Cirurgia de atresia das vias biliares

Luana Gasparini 9426220

Apresentação do paciente

L.G.F.S

Masculino, 2 meses e 18 dias

1

HPMA

Terceiro filho de pais não consaguíneos; irmãos mais velhos saudáveis; Não há histórico familiar de doenças hepáticas e metabólicas

2

Acolia fecal

HPMA

Nasceu de parto normal; 39 semanas; APGAR 9/10; 3,5kg; recebeu alta da maternidade com a mãe, anictérico, recebendo aleitamento materno livre demanda

3

Queixa Principal

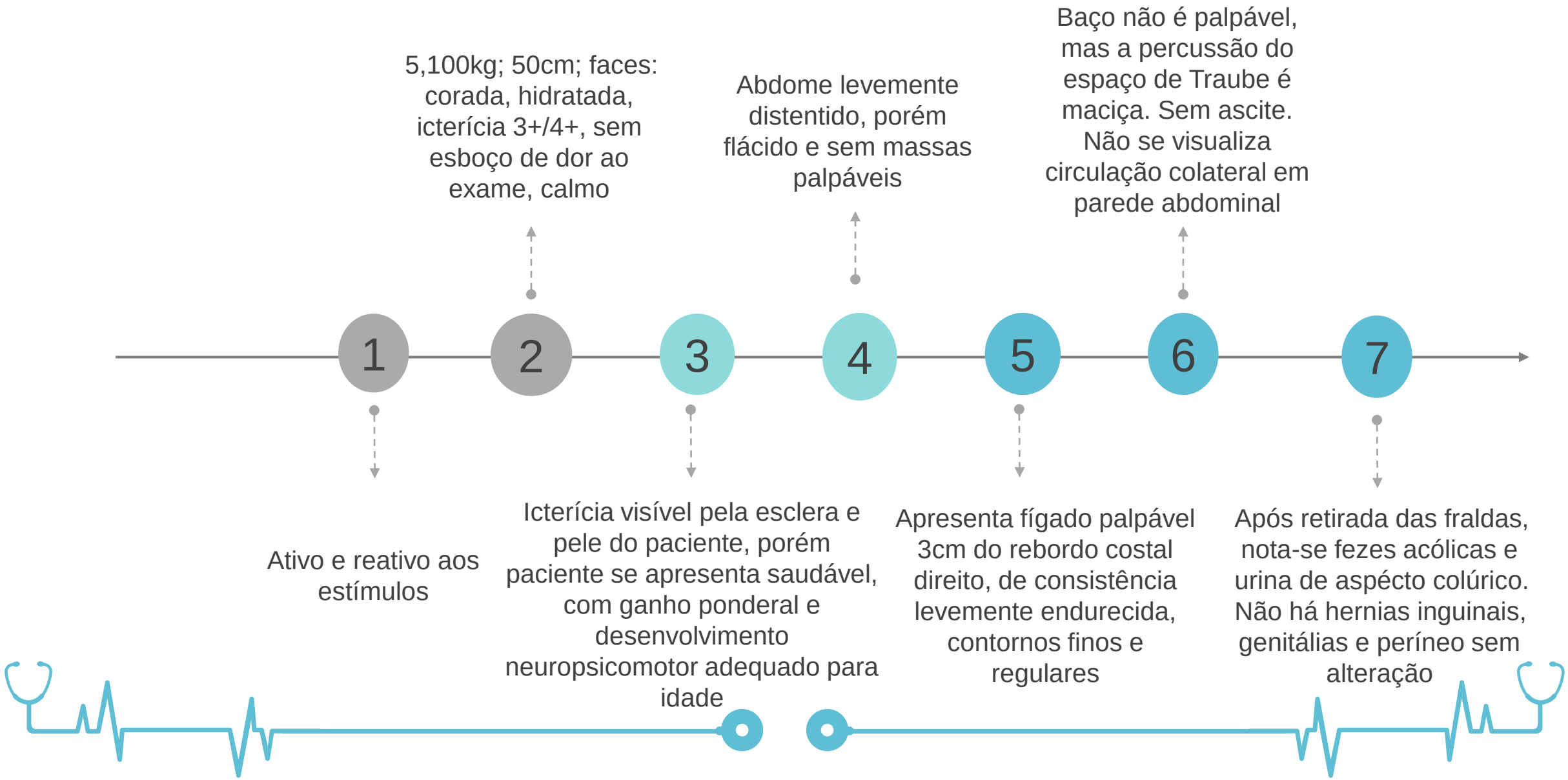
21º: icterícia, com piora importante em duas semanas – recomendado banho de sol, porém sem melhora do quadro

4

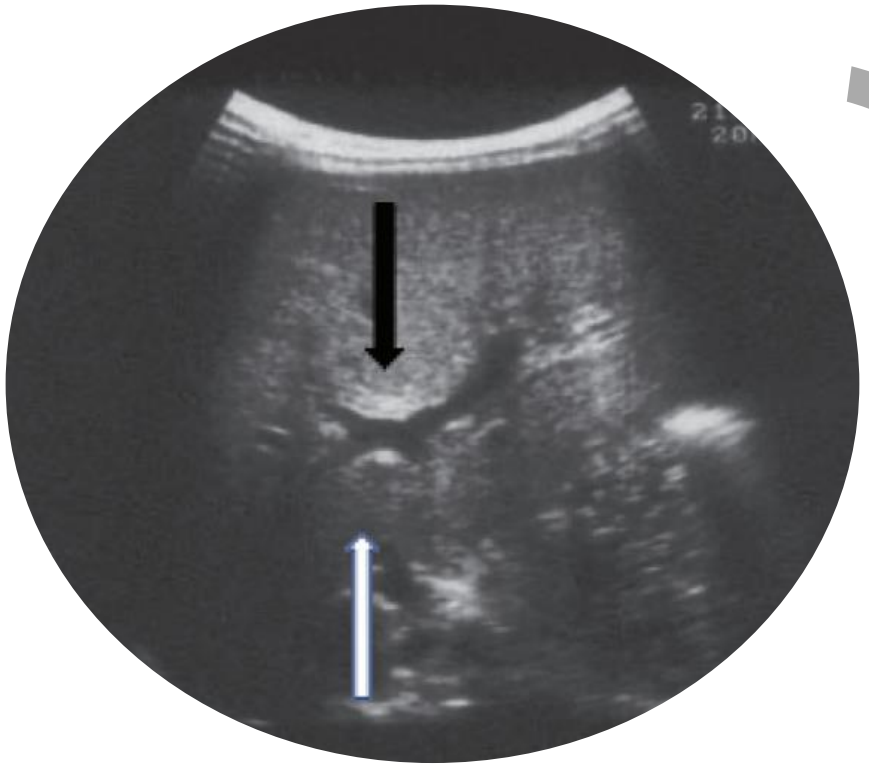
Queixa Principal

Mãe refere junto com a piora da icterícia, escurecimento da urina, e há 3 dias, fezes brancas

Exame físico



Exames complementares



TGO: 356 (16 – 62 U/L)
TGP: 251 (26 – 55 U/L)
GGT: 890 (1 – 39 U/L)
FA: 670 (56 – 390 U/L)

Bilirrubina total: 18 (até 1.2 mg/dL)
Bilirrubina direta: 16,2 (até 0,4 mg/dL)
Bilirrubina indireta: 1,8 (até 0,8 mg/dL)
Albumina: 3,9 (2.8 a 4.6 g/dL)
Amônia: 20 (11 – 32 umol/L)

INR: 1,09 (0,8 – 1)
Fator V: 70% (50 – 150 %)
HB: 10,9 (11,5 – 14,8 g/dL)
Leucócitos: 6.000 sem desvio com predomínio de neutrófilo (4.000 – 10.000)

Solicitado Ultrassonografia de Abdome

Fígado com ecotextura heterogênea e aumento pequeno de suas dimensões; pequena esplenomegalia; presença de ângulo fibroso ao nível do porta hepatis e ausência de vesícula biliar. Doppler de porta, artéria e supra-hepáticas sem alterações. Sem ascite.

Hipótese diagnóstica

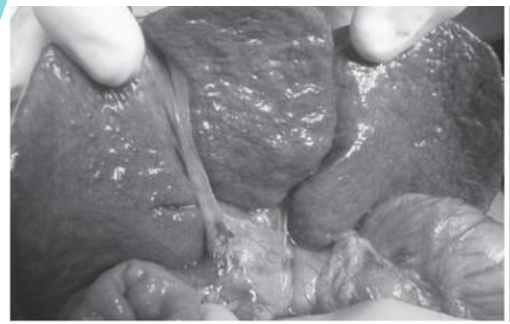
A confluência dos achados clínicos com exames laboratoriais e ultrassonográficos direcionam o diagnóstico para a **atresia de vias biliares**. Dos marcos clínicos, sem dúvida, a **icterícia** associada a **acolia fecal persistente** devem levantar a **forte suspeita para esse diagnóstico**

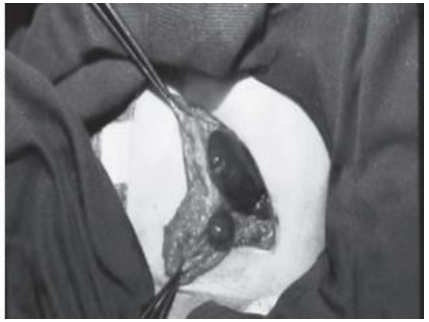
Como paciente apresenta função hepática preservada, não há indícios clínicos e ultrassonográficos de cirrose avançada, a **cirurgia de Kasai** foi indicada para o caso

Tratamento

No intraoperatório identificou-se vesicular biliar atrésica e fibrose da via biliar extra-hepática. O fígado era de consistência pouco endurecida e colestático. Baço levemente aumentado com poliesplenia. A **cirurgia de derivação biliodigestiva em y de roux com porto enteroanastomose ocorreu sem intercorrências**

Cirurgia de Kasai





Atresia de Vias Biliares

1

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

2

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

Atresia de Vias Biliares

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

3

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

4

Atresia das Vias Biliares

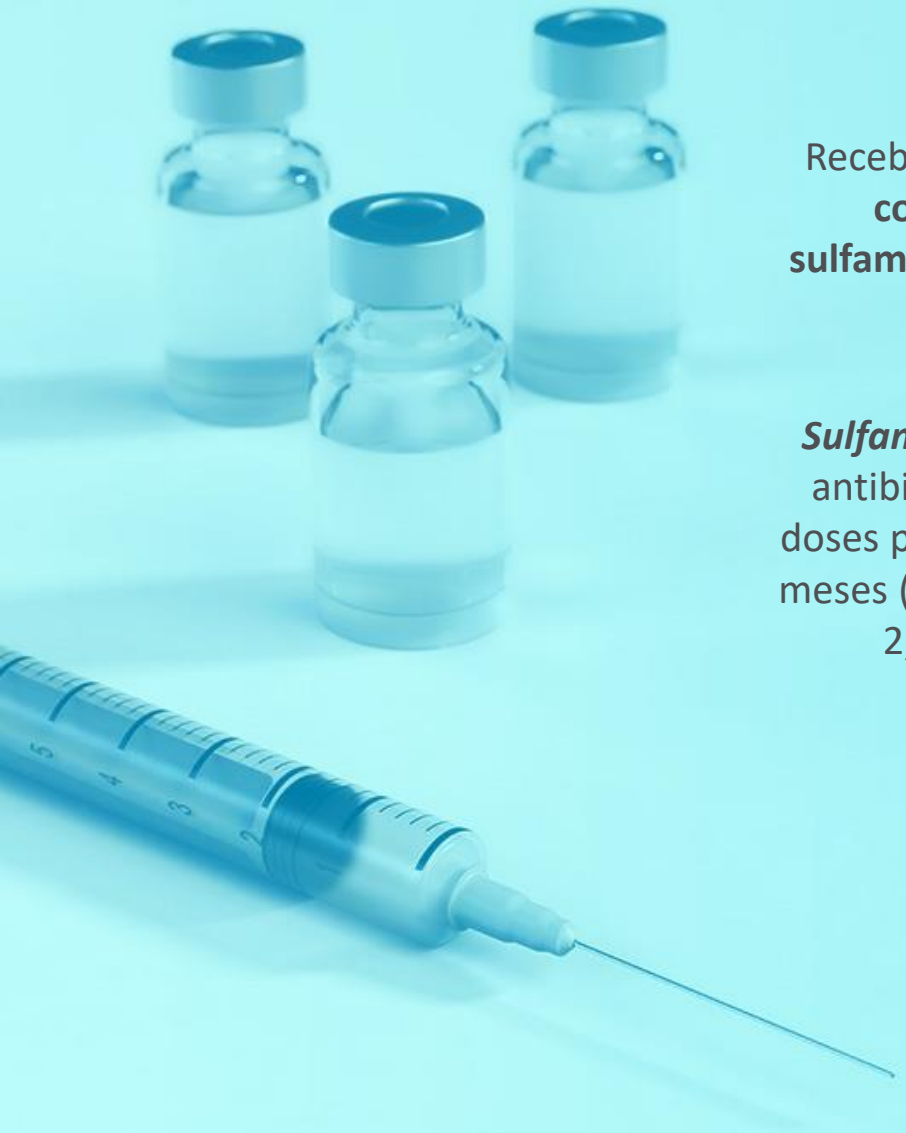
A teoria mais aceita atualmente é que a AVB seja efeito da exposição a agentes infecciosos que desencadeiam uma resposta inflamatória contra a via biliar extra-hepática nas primeiras semanas de vida

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

A cirurgia de Kasai consiste em uma derivação biliodigestiva em y de roux, com anastomose da alça intestinal diretamente no parênquima hepático do porta-hepatis (local da confluência dos ductos biliares direito e esquerdo, onde o processo de fibrose e atresia ocorrem na doença)

Conclusão do caso clínico



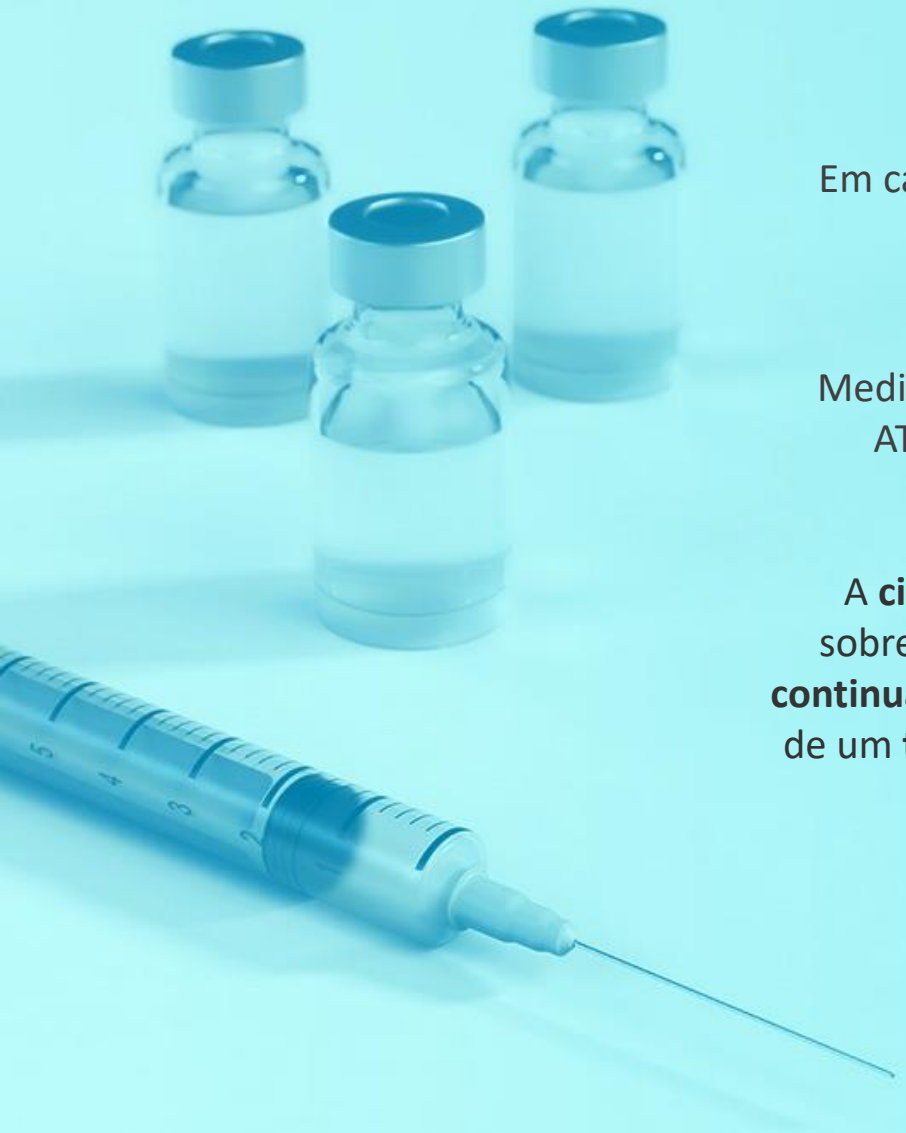
Recebeu **alta hospitalar no 8º dia pós-operatório**, em bom estado geral, **ictérico 1+/4+, fezes coradas** e aleitamento materno exclusivo livre demanda. Na prescrição de alta recebe **sulfametoxazol-trimetroprima, ursacol e prednisolona**. Mantém seguimento ambulatorial com equipe cirúrgica e hepatologia pediátrica

Sulfametoxazol-trimetroprima:
antibiótico de amplo espectro, doses para crianças 6 semanas a 5 meses (suspensão 200mg + 40mg) 2,5mL a cada 12 horas

Ursacol (ácido ursodesoxicólico):
ácido biliar presente na bile humana, inibe a síntese hepática de colesterol e estimula a síntese de ácidos biliares, estabelecendo o equilíbrio entre eles

Prednisolona:
anti inflamatório e imunossupressor. A dose pediátrica inicial pode variar de 0,14 a 2 mg/kg de peso por dia, ou de 4 a 60 mg por metro quadrado de superfície corporal por dia, administrados de 3 a 4 vezes por dia

Conclusão do caso clínico



Em casos de **não sucesso** na cirurgia ou em que esta não pode ser realizada, o próximo passo de tratamento é o **transplante hepático**

Medicamentos designados **glicocorticoides** tem sido utilizados historicamente no tratamento da ATVB após a cirurgia: **potencial anti inflamatório e capacidade de aumentar o fluxo biliar**

A **cirurgia não cura a atresia biliar**, mas ajuda o fluxo de bile de volta ao intestino e reduz a sobrecarga hepática. Mesmo quando a operação é bem sucedida, cerca de **metade dos bebês continuam a ter uma piora na doença hepática**, desenvolvendo cirrose, precisando eventualmente de um **transplante hepático**. No caso de bebês que não podem passar por essa operação, eles em geral precisam de um **transplante de fígado até os dois anos de idade**

Referências

- https://www.sanarmed.com/casos-clinicos-atresia-de-vias-biliares-avb
- Tannuri, U. Doenças Cirúrgicas da Criança e do Adolescente (Coleção Pediatria- Instituto da Criança HC-FMUSP). Barueri, São Paulo; Manole; 2010.
- Souza, JCK; Salle, JLP. Cirurgia Pediátrica: Teoria e Prática. São Paulo, SP. Roca; 2007.
- Gama-Rodrigues, Joaquim José; Machado, Marcel Cerqueira Cesar; Rasslan, Samir. Clínica Cirúrgica. Barueri,SP. Manole; 2008.
- Maksoud, JG. Cirurgia Pediátrica. 2th. Tijuca,RJ. Revinter; 2003
- Andrade WC; Silva MM et al; Current management of biliary atresia based on 35 years of experience at a single center; Clinics (São Paulo); 2018 Jul 10;73:28.
- http://www.scielo.mec.pt/pdf/nas/v20n1/v20n1a02.pdf
- https://www.sbp.com.br/especiais/pediatria-para-familias/doencas/atresia-de-vias-biliares/