



Trabalhos Científicos

Título: Recém-Nascido Com Atresia De Vias Biliares De Origem Embrionária

Autores: ALINE LIMA RIBEIRO (IPPMG/UFRJ), CLARA CAMPINHO PINHEIRO (IPPMG/UFRJ), ANA LUIZA MOURA CÊIA (IPPMG/UFRJ), ANA BEATRIZ DE MENEZES LIMA (IPPMG/UFRJ), GABRIEL ARAÚJO MALFITANO (IPPMG/UFRJ), GUILHERME DE CARVALHO ALVES (IPPMG/UFRJ), CARINA FIGUEIRA DE PAULA (IPPMG/UFRJ), MARIANA TSCHOEPKE AIRES (IPPMG/UFRJ), CAROLINA MONTEIRO CHALOUB (IPPMG/UFRJ), MARCIA ANGÉLICA BONILHA VALLADARES (IPPMG/UFRJ), JOSÉ CESAR DA FONSECA JUNQUEIRA (IPPMG/UFRJ), SILVIO DA ROCHA CARVALHO (IPPMG/UFRJ), MARIANA TROCCOLI REZENDE DE SOUZA (IPPMG/UFRJ), CRISTIANE RIBEIRO FERNANDES (IPPMG/UFRJ)

Resumo: Introdução A atresia de vias biliares extra-hepática (AVBEH) é uma condição esclerosante e inflamatória progressiva da árvore biliar que acomete 1 em cada 15000 nascidos vivos. Existem duas formas de AVBEH: forma embrionária ou sindrômica e a forma perinatal ou adquirida ou isolada. Geralmente com apresentação isolada, existe um subgrupo de AVBEH com anormalidades viscerais e vasculares associadas. O termo BASM refere-se à atresia biliar associada à má formação esplênica, podendo incluir desordem de lateralidade (heterotaxia) com má-formação cardíaca, anomalia vascular, situs inversus abdominal, má rotação intestinal, anomalias pancreáticas, poliesplenía e asplenia. Relato de caso: Ultrassom (USG) morfológico de 16 semanas de gestação evidenciou situs inversus abdominal e ausência de veia cava inferior. O pré-natal foi de alto risco e realizada cesariana eletiva, sem intercorrências. Paciente iniciou icterícia aos 10 dias de vida e com 56 dias, ainda se mantinha ictérico. Realizado USG com heterotopia associada a poliesplenismo, má formação da veia cava inferior e atresia de vias biliares extra-hepática. Descartadas infecções congênicas. Aventada a possibilidade de portoenterostomia de Kasai, porém, suspensa devido ao estágio avançado de fibrose. Realizada apenas biópsia hepática e após resultado histopatológico, encaminhado ao transplante hepático. Discussão: A atresia de vias biliares resulta da combinação de fatores pré-natais e neonatais, expressão de genes, exposição a infecções ou toxinas e alteração de resposta imune. O prognóstico na síndrome BASM é pior que na atresia biliar isolada. Isso suporta a hipótese de que nessa síndrome há uma doença hepática grave ou uma pior resposta à cirurgia de Kasai. Conclusão: A atresia de vias biliares é uma patologia cujo diagnóstico rápido garante melhor prognóstico ao paciente. O pediatra geral deve estar atento a esta patologia em suas duas formas de apresentação, sendo a síndrome BASM a forma menos frequente.