

ภาวะเลือดออกในสมองจากภาวะขาดวิตามินเคเนื่องจากโรคท่อน้ำดีตีบตัน

ชนิยา จำแก้ว¹, สุอร ชัยนันท์สมิตย์¹, อำนวยพร อภิรักษากร¹, ภิชยก ยิ้มแย้ม¹

บทคัดย่อ

บทนำ โรคทางเดินน้ำดีตีบตันเป็นโรคที่พบบได้น้อย ทำให้ผู้ป่วยเกิดภาวะตัวเหลืองจากน้ำดีคั่ง อาการที่พบมากที่สุดได้แก่ ตาเหลืองตัวเหลือง อุจจาระสีซีด อาการสำคัญที่พบบได้น้อยมาได้แก่ ภาวะเลือดออกในสมอง ที่เกิดจากการขาดวิตามินเค มีผลมาจากน้ำดีคั่งในโรคนี้

วัตถุประสงค์ รายงานผู้ป่วย 1 รายที่มีอาการชัคอเนื่องมาจากภาวะเลือดออกในสมอง ตรวจพบว่ามี การแข็งตัวของเลือดผิดปกติ และตรวจเพิ่มเติมพบว่ามีโรคท่อน้ำดีตีบตัน

รายงานผู้ป่วย ทารกเพศชายอายุ 2 เดือน มาด้วยอาการชัคอเนื่องเนื่องจากมีเลือดออกในสมอง เกิดจากภาวะขาดวิตามินเค ชัคอประวัติเพิ่มเติมพบว่ามีตัวเหลือง อุจจาระสีซีด ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัดสมองเพื่อนำเลือดคั่งออก จากนั้นตรวจเพิ่มเติมจนได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคท่อน้ำดีตีบตันและได้รับการผ่าตัดใช้ลำไส้แทนท่อน้ำดีในที่สุด

สรุป รายงานผู้ป่วยโรคท่อน้ำดีตีบตันที่มาด้วยอาการชัคอเนื่องจากเลือดออกในสมอง ซึ่งเป็นอาการที่พบบไม่บ่อยในผู้ป่วยโรคท่อน้ำดีตีบตัน

คำสำคัญ โรคท่อน้ำดีตีบตัน ภาวะเลือดออกจากการขาดวิตามินเค ภาวะเลือดออกในสมอง

บทนำ

โรคทางเดินน้ำดีตีบตันเป็นโรคที่พบบได้น้อย พบได้ประมาณ 1 ต่อ 5000 ประชากรในทวีปเอเชีย¹ ผู้ป่วยมักมีอาการแสดงช่วงเดือนแรกของชีวิต มาด้วยอาการตัวเหลือง ถ่ายอุจจาระสีซีด ตับโต จากการที่มีน้ำดีคั่งทำให้เกิดตับแข็งจากน้ำดีคั่ง หากไม่ได้รับการรักษามักเสียชีวิตในขวบปีแรก² การวินิจฉัยโรคนี้สามารถวินิจฉัยได้จากอาการและอาการแสดง อัลตราซาวนด์ช่องท้องคุณลักษณะของตับ และระบบท่อน้ำดี และการฉีดสีดูการทำงานของท่อน้ำดี³ การรักษาในปัจจุบันทำได้โดยการผ่าตัดต่อท่อน้ำดีกับลำไส้ (Kasai operation) หรือรักษาโดยการปลูกถ่ายตับในกรณีที่การผ่าตัดล้มเหลว⁴

ภาวะน้ำดีคั่งทำให้ตับทำงานผิดปกติ และมีการดูดซึมไขมันและวิตามินที่ละลายในไขมันลดลง ทำให้เกิดภาวะขาดวิตามินเคซึ่งเป็นส่วนหนึ่งของกระบวนการแข็งตัวของเลือด⁵ จึงทำให้ผู้ป่วยมีการแข็งตัวของเลือดผิดปกติอาจเกิดภาวะแทรกซ้อนที่อันตรายเช่น เลือดออกในสมอง⁶ ดังนั้นการวินิจฉัยและให้การรักษาย่างรวดเร็วเป็นสิ่งสำคัญ ช่วยลดภาวะแทรกซ้อนในระยะยาว เช่น ภาวะสมองพิการได้จากการทบทวนวรรณกรรมพบว่ามีรายงานผู้ป่วยที่เป็นโรคท่อน้ำดีตีบตันและมีภาวะเลือดออกในสมอง 15 ราย เมื่อปี 2549 ในประเทศญี่ปุ่นซึ่งมีอุบัติการณ์ของโรคนี้สูง⁷

¹กลุ่มงานกุมารเวชกรรม โรงพยาบาลขอนแก่น

รายงานผู้ป่วย

ทารกเพศชายไทยอายุ 2 เดือน มาโรงพยาบาลด้วยอาการชักเกร็งแขนด้านขวา 30 นาทีก่อนมาโรงพยาบาล มีตาเหลือกข้าง เรียกไม่รู้สีกตัวประมาณ 10 นาที การตรวจที่โรงพยาบาลชุมชน ไม่มีไข้ ผู้ป่วยซึมมากไม่รู้สีกตัว จึงใส่ท่อช่วยหายใจ ให้ยากันชัก phenobarbital และส่งตัวมารักษาต่อ จากการซักประวัติเพิ่มเติมพบว่า 4 วันก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการตัวเหลือง ถ่ายสีซีด ไม่มีไข้ ไม่มีไอหรือน้ำมูก ไม่มีถ่ายเหลว ปฏิเสธประวัติอุบัติเหตุที่ศีรษะ

ประวัติแรกเกิดคลอดครบกำหนด น้ำหนักแรกเกิด 3,690 กรัม เส้นรอบศีรษะ 36 เซนติเมตร ไม่มีภาวะแทรกซ้อน ได้รับวัคซีนแรกคลอดและฉีดวิตามินเคกินนมแม่อย่างเดียว พัฒนาการสมวัย ปฏิเสธประวัติผ่าตัด ปฏิเสธโรคทางพันธุกรรมในครอบครัว ปฏิเสธการแต่งงานในเครือญาติ ผู้ดูแลหลักเป็นมารดา

ตรวจร่างกายแรกรับเป็นทารกเพศชาย น้ำหนัก 6.6 กิโลกรัม (มากกว่าเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 97) ความยาว 58.5 เซนติเมตร (เปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 75) เส้นรอบศีรษะ 41 เซนติเมตร (เปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 97) อุณหภูมิ 36.3 องศาเซลเซียส ชีพจร 112 ครั้งต่อนาที หายใจ 50 ครั้งต่อนาที ความดันโลหิต 95/48 มิลลิเมตรปรอท ระดับความอิ่มตัวออกซิเจนร้อยละ 100 กระหม่อมหน้าโป่งตึง ขนาด 2x2 เซนติเมตร ซีด ตาเหลืองเล็กน้อย ตรวจระบบหัวใจปกติ หายใจหอบแต่เสียงหายใจปกติ ตัวเหลือง เคาะที่ตับขนาด 9 เซนติเมตร คลำม้ามไม่ได้ ไม่มีจุดจ้ำเลือดหรือเลือดออกตามตัว ไม่มีแขนขาผิดปกติ ตรวจระบบประสาท ม่านตาข้างซ้าย 5 มิลลิเมตร ด้านขวา 3 มิลลิเมตร ตอสนองต่อแสงเล็กน้อยทั้งสองข้าง เส้นประสาทสมองและไขสันหลังอื่นๆปกติ มือเท้าเกร็ง ตรวจกำลังกล้ามเนื้อเคลื่อนไหวได้เองเท่ากันสองข้าง รีเฟล็กซ์ รยางค์บน 2+ รยางค์ล่าง 3+

ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ CBC Hb 5.2 g/dL Hct 15.6% WBC 14,900 cell/mm³ Platelet 537,000 cell/mm³ Neutrophil 60.8% Lymphocyte 34.5% Monocyte 4.3% Coagulogram PT 144 sec (10.4-12.6) PTT 147 (20.5-29.0) วินาที INR 14.95 (1.0-1.2) LFT Albumin

3.3mg/dL Globulin 1.4 mg/dL Total bilirubin 4.89 mg/dL Indirect bilirubin 4.13mg/dL AST 181 mg/dL ALT 95 mg/dL ALP 56 mg/dL GGT 194 IU/L

การวินิจฉัยเบื้องต้นในผู้ป่วยรายนี้ คือภาวะชักต่อเนื่องและมีภาวะเลือดออกในสมองและสมองเคลื่อน ร่วมกับมีภาวะทางเดินน้ำดีคั่ง แรกรับเนื่องจากผู้ป่วยซึมมาก จึงให้การรักษาความดันในกะโหลกศีรษะสูงด้วยการให้ 3% NaCl ใช้เครื่องช่วยหายใจ จำกัดสารน้ำให้ยาปฏิชีวนะทางหลอดเลือดดำเนื่องจากผู้ป่วยมีภาวะการแข็งตัวของเลือด ผิดปกติและมีภาวะตัวเหลือง เบื้องต้นจึงได้ให้ วิตามินเคทางหลอดเลือดดำ และ fresh frozen plasma ได้เปลี่ยนยากันชักเป็น Levetiracetam เนื่องจากมีปัญหาการทำงานของตับผิดปกติ ได้ตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมองและฉีดสารทึบรังสีพบว่า มีภาวะเลือดออกใต้เยื่อหุ้มสมอง (acute subdural hemorrhage) ทั้งสองด้านและมีภาวะสมองเคลื่อน (subfalcine herniation) (รูปที่ 1) จึงได้รับการรักษาโดยการผ่าตัดนำเลือดที่คั่งออก (craniectomy with clot removal) หลังผ่าตัดมีปัญหาชัก 2 ครั้ง ได้เอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมองซ้ำพบมีภาวะสมองบวม แต่ไม่มีเลือดออก เพิ่มเติม จึงได้ให้การรักษาด้วย 20% mannitol จากนั้นได้ติดตามค่าการแข็งตัวของเลือดพบว่า มีค่ากลับมาปกติ ภายในเวลา 7 ชั่วโมง หลังได้วิตามินเคและ fresh frozen plasma



รูปที่ 1 การตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมอง พบ subfalcine herniation with acute subdural hematoma ที่บริเวณ left frontal area, left cerebral convexity, falx cerebri

หลังจากผ่าตัดสมองเพื่อนำเลือดออกได้ 9 วัน ผู้ป่วยมีภาวะซีดลง ผิวหนังบริเวณที่ปิดแผลผ่าตัดตึงขึ้น จึงได้เอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมองอีกครั้ง พบว่ามีภาวะน้ำคั่งในโพรงสมอง (mild to moderate ventricular dilatation) ภาวะสมองเคลื่อนลดลง เลือดออกในสมองลดลง และได้รับการรักษาโดยผ่าตัดใส่ท่อระบายน้ำในโพรงสมอง (ventriculoperitoneal shunt) ร่วมกับให้ยา acetazolamide รับประทาน ตรวจค่าการแข็งตัวของเลือดยังคงปกติ

นอกจากนี้ยังได้ส่งตรวจจอบประสาทตาโดยจักษุแพทย์ประเมินภาวะเลือดออกที่จอบประสาทตา พบว่ามีเลือดออกหน้าจอบประสาทตาทั้งสองข้าง และได้ส่งเอกซเรย์ปอด ผลปกติ ไม่พบว่ามีกระดูกซี่โครงหัก

ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงช่องท้อง พบเพียงตับโต ไม่พบว่ามีลักษณะของโรคท่อน้ำดีตีบตัน เช่น แแถบของพังผืดเหนือต่อ portal vein

(triangular cord sign) จึงได้ส่งการตรวจ hepatobiliary scintigraphy (DISIDA scan) เพิ่มเติมพบว่า ไม่มี excretion ของสารที่รังสีลงมาถึงลำไส้ จึงนึกถึงโรคท่อน้ำดีตีบตัน และได้ทำการฉีดสีท่อน้ำดีระหว่างผ่าตัด (intraoperative cholangiography) ที่เป็นมาตรฐานในการยืนยันการวินิจฉัยโรคนี้พบว่าไม่พบการขับสารที่รังสีออกไป ในลำไส้เล็ก จึงได้รับการผ่าตัด Kasai operation ผู้ป่วยไม่มีภาวะแทรกซ้อนหลังการผ่าตัด

ผู้ป่วยเข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลทั้งสิ้น 61 วัน หลังผ่าตัดผู้ป่วยตัวเหลืองลดลง ค่าการทำงานของตับดีขึ้น ค่าการแข็งตัวของเลือดยังคงปกติ ตามตารางที่ 1

หลังจากที่ติดตามการรักษาระยะเวลา 1 ปี 5 เดือน พบมีภาวะน้ำคั่งในโพรงสมอง ส่งผลให้พัฒนาการช้ากว่าอายุเทียบเท่าเด็กอายุ 5 เดือน ผู้ป่วยยังไม่สามารถนั่งเองได้ ผลการตรวจตาพบว่าไม่มีเลือดออกในจอบประสาทตาเพิ่ม มีนัดติดตามต่อเนื่องรวมถึง นัดติดตามด้านพัฒนาการและฝึกกระตุ้นพัฒนาการเป็นระยะ

Table 1

วัน/เดือน/ปี	Total bilirubin (mg/dL)	Direct bilirubin (mg/dL)	AST	ALT	ALP	PT (sec) (10.1-12.9)	PTT(sec) (1.00-1.20)	INR(sec) (20.9-29.0)
21/03/63 (11.09)	4.89	4.13	181	95	561	144	147	14.97
21/03/63 (22.10)	-	-	-	-	-	12.3	29.7	1.07
22/03/63	-	-	-	-	-	11.8	23.1	1.03
23/03/63	3.27	2.73	90	48	194	10.5	21.3	0.91
07/04/63	20.81	18.54	204	127	265	11.3	25.9	0.98
27/04/63 (Post-op)	10.48	9.3	686	247	305	-	-	-
05/05/63	5.69	4.82	99	113	291	12.1	25.9	1.06
13/08/63	0.49	0.36	84	117	487	-	-	-

วิจารณ์

ภาวะเลือดออกในสมองจากโรคท่อน้ำดีตีบตัน พบได้ไม่บ่อย ผู้ป่วยรายนี้มาด้วยอาการชักต่อเนื่อง และมีภาวะความดันในกะโหลกสูง (increased intracranial pressure) ซึ่งสาเหตุของภาวะชักต่อเนื่อง ในเด็กอายุน้อยกว่า 5 ปี พบว่าเป็นสาเหตุจากไข้ชักรากที่สุด สาเหตุจากเลือดออกในสมอง และจากการติดเชื้อ พบได้รองลงมา⁸ เนื่องจากผู้ป่วยรายนี้ซึมและตรวจร่างกายทางระบบประสาทมีความผิดปกติจึงได้เอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมองพบว่า มีภาวะเลือดออกในสมองและมีภาวะสมองเคลื่อน (subdural hemorrhage with subfalcine herniation) ซึ่งสาเหตุของ intracranial hemorrhage ในผู้ป่วยเด็กที่พบได้มากที่สุดเกิดจาก vascular anomalies เช่น ruptured arteriovenous malformation⁹ แต่เนื่องจากผู้ป่วยรายนี้มีประวัติถ่ายสีซีดและตัวเหลือง ตรวจร่างกายพบว่า ตาเหลือง จึงนึกถึงสาเหตุที่ทำให้เกิดภาวะเลือดออกในสมอง จากภาวะท่อน้ำดีตีบตัน ทำให้เกิดภาวะน้ำดีคั่ง จะขาดน้ำดีซึ่งช่วยในการดูดซึมไขมัน ซึ่งวิตามินเคจะละลายในไขมัน ทำให้เกิดภาวะ secondary prothrombin complex deficiency ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการ จะพบว่า มีระดับเกล็ดเลือดอยู่ในเกณฑ์ปกติ ค่า PT, aPTT ยาวนานกว่าปกติ และมาด้วยอาการเลือดออกที่บริเวณใดก็ได้ ขึ้นกับอายุของผู้ป่วย หากเป็นผู้ป่วยที่อายุน้อยกว่า 2 ปี จะพบเลือดออกในสมองได้มากกว่ากลุ่มอายุอื่น^{10,11}

ภาวะ secondary vitamin K deficiency ซึ่งอาจเกิดได้จากหลายสาเหตุ เช่น ท้องเสียเรื้อรัง การได้รับยาปฏิชีวนะเป็นเวลานาน หรือโรคเกี่ยวกับทางเดินอาหาร เช่น ภาวะท่อน้ำดีตีบตันดังเช่นในผู้ป่วยรายนี้ จากการศึกษาของ Loughnan และคณะ และ Huseyin และคณะ พบผู้ป่วยโรคทางเดินอาหารและตับที่มาด้วยภาวะเลือดออกในสมอง เป็นโรคท่อน้ำดีตีบตัน ร้อยละ 20 และ 40 ตามลำดับ^{12,13}

ปัจจัยเสริมที่ทำให้เกิดภาวะขาดวิตามินเค ได้แก่ แก่ แบทที่เรียกที่อยู่ในลำไส้ของทารกยังไม่สร้างสามารถสังเคราะห์วิตามินเคได้^{14,15}

การได้รับวิตามินเคแรกเกิด ไม่ได้ป้องกันภาวะ secondary vitamin K deficiency ในผู้ป่วยโรคทางเดินน้ำดีตีบตัน จากการศึกษาของ Takashi และคณะ พบผู้ป่วยที่เป็นโรคทางเดินน้ำดีตีบตันที่ได้รับวิตามินเคแรกเกิด มาด้วยอาการด้วยเลือดออกในสมองได้¹⁶

ในผู้ป่วยรายนี้ค่าเหลืองไม่มาก ค่าการทำงานของตับสูงเพียงเล็กน้อย การแข็งตัวของเลือดที่ผิดปกติจึงไม่น่าจะใช่สาเหตุจากตับทำงานผิดปกติแต่เป็นจากการดูดซึมวิตามินเคลดลงหลังได้รับการรักษาด้วยวิตามินเค ทางหลอดเลือดดำแล้วค่าการแข็งตัวของเลือดของผู้ป่วยกลับมาปกติในเวลา 7 ชั่วโมง สอดคล้องกับรายงานผู้ป่วยของ Eugenio ซึ่งค่า PT PTT ปกติในเวลา 8 ชั่วโมง¹⁷ และการส่งตรวจเฉพาะเพื่อการวินิจฉัยภาวะขาดวิตามินเค คือ การตรวจระดับ PIVKA - II (Protein induced by vitamin K absence-II) แม้ไม่ได้ส่งในผู้ป่วยรายนี้แต่หากอาการและอาการแสดงของผู้ป่วยเข้าได้และรักษาด้วย วิตามินเคแล้วค่า PT PTT กลับมาปกติภายใน 7 วัน สามารถวินิจฉัยภาวะนี้ได้¹⁸

การพยากรณ์โรคจากการศึกษาของ Akiyama และการศึกษาของ Takashi ที่ติดตามผู้ป่วยไปจนอายุ 1 ปี 4 เดือน พบว่าผู้ป่วยมีภาวะบกพร่องสติปัญญาและเป็นโรคลมชัก ร้อยละ 13 และ 28 ตามลำดับ⁷ ซึ่งคล้ายกับในผู้ป่วยรายนี้

ข้อเสนอแนะ

ผู้ป่วยที่มาด้วยอาการชักต่อเนื่องและมีเลือดออกในสมอง แพทย์ผู้ดูแลควรตระหนักถึงโรคท่อน้ำดีตีบตัน และสาเหตุที่ทำให้เกิดเพื่อนำไปสู่การวินิจฉัยและการรักษาที่จำเพาะและควรติดตามการรักษาอย่างต่อเนื่อง

Table of literature review

Year/Authors	Title	Methods	Participants	Outcomes
2020 Bruton and Hoffmann (USA)	ICH* in a previously healthy infant	case report	5 weeks old female infant	- ICH* due to late onset vitK [†] deficiency from BA [‡]
2018 Takahashi et al (Japan)	comparison of BA [‡] with & without ICH*	review clinical records	63 BA [‡] patients post Kasai operation	- ICH* 7 patients from secondary vitK [†] deficiency - 2 patients had neurologic sequelae
2006 Akiyama et al (Japan)	ICH* and vitK deficiency associated with BA [‡]	review clinical records	15 infants (10 females, 5 males) with BA [‡] with ICH*	- Age of onset ICH* 54.2 days - SDH [§] 10 cases, SAH [¶] 4 cases, IVH [#] 2 cases, Intraparenchymal 1 cases - dead 4 cases
2012 Fatima et al (Japan)	ICH* associated with vitK [†] deficiency in patients with BA [‡]	retrospective review	88 infants with BA [‡]	- ICH* 7.95% - Coagulopathy improved after IV vitK [†] within 24 hrs
2012 Miyao et al (Japan)	SDH [§] . A unique care involving secondary VitK [†] deficiency due to BA [‡]	case report	2 months old female infant	- Cholestasis induced fat malabsorption due to vitK [†] deficiency - SDH [§]
1987 Houwen, Bouquet and Bijleveld (Netherlands)	Bleeding as the first symptoms of extrahepatic BA [‡]	case report	4 infants with BA [‡]	- ICH* 1 case - umbilical hemorrhage 2 cases - spontaneous hematoma 1 cases - coagulation was not mention
2012 Ho, Haller and Catto-Smith (Australia)	Yellow is pale: The complications and challenges of late diagnosis of extrahepatic BA [‡]	case report	3 months old male infant	- ICH* and coagulopathy due to fat malabsorption from extrahepatic BA [‡]
2014 Faverey and Vandenplas (Belgium)	Hemorrhagic Diathesis as the Presenting Symptom of Neonatal Cholestasis	case report	4 weeks olds female infant	- Axillary hematoma due to coagulopathy due to BA [‡]

*Intracranial hemorrhage, [†]Vitamin K, [‡]Biliary atresia, [§]Subdural hemorrhage, [¶]Subarachnoid hemorrhage, [#]Intraventricular hemorrhage

สรุป

ได้รายงานผู้ป่วย 1 ราย วินิจฉัยเป็นโรคท่อน้ำดีตีบตันที่มีภาวะเลือดออกในสมอง

กิตติกรรมประกาศ

ขอขอบพระคุณ พญ.เทติยา วิริไฟ และ นพ.สิทธิโชค เล่าหะวิสัย กุมารศัลยแพทย์ โรงพยาบาลขอนแก่น สำหรับข้อมูลทางศัลยกรรม พญ.สุอร ชัยนันท์สมิตย์และ รศ. พญ.พชรพรรณ สุรพลชัย กุมารแพทย์โรคโลหิตวิทยาและมะเร็งในเด็ก โรงพยาบาลขอนแก่นและภาควิชากุมารเวชศาสตร์ มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์ ตามลำดับ ที่ช่วยแนะนำการแก้ไขให้ รายงานผู้ป่วยฉบับนี้สมบูรณ์ยิ่งขึ้น

Reference

1. Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, et al. Universal screening for biliary atresia using an infant stool color card in Taiwan. *Hepatology* 2008; 47:1233–40.
2. Adelman S. Prognosis of uncorrected biliary atresia: an update. *J Pediatr Surg* 1978; 13:389–91.
3. Govindarajan KK. Biliary atresia: Where do we stand now?. *World J Hepatol* 2016; 8:1593–601.
4. Kelly DA, Davenport M. Current management of biliary atresia. *Arch Dis Child* 2007; 92:1132–5.
5. Per H, Arslan D, Gümüş H, Coskun A, Kumandaş S. Intracranial hemorrhages and late hemorrhagic disease associated with cholestatic liver disease. *Neurol Sci* 2013; 34:51–6.
6. Gasparetto EL, Benites Filho PR, Davaus T, Carvalho NA. Central nervous system hemorrhage in thrombocytopenic patients: computed tomographic findings in 21 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2007; 65:268–72.
7. Akiyama H, Okamura Y, Nagashima T, Yokoi A, Muraji T, Uetani Y. Intracranial hemorrhage and vitamin K deficiency associated with biliary atresia: summary of 15 cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2006; 42:362–7.
8. Behera K, Rana S, Kanitkar M, Adhikari M. Status epilepticus in children. *Med J Armed Forces India* 2005; 61(2):174–8.
9. Meyer Heim AD, Boltshauser E. Spontaneous intracranial hemorrhage in children: etiology, presentation and outcome. *Brain Dev.* 2003; 25:416–21.
10. Mihatsch W, Braegger C, Bronsky J, ESPGHAN Committee on Nutrition. Prevention of vitamin K deficiency bleeding in newborn infants: a position paper by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016; 63:123-9.
11. Chuansumrit A, Isarangkura P, Hathirat P. Vitamin K deficiency bleeding in Thailand: a 32-year history. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1998; 29:649-54.
12. Loughnan PM, McDougall PN. Epidemiology of late onset hemorrhagic disease: a pooled data analysis. *J Paediatr Child Health.* 1993; 29:177–81.
13. Per H, Arslan D, Gümüş H, Coskun A, Kumandaş S. Intracranial hemorrhages and late hemorrhagic disease associated cholestatic liver disease *Neurol Sci.* 2013; 34:51-6.
14. Lane PA, Hathaway WE. Vitamin K in infancy. *J Pediatr.* 1985; 106:351–9.
15. Chaou WT, Chou ML, Eitzman DV. Intracranial hemorrhage and vitamin K deficiency in early infancy. *J Pediatr* 1984; 105:880–4.
16. Takahashi Y, Matsuura T, Yoshimaru K, Yanagi Y, Hayashida M, Taguchi T. Comparison of biliary atresia with and without intracranial hemorrhage. *J Pediatr Surg.* 2018; 53:2245–9.

17. Grillo E, Silva RJ, Filho JH. Intracranial hemorrhage in infants due to vitamin K deficiency - report of 2 cases. *J Pediatr.* 2000; 7:233–6.
18. Puckett RM, Offringa M. Prophylactic vitamin K for vitamin K deficiency bleeding in neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2000:CD002776.

Intracranial hemorrhage due to vitamin K deficiency associated with biliary atresia

**Chaniya Jakaew¹, Su-on Chainansamit¹,
Amnuayporn Apiraksakorn¹, Phisek Yimyaem¹**

¹*Department of Pediatrics, Khon Kaen Hospital, Khon Kaen, 40000*

Abstract

Background: Biliary atresia is a rare disease, characterized by obliterative cholangiopathy caused cholestatic jaundice. The most common presentations are jaundice and pale stool.

A rare presentation is intracranial hemorrhage due to vitamin K deficiency from cholestasis

Objective: To demonstrate an infant with status epilepticus due to intracranial hemorrhage with abnormal coagulogram who was further diagnosed as biliary atresia.

Case report: A 2 months old male infant present with status epilepticus due to intracranial hemorrhage caused by vitamin K deficiency. He had a history of jaundice and pale stool. Patient was infused fresh frozen plasma, vitamin K intravenously subsequently and underwent successful surgical removal of intracranial clot, followed by Kasai operation.

Summary: A case report of an infant with biliary atresia present with status epilepticus due to intracranial hemorrhage which is a rare presentation.

Keywords biliary atresia, vitamin K deficiency bleeding, intracranial hemorrhage