

ATRESIA DAS VIAS BILIARES EXTRA-HEPÁTICAS

Alaor Teixeira *

Teresinha M. C. Teixeira **

Introdução

Entre as dismorfias que se assestam ao nível das vias biliares extra-hepáticas, condicionando alterações na sua morfologia e alterando significativamente a sua destinação funcional, salientamos, pela sua freqüência, as atresias.

O elemento básico identificado no quadro clínico de um paciente portador de uma atresia de vias biliares é a **icterícia**. Importante se torna — para a determinação do diagnóstico e a instituição da terapêutica cirúrgica adequada — o perfeito conhecimento das diversas eventualidades patológicas que também podem estruturar um quadro de icterícia, a fim de que o estabelecimento definitivo do diagnóstico não tenha demorado o tempo suficiente para que lesões irreversíveis se tenham instalado ao nível do parênquima hepático. E isto porque, quando existem elementos anômicos que permitam o restabelecimento do trânsito biliar, existe chance de recuperação para muitos pacientes.

Anatomia Patológica

Uma malformação pode instalar-se em qualquer um dos elementos anômicos que estruturam a árvore biliar extra-hepática (hepático, cístico, colédoco e vesícula biliar), ou em mais de um, ou ainda, interessar toda a referida ár-

vore. As eventualidades mais freqüentemente encontradas, estão identificadas na Figura nº 1 e obedecem à sistematização idealizada por Grob ⁽⁷⁾ :

I — Casos não-operáveis

1 — atresia dos ductos hepáticos, cístico e colédoco, com vesícula biliar normal;

2 — atresia dos ductos hepáticos;

3 — atresia de todos os elementos constituintes da árvore biliar extra-hepática.

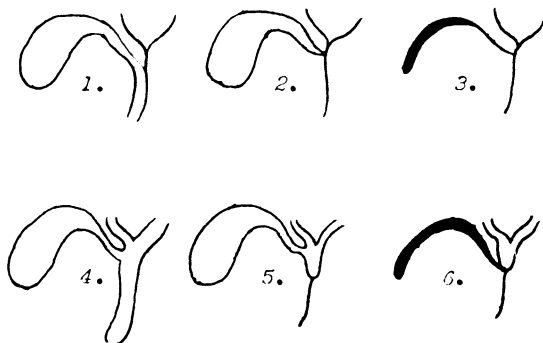


FIGURA Nº 1: — Identifica — de forma esquemática — as eventualidades patológicas identificáveis em casos de atresia das vias biliares extra-hepáticas. Verificamos: 1 — ATRESIA DOS CANAIS HEPÁTICOS; 2. — ATRESIA DOS CANAIS HEPÁTICOS E DO COLEDOCO; 3. — ATRESIA DA PORÇÃO DISTAL DO COLEDOCO; 4. — ATRESIA DO COLEDOCO; 5. — ATRESIA DO COLEDOCO, VESÍCULA BILIAR E CÍSTICO.

* Chefe do Departamento de Cirurgia — FMPA/UFRGS. Titular da Disciplina de Técnica Operatória e Cirurgia Experimental.

** Auxiliar de Ensino da Disciplina de Técnica Operatória e Cirurgia Experimental — FMPA/UFRGS.

II — Casos operáveis

4 — fechamento congênito da papila de Vater;

5 — atresia do ducto colédoco;

6 — atresia dos ductos cístico e colédoco, da vesícula biliar.

Na nossa casuística — fundamentada no estudo de 20 pacientes, portadores de atresia das vias biliares, tivemos a oportunidade de identificar as eventualidades demonstradas pela Figura nº 2.

Etiopatogenia

Como sabemos, pelos dados fornecidos pela embriologia, a via biliar extra-hepática é oriunda do tubo digestivo primitivo, de duas porções perfeitamente bem definidas:

a) da porção do tubo digestivo primitivo — situada cranialmente ao saco vitelino — derivam a vesícula biliar e os ductos hepáticos e colédoco;

b) da porção caudalmente situada em relação ao referido saco vitelino, origina-se o cístico e parte da vesícula biliar.

Os ductos biliares intra-hepáticos se formam à medida que se estruturam os lobos hepáticos.

Nas primeiras fases do desenvolvimento — a semelhança do que já vimos em relação ao tubo digestivo — a via biliar apresenta-se como um cordão sólido. Posteriormente, será restabelecida a luz, através de um mecanismo de vacuolização em tudo semelhante ao verificado no intestino primitivo. Num dado

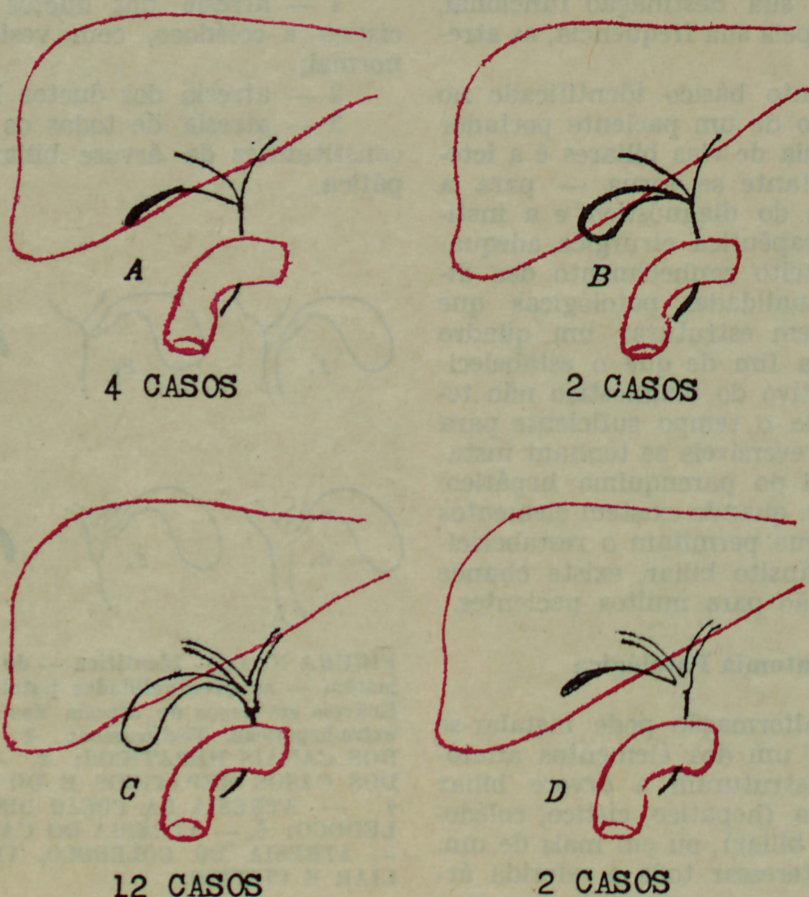


FIGURA Nº 2: — Estudo esquemático das alterações da morfologia da via biliar extra-hepática identificada nos nossos casos: A — ATRESIA TOTAL DA VIA BILIAR EXTRA-HEPÁTICA (4 casos); B — ATRESIA DOS CANAIS HEPÁ-

TICOS E DO COLEDOCO (2 casos); C — ATRESIA DO COLEDOCO, COM PERMEABILIDADE DO RESTO DA VIA BILIAR (12 casos); D — ATRESIA DO COLEDOCO, VESÍCULA BILIAR E CÍSTICO (2 casos).

momento, um determinado fator, de natureza e mecanismo desconhecido, interfere na evolução normal do processo de recanalização, estruturando, destarte, a atresia.

Embora o mecanismo acima referido seja o que provavelmente tenha sucedido e é aceito pela maioria dos AA., a presença de uma atresia biliar foi também atribuída a outros fatores, entre os quais citamos, uma peritonite fetal localizada e a sífilis congênita.

Quadro Clínico

O elemento fundamental, identificando no quadro clínico é representado pela **icterícia**. Esta pode estar ausente nos primeiros dias que sucedem ao nascimento, e a explicação reside no fato de que o organismo materno (fígado) eliminou os pigmentos biliares em circulação. Normalmente ela aparece entre o 9º ao 14º dias após o nascimento, e a sua coloração aumenta significativamente, até a coloração **esverdeada** da pele, característica de uma obstrução completa. O estudo físico e laboratorial das fezes e do plasma sanguíneos fornecem dados importantes no estabelecimento do diagnóstico. No que diz respeito à coloração, as fezes apresentam-se descoloradas (muitas vezes completamente brancas), e a urina grandemente escura. A pesquisa da **bilirubina** é negativa nas fezes e presente na urina. A urobilina não é identificada nem nas fezes nem na urina. A bilirubina plasmática apresenta-se **aumentada**, tanto na reação direta como na indireta. Os elementos sanguíneos apresentam-se dentro dos limites normais, sendo identificáveis — em aproximadamente 10% dos casos — células nucleadas vermelhas.

Diagnóstico Diferencial

O Quadro da página seguinte divulga — de forma esquemática — os dados que devem ser valorizados na determinação de uma atresia de vias biliares, em um determinado paciente portador de **interícia**. Na determinação do diagnóstico, devem ser analisadas a **Interícia neonatorum**, a **Eritroblastose fetal**, **Septicemia**, **Icterícia nuclear**, **Cardiopatia congênita**, **Sífilis congênita** e **Doença de Vinckel**, as quais induzem também o aparecimento da **icterícia**.

Tratamento

Sendo a atresia das vias biliares extra-hepáticas representada por uma obstrução completa da luz da mesma, o tratamento é **cirúrgico**. O procedimento técnico transoperatório procura sempre restabelecer o trânsito biliar, afastando o obstáculo morfológico que o caracteriza. A correção cirúrgica depende, no entanto, do grau e da localização do obstáculo. Assim somente naqueles casos nos quais existe permeabilidade dos hepáticos, cístico e saco vascular (Figura nº 1-5) é que o substrato anatômico permite uma reconstituição satisfatória do trânsito biliar. O tipo 4 da mesma Figura é extraordinariamente raro, e sua correção também é viável.

Basicamente, a intervenção consiste na execução de uma **derivação bilio-digestiva**. Os tipos mais frequentemente efetuados estão representados na Figura nº 3: em A — **COLEDOCO-DUODENOSTOMIA TÉRMINO-LATERAL**; em B — **COLECISTO-DUODENOSTOMIA TÉRMINO-LATERAL**. As intervenções acima referidas são simples e os resultados são mais positivos no segundo tipo (**COLECISTO-DUODENOSTOMIA**).

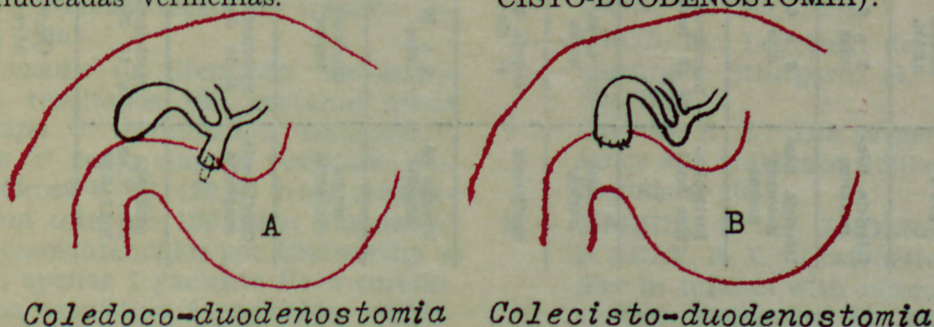


FIGURA Nº 3 — Demonstração esquemática dos tipos de reconstrução cirúrgica da via biliar: A — Coledoco-Duodenostomia Terminio-Lateral; B — Colecisto-Duodenostomia Terminio-Lateral.

TIPO	IDADE APAR.	COR DA PELE	FÍGADO E BAÇO	URINA	VAN DEN BERG	INDEX	SANGUE
Icterícia neonatorum	2 a 6 dias	amarelo ouro	—	urobilina	indireta	16	Células vermelhas nucleadas até 5%. Ocasionalmente, eritroblastose.
Icterícia neonatorum precoce	2 a 6 dias	amarelo escuro	—	urobilina	indireta	20	Células vermelhas aumentadas até 8%. Ocasionalmente, eritroblastose.
Eritroblastose fetal	nascimento a 48 horas	amarelo escuro a bronzeado. Petequias.	aumentados	urobilina bilirubina	bifásica	75	Células nucleadas entre 20 a 50%, mais eritroblastose. Meloblastos, Anemia macrocítica hipercrônica. Em 90% dos casos, CRIANÇA Rh —, MAE Rh — e PAI Rh —.
Icterícia nuclear	24 a 48 horas	amarelo escuro	—	urobilina	indireta	75	Nada
Septicemia	Depois do 4º dia	amarelo petequeia hemorr.	aumentados	normal ou urobilina	—	16	Células nucleadas em 5%. Desenvolve-se anemia, com aumento dos elementos da linha branca.
Doença de Winckel	4 a 12 dias	amarelo escuro cianose	—	urobilina sangue	indireta	75	Aumento dos elementos da linha branca, com anemia eventualmente presente.
Sífilis congênita	Qualquer tempo	icterícia variável. Lesões cutâneas	aumentados	urobilina bilirubina	bifásica	16	Pode dissimular uma eritroblastose. Wasserman positivo.
Cardiopatia congênita	nascimento a 14 dias	alguma icterícia geralmente cianose.	aumentados	urobilina	indireta	16	Células vermelhas nucleadas até 10%. Algumas vezes policitemia.
ATRESIA DAS VIAS BILIARES	nascimento a 14 dias	amarelo, tendendo para verde escuro.	aumentados	bilirubina fezes descoradas.	direta	100	Normalmente hemograma normal. Podem ser verificadas no entanto, células nucleadas vermelhas até 10%.

Quadro identificando de forma sumária o diagnóstico diferencial entre a atresia das vias biliares com outras eventualidades clínicas que condicionam o aparecimento de icterícia em seus portadores.

Alguns AA. são contra a realização de uma anastomose bilio-digestiva, argumentando que a conexão direta do colédoco ou do saco vesicular à luz intestinal condicionaria infecção ascendente. Este fato — que no adulto é bastante freqüente — raramente é observado no recém-nascido.

Gross ⁽⁸⁾ verificou em alguns de seus pacientes, que a obstrução da via biliar era condicionada pela presença de material espesso intraluminal. Nestes casos, indicou e realizou a irrigação dos ductos (com solução salina, através de um tubo colocado na vesícula biliar). Obteve, por este procedimento, em 26 oportunidades, recuperação dos pacientes. O mesmo A., em 31 casos, empregou um tratamento medicamentoso, consistindo basicamente na instilação duodenal de sulfato de magnésio (MgSO₄) a 25% e Decolin intravenoso. Em 16 oportunidades, este procedimento medicamentoso não forneceu resultados, e os pacientes foram submetidos a intervenção cirúrgica.

Resultados

Os resultados a serem obtidos no tratamento de uma atresia de vias biliares extra-hepática estão, evidentemente, em relação direta:

- 1 — Com a precocidade do estabelecimento do diagnóstico e estado geral do paciente;
- 2 — Com o grau de comprometimento hepático;
- 3 — Com a existência de elementos anatômicos que permitam a reconstituição do trânsito biliar.

O exame da literatura demonstra que os resultados são bastante maus neste tipo de tratamento. Duhamel ⁽⁵⁾ divulga 13 casos com 1 resultado positivo; Gross ⁽⁸⁾, 52 (26%) bons resultados, num total de 198 casos atendidos; dos 16 casos atendidos por Clatworthy e Cols. ⁽³⁾, apenas 1 paciente ficou curado. Na nossa casuística, 5 pacientes, submetidos a colecisto-dudenostomia, e nos quais as condições hepáticas foram consideradas satisfatórias, recuperaram mui-

to bem, sendo de salientar-se que um deles apresentava grande sintomatologia neurológica pela grande impregnação do tecido nervoso (o líquor apresentava-se com grande coloração amarela nítida). Os demais pacientes (15) casos) faleceram, 6 casos pela impossibilidade de correção cirúrgica, e 9 devido ao grande comprometimento do parênquima hepático (em 6 casos, o fígado apresentava-se com uma coloração verde-escura, e a linha de incisão — para a retirada do fragmento para estudo histo-patológico — não sangrava).

REFERÊNCIAS

- 1 — AHRENS, E. H. Jr.; HARRIS, R. C.; MacMAHON, H. E.: Atresia of intrahepatic bile ducts. *Pediatrics*, 8: 628, 1951.
- 2 — CLATWORTHY, H. W. McDONALD, V. G.: The diagnostic laparotomy in obstructive jaundice in infants. *Surg. Clin. N. Am.*, 36: 1545, 1956.
- 3 — CLATWORTHY, H. W.; McDONALD, V. G.: The diagnostic laparotomy in obstructive jaundice in infants. *Surg. Clin. N. Am.*, 36: 1545, 1956.
- 4 — DONOVAN, E. J.: Congenital atresia of the bile ducts. *Ann. Surg.*, 106: 737, 1937.
- 5 — DUHAMEL, B.: *Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson*. Paris, Masson, 1953.
- 6 — GELLIS, S. S.; GRAIG, J. M.; HSIA, D. Y. Y.: Prolonged obstructive jaundice in infancy. IV: Neonatal hepatitis. *Am. J. Dis. Child.*, 88: 285, 1954.
- 7 — GROB, M.: *Lehrbuch der Kinderchirurgie*. Stuttgart, G. T. Verlag, 1957.
- 8 — GROSS, R. E.: *The surgery of infancy and childhood*. Philadelphia, Saunders, 1953.
- 9 — HARRIS, R. S.; ANDERSEN, D. H.; DAY, R. L.: Obstructive jaundice in infants with normal biliary tree. *Pediatrics*, 13: 293, 1954.
- 10 — HAYS, D. M.; SNYDER, W. H.: Life-span in untreated biliary atresia. *Surgery*, 54: 373, 1963.

- 11 — HOLMES, J. B.: Congenital pliteration of the bile ducts: diagnosis and sugestions for treatment. *Am. J. Dis. Child.*, **11**: 405, 1916.
- 12 — HSIA, D. Y. Y.; GELLIS, S. S.: Prolonged obstructive jaundice in infancy. III: Liver function tests. *Am. J. Dis. Child.*, **85**: 13, 1953.
- 13 — HSIA, D. Y. Y.; PATTERSON, P.; ALLEN, F. H. Jr.; DIAMOND, L. K.; GELLIS, S. S.: Prolonged obstructive jaundice in infancy. *Pediatrics*, **10**: 243, 1952.
- 14 — KOOP, C. E.; KIESEWETTER, W. B.: Extrehepatic atresia of the bile ducts. *Ann. Surg.*, **139**: 506, 1954.
- 15 — LADD, W. E.: Congenital obstruction of the bile ducts. *Ann. Surg.* **102**: 742, 1935.
- 16 — LADD, W. E.; GROSS, R. E.: Surgical anastomoses between the biliary and intestinal tracts of children. *Ann. Surg.*, **112**: 51, 1940.
- 17 — LONGMIRE, W. P.; SANFORD, M. C.: Intrahepatic cholangiojejunostomy for biliary obstruction — further studies (4 cases). *Ann. Surg.*, **130**: 445, 1949.
- 18 — MOORE, T. C.: Congenital atresia of extrahepatic bile ducts. Report of 31 proved cases. *Surg., Gyn. & Obst.*, **96**: 215, 1953.
- 19 — NORRIS, W. J.; ROTHMAN, P. E.: Congenital obliteration of bile ducts. Report of a case treated succesfully by anastomosis of hepatic ducts to duodenum. *Am. J. Dis. Child.*, **81**: 681, 1951.
- 20 — PICKETT, L. K.; KROVETZ, L. J.: Pediatric surgery — a five year (1949-1954) review. *Pediatrics*, **16**: 504, 1955.
- 21 — ROSEMOND, C. P.; BURNETT, W. E.; BEECHER, R. M.: Congenital atresia of the common bile duct. *Am. J. Surg.*, **78**: 903, 1949.
- 22 — SANFORD, H. N.; GRULEE, C. G.: The newborn, in Brennemann's practice of pediatrics, vol I. Maryland, W. F. Pryor, s/c.
- 23 — STERLING, J. A.; LOWENBURG, H.: Observation of infants with hepatic duct atresia and use of artificial duct prosthesis. *Ped. Clin. of N. Am.*, **9**: 485, 1962.
- 24 — SWENSON, O.: Cirurgia pediátrica. Mexico, ed. Interamericana S. A., 1960.