

# CASO

## CASE REPORT

# ATRESIA DE VÍAS BILIARES EXTRAHEPATICAS EN PEDIATRIA Y CITOMEGALOVIRUS COMO CAUSANTE

## EXTRAHEPATIC BILIARY ATRESIA IN PEDIATRICS AND CYTOMEGALOVIRUS AS A CAUSE

Isabel Antonieta Rejas Villegas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Médico General, post-graduante en educación superior basada en evidencias, Unidad de post-grado de la Facultad de Ciencias de la Salud UAGRM.

**Correspondencia a:**  
Santiago Villalobos Guarín  
Correo electrónico: isabel-  
rv1994@gmail.com  
Teléfono: 70202563

**Palabras clave:** Atresia biliar, citomegalovirus, portoenterostomía hepática.

**Keywords:** Biliary atresia, cytomegalovirus, hepatic portoenterostomy.

**Procedencia y arbitraje:** no comisionado, sometido a arbitraje externo.

**Recibido para publicación:**  
21 de septiembre 2019  
**Aceptado para publicación:**  
7 de julio de 2020

**Citar como:**  
Rejas Villegas IA. Atresia de vías biliares extrahepáticas en pediatría y citomegalovirus como causante: reporte de un caso en Santa Cruz Bolivia. Rev Cient Cienc Med. 2020; 23(1): 92-96

### RESUMEN

La atresia de vías biliares es una alteración con gran importancia clínica, más frecuente en la primera infancia, se caracteriza por la obliteración proliferativa de los conductos biliares que progresa a fibrosis hepática, cirrosis e insuficiencia hepática en etapa terminal.

El objetivo es presentar un caso clínico inusual y conocer la forma de actuar ante un caso similar. Se trata de paciente femenino de 4 meses de edad, con piel y mucosas ictericas – verdosas, con hígado palpable debajo del reborde costal derecho, bazo palpable debajo del reborde costal izquierdo. Serología para Citomegalovirus positivo. La ecografía abdominal reporto: Atresia de vías biliares.

Se indicó una portoenterostomía de Kasai, sin embargo por la edad de la paciente, el procedimiento quirúrgico no se realizó.

La atresia de vías biliares es una patología poco frecuente, su etiología es desconocida, pero es importante saber reconocerla durante los primeros 2 meses de vida, para evitar complicaciones.

### ABSTRACT

Biliary Atresia is a disorder with great clinical importance more frequent in early childhood, characterized by proliferative obliteration of the bile ducts that progresses to liver fibrosis, cirrhosis and end stage liver failure.

The objective is to present an unusual clinical case and to know how to act in such a case. It is a female patient of 4 months of age, with icteric skin and mucosa – greenish, with palpable liver below the right costal ridge, palpable spleen below the left costal ridge. Serology for Cytomegalovirus positive. Abdominal ultrasound reported: Biliary Atresia

A portoenterostomy of Kasai was indicated, however due to the age of the patient, the surgical procedure was not performed.

Biliary Atresia is a rare disease, its etiology is unknown, but it is important to recognize it during the first 2 months of life, to avoid complications.

### INTRODUCCIÓN

Se trata de una malformación que afecta a las vías biliares extrahepáticas e intrahepáticas, lo cual produce una obstrucción en la salida de la bilis dentro de los 3 primeros meses de vida, origen desconocido, predominio en sexo femenino, la morbimortalidad a nivel global es de 1 cada 9000 a 12,000 nacidos vivos.<sup>1,2,3</sup> Existen 2 variantes: fetal y perinatal, en esta última el árbol biliar se destruye después del parto por un proceso inflamatorio que se asocia a una infección de origen viral adquirida transplacentariamente.<sup>1</sup> La producción de CD13 autoanticuerpos específicos, pueden promover la inflamación y el daño tisular en los casos de atresia de vías biliares y se ha sugerido que la infección por el virus del Citomegalovirus

es una causa.<sup>4</sup> Histológicamente la colestasis y la proliferación de conductillos biliares periportales en el hígado son evidentes, a veces se observa hepatocitos gigantes multinucleados.<sup>5</sup> Al presentar ictericia, acolia y hepatomegalia, el abordaje inicial es confirmar la colestasis para descartar otros cuadros que cursan con hiperbilirrubinemia indirecta.<sup>6</sup> Se valora el análisis de Toxoplasmosis, Rubeola, Citomegalovirus, Herpes y Hepatitis vírica en el paciente como en la mujer embarazada, a esta última para anteponerse al desarrollo de la patología.<sup>7, 8</sup> Se refuerza con una ecografía, gammagrafía, biopsia hepática que es útil para la evaluación del grado de fibrosis y por último con una colangiografía.<sup>9,10</sup> El tratamiento de



elección es la portoenterostomía de Kasai.<sup>10</sup>

El objetivo de este artículo es reportar un caso clínico de un paciente pediátrico con atresia de vías biliares, enfatizar en el valor de la semiología para lograr un diagnóstico y tratamiento precoz, lo que permite intervenciones quirúrgicas oportunas.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 4 meses de edad, natural y procedente de Robore (Santa Cruz – Bolivia), producto de la segunda gestación, pretérmino, con ictericia al nacimiento, esquema de vacunación completo para la edad; con un cuadro aproximadamente 7 días de evolución, presentando hematemesis, caracterizado por sangre oscura, más o menos 4-5 veces en escasa cantidad, acompañado de acolia, mas adelante presentó melenas, fiebre no cuantificada, adinamia, astenia, anorexia, por lo que es llevado al hospital de Robore donde es tratada con antipirético IM, y posteriormente referido al Hospital “Japonés” para valoración y conducta.

En la valoración se aprecia ictericia con una puntuación de 5 en la escala de Kramer, edema generalizado, macroglosia, abdomen globoso, hernia umbilical reductible, hígado palpable a 4 centímetros debajo del reborde costal derecho, bazo palpable a 6 centímetros

debajo del reborde costal izquierdo, equimosis en sitios de venopunción en extremidades inferiores, resto del examen físico sin evidencia de alteraciones.

Con una impresión diagnóstica de hepatitis aguda, atresia de vías biliares, sepsis, intoxicación por paracetamol, falla hepática aguda, se toma la conducta de: Nada por vía oral (NPO), colocación de sonda nasogástrica, hidratación endovenosa a 100ml/kg con cloruro de sodio a 3meq/kg/día, cefotaxima 70mg endovenoso (EV) cada 6 horas, amikacina 60mg EV cada 12 horas, Dipirona 100mg EV en caso de que presente fiebre, ranitidina 20mg EV cada día, vitamina K 10mg EV cada día, crioprecipitados, plasma fresco congelado, exámenes y laboratorios complementarios, interconsulta con cirugía pediátrica y gastroenterología.

Se realizaron estudios laboratoriales que reportaron anemia con hemoglobina 5,9 gr/dl, prolongación de tiempo de protrombina 17.5 segundos, hematocrito 16.9 %, hepatopatía con AST 227U/L, ALT 243 U/L, colestasis con bilirrubina total 23,6 mg/dl, bilirrubina directa 19,6 mg/dl, bilirrubina indirecta 4 mg/dl (**Tab. 1**). Se inicia tratamiento con transfusión de crioprecipitados, concentrado de eritrocitos y plasma fresco congelado, con posterior control de tiempo de protrombina. Al estudio de laboratorio pos transfusión se reportó prolongación de tiempo de protrombina

**Tabla 1:** Estudios laboratoriales al ingreso a emergencia, con fecha del 07 de Noviembre del 2018.

| TAB. 1: Estudio de laboratorio al ingreso a emergencia (07/11/2018) |            |                         |        |          |        |       |         |         |
|---|------------|-------------------------|--------|----------|--------|-------|---------|---------|
| GB  | HGB        | PLAQ                    | HTO    | TP       | TC     | TS    | GOT     | GTP     |
| 15,600 mm <sup>3</sup>  | 5.9 gr/dl  | 167,000 mm <sup>3</sup> | 16.9 % | 17.5 seg | 8 min. | 2 min | 227 U/L | 243 U/L |
| BT  | BD         | BI                      | HIV    |          |        |       |         |         |
| 23.6 mg/dl  | 19.6 mg/dl | 4.0 mg/dl               | (-)    |          |        |       |         |         |

**GR/DL = gramos/decilitro, U/L = unidades/litro, MG/DL = miligramos decilitro, MM3 = milímetro cúbico, SEG = segundos, MIN = minutos**

**Tabla 2:** Estudio laboratorial post transfusión, con fecha del 07 de Noviembre del 2018.

| TAB. 2: Estudio de laboratorio pos transfusión (07/11/2018) |           |
|---|-----------|
| TP  | ACTIVIDAD |
| 17.5 seg  | 42%       |

17.5 segundos y actividad de 42%(**Tab. 2**). En el segundo día de internación el servicio de gastroenterología indica como presunto diagnóstico de colestasis, hipotiroidismo probable, por lo que solicita ecografía abdominal, endoscopia digestiva alta, transfusión de plasma fresco congelado diariamente, laboratorios de perfil tiroideo y exámenes complementarios. Ese mismo día el servicio de cirugía pediátrica propone como diagnóstico probable hipotiroidismo secundario basado en la valoración del examen físico, atresia de vías biliares y hernia umbilical, tomando como tratamiento: descartar patología de manejo clínico, al momento sin indicación quirúrgica, ecografía abdominal, herniorrafia umbilical cuando paciente se encuentre en condiciones óptimas.

Al 3er. día de internación al no haber mejoría expectante se reevalúa y es ingresada al servicio de Unidad de Terapia Pediátrica, ese mismo día se realizó la ecografía abdominal el cual reporte: Hígado hiperecogenico, rodeado de líquido ascítico, bordes netos, ecogenecidad homogénea, vasos intrahepaticos con mala visualización (**Fig. 1**), bordes engrosados de la vesícula biliar, contenido econegetivo, no se detecta vías biliares, en especial no se detecta colédoco, ni se observa el signo del cordón. (**Fig. 2**)

Conclusión: compatible con atresia de vías biliares. Se realizan exámenes laboratoriales de control y serología viral para citomegalovirus, toxoplasmosis, hepatitis A, B, C y VIH, los cuales reportan anemia con hemoglobina 5,9 gr/dl, plaquetopenia con 17,300 mm<sup>3</sup>, hepatopatía con AST 80 U/L, ALT 140 U/L, colestasis con bilirrubina total 14.8 mg/dl, bilirrubina indirecta 2.9 mg/dl, bilirrubina directa 11.9 mg/dl y positivo para citomegalovirus (**Tab. 3 y 4**). Se indica transfusión de concentrado de eritrocitos y se continúa con plasma fresco congelado. El servicio de gastroenterología discontinúa la solicitud de endoscopia digestiva alta y análisis debido a alteración de coagulación y al resultado serológico de citomegalovirus positivo. Al 4to día se solicita una re interconsulta con cirugía pediátrica para nueva valoración con resultados de ecografía y laboratoriales, quienes llegan al diagnóstico de Atresia de vías biliares extrahepaticas, indicando como conducta: tratamiento quirúrgico, sin embargo por la



**Figura 1:** Ecografía abdominal, se evidencia hígado hiperecogenico, con mala visualización de vasos intrahepaticos y presencia de líquido ascítico rodeando el hígado y la vesícula.



**Figura 2:** Ecografía abdominal, se evidencia vesícula con contenido econegetivo, engrosamiento de la pared vesicular; no se detectan vías biliares, ni colédoco.

edad de la paciente es dificultoso proseguir con la indicación, por lo que cirugía pediátrica indica proseguir con tratamiento paliativo, al no poderse realizar portoenterostomia de kasai y la dificultad para realizar un trasplante hepático. Queda en terapia intensiva pediatría por 4 días y posteriormente es trasladada a sala pediátrica, quedando con un pronóstico de vida reservado, sin embargo debido a esto y a problemas económicos y familiares la madre pide alta solicitada.

## DISCUSIÓN

El caso presentado es interesante para cualquier médico ya que son eventos

**Tabla 3:** Estudios laboratoriales solicitados por el servicio de gastroenterología, con fecha del 09 de Noviembre del 2018.

| TAB. 3: Estudio de laboratorio (09/11/2018) |               |               |            |        |       |      |           |            |
|---|---------------|---------------|------------|--------|-------|------|-----------|------------|
| GB  | HGB           | PLAQ          | HTO        | TP     | TC    | TS   | GOT       | GTP        |
| 17,300<br>mm3                               | 5,3 gr/<br>dl | 17,300<br>mm3 | 19,1 %     | 15 seg | 8 min | 2min | 80<br>U/L | 140<br>U/L |
| BT  | BI            | BD            | FA         | PCR    |       |      |           |            |
| 14.8<br>mg/dl                               | 2.9<br>mg/dl  | 11.9<br>mg/dl | 264<br>U/L | (-)    |       |      |           |            |

**GR/DL = gramos/decilitro, U/L = unidades/litro, MG/DL = miligramos decilitro, MM3 = milímetro cubico, SEG = segundos, MIN = minutos, VHA = virus de la Hepatitis A, VHB = virus de la Hepatitis B, VHC = virus de la Hepatitis C, CMV = citomegalovirus, PCR = proteína C reactiva**

**Tabla 4:** Estudios serológicos solicitados, con fecha del 09 de Noviembre del 2018.

| TAB. 4 Estudio serológico viral(09/11/2018) |     |     |     |               |
|---|-----|-----|-----|---------------|
| VHA   | VHB | VHC | CMG | TOXOPLASMOSIS |
| (-)   | (-) | (-) | (+) | (-)           |

**VHA = virus de la Hepatitis A, VHB = virus de la Hepatitis B, VHC = virus de la Hepatitis C, CMV = citomegalovirus**

infrecuentes, por lo que al momento de encontrarnos con un paciente con una atresia de vías biliares podemos no atinar al diagnóstico de forma oportuna y con ello perjudicar al tratamiento. La "portoenterostomía de Kasai" a corto plazo, es decir antes de los 2 meses de edad, es el tratamiento de elección, aún cuando esta no garantiza una sobrevivencia a largo plazo, debido a las complicaciones que presentan.<sup>6,7,8</sup>

Con nuestra paciente se tomó la decisión de realizar la conducta quirúrgica como lo indica la literatura, sin embargo por la edad fuera de límite (4 meses) que presentaba la paciente, se decidió en junta médica no optar por la portoenterostomía de Kasai, sino más bien por el trasplante hepático, una opción que era muy complicada para la familia por el aspecto económico.

En Japón se han observado sobrevivencias hasta de 40 años en pacientes tratados con la operación de Kasai, lo importante en estos casos es la adaptación del hígado dañado a las exigencias metabólicas del cuerpo.<sup>11</sup>

En este caso la paciente dio positivo a

citomegalovirus, por eso es recomendable realizar serología para citomegalovirus y demás virus durante el control prenatal a la mujer embarazada, además de realizar serología de TORCH a todo recién nacido, esto para prevenir las infecciones de transmisión vertical al neonato ya que hasta el momento no existen vacunas que puedan prevenirlas.

## CONCLUSIÓN

La atresia de vías biliares es una patología infrecuente, pudiendo ser confundida con una ictericia fisiológica del recién nacido. Y esto provoca que se pierda tiempo valioso para el diagnóstico y tratamiento oportuno. Es importante además enseñar a la mujer embarazada las medidas preventivas para citomegalovirus, como también realizar los controles serológicos correspondientes tanto a la madre como al recién nacido, todo esto para actuar de la manera más pronta ante un caso de atresia de vías biliares.

## REFERENCIAS

1. Crawford J, Chen L: Hígado y vías biliares. Robbins Stanley I, Cotran R, Kumar V, Collins T: Patología Estructural y Funcional. 8a Edición. Madrid – España: Elsevier; 2011.p.833-890. Disponible en: <https://www.elsevier.com/books/robbins-y-cotran-patologia-estructural-y-funcional/kumar/978-84-9022-878-4>
2. Herrero Santos J.I: Ictericas y enfermedades de las vías biliares. Farreras P, Rozman C: Medicina Interna. 17a edición. Barcelona – España: Elsevier.2012. p.250-264. Disponible en: <https://www.elsevier.com/books/farreras-rozman-medicina-interna-enfermedades-del-aparato-digestivo-gastroenterologia-y-hepatologia/unknown/978-84-9022-509-7>
3. Silverio García C.E, Pérez Valencia D.C, Villamil Martínez R, Sosa Palacios O, Cobas Torres Y: Patrón clínico y epidemiológico de la atresia de vías biliares en Cuba. Revista Cubana de Pediatría. 2018. [citado el 28 de diciembre de 2019]; 90(4). Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/709/225>
4. Xu X, Rahbar A, Omarsdottir S, Teng J, Nemeth A, Fischler B, Soderberg-Naucler C: CD13 Autoantibodies are elevated in sera from mothers of infants with neonatal cholestasis of different causes. Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition.2017. [citado el 1 de septiembre del 2019]; 64(1):76-82.Disponible en: [https://journals.lww.com/jpgn/Fulltext/2017/01000/CD13\\_Autoantibodies\\_Are\\_Elevated\\_in\\_Sera\\_From.14.aspx](https://journals.lww.com/jpgn/Fulltext/2017/01000/CD13_Autoantibodies_Are_Elevated_in_Sera_From.14.aspx)
5. Herrine S, Navarro V, Rubín R: El hígado y el sistema de vías biliares. Rubín R, Strayer D: Patología. Fundamentos Clinicopatológicos en Medicina.6a Edición. Barcelona – España: Wolters Kluwer | Lippincott Williams & Wilkins. 2012. p.667-736.
6. Montaña Pérez C.M, Menéndez Auld N.G, SCJ Sainz Castro R: Atresia de vías biliares. Acta medica grupo ángeles. [citado el 28 de diciembre de 2019]; 2016. 14(2). p114-116. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2016/am162k.pdf>
7. Greenberger N, Paumgartner G. Enfermedades de la vesícula biliar y las vías biliares. Harrison, Fauci, Braunwald, Kasper, Hauser, Longo, Jameson, Loscalzo: Principios de Medicina Interna.18ª edición. México:McGraw – Hill. 2012. p.2615-2628. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1717&sectionid=114935525>
8. Hackam D, Grikscheit T, Wang K, Newman K, Ford H: Cirugía Pediátrica. Schwartz S: Principios de Cirugía. 9a Edición. México: McGraw – Hill Inter americana.2011.p.1409-1455. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1513&sectionid=98632842>
9. Robalino Torres EA, Aldeán Riofrío JR, Cisne Argüello MC, Calvopiña Del Castillo J, Espinoza Arregui V. Hallazgos por imagen en pacientes con atresia de vías biliares en el Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín en el periodo de enero 2016 - marzo 2017. Cambios Rev. Méd. 2018. [Citado el 28 de diciembre de 2019];17(1):81-85. Disponible en: <http://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/03/981162/articulo-15.pdf>
10. Crehuet Gramatyka D, Navarro Rubio G., Manejo terapéutico de la atresia de vías biliares, Rev Pediatr Aten Primaria. 2016 [citado el 5 de septiembre del 2019]; 18:e141-e147. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1139-76322016000300018](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322016000300018)
11. Ramírez Hernández I, Jiménez Urueta PS, Sánchez Michaca VJ, Tomita Arcos VH, Castañeda Ortiz RA, Atresia de vías biliares: Seguimiento y comportamiento clínico de pacientes operados con técnica de Kasai. Acta pediátr Mex. 2010 [citado el 10 de septiembre del 2019]; 31(5):201-205. Disponible en: <http://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/download/270/270>