

Artigo Original

Avaliação da atenção em saúde em pacientes com atresia de vias biliares em um hospital terciário no Nordeste do Brasil

Analysis of health care delivery in patients with biliary atresia in a tertiary hospital in Northeast Brazil

Rodrigo Melo Galindo¹, Caline Siqueira de Medeiros², Eduardo Vidal de Holanda³,
Raquel Nogueira Cordeiro⁴, Diego Laurentino Lima⁵, Melina Franco Pires⁶

Galindo RM, Medeiros CS, Holanda EV, Cordeiro RN, Lima DL, Pires MF. Avaliação da atenção em saúde em pacientes com atresia de vias biliares em um hospital terciário no Nordeste do Brasil / *Analysis of health care delivery in patients with biliary atresia in a tertiary hospital in Northeast Brazil*. Rev Med (São Paulo). 2022 jan.-fev.;101(1):1-8.

RESUMO: *Introdução:* a atresia de vias biliares (AVB) é uma patologia pediátrica rara, mas é a principal causa de transplante hepático em crianças, se não revertida com a realização da portoenterostomia em Y-de-Roux (cirurgia de Kasai) em tempo adequado. Nota-se tendência de atraso do procedimento cirúrgico em todo o Brasil, sendo necessária investigação de sua causa. *Objetivo:* determinar o perfil epidemiológico do paciente com AVB e avaliar a atenção em saúde voltada para este em hospital terciário. *Método:* foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo, transversal, a partir de prontuários dos pacientes com diagnóstico de AVB acompanhados em hospital terciário entre 1996 e 2015. *Resultados:* dos 72 pacientes da amostra inicial, somente 52 pacientes tiveram prontuários completamente disponibilizados pelo arquivo do hospital. Dentre os 26 pacientes incluídos, a média de idade à admissão foi de 87,9 dias ($\pm 57,9$), com realização de ultrassonografia (USG) em 24 casos e necessidade de repetição do exame em 10. A cirurgia de Kasai foi realizada em 50% dos pacientes, sendo 38,4% antes dos 60 dias de vida. Dos pacientes operados tardiamente, 25% foram transplantados e 50% foram a óbito, enquanto que, entre os 4 operados em tempo hábil, somente um foi transplantado e não houve óbitos. *Conclusão:* as dificuldades diagnósticas, em especial, falha de suspeição de AVB, na atenção básica ou terciária, além de um percentual de 41,6% de USG com resultados falso-negativos retardaram o momento cirúrgico, confirmando o pior desfecho do paciente operado tardiamente.

Palavras-Chave: Atresia biliar; Portoenterostomia hepática; Diagnóstico; Epidemiologia; Prognóstico; Criança.

ABSTRACT: *Introduction:* Biliary atresia (BA) is a rare pediatric pathology, but it is the main cause of liver transplantation in children, if not reversed with the realization of the Roux-en-Y portoenterostomy (Kasai surgery) in adequate time. There is a tendency for the surgical procedure to be delayed throughout Brazil and an investigation of its cause is necessary. *Objective:* to determine the epidemiological profile of the patient with BA and to evaluate the health care focused on it at a tertiary hospital. *Methods:* a descriptive, retrospective, cross-sectional study was performed using medical records of patients with a diagnosis of BA followed up at a tertiary hospital between 1996 and 2015. *Results:* the initial sample had 72 patients, and only 52 patients had complete records available from the hospital's archive. Among the 26 patients included, the mean age at admission was 87,9 days ($\pm 57,9$), the ultrasonography (USG) was performed in 24 cases, and it was repeated in 10. The Kasai surgery were performed in 50% of the patients, 38.4% of which were at the appropriate time. Of the patients who were operated on late, 25% were transplanted and 50% died, while among the 4 operated on time, only one was transplanted and there were no deaths. *Conclusion:* the diagnostic difficulties, in particular, failure to suspect BA in primary or tertiary care, in addition to a percentage of 41.6% of USG with false-negative results, delayed the surgical moment, confirming the worst outcome of the late-onset patient.

Keywords: Biliary atresia; Hepatic portoenterostomy; Diagnosis; Epidemiology; Prognosis; Child.

1. MD. Tutor do curso de Medicina na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS). Cirurgião Pediátrico do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), Recife. <https://orcid.org/0000-0002-7801-175X>. Email: rodrigogallindo@hotmail.com
 2. MD. Médica, formação na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife. <https://orcid.org/0000-0002-2141-526X>. Email: calinesmedeiros@msn.com
 3. MD. Médico, formação na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife. <https://orcid.org/0000-0003-0047-4604>. Email: eduardo_holanda@hotmail.com
 4. MD. Médica e Pesquisadora, formação na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife, PE. ORCID: Nogueira R - <https://orcid.org/0000-0002-0238-8374>. E-mail: raquelnogueiram@gmail.com
 5. MD. Departamento de Cirurgia, Montefiore Medical Center, The Bronx, New York, US. <https://orcid.org/0000-0001-7383-1284>. E-mail: dilaurentino@gmail.com
 6. MD. Médica, formação na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife, PE. <https://orcid.org/0000-0002-1618-992>. Email: melinafp@outlook.com
- Autor correspondente:** Diego Laurentino Lima. 1741 Seminole Avenue. The Bronx, New York, US. 10461-1807. Email: dilaurentino@gmail.com

INTRODUÇÃO

A atresia de vias biliares (AVB) é uma patologia pediátrica, caracterizada pela ausência ou obliteração, total ou parcial, dos ductos biliares extra-hepáticos devido a um processo fibroinflamatório levando a um quadro colestático¹⁻³. A AVB é considerada a principal causa de transplante hepático (TxH) em crianças com uma incidência média de um a cada 20.000 nascidos vivos e sua distribuição universal é variável, sendo mais comum na Ásia e na região do Pacífico. A doença é diagnosticada em aproximadamente 5 a 6 por 100.000 nascidos vivos no Reino Unido e nos Estados Unidos, 10,6 por 100.000 nascidos vivos no Japão e 32 por 100.000 nascidos vivos na Polinésia Francesa. Quanto ao sexo, há um ligeiro predomínio no sexo feminino, numa proporção de 1,4:1⁴⁻⁹.

A AVB é classificada de duas maneiras de acordo com a época que ocorre a obliteração das vias biliares. A primeira é a forma embrionária/fetal, precoce ou sindrômica, que corresponde a 10 a 20% dos casos e está frequentemente associada a outras malformações¹⁰. A anomalia mais frequente é síndrome da poliesplenia, observada em 8 a 12% dos portadores de AVB e caracterizada pela presença de poliesplenia ou asplenia associada a fígado na linha média, interrupção da veia cava superior, veia porta pré-duodenal, *situs inversus* e/ou má-rotação intestinal. Outras malformações podem ser observadas, como anomalias cardíacas, pâncreas anular, síndrome dos cílios imóveis, atresia duodenal, atresia esofágica, rins policísticos, fissura palatina e atresia jejunal. A segunda é a forma perinatal/pós-natal, tardia ou não-sindrômica, representando 80 a 90% dos casos, geralmente ocorre de forma isolada. Na AVB, a obstrução do lúmen dos ductos biliares pode acometer qualquer parte da árvore biliar extra-hepática, sendo o sítio de obliteração a base para uma classificação dos tipos de atresia. No tipo 1 (@5%), a obliteração acomete o colédoco e os ductos proximais são pervios. No tipo 2 (@3%), a obliteração acomete o ducto hepático comum e no tipo 3 (>90%), a atresia envolve os ductos hepáticos direito e esquerdo e a obstrução se estende ao *porta hepatis*^{1,4,11}.

O primeiro passo para a diagnóstico precoce é reconhecer os sinais e sintomas de colestase, que são icterícia após a segunda semana de vida, acolia fecal, colúria e hepatomegalia. Em caso de AVB embrionária, a presença de outras malformações ajudam a guiar o diagnóstico⁴.

OBJETIVOS

Determinar o perfil epidemiológico do paciente com AVB e avaliar a atenção em saúde voltada para este no serviço terciário - Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira – IMIP, entre 1996 e 2015. Além de identificar as características socioeconômicas

destes pacientes, determinar suas idades médias no momento da admissão e no do seu diagnóstico; identificar quais métodos diagnósticos foram utilizados; avaliar o tratamento realizado - em especial, se foram realizados ou não a cirurgia de Kasai e o transplante de fígado; avaliar a taxa de sucesso da portoenterostomia em Y-de-Roux correlacionando com a idade no momento da cirurgia.

MÉTODO

O projeto foi aprovado pelo comitê de ética da instituição, com Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) de número 60207516.2.0000.5569.

Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo, do tipo transversal, em pacientes com diagnóstico de AVB, nascidos entre janeiro de 1996 e dezembro de 2015 e acompanhados no Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira - IMIP. Os dados foram obtidos por revisão de prontuários obtidos no Serviço de Arquivo Médico e Estatístico da instituição e o tamanho amostral, definido por conveniência. Os critérios de inclusão foram: pacientes nascidos entre 01 de janeiro de 1996 e 30 de dezembro 2015 com diagnóstico de AVB confirmado através de análise histopatológica, quadro clínico ou achados cirúrgicos; os critérios de exclusão: pacientes que não confirmaram o diagnóstico de AVB por histopatológico, quadro clínico ou achados cirúrgicos; pacientes cujos prontuários contenham menos de 50% das informações solicitadas no formulário de coleta de dados. Os prontuários foram captados junto ao Núcleo de Epidemiologia (NEPI), nos bancos de dados das Declarações de Óbito com diagnóstico de AVB por pesquisa do CID Q44.2; ou junto ao Departamento de Tecnologias da Informação nos bancos de dados das Autorizações de Internação Hospitalar com diagnóstico de AVB por pesquisa do CID Q44.2 ou cujos procedimentos principal ou secundário sejam anastomose bileo-digestiva (Código: 04.07.03.001-8), colecistectomia (Código: 04.07.03.002-6), biópsia de fígado em cunha/fragmento (Código: 02.01.01.020-8), biópsia de fígado por punção (Código: 02.01.01.021-6) ou hepatectomia parcial (Código: 04.07.03.013-1).

Os dados coletados foram: idade à admissão, sexo, naturalidade, cidade de origem, renda bruta, renda *per capita*, quantidade de pessoas na família, escolaridade do pai e da mãe, tempo entre o surgimento da icterícia e a admissão hospitalar, diagnóstico na admissão, serviço de procedência, dias de internamento hospitalar (DIH) na primeira suspeita diagnóstica, quadro clínico no dia da primeira suspeição diagnóstica de AVB, DIH no momento da solicitação do parecer da CIPE e na realização do parecer, DIH na suspeita diagnóstica de AVB pela CIPE, DIH da realização da 1ª ultrassonografia (USG) e da 2ª USG; achados da 1ª e 2ª USG, sendo as alterações sugestivas: sinal do cordão triangular, dilatação de vias biliares e vesícula atresíca. Laboratoriais à admissão,

no pré-operatório e pós-operatório: hemoglobina (Hb), hematócrito (Ht), leucócitos, linfócitos, plaquetas (PLT), razão normalizada internacional (INR), albumina (ALB), aspartato aminotransferase (AST), alanina aminotransferase (ALT), bilirrubina total (BT), bilirrubina direta (BD), gamaglutamiltransferase (GGT), fosfatase alcalina (FA). Cirurgia realizada, local de sua realização, idade do paciente no momento da cirurgia, necessidade de internamento em unidade de terapia intensiva (UTI) no pós-operatório, complicações em pós-operatório, laudo do histopatológico, fármacos utilizados: ácido ursodesoxicólico (UDCA), corticoesteroides (CE), fenobarbital (FB) e sulfametoxazol-trimetropim (SMT). Dia de pós-operatório (DPO) de início de dieta, DPO de relato de fezes coradas, DPO de alta hospitalar, valor de *score* pediátrico de doença hepática terminal (PELD), idade de indicação do transplante hepático (TxH), idade na realização do TxH, local da realização do TxH. Local da última consulta no IMIP e estado atual do paciente.

As informações de cada prontuário foram coletadas duas vezes, em formulários separados, por pesquisadores diferentes. Para a análise dos dados foram utilizados os Softwares SPSS 13.0 (*Statistical Package for the Social Sciences*) para Windows e o Excel 2010. Os

resultados estão apresentados em forma de tabela com suas respectivas frequências absoluta e relativa e as variáveis numéricas, representadas pelas medidas de tendência central e de dispersão.

RESULTADOS

Foram selecionados inicialmente 72 prontuários, destes, 21 pacientes não tiveram seus prontuários disponibilizados pelo SAME. Dos 51 que tivemos acesso, 20 pacientes foram excluídos pois seus prontuários não continham dados suficientes para avaliação e cinco foram excluídos pois os pacientes não tinham AVB. Assim, avaliamos 26 prontuários.

Em relação ao perfil epidemiológico, observamos que a maioria dos pacientes são do sexo feminino (65,4%) e também há predominância de pacientes oriundos da Região Metropolitana do Recife (51,8%). Em adição, na maioria dos prontuários (53,8%) não constavam as informações de renda familiar e, dos que as continham, 91,7% apresentavam renda per capita de um salário mínimo ou menos. Quanto à escolaridade dos pais, mais de 60% possui ensino médio incompleto (Tabela 1).

Tabela 1 - Perfil epidemiológico

Variáveis	N	%
Sexo		
Feminino	18	66,7
Masculino	9	33,3
Origem		
Região Metropolitana do Recife (RMR)	14	51,9
Demais cidades de Pernambuco (exceto RMR)	10	37
Outros estados	3	11,1
Renda bruta		
1 salário mínimo ou menos	8	66,7
2 a 5 salários mínimos.	4	33,3
Escolaridade do pai		
1 a 9 anos de estudo	3	37,5
10 a 12 anos de estudo	5	62,5
Escolaridade da Mãe		
1 a 9 anos de estudo	3	23,1
10 a 12 anos de estudo	8	61,5
Mais que 12 anos de estudo	2	15,4
	Média ± DP	Mediana (Q1; Q3)
Idade à admissão	87,3 (± 58,1)	79,0 (53,0; 111,0)

A idade média de admissão dos pacientes foi de 87,9 ($\pm 57,9$) dias, sendo que 18 pacientes (69,2%) chegaram após os 60 dias de vida. O tempo médio de icterícia até a admissão hospitalar foi de 77,2 dias ($\pm 62,1$), sendo a mediana 61 dias. Quanto ao serviço de procedência, obtivemos dados de 24 pacientes, dos quais 62,5% vieram encaminhados de outros hospitais, 20,8% vieram de casa, 12,5% do serviço primário (Unidade de Pronto Atendimento ou Unidade Básica de Saúde) e um paciente nasceu e permaneceu neste serviço.

Em relação ao atendimento inicial, em 15 (57,7%) prontuários não há registro de AVB como uma hipótese diagnóstica, apesar de 100% dos pacientes apresentarem-se icterícios, 76,9% com hepatomegalia, 73,1% com acolia fecal, 46,2% com colúria e 26,9% com esplenomegalia. À admissão, a maioria dos pacientes se apresentou sem alterações de função hepática, mas com elevação de enzimas canaliculares (FA e GGT) e enzimas hepáticas (AST e ALT), além de hiperbilirrubinemia às custas de bilirrubina direta (Tabela 2).

Tabela 2 – Resultados de exames laboratoriais à admissão

Variáveis na Admissão	Média $\pm$ DP	Mediana (Q1; Q3)
Hemoglobina	10,3 $\pm$ 1,7	10,1 (9,2; 11,0)
Hematócrito	31,0 $\pm$ 4,8	31,0 (28,3; 33,2)
Leucócitos	13276,3 $\pm$ 4004,4	12975,0 (10150,0; 16100,0)
Linfócitos	53,8 $\pm$ 11,8	56,0 (46,5; 63,0)
Plaquetas	423,3 $\pm$ 182,8	390,0 (272,5; 564,8)
INR	1,5 $\pm$ 0,8	1,3 (1,1; 1,6)
Albumina	3,3 $\pm$ 1,0	3,6 (2,9; 3,9)
AST	324,1 $\pm$ 318,6	246,0 (153,0; 369,0)
ALT	236,4 $\pm$ 271,9	148,0 (86,0; 320,0)
Bilirrubinas totais	10,8 $\pm$ 3,2	10,5 (9,2; 12,1)
Bilirrubina direta	7,9 $\pm$ 2,5	7,7 (6,1; 9,2)
GGT	1213,9 $\pm$ 945,4	944,0 (239,5; 1745,5)
Fosfatase alcalina	703,9 $\pm$ 364,5	549,5 (398,0; 972,3)

INR: razão normalizada internacional; AST: aspartato aminotransferase; ALT: alanina aminotransferase; GGT: gamaglutamiltranspeptidase.

Nos primeiros dias de internamento, 24 pacientes tiveram USG solicitada. Destes, 17 (70,83%) não tiveram alterações sugestivas de AVB e sete (29,16%) tiveram pelo menos um dos sinais sugestivos da patologia (foram considerados sinal do cordão triangular, dilatação de vias biliares e vesícula atresica), com uma média de solicitação de 2,4 dias ($\pm 1,9$), sendo que 75% dos pacientes a fez

até o segundo dia de internamento. Destes, também, 10 (41,6%) precisaram de uma segunda ultrassonografia para definição diagnóstica, com média de 6,18 dias ($\pm 3,14$) entre o primeiro e o segundo exame. Dos que necessitaram da segunda USG, em 80% foi identificado sinal do cordão triangular e, em 70%, vesícula atresica (Tabela 3).

Tabela 3 – Achados à USG

Variáveis	1ª USG		2ª USG	
	N	%	N	%
Quantidade realizada	24		10	
Sinal do cordão triangular	3	12,0	8	80,0
Dilatação de vias biliares	2	8,0	0	0,0
Vesícula atresica	3	12,0	7	63,6
Sem achados correspondentes a AVB	18	75,0	0	0,0

USG: ultrassonografia; AVB: atresia de vias biliares.

A cirurgia pediátrica (CIPE) foi consultada em 25 casos, através de solicitação de parecer, que foi feita, em média, com 4,5 dias de internamento (± 4) e com resposta em menos de 24h em todos os casos. Destes, 92% tiveram AVB como hipótese diagnóstica apontada pelos cirurgiões pediátricos no momento do atendimento. Em adição, 13 pacientes foram submetidos à cirurgia de Kasai, com uma média de idade de 72,46 dias ($\pm 35,85$), sendo que somente cinco foram operados antes de 60 dias, com idade máxima de 136 dias. Biópsia hepática isolada foi realizada em sete pacientes e cinco não foram submetidos a procedimento cirúrgico, visto que dos 5 pacientes não submetidos a cirurgia, 4 pacientes apresentaram biópsia hepática inconclusiva e 1 paciente evoluiu para óbito. Todas as cirurgias de Kasai foram realizadas no serviço.

No pós-operatório dos 13 pacientes submetidos à cirurgia de Kasai, seis pacientes necessitaram de internamento em UTI, um por sepse. Nove apresentaram fezes coradas até o 6º dia de pós-operatório, dois não apresentaram fezes coradas e dois não tem dados quanto a coloração das fezes. Na Tabela 4 encontram-se os laboratoriais admissionais e pós-operatórios dos pacientes submetidos a Kasai. Destes, 11 tiveram alta hospitalar com uma média de 13,9 ($\pm 13,4$) dias de pós-operatório, dois pacientes foram a óbito por sepse no mesmo internamento da cirurgia. Em relação ao desfecho tardio, quatro foram transplantados, três se tornaram anictéricos sem transplante, um permaneceu icterico sem indicação de transplante, houveram dois óbitos e um paciente não tem o desfecho registrado em prontuário.

Tabela 4 – Resultados de exames laboratoriais à admissão e no pós-operatório

Variáveis	Exames admissionais		Exames pós-operatórios	
	Média ($\pm$ DP)	Mediana (Q1; Q3)	Média ($\pm$ DP)	Mediana (Q1; Q3)
INR	1,4 ($\pm$ 0,5)	1,1 (1,1; 1,6)	1,2 ($\pm$ 0,2)	1,2 (1,1; 1,2)
Albumina	3,6 ($\pm$ 0,5)	3,8 (3,2; 4,1)	2,7 ($\pm$ 0,7)	3,0 (2,0; 3,2)
AST	209,7 ($\pm$ 128,7)	223,0 (108,5; 293,0)	143,6 ($\pm$ 58,1)	152,0 (89,6; 159,3)
ALT	174,1 ($\pm$ 129,9)	148,0 (86,5; 202,0)	131,0 ($\pm$ 75,2)	118,4 (90,5; 143,8)
BT	10,5 ($\pm$ 2,5)	11,1 (8,7; 11,9)	12,1 ($\pm$ 4,5)	11,6 (8,5; 15,8)
BD	7,6 ($\pm$ 2,6)	7,9 (5,3; 9,1)	9,1 ($\pm$ 3,1)	8,0 (6,8; 11,9)
GGT	1481,5 ($\pm$ 1025,1)	1503,0 (647,0; 2007,5)	1518,9 ($\pm$ 1054,8)	1394,5 (692,8; 1945,5)
FA	698,5 ($\pm$ 342,1)	561,0 (405,0; 971,0)	355,8 ($\pm$ 187,8)	278,0 (221,0; 435,8)

INR: razão normalizada internacional; AST: aspartato aminotransferase; ALT: alanina aminotransferase; BT: bilirrubina total; BD: bilirrubina direta; GGT: gamaglutamiltranspeptidase; FA: fosfatase alcalina.

Quanto aos histopatológicos, realizados isoladamente ou no intraoperatório da cirurgia de Kasai, 15 tiveram laudo compatível com AVB e quatro foram inconclusivos, mas incluídos neste estudo visto que apresentaram quadro clínico, outros exames complementares (laboratoriais e USG) e achados cirúrgicos altamente sugestivos de AVB.

Há registro de indicação de transplante para 11 pacientes, com idade média de 145 dias ($\pm 45,1$), sendo a mais precoce com 53 e o mais tardio com 222 dias. Destes pacientes, somente três tinham o registro do valor de PELD no prontuário e, no total, sete pacientes foram

transplantados.

Em relação ao desfecho, 13 pacientes se encontravam anictéricos, um icterico não transplantado, dois em fila de transplante, sete transplantados, nove foram a óbito e quatro sem registro de desfecho. Em nossa casuística, foi identificada uma mortalidade de 34,6% dos pacientes com AVB, sendo três mortes após a cirurgia de Kasai realizadas após os 60 dias de vida do paciente; uma após a cirurgia em tempo hábil e as outras cinco, em pacientes não operados de Kasai. (Figura 1)

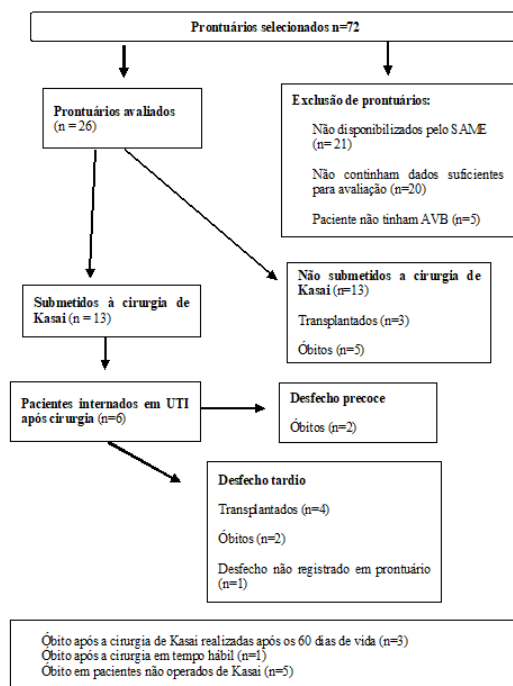


Figura 1. Evolução dos pacientes operados e não operados.

DISCUSSÃO

Os dados nacionais evidenciam que os pacientes portadores de AVB chegam ao serviço de referência tardiamente, similar aos nossos pacientes, admitidos com idade média de 87,9 ($\pm 57,9$) dias^{26,27,28}. Na nossa população, os pacientes chegam ao nosso serviço com história de icterícia há 77,2 ($\pm 62,1$) dias, demonstrando uma possível falha da atenção primária na triagem da doença ou na orientação dos pais a respeito de alterações cutâneas e de excretas. Além disso, observou-se maior prevalência de famílias com condições socioeconômicas desfavoráveis, como baixa escolaridade e baixa renda per capita, corroborando a hipótese da falha de orientação.

Foi observado que mais da metade dos profissionais não aventou a hipótese de AVB no primeiro atendimento, demonstrando que o quadro colestático no recém-nascido e lactente foi pouco associado à AVB, o que pode ser justificado pela baixa incidência da doença mas que, em contrapartida, representa risco à saúde infantil devido à gravidade da patologia, que pode ser acentuada pelo atraso diagnóstico. Além do quadro clínico, a USG é ferramenta muito útil para o diagnóstico de AVB mas sabidamente tem a desvantagem de ser operador-dependente, como foi confirmado em nosso estudo, uma vez que dos 24 pacientes que fizeram USG, 10 apresentaram um resultado falso-negativo em exame inicial e tiveram que repetir o exame por motivos de quadro clínico altamente sugestivo de AVB

para, então, poder confirmar o diagnóstico. Notamos que as primeiras ultrassonografias geralmente são realizadas em um contexto de emergência, enquanto que os exames secundários foram realizados em contexto de enfermagem, por um ultrassonografista pediátrico. Esta necessidade de uma segunda avaliação de imagem provocou um atraso de, em média, seis dias, no diagnóstico - valor relevante tendo em vista que a maioria dos pacientes, à admissão, já tinha idade superior a ideal para intervenção terapêutica. Outro provável motivo do retardo do diagnóstico foi a demora para identificar a necessidade de avaliação cirúrgica. Em contrapartida, uma vez que o parecer da cirurgia pediátrica foi solicitado, observou-se prontidão de resposta, com todos os pareceres sendo realizados em menos de 24 horas após a solicitação e a maioria (92%) citando a AVB como hipótese diagnóstica ao primeiro contato com o paciente (em um caso, a hipótese demorou dois dias para ser cogitada e em outro caso, demorou 11 dias, tendo sido o caso levado para reunião clínica para discussão diagnóstica). Dito isto, conclui-se que o médico especialista está, como esperado, mais preparado para identificar o quadro de AVB, não eximindo o médico pediatra da responsabilidade de aventar a hipótese diagnóstica e solicitar apoio.

Em relação aos pacientes que foram submetidos à cirurgia de Kasai, o atraso diagnóstico ou de admissão fez com que a maioria destes fossem operados após o tempo ideal máximo de 60 dias, a partir do qual aumenta a chance de pior prognóstico. Os procedimentos cirúrgicos

aconteceram, em sua maioria, sem intercorrências graves, mas devido ao avançar da doença, a maioria das crianças teve indicação subsequente de transplante ou foi a óbito. Em relação à idade ideal para a realização da cirurgia, os cinco pacientes que foram submetidos à Kasai antes dos 60 dias de vida evoluíram, em sua maioria, de maneira favorável similarmente à literatura, com três sem indicação de transplante (dois anictéricos atualmente), um transplantado e o outro foi a óbito^{5,13,23,24}.

Como limitações do estudo, identificamos principalmente uma amostragem que não corresponde ao período proposto. Tal deficiência foi consequência da dificuldade de acesso aos prontuários pelo SAME (n = 21), principalmente os mais antigos, e a presença de prontuários incompletos (n = 20), fazendo com que a amostra avaliada fosse reduzida significativamente. Dos 20 anos planejados para captação, tivemos acesso aos últimos 10 anos, sendo o paciente mais antigo nascido em 2007.

Participação dos autores: Informamos para devido fins que o artigo foi confeccionado em conjunto pelo grupo de autores com o grau de participação seguinte: Coleta de dados (Medeiros C, Holanda E). Orientação organizacional e sobre a essência, argumentação e relevância do trabalho: (Gallindo R, Medeiros C, Holanda E). Análise, pesquisa dos artigos, leitura e exclusão de pesquisas não pertinentes ao envolvimento do tema escolhido: (Gallindo R, Medeiros C, Holanda E). Leitura e escrita do conteúdo: (Gallindo R, Medeiros C, Holanda E, Nogueira R, Lima D). Revisão do texto quanto a integridade e veracidade quanto as fontes utilizadas: (Gallindo R, Medeiros C, Holanda E, Nogueira R, Lima D, Franco M). Dessa forma, o grupo de autores certifica participação conjunta na confecção do artigo, esperando contribuir no tema em questão.

REFERÊNCIAS

- Carvalho E de, Ivantes CAP, Bezerra JA. Extrahepatic biliary atresia: current concepts and future directions. *J Pediatr (Rio J)*. 2007;83(2):105–20. doi: <https://doi.org/10.2223/JPED.1608>.
- Santos JL, Carvalho E, Bezerra JA. Advances in biliary atresia: from patient care to research. *Brazilian J Med Biol Res*. 2010;43(6):522–7. doi: <https://doi.org/10.1590/S0100-879X2010007500035>
- Hadzić N, Davenport M, Tizzard S, Singer J, Howard ER, Mieli-Vergani G. Long-term survival following Kasai portoenterostomy: is chronic liver disease inevitable? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003;37(4):430–3. doi: <https://doi.org/10.1097/00005176-200310000-00006>.
- Moreira RK, Cabral R, Cowles RA, Lobritto SJ. Biliary Atresia: a multidisciplinary approach to diagnosis and management. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;136(7):746–60. doi: <https://doi.org/10.5858/arpa.2011-0623-RA>
- Cauduro SM. Extrahepatic biliary atresia: diagnostic methods. *J Pediatr (Rio J)*. 2003;79(2):107–14. <https://doi.org/10.1590/S0021-75572003000200004>.
- Yoon PW, Bresee JS, Olney RS, James LM, Khoury MJ. Epidemiology of biliary atresia: a population-based study. *Pediatrics*. 1997;99(3):376–82. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.99.3.376>.
- Nio M, Ohi R, Miyano T, Saeki M, Shiraki K, Tanaka K. Five- and 10-year survival rates after surgery for biliary atresia: a report from the Japanese Biliary Atresia Registry. *J Pediatr Surg*. 2003;38(7):997–1000. doi: [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(03\)00178-7](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(03)00178-7).
- McKiernan PJ, Baker a J, Kelly D a. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland... including commentary by Rothwell PM. *Lancet*. 2000;355(9197):25–30. doi: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(99\)03492-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(99)03492-3).
- Narkewicz MR. Biliary atresia: an update on our understanding of the disorder. *Curr Opin Pediatr*. 2001;13(5):435–40. doi: <https://doi.org/10.1097/00008480-200110000-00009>.
- Sokol RJ, Mack C, Narkewicz MR, Karrer FM. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: current concepts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003;37(1):4–21. doi: <https://doi.org/10.1097/00005176-200307000-00003>.
- Davenport M. Biliary atresia. *Semin Pediatr Surg*. 2005;14:42–8. doi: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2004.10.024>.
- Bassett MD, Murray KF. Biliary atresia: recent progress. *J Clin Gastroenterol*. 2008;42(6):720–9. doi: <https://doi.org/10.1097/MCG.0b013e3181646730>.
- Khalil BA, Perera MTPR, Mirza DF. Clinical practice: Eur J Pediatr. 2010;169(4):395–402. doi: <https://doi.org/10.1007/s00431-009-1125-7>.

14. Nakamura K, Tanoue A. Etiology of biliary atresia as a developmental anomaly: Recent advances. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2013;20(5):459–64. doi: <https://doi.org/10.1007/s00534-013-0604-4>.
15. Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, Miyano T. Levels of circulating antiinflammatory cytokine interleukin-1 receptor antagonist and proinflammatory cytokines at different stages of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2002;37(7):1038–41. doi: [10.1053/jpsu.2002.33840](https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.33840).
16. Bezerra JA, Tiao G, Ryckman FC, Alonso M, Sabla GE, Shneider B, et al.. Genetic induction of proinflammatory immunity in children with biliary atresia. *Lancet.* 2002;360(9346):1653–9. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(02\)11603-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(02)11603-5).
17. Davenport M, Gonde C, Redkar R, Koukoulis G, Tredger M, Mieli-Vergani G, et al.. Immunohistochemistry of the liver and biliary tree in extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2001;36(7):1017–25. DOI: [10.1053/jpsu.2001.24730](https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.24730).
18. Mack CL, Tucker RM, Sokol RJ, Karrer FM, Kotzin BL, Whittington PF, et al.. Biliary atresia is associated with CD4+ Th1 cell-mediated portal tract inflammation. *Pediatr Res.* 2004;56(1):79–87. doi: <https://doi.org/10.1203/01.PDR.0000130480.51066.FB>.
19. Fung KP, Lau SP, Name F, Lau S. P. Differentiation between extrahepatic and intrahepatic cholestasis by discriminant analysis. *J Paediatr Child Heal.* 1990;26(3):132–5. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.1990.tb02409.x>.
20. Choi SO, Park WH, Lee HJ, Woo SK. “Triangular cord”: A sonographic finding applicable in the diagnosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 1996;31(3):363–6. doi: [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(96\)90739-3](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(96)90739-3).
21. Park W-H, Choi S-O, Kim S-P, Zeon S-K, Lee S-L. A New Diagnostic Approach to Biliary Atresia With Emphasis. *J Pediatr Surg.* 1997;32(11):1555–9. doi: [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(97\)90451-6](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(97)90451-6).
22. Jaw TS, Kuo YT, Liu GC, Chen SH, Wang CK. MR cholangiography in the evaluation of neonatal cholestasis. *Radiology.* 1999;212(1):249–56. doi: <https://doi.org/10.1148/radiology.212.1.r99j113249>.
23. Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Golmard JL, Reding R, et al.. Is the Kasai operation still indicated in children older than 3 months diagnosed with biliary atresia? *J Pediatr.* 2001;138(2):224–8. doi: <https://doi.org/10.1067/mpd.2001.111276>.
24. Serinet M-O, Wildhaber BE, Broué P, Lachaux A, Sarles J, Jacquemin E, et al.. Impact of age at Kasai operation on its results in late childhood and adolescence: a rational basis for biliary atresia screening. *Pediatrics.* 2009;123(5):1280–6. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2008-1949>.
25. Lazaridis KN. The Cholangiopathies Konstantinos. *Mayo Clin Proc.* 2015;90(6):791–800. doi: <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2015.03.017>.
26. de Carvalho E, dos Santos JL, da Silveira TR, Kieling CO, Silva LR, Porta G, et al.. Biliary atresia: the Brazilian experience. *J Pediatr (Rio J).* 2010;86(6):473–9. doi: <https://doi.org/10.2223/JPED.2054>.
27. Kieling CO, Santos JL Dos, Vieira SMG, Ferreira CT, Linhares ARR, Lorentz AL, et al.. Biliary atresia: we still operate too late. *J Pediatr (Rio J).* 2008;84(5):436–41. doi: <https://doi.org/10.2223/JPED.1825>.
28. Oliveira J De, Silva LR. Atresia das vias biliares : perfil clínico e epidemiológico dos pacientes pediátricos em serviço de referência do estado da Bahia. *Rev Cien Med Biol.* 2012;48–53. doi: <https://doi.org/10.9771/cmbio.v11i1.5799>.

Submetido: 21.07.2019

Aceito: 10.11.2021