.

Professor orientador: André Gusmão Cunha.

Monografia como exigência parcial e obrigatória para Conclusão de Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB), da Universidade Federal da Bahia (UFBA).

1. Biliary atresia. 2. Hepatic portoenterostomy. 3. Liver transplantation. I. Cunha, André Gusmão. II. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. III. Título.

CDU – 616.36-007.271



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA

Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

Resultado da hepatoportoenterostomia na correção da atresia de vias biliares extra hepáticas: revisão sistemática

Leonardo Dantas da Silva Pereira

Professor orientador: **André Gusmão Cunha**

Monografia do Componente Curricular MED-B60/2015.1, como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia)
Novembro, 2015

Monografia: *Resultado da hepatoportoenterostomia na correção de atresia de vias biliares extra hepáticas: revisão sistemática*, de **Leonardo Dantas da Silva Pereira**.

Professor orientador: **André Gusmão Cunha**

COMISSÃO REVISORA:

- **André Gusmão Cunha** (Presidente, Professor orientador), Professor do Departamento de Anestesiologia e Cirurgia da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Heitor Carvalho Guimarães**, Professor do Departamento de Anestesiologia e Cirurgia da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Marcus Antonio Mello Borba**, Professor do Departamento de Cirurgia Experimental e Especialidades Cirúrgicas da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia
- **Manuel Lessa Ribeiro Neto**, Doutorando do Curso de Doutorado do Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde (PPgCS) da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:

Monografia avaliada pela Comissão Revisora, e julgada apta à apresentação pública no IX Seminário Estudantil de Pesquisa da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, com posterior homologação do conceito final pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e de MED-B60 (Monografia IV). Salvador (Bahia), em ___ de _____ de 2015.

Se o presente é de luta, o futuro nos pertence.

(Che Guevara)

À minha mãe, **Anabel**, meu
pai, **Renato** (*in memoriam*) e
meu padrinho, **Bráulio Xavier**

EQUIPE

- Leonardo Dantas da Silva Pereira, Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA.
Correio-e: ldp_91@hotmail.com;
- André Gusmão Cunha, Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA;

INSTITUIÇÕES PARTICIPANTES

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

- Faculdade de Medicina da Bahia (FMB)

FONTES DE FINANCIAMENTO

1. Recursos próprios.

AGRADECIMENTOS

- ◆ Ao meu Professor orientador, **André Gusmão Cunha**, pela disponibilidade e paciência durante todo o processo de confecção deste trabalho.
- ◆ Ao colega Felipe Coelho Argôlo, por sua contribuição e auxílio com os dados estatísticos.

SUMÁRIO

ÍNDICE DE QUADROS, GRÁFICOS E TABELAS	2
I. RESUMO	3
II. OBJETIVOS	4
III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	5
IV. METODOLOGIA	7
V. RESULTADOS	9
VI. DISCUSSÃO	12
VII. CONCLUSÕES	15
VIII. SUMMARY	16
IX. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	17

ÍNDICE DE QUADROS, GRÁFICOS E TABELAS

QUADRO 1. Artigos selecionados, com os respectivos países e número de crianças incluídas no estudo.	10
TABELA 1. Artigos selecionados, com os respectivos número de crianças incluídas no estudo, tempo médio de acompanhamento dessas crianças e a média de idade de submissão ao procedimento.	11
TABELA 2. Média de idade de submissão ao procedimento, taxas de letalidade e taxa de transplante pós portoenterostomia dos artigos selecionados.	11
GRÁFICO 1 Distribuição da Taxa de Letalidade em relação a média de idade de submissão ao procedimento.	13
GRÁFICO 2 Distribuição da taxa de transplante pós Kasai em relação a média de idade de submissão ao procedimento.	13

I. RESUMO

Introdução: A atresia de vias biliares (AVB) é uma colangiopatia inflamatória de recém nascidos que resulta em obstrução total das vias biliares extra hepáticas, cuja correção é feita com o procedimento de Kasai (HPE). No entanto, o prognóstico destes pacientes não é satisfatório e grande parcela tem que ser submetido a transplante hepático pós Kasai. **Objetivos:** Avaliar o uso do procedimento de Kasai na correção da AVB. **Metodologia:** A busca foi feita na base de dados eletrônica MEDLINE™. Os seguintes descritores em língua portuguesa e inglesa foram utilizados: “Biliary Atresia” e “Hepatic Portoenterostomy”. A análise foi realizada a partir de títulos, resumos e textos completos de artigos originais publicados nos últimos 10 anos sobre o tema. **Resultados:** Foram encontrados 241 artigos após a busca primária, dos quais 8 foram selecionados para o estudo por incluírem as variáveis de interesse para a revisão. **Discussão:** Nenhum dos estudos teve uma média de idade no momento do procedimento menor que 60 dias e não foi possível correlacionar essa variável com mortalidade ou taxa de transplante. A experiência de cada centro influenciou significativamente na taxa de mortalidade e taxa de transplante. O transplante hepático tem melhores resultados para correção da AVB, no entanto, a HPE continua como primeira escolha. **Conclusões:** Foi encontrada grande variação na taxa de mortalidade da doença, mostrando que o procedimento ainda é muito técnico-dependente. Não foi possível correlacionar taxa de mortalidade e taxa de transplante pós Kasai com a idade no momento do procedimento. A HPE mudou a mortalidade da AVB, mas está longe de ser um procedimento ideal.

Palavras chave: 1. Biliary Atresia; 2. Hepatic Portoenterostomy; 3. Liver Transplantation

II. OBJETIVOS

Primário

Avaliar, a partir da literatura, o resultado cirúrgico da hepatoportoenterostomia na correção de atresia de vias biliares.

Secundários

1. Identificar a mortalidade causada pela atresia de vias biliares.
2. Identificar a taxa de pacientes submetidos a transplante hepático após o procedimento de Kasai.
3. Correlacionar a idade de realização da hepatoportoenterostomia e as taxas de mortalidade e de transplante hepático.

III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A atresia de vias biliares (AVB) é uma colangiopatia inflamatória de recém nascidos que resulta em obstrução total das vias biliares extra hepáticas, com taxas variáveis de envolvimento dos ductos biliares intra hepáticos¹. Essa doença é a causa mais comum de insuficiência hepática e de transplante hepático em crianças. Não se sabe exatamente a etiologia da AVB, porém estudos observacionais e análises de biópsias sugerem 5 possíveis causas para essa doença: exposição a toxinas ambientais, defeito na circulação pré natal, malformação dos ductos biliares, infecção viral e autoimunidade². A AVB é uma doença rara, com incidência de 1:20.000 nascidos vivos nos Estados Unidos. Por razões desconhecidas, Taiwan e Polinésia Francesa tem a maior incidência do mundo chegando a 1:3000 nascidos vivos¹.

A AVB pode variar em acometimento dos ductos hepáticos. Essa variação determina as 3 classificações da doença: tipo I – Atresia do ducto hepático comum (10% dos casos) , tipo II – Atresia de ambos ductos hepáticos (5% dos casos) e tipo III – Atresia do porta hepatis (85% dos casos)².

Na década de 50, a AVB era considerada fatal em quase todos os casos. Em 1955, Dr. Morio Kasai realizou a primeira portoenterostomia hepática, em uma criança de 72 dias de vida. Na década de 70 alguns centros americanos começaram a publicar casos bem sucedidos do mesmo procedimento³. A operação consiste em fazer a anastomose de uma alça intestinal em Y-de-Roux com o *porta hepatis*, a fim de drenar a bile para o intestino delgado³. Cerca de 70-80% das crianças que realizam a cirurgia com idade menor que 60 dias de vida tem drenagem biliar restaurada, no entanto, o prognóstico dos pacientes que são operados mais tardiamente não é satisfatório e geralmente essas crianças tem que ser submetidas a transplante⁴. Apesar de ainda não ser consenso na literatura, alguns cirurgiões vem fazendo a portoenterostomia laparoscópica⁵.

As complicações pós operatórias da hepatoportoenterostomia (HPE) são diversas. Colangite ocorre em 40% dos pacientes nos primeiros dois anos de pós operatório. A parada do fluxo biliar também ocorre, alguns tentam preveni-la com o uso

de corticosteróides. Outras complicações possíveis são a síndrome hepatopulmonar, os cistos e tumores hepáticos além de distúrbios metabólicos⁶.

Além da idade de correção, diversos fatores influenciam o prognóstico do paciente com AVB. A experiência do cirurgião e do centro onde a criança é operada é determinante para o sucesso da cirurgia. A microarquitetura do defeito e o tamanho dos ductos biliares também influenciam no prognóstico. Frequentemente, é feito o uso de corticosteroides após o procedimento de Kasai (HPE), acreditando-se reduzir o processo inflamatório causador da doença, no entanto, essa prática não é comprovada e alguns estudos já indicam maior tempo de hospitalização com este tratamento.⁷

Por conta dos resultados pouco satisfatórios da HPE, alguns autores já defendem o uso do transplante hepático como tratamento inicial⁷. A atresia de vias biliares é a causa mais comum de necessidade de transplante hepático em crianças. Devido a baixa disponibilidade de doadores falecidos, estratégias como o transplante hepático intervivos e o *split liver* tem sido usados na faixa pediátrica⁸. Apesar disso, a HPE continua sendo o procedimento inicial de escolha para os pacientes com até 60 dias de vida.

A maioria dos pacientes que são submetidos a transplante hepático por AVB tem de 6 meses a 2 anos de vida. O transplante em crianças é mais complicado que nos adultos devido a proporção das estruturas. Além disso, o transplante hepático quando é realizado após a HPE, é tecnicamente mais complexo devido ao grande número de aderências ao porta hepatis.⁹

O diagnóstico e a intervenção cirúrgica precoce nos casos de AVB melhoram o prognóstico e as chances de sobrevida sem transplante. No entanto, o procedimento de Kasai não é garantia suficiente para descartar as chances de transplante hepático⁹. A evolução da técnica do transplante e a maior disponibilidade de órgãos devido ao transplante intervivos pode, no futuro, fazer com que esse seja o tratamento de escolha para a atresia de vias biliares⁷.

IV. METODOLOGIA

Este estudo constitui-se em revisão sistemática extraída de fontes indexadas nas bases de dados do MedLine^{TM(1)}. Foi utilizado vocabulário técnico científico com termos MeSH⁽²⁾ e DeCS⁽³⁾, estabelecidos pelas bases de dados referenciais ou de texto completo.

Estratégia de busca

Na base dados eletrônica MedLineTM foi utilizada a seguinte estratégia de busca: (Hepatic Portoenterostomy) AND (Biliary Atresia) AND (Human), entre as publicações dos anos 2004 a 2014, por isso foi também utilizado o filtro “Publications Dates” dos últimos “10 years”.

Pré-selecionadas as publicações, foram seguidas as seguintes etapas:

1. Analisado título e resumo;
2. Se publicação foi previamente aceita pelas informações descritas nos dois elementos acima, foram analisados se também observa os critérios de seleção adiante mencionados; e
3. Posteriormente, o trabalho completo foi lido e analisado; e, novamente, observados, com melhor detalhamento, os critérios de seleção, quando a publicação foi definitivamente ou não selecionada.

Critérios de seleção

INCLUSÃO

1. Os estudos deverão incluir pacientes pediátricos submetidos a hepatoportoenterostomia para correção de atresia de vias biliares;

¹ <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>

² <http://www.nlm.nih.gov/mesh/>

³ <http://decs.bvs.br/>

2. O método deverá incluir o acompanhamento dos pacientes; e
3. Artigos originais em língua inglesa ou portuguesa publicados nos últimos dez anos.

EXCLUSÃO

1. Estudos em andamento;
2. Estudos que abordem outros aspectos da atresia de vias biliares que não os resultados cirúrgicos da portoenterostomia;
3. Estudos que utilizem videolaparoscopia como procedimento padrão para a cirurgia ;
4. Estudos que não incluam como variáveis de análise a média de idade no momento da cirurgia, o número de pacientes submetidos a transplante hepático e a mortalidade; e
5. Relato(s) de caso.

O acesso ao trabalho selecionado completo foi na própria base MedLine ou, quando possível, por meio do portal Periódicos CAPES⁽⁴⁾. Esse acesso ao portal CAPES foi por meio do VPN⁽⁵⁾ disponível no Núcleo de Tecnologia da Informação (NTI) da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA.

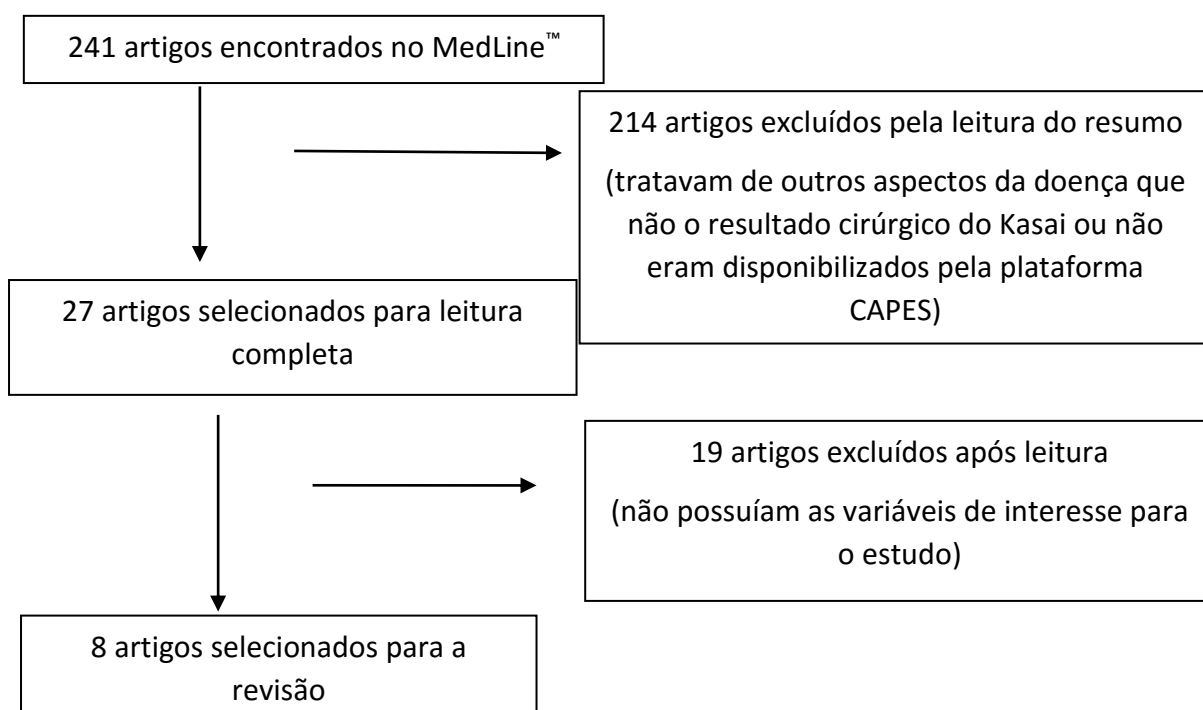
⁴ <http://www.periodicos.capes.gov.br/>

⁵ *Virtual Private Network*

V. RESULTADOS

A estratégia de busca resultou em 241 artigos no MedLine™. Ao final da etapa de seleção, foram pré-incluídos 27 (11,2%) artigos para leitura completa, mas só 8 (3,3% do total de artigos pré-selecionados). Essas etapas estão descritas no **Fluxograma 1**.

FLUXOGRAMA 1. Etapas da seleção de artigos aplicadas nesta revisão.



Oito estudos preenchiam todos os critérios de seleção estabelecidos para esta revisão. O **Quadro 1** mostra o ano de publicação, o país de origem e o número de pacientes de cada estudo. Todos os oito estudos são de países distintos. A maioria dos estudos tem amostras pequenas o que mostra a baixa incidência da doença. Um estudo brasileiro (Carvalho et al., 2010) possui uma amostra mais significativa (392 pacientes) por ser multicêntrico e ter analisado um período de 4 anos em 6 centros de referência.

A **Tabela 1** mostra o tempo médio de acompanhamento e a média de idade em que os pacientes foram submetidos ao procedimento. Três estudos acompanharam os pacientes durante 2 anos, o estudo de Bittmann et al (2005) acompanhou os pacientes

durante 25 anos sendo, entre os estudos selecionados, o que teve o maior tempo de segmento. Nenhum dos artigos selecionados demonstrou uma média de idade de submissão ao procedimento menor que 60 dias de vida. Carvalho et al. (2010) demonstraram a maior média de idade com 82,6 dias, enquanto os estudos de Shneider et al. (2006) e Lee et al. (2009) tiveram as menores médias, 61 e 63 dias, respectivamente.

A **Tabela 2** mostra a média de idade em que os pacientes foram submetidos ao procedimento, com a taxa de letalidade e a taxa de transplantes hepáticos pós-procedimento de Kasai. A menor taxa de letalidade foi de 8%, demonstrada pelo estudo de Shneider B et al., enquanto a maior foi de 59,5% (Wildhaber et al., 2008). Quatro estudos mostraram taxas de transplante pós Kasai maior que 40%, dois estudos demonstraram taxas maior que de 20%, e dois estudos com taxas menores de 20%. Todos os estudos encontraram uma taxa de sobrevida maior nos pacientes transplantado e relataram correlação entre a taxa de sobrevida e a idade no momento da portoenterostomia. Colangite foi a complicação mais frequente em todos os estudos.

QUADRO 1. Artigos selecionados, com os respectivos países e número de crianças incluídas no estudo.

Autor(es), ano	País de Origem	Nº crianças
Carvalho et al., 2010	Brasil	392
Grizelj et al., 2010	Croácia	28
Suzuki et al., 2010	Japão	53
Lee et al., 2009	Malásia	48
Wildhaber et al., 2008	Suíça	43
McKiernan et al., 2008	Inglaterra	91
Shneider et al., 2006	Estados Unidos	104
Bittmann et al., 2005	Alemanha	30

TABELA 1. Artigos selecionados, com os respectivos número de crianças incluídas no estudo, tempo médio de acompanhamento dessas crianças e a média de idade de submissão ao procedimento

Autor(es), ano	Nº de crianças	Tempo médio de acompanhamento (anos)	Média de idade de submissão ao procedimento (dias)
Carvalho et al. (2010)	392	4	82,6
Grizelj et al. (2010)	28	2,65	66
Suzuki et al. (2010)	53	12	73,3
Lee et al. (2009)	48	2	63
Wildhaber et al. (2008)	43	4,8	68
McKiernan et al. (2008)	91	2	54
Shneider et al. (2006)	104	2	61
Bittmann et al. (2005)	30	25	72

TABELA 2. Média de idade de submissão ao procedimento, taxas de letalidade e taxa de transplante pós portoenterostomia de todos os artigos selecionados

Autor(es), ano	Média de idade de submissão ao procedimento (em dias)	Taxa de Letalidade (%)	Taxa de transplante pós portoenterostomia (%)
Carvalho et al. (2010)	82,6	26,6	42,1
Grizelj et al. (2010)	66	21,4	21,4
Suzuki et al. (2010)	73,3	11,3	20,7
Lee et al. (2009)	63	56,1	8,3
Wildhaber et al. (2008)	68	59,5	60,1
McKiernan et al. (2008)	54	16	45
Shneider et al. (2006)	61	8	40,3
Bittmann et al. (2005)	72	43,3	13,3

VI. DISCUSSÃO

A atresia de vias biliares (AVB) é uma obstrução fibro-inflamatória dos ductos biliares extra hepáticos. Essa doença é a causa mais comum de insuficiência hepática e de transplante hepático em crianças¹⁰.

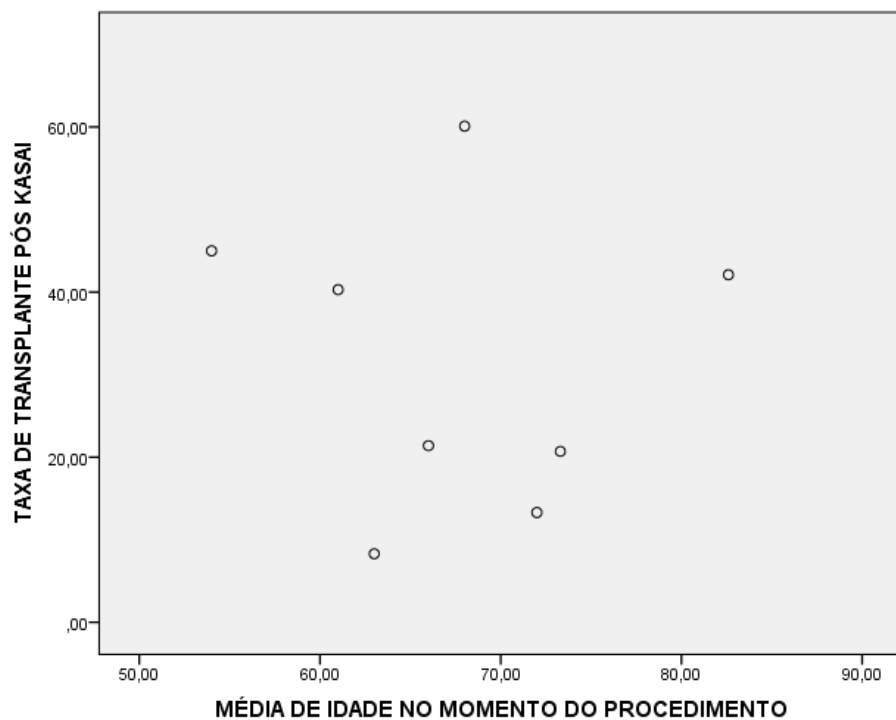
O diagnóstico da AVB começa quando um recém nascido apresenta sinais de colestase (icterícia, acolia fecal e colúria). A ultrassonografia pode ajudar no diagnóstico, no entanto, ele só é confirmado com colangiograma intraoperatório e biópsia hepática¹¹. A idade da criança no momento da HPE é um preditor prognóstico já consolidado na literatura, portanto, um diagnóstico precoce é essencial para o recém nascido²⁵. Com o aumento do número de sobreviventes pós procedimento de Kasai, a relação entre idade no momento da operação e prognóstico foi estudada. Alguns autores relatam um prognóstico significativamente melhor nos pacientes operados com menos de 60 dias de vida outros consideram 90 dias¹².

Nenhum dos estudos selecionados para esta revisão teve uma média de idade no momento da operação menor que 60 dias. Isso reflete a dificuldade em se fazer um diagnóstico precoce. Todos os estudos relataram melhor prognóstico nos pacientes que foram operados com menos de 60 dias de vida, no entanto, nossa revisão destes mesmos estudos não foi capaz de correlacionar essas duas variáveis. Para a análise da correlação foi utilizado o teste de Spearman que considera variáveis sem tendência a normalidade. O coeficiente de correlação entre a média de idade no momento do procedimento e a letalidade foi de 0,238 e da média de idade com a taxa de transplante pós Kasai foi de -0,119. Essa fraca correlação foi atribuída ao desenho do estudo. Seria necessário uma meta análise que considerasse as particularidades de cada paciente ao invés das tendências. O **GRÁFICO 1** mostra a distribuição da taxa letalidade em relação a média de idade no momento do procedimento. O **GRÁFICO 2** mostra a distribuição da taxa de transplantes pós kasai em relação a média de idade.

GRÁFICO 1 Distribuição da Taxa de Letalidade em relação a média de idade de submissão ao procedimento



GRÁFICO 2 Distribuição da taxa de transplante pós Kasai em relação a média de idade de submissão ao procedimento



No **GRÁFICO 1** pode ser visto que não existiu correlação entre a média de idade no momento do procedimento e a taxa de letalidade. No entanto, essa informação discorda da literatura que prevê maiores complicações e mortalidade naqueles operados tardiamente. O fato de o estudo ter considerado as tendências ao invés das particularidades de cada paciente pode ter influenciado nesse dado. **O GRÁFICO 2** mostra a fraca correlação entre taxa de transplante pós Kasai e a idade da criança no dia da operação, o que também não condiz com a literatura, provavelmente pelo mesmo motivo.

A HPE certamente modificou a letalidade da AVB. Na década de 50 a AVB era considerada fatal em quase todos os casos³. A técnica disseminou-se nos anos 70 e em 2009 um estudo foi publicado relatando uma taxa de sobrevivência em 20 anos de 44% apenas com uso da técnica de Kasai¹². Dentre os estudos selecionados Wildhaber et al. (2008) foi o que encontrou a maior taxa de letalidade a de 59,6%, já Shneider et al. (2006) relatou 8% de mortalidade. Essa ampla variedade pode ser explicada por fatores como a experiência do cirurgião, do centro de referência e o tempo em que o paciente leva desde o aparecimento dos sintomas até o dia da cirurgia.

Enquanto os estudos apontam uma taxa de sobrevivência de 5 anos em torno de 40% para os pacientes que são submetidos a HPE, a sobrevivência dos pacientes que são submetidos a transplante tem sido relatada como maior que 90% em 5 anos¹³. No entanto, devido a baixa disponibilidade de órgãos e os riscos de se fazer um transplante intervivos (principalmente para o doador) a HPE continua sendo a primeira escolha de tratamento para os pacientes com AVB, o que leva o paciente a ser acompanhado pelo resto da vida. Em caso de falha ou cirrose hepática, deve ser aventada a possibilidade de transplante hepático¹³.

VII. CONCLUSÕES

A taxa de mortalidade da HPE e a taxa de transplante pós-Kasai apresentaram grande variação de acordo com o estudo e o serviço onde o procedimento foi realizado, o que demonstra ser ainda uma operação extremamente técnico-dependente.

Não foi possível encontrar correlação, após análise de todos os estudos avaliados, entre a idade de realização do Kasai com a taxa de mortalidade ou com a taxa de transplante pós-Kasai, apesar de cada estudo, individualmente, sugerir esta correlação.

O procedimento de Kasai mudou a mortalidade dos pacientes com atresia de vias biliares, no entanto, está longe de ser um método ideal de tratamento, devido a grande incidência de complicações e da necessidade de transplante hepático pós Kasai, que é um método com mais sucesso no tratamento da AVB em todos os estudos.

VIII. SUMMARY

Intro: Biliary atresia (BA) is a inflammatory disease of the newborn which results in a obstruction of the biliary tree. The procedure of choice to correct BA is the Kasai procedure (HPE). However, the prognosis is not good enough, most of patients will have to go through liver transplantation after Kasai. **Objective:** Evaluate the use of Kasai procedure to correct BA. **Methods:** A review in MEDLINE™ database. The following MeSH terms in english and portuguese were used: “Biliary Atresia”; “Hepatic Portoenterostomy”. The analysis was made from titles, summaries and full text articles published on the last 10 years. **Results:** 241 articles were found after the primary search, 8 were chosen to the review. **Discussion:** None of the articles showed a median age at the procedure lower than 60 days and we were unable to correlate this variable with mortality or transplantation rate. The surgeon experience had great influence on both mortality and transplantation rates. Liver transplantation has better outcomes for AVB, but HPE still the first line of treatment. **Conclusion:** A high variability in mortality rates were found, showing that the procedure is still dependent on experience. We were unable to correlate mortality rate and transplant rate with median age at the procedure. HPE certainly changed the mortality of AVB, but it is far away from being a ideal procedure.

Key words: 1. Biliary Atresia; 2. Hepatic Portoenterostomy; 3. Liver Transplantation

IX. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lampela H. Biliary Atresia: Treatment Results and Native Liver Function. Helsinsk. Monografia [Graduação em Medicina] Children's Hospital. Mar 2013.
2. Gallo A, Esquivel CO. Current options for management of biliary atresia. *Pediatr Transplant*. Mar 2013; 17: 95–8.
3. Garcia A, Cowles R, Kato T, Hardy MA. Morio Kazai: A Remarkble Impact Beyond the Kasai Procedure. *NIH Public Access*. 2013; 47: 1023–7.
4. Oliveira J, Silva LR. Atresia das vias biliares : perfil clínico e epidemiológico dos pacientes pediátricos em serviço de referência do Estado da Bahia. *R. Ci. med. biol* 2012; 11:48–53.
5. Yamataka A. Laparoscopic Kasai portoenterostomy for biliary atresia. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*. Jun 2013; 20: 481–6.
6. Sundaram SS, Alonso EM, Haber B, Magee JC, Fredericks E, Kamath B, et al. Health related quality of life in patients with biliary atresia surviving with their native liver. *J Pediatr Elsevier Ltd*; 2013 Out 163: 1052–7.
7. Wang Q, Yan L, Ya N, Zhang M, Wang W, Zao J, et al. Can Primary LDLT be the alternative first line treatment for infants with biliary atresia?. *Hepatogastroenterol* 2013 Jun; 60:807-12.
8. Gong N, Chen X. Partial liver transplantation. *Front Med* 2011 Mar 5:1–7.
9. Raval MV, Dzakovic A, Bentrem DJ, Reynolds M, Superina R. Trends in age for hepatoportoenterostomy in the United States. *Surgery*. Mosby, Inc.; 2010 Out ; 148:785–91.

10. Yamataka A. Laparoscopic Kasai portoenterostomy for biliary atresia. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2013 Jun ;20:481–6.
11. de Vries W, de Langen ZJ, Aronson DC, Hulscher JBF, Peeters PMJG, Jansen-Kalma P, et al. Mortality of biliary atresia in children not undergoing liver transplantation in the Netherlands. *Pediatr Transplant*. 2011 Mar ;15:176-183
12. Tayler R, Barclay AR, Rogers P, McIntyre K, Russell RK, Devadason D, et al. Scottish outcomes for extra hepatic biliary atresia post-rationalisation of services. *Arch Dis Child*. 2013 Maio;98:381–3.
13. Lee S, Park H, Moon S-B, Jung S-M, Kim JM, Kwon CHD, et al. Long-term results of biliary atresia in the era of liver transplantation. *Pediatr Surg Int*. 2013 Aug ;29(12):1297–301
14. Koga H, Miyano G, Takahashi T, Shimotakahara A, Kato Y, Lane GJ, et al. Laparoscopic portoenterostomy for uncorrectable biliary atresia using Kasai's original technique. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2011 Abril 21:291–4.
15. Rhu J, Jung S-M, Choe YH, Seo J-M, Lee S-K. PELD score and age as a prognostic index of biliary atresia patients undergoing Kasai portoenterostomy. *Pediatr Surg Int* . 2012 Abril ;28:385–91.
16. Lao O, Larison C, Garrison M. Steroid use after the Kasai procedure for biliary atresia. *J Surg*. 2010 ;199:680–4.
17. Sun LY, Yang YS, Zhu ZJ, Gao W, Wei L, Sun XY, et al. Outcomes in children with biliary atresia following liver transplantation. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2013 Abril 12:143–8.

18. Shneider B, Brown M, Haber B. A multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. *J Pediatr* 2006; 148: 467-74
19. Wildhaber B, Majno P. Biliary atresia: Swiss national study, 1994–2004. *J Pediatr* 2008;299–307.
20. Lee WS, Chai PF, Lim KS, Lim LH, Looi LM, Ramanujam TM. Outcome of biliary atresia in Malaysia: a single-centre study. *J Paediatr Child Health* 2009;45:279–85.
21. Bittmann S. Surgical experience in children with biliary atresia treated with portoenterostomy. *Curr Surg* 2005 6:439–43.
22. McKiernan P, Baker A. British paediatric surveillance unit study of biliary atresia: outcome at 13 years. *J Pediatr* 2009. 48:78–81.
23. Zhao D, Long XD, Xia Q. Recent Advances in Etiology of Biliary Atresia. *Clin Pediatr* 2014 ;53:1-9
24. Jancelewicz T, Barmherzig R, Chung CT-S, Ling SC, Kamath BM, Ng VL, et al. A screening algorithm for the efficient exclusion of biliary atresia in infants with cholestatic jaundice. *J Pediatr Surg* 2015 50:363–70.
25. Nio M, Wada M, Sasaki H, Tanaka H. Effects of age at Kasai portoenterostomy on the surgical outcome: a review of the literature. *Surg Today* 2014;40:1–6.
26. Chen G, Zheng S, Sun S, Xiao X, Ma Y, Shen W, et al. Early surgical outcomes and pathological scoring values of older infants (≥ 90 d old) with biliary atresia. *J Pediatr Surg.*; 2012 Dec ;47(12):2184–8.

- 27 Jung E, Park W-H, Choi S-O. Late complications and current status of long-term survivals over 10 years after Kasai portoenterostomy. *J Korean SurgSoc.* 2011 Oct;81:271–5