

Hallazgos en imagen de los tumores biliares

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Fernando Brahm Mallagaray, Luis López Calderón, Anthony Vizarreta Figueroa, Jaime Salvador García, Juan Manuel Pazos Guarín, Fructuoso Delgado Cordón

Objetivos Docentes

Describir las características en imagen de los tumores de la vía biliar que permiten clasificarlos según localización y patrón de crecimiento, y nombrar sus principales diagnósticos diferenciales.

Revisión del tema

Introducción

Los tumores de la vía biliar constituyen un grupo heterogéneo de patologías, cuya forma de presentación y pronóstico varían según su localización y patrón de crecimiento.

Dichos tumores se originan en el epitelio de las vías biliares y pueden corresponder a lesiones benignas, premalignas, o malignas (95% adenocarcinomas y 5% carcinomas escamosos). Histológicamente se caracterizan por presentar importante reacción desmoplásica, resultando en tumores de predominio fibroso.

Se pueden clasificar según su localización en intra y extrahepáticos, y estos últimos en perihiliar y distal; y según el patrón de crecimiento en expansivo, periductal-infiltrante, intraductal, o mixto.

La presentación clínica es inespecífica y tardía, siendo los signos de obstrucción biliar los que predominan en los tumores extrahepáticos, y el dolor y pérdida ponderal en los intrahepáticos.

Los marcadores tumorales son inespecíficos. Entre ellos destacan el CA 19-9 y al CA-125, que se pueden elevar también en patología inflamatoria biliar o en tumores de estirpe diferente.

El único tratamiento curativo es la resección quirúrgica, con tasas de supervivencia a los 5 años de 22-44%, 11-41% y 27-37% en los colangiocarcinomas (CC) intrahepáticos, perihiliares y distales, respectivamente.

De esta forma, el papel del radiólogo será fundamental en la detección y clasificación de estos tumores. Sin embargo no existe una técnica ideal, por lo que la conclusión diagnóstica generalmente se basa en los hallazgos de diferentes técnicas de imagen.

Epidemiología

El CC corresponde al 3% de todas las neoplasias del tracto gastrointestinal, y al 20% de las neoplasias

hepáticas, siendo el segundo tumor hepático primario más frecuente, después del carcinoma hepatocelular (CHC). Sin embargo, en pacientes no cirróticos, es el primero en frecuencia. La literatura reciente ha mostrado que la prevalencia del CC intrahepático en EEUU ha aumentado en 165% en las últimas 4 décadas, mientras que la del CC extrahepático se mantiene estable. Sin embargo, es probable que estas cifras estén sesgadas por los cambios en los criterios de clasificación topográfica del CC en los últimos años, reflejando que muchos tumores que antes eran considerados extrahepáticos, ahora se clasifican como intrahepáticos. La edad de presentación es sobre los 50 años, con un leve predominio en el sexo masculino, y la mortalidad sin tratamiento es de 50-70% en un año, con una vida media menor a 2 años.

Factores de Riesgo

Son múltiples las condiciones en las que se ha determinado un riesgo para desarrollar CC, teniendo como factor común la inflamación biliar crónica. Sin embargo, en sólo 20% de los CC se identifica algún factor de riesgo, por lo que la mayoría de estos tumores son de carácter esporádico. Los factores de riesgo son los siguientes:

- Colangitis Esclerosante Primaria (CEP), representando el factor de riesgo más frecuente en occidente (5-15%).
- Tremátodos: *Opisthorchis viverrini*, *Clonorchis sinensis* (endémicos en Asia).
- Hepatolitiasis (colangitis piógena recurrente).
- Virus: VIH, VHB, VHC, Ebstein Barr.
- Alteraciones de la anatomía y malformaciones: anomalías de la unión pancreatobiliar, quistes del colédoco, enfermedades hepáticas fibroquísticas (enfermedad de Caroli).
- Toxinas ambientales: thorotrast, dioxina, cloruro de polivinilo.
- Procedimientos de drenaje biliar.
- Consumo de alcohol.
- Lesiones premalignas.

Diagnóstico clínico y pruebas analíticas

La presentación clínica está determinada por la localización del tumor. Así, en los CC intrahepáticos van a predominar el dolor abdominal (85%), anemia (82) y pérdida de peso (78%), mientras que de los CC extrahepáticos, el 90% se presentan con dolor e ictericia, y el 10% con colangitis aguda. En cuanto a los CC perihiliares, el tiempo de presentación de la ictericia dependerá si compromete uno o ambos conductos biliares principales, y en el caso de lesiones intraductales papilares, la ictericia puede ser intermitente.

Además de la hiperbilirrubinemia pueden elevarse los valores de fosfatasa alcalina (FA) y GGT. En cuanto a los marcadores tumorales, los que pueden orientar al diagnóstico son el CA-125 y el CA 19-9. El primero muestra cifras elevadas en 65% de todos los CC, y en pacientes con CEP presenta valores de especificidad y sensibilidad de 98% y 79% respectivamente. En el caso del CA 19-9, aumenta en 85% de los CC, con especificidad de 50-80% y sensibilidad de 40-70%.

Estos marcadores deben ser interpretados en conjunto con los antecedentes personales, la clínica y las diferentes técnicas de imagen, ya que presentan un alto porcentaje de falsos positivos secundarios a patologías como CEP, neoplasias gástricas o pancreáticas, e injurias hepáticas inespecíficas.

Aunque se han reconocido algunas alteraciones en genes supresores de tumor (p53, Smad-4, bcl-2, K-ras, c-ercB-2 y c-neu), estos aún no tienen un papel diagnóstico o pronóstico en esta patología.

Técnicas diagnósticas

- Ecografía abdominal

Es la prueba inicial en todo pacientes con sospecha de obstrucción biliar por su alta disponibilidad. Tiene gran precisión para detectar la dilatación de la vía biliar y el nivel de la obstrucción, sin embargo su capacidad de detección y caracterización del tumor es limitada ([figura 1](#)).

- Tomografía computarizada multidetector (TCMD) multifásica

Su gran resolución y amplia cobertura permite detectar y caracterizar el tumor, así como evaluar la invasión de estructuras locales, el compromiso de adenopatías y las metástasis a distancia.

La administración de contraste permite estudiar el comportamiento dinámico de las lesiones hepáticas, así como obtener técnicas de arteriografía, portografía y venografía para determinar con alta precisión el grado de compromiso de las diferentes estructuras vasculares.

Por lo demás, cuando se plantea como tratamiento la hepatectomía parcial, la TCMD permite calcular el volumen hepático residual con mayor precisión que otras técnicas.

- Resonancia Magnética (RM)

Es considerada la mejor técnica para estudiar los conductos biliares, permitiendo obtener información anatómica, el nivel de la obstrucción, el tipo de crecimiento, las dimensiones tumorales, la extensión y afectación vascular, y el compromiso ganglionar, todo ello mediante secuencias convencionales, colangiográficas, de difusión, y con contrastes hepatobiliares. Su desventaja en comparación con la TCMD reside en una limitada capacidad para detectar metástasis a distancia.

- Emisión de positrones combinada con TC (PET-TC)

Su utilidad para el diagnóstico del CC es muy limitada, aunque podría tener utilidad en detectar metástasis. Sin embargo su uso en la estadificación no está validado.

- Técnicas diagnósticas invasivas

La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) ha perdido protagonismo frente a la colangio-RM en el estudio de la vía biliar, limitándose su uso para colocar prótesis biliares paliativas u obtener muestras anatomopatológicas. Con respecto a esto último, la sensibilidad de la citología a través de la CPRE es baja (27-56%), dado que gran parte de los tumores son submucosos.

Cuando la CPRE es inaccesible, una alternativa es la colangiografía transhepática percutánea.

La ecografía endoscópica con punción con aguja fina se realiza cuando el resto de técnicas no son concluyentes. Presenta sensibilidad y especificidad de 53% y 89% respectivamente para el diagnóstico del CC extrahepático. Por lo demás, tiene mayor precisión para evaluar los ganglios locorreregionales que el resto de las técnicas.

La ecografía intraductal es una nueva técnica, que tiene un campo de hasta 2 cm de profundidad, aportando importante información es la estadificación local de los tumores extrahepáticos.

La colangioscopia transpapilar permite caracterizar las estenosis, detectar proyecciones vellosas, estenosis ulceradas o nódulos intraductales, así como tomar biopsias, con una sensibilidad y especificidad de 90% para diagnosticar CC.

La biopsia percutánea guiada por imagen se utiliza principalmente para masas intrahepáticas, o bien en lesiones infiltrativas distales cuando la endoscopia es insuficiente en determinar el diagnóstico.

Tumores de la vía biliar premalignos

- Neoplasia biliar intraepitelial (NBI)

Es una lesión microscópica que se proyecta hacia la luz de la vía biliar, y que según el grado de atipia se clasifica en NBI-1 (bajo grado de displasia), NBI-2 (alto grado de displasia) y NBI-3 (carcinoma in situ), pudiendo progresar a adenocarcinoma tubular. Es un hallazgo frecuente en la pieza quirúrgica de pacientes operados por hepatolitiasis, sin embargo, su carácter microscópico impide el diagnóstico por imagen.

- Neoplasia papilar intraductal biliar (NPIB)

Es un tumor que se proyecta de forma macroscópica hacia la luz biliar, por lo que a diferencia del anterior, sí puede ser diagnosticado por imagen. La importancia de su detección recae en que puede degenerar a adenocarcinoma tubular o mucinoso.

Se han descrito 4 patrones de crecimiento: polipoideo, en forma de molde, superficial y quístico, sin diferencia entre ellos en el porcentaje de transformación a carcinoma invasivo.

En imagen se verán como nódulos intraluminales, pudiendo ser múltiples, con un realce mayor al del parénquima hepático. La técnica más precisa en su diagnóstico es la RM.

Existe una variante mucinosa de la NPIB, productora de grandes cantidades de mucina, condicionando dilatación de la vía biliar proximal y distal a la lesión. Esta entidad es histológica y morfológicamente comparable con el tumor mucinoso papilar intraductal del páncreas.

- Neoplasia quística mucinosa (NQM) o cistoadenoma

Es una lesión de carácter quístico cuyo diagnóstico requiere la presencia de estroma ovárico en la histología.

Su principal diagnóstico diferencial es la variante mucinosa de la NPIB con crecimiento quístico, que a diferencia de la NQM, sí comunica con el árbol biliar.

Clasificaciones del colangiocarcinoma

El CC debe clasificarse según su histología, topografía y patrón de crecimiento ([figura 2](#)):

- Clasificación histológica
 - Adenocarcinomas (95%)
 - Carcinoma de células escamosas (5%)
- Clasificación topográfica
 - CC intrahepático o periférico (20%)
 - 86% presentan un crecimiento expansivo, siendo menos frecuentes los crecimientos periductal-infiltrante e intraductal.
 - Se localiza en las ramas biliares intrahepáticas hasta la confluencia secundaria.
 - CC extrahepático
 - Perihiliar (50%) o tumor de Klatskin.
 - Incluye los tumores de los conductos hepáticos derecho e izquierdo (hasta la

confluencia principal) y conducto hepático común (hasta el origen del conducto cístico).

- 70% presentan patrón de crecimiento periductal-infiltrante, y 30% tipo expansivo o intraductal.
 - Distal (30%)
 - Así como en el CC hiliar, el crecimiento periductal-infiltrante es el más frecuente.
 - Se localiza desde la unión del conducto cístico con el conducto hepático común, hasta la ampolla de Vater (colédoco).
-
- Clasificación por patrón de crecimiento
 - Crecimiento expansivo (nodular o exofítico)
 - Periductal-infiltrante (esclerosante)
 - Intraductal (papilar o polipoideo)

Colangiocarcinoma intrahepático o periférico

Corresponde al 20% de los CC, y 86% presentan un crecimiento expansivo.

Forma una masa homogénea, generalmente de gran tamaño, de márgenes lobulados o irregulares, pero bien definidos, con nódulos satélites, dilatación de la vía biliar proximal en 31% de los casos, y cuya diseminación es a través de vasos venosos y linfáticos. Generalmente las células tumorales viables se localizan en la periferia del tumor, y el centro se compone de cantidades variables de fibrosis, necrosis coagulativa y mucina.

El compromiso vascular consiste en una invasión directa a vasos sanguíneos, siendo infrecuente la trombosis portal. Esta invasión tumoral a ramas portales con frecuencia condiciona una atrofia del lóbulo o segmento involucrado.

En la ecografía la lesión se mostrará hiperecogénica si es mayor a 3 cm, e hipo o isoecogénica si es menor a 3 cm, aunque esto es muy variable.

En la TC es una masa hipodensa, que por su naturaleza fibrosa presenta un realce tardío, incluso después de 1 hora de la administración del contraste. En algunos casos en que predomina la necrosis, el centro puede no realzar. Otra característica en los estudios dinámicos es un tenue realce periférico discontinuo en fases precoces, con progresión centripeta en fases tardías. El 21% de los casos presenta retracción capsular.

En RM la apariencia es variable. Suele tener una periferia hiperintensa en T2 e hipointensa en T1 debido al predominio celular. El centro es frecuentemente hipointenso en T2 por fibrosis o necrosis coagulativa (este último no captará contraste), aunque puede ser hiperintenso si predomina la mucina. El uso de contrastes hepatobiliares (gadobetato disódico o gadobenato de dimeglumina) puede delimitar mejor los bordes del tumor y las lesiones satélites, datos importantes en la planificación quirúrgica. En las [figuras 3, 4 y 5](#) podemos observar un CC intrahepático con las características clásicas descritas en la literatura.

En ocasiones, los CC periféricos pueden tener patrón de crecimiento periductal.

Los CC intrahepáticos se estadifican según el sistema TNM ([figura 6](#)).

Colangiocarcinoma perihiliar (hiliar o tumor de Klatskin)

Representa el 50-60% de los CC, y generalmente presentan un crecimiento periductal-infiltrante o mixto, condicionando el peor pronóstico de todos los tipos ([figura 7](#)).

Van a producir un engrosamiento mural de la vía biliar, con estenosis de la luz y dilatación proximal. Un 80% invaden el parénquima hepático, y un 81% presentan invasión perineural, siendo esta su principal

vía de diseminación, junto con la ganglionar. Un 30% presentarán invasión portal, con atrofia del segmento involucrado.

En la ecografía lo característico es la dilatación de la vía biliar intrahepática y la no visualización de la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo, con la vía biliar distal de calibre normal. Generalmente la lesión es isoecogénica al parénquima hepático, con lo que su detección es dificultosa con esta técnica.

La TCMD muestra un engrosamiento focal de la pared que condiciona estenosis de la luz con dilatación proximal. La captación de contraste suele ser mayor respecto al parénquima hepático en todas las fases ([figura 8](#)).

A diferencia de la TCMD, la RM tiene una excelente precisión para establecer la extensión longitudinal del tumor en el árbol biliar, identificando alteraciones en la forma y calibre ductal o lesiones polipoideas intraluminales.

Si en los que tienen un crecimiento mixto predomina la forma expansiva, los signos de imagen serán similares a los mencionados en los tumores intrahepáticos.

En la literatura existen múltiples modelos de estadificación para los CC perihiliares. El más usado es el sistema modificado de Bismuth-Corlette, basado en la extensión longitudinal del tumor a lo largo del árbol biliar ([figura 9](#)). Sin embargo este sistema tiene una pobre correlación con la supervivencia ya que omite factores pronósticos importantes. Por ello el sistema TNM incluyó signos de invasión peribiliar y vascular ([figuras 10 y 11](#)), afectación ganglionar y metástasis a distancia. Sin embargo omite el grado de extensión longitudinal en el árbol biliar, dato importante al momento de plantear tratamiento quirúrgico. Es por ello que el Dr Michelle L. DeOliveira del Hospital Universitario de Zurich el año 2011 publicó un

artículo titulado *New Staging System and a Registry for Perihilar Cholangiocarcinoma* donde planteó un nuevo sistema de estadificación, donde evalúa 9 parámetros, asignándoles a cada uno una letra:

localización en el árbol biliar (B), tamaño del tumor (T), forma de crecimiento (F), compromiso de la vena porta (PV) y de la arteria hepática (HA), volumen hepático remanente (V), adenopatías (N) y metástasis (M). En las [figuras 12 y 13](#) se puede observar con mayor detalle cual es el modo de aplicación de esta clasificación.

Los criterios de irreseccabilidad se enumeran en la [figura 14](#).

Colangiocarcinoma distal

Constituye el 20% de los CC, y la mayoría presenta un crecimiento periductal-infiltrante. Tiene tendencia a crecer en profundidad (infiltración neural, vascular y pancreática) y a la afectación ganglionar.

Dependiendo del tipo de crecimiento, mostrará un nódulo con realce tardío, o engrosamiento mural del conducto biliar, condicionando en ambos casos dilatación proximal de la vía ([figura 15](#)).

Se estadifican mediante el sistema TNM ([figura 16](#)), para lo cual son primordiales la RM y la TCMD. Otras pruebas útiles son la CPRE, la colangiografía percutánea y la ecografía endoscópica con PAAF.

Colangiocarcinoma de crecimiento intraductal

En esta revisión se ha seguido la clasificación topográfica para explicar las características de los diferentes tipos de CC dado que es más sencillo desde el punto de vista docente, sin embargo, es necesario mencionar aparte los CC con crecimiento intraductal.

Se trata de una lesión que se proyecta hacia la luz del conducto biliar, presentando en su mayoría una arquitectura papilar, sin engrosamiento de la pared adyacente, compartiendo de esta forma características con las lesiones premalignas ([figura 17 y 18](#)). Muchas veces crece a través de la superficie mucosa resultando en múltiples tumores, clásicamente denominado como papilomatosis biliar ([figura 19 y 20](#)). Histológicamente es una neoplasia de bajo grado, confinada a la mucosa.

La lesión polipoidea obstruye la luz, condicionando dilatación proximal de la vía, aunque hay una variante productora de grandes cantidades de mucina, en cuyo caso la dilatación biliar es marcada, que

puede ser aneurismática o quística, y que abarca segmentos proximales y distales. Al ser la mucina más densa, impedirá el flujo de bilis condicionando ictericia no solo por el CC obstructivo.

En la ecografía la lesión tiende a ser isoecogénica y sin sombra, por lo que solo se identificará la dilatación de la vía. En algunas ocasiones puede ser discretamente hiperecogénica.

La TC mostrará un nódulo dentro de un conducto biliar dilatado, que realza con contraste. En ocasiones, en estudios sin contraste puede mostrar niveles de atenuación mayor a la bilis, imitando una litiasis, por lo que es importante comparar con el estudio con contraste para cuantificar el realce ([figura 21](#)).

La literatura menciona diferentes patrones según las características de la lesión y de la dilatación de la vía biliar:

- Marcada y difusa dilatación biliar con masas papilares dentro.
- Marcada y difusa dilatación biliar sin masa papilar dentro (microscópica).
- Masa polipoidea intraductal dentro de una dilatación localizada.
- Lesión intraductal con dilatación moderada.
- Lesión con estrechez focal, con dilatación proximal, sin masa visible.

Manifestaciones inusuales del colangiocarcinoma

1- Tipos histológicos inusuales del colangiocarcinoma

- Carcinoma de células escamosas

Se cree que es el resultado de la metaplasia de un adenocarcinoma preexistente, por lo que refleja estadios avanzados de esta neoplasia, diagnosticándose siempre como lesiones de gran tamaño y con alto grado de extensión.

- Colangiocarcinoma papilar intraductal biliar hipersecretor de mucina

Ya descrito en apartados anteriores.

- CHC-CC combinado o CC celular

Es un tumor infrecuente, correspondiendo al 1-15% de todos los CC, que se origina de las células madre que existen en los conductos biliares periféricos, resultando en una masa con áreas mixtas de colangiocarcinoma y carcinoma hepatocelular. De esta forma, no son dos tumores diferentes que coexisten, sino que es un tumor con características de ambos.

Su localización es típicamente intrahepática, y en la TC mostrará un realce precoz arterial con lavado tardío, sin necrosis ni cápsula fibrosa.

2- Colangiocarcinoma originado en vía biliar con patología preexistente

- Clonorquiasis

Es la infestación crónica por *Clonorchis sinensis*, parásito endémico en Asia. El colangiocarcinoma en pacientes con clonorquiasis se presentará como dilatación biliar uniforme y difusa de predominio periférico, sin afectación significativa de la vía biliar extrahepática. El parásito puede ser visualizado como imagen ecogénica sin sombra en la ecografía.

- Quiste del colédoco

El quiste que con más frecuencia degenera a neoplasia es el tipo I en la clasificación de Todani, resultando mayormente en adenocarcinomas papilares.

- Tumores biliares benignos

Los papilomas o adenomas malignos de forma muy infrecuente pueden degenerar a carcinoma.

- Colangitis Esclerosante Primaria (CEP)

Un 5 a 15% de las CEP desarrollan CC, la mayoría durante los primeros 2 años desde el diagnóstico. Se debe sospechar frente a una progresión de las estenosis biliares, engrosamiento mural mayor a 4 mm o aparición de nódulos.

- Hepatolitiasis (colangitis piógena recurrente).

Un 7-10% de las litiasis intrahepáticas desarrollan CC, con un periodo promedio de latencia de 8 años. Como se ha mencionado, en pacientes operados por hepatolitiasis es frecuente encontrar lesiones premalignas en la histología.

3- Atrofia lobar o segmentaria como manifestación del colangiocarcinoma

Ocurre por compromiso de ramas portales, en especial cuando afecta una sola rama, derecha o izquierda, con lo que los síntomas son tardíos y da tiempo a atrofiar el lóbulo o segmento involucrado ([figura 22](#)).

Diagnósticos diferenciales

En general, cuando no se ve masa o litiasis, una estenosis larga (> 18-22 mm), irregular y asimétrica, con engrosamiento mural > 2 mm que realza con contraste sugiere una naturaleza maligna ([figura 23](#)), a diferencia de las estenosis cortas, regulares y simétricas, que suelen ser benignas.

1- Colangitis Esclerosante Primaria (CEP)

Es una enfermedad idiopática de probable origen autoinmune, que se caracteriza por colestasia crónica, condicionando colangitis difusa y fibrosis progresiva de la vía biliar intra y extrahepática. Típicamente se manifiesta entre la 4^o y 5^o década de vida, con predominio en varones. Un 80% de ellos asocian alguna enfermedad inflamatoria intestinal, especialmente colitis ulcerosa.

La técnica con mayor precisión en su diagnóstico es la colangiografíaRM, que mostrará estenosis multifocales, con segmentos de ectasia biliar, así como engrosamientos murales ([figura 24](#)). También puede haber signos morfológicos de cirrosis, áreas periféricas en cuña de atrofia y adenopatías.

Un 10% de los pacientes con CEP desarrollarán CC, mayormente en los primeros 2 años desde el diagnóstico.

Un pequeño porcentaje de pacientes con CEP pueden manifestarse como una estenosis única de segmento corto, dificultando la diferenciación con CC periductal-infiltrante.

2- Colangitis Esclerosante Secundaria

Es un grupo heterogéneo de patologías que condicionan colestasia crónica, con morfología similar a la

CEP.

- Colangitis Piógena Recurrente (CPR)

También llamada colangiohepatitis oriental, se caracteriza por episodios recurrentes de colangitis piógenas agudas secundarias a obstrucción biliar, mayormente por litiasis pigmentadas ([figura 25](#)).

Ocurre entre la 3^o y 5^o décadas, y se presenta con dolor abdominal, fiebre e ictericia.

En imagen destacarán múltiples estenosis, engrosamientos murales y litiasis pigmentadas intraductales, afectando predominantemente los segmentos laterales del lóbulo izquierdo, posteriores del lóbulo derecho, y el conducto biliar extrahepático.

Las litiasis intraductales pueden simular neoplasias intraductales (NPIB o carcinoma intraductal), cuyas características que permiten diferenciarlas son la sombra acústica en la ecografía (80%), la presencia de calcio en el TC sin contraste, el no realce en el TC con contraste, y la baja señal de la lesión en las secuencias de T1 y T2 de RM. De forma contraria las neoplasias intraductales no presentan sombra acústica ecográfica, no calcifican, realzan con contraste, y son hiperintensas en T2.

- Colangiopatía por SIDA

Afecta a pacientes con recuento de CD4 menor a 135/mm³, y sería secundario a gérmenes oportunistas, sin embargo en más del 50% no se encuentra microorganismo causal.

La característica histológica de esta entidad es la inflamación con edema de la mucosa biliar, con mayor afectación de los conductos biliares principales.

En imagen se observa una estenosis con engrosamiento de la pared y realce mural.

- Síndrome de Colangitis-Pancreatitis Autoinmune (Colangitis esclerosante relacionada a IgG4)

La pancreatitis Autoinmune (PAI) es una inflamación y fibrosis crónica del páncreas de etiología desconocida, que en imagen mostrará un páncreas aumentado de tamaño, con un halo periférico hipodenso y estenosis múltiples del conducto pancreático. Esto último puede condicionar dilatación de la vía biliar, lo que dificulta el diagnóstico diferencial con CC periductal-infiltrante ([figura 26](#)).

Un 49% tiene manifestaciones extrapancreáticas: colangitis esclerosante, sialadenitis, fibrosis retroperitoneal, linfadenopatía sistémica, nefritis intersticial y tiroiditis crónica.

Va a favor de esta patología: compromiso del conducto biliar intrahepático, márgenes lisos, simétricos, dilatación biliar leve y realce tenue de contraste.

- Pseudotumor inflamatorio hepatobiliar

Es un desorden idiopático no neoplásico, con proliferación de células fusiformes, que condiciona un infiltrado inflamatorio con importante componente fibroso en diferentes órganos, siendo el hígado el más afectado. Dado que es una lesión de predominio fibroso, su imagen es indistinguible al CC periférico con crecimiento tipo masa.

- Síndrome de Mirizzi

Consiste en la obstrucción del conducto hepático común por la compresión de una litiasis impactada en el cuello de la vesícula biliar o en el conducto cístico. Una implantación baja del conducto cístico es factor de riesgo, ya que éste tendrá un recorrido paralelo al conducto hepático común.

Se ha descrito que dicha obstrucción puede producir una inflamación alrededor del conducto biliar que imita al CC periductal-infiltrante.

- Colecistitis xantogranulomatosa (CXG)

Es una inflamación severa de la vesícula biliar, secundaria a una obstrucción del conducto cístico que produce una activación de células inflamatorias vesiculares, lo que conlleva a la fagocitosis de lípidos biliares insolubles por parte de macrófagos, los que se convierten en células espumosas (xantogranulomas), produciendo finalmente lipogranulomas y fibrosis.

En imagen se ve un engrosamiento difuso de la pared vesicular que imita una masa, que realza de forma heterogénea y se extiende a tejidos blandos circundantes.

Esta entidad puede ir acompañada de colangitis xantogranulomatosa, que asocia engrosamiento y estenosis mural del conducto biliar, indistinguible del CC periductal-infiltrante.

- Sarcoidosis biliar

A pesar de que la sarcoidosis hepatobiliar es mayormente asintomática, hasta 50-65% de pacientes con sarcoidosis muestran afectación hepática en la biopsia, manifestándose como hepatomegalia, granulomas micronodulares multifocales, colangitis granulomatosa, cirrosis, hipertensión portal y adenopatías.

La colangitis granulomatosa es extremadamente infrecuente, donde granulomas en los conductos biliares causan estenosis ([figura 27](#)), cuya imagen podría ser indistinguible del CC.

- Esclerosis biliar inducida por quimioterapia

Algunos agentes de quimioterapia pueden producir colangitis isquémica, con la consecuente aparición de estenosis en la vía biliar. Es un efecto secundario frecuente de las fluoropirimidinas, usadas para el tratamiento de las metástasis hepáticas en el cáncer colorrectal.

- Carcinoma hepatocelular (CHC)

El CC menor a 3 cm en hígado cirrótico puede presentar un realce precoz en fase arterial, con o sin lavado en fase portal, haciendo difícil su diagnóstico diferencial con el CHC. En estos casos tiene gran utilidad la difusión en RM, cuyos valores serán altos en presencia de la fibrosis central del CC, originando el signo de la diana ([figura 28](#)), ausente en los CHC.

El CHC de forma infrecuente puede mostrar un crecimiento al interior de los conductos biliares, resultando en una morfología espiculada, elongada o en ramas imitando al CC intraductal. Las técnicas de imagen son inespecíficas para hacer la diferencia, pero frente a este patrón de crecimiento en un hígado cirrótico, se debe plantear la posibilidad de CHC.

Además existe el HCC fibrolamelar que contiene un estroma fibroso, con lo que presenta un realce arterial precoz pero prolongado, imitando al CC tipo masa.

- Metástasis intrabiliares

Son extremadamente raras, siendo el cáncer colorrectal el tumor primario más frecuente. Otros descritos son la neoplasia de pulmón, mama, vesícula biliar, testículo, próstata, páncreas, melanoma y linfoma. Su morfología puede imitar a los 3 patrones de crecimiento del CC ([figuras 29](#) y [30](#)).

- Melanoma del tracto biliar

El melanoma también puede originarse de forma primaria en el epitelio biliar, manifestándose como lesión polipoide intraductal. Para diferenciarlo del CC es útil la RM, que mostrará una hiperintensidad en T1 e hipointensidad en T2 secundario a la presencia de melanina.

- Linfoma de los conductos biliares

Es una manifestación infrecuente del linfoma con afectación sistémica, que se presentará con estenosis y masas en los conductos biliares.

- Compromiso de conductos biliares en la leucemia

La leucemia mieloide aguda puede manifestarse como estenosis biliar imitando al CC periductal-infiltrante.

En el caso de los desórdenes mieloproliferativos crónicos, se puede desarrollar un sarcoma granulocítico (cloroma) envolviendo los conductos biliares extrahepáticos.

- Tumores carcinoides de los conductos biliares

Corresponden al 0.2-2% de los tumores carcinoides gastrointestinales. El sitio más frecuente es el conducto biliar común (58%). Presentan un crecimiento lento y su pronóstico es favorable. El diagnóstico preoperatorio por imagen es dificultoso al presentar características similares al CC periductal-infiltrante o tipo masa; puede ayudar a diferenciarlos que se presenta en pacientes más jóvenes que el CC. **Imágenes en esta sección:**

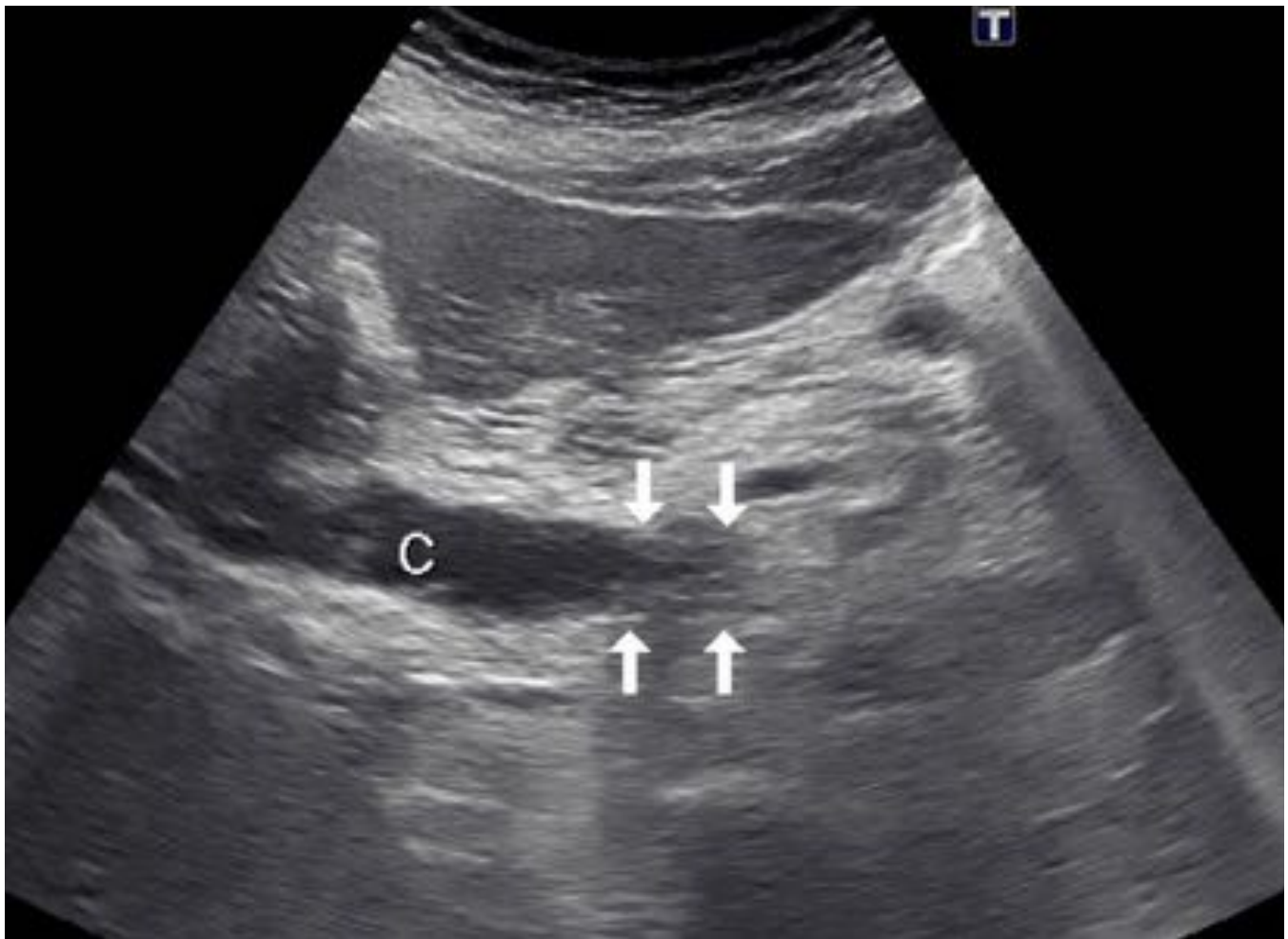


Fig. 1: CC distal periductal-infiltrativo. Imagen de ecografía que evidencia una estenosis abrupta del colédoco con engrosamiento concéntrico de pared secundario a CC extrahepático, que condiciona dilatación de la vía biliar proximal.

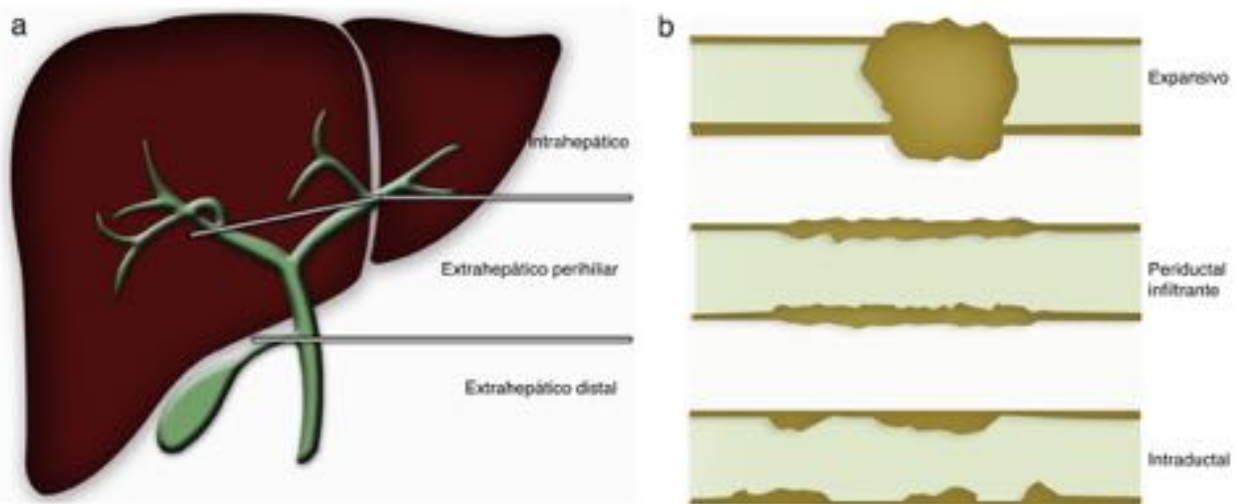


Fig. 2: Gráficos que ilustran la clasificación de los tumores biliares según la localización anatómica (A): intrahepático, perihiliar y distal; y según el tipo de crecimiento (B): expansivo, periductal-infiltrante e

intraductal.

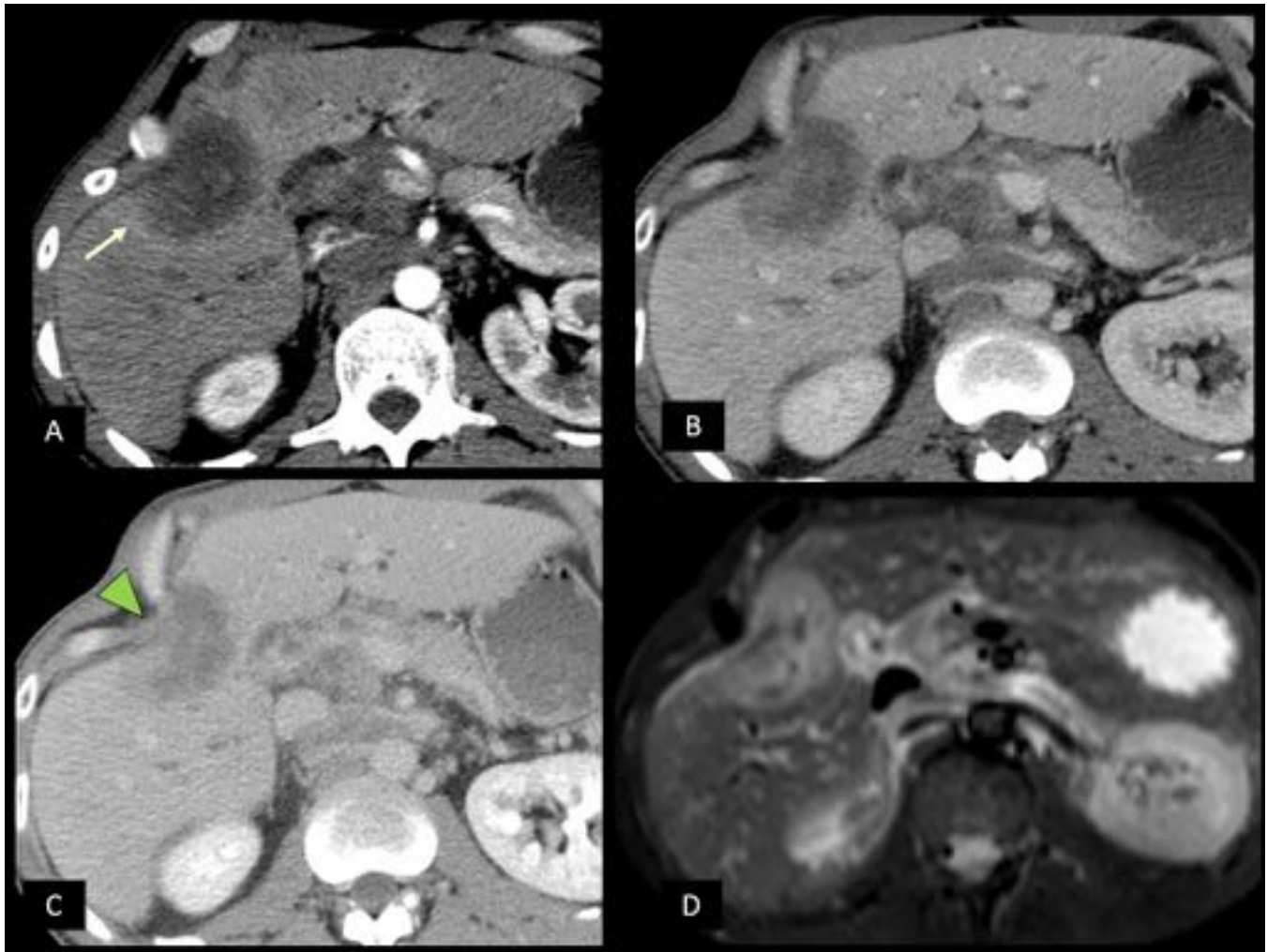


Fig. 3: CC intrahepático de crecimiento expansivo. Imágenes de TC en fases arterial (A), portal (B) y tardía (C,) con lesión hipodensa en lóbulo hepático derecho, heterogénea, de bordes mal definidos, con tenue anillo periférico hipercaptante en fase arterial (flecha), con realce centrípeto, heterogéneo y progresivo. Asocia retracción de la cápsula (cabeza de flecha.). D: RM STIR que muestra el comportamiento ligeramente ligeramente hiperintenso y heterogéneo de la lesión.

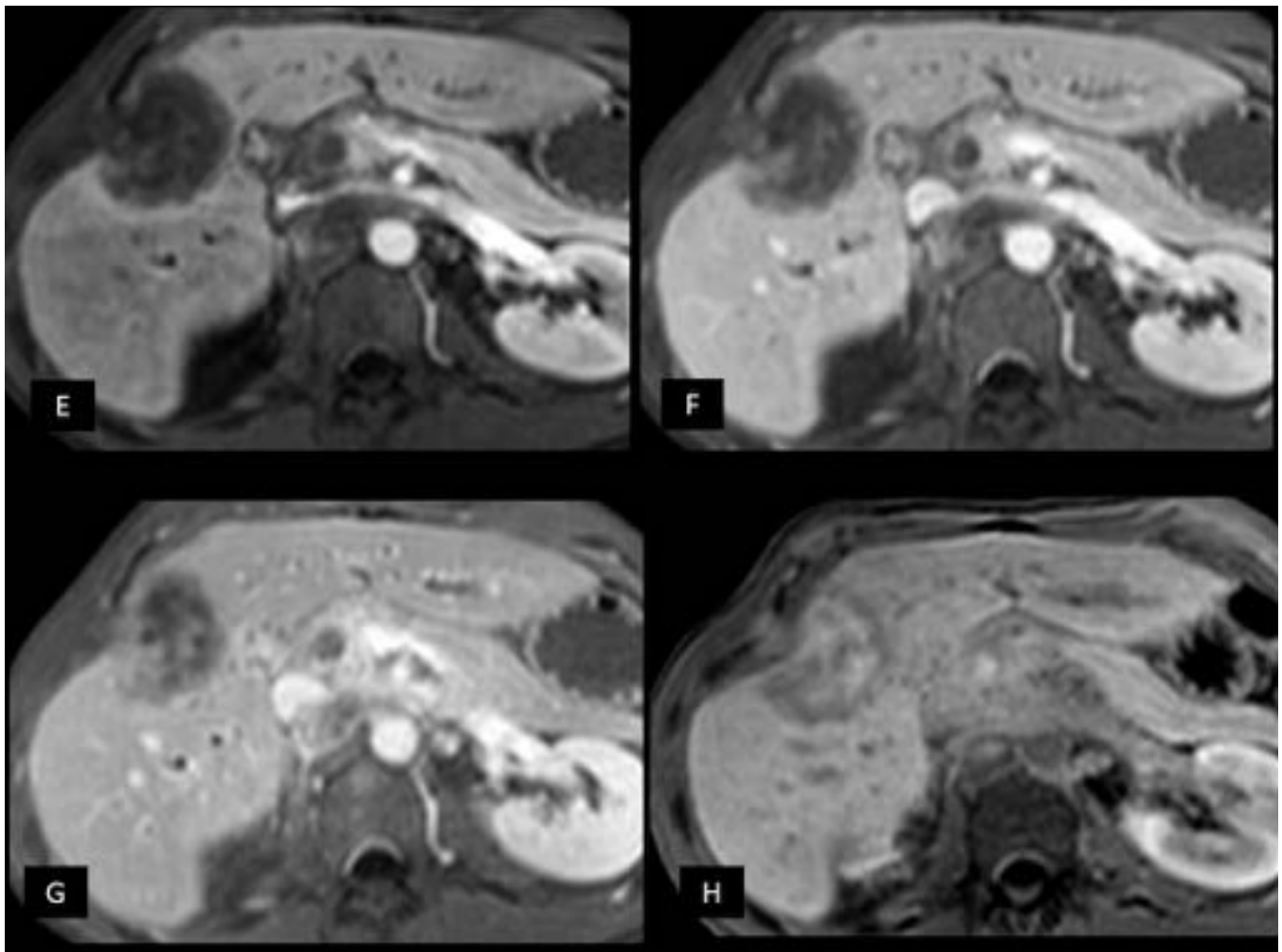


Fig. 4: CC intrahepático de crecimiento expansivo. Imágenes de RM T1 con contraste en fases arterial (E), portal (F), de equilibrio (G) y tardía (H) donde se observa el realce realce centrípeto heterogéneo y progresivo de la lesión.

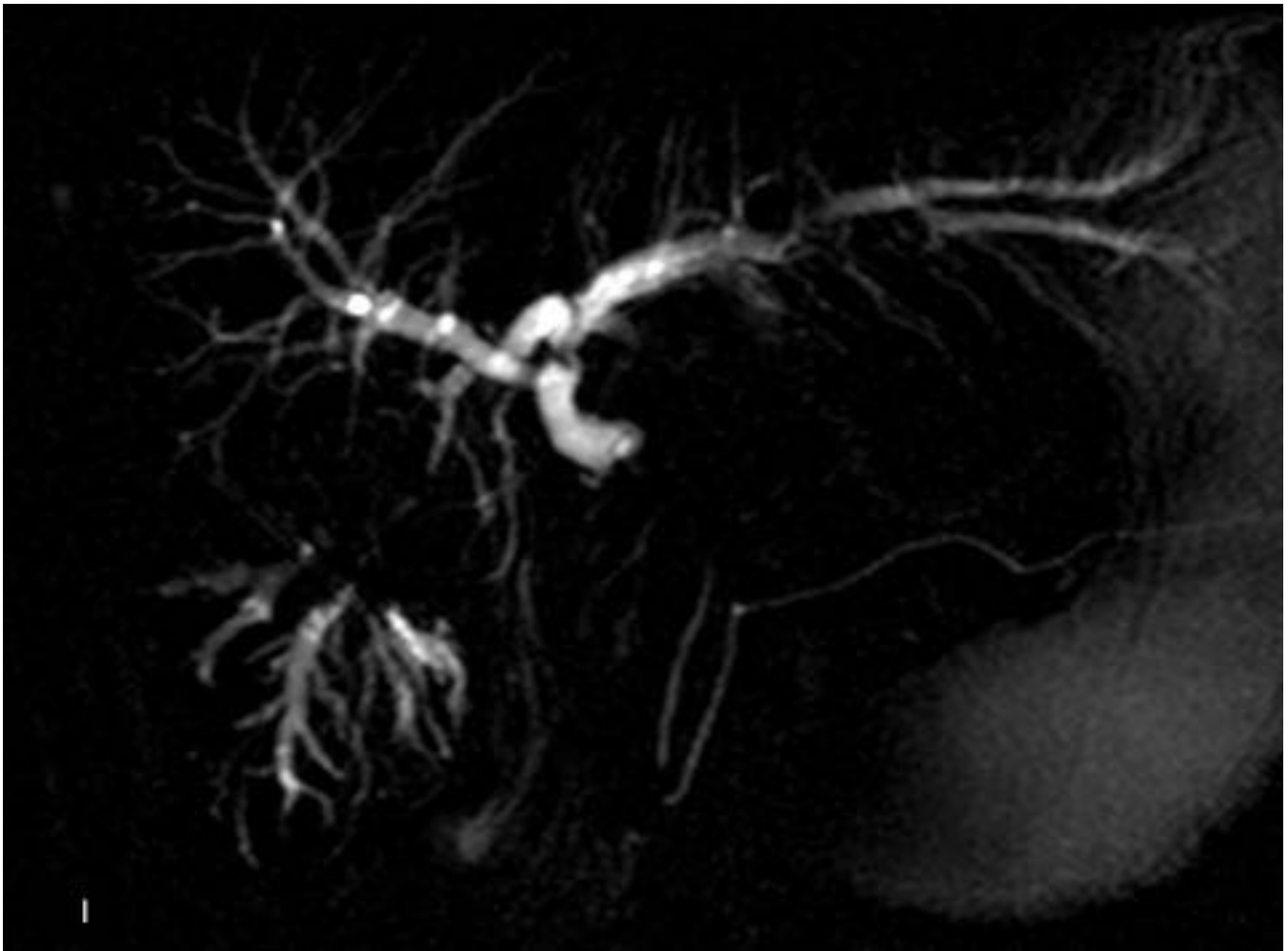


Fig. 5: Colangiografía RM donde se evidencia un efecto vacío en lóbulo hepático derecho condicionado por el CC de crecimiento expansivo. Además se identifica una estenosis abrupta del conducto hepático común condicionada por segundo foco de CC, que condiciona la dilatación generalizada de la vía biliar intrahepática.

Tabla 2 Estadificación TNM de los tumores biliares intrahepáticos

<i>Tumor primario</i>	
TX	El tumor primario no es valorable
T0	No evidencia de tumor primario
Tis	Carcinoma en situ (tumor intraductal)
T1	Tumor solitario sin invasión vascular
T2a	Tumor solitario con invasión vascular
T2b	Tumores múltiples con o sin invasión vascular
T3	Tumor que perfora el peritoneo visceral o invade de forma directa estructuras extrahepáticas
T4	Tumor con invasión periductal
<i>Ganglios linfáticos regionales</i>	
NX	Los ganglios linfáticos regionales no son valorables
N0	No hay metástasis en ganglios linfáticos regionales
N1	Metástasis en ganglios linfáticos regionales
<i>Metástasis a distancia</i>	
M0	No hay metástasis a distancia
M1	Metástasis a distancia

Fig. 6: Estadificación TNM de los CC intrahepáticos.

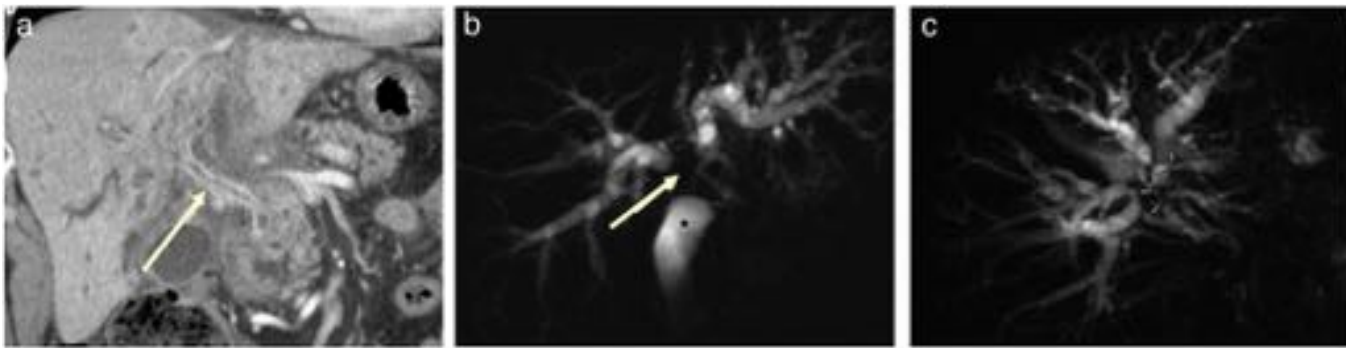


Fig. 7: CC perihiliar tipo IV según Bismuth-Corlette. Imagen coronal en TC en fase portal (A) en la que se observa un engrosamiento de la pared de la vía biliar extrahepática y masa (flecha) con crecimiento mixto periductal-infiltrante y expansivo. En la colangio-RM 2D en plano coronal (B) se identifica la oclusión de la luz (flecha) de la vía biliar. En la colangio-RM 2D (C) en plano transversal se muestra la extensión longitudinal hasta los conductos secundarios (flechas curvas).

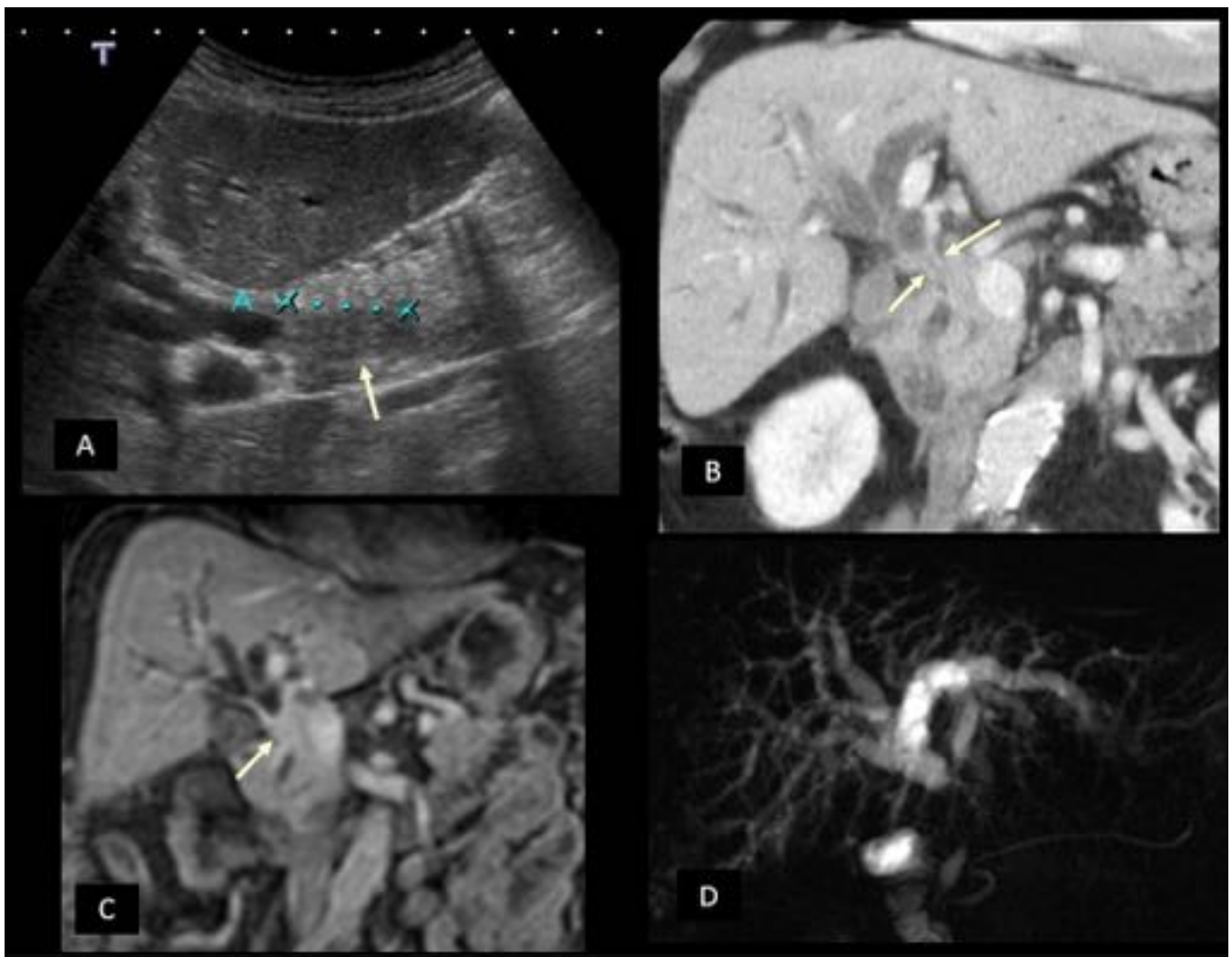


Fig. 8: CC perihiliar intraductal y periductal. Imágenes de hígado en ecografía (A), TC coronal en fase portal (B) y RM coronal T1 tras administración de contraste en fase tardía (C), que evidencian una ocupación del conducto hepático común (flechas), condicionando dilatación de la vía biliar intrahepática,

que también se aprecia en la colangiografía (D).

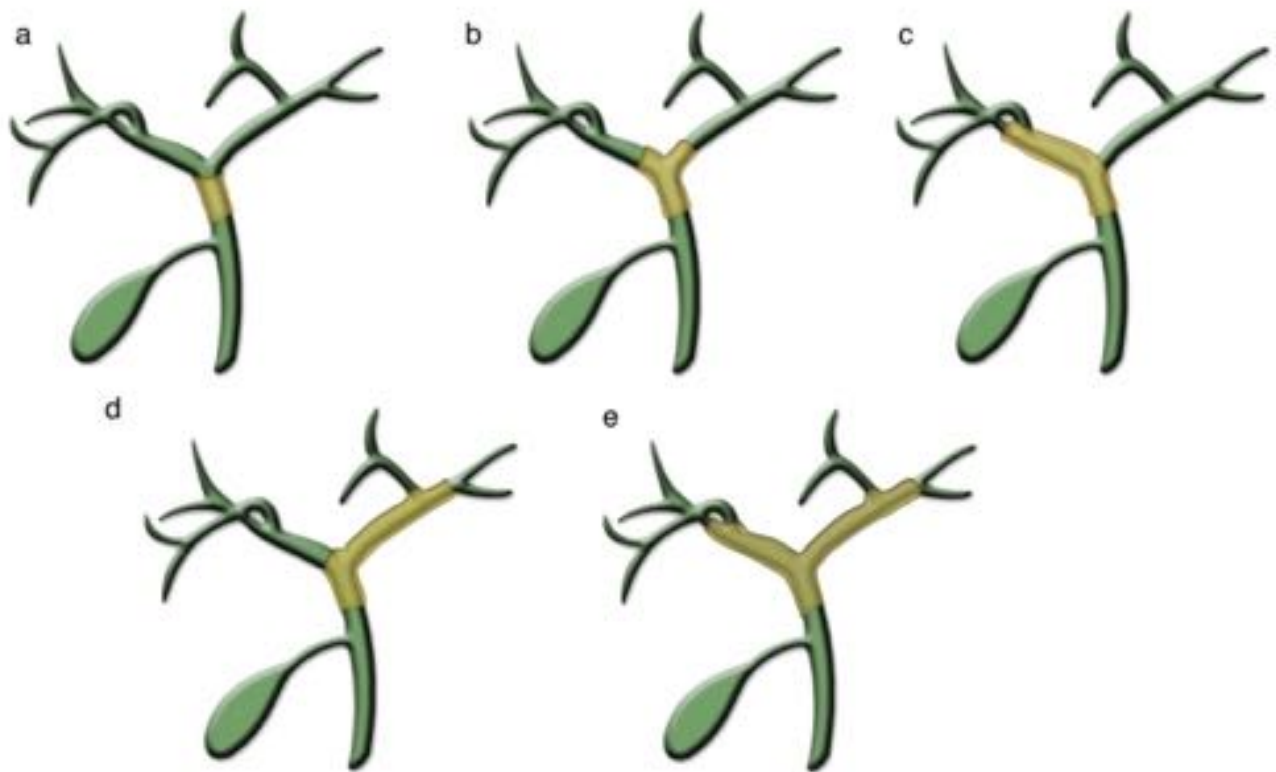


Fig. 9: Ilustraciones que representan los tipos de crecimiento longitudinal del colangiocarcinoma perihiliar según el sistema modificado de Bismuth-Corlette. A) Tipo I. Conducto hepático común. B) Tipo II. Confluencia de los conductos hepáticos. C y D) Tipo III. Confluencia de conductos secundarios del conducto hepático derecho (IIIa) o izquierdo (IIIb). E) Tipo IV. Ambos conductos hepáticos y a las confluencias secundarias de ambos o a niveles múltiples y discontinuos bilateralmente.

Criterios de invasión vascular:

- Oclusión o estenosis del vaso.
- Deformidad del contorno del vaso.
- Contacto tumor-vaso $> 180^\circ$.
- Atrofia hepática ipsilateral.

Fig. 10: Criterios de invasión vascular del CC.



Fig. 11: CC perihiliar con invasión vascular. Imagen de hígado en TC con contraste en fase portal donde se identifica lesión periductal-infiltrativa (flechas) en la confluencia de los conductos hepáticos principales, que condiciona compresión de la rama portal derecha (flecha punteada) y contacto mayor de 180° y estenosis de la arteria hepática (flecha roja).

Label	Side/Location*	Description			
Bile duct (B)†			Liver remnant volume (V)		
B1		Common bile duct	V0		No information on the volume needed (liver resection not foreseen)
B2		Hepatic duct confluence			
B3	R	Right hepatic duct	V%	Indicate segments	Percentage of the total volume of a putative remnant liver after resection
B3	L	Left hepatic duct			
B4		Right and left hepatic duct			
Tumor size (T)			Underlying liver disease (D)		
T1		<1 cm			Fibrosis
T2		1-3 cm			Nonalcoholic steatohepatitis
T3		≥3 cm			Primary sclerosing cholangitis
Tumor form (F)			Lymph nodes (N)‡		
Sclerosing		Sclerosing (or periductal)	N0		No lymph node involvement
Mass		Mass-forming (or nodular)	N1		Hilar and/or hepatic artery lymph node involvement
Mixed		Sclerosing and mass-forming	N2		Paraortic lymph node involvement
Polypoid		Polypoid (or intraductal)			
Involvement (>180°) of the portal vein (PV)			Metastases (M)§		
PV0		No portal involvement	M0		No distant metastases
PV1		Main portal vein	M1		Distant metastases (including liver and peritoneal metastases)
PV2		Portal vein bifurcation			
PV3	R	Right portal vein			
PV3	L	Left portal vein			
PV4		Right and left portal veins			
Involvement (>180°) of the hepatic artery (HA)					
HA0		No arterial involvement			
HA1		Proper hepatic artery			
HA2		Hepatic artery bifurcation			
HA3	R	Right hepatic artery			
HA3	L	Left hepatic artery			
HA4		Right and left hepatic artery			

**R" indicates right, and "L" indicates left.

Fig. 12: Clasificación propuesta por el Dr Michelle L. DeOliveira para los CC perihiliares.

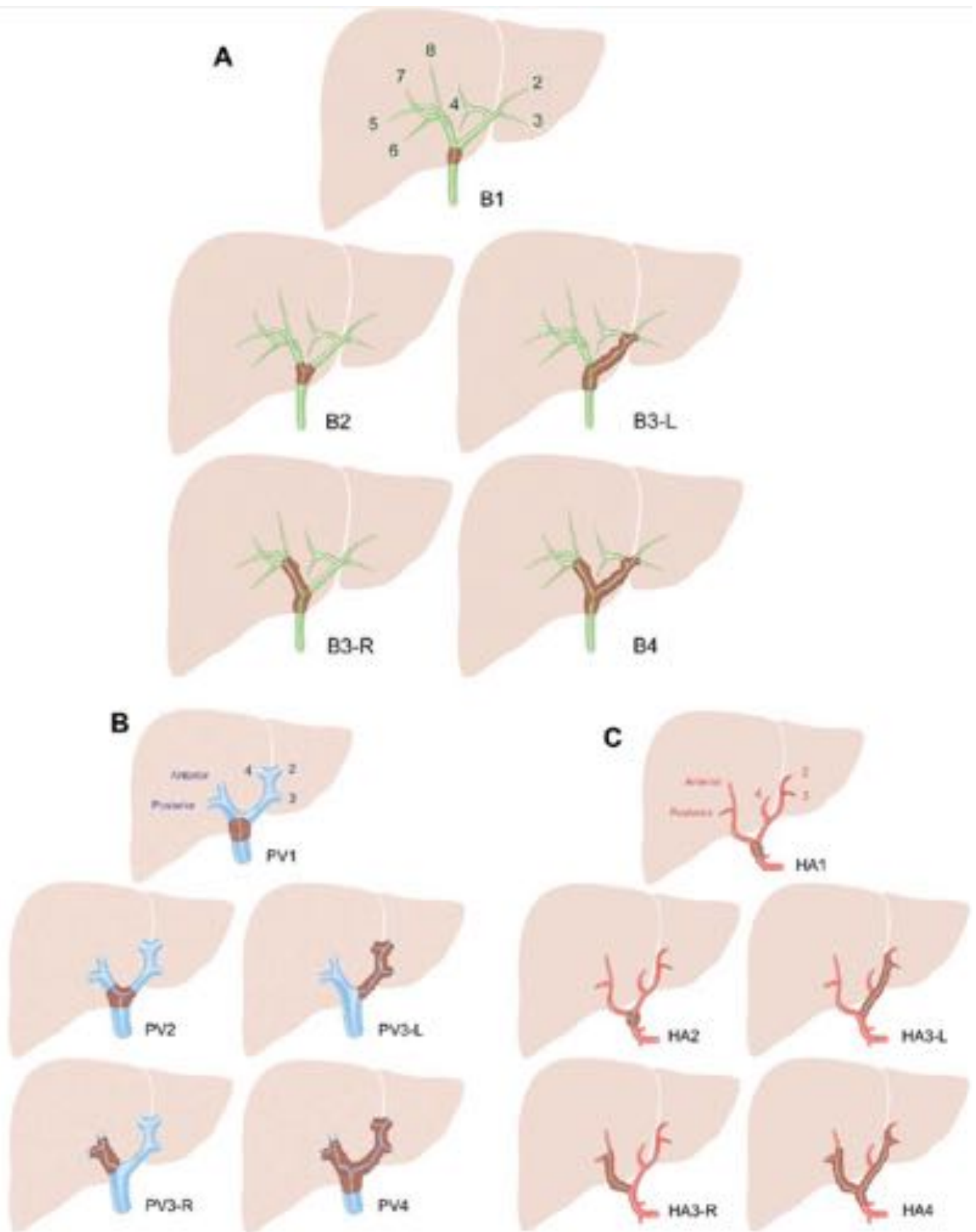


Fig. 13: Clasificación propuesta por el Dr. Michelle L. DeOliveira para los CC perihiliares, mostrando de forma gráfica los distintos tipos de afectación de la vía biliar (B), portal (PV) y arterial (HA).

Tabla 1 Criterios de irreseccabilidad del colangiocarcinoma

Colangiocarcinoma intrahepático	<p>Invasión del peritoneo visceral</p> <p>Invasión local de estructuras extrahepáticas</p> <p>Invasión periductal: incluye el patrón de crecimiento periductal o mixto (periductal y expansivo)</p> <p>Infiltración de ganglios regionales</p> <p>Metástasis a distancia (incluyen ganglios celiacos, periaórticos y pericava)</p>
Colangiocarcinoma perihiliar	<p>Criterios de invasión vascular: deformidad del contorno del vaso, estenosis u oclusión o contacto vaso-tumor $\geq 180^\circ$ (precisión de 93 y 85% para arterias y venas respectivamente). La invasión portal del CHC viene dada por la invasión de la luz</p> <p>Afectación bilateral de conductos secundarios</p> <p>Afectación de la vena porta principal o bifurcación</p> <p>Invasión de rama portal o arterial con atrofia lobar contralateral</p> <p>Invasión biliar de conductos secundarios con atrofia lobar contralateral</p> <p>Invasión de conductos secundarios de un lado con invasión vascular portal o arterial contralateral</p> <p>Metástasis a distancia</p>
Colangiocarcinoma distal	<p>Invasión de vesícula, páncreas, duodeno u otros órganos adyacentes sin afectación de tronco celiaco o arteria mesentérica superior</p> <p>Invasión de tronco celiaco o arteria mesentérica superior</p> <p>Infiltración de ganglios regionales</p> <p>Metástasis a distancia</p>

Fig. 14: Criterios de irresecabilidad en los diferentes tipos de CC.

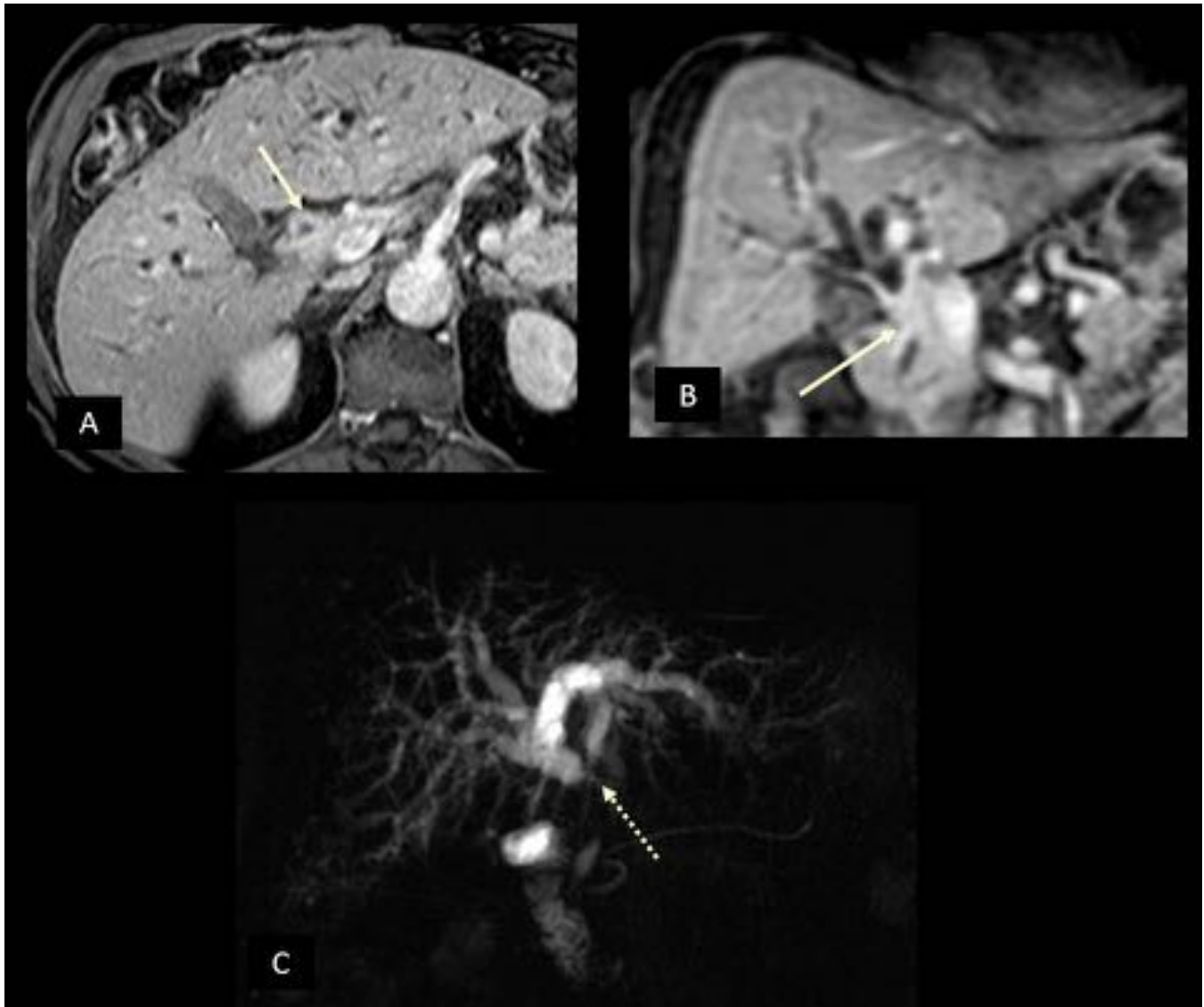


Fig. 15: CC extrahepático de crecimiento periductal-infiltrante. Imágenes de hígado en RM T1 transversal (A) y coronal (B) en fases tardías, donde se identifica el conducto hepático común con la pared engrosada e hipercaptante (flechas), condicionando dilatación de la vía biliar intrahepática. ColangioRM (C): se aprecia la amputación de la confluencia de los conductos hepáticos principales (flecha punteada), con dilatación de la vía biliar intrahepática.

Tabla 3 Estadificación TNM de los tumores biliares distales

Tumor primario

TX	El tumor primario no es valorable
T0	No evidencia de tumor primario
Tis	Carcinoma en situ
T1	Tumor confinado al conducto biliar histológicamente
T2	Tumor que sobrepasa la pared del conducto biliar
T3	Tumor que invade vesícula, páncreas, duodeno u otros órganos adyacentes sin invasión de tronco celiaco o de arteria mesentérica superior
T4	Tumor que invade tronco celiaco o arteria mesentérica superior

Ganglios linfáticos regionales

NX	Los ganglios linfáticos regionales no son valorables
N0	No hay metástasis en ganglios linfáticos regionales
N1	Metástasis en ganglios linfáticos regionales

Metástasis a distancia

M0	No hay metástasis a distancia
M1	Metástasis a distancia

Fig. 16: Estadificación TNM de los tumores biliares distales.

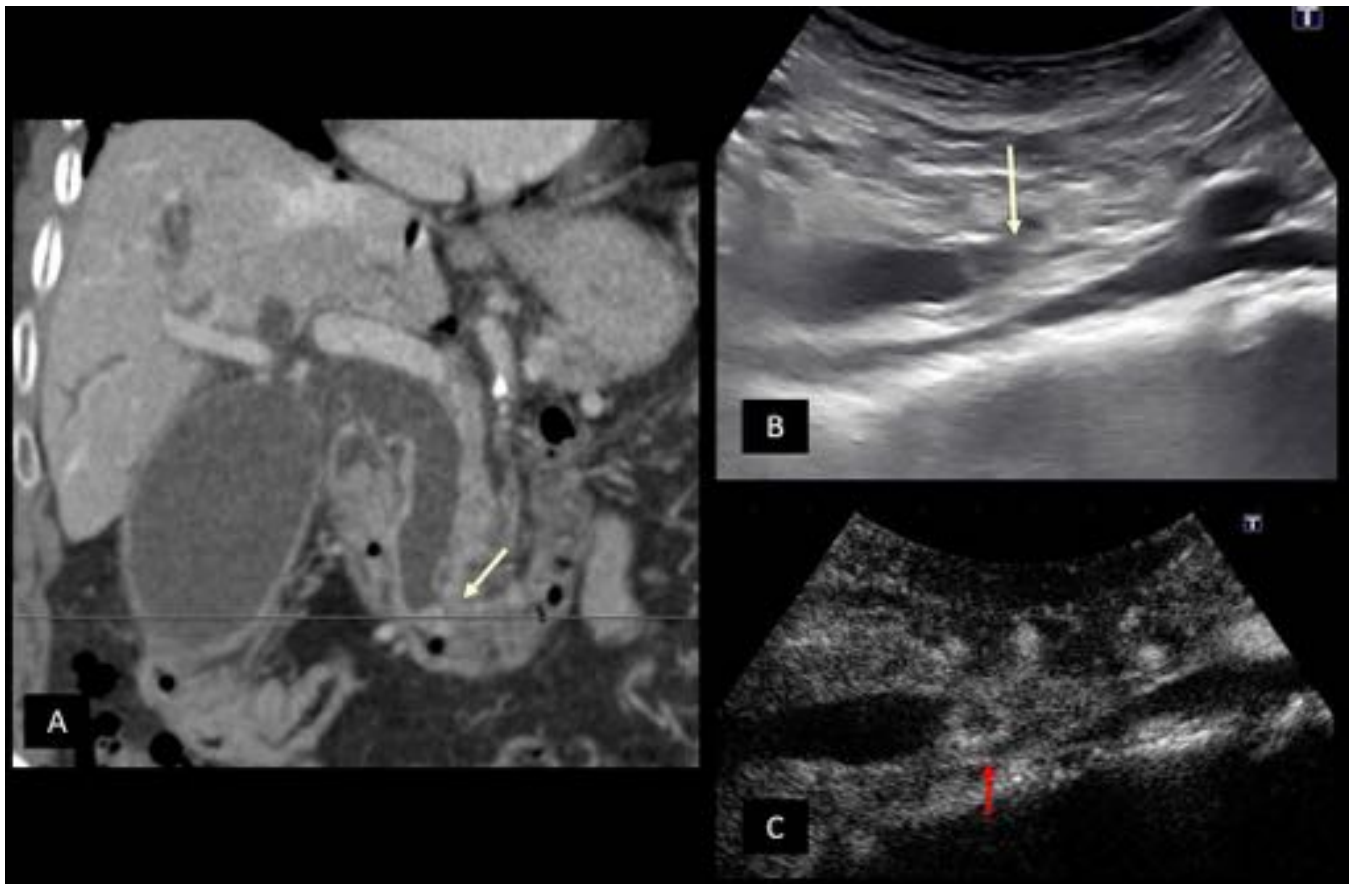


Fig. 17: CC periampular. Imágenes de TC con contraste en fase portal (A) y ecografía (B) donde se identifica dilatación de la vía biliar extrahepática condicionada por estenosis abrupta y asimétrica del colédoco en región periampular. En la ecografía con contraste (C) se evidencia como dicha estenosis es secundaria a una lesión intraluminal que realza (flecha roja).

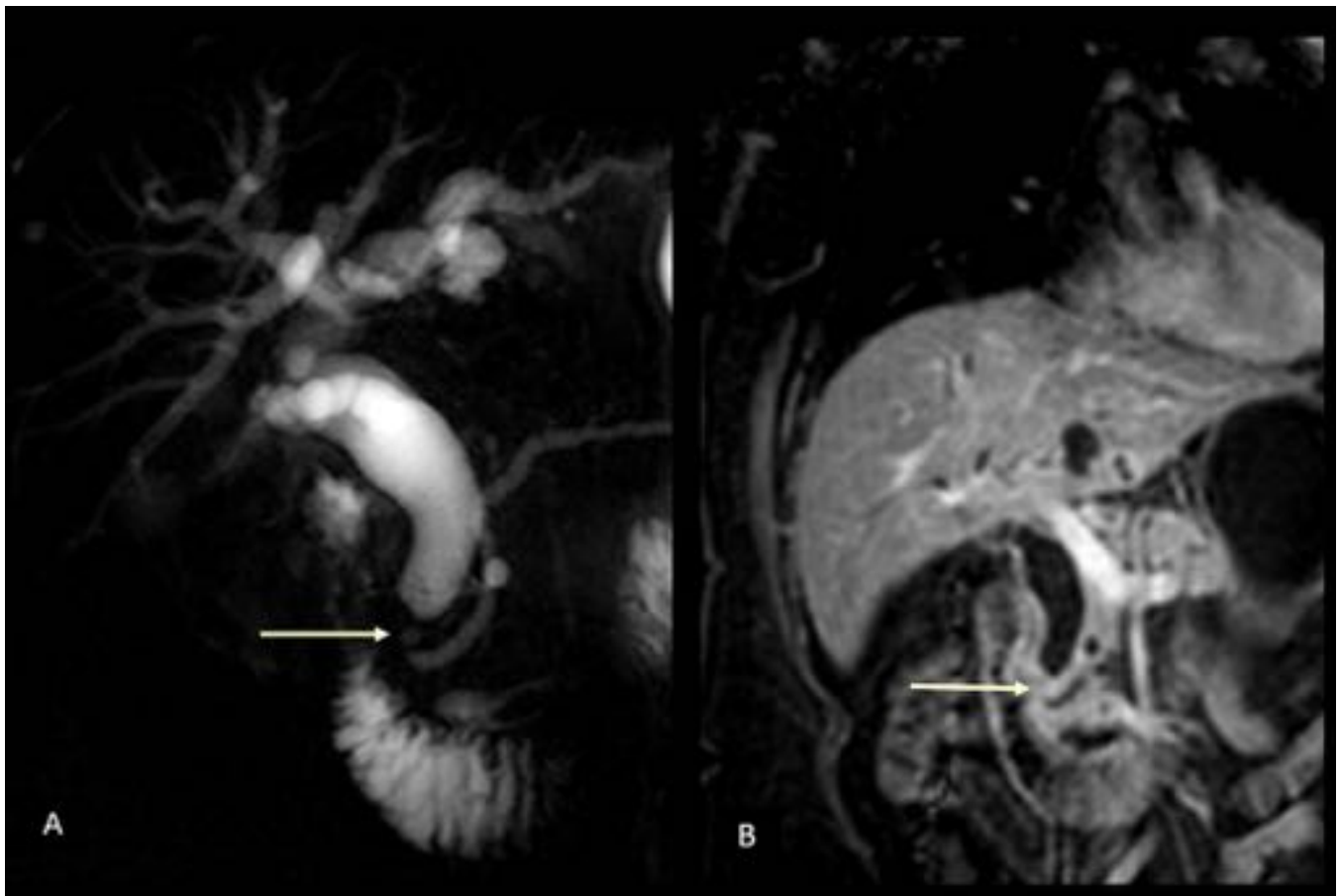


Fig. 18: CC periampular. ColangioRM (A) e imagen coronal de hígado en RM en T1 con contraste (B) donde se comprueba la dilatación de la vía biliar intra y extrahepática condicionada por estenosis abrupta en el colédoco distal (flechas).

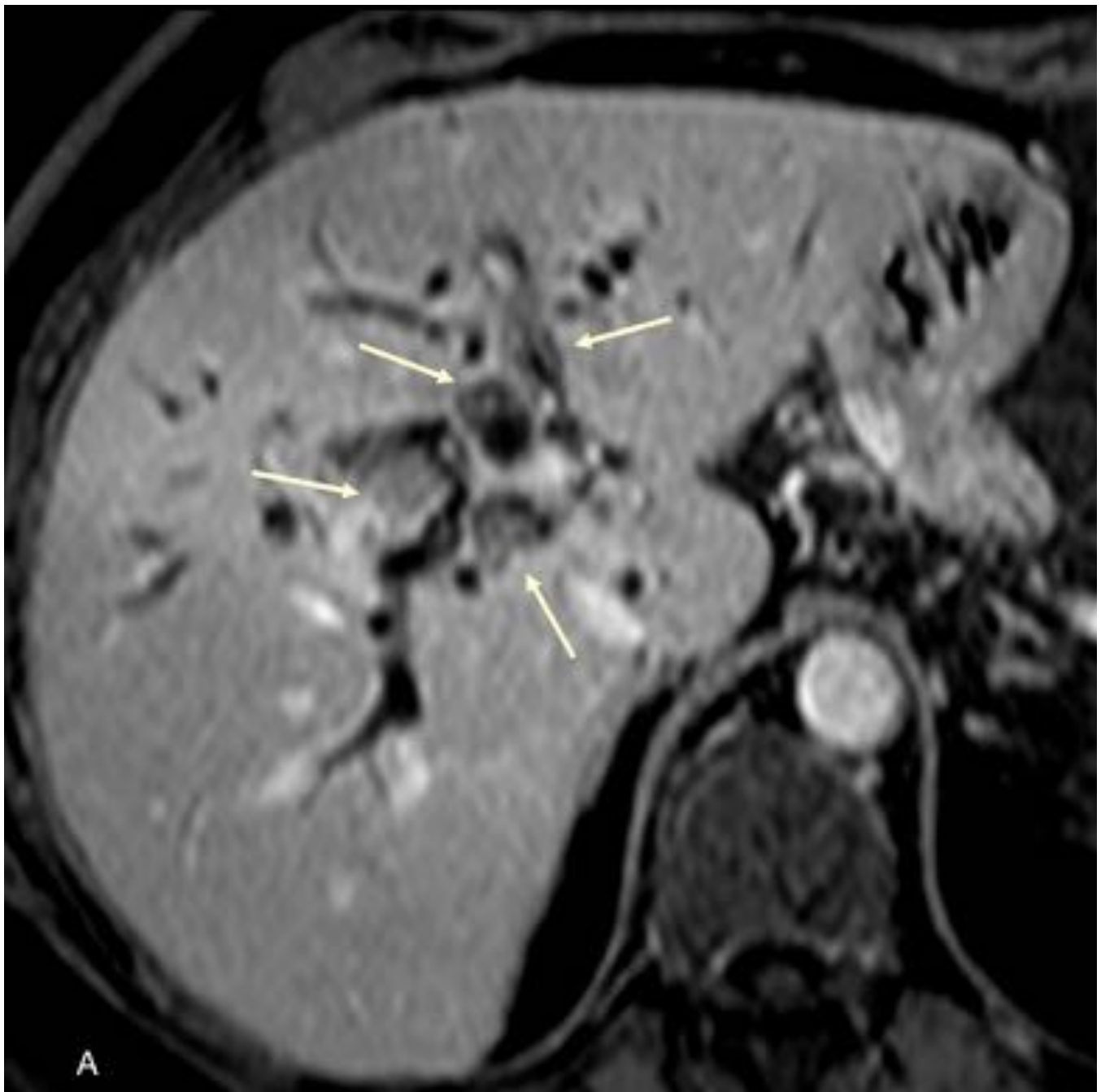


Fig. 19: Papilomatosis biliar. Imagen de hígado en plano transversal en RM T1 con contraste en fase portal donde se identifican múltiples lesiones intraductales en la vía biliar intrahepática (flechas), que condiciona dilatación biliar generalizada

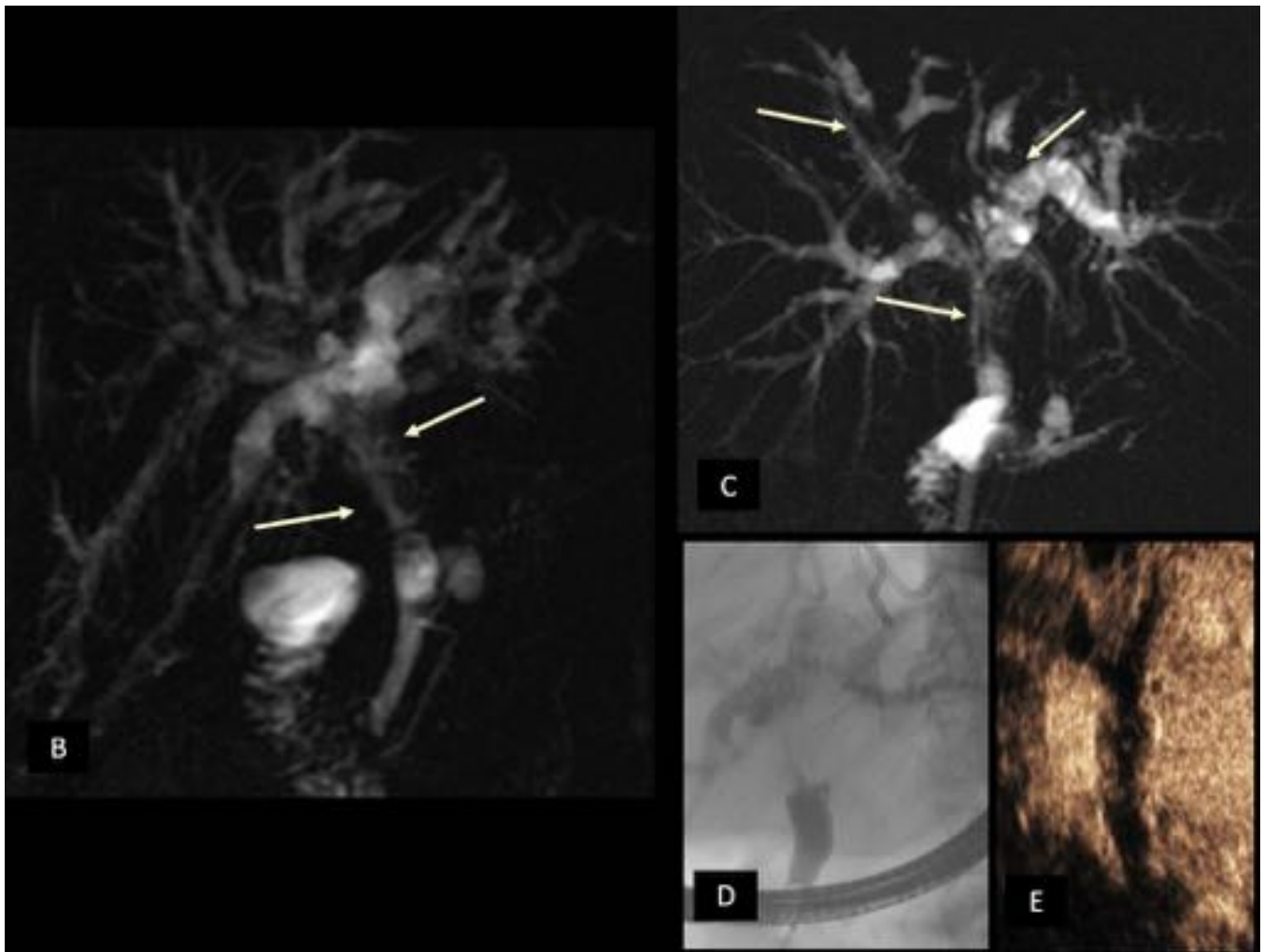


Fig. 20: Papilomatosis biliar. Imágenes colangioRM (B y C) donde se observa múltiples defectos de repleción (flechas), hallazgos que se observan en la colangiografía (D) como segmentos de estenosis. La ecografía con contraste (E) evidencia como las lesiones intraductales realzan.

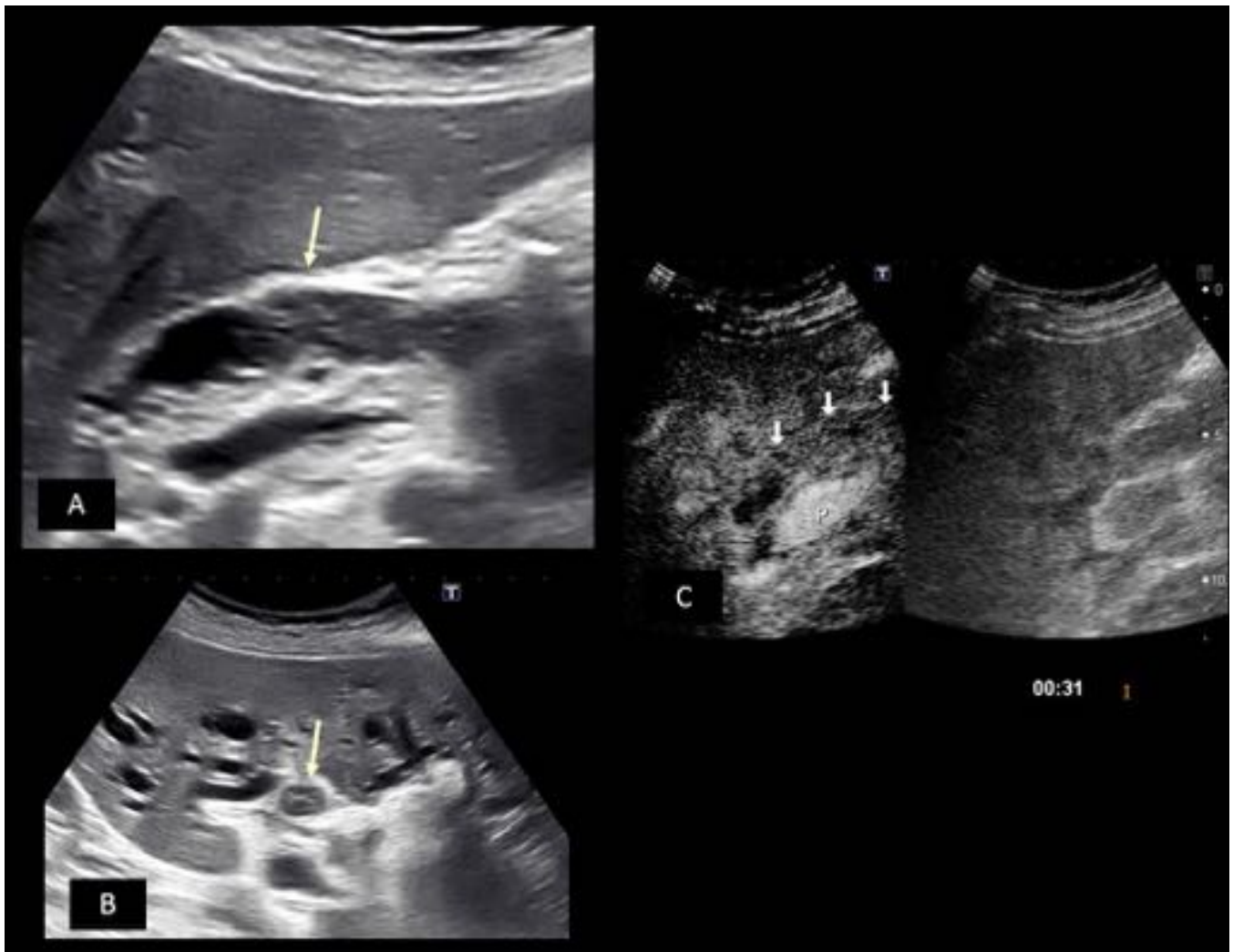


Fig. 21: CC perihiliar de crecimiento mixto peri e intraductal. Imágenes de hígado en ecografía (A y B) se identifica lesión periductal-intraductal (flechas) en la confluencia de los conductos hepáticos principales que condiciona dilatación de la vía biliar intrahepática. En la ecografía con contraste (C) se evidencia el realce de la lesión, lo que permite diferenciarla de barro biliar.

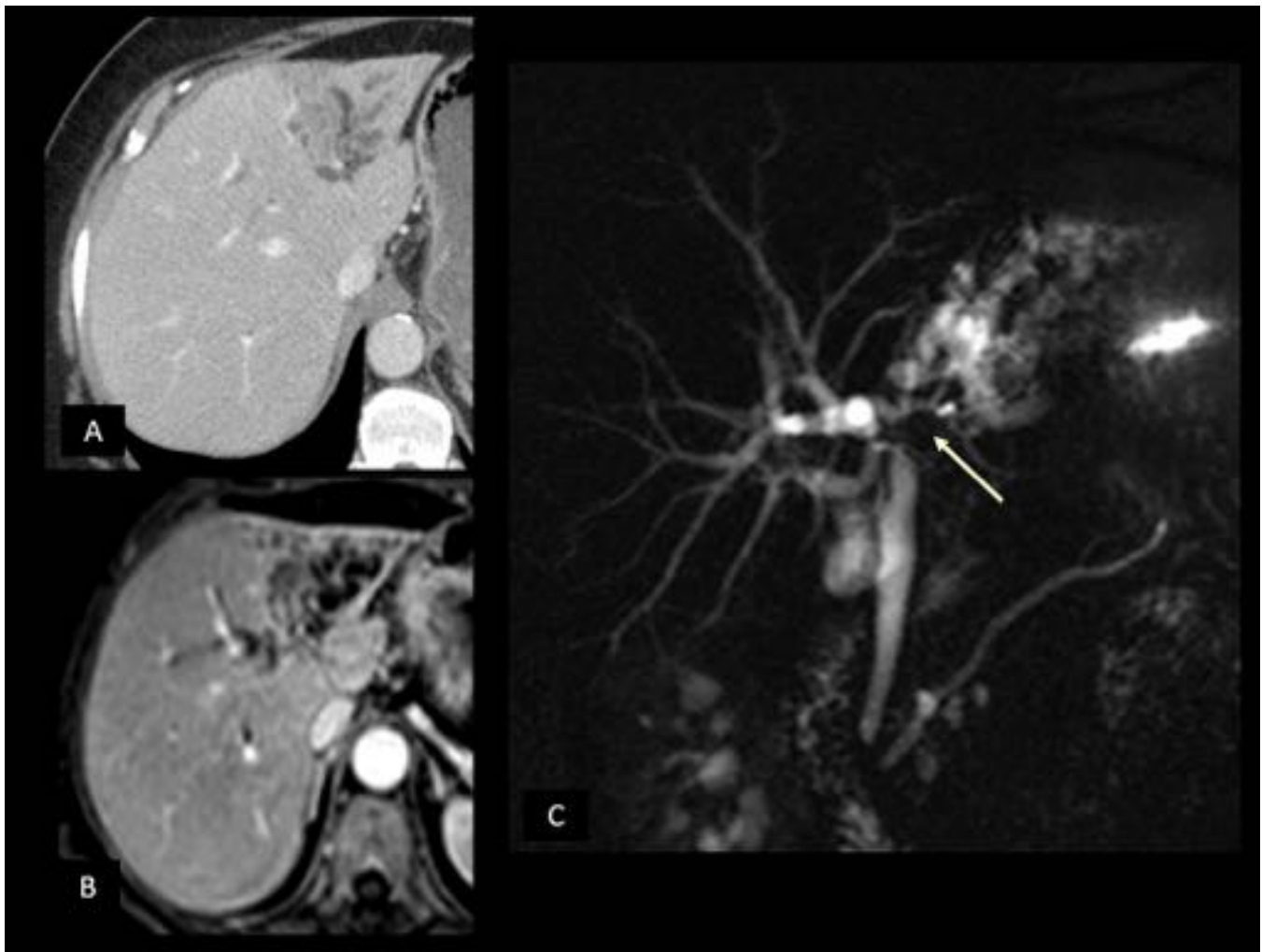


Fig. 22: Colangiocarcinoma perihiliar de tipo IIIb en la clasificación de Bismuth-Corlette, de crecimiento periductal-infiltrativo. Imágenes transversales de hígado en TC (A) y RM T1 (B y C), ambas tras administración de contraste, donde se observa dilatación de la vía biliar izquierda con atrofia del lóbulo hepático ipsilateral, lo que refleja invasión vascular. La colangioRM (C) evidencia la amputación del conducto biliar principal izquierdo (flecha).

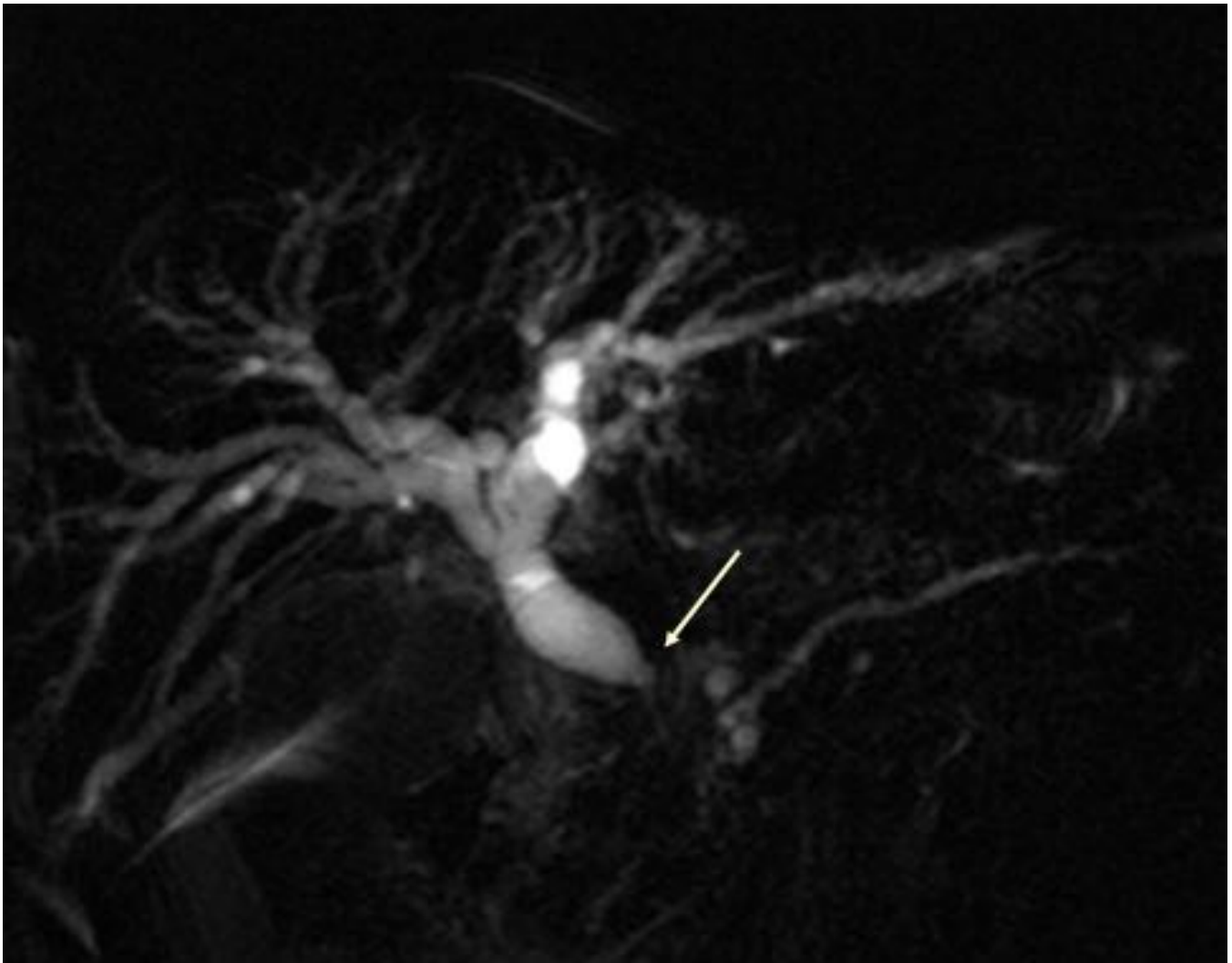


Fig. 23: CC distal. ColangioRM donde se identifica una dilatación de la vía biliar intra y extrahepática condicionada por una estenosis abrupta, irregular y asimétrica del colédoco (flecha), características de malignidad.

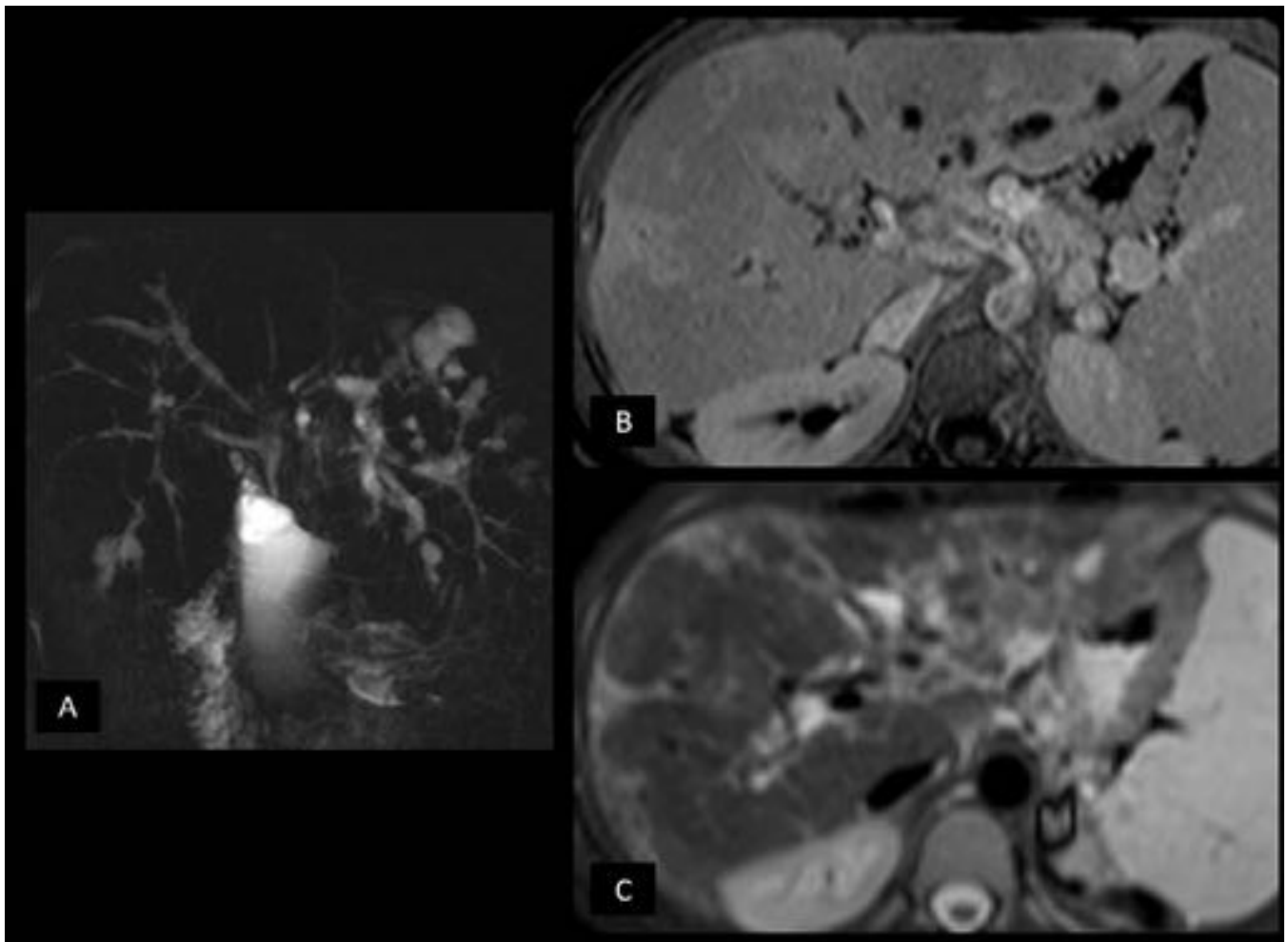


Fig. 24: Colangitis esclerosante primaria. Múltiples estenosis y dilataciones intra y extrahepáticas en colangioRM (A). B: Imagen transversal de RM T1 con contraste con contraste que evidencia trastorno de perfusión peribiliar. C: Imagen de RM T2 con supresión grasa que muestra alteración de la señal peribiliar.

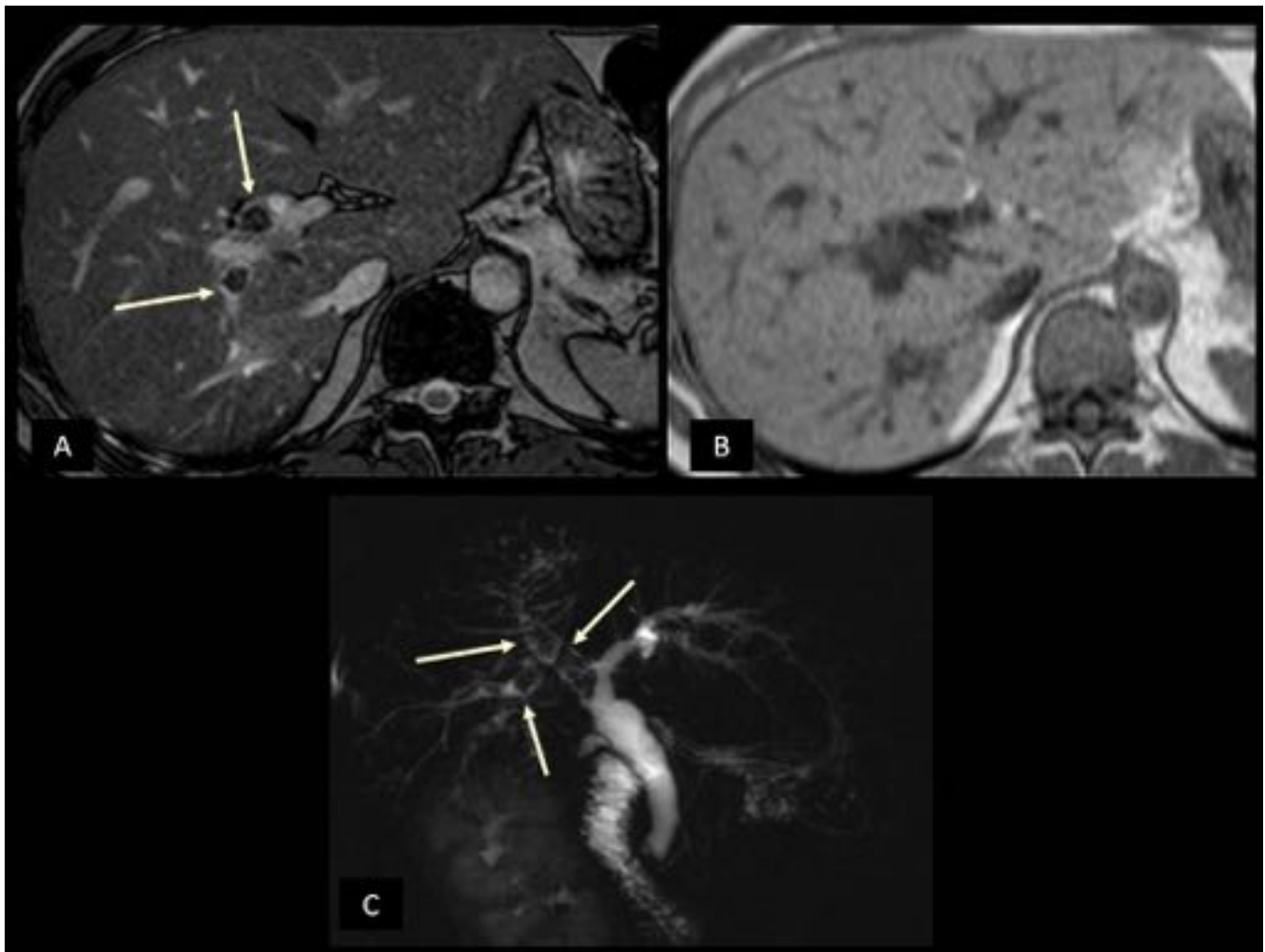


Fig. 25: Litiasis intrahepáticas. Planos transversales de hígado en RM EC T2 y T1 (A y B), donde se identifican lesiones hipointensas en el interior de la vía biliar correspondientes a múltiples litiasis. En la colangioRM (C) se identifican como defectos de repleción de la vía biliar de morfología cuadrangular.

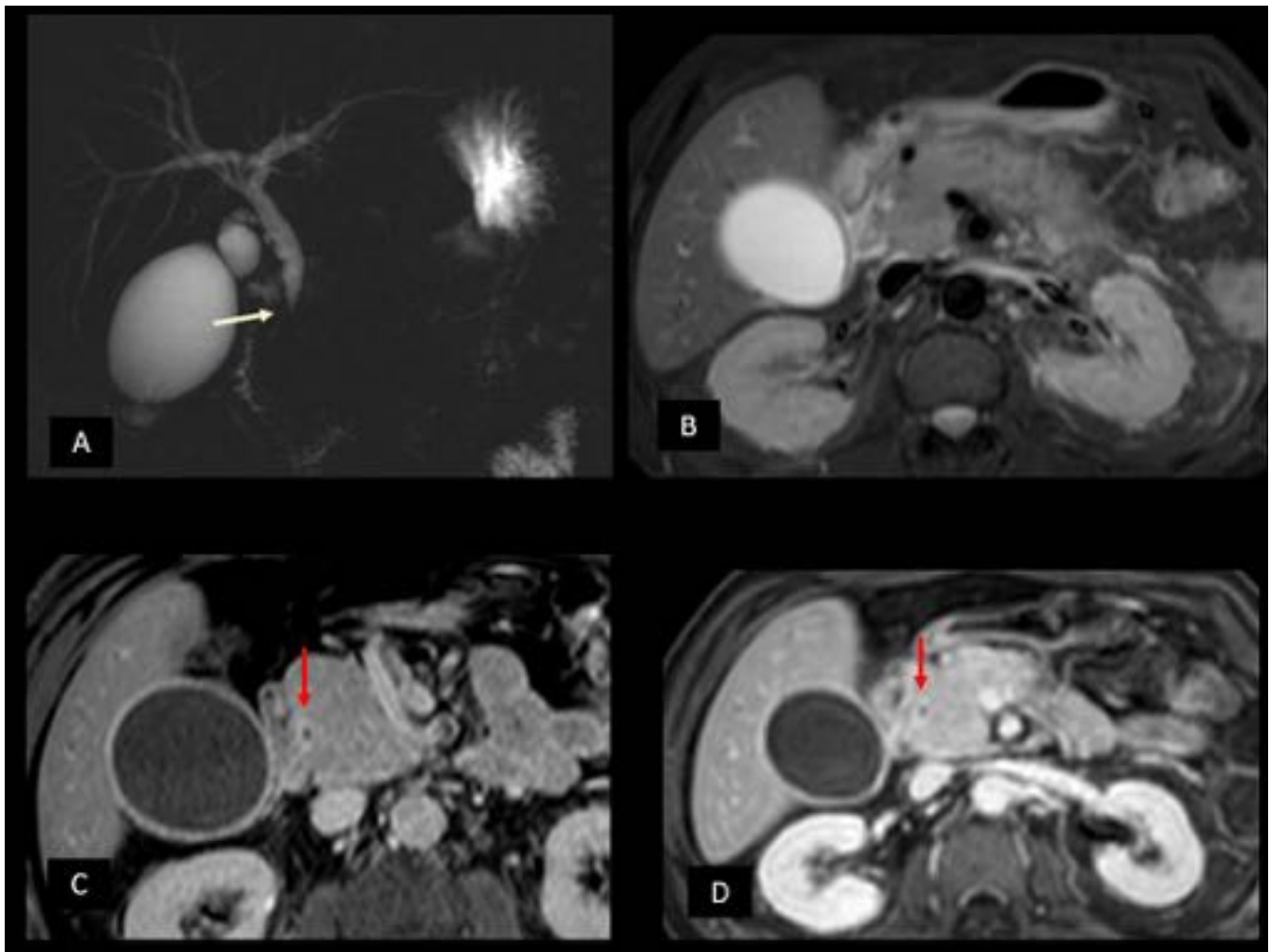


Fig. 26: Colangitis esclerosante asociada a pancreatitis autoinmune. ColangioRM (A) con estenosis del colédoco intrapancreático (flecha blanca) y estrechamiento del conducto pancreático principal. En RM T2 con supresión grasa (B) y T1 en fases portal y tardía (C y D) se observa aumento difuso de tamaño de glándula pancreática con alteración de señal y realce tardío e hipercaptación de la pared del colédoco con dilatación de la vía biliar proximal (flechas rojas).

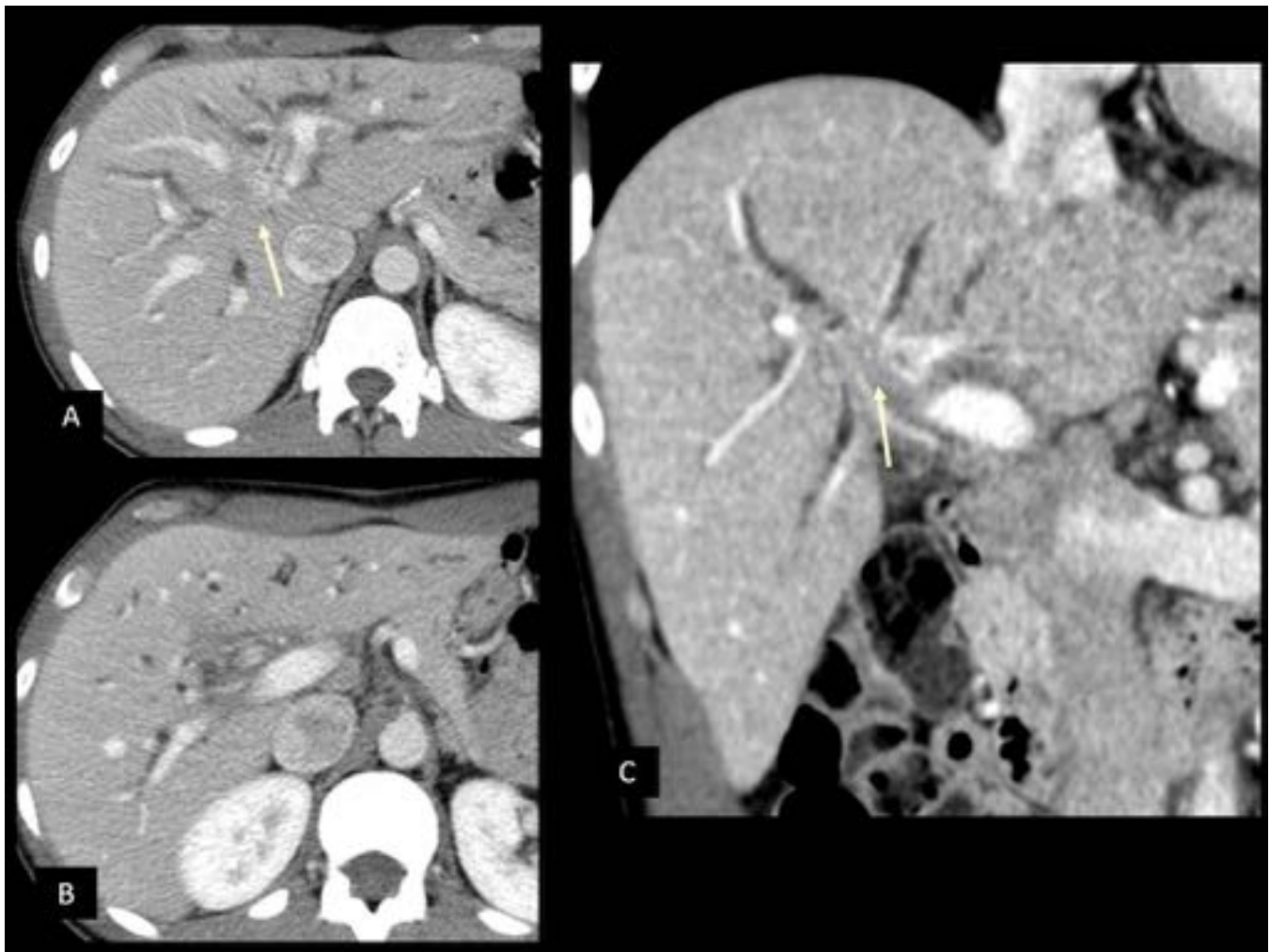


Fig. 27: Sarcoidosis biliar. Imágenes de hígado en planos axiales (A y B) y coronal (C) de TC con contraste donde se observa dilatación de la vía biliar intrahepática condicionada por una masa peribiliar que afecta la confluencia con realce de la pared de los conductos hepáticos principales (flechas).

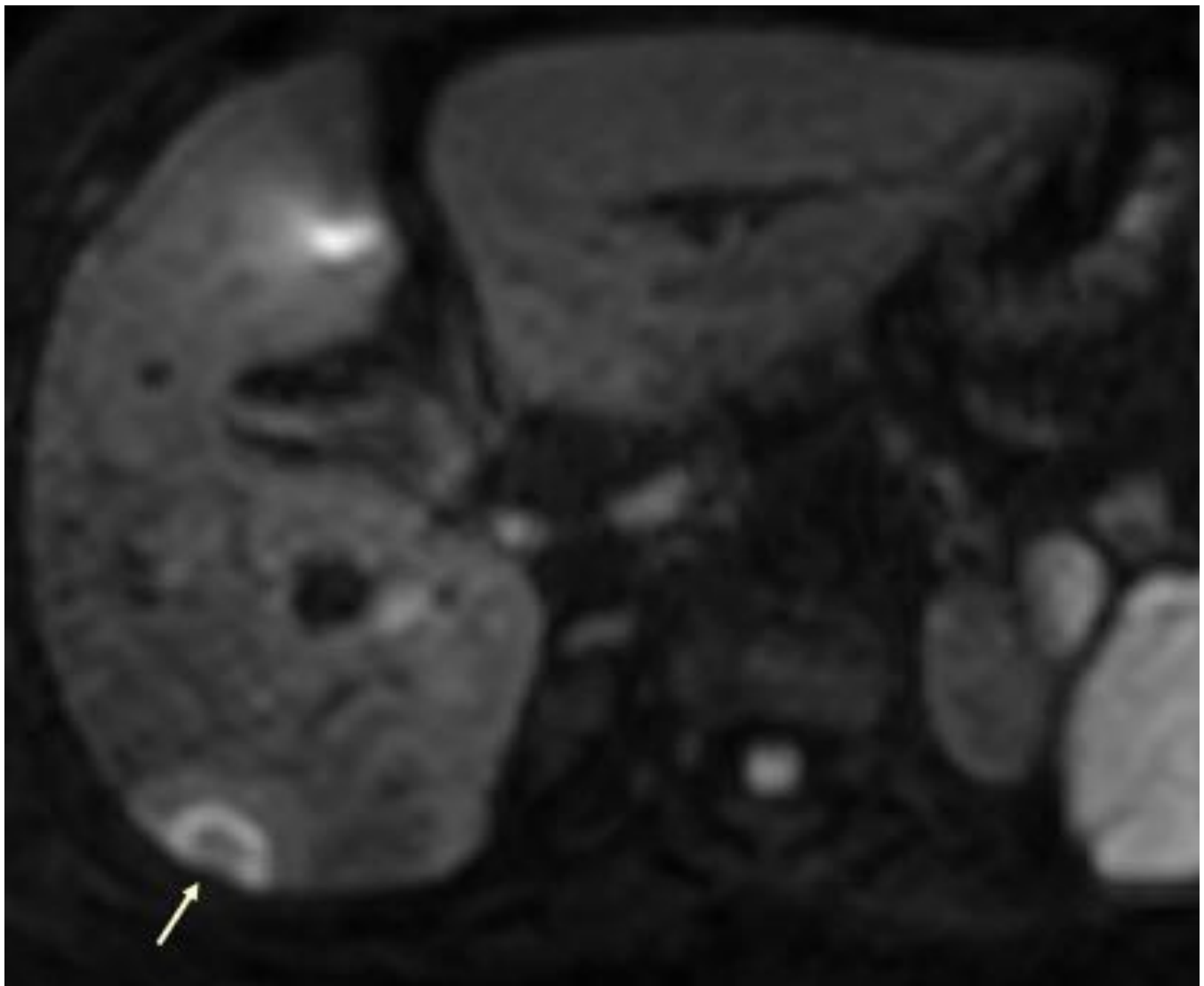


Fig. 28: CC intrahepático de crecimiento expansivo (flecha). Imagen de RM difusión donde se observa lesión subcapsular en lóbulo hepático derecho, con signo de la diana, hallazgo que ayuda a diferenciar del CHC en pacientes cirróticos.

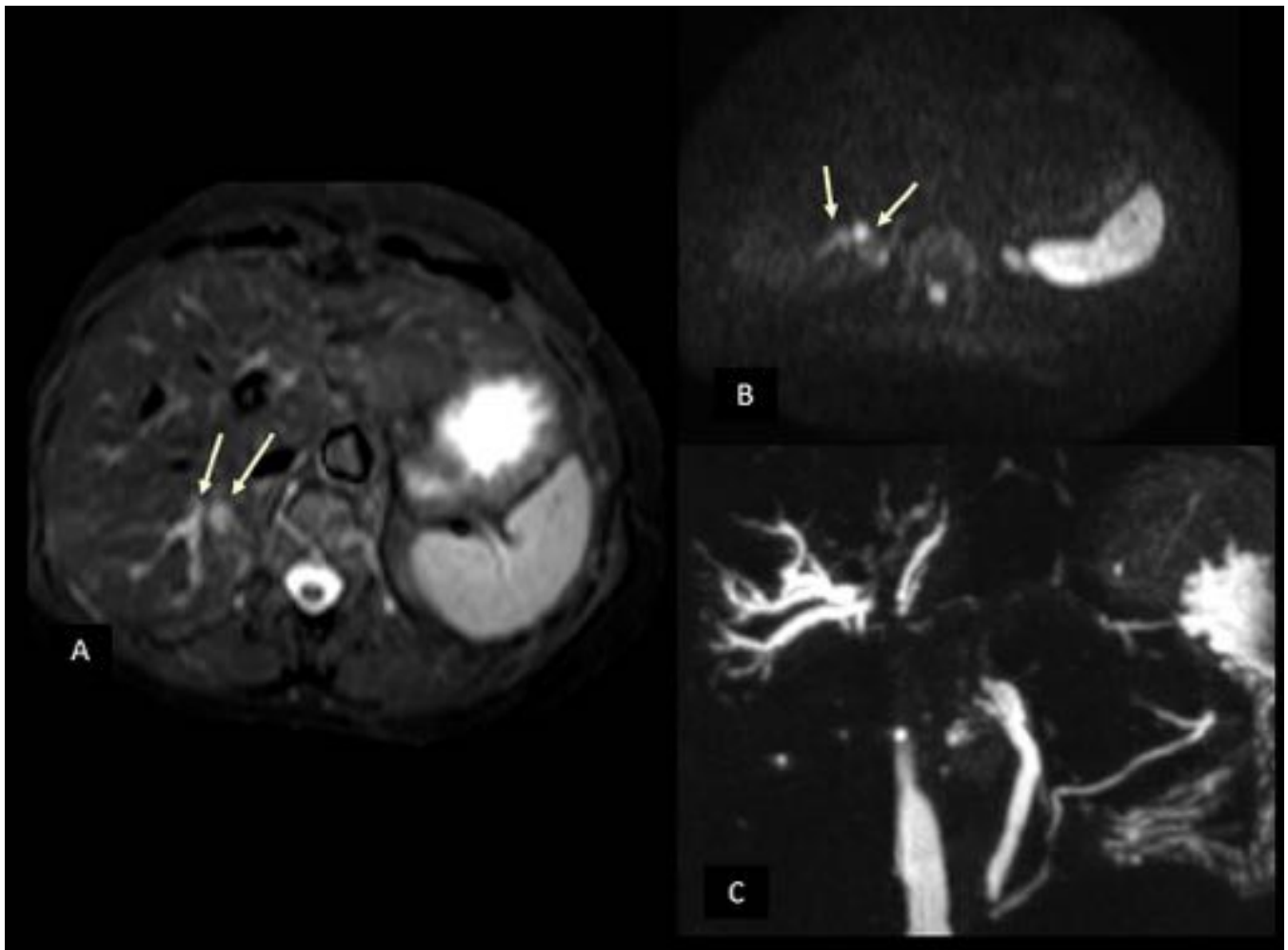


Fig. 29: Metástasis de crecimiento intrabiliar condicionando dilatación de la vía biliar intrahepática. Se observa en RM T2 (A) dilatación segmentaria de la vía con dos lesiones hiperintensas en b1000 (B) correspondiente a metástasis (flechas). ColangioRM (C): muestra dilatación de la vía biliar intrahepática.

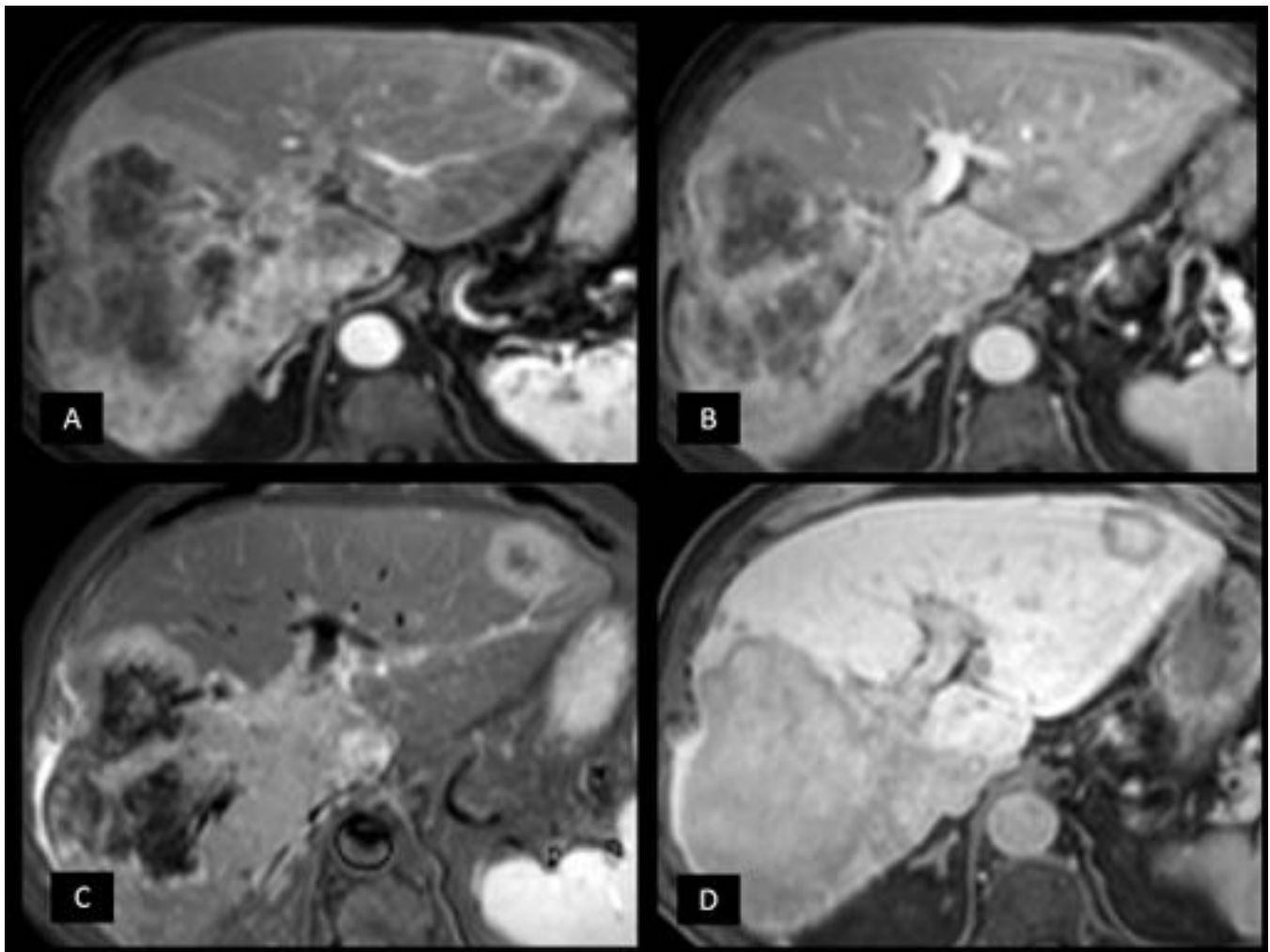


Fig. 30: Metástasis con centro fibroso. Imágenes de RM T1 con contraste en fase arterial (A) y portal (B) con realce predominantemente periférico y heterogéneo, que en RM T2 con supresión grasa (C) presenta un centro fibrótico. D: en fase hepatocitaria se observa la persistencia del realce intersticial de la fibrosis.

Conclusiones

El papel del radiólogo es esencial en la detección, caracterización, clasificación y tipificación de los tumores de la vía biliar, por lo que es necesario conocer las diferentes formas de presentación en imagen de estas patologías, así como poder diferenciarlas de las colangitis esclerosantes primaria, secundarias y de otros tumores hepatobiliares.

Bibliografía / Referencias

Bibliografía/Referencias

1. F. Delgado Cordón, J. Vizquete del Río, G. Martín-Benítez, T. Ripollés González y M.J. Martínez Pérez. Tumores de la vía biliar. *Radiología* (2015) 57(2):101-112.
2. Nisha I. Sainani, Onofrio A. Catalano, Nagaraj-Setty Holalkere, Andrew X. Zhu, Peter F. Hahn, Dushyant V. Sahani. Cholangiocarcinoma: Current and Novel Imaging Techniques. *RadioGraphics* (2008) 28:1263–1287.
3. Boris Blechacz, Gregory J. Gores. Cholangiocarcinoma: Advances in Pathogenesis, Diagnosis and Treatment. *Hepatology* (2008) 48(1): 308–321.
4. Nataliya Razumilava, Gregory J. Gores. Classification, Diagnosis, and Management of Cholangiocarcinoma. *Clin Gastroenterol Hepatol* (2013) 11(1): 13–e4.
5. Won J. Lee, Hyo K. Lim, Kyung M. Jang, Seung H. Kim, Soon J. Lee, Jae H. Lim. Radiologic Spectrum of Cholangiocarcinoma: Emphasis on Unusual Manifestations and Differential Diagnoses. *RadioGraphics* (2001) 21:S97–S116.
6. Manoj K. Singh, Marcelo E. Facciuto. Current Management of Cholangiocarcinoma. *MOUNT SINAI JOURNAL OF MEDICINE* (2012) 79:232–245.
7. Juan-Ramón Ayuso, Mario Pagés, Anna Darnell. Imaging bile duct tumors: staging. *Abdom Imaging* (2013) DOI: 10.1007/s00261-013-0021-9.
8. Michelle L. DeOliveira, Richard D. Schulick, Yuji Nimura, Charles Rosen, Gregory Gores, Peter Neuhaus, et al. New Staging System and a Registry for Perihilar Cholangiocarcinoma. (2011) DOI 10.1002/hep.24227.
9. Shahid A Khan, Brian R Davidson, Robert D Goldin, Nigel Heaton, John Karani, Stephen P Pereira, William M C Rosenberg, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of cholangiocarcinoma: an update. *Gut* (2013) 61:1657–1669.
10. Marc Rudi Engelbrecht, Seth S. Katz, Thomas M. van Gulik, Johan S. Laméris, Otto M. van Delden. Imaging of Perihilar Cholangiocarcinoma. *AJR* (2015) 204:782–791.
11. Joon Koo Han, Byung Ihn Choi, Ah Young Kim, Su Kyung An, Joon Woo Lee, Tae Kyung Kim, Sun-Whe Kim. Cholangiocarcinoma: Pictorial Essay of CT and Cholangiographic Findings. *RadioGraphics* (2002) 22:173–187.
12. A. Marin Canete, I. Santos Gomez, M. Simonet, A. M. Sanchez Laforga, N. Rojo Sanchis, B. Y. Barragan Requena. Neoplasias malignas de vesícula y vías biliares: un diagnóstico no tan infrecuente en urgencias. Diagnóstico diferencial, complicaciones y diagnóstico por imagen. Congreso SERAM 2014 Poster no.: S-0803.
13. Christine O. Menias, Venkateswar R. Surabhi, Srinivasa R. Prasad, Hanlin L. Wang, Vamsi R. Narra, Kedar N. Chintapalli. Mimics of Cholangiocarcinoma: Spectrum of Disease. *RadioGraphics* (2008) 28:1115–1129.
14. Jae Hoon Lim. Cholangiocarcinoma: Morphologic Classification According to Growth Pattern and Imaging Findings. *AJR* (2003) 181:819–827.
15. Yong Eun Chung, Myeong-Jin Kim, Young Nyun Park, Jin-Young Choi, Ju Yeon Pyo, Young Chul Kim, et al. Varying Appearances of Cholangiocarcinoma: Radiologic Pathologic Correlation. *RadioGraphics* (2009) 29:683–700.
16. Ijin Joo, Jeong Min Lee. Imaging bile duct tumors: pathologic concepts, classification, and early tumor detection. *Abdom Imaging* (2013) DOI: 10.1007/s00261-013-0027-3.