



COLESTASE NEONATAL E ATRESIA DE VIAS BILIARES

Icterícia por bilirrubina direta no RN — material acadêmico para o ENAMED

Texto não resumido · fisiopatologia aplicada, diagnóstico diferencial, conduta e doses.

Material de apoio ao ensino e à prática; não substitui a leitura integral das diretrizes nem o julgamento clínico. As condutas devem ser individualizadas e revisadas conforme novas evidências.

1. Importância do tema na Pediatria

A colestase neonatal — icterícia por aumento da bilirrubina DIRETA (conjugada) — é SEMPRE patológica e exige investigação rápida. A atresia de vias biliares é a sua principal causa cirúrgica e o melhor exemplo de urgência diagnóstica: o sucesso da cirurgia de Kasai depende de operar precocemente (idealmente antes de 60 dias). Tema de alto rendimento pela pegadinha “icterícia que persiste com acolia/colúria”.

2. Avaliação inicial

Diante de icterícia prolongada (> 2 semanas) ou de qualquer icterícia com colúria/acolia, DOSAR bilirrubina total e frações. Bilirrubina direta > 1 mg/dL (ou > 20% da total) define colestase e obriga a investigar. Valorizar a cor das fezes (acolia/hipocolia) e da urina (escura) e a hepatomegalia.

3. Fisiopatologia aplicada

A colestase é a redução do fluxo biliar, com acúmulo de bilirrubina conjugada (hidrossolúvel) e de sais biliares. Difere da hiperbilirrubinemia indireta (fisiológica/hemolítica): aqui o problema é a EXCREÇÃO. Na atresia de vias biliares há um processo fibroinflamatório progressivo que oblitera os ductos extra-hepáticos: a bile não chega ao intestino (fezes ACÓLICAS) e reflui (colúria, icterícia verdínica), evoluindo para fibrose/cirrose se não corrigida. Outras causas: hepatite neonatal, infecções (TORCH, ITU/seps), metabólicas (galactosemia, deficiência de alfa-1-antitripsina, tirosinemia), cisto de colédoco, nutrição parenteral prolongada. Implicação: identificar rapidamente a atresia (cirurgia tempo-dependente) e tratar a causa de base.

4. Diagnóstico

Critérios

Colestase = bilirrubina direta > 1 mg/dL (ou > 20% da total). Atenção à tríade da atresia: icterícia persistente + fezes acólicas + colúria, com hepatomegalia e GGT elevada.

Exames essenciais

Exame	Achado / utilidade
Bilirrubina total e frações	Direta elevada confirma a colestase



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

Exame	Achado / utilidade
GGT e enzimas hepáticas	GGT muito elevada na atresia; avaliar a função hepática (TP/albumina)
Ultrassonografia abdominal	Vesícula ausente/pequena, sinal do “cordão triangular”; afasta cisto de colédoco
Cintilografia hepatobiliar	Ausência de excreção intestinal sugere atresia
Biópsia hepática	Proliferação ductular/colestase — orienta o diagnóstico
Investigação de causas	TORCH, urocultura, triagem metabólica (galactose), alfa-1-antitripsina, T4/TSH

5. Conduta e tratamento

- 1** — toda colestase: investigar com urgência e tratar a causa de base (infecção, metabólica); suporte nutricional com vitaminas LIPOSSOLÚVEIS (A, D, E, K) e fórmula com TCM.
- 2** — atresia de vias biliares: cirurgia de Kasai (portoenterostomia) o mais precoce possível — idealmente ANTES de 60 dias de vida; quanto mais tarde, pior o prognóstico.
- 3** — falha do Kasai ou cirrose estabelecida: encaminhar para transplante hepático.
- 4** — medidas adjuvantes conforme o caso (ex.: ácido ursodesoxicólico) e seguimento especializado.

Doses (suporte — referência)

Item	Dose / orientação	Apresentação	Observações
Vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K)	Suplementação conforme protocolo de colestase	Soluções orais/injetável	A má absorção exige reposição (K previne sangramento)
Ácido ursodesoxicólico	10–20 mg/kg/dia VO (dividido)	Suspensão	Adjuvante (melhora o fluxo biliar)
Fórmula com TCM	Conforme necessidade nutricional	Fórmula especial	Melhor absorção de gordura na colestase

As doses neonatais dependem do peso e das idades gestacional e pós-natal — confirme sempre em formulário neonatal (ex.: Neofax) e no protocolo da sua unidade antes de prescrever.

Fluxograma (resumo)

- Passo 1** — icterícia > 2 sem ou com acolia/colúria → dosar bilirrubina direta.
- Passo 2** — direta elevada → investigar (US, GGT, cintilografia, biópsia) e tratar a causa.



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

3. **Passo 3** — atresia → Kasai antes de 60 dias; falha/cirrose → transplante.

6. Comparação de protocolos

Os protocolos da SBP, AAP, NICE, AEP, Oxford (Oxford Handbook), Harvard (Cloherty and Stark's) e do Ministério da Saúde do Brasil convergem nos pontos abaixo; as divergências são pontuais.

- **Convergências:** colestase = bilirrubina direta elevada, sempre patológica; investigação urgente; Kasai precoce na atresia (antes de 60 dias); suporte com vitaminas lipossolúveis.
- **Divergências (pontuais):** a sequência exata da propedêutica (US/cintilografia/biópsia) e o uso do ácido ursodesoxicólico.

7. Critérios de internação

- **Internação/ambulatorial:** suspeita de atresia/colestase grave → internação para investigação e cirurgia; casos estáveis → investigação ambulatorial acelerada com especialista.

8. Complicações

- Cirrose e hipertensão portal, insuficiência hepática, coagulopatia (deficiência de vitamina K), desnutrição/má absorção e necessidade de transplante.

9. Erros comuns

- atribuir a icterícia prolongada ao leite materno SEM dosar a bilirrubina direta; não valorizar acolia/colúria; retardar o diagnóstico da atresia (perda da janela do Kasai); não repor vitaminas lipossolúveis (sangramento por falta de K).

10. Considerações finais — pontos-chave (ENAMED)

- ▶ Bilirrubina DIRETA elevada (> 1 mg/dL ou > 20%) = colestase, SEMPRE patológica.
- ▶ Tríade da atresia: icterícia persistente + fezes ACÓLICAS + colúria, com hepatomegalia e GGT alta.
- ▶ Atresia de vias biliares: Kasai (portoenterostomia) ANTES de 60 dias — tempo-dependente.
- ▶ Suporte com vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K); falha do Kasai/cirrose → transplante.

Pontos-chave para residência e ENAMED

- ▶ PEGADINHA CLÁSSICA: icterícia prolongada com FEZES ACÓLICAS e COLÚRIA



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

= colestase (bilirrubina DIRETA) — nunca atribuir ao leite materno sem dosar as frações.

- ▶ Colestase = bilirrubina direta > 1 mg/dL (ou > 20% da total) — SEMPRE patológica.
- ▶ ATRESIA DE VIAS BILIARES é a principal causa cirúrgica — Kasai idealmente ANTES de 60 dias (quanto mais cedo, melhor a sobrevida do fígado nativo).
- ▶ GGT muito elevada e US com vesícula ausente/“cordão triangular” apontam atresia; cintilografia sem excreção intestinal reforça.
- ▶ Suporte: vitaminas LIPOSSOLÚVEIS (A, D, E, K) e fórmula com TCM; vitamina K previne sangramento.
- ▶ Diferenciar da icterícia INDIRETA (fisiológica/hemolítica): na colestase o problema é a EXCREÇÃO (direta).

Referências (ABNT NBR 14724)

1. SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. Colestase neonatal e atresia de vias biliares. Documento Científico.
2. FAWAZ, R. et al. (NASPGHAN/ESPGHAN). Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants. JPGN, 2017.
3. CLOHERTY, J. P. et al. Manual de Neonatologia. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017. Última revisão de conteúdo: junho/2026. Confirme as diretrizes vigentes e as doses antes de publicar.



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

Casos clínicos (estilo ENAMED)

Caso 1

Lactente de 5 semanas com icterícia persistente desde a 2ª semana, fezes esbranquiçadas (acólicas) e urina escura. Ao exame, hepatomegalia. Bilirrubina direta de 4 mg/dL e GGT elevada.

Questão 1. O que define a colestase nesse caso?

- (A) Bilirrubina indireta elevada
- (B) Bilirrubina direta > 1 mg/dL (ou > 20% da total)
- (C) Apenas a icterícia clínica
- (D) Reticulócitos elevados
- (E) Coombs positivo

Questão 2. Qual a principal hipótese diagnóstica?

- (A) Icterícia do leite materno
- (B) Atresia de vias biliares
- (C) Incompatibilidade ABO
- (D) Esferocitose
- (E) Icterícia fisiológica

Questão 3. Por que o diagnóstico é uma URGÊNCIA?

- (A) Risco de kernicterus imediato
- (B) A cirurgia de Kasai deve ser feita precocemente (idealmente antes de 60 dias)
- (C) Risco de anemia aguda
- (D) Necessidade de fototerapia urgente
- (E) Risco de hipoglicemia

Caso 2

Durante a investigação, confirma-se a atresia de vias biliares e o lactente é encaminhado à cirurgia.

Questão 4. Qual procedimento é indicado?

- (A) Exsanguineotransusão
- (B) Portoenterostomia de Kasai
- (C) Fototerapia intensiva
- (D) Colectomia simples
- (E) Apenas observação

Questão 5. Qual suporte nutricional é essencial na colestase?

- (A) Restringir todas as gorduras
- (B) Suplementar vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K) e usar fórmula com TCM
- (C) Apenas soro glicosado
- (D) Dieta hiperproteica isolada
- (E) Suspender a alimentação



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

Questão 6. Conduta se houver falha do Kasai ou cirrose estabelecida?

- (A) Repetir a fototerapia
- (B) Encaminhar para transplante hepático
- (C) Apenas ácido ursodesoxicólico indefinidamente
- (D) Nova exsanguineotransfusão
- (E) Alta sem seguimento

Gabarito comentado

Questão 1 — Resposta: B A colestase define-se por bilirrubina direta > 1 mg/dL (ou > 20% da total).

Questão 2 — Resposta: B Icterícia persistente com acolia/colúria, hepatomegalia e GGT alta sugere atresia de vias biliares.

Questão 3 — Resposta: B O sucesso do Kasai depende de operar precocemente (idealmente antes de 60 dias).

Questão 4 — Resposta: B Indica-se a portoenterostomia de Kasai.

Questão 5 — Resposta: B Suplementar vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K) e usar fórmula com TCM.

Questão 6 — Resposta: B Na falha do Kasai ou cirrose, encaminha-se para transplante hepático.

Última revisão de conteúdo: junho/2026. Confirme as diretrizes vigentes e as doses antes de publicar.