

FATOR SOCIAL COMO AGRAVANTE CLINICO AO ATENDIMENTO DE PACIENTE COM ATRESIA DE VIAS BILIARES: UM RELATO DE CASO

BEGNINI, Karine¹
SAKURADA, Rogério Yassuaki²

RESUMO

A Atresia de Vias Biliares é uma patologia que acomete 1 a cada 14.000 nascidos vivos, em uma proporção maior para meninas (1,2:1). É a obstrução dos ductos biliares extra hepáticos por um processo fibro-inflamatório, caso não tratada, progride para cirrose hepática em pouco tempo, sendo a maior causa de transplante hepático em crianças. Acredita-se que a base patogênica se deva a interação de fatores genéticos e ambientais. O diagnóstico é baseado pela icterícia persistente, nos altos níveis de bilirrubinas e por meio de imagens, utilizando o ultrassom de vias biliares. Atualmente, não existem estudos que correlacionem com clareza a relação entre o fator social e o prognóstico de crianças com essa patologia. A realização deste estudo consiste em se há relação entre o fator social prejudicando o diagnóstico e tratamento precoces, que são imprescindíveis para a sobrevivência destes pacientes, além de ampliar as possibilidades de intervenção a partir da atenção primária. Logo, descrevemos o caso de uma paciente portadora de Atresia de vias biliares que apresenta prognóstico reservado por não ser submetida a tratamento precoce, tendo em vista sua condição social baixa na cidade de Cascavel-PR.

PALAVRAS-CHAVE: Atresia de Vias Biliares. Condição social baixa. Tratamento precoce.

CLINICAL SOCIAL FACTOR AS AN AGGRAVATING TO CALL PATIENT WITH ATRESIA BILE DUCTS: A CASE REPORT

ABSTRACT

The atresia Biliary is a disease that affects 1 in every 14,000 live births in greater proportion for girls (1.2: 1). Is obstruction of extra hepatic bile ducts by a fibro - inflammatory process, if untreated, progresses to cirrhosis in a short time, being the leading cause of liver transplantation in children . It is believed that the pathogenic basis is due to the interaction of genetic and environmental factors. The diagnosis is based on the persistent jaundice, the high levels of bilirubin and through images using ultrasound of the biliary tract. Currently, there are no studies that correlate clearly the relationship between social factors and prognosis of children with this disease . This study is to establish the relationship between the social factor hampering the diagnosis and early treatment are necessary for patient survival. In addition to expanding the possibilities of intervention from primary care. Soon, we describe the case of a patient with biliary atresia presenting prognosis booked for not being subjected to early treatment , given their low status in the city of Cascavel - PR patient.

KEYWORDS: Biliary Atresia. Low social status. Early treatment.

1 INTRODUÇÃO

A Atresia de Vias Biliares é uma patologia infantil caracterizada pela obstrução completa de uma parte ou de todo o comprimento do ducto biliar extra-hepático causada por um processo fibro-inflamatório que interrompe o fluxo de bÍlis do fÍgado para o duodeno. (SANTOS, CARVALHO, BEZERRA, 2010)

Embora a incidência global seja baixa, cerca de um em cada 10.000 a 20.000 nascidos vivos, a Atresia de Vias Biliares é a causa mais comum de icterícia neonatal e é a indicação mais comum para o transplante de fÍgado em crianças. (ERLICHMAN, LOOMES, 2013)

Conforme a época em que ocorre a obliteração das vias biliares, a atresia pode se apresentar em duas formas: a embrionária ou fetal e a perinatal. A embrionária é responsável por 20% dos casos. Nesta, a árvore biliar extra-hepática pode não ter sido formada e a associação com má-formações estruturais são comumente observadas. A anomalia mais freqüente é a síndrome da poliesplenia. (CARVALHO, IVANTES, BEZERRA, 2007)

Deverá ser considerada como diagnóstico possível de atresia de vias biliares, sempre que um quadro de icterícia com características colestáticas se prolongue além do 14º dia após o nascimento. Os sinais são frequentemente evidentes entre a segunda e a sexta semana de vida, razão pela qual os bebês icterícos após essa idade deverão ser submetidos a análises de laboratório, principalmente para determinação da bilirrubinemia.

Diante de achados, como peso normal ao nascer, sinais de progressão da colestase, fÍgado endurecido e precoce descoloração das fezes, a investigação diagnóstica é direcionada para Atresia Biliar é obrigatória e deverá ser rápida. Com esse objetivo, Lai et al. instituíram um protocolo de investigação rápida, no qual a biópsia hepática, coloração e pico da radioatividade do fluido duodenal, ultrassonografia do sistema hepatobiliar e persistência da acolia fecal foram os parâmetros usados para separar os casos de Atresia, das Hepatites Neonatais. Essa abordagem permitiu acerto diagnóstico de 96,8%, embora 3,17% dos casos de Hepatite Neonatal tenham sido submetidos à terapêutica cirúrgica desnecessária. (CAUDURO, 2003)

A inespecificidade dos achados ultrassonográficos de outrora para o diagnóstico da Atresia Biliar deu lugar à perspectiva de aprimoramento da acurácia diagnóstica, a partir de um novo sinal visibilizado pela ultrassom, o sinal do cordão triangular ou espessamento ecogênico peri portal, que consiste numa massa fibrosa de forma triangular ou tubular situada na porção cranial da bifurcação da veia porta, que representa a expressão ultrassonográfica do remanescente de tecido fibroso na região porta hepática. (ROQUETE, FAGUNDES, FERREIRA, PENNA, 2008)

¹ Acadêmica do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz (FAG), karine-begnini@hotmail.com

² Professor do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz (FAG), rsakurada@hotmail.com

O tratamento inicial da Atresia de Vias Biliares é exclusivamente cirúrgico, sendo a porto enteroanastomose hepática, chamada de cirurgia de Kasai I, a primeira opção terapêutica. Em cerca de 70% a 80% das crianças que realizaram esse procedimento com menos de 60 dias, a drenagem biliar foi restaurada. Porém, quanto mais tardiamente essa cirurgia é realizada, menos resultados satisfatórios serão obtidos, tornando o transplante hepático inevitável. Apesar de a porto enteroanastomose proporcionar bons resultados como primeira opção terapêutica, ela não é curativa e cerca de 65% dos pacientes terão que posteriormente ser submetidos ao transplante hepático. Além da idade, há outros pontos que também influenciam a evolução do paciente, como a experiência do cirurgião, o local onde ocorreu a atresia dos ductos extra-hepáticos e os episódios recorrentes de colangite. (OLIVEIRA, CONCEIÇÃO, MENDES, SILVA, 2012)

Se não tratada, os portadores dessa patologia raramente sobrevivem além da idade de 3 anos. O uso regular da operação de Kasai desde o final dos anos 1960 e do transplante de fígado, desde meados da década de 1980 tem melhorado significativamente o prognóstico e, conseqüentemente, o uso consecutivo desses dois tipos de cirurgia por equipes experientes produz uma sobrevida global de curto e médio prazo de aproximadamente 90%. (LUKAVIERIS, CHARDOT, SOKHN, GAUTHIER, VALAYA, BERNARD, 2005)

Assim, descrevemos um caso de uma paciente com diagnosticada com Atresia de vias biliares, que por estar inserida em um contexto socioeconômico baixo, tem prognóstico reservado e é assistida em domicílio por uma equipe multidisciplinar na cidade de Cascavel-PR. O presente estudo de caso está em cumprimento com a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, tendo sido avaliada e aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE).

2 DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, 1 ano e 4 meses de idade, filha inesperada de um casal jovem, cuja mãe tem 16 anos e o pai tem 17 anos, ambos com baixa escolaridade, sem emprego, sustentados pelos avós maternos da paciente. No momento da gravidez a mãe apresentava-se aos 15 anos de idade. Sabe-se que a mãe não fez uso de métodos anticoncepcionais, negando qualquer intercorrência durante o período pré-natal.

O nascimento ocorreu em 5 de dezembro de 2012, no Hospital Universitário de Cascavel-PR, na 40ª semana de gestação, de parto vaginal, sem circular de cordão, bolsa íntegra, Apgar 7/8, pesando 3170 gramas, estatura de 28 cm. Ao exame inicial, após o nascimento, pode-se identificar icterícia zona I/II, alta para acompanhamento ambulatorial. Foi internada 13 dias após nascimento para realização de ultrassonografia de abdomen que não visualizou a vesícula Biliar. Realizado então, Cintilografia Hepatobiliar que como conclusão mostrou a não visualização da vesícula biliar nem passagem de radiofarmaco para luz intestinal, se mostrando sugestivo de Atresia de vias biliares.

Após a alta hospitalar a paciente foi para casa sob cuidados dos pais, que tiveram ajuda da avó materna. Somente 50 dias após o nascimento, foi internada para exploração cirúrgica no Hospital Pequeno Príncipe em Curitiba-PR, à videolaparoscopia foi visualizado o fígado em más condições, cirrótico, impossível de realizar a Cirurgia de Kassai. Colocada na fila para o transplante hepático. Recebeu alta em boas condições clínicas e retorno para acompanhamento mensal.

Aos 4 meses de vida foi hospitalizada em Cascavel-PR com diagnóstico de pneumonia, a criança estava em desnutrição grave e dificuldade de se alimentar, icterícia zona V, hepatomegalia 3 cm do rebordo costal, prurido moderado e apresentando machucados e cortes na região de face e tronco, teve alta após melhora do quadro respiratório em uso de sonda nasoenteral e solicitado acompanhamento domiciliar.

Posteriormente, em agosto de 2013, a paciente foi inserida no Programa de Assistência e Internação Domiciliar (PAID) do município de Cascavel-PR, sendo acompanhada regularmente pela equipe multidisciplinar do serviço. Durante as visitas domiciliares Teve episódios de febre frequentes que melhoravam com antitérmico. Tinha dificuldade para se alimenta e a sonda naso enteral era sacada frequentemente, sendo repassada muitas vezes. Ao exame abdominal apresentava hepatomegalia. O domicílio da paciente era muito desorganizado e sujo, com lixo espalhado pela casa, restos de comida no chão, frascos de alimentos abertos com presença de insetos, percebeu-se também que a higiene da paciente não era feita com frequência, a paciente teve um quadro de impetigo, tratado com Cefalexina. As medicações não eram dadas corretamente. Foram reforçadas inúmeras vezes sobre a gravidade do quadro e a necessidade dos cuidados com higiene pessoal da criança e da casa, porém não houve mudanças. Além disso, a paciente ficava muito irritada na presença dos pais, tinha pouco vinculo afetivo, em uma das visitas, a criança foi encontrada com a face suja de sangue. Suspeitado de negligência/maus tratos, foi então solicitado acompanhamento pela assistente social, que realizou um relatório sobre reavaliação da condição da manutenção da guarda da menor. Sendo então, levada para morar no lar dos bebes em Cascavel-PR.

Em Fevereiro de 2014 a paciente foi novamente internada no Hospital Universitário com diagnóstico de pneumonia, mantida sem sonda naso enteral devido paciente ter conseguido um bom ganho de peso, porém apresentando icterícia zona IV, hepatomegalia e ascite. Com a melhora do quadro respiratório, foi designada para uma mãe cuidadora, onde a criança permaneceu com bom estado geral, calma, com sono reparador, alimentando-se bem, mas com pouco ganho de peso devido a condição hepática.

A paciente também acompanhava mensalmente na pediatria do Hospital Pequeno Príncipe em Curitiba-PR, segundo a mãe acolhedora, aguardava ganhar peso para iniciar o protocolo de transplante hepático, mas sem chances de sobrevida longa. Fez periodicamente exames laboratoriais para quantificação do nível de bilirrubinas. Esta em uso de medicamentos como, Fenobarbital, Vitamina A e D, Sulfato ferroso, Acido Fólico, Dexclorfeniramina e Ursacol diariamente, Vitamina K semanalmente.

Através do exame físico, puderam-se verificar achados compatíveis com obstrução da árvore biliar. Notavelmente emagrecida (4.100 gramas), a paciente apresentava-se chorosa e pouco irritada, o exame neurológico mostrou atraso de crescimento e de desenvolvimento neuropsicomotor. A criança apresentava icterícia zona IV, percebida por todo corpo, principalmente em esclerótica. A face possuía lesões hiperemiadas na região malar e nasal devido coçadura. No decorrer do exame foi possível perceber que a criança sentia prurido intenso e que tinha alívio ao puxar as dobras de pele.

Ao exame cardiológico, notou-se um ritmo cardíaco regular, com bulhas cardíacas hiperfonéticas, em dois tempos, sem presença de sopros. À ausculta pulmonar murmúrios vesiculares presentes e aumentados, sem ruídos adventícios. No exame abdominal verificou-se a presença de hérnia umbilical pequena, hepatomegalia 5 cm abaixo do rebordo costal, consistência endurecida à palpação hepática, sem presença de ascite. Na avaliação da região genital, observou-se genitália feminina típica, sem nenhuma anormalidade, às fraldas foi visto colúria. Ao exame da cavidade bucal, a criança apresentava poucos dentes, e deglutiava bem alimentos pastosos na forma de papas. Notou-se hipotonia muscular, portanto, sua locomoção era deficitária e não se mantinha sentada sem apoio.

No momento do exame, seus últimos exames laboratoriais apresentavam níveis de Bilirrubinas totais de 32,2 mg/dL (Bilirrubina Direta 16,12 e Bilirrubina Indireta 16,08), Gama Glutamil Transferase de 206,1U/L, TGO: 174,5, TGP:45 U/L. Função renal normal.

Novamente, no final de abril e início de maio, já mantida sob cuidados paliativos, foi internada no Hospital Universitário de Cascavel-PR, apresentando desnutrição grave, atraso de desenvolvimento neuropsicomotor e diagnosticada com peritonite bacteriana espontânea. Apresentava ascite volumosa sem condições de paracentese, evoluiu com piora do quadro respiratório, hipossaturação, bradicardia e gasping, culminando com parada cardiorespiratória. Devido péssimo prognóstico, não foram realizadas as manobras de ressuscitação.

3 DISCUSSÃO

A Atresia de Vias Biliares é uma doença com etiologia genética e ambiental. O mais importante é fazer o diagnóstico correto e precoce para que a intervenção seja feita em tempo hábil. Sabemos que em nosso país existe um Sistema Único de Saúde que tem melhorado muito na atenção primária a saúde, mas ainda existem lacunas no encaminhamento de pacientes para especialidades, especialmente em cidades do interior, onde os recursos ainda são um tanto precários. Esse caso demonstra com clareza além da não insistência da família ou por descaso ou falta de conhecimento também a demora em se conseguir um encaminhamento ao especialista

Primeiramente, quanto ao sexo da criança, compatível com o encontrado na literatura, a predominância da doença no sexo feminino de 1,4:1. (CAUDURO,2003)

Manifesta-se por icterícia, hepatomegalia, colúria e acolia fecal, sendo esta última um elemento importante no diagnóstico, demonstrando a total obstrução dos ductos extra-hepáticos. (SAITO, FAGUNDES NETO, 2005)

A Atresia de Vias Biliares está frequentemente associada a más formações, como a poliesplenia, tais, não foram diagnosticadas no caso. (ROQUETE, 2000)

Com relação ao diagnóstico da paciente, foi precoce, com 13 dias de vida já se pode excluir a icterícia fisiológica do lactente, realizar a ultrassonografia de abdomen que mostrou a ausência de vesícula biliar, na literatura encontra-se a acurácia diagnóstica do ultrassom de 78% e sensibilidade de 68% e a especificidade de 83% para este achado. Foi realizado uma Cintilografia Hepatobiliar onde não se visualizou a vesícula biliar e passagem de radiofármaco para luz intestinal, porém para estudiosos coreanos, a especificidade do Ultrassom é maior, mas em casos de dúvida diagnóstica a cintilografia e biópsia hepática estão bem indicadas. (ROQUETE, FAGUNDES, FERREIRA, PENNA, 2008)

Infelizmente o encaminhamento da paciente a um serviço especializado foi tardio, como o encontrado em 14% a 29% dos casos, mesmo em pacientes de países desenvolvidos, sendo portanto, péssimo para seu prognóstico. (CARVALHO, IVANTES, BEZERRA, 2007)

Tal como é descrito em toda literatura pesquisada, complicações clássicas da Atresia de Vias Biliares estavam presentes no caso, sinais como icterícia zona V (amarelo-esverdeada), hepatomegalia, colúria, acolia fecal e prurido. Evoluindo com piora gradual da ascite que levou a peritonite bacteriana, que são complicações comuns mesmo em crianças submetidas à portoenteroanastomose. (LUKAVIERIS, CHARDOT, SOKHN, GAUTHIER, VALAYA, BERNARD, 2005)

As taxas de mortalidade são de aproximadamente 93,6% para crianças que não se submetem a nenhum tipo de procedimento, como este caso, e de 41,4% para as que se submeteram a cirurgia de Kasai, porém não transplantadas. (CARVALHO, SANTOS, SILVEIRA, KIELING, SILVA, PORTA, MIURA, TOMMASO, BRANDÃO, FERREIRA, MACÊDO, ALMEIDA, 2010)

Observou-se também a falta de persistência da parte dos familiares, que frente as adversidades, não procuraram ajuda, mesmo sendo alertados da gravidade do quadro. Apesar de o sistema ser falho, não podemos deixar de dizer que ele é muito acessível. A irresponsabilidade, a baixa escolaridade dos pais, a falta de cuidados observada pela própria falta de higiene com a criança e pelas condições de moradia nos remetem ao fator social como um agravante principal para esse desfecho.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo procurou embasamento para justificar as péssimas condições clínicas da paciente, sendo observado que a condição social da família pode ser um fator importante que levou a um desfecho desfavorável, levando à maior exposição da paciente ao ambiente hospitalar e suas intercorrências devido à condição patológica. Contudo, tal fator não pode ser considerado isoladamente, sendo que como já relatado, o encaminhamento da paciente foi tardio, o que depende também de um sistema de saúde que supra uma maior demanda de pacientes na atenção terciária o que também foi determinante para sua condição de urgência.

REFERENCIAS

- CAUDURO, S. M. **Atresia biliar extra-hepática: métodos diagnósticos.** J. Pediatr. v.79, n.2, Porto Alegre Mar./Apr. 2003.
- CARVALHO, E.; IVANTES, C. A. P.; BEZERRA, J. A. **Atresia das vias biliares extra-hepáticas: Conhecimentos atuais e perspectivas futuras.** J. Pediatr., Porto Alegre, v. 83, n. 2, 2007.
- CARVALHO, E.; SANTOS, J. L.; SILVEIRA, T. R.; KIELING, C. O.; SILVA, L. R.; PORTA, G.; MIURA, I. K.; TOMMASO, A. M. A.; BRANDÃO, M. A. B.; FERREIRA, A. R.; MACÊDO, J. R. D.; ALMEIDA, J. T.. **Atresia biliar: a experiência Brasileira.** J. Pediatr. v.86, n.6, Porto Alegre, Nov./Dec., 2010.
- ERLICHMAN, J.; LOOMES, K. M. **Biliary atresia.** 2013. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/biliary-atresia?source=search_result&search=biliary+atresia&selectedTitle=1~37> Acesso em: 11 mar. 2014.
- LUKAVIERIS, P.; CHARDOT, C.; SOKHN, M.; GAUTHIER, F.; VALAYA, J.; BERNARD, O. **Outcome in adulthood of biliary atresia: A study of 63 patients who survived for over 20 years with their native liver. Official Journal of the American Association for the study of liver diseases.** Artigo publicado on-line: 19 JAN 2005. Disponível em: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/hep.20547/full>> Acesso em: 14 mar. 2014.
- OLIVEIRA, J.; CONCEIÇÃO, J. S.; MENDES, A.; SILVA, L. R. **Atresia das vias biliares: perfil clínico e epidemiológico dos pacientes pediátricos em serviço de referência do estado da Bahia.** R. Ci. med. biol., Salvador, v.11, n.1, p.48-53, jan./abr. 2012
- ROQUETE, M. L. V. **Colestase neonatal.** Jornal de Pediatria, Vol. 76, Supl.2, 2000.
- ROQUETE, M. L. V.; FAGUNDES, E. D. T.; FERREIRA, A. R.; PENNA, F. J.. **Diagnostico da atresia biliar por meio da ultra-sonografia e da histopatologia.** Ver. Med. Minas Gerais 2008; 18(4 Supl 3): S47-S54.
- SANTOS, J. L.; CARVALHO, E.; BEZERRA, J. A. **Avanços na atresia biliar: A partir de atendimento ao paciente para investigação.** Rev. Bras. Pesq. Medica, Ribeirão Preto, v.43, 2010.
- SAITO, J. T.; FAGUNDES NETO, U. **Atresia de vias biliares extra-hepáticas.** The eletronic jornal of pediatric gastroenterology, nutrition and liver diseases. Março, 2005 Disponível em: < <http://e-gastroped.com.br/mar05/atresiaviabili.htm> >. Acesso em: 12 mar. 2014.