

WANESSA PEREIRA DE SOUZA

**ATRESIA DE VIAS BILIARES:
ANÁLISE DE 28 CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, como requisito para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2007**

WANESSA PEREIRA DE SOUZA

**ATRESIA DE VIAS BILIARES:
ANÁLISE DE 28 CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, como requisito para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

Coordenador do Curso: Prof. Dr. Maurício José Lopes Pereima

Professor Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza

Professor Co-orientador: Prof. Dr. Edevard José de Araújo

Florianópolis

Universidade Federal de Santa Catarina

2007

AGRADECIMENTOS

À minha família e amigos, pelo apoio e força nos períodos de desânimo e principalmente por proporcionarem os momentos mais divertidos de minha vida. Em especial àqueles que escolhi como pais, Noé e Cacilda, pelo amor, educação, oportunidades, exemplo de vida e preocupação com meu bem-estar. Agradeço a minha mãe também pelo apoio e força nas etapas finais da realização deste trabalho.

A Verônica e Larissa, minhas irmãs, amigas, companheiras, confidentes por serem tudo isso e muito mais.

Ao meu professor orientador, Dr. José Antonio de Souza, pelo exemplo de ética, dedicação à profissão e pelo auxílio fundamental para a realização deste trabalho de conclusão de curso.

À colega Juliana Antonioli Duarte, quem inicialmente idealizou este trabalho.

Aos funcionários do centro cirúrgico e serviço de arquivo médico do Hospital Infantil Joana de Gusmão pelo auxílio na coleta dos dados.

Aos meus colegas de turma por esses cinco anos de amizade e estudos compartilhados.

RESUMO

Introdução: a atresia de vias biliares (AVB), principal causa de colestase neonatal, é definida como obliteração completa de qualquer ducto biliar. O prognóstico depende da idade em que os pacientes são submetidos à portoenterostomia de Kasai, que deve ser efetuada de preferência antes de 60 dias de vida.

Objetivo: analisar os casos de AVB atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006.

Métodos: estudo retrospectivo, descritivo e transversal, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HIJG. Dados de 28 pacientes foram coletados em prontuários com contato telefônico para avaliação do seguimento.

Resultados: neste estudo houve predomínio do gênero feminino (64,3%). A mediana da idade de chegada foi de 65 dias e da idade à operação de 82. A maior parte dos pacientes eram procedentes da Grande Florianópolis ou do Sul Catarinense. Cem por cento dos oriundos do Oeste foram admitidos com mais de 120 dias. A sorologia para citomegalovírus (CMV) foi positiva na maioria dos casos. A exploração cirúrgica da árvore biliar e a colangiografia transoperatória foram os principais meios de confirmação diagnóstica. A portoenterostomia de Kasai foi a principal técnica empregada. Todos os operados com mais de 90 dias ou que apresentavam cirrose na primeira internação foram a óbito.

Conclusões: a presença de cirrose hepática e a idade avançada ao tratamento cirúrgico, maior do que 90 dias, pioraram o prognóstico. Sorologias positivas para CMV podem estar associadas a AVB.

ABSTRACT

Background: biliary atresia (BA), the main cause of neonatal cholestasis, is defined as a complete obliteration of any bile duct. The prognosis depends the age which patients are undergone to Kasai portoenterostomy, which may preferentially be done before sixty days of life.

Objective: analyzing the cases of BA diagnosed at Hospital Infantil Joana de Gusmão from January 1st, 1990 to December 31th, 2006.

Methods: retrospective, descriptive and transversal research, it was approved by Ethic Committee on Human Research. Records of twenty eight patients were analyzed. Then, phone calls were done to know their follow up.

Results: in this analysis, the female gender was predominant (64,3%). The median arrival age at the hospital was sixty-five days, and surgery median age was eight two. The majority number of patients came from Grande Florianópolis or Sul Catarinense. Hundred percent of Oeste patients were admitted older than hundred-twenty days. Cytomegalovirus (CMV) serology was positive in most of the patients. The biliary tree exploration and the intraoperative cholangiogram were the main ways to confirm diagnosis. Most patients were undergone to Kasai portoenterostomy. All patients older than ninety days at surgery or that ones who had cirrosis have died.

Conclusions: cirrosis and advanced age at surgery treatment have straightly influenced on prognosis. Positive CMV serologies may be associated with BA.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AVB	Atresia de vias biliares
CMV	Citomegalovírus
DNA	Ácido desoxirribonucléico
FA	Fosfatase alcalina
γ -GT	Gama-glutamilttransferase
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
HN	Hepatite neonatal
IgG	Imunoglobulina tipo G
IgM	Imunoglobulina tipo M
RNM	Ressonância nuclear magnética
SAME	Serviço de Arquivo Médico
TAP	Tempo de ativação da protrombina
Tc-99m DISIDA	Tecnécio <i>99m-labeled imino-diacetic acid analogue</i>
TGO	Transaminase glutâmica oxalacética
TGP	Transaminase glutâmica pirúvica
USG	Ultra-sonografia

LISTA DE TABELAS

- Tabela 1** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 conforme a idade à admissão hospitalar, segundo faixas etárias, em número (n) e percentual (%).9
- Tabela 2** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a procedência conforme mesorregiões de Santa Catarina, em número (n) e percentual (%).9
- Tabela 3** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a idade à admissão e a procedência, em número (n) e percentual (%). 10
- Tabela 4** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo os sinais e sintomas apresentados no momento de sua admissão, em número (n) e percentual (%). 10
- Tabela 5** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a presença de esplenomegalia ao exame físico e idade à admissão, em número (n) e percentual (%). 11
- Tabela 6** – Distribuição dos valores de exames de laboratório dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006, segundo média, mediana, mínimo e máximo. 11
- Tabela 7** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG entre 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a sorologia para CMV conforme classes de imunoglobulinas, em número (n) e percentual (%). 12

- Tabela 8** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo os exames solicitados na investigação diagnóstica, em número (n) e percentual (%).....12
- Tabela 9** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo os métodos que levaram à confirmação do diagnóstico em número (n) e percentual (%).....12
- Tabela 10** - Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a idade à operação conforme faixas etárias em número (n) e percentual (%).....13
- Tabela 11** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo técnicas cirúrgicas empregadas, em número (n) e percentual (%).....13
- Tabela 12** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo sobrevida em anos, conforme seguimento telefônico, em número (n) e percentual (%).....14
- Tabela 13** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a idade ao tratamento cirúrgico e a sobrevida, conforme contato telefônico, em número (n) e percentual (%).....15
- Tabela 14** – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a presença de cirrose hepática e óbito em número (n) e percentual (%).....15

LISTA DE ANEXOS

ANEXO I – Mesorregiões do estado de Santa Catarina.....	27
ANEXO II - Distribuição dos municípios de Santa Catarina em micro e mesorregiões.....	28

LISTA DE APÊNDICES

APÊNDICE I – Ficha de coleta de dados.....	31
APÊNDICE II – Termo de consentimento livre e esclarecido.....	33
APÊNDICE III – Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa em seres humanos do HJG.....	34

SUMÁRIO

FALSA FOLHA DE ROSTO.....	i
FOLHA DE ROSTO.....	ii
AGRADECIMENTOS.....	iii
RESUMO.....	iv
ABSTRACT.....	v
LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS.....	vi
LISTA DE TABELAS.....	vii
LISTA DE ANEXOS.....	ix
LISTA DE APÊNDICES.....	x
SUMÁRIO.....	xi
1 INTRODUÇÃO.....	1
2 OBJETIVO.....	5
3 MÉTODOS.....	6
3.1 Casuística.....	6
3.1.1 Critérios de inclusão.....	6
3.1.2 Critérios de exclusão.....	6
3.2 Procedimentos.....	6
3.2.1 Ficha de coleta de dados.....	7
3.2.1.1 Dados de identificação.....	7
3.2.1.2 Quadro clínico e comorbidades.....	7
3.2.1.3 Exames de laboratório.....	7
3.2.1.4 Exames de imagem.....	7
3.2.1.5 Biópsia.....	8
3.2.1.6 Conduta cirúrgica.....	8
3.2.1.7 Evolução e seguimento.....	8
3.2.2 Seguimento telefônico.....	8
3.3 Análise dos dados.....	8
4 RESULTADOS.....	9
5 DISCUSSÃO.....	17

6	CONCLUSÕES.....	22
	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	23
	NORMAS ADOTADAS.....	26
	ANEXOS.....	27
	APÊNDICES.....	31

1. INTRODUÇÃO

A colestase neonatal, caracterizada por aumento plasmático da bilirrubina conjugada em níveis superiores a 2 mg% ou correspondentes a 20% ou mais da bilirrubina total, ainda permanece como importante desafio diagnóstico.¹ Pode ser decorrente de desordens de origem intra ou extra-hepática. Entre as primeiras estão as causas infecciosas (citomegalovírus, rubéola, toxoplasmose, hepatite B, parvovírus B19), metabólicas (tirosinemia, galactosemia), endócrinas (hipotireodismo), genéticas (Down, outras trissomias), desordens na embriogênese (Síndrome de Alagille, má-formação da placa ductal), associadas a toxinas ou drogas (nutrição parenteral), entre outras. As desordens extra-hepáticas são representadas pela atresia de vias biliares (AVB), cisto de colédoco, colangite esclerosante e coledocolitíase.² Dentre as variadas causas de colestase neonatal pode-se destacar a AVB e hepatite neonatal (HN), que juntas correspondem à cerca de 70 a 80% dos casos.^{3,4} Contudo, é importante a diferenciação precoce entre estas duas etiologias, uma vez que a idade ao tratamento cirúrgico é um dos principais fatores prognósticos da AVB.

A AVB é a causa mais freqüente de colestase neonatal.^{5,6} Doença exclusiva da infância, inicia no período perinatal, é definida como colangiopatia inflamatória progressiva que determina fibrose e obliteração completa, de parte ou da totalidade, das vias biliares extra-hepáticas.^{6,7} Sua incidência é de 1 para cada 8.000 a 12.000 nascidos vivos, com discreto predomínio no sexo feminino (1,4:1).^{8,9} Não há descrição de expressão familiar, com discordância em gêmeos monozigóticos¹⁰.

Diferentes teorias têm sido aventadas para definir a etiologia da AVB que, todavia, ainda permanece desconhecida. Dentre diversos mecanismos sugeridos, cinco são apontados pela literatura como possivelmente envolvidos na patogênese: (I) defeito na morfogênese do trato biliar, (II) defeito na circulação fetal/ pré-natal, (III) exposição a toxinas, (IV) infecções virais (citomegalovírus, rotavírus, reovírus tipo 3) e (V) alteração na regulação imunológica e inflamatória.^{6,9}

De acordo com o ducto biliar acometido pela atresia, esta pode ser classificada em três tipos segundo Kasai: Tipo I: atresia de colédoco; Tipo IIa atresia de hepático comum; Tipo IIb: atresia de colédoco, cístico e hepático comum; Tipo III: atresia de colédoco, cístico e hepático comum, sem ductos para anastomoses no *porta-hepatis*.³

A doença pode se manifestar através de duas formas clínicas: embrionária ou fetal (congenita para alguns autores) e adquirida. A primeira corresponde a 35% dos casos e apresenta icterícia colestática precoce, desde o nascimento, associada a anomalias congênitas e ausência de ductos biliares remanescentes no ligamento hepático. Na forma adquirida, por outro lado, a colestase inicia algumas semanas após, com intervalo livre de icterícia após o nascimento e não há associação com malformações.⁹ *Situs inversus (parcialis ou totalis)*, ausência de veia cava inferior, má-rotação intestinal, poliesplenia ou asplenia, malformação dos septos atrial ou ventricular são os principais defeitos congênitos relacionados com AVB. Em um menor número de casos (1 a 2%) alguma anomalia cromossômica pode ser encontrada, como trissomias do 13 e do 18.^{3, 11}

Ocorre icterícia progressiva que se prolonga além do 14^o dia de vida, acompanhada por acolia fecal persistente e colúria. Em virtude do alto débito urinário do neonato, há maior diluição dos pigmentos biliares na urina, o que dificulta a percepção e relato de colúria pelas mães. Ao exame físico, os achados são de icterícia verdínica e hepatomegalia com gradativo aumento de consistência. Outros sinais e sintomas como baixo ganho ponderal, sangramento digestivo, esplenomegalia, ascite ou circulação colateral, podem estar presentes ao primeiro exame, mas infelizmente estão relacionados a estágios avançados da doença.^{2, 3, 5, 8, 9}

Na vigência de um quadro colestático habitualmente são solicitadas sorologias para hepatite B, sífilis, toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus (CMV) além de teste do suor e eletroforese de proteínas com o intuito de pesquisar infecções, fibrose cística ou deficiência de alfa-1 antitripsina, respectivamente. Contudo, a investigação para AVB não deve ser retardada pelo aguardo dos resultados de tais exames.^{3, 4, 12}

Na AVB ocorre hiperbilirrubinemia com preponderância da fração conjugada, sem que o predomínio da fração não-conjugada exclua do diagnóstico. Em geral, os valores da bilirrubina total estão entre 6 e 12 mg/dL com 50 a 60% de bilirrubina direta. A fosfatase alcalina (FA), produzida pelas células dos canalículos biliares e pelos ossos, eleva-se em doenças das vias biliares e em algumas enfermidades ósseas, assim como a gama-glutamilttransferase (γ -GT), proteína dos canalículos, tem seus níveis aumentados nos quadros colestáticos. Ambas se alteram na AVB.^{2, 3}

Na investigação inicial da doença, a ultra-sonografia (USG) pode auxiliar no diagnóstico diferencial quando mostra, por exemplo, cisto de colédoco, mas também é importante no diagnóstico definitivo da AVB. A descrição do sinal do cordão triangular, uma imagem triangular ou tubular com densidade ecogênica justa cranial à bifurcação da veia porta, corresponde à fibrose do *porta-hepatis*¹³⁻¹⁷ e é altamente específico para AVB (100%

de especificidade e 85% de sensibilidade).¹ Outros achados ultra-sonográficos tais como vesícula biliar ausente ou de dimensões diminuídas ou ausência de contratilidade da mesma após refeições são sugestivos, mas não confirmam o diagnóstico.

A cintilografia hepatobiliar com o radioisótopo Tecnécio 99m-DISIDA (Tc99m ligado ao 2,6-diisopropil)³ avalia a função hepática e a perviedade das vias biliares; a primeira é normal ao evidenciar adequada concentração do radiofármaco no parênquima, enquanto a segunda é avaliada pela excreção do radiotraçador nas vias biliares com contraste subsequente do duodeno. Para o diagnóstico de AVB, a ausência de excreção do radiofármaco até o intestino apresenta alta sensibilidade (97 a 100%), porém com baixa especificidade (35%).¹ Em vista disso, a excreção do radiofármaco exclui AVB, mas a sua ausência não confirma o diagnóstico e requer investigação complementar.

A colangiorressonância, ressonância nuclear magnética (RNM) com reconstrução das vias biliares, também auxilia no diagnóstico ao evidenciar com detalhes a anatomia da árvore biliar. Em um estudo elaborado por Han *et al.*¹⁸ a colangiorressonância apresentou 100% de sensibilidade com 96% de especificidade.

A avaliação histopatológica do fragmento hepático obtido por meio de biópsia mostra proliferação ductal portal, colestase intra-canalicular acentuada, colestase com ductos neoformados, trombos biliares, fibrose portal e periportal e infiltrado inflamatório. No entanto, tais eventos estão ausentes em biópsias de neonatos até 4 semanas de vida, o que dificulta o diagnóstico através de biópsia hepática em pacientes jovens.¹ Apresenta sensibilidade e especificidade de 85 a 95%.^{3,19}

A colangiografia pode ser realizada por ressonância nuclear magnética, por via endoscópica, percutânea²⁰ ou durante o ato cirúrgico. A colangiografia operatória é indicada quando outros exames complementares não permitem o diagnóstico definitivo. Ao confirmar AVB, pela ausência de opacificação de qualquer ducto biliar, deverá ser procedido em seguida o tratamento cirúrgico.^{3,12}

Desde a primeira descrição da doença (Thompson – 1891) e da descoberta de ductos intra-hepáticos e hepáticos patentes (Holmes – 1916), diferentes tentativas de drenagem biliar foram sugeridas para o tratamento.⁹ Somente em 1959, Kasai e Suzuki publicaram a portoenterostomia, técnica cirúrgica que revolucionou o prognóstico e que se tornou o procedimento de primeira escolha em pacientes portadores de AVB. A portoenterostomia de Kasai consiste em excisão cirúrgica das vias biliares atresicas até o *porta hepatis* com anastomose deste a uma alça longa de jejuno em Y de Roux.^{21, 22} Outras técnicas foram descritas na tentativa de diminuir a incidência de colangite, principal complicação pós-

operatória, entretanto requerem estomia cutânea (Sawaguchi, Suruga, Kasai II, Lilly-Altman) procedimento que acaba por dificultar o transplante hepático, caso seja necessário posteriormente.⁵

Nos pacientes submetidos à operação até 60 dias de vida, um terço permanece livre de icterícia, um terço desenvolve falência hepática rápida e progressiva com necessidade de transplante hepático precoce e o outro terço será transplantado a partir de 2 anos de idade.²³

A sobrevida dos pacientes com AVB não tratados é em média de 15 meses. O óbito em geral é decorrente de complicações associadas à hipertensão portal e à cirrose hepática.² Com a cirurgia de Kasai e com o advento do transplante hepático, o prognóstico foi modificado substancialmente, com melhora da qualidade de vida e da sobrevida. Os pacientes operados que apresentam maior grau de fibrose, malformação congênita associada, complicações pós-operatórias ou, principalmente, idade maior do que 60 dias ao tratamento cirúrgico possuem pior prognóstico pós-portoenterostomia.^{7, 24} A principal complicação pós-operatória é a colangite, que deve ser suspeitada em pacientes que evoluem com febre no pós-operatório tanto imediato quanto tardio. É tratada com antibioticoterapia endovenosa e hidratação e não há indicação para reoperações, pois dificultam o transplante. Sua recorrência piora o prognóstico, por isso tem-se tentado a prevenção com antibióticos profiláticos e corticoesteróides, sem, no entanto, haver estudos que comprovem sua eficácia.¹²

A AVB é a principal indicação de transplante hepático em crianças. É efetuado em casos de falência da cirurgia de Kasai ou como primeira intervenção em pacientes com idade avançada ao diagnóstico. Em virtude do reduzido número de órgãos inteiros destinados à doação, opções cirúrgicas foram desenvolvidas para aumentar o número de transplantes: redução do fígado de doador cadáver (utilização do lobo esquerdo para transplante), transplante compartilhado (lobo direito é destinado a receptor adulto, enquanto o esquerdo, para criança) e a doação intervivos (lobo ou segmentos esquerdos oriundos de doador vivo relacionado). Todas estas técnicas, principalmente a doação intervivos, foram responsáveis por importante diminuição da mortalidade de pacientes na lista de espera para transplantes.²⁵

A idade da criança ao realizar a portoenterostomia e de Kasai é o principal fator prognóstico da doença.^{7, 24} Desta maneira, neste estudo tentou-se identificar os fatores responsáveis pelo atraso do diagnóstico e, conseqüentemente, do tratamento que ocorrem em nosso meio para que possam ser corrigidos.

2. OBJETIVO

Analisar os casos de atresia de vias biliares atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006.

3. MÉTODOS

Estudo retrospectivo, descritivo e transversal, realizado no Hospital Infantil Joana de Gusmão, localizado em Florianópolis – Santa Catarina, com aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HJG (projeto número 033A/2005) em 07 de outubro de 2005.

3.1 Casuística

Neste estudo procurou-se identificar os casos de AVB atendidos no HJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006. Os pacientes foram selecionados a partir de busca pelo diagnóstico de AVB, icterícia ou colestase neonatal em livros que contêm registros de todas as cirurgias efetuadas no hospital e nos registros de internação do Serviço de Arquivo Médico (SAME). Ao final desta pesquisa chegou-se a um número de 73 prontuários, que foram então revisados, com diagnóstico final de AVB em 29 destes.

3.1.1 Critérios de inclusão

Pacientes com diagnóstico confirmado de AVB atendidos no HJG no período determinado.

3.1.2 Critérios de exclusão

Foram excluídos do estudo aqueles pacientes sem confirmação do diagnóstico pelos métodos habituais e 1 paciente cujo prontuário apresentava-se preenchido de maneira insuficiente.

3.2 Procedimentos

Foram analisados os vinte e nove prontuários dos pacientes com diagnóstico confirmado e aplicada ficha de coleta de dados (Anexo I) composta por dados de identificação, quadro clínico, comorbidades, exames de laboratório e imagem, biópsia hepática, conduta cirúrgica, evolução e seguimento. Após a coleta dos dados, tentou-se entrar em contato com as famílias dos pacientes com o objetivo de avaliar o seguimento.

3.2.1 Ficha de coleta de dados

3.2.1.1 Dados de identificação

Foram coletados: nome, gênero (masculino ou feminino), data de nascimento, registro hospitalar, nome dos pais, endereço, telefone, procedência e data de admissão no HIJG.

A data de nascimento foi documentada para que fosse possível o cálculo da idade (em dias) à admissão hospitalar e ao tratamento cirúrgico. Os pacientes foram distribuídos em quatro grupos de acordo com a idade: (I) ≤ 60 , (II) 61-90, (III) 91-120 e (IV) >120 dias.^{7,9}

O nome dos pais, endereço e telefone foram registrados com o objetivo de posterior contato telefônico para análise do seguimento dos pacientes e consentimento para participação do estudo.

A procedência foi classificada em mesorregiões do estado de Santa Catarina conforme o IBGE (Anexo II) de acordo com o município de origem (Anexo III).

3.2.1.2 Quadro clínico e comorbidades

Avaliou-se a presença de icterícia, colúria, acolia fecal, ascite, sangramento digestivo, hepatomegalia, esplenomegalia ou outros sintomas, além da presença de anomalias congênitas ou comorbidades associadas.

3.2.1.3 Exames de laboratório

Foram descritos resultados de tempo de ativação da protrombina (TAP), bilirrubinas totais e frações, fosfatase alcalina (FA), gama-glutamilttransferase (γ -GT), transaminase glutâmica oxalacética (TGO) e transaminase glutâmica pirúvica (TGP), além de sorologia para CMV. Os resultados dos exames foram analisados conforme os valores de referência empregados pelo laboratório do HIJG.

3.2.1.4 Exames de imagem

Selecionaram-se as datas, resultados e laudos dos exames de imagem utilizados na rotina diagnóstica: ultra-sonografia, colangiorressonância, colangiografia trans-operatória e/ou cintilografia hepática.

3.2.1.5 Biópsia

Pesquisou-se se foi realizada durante a investigação. Em casos afirmativos, buscou-se anotar os principais achados à micro e macroscopia e a conclusão do patologista.

3.2.1.6 Conduta cirúrgica

Os parâmetros observados foram a data ao tratamento cirúrgico, operação realizada e resultado do anatomopatológico.

3.2.1.7 Evolução e seguimento

Avaliou-se o desenvolvimento de colangite, cirrose, necessidade de transplante hepático e óbito, com observação da idade e tempo de pós-operatório em que ocorreram. Para avaliação da sobrevida, os pacientes foram distribuídos em quatro grupos de acordo com a idade: (I) < 1 ano, (II) 1 | 3 anos, (III) 3 | 5 anos e (IV) \geq 5 anos.²⁶ A necessidade de transplante hepático e o óbito foram considerados como insucesso do procedimento cirúrgico.

3.2.2 Seguimento telefônico

A partir do número de telefone registrado na ficha de internação do paciente, do nome dos pais e do endereço, buscou-se em serviços de auxílio à lista telefônica o número de telefone atual das famílias. Foram então realizados telefonemas nos quais a pesquisadora e professor orientador do estudo foram identificados, explicaram o objetivo do trabalho e a privacidade dos dados obtidos, além do questionamento sobre a concordância em participar do estudo. Procurou-se obter dados sobre presença de icterícia ou acolia fecal, evolução para transplante ou óbito, dentre outros.

3.3 Análise dos dados

Os dados foram analisados com auxílio dos programas EpiData[®] e EpiData Analysis[®] e apresentados em número e percentual.

4. RESULTADOS

No período entre 1º de janeiro de 1990 e 31 de dezembro de 2006 foram diagnosticados 29 casos de atresia de vias biliares no Hospital Infantil Joana de Gusmão. Em decorrência do preenchimento insuficiente de um dos prontuários, neste estudo foram analisados 28 casos, dos quais 18 (64,3%) eram do gênero feminino e 10 (35,7%) do masculino. A proporção entre meninas e meninos foi de 1,8: 1.

Tabela 1 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 conforme a idade à admissão hospitalar, segundo faixas etárias, em número (n) e percentual (%).

Idade à admissão hospitalar	n	%
≤ 60 dias	12	42,9
61-90 dias	9	32,1
91-120 dias	3	10,7
>120 dias	4	14,3
Total	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

A idade das crianças à admissão hospitalar foi, em média, de 81,7 dias, com mediana de 65, mínimo de 8 e máximo de 256.

A média de idade dos pacientes que chegaram até 60 dias de vida foi de 39,5, com mediana de 45, mínimo de 8 e máximo de 60 dias. Os pacientes com idade superior a 120 dias no momento da admissão apresentavam 138, 217, 237 e 256 dias.

Tabela 2 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a procedência conforme mesorregiões de Santa Catarina, em número (n) e percentual (%).

Procedência	n	%
Grande Florianópolis	9	32,1
Norte Catarinense	3	10,7
Oeste Catarinense	2	7,2
Sul Catarinense	10	35,7
Vale do Itajaí	4	14,3
Total	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Tabela 3 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a idade à admissão e a procedência, em número (n) e percentual (%).

Idade à admissão \ Procedência	≤ 60 dias		61-90 dias		91-120 dias		>120 dias		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Grande Florianópolis	5	55,6	2	22,2	2	22,2	0	0	9	100,0
Norte Catarinense	0	0	3	100,0	0	0	0	0	3	100,0
Oeste Catarinense	0	0	0	0	0	0	2	100,0	2	100,0
Sul Catarinense	6	60,0	2	20,0	1	10,0	1	10,0	10	100,0
Vale do Itajaí	1	25,0	2	50,0	0	0	1	25,0	4	100,0
Total	12	42,9	9	32,1	3	10,7	4	14,3	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Tabela 4 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo os sinais e sintomas apresentados no momento de sua admissão, em número (n) e percentual (%).

Quadro clínico	n	%
Icterícia	28	100,0
Acolia/hipocolia	28	100,0
Colúria	23	82,1
Hepatomegalia	23	82,1
Esplenomegalia	16	57,1
Ascite	1	3,6
Sangramento digestivo	2	7,1
Circulação colateral	1	3,6

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Tabela 5 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a presença de esplenomegalia ao exame físico e idade à admissão, em número (n) e percentual (%).

Idade à admissão	Esplenomegalia				Total	
	Sim	%	Não	%	n	%
≤ 60 dias	4	33,3	8	66,7	12	100,0
61-90 dias	5	55,6	4	44,4	9	100,0
91-120 dias	3	100,0	0	0,0	3	100,0
>120 dias	4	100,0	0	0,0	4	100,0
Total	16	57,1	12	42,9	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Em três pacientes (10,7%) foram confirmadas alterações congênicas: *situs inversus totalis*, má-rotação intestinal e *situs inversus parcialis* associado a má-rotação de cólon. Um caso de alteração cromossômica foi encontrado na pesquisa, com diagnóstico de síndrome de Turner, cariótipo 46X, del X (p11 – pter).

Tabela 6 – Distribuição dos valores de exames de laboratório dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006, segundo média, mediana, mínimo e máximo.

Exame	n*	Média	Mínimo	Mediana	Máximo
Bilirrubina total (mg/dL)	28	12,9	5,4	10,8	31,8
Bilirrubina conjugada (mg/dL)	28	8,7	3,0	8,1	21,0
Bilirrubina não conjugada (mg/dL)	28	4,2	0,4	3,1	17,4
TAP [†] (%)	25	86,4	10,0	100,0	100,0
TGO [‡] (UI/L)	27	201,9	31,0	177,0	690,0
TGP [§] (UI/L)	27	182,9	23,0	133,0	901,0
FA (UI/dL)	20	655,4	117,0	436,5	2712,0
γ-GT [¶] (UI/L)	20	702,0	49,0	463,5	2534,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

*n: número de pacientes cujos resultados dos exames estavam referidos no prontuário.

[†]TAP: tempo de ativação da protrombina.

[‡]TGO: transaminase glutâmica oxalacética.

[§]TGP: transaminase glutâmica pirúvica.

^{||}FA: fosfatase alcalina.

[¶]γ-GT: gama-glutamilttransferase.

Tabela 7 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG entre 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a sorologia para CMV conforme classes de imunoglobulinas, em número (n) e percentual (%).

Sorologia para CMV*	n	%
IgG negativo IgM negativo	2	7,1
IgG positivo IgM negativo	14	50,0
IgG positivo IgM positivo	5	17,9
IgG negativo IgM positivo	1	3,6
Não solicitado	6	21,4
Total	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

*CMV: citomegalovírus

Tabela 8 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo os exames solicitados na investigação diagnóstica, em número (n) e percentual (%).

Exames	n	%
Ultra-sonografia	24	85,7
Cintilografia	18	64,3
Colangiografia trans-operatória	9	32,1
Biópsia	10	35,7
Colangiorressonância	1	3,6

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Tabela 9 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo os métodos que levaram à confirmação do diagnóstico em número (n) e percentual (%).

Confirmação do diagnóstico	n	%
Ultra-sonografia	1	3,6
Colangiorressonância	1	3,6
Biópsia	4	14,2
Colangiografia trans-operatória	7	25,0
Cirurgia	15	53,6
Total	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Quinze (53,6%) pacientes tiveram o diagnóstico firmado durante o trans-operatório pelo reconhecimento da atresia biliar à inspeção, sem necessidade de realização de colangiografia. Um paciente submetido a colangiografia trans-operatória teve o diagnóstico confirmado posteriormente, pois, quando foi realizada, ocorreu extravasamento do contraste. Outro paciente submetido a colangiografia já tinha o diagnóstico firmado por biópsia prévia.

Tabela 10 - Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a idade à operação conforme faixas etárias em número (n) e percentual (%).

Idade à operação	n	%
≤ 60 dias	5	17,9
61-90 dias	11	39,3
91-120 dias	5	17,9
>120 dias	3	10,6
Não realizada	4	14,3
Total	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

A idade média ao tratamento cirúrgico dos 24 pacientes submetidos à operação foi de 85,2 dias, com mediana de 82, mínimo de 21 e máximo de 157 dias.

Tabela 11 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo técnicas cirúrgicas empregadas, em número (n) e percentual (%).

Cirurgia realizada	n	%
Kasai	22	78,5
Sawagushi*	1	3,6
Hepaticocolecistostomia†	1	3,6
Encaminhado para transplante	4	14,3
Total	28	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

* Técnica empregada em paciente com atresia biliar submetido à cirurgia no ano de 1991.

† Realizada em paciente com atresia do ducto hepático comum.

Quatro pacientes (14,3%) foram encaminhados para transplante como primeira opção terapêutica em decorrência da idade avançada à admissão e ao diagnóstico. Um destes pacientes, admitido no HIJG com 108 dias de vida, foi a óbito durante sua terceira internação hospitalar sem ter realizado o transplante. Os demais chegaram ao HIJG com 217, 237 e 256 dias e não foi conseguido contato para confirmar a realização do transplante.

Nos exames anatomopatológicos dos pacientes (n=24), foram identificados sinais de AVB em 12 casos (12/24); em dois deles já havia cirrose biliar secundária. Em um dos exames (1/24), a diferenciação entre AVB e HN foi difícil, por se tratar de biópsia realizada precocemente. Onze resultados de anatomopatológico não foram encontrados nos prontuários.

Em 13 pacientes foi confirmada cirrose hepática (46,4%), seja por biópsia pré-operatória, seja pelo aspecto macroscópico no trans-operatório, pelo anatomopatológico ou necropsia (1 caso). Quatro pacientes evoluíram com colangite no pós-operatório.

Dos 28 pacientes, oito foram a óbito durante a internação hospitalar. Dentre os 20 restantes, conseguiu-se realizar contato telefônico com 11 famílias, com confirmação de óbito de 4 pacientes.

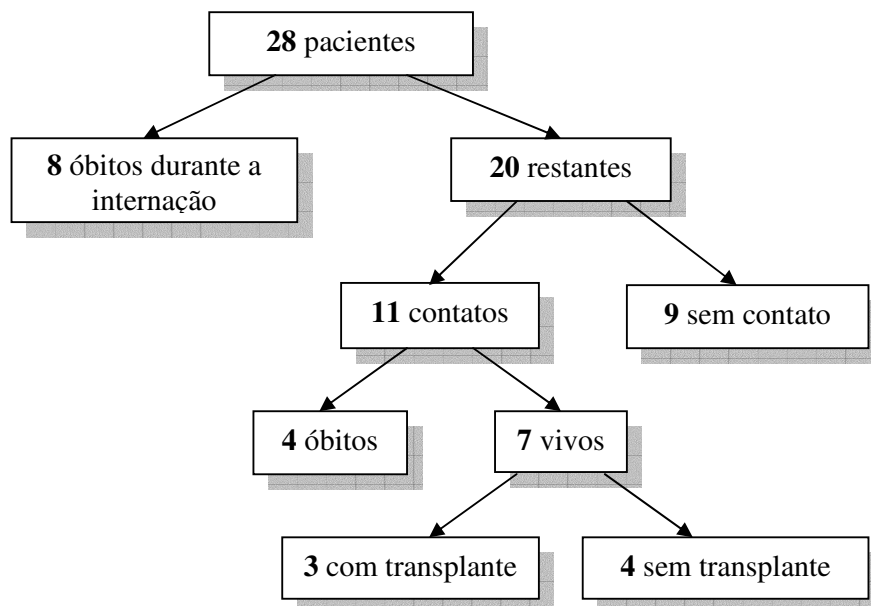


Figura 1 – Evolução dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006, após contato telefônico com as famílias.

Para elaboração das tabelas 12, 13 e 14, foram considerados somente os pacientes com seguimento (n=19). Destes, 7 estão vivos (36,8%) e 12 mortos (63,2%).

Tabela 12 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo sobrevida em anos, conforme seguimento telefônico, em número (n) e percentual (%).

Sobrevida	Vivo sem transplante		Vivo com transplante		Óbito		Total	
	n	%	n	%	%	n	%	n
< 1 ano	2	22,2	0	0,0	7	77,8	9	100,0
1 3 anos	1	50,0	0	0,0	1	50,0	2	100,0
3 5 anos	0	0,0	3	50,0	3	50,0	6	100,0
≥ 5 anos	1	50,0	0	0,0	1	50,0	2	100,0
Total	4	21,0	3	15,8	12	63,2	19	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

A média de idade dos pacientes vivos (n=7) foi de 32 meses, com mediana de 41 meses. O paciente mais jovem apresentava 5 meses de idade e o com maior tempo de seguimento estava com 5 anos e 8 meses quando foi realizado o contato telefônico.

A média de idade ao óbito (n=12) foi de 21 meses, com mediana 6 meses. A média de tempo de pós-operatório em que os óbitos ocorreram foi de 19 meses, porém com mediana de 3 meses, com variação de óbito desde o primeiro dia de pós-operatório até 5 anos após a cirurgia de Kasai.

O transplante hepático foi efetuado em 6 pacientes. Destes, 3 (50%) estão vivos, 2 (33,33%) foram óbito e com o outro paciente não foi conseguido contato .

Tabela 13 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a idade ao tratamento cirúrgico e a sobrevida, conforme contato telefônico, em número (n) e percentual (%).

Idade à operação	Sobrevida		Vivo sem transplante		Vivo com Transplante		Óbito		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
≤ 60 dias	1	25,0	2	50	1	25,0	4	100,0		
61-90 dias	3	37,5	1	12,5	4	50,0	8	100,0		
91-120 dias	0	0,0	0	0,0	3	100,0	3	100,0		
>120 dias	0	0,0	0	0,0	3	100,0	3	100,0		
Não realizado	0	0,0	0	0,0	1	100,0	1	100,0		
Total	4	21,0	3	15,8	12	63,2	19	100,0		

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Tabela 14 – Distribuição dos pacientes portadores de AVB atendidos no HIJG no período de 1º de janeiro de 1990 a 31 de dezembro de 2006 segundo a presença de cirrose hepática e óbito em número (n) e percentual (%).

Cirrose hepática	Óbito				Total	
	Sim	%	Não	%	n	%
Sim	9	100,0	0	0,0	9	100,0
Não	3	30,0	7	70,0	10	100,0
Total	12	63,2	7	36,8	19	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 1990-2006.

Grande parte dos óbitos (n=12) foi decorrente de complicações próprias da AVB (n=9), como cirrose, insuficiência hepática ou hipertensão portal. Um dos pacientes foi a óbito no primeiro dia de pós-operatório de transplante hepático e 2 em internação hospitalar por broncopneumonia.

5. DISCUSSÃO

A atresia de vias biliares, principal causa extra-hepática de colestase neonatal^{5, 6}, é definida como obliteração completa de qualquer segmento das vias biliares, desde o *porta hepatis* até o colédoco.^{6, 7} Ocorre icterícia persistente, além do 14º dia de vida, acolia fecal, colúria, hepatomegalia, entre outros sinais e sintomas.² É a principal indicação de transplante hepático em crianças.^{25, 27} O prognóstico da doença depende da associação com malformações congênicas e fundamentalmente da idade em que os pacientes são submetidos à portoenterostomia de Kasai, que deve ser efetuada o mais precocemente possível, de preferência antes de 60 dias de vida.^{7, 24}

Em estudos epidemiológicos realizados na Suécia¹⁰ e no Reino Unido²⁸ houve discreto predomínio do número de casos no gênero masculino. No entanto, outros estudos^{2, 3, 8, 29-35} mostraram maior frequência de AVB no feminino. Nesta pesquisa o maior número de pacientes eram do gênero feminino, com proporção de 1,8:1, semelhante ao referido na literatura.

Segundo Mc Kiernan *et al.*²⁸ a mediana de idade de chegada dos pacientes portadores de AVB em centros de referência do Reino Unido foi de 40 dias, com mínimo de 5 e máximo de 281 dias. Nesse estudo, a mediana da idade à admissão no HIJG foi de 65 dias, mínimo de 8 e máximo de 256 dias. Cerca de 57,1% dos pacientes foram admitidos com mais de 60 dias de vida (Tabela 1), o que mostra que os pacientes chegaram ao HIJG com idade superior à ideal para realização do tratamento cirúrgico. O atraso no encaminhamento dos pacientes pode ser decorrente de manejo incorreto da icterícia por parte dos pediatras, com repetidas consultas para avaliação de icterícia “fisiológica” e “do leite materno”, além da pouca disponibilidade de leitos em centros de referência.⁴

Fischler *et al.*¹⁰, em estudo com população sueca, descreveram um menor número de casos de AVB na população rural quando comparada à urbana. Sugeriram que este achado pudesse ser devido a divergentes condições sócio-econômicas entre os grupos, que levariam a diferente exposição de um grupo ou outro a toxinas, vírus ou fatores ambientais. Segundo estudo efetuado na França por Chardot *et al.*³¹ não houve relação entre urbanização e incidência de AVB. Nessa pesquisa, a maior parte dos pacientes (67,8%) eram procedentes das mesorregiões da Grande Florianópolis e Sul Catarinense (Tabela 2). É pouco provável que o menor número de pacientes oriundos das outras regiões (Oeste, Norte e Vale do Itajaí) seja

explicado por uma menor incidência da AVB nestes locais. Possivelmente isto ocorreu em virtude da dificuldade de encaminhamento dos pacientes, pelo referenciamento dos casos suspeitos de AVB para outros centros com serviço de cirurgia pediátrica ou até mesmo pelo óbito dos pacientes antes de serem encaminhados.

Ao correlacionar a idade de chegada ao HIJG com a procedência (Tabela 3) pôde-se perceber que mais da metade dos pacientes da Grande Florianópolis (55,6%) e do Sul Catarinense (60%) foram admitidos com idade menor do que 60 dias. Por outro lado, os dois pacientes (100%) oriundos do Oeste Catarinense chegaram ao HIJG com mais de 120 dias de vida. Essa discrepância entre as idades à admissão poderia ser relacionada à distância entre o Oeste Catarinense e Florianópolis, com dificuldade para encaminhamento ou pelo acompanhamento ambulatorial de pacientes com icterícia neonatal prolongada além do 14º dia de vida, sem investigação complementar.

Em estudos realizados por Carceller *et al.*³⁰ e Baerg *et al.*²⁹, à admissão hospitalar, 100% dos pacientes estavam icterícios. Nesse estudo, assim como o descrito na literatura, todos os pacientes apresentavam icterícia (Tabela 4).

Segundo Carceller *et al.*³⁰, em 83% dos pacientes foram referidas fezes acólicas. Já, em estudo realizado por Baerg *et al.*²⁹, acolia foi encontrada em 73% dos casos. Nesse estudo, todas as mães referiram acolia ou hipocolia fecal (Tabela 4). A frequência maior de acolia nesse estudo em relação à literatura poderia ser relacionada à maior idade dos pacientes à admissão hospitalar ou ao fato de ter-se considerado, além da acolia, a hipocolia fecal no quadro clínico.

Carceller *et al.*³⁰ descreveram a presença de colúria em 82% dos casos. Nessa pesquisa foi referida por 82,1% das mães (Tabela 4). A menor observação de colúria em relação aos outros sinais de colestase (icterícia e acolia) pode ser decorrente da diluição dos pigmentos biliares na urina dos bebês, pois têm débito urinário aumentado em relação a outras faixas etárias.³

Ao exame físico a frequência de hepatomegalia foi de 78% e de esplenomegalia, de 77% no estudo realizado por Carceller *et al.*³⁰, enquanto no estudo de Baerg *et al.*²⁹, hepatomegalia estava presente em 69% dos pacientes. Nessa pesquisa, hepatomegalia e esplenomegalia foram percebidas em, respectivamente, 82,1% e 57,1% dos casos.

Ascite, sangramento digestivo e circulação colateral foram encontrados ao primeiro exame em 4 pacientes (Tabela 4) o que indica estágio avançado da doença, mesmo que a idade seja menor do que 60 dias.²

Ao correlacionar a idade à admissão e presença de esplenomegalia (Tabela 5), pode-se perceber que estava presente ao exame de todos os pacientes com idade maior do que 90 dias, o que indica evolução da doença para estágios mais avançados conforme o aumento da idade.

Segundo Carceller *et al.*³⁰ e Baerg *et al.*²⁹, a frequência de anomalias congênitas associadas foi de, respectivamente, 35 e 36%. Nesse estudo, três (10,7%) dos pacientes tiveram alterações congênitas confirmadas (*situs inversus totalis*, má-rotação intestinal e *situs inversus partialis* associado a má-rotação de cólon).

Segundo a literatura, exames de laboratório não confirmam o diagnóstico, mas podem ser muito úteis na orientação quanto à origem da icterícia.⁵ Na AVB ocorre elevação da bilirrubina total em níveis geralmente entre 6 e 12 mg/dL, sendo que a fração conjugada corresponde a 50 a 60% da bilirrubina total.³ Nesse estudo, a mediana da bilirrubina total foi de 10,8mg/dL (Tabela 6) com predomínio da fração conjugada (mediana = 8,1mg/dL).

Dentre os exames de laboratório, a FA e a γ -GT são os mais sugestivos de doença obstrutiva das vias biliares, em especial a γ -GT pois a FA também se eleva em doenças ósseas.³ A γ -GT na AVB apresenta valores séricos bastante alterados. Nesse estudo, a FA e a γ -GT apresentavam-se elevadas, com medianas de 436,5 e 463,5, respectivamente, valores sugestivos de colestase extra-hepática.

Algumas infecções virais como o CMV, Epstein-Barr vírus (EBV), reovírus tipo 3 e rotavírus têm sido associadas a AVB.⁶ Em estudo realizado por De Tommaso *et al.*³⁶, a detecção do DNA (ácido desoxirribonucléico) de CMV em pacientes com AVB e a sua ausência nos controles poderia indicar o envolvimento do CMV na patogênese da AVB. Por outro lado, Fjaer *et al.*³⁷ e Jevon *et al.*³⁸ buscaram essa associação sem sucesso. Nesse estudo, somente 2 pacientes tiveram sorologia negativa para CMV (Tabela 7). Quatorze foram IgG positivos, o que pode ser decorrente de infecção pelo CMV ou de passagem transplacentária dos anticorpos.³⁶ Cinco tiveram tanto IgG quanto IgM positivas; nestes casos a infecção pelo CMV é possível, mas não totalmente comprovada, pois segundo De Tommaso *et al.*³⁶, a identificação do DNA viral é que determina infecção pelo CMV. Em vista disto, não se deveria considerar o CMV como único responsável pela colestase em pacientes com sorologias positivas, tampouco interromper a investigação de colestase neonatal nestes casos, uma vez que podem ter associação com AVB.

Segundo Han *et al.*¹⁸, a USG é o melhor exame não-invasivo para a investigação inicial de colestase neonatal. Exame de baixo-custo e alta disponibilidade pode, em alguns casos, confirmar AVB ao mostrar o sinal do cordão triangular.¹ Em estudo elaborado por Carceller *et al.*³⁰, foi realizado em 63 dos 77 (81%) pacientes e sugestivo de AVB em todos

eles. Nesse estudo, 24 pacientes (85,7%) foram submetidos a USG na investigação (Tabela 8). Apesar de sugestivo na maioria dos casos, confirmou o diagnóstico, pelo sinal do cordão triangular, em somente 1 (Tabela 9). Este sinal, descrito na literatura, ainda não foi amplamente difundido.¹²

A RNM tem sido apontada pela literatura como um bom exame para diagnóstico de AVB em virtude da alta sensibilidade e especificidade.^{18, 39} Contudo, é um exame dispendioso, pouco disponível na maioria dos centros e que necessita de sedação da criança para ser realizado.¹⁸ Em virtude disso, não tem sido completamente aceito para o diagnóstico.¹² Nesse estudo somente um paciente foi submetido ao à RNM (Tabela 8).

O diagnóstico pode ser feito pela colangiografia trans-operatória. Se confirmada a atresia, a operação de Kasai deve ser procedida.¹² Nesse estudo o diagnóstico foi firmado em grande parte dos casos em tempo cirúrgico, 25% pela colangiografia e 53,6% pela inspeção das vias biliares. Por este motivo, em casos com diagnóstico provável de AVB, deve-se evitar desperdício de tempo com investigações inconclusivas.

Baerg *et al.*²⁹ relataram que a média de idade dos pacientes por ocasião do tratamento cirúrgico foi de 54 dias, com variação de 6 a 210. Segundo Mc Kiernan *et al.*²⁸ a mediana de idade à operação dos portadores de AVB no Reino Unido foi de 54 dias, com mínimo de 14 e máximo de 294 dias. Canceller *et al.*³⁰ encontraram em seu estudo uma média de 74 dias, com variação de 25 a 233 dias. Em estudo realizado no Brasil na década de 1990, 10% dos pacientes foram operados com menos de 8 semanas de vida; a média de idade foi de 93,5 dias.⁴ Nessa pesquisa, a idade média foi de 85,2 dias, a mediana de 82, o mínimo de 21 e o máximo de 157 dias. Este atraso na realização do procedimento cirúrgico poderia ser relacionado à maior idade de chegada dos pacientes ao hospital, em muitos casos já superior à idade de 60 dias, a um possível atraso do diagnóstico, à falta de consentimento dos pais para realização da operação, a condições que contra-indiquem o procedimento anestésico, à falta de leitos em unidades de terapia intensiva, entre outros.

A cirurgia de Kasai foi procedida em 88% dos pacientes no estudo elaborado por Carceller *et al.*³⁰ e em 89 dos 93 pacientes do estudo de Mc Kiernan *et al.*²⁸ Nessa pesquisa foi efetuada na maior parte dos casos (78,6%) (Tabela 11). Segundo a literatura, a portorenterostomia de Kasai apresenta melhores resultados em relação a outras técnicas.^{30, 40}

Segundo Carceller *et al.* 3 dos 77 pacientes do estudo não foram submetidos a cirurgia em decorrência do atraso no diagnóstico. Na casuística de Mc Kiernan *et al.*²⁸ dois pacientes foram submetidos ao transplante hepático como primeira opção terapêutica em virtude da idade avançada para realização de portoenterostomia. Nesse estudo 4 pacientes (14,3%) foram

encaminhados para transplante pois apresentavam idade avançada à admissão e ao diagnóstico. Alguns autores têm sugerido que a cirurgia de Kasai pode ser realizada com sucesso mesmo em pacientes com idade avançada³⁴, desde que tenham função hepática preservada.^{41, 42}

No estudo de Wildhaber *et al.*⁴³ a idade média em que os pacientes foram a óbito foi de 20 meses, com mínimo de 2 a máximo de 82. Nessa pesquisa, a média foi de 21 meses, porém com mediana de 6, o que indica que a maioria dos óbitos ocorreram precocemente, em geral antes dos pacientes completarem 1 ano de idade.

A relação entre a idade ao tratamento cirúrgico e a sobrevida tem sido discutida na literatura. Mc Kiernan *et al.*²⁸ e Carceller *et al.*³⁰ sugeriram, em seus trabalhos, que a taxa de sobrevida dos pacientes não é influenciada pela idade à cirurgia. Wildhaber *et al.*⁴³ compararam o sucesso ou falência da portoenterostomia entre 2 grupos de pacientes: operados com menos ou mais de 90 dias de vida. Contudo, não encontraram relação estatisticamente significativa. Por outro lado, Nio *et al.*³² e Okazaki *et al.*⁴⁴ sugeriram que a idade à operação maior do que 90 dias teria impacto negativo no prognóstico a longo prazo. Da mesma maneira, dos Santos *et al.*⁷ sugeriram que a idade por ocasião da portoenterostomia interferiria na sobrevida. Nesse estudo, todos os pacientes operados com mais de 90 dias de vida (n=6) foram a óbito enquanto 66,7% dos operados com menos de 60 dias estão vivos, o que poderia sugerir que há relação entre a idade e o prognóstico.

Dos Santos *et al.*⁷ relacionaram a presença precoce de cirrose e hipertensão portal a um pior prognóstico. Em estudo elaborado por Schweizer *et al.*²⁴, seis dos 39 pacientes da casuística desenvolveram cirrose. Nesse estudo, todos os 9 pacientes que tiveram cirrose hepática constatada foram a óbito (Tabela 14). A maior frequência de cirrose em relação ao estudo de Schweizer *et al.*²⁴ poderia ser decorrente da idade avançada dos pacientes à admissão.

Finalmente, espera-se que este trabalho chame a atenção para o diagnóstico de AVB e que ele passe a ser feito em pacientes com menor idade em nosso estado.

6. CONCLUSÕES

- 1.** Sorologias para CMV podem ser positivas em pacientes com AVB.
- 2.** Cirrose biliar sugere pior prognóstico.
- 3.** Portoenterostomia de Kasai efetuada após 90 dias de vida está relacionada a pior prognóstico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Park WH, Choi SO, Lee HJ, Kim SP, Zeon SK, Lee SL. A new diagnostic approach to biliary atresia with emphasis on the ultrasonographic triangular cord sign: comparison of ultrasonography, hepatobiliary scintigraphy, and liver needle biopsy in the evaluation of infantile cholestasis. *J Pediatr Surg.* 1997 Nov;32(11):1555-9.
2. de Carvalho E, Ivantes CA, Bezerra JA. Extrahepatic biliary atresia: current concepts and future directions. *J Pediatr (Rio J).* 2007 March/April;83(2):105-20.
3. Cauduro SM. [Extrahepatic biliary atresia: diagnostic methods]. *J Pediatr (Rio J).* 2003 Mar-Apr;79(2):107-14.
4. dos Santos JL, da Silveira TR, Almeida H, Carvalho PA, Cerski CT. [Neonatal cholestasis: the delay in referring patients for differential diagnosis]. *J Pediatr (Rio J).* 1997 Jan-Feb;73(1):32-6.
5. Puigdevall JC, D'Agostino D. Atresia de vias biliares. In: Ayoub AAR, editor. Maksoud JG. *Cirurgia pediátrica 1ª ed.* Rio de Janeiro: Revinter; 1998.p. 869-78.
6. Bezerra JA. Potential etiologies of biliary atresia. *Pediatr Transplant.* 2005 Oct;9(5):646-51.
7. dos Santos JL, Cerski CT, da Silva VD, de Mello ES, Wagner MB, da Silveira TR. [Factors related to the post-portoenterostomy prognosis of biliary atresia]. *J Pediatr (Rio J).* 2002 Jul-Aug;78(4):341-6.
8. Balistreri WF, Grand R, Hoofnagle JH, Suchy FJ, Ryckman FC, Perlmutter DH, et al. Biliary atresia: current concepts and research directions. Summary of a symposium. *Hepatology.* 1996 Jun;23(6):1682-92.
9. Lipsett PA, Segev DL, Colombani PM. Biliary atresia and biliary cysts. *Baillieres Clin Gastroenterol.* 1997 Dec;11(4):619-41.
10. Fischler B, Haglund B, Hjern A. A population-based study on the incidence and possible pre- and perinatal etiologic risk factors of biliary atresia. *J Pediatr.* 2002 Aug;141(2):217-22.
11. Ikeda S, Sera Y, Yoshida M, Ohshiro H, Ueno M, Izaki T, et al. Extrahepatic biliary atresia associated with trisomy 18. *Pediatr Surg Int.* 1999;15(2):137-8.
12. Dolgin SE. Answered and unanswered controversies in the surgical management of extra hepatic biliary atresia. *Pediatr Transplant.* 2004 Dec;8(6):628-31.
13. Choi SO, Park WH, Lee HJ, Woo SK. 'Triangular cord': a sonographic finding applicable in the diagnosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 1996 Mar;31(3):363-6.
14. Park WH, Choi SO, Lee HJ. The ultrasonographic 'triangular cord' coupled with gallbladder images in the diagnostic prediction of biliary atresia from infantile intrahepatic cholestasis. *J Pediatr Surg.* 1999 Nov;34(11):1706-10.

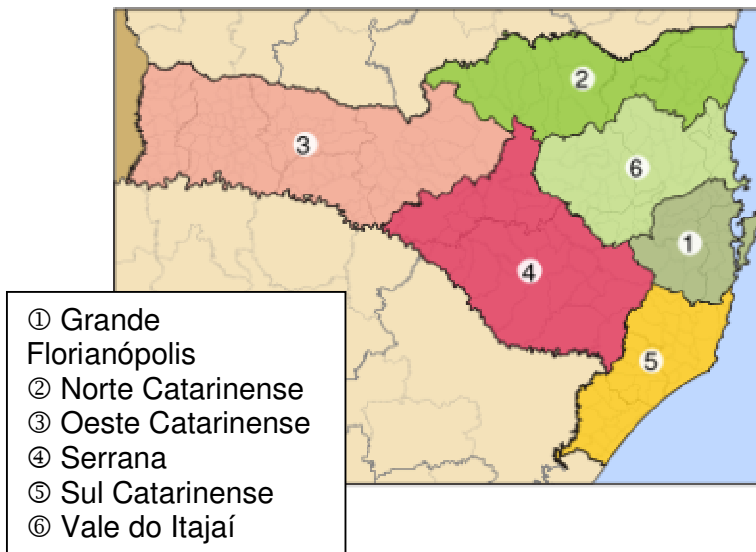
15. Park WH, Choi SO, Lee HJ. Technical innovation for noninvasive and early diagnosis of biliary atresia: the ultrasonographic "triangular cord" sign. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2001;8(4):337-41.
16. Tan Kendrick AP, Phua KB, Ooi BC, Subramaniam R, Tan CE, Goh AS. Making the diagnosis of biliary atresia using the triangular cord sign and gallbladder length. *Pediatr Radiol.* 2000 Feb;30(2):69-73.
17. Visrutaratna P, Wongsawasdi L, Lerttumnongtum P, Singhavejsakul J, Kattipattanapong V, Ukarapol N. Triangular cord sign and ultrasound features of the gall bladder in infants with biliary atresia. *Australas Radiol.* 2003 Sep;47(3):252-6.
18. Han SJ, Kim MJ, Han A, Chung KS, Yoon CS, Kim D, et al. Magnetic resonance cholangiography for the diagnosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2002 Apr;37(4):599-604.
19. Santos JL, Almeida H, Cerski CT, Silveira TR. Histopathological diagnosis of intra- and extrahepatic neonatal cholestasis. *Braz J Med Biol Res.* 1998 Jul;31(7):911-9.
20. Meyers RL, Book LS, O'Gorman MA, White KW, Jaffe RB, Feola PG, et al. Percutaneous cholecysto-cholangiography in the diagnosis of obstructive jaundice in infants. *J Pediatr Surg.* 2004 Jan;39(1):16-8.
21. Kasai M. Treatment of biliary atresia with special reference to hepatic porto-enterostomy and its modifications. *Prog Pediatr Surg.* 1974;6:5-52.
22. Kasai M, Suzuki H, Ohashi E, Ohi R, Chiba T, Okamoto A. Technique and results of operative management of biliary atresia. *World J Surg.* 1978 Sep;2(5):571-9.
23. Ishitani MB. Biliary atresia and the Kasai portoenterostomy: never say never? *Liver Transpl.* 2001 Sep;7(9):831-2.
24. Schweizer P, Schweizer M, Schellinger K, Kirschner HJ, Schittenhelm C. Prognosis of extrahepatic bile-duct atresia after hepatopertoenterostomy. *Pediatr Surg Int.* 2000;16(5-6):351-5.
25. Otte JB, de Ville de Goyet J, Reding R, Van Obbergh L, Veyckemans F, Carlier MA, et al. Pediatric liver transplantation: from the full-size liver graft to reduced, split, and living related liver transplantation. *Pediatr Surg Int.* 1998 Jul;13(5-6):308-18.
26. Migliazza L, Lopez Santamaria M, Murcia J, Gamez M, Clavijo J, Camarena C, et al. Long-term survival expectancy after liver transplantation in children. *J Pediatr Surg.* 2000 Jan;35(1):5-7; discussion -8.
27. Chardot C, Evrard F. [Liver transplantation in children]. *Soins Pediatr Pueric.* 2004 Feb(216):23-7.
28. McKiernan PJ, Baker AJ, Kelly DA. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland. *Lancet.* 2000 Jan 1;355(9197):25-9.
29. Baerg J, Zuppan C, Klooster M. Biliary atresia--a fifteen-year review of clinical and pathologic factors associated with liver transplantation. *J Pediatr Surg.* 2004 Jun;39(6):800-3.

30. Carceller A, Blanchard H, Alvarez F, St-Vil D, Bensoussan AL, Di Lorenzo M. Past and future of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2000 May;35(5):717-20.
31. Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Golmard JL, Auvert B. Epidemiology of biliary atresia in France: a national study 1986-96. *J Hepatol.* 1999 Dec;31(6):1006-13.
32. 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 Jul;38(7):997-1000.
33. Nio M, Sano N, Ishii T, Sasaki H, Hayashi Y, Ohi R. Cholangitis as a late complication in long-term survivors after surgery for biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2004 Dec;39(12):1797-9.
34. Schoen BT, Lee H, Sullivan K, Ricketts RR. The Kasai portoenterostomy: when is it too late? *J Pediatr Surg.* 2001 Jan;36(1):97-9.
35. Yoon PW, Bresee JS, Olney RS, James LM, Khoury MJ. Epidemiology of biliary atresia: a population-based study. *Pediatrics.* 1997 Mar;99(3):376-82.
36. De Tommaso AM, Andrade PD, Costa SC, Escanhoela CA, Hessel G. High frequency of human cytomegalovirus DNA in the liver of infants with extrahepatic neonatal cholestasis. *BMC Infect Dis.* 2005;5:108.
37. Fjaer RB, Bruu AL, Nordbo SA. Extrahepatic bile duct atresia and viral involvement. *Pediatr Transplant.* 2005 Feb;9(1):68-73.
38. Jevon GP, Dimmick JE. Biliary atresia and cytomegalovirus infection: a DNA study. *Pediatr Dev Pathol.* 1999 Jan-Feb;2(1):11-4.
39. Avni FE, Segers V, De Maertelaer V, Cadranel S, Dassonville M, Delaet MH, et al. The evaluation by magnetic resonance imaging of hepatic periportal fibrosis in infants with neonatal cholestasis: preliminary report. *J Pediatr Surg.* 2002 Aug;37(8):1128-33.
40. Tsao K, Rosenthal P, Dhawan K, Danzer E, Sydorak R, Hirose S, et al. Comparison of drainage techniques for biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2003 Jul;38(7):1005-7.
41. Azarow KS, Phillips MJ, Sandler AD, Hagerstrand I, Superina RA. Biliary atresia: should all patients undergo a portoenterostomy? *J Pediatr Surg.* 1997 Feb;32(2):168-72; discussion 72-4.
42. Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Golmard J, Reding R, et al. Is the Kasai operation still indicated in children older than 3 months diagnosed with biliary atresia? *J Pediatr.* 2001 Feb;138(2):224-8.
43. Wildhaber BE, Coran AG, Drongowski RA, Hirschl RB, Geiger JD, Lelli JL, et al. The Kasai portoenterostomy for biliary atresia: A review of a 27-year experience with 81 patients. *J Pediatr Surg.* 2003 Oct;38(10):1480-5.
44. Okazaki T, Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, Miyano T. Long-term postsurgical outcome of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 1999 Feb;34(2):312-5.

NORMAS ADOTADAS

Este trabalho foi realizado seguindo a normatização para trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, em 17 de novembro de 2005.

ANEXO I – Mesorregiões do estado de Santa Catarina



FONTE: IBGE

ANEXO II - Distribuição dos Municípios de Santa Catarina em micro e mesorregiões

Mesorregião	Microrregião	Municípios
Mesorregião da Grande Florianópolis	Microrregião de Florianópolis	Antônio Carlos Biguaçu Florianópolis, capital Governador Celso Ramos Palhoça Paulo Lopes Santo Amaro da Imperatriz São João Batista São José São Pedro de Alcântara
	Microrregião do Tabuleiro	Águas Mornas Alfredo Wagner Anitápolis Rancho Queimado São Bonifácio
	Microrregião de Tijucas	Angelina Canelinha Leoberto Leal Major Gercino Nova Trento São João Batista Tijucas
Mesorregião do Norte Catarinense	Microrregião de Canoinhas	Bela Vista do Toldo Canoinhas Irineópolis Itaiópolis Mafra Major Vieira Monte Castelo Papanduva Porto União Santa Terezinha Timbó Grande Três Barras
	Microrregião de Joinville	Araquari Balneário Barra do Sul Corupá Garuva Guaramirim Itapoá Jaraguá do Sul Joinville Massaranduba São Francisco do Sul Schroeder
	Microrregião de São Bento do Sul	Campo Alegre Rio Negrinho São Bento do Sul
Mesorregião do Oeste Catarinense	Microrregião de Chapecó	Águas de Chapecó Águas Frias Bom Jesus do Oeste Caibi Campo Erê Caxambu do Sul Chapecó Cordilheira Alta Coronel Freitas Cunha Porã Cunhataí Flor do Sertão Formosa do Sul Guatambu Iraceminha Irati Jardinópolis Maravilha Modelo Nova Erechim Nova Itaberaba Novo Horizonte Palmitos Pinhalzinho Planalto Alegre Quilombo Saltinho Santa Terezinha do Progresso Santiago do Sul São Bernardino São Carlos São Lourenço do Oeste São Miguel da Boa Vista Saudades Serra Alta Sul Brasil Tigrinhos União do Oeste
	Microrregião de Concórdia	Alto Bela Vista Arabutã Arvoredo Concórdia Ipira Ipumirim Irani, Itá Lindóia do Sul Paial Peritiba Piratuba Presidente Castelo Branco Seara Xavantina
	Microrregião de Joaçaba	Água Doce Arroio Trinta Caçador Calmon Capinzal Catanduvas Erval Velho Fraiburgo Herval d'Oeste Ibiam Ibicaré Iomerê Jaborá Joaçaba Lacerdópolis Lebon Régis Luzerna Macieira Matos Costa Ouro Pinheiro Preto Rio das Antas Salto Veloso Tangará Treze Tilias Vargem Bonita Videira

	Microrregião de São Miguel do Oeste	Anchieta Bandeirante Barra Bonita Belmonte Descanso Dionísio Cerqueira Guaraciaba Guarujá do Sul Iporã do Oeste Itapiranga Mondaí	Palma Sola Paraíso Princesa Riqueza Romelândia Santa Helena São João do Oeste São José do Cedro São Miguel do Oeste Tunápolis
	Microrregião de Xanxerê	Abelardo Luz Bom Jesus Coronel Martins Entre Rios Faxinal dos Guedes Galvão Ipaçu Jupiá Lajeado Grande	Marema Ouro Verde Passos Maia Ponte Serrada São Domingos Vargeão Xanxerê Xaxim
Mesorregião do Sul Catarinense	Microrregião de Araranguá	Araranguá Balneário Arroio do Silva Balneário Gaivota Ermo Jacinto Machado Maracajá Meleiro Morro Grande	Passo de Torres Praia Grande Santa Rosa do Sul São João do Sul Sombrio Timbé do Sul Turvo
	Microrregião de Criciúma	Cocal do Sul Criciúma Forquilha Içara Lauro Muller	Morro da Fumaça Nova Veneza Siderópolis Treviso Urussanga
	Microrregião de Tubarão	Armazém Braço do Norte Capivari de Baixo Garopaba Grão Pará Gravatal Imaruí Imbituba Jaguaruna Laguna	Orleans Pedras Grandes Rio Fortuna Sangão Santa Rosa de Lima São Ludgero São Martinho Tubarão Treze de Maio
Mesorregião do Vale do Itajaí	Microrregião de Blumenau	Apiúna Ascurra Benedito Novo Blumenau Botuverá Brusque Doutor Pedrinho Gaspar	Guabiruba Indaial Luiz Alves Pomerode Rio dos Cedros Rodeio Timbó
	Microrregião de Itajaí	Balneário Camboriú Barra Velha Bombinhas Camboriú Ilhota Itajaí	Itapema Navegantes Penha Piçarras Porto Belo São João do Itaperiú
	Microrregião de Ituporanga	Agrolândia Atalanta Chapadão do Lageado Imbuia	Ituporanga Petrolândia Vidal Ramos
	Microrregião de Rio do Sul	Agronômica Aurora Braço do Trombudo Dona Emma Ibirama José Boiteux Laurentino Lontras Mirim Doce Pouso Redondo	Presidente Getúlio Presidente Nereu Rio do Campo Rio do Oeste Rio do Sul Salette Taió Trombudo Central Vitor Meireles Witmarsum

Mesorregião de Serrana	Microrregião de Campos de Lages	Anita Garibaldi Bocaina do Sul Bom Jardim da Serra Bom Retiro Campo Belo do Sul Capão Alto Celso Ramos Cerro Negro Correia Pinto	Lages Otacílio Costa Painel Palmeira Rio Rufino São Joaquim São José do Cerrito Urubici Urupema
	Microrregião de Curitibaos	Abdon Batista Brunópolis Campos Novos Curitibaos Frei Rogério Monte Carlo	Ponte Alta Ponte Alta do Norte Santa Cecília São Cristóvão do Sul Vargem Zortéa

FONTE: IBGE

APÊNDICE I – Ficha de coleta de dados

1. Dados de identificação:

- | | |
|---------------------------|---------------------|
| ★ Nome: | ★ Gênero: ()F ()M |
| ★ Data de nascimento: / / | ★ Registro: |
| ★ Mãe: | ★ Pai: |
| ★ Endereço: | ★ Telefone: |
| ★ Procedência: | |
| ★ Data de chegada: | |

2. Quadro Clínico:

- | | | |
|---------------|------------------------|--------------------|
| () Icterícia | () Acolia/ hipoacolia | () Hepatomegalia |
| () Prurido | () Ascite | () Esplenomegalia |
| () Colúria | () Sangram. digestivo | () outros |

3. Comorbidades:

- () Anomalias congênitas associadas. Quais?
- () Outras. Quais?

4. Exames Laboratoriais:

- | | | |
|------------|-------|-----|
| ★ BT: | BD: | BI: |
| ★ TAP: | | |
| ★ FA: | γ-GT: | |
| ★ TGO: | TGP: | |
| ★ CMV IgM: | IgG: | |

5. Exames de Imagem (data, descrição e laudo):

- USG:
 Colangiressonância:
 Colangiografia trans-operatória:
 Cintilografia:

6. Biópsia:

- Não Sim. Laudo:

7. Data/idade ao Tratamento Cirúrgico:**8. Cirurgia realizada:****9. Anatomopatológico (congelção ou pós-op):**

- Não consta no prontuário Sim. Laudo:

10. Seguimento:

- Data da última consulta:
 Colangite
 Transplante (idade)
 Óbito (idade e tempo de pós-operatório)

11. Seguimento telefônico

- Vivo Óbito (idade e tempo de pós-operatório)
 Transplante (idade) Sem transplante (idade) Transplante: sim não
Icterícia: sim não
Acolia: sim não

APÊNDICE II – Termo de consentimento livre e esclarecido



Universidade Federal de Santa Catarina
 Centro de Ciências da Saúde
 Departamento de Pediatria
 Hospital Infantil Joana de Gusmão

Eu, Wanessa Pereira de Souza, acadêmica do curso de medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, estou realizando no Hospital Infantil Joana de Gusmão a pesquisa intitulada “Atresia de Vias Biliares no HIJG”, sob orientação do Dr. José Antônio de Souza, cirurgião pediátrico do hospital. Esta pesquisa tem como objetivo descrever as condutas diagnósticas e terapêuticas nos pacientes com esta doença e, desta maneira, tentar propiciar um melhor atendimento às crianças, com maior agilidade ao estabelecer uma rotina para estes casos. Não serão realizados quaisquer procedimentos diferentes dos habituais. Os dados serão coletados dos prontuários e através de informações prestadas pelos responsáveis no momento da consulta no ambulatório ou por contato telefônico. Haverá sigilo das informações. Não haverá comprometimento no tratamento do paciente, que seguirá normalmente, já que se trata de uma documentação dos casos e não testes terapêuticos. Os dados serão utilizados anonimamente, sem a identificação do paciente, respeitando-se o sigilo e privacidade da criança e da família. O paciente tem o direito de deixar de participar do estudo assim que o desejar, sem qualquer penalização, formas de ressarcimento ou indenização. Neste caso, poderá comunicar-se com os pesquisadores a fim de informar-lhe sobre sua desistência pelo telefone: Wanessa Pereira de Souza (48) 32441779/ (48) 96095078.

Pesquisador(es) _____

Wanessa Pereira de Souza

Florianópolis, de _____ de 200 .

Pai e/ou responsável _____

Paciente _____

Telefone(s) para contato _____

APÊNDICE III – Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisas em seres humanos do HIJG



ESTADO DE SANTA CATARINA
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA*

PARECER CONSUBSTÂNCIADO Nº 033A/2005

NOME DO PROJETO: ATRESIA DE VIAS BILIARES NO HIJG	
PESQUISADORA: WANESSA PEREIRA DE SOUZA	
ORIENTADOR: JOSÉ ANTÔNIO DE SOUZA	
INSTITUIÇÃO RESPONSÁVEL: HIJG - UFSC	
DATA DO PARECER: 07/10/2005	REGISTRO NO CEP: 037/2005
GRUPO E ÁREA TEMÁTICA: GRUPO III	

DOCUMENTOS ENTREGUES	SITUAÇÃO
1.FOLHA DE ROSTO	OK
2.PROJETO DE PESQUISA	OK
3.CURRÍCULO DO PESQUISADOR	OK
4.CARTA DE ENCAMINHAMENTO AO CEP	OK
5.TERMO DE COMPROMISSO ÉTICO	OK
6.CONCORDÂNCIA DO ORIENTADOR	OK
7.CONCORDÂNCIA DO SERVIÇO	OK
8.OFÍCIO ASSINADO PELA DIREÇÃO DO HIJG	OK
9.FÓRMULÁRIO DE AVALIAÇÃO ECONÔMICO FINANCEIRA	OK
10.DECLARAÇÃO PARA FINS DE PUBLICAÇÃO	OK
COMENTÁRIOS: Documentação apresentada em conformidade ao solicitado.	

OBJETIVOS DO PROJETO

GERAL:

Analisar todos os casos de atresia das vias biliares atendidas no HIJG, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005.

ESPECÍFICOS:

Realizar levantamento de casos de atresia de vias biliares (AVB) diagnosticados no HIJG; avaliar as condutas diagnósticas e terapêuticas na AVB; observar o índice de sucesso no tratamento cirúrgico com relação às complicações, necessidade de transplante e sobrevida, assim como realizar um seguimento pós-cirúrgico destas crianças.

COMENTÁRIOS:

SUMÁRIO DO PROJETO

Projeto de pesquisa que tem como tema a AVB na criança, sua apresentação, métodos diagnósticos, conduta terapêutica e evolução dos pacientes após a intervenção cirúrgica. Trata-se de trabalho de conclusão do curso de graduação em Medicina. O mesmo será realizado no HIJG, através da análise de prontuários, no serviço de arquivo médico do hospital, das crianças com diagnóstico de AVB, bem como por contato telefônico com o responsável pela mesma, para ter informações atualizadas a respeito da evolução do caso.

COMENTÁRIOS:

O projeto expõe de forma clara, através do sumário de suas pretensões e metas, assim como a finalidade para a qual se propõe.

JUSTIFICATIVA DO PROJETO

Com a pesquisa os pesquisadores buscarão identificar o corrigir fatores que retardam o diagnóstico e pioram o prognóstico das crianças com atresia de vias biliares.

COMENTÁRIOS**METODOLOGIA**

1. DELINEAMENTO	Pesquisa retrospectiva, descritiva e transversal.
2. CÁLCULO E TAMANHO DA AMOSTRA	Por conveniência
3. PARTICIPANTES DE GRUPOS ESPECIAIS	Menores de 18 anos
4. RECRUTAMENTO	Crianças atendidas no HIJG
5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO / EXCLUSÃO	OK
6. ANÁLISE CRÍTICA DOS RISCOS – BENEFÍCIOS	OK
7. USO DE PLACEBO	Não se aplica
8. MONITORAMENTO E SEGURANÇA DOS DADOS	OK
11. AVALIAÇÃO DOS DADOS	OK
12. PRIVACIDADE E CONFIDENCIALIDADE	OK
13. ADEQUAÇÃO AS NORMAS E DIRETRIZES	OK
14. CRONOGRAMA	OK
15. ORÇAMENTO	OK

COMENTÁRIOS


Metodologia adequada ao propósito do estudo.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO

Adequado

PARECER FINAL**APROVADO**

- Lembramos ao pesquisador responsável pelo projeto, o compromisso de envio ao CEP de relatórios parciais e/ou total de sua pesquisa informando o andamento da mesma, comunicando também eventos adversos e eventuais modificações no protocolo.
- Informamos que o presente parecer foi analisado e aprovado em reunião deste comitê, nas datas de 07/10/05 e 02/12/2005.



JUCÉLIA MARIA GUEDERT
Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisas - HIJG.

* Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Infantil Joana de Gusmão: registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005.