

Colangiopatía de la hipertension portal. Causa rara de obstruccion biliar.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Francisco J Gonzalez Sanchez, **María Diez Blanco**, Raul Pellon Daben, Beatriz García Martínez, Amaya Iturralde Garriz

Objetivos Docentes

Familiarizarnos con una entidad frecuente, con poca repercusion clinica en si pero que nos puede generar problemas dianósticos con importantes consecuencias

Hacer una aproximación al diagnóstico radiologico de esta entidad en base a los hallazgos con las distintas técnicas de imagen.

Hacer hincapie en el diagnóstico diferencial con otras entidades enfatizando en los puntos clave que nos lleven a un diagnóstico correcto.

Revisión del tema

INTRODUCCION

El drenaje venoso del conducto biliar común (CBC) se produce por dos plexos venosos: el plexo epicholedocal (de Saint) es una red de venas reticulares finas situados en la superficie de la vía biliar y el plexo paracholedocal (de Petren). Que discurre paralela a la pared ductal en el ligamento hepatoduodenal y conecta a la vena porta, vena pancreaticoduodenal, venas gástricas y al hígado directamente

Las varices en torno a la vía biliar principal se han descrito en varias condiciones, tales como la trombosis del segmento extra-hepático de la vena porta, la cirrosis alcohólica y la fibrosis hepática congénita; todos ellos tienen una cosa en común: la hipertensión portal crónica.

Por lo tanto, se podría considerar que este plexo venoso al ser un sitio de derivación porto-sistémica, que se ingurgite y se haga y se hace varicoso en presencia de hipertensión portal crónica.

BILIOPATIA PORTAL

La biliopatía portal, representa el compromiso que sobre la vía biliar ejerce la hipertensión portal crónica, más debido a trombosis con la transformación cavernomatosa de la vena porta extra-hepática. Es una entidad diagnóstica relativamente reciente.

Por lo general es asintomática y se manifiesta como una dilatación focal o generalizada de las vías biliares, a veces se manifiesta como irregularidades de los contornos de conductos y con estenosis o dilataciones de los conductos biliares segmentarias. Otras manifestaciones adicionales se pueden desarrollar en los raros casos de diagnóstico tardío, desarrollando coledocolitiasis y hepatolitiasis.

FISIOPATOLOGIA

Se proponen dos mecanismos principales para explicar estos cambios en la vía biliar:

- 1) compresión directa de los conductos biliares por las venas varicosas ingurgitadas;
- 2) lesión isquémica de las paredes de los conductos biliares.

Hay pruebas que sugieren que ambos mecanismos están presentes simultáneamente, y, posiblemente, la colangitis como un mecanismo agravante, en una fase tardía en la vía biliar se desarrollan coledocolitiasis y hepatolitiasis en relación con el estasis biliar. La transformación cavernosa de la vena porta, en algunos pacientes, puede dar lugar a la formación de una estructura sólida de masa uniforme, en la que las colaterales porto-portales no pueden ser individualizadas. En estos casos, la compresión del conducto biliar es debida a que el conducto es englobado por una especie de emagma y proliferación fibrosa.

En estudios recientes se afirma que la mayoría de los pacientes con colangiopatía portal son asintomáticos, a pesar de que se asocia con ictericia obstructiva, colangitis y desarrollo de coledocolitiasis y pruebas de colestasis anormales, que por otro lado, están normalmente presentes en más de 50% de los pacientes.

EVALUACION RADIOLOGICA

Ultrasonidos / Doppler - La ecografía Doppler es generalmente la primera modalidad de imagen utilizado en pacientes con sospecha de obstrucción de la vena porta extrahepática. Los signos típicos de la transformación cavernomatosa de la vena porta incluyen una desaparición o marcada disminución de su calibre, múltiples estructuras tubulares anecoicas hiliares correspondientes a los colaterales porto-portales en el ligamento hepatoduodenal y porta hepatis (es decir, las venas paracoledocales). También puede documentarse un aumento de la ecogenicidad de los tejidos en el hilio.

La ecografía Doppler también puede mostrar una conexión directa de las varices perivesiculares presentes en 30-55% de los casos, situadas por fuera de la pared externa de la vesícula biliar - y las ramas varicosas de la vena porta intrahepática.

También pueden visualizarse indentaciones o estenosis luminal en el conducto hepático común secundarias a compresión extrínseca por las varices peri-biliares, así como dilatación del conducto proximal a la estenosis. Por otra parte, las irregularidades causadas por la dilatación de las varices epicoledocales lo general no pueden ser valoradas por ecografía dado su tamaño inferior a 1 mm.

TC multidetector (MDCT) - la MDCT y sus herramientas de post-proceso, tales como proyección de intensidad máxima (MIP) y representación de volumen (VR), también permiten una evaluación excelente de transformación cavernosa de la vena porta poniendo de manifiesto la intrincada red de venas colaterales (porciones intra y extrahepáticas de los plexos para y peribiliares así como las varices perivesicales) y su relación anatómica con los conductos biliares y el potencial efecto compresivo sobre el sistema biliar, excluyendo, en la mayoría de los casos, otras causas de obstrucción, como colangiocarcinoma o compresión extrínseca por adenopatías metastásicas.

Las imágenes obtenidas con proyección de intensidad mínima (MinIP) y las imágenes multiplanares (MPR), por otra parte, pueden proporcionar imágenes similares a colangiografía y detectar segmentos estenóticos dominantes.

MR colangiopancreatografía (CPRM) –

Aunque la ecografía Doppler y las imágenes TCMD puede mostrar anomalías en vesícula y vía biliar asociados con la cavernomatosis portal, en la mayoría de los casos la evaluación por RM colangiografía sigue siendo fundamental para confirmar el diagnóstico de la biliopatía portal. Por lo tanto, la CPRM es la modalidad de imagen de elección para su diagnóstico, como una técnica de diagnóstico no invasivo y libre de radiación que permite una evaluación morfológica adecuada del sistema biliar intra y extra-hepático, con una precisión similar o incluso superior a la de la colangiografía retrógrada endoscópica (CPRE). que señalar sin embargo, que la CPRM puede sobreestimar la gravedad de la estenosis biliar.

La adquisición de imágenes de resonancia magnética con gadolinio iv dinámico permite la evaluación de la anatomía vascular en el abdomen superior, que documentando de forma detallada las venas

dilatadas que forman el cavernoma portal. En ocasiones, cuando las colaterales venosas no pueden ser individualizados, se pone de manifiesto la presencia de una masa uniforme -como estructura sólida- de aspecto fibroso y su relación con el tracto biliar.

La RM también es útil en el diagnóstico diferencial de otras causas de engrosamiento y obstrucción de vía biliar (por ejemplo, excluyendo colangiocarcinoma, colangitis esclerosante, colangitis ascendente..), en la determinación de la ubicación de la estenosis (para guiar intervenciones terapéuticas) y permitiendo un seguimiento exacto, no invasivo, de estos pacientes.

Los principales hallazgos en la CRM son las estenosis biliares, dilatación, angulaciones y un aspecto ondulado de los conductos biliares. Además, la estasis biliar proximal a la estenosis dominante predispone a la litiasis que serán detectadas sin dificultad por esta técnica.

Se ha propuesto un sistema de clasificación para la biliopatía portal con respecto a la localización de anomalías biliares:

Tipo I - implicación de los conductos extrahepáticos;

Tipo II - la participación de sólo conductos biliares intrahepáticos;

Tipo IIIA - las vías biliares extrahepáticas y la implicación de la vía biliar intrahepática unilateral; Tipo

IIIb - las vías biliares extrahepáticas y la implicación de la vía biliar intrahepática bilateral. Las variantes de tipo I o tipo III son los más frecuentes. Además, los conductos biliares extrahepáticos son el lugar más común para una estenosis dominante.

Imágenes en esta sección:

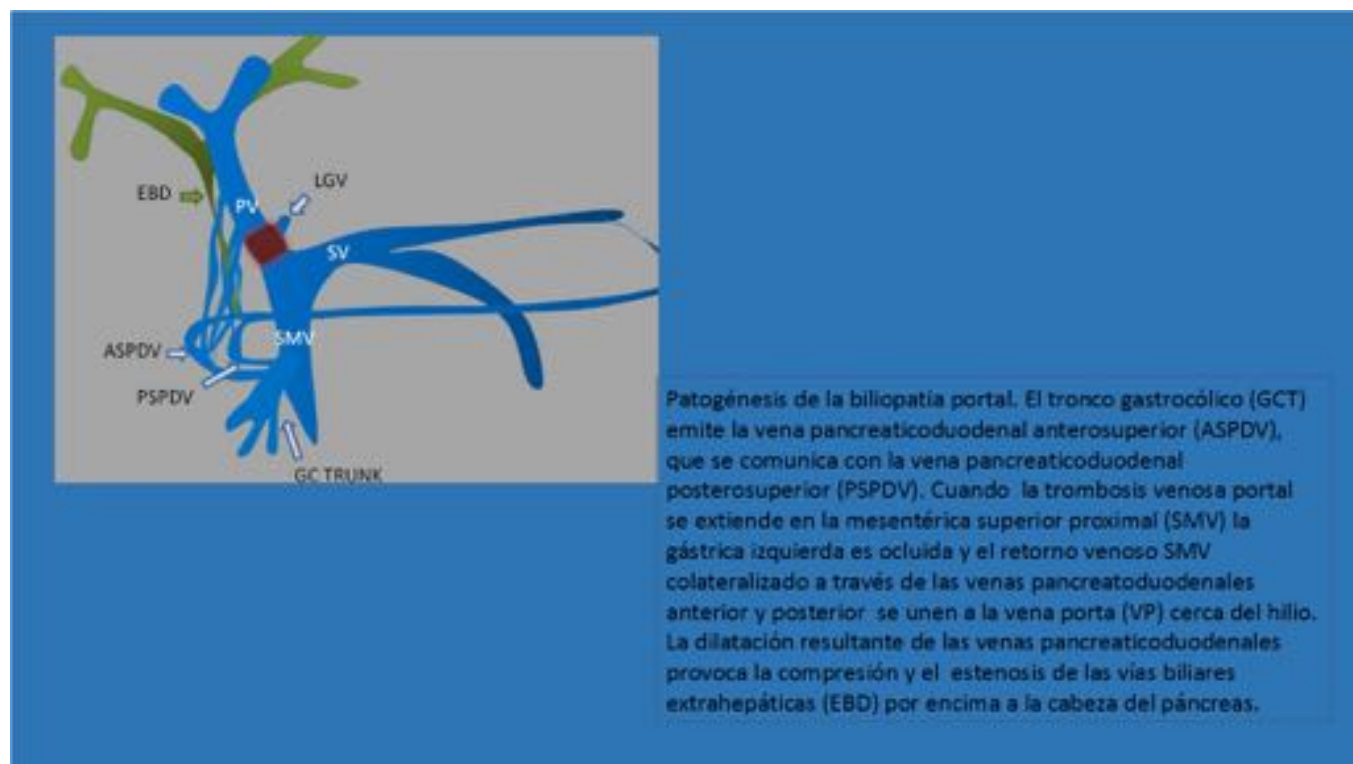
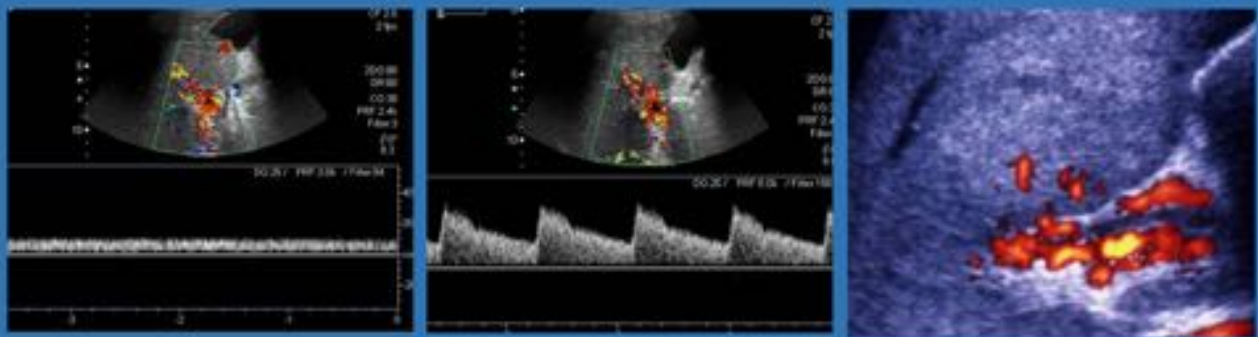


Fig. 1: 1



Cavernomatosis portal. Valoración Doppler.

Vena porta central no visible, sustituida por un ovillo vascular que corresponden a colaterales pericoledocales y perihiliares

El análisis Doppler muestra un flujo hepatoportal, continuo, monofásico.

Entre los multiples ramas venosas tambien se detecta la arteria hepática que presenta un IR normal. La via biliar esta englobada sin dilatación aparente.

Fig. 2: 2

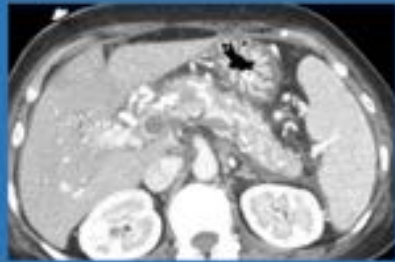


Biliopatía portal evolucionada.

Se visualiza en el estudio sonografico un tejido peribiliar hipodenso, que condiciona una ectasia leve de la via biliar intrahepática. La evaluación con Doppler color muestra una cavernomatosis con importante desarrollo de colaterales. En el estudio RM se visualiza un marcado engrosamiento de la via biliar a expensas de un magma hipervascular tributario de venas pericoledocales

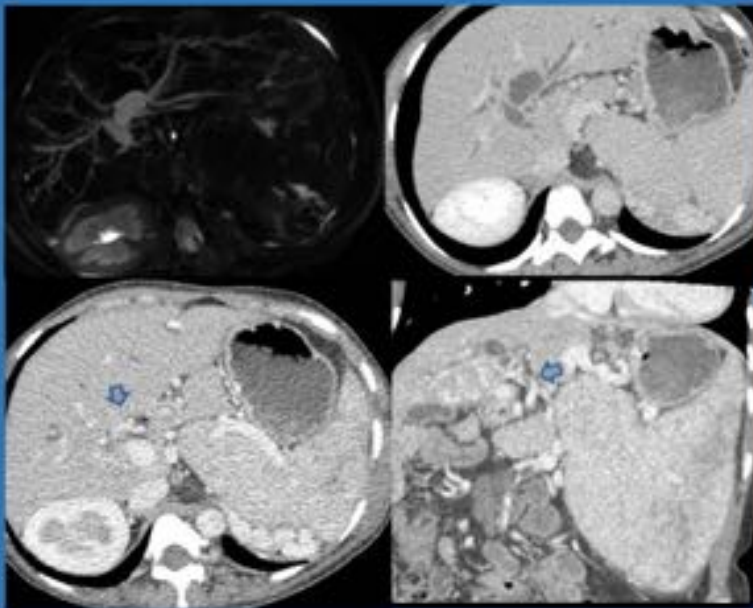
Este tejido es de naturaleza rigida, se realza de forma significativa y con frecuencia se confunde con un tejido tumoral. A veces difícil de distinguir

Fig. 3: 3



Obstrucción venosa portal extrahepática. Se muestran imágenes axiales CT en fase portal donde se objetiva un trombo portal con múltiples colaterales paracoledocales y en el ligamento hepatoduodenal. Las imágenes coronales CECT fase muestran la trombosis de la vena mesentérica superior. Se objetivan extensas colaterales peri pancreáticas por oclusión del tronco gastrocólico.

Fig. 4: 4



Dilatación marcada de la vía biliar intrahepática con estenosis a nivel del hilio hepático, en la confluencia. Múltiples varices paracoledocales.

Fig. 5: 5

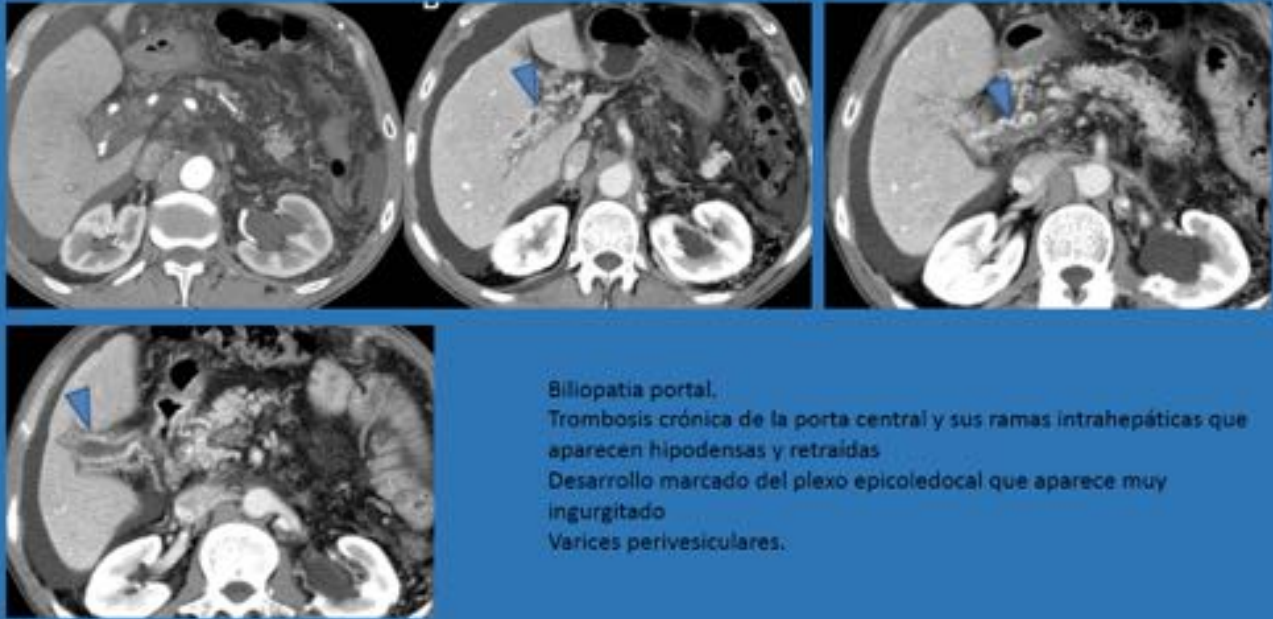
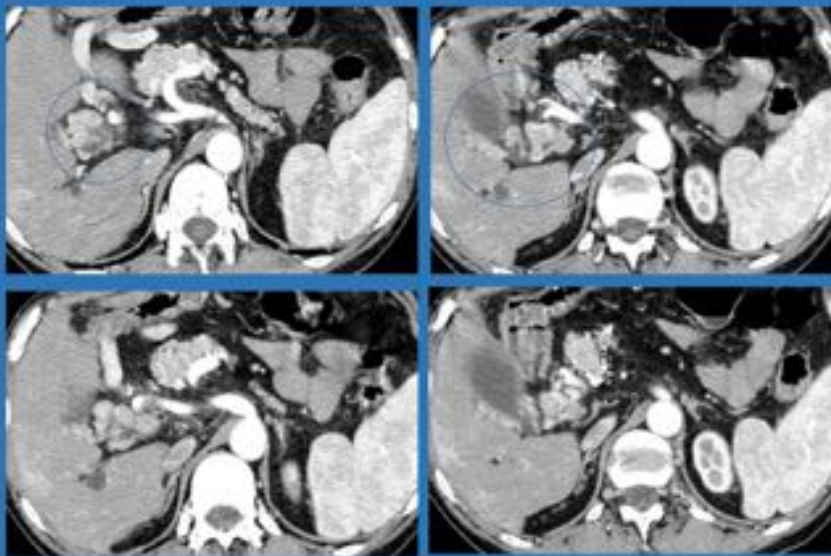
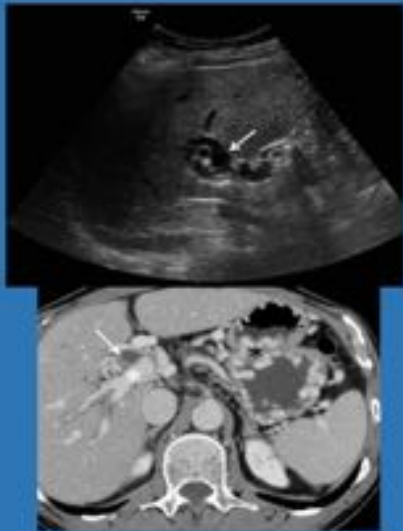


Fig. 6: 6



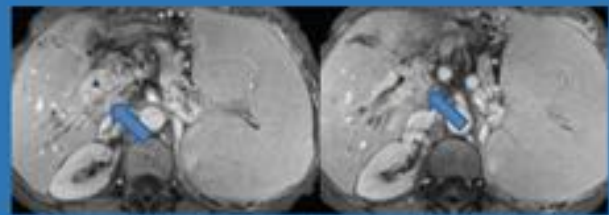
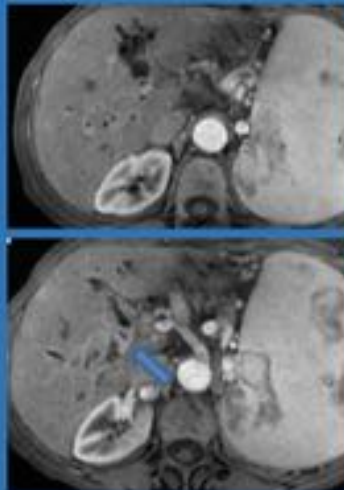
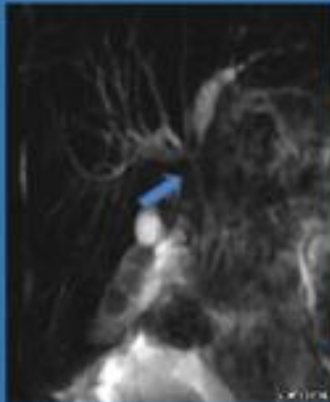
La trombosis de la vena porta hace que se desarrollen grandes varices pericoledocales muy ingurgitadas y de gran calibre y perivesiculares que condicionan una compresión significativa sobre la vía biliar. También existe una recanalización de la v umbilical y colaterales PS en pared abdominal anterior.

Fig. 7: 7



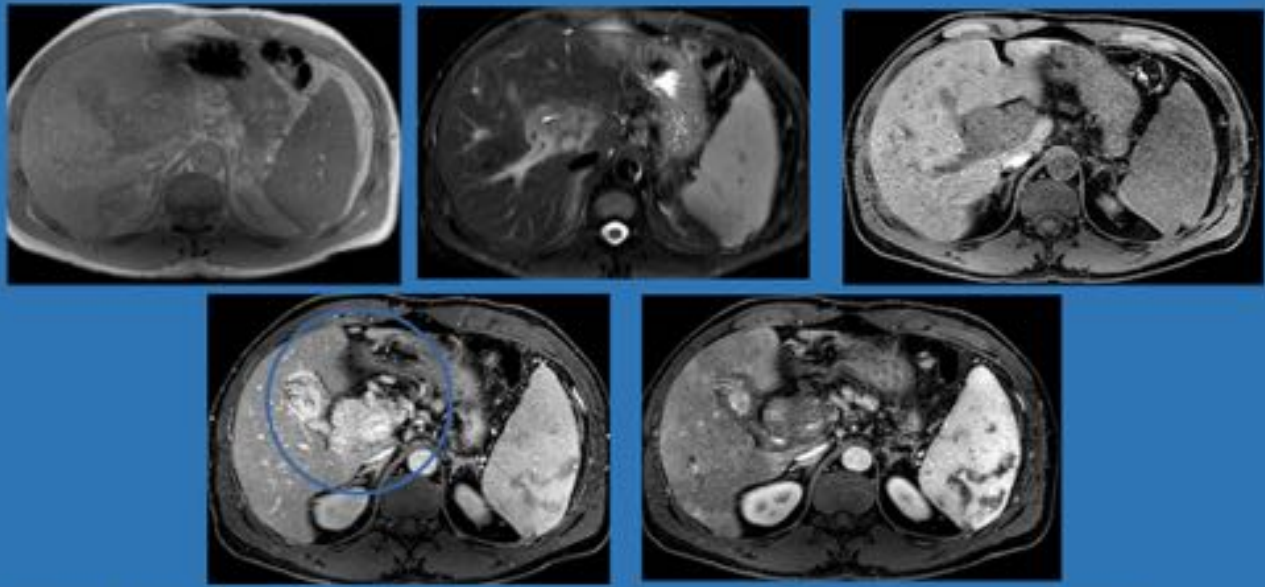
Oclusion portal alta que permite el drenaje venoso colateral hacia venas perighástricas y condiciona la aparición de venas varicosas a nivel de hilio hepático, no habiendo un Gradiente venoso tan grande como para dilatar las venas epicoledocales que tienen un calibre normal.

Fig. 8: 8



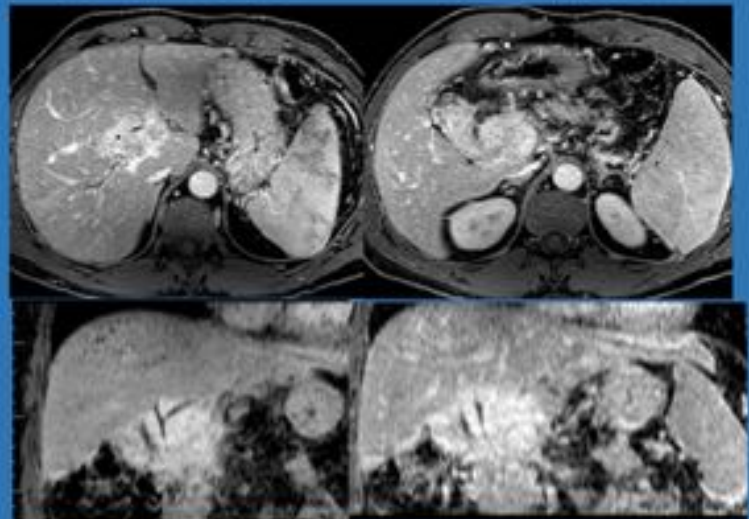
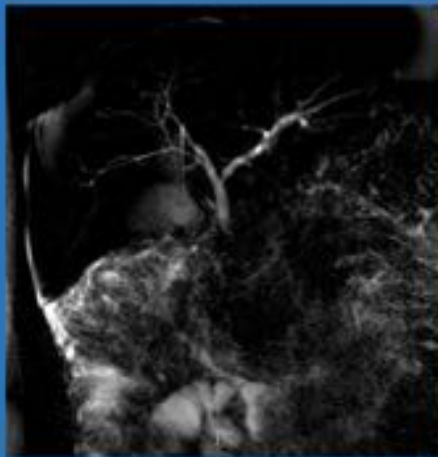
Paciente hepatópata crónica con incremento de BR sérica.
Colangio RM y RM hepática.
Dilatación de vía biliar intrahepática, sobre todo izquierda con imágenes de compresión extrínseca que condicionan una estenosis de aspecto benigno a nivel de hilio.
El estudio dinámico muestra un tejido en torno al hilio hepático que se realza de forma tardía y que corresponde a tejido conectivo pesuotumoral en relación con fibrosis secundaria a dilatación de venas epicoledocales.

Fig. 9: 9



Trombosis de la vena porta en toda su extensión desde el confluente esplenomesenterico. Importante desarrollo de colaterales epicoledocales extensas que ascienden siguiendo la vía biliar en un magma fibroso que se realza de forma intensa tras la admistracion de civ y que condiciona una estenosis de la vía biliar extrahepática distal.

Fig. 10: 10



Trombosis de la vena porta en toda su extensión desde el confluente esplenomesenterico. Importante desarrollo de colaterales epicoledocales extensas que ascienden siguiendo la vía biliar en un magma fibroso que se realza de forma intensa tras la admistracion de civ y que condiciona una estenosis de la vía hiliar extrahepática distal.

Fig. 11: 11

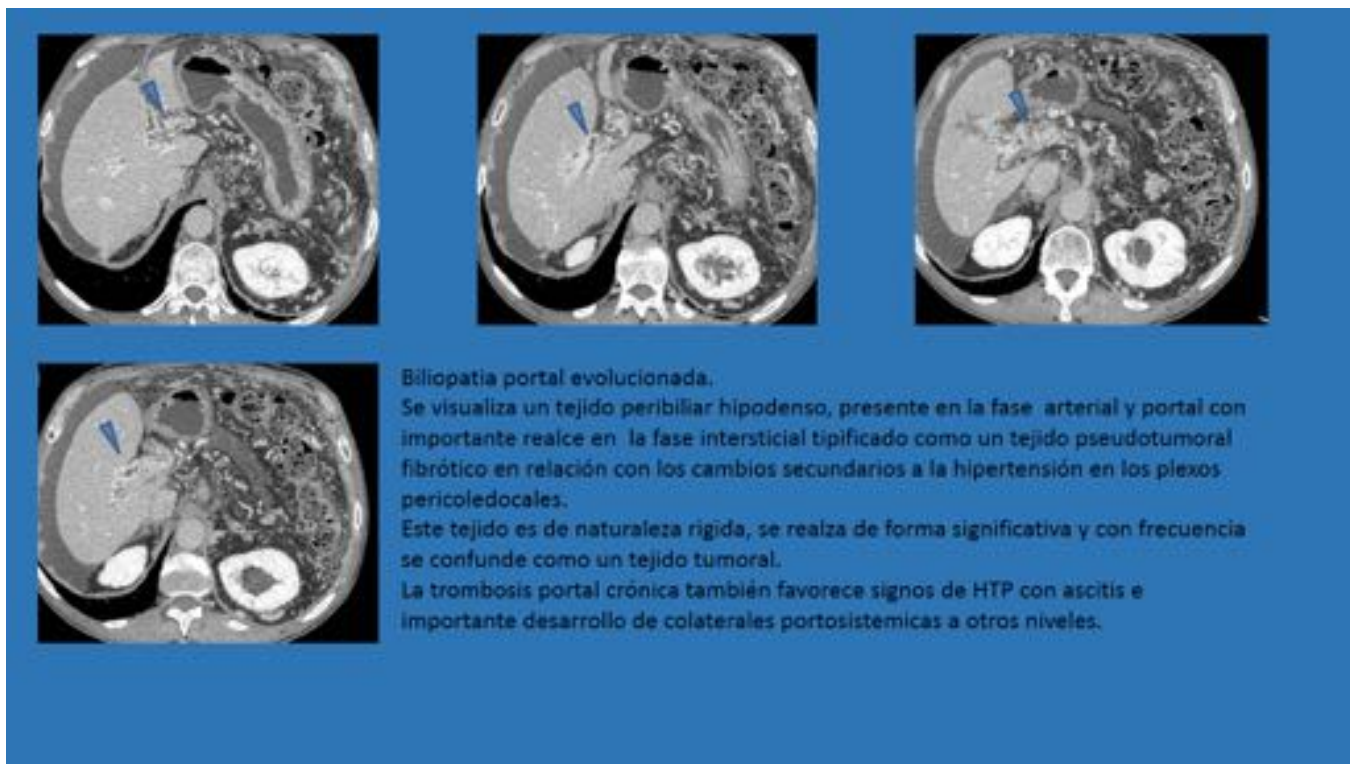


Fig. 12: 12



Fig. 13: 13

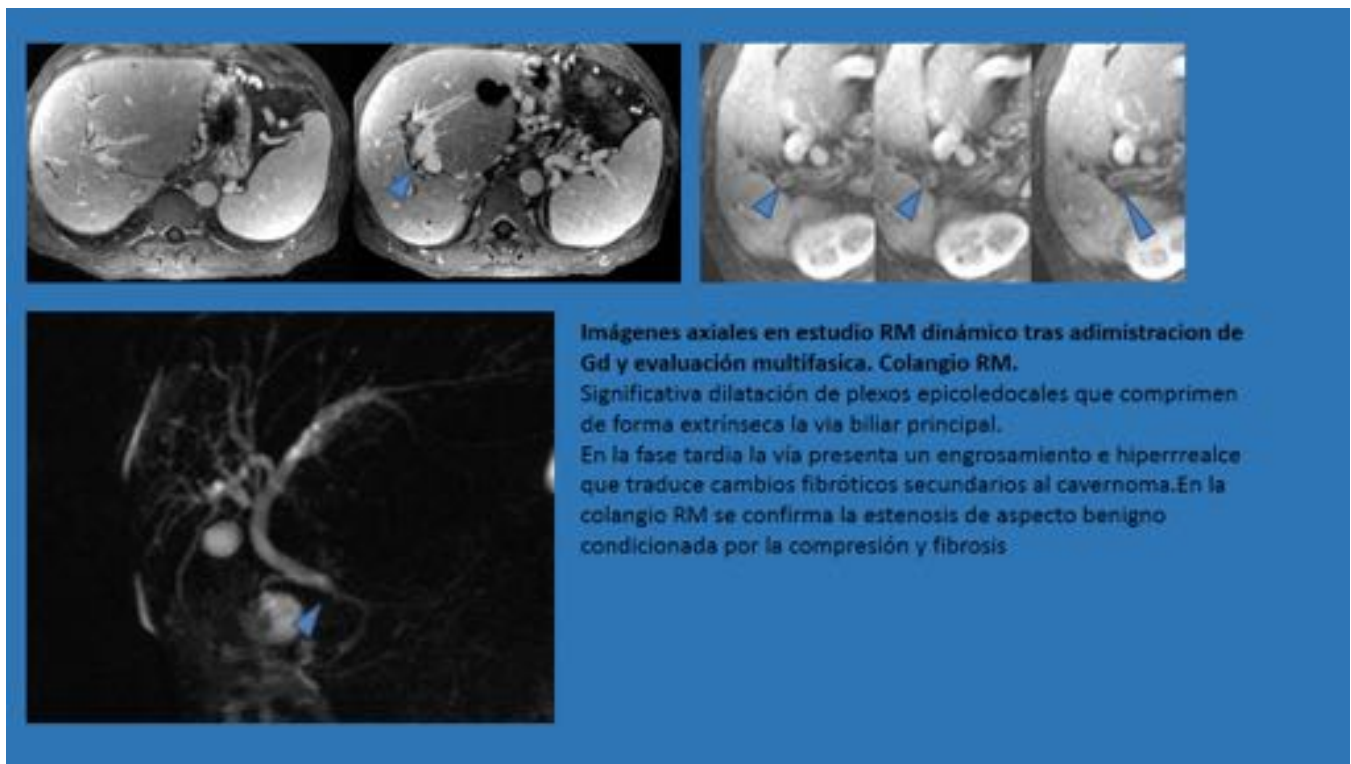


Fig. 14: 14

Conclusiones

La colangiopatía portal es un diagnóstico que debe plantearse en todos los casos de dilatación de la vía biliar principal cuando se acompaña de una transformación cavernomatosa de la porta.

Aunque por lo general es asintomática, esta entidad se asocia con colestasis que puede conducir a la formación de cálculos.

Aunque el diagnóstico diferencial que se plantea es muy amplio, generalmente los métodos de imagen llegan al diagnóstico correcto. Se debe diferenciar, por las implicaciones terapéuticas que conlleva de lesiones secundarias a afectación tumoral y colangitis esclerosante.

Bibliografía / Referencias

- 1 - Chandra R, Kapoor D, Tharakan A, Chaudhary A, Sarin SK. Portal biliopathy. J Gastroenterol Hepatol. 2001 Oct;16(10):1086-92.
- 2 - Besa C, Cruz JP, Huete A, Cruz F. Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach. Abdom Imaging. 2012 Feb;37(1):83-90.
- 3- Ozkavukcu E, Erden A, Erden I. Imaging features of portal biliopathy: frequency of involvement patterns with emphasis on MRCP. Eur J Radiol. 2009 Jul;71(1):129-34.
- 4 - Aguirre DA, Farhadi FA, Rattansingh A, Jhaveri KS. Portal biliopathy: imaging manifestations on multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging. Clin Imaging. 2012

Mar-Apr;36(2):126-34.