

Causas intra-hepáticas:
- Hepatite Neonatal idiopática
- Infecções congênicas
- NPT
- Asfixia
- Fibrose cística
- Galactosemia
- Deficiência de alfa-1-antitripsina

Causas extra-hepáticas:
- Atresia biliar (forma perinatal 85% dos casos e forma embrionária 15% dos casos)
- Cisto no colédoco

Etiologia de Hiperbilirrubinemia direta

Fisiopatologia: dificuldade no fluxo biliar pelo fígado e pelas vias biliares levando à diminuição ou mesmo ausência da chegada de bile ao intestino, com consequente acúmulo substâncias habitualmente excretadas na bile no sangue e no fígado

Manifestação clínica:
- Icterícia que surge ou persistem após 2 semanas de vida
- Ocorrência a qualquer tempo de acolia e colúria

Exames complementares iniciais:
- BD > 1,0 mg/dL (se BT < 5 mg/dL)
- BD > 20% de BT (se BT > 10 mg/dL)

Colestase Neonatal

US abdominal

Presença do sinal do Cordão Triângular (cone fibroso porta-hepático)

Colangiografia direta perioperatória, Colangiografia endoscópica ou Colangiressonância

Diagnóstico: Atresia biliar

Diagnóstico precoce com viabilidade do fígado

Correção definitiva

Correção momentânea: Portoenterostomia (cirurgia de Kasai)

Correção definitiva

Diagnóstico tardio com dano hepático irreversível

Transplante hepático

Ausência do sinal do Cordão Triângular (cone fibroso porra-hepático)

Achados histopatológicos de proliferação de ductos, plugs de bile e fibrose portal

Biópsia hepática percutânea

Achados não correspondentes com Atresia biliar

- Hemograma
- Coagulograma
- EAS e Urinocultura
- Triagem de erros inatos
- Dosagem de alfa-1-antitripsina

Diagnóstico diferencial:
- Hepatite Neonatal idiopática
- Infecções congênicas
- NPT
- Asfixia
- Fibrose cística
- Galactosemia
- Deficiência de alfa-1-antitripsina