

# Descifrando la biliopatía portal: fisiopatología, hallazgos clave y diagnóstico diferencial.

Eduardo Gutiérrez Dorta, Purificación Pardo Rojas, María Coral Carballo Fernández, Tamara Laxe Vidal, Antonio Rodríguez Blanco, José Esteban Cervantes Figueroa, Enrique Mangut Romero, Pablo Arrojo Alonso, Fernando Suárez Bartolomé.

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

## Introducción.

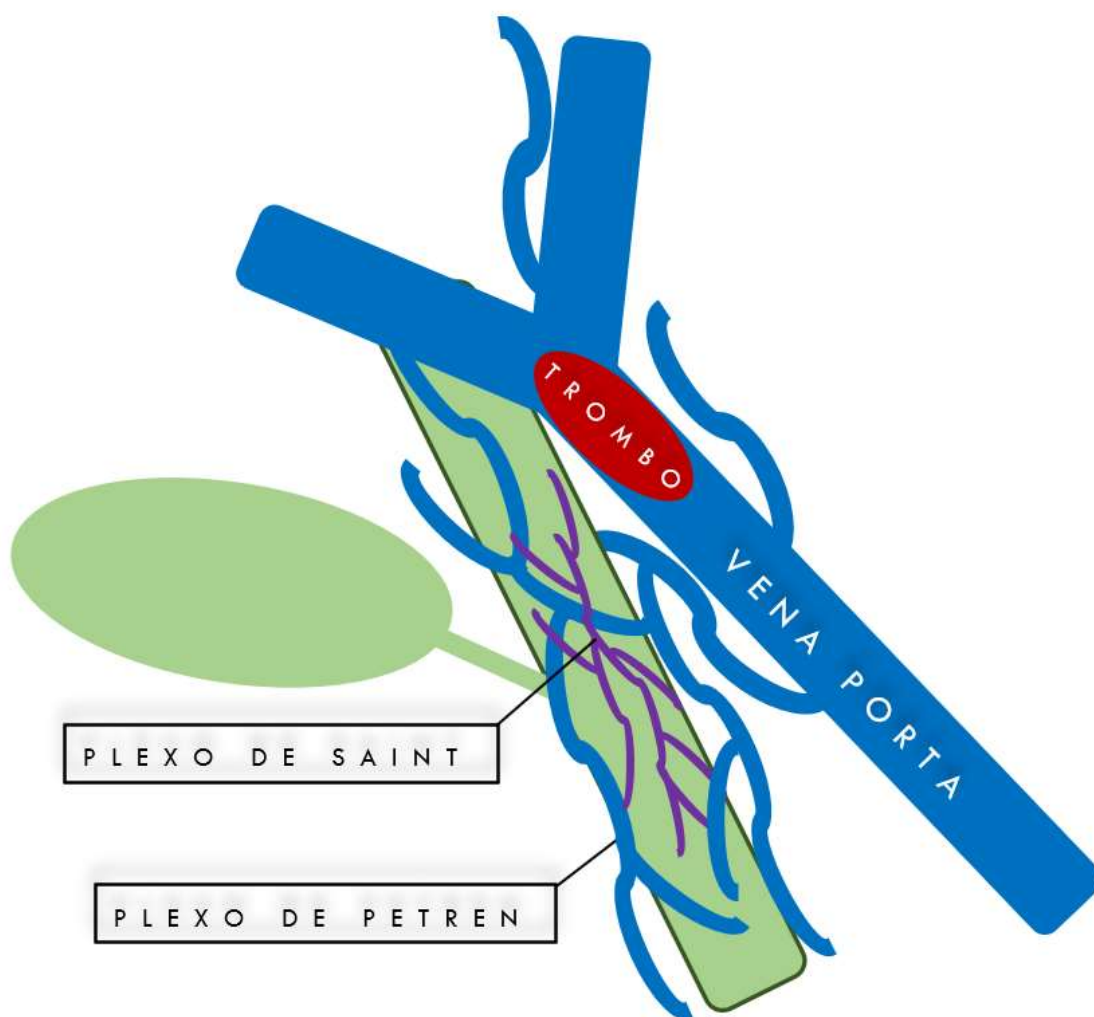
La biliopatía portal (BP) o pseudocolangiocarcinoma constituye una entidad subdiagnosticada en nuestra práctica clínica. Implica los cambios que se producen en el sistema biliar derivados de la degeneración cavernomatosa del sistema portal en pacientes con trombosis portal secundaria a hipertensión portal crónica (HTP). Dichos cambios pueden inducir significativas alteraciones inflamatorias e isquémicas, y en ciertos casos, conducir a una fibrosis peribiliar de comportamiento pseudotumoral.

Es crucial señalar que hasta un 20% de los casos de BP pueden presentarse en pacientes sin HTP. Para comprender su desarrollo, es de vital importancia conocer los factores subyacentes a la aparición de la trombosis portal en pacientes con HTP:

- La obstrucción del flujo sanguíneo, especialmente en el contexto de cirrosis, donde las alteraciones arquitecturales hepáticas modifican la resistencia al flujo venoso, aumentando la presión en el sistema portal.
- Cambios en la composición sanguínea, como la hipoalbuminemia y la disminución de la proteína C, que incrementan el riesgo de trombosis.
- Estasis sanguíneo, que favorece la formación de coágulos.
- El desarrollo de colateralidad venosa como respuesta directa a la obstrucción del flujo portal, con implicaciones significativas en la expansión y remodelación de los plexos venosos colaterales.

El sistema venoso biliar se compone de dos plexos principales: el plexo pericoledociano de Saint, formado por vasos de menor calibre dispuestos en las paredes de la vía biliar, y el plexo paracoledociano de Petren, compuesto por vasos de mayor calibre que discurren paralelos a la vía biliar. El compromiso de la vía biliar por esta colateralidad venosa es un mecanismo fisiopatológico clave en la BP. Además, el grado de angulación del colédoco en su porción intrapancreática está asociado frecuentemente al desarrollo de BP.

## Introducción.



**Figura 1** (Imagen original de Eduardo Gutiérrez Dorta.). Desarrollo de colateralidad venosa en paciente con trombosis portal. En fases avanzadas, la colateralidad biliar podrá comprimir y obstruir la vía.



## Biliopatía portal.

Los hallazgos en la biliopatía portal se centran principalmente en la identificación de compresiones extrínsecas y cambios abruptos en el calibre de la vía biliar (estrechamientos y dilataciones), así como el engrosamiento parietal del colédoco y la detección de colateralidad venosa.

### ECOGRAFÍA

Se destaca su bajo costo-efectividad y alta disponibilidad.

Es una herramienta inicial para evaluar el árbol biliar (dilatación de la vía biliar, presencia de coledocolitiasis).

Permite una evaluación adecuada de la colateralidad periportal, identificando estructuras varicosas con flujo hepatópeto en el hilio hepático y la fosa vesicular.

### TC

Proporciona una evaluación óptima de los hallazgos asociados a la BP, especialmente con el uso de contraste intravenoso en fase portal.

Permite una visión global del abdomen, aunque implica la desventaja del uso de radiación ionizante.

Se pueden emplear reconstrucciones MIP para valorar la colateralidad venosa y minIP para evaluar el árbol biliar, identificando estrechamientos, estenosis y dilataciones de morfología típicamente irregular.

Es útil para valorar el engrosamiento parietal de la vía biliar, asociado a la hipertrofia del plexo de Saint.

Permite la valoración de la trombosis portal, su extensión y las posibles complicaciones asociadas.

Facilita una adecuada evaluación de la semiología radiológica de la cirrosis, hipertensión portal, sus complicaciones e identificación de procesos neoplásicos malignos.

# Biliopatía portal.

## RESONANCIA MAGNÉTICA

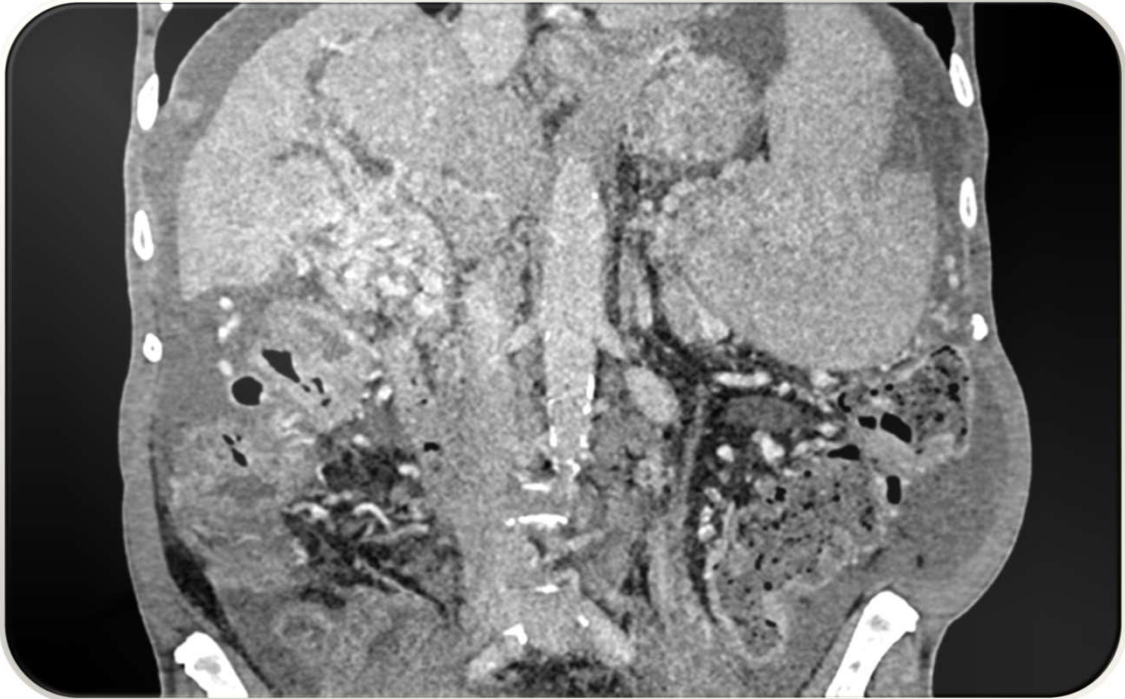
Es considerada la prueba GOLD STANDARD para la valoración del árbol biliar, especialmente con secuencias colangiográficas.

Permite la identificación de irregularidades lisas de los conductos biliares causadas por compresiones ejercidas por las venas del plexo de Petren, adquiriendo una morfología varicosa.

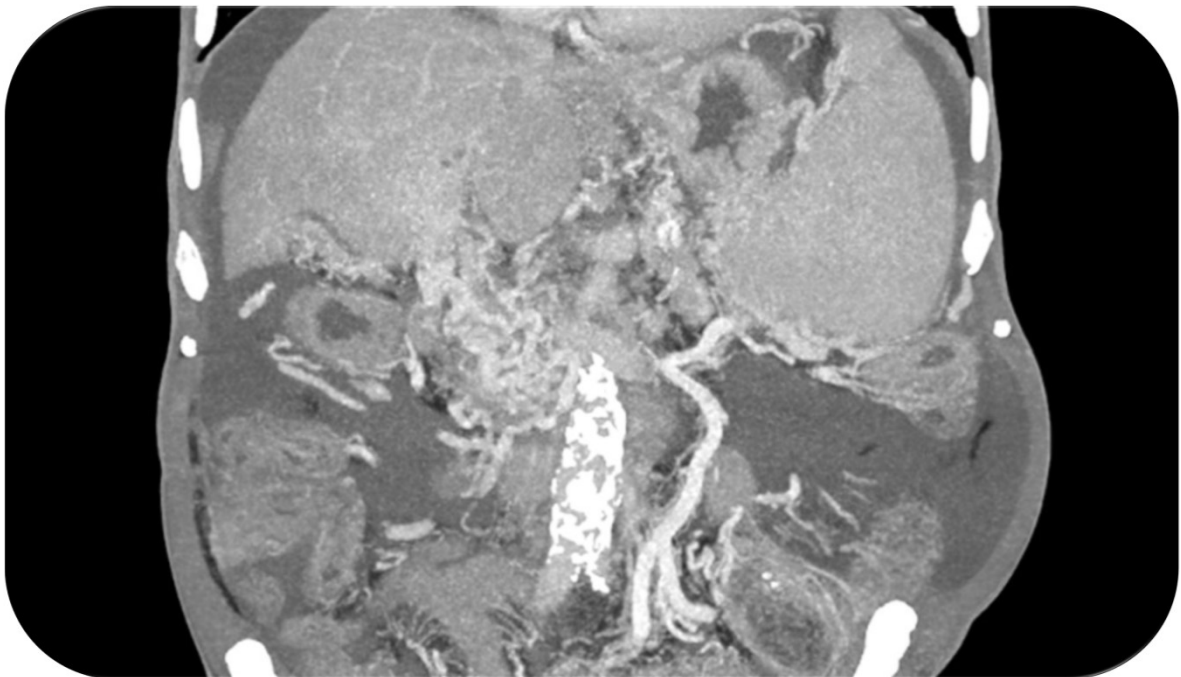
En algunos casos, puede evidenciarse un engrosamiento fibroso peribiliar, simulando una masa mal definida (pseudocolangiocarcinoma).

La BP con formación de masa fibrosa muestra hiposeñal en T1 e hiposeñal/señal intermedia en secuencias potenciadas en T2, lo que plantea su diagnóstico diferencial con otras entidades como el linfoma, la colangiopatía IgG4 y el colangiocarcinoma. La ausencia de restricción en las secuencias de difusión, la presencia de un realce progresivo tardío debido a la fibrosis peribiliar, la colateralidad venosa serpenteante y las compresiones extrínsecas lisas de la vía biliar, junto con la cavernomatosis portal, orientan hacia un diagnóstico de BP en comparación con otras entidades.

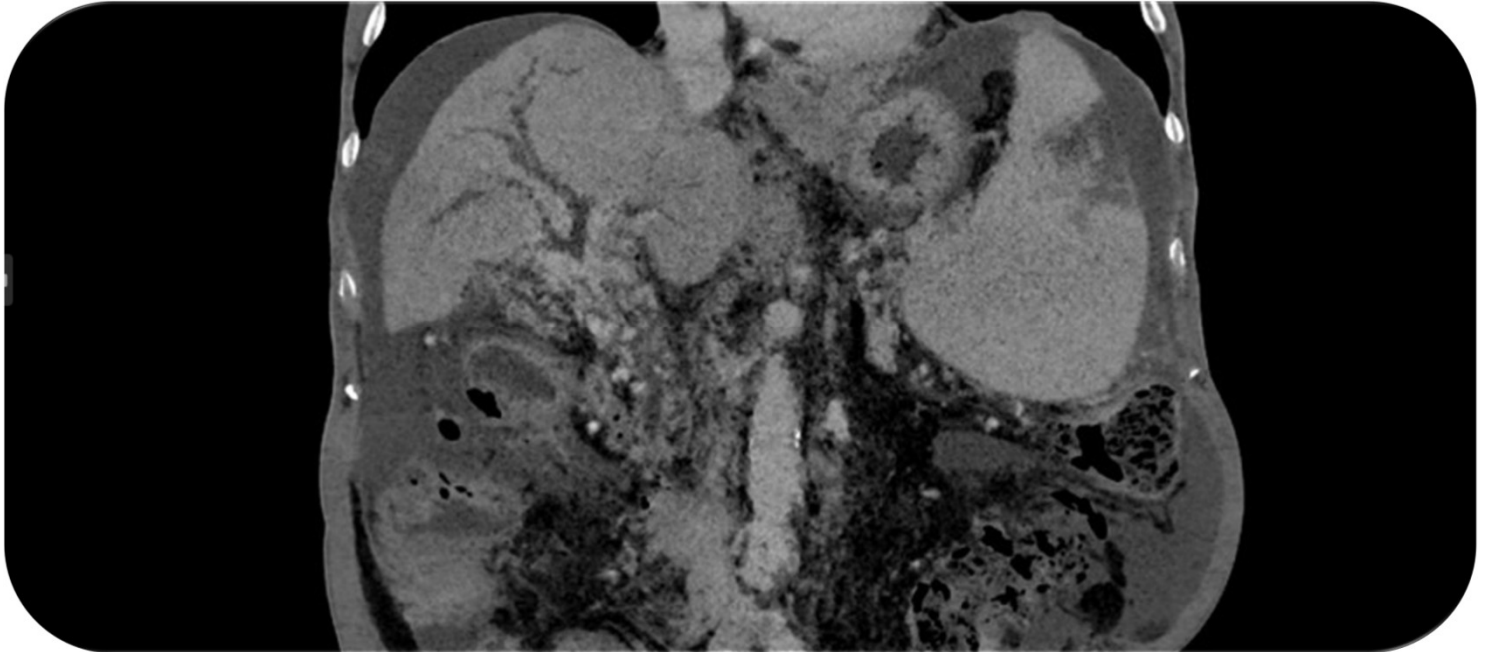




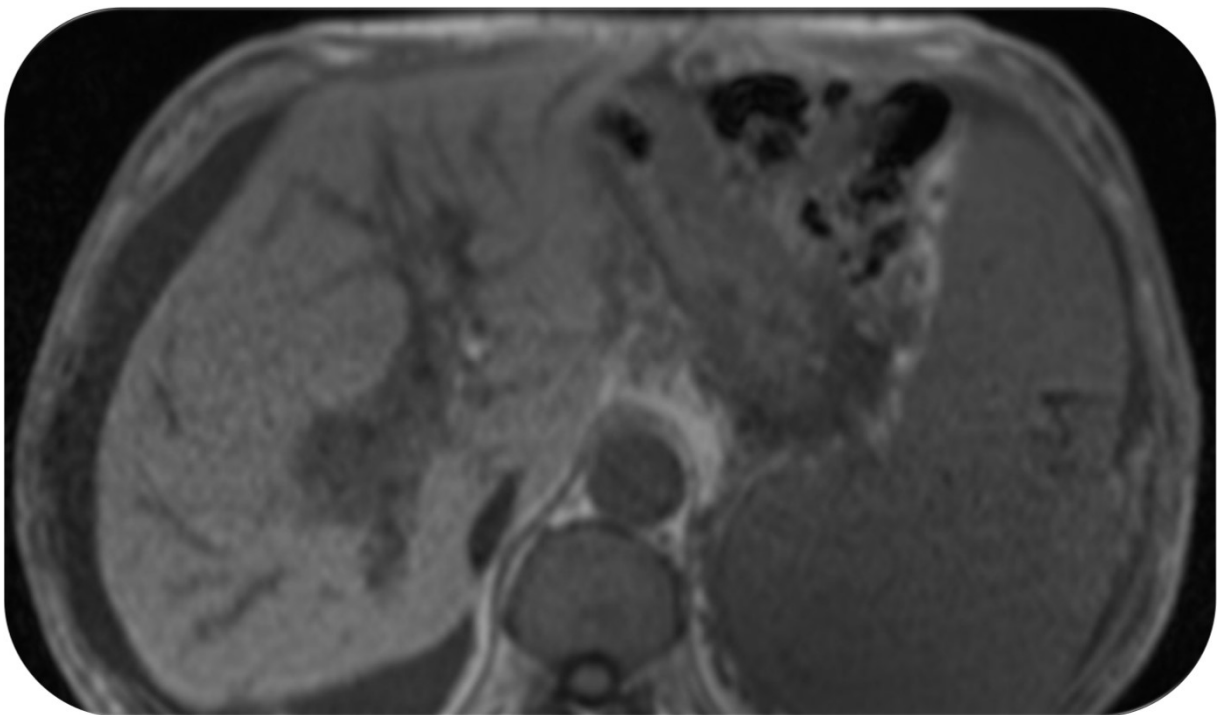
**Figura 2. Biliopatía portal.** Ascitis en un paciente cirrótico con portal crónica. Masa mal definida localizada en el hilio hepático. Asocia colateralidad venosa (estructuras serpiginosas con realce en fase portal) y dilatación de la vía biliar intrahepática.



**Figura 3. Biliopatía portal.** Reconstrucción MIP coronal. Colateralidad venosa en el hilio hepático, fosa vesicular y curvatura menor gástrica.

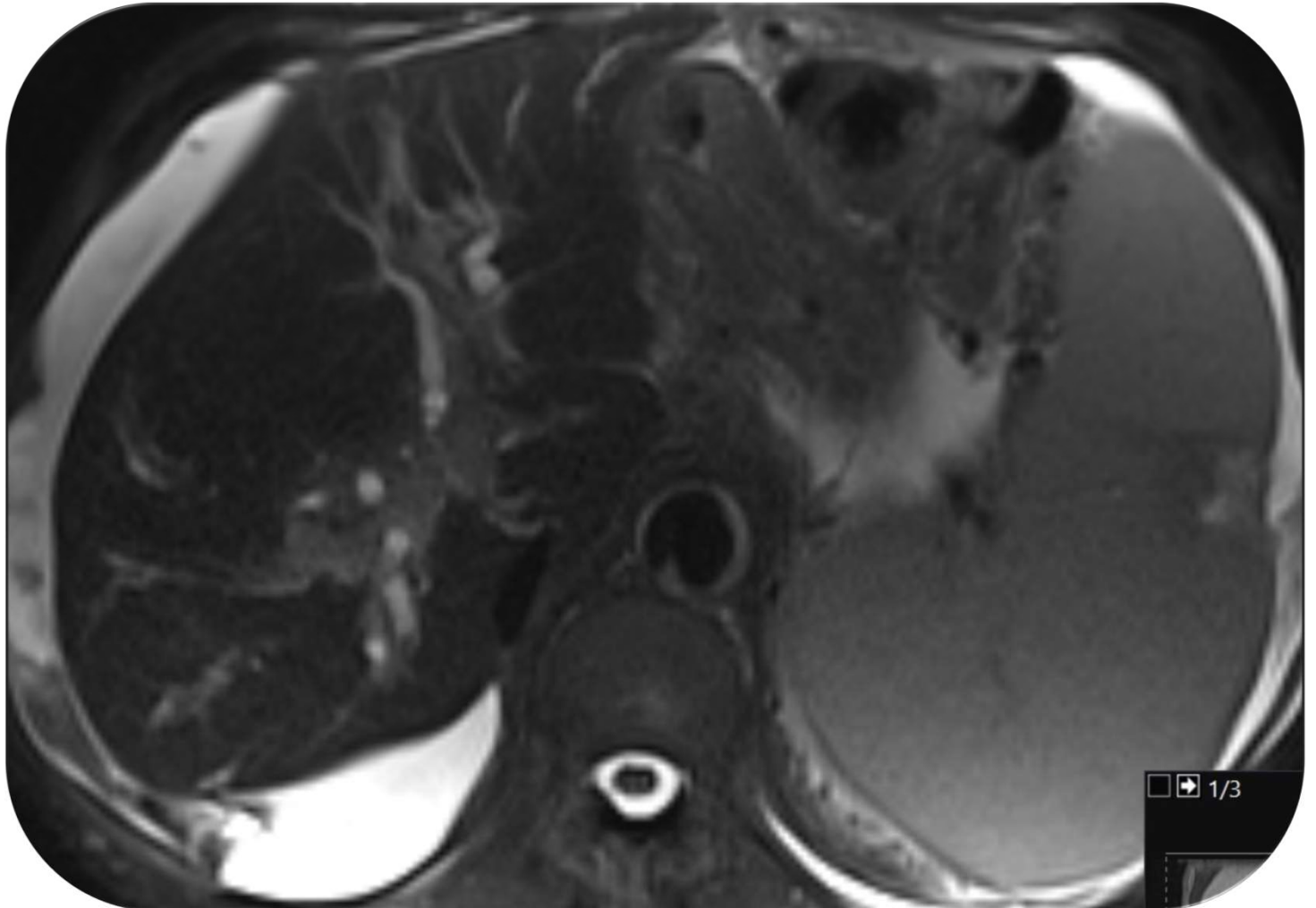


**Figura 4. Biliopatía portal. Reconstrucción minIP. Dilatación de la vía biliar intrahepática.**



**Figura 5. Biliopatía portal. Secuencia T1. Masa fibrosa hilar hipointensa.**





**Figura 6. Biliopatía portal. Secuencia T2. Masa hilar con señal intermedia. Dilatación de la vía biliar intrahepática. Ascitis y esplenomegalia en contexto de cirrosis e hipertensión portal.**



## Colangiocarcinoma.

Los pacientes habitualmente debutan con ictericia, hiperbilirrubinemia directa y un perfil analítico que indica colestasis, todo ello acompañado de un síndrome constitucional que generalmente no incluye dolor (astenia, anorexia, malestar general). En ocasiones, puede haber un aumento en los niveles de AFP.

Este tipo de carcinoma suele originarse en la vía biliar interlobular, específicamente en ramas de segundo orden, lo que conlleva a menudo a una dilatación periférica de la vía biliar.

El diagnóstico diferencial entre la biliopatía portal (BP) y el colangiocarcinoma, especialmente del tipo formador de masa, es esencial.

### ECOGRAFÍA

Se observa una masa hilar con ecogenicidad intermedia, a menudo asociada a un halo hipoecoico perilesional causado por la compresión del parénquima hepático adyacente. También puede evidenciarse retracción capsular, un hallazgo típico de diversas condiciones como los colangiocarcinomas, las metástasis hepáticas, los hemangioendotelomas y los hemangiomas esclerosantes.

Durante la ecografía con contraste, se aprecia un realce arterial irregular en la periferia de la masa, seguido de un hiporrealce central e hipoecogenicidad respecto al parénquima hepático circundante.

# Colangiocarcinoma.

## TC

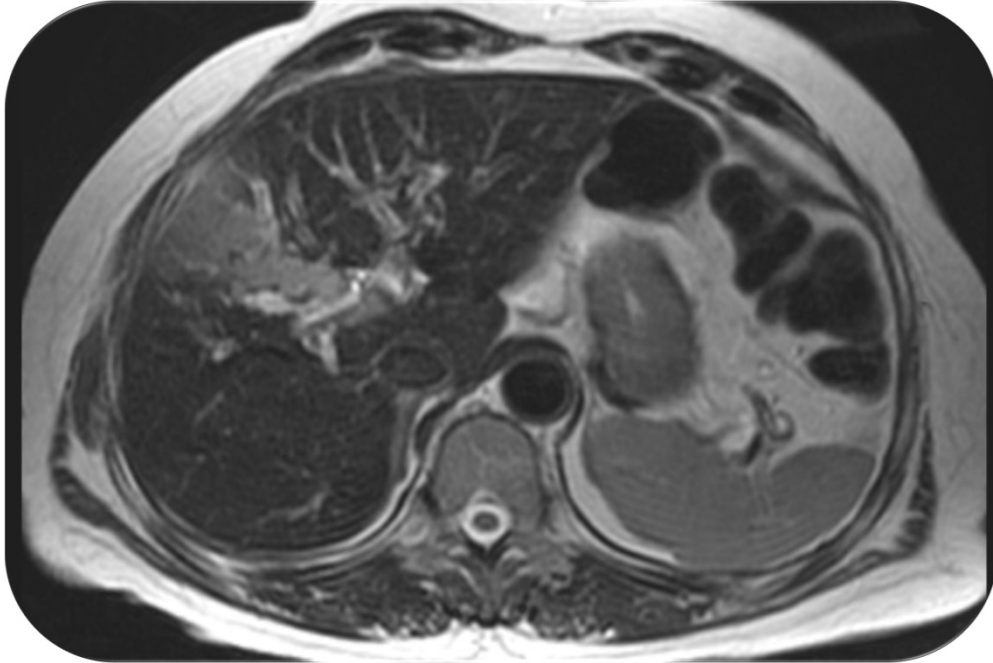
La masa se visualiza como una estructura hipodensa e irregular centrada en el hilio hepático, con realce progresivo centrípeto, persistiendo este realce en adquisiciones tardías. En algunos casos, pueden observarse zonas de necrosis central y retracción capsular hepática. También se evalúa la dilatación de los radicales biliares distales a la lesión.

## RESONANCIA MAGNÉTICA

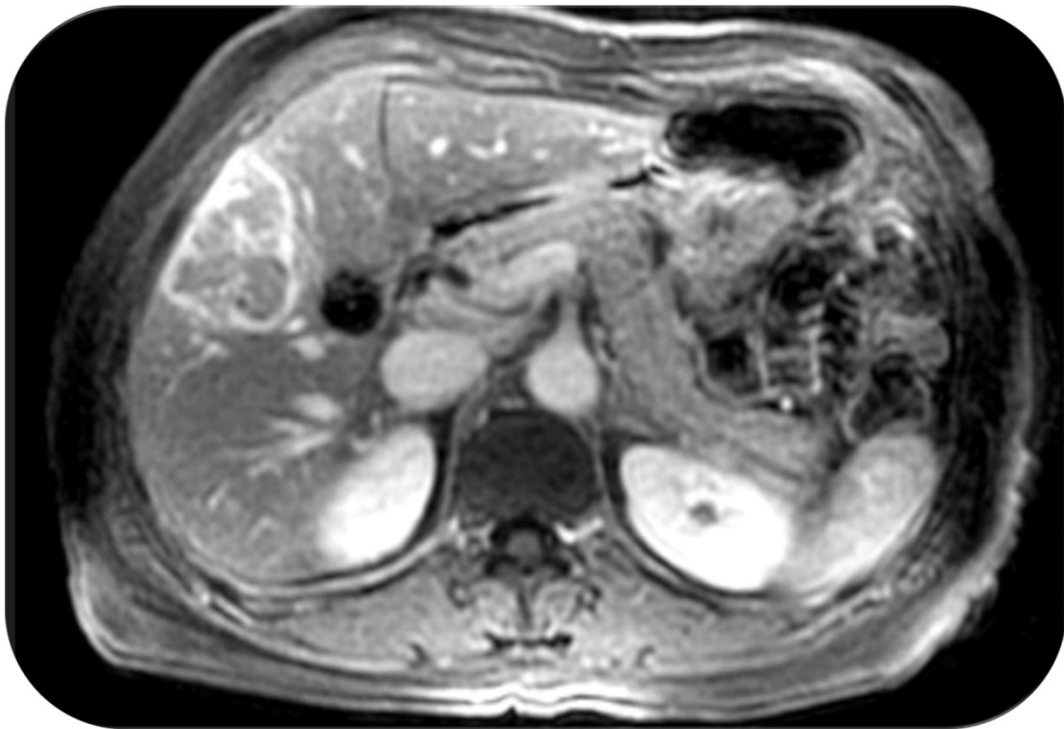
Ofrece una mayor sensibilidad que la TC para caracterizar el patrón de realce centrípeto y evaluar el árbol biliar. La masa muestra hiposeñal en T1 e hiperseñal o isoseñal en T2 en comparación con el parénquima hepático normal. En algunos casos, pueden observarse áreas de fibrosis con hiposeñal en T2 y restricción periférica en las secuencias de difusión.

En situaciones de incertidumbre diagnóstica, la colangioscopia con toma de biopsias es necesaria para un diagnóstico diferencial adecuado desde el punto de vista histopatológico.





**Figura 7. Colangiocarcinoma. Secuencia T2. Masa hilar con señal intermedia. Asocia dilatación de la vía biliar intrahepática.**



**Figura 8. Colangiocarcinoma. Secuencia T1 con CIV, fase tardía. Masa lobar derecha con realce irregular y ausencia de lavado en adquisiciones tardías.**

## Colangitis esclerosante primaria.

Esta afección está estrechamente vinculada a la colitis ulcerosa, ya que hasta el 90% de los pacientes con colangitis esclerosante primaria (CEP) tienen un historial de enfermedad inflamatoria intestinal. Es más común en hombres de entre 30 y 40 años, especialmente en pacientes asiáticos. Los pacientes sintomáticos, que representan el 60%, pueden experimentar fatiga, prurito, dolor abdominal e ictericia. Además, existe un aumento del riesgo de colangiocarcinoma, y los hallazgos clínicos pueden superponerse.

La colangitis esclerosante primaria se caracteriza por una inflamación de la vía biliar mediada por anticuerpos (ANCA+, ANA+, ASMA+). Las áreas más afectadas suelen ser el conducto hepático común y los conductos principales derecho e izquierdo.

### ECOGRAFÍA

En la ecografía, se pueden observar dilataciones segmentarias de la vía biliar y el engrosamiento parietal inmunomediado de la vesícula biliar en aproximadamente el 20% de los pacientes.

### TC

La tomografía computarizada muestra una dilatación ramificada de la vía biliar, ; se recomienda el uso de reconstrucciones MPR para su mejor visualización. Se pueden observar cambios en el patrón de ramificación de la vía biliar, y en etapas avanzadas de la enfermedad, algunos segmentos biliares pueden obliterarse por completo. Además, se puede observar una mayor densidad y un mayor tamaño de las regiones centrales del hígado, junto con atrofia e hipodensidad en las regiones periféricas, lo que sugiere necrosis. Con el tiempo, el hígado puede adquirir un aspecto cirrótico, con una importante hipertrofia del lóbulo caudado que le otorgará una apariencia pseudotumoral.



# Colangitis esclerosante primaria.

## RESONANCIA MAGNÉTICA

Se considera la prueba de referencia; se observa una típica dilatación en forma de collar de perlas de segmentos cortos de la vía biliar. Además, pueden aparecer signos de obliteración de la vía biliar periférica debido a la necrosis y la atrofia. Otros hallazgos incluyen divertículos biliares, engrosamiento parcheado heterogéneo periductal que indica inflamación activa, áreas periféricas con hiperseñal en secuencias ponderadas en T2 que sugieren inflamación, y áreas de fibrosis confluyente en casos de larga evolución, que se manifiestan como zonas triangulares periféricas con hipo señal en T1, hiperseñal en T2 y realce tardío en secuencias potenciadas en T1 con contraste.



**Figura 9. Colangitis esclerosante primaria.** Alternancia de estenosis y dilataciones segmentarias cortas de la vía biliar de localización central, adquiriendo una apariencia arrosariada.



## Colangitis IgG4 (enfermedad por IgG4).

Se caracteriza por la infiltración linfoplasmocitaria del árbol biliar, con cambios fibróticos en etapas avanzadas, y está estrechamente vinculada a la pancreatitis autoinmune, pudiendo presentarse de manera sincrónica. Desde el punto de vista del diagnóstico por imagen, sus hallazgos son similares a los de la colangitis esclerosante primaria. Sin embargo, tiene un curso clínico más agudo en comparación con otras enfermedades.

Esta condición responde favorablemente al tratamiento con corticosteroides y azatioprina. Los pacientes suelen presentar un aumento en los niveles séricos de IgG4, ictericia, pancreatitis concomitante y un patrón de colestasis.

### ECOGRAFÍA

En la ecografía, los hallazgos son comparables a los de la colangitis esclerosante primaria, con agrandamiento difuso e hipoecogenicidad pancreática en casos de pancreatitis concomitante.

### TC

Se observa un engrosamiento mural circunferencial con hiperrealce de la vía biliar, sin lavado en adquisiciones tardías, con afectación frecuente del conducto hepático común. Además, puede haber engrosamiento parietal de la vesícula biliar. Se pueden detectar otros hallazgos asociados con la pancreatitis autoinmune, como agrandamiento de la glándula pancreática con un halo periférico hipodenso. Otras manifestaciones de la enfermedad relacionada con IgG4 como la presencia de adenopatías, la mesenteritis esclerosante y la fibrosis retroperitoneal, también pueden ser evidentes en las imágenes de tomografía.



**Figura 10. Enfermedad por IgG4.** TC en fase portal. Masa hilar hepática mal definida con dilatación asociada de la vía biliar intrahepática. Estigmas de pancreatitis autoinmune (dilatación del Wirsung y halo hipodenso peripancreático de infiltrado linfoplasmocitario).

## Linfoma hepático primario (LHP).

Enfermedad extremadamente rara con menos de un centenar de casos confirmados hasta la fecha. En contraparte con la afectación hepática secundaria por linfoma, en el LHP son característicos la ausencia de linfadenopatía, esplenomegalia y afectación medular. Las principales manifestaciones clínicas son el dolor en hipocondrio derecho, la ictericia y la anorexia.

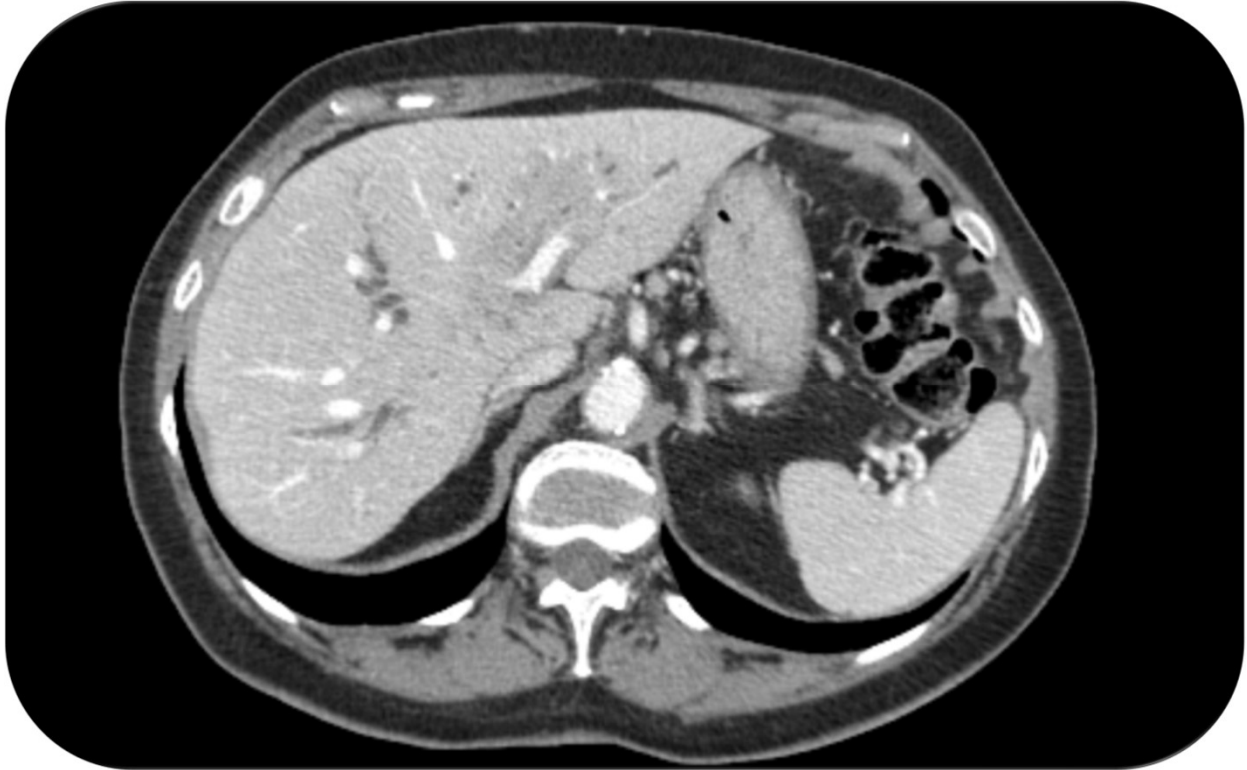
### ECOGRAFÍA

Hipoecogenicidad del parénquima hepático afectado. Se puede valorar la dilatación de la vía biliar distal a la lesión. Aumento de la vascularización perilesional en el registro Doppler.

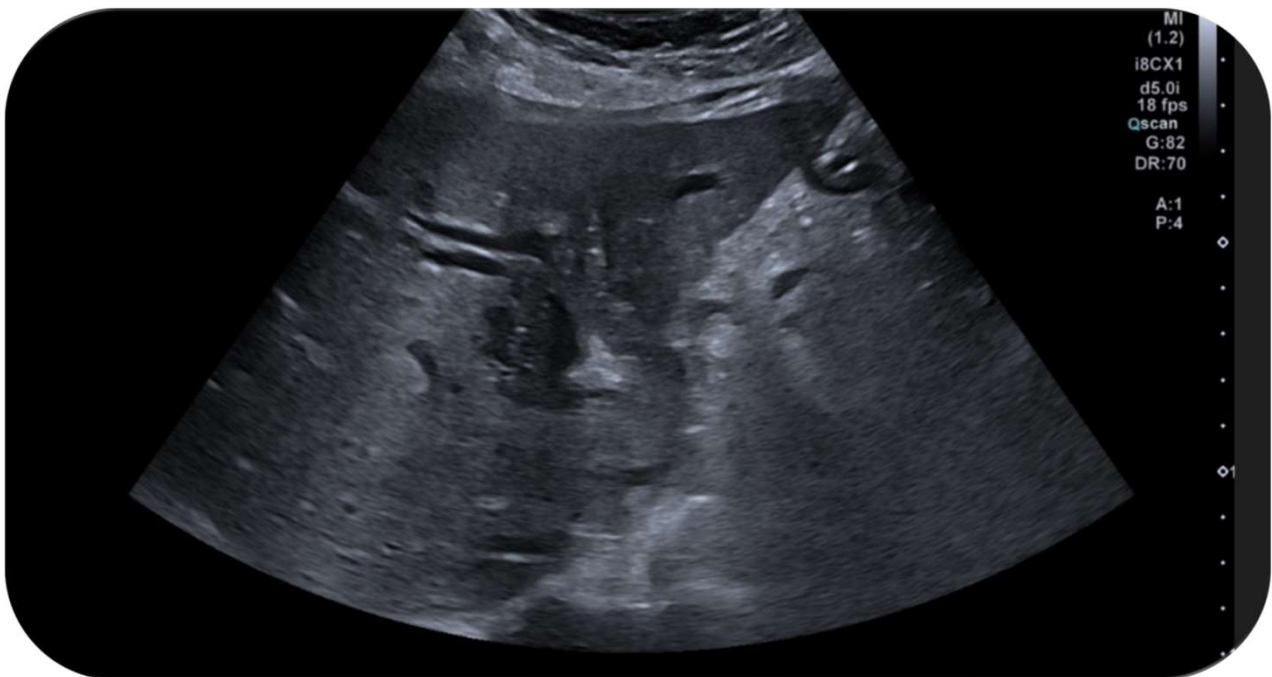
### TC

Suele manifestarse a modo de lesión única (al contrario que la afectación hepática secundaria por linfoma, donde lo característico será identificar múltiples lesiones y un patrón de infiltración más difuso), hipodensa en todas las fases respecto al parénquima hepático normal. Puede haber focos de hemorragia y necrosis.





**Figura 11. Linfoma hepático primario. TC en fase portal. Masa hepática hipodensa centrada en el LHI con dilatación de la vía biliar intrahepática.**



**Figura 12. Linfoma hepático primario. Área de hipocogenicidad del parénquima hepático. Patencia de la vía biliar intrahepática del LHI.**

## Bibliografía.

1. Federle MP, Raman SP. Diagnostic Imaging: Gastrointestinal. 3a ed. Filadelfia, PA, Estados Unidos de América: Elsevier - Health Sciences Division; 2015.
2. Sahani DV, Samir AE. Abdominal imaging: Expert radiology series. 2a ed. Filadelfia, PA, Estados Unidos de América: Elsevier - Health Sciences Division; 2021.
3. Altun E, El-Azzazi M, Semelka RC, editores. Liver imaging: MRI with CT correlation. 1a ed. Hoboken, NJ, Estados Unidos de América: Wiley-Blackwell; 2015.