

MANIFESTACIONES RADIOLÓGICAS DEL COLANGIOCARCINOMA.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Elena Quílez Caballero, Emilio Valentín Agrela Rojas, Adriana María López Ruiz, Federica Cordido Henriquez, Ignacio López-Vidaur Franco, Juan Carrero Alvaro

Objetivos Docentes

Describir los hallazgos radiológicos de los colangiocarcinomas con las distintas técnicas de imagen (ecografía, TC y RM), sus manifestaciones típicas y atípicas, comportamiento tras la administración de contraste, clasificación y correlación anatomopatológica.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN:

El colangiocarcinoma (CC) es un adenocarcinoma (90%) que surge a partir de las células epiteliales de los conductos biliares intra y extrahepáticos. Es el segundo cáncer de hígado más frecuente después del carcinoma hepatocelular (CHC) (suponen el 10% de los cánceres primarios de la vía biliar y el 2% de todos los cánceres), su frecuencia aumenta con la edad (7ª década), tiene una discreta predilección por el sexo masculino y tanto su incidencia como su mortalidad va en aumentando.

Muchos CC son esporádicos, pero existen una serie de factores de riesgo asociados al desarrollo de este tipo de tumores y todos ellos comparten una característica común: la inflamación crónica de la vía biliar. Los parásitos hepáticos (*Opisthorchis viverrini*, *Clonorchis sinensis*) y las hepatolitiasis son factores de riesgo comunes en el este de Asia; mientras que la colangitis esclerosante primaria (CEP), la cirrosis hepática y las hepatitis virales crónicas son los factores de riesgo más frecuentes en los países occidentales ([Figura 1](#)).

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA:

La presentación clínica es variable, poco específica y tardía; la triada de colestasis, dolor abdominal y pérdida de peso nos tiene que hacer sospechar neoplasia pancreática o hepatobiliar.

Los de localización extrahepática suelen debutar con signos de obstrucción de la vía biliar y los intrahepáticos con dolor y pérdida de peso.

Dado que no existe una técnica de imagen gold standar para la valoración global del CC, utilizaremos

varias modalidades que nos aportaran información complementaria.

Ante la sospecha de obstrucción de la vía biliar la ecografía abdominal (US) va a ser la prueba inicial, dada su alta disponibilidad y su precisión para detectar la obstrucción:

- **Determinar si existe o no dilatación de la vía biliar:** conductos intrahepáticos >2mm o un diámetro >40% la rama portal que les acompaña, imagen en cañón de escopeta y conducto hepático común >6-7mm. Existe un intervalo de tiempo desde que comienza la obstrucción hasta que se dilata la vía biliar ([Figura 2](#)).
- **Determinar el punto de la obstrucción:** encontrar la zona de cambio de calibre
- **Determinar la causa de la obstrucción:** unafilamiento progresivo de la vía biliar apunta a una patología benigna, mientras que una interrupción abrupta de la misma es indicativo de malignidad.

Debe realizarse antes de cualquier manipulación biliar o colocación de stent para que no se vea enmascarada la patología biliar.

Aunque no existe evidencia del papel del **contraste ecográfico**, puede ayudarnos en el diagnóstico, sobre todo en el de los CC extrahepáticos, ya que el tumor es hipocóico en fases tardías y se diferencia del parénquima hepático realzado ([Figura 3](#)).

La tomografía computarizada (TC) con un protocolo multifásico nos es de utilidad a la hora de detectar el tumor y estadificarlo (metástasis a distancia), así como para determinar su resecabilidad con una precisión mayor del 85%:

1. **Fase precontraste:** útil para detectar calcificaciones, grasa en tumores o reticulación de la grasa en las diferentes patologías inflamatorias.
2. **Fase arterial tardía:** 35-40s post-inyección (p.i) de contraste o a los 15-20s después del bolus.
3. **Fase portal o hepática:** 70-80s p.i o a los 50-60s después del bolus.
4. **Fase tardía o de equilibrio:** 6-10min p.i o a los 6-10min después del bolus. Todas las estructuras abdominales lavan el contraste menos las que contienen fibrosis, como es el caso de los CC.

La resonancia magnética (RM) nos aporta mayor información sobre la anatomía biliar: nivel de obstrucción, tipo de crecimiento, dimensiones tumorales, etc.

Las secuencias de RM que debemos realizar ante la sospecha de CC son las siguientes:

1. **T2-TSE-SSh (HASTE)** en plano coronal y transversal. Permite la valoración global del abdomen para descartar adenopatías y para descartar la presencia de una masa hiliar.
2. **T1-TEG en fase y fase opuesta** en plano transversal centrado en área pancreática. Permiten detectar la presencia de esteatosis y descartar la presencia de una masa hiliar.
3. **T2-TSE con supresión grasa** en plano transversal.
4. **T2-TSE imagen de proyección**
5. **T1-TEG con supresión grasa.** Administración intravenosa de 0,1 mmol/kg de contraste gadolinio (Gd). Plano transversal.

- Dinámico 5 fases en apnea:

-Sin contraste

-Arterial: 20 segundos

-Parenquimatosa: 1 minuto 30 segundos

-Equilibrio: 4 minutos

-Tardía: 6 minutos

La fase tardía es imprescindible, ya que es en la que vamos a identificar mejor el tumor debido al

estroma fibroso de los CC y su captación de contraste lenta y progresivamente a lo largo del estudio dinámico.

6. **Difusión:** la RM difusión con valor b 800 es sensible para detectar el CC extrahepático.

CLASIFICACIÓN:

Topográficamente se clasifican en extrahepáticos e intrahepáticos y estos últimos se subdividen a su vez en periféricos (se originan en los conductos biliares distales a los conductos hepáticos derecho e izquierdo) e hiliares o tumor Klatskin (se originan en la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo a nivel de la porta hepatis), siendo esta su localización más frecuente.

Según el Liver Cancer Study Group of Japan lo podemos clasificar en función de su patrón de crecimiento macroscópico en:

1. **Expansivos o formadores de masas:** masa de bordes irregulares pero bien definidos, generalmente con células tumorales activas en la periferia y un centro con fibrosis, necrosis y mucina en diferentes proporciones.
2. **Infiltrantes o periductales:** crecen a lo largo de la pared del conducto biliar engrosándola.
3. **Intraductales o polipoides:** crecimiento nodular en la luz del conducto.
4. **Mixtos:** cuando se combinan los anteriores ([Figura 4](#)).

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

1) INTRAHEPÁTICO:

1.A) **PERIFÉRICOS:** Son aproximadamente el 20-30% de los CC intrahepáticos y su patrón de crecimiento más frecuente es el expansivo o formadores de masas.

US: masas homogéneas con bordes irregulares y bien definidos. Cuando son mayores de 3cm son normalmente ecogénicos, pero cuando miden menos de 3cm pueden verse hipo e incluso isoecóicos con el parénquima. En un 35% se observa una halo periférico hipoeicoico que hace referencia al parénquima sano adyacente compactado o a la proliferación de las células tumorales ([Figura 5](#)).

TC:

1. **Sin contraste:** masa hipodensa, homogénea, de bordes lobulados y bien definidos. En un 18% de los casos se pueden ver calcificaciones.
2. **Con contraste:**
 - **Arterial:** realce periférico, irregular e incompleto tras la administración de contraste.
 - **Portal:** realce centripeto de forma progresiva y gradual, generalmente hiperdenso en relación con los vasos.
 - **Tardía:** se observa lavado de contraste en el resto de las estructuras abdominales persistiendo el del CC debido a su fibrosis central y observándose hiperdenso en relación con el parénquima hepático ([Figura 6](#)).

RM: son superponibles a los hallazgos con la TC.

1. **T1:** masa hipodensa, homogénea, de bordes lobulados y bien definidos.
2. **T2:** margen periférico irregular hiperintenso debido a las células tumorales con un centro hipointenso debido a la fibrosis. Podemos observar focos hiperintensos en el centro del tumor en relación con mucina o necrosis.

3. **T1+Gd**: realce periférico inicial que va aumentando centrípetamente de forma progresiva y gradual con un marcado realce central en las fases más tardías ([Figura 7](#)).

Se pueden observar otros hallazgos asociados como retracción capsular, nódulos satélites, dilatación y engrosamiento de los conductos biliares periféricos, infiltración de los vasos sin trombo visible o hepatolitiasis ([Figura 8](#)).

1.B) **HILIARES**: aproximadamente el 60-70% de los CC se forman en la confluencia y su patrón de crecimiento más frecuente es el periductal, aunque en un 20% de los casos también forman masas al invadir el parénquima hepático.

Fueron descritos en 1965 por Klatskin y más recientemente se han clasificado en 4 tipos según el compromiso de uno o ambos conductos hepáticos con la clasificación de Bismuth-Corlette ([Figura 9](#)).

US: una vía biliar intrahepática dilatada con ausencia de visualización de la confluencia de los conductos hepáticos y una vía distal de calibre normal es el hallazgo más frecuente.

Aunque es menos frecuente y difícil de identificar se puede observar una pequeña masa o un engrosamiento periductal isoecogénico con el parénquima hepático con obliteración o no de la vía biliar ([Figuras 10 y 11](#)).

La presencia de atrofia lobar y numerosos conductos dilatados nos apoyan el diagnóstico.

TC:

1. **Sin contraste**: masa hipodensa en la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo y dilatación proximal de la vía biliar intrahepática.
2. **Con contraste**:
 - **Arterial**: realce periférico precoz tras la administración de contraste.
 - **Portal**: realce centrípeto de forma progresiva y gradual. Se pueden observar adenopatías hiliares.
 - **Tardía**: persistencia del realce ([Figura 12](#)).

RM:

1. **T1**: masa iso o hipointensa en la confluencia de los conductos hepáticos.
2. **T2**: periferia hiperintensa y centro hipointenso.
3. **T1+Gd**: realce periférico inicial que va aumentando centrípetamente de forma progresiva y gradual con un marcado realce central en las fases más tardías ([Figura 13](#)).

2) **EXTRAHEPÁTICOS**: Es el menos frecuente de los CC (20%) y suele tener un patrón de crecimiento periductal o polipoide.

US: es difícil detectar pequeñas masas en la vía biliar distal con US, por lo que lo más frecuente es ver una dilatación proximal de la misma ([Figura 14](#)).

TC y RM: nódulo o masa con realce tardío en el lugar de la estenosis o engrosamiento difuso y asimétrico de la pared ductal asociado a dilatación proximal de la vía biliar ([Figuras 15 y 16](#)). Como hemos dicho anteriormente la RM difusión con valor b 800 es sensible para detectar el CC extrahepático ([Figura 17](#)).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Hay que tener en cuenta diferentes tumores o pseudotumores a la hora de hacer el diagnóstico diferencial de los CC. Los de tipo expansivo, por ejemplo, se pueden confundir fácilmente con los CHC, sobre todo cuando son de pequeño tamaño y se dan en pacientes cirróticos. También hay que considerar a las metástasis (pulmón, mama, vesícula biliar, colon...), los abscesos inmaduros, el pseudotumor inflamatorio hepático y la tuberculosis hepática, entre otros.

Las dilataciones de la vía biliar pueden ser tanto intrínsecas como extrínsecas, siendo la causa más frecuente las litiasis vesiculares, aunque hay que recordar que la presencia de litiasis no excluye el CC. Las estenosis secundarias a colangitis de repetición, las adquiridas, las debidas al crecimiento de tumoraciones benignas como los papilomas o adenomas intraductales y las estenosis malignas causadas por tumores pancreáticos y metástasis linfáticas también deben ser incluidas en nuestro diagnóstico diferencial.

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO:

Tienen un pésimo pronóstico, a día de hoy su único tratamiento curativo sigue siendo la cirugía, con una vida media inferior a los 24 meses. El CC distal tiene la mayor opción de resección (90%), mientras que el hiliar la menor (56%).

El examen radiológico debe definir la extensión general del tumor, así como incluir los criterios de irresecabilidad ([Figuras 18 y 19](#)):

1. Invasión del conducto hepático hasta las ramas biliares secundarias de forma bilateral.
2. Invasión u oclusión de la vena porta principal proximal a su bifurcación.
3. Atrofia de un lóbulo hepático con invasión de la rama de la vena porta contralateral.
4. Atrofia de un lóbulo hepático con invasión de las ramas biliares secundarias.
5. Metástasis a distancia.

Las metástasis suelen estar presentes en el momento del diagnóstico en un 30% de los pacientes, localizándose en el parénquima hepático, ganglios linfáticos, pulmón, hueso (vértebras) ([Figura 20](#)), adrenales y cerebro con mayor frecuencia.

Imágenes en esta sección:

FACTORES DE RIESGO DEL COLANGIOCARCINOMA
Parásitos hepáticos (<i>Opisthorchis viverrini</i> , <i>Clonorchis sinensis</i>)
Colelitiasis y hepatolitis (colangitis piógena recurrente)
Colangitis esclerosante primario (CEP)
Infecciones virales (VIH, VHB, VHC, VEB)
Anomalías congénitas de la vía biliar (quistes del colédoco, enfermedad de Caroli...)
Toxinas (Torotrast, agente radiológico de contraste usado en la década de los 60)
Cirrosis hepática

Fig. 1: Tabla ilustrativa de los factores de riesgo del colangiocarcinoma.

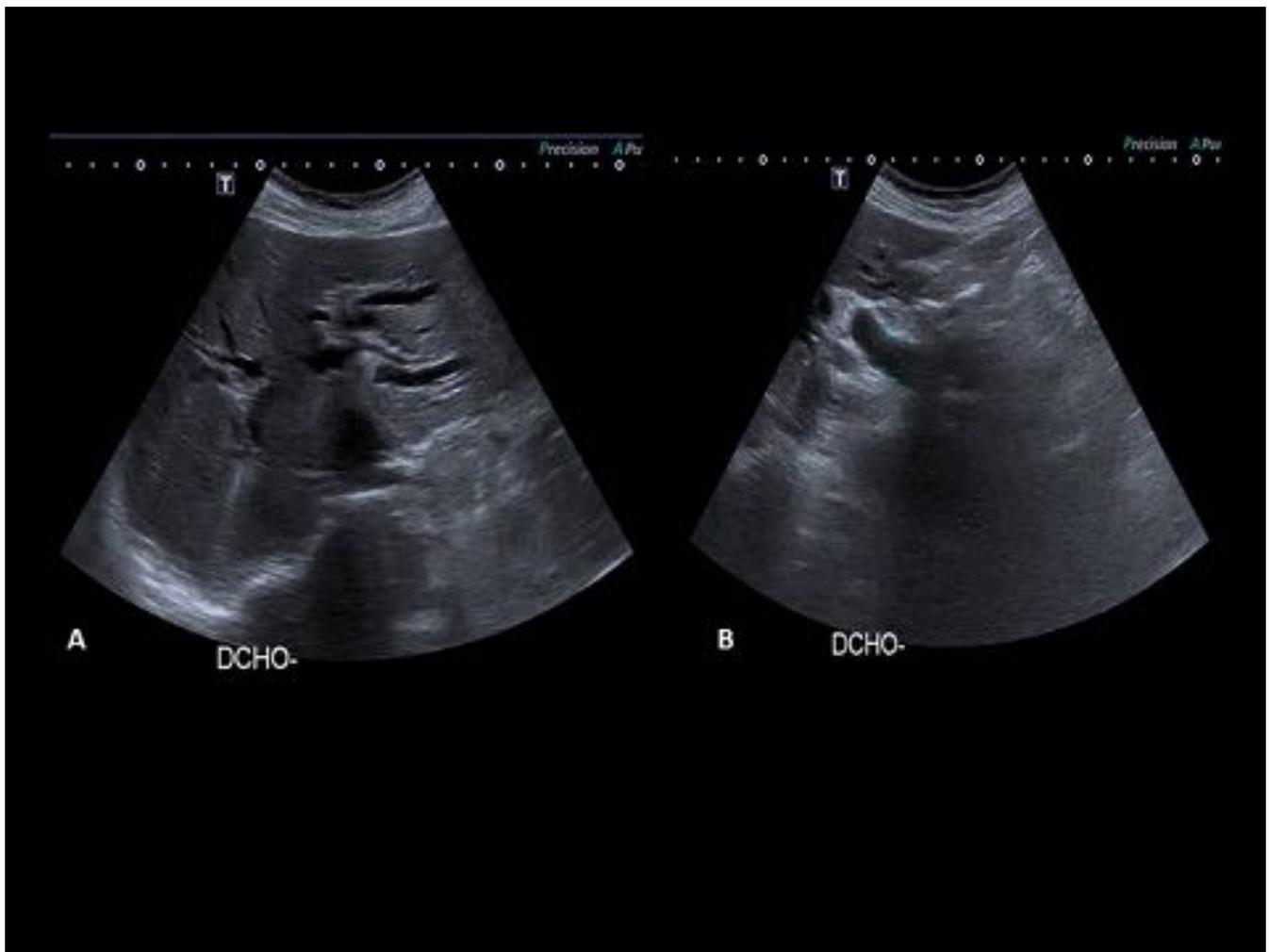


Fig. 2: Dilatación de la vía biliar intra (A) y extrahepática (B) en la ecografía. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

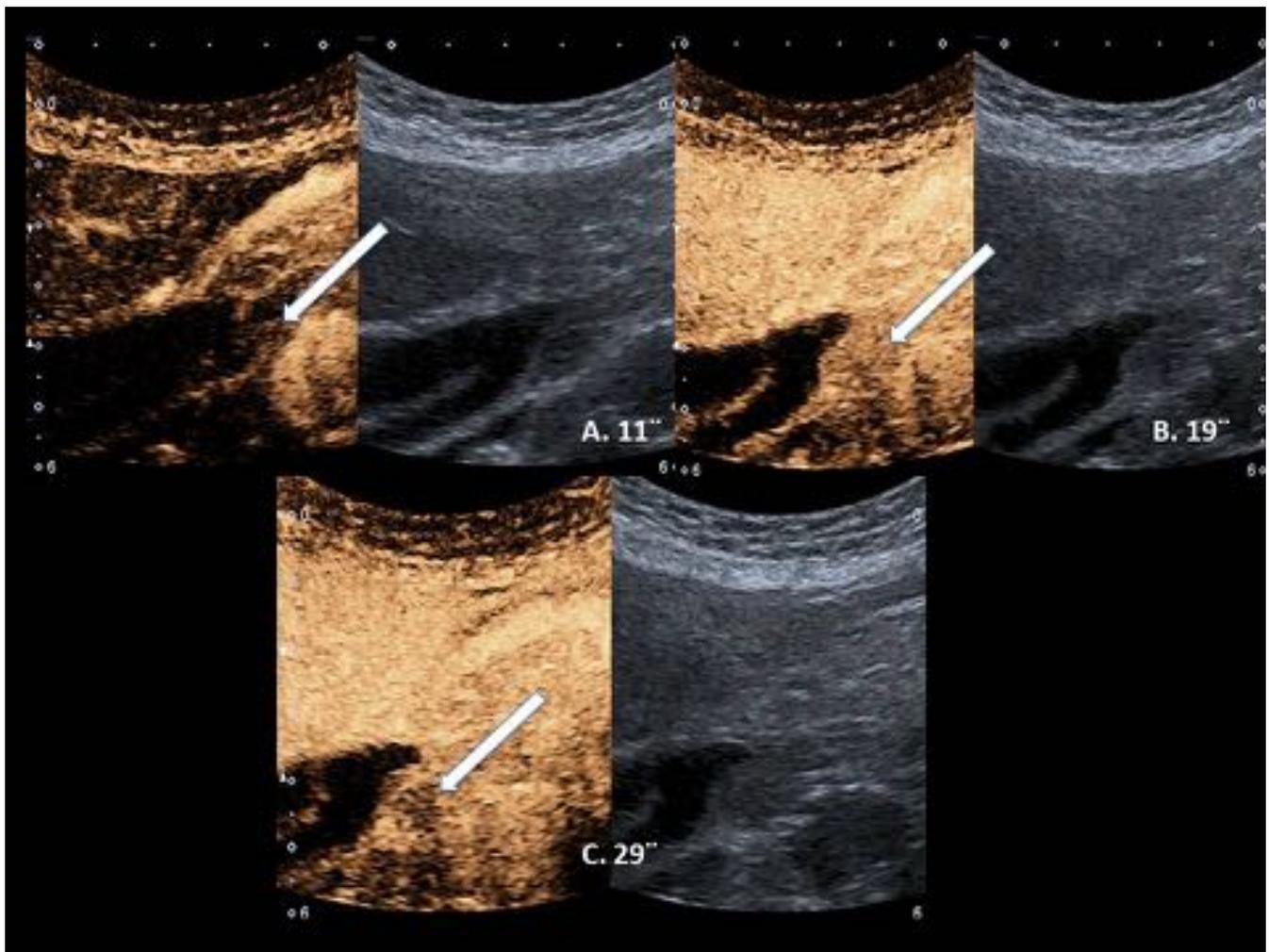
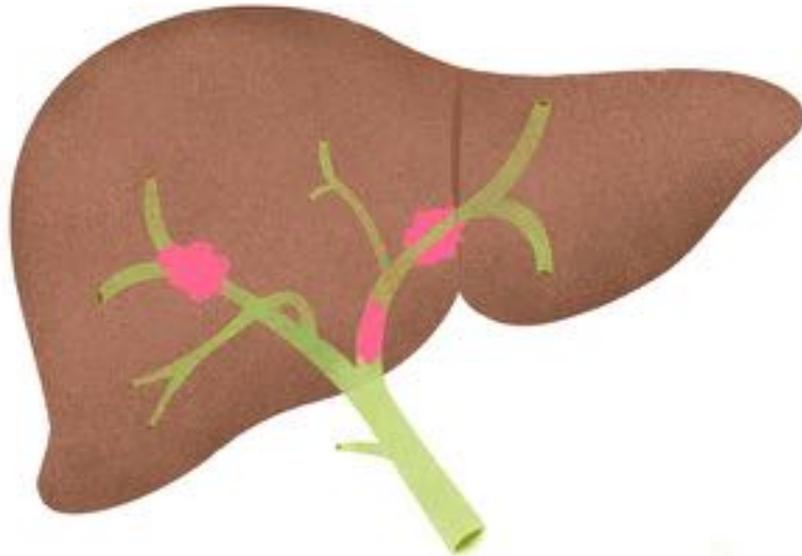


Fig. 3: Ecografía con contraste de un colangiocarcinoma extrahepático en diferentes fases en la que podemos observar el tumor hipoecóico en la fase más tardías (C) que se diferencia del parénquima hepático realzado. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.



MARTA ÁNGEL
ILLUSTRATOR & GRAPHIC DESIGNER

Fig. 4: Esquema ilustrativo del patrón de crecimiento de los colangiocarcinomas según el Liver Cancer Study Group of Japan. Ilustración creada por Marta Ángel ILLUSTRATOR & GRAPHIC DESIGNER.

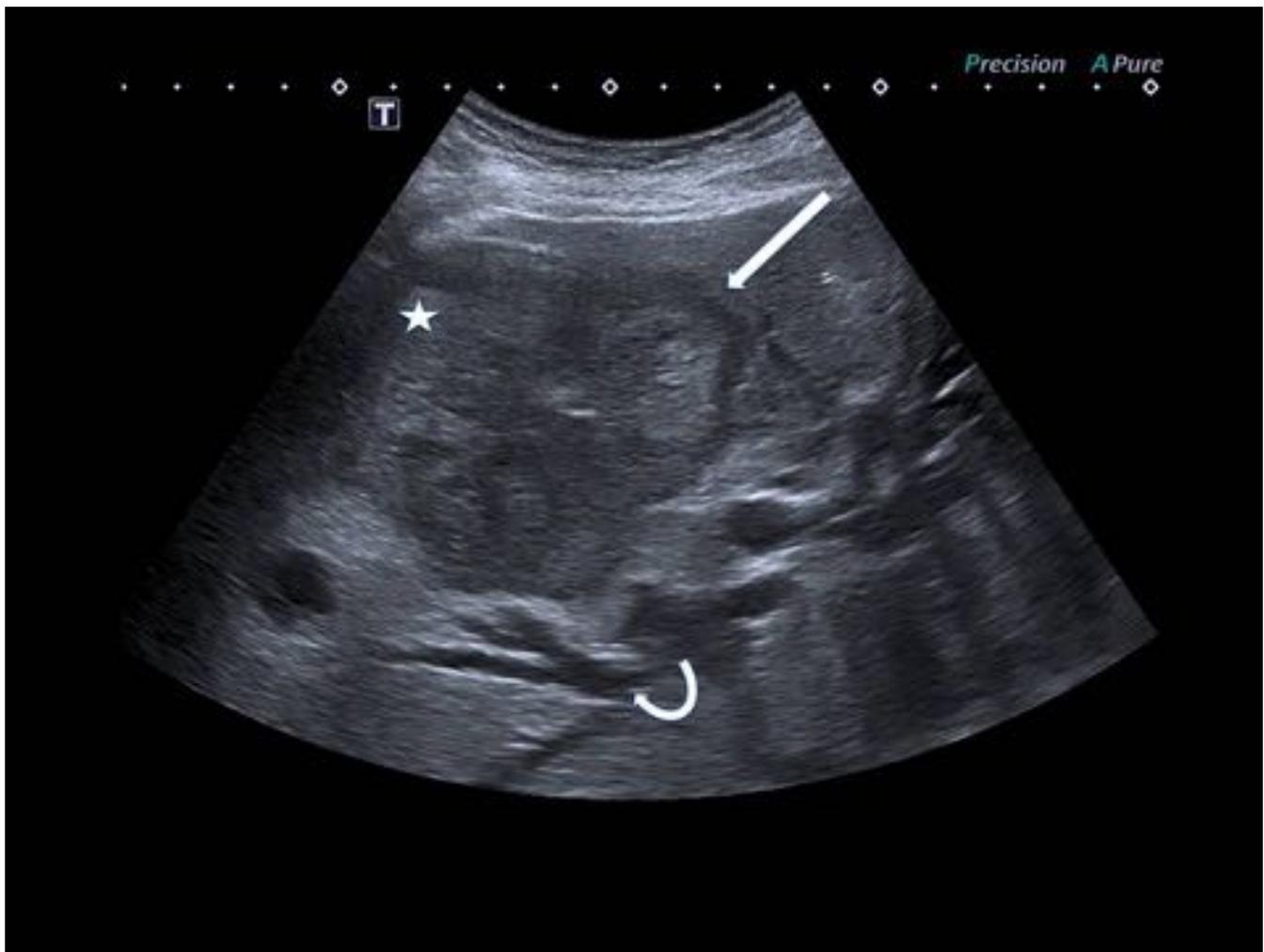


Fig. 5: US. Masa homogénea con bordes irregulares y bien definidos en LHD con centro hiperecogénico (estrella) y halo periférico hipoecóico (flecha recta) asociada a dilatación proximal de la vía biliar intrahepática (flecha curva). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.



Fig. 6: Colangiocarcinoma intrahepático en cortes axiales de una TC multifásico (A fase precontraste; B arterial; C portal; D tardía). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

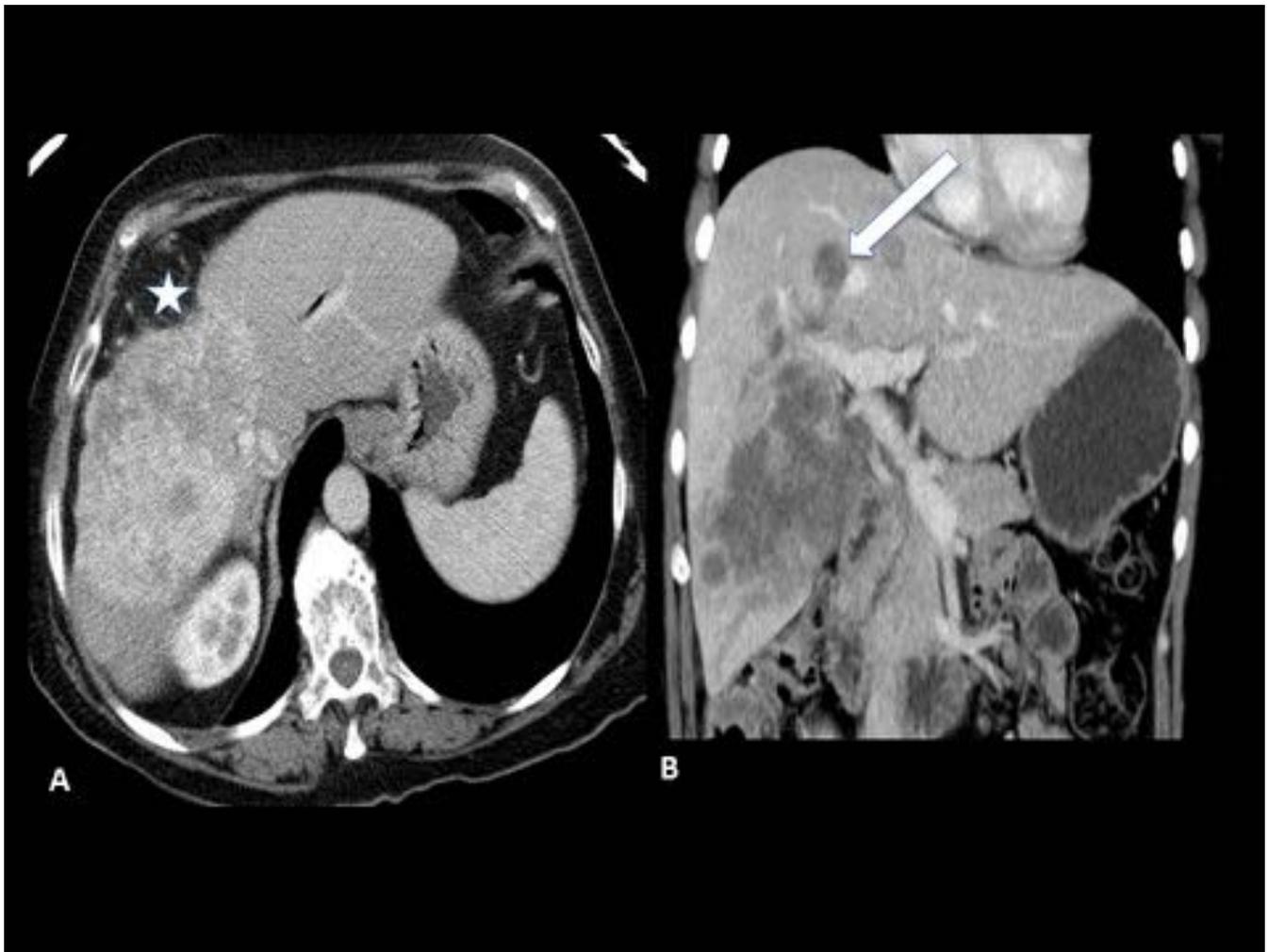


Fig. 7: Hallazgos asociados. A. Corte axial de TC en fase portal con colangiocarcinoma intrahepático que asocia retracción capsular (estrella). B. Corte coronal de TC en fase portal en el que el colangiocarcinoma asocia nódulos satélites (flecha). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.



Fig. 8: Planos axiales de RM en los que se observa el colangiocarcinoma intrahepático en diferentes secuencias y su comportamiento tras la administración de gadolinio. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

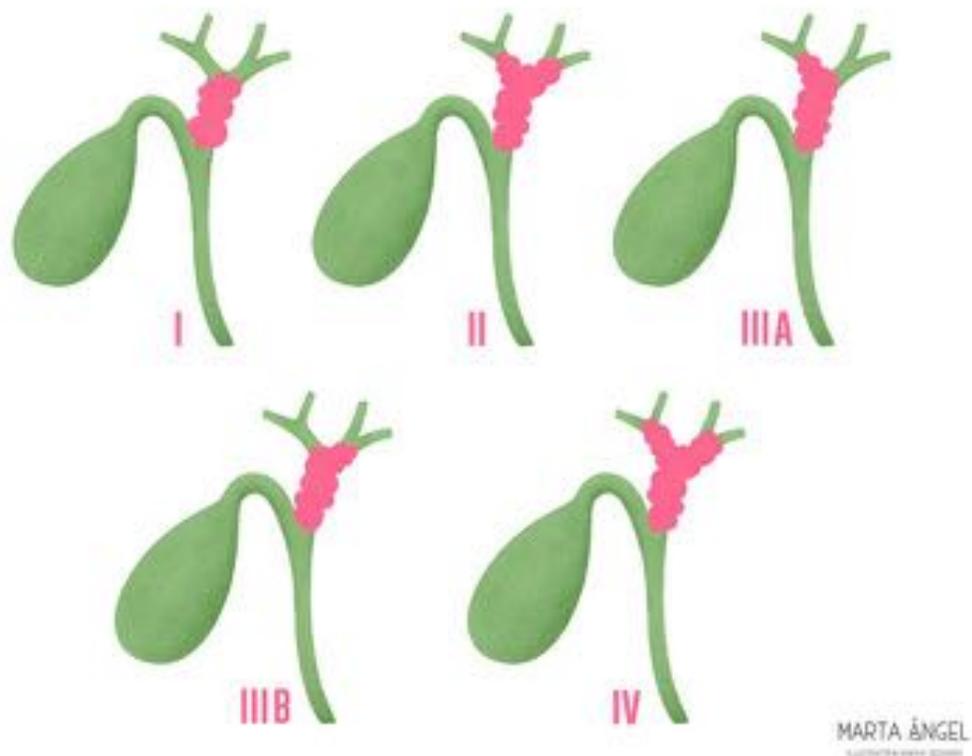


Fig. 9: Esquema ilustrativo de la clasificación de Bismuth-Corlette del colangiocarcinoma hiliar o tumor de Klatskin. Ilustración creada por Marta Ángel ILLUSTRATOR & GRAPHIC DESIGNER

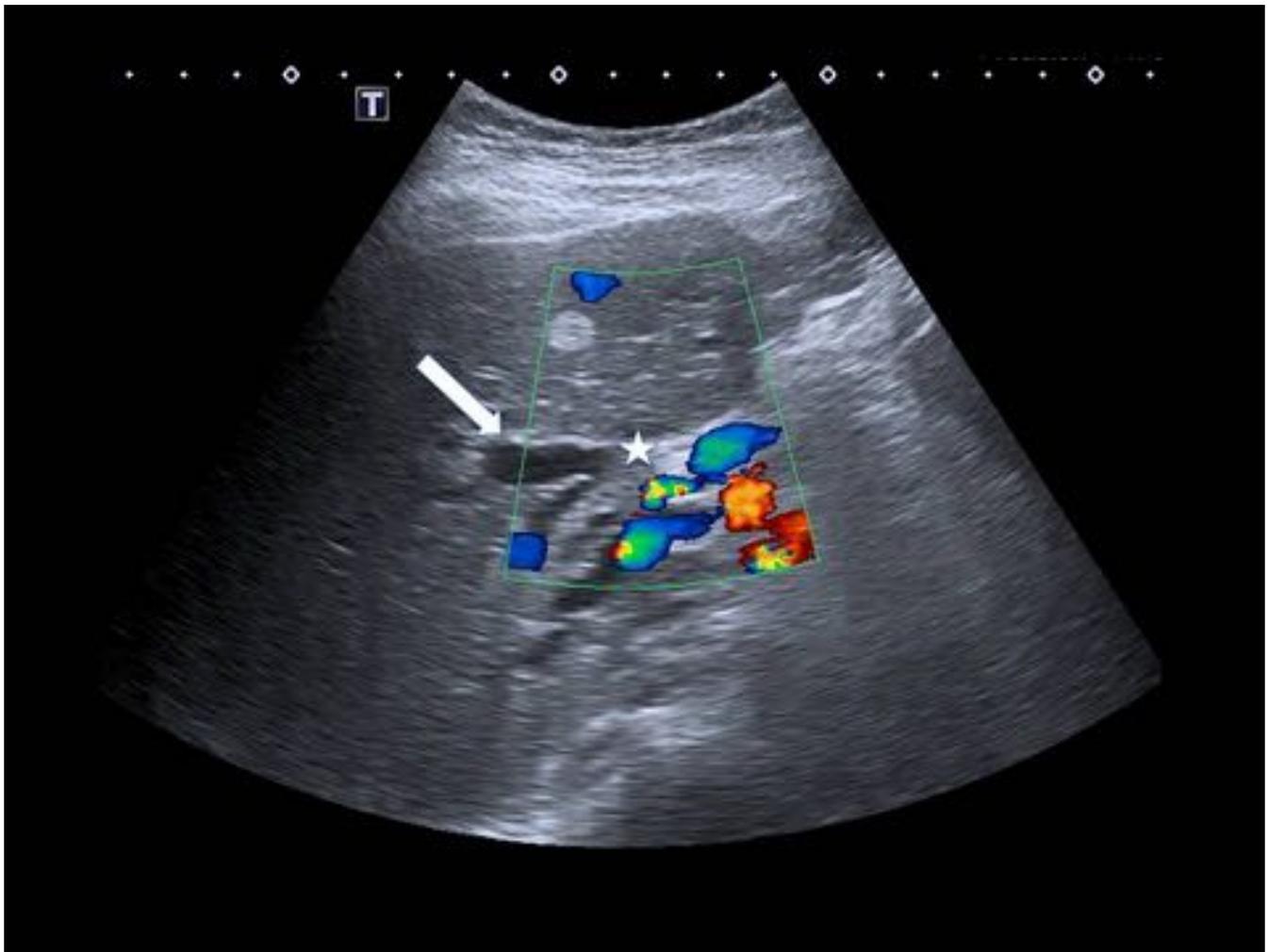


Fig. 10: Ecografía Doppler color en la que observamos la vía biliar extrahepática dilatada (flecha). Distalmente se observa contenido isoecogénico en la confluencia de los conductos hepáticos en relación con el colangiocarcinoma hiliar Bismuth IV (estrella). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

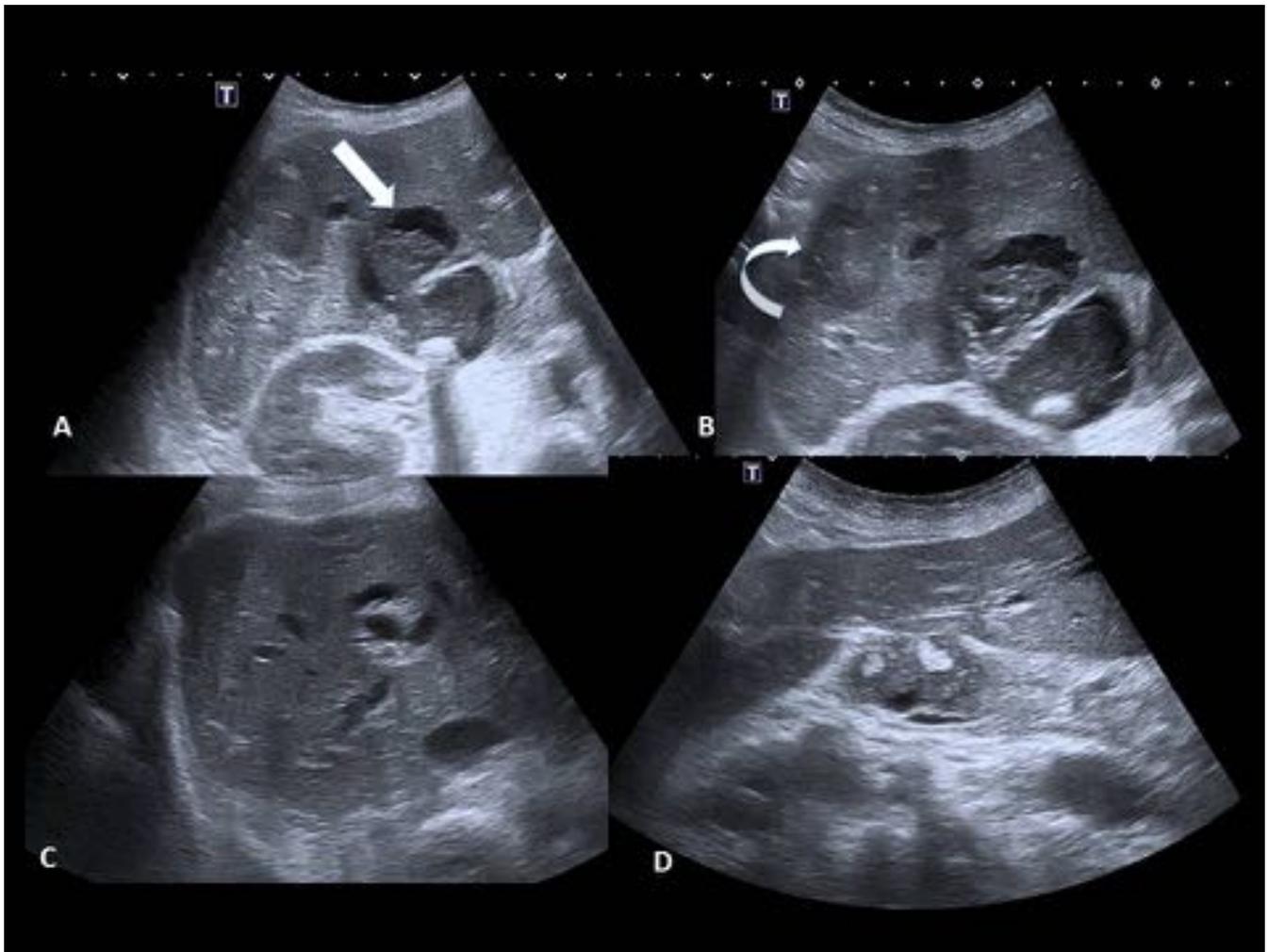


Fig. 11: Mujer de 70 años que debuta con una colecistitis aguda perforada (A) asociada a un absceso intrahepático (flecha), múltiples LOES heterogéneas (B, flecha curva), vía biliar intrahepática dilatada (C) y un engrosamiento isoecogénico del conducto hepático común (D) en relación con colangiocarcinoma hiliar Bismuth IV. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

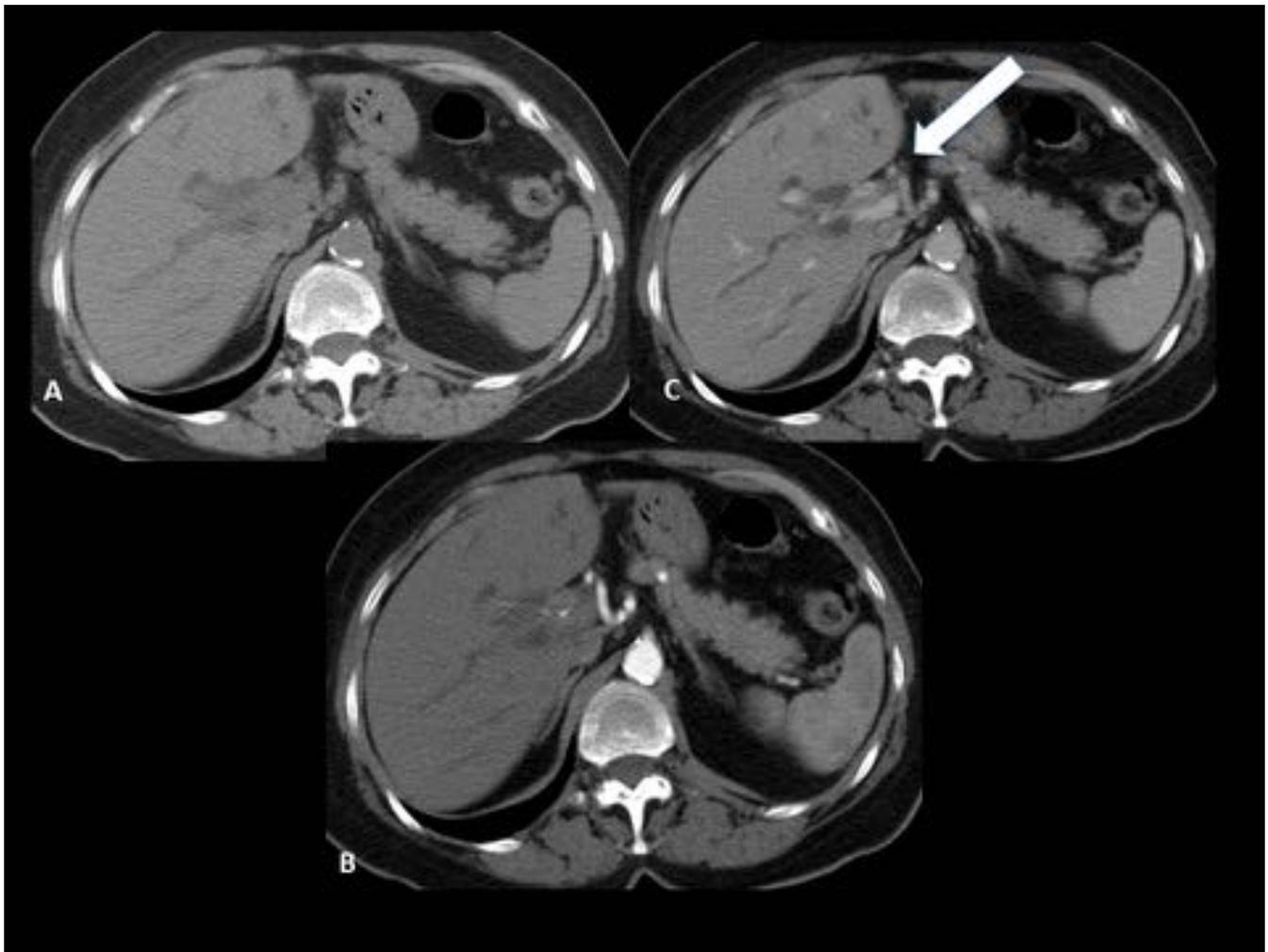


Fig. 12: Cortes axiales de una TC multifásico (A: precontraste; B: arterial; C y D: portal) en el que se observa dilatación de la vía biliar intrahepática y ausencia de confluencia de los conductos hepáticos debido a una masa intraductal en la confluencia de los mismos (flecha) en relación con colangiocarcinoma hiliar Bismuth IV. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.



Fig. 13: (A) Corte coronal en fase portal del mismo caso de la figura anterior (colangiocarcinoma Bismuth IV (flechas)) y su correlación con la CPRE que se realizó para recanalizar la vía biliar. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

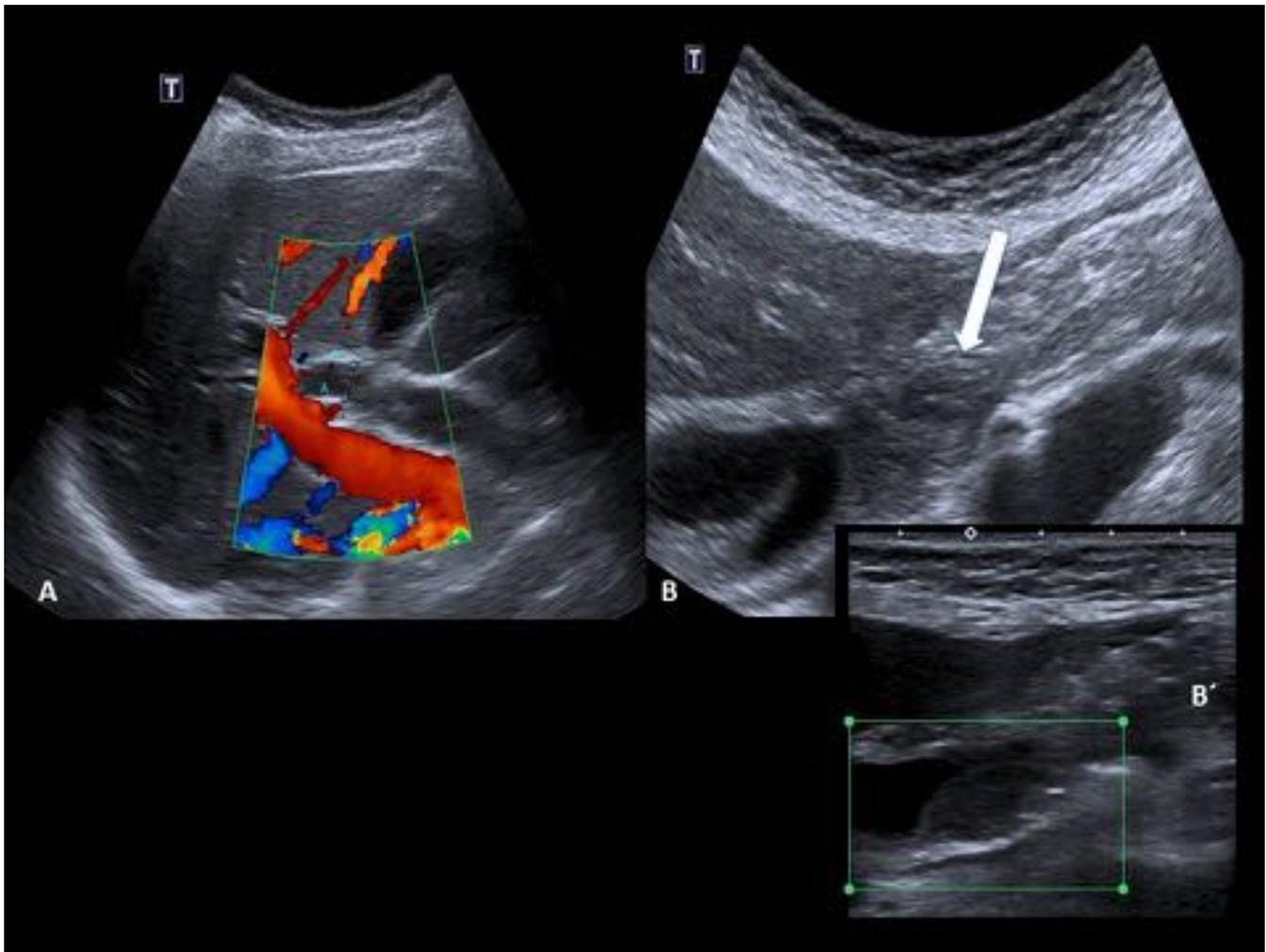


Fig. 14: (A) US Doppler color. Vía biliar intra y extrahepática dilatadas. (B y B') US con sondas convex 6HZ y lineal 12HZ respectivamente. Colédoco distal dilatado secundario a una masa isoecogénica en su interior (flecha). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

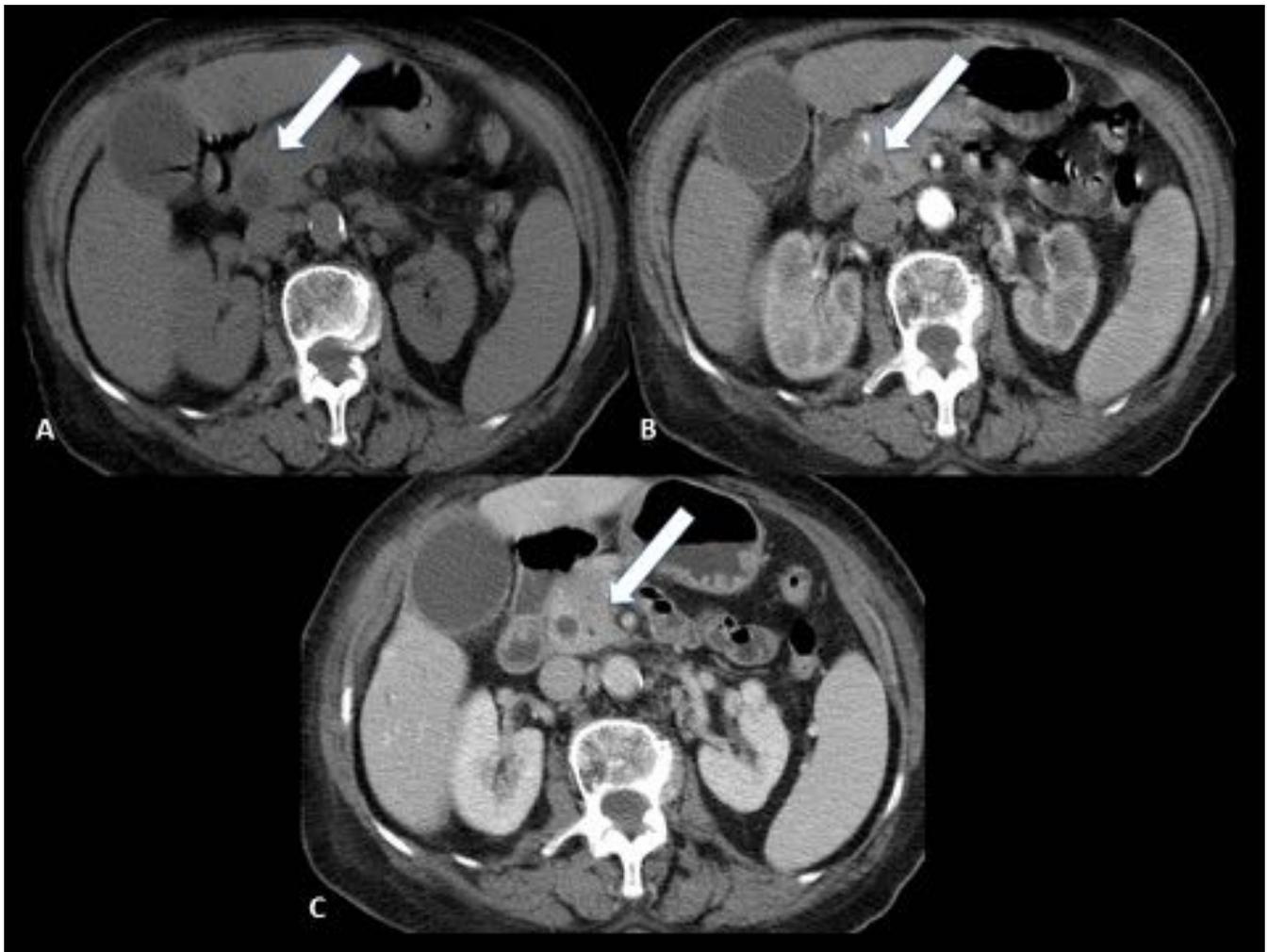


Fig. 15: Cortes axiales de una TC multifásico (A: precontraste; B: arterial; C: portal) donde observamos un colédoco distal dilatado secundario a un aumento de partes blandas periductal que realza tras la administración de CIV en relación con colangiocarcinoma extrahepático (flechas). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

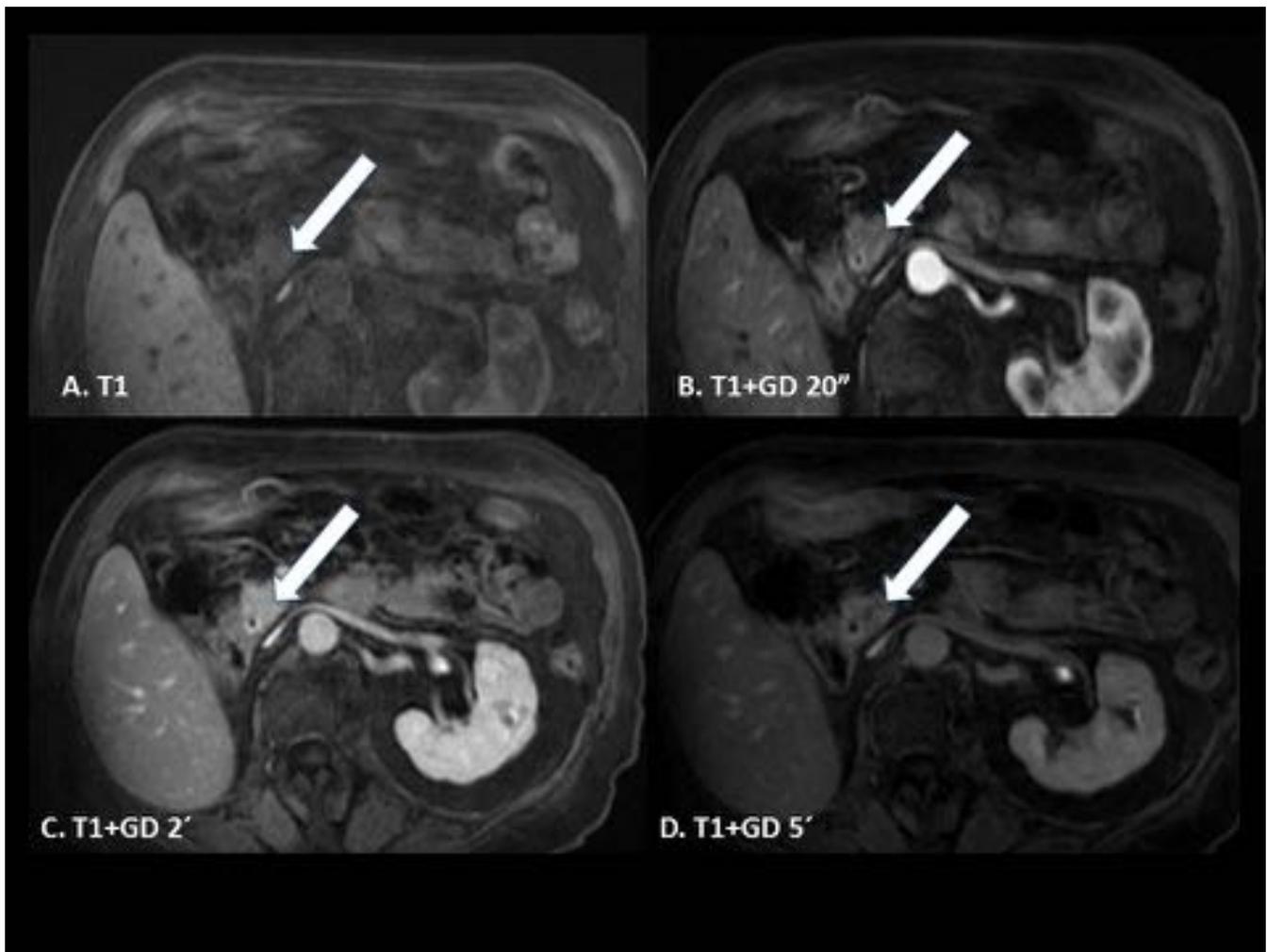


Fig. 16: Planos axiales de una RM en secuencias T1 sin gadolinio (A) y tras su administración. Masa periductal que estenosa el colédoco distal asociada a un realce de la vía (flechas). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

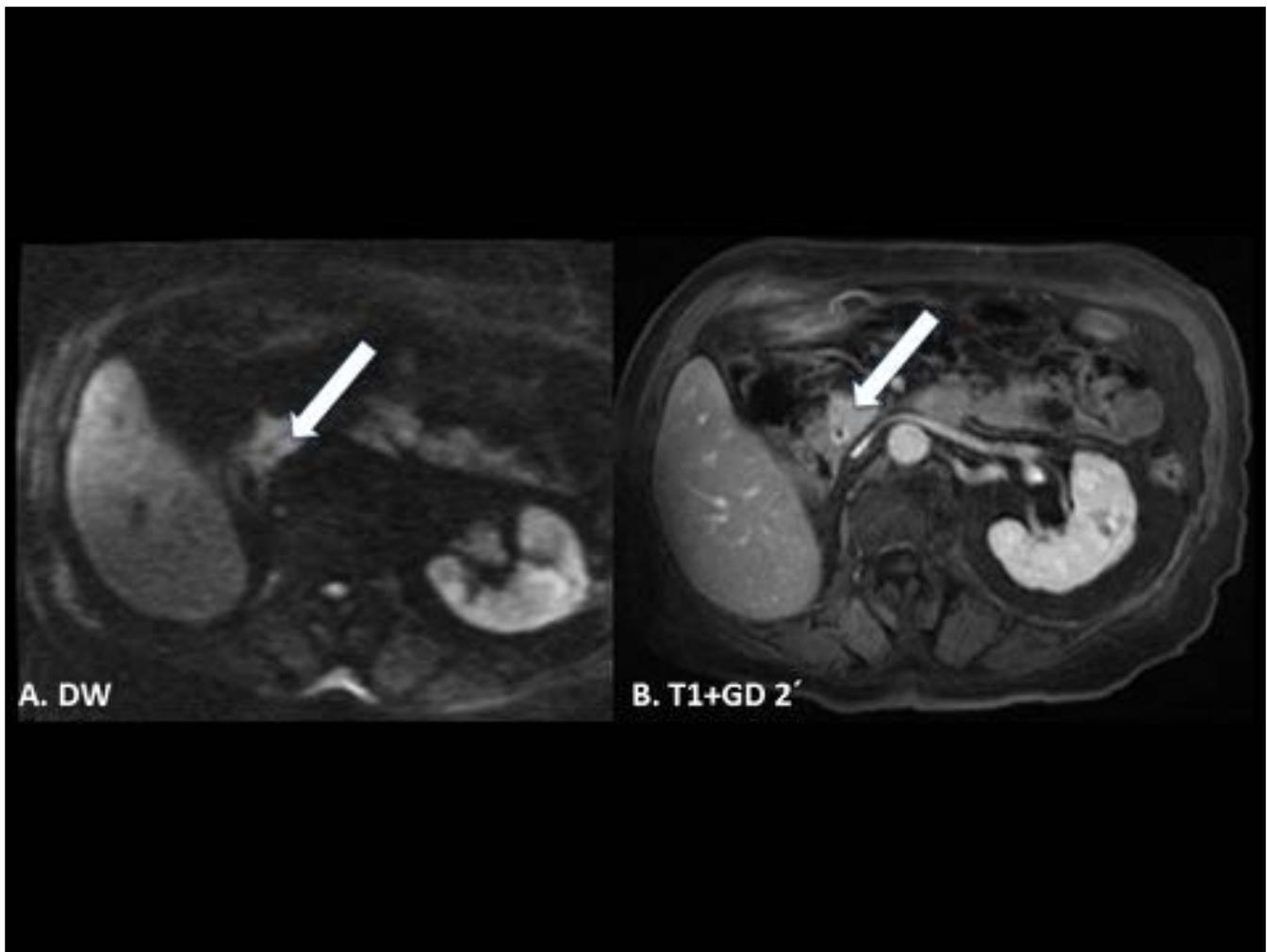


Fig. 17: Correlación entre planos axiales en secuencias de difusión (A) y T1 con gadolinio (B) de un colangiocarcinoma extrahepático (flechas). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.



Fig. 18: Imágenes de RM que muestran criterios de irreseccabilidad. A y B: estenosis de la vena cava inferior. C: ausencia de la vena suprahepática derecha. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

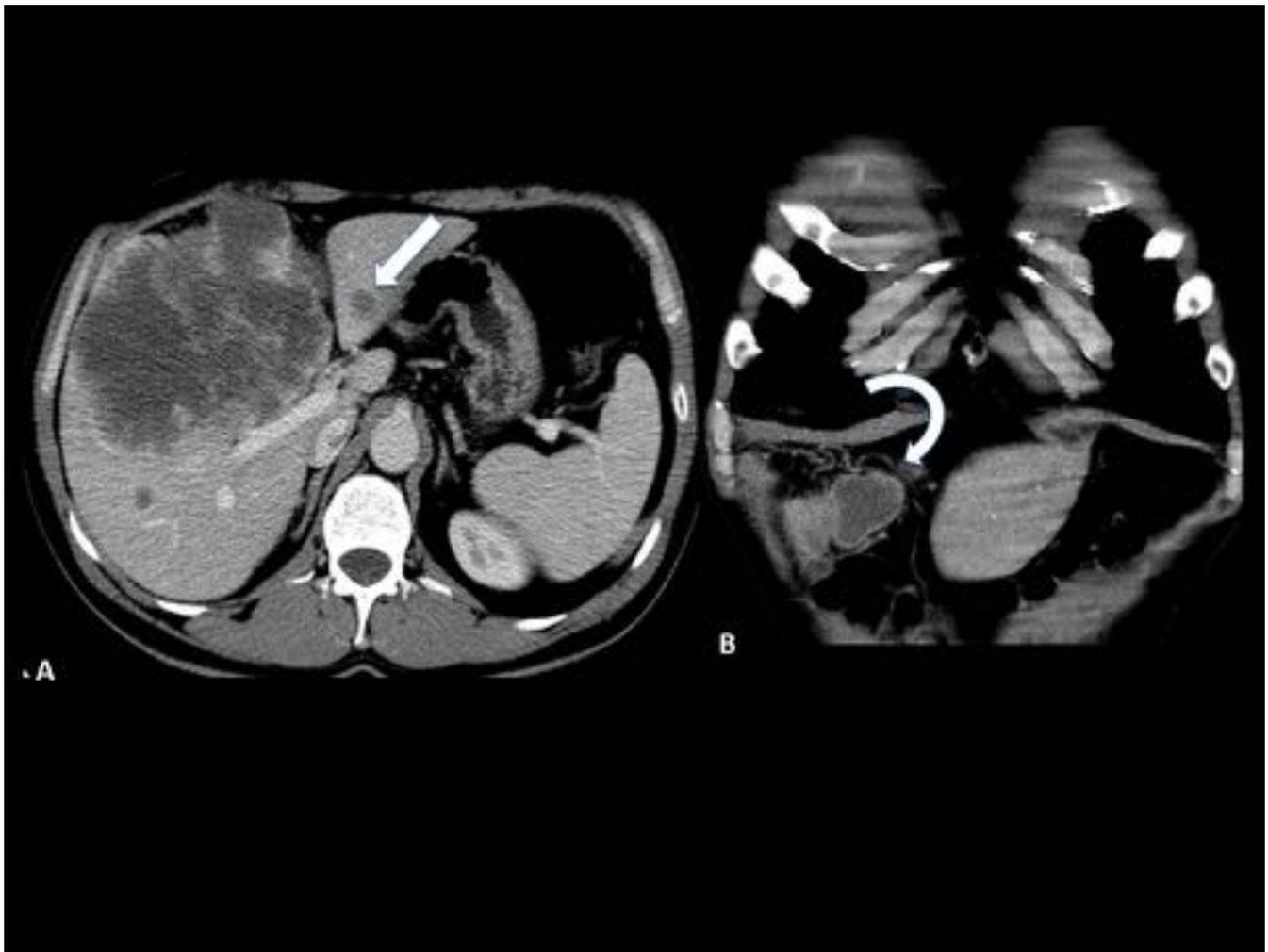


Fig. 19: Imágenes de TC con CIV en fase portal que muestran criterios de irresecabilidad. A (axial) y B (coronal): metástasis hepáticas (flecha) e implante peritoneal (flecha curva). Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.



Fig. 20: Lesión lítica en la diáfisis distal del fémur izquierdo (flecha) con diferentes técnicas de imagen en relación con metástasis óseas de conlangiocarcinoma. Servicio de Diagnóstico por imagen del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid/ES.

Conclusiones

Conocer las distintas manifestaciones radiológicas del CC, la utilidad y limitaciones de las distintas técnicas de imagen y los posibles diagnósticos diferenciales son claves para facilitar un diagnóstico precoz y una adecuada planificación del tratamiento.

Bibliografía / Referencias

1. W. J. Lee; H. K. Lim; K. M. Jang; S.H. Kim, et al. Radiologic Spectrum of Cholangiocarcinoma: Emphasis on Unusual Manifestations and Differential Diagnoses. *RadioGraphics* 2001; 21:S97-S116

2. J. K. Han; B. I. Choi; A. Y. Kim; S. K. An; et al. Cholangiocarcinoma: Pictorial Essay of CT and Cholangiographic Findings. *RadioGraphics* 2002; 22:173–187
3. Y. E. Chung; M-J. Kim; Y. N. Park; J-Y. Choi; J. Y. Pyo; et al. Varying Appearances of Cholangiocarcinoma: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2009; 29:683–700 • Published online 10.1148/rg.293085729.
4. R. L. Baron; M. E. Tublin; M. S. Peterson. Imaging the spectrum of biliary tract disease. *Radiol Clin N Am* 40 (2002) 1325– 1354.
5. H. Malhi; E. G. Grant; V. Duddalwar. Contrast-Enhanced Ultrasound of the Liver and Kidney. *Radiol Clin N Am* 52 (2014) 1177–1190.
6. R. Castaño. Tumor de la confluencia hiliar hepática (Klatskin). *Rev Col Gastroenterol /* 26 (2) 2011.
7. C. M. Bloom; B. Langer; S. R. Wilson. Role of de US im the detection, characterization, and staging of cholangiocarcinoma. *RadioGraphics* 1999; 19:1199-1218.
8. F. Delgado; J. Vizuete; G. Matín-Benitez, T. Ripollés; M.J. Martínez. Tumores de la vía biliar. *Radiología* 2015; 57(2): 101-112.
9. Rumack; Wilson; Charboneu; Levine. *Diagnóstico por ecografía* 2014; Marbán.
10. B. L. Yam; E. S. Siegelman. *Mr imaging of the biliary sustem*. *Radiol Clin N Am* 52 (2014) 725-755.
11. Federle; Jeffrey; Woodward; Borhani. *Diagnostic imagin Abdomen*. Second edition 2010.