

Mesa Redonda: Hepatología: Que hay de nuevo en...

Tema: Atresia de vías biliares

Autor: Dra. Cristina Targa Ferreira

Fecha: Viernes 25 de marzo

A atresia biliar (AB) é uma doença que se inicia na infância e se caracteriza por obstrução completa de parte ou da totalidade das vias biliares extra-hepáticas, afetando 1:5000 a 1: 8000 recém-nascidos vivos. A etiologia é desconhecida, mas os conhecimentos relativos à patogênese cresceram muito nos últimos anos. A atresia biliar é a causa mais frequente de colestase neonatal e de transplante hepático em crianças. Do ponto de vista clínico, caracteriza-se por uma icterícia colestática, que inicia no nascimento ou nas primeiras semanas de vida, além de hepatomegalia, acolia e colúria persistentes.

No Reino Unido e na França a prevalência varia entre 1:17.000 a 1:19.000 nascidos-vivos. Sua incidência é maior em países asiáticos atingindo 1,04:10.000 no Japão e 3,7:10.000 em Taiwan.

Histopatologicamente, caracteriza-se por expansão portal devido à presença de edema, infiltrado inflamatório, proliferação biliar, com a presença de tampões biliares em ductos neoformados. A fibrose contribui para a expansão portal e, ao ultrapassar a placa limitante, leva à formação de pontes entre espaços-porta, e entre esses e as veias centrolobulares. Diferentes graus de fibrose podem-se relacionar tanto ao estágio da doença como a um padrão fenotípico característico. Nos ductos biliares extra-hepáticos ocorrem fibrose concêntrica e desaparecimento progressivo do epitélio. O processo inflamatório destrutivo da AB não se limita ao epitélio biliar extra-hepático, vindo a acometer a árvore biliar em toda sua extensão, independente de uma desobstrução mecânica cirúrgica, e a desencadear cirrose e insuficiência hepática. É na verdade uma colangiopatia progressiva.

Existem duas formas clínicas de AB: congênita e perinatal. A forma congênita se associa com malformações extra-hepáticas e o aparecimento da icterícia é precoce, logo após o nascimento. Na forma perinatal, os sinais de colestase aparecem durante ou após os 15 dias de vida e não há outras malformações.

Morio Kasai realizou no Japão as primeiras "portoenterostomias": inicialmente uma portoduodenostomia, posteriormente, uma portojejunoestomia, com sucesso, concretizando o grande feito de corrigir a forma "não-corrigível" de AB. A portoenterostomia, criada por Kasai, é um procedimento cirúrgico paliativo que visa estabelecer a drenagem biliar ao desobstruir os ductos ainda prévios na região do hilo hepático. A utilização consecutiva da portoenterostomia e do transplante de fígado, associado à adequada imunossupressão, têm propiciado elevadas taxas de sobrevida em longo prazo para pacientes de qualquer tipo anatômico de AB.

O melhor prognóstico ainda depende de um diagnóstico precoce e tratamento cirúrgico. No Brasil foi lançada uma campanha chamada "Alerta Amarelo", para tentar diminuir a demora no diagnóstico, obtendo um melhor prognóstico.

As próximas descobertas provavelmente envolverão o desvendamento dos mecanismos patogênicos da AB, levando a opções terapêuticas que complementem ou substituam os procedimentos cirúrgicos atualmente utilizados. Embora, atualmente não seja possível interromper a progressão da doença, a pesquisa na AB encontra-se adiantada e deverá trazer novos avanços em um futuro próximo.

Referências:

1. Santos JL, Carvalho E, Bezerra JA. Advances in BA: from patient care to research. Braz J Med Biol Res 2010;43: 522 – 7.
 2. Santos JL, Choquette M, Bezerra JA. Cholestatic Liver Disease in Children. Curr Gastroenterol Rep 2010; 12: 30 – 9.
 3. Kazuhiko B, Bezerra JA. BA: will blocking inflammation tame the disease? Annu Rev Med 2011; 62: 171 – 85.
-