

Colangiocarcinoma Principales hallazgos radiológicos. Revisión de casos Hospital Universitario Mutua de Terrassa (Mayo 2016 - Mayo 2019)

Jorge A. González Tejada
Ares Pedrerol Pérez
Julián Moreno Rojas
Laura Goiburu Gonzalez
Isabel Juanico Termes
Noa Egea Medel

Hospital Universitario Mutua de Terrassa, Terrassa

OBJETIVO DOCENTE:

Conocer las manifestaciones radiológicas más frecuentes del colangiocarcinoma por localización anatómica y la correlación con los resultados anatomopatológicos.

REVISIÓN DEL TEMA:

El colangiocarcinoma (CC) o carcinoma de vías biliares es el segundo tumor hepático primario más frecuente después del hepatocarcinoma (HCC), sin embargo es una neoplasia poco frecuente con una incidencia de 2 casos/100.000hab. Histológicamente corresponde a un adenocarcinoma que se origina en el epitelio de los ductos biliares de localización intrahepático y/o extrahepático, pero no siempre es posible diferenciar el límite de extensión del mismo.

El CC representa aproximadamente un 15% de los cánceres hepáticos y según algunas series, representan menos del 3% de los tumores gastrointestinales. La edad de presentación con mayor incidencia es entre los 50 y 70 años, siendo algo más frecuente en hombres que en mujeres (H:1,3/ M:1), siendo el principal tipo histológico el adenocarcinoma ductal bien diferenciado.

Puede crecer en cualquier punto del árbol biliar (desde los canalículos intra hepáticos hasta la ampolla de Vater), aunque la confluencia de los conductos hepáticos principales es la zona más frecuentemente afectada y este se conoce como Tumor de Klatskin.

El CC asocia como factores de riesgo:

- Colangitis Esclerosante Primaria
- Alteraciones congénitas del árbol biliar: quistes de colédoco, fibrosis hepática congénita y enfermedad de Caroli
- Hepatolitiasis: cálculos en la vía biliar intrahepática
- Infecciones parasitarias de la vía biliar: Clonorquiasis y Opistorquiasis, más frecuentes en pacientes procedentes de Asia
- Tóxicos: Thorotrast, agente radiológico retirado en la década 1970-80
- Genéticos: Síndrome de Lynch
- Enfermedades crónicas: Hepatitis B y C, diabetes mellitus e infección por HIV.

Clínicamente los síntomas asociados más frecuentes del CC derivan de la obstrucción biliar, manifestándose habitualmente como ictericia, coluria y prurito. Puede asociar dolor abdominal y pérdida de peso.

Los análisis de laboratorio presentan habitualmente patrón de ictericia obstructiva: hiperbilirrubinemia a expensas de la directa, aumento fosfatasa alcalina, GGT y transaminasas. En los pacientes con tumores más avanzados puede haber disminución del hematocrito y alteración de las pruebas de coagulación. No se asocia un marcador tumoral específico; sin embargo valores elevados de CA 19-9, se han descrito como el marcador que más aumenta sus niveles en presencia del CC.

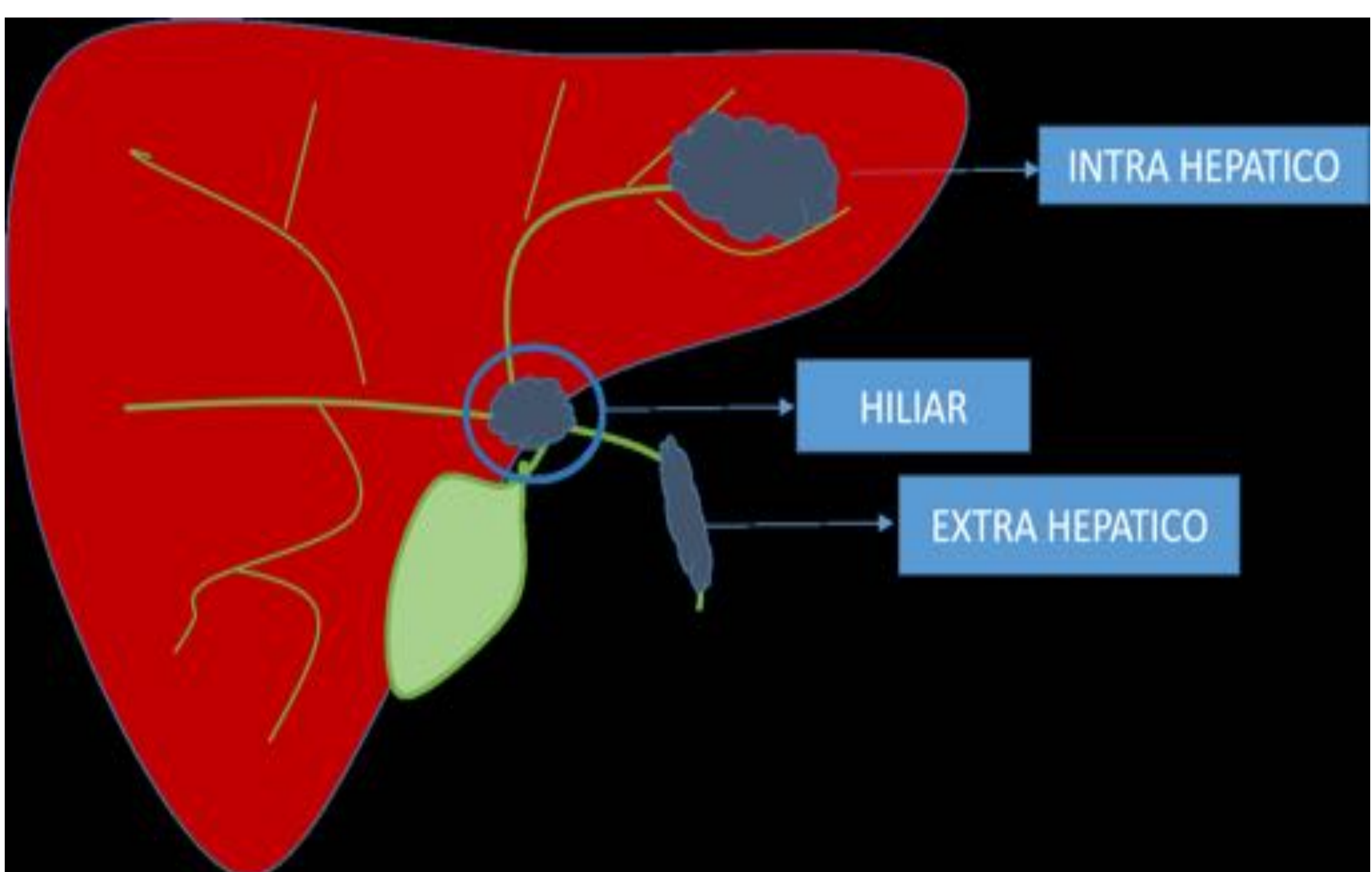


Imagen 1. Clasificación por localización anatómica. HUMT.

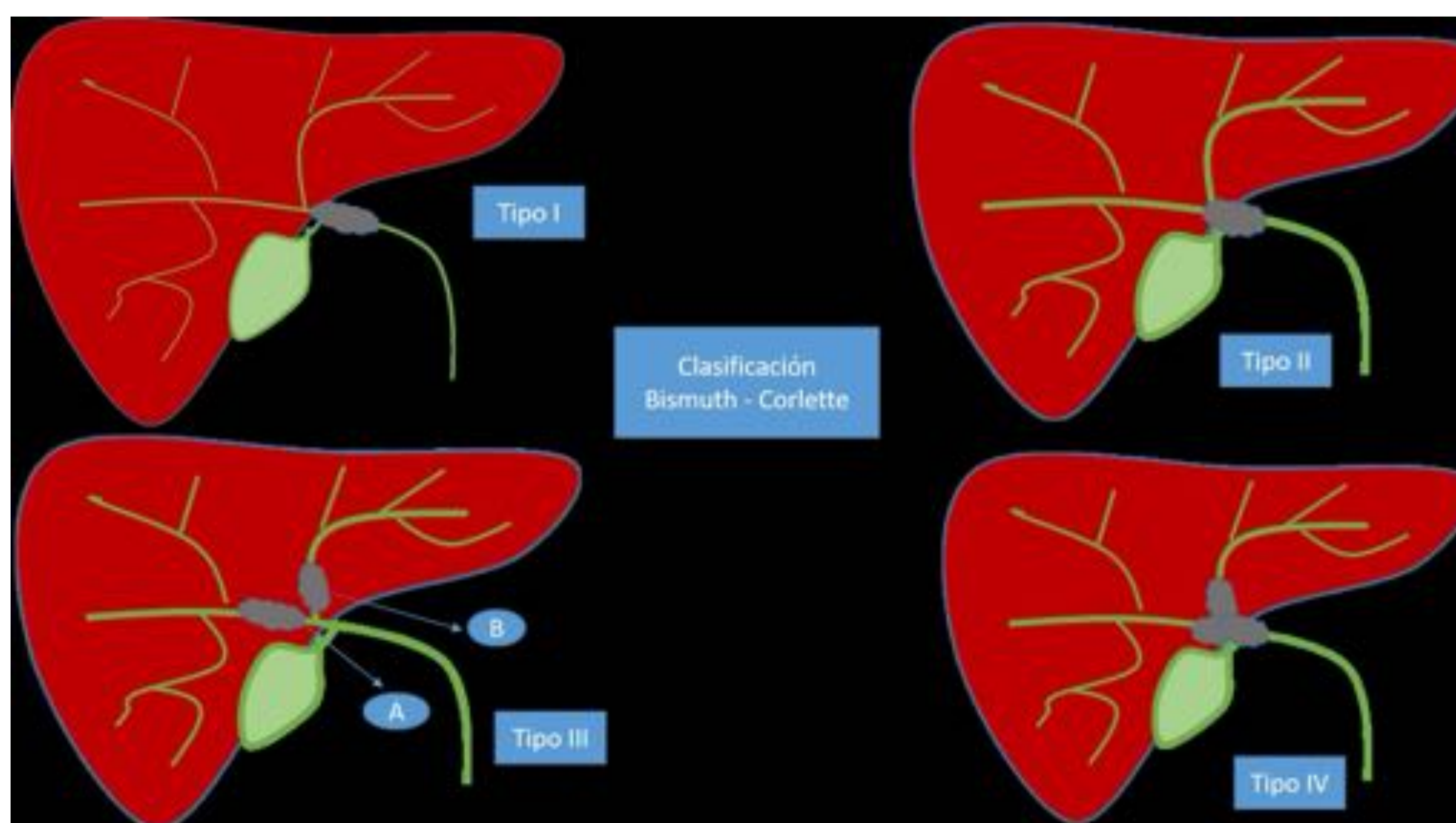


Imagen 2. Clasificación Bismuth-Corlette del CC hiliar. HUMT

Las manifestaciones radiológicas del CC en diferentes técnicas de imagen (ecografía, TC y RM) generalmente se correlacionan bien con los hallazgos anatomopatológicos y clasificamos anatómicamente los diferentes tipos de CC como intrahepático (periférico), hiliar y extrahepático (Imagen 1). En función de dicha localización las manifestaciones radiológicas más frecuentes son:

- **Periférico o intrahepático:** Representan el 6% de los CC, suele presentarse como una masa intrahepática de márgenes irregulares pero bien definido, generalmente de gran tamaño y tienen relación con un diagnóstico tardío porque la sintomatología asociada aparece en estados avanzados.
 - Ecográficamente se observa una masa con margen irregular, principalmente hiperecogénico y heterogénea, que asocia dilatación aislada de los ductos intrahepáticos alrededor de la lesión. (Imagen 3).
 - En el TC observamos una masa de baja atenuación de márgenes irregulares pero relativamente bien definidos y con discreto realce periférico, predominantemente de forma tardía. Se asocia a dilatación segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos y puede asociar retracción capsular (Imagen 4 y 5). También puede asociarse a estenosis de ramas portales (con menor frecuencia de ramas venosas hepáticas) siendo muy rara la trombosis venosa. En aquellos casos con invasión vascular suele identificarse atrofia hepática segmentaria.
 - En RM se comporta como una masa con intensidad de señal moderadamente alta en T2, iso/ hipointenso en T1 y pudiendo causar retracción capsular. Tras la administración de contraste paramagnético el patrón más típico es el discreto realce en fase arterial que se hace progresivo y centrípeto en el tiempo con mayor realce en fase tardía (de los 3 a los 15 minutos) debido al abundante componente fibroso que presenta (Imagen 6 y 7). Puede acompañarse de pequeños nódulos satélites
- **Hiliar:** Suele representar alrededor del 50% de los CC. Sus principales manifestaciones radiológicas son la ausencia de unión de los conductos hepáticos principales y dilatación de la vía biliar retrógrada. En función del patrón de crecimiento, se identifican varios subtipos: infiltrante (más frecuente), exofítico y polipoideo.
 - Ecográficamente se observa una masa iso / hipoeocica infiltrativa con dilatación de conductos intrahepáticos en uno o ambos lóbulos, sin afectar la vía biliar extrahepática. No hay comunicación entre el ducto derecho e izquierdo. (Imagen 8, 9 y 10).
 - En TC (Imagen 11, 12 y 13).
 - Infiltrantes: generalmente muestra un engrosamiento de la pared ductal que oblitera la luz y presenta un mayor realce de contraste en comparación al parénquima hepático, la masa tumoral visible suele ser de pequeño tamaño.
 - Exofítico: se manifiesta como una masa de baja atenuación con realce periférico siendo difícil de diferenciar del CC intrahepático.
 - Polipoideo: se observa como masa de densidad partes blandas intraductal e hipodensa en comparación al parénquima hepático.
 - En RM, el CC hiliar generalmente puede ser visible indirectamente por la dilatación de los conductos biliares intrahepáticos que terminan abruptamente en el hilio. En las secuencias T2 la lesión puede tener una señal ligeramente aumentada en comparación con la señal hepática y en secuencias T1 es isointensa. Tras la administración de contraste los tumores pueden mostrar realce en forma de anillo o heterogéneo persistente en las fases retardadas, algunos pueden no presentar realce o ser muy tenue. (Imagen 14 a17).
 - El CC hiliar puede mostrar extensión al parénquima hepático y al poder presentar tejido glandular con producción de mucina, mayor contenido de líquido. Estos en las secuencias T2 pueden aparecer con mayor hiperintensidad y por tanto ser más fáciles de detectar. Estos tumores muestran poco realce tras el contraste.

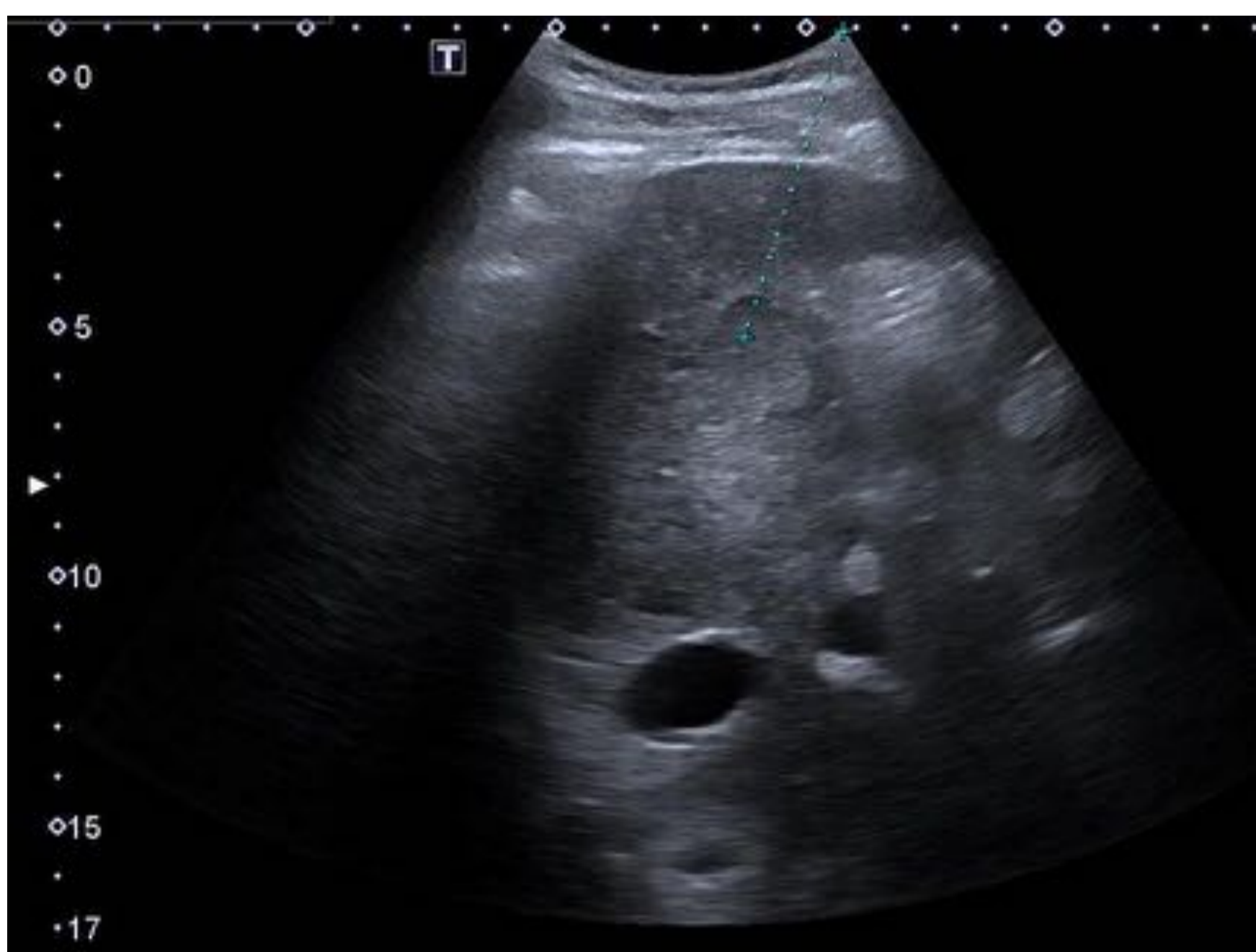


Imagen 3. Ecografía CC Intrahepático. La imagen muestra una masa heterogénea predominante hiperecogénico de márgenes mal definidos y dilatación de ductos biliares. HUMT.



Imagen 4. TC con contraste axial en fase portal. CC intrahepático. Masa heterogénea predominante hipointensa de márgenes relativamente bien definidos y discreto realce periférico, asocia dilatación de ductos biliares. HUMT.

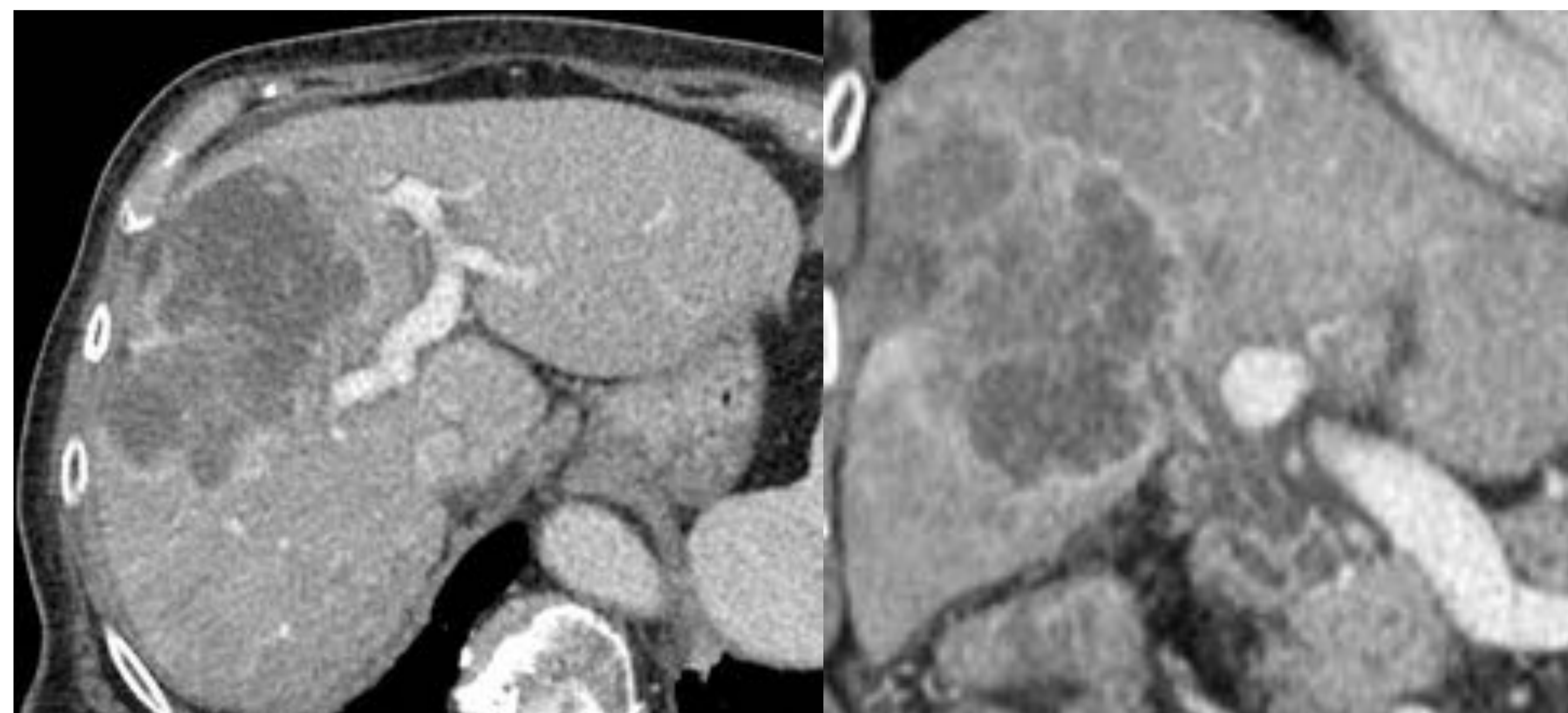


Imagen 5. TC con contraste axial y coronal en fase portal. CC intrahepático. Masa heterogénea predominante hipointensa con realce periférico y retracción capsular. HUMT.

Así mismo, los CC hiliares también presentan otra clasificación en función de la afectación de los conductos hepáticos (hepático común, confluencia, hepático derecho e izquierdo), conocida como clasificación de Bismuth- Corlette (imagen 2).

- Tipo I: Tumores distales a la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo.
- Tipo II: Tumores que comprometen la confluencia.
- Tipo III: Tumores que invaden la confluencia y se extiende hacia la bifurcación del conducto hepático derecho (IIIa) o izquierdo (IIIb).
- Tipo IV: Afectación multicéntrica o con extensión a la bifurcación de ambos conductos derechos e izquierdos
- **Extrahepático:** Afectan al conducto biliar extrahepático (Imagen 18, 19 y 20), pueden ser:
 - Infiltrativos:
 - Ecográficamente se puede observar una masa heterogénea, sólida y mal definida que rodea el colédoco y provoca dilatación de la vía biliar intra y extrahepática.
 - En TC y RM presentan engrosamiento mural con captación de contraste que condiciona estenosis focal o cambio de calibre del conducto extrahepático con dilatación ductal proximal
 - Polipoideos:
 - Ecográficamente es una masa sólida y mal definida en el interior de la vía biliar extrahepática, que se asocia dilatación de los ductos biliares proximales a la lesión
 - En TC: masa sólida intraductal y dilatación proximal.
 - En RM se visualizan como una masa de baja intensidad intraluminal que provoca dilatación ductal proximal.

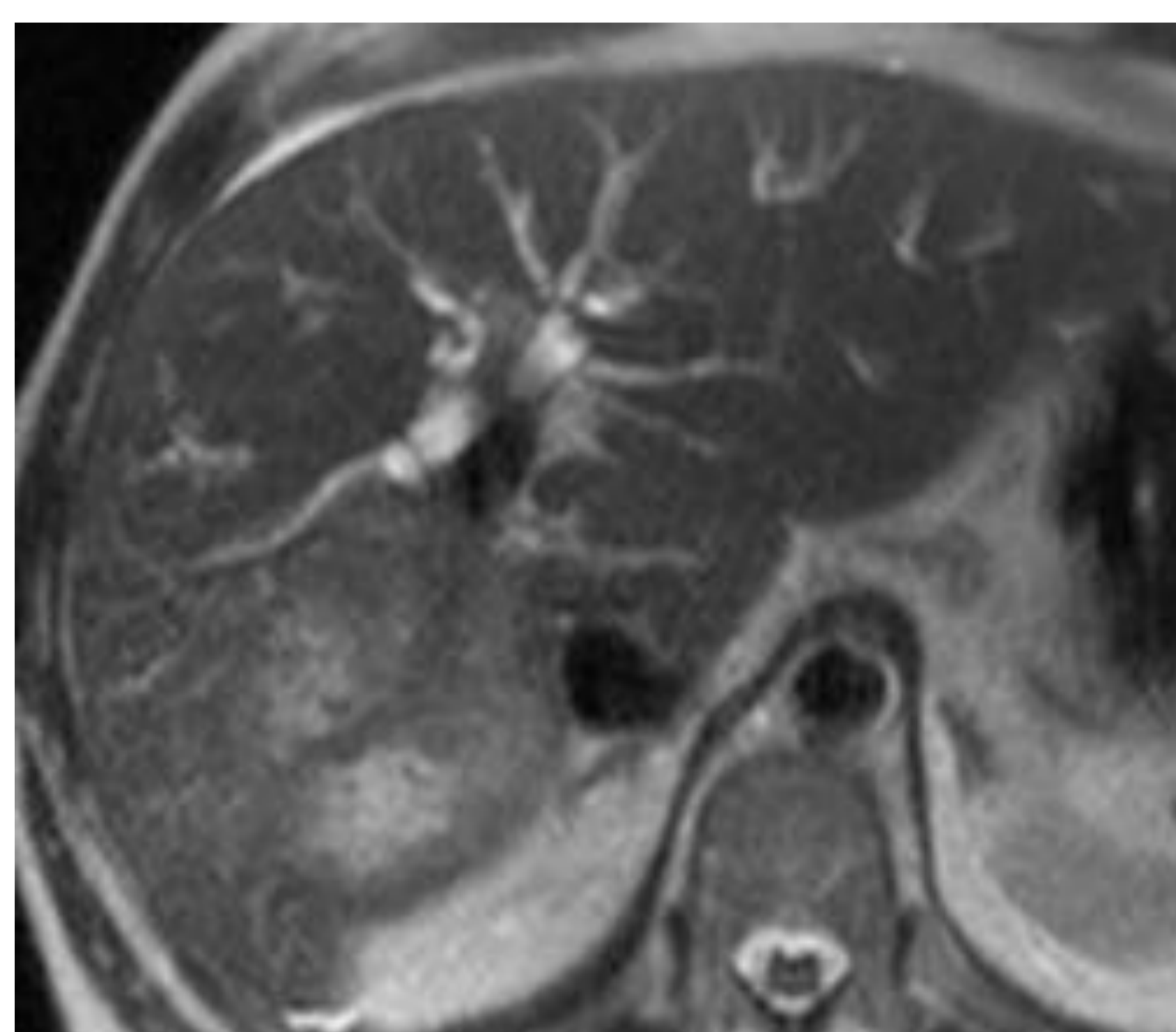


Imagen 6. ColangioRM. HASTE T2, CC intrahepático. Masa heterogénea predominante hiperintensa en LHD de márgenes mal definidos y dilatación de ductos biliares. HUMT.

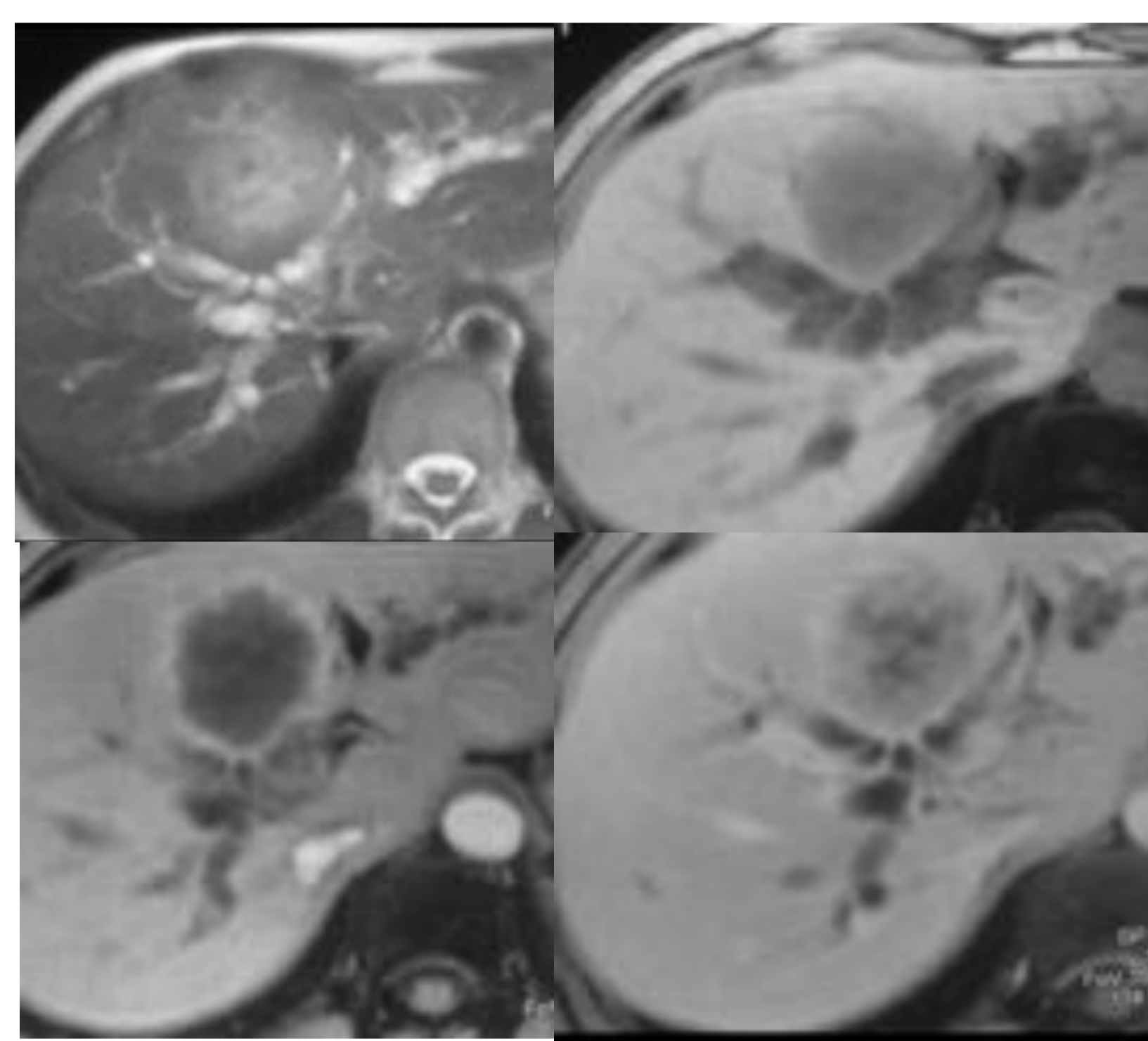


Imagen 7. ColangioRM. CC intrahepático. Masa heterogénea en LHI de márgenes irregulares y dilatación de ductos biliares, hipointensa T1, hiperintensa en T2, con realce periférico tras la administración de contraste en fase arterial y progresiva en fase retardada. HUMT.



Imagen 8. Ecografía. CC Hiliar. Masa heterogénea isoecogénica en hilio hepático con márgenes mal definidos y dilatación de ductos biliares proximales. HUMT.



Imagen 9. Ecografía. CC Hiliar tipo IIIb. Masa heterogénea hipocogénica en hilio hepático con márgenes mal definidos, estenosis del conducto hepático izquierdo y dilatación de ductos biliares proximales. HUMT.



Imagen 10. Ecografía. CC Hiliar tipo IV. Masa heterogénea hipocogénica con márgenes mal definidos, estenosis de los conductos hepáticos y de la confluencia. HUMT.



Imagen 11. Corte axial TC +C en fase portal. CC Hiliar tipo IIIa. Lesión hipodensa con márgenes mal definidos y dilatación del conducto hepático derecho. HUMT.



Imagen 12. Corte coronal TC +C en fase portal. CC Hiliar tipo IIIa. Masa hipodensa de márgenes irregulares con estenosis del conducto hepático derecho y dilatación de ductos biliares proximales. HUMT.

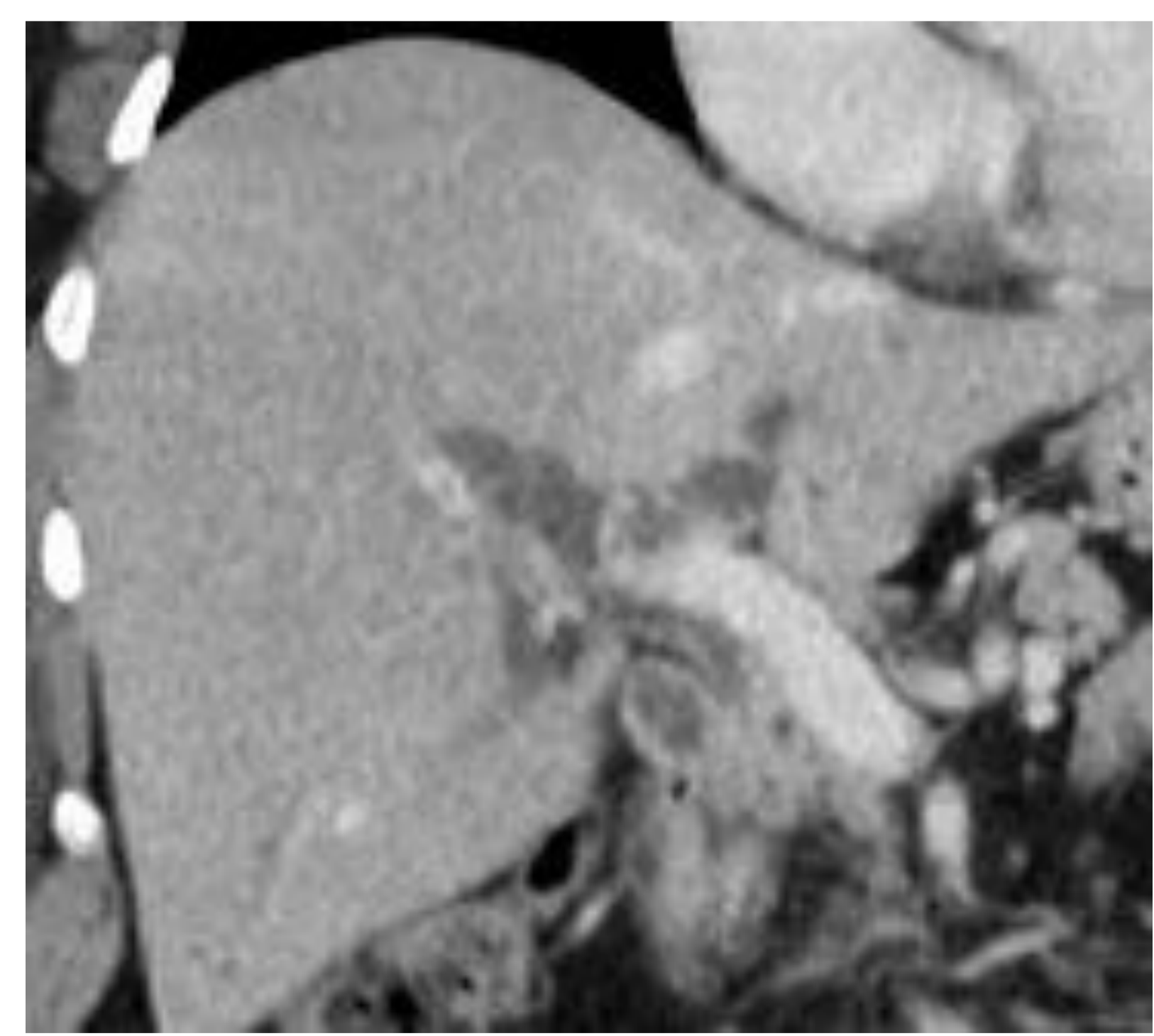


Imagen 13. Corte coronal TC +C en fase portal. CC Hiliar tipo IV. Engrosamiento de las paredes de la vía biliar hiliar y dilatación de los ductos hepáticos. HUMT.

Realizamos una revisión de los casos presentados entre mayo de 2016 y mayo de 2019, en el comité multidisciplinario de patología hepato-bilio-pancreática del Hospital Universitario Mutua de Terrassa, se han obtenido los siguientes resultados:

- 29 casos con diagnóstico de CC
- Por localización:
 - 15 casos de CC intrahepáticos (45%)
 - 10 casos con tumores hiliares (Clasificación Bismuth-Corlette: IIIa 5, IIIb 2, IV 3) (30%)
 - 4 casos extrahepáticos (12%)
- A estos pacientes se les realizaron pruebas de imagen diagnóstico:
 - Ecografía 17 (58,6%)
 - TC 27 (93%)
 - RM 20 (69%).
- Con relación a los resultados de anatomía patológica se diagnosticaron:
 - 8 casos con adenocarcinoma de vía biliar bien diferenciado. 4 de localización intrahepática, 4 hiliares
 - 5 casos con adenocarcinoma de vía biliar moderadamente diferenciado. 3 de localización distal y 2 intrahepáticos.
 - 6 casos con adenocarcinoma de vía biliar mal diferenciados. 1 de localización hiliar y 5 intrahepáticos.
 - 10 casos no se obtuvo diagnóstico histo-patológico concluyente por tratarse de lesiones no llevadas a cirugía o sin biopsia; bien por ser localmente avanzados con infiltración vascular, por presentar diseminación de la enfermedad y por estudios incompletos por fallecimiento del paciente.

CONCLUSIONES:

La TC y la RM son las técnicas de elección para el estudio del CC. La ecografía juega un papel de sospecha diagnóstica, ya que es la primera prueba que se realiza. La TC y RM son las técnicas de elección para el diagnóstico y estudio del colangiocarcinoma. El conocimiento de las manifestaciones radiológicas más típicas del colangiocarcinoma según su localización permiten un diagnóstico precoz del mismo.

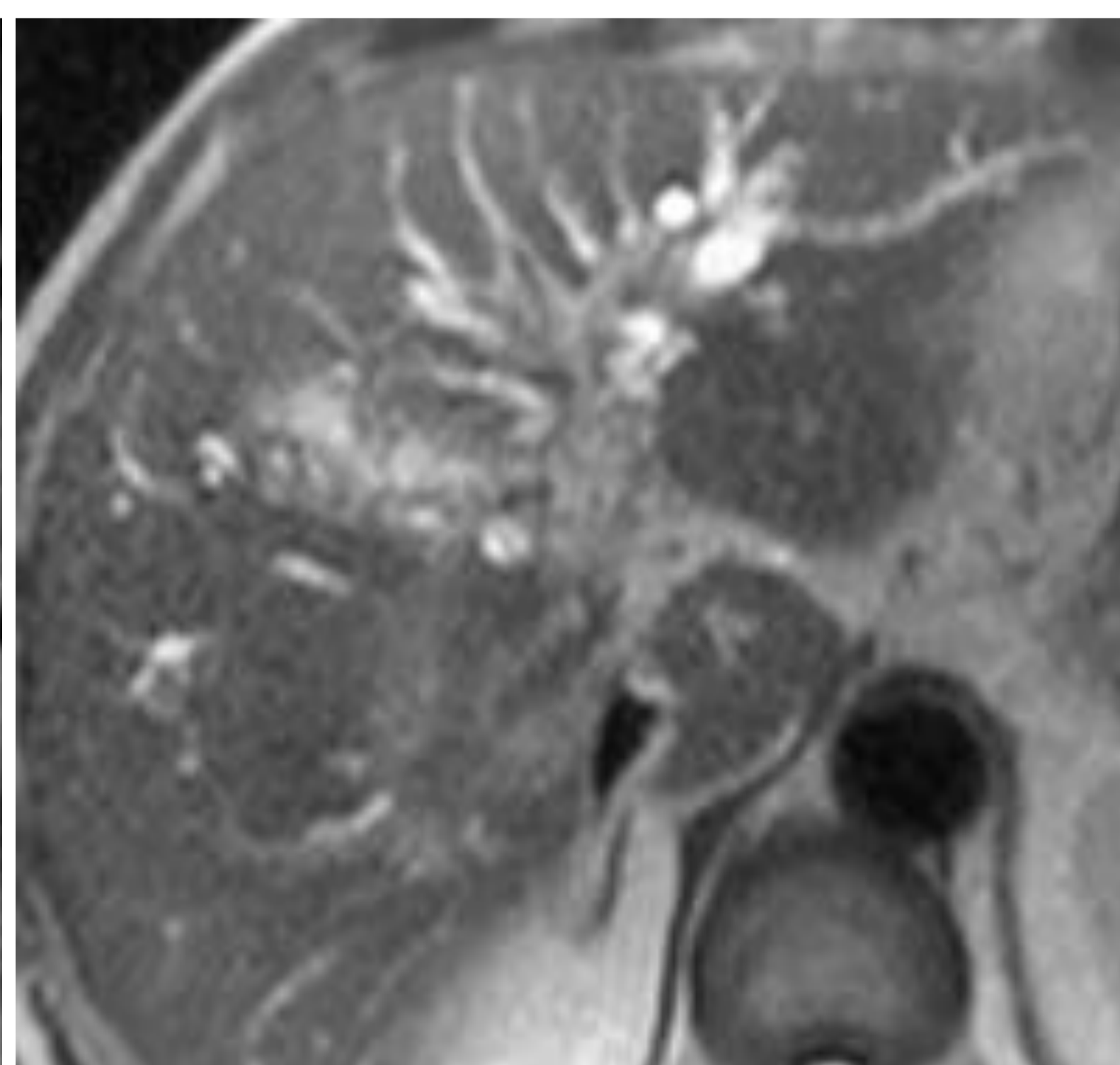
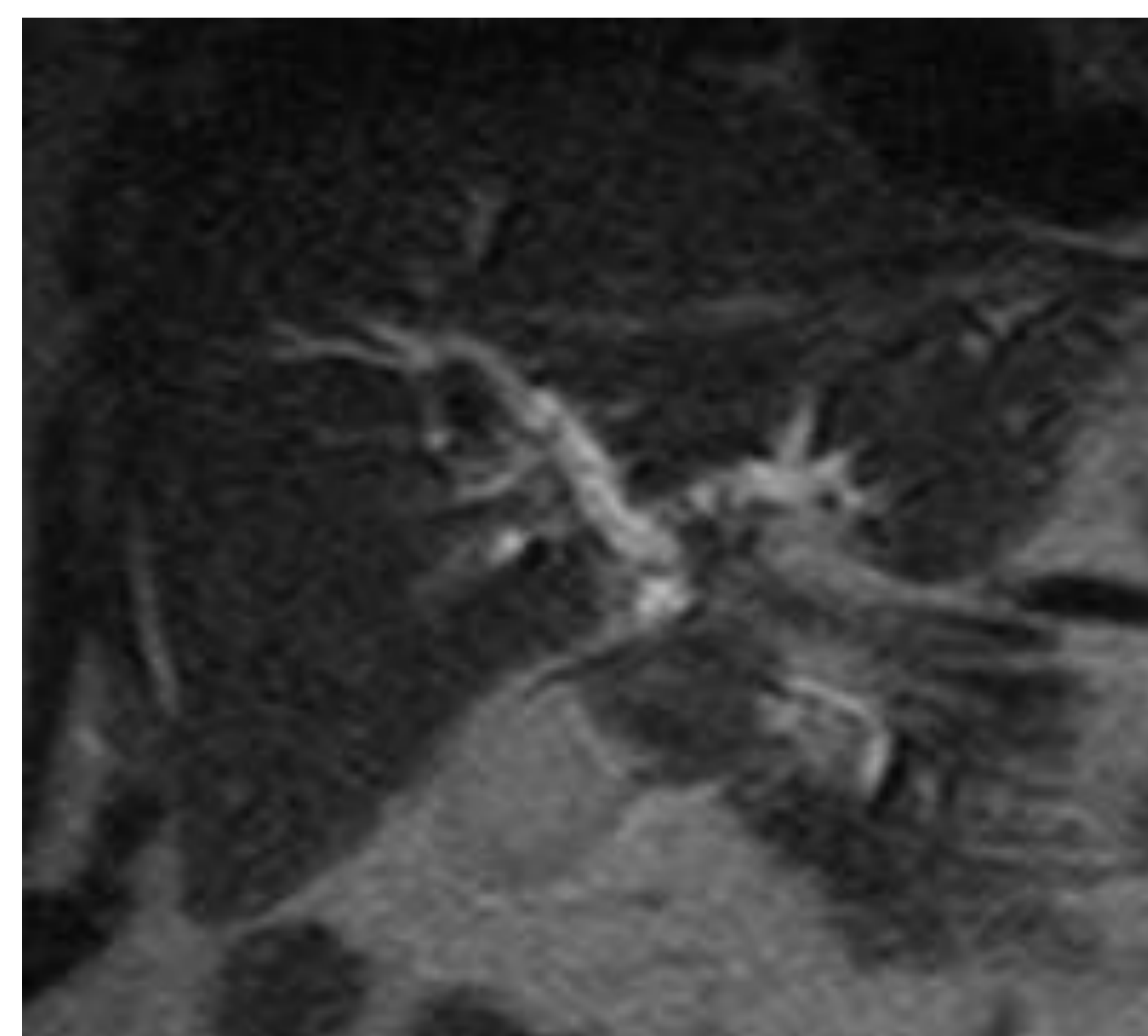
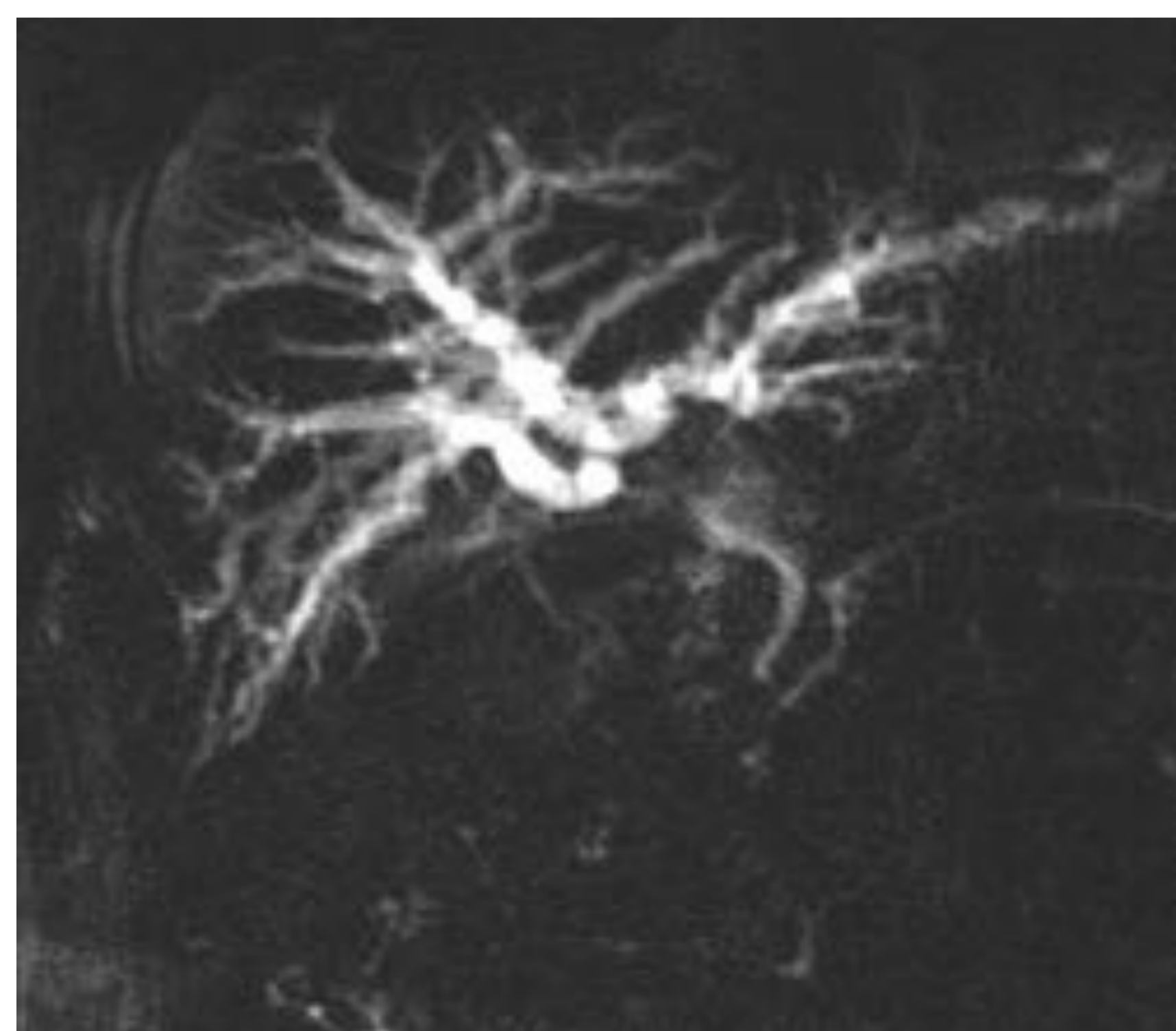
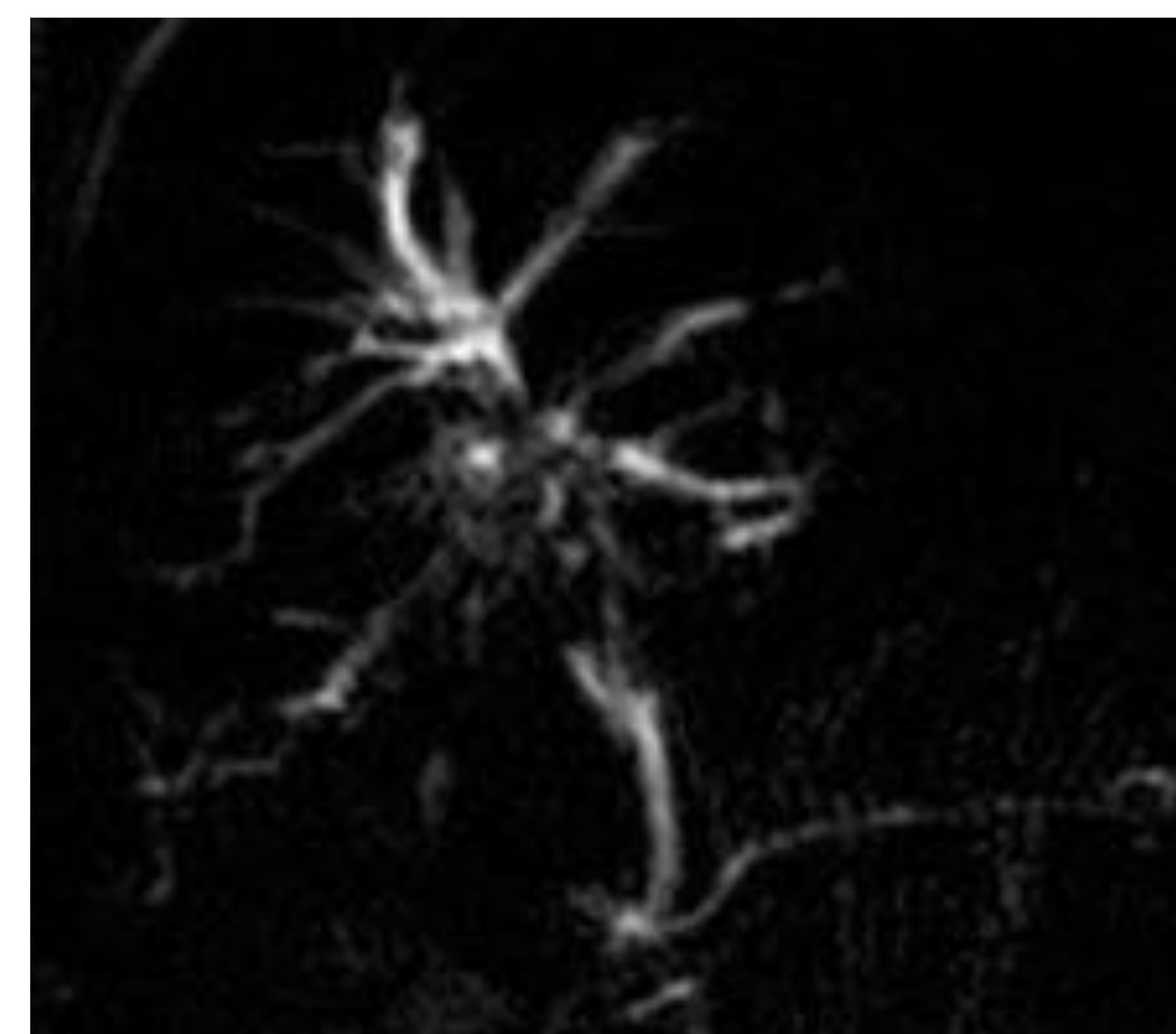


Imagen 14. Colangiografía RM. T2, CC hiliar tipo IIIa. Estenosis del conducto hepático derecho con dilatación de ductos biliares proximales. HUMT.

Imagen 15. Colangiografía RM. T2, CC hiliar tipo IV. Estenosis de la confluencia con dilatación de ductos biliares proximales. HUMT.

Imagen 16. Colangiografía RM. HASTE T2 coronal, CC hiliar tipo IV. Estenosis de la confluencia con dilatación de ductos biliares proximales. HUMT.

Imagen 17. Colangiografía RM. HASTE T2 axial, CC hiliar tipo IIIb. Estenosis del conducto hepático izquierdo con dilatación de ductos biliares proximales. HUMT.

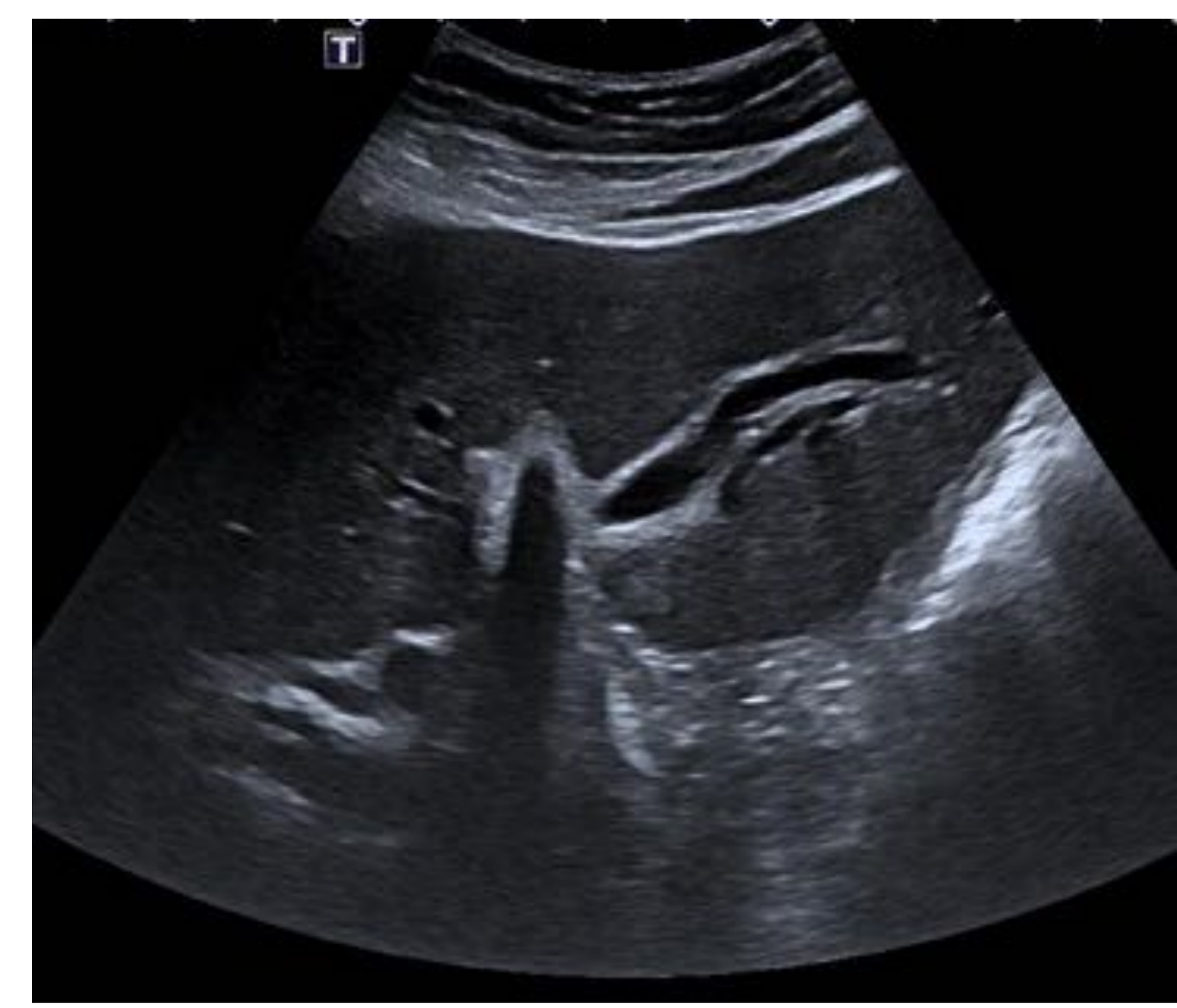


Imagen 18. Ecografía, CC extra hepático. Dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, sin identificar la lesión tumoral. HUMT.



Imagen 19. TC coronal con contraste. CC extrahepático. Masa heterogénea predominante isodensa de márgenes irregulares localizada en el colédoco distal, con dilatación de la vía biliar intra y extrahepática. HUMT.

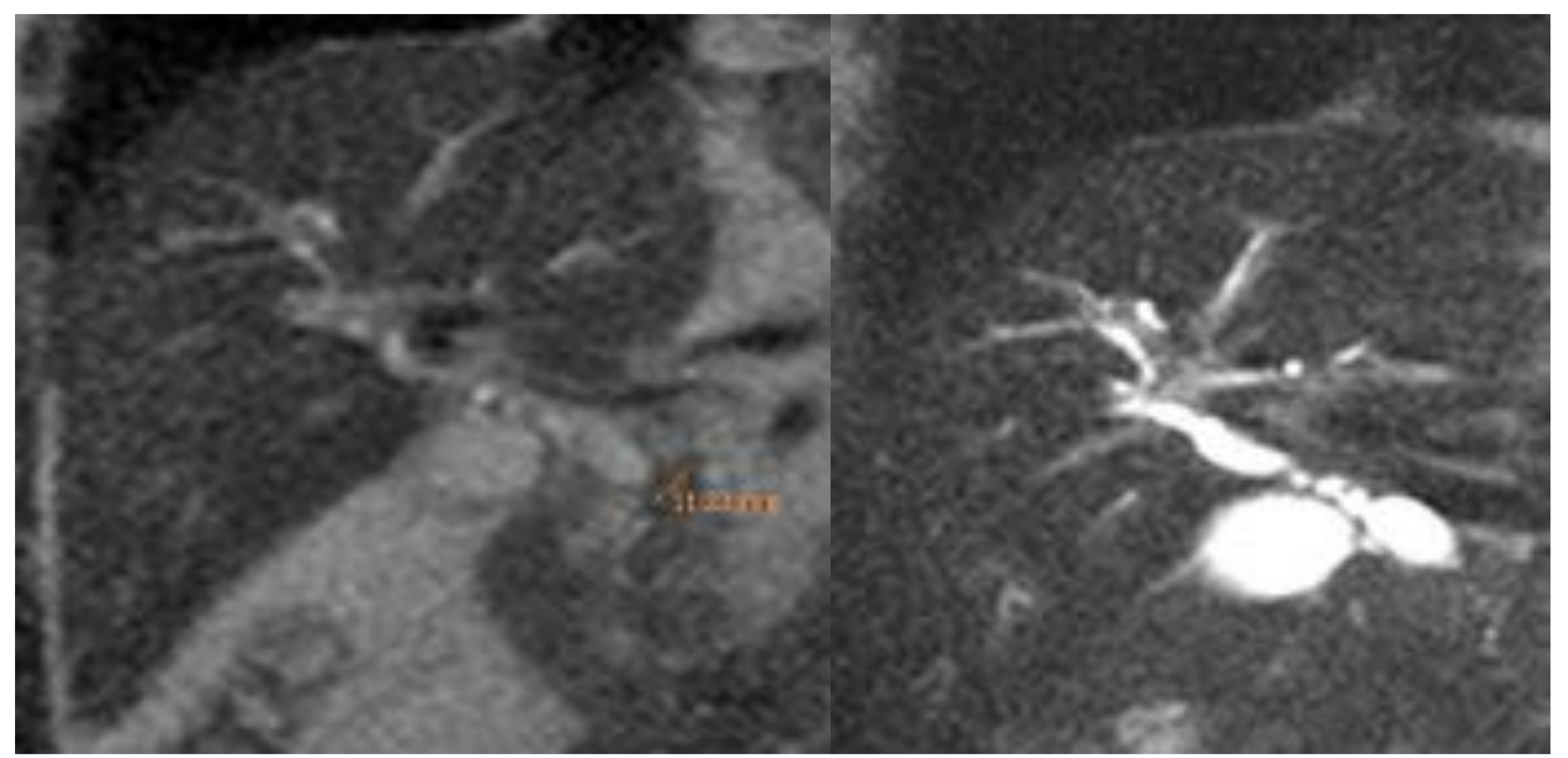


Imagen 20. Colangio RM. Secuencias coronales HASTE (izq) y T2 (der). CC extrahepático. La imagen muestra una masa heterogénea predominante hipointensa en HASTE de márgenes mal definidos en el colédoco distal, con dilatación de la vía biliar intra y extrahepática. HUMT.