

## Atresia das vias biliares: perfil clínico e epidemiológico dos pacientes pediátricos em serviço de referência do estado da Bahia

Biliary atresia: clinical and epidemiological profile of pediatric patients in the reference service of the state of Bahia

Juliana de Oliveira<sup>1</sup>, Joseni Santos Conceição<sup>2</sup>, Aécio Mendes<sup>3</sup>, Luciana Rodrigues Silva<sup>4</sup>  
*<sup>1</sup>Estudante de Graduação em Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Bolsista de Iniciação científica do CNPq; <sup>2</sup>Médica do Serviço de Gastroenterologia e Hepatologias Pediátricas da UFBA; <sup>3</sup>Cirurgião Pediátrico do Hospital Universitário Professor Edgar Santos - UFBA; Coordenador de Cirurgia Pediátrica do Hospital Estadual da Criança- BA; <sup>4</sup>Professora Titular de Pediatria e Chefe do Serviço de Gastroenterologia e Hepatologia Pediátricas da UFBA, Membro da Academia Brasileira de Pediatria e da Diretoria da Sociedade Brasileira de Pediatria*

### RESUMO

O objetivo deste estudo é descrever o perfil clínico e epidemiológico das crianças com atresia das vias biliares (AVB) atendidas no único serviço de referência para hepatologia pediátrica no Estado da Bahia. Foi realizada uma análise descritiva dos prontuários dos pacientes com AVB, atendidos no Serviço de Hepatologia Pediátrica do Centro Pediátrico Professor Hosanah de Oliveira da Universidade Federal da Bahia em Salvador, Bahia, entre janeiro de 1990 a dezembro de 2010. Entre os 72 prontuários revisados, 38(52,7%) eram do sexo feminino e a maioria das crianças, 47(65,2%), era procedente da capital do estado. A média de idade na admissão dos pacientes foi de 129,8 dias ( $\pm$  104,3), sendo que os residentes na capital do estado chegaram mais cedo ao serviço 108,3 dias ( $\pm$  35,5 dias) do que aqueles procedentes do interior, 170,2 ( $\pm$  69,6 dias). A cirurgia de Kasai I foi realizada em 34 (47,2%) crianças com uma média de 90,0 ( $\pm$ 38,8) dias de vida. Entre as crianças que realizaram a portoenteroanastomose, apenas 9 (26,4%) fizeram a cirurgia com idade menor ou igual a 60 dias de vida. O transplante hepático foi realizado em 31(43,0%) crianças, numa média de idade de 1,5 anos ( $\pm$  1,3 anos). Todos os transplantes foram realizados em São Paulo-SP e a maioria (68,0%) foi do tipo intervivos. Cinco pacientes (6,9%) foram a óbito. Os resultados obtidos demonstram que o diagnóstico tardio da atresia biliar ainda representa um problema grave no estado da Bahia, fazendo-se necessária ampla campanha de esclarecimento para o diagnóstico precoce.

**Palavras chaves:** Atresia Biliar. Portoenterostomia Hepática. Transplantes.

### Abstract

The aim of this study is to describe the clinical and epidemiological profile of children with biliary atresia (AVB) treated at the only referral service for pediatric hepatology in the State of Bahia. We performed a descriptive analysis of medical records of patients with AVB, treated at the Pediatric Hepatology Pediatric Center Teacher Hosanah de Oliveira, Federal University of Bahia in Salvador, Bahia, between January 1990 and December 2010. Among the 72 charts reviewed, 38 (52.7%) were female and most children, 47 (65.2%) came from the state capital. The mean age of patients at admission was 129.8 days ( $\pm$  104.3), and residents in the state capital arrived early at the service 108.3 days ( $\pm$  35.5 days) than those coming from interior, 170.2 ( $\pm$  69.6 days). The Kasai I procedure was performed in 34 (47.2%) infants with an average of 90.0 ( $\pm$  38.8) days. Among children who underwent portoenterostomy, only 9 (26.4%) had surgery aged less than or equal to 60 days. Liver transplantation was performed in 31 (43.0%) children, with an average age of 1.5 years ( $\pm$  1.3 years). All transplants were performed in São Paulo-SP, and most (68.0%) was the type intervivos. Five patients (6.9%) died. The results show that late diagnosis of biliary atresia is still a serious problem in the state of Bahia, making necessary extensive educational campaign for early diagnosis.

**Key-words:** Biliary Atresia. Portoenterostomy Hepatic. Transplants.

### INTRODUÇÃO

A atresia das vias biliares (AVB) é uma doença exclusiva da infância e a principal causa de colestase extra-hepática entre os lactentes. Seu diagnóstico representa uma urgência pediátrica devido à rápida evolução da doença que poderá causar óbito em até 2 anos. Entretanto, o encaminhamento tardio das crianças

para o tratamento ainda é uma realidade no país. A incidência da atresia varia entre 1:10.000-1:15.000 nascidos vivos e relatos de uma maior incidência nas regiões da Ásia e do Pacífico <sup>1</sup>. No Brasil, não há dados que informem a prevalência da doença no país, devido à falta de notificação sistematizada, fato que dificulta a obtenção de dados fidedignos.

A base patogênica para o desenvolvimento da AVB ainda permanece com várias lacunas no conhecimento. A doença não é considerada hereditária e

Recebido em 11/01/2012; revisado em 29/02/2012.

Correspondência / Correspondence: Juliana de Oliveira. Rua Djalma Ramos, nº 100, aptº 1301, Graça, Salvador-Ba, CEP:40150-380; Telefone: (71)3241-2133/ (71) 8897-1366; E-mail:juli.lilo@yahoo.com.br

acredita-se que por uma interação multifatorial com associação ambiental e genética, ocorra um processo inflamatório perinatal nos ductos biliares e no sistema vascular do seu entorno, que progredirá para fibrose, e posteriormente cirrose<sup>2,3</sup>. Os sinais clínicos iniciais da afecção são representados por icterícia, acolia fecal, colúria, hepatomegalia e se tornam mais evidentes entre a segunda e sexta semanas de vida. Com a evolução da doença, estes pacientes apresentarão hepatoesplenomegalia e hipertensão portal, além de um provável quadro de desnutrição e retardo no crescimento, com progressiva insuficiência hepática<sup>4</sup>.

O tratamento inicial da atresia das vias biliares é exclusivamente cirúrgico, sendo a portoenteroanastomose hepática (PE) ou cirurgia de Kasai I, a primeira opção terapêutica. Em cerca de 70,0% a 80,0% das crianças que realizaram esse procedimento com idade abaixo de 60 dias, a drenagem biliar é restaurada<sup>5</sup>. Porém, quanto mais tardiamente essa cirurgia é realizada, menos resultados satisfatórios serão obtidos, tornando o transplante hepático inevitável. Apesar da Cirurgia de Kasai I proporcionar bons resultados como primeira opção terapêutica, ela não é curativa e cerca de 65,0% dos pacientes terão que posteriormente ser submetidos ao transplante hepático<sup>5</sup>. A idade em que é realizada a portoenteroanastomose é de grande importância para se obter um bom prognóstico, entretanto há outros pontos que também influenciam a evolução do paciente. A experiência do cirurgião, o local onde ocorreu a atresia dos ductos extra-hepáticos e os episódios recorrentes de colangite, são fatores citados por Sokol et al (2003) como fundamentais para se obter bons resultados pós Kasai I.

A AVB é atualmente a principal causa de transplante hepático na população pediátrica, representando 42,0% das causas e cerca de 76,0% das indicações em crianças abaixo de 2 anos de idade<sup>4,7</sup>. A presença de desnutrição, raquitismo, neuropatias ou sinais de descompensação hepática são fatores importantes que norteiam o momento ideal para o transplante<sup>7</sup>. A sobrevida dos pacientes com AVB que se submetem ao transplante hepático é grande, podendo atingir mais de 90,0% segundo estudos publicados por países europeus<sup>8,9</sup>. No Brasil, poucos centros têm experiência nesse tipo de cirurgia hepática. Na Bahia e em muitos estados do Nordeste, o transplante hepático pediátrico não é realizado, sendo necessário o encaminhamento dos pacientes para a realização da cirurgia em outras cidades brasileiras tais como São Paulo, Porto Alegre e Curitiba. No Brasil, há poucos estudos que descrevem o perfil das crianças portadoras de atresia das vias biliares e na Bahia, até o momento, não há nenhum estudo publicado isoladamente que mostre as condições clínicas e epidemiológicas das crianças atendidas no principal serviço de referência para a patologia no Estado. O objetivo deste estudo é descrever as características clínicas e epidemiológicas

dos pacientes com atresia das vias biliares atendidas no centro de referência do Estado da Bahia.

## METODOLOGIA

Estudo descritivo no qual foram analisados 72 prontuários dos pacientes pediátricos portadores de atresia das vias biliares, admitidos e diagnosticados para tal patologia no Serviço de Hepatologia Pediátrica do Centro Pediátrica Professor Hossanah de Oliveira (CPPHO), no período de 1990-2010. Este serviço é o único de referência no Estado da Bahia em hepatologia pediátrica e está vinculado ao Complexo Hospitalar HUPES-CPPHO da Universidade Federal da Bahia (UFBA).

Foram registradas neste período 114 crianças diagnosticadas com AVB. Foram solicitados todos os prontuários desses pacientes para o Sistema de Arquivos Médicos (SAME), entretanto, não foi possível a obtenção de todos os arquivos. Entre os motivos observou-se: a recente mudança de localização do SAME, fato que dificultou a localização de alguns prontuários; a discordância entre a numeração/nome dos pacientes dos prontuários mais antigos no programa eletrônico disponível para solicitação dos mesmos e a numeração/nome do SAME; a não existência de alguns prontuários de pacientes da década de 1990. Entre os prontuários obtidos, 6 foram excluídos devido a dados insuficientes. Para a análise do perfil epidemiológico, foram estudados: data de nascimento, gênero, naturalidade e procedência, data da admissão no serviço e idade. Para o perfil clínico, foram coletados os dados referentes ao início da icterícia; peso ao nascer; presença de má formações associadas; exames laboratoriais (AST, ALT, FA, GGT, BT e BD, Albumina); ultrassonografia; biópsia hepática; idade ao realizar Kasai I e o motivo caso não tenha feito; idade ao realizar o transplante hepático, local onde foi realizado o transplante, tipo de doador e causas de óbito. Para os exames laboratoriais, foram pesquisados os resultados do primeiro exame solicitado na admissão do paciente; todos foram realizados no próprio laboratório do HUPES e os valores de referência citados foram fornecidos por este laboratório. Os resultados das ecografias e biópsias hepáticas foram descritos de acordo o exame inicial do paciente, obtendo-se como referência a data de admissão e realizados antes de qualquer procedimento terapêutico. A idade de realização da cirurgia de Kasai I, foi separada em 3 diferentes faixas etárias: menor ou igual a 60 dias; entre 60 e 90 dias e maior que 90 dias de vida.

O projeto foi encaminhado e aprovado pelo comitê de ética da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, atendendo aos requisitos da resolução no 196/96 do conselho nacional de saúde. Para a análise do banco de dados, foi utilizado o software EXCEL® 2007.

## RESULTADOS

### Perfil epidemiológico

Na tabela 1 encontram-se as características epidemiológicas referentes à população estudada.

### Perfil clínico

O aparecimento da icterícia foi percebida pelas mães nesta população numa média de 14,9 dias ( $\pm 20,4$  dias) após o nascimento das crianças. A média de peso ao nascer foi de 3081,8g ( $\pm 514,2$ g). Apenas 7 (9,7%) crianças apresentaram um peso menor que 2500 g ao nascimento. Foram encontrados quatro pacientes com má formação associadas: uma imperfuração anal, uma estenose pulmonar, um *situs inversus*/poliesplenia e uma paciente com comunicação interventricular.

Não foi possível analisar os resultados dos exames laboratoriais à admissão dos 72 pacientes estudados devido ao preenchimento incorreto de alguns

**Tabela 1** - Dados epidemiológicos de pacientes pediátricos estudados no Serviço de Hepatologia Pediátrica UFBA do CPPHO/HUPES, Salvador 1990/2010

Características	Número (%)
<b>Sexo</b>	72 (100)
Feminino	38 (52,7)
Masculino	34 (47,3)
<b>Procedência</b>	
Capital	47 (65,2)
Interior	25 (34,8)
<b>Média de idade na admissão/Meses aproximados</b>	129,8 dias $\approx$ 4,3 meses
Capital	108,3 dias $\approx$ 3,6 meses
Interior	170, 2 dias $\approx$ 5,6 meses

prontuários. Em relação à bilirrubina total (BT) e direta (BD), foram coletados resultados de 71 pacientes e as médias foram de: 10,9 mg/dL ( $\pm 4,8$  mg/dL) e 8,2 mg/dL ( $\pm 3,4$  mg/dL) respectivamente. Para as aminotransferases hepáticas, 65 pacientes apresentaram médias de: AST 196,7U/l ( $\pm 100,7$  U/l); ALT 215,2U/l ( $\pm 122,8$  U/l). Em 68 pacientes foi possível mensurar os valores da Fosfatase Alcalina (FA), com média de 1895,4 U/l ( $\pm 1756,9$  U/l) e gamaglutamiltransferase (GGT) com média 618,5 U/l ( $\pm 510,6$  U/l). Em todas as 72 crianças, foi possível coletar os valores da albumina, média de 3,14g/dL ( $\pm 0,8$ ).

Nos exames ultrassonográficos realizados em 70 (97,2%) crianças, havia algum sinal de hepatopatia crônica descrito na ecografia, mas em nenhum foi citada a presença do sinal triangular, achado sugestivo de AVB na ultrassonografia.

Os resultados das biópsias hepáticas foram analisados em 68 (94,4%) dos pacientes. As principais características histológicas apresentadas foram: em 78,4% dos exames havia sinais de proliferação ductular; 63,8% mostraram presença de plugs biliares; em 93,8% das biópsias havia fibrose; e em 66,6% já havia descrição de cirrose.

Na população estudada, 34 pacientes realizaram a Cirurgia de Kasai I. Na tabela 2 encontram-se os

**Tabela 2** - Dados sobre a realização da cirurgia de Kasai I em pacientes portadores de AVB no Serviço de Hepatologia Pediátrica UFBA do CPPHO entre 1990 a 2010

CIRURGIA DE KASAI I	População total	Capital	Interior
Quantos realizaram	34	21	13
Média de idade (dias)	90 ( $\pm 38,8$ )	78,2 ( $\pm 24,3$ )	109,0 ( $\pm 88,9$ )
≤ 60 dias	9 (26,4%)	8	1
< 60 e ≤ 90 dias	13 (38,2%)	7	6
> 90 dias	12 (35,2%)	6	6

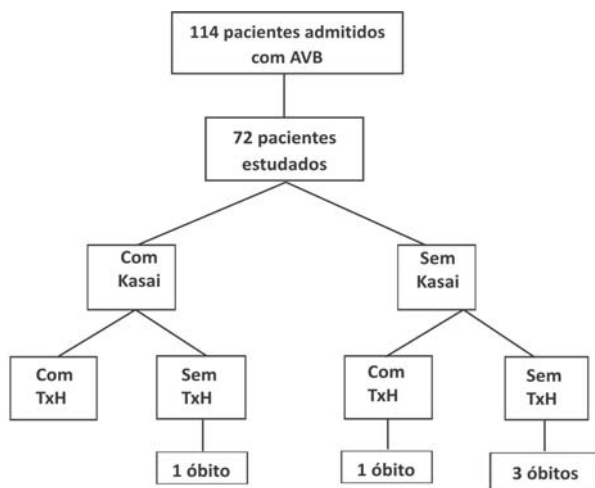
principais achados cirúrgicos nesta população. As demais 37 crianças envolvidas no estudo não realizaram a portoenteroanastomose devido ao diagnóstico mais tardio, excedendo muito a idade limite para a realização da cirurgia de Kasai I. Em apenas um paciente não foi possível realizar essa cirurgia devido a distúrbios de coagulação.

O transplante hepático foi realizado em 31 (43,0%) crianças. A média de idade dos pacientes na cirurgia do transplante foi de 1,5 anos ( $\pm 1,3$  anos). Entre as crianças que haviam realizado previamente a cirurgia de Kasai I, 10 (29,4%) pacientes necessitaram realizar o transplante hepático posterior com uma média de idade de 1,4 anos ( $\pm 1,1$  anos). Entre as crianças que não realizaram a portoenteroanastomose devido à idade avançada no diagnóstico inicial, em 21(75,0%) foi necessária a realização do transplante na idade de 1,5 anos de vida (figura 1). Todos os transplantes hepáticos foram realizados em São Paulo. A maioria dos transplantes foi do tipo intervivos (68,0%) e apenas 32,0% dos pacientes obteve o fígado de um doador cadáver. Treze pacientes foram encaminhados para a realização do transplante hepático, entretanto os mesmos não retornaram ao serviço de hepatologia pediátrica do CPPHO para a realização de consultas subseqüentes até o mês de março de 2011. Dos pacientes estudados, três evoluíram para óbito devido à hemorragia digestiva e outras duas crianças faleceram devido à sepse. Entre esses pacientes, um já havia realizado transplante hepático e os outros quatro estavam na fila de espera do transplante.

### DISCUSSÃO

Este estudo foi o primeiro a descrever o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com AVB no único serviço de referência da Bahia e um dos poucos estudos brasileiros a mostrar o panorama das crianças portadoras dessa patologia<sup>10-13</sup>. Apesar de não ter sido possível analisar todos os prontuários dos pacientes que chegarem ao serviço especializado em questão, a amostra estudada é representativa, pois os pacientes do estado são referenciados para este serviço e outras séries descritas têm apresentado números semelhantes

no meio pediátrico. O número de pacientes do sexo feminino encontrada nessa casuística obteve um leve



**Figura 1** - Evolução dos pacientes portadores de atresia das vias biliares admitidos no Serviço de Hepatologia Pediátrica UFBA do CPPHO/HUPES, 1990-2010.

AVB: Atresia das Vias biliares TxH: Transplante Hepático

predomínio em relação aos do sexo masculino (1,1: 1,0), sendo compatível com a literatura, que relata predominância discreta da doença em crianças do sexo feminino sobre o sexo masculino<sup>1, 11,14</sup>.

O valor encontrado para a média de idade da admissão dos pacientes, 129,8 dias, ( $\pm 104,3$ ) mostra similaridade com outros trabalhos realizados nos estados do Rio Grande do Sul<sup>11</sup>, Ceará<sup>13</sup> e Rio de Janeiro<sup>12</sup>. Nestes, os pacientes também foram admitidos nos serviços de referência com idade superior a oito semanas, demonstrando que o encaminhamento tardio das crianças com atresia das vias biliares é um problema nacional e que reflete imensamente na condução terapêutica adequada desta condição. Isso indica que é necessária a realização de campanhas mais efetivas e a propagação de maiores informações sobre AVB não apenas para os profissionais de pediatria, mas para todo o meio médico e outros profissionais de saúde.

Desde 2010, o Ministério da Saúde anexou à Caderneta da Criança, uma escala com a coloração das fezes, chamando a atenção para a hipocolia e acolia fecal. Com isso, é esperado que mesmo aqueles profissionais que não sejam pediatras, e até as mães, identifiquem a necessidade de esclarecimento diagnóstico. No ano de 2009, com apoio da Sociedade Brasileira de Pediatria, foi instituído o programa "Alerta Amarelo" para que os médicos fiquem atentos para a icterícia e a acolia fecal no período neonatal e no lactente, já que estas podem ser sinais clínicos de várias doenças coleostáticas e em especial da atresia das vias biliares.

Em muitos locais, principalmente em cidades do interior do estado, onde não há um serviço pediátrico adequado, os médicos generalistas e clínicos são os únicos profissionais disponíveis para o atendimento inicial dessas crianças. Seria fundamental que estes soubessem que a AVB representa um diagnóstico que necessita medidas urgentes e que conhecessem ainda mais sobre a clínica dessa doença. Assim, esses profissionais poderiam suspeitar precocemente dessa afecção nas crianças com colestase neonatal e encaminhá-las o mais cedo possível para um serviço de referência, evitando que o transplante hepático se torne a única opção de tratamento. No estudo de Barretto J. et al(2004) que analisou o conhecimento de 226 pediatras em relação à colestase neonatal, 61,0% dos pediatras à época não souberam definir corretamente AVB e 86,0% não reconhecia o limite máximo de idade para a realização da cirurgia de Kasai I. Este fato demonstra que até mesmo entre os profissionais de pediatria, ainda há muitas dúvidas sobre a doença e o seu tratamento, o que pode prejudicar o diagnóstico precoce da doença.

Outro resultado a ser destacado é que a maioria dos pacientes era procedente da capital baiana (65,2%) e a média de idade na admissão deles 108,3 dias ( $\pm 35,5$  dias), tendo sido inferior àquelas dos pacientes residentes no interior, de 170,2 dias ( $\pm 69,6$  dias). Uma possível explicação para a admissão mais tardia dessas crianças seriam as dificuldades e deficiências das unidades de saúde que muitos municípios do interior enfrentam. A falta de estrutura dos hospitais para investigação diagnóstica, a distância do centro especializado e a grande dependência do transporte municipal até o serviço especializado são frequentes queixas relatadas pelos responsáveis dos pacientes no dia-a-dia dos atendimentos. Resultado semelhante também foi encontrado no estudo de Kieling et al (2008) realizado no Rio Grande do Sul, no qual os pacientes portadores de AVB procedentes do interior, chegaram ao hospital de referência mais tardiamente que aqueles procedentes da capital.

Como consequência do encaminhamento tardio dos pacientes, a média de idade para a realização da portoenteroanastomose 90,0 dias ( $\pm 38,8$ dias) foi muito superior ao tempo ideal de 60 dias que se preconiza para a obtenção de uma cirurgia com resultados melhores àquelas realizadas além dessa idade. Entre as 34 crianças que realizaram a cirurgia de Kasai I, somente 9 (26,4%), realizaram o procedimento no tempo adequado. A maior contraindicação para as crianças que não puderam realizar a portoenteroanastomose foi devido à idade avançada e somente em um paciente a cirurgia não foi possível por distúrbios de coagulação. Comparando-se com a média nacional do estudo de Carvalho E de et al (2010), a Bahia ainda realiza a cirurgia de Kasai I um pouco mais tardiamente (82,6 dias) que a média brasileira e as demais capitais da

regiões Sul (80,0 dias), Sudeste (79,5 dias), Centro-Oeste (84,9 dias), ficando apenas à frente dos estados da região Norte (102,2 dias). Entre os estudos publicados por outros países, a Bahia e o Brasil se aproximam apenas da Tailândia<sup>16</sup> com relação à média quanto à idade dos pacientes na realização da portoenteroanastomose (90,3 dias), se afastando da realidade do que ocorre na França<sup>17</sup> (60,0 dias), EUA<sup>18</sup> (61,0 dias), Canadá<sup>19</sup> (65,0 dias) e Suíça<sup>9</sup> (68,0 dias).

Em 75,0% dos pacientes que não se submeteram a cirurgia de Kasai I, foi necessário realizar o transplante hepático. Em um estudo<sup>19</sup> realizado com crianças portadoras de AVB no Canadá, 58,0% dos pacientes que haviam sido submetidos à portoenteroanastomose, realizaram o transplante hepático posteriormente e 78,0% dos pacientes que não fizeram a Cirurgia de Kasai I necessitaram de um novo fígado. Segundo a literatura<sup>3</sup>, em 65% dos pacientes com AVB que realizam a portoenteroanastomose irão necessitar do transplante hepático futuramente, sendo aquela cirurgia, uma medida que irá apenas adiar o transplante e fará com que o paciente apresente melhores condições clínicas e menos complicações para receber o novo órgão.

A maioria das crianças transplantadas (68,0%) deste estudo recebeu um fígado de um doador vivo. Isso indica as dificuldades em se obter um órgão de doador cadáver devido à longa lista de espera, à carência de doadores e às peculiaridades do transplante em crianças pequenas, já que é necessário adquirir um órgão ou parte dele, compatível com o tamanho dos pacientes.

Foi observado nas crianças com AVB analisadas, bom peso ao nascer (média 3081,8 g  $\pm$  514,2), baixo percentual de más formações (9,7%) e início da icterícia em torno da 2ª semana (média de 14,9 dias  $\pm$  20,4). Essas evidências são características da forma perinatal ou não sindrômica da atresia das vias biliares, observada em cerca de 80,0% a 90,0% dos portadores da doença. Nessa forma de clínica, as crianças apresentam um bom peso ao nascer, fezes coradas nos primeiros dias de vida, hipocolia/acolia fecal e icterícia a partir da segunda semana de vida, que muitas vezes demora de ser percebida pelos familiares. Por apresentarem um estado geral satisfatório ao nascer, esse bom quadro clínico “esconde” a gravidade da doença e quando a icterícia se inicia, muitas vezes ela é negligenciada, retardando o diagnóstico da doença ou muitas vezes incorretamente denominada de fisiológica.

Os resultados dos exames laboratoriais encontrados foram compatíveis com um quadro de colestase. Os níveis de bilirrubina total (média 10,9 mg/dL  $\pm$  4,8 mg/dL) estavam aumentados como o esperado e ocorreu predomínio da bilirrubina direta (8,2 mg/dL  $\pm$  3,4). Segundo Sokol et al (2003), os níveis da bilirrubina total na AVB, raramente ultrapassam 12mg/dL e a bilirrubina direta é normalmente menor que 8mg/dL. Neste estudo, a média dos resultados das enzimas

canaliculares GGT e FA mostraram-se altas (média 1895,4 U/l  $\pm$  1756,9 U/l/ 618,5 U/l  $\pm$  510,6 U/l) e proporcionalmente mais elevadas que as enzimas tissulares AST (média 196,7  $\pm$  100,7) e ALT (média 215,2  $\pm$  122,8). De acordo com Fitzgerald apud Cauduro (2003), os níveis elevados de GGT e FA, juntamente com outros métodos complementares, são altamente sugestivos de doenças obstrutivas do trato biliar. Entretanto, deve-se prestar atenção nos valores da fosfatase alcalina, já que ela também é produzida por outros tecidos, além dos canalículos biliares.

Devido aos dados incompletos contidos nos prontuários, não foi possível analisar melhor as características dos exames ultrassonográficos realizados pelos pacientes. Em 70 (97,2%) crianças, havia algum sinal de hepatopatia crônica na ecografia. A presença do sinal do cordão triangular, uma imagem encontrada na USG que tem 95,0% de acerto no diagnóstico da AVB<sup>19,20</sup>, não foi citada em nenhuma das USG analisadas. Essa informação sobre a grande acurácia que o sinal do cordão triangular possui para o diagnóstico da atresia das vias biliares necessita ser amplamente divulgada entre os ultrassonografistas que realizam esse exame, para que a pesquisa desse sinal nas ecografias se torne mais rotineira entre eles, auxiliando no diagnóstico da atresia.

A biópsia representa o exame mais importante para selar este diagnóstico. As principais características obtidas nos exames anatomopatológicos das biópsias hepáticas estudadas demonstraram os aspectos histológicos característicos da colestase extra-hepática por etiologia obstrutiva. Em 78,4% dos exames, havia sinais de proliferação ductular; em 63,8% havia presença de plugs biliares; em 93,8% das biópsias havia fibrose; e em 66,6% já havia cirrose. De acordo com Cauduro (2003), não existe um sinal patognomônico na biópsia hepática para atresia, mas os achados encontrados contribuem na formulação diagnóstica definitiva e são altamente sugestivos quando associados ao quadro clínico e a negatividade de outros tipos de diagnósticos. Entretanto, um bom laudo histopatológico irá depender da experiência do hepatologista e da quantidade do tecido obtido e analisado na biópsia hepática. A presença de plugs biliares e proliferação ductular são os achados mais sugestivos de atresia das vias biliares<sup>14</sup>. No serviço que esta casuística foi realizada, a formulação diagnóstica definitiva da doença é baseada a partir do quadro clínico do paciente, exames laboratoriais e os resultados da biópsia hepática e muitas vezes também se utiliza a colangiografia intraoperatória e a exploração cirúrgica das vias biliares.

Este estudo, apesar das limitações envolvidas em revisão realizada em prontuários, serviu para demonstrar que o estado da Bahia ainda carece de melhores estruturas nos seus serviços de saúde para o encaminhamento precoce dos pacientes portadores de

AVB para o centro de referência e o tratamento dessa afecção. Além disso, essa casuística confirma que quanto mais precoce o médico identificar uma criança portadora de atresia das vias biliares, melhores serão as chances de sucesso com a cirurgia de Kasai I, podendo evitar ou adiar por mais tempo um transplante hepático. Para isso, são necessárias amplas campanhas de esclarecimento para o diagnóstico precoce da atresia das vias biliares, encaminhamento adequado e melhor interlocução entre as unidades de saúde do interior do estado com o serviço de referência na capital baiana e esclarecimento de toda a equipe que assiste lactentes jovens.

## CONCLUSÃO

Apesar do esforço crescente ao longo dos anos por parte dos hepatologistas pediátricos em alertar os profissionais de pediatria sobre a urgência do diagnóstico da atresia das vias biliares, o encaminhamento tardio das crianças com AVB para o serviço de referência da Bahia ainda é um dos principais problemas dessa doença no nosso meio e é necessária ampla divulgação na condução terapêutica destes pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. CHARDOT, C. Biliary atresia. **Orphanet J Rare Dis**, London, v.1, p. 28, 2006.
2. BEZERRA, JORGE A. The next challenge in pediatric cholestasis: deciphering the pathogenesis of biliary atresia. **J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr., New York.**, v.43 supl.1:523-29, 2006.
3. BALISTRERI, W.F. et al. Biliary atresia: current concepts and research directions. Summary of a symposium. **Hepatology**, Baltimore, v. 23, n.6, p. 1682-1692, 1996.
4. SHNEIDER, BENJAMIN L; MAZARIEGOS, GEORGE V. Biliary atresia: A transplant perspective. **Liver transpl.** Philadelphia, v.13, n.1, p. 1482-1495, 2007.
5. BALISTRELLI, W.F.; BOVE, K; RYCKMAN, F.C. Biliary atresia and other disorders of the extrahepatic bile ducts. In: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF. (ed.). **Liver Disease in Children**. Lippincott, Williams & Wilkins: Philadelphia. 2001. p. 253-74.
6. SOKOL, R.J.; MACK, C; NARKEWICZ, M.R.; KARRER, F.M. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: current concepts. **J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.**, New York, v.37, n.1, p. 4-21, Jul. 2003.
7. FERREIRA, C.T.; VIEIRA, G.M.S; SILVEIRA, R.T. Transplante hepático. **J Pediatr** (Rio J), v.76 , supl.2, s198-s208, 2000.
8. MCKIERNAN, P.J.; BAKER, A.J.; KELLY, D.A. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland. **Lancet**, London, v. 355, n. 9197, p. 25-29, 2000.
9. WILDHABER, B.E. et al. Biliary atresia: Swiss national study, 1994-2004. **J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.**, New York, v. 46, n.3, p. 299-307, Mar. 2008.
10. CARVALHO E, de SANTOS J.L. dos. et al. Biliary atresia: the Brazilian experience. **J Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 86, n.6, p. 473-479, 2010.
11. KIELING, C.O. et al. Biliary atresia: we still operate too late. **J Pediatr.**, Rio Janeiro, v. 84, n. 5, p. 436-441, 2008.
12. JESUS, LISEUX EYER de; MONTEIRO, PAULO CESAR COSTA. Tratamento cirúrgico da atresia de vias biliares: a experiência do Hospital Municipal Jesus, 1997-2000. **Rev. Col. Bras. Cir.**, Rio de Janeiro, v. 28, n.2, 2001.
13. LUSTOSA, A. et al. Avaliação de pacientes com Atresia De Vias Biliares Extrahepáticas em Hospital Infantil Terciário, Fortaleza-Ce. **Rev. Med Minas Gerais.**, Belo Horizonte, v.20, n.1, supl.1.p. S1-S77, 2010.
14. CARVALHO, E. de; IVANTES, C.A.P.; BEZERRA, J.A. Extrahepatic biliary atresia: current concepts and future directions. **J Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 83, n.2, p. 105-120, 2007.
15. BARRETO, J.R. et al. Conhecimento dos pediatras sobre Colestase Neonatal. **Pediatria Moderna**, São Paulo, v. 40, p.158 – 165, 2004.
16. SOOKPOTAROM, P. et al. Short-term results of Kasai operation for biliary atresia: experience from one institution. **Asian J Surg.**, Hong kong, v. 29, n.3, p. 188-192, Jul 2006.
17. SERINET, M-O. et al. Management of patients with biliary atresia in France: results of a decentralized policy 1986-2002. **Hepatology**, Baltimore, v. 44, n.1, p. 75-84, Jul 2006.
18. SHNEIDER, B.L. et al. A multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. **J. Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 148, n.4, p. 467-474, Abr 2006.
19. SCHREIBER, R.A. et al. Biliary atresia: the Canadian experience. **J. Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 151, n.6, p. 659-665, 665.e1, Dez 2007.
20. CAUDURO, S.M. Extrahepatic biliary atresia: diagnostic methods. **J. Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 79, n.10, p. 107-114, 2003.