



---

**EDITORIAL**

---

## *Atresia das vias biliares - Evolução nas duas últimas décadas*

*Biliary atresia - evolution in the last two decades*

Uenis Tannuri \*

Em cirurgia pediátrica, poucas afecções experimentaram, nos últimos anos, avanços tão consideráveis como a atresia das vias biliares, no que se refere aos meios diagnósticos, conhecimentos de fisiopatologia e métodos de tratamento operatório. A doença é definida como uma obstrução dos ductos biliares, de caráter progressivo, levando à colestase, icterícia, cirrose biliar, insuficiência hepática e óbito, em geral até 3 ou 4 anos. Embora o processo se inicie no período neonatal, várias evidências demonstram não se tratar de problema congênito. Um breve relato histórico será útil para melhor esclarecimento do leitor.

A primeira descrição dos aspectos anátomo-patológicos dessa afecção surgiu em 1891, sendo que apenas 20 anos mais tarde utilizou-se o termo "atresia das vias biliares"<sup>1</sup>. Até o ano de 1959, não havia qualquer padronização de tratamento cirúrgico, e todos os relatos sobre a doença referiam-se a tentativas de se obter algum fluxo biliar, através de técnicas operatórias caprichosas, que invariavelmente falhavam, por não atender aos mecanismos fisiopatológicos envolvidos na moléstia.

O primeiro e grande avanço no tratamento cirúrgico da doença ocorreu em 1959, quando dois cirurgiões japoneses, Kasai e Susuki, publicaram, em seu país de origem, uma nova técnica operatória em que uma alça de jejuno era anastomosada ao ponto de entrada da via biliar no fígado, denominado "porta hepatis", para permitir o livre fluxo biliar, cirurgia denominada portoenterostomia<sup>2</sup>. Assim, a obtenção do fluxo biliar, com regressão total ou parcial da icterícia, poderia determinar uma interrupção no processo evolutivo de cirrose biliar. Esta técnica só foi difundida nove anos mais tarde, com a descrição da mesma em língua inglesa<sup>3</sup>. Os autores enfatizaram que, quando a criança era operada até a décima semana de vida, a possibilidade de se

obter fluxo biliar e, conseqüentemente, sucesso cirúrgico, era significativamente maior. Posteriormente, a experiência clínica de vários autores e a nossa casuística do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Instituto da Criança Prof. Pedro de Alcântara (Faculdade de Medicina da USP) concordaram com a conclusão inicial dos autores japoneses.

Tendo em vista a importância do tratamento cirúrgico precoce, o diagnóstico diferencial da atresia das vias biliares com outras formas clínicas de colestase do período neonatal, genericamente denominadas hepatite neonatal, de forma rápida e prática, passou a assumir papel decisivo no prognóstico.

Assim, essa foi a preocupação inicial dos cirurgiões-pediatras, no fim dos anos 60 e durante a década de 70. A partir do sinal clínico de icterícia, acompanhada de acolia fecal, por período superior a 1 semana, impõe-se o diagnóstico de atresia das vias biliares como primeira hipótese. Conforme citam os autores do trabalho publicado nesta edição do *Jornal de Pediatria*, "Atresia de vias biliares - Estudo de 19 casos", os exames bioquímicos de função hepática (níveis séricos de transaminases, gama-glutamil transpeptidase, bilirrubinas e tempo de protrombina) mostraram elevações não específicas, sem permitir qualquer caracterização diagnóstica. A prática clínica demonstra que qualquer forma de colestase prolongada do período neonatal, quer originária de afecção clínica, quer de afecção cirúrgica, provoca alterações nos exames citados e não permite, portanto, nenhuma diferenciação diagnóstica.

Ainda com referência ao diagnóstico da atresia das vias biliares, a tubagem duodenal revelou-se específica e útil para o diagnóstico nos 19 casos citados. Este exame pesquisa a presença de bile no líquido colhido a partir da luz duodenal, através de uma sonda colocada em seu interior, por via naso-faríngea. Na vigência de qualquer processo que determine a oclusão total das vias biliares, obviamente o suco duodenal revelará ausência de pigmentos biliares. Julgamos, no entanto, que o exame pode ser

---

\* Professor-Associado da Disciplina de Cirurgia Pediátrica  
Faculdade de Medicina da USP

substituído pela simples observação da cor esbranquiçada das fezes. Importante lembrar também que a tubagem duodenal é procedimento complicado, pouco prático, que, conseqüentemente, pode retardar o diagnóstico e a indicação cirúrgica.

Entre os métodos de imagem, utiliza-se a cintilografia hepática, estudando-se a excreção de substâncias radioisotópicas derivadas do Ácido imino-diacético (IDA). O exame é, de fato, útil e com alto grau de confiabilidade, conforme conclusão dos autores, porém caro, pouco prático e não disponível em qualquer hospital. A ultra-sonografia das vias biliares permitiu de maneira rápida e prática o diagnóstico em todos os casos, demonstrando quer ausência de imagem vesicular, quer ausência de visualização das vias biliares. No entanto, os autores lembram que não há correspondência exata entre as imagens ultra-sonográficas e os achados cirúrgicos, principalmente quanto à presença de vesícula biliar. A inquestionável utilidade do exame ultra-sonográfico baseia-se na possibilidade de exclusão de outras afecções, que excepcionalmente podem trazer confusão diagnóstica com a atresia das vias biliares, como o cisto de colédoco ou as dilatações da via biliar intra-hepática.

Segundo nossa experiência, acumulada nos últimos 15 anos, no tratamento de 126 crianças, a biópsia hepática por punção tem se revelado o melhor exame para a confirmação diagnóstica da atresia das vias biliares, com grau de confiabilidade superior a 95%, desde que a lâmina seja analisada por patologista experiente e interessado. No Serviço de Cirurgia Pediátrica do Instituto da Criança Prof. Pedro de Alcântara, em toda criança com colestase e acolia fecal, a indicação cirúrgica é fundamentalmente baseada no resultado da biópsia hepática, quando os achados histológicos sugerem "obstrução biliar extra-hepática". Em todos os casos citados pelos autores, os achados histopatológicos confirmaram o diagnóstico de atresia das vias biliares, enfatizando-se, assim, a importância deste exame.

A avaliação radiológica das vias biliares no ato cirúrgico, muito utilizada no passado, torna-se desnecessária frente à certeza do diagnóstico pré-operatório conferida pela biópsia hepática, motivo pelo qual abandonamos aquele método de estudo há muitos anos. Os autores demonstraram aqui que, de fato, o exame é desnecessário, já que não houve contrastação das vias biliares nos 7 casos em que foi realizado.

O tratamento cirúrgico da atresia das vias biliares obedece, até hoje, aos princípios técnicos divulgados por Kasai na década de 60, com algumas modificações introduzidas nos anos subseqüentes. No entanto, apenas 20 a 30% das crianças operadas tornaram-se anictéricas, graças à obtenção de um adequado fluxo biliar no período pós-operatório. Em nossa casuística, houve regressão da icterícia em 33% dos lactentes operados entre 4 e 8 semanas e em apenas 10,3% daqueles operados com idade superior a

16 semanas, perfazendo um índice global de 22% de anictéricos. Infelizmente, a prática demonstra que apesar do sucesso cirúrgico, a cirrose biliar em geral evolui de forma inexorável. Nas crianças em que a cirurgia não promove fluxo biliar satisfatório, com persistência de algum grau de icterícia, a cirrose biliar evolui obviamente de forma mais rápida.

Um aspecto que merece ser enfatizado, cuja responsabilidade recai totalmente sobre os pediatras, refere-se à demora para a conclusão diagnóstica, o que retarda a idade em que a criança se apresenta para o tratamento cirúrgico. Mais da metade das crianças (54%) em nosso Serviço são operadas após a 10ª semana de vida, o que isoladamente poderia explicar um índice relativamente baixo de pacientes anictéricos no pós-operatório.

No início dos anos 80, a introdução da ciclosporina como agente imunossupressor melhorou substancialmente os resultados do transplante hepático com doador cadáver, procedimento cirúrgico cujas bases técnicas já haviam sido estabelecidas desde o início da década de 70. Assim, a partir de 1983, esse método passou a ser considerado eficaz e seguro para o tratamento de várias doenças hepáticas terminais e irreversíveis. Surgiu, então, um novo grande avanço na terapêutica cirúrgica da atresia das vias biliares.

As estatísticas demonstram que em aproximadamente 90% das crianças com atresia das vias biliares o transplante hepático será necessário. Qual a utilidade da portoenterostomia se a cirrose biliar evolui habitualmente de forma inexorável? O alívio parcial ou total da icterícia, promovido pela cirurgia, certamente possibilita a manutenção da função hepática por um tempo maior, em geral além dos dois anos de idade, o que possibilita maior chance para a realização do transplante hepático, com menores índices de complicações técnicas.

O programa de transplante hepático do Instituto da Criança Prof. Pedro de Alcântara foi iniciado em setembro de 1989, após 5 anos de treinamento da equipe médica, e a principal motivação para a introdução deste programa foi o número assustador de crianças com atresia das vias biliares que faleciam em conseqüência de insuficiência hepática, mesmo aquelas submetidas à cirurgia precocemente e com bons resultados pós-operatórias. Até o presente foram realizados 35 transplantes em 30 crianças (5 foram re-transplantadas), sendo a atresia das vias biliares a principal indicação (13 crianças - 34,4%), com sobrevida de 70,6% dos casos.

A despeito dos consideráveis avanços alcançados pela cirurgia nos últimos 20 anos, no tratamento da atresia das vias biliares, outras opções terapêuticas mais apropriadas deverão surgir. A mais recente é o transplante do lobo esquerdo do fígado, utilizando doador vivo relacionado<sup>4</sup>. Esse método é bastante difundido no Japão, em decorrência da falta de leis que regulamentem a utilização de cadáveres para doação de órgãos naquele país.

**Referências bibliográficas**

1. Karrer FM, Lilly JR, Hall RJ. Biliary tract disorders and portal hypertension. In: Aschraft KW, Holder TM (ed.). Pediatric Surgery, 2ª ed. Philadelphia: WB Saunders, 1993: 478-504.
2. Kasai M, Susuky S. A new operation for incorrectable biliary atresia-hepatic portoenterostomy. Shujutsu 1959; 13:733-39.
3. Kasai M, Kimura S, Asakura Y et al. Surgical treatment of biliary atresia. J Pediatr Surg 1968; 3:665-678.
4. Carone E, Chapchap R, Rocha RFC et al. Aspectos técnicos do transplante hepático com doador vivo familiar. In: Anais XVI Congresso Brasileiro de Cirurgia Pediátrica, Vitória, ES, 1995.

## *Oportunidades perdidas de imunização*

### *Missed opportunities for immunization*

**Reinaldo Menezes Martins \***

Não há muito tempo... um pouco mais de 30 anos.

Vacina, só no Posto do Saúde, de manhã, depois de consultar com o pediatra. É preciso chegar cedo, para pegar o número que dá direito à consulta. Terça-feira o pediatra não dá consulta, é o dia que ele dá plantão no hospital. Neste dia não há vacinação.

Favelas da Saúde, Gamboa, da Maré. Nesta, aliás, ocorreu o último caso de varíola do Brasil. Todas as crianças estão com tosse, ou asma, ou com parasitoses, ou com piодermites, ou com diarreia, forte ou leve, quase todas com algum grau de desnutrição. A ordem é só vacinar as crianças sadias. Não há crianças sadias, constata o pediatra em desespero, que tenta a tarefa impossível de conciliar as determinações vigentes com a realidade.

Nos armários de vidro, ampolas de soro anti-diftérico e anti-tetânico testemunham o fracasso. Uma criança de 6 anos, com a perna atrofiada, deixara de ser vacinada contra poliomielite por ser alérgica, sabe-se lá a quê.

Nas filas, o sarampo e a coqueluche se espalham entre as crianças.

Aliás, as mães estão ali não para vacinar, mas para arranjar a lata de leite ou o vidro de remédio. A vacina é o preço. A fila é a purgação dos pecados.

No plantão do hospital, o médico constata que todos os anos as epidemias de sarampo e coqueluche intra-hospitalares dizimam os cardiopatas e enchem as enfermarias de gravíssimas pneumonias, com extensos derrames e múltiplas bolhas.

Na magnífica conferência, o professor internacionalmente famoso pontifica, do alto de sua sapiência: Posto de Saúde é somente para tratar de saúde, não é lugar de doença. Pensa o pediatra, na raiva de sua impotência de médico favelado: ele nunca trabalhou em favela.

Foi neste panorama que o pediatra tomou a decisão do desespero, sem que tivesse respaldo dos livros ou das autoridades responsáveis: vou vacinar todos, exceto os que estiverem com doença grave.

O resultado foi acima do esperado: no final de pouco tempo as ampolas de soro tornaram-se inúteis e o sarampo quase desaparecera. A coqueluche continuava, sendo claro que a vacina de então era de má qualidade. A saúde das crianças visivelmente melhorara, embora a miséria e a falta de saneamento continuassem. Nada de mal acontecia às crianças vacinadas, muito pelo contrário.

Você tem coragem de escrever isto? questionou-lhe alguém. Claro, vou escrever e falar.

A vida proporcionou a este pediatra muitas oportunidades de escrever, falar e tomar decisões no que se refere à pediatria social e, em particular, às imunizações. Aquelas experiências junto às comunidades pobres foram inesquecíveis<sup>1</sup>.

As causas de não vacinação são múltiplas, e cada causa tem seu peso diferente, conforme cada lugar. As falsas contra-indicações são uma delas.

Atualmente, as falsas contra-indicações constam, felizmente, do Manual de Normas de Vacinação do Ministério da Saúde<sup>2</sup>. O Red Book, da Academia Americana de Pediatria, limitou ainda mais certas contra-indicações verdadeiras, introduzindo o conceito de precauções<sup>3</sup>.

Trabalhos como o de Rey, publicado neste número do Jornal de Pediatria<sup>4</sup>, e o de Machado, citado na bibliogra-

---

***Veja artigo relacionado  
na página 9***

---

\* Presidente do Comitê de Doenças Infecciosas da Sociedade de Pediatria do RJ.  
Membro do Comitê de Doenças Infecciosas da SBP.