

Hemorragia intracraneal como forma de presentación de atresia biliar: presentación de dos casos

Intracranial hemorrhage as initial presentation of biliary atresia: two cases report

Dra. Alicia Mariani^a, Dra. Gabriela Parma^a, Dra. Viviana Sánchez^a, Dra. Roxana Strático^a,
Dr. Horacio Bignon^a, Dr. Marcelo Bartuluchi^a, Dr. Fabián Vera^a, Dra. Silvana Bazán^a y Dr. Jorge Selandari^a

RESUMEN

La atresia biliar en lactantes se presenta habitualmente con la tríada ictericia, acolia y coluria, y ocasionalmente con sangrado intracraneal, nasal o gastrointestinal. Presentamos dos niñas, de cuatro y dos meses, que fueron asistidas por presentar convulsiones, cefalohematoma y sopor. En la tomografía computada cerebral se halló hemorragia subdural en una paciente e intraventricular y parenquimatosa en la otra. Al ingreso, presentaban antecedentes, signos clínicos y de laboratorio de colestasis, sin diagnóstico etiológico. La niña con hematoma subdural requirió drenaje quirúrgico. La paciente con sangrado intraventricular y parenquimatoso no requirió cirugía y se le administró vitamina K. Se diagnosticó atresia de vías biliares mediante centellograma con HIDA y colangiografía intraoperatoria previa al procedimiento de Kasai (portoenteroanastomosis). Ambas niñas presentaron buena evolución neurológica a los seis meses. Requirieron trasplante de hígado alrededor del año de vida. La atresia biliar se debe considerar en el diagnóstico de lactantes pequeños que presentan sangrado agudo y colestasis.

Palabras clave: hemorragia intracraneal, atresia biliar, deficiencia de vitamina K.

SUMMARY

Biliary atresia in infants occasionally presents as intracranial, nasal or gastrointestinal bleeding, instead of the classical triad of jaundice, acholia and choluria. We present two female infants aged four and two months, who were hospitalized with convulsive episode, cephalohematoma and drowsiness. Computed tomography findings were subdural hemorrhage in one patient and intraventricular and parenchymal bleeding in the other one. At admission they have history, clinical and laboratory signs of cholestasis of unknown etiology. The patient with subdural hemorrhage required surgical drainage. The other girl with intraventricular and parenchymal bleeding received vitamin K and no surgery. Biliary atresia was diagnosed and treated in both girls. At six months both had an adequate neurological outcome and required liver transplantation at one year old. Biliary atresia should be considered in all infants with sudden acute bleeding and cholestasis.

Key words: intracranial hemorrhage, biliary atresia, vitamin K deficiency, bleeding.

doi:10.5546/aap.2011.e119

a. Sanatorio Güemes. Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dr. Jorge Selandari: jselandari@intramed.net

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 13-12-2010

Aceptado: 24-8-2011

INTRODUCCIÓN

La atresia biliar es una colangiopatía obstructiva infrecuente, de causa poco clara. Existen dos fenotipos clínicos asociados a esta patología, la forma aislada (70-80% de los casos) y la asociada a otras malformaciones (20-30% de los casos).¹ Habitualmente se presenta con ictericia tardía, después de las dos semanas de vida, acompañada de acolia y coluria.¹ El sangrado intracraneal, nasal o gastrointestinal es una forma de presentación poco frecuente de atresia biliar, con ictericia que se presenta simultáneamente o poco después del episodio de sangrado.^{2,3} Esta forma de presentación, que corresponde al 5-10% de los casos, fue descrita por primera vez por Hashizume y cols.²

Presentamos dos niñas, de cuatro y dos meses de vida, con diagnóstico de hemorragia intracraneal, durante cuyas internaciones se constata atresia de vías biliares.

Presentación de los casos clínicos:

Caso 1: paciente de sexo femenino internada a los cuatro meses de vida por fiebre y depresión de sensorio.

Antecedentes: recién nacida de término, de peso adecuado para su edad gestacional, con diagnóstico de ictericia por incompatibilidad ABO, tratada con luminoterapia dentro de las primeras 24 h de vida. Al momento del egreso los valores de bilirrubina total eran 9,9 mg/dl y directa 0,5 mg/dl. Reingresó en Neonatología al mes de vida por ictericia prolongada. Durante la internación se realizó ecografía abdominal cuyo informe mencionaba presencia de vías biliares intrahepática y extrahepáticas, sin dilatación. Laboratorio: bilirrubinemia total 11,3 mg/dl y directa 1,7 mg/dl, FAL 257 UI/L, TGP 55 UI/L, TGO 69 UI/L. Fue dada de alta y continuó en seguimiento ambulatorio por gastroenterólogo pediatra, hasta la internación por la hemorragia intracraneal.

Evolución: al ingreso se encontró ictericia generalizada, hepatomegalia y sopor. Dentro de las primeras 24 h de internación presentó episodio convulsivo focal en hemisferio derecho; en la tomografía computada cerebral (TC) se constató he-

matoma subdural que requirió drenaje quirúrgico y asistencia respiratoria mecánica hasta 48 h del postoperatorio. Laboratorio de ingreso: GOT 120 UI/L, GPT 180 UI/L, FAL 1053 UI/L, gammaglutamiltranspeptidasa 1119 UI/L, LDH 1262 UI/L, bilirrubinemia total 6 mg/dl y directa 3,9 mg/dl, amonio 51,8 mcg/dl, lactacidemia 7 mmol/L, tiempo de protrombina 59%, KPTT 100 segundos (no se le administró vitamina K ni plasma frasco congelado previo a la toma de muestra). Serologías para VIH, sífilis, toxoplasmosis, hepatitis B, hepatitis A y citomegalovirus negativas. Se realizó centellograma con HIDA que mostró falta de captación de contraste intrahepático y extrahepático, sin pasaje de contraste al intestino.

Se decidió realizar portoenteroanastomosis por laparoscopia, después de confirmar el diagnóstico de atresia de vías biliares durante la cirugía. A los 6 meses de vida presentaba maduración neurológica adecuada a la edad. Requiere trasplante hepático cerca del año de edad.

Caso 2: paciente de sexo femenino internada a los dos meses de vida por ictericia de siete días de evolución según referencia materna y tumoración frontoparietal izquierda que empeoró en las 24 h previas al ingreso.

Antecedentes: recién nacida de término, de peso adecuado para su edad gestacional. Tuvo buena progresión ponderal sin ictericia clínica. La madre refirió ictericia a las siete semanas de vida.

Evolución: al ingreso presentaba sopor, ictericia generalizada, hepatomegalia y tumoración frontoparietal izquierda. Laboratorio de ingreso: GOT 262 UI/L, GPT 143 UI/L, FAL 2289 UI/L, bilirrubinemia total 12,3 mg/dl y directa 8,6 mg/dl, coagulograma informado como "no coagula". TC: hemorragia de ventrículos laterales e intraparenquimatosa temporal derecha. Fue evaluada por Neurocirugía con indicación de conducta expectante. Recibió vitamina K 5 mg diarios por 48 h como único tratamiento corrector de su coagulopatía con laboratorio de control normal: tiempo de protrombina 100%, KPTT 45 segundos, fibrinógeno 274 mg/dl. El centellograma con HIDA no mostró captación hepática del contraste, no se visualizó la vía biliar intrahepática ni extrahepática, ni pasaje al intestino a las 24 h.

Se realizó portoentero-anastomosis, después de confirmar el diagnóstico de atresia de vías biliares durante la cirugía. En el seguimiento a los 6 meses de vida presentaba valoración clínico-neurológica normal y recibió trasplante de hígado al año de edad.

DISCUSIÓN

La atresia de vías biliares es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por colangiopatía progresiva obliterativa, que habitualmente exhibe la tríada clásica de ictericia, coluria y acolia. Sin embargo, un porcentaje menor de lactantes se presenta con sangrado intracraneal, nasal o gastrointestinal.²⁻⁵ La tendencia al sangrado, asociada a la deficiencia de vitamina K, se debe probablemente a una combinación de mala absorción de grasa por colestasis, ausencia de suplementación con vitamina K después del nacimiento y pobre ingesta de vitamina K por el tipo de alimentación.^{5,6}

En una serie de 15 casos de niños con atresia de vías biliares que se presentaron como hemorragia intracraneana; 10 fueron subdurales, 4 subaracnoideas, 2 intraventriculares y una intraparenquimatosa. Ocho requirieron evacuación quirúrgica, mientras que el resto mejoró con administración de vitamina K.⁷ Nuestra primera paciente se presentó con hemorragia subdural y requirió evacuación quirúrgica, mientras que, la segunda, lo hizo con hemorragia intraventricular y parenquimatosa temporal derecha que se corrigieron con administración de vitamina K. La evolución neurológica de ambas fue buena, sin secuelas en el seguimiento. La edad de presentación de nuestras pacientes fue 122 y 56 días de vida, respectivamente, y la primera paciente superó ampliamente en edad a los casos previamente publicados, que informan intervalos de edad para el episodio hemorrágico de entre 26 y 79 días de vida.⁷

En ambas niñas, la combinación de centellograma con HIDA y exploración quirúrgica confirmó el diagnóstico de atresia de vías biliares. El uso del centellograma con HIDA en el diagnóstico diferencial es variable en distintos centros. En una serie canadiense se utilizó en el 84% de los casos.⁸ Pero en otra serie de EE.UU. se realizó en el 43%, con centros que lo utilizaban en menos del 25% y otros en más del 75% de los casos.⁹ La sensibilidad y especificidad de este estudio también es variable (aproximadamente 82% y 91%, respectivamente).¹

Con respecto a la oportunidad del diagnóstico, la niña del primer caso tenía antecedentes de ictericia desde la etapa neonatal y se encontraba en seguimiento ambulatorio al momento de la internación por la hemorragia subdural. Se le había realizado ecografía abdominal al mes de vida, que informaba vías biliares intrahepática y extrahepáticas presentes y sin dilatación. La ecografía no tiene una sensibilidad suficientemente alta

y es muy variable entre los diversos operadores y centros. Se han publicado valores de sensibilidad de la ecografía para la detección de atresia de vías biliares desde 52,6%,¹⁰ 85%,¹¹ 86,7%¹² y hasta 100%.¹³ Este último trabajo con tan alta sensibilidad es una serie de casos con un único operador en un centro de derivación para esta patología, lo que sustenta el concepto de variabilidad de desempeño diagnóstico según la experiencia del operador. Estas consideraciones están directamente relacionadas con la importancia del diagnóstico y la anastomosis de Kasai antes de los 60 días de vida, período donde se maximiza la probabilidad de evitar el trasplante hepático posterior.

El caso 2 no tenía antecedentes neonatales y ni su pediatra ni su madre notaron la ictericia hasta 7 días antes del ingreso, lo cual coincide con lo publicado.^{1,3,5}

Presentamos dos niñas con hemorragias intracraniales en las que se diagnosticó atresia de vías biliares, a pesar del antecedente en una de ellas, de ecografía de vías biliares normales al mes de edad, por lo que se recomienda investigar enfermedad hepática no reconocida en todo lactante con enfermedad hemorrágica por déficit de vitamina K y ser cuidadoso en aceptar el estudio ecográfico de la vía biliar para excluir el diagnóstico de atresia de vías biliares en un lactante con colestasis. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Donat AE, Polo MB, Ribes-Koninckx C. Biliary atresia. *An Pediatr (Barc)* 2003;58(2):168-73.
2. Hashizume K, Nakajo T, NH, et al. Hemorrhagic disease of the infant accompanied with biliary atresia. *J Jpn Soc Pediatr Surg* 1980;16:561-8.
3. Okada T, Sasaki F, Itoh T, Ota S, Todo S. Bleeding disorder as the first symptom of biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg* 2005;15(4):295-9.
4. Miyasaka M, Nosaka S, Sakai H, Tsutsumi Y, et al. Vitamin K deficiency bleeding with intracranial hemorrhage: focus on secondary form. *Emerg Radiol* 2007;14(5):323-9.
5. Houwen RH, Bouquet J, Bijleveld CM. Bleeding as the first symptom of extrahepatic biliary atresia. *Eur J Pediatr* 1987;146(4):425-6.
6. van den Anker JN, Sinaasappel M. Bleeding as presenting symptom of cholestasis. *J Perinatol* 1993;13(4):322-4.
7. Akiyama H, Okamura Y, Nagashima T, Yokoi A, et al. Intracranial hemorrhage and vitamin K deficiency associated with biliary atresia: summary of 15 cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2006;42(6):362-7.
8. Schreiber RA, Barker CC, Roberts EA, Martin SR, et al. Biliary atresia: the Canadian experience. *J Pediatr* 2007;151(6):659-65, 665.
9. Shneider BL, Brown MB, Haber B, Whittington PF, et al. A multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. *J Pediatr* 2006;148(4):467-74.
10. Farrant P, Meire HB, Mieli-Vergani G. Ultrasound features of the gall bladder in infants presenting with conjugated hyperbilirubinaemia. *Br J Radiol* 2000;73(875):1154-8.
11. Tan Kendrick AP, Phua KB, Ooi BC, Subramaniam R, et al. Making the diagnosis of biliary atresia using the triangular cord sign and gall bladder length. *Pediatr Radiol* 2000;30(2):69-73.
12. Park WH, Choi SO, Lee HJ. The ultrasonographic 'triangular cord' coupled with gall bladder images in the diagnostic prediction of biliary atresia from infantile intrahepatic cholestasis. *J Pediatr Surg* 1999;34(11):1706-10.
13. Humphrey TM, Stringer MD. Biliary atresia: US diagnosis. *Radiology* 2007;244(3):845-51.