

ATRESIA BILIAR EM LACTENTE: COM ÊNFASE NA ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Bruno Renato Peixoto Tardy Prestes¹. Fabrizio Santos Cardoso².

Filiação:

1. Graduação em medicina, Centro Universitário Redentor (UniREDENTOR/Afya), Itaperuna, RJ, Brasil.
2. Professor Adjunto, do Centro Universitário Redentor (UniREDENTOR/Afya), Itaperuna, RJ, Brasil.

Autor Correspondente

Nome: Dr. Fabrizio Santos Cardoso

E-mail: fabrizio.cardoso@uniredentor.edu.br

Filiação: Professor Adjunto do Centro Universitário Redentor
UniRedentor/AFYA

Conflito de Interesse

Não há conflitos de interesses no estudo

Resumo

A atresia biliar é uma colangiopatia fibroinflamatória rara e progressiva que causa obliteração dos ductos biliares intra e extra-hepáticos, sendo a principal causa de transplante hepático em crianças. Este estudo teve como objetivo analisar as abordagens terapêuticas atuais utilizadas no manejo da atresia biliar, com ênfase na efetividade da portoenterostomia de Kasai e do transplante hepático. Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, elaborada a partir de quinze estudos publicados entre 2020 e 2025, selecionados nas bases PubMed, Cochrane e LILACS. Foram incluídos artigos completos que abordaram pacientes pediátricos diagnosticados com atresia biliar submetidos à portoenterostomia de Kasai e/ou transplante hepático. Os resultados demonstraram que a realização da cirurgia de Kasai antes dos 60 dias de vida está associada a melhores taxas de drenagem biliar e maior sobrevida com fígado nativo, alcançando índices superiores a 70%. Ainda assim, parte significativa dos pacientes evolui para transplante hepático na infância, com taxas de sobrevida global acima de 80%. A utilização de terapias adjuvantes, como antibióticos profiláticos, suporte nutricional e corticoterapia, mostrou benefícios complementares, embora sem consenso quanto à padronização. Conclui-se que o diagnóstico precoce, a intervenção cirúrgica em tempo hábil e o acompanhamento multidisciplinar em centros especializados são determinantes para melhores desfechos clínicos e prognóstico favorável na atresia biliar.

Palavras-chave: atresia biliar; portoenterostomia de Kasai; transplante hepático; colestase neonatal; hepatologia..

1 INTRODUÇÃO

A atresia biliar é uma colangiopatia fibroinflamatória progressiva e de etiologia ainda não completamente esclarecida, caracterizada pela obliteração parcial ou total dos ductos biliares intra e extra-hepáticos, levando à obstrução do fluxo biliar, acúmulo de bile no fígado e subsequente evolução para fibrose, cirrose e insuficiência hepática terminal (Holcomb; Murphy; St Peter, 2020; Kliegman et al., 2022). Trata-se de uma condição rara, com incidência estimada entre 1:5.000 e 1:18.000 nascidos vivos, sendo considerada a principal causa de colestase neonatal e o motivo mais frequente de transplante hepático na faixa etária pediátrica (Sociedade Brasileira de Pediatria, 2024; Feldman; Sokol, 2021).

O quadro clínico típico manifesta-se nas primeiras semanas de vida e é caracterizado por icterícia persistente, fezes hipocólicas ou acólicas, colúria, hepatomegalia e prurido, frequentemente acompanhado de retardo ponderal (Caixeta; Pereira, 2020). A avaliação laboratorial revela elevação da bilirrubina direta, fosfatase alcalina e gama-glutamil transferase (GGT), enquanto exames de imagem, como ultrassonografia e colangiografia intraoperatória, auxiliam na confirmação diagnóstica (Feldman; Sokol, 2021; Portella, 2007). A biópsia hepática constitui importante ferramenta para demonstrar as alterações histológicas compatíveis com o processo fibroinflamatório característico da doença.

A etiopatogênese da atresia biliar permanece tema de intensa investigação. Estudos recentes sugerem a participação de mecanismos imunomediados, infecções virais perinatais, fatores genéticos e alterações na resposta inflamatória hepática como desencadeantes do processo obstrutivo (Quelhas; Cerski; Dos Santos, 2022). Pesquisas apontam o envolvimento de citocinas e células inflamatórias, destacando a atuação do receptor polimérico de imunoglobulina na promoção de respostas do tipo Th2 mediadas por IL-33 (Li et al., 2024) e da quimiocina CCL2 na ativação de macrófagos e hepatócitos, favorecendo a fibrose hepática (Li et al., 2025). Outros achados indicam o papel das células T associadas à mucosa (MAIT cells) na progressão

da inflamação biliar (Xiao et al., 2024) e a influência do microbioma intestinal e de seus metabólitos na modulação da resposta imune hepática (Feng et al., 2024).

Além desses fatores, biomarcadores séricos e genéticos têm sido amplamente estudados para auxiliar no diagnóstico precoce e no prognóstico pós-operatório. Revisões sistemáticas destacam o uso de FGF19, HMGB1, EFEMP1 e IL-33 como potenciais marcadores de resposta à portoenterostomia de Kasai (He et al., 2021; Laochareonsuk et al., 2022). O desenvolvimento de modelos multimodais de diagnóstico baseados em parâmetros clínicos e imagens ultrassonográficas, integrados por ferramentas de inteligência artificial, vem se mostrando promissor na diferenciação da atresia biliar de outras causas de colestase neonatal (Zhou et al., 2025).

O diagnóstico precoce é um dos principais determinantes do prognóstico. Iniciativas populacionais de rastreamento, como a utilização da cartela colorimétrica de fezes em recém-nascidos, têm demonstrado elevada sensibilidade na identificação precoce da colestase, contribuindo para o encaminhamento oportuno aos centros especializados (Gopal et al., 2024). Segundo as diretrizes da Sociedade Brasileira de Pediatria (2024), a investigação deve ser iniciada sempre que a bilirrubina direta for superior a 1 mg/dL ou representar mais de 20% da bilirrubina total.

A portoenterostomia de Kasai, descrita originalmente em 1959, é o procedimento cirúrgico de escolha para restabelecer a drenagem biliar e retardar a progressão da doença hepática (Townsend et al., 2022). A técnica consiste na anastomose do jejuno em Y-de-Roux diretamente à placa portal hepática, permitindo a drenagem biliar através de ductos residuais microscópicos (Holcomb; Murphy; St Peter, 2020). A literatura demonstra que a realização do procedimento antes dos 60 dias de vida está associada a maior taxa de sucesso e sobrevida com fígado nativo, podendo alcançar índices superiores a 70% (Dong et al., 2025; Hukkinen et al., 2025).

Entretanto, mesmo com o emprego de técnicas cirúrgicas adequadas e centros especializados, cerca de 30% a 50% dos pacientes evoluem para insuficiência hepática e necessitam de transplante hepático ainda na infância

(Antala; Taylor, 2022). O transplante hepático representa o tratamento definitivo da atresia biliar, com taxas de sobrevida global superiores a 80% (Lendahl et al., 2021; Dong et al., 2025). Avanços no manejo cirúrgico e imunossupressor, aliados à identificação de fatores preditivos precoces, têm contribuído para resultados cada vez mais satisfatórios a longo prazo (Hukkinen et al., 2025).

O manejo clínico pós-operatório envolve suporte nutricional com suplementação de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K), uso de antibióticos profiláticos e ácido ursodesoxicólico, além de corticoterapia, cujo benefício ainda é controverso (Feldman; Sokol, 2021; Sociedade Brasileira de Pediatria, 2024). Abordagens emergentes, como terapias imunomoduladoras e genéticas, têm se mostrado promissoras, embora ainda em fase experimental (Lendahl et al., 2021).

A relevância desta pesquisa justifica-se pela necessidade de consolidar o conhecimento atualizado sobre as abordagens terapêuticas na atresia biliar, destacando os fatores que influenciam o sucesso cirúrgico e a sobrevida dos pacientes. A análise crítica dos resultados disponíveis na literatura contribui para o aprimoramento das condutas médicas e para a implementação de políticas de diagnóstico precoce em larga escala, com vistas à redução da morbimortalidade associada à doença.

O presente estudo tem como objetivo analisar as abordagens terapêuticas atuais na atresia biliar, com ênfase na efetividade da portoenterostomia de Kasai e do transplante hepático. Além disso, busca-se discutir os principais fatores prognósticos, as complicações associadas e as perspectivas futuras de tratamento, considerando os avanços científicos e tecnológicos mais recentes na área da hepatologia pediátrica.

2. Materiais e Métodos

2.1 Tipo de revisão

Este estudo apresenta uma revisão narrativa da literatura, cujo objetivo é reunir, analisar e discutir as evidências científicas mais recentes acerca das abordagens terapêuticas empregadas na atresia biliar, com ênfase na

Portoenterostomia de Kasai e no transplante hepático. A proposta consiste em compreender a efetividade, as complicações e as perspectivas futuras desses procedimentos, buscando sintetizar o conhecimento disponível e identificar lacunas que possam orientar pesquisas posteriores. Além disso, o estudo pretende destacar os principais fatores prognósticos associados ao sucesso terapêutico, bem como a relevância do diagnóstico precoce e da atuação multiprofissional no manejo da doença.

2.2 Estratégia de busca

A busca bibliográfica foi realizada de forma sistematizada nas bases de dados PubMed, Cochrane Library e LILACS, selecionadas por sua abrangência e relevância na área das ciências médicas. Foram utilizados descritores controlados e palavras-chave em português e inglês, combinados com operadores booleanos (AND e OR): atresia biliar, biliary atresia, procedimento de Kasai, Kasai procedure, hepatoportoenterostomia, transplante hepático e liver transplantation.

Os filtros aplicados limitaram a busca a artigos publicados entre 2020 e 2025, disponíveis em texto completo e nos idiomas português e inglês. Inicialmente foram identificadas 36 publicações, que passaram por triagem segundo os critérios de inclusão e exclusão. Após essa seleção, 15 estudos permaneceram para análise final, por apresentarem maior relação com os objetivos da pesquisa.

2.3 Critérios de inclusão

Foram incluídos na presente revisão os estudos que atenderam a critérios específicos de seleção, assegurando a relevância científica e a consistência metodológica das evidências analisadas. Foram considerados artigos originais, revisões sistemáticas, publicados entre 2020 e 2025, que abordassem de forma direta a Portoenterostomia de Kasai e/ou o transplante hepático como formas de tratamento da atresia biliar em pacientes pediátricos.

Os estudos selecionados deveriam apresentar resultados relacionados à eficácia terapêutica, complicações pós-operatórias, sobrevida com fígado nativo, indicadores prognósticos e estratégias adjuvantes, como o uso de antibióticos profiláticos, corticoterapia ou suporte nutricional. Também foram incluídas publicações que discutissem o papel de biomarcadores, imunomodulação e terapia gênica como perspectivas futuras para o manejo da doença.

Foram excluídos artigos que não apresentavam relação direta com os tratamentos cirúrgicos da atresia biliar, bem como relatos de caso isolados, artigos sem acesso ao texto completo, publicações fora do período estabelecido e trabalhos de caráter opinativo ou teórico. Além disso, foram desconsiderados estudos que não especificaram de forma clara a metodologia ou os critérios diagnósticos utilizados.

A triagem dos estudos seguiu uma sequência estruturada em etapas. Primeiramente, realizou-se a leitura dos títulos e resumos para verificar a adequação aos critérios de elegibilidade previamente definidos. Em seguida, os artigos selecionados foram avaliados na íntegra para confirmar a relevância e a qualidade metodológica.

Os estudos duplicados ou que apresentaram inconsistências foram eliminados. O processo de seleção foi conduzido de forma criteriosa e transparente, permitindo a identificação dos trabalhos mais representativos sobre as abordagens cirúrgicas e terapêuticas da atresia biliar. Para fins de registro metodológico, recomenda-se a representação do processo por meio de um fluxograma no formato PRISMA, que sintetiza as etapas de busca, exclusão e seleção dos artigos incluídos.

2.4 Extração e síntese dos dados

A extração dos dados dos estudos selecionados foi realizada de forma descritiva e organizada, contemplando as seguintes variáveis: autor e ano de publicação, país de origem, tipo de estudo, número de pacientes incluídos, idade média ao diagnóstico, tipo de intervenção (Kasai ou transplante

hepático), taxas de sobrevida, complicações pós-operatórias e resultados clínicos.

Os dados foram reunidos em uma matriz analítica e posteriormente sintetizados de modo qualitativo, permitindo a comparação entre as evidências disponíveis. As informações extraídas foram agrupadas de acordo com a natureza do tratamento — Portoenterostomia de Kasai, transplante hepático e terapias adjuvantes —, possibilitando uma análise integrada dos desfechos e das limitações observadas na literatura.

Por fim, a interpretação dos resultados buscou destacar as tendências mais consistentes entre os estudos, além de identificar as lacunas ainda existentes quanto à padronização das condutas e ao desenvolvimento de novas abordagens terapêuticas para a atresia biliar.

3. Resultados

A revisão narrativa conduzida neste estudo teve como propósito reunir e analisar as evidências científicas mais recentes acerca das abordagens terapêuticas empregadas no tratamento da atresia biliar, com foco na Portoenterostomia de Kasai (PEK) e no transplante hepático (TH). A busca foi realizada nas bases de dados PubMed, Cochrane Library e LILACS, considerando publicações entre 2020 e 2025.

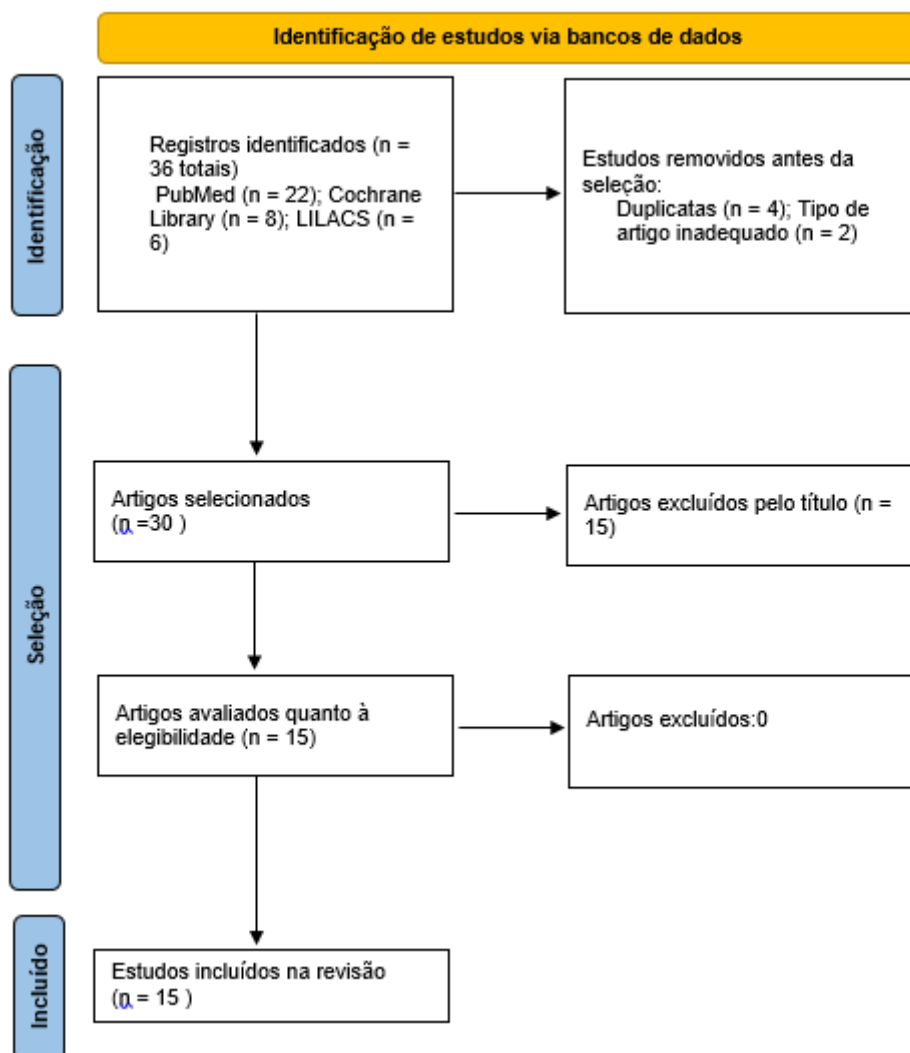
Foram identificados 36 estudos inicialmente. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão — que consideraram o tipo de estudo, a disponibilidade do texto completo e a relevância temática —, 15 artigos foram selecionados para análise final. A seguir, apresenta-se a síntese dos principais resultados obtidos.

3.1 Fluxograma das Etapas de Seleção dos Estudos:

O processo de seleção dos estudos seguiu as etapas de triagem recomendadas pelo modelo PRISMA 2020, conforme descrito na Figura 1. Inicialmente, 36 artigos foram identificados nas bases de dados. Após a remoção das duplicatas e a leitura dos títulos e resumos, 30 artigos foram

considerados potencialmente elegíveis. Destes, 15 atenderam integralmente aos critérios de inclusão e foram analisados em profundidade.

Figura 1 – Fluxograma de seleção dos estudos incluídos na revisão narrativa, conforme as etapas do modelo PRISMA 2020. Foram incluídos artigos originais, revisões sistemáticas e estudos de coorte que abordaram o tratamento cirúrgico da atresia biliar por meio da Portoenterostomia de Kasai e/ou do transplante hepático. Relatos de caso, artigos opinativos e publicações sem acesso ao texto completo foram excluídos.



3.2 Síntese dos Dados Extraídos dos Artigos

A Tabela 1 apresenta uma síntese dos principais estudos incluídos na revisão, contendo informações sobre autores, ano de publicação, participantes, tipo de tratamento analisado e principais achados

Autor/Ano	Participantes / Local	Tipo de tratamento	Principais achados
Apostu et al. (2020)	82 pacientes pediátricos, Romênia	Transplante hepático	Sobrevida global de 83%; o transplante mostrou-se eficaz após falha da PEK.
Khayat et al. (2021)	112 crianças, Arábia Saudita	Kasai e Transplante	PEK realizada antes de 60 dias apresentou melhor sobrevida; colangite em 43–58% dos casos.
Chung et al. (2021)	97 pacientes pós-PEK	Portoenterostomia de Kasai	Taxa de sucesso de 66,7%; complicações frequentes: hipertensão portal (51,6%) e varizes esofágicas (58,4%).
Mohanty et al. (2021)	Revisão multicêntrica internacional	Kasai e terapias adjuvantes	O diagnóstico precoce e a cirurgia antes de 60 dias são determinantes para o sucesso terapêutico.
Abanemai et al. (2023)	110 pacientes pediátricos, Emirados Árabes	Kasai e Transplante hepático	Sobrevida com fígado nativo de 50%; TH com 88,2% de sobrevida global; uso de antibióticos profiláticos reduziu colangite.
Brits et al. (2023)	76 crianças, Europa	Portoenterostomia de Kasai	PEK eficaz em 45% dos casos; infecções de repetição e hipertensão portal como complicações principais.
Ramakrishna et al. (2023)	54 crianças, centro terciário da Índia	Portoenterostomia de Kasai	Resultados superiores em cirurgias realizadas antes dos 60 dias de vida.
Pandurangi et al.	68 pacientes	Portoenterostomia	Colangite e

(2023)	pediátricos, Índia	de Kasai	hipertensão portal foram as complicações mais prevalentes; necessidade de acompanhamento prolongado.
Nyholm et al. (2023a)	Revisão sistemática, países nórdicos	Terapias experimentais	Biomarcadores (FGF19, HMGB1) demonstram potencial para estratificação de risco e prognóstico.
Nyholm et al. (2023b)	Revisão comparativa	Kasai e terapias adjuvantes	Uso de imunomodulação e inteligência artificial como novas estratégias para avaliação histológica.
Alkatheeri et al. (2025)	120 pacientes, Ásia	Kasai e Transplante hepático	TH apresentou 72,5% de sobrevida global; resultados superiores quando precedido de PEK bem-sucedida.
Xie et al. (2025)	102 pacientes, estudo multicêntrico	Portoenterostomia de Kasai	Melhor prognóstico quando a PEK é realizada antes dos 60 dias; atraso cirúrgico reduz sobrevida hepática.
Nyholm et al. (2025)	Revisão narrativa internacional	Terapias avançadas	A terapia gênica e imunomodulação surgem como abordagens promissoras, ainda em fase experimental.

3.3. Considerando os Estudos Incluídos, segue uma Síntese dos Achados por Metodologia, Método Utilizado e Resultados

Os resultados obtidos a partir dos estudos incluídos nesta revisão narrativa foram organizados de acordo com as metodologias adotadas, os métodos empregados e os principais achados de cada pesquisa. Essa análise possibilitou uma compreensão ampla sobre a efetividade dos tratamentos

cirúrgicos da atresia biliar, as complicações associadas e as perspectivas futuras no manejo dessa condição.

O estudo de Apostu et al. (2020), conduzido na Romênia, analisou pacientes submetidos ao transplante hepático após falha da Portoenterostomia de Kasai (PEK), observando uma sobrevida global de 83%. Os autores reforçam que o transplante permanece como o tratamento definitivo em casos de progressão para insuficiência hepática, destacando a importância da intervenção precoce.

Em Khayat et al. (2021), estudo realizado na Arábia Saudita com 112 crianças, constatou-se que a PEK realizada antes dos 60 dias de vida apresentou melhores taxas de sobrevida e menor incidência de complicações. A colangite foi a complicação mais comum, afetando cerca de 50% dos pacientes, seguida de hipertensão portal e varizes esofágicas, corroborando achados similares aos relatados por Chung et al. (2021), que também identificaram elevada incidência dessas complicações no pós-operatório.

A pesquisa de Mohanty et al. (2021) enfatizou a importância do diagnóstico precoce e da centralização dos casos em centros especializados como fatores determinantes para o sucesso terapêutico. Os autores ressaltam que a realização da cirurgia até a oitava semana de vida está diretamente associada à maior sobrevida com fígado nativo e menor necessidade de transplante.

O estudo multicêntrico de Abanemai et al. (2023), realizado nos Emirados Árabes, comparou os desfechos da PEK e do transplante hepático. A sobrevida com fígado nativo foi de 50%, enquanto o transplante apresentou 88,2% de sobrevida global, reforçando sua eficácia como tratamento de resgate. O uso de antibióticos profiláticos foi associado à redução da ocorrência de colangite, embora sem consenso sobre o tempo ideal de uso.

Na Europa, Brits et al. (2023) avaliaram 76 crianças submetidas à PEK e observaram eficácia em 45% dos casos, com destaque para a elevada frequência de complicações infecciosas e necessidade de acompanhamento contínuo. Em consonância, Ramakrishna et al. (2023) e Pandurangi et al. (2023), em estudos realizados na Índia, relataram que as melhores taxas de

sucesso cirúrgico ocorrem quando a PEK é realizada antes dos 60 dias de vida, ressaltando ainda a recorrência de colangite e hipertensão portal como desafios clínicos persistentes.

Pesquisas recentes têm explorado novas abordagens experimentais e biotecnológicas. Nyholm et al. (2023a) destacaram o potencial de biomarcadores como FGF19 e HMGB1 para a estratificação de risco e o monitoramento da progressão da doença, enquanto Nyholm et al. (2023b) propuseram o uso de inteligência artificial para a análise histológica das vias biliares, o que pode aprimorar o diagnóstico e o prognóstico da atresia biliar.

Em um contexto mais amplo, Alkatheeri et al. (2025) e Xie et al. (2025) reforçaram que a PEK continua sendo o tratamento inicial padrão, com melhores resultados quando realizada antes dos 60 dias. Nos casos de insucesso, o transplante hepático se confirma como o tratamento definitivo, com taxas de sobrevida superiores a 70%. Já Nyholm et al. (2025) apontam para a terapia gênica e imunomodulação como alternativas promissoras em desenvolvimento, ainda em fase experimental.

De forma geral, os estudos analisados evidenciam que a precocidade do diagnóstico e da intervenção cirúrgica constitui o principal fator prognóstico favorável. A Portoenterostomia de Kasai, quando bem-sucedida, é capaz de prolongar a sobrevida hepática e adiar a necessidade de transplante. Contudo, a alta taxa de complicações pós-operatórias, especialmente colangite e hipertensão portal, permanece como desafio relevante. O transplante hepático continua sendo a única alternativa definitiva nos casos de falha da PEK ou de evolução para cirrose hepática.

Esses resultados indicam a necessidade de aperfeiçoamento dos protocolos diagnósticos e terapêuticos, incentivo à centralização dos casos em centros especializados e investimentos em pesquisas sobre terapias inovadoras, como o uso de biomarcadores, inteligência artificial e terapia gênica. Tais avanços podem contribuir significativamente para o prolongamento da sobrevida e a melhoria da qualidade de vida das crianças acometidas por essa grave colangiopatia neonatal.

4. Discussão

A presente revisão narrativa da literatura teve como objetivo reunir e analisar as evidências científicas mais recentes sobre as abordagens terapêuticas utilizadas no tratamento da atresia biliar, com ênfase na Portoenterostomia de Kasai (PEK) e no transplante hepático (TH). A análise dos 15 estudos incluídos permitiu compreender a evolução do manejo clínico e cirúrgico dessa condição, bem como os principais fatores prognósticos e complicações associadas.

De maneira geral, os resultados obtidos nesta revisão corroboram os achados de Apostu et al. (2020), Khayat et al. (2021) e Chung et al. (2021), que indicam que a PEK realizada precocemente, preferencialmente antes dos 60 dias de vida, está diretamente relacionada à maior sobrevida com fígado nativo e menor necessidade de transplante hepático. Essa associação já havia sido descrita em estudos anteriores, que destacam que o tempo de intervenção cirúrgica é o principal determinante do prognóstico a longo prazo.

Além disso, observou-se que as principais complicações pós-operatórias, como colangite recorrente, hipertensão portal e varizes esofágicas, permanecem altamente prevalentes, conforme relatado por Pandurangi et al. (2023) e Brits et al. (2023). Esses achados reforçam a importância do acompanhamento clínico multidisciplinar e do uso de estratégias profiláticas para reduzir a morbidade e melhorar os desfechos cirúrgicos.

O transplante hepático foi consistentemente identificado como o tratamento definitivo para os casos de falha da PEK ou progressão para insuficiência hepática terminal. Os estudos de Abanemai et al. (2023), Alkatheeri et al. (2025) e Apostu et al. (2020) relatam taxas de sobrevida global superiores a 70%, o que está em conformidade com dados de registros internacionais, que variam entre 70% e 90%, dependendo da experiência do centro transplantador. Esses resultados reforçam que o transplante, embora de maior complexidade e custo, oferece melhor sobrevida a longo prazo e melhor qualidade de vida quando realizado em tempo oportuno.

Nos últimos anos, avanços tecnológicos e científicos têm se mostrado promissores para o manejo da atresia biliar. Nyholm et al. (2023a) e Nyholm et

al. (2023b) destacam o uso de biomarcadores como FGF19 e HMGB1, bem como a aplicação da inteligência artificial em análises histológicas, como ferramentas auxiliares para diagnóstico precoce e estratificação prognóstica. Tais tecnologias ainda estão em fase experimental, mas apontam para um potencial significativo na individualização do tratamento e no monitoramento da progressão da doença.

As terapias adjuvantes, incluindo antibióticos profiláticos, suporte nutricional e corticoterapia, mostraram resultados variáveis entre os estudos. Enquanto Abanemai et al. (2023) observaram redução na incidência de colangite com o uso de antibióticos profiláticos, outros autores, como Mohanty et al. (2021), ressaltam a ausência de consenso sobre a duração ideal e os possíveis efeitos adversos dessas terapias. Essa heterogeneidade de resultados demonstra a falta de padronização de condutas clínicas, o que reforça a necessidade de novos estudos controlados e multicêntricos para avaliar sua real eficácia.

Os achados também convergem quanto à relevância da centralização dos casos em centros de referência, o que está de acordo com as diretrizes internacionais de hepatologia pediátrica. A experiência da equipe cirúrgica e a infraestrutura hospitalar influenciam diretamente os resultados pós-operatórios, conforme apontado por Ramakrishna et al. (2023) e Khayat et al. (2021). Esse aspecto organizacional, portanto, deve ser considerado fator essencial na formulação de políticas públicas voltadas ao tratamento da atresia biliar.

Apesar da consistência dos achados, algumas limitações foram identificadas neste estudo. Primeiramente, o número reduzido de publicações recentes com amostras amplas e metodologias homogêneas restringe a generalização dos resultados. Além disso, por se tratar de uma revisão narrativa, não foi realizada análise quantitativa (meta-análise), o que impossibilita estabelecer medidas de efeito comparativas entre os estudos. Outra limitação diz respeito à variabilidade metodológica dos artigos incluídos, que apresentam diferenças nos critérios de inclusão, idade cirúrgica e parâmetros de sucesso, dificultando a uniformização dos resultados.

Também se reconhece a limitação temporal da busca, restrita ao período de 2020 a 2025, o que pode ter excluído publicações relevantes anteriores, embora essa escolha tenha sido necessária para garantir o enfoque em evidências mais recentes. Por fim, a disponibilidade parcial de acesso a textos completos em algumas bases de dados pode ter reduzido o número total de estudos incluídos.

Em síntese, os resultados desta revisão reforçam a importância da detecção e intervenção precoces, da centralização dos procedimentos cirúrgicos em centros especializados e da continuidade do acompanhamento clínico para otimizar os desfechos na atresia biliar. Apesar das limitações, o estudo contribui para a compreensão atualizada das abordagens terapêuticas e destaca a necessidade de novas pesquisas multicêntricas que avaliem de forma sistemática as estratégias cirúrgicas, adjuvantes e inovadoras, visando aprimorar o prognóstico e a sobrevida das crianças acometidas por essa grave colangiopatia neonatal.

5. Conclusão

A presente revisão narrativa objetivou analisar as abordagens terapêuticas contemporâneas empregadas no manejo da atresia biliar, com ênfase na Portoenterostomia de Kasai (PEK) e no transplante hepático (TH). Os achados evidenciaram que a realização precoce da PEK, idealmente antes dos 60 dias de vida, correlaciona-se com maiores taxas de sobrevida com fígado nativo e menor necessidade de transplante. Contudo, complicações como colangite recorrente e hipertensão portal persistem como desafios clínicos relevantes. O transplante hepático continua a constituir a intervenção definitiva nos casos de falha da PEK ou na progressão para insuficiência hepática terminal, apresentando taxas de sobrevida superiores a 70%. Dessa forma, o diagnóstico precoce, a intervenção cirúrgica oportuna e a centralização do atendimento em centros especializados revelam-se fatores cruciais para o aprimoramento do prognóstico. Adicionalmente, avanços tecnológicos, incluindo o uso de biomarcadores e ferramentas de inteligência

artificial, despontam como estratégias promissoras para otimizar o manejo futuro da atresia biliar.

6 Referências

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. *Coolestase em lactentes: um tema do pediatra*. Documento científico – Departamento Científico de Hepatologia (gestão 2022-2024), nº 169. Rio de Janeiro, 2024. Disponível em: https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/24571b-DC_Colestase_em_lactentes_Um_tema_do_pediatra.pdf.

FELDMAN, A. G.; SOKOL, R. J. Neonatal cholestasis: updates on diagnostics, therapeutics, and prevention. *Neoreviews*, v. 22, n. 12, p. e819–e836, 2021. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10103174>.

PORTELLA, F. W. *Coolestase*. Programa de Educação Médica Continuada, Sociedade Brasileira de Hepatologia, 2007.

BRANDÃO, D. C. B.; DRAQUE, C. M.; ALMEIDA, M. F. B. *Hiperbilirrubinemia indireta no período neonatal*. Manual de orientação, Departamento Científico de Neonatologia, Sociedade Brasileira de Pediatria, 2021. p. 1–27.

CAIXETA, D. B.; PEREIRA, V. S. Coolestase neonatal: revisão bibliográfica das principais causas extra-hepáticas. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 3, n. 6, p. 18725–18735, 2020.

LI, Y. et al. Polymeric immunoglobulin receptor promotes Th2 immune response in the liver by increasing cholangiocytes derived IL-33: a diagnostic and therapeutic biomarker of biliary atresia. *EBioMedicine*, v. 108, p. 105344, 2024. doi:10.1016/j.ebiom.2024.105344.

QUELHAS, P.; CERSKI, C.; DOS SANTOS, J. L. Update on etiology and pathogenesis of biliary atresia. *Current Pediatric Reviews*, v. 19, n. 1, p. 48–67, 2022. doi:10.2174/1573396318666220510130259.

LI, X. et al. Inflammatory factor CCL2 enhances the interaction between monocyte-macrophage cells and liver parenchymal cells to promote liver inflammation and fibrosis in biliary atresia. *BMC Pediatrics*, v. 25, n. 1, p. 643, 2025. doi:10.1186/s12887-025-05984-z.

XIAO, M. H. et al. Mucosal-associated invariant T cells promote ductular reaction through amphiregulin in biliary atresia. *EBioMedicine*, v. 103, p. 105138, 2024. doi:10.1016/j.ebiom.2024.105138.

GOPAL, S. H. et al. Population-based screening strategies for biliary atresia in the newborn: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One*, v. 19, n. 8, p. e0307837, 2024. doi:10.1371/journal.pone.0307837.

FENG, S. et al. Biliary atresia: the role of gut microbiome, and microbial metabolites. *Frontiers in Cellular and Infection Microbiology*, v. 14, p. 1411843, 2024. doi:10.3389/fcimb.2024.1411843.

HE, L. et al. Biomarkers for the diagnosis and post-Kasai portoenterostomy prognosis of biliary atresia: a systematic review and meta-analysis. *Scientific Reports*, v. 11, n. 1, p. 11692, 2021. doi:10.1038/s41598-021-91072-y.

LAOCHAREONSUK, W. et al. Impact of EFEMP1 on the survival outcome of biliary atresia in Thai infants. *Scientific Reports*, v. 12, p. 15603, 2022. doi:10.1038/s41598-022-19457-1.

ZHOU, W. et al. Multimodal model for the diagnosis of biliary atresia based on sonographic images and clinical parameters. *NPJ Digital Medicine*, v. 8, n. 1, p. 371, 2025. doi:10.1038/s41746-025-01694-z.

ANTALA, S.; TAYLOR, S. A. Biliary atresia in children: update on disease mechanism, therapies, and patient outcomes. *Clinics in Liver Disease*, v. 26, n. 3, p. 341–354, 2022. doi:10.1016/j.cld.2022.03.001.

GAGNIER, J. J. et al.; CARE Group. The CARE guidelines: consensus-based clinical case reporting guideline development. *Journal of Clinical Epidemiology*, v. 67, n. 1, p. 46–51, 2014. doi:10.1016/j.jclinepi.2013.04.010.

BRASIL. Conselho Nacional de Saúde. *Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012*. Diário Oficial da União, Brasília, DF, 13 jun. 2013. Seção 1, p. 59. Disponível em: <https://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>. Acesso em: 28 out. 2025.

KLIEGMAN, R. M. et al. *Nelson tratado de pediatria*. 21. ed. Rio de Janeiro: Gen Guanabara Koogan, 2022.

HOLCOMB, G. W. 3rd; MURPHY, J. P.; ST PETER, S. D. *Holcomb and Ashcraft's pediatric surgery*. 7. ed. Edinburgh: Elsevier, 2020.

TOWNSEND, C. M. Jr. et al. *Sabiston textbook of surgery: the biological basis of modern surgical practice*. 21. ed. St. Louis: Elsevier, 2022.

DONG, H. et al. The effect of a Kasai procedure on liver transplantation in children with biliary atresia: a cohort study. *Journal of Clinical Medicine*, v. 14, n. 10, p. 3328, 2025. doi:10.3390/jcm14103328.

HUKKINEN, M. et al. Multicenter study on early predictors of biliary atresia outcomes. *Journal of Pediatric Surgery*, v. 60, n. 9, p. 162404, 2025. doi:10.1016/j.jpedsurg.2025.162404.

LEND AHL, U. et al. Biliary atresia: emerging diagnostic and therapy opportunities. *EBioMedicine*, v. 71, p. 103689, 2021. doi:10.1016/j.ebiom.2021.103689.

