

Estenosis biliares. Claves para el diagnóstico diferencial.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Elena Moya Sánchez, Ángela Salmerón Ruiz, Antonio Medina Benítez, Pablo Tomás Muñoz, Jade García Espinosa, María Gómez Huertas

Objetivos Docentes

- Exponer los conceptos de estenosis y dilatación de vía biliar.
- Conocer las diferentes etiologías de estenosis biliares y hallazgos radiológicos propios de cada una de ellas.
- Aportar características radiológicas distintivas de malignidad.

Revisión del tema

La **estenosis** biliar es un estrechamiento fijo de un segmento focal de la vía biliar que provoca una dilatación de la vía biliar proximal y parámetros clínicos de ictericia obstructiva.

La **dilatación** de los conductos biliares puede ser el resultado de estenosis, masas o combinación de ambas.

Existe un gran espectro de enfermedades hepatobiliares y pancreáticas, tanto benignas como malignas, pueden provocar el desarrollo de estenosis biliares. Es importante diferenciar las estenosis malignas de las benignas ya que esto condicionará el tratamiento y el pronóstico.

Técnicas no invasivas como la ecografía, la tomografía computerizada (TC) y la resonancia magnética (RM), juegan un importante papel en la evaluación de pacientes en los que se sospecha una estenosis biliar.

ASPECTOS TÉCNICOS:

- **Técnica ecográfica:** El examen de rutina incluye exploraciones en el plano sagital y transversal. Es muy útil realizar una proyección subcostal oblicua con el borde izquierdo del transductor craneal al borde derecho para evaluar el hilio hepático ya que esta orientación en un plano oblicuo nos mostrará en una sola imagen la longitud de los conductos hepáticos derecho e izquierdo. En apnea e inspiración, girando el transductor 90° con respecto a este plano, se visualiza una proyección del eje largo del conducto hepático común y del colédoco en el hilio hepático.
- **Técnica TC:** La evaluación de una obstrucción biliar es el motivo más frecuente para realizar una

TC de las vías biliares. Se debe evitar un contraste oral de densidad elevada ya que en duodeno puede producir estrías y oscurecer los cálculos de la vía biliar adyacente.

- Se realizan cortes finos (1-2.5 mm) mediante TCMD para obtener una resolución elevada de la vía biliar.
- Frecuentemente utilizamos un estudio multifásico. Para visualizar los cálculos es útil el estudio sin contraste intravenoso, pero el estudio en fase arterial muestra mejor las lesiones pancreáticas. Una fase más tardía entre 15 y 20 minutos después de la administración de contraste intravenoso es útil para ver el realce tardío característico de los colangiocarcinomas.
- **Colangio RM:** La colangiografía por resonancia magnética es un estudio de resonancia magnética diseñado para la evaluación de la patología de la vía biliar. El fundamento de la colangiografía-RM es acentuar las diferencias entre el tiempo de relajación de la bilis, que es un líquido estacionario, y el resto de tejidos “sólidos” que se encuentran alrededor de la vía biliar (hígado, páncreas...). Para ello se utilizan:
 - Secuencias muy potenciadas en T2 (TE 300-2000 msec).
 - Secuencias rápidas para minimizar efectos por el movimiento (respiración, latido, susceptibilidad...)
- El **protocolo** para un estudio de colangiografía-RM incluye:
 - T1 fase – opuesto de fase
 - T2 Axiales FRFSE con supresión de la grasa fat-sat
 - T2 axiales y coronales Single-Shot Fast Spin Echo (SSFSE) a corte fino.
 - Colangiografía-RM (SSFSE) 2D radiales con gran espesor de corte sobre el eje portal inicial y rotando en sentido antihorario.
 - Colangiografía-RM 3D (FRFSE) coronal-oblicuo alineado con conducto biliar común + MIP coronal-oblicuo.

Hallazgos en Colangiografía RM que sugieren estenosis biliares malignas:

- Engrosamiento parietal.
- Afectación de segmento largo.
- Asimetría
- Margen externo indistinguible.
- Irregularidad luminal.
- Hiperrealce en relación al parénquima hepático en fase portal en secuencias con contraste.

ETIOLOGÍAS:

Existen múltiples etiologías de estenosis biliar: **congénita, infecciosa, autoinmune, inflamatoria, neoplásica, isquémica e iatrogénica.**

1) CONGÉNITA: Enfermedad de Caroli y quistes de colédoco.

Enfermedad de Caroli. (Tipo V Todani). AR. Gen PKHD1.

- **Enfermedad de Caroli:** Dilatación multifocal y sacular de grandes conductos intrahepáticos. [Figura 1](#). [Figura 2](#)

“Signo del punto central” (“Central dot sign”): hallazgo característico en TC y RM con contraste i.v. Los puntos representan radicales portales realzados, rodeados por conductos biliares dilatados. [Figura 3](#).

La enfermedad de Caroli se asocia a: fibrosis hepática, hamartomas biliares, quistes de colédoco, enfermedad renal poliquística AR y riñón con médula en esponja.

- **Síndrome de Caroli:** Enfermedad de Caroli + **Fibrosis hepática.**

Quiste de colédoco: Dilatación congénita de conductos biliares intra o extrahepáticos. La mayoría sintomáticos antes de los 10 años.

- Colangio RM: prueba de elección para diagnóstico de quistes y evaluación de unión pancreaticobiliar.
- Hepaticoyeyunostomía en Y de Roux: tratamiento de elección por alto riesgo de colangiocarcinoma (principalmente tipos I y IV).

Clasificación de Todani:

I: Dilatación fusiforme del colédoco. Quiste de colédoco. (85%).

II: Divertículo verdadero.

III: Coledococoele. Dilatación focal de porción distal colédoco. [Figura 4.](#)

IVa: Dilatación fusiforme vía biliar intra y extrahepática.

IVb: Múltiples dilataciones de vía biliar extrahepática.

V: Enfermedad de Caroli.

2) **INFECCIOSA:** Colangiopatía asociada a SIDA, colangitis piógena recurrente.

Colangiopatía asociada a SIDA: (CD4<100 mm³). Relacionada con infecciones oportunistas: Cryptosporidium, citomegalovirus, microsporidium.

Ecografía: De elección para valoración inicial. Dilataciones de conductos biliares y engrosamiento parietal de los mismos.

Colangio RM: Irregularidad de conductos biliares con estenosis multifocales intra y extrahepáticas, estenosis ductales extrahepáticas de largo segmento, estenosis ampular. [Figura 5.](#)

Asociada a:

Colecistitis alitiásica. Debido a infección por estos organismos, es frecuente encontrar engrosamiento parietal vesicular e inflamación perivesicular. [Figura 6.](#)

Colangitis piógena recurrente. *Sureste asiático.* Frec: 30-40 años.

Formación de cálculos **pigmentados** intraductales, estenosis biliar y brotes recurrentes de colangitis. Relacionada con infección por parásitos (*Ascaris lumbricoides*, *Clonorchis Sinensis*) y bacterias gram negativas. (Aumento de riesgo de colangiocarcinoma).

Ecografía: De elección para valoración inicial.

Hallazgos **Colangio RM:**

- Cálculos pigmentados en conductos biliares intra o extrahepáticos.
- Múltiples estenosis en vía biliar intrahepática.
- Estenosis focal en un corto segmento de vía biliar extrahepática.
- Dilatación localizada en conductos biliares lobares o segmentarios con predilección por el segmento lateral del LHI y el segmento posterior del LHD.
- Engrosamiento parietal, estenosis abrupta y disminución de arborización de ductos intrahepáticos.

3) **AUTOINMUNE:** Colangiopatía IgG4, colangitis esclerosante primaria.

Colangiopatía IgG 4: Diagnóstico combinado: clínica, laboratorio, imagen.

- Incremento del nivel sérico de IgG4.
- Engrosamiento parietal ductal con fibrosis e infiltración de células plasmáticas positivas para IgG 4. ([Figura 7](#))
- Buena respuesta a esteroides.

Clasificación colangiopatía IgG4 según la distribución de la estenosis:

- 1: Estenosis aislada de porción distal intrapancreática de conducto hepático común.
- 2: Estenosis difusa de conductos biliares intra y extrahepáticos.
- 3: Estenosis en hilio en hepático y conducto hepático común distal.
- 4: Estenosis aislada en hilio hepático.

La colangiopatía IgG 4 se asocia a otras entidades como enfermedad esclerosante, **pancreatitis autoinmune (figura 8)**, fibrosis retroperitoneal y **enfermedad renal (figura 9)**.

Las lesiones renales asociadas a pancreatitis autoinmune tienen cuatro patrones de presentación: corticales nodulares redondeadas o con morfología en cuña, lesiones corticales periféricas, lesiones simuladoras de masa y lesiones que afectan a la pelvis renal.

Normalmente son múltiples y bilaterales y se componen de infiltración linfoplasmocitaria.

TC: son hipodensas en fase precoz con ligero realce en fase tardía.

Colangitis esclerosante primaria: Inflamación difusa y fibrosis progresiva de conductos biliares intra y extrahepáticos. (Figura 10).

Se asocia a: enfermedad inflamatoria intestinal (*colitis ulcerosa*) y aumento de riesgo de colangiocarcinoma.

Estenosis multifocales y difusas de cortos segmentos biliares, alternadas con segmentos de calibre normal o mínimamente dilatados ("**collar de cuentas**"). En estadios avanzados, los conductos periféricos no pueden visualizarse, dando el aspecto de "**árbol podado**".

También se asocia a litiasis intraductales y evaginaciones divertículo-like.

RM con contraste iv: muestra engrosamiento parietal multifocal y realce de ductos biliares, así como áreas de fibrosis con realce en periferia hepática. También pueden apreciarse ganglios linfáticos periportales y litiasis intrahepáticas.

En pacientes con cirrosis biliar secundaria causada por CEP, el hígado es dismórfico y se asocia a **hipertrofia severa del lóbulo caudado y del segmento medial del LHI**, grandes nódulos de regeneración y áreas periféricas atróficas en forma de cuña.

ColangioRM hallazgos de sospecha:

- Estenosis dominante con alto grado de estrechamiento ductal y marcada dilatación de ductos proximales.
- Masas polipodeas intraductales.
- Progresión rápida de estenosis.

Los hallazgos por imagen de la colangitis esclerosante primaria y de la colangiopatía asociada a IgG 4 son similares por lo que realizar el diagnóstico diferencial entre estas dos entidades puede ser difícil:

• **Clínica:**

- CEP: Pacientes jóvenes (30-40 años), la enfermedad suele ser menos sintomática que la colangiopatía-IgG 4, con progresión de la enfermedad a lo largo de un período largo (años).
- Colangiopatía IgG 4: Presentación aguda con duración corta de los síntomas. Los síntomas, parámetros analíticos y hallazgos por imagen, frecuentemente resuelven con tratamiento.

• **Imagen:**

- CEP: Estenosis y dilataciones de segmentos cortos: imagen de "**cuentas**" o "**árbol podado**" e imágenes **divertículo-like**.
- Colangiopatía IgG 4: Estenosis largas y continuas a menudo con dilatación preestenótica. Es frecuente encontrar estenosis aislada del colédoco distal.

4) **INFLAMATORIA:** Mastocitosis, coledocolitiasis.

Mastocitosis: Mutación gen KIT. Colangiopatía por mastocitos: engrosamiento parietal ductal y estenosis similares a CEP.

Coledocolitiasis:

Ecografía: Focos ecogénicos con o sin sombra acústica posterior y dilatación biliar ductal. ([Figura 11](#))

TC fase portal: *alta especificidad*, moderada sensibilidad. En fase portal se puede visualizar el “**signo de la diana**”, terminación abrupta del conducto hepático común y anillo periférico de alta densidad. [Fig. 12](#)

Colangio RM: *alta sensibilidad*. Defectos de repleción con márgenes angulares en el interior de ductos biliares hiperintensos (secuencias T2 y colangiopancreatografía). ([Figura 13](#))

Las coledocolitiasis de larga evolución, pueden producir:

- Inflamación crónica secundaria a litiasis persistentes que producen cicatrices y estenosis de vía biliar. Se asocia a mínimo engrosamiento parietal y realce del segmento estenótico.
- Cirrosis biliar secundaria: característica **atrofia del segmento lateral del LHI**.

5) NEOPLÁSICA: Cistoadenoma, colangiocarcinoma.

Cistoadenomas: Intensidad de señal depende del contenido del quiste ([Figura 14](#)).

Colangiocarcinoma: Neoplasia biliar primaria que produce obstrucción biliar con más frecuencia. La mayoría son *adenocarcinomas*. ([Figura 15](#))

- Formadores de masa
- Infiltrativos periductales
- Intraductales

Característica: Realce periférico moderado seguido de realce centripeto progresivo. En RM los tipos periductal infiltrativo e intraductal aparecen como estenosis únicas o múltiples, engrosamiento ductal focal o difuso con o sin realce a la exploración con contraste i.v y crecimiento polipoidec intraductal. ([Figura 16](#)).

6) ISQUÉMICA

Posterior a trasplante hepático. (Primeros 6 meses postcirugía).

Ecografía: dilatación ductos biliares, engrosamiento parietal, material ecogénico en el interior de conductos dilatados, formación de “moldes biliares” (**bile cast**).

TC y RM: Ductos dilatados de forma irregular, engrosados, de atenuación e intensidad de señal variable debido a debris intraluminal, áreas de infarto parenquimatoso.

a. **Estenosis anastomóticas:** Causadas por:

- i. Técnica quirúrgica
- ii. Isquemia local o fuga biliar en periodo postoperatorio.

Segmentos estenóticos cortos localizados en anastomosis con probable dilatación biliar proximal.

b. **Estenosis no anastomóticas:** Dos grupos etiológicos:

- i. *Macroangiopática* (trombosis o estenosis arteria hepática). ([Figura 17](#))
- ii. *Microangiopática* (tiempo de isquemia prolongado, inmunológicas) ([Figura 18](#), [Figura 19](#)).

Múltiples estenosis discontinuas que afectan a conductos intrahepáticos y largos segmentos estenóticos alrededor del hilio hepático y conducto hepático común.

8) MISCELÁNEA: Quistes peribiliares, divertículos periampulares, síndrome de Mirizzi.

Quistes peribiliares: Obstrucción de glándulas peribiliares por alteraciones vasculares o inflamación Asintomáticos (incidental). Es importante no confundirlos con dilatación biliar. Son pequeños (<2mm), y no comunicados con el sistema biliar. ([Figura 20](#))

Divertículos periampulares: Dilatación biliar superior a una imagen redondeada u ovoidea heterogénea (por debris, gas y líquido) en relación con duodeno, que comprime el conducto hepático común. ([Figura 21](#))

Síndrome de Mirizzi: Estenosis y obstrucción de conducto hepático común causada por compresión extrínseca de cálculo vesicular impactado en la bolsa de Hartmann. Factores predisponentes: cístico largo, inserción baja de cístico en conducto hepático común. ([Figura 22](#))

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Enfermedad de Caroli. Ecografía abdominal: Lesiones quísticas de pequeño tamaño y distribución lineal que ocupan los segmentos 6 y 7 hepáticos que siguen el curso de los vasos portales.

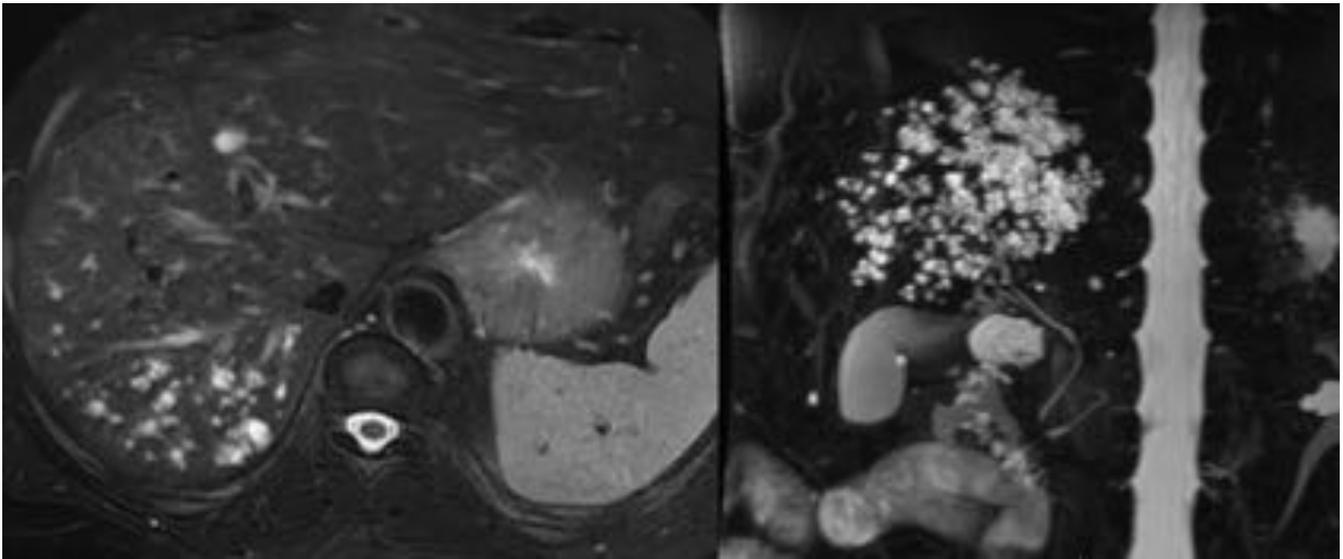


Fig. 2: Colangio-RM. Enfermedad de Caroli focal. Secuencia potenciada en T2 SSFSE Fat-sat (izquierda) y secuencia de colangiopancreatografía (derecha). Múltiples dilataciones quísticas de pequeño tamaño de vía biliar intrahepática en segmentos posteriores de LHD (6 y 7).

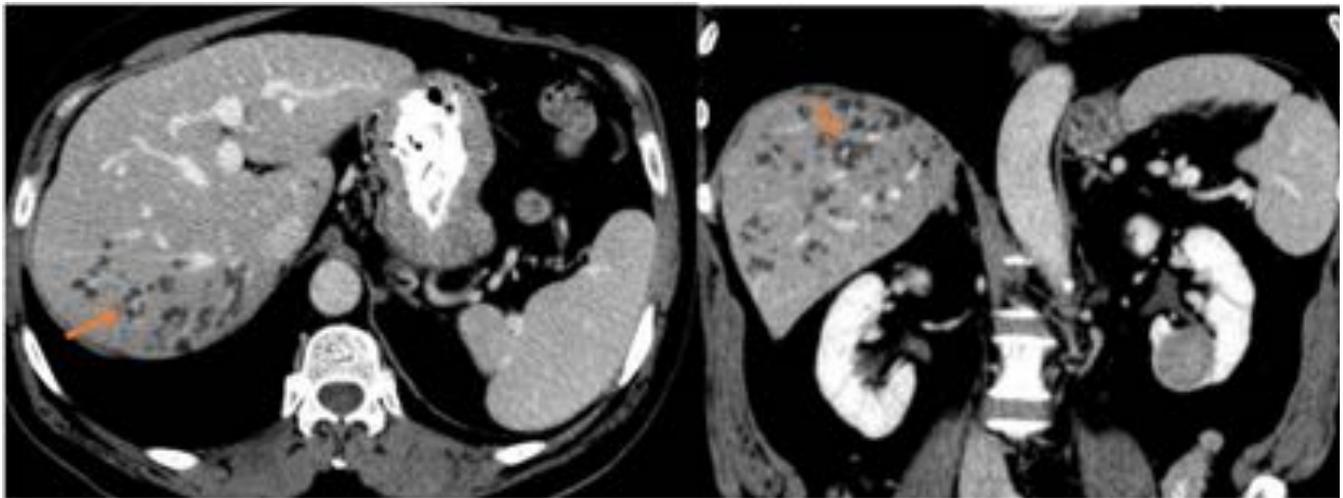


Fig. 3: Enfermedad de Caroli focal. TC abdominal en fase portal. “Signo del punto central” (flecha): Los puntos representan radicales portales realzados, rodeados por conductos biliares dilatados (hipodensos).



Fig. 4: Ecografía abdominal en la que se aprecia disminución progresiva del calibre del colédoco hasta una dilatación focal de unos 7 mm (flecha naranja) en región papilar, compatible con coledococèle (Quiste de colédoco tipo III clasificación Todani).

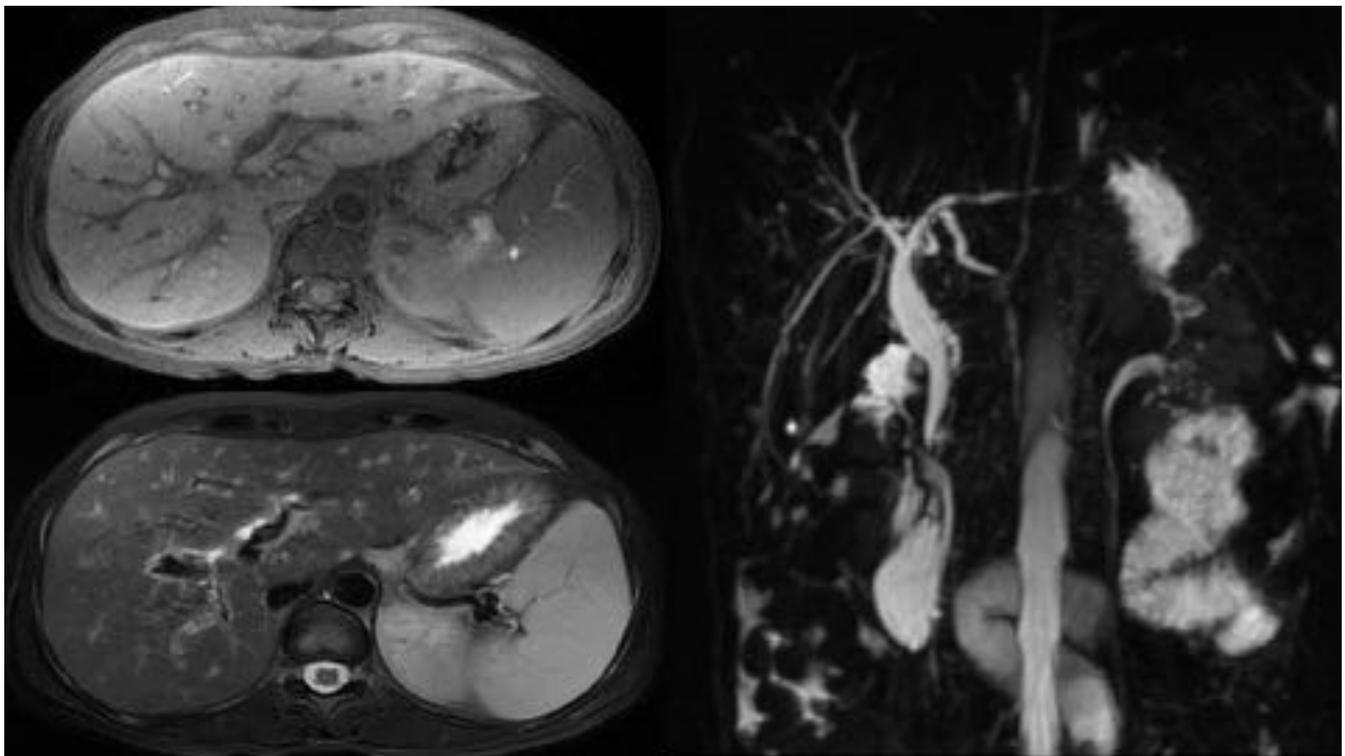


Fig. 5: Colangiopatía-SIDA. Exploración: colangio-RM. Secuencias axiales potenciadas en T1, T2 y secuencia de colangiopancreatografía. Pequeñas zonas de estenosis dispersas en radicales intrahepáticos

derechos e izquierdos. En secuencia de colangiopancreatografía se aprecia dilatación de vía biliar extrahepática con disminución progresiva de calibre y afilamiento distal secundario a estenosis papilar.

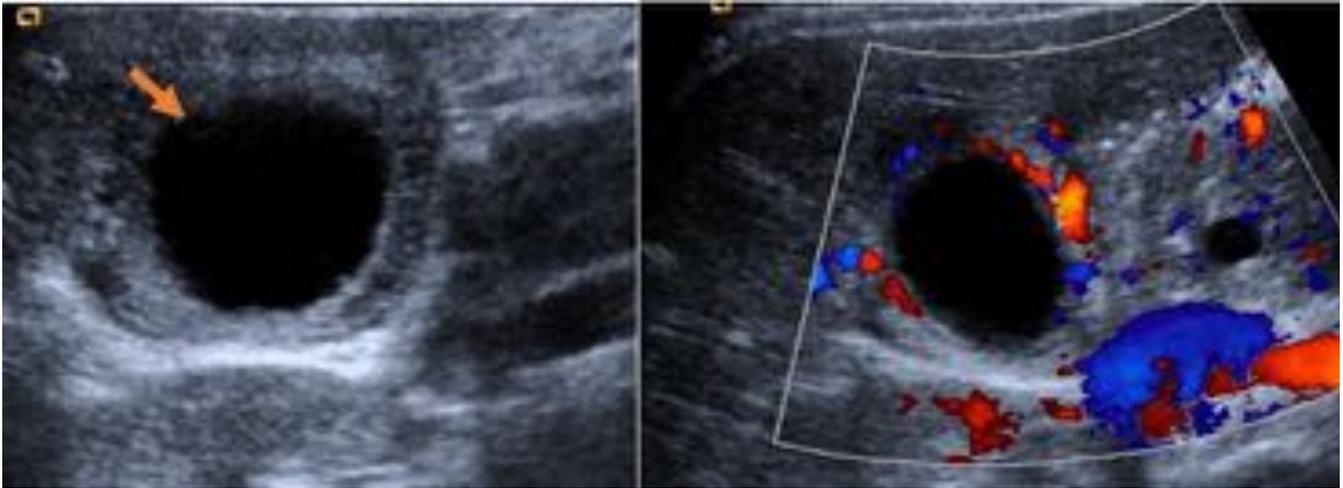


Fig. 6: Ecografía abdominal: Colecistitis alitiásica en paciente con colangiopatía-SIDA: engrosamiento parietal vesicular con moderada hiperemia asociada a la exploración Doppler color.

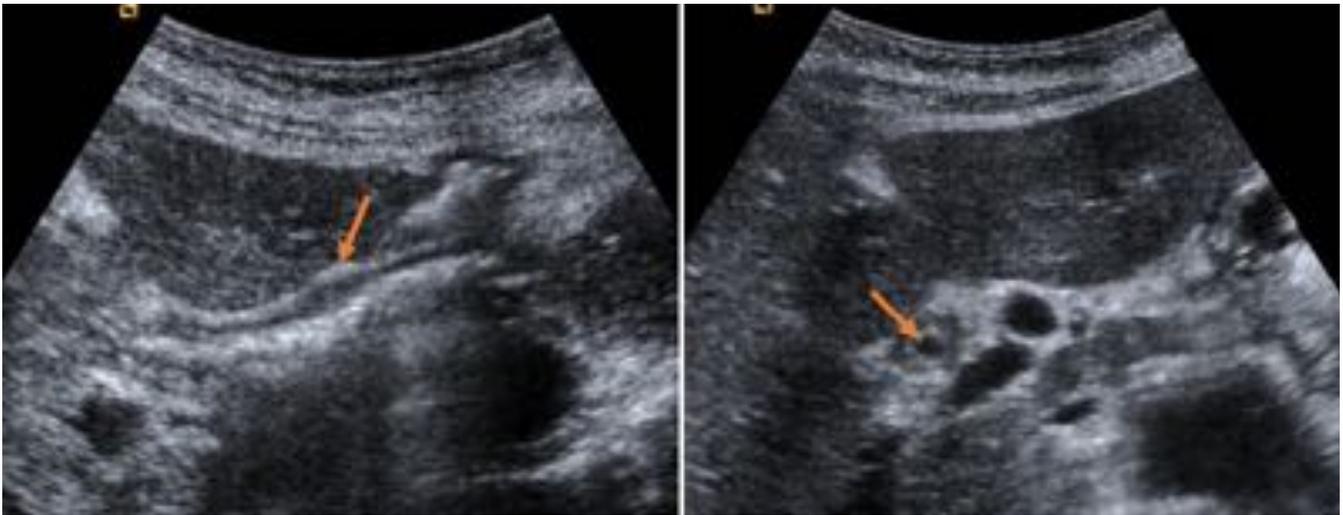


Fig. 7: Colangiopatía-IgG4. Ecografía abdominal. Engrosamiento parietal circunferencial de vía biliar con estenosis en colédoco (flecha).

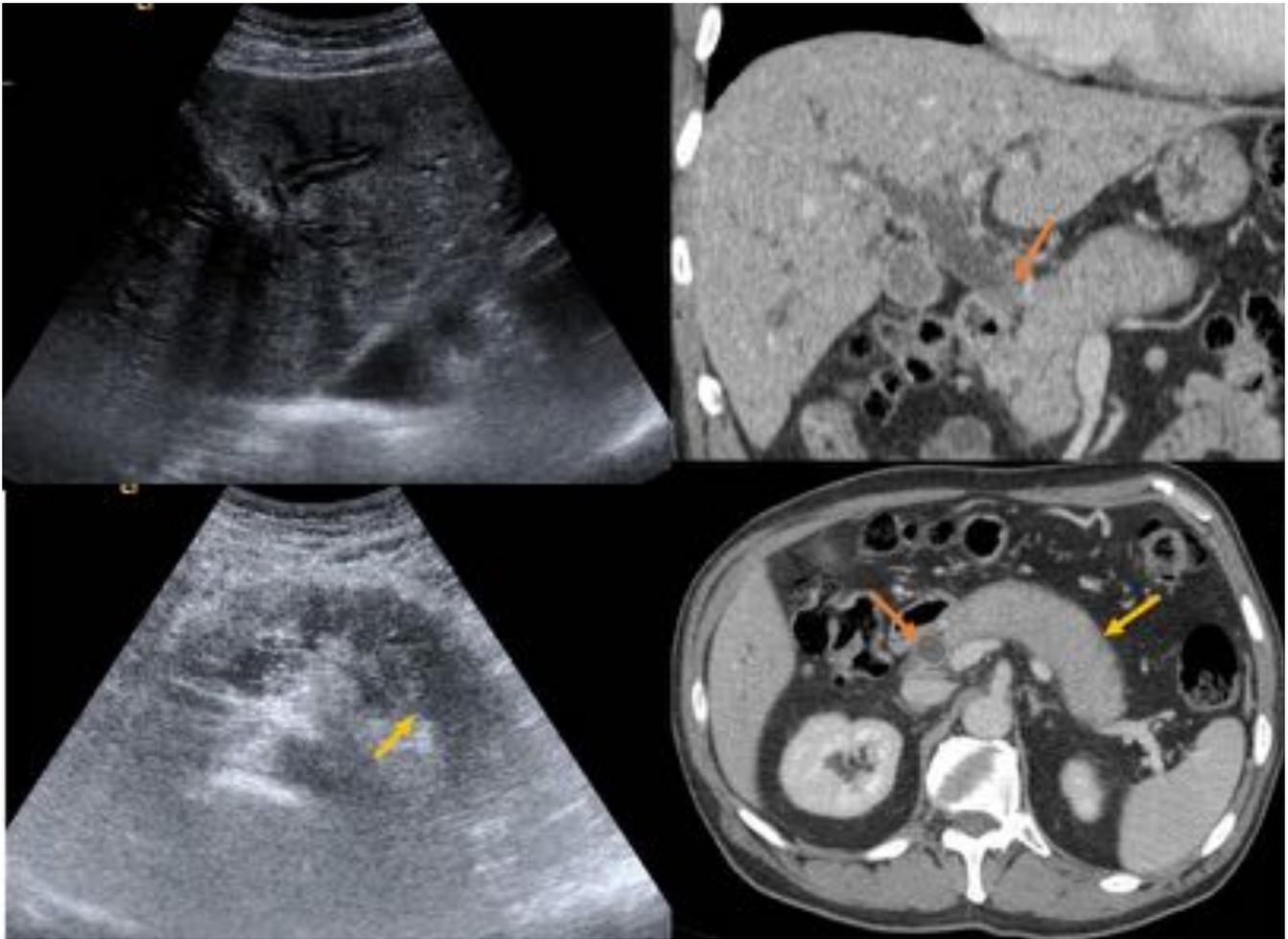


Fig. 8: Pancreatitis autoinmune. Ecografía abdominal (izquierda), páncreas difusamente hipocogénico (flecha amarilla), con dilatación de radicales biliars intrahepáticos. TC abdominal en fase portal (derecha). Páncreas difusamente aumentado de tamaño (flecha amarilla), que provoca una estenosis en porción distal del colédoco y una dilatación retrógrada de vía biliar extrahepática e intrahepática.



Fig. 9: Lesiones renales asociadas a pancreatitis autoinmune (mismo caso figura 8). TC abdominal en fase excretora. Lesiones renales bilaterales, de morfología redondeada, hipodensas con respecto al parénquima renal, que muestran ligera captación de contraste en fase tardía. Es necesario realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías de presentación similar como la pielonefritis o metástasis.



Fig. 10: Colangitis esclerosante primaria. Ecografía abdominal: Vesícula colapsada por completo ocupada por litiasis que dejan sombra posterior. La vía biliar intrahepática presenta dilatación irregular con presencia de estenosis por engrosamiento parietal. Lesiones de naturaleza quística que conectan con vía biliar y presentan barro biliar en posición declive.



Fig. 11: Coledocolitiasis. Ecografía (izquierda). Pequeña imagen ecogénica redondeada, sin sombra acústica posterior. Los cálculos pequeños pueden no dejar sombra. La mayoría de los cálculos del colédoco se localizarán en el conducto distal en la ampolla de Vater. La evaluación ecográfica debe incluir todo el conducto, haciendo hincapié en la región periampular. RM (imagen derecha). Secuencia axial potenciada en T2 SSFSE. Coledocolitiasis. Imagen hipointensa en tercio distal del colédoco.

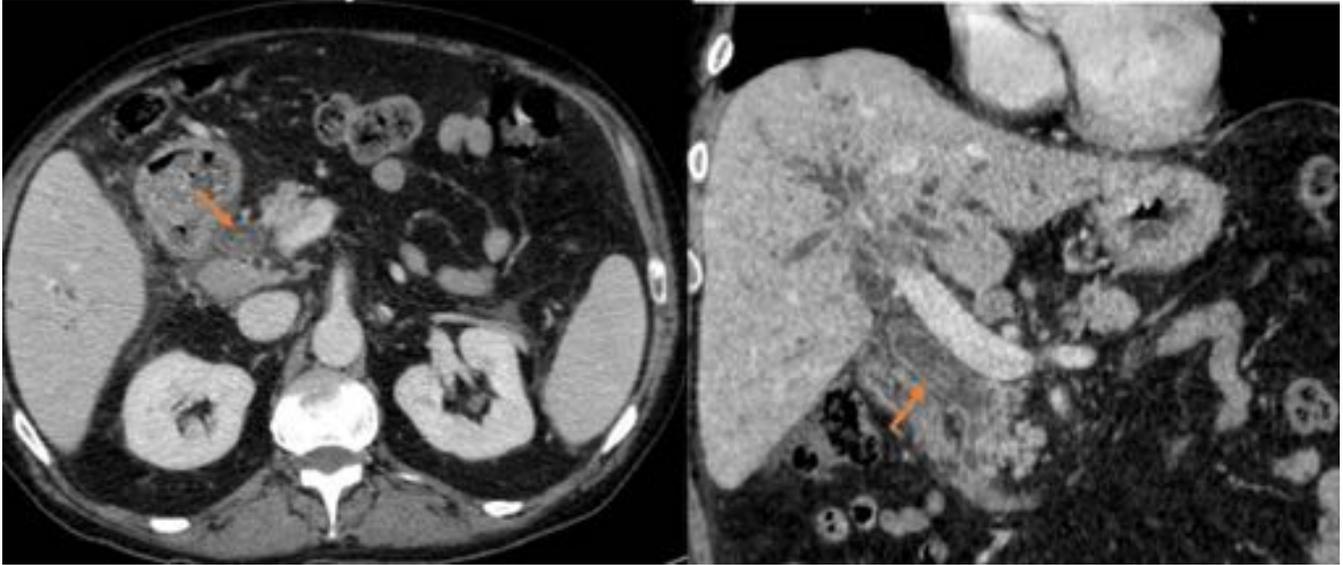


Fig. 12: Coledocolitiasis. TC fase portal. Litiasis visualizada como densidad central rodeada por bilis de menor densidad ("signo de la diana").

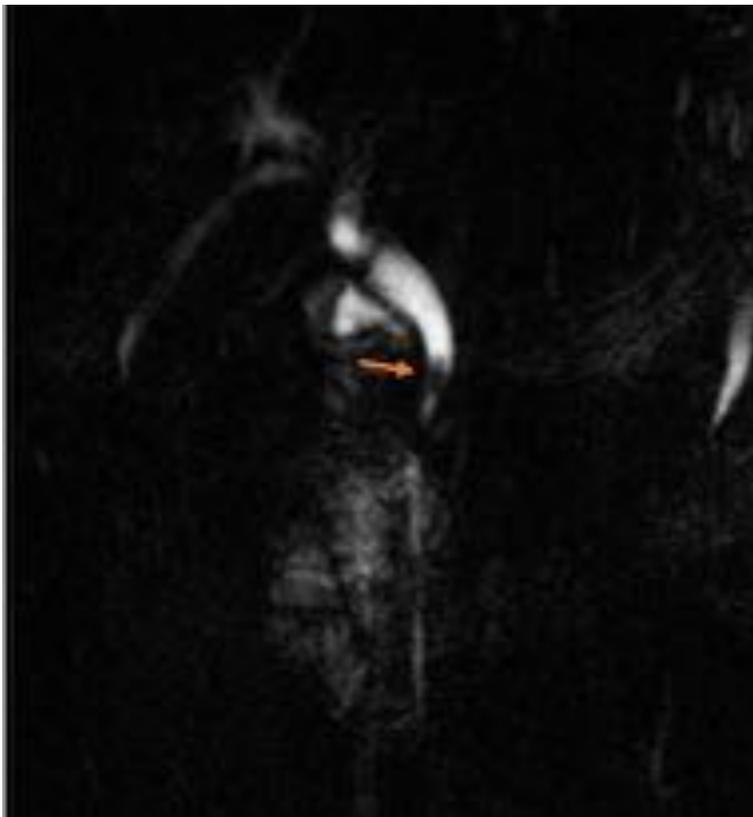


Fig. 13: Coledocolitiasis. RM secuencia conlangiopancreatografía. Imagen hipointensa en tercio distal del colédoco (flecha) que produce una estenosis distal del mismo y dilatación de vía biliar extrahepática previa al cálculo.



Fig. 14: Cistoadenoma biliar (confirmado mediante PAAF). Lesión quística hepática, bien delimitada, de

pared gruesa. En TC se observa una lesión focal hipodensa con cápsula que presenta discreto realce tras la administración del contraste intravenoso.

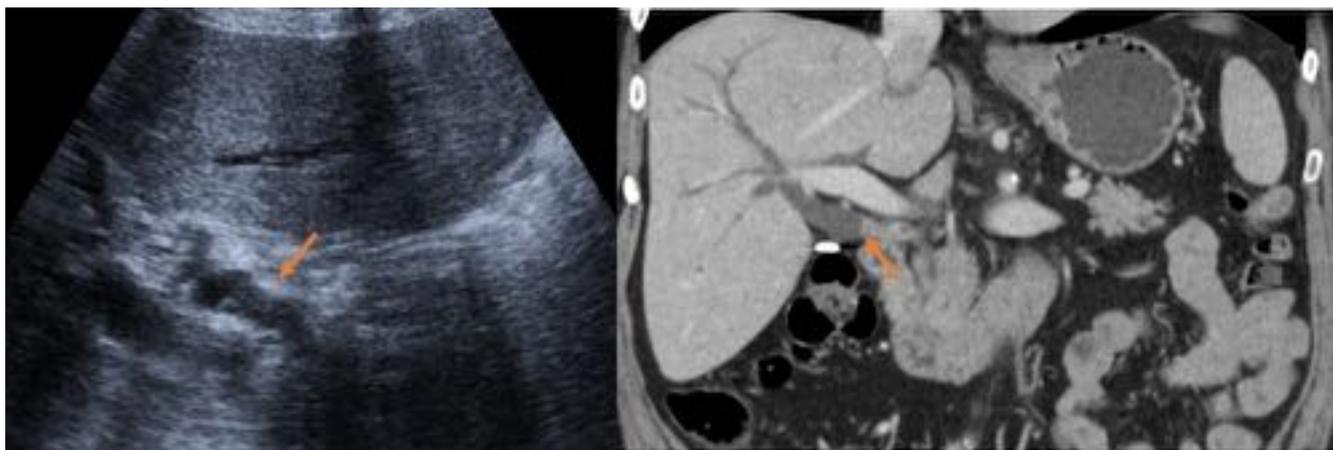


Fig. 15: Colangiocarcinoma extrahepático. Ecografía abdominal y TC abdominal con contraste intravenoso en fase portal. Estenosis abrupta de engrosamiento parietal que condiciona una alteración de la morfología de la vía biliar y produce una obstrucción del colédoco en su tercio distal (flecha).

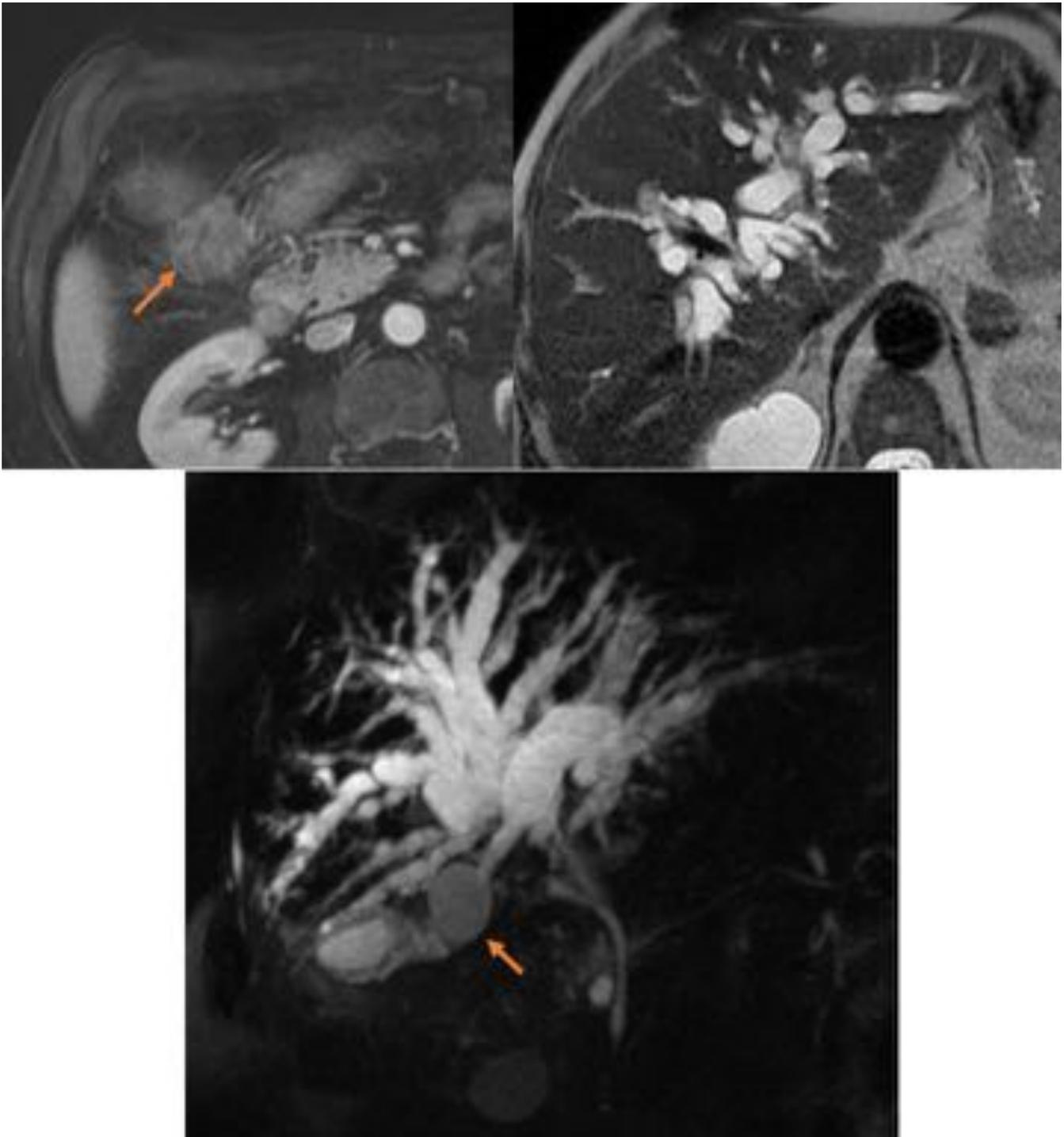


Fig. 16: Tumor de klatskin. Masa hiliar (flechas) que condiciona amputación de conducto cístico y conducto hepático común (secuencia de colangiopancreatografía). Dilatación universal de vía biliar intrahepática hasta confluencia de conductos hepáticos.

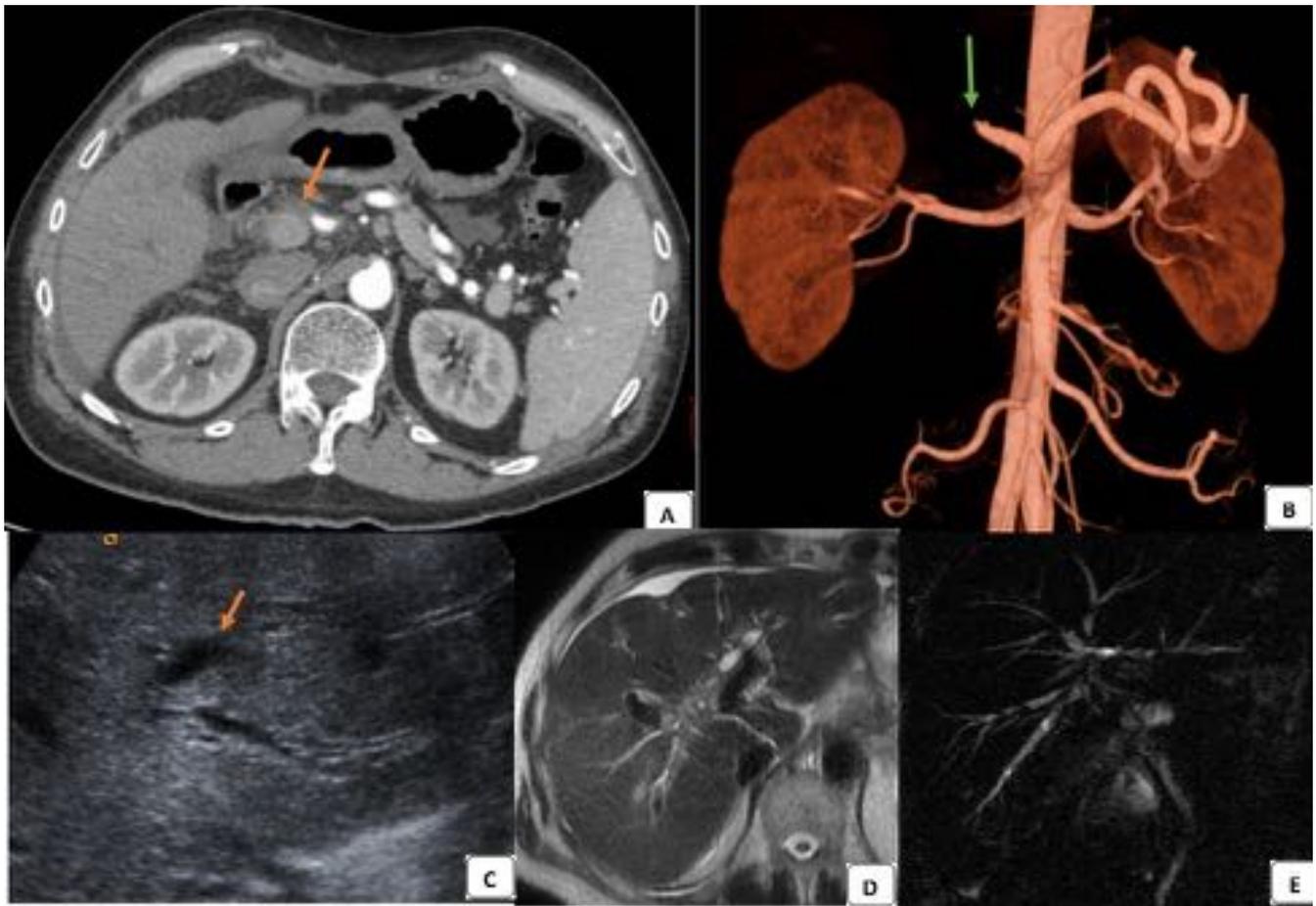


Fig. 17: Colangiopatía isquémica. TC axial con civ en fase arterial y reconstrucción 3D (A y B): trombosis de arteria hepática a unos 2 cm de su salida desde el tronco celiaco (flechas). Ecografía abdominal y RM colangiopancreatografía y axial T2 (C,D,E). Dilatación irregular de vía biliar intrahepática en ambos lóbulos hepáticos con estenosis segmentarias debido a un engrosamiento de pared irregular (flecha imagen C).

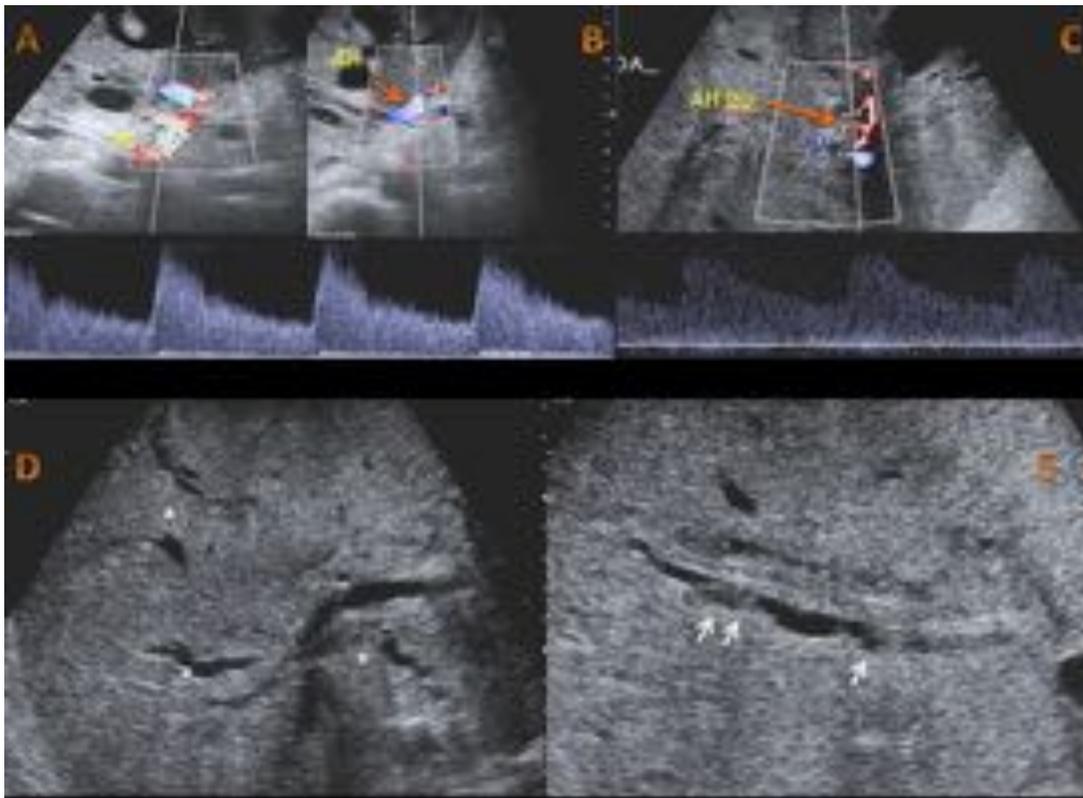


Fig. 18: La ecografía muestra permeabilidad de la arteria hepática en su origen del tronco celiaco y postanastomosis en hilio (FIG A y B), con flujo algo turbulento pero con velocidad en rango normal. El flujo arterial intrahepático (Fig C) es también normal. En las dos imágenes inferiores se aprecia dilatación focal segmentaria de la vía biliar intrahepática (*). Con mayor detalle puede verse la dilatación de radical biliar con estenosis focal por engrosamiento parietal (flechas).

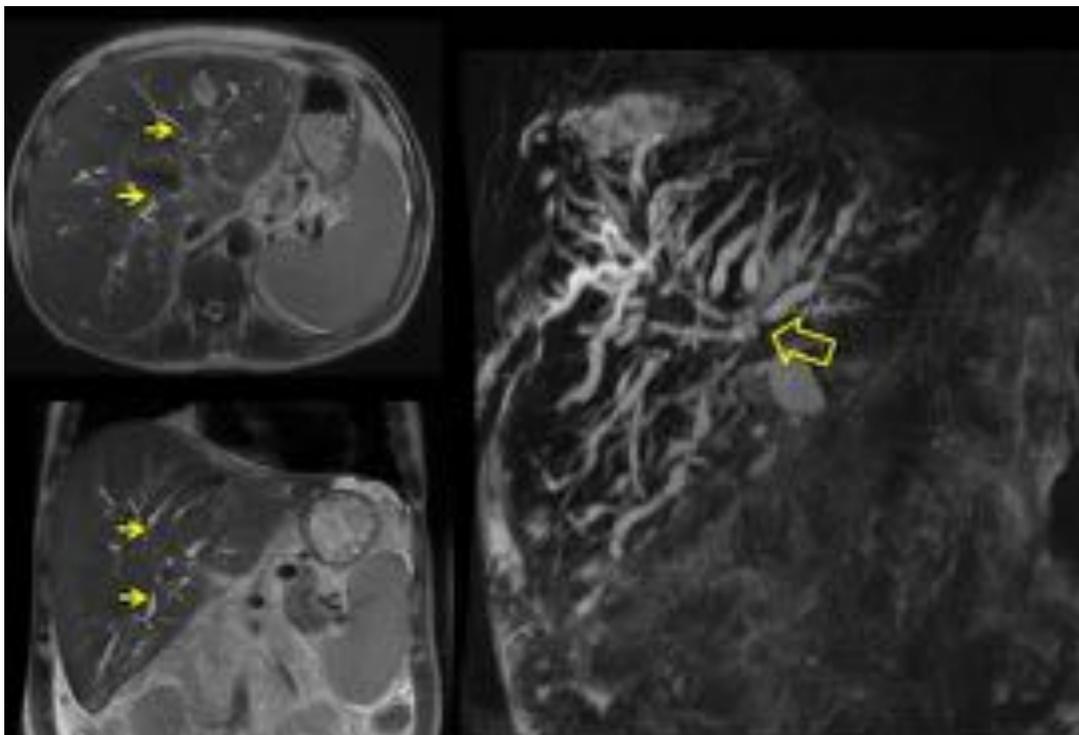


Fig. 19: En resonancia magnética, en secuencias potenciadas en T2 y secuencia de colangiografía se pueden apreciar también las dilataciones segmentarias y estenosis de la vía biliar intrahepática (flechas). Existe una estenosis de alto grado en confluencia biliar y ausencia de visualización de la vía biliar extrahepática, también estenótica de forma generalizada (flecha hueca).



Fig. 20: TC abdominal en fase portal: Quistes peribiliares (hallazgo incidental). Obstrucción de glándulas peribiliares por alteraciones vasculares o inflamación. No están comunicados con el sistema biliar.

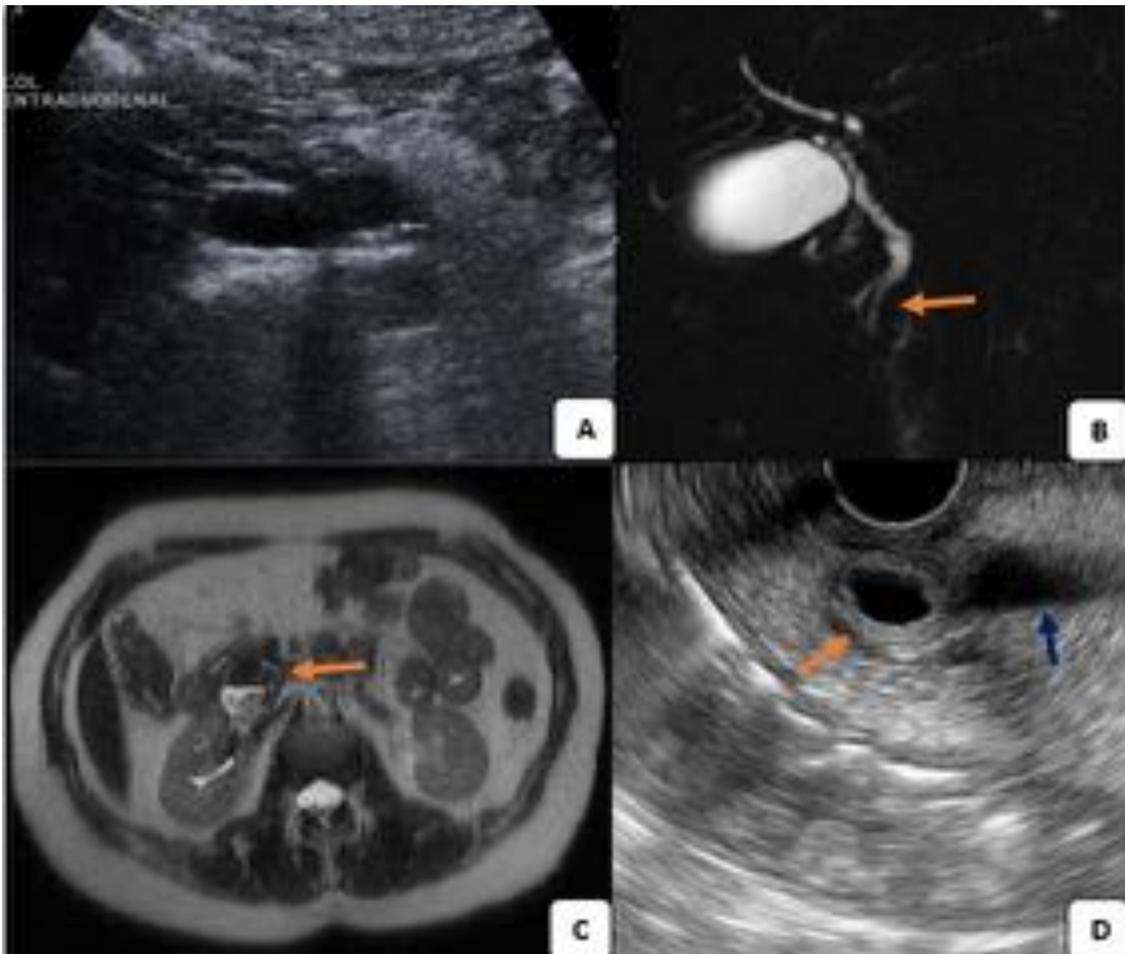


Fig. 21: Síndrome de Lemmel. Ecografía (A): Colédoco dilatado que termina en papila adyacente a una colección aérea extraluminal. En CPRM (B) se visualiza la dilatación del colédoco en tercio medio que disminuye progresivamente hasta papila donde en secuencia axial T2 (C) se observa una imagen con nivel hidroaéreo (divertículo duodenal). Ecoendoscopia (D): colédoco dilatado (flecha azul), interrumpido abruptamente por imagen hipoecogénica que correspondía a divertículo duodenal (flecha naranja).

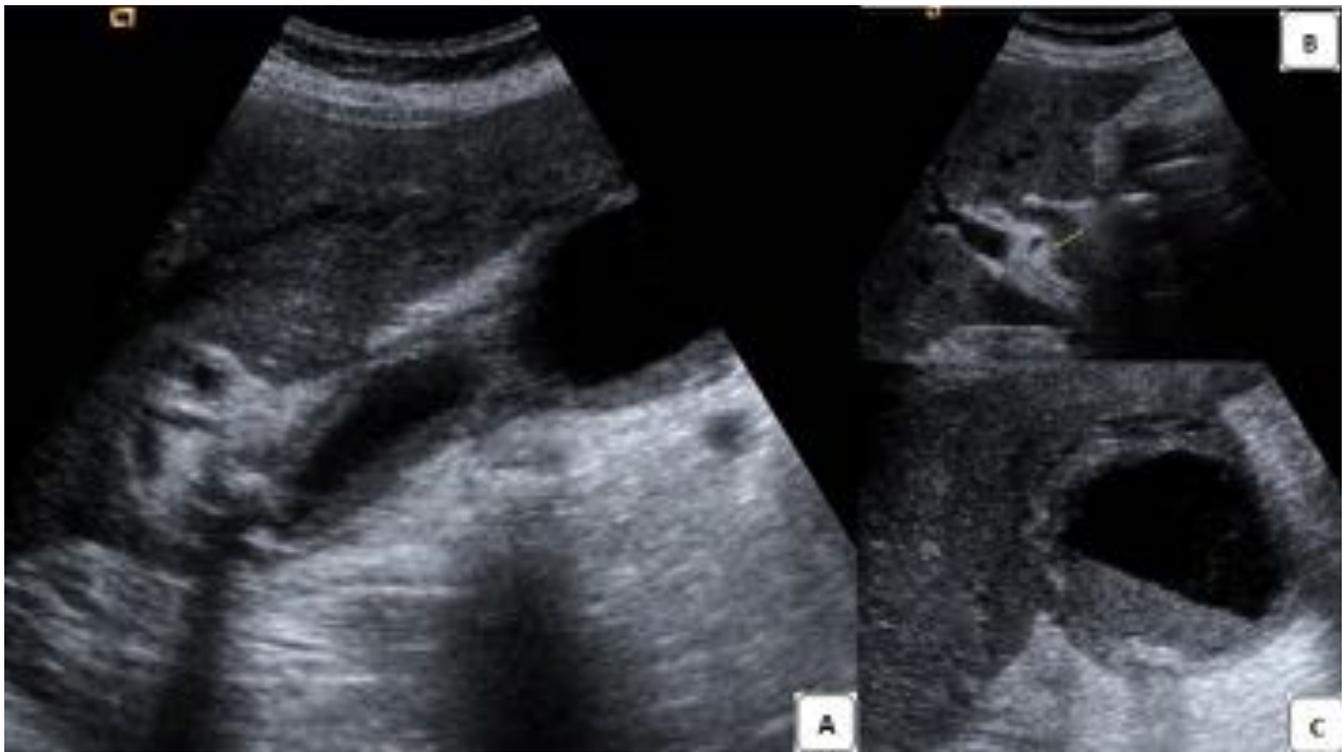


Fig. 22: Síndrome de Mirizzi. Ecografía abdominal. Vesícula distendida con engrosamiento parietal estriado por edema y litiasis que deja sombra acústica posterior enclavada en región infundibular (Imagen A), comprime al conducto hepático común y produce una dilatación de vía biliar proximal (Imagen B). Vesícula biliar con abundante material ecogénico en su interior (moco o pus), litiasis y marcado engrosamiento parietal (Imagen C).

Conclusiones

La estenosis de vía biliar puede ser debida a múltiples y diversas etiologías. Es importante estar familiarizado con los hallazgos radiológicos en las distintas técnicas de imagen ya que esto facilitará el diagnóstico y el inicio del tratamiento.

Bibliografía / Referencias

- Heller MT, Borhani AA, Furlan A, Tublin ME. Biliary strictures and masses: an expanded differential diagnosis. *Abdom Imaging* 2015; 40: 1944-1960.
- Katabathina VS, Dasyam AK, Dasyam N, Hosseinzadeh K. Adult bile duct strictures: Role of MR Imaging and MR Cholangiopancreatography in characterization. *Radiographics* 2014; 34: 565-586.
- Vlachou PA, Khalili K, Jang HJ, Fischer S, Hirschfield GM, Kim TK. IgG4-related sclerosing disease: autoimmune pancreatitis and extrapancreatic manifestations. *Radiographics* 2011 Sep-Oct;31(5):1379-402.
- Yeh BM, Liu PS, Soto JA, Corvera CA, Hussain HK. MR Imaging and CT of the biliary tract.

Radiographics 2009; 29: 1669-1688.

- Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW, Levine D. Diagnóstico por ecografía. 4ª Ed. 2014.