

# Limitaciones de los estudios por imágenes en pacientes con atresia de vía biliar y su relación con citomegalovirus

Abel Salinas Rivas<sup>1</sup>  
Maby Vásquez Saavedra<sup>2</sup>

## RESUMEN

La atresia de vías biliares es una patología obstructiva que cursa con fibrosis y obliteración progresiva de las vías biliares extrahepáticas y como consecuencia lesión del parénquima hepático y de las vías biliares intrahepáticas. Como evolución natural, puede progresar a cirrosis hepática temprana y finalmente el fallecimiento de los pacientes antes de los 3 años <sup>(1)</sup>.

Es la causa más común de colestasis en la infancia temprana e indicación más frecuente de trasplante hepático en niños. El diagnóstico precoz, seguido de tratamiento quirúrgico en las primeras semanas de vida mejora sustancialmente el pronóstico de la enfermedad. Con este caso describimos las limitaciones que presentan los estudios por imágenes ante un caso de atresia de vías biliares asociado a infección por citomegalovirus.

## Abstract

*Bile duct atresia is an obstructive pathology that presents with fibrosis and progressive obliteration of the extrahepatic bile duct and consequently damage to the liver parenchyma and the intrahepatic bile duct. As a natural evolution, this can evolve to early liver cirrhosis and finally death in patients before the age of 3 years (1).*

*It is the most common cause of cholestasis in early childhood and the most frequent indication for liver transplantation in children. Early diagnosis, followed by surgical treatment in the first weeks of life, substantially improves the prognosis of the disease. With this case, we describe the limitations of imaging studies in a case of bile duct atresia associated with cytomegalovirus infection.*

**Palabras clave:** Atresia vía biliar. Cirrosis hepática. Colestasis. Trasplante hepático.

**Key words:** Bile duct atresia. Hepatic cirrhosis. Cholestasis. Liver transplant.

1. Jefe de Departamento de Pediatría. Clínica Internacional Sede San Borja  
2. Médico Residente de Pediatría. Clínica Internacional Sede San Borja

## Introducción

La atresia de vías biliares es una malformación obstructiva que impide la salida de la bilis en pacientes menores de 3 meses; afecta las vías biliares extrahepáticas e intrahepáticas y su causa es desconocida. Se presenta mayormente en sexo femenino con una morbimortalidad de 1 por cada 9000 a 12 mil nacidos vivos <sup>(2)</sup>.

Podemos identificar 2 variantes: fetal y perinatal; en la etapa perinatal el árbol biliar se destruye después del parto por un proceso inflamatorio que se asocia a una infección de origen viral adquirida transplacentariamente <sup>(2)</sup>.

Se producen autoanticuerpos específicos como el CD13 que desencadena la inflamación y lesión tisular, y se describe al citomegalovirus como capaz de originarlo <sup>(3,4)</sup>.

Se debe investigar la causa de hiperbilirrubinemia a predominio directo; entre ellas, debemos descartar infección por TORCH, y atresia de vías biliares. Los exámenes auxiliares de imágenes como la ecografía, gammagrafía, la biopsia hepática y por último la colangiografía, pueden ser útiles para la evaluación <sup>(5,6)</sup>. El tratamiento paliativo de elección es la portoenterostomía de Kasai, hasta programar el trasplante hepático <sup>(6)</sup>.

## Caso clínico

Paciente femenino de 4 meses, nació a las 34 semanas de gestación, con peso de 3000 gramos, talla 49 cm. El examen físico de nacimiento mostró edema generalizado, piel tibia y empastada, abdomen globuloso, hígado a 4 cm de borde costal derecho. Se solicitaron exámenes de laboratorio y de imagen para descartar TORCH. En la ecografía se evidenció hepatoesplenomegalia de etiología a determinar, la vesícula biliar con contenido anecogénico y múltiples refringencias puntiformes a considerar barro biliar. (Figura 1).



Figura 1.

Se hizo diagnóstico de sífilis congénita y neurosífilis con punción lumbar FTA-ABS +, VDRL 32 diluciones, LCR hiperproteínorraquia e hipoglucorraquia, recibiendo tratamiento antibiótico con penicilina G sódica durante 14 días. Además, presentó hiperbilirrubinemia colestásica, hipoalbuminemia, aumento de enzimas hepáticas (TGO, TGP). Se adicionó tratamiento con ácido ursodesoxicólico. Recibió captopril y furosemida por foramen oval permeable y persistencia de conducto arterioso.

A los 2 y1/2 meses de edad reingresó por emergencia, por tos moderadamente exigente, distensión abdominal y mayor ictericia. Al examen físico se mostró adelgazada, despierta, reactiva, social, ictericia generalizada que incluía mucosas y escleras. Abdomen globuloso, se palpó el hígado endurecido hasta 5 cm debajo del borde costal derecho; los ruidos hidroaéreos estaban presentes.

Se evidenció alteración marcada de la función hepática: BT 24.2mg/dL; BD 8.2 mg/dL. TGO 902 UI/L, TGP70 UI/L, albúmina 2.62g/dL; fosfatasa alcalina: 334 UI/L. Se determinó carga viral para citomegalovirus de 483 copias/mL; se inició manejo con ganciclovir y posteriormente con valganciclovir. La ecografía de abdomen demostró hepatoesplenomegalia, líquido libre peritoneal en escasa cantidad y meteorismo

intestinal incrementado; la resonancia magnética de abdomen mostró hígado aumentado de tamaño con prominencia del lóbulo caudado sugiriendo hepatopatía difusa, sin lesiones focales ni expansivas; la vesícula biliar se observó parcialmente distendida y con paredes engrosadas. No había dilatación de vías biliares intrahepáticas; el colédoco de trayecto y diámetros conservados con engrosamiento de las paredes. También se describió esplenomegalia sin lesiones focales, líquido libre en cavidad peritoneal en escaso volumen. Adicionalmente se describió alteración de la señal en bases pulmonares sugere de atelectasia. (Figura 2).



**Figura 2.** Ecografía de abdomen

La paciente cursó con criterios de insuficiencia hepática, tiempos de coagulación prolongados, requirió manejo con vitamina K durante 3 días, albúmina al 20% x 3 días y espironolactona; transfusión de plasma fresco congelado y crioprecipitados. La niña evolucionó con mejoría clínica y laboratorial, se procedió al alta hospitalaria y se indicaron controles semanales por consulta ambulatoria.

Posteriormente evaluada por consultorio externo se evidencia incremento de enzimas hepáticas, aumento de bilirrubinas a predominio directo así como tiempo de coagulación prolongados. La paciente reingresó a hospitalización para manejo y estudio mediante una colangiografía intraoperatoria más biopsia hepática.

Durante su hospitalización presentó deterioro clínico por el cual se difirió la colangiografía, y se programó una laparoscopia exploratoria; previamente se administró plasma fresco congelado y crioprecipitados. En sala de operaciones presentó bradicardia severa posterior a la administración de anestesia; se estabilizó y se procedió a realizar una laparoscopia exploratoria más biopsia hepática en cuña. Dentro de los hallazgos se evidenció hígado aumentado de tamaño, verdoso, indurado, con difícil acceso, no se evidenció vesícula biliar y se encontró líquido ascítico claro amarillento.

Fue admitida a la unidad de cuidados intensivos pediátricos, para manejo de insuficiencia hepática severa. La paciente cursó con evolución tórpida, deterioro clínico progresivo, sin respuesta a manejo y soporte y falleció 8 días después de ingresar a sala de operaciones.

La biopsia hepática mostró: parénquima hepático con distorsión arquitectural, discreta modularidad, gran cantidad de hepatocitos aumentados de tamaño, multinucleados con apariencia de células gigantes multinucleadas; leve infiltrado inflamatorio intersticial mixto, constituido por linfocitosis y neutrófilos; hepatocitos apoptóticos, colestasis intracanalicular y extracanalicular, reduplicación ductular y focos aislados de hematopoyesis extramedular, no se observaron granulomas, microorganismos ni cambios citoplasmáticos virales. El diagnóstico histológico describió hepatitis neonatal de células gigantes y atresia de vías biliares.

## Discusión

El caso clínico expuesto revela un evento poco frecuente, donde el diagnóstico de forma oportuna puede mejorar el pronóstico y evitar la morbimortalidad en pocos meses. En el presente caso, dado los antecedentes de nacimiento clínicos y de laboratorio atribuibles a infección por citomegalovirus, se tomó la decisión de iniciar tratamiento antiviral específico; sin embargo, la

sospecha diagnóstica de atresia de vía biliar planteada desde el inicio, obligó su descarte o confirmación mediante exámenes de imágenes, los mismos que en presente caso no fueron contributorios.

Como ya se mencionó la paciente desde el nacimiento presentó anticuerpos para citomegalovirus. Al ingresar al departamento de pediatría, se realizó unidad clínica y se evidenció carga viral para citomegalovirus. Aunque aún no hay estudios claros que asocien directamente una relación de causa efecto; es posible que la infección por citomegalovirus por un mecanismo de liberación de mediadores inflamatorios pudiera haber desencadenado la atresia de vías biliares.

En cuanto al tratamiento viral, se optó por ganciclovir, y posteriormente valganciclovir por seis semanas, sin alterar el curso de la enfermedad. Las pruebas para diagnosticar una atresia de vías biliares incluyen la colangiografía intraoperatoria más biopsia hepática; sin embargo por la inestabilidad hemodinámica durante el acto operatorio, únicamente se realizó laparoscopia y exploración de vías biliares.

El tratamiento quirúrgico descrito es la “portoenterostomía de Kasai” antes de los 2 meses de edad, como manejo paliativo de elección, hasta poder realizar el trasplante hepático<sup>(7)</sup>.

### Recomendaciones

La atresia de vías biliares es una patología que por su poca frecuencia puede ser confundida con otras causas patológicas del recién nacido. Esto puede ocasionar pérdida de tiempo valioso para el diagnóstico y tratamiento oportuno. Dada la relación que existe entre infección viral y atresia de vías biliares, demostrada en varios escenarios producida por el mecanismo de liberación de mediadores inflamatorios, es importante estar atentos a los antecedentes prenatales, así mismo a los exámenes de laboratorio durante la gestación, que incluyen

controles serológicos correspondientes tanto a la madre como al recién nacido, que nos permitan actuar de la manera más pronta ante un caso de atresia de vías biliares.

Del mismo modo, resulta pertinente discutir la sensibilidad del estudio de colangiografía resonancia magnética versus la biopsia hepática laparoscópica.

### Agradecimientos

Agradecimiento especial a Clínica Internacional y al Departamento de Pediatría por brindar las facilidades respectivas para el abordaje del caso en mención.

---

### Ayudas o fuentes de financiamiento

Ninguno.

### Conflictos de interés

Los autores no reportan conflictos de interés respecto al presente manuscrito.

## Bibliografía

1. Esteban Frauca Remacha, Gema Muñoz Bartolo. Colestasis Infantil. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/colestasis.pdf>
2. 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-yfuncional/kumar/978-84-9022-878-4>
3. 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. 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)
4. Montaña Pérez C.M, Menéndez Auld N.G, SCJ Sainz Castro R: Atresia de vías biliares. *Acta Médica Grupo Ángeles*; 2016. 14(2). p114-116. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2016/am162k.pdf>
5. Crehuet Gramatyka D, Navarro Rubio G., Manejo terapéutico de la atresia de vías biliares, *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2016; 18:e141-e147. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S113976322016000300018](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S113976322016000300018)
6. 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 ;17(1):81-85. Disponible en: <http://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/03/981162/articulo-15.pdf>
7. Hackam D, Grikscheit T, Wang K, Newman K, Ford H: Cirugía Pediátrica. Schwartz S: Principios de Cirugía. 9a Edición. México: McGraw - Hill Interamericana.2011. p.1409-1455. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1513&sectionid=98632842>

---

### Correspondencia:

Maby Vásquez Saavedra  
Avenida Guardia Civil 421  
Médico Residente del Servicio de Pediatría.  
**E-mail:** mabyvs\_21@hotmail.com