



El temido colangiocarcinoma. Claves para el diagnóstico por imagen. Pearls and pitfalls.

Luisa Fernanda Londoño Villa, Mónica Ballesta Moratalla,
Sara Brugger Frigols, Pilar Estellés Lerga, Rosa M Piqueras
Olmeda

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.



1. Objetivo docente.

- ✓ Identificar y describir las diversas formas de presentación y características radiológicas del colangiocarcinoma, Según clasificación anatómica y patrón de crecimiento.
- ✓ Mostrar sus simuladores, con amplio diagnóstico diferencial y especial énfasis en los “pearls and pitfalls”.
- ✓ Ilustrar con imágenes de una amplia serie de casos de nuestro hospital.



2. Revisión del tema.

▪ Generalidades

- El colangiocarcinoma es un tumor maligno originado en el epitelio de los conductos biliares intra o extrahepáticos.
- Es el segundo tumor primario maligno más frecuente en el hígado (el primero es el hepatocarcinoma).
- Puede crecer en cualquier parte del epitelio del ducto biliar (desde los pequeños canalículos biliares o canales de Hering, hasta la ampolla de Vater) y en las glándulas peribiliares.
- Típicamente en su evolución causa obstrucción de vías biliares.
- Aparecen más frecuentemente en hombres con una proporción de 1.3/1. Tienen mayor prevalencia en Sudeste asiático.

▪ Factores riesgo. "Precursores":

- Colangitis recurrente piógena. Infecciones por parásitos : Clonorchis sinensis, Opisthorchis viverini.
- Colangitis esclerosante primaria (CEP).
- Quistes hepáticos congénitos.
- Quistes de colédoco (especialmente el tipo I)
- Exposición al óxido de talio.
- Anastomosis coledocoentéricas.
- Malformaciones de la placa ductal biliar (enfermedad de Caroli, hamartomas biliares, enfermedad poliquística, fibrosis hepática congénita).
- Infección por virus hepatitis B y C.



- Sobre hígados cirróticos tienen peor pronóstico.
- La clínica dependerá de la ubicación del tumor. Los tumores extrahepáticos se presentan con ictericia indolora progresiva, prurito y fiebre (signo de Courvosier-Terrier = palpación de la vesícula biliar distendida por una obstrucción completa del colédoco).
- En cambio los pacientes con colangiocarcinomas intrahepáticos suelen ser asintomáticos y su diagnóstico puede ser un hallazgo casual.

- Técnicas de imagen.

-La ecografía suele ser la primera técnica de imagen utilizada, que nos confirmará la presencia de lesiones en parénquima y si existe o no dilatación de la vía biliar.

-La tomografía computarizada (TC) confirma el diagnóstico y estadía la enfermedad, proporcionando además información detallada sobre la anatomía vascular para la planificación prequirúrgica.

-La colangiografía evalúa los conductos biliares tanto por encima como por debajo de la lesión, identifica y caracteriza las lesiones intrahepáticas.

- Clasificación.

1) *Según el lugar de origen*, se clasifica en:

- Intrahepático : hilar (Klastkin) y periférico.
- Extrahepático

2) *Según Liver Cancer Study Group of Japan*, por el tipo de crecimiento (macroscopia) se clasifica en:

- Masa (exofíticos)
- Infiltrante periductal
- Intraductal (polipoide)

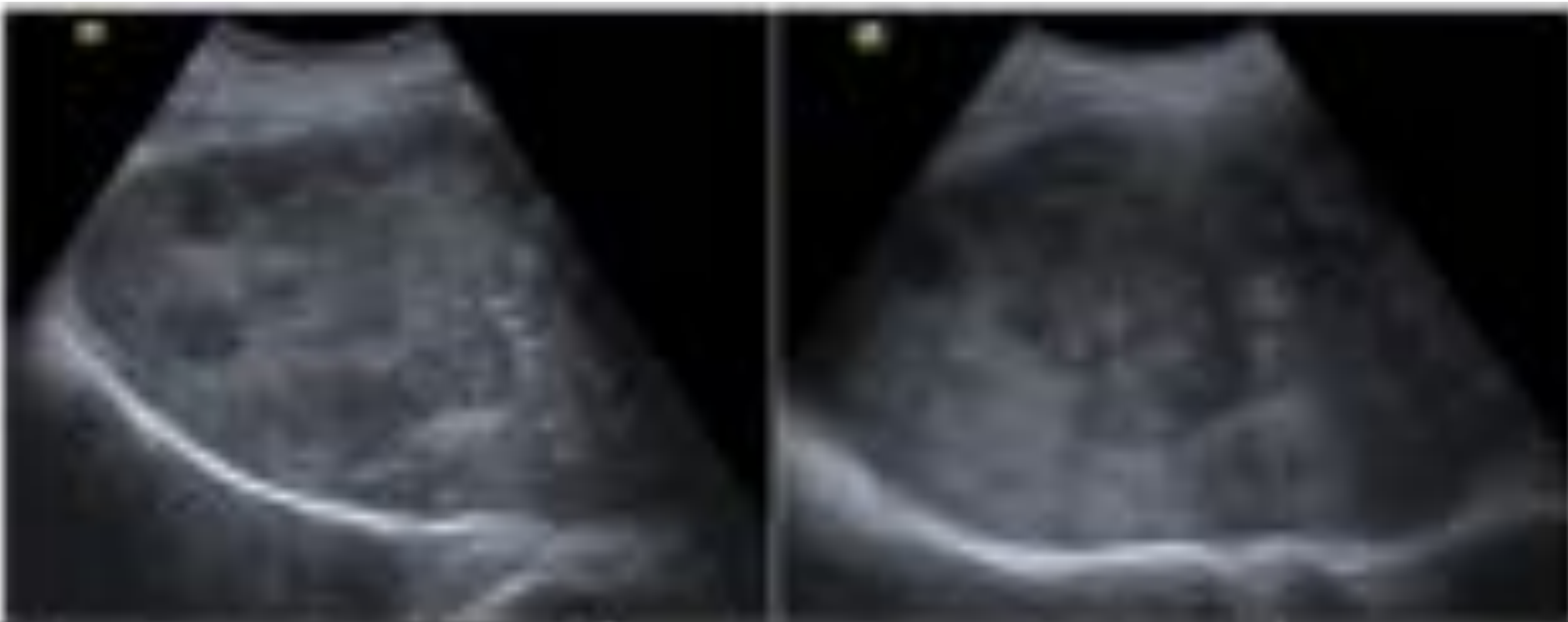


COLANGIOCARCINOMA TIPO MASA. EXOFITICO

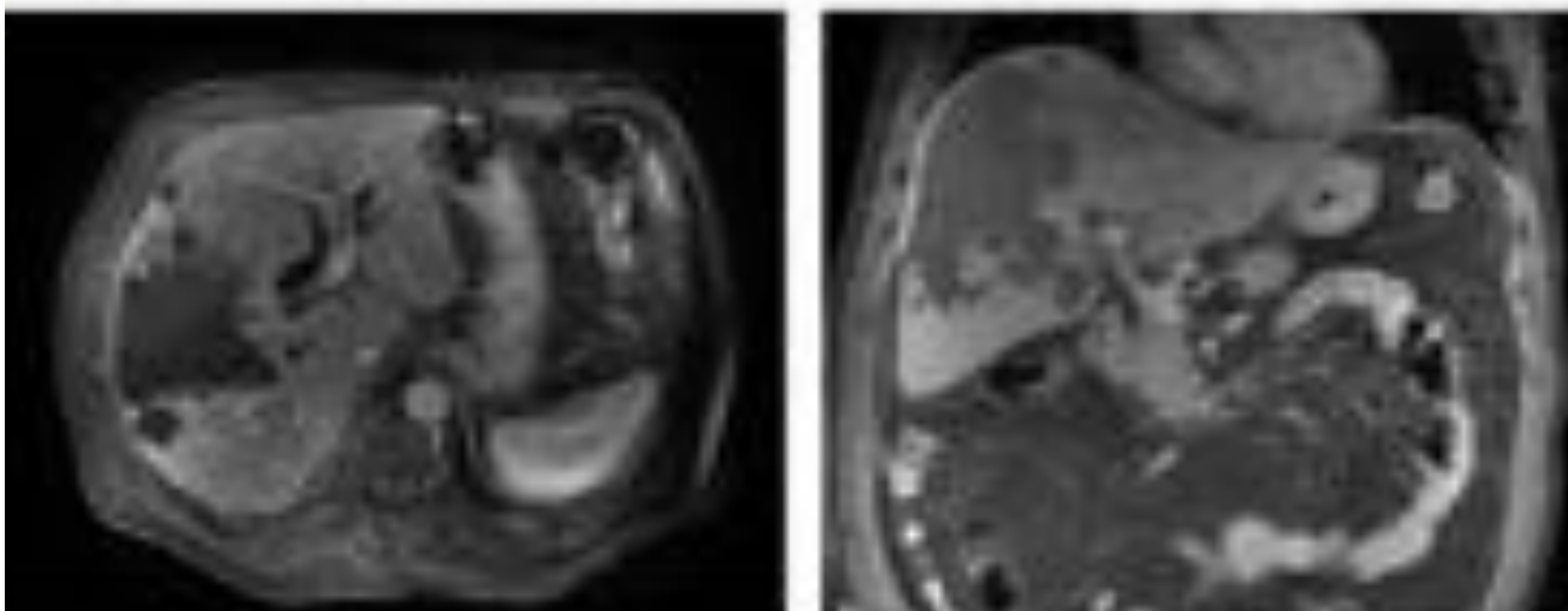
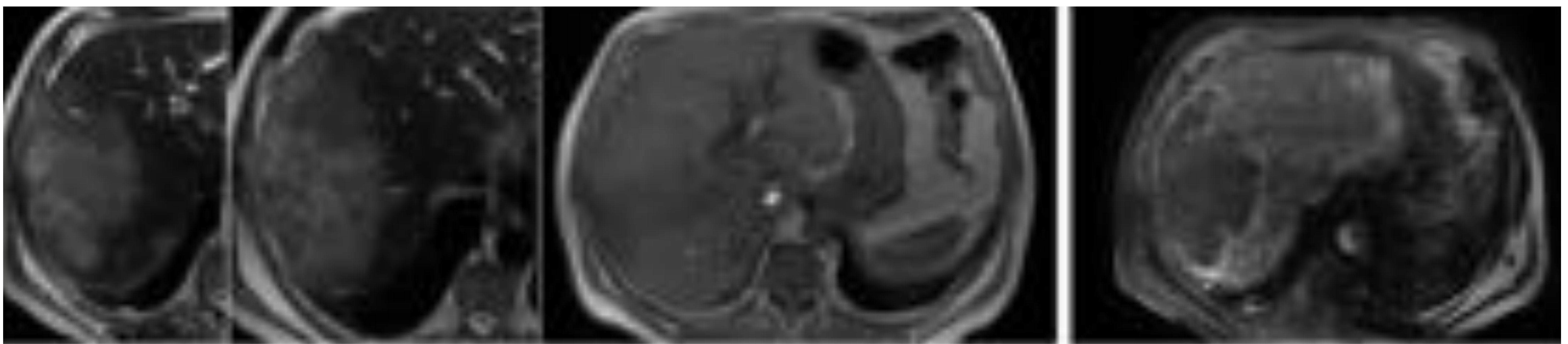
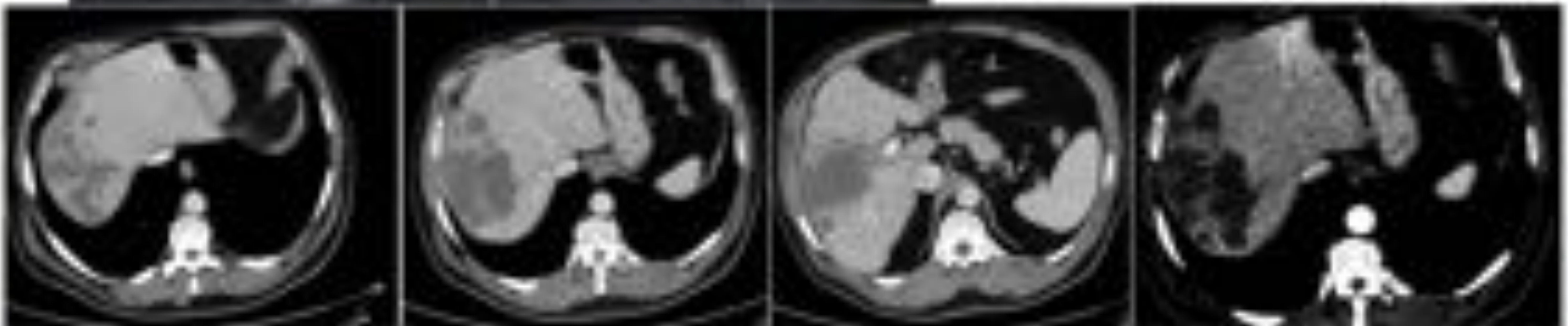
- Es el tipo más frecuente en los colangiocarcinomas periféricos (y el menos frecuente en los hiliares y en los extrahepáticos).
- Histológicamente son tumores indiferenciados o pobremente diferenciados. Son lesiones de márgenes irregulares pero bien definidas, generalmente asociada a dilatación de árbol biliar distal a la masa.

Casos en imagen (Figuras 1 a 4)

Figura 1. Varón de 59 años. Síndrome constitucional, alteración de pruebas de función hepática. En ecografía se observa ecogenicidad hepática alterada y multinodular.



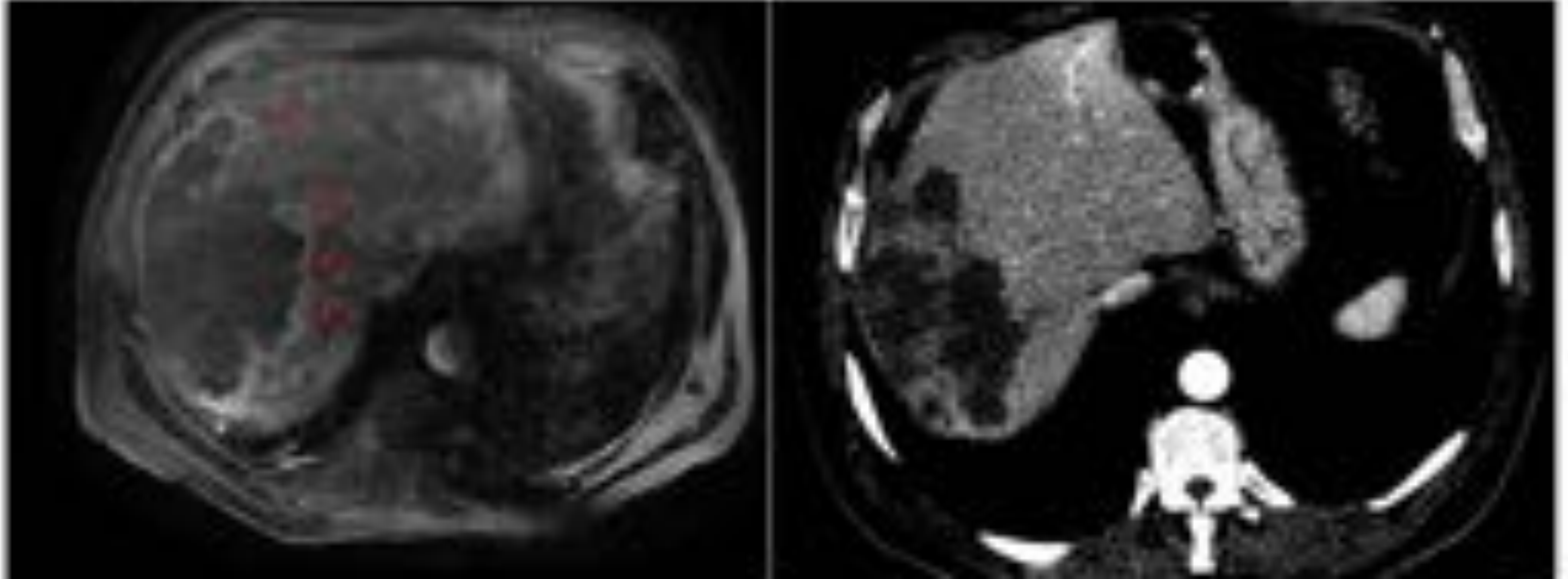
TC: Lesiones hipodensas múltiples confluentes en LHD con realce periférico.



En RM: lesión infiltrativa hipointensa en secuencia T1, hiperintensa en T2, con anillo irregular de hiperrealce en periferia.



Figura 2. Las células tumorales viables se sitúan en la periferia del tumor. El rápido realce indica crecimiento activo. El área central está compuesta por grados variables de necrosis y abundante matriz intracelular.



- ✓ En TC es característico un **realce irregular periférico** (fino o grueso) en fase arterial, con **progresivo realce centrípeto** en fases venosa y tardía. Esto se explica por la lenta difusión en los espacios intersticiales del tumor y el componente fibrótico central.

Figura 3. Varón de 54 años con dolor abdominal epigástrico irradiado en cinturón, astenia y aumento de bilirrubina. Ca 19.9 44.3 U/ml (normal 0-37). La ecografía muestra una lesión hipoecoica con halo hiperecoico. En TC tumoración hipodensa mal delimitada con sutil hiperrealce en periferia durante la fase arterial y lavado en la fase portal.

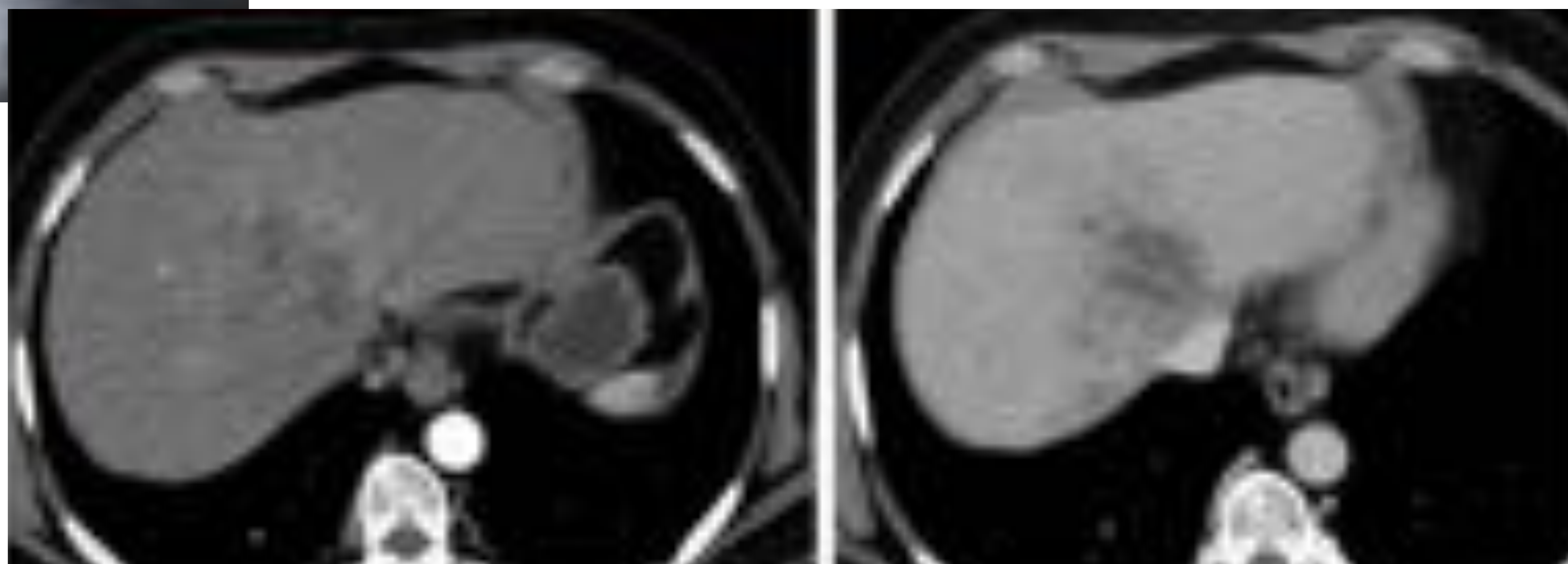




Figura 4 (A). Mujer de 69 años. Lesión hipoeoica en segmento 4b con densidad heterogénea en TC e hipervascularización en periferia. En RM muestra hiperintensidad de señal en secuencias T2. Se localiza adyacente a la vesícula biliar pero nótese que la pared de la misma está íntegra y preservada, no está engrosada (flechas).

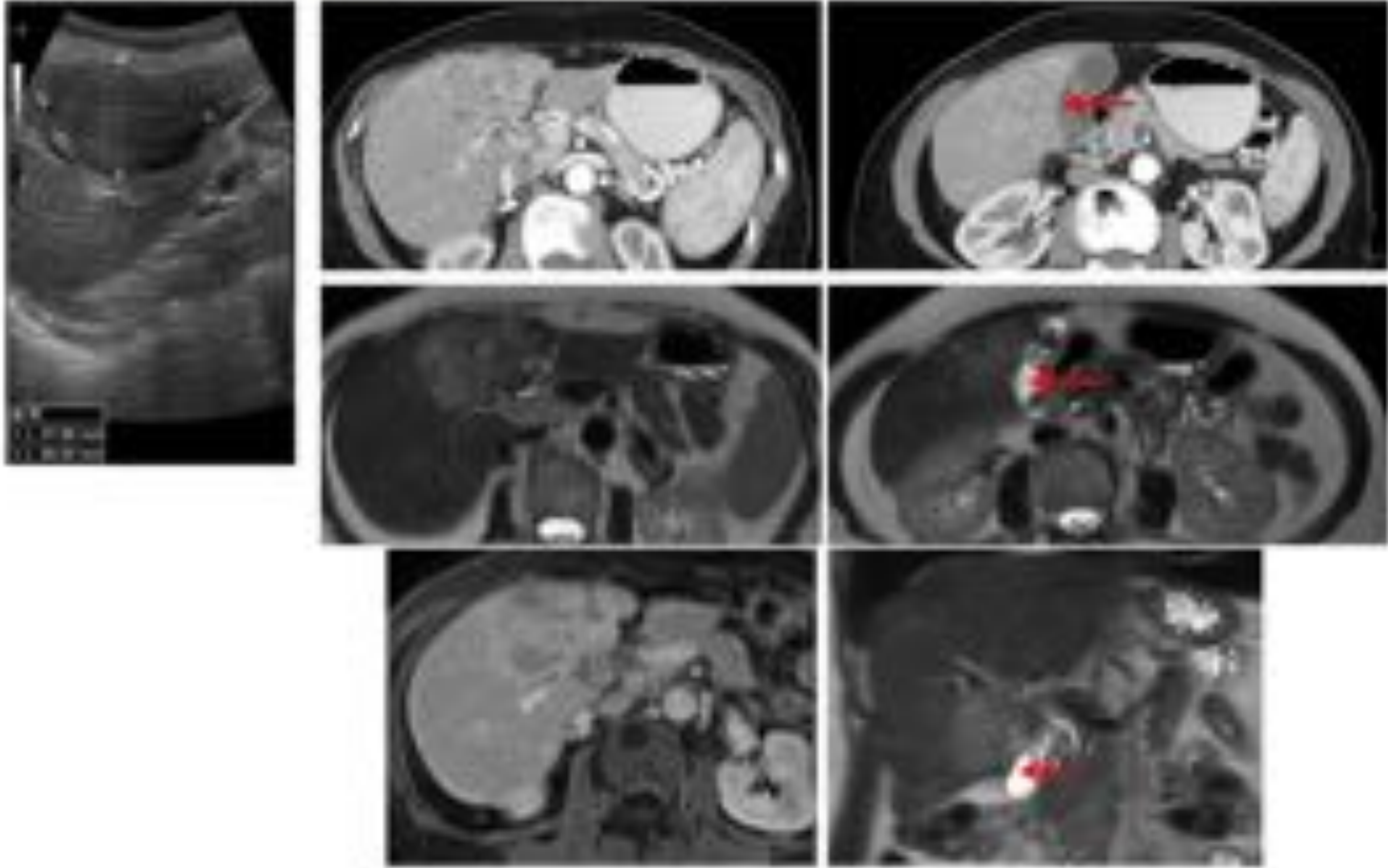


Figura 4 (B). Retracción capsular en el colangiocarcinoma. **No es un hallazgo exclusivo**

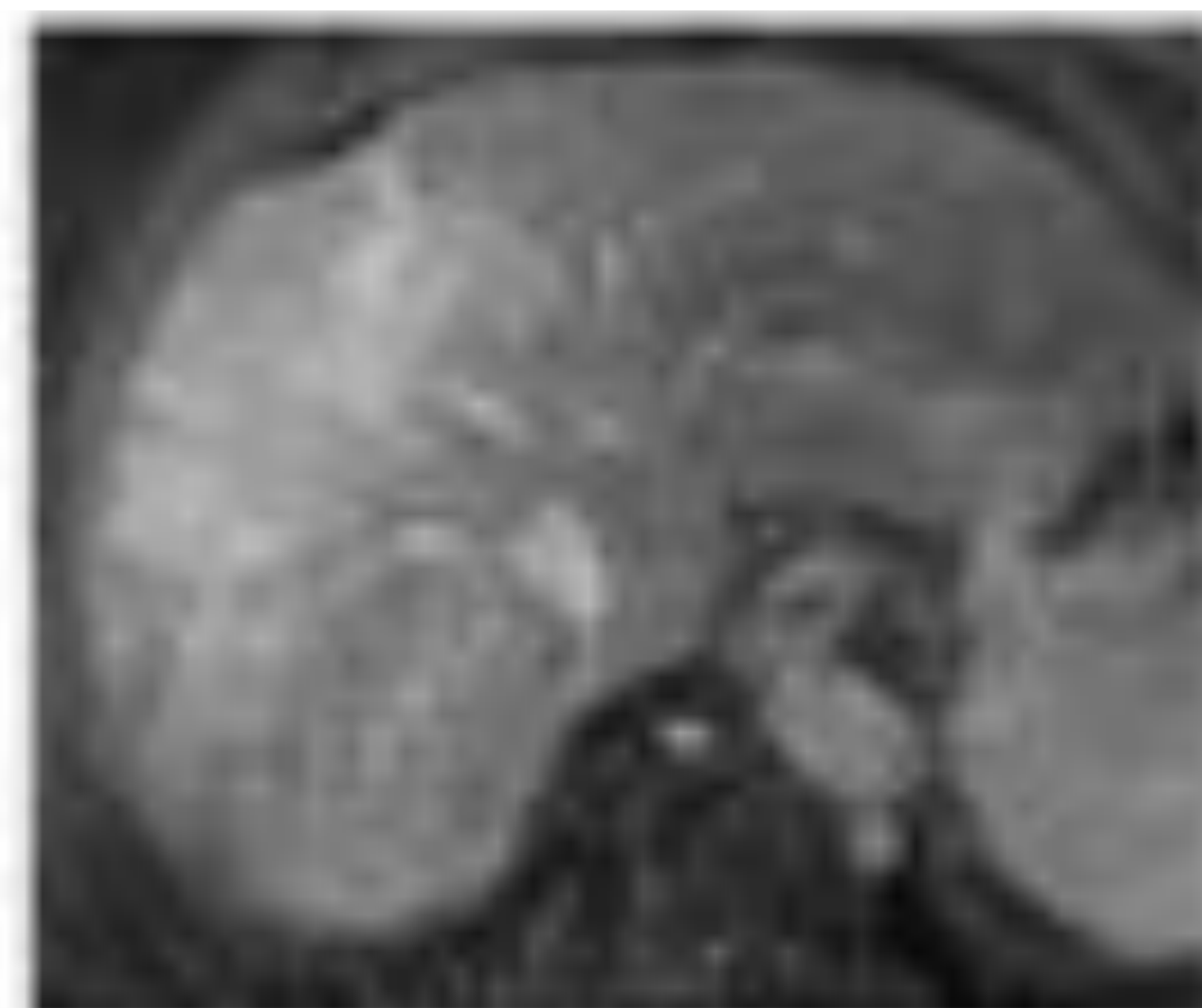


Otras:

- Causas tumorales: HCC, metástasis tratadas, post-TAC/RF, hemangioma, HNF.
- Causas no tumorales: fibrosis confluyente, atrofia por obstrucción biliar, traumatismos, isquemia.
- Pseudoretracción: fisuras accesorias, compresión extrínseca, parénquima normal entre masas.



Indentación diafragmática



Fibrosis focal confluyente



Son patrones atípicos de presentación:

- a) Tumores homogéneos, hipervasculares y con realce prolongado. Mientras que la mayoría de las lesiones grandes son predominantemente masas hipovasculares los colangiocarcinomas pequeños se pueden manifestar como tumores hipervasculares simulando hepatocarcinomas (Figura 5).
- b) Necrosis central, hallazgo más frecuente en metástasis de adenocarcinoma.
- c) Carcinoma mucinoso : es una variante del colangiocarcinoma que puede mostrar intensa hiperintensidad en secuencias T2 y realce centrípeto.
- d) Patrones combinados de HCC-colangiocarcinoma (tumores de colisión).

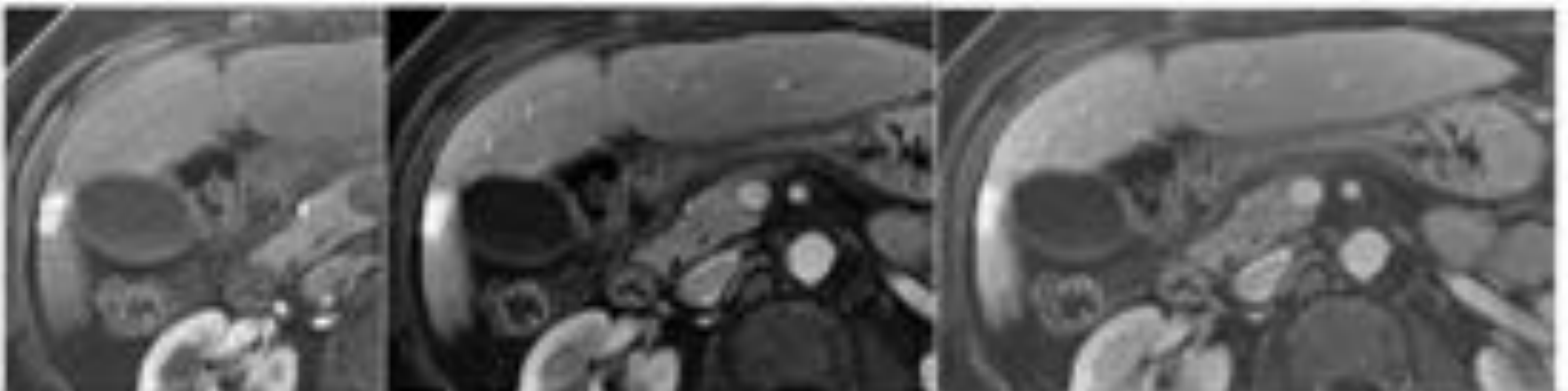
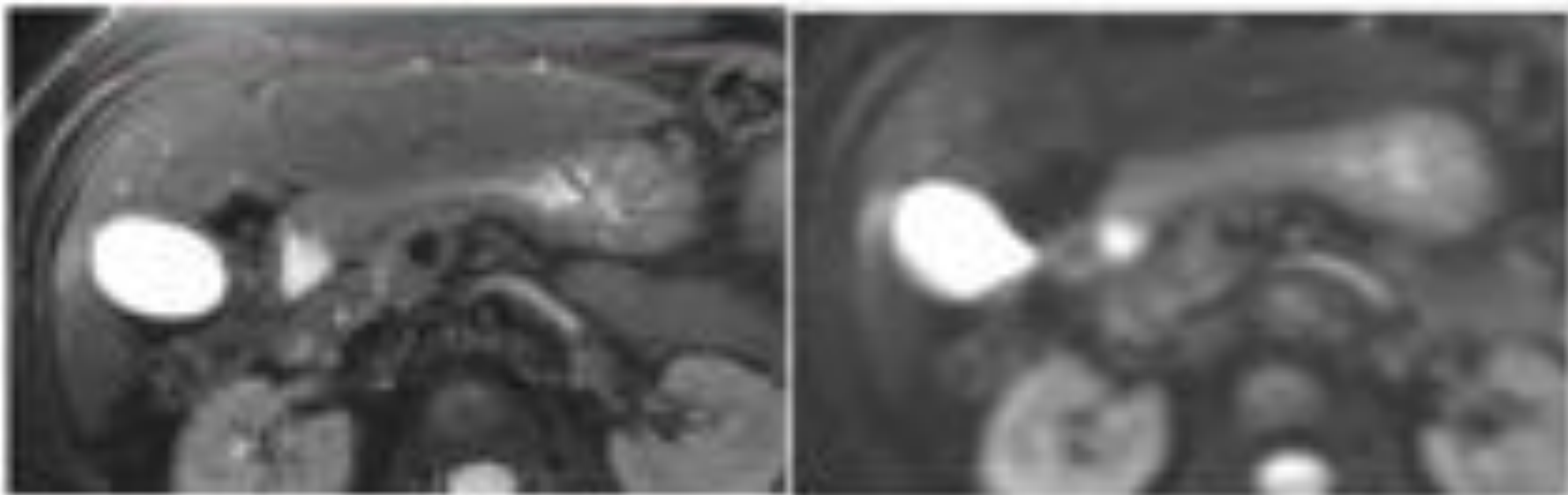


Figura 5. Presentación atípica . Lesión pequeña en segmento 5, discretamente hiperintensa en secuencias T2 (con saturación grasa) y restricción en difusión. Presenta hipervascularización intensa y homogénea en fase arterial, con realce prolongado. En pieza de segmentectomía : Colangiocarcinoma bien diferenciado.



COLANGIOCARCINOMA TIPO MASA. EXOFITICO

Diagnóstico diferencial:

- Ca. Vesícula biliar. (Figuras 6 y 7). Puede tener varias formas de presentación:
 - a) Masa sustituyendo la vesícula
 - b) Engrosamiento focal/difuso de la pared
 - c) Masa polipoide intraluminal.
- Metástasis (el adenocarcinoma metastásico es histológicamente similar al colangiocarcinoma) (Figura 8).
- HCC (hipervascular), que puede invadir el ducto biliar. Las variantes de HCC esclerosante y HCC fibrolamelar también contienen abundante estroma fibroso (Figura 9).
- Carcinoma colangiohepatocelular (tumores de colisión).
- Otros primarios hepáticos más raros: sarcoma embrionario, tumores neuroendocrinos (Figura 10).

Figura 6. Adenocarcinoma de vesícula biliar.

En RM y TC se observa masa heterogénea ocupando completamente la vesícula.

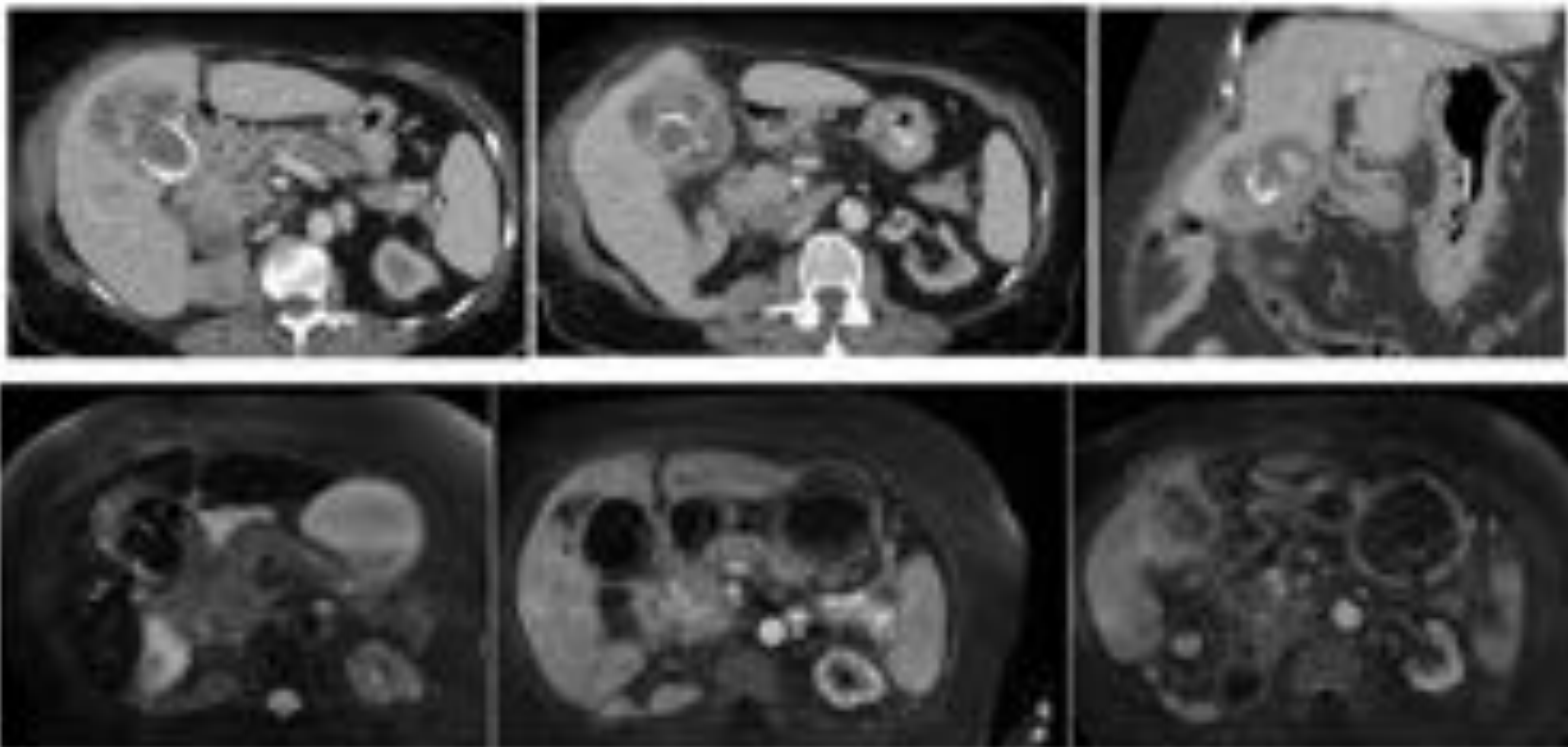




Figura 7. Adenocarcinoma de vesícula biliar.
La pared vesicular se delimita mal y está engrosada. En este caso asocia además implantes tumorales peritoneales.

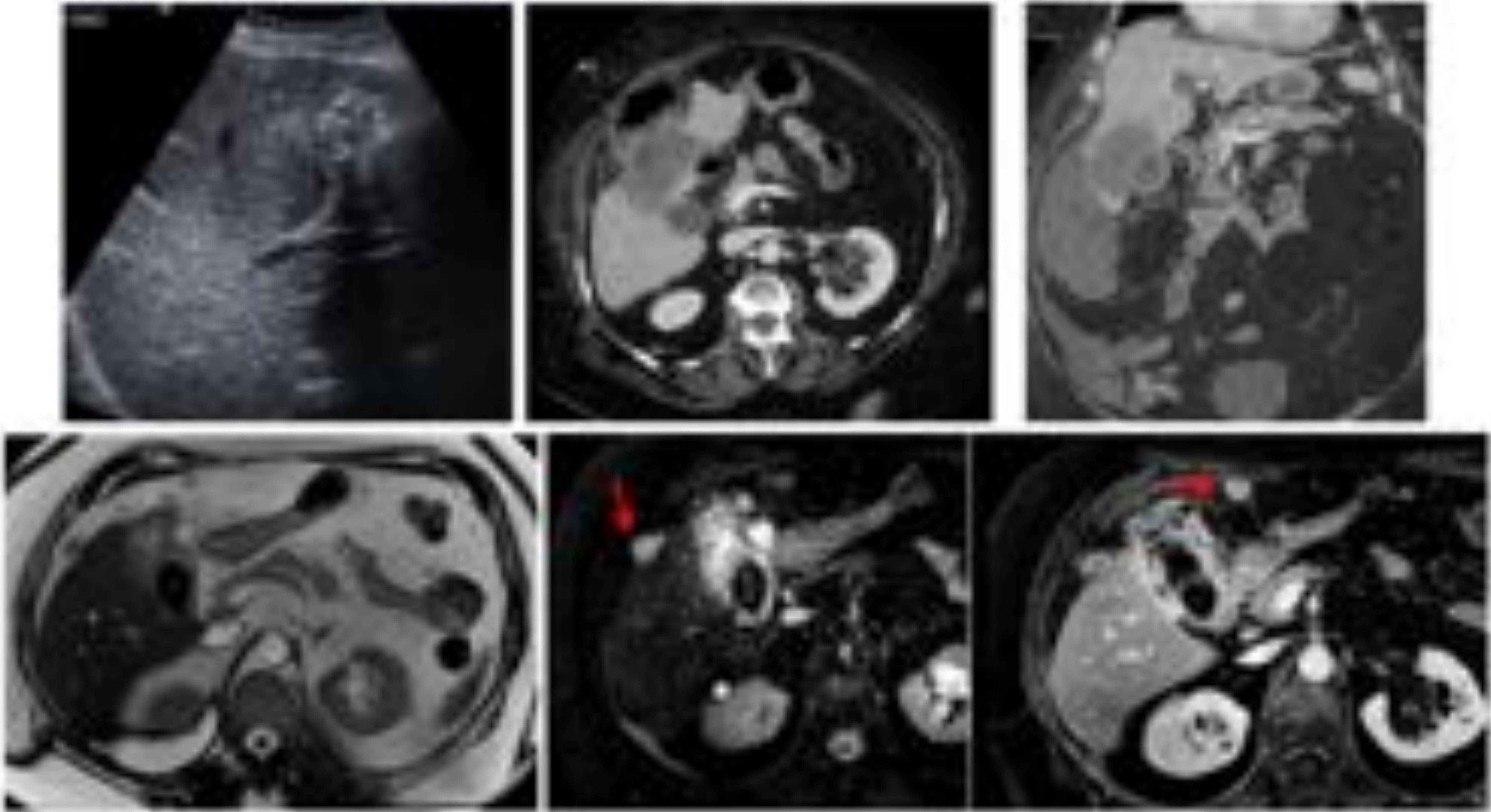
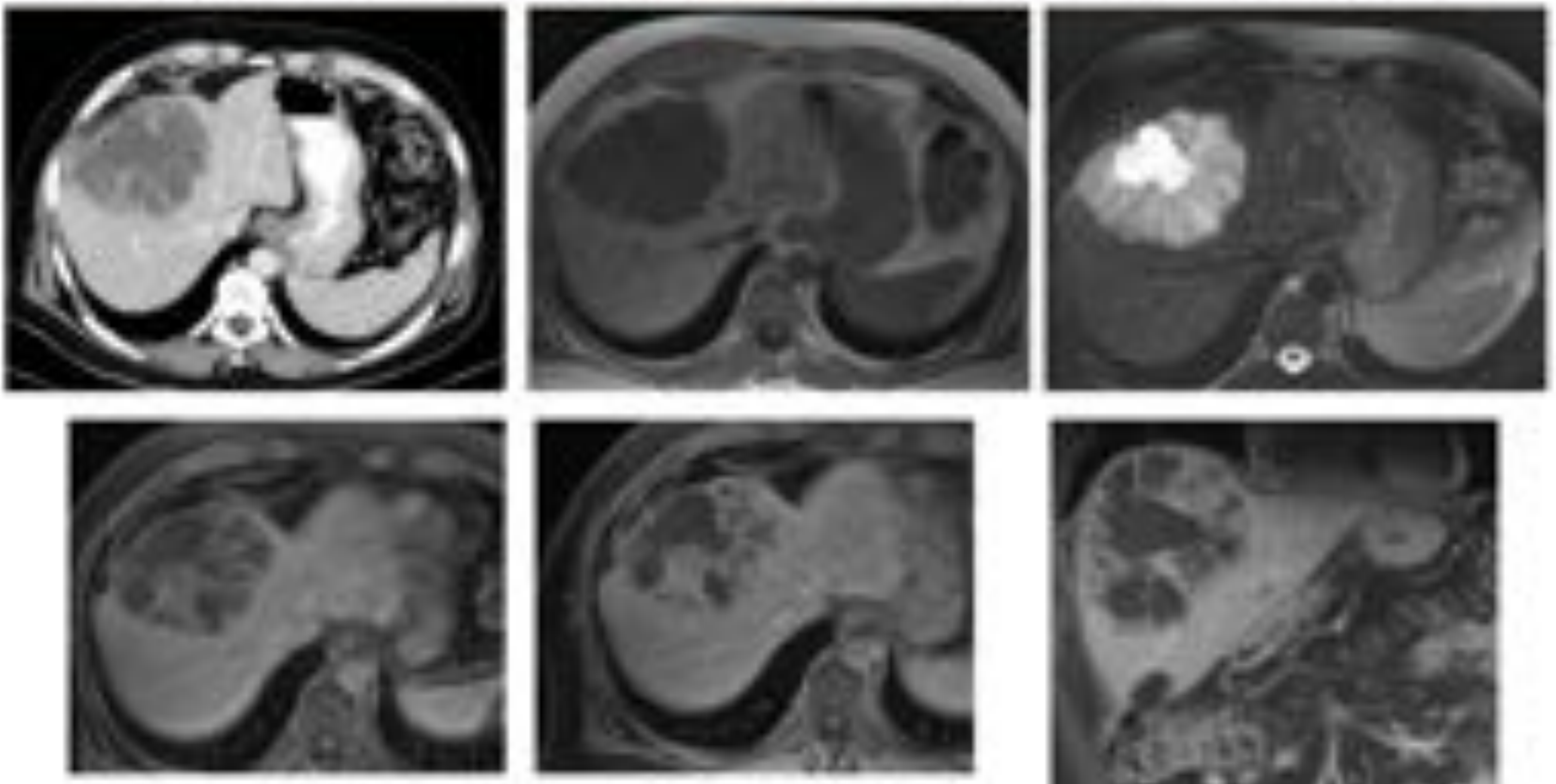


Figura 8. Metástasis.
Varón de 44 años con historia previa carcinoma de laringe. En TC se observa lesión hipodensa en segmento 8 que retrae la cápsula. En RM se muestra hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 con área central más hiperintensa por necrosis. El estudio con contraste muestra realce moderado, pero más marcado en fases tardías.



AP: Metástasis de carcinoma escamoso no queratinizante pobremente diferenciado (similar al primario)



Figura 9. Hepatocarcinoma fibrolamelar.

En ecografía se observa lesión bien delimitada y homogénea. En TC demuestra realce intenso en fase arterial. La RM en fases dinámicas demuestra hipercaptación heterogénea en fase arterial e hipointensidad de señal en la fase tardía hepatobiliar. Cicatriz central hipointensa en todas las secuencias.

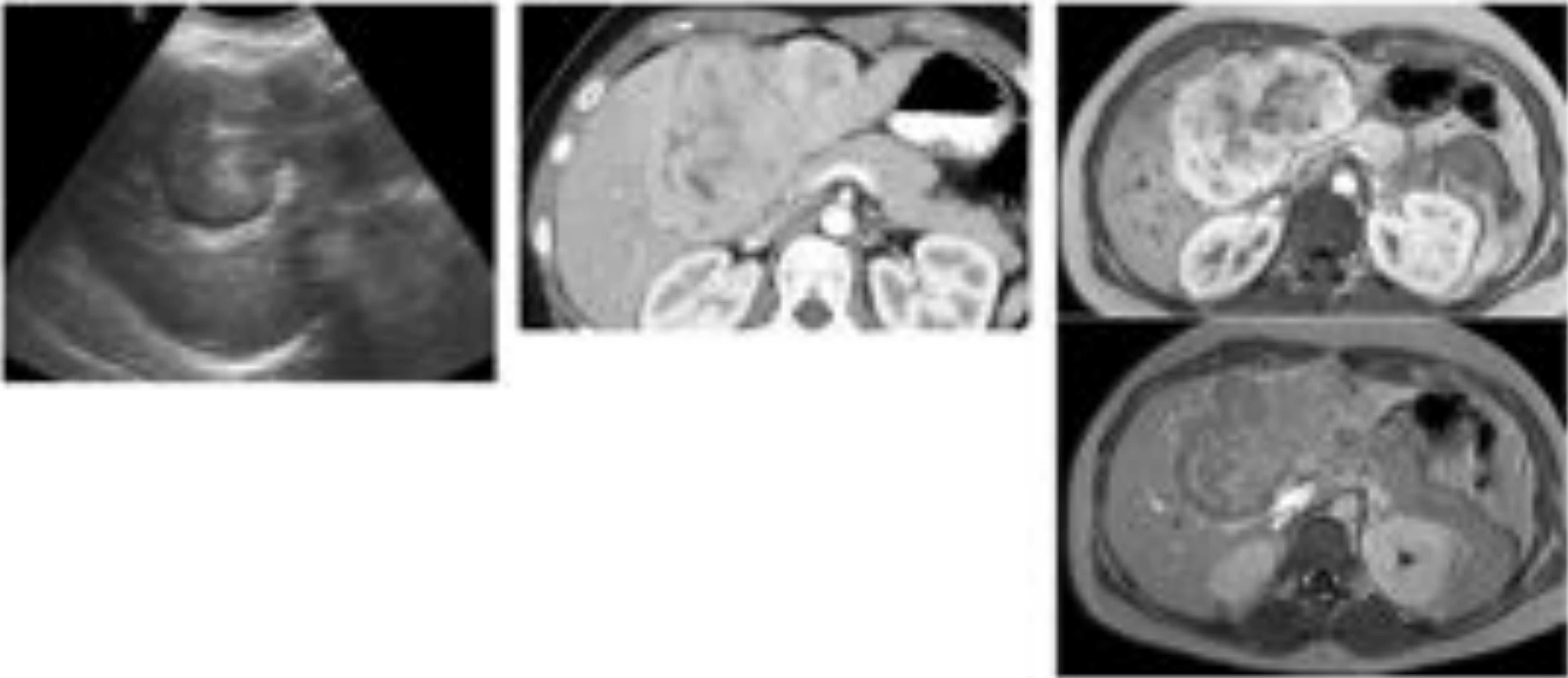
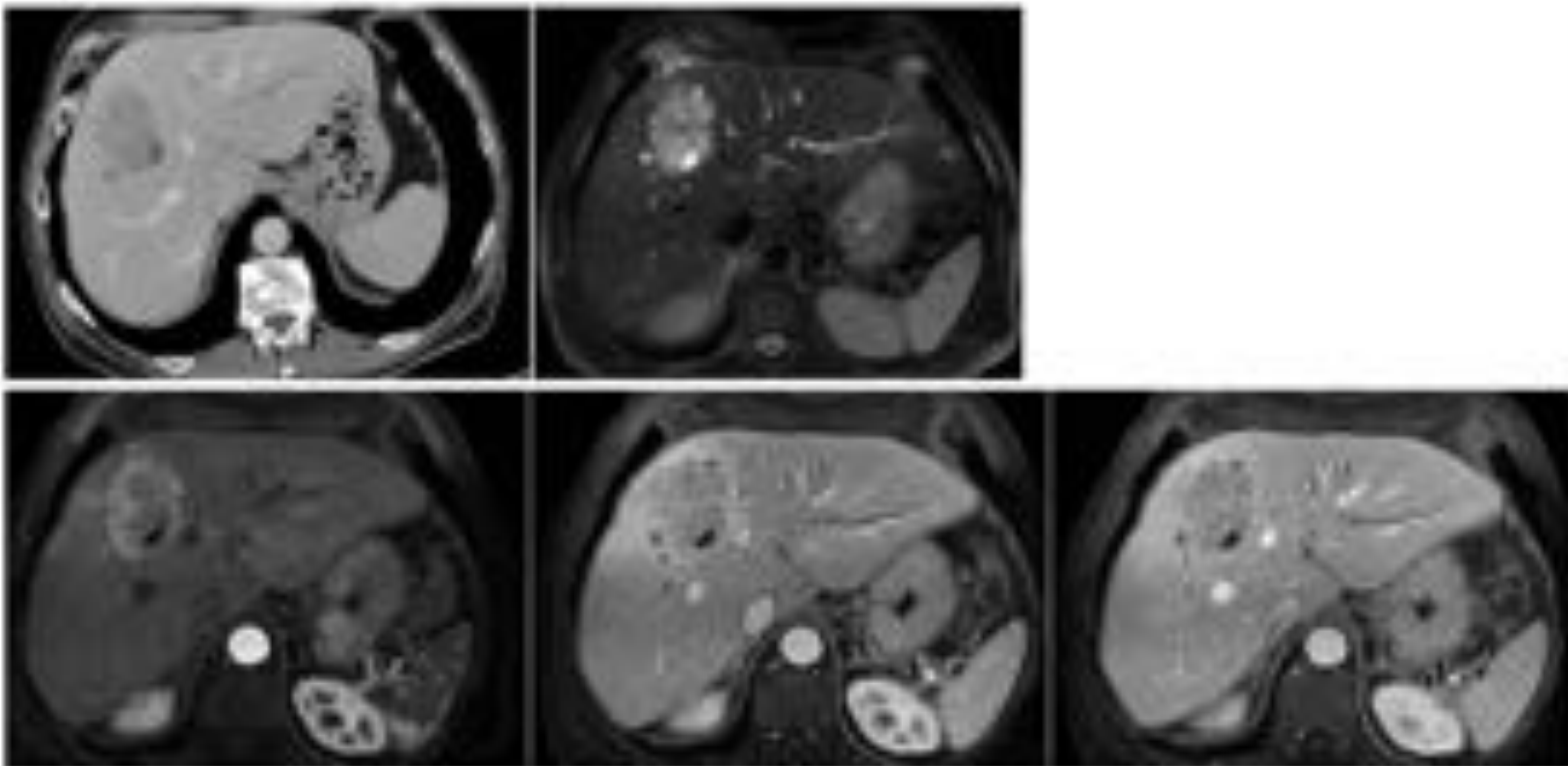


Figura 10. Tumor neuroendocrino. Carcinoide típico.

Varón de 56 años, hallazgo casual de lesión hepática. La TC muestra tumoración hipodensa y de bordes mal delimitados en segmento 8. En RM la lesión presenta marcada hiperintensidad de señal en secuencias T2 y contiene pequeños espacios quísticos en su interior. Tras inyectar contraste muestra intenso realce en la fase arterial con lavado en la fase portal.





COLANGIOCARCINOMA TIPO INFILTRANTE PERIDUCTAL

-Es el tipo más frecuente en los tumores hiliares y extrahepáticos.

-Se caracteriza por el crecimiento a lo largo de un conducto biliar, que se puede encontrar dilatado o estenótico, a veces sin masa.

-El tumor de Klastkin se caracteriza por la dilatación de la vía biliar, con o sin una masa mal definida, atrofia lobar e invasión vascular.

Clasificación de Bismuth-Corlette .

Tipo I. Tumor localizado por debajo de la confluencia.

Tipo II. Tumor en la confluencia

Tipo IIIa. Tumor con extensión al hepático derecho.

Tipo IIIb. Tumor con extensión al hepático izquierdo.

Tipo IV. Tumor con extensión hacia ambos hepáticos.

-Casos en imagen (Figuras 11 a 13).

Figura 11. Mujer de 62 años con prurito, ictericia , acolia y coluria. Ca 19.9 normal. La ecografía y la TC muestran dilatación de la vía biliar intrahepática con disminución de calibre del hepático común y captación patológica en la confluencia hilar. En Colangio-RM se observa la falta de unión de los conductos hepáticos principales, con estenosis en hepático común y alteración de intensidad de señal.

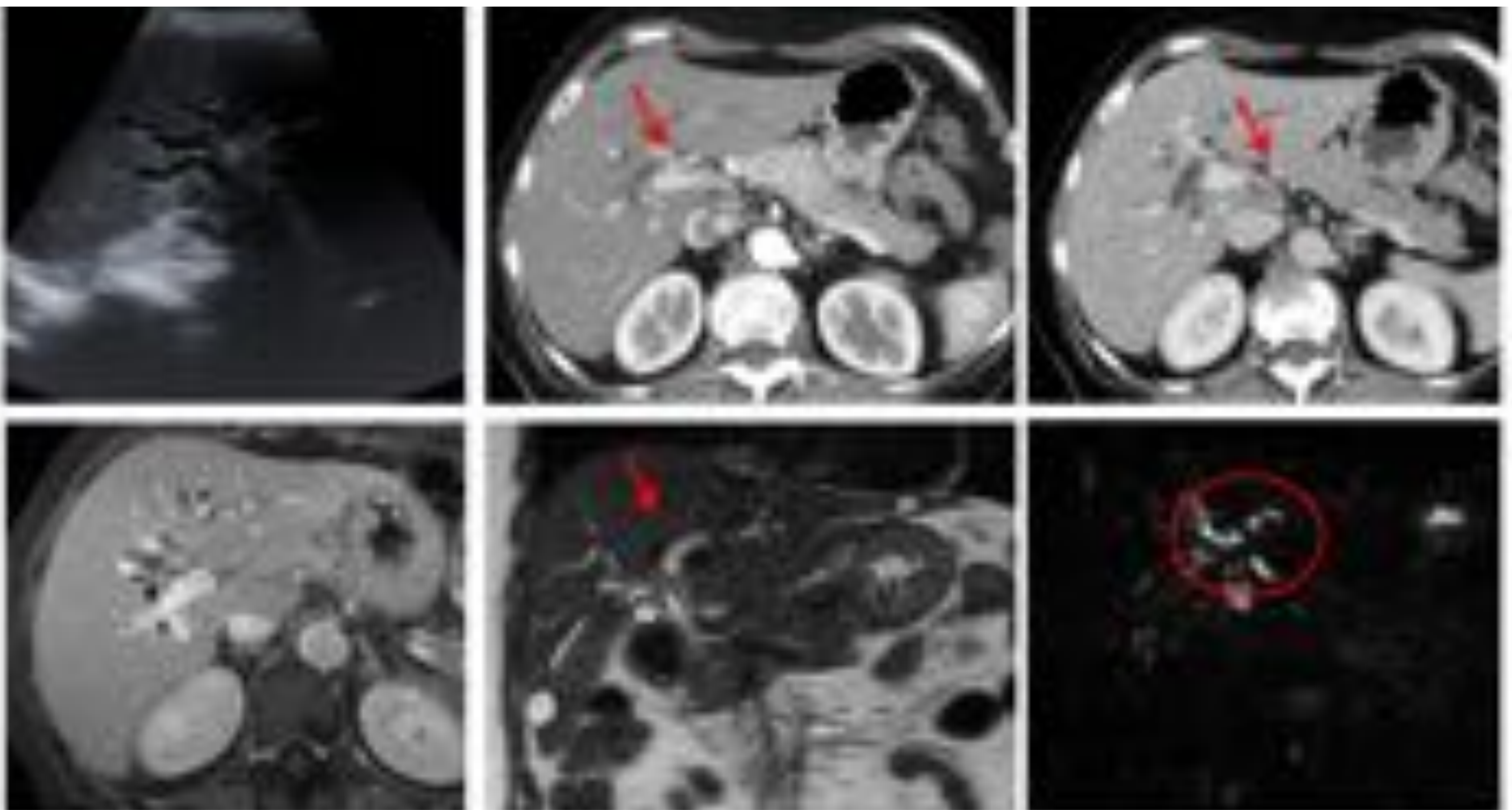




Figura 12. Varón de 73 años asintomático, con colestasis. En ecografía se detectó dilatación de la vía biliar intrahepática. La TC muestra engrosamiento tumoral del conducto hepático derecho adyacente a la confluencia.

AP: Colangiocarcinoma bien diferenciado e infiltrante con extensa infiltración perineural.

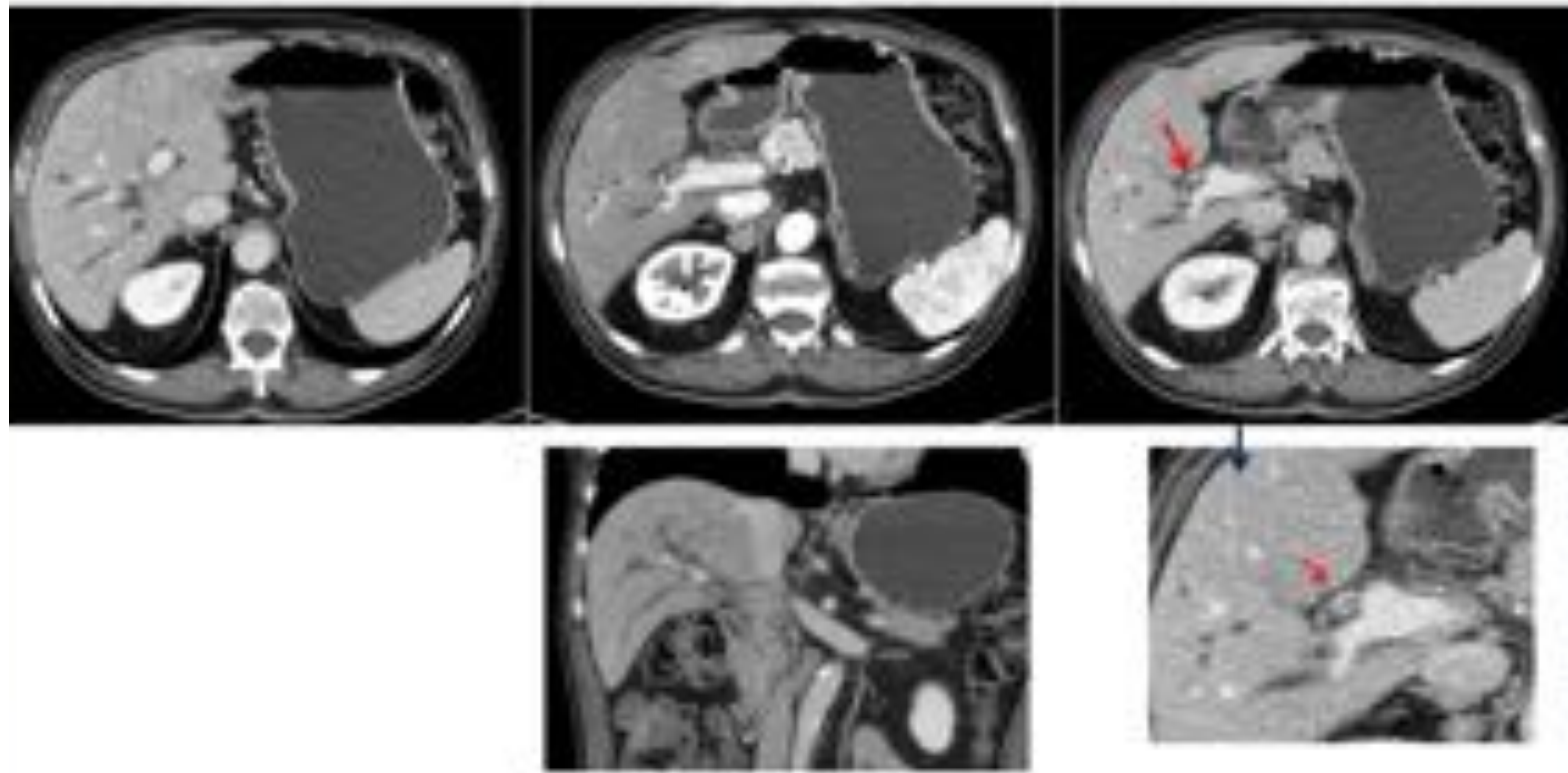
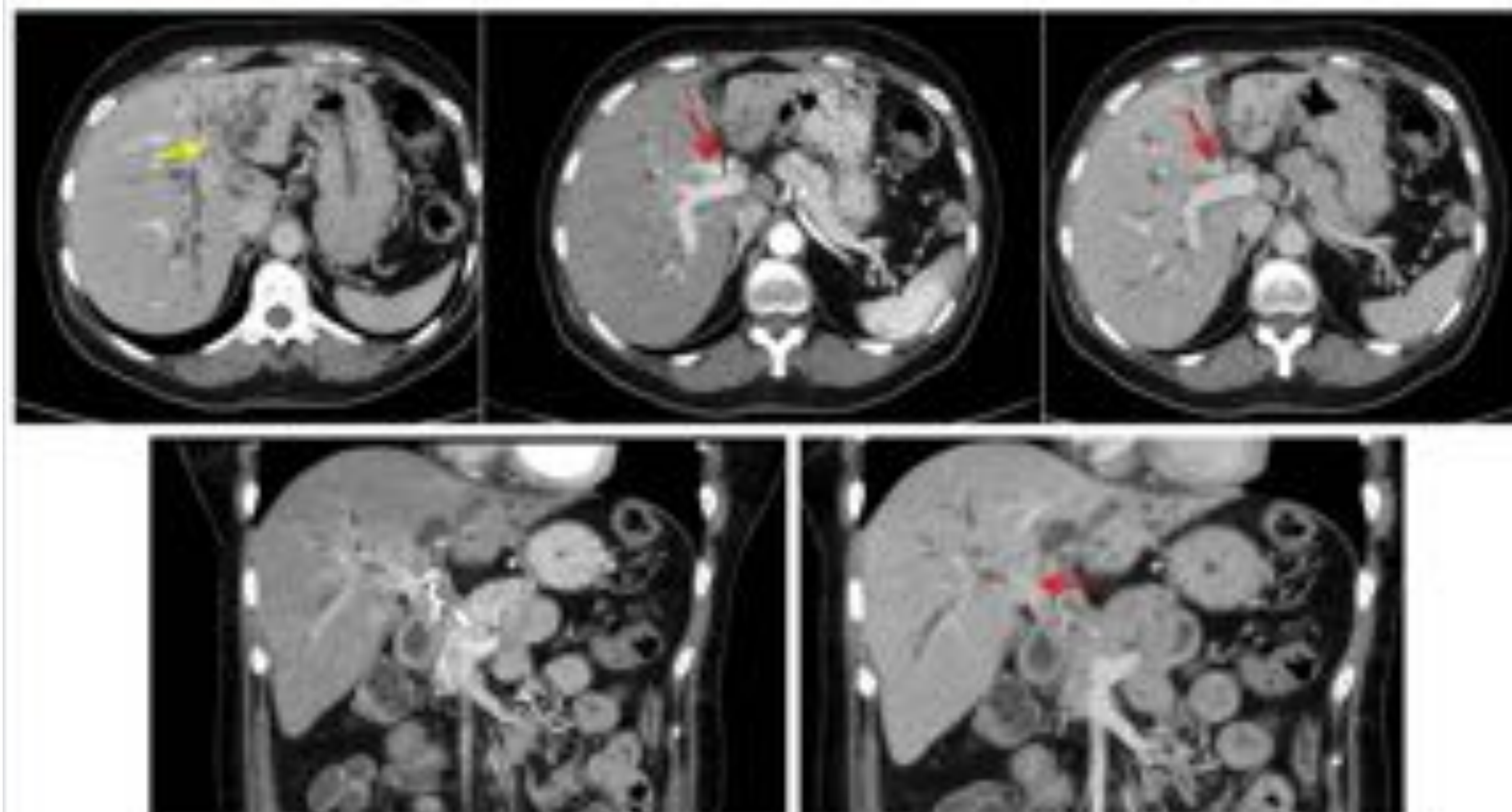


Figura 13. Mujer de 56 años con ictericia. CA 19.9 >12.000 U/ml y CEA 1.3 ng/ml.

La TC muestra dilatación de la vía biliar intrahepática desde la confluencia, con mayor dilatación izquierda. El colédoco presenta paredes engrosadas y realzadas. Trombosis portal izquierda. El estudio en fase tardía demuestra un discreto realce pseudonodular en la confluencia de los dos hepáticos.





COLANGIOCARCINOMA TIPO INFILTRANTE PERIDUCTAL

Diagnóstico diferencial:

- Metástasis linfangíticas periportales.
- Quistes peribiliares (Figura 14).
- Estenosis benignas: traumatismos, cirugía, radiofrecuencia (Figura 15).
- Metástasis intrabiliares.
- Colangitis esclerosante primaria (CEP) (Figuras 16 y 17).

Figura 14. Quistes peribiliares

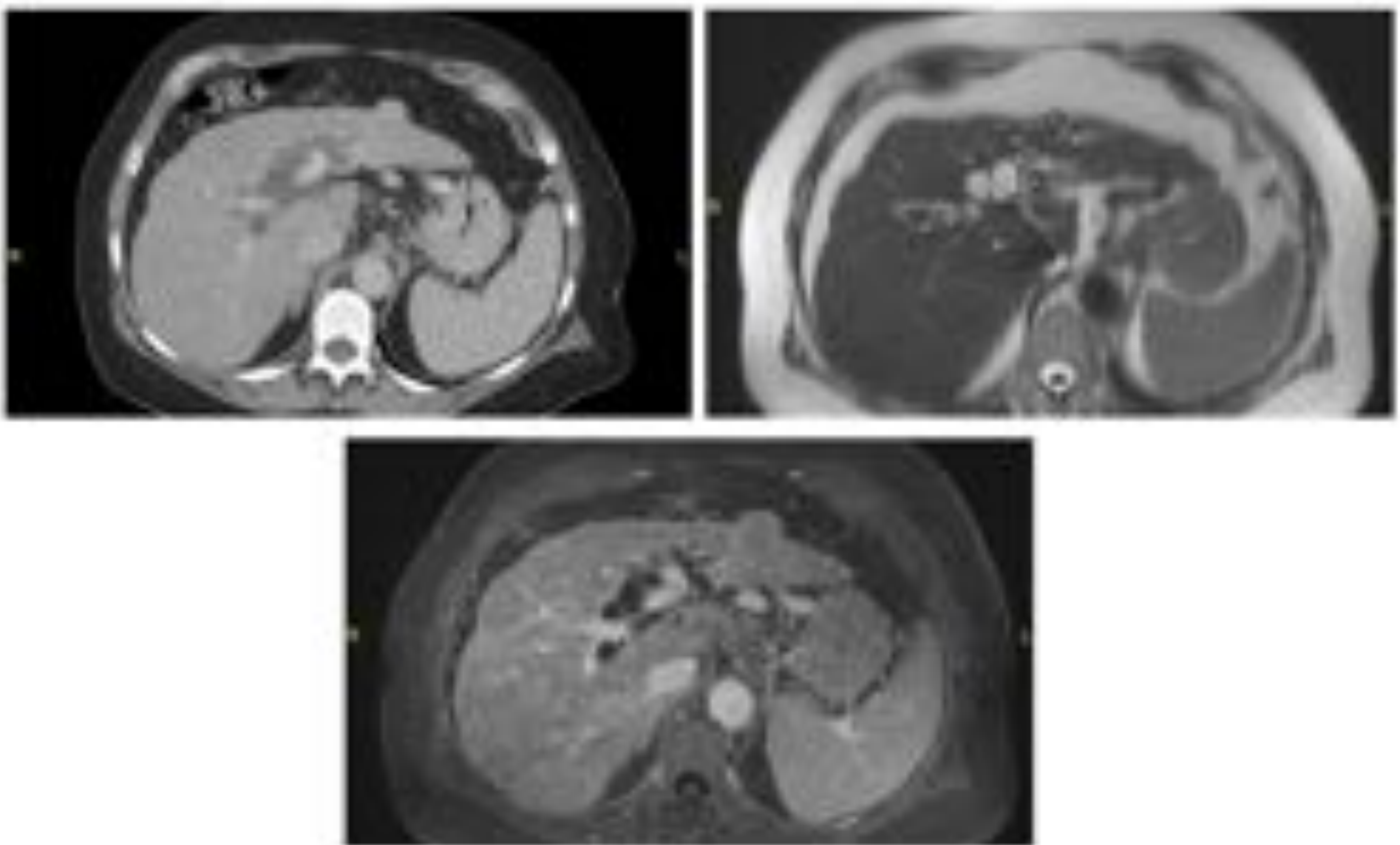


Figura 15. Estenosis biliar iatrogénica.

Varón de 48 años con cirrosis VHC+. Se realizó radiofrecuencia sobre HCC en segmento 2 (flecha). En controles posteriores de RM y PET-TC se observa dilatación segmentaria de vía biliar intrahepática, sin masas tumorales subyacentes.

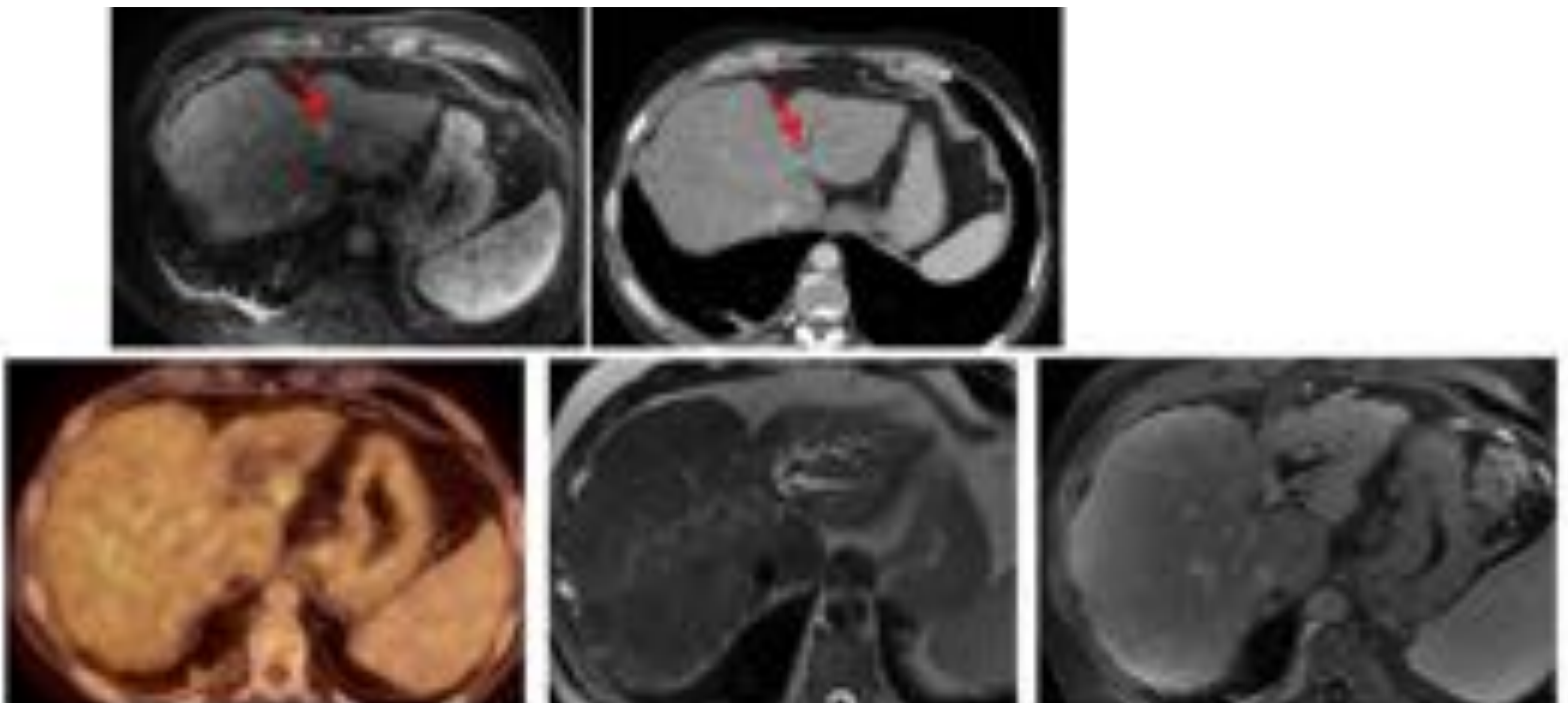
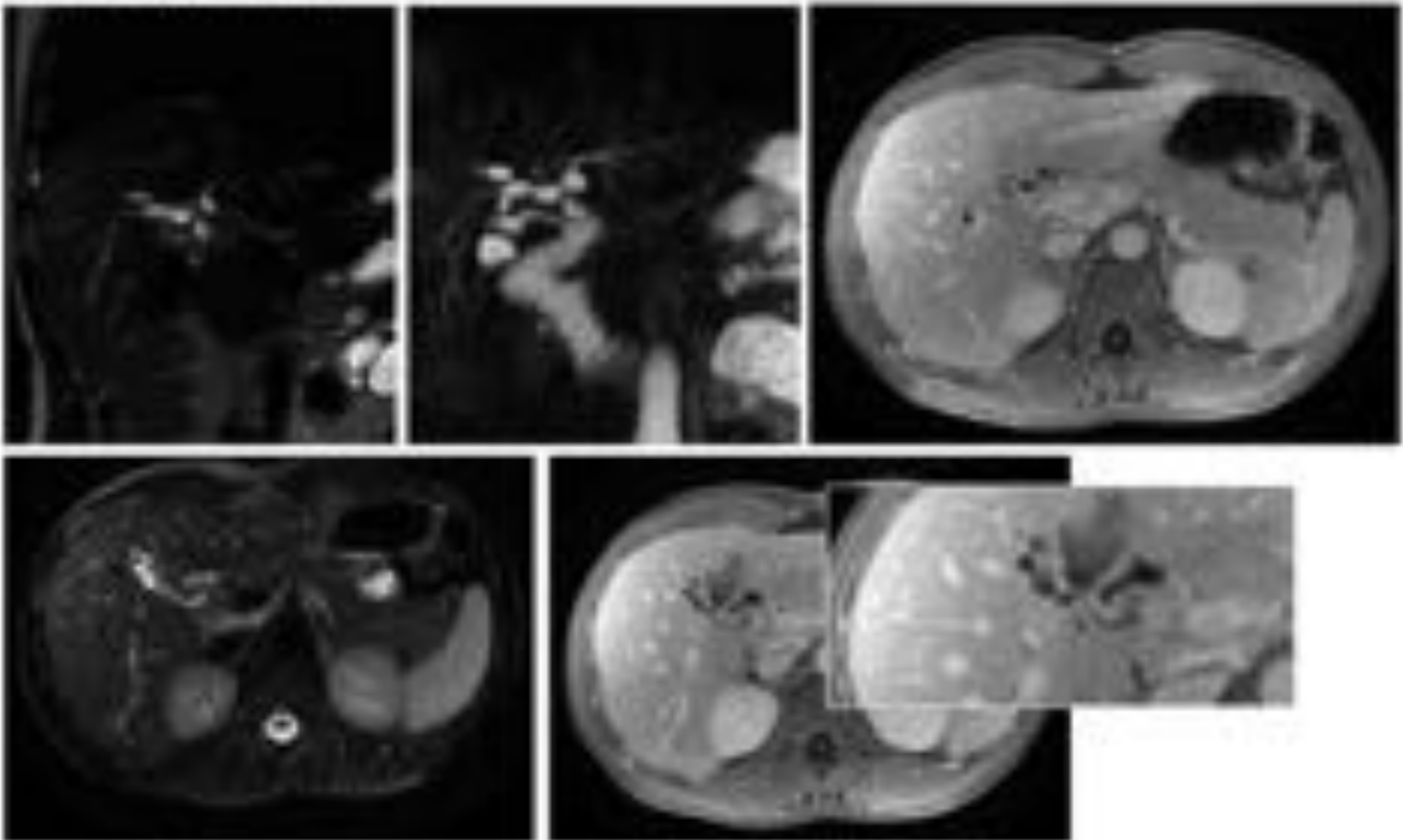


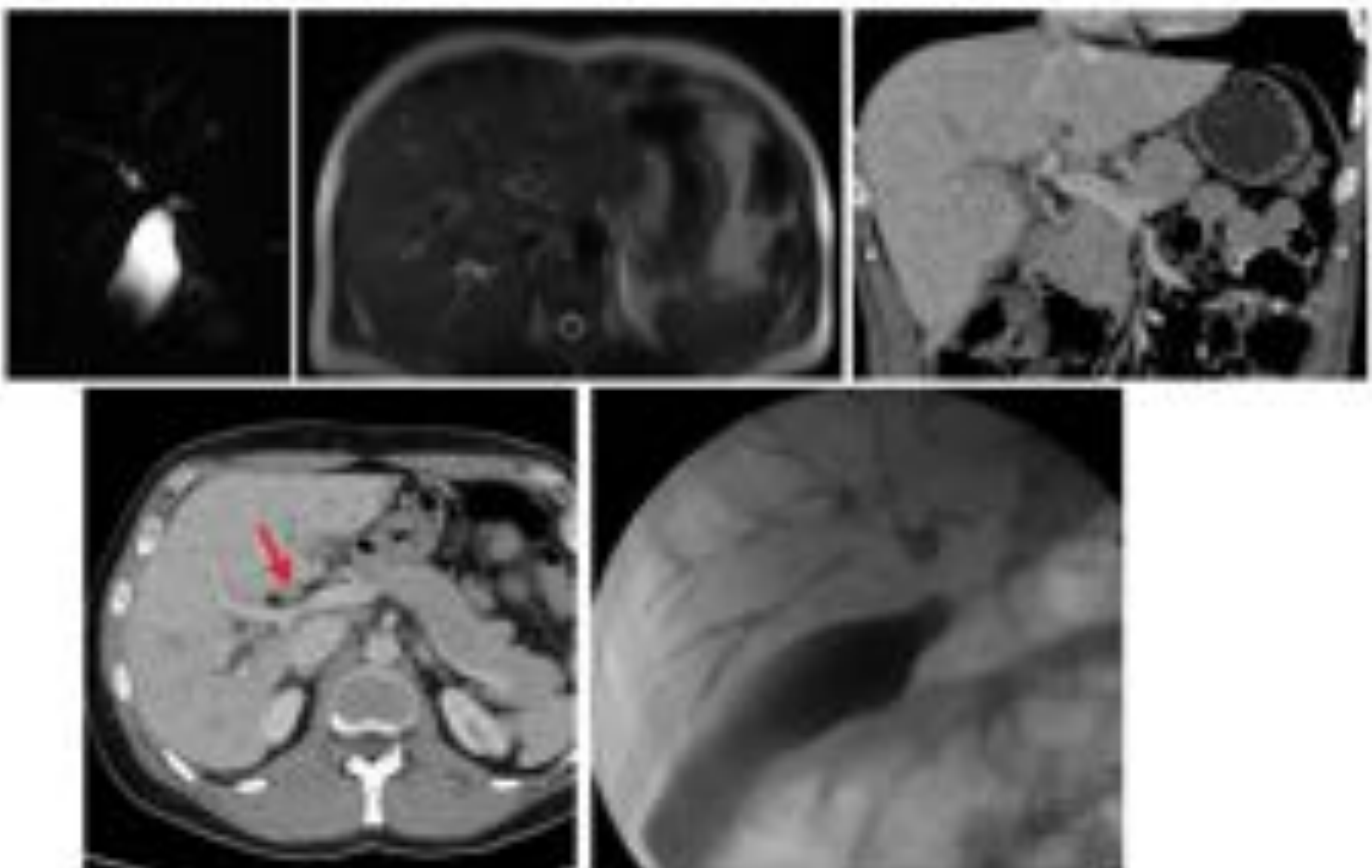


Figura 16. Colangitis esclerosante primaria (CEP). RM demuestra afectación de vía biliar intra y extrahepática alternando estenosis y dilataciones. En secuencias dinámicas se observa captación difusa en la pared del cístico, que se encuentra arrosariado.



- ✓ La CEP es una enfermedad colestásica crónica, de probable origen autoinmune que afecta a los conductos intra y extrahepáticos hasta en el 75% de casos.
- ✓ El colangiocarcinoma generalmente se desarrolla en los 2 años siguientes al diagnóstico, y el riesgo no está relacionado con la duración o gravedad de la CEP ni de la EII.

Figura 17. Otro caso de CEP. La TC muestra engrosamiento de la pared del colédoco. En Colangio-RM se observa la dilatación de vía intrahepática con ausencia de representación del colédoco en todo su recorrido. Durante la CPRE se demuestra la falta de opacificación del colédoco. La vía intrahepática muestra estenosis dispersas y dilataciones saculares por todo el árbol biliar (signo del collar de perlas).





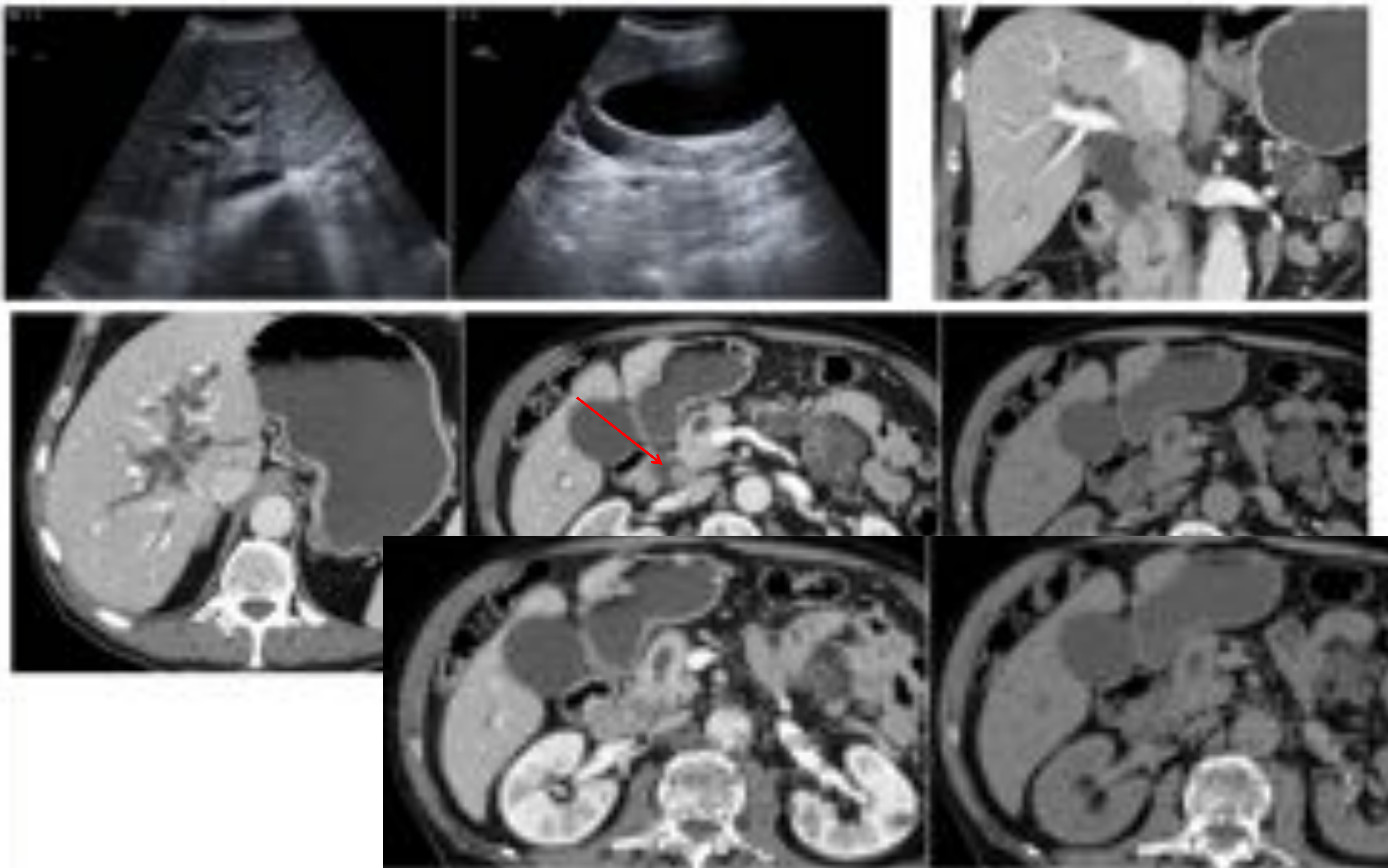
COLANGIOCARCINOMA TIPO INTRADUCTAL

-Es un tipo infrecuente, tanto en ductos intrahepáticos como extrahepáticos.

-Histológicamente suelen ser adenocarcinomas papilares. Son tumores generalmente de crecimiento lento intraluminal, y por tanto tienen relativamente un buen pronóstico. En imagen son visibles como una pequeña masa/nódulo dentro de la luz, o un defecto de repleción en la colangiografía.

✓Patrones de presentación (Figuras 19 a 21) : a) ductoectasia difusa con masa visible, b) ductoectasia difusa sin masa visible, c) masa polipoide intraductal con dilatación biliar focal, d) estenosis focal con dilatación.

Figura 19 (A). Varón de 71 años con ictericia indolora y pérdida de peso. En ecografía y TC se observa dilatación de vía biliar y ocupación intraluminal en colédoco. En TC dinámico podemos medir los valores de UH de la lesión intraluminal y comparar con los valores sobre la misma obtenidas en la fase precontraste.



82 UH

42 UH



Figura 19 (B). Mismo paciente. Colangio-RM y secuencias potenciadas en T2 demuestran la presencia de una masa endoluminal con captación de contraste. La CPRE evidencia una estenosis de 2cm en colédoco medio-distal con gran dilatación pre-estenótica. Biopsia :carcinoma pobremente diferenciado de la vía biliar extrahepática.

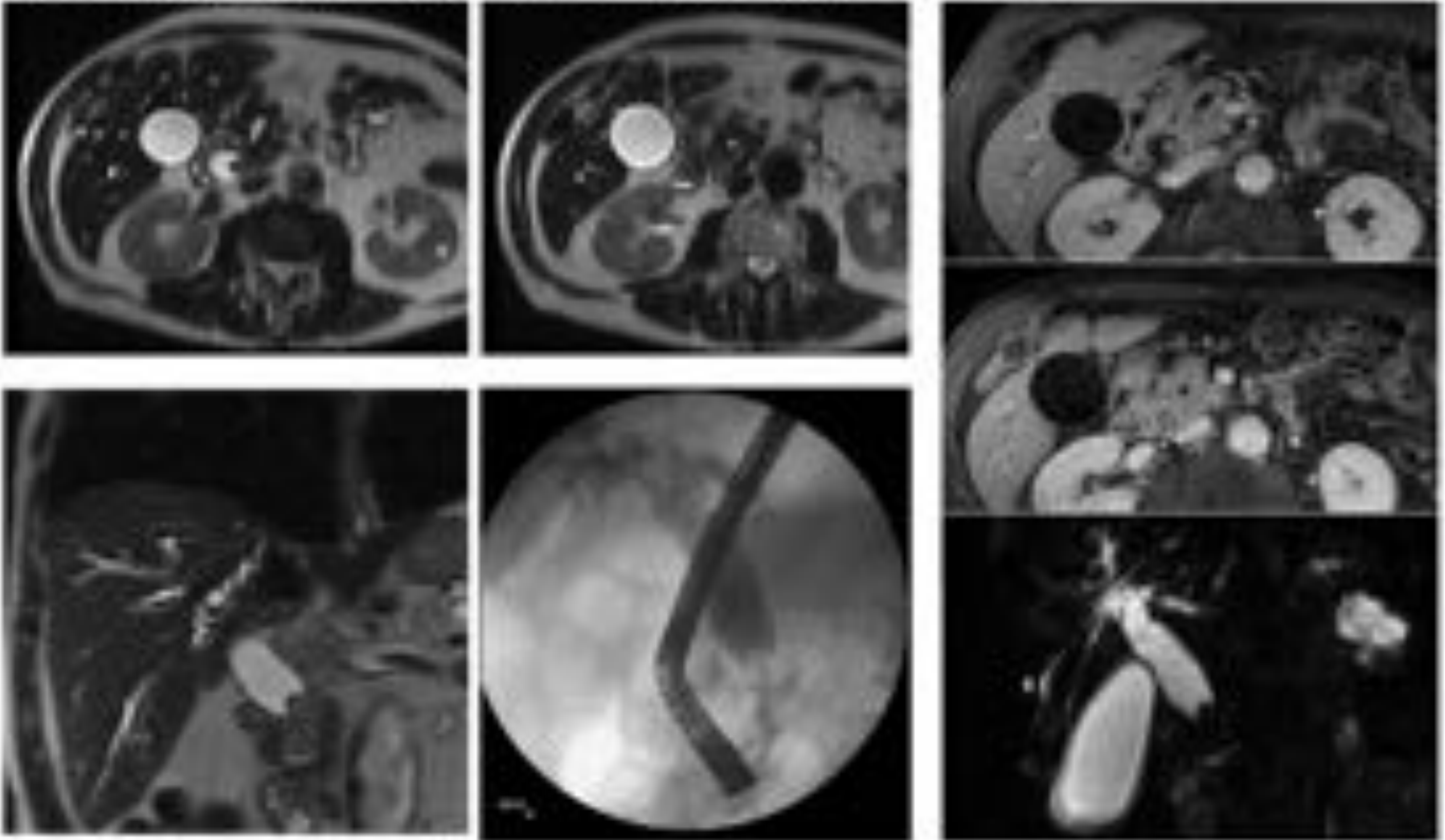


Figura 20. Mujer de 48 años con anemia e ictericia obstructiva (Bi 4). En ecografía se detectó litiasis , barro biliar y vía dilatada sin filiar causa. La RM demuestra la obliteración abrupta de la luz del colédoco distal.

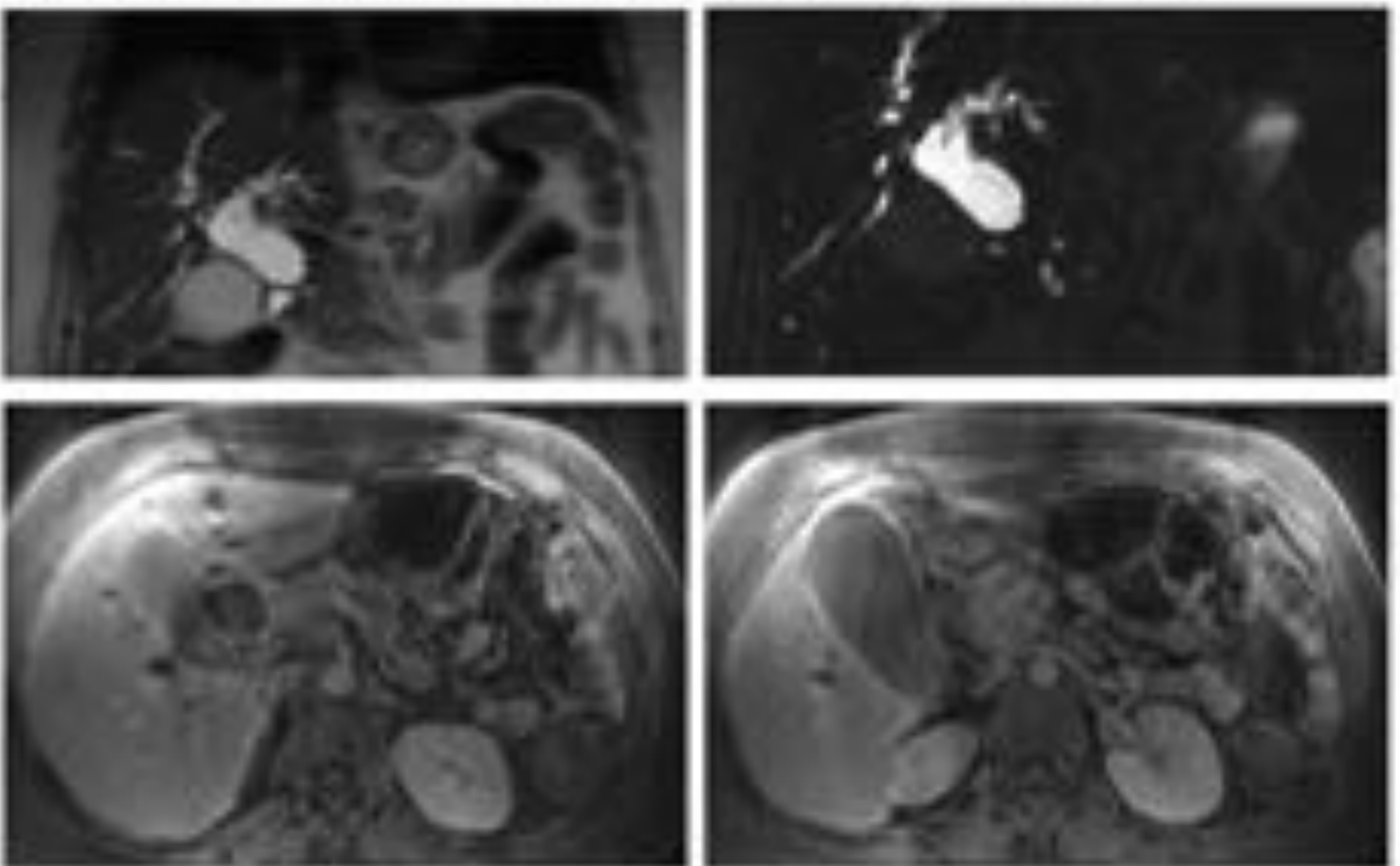
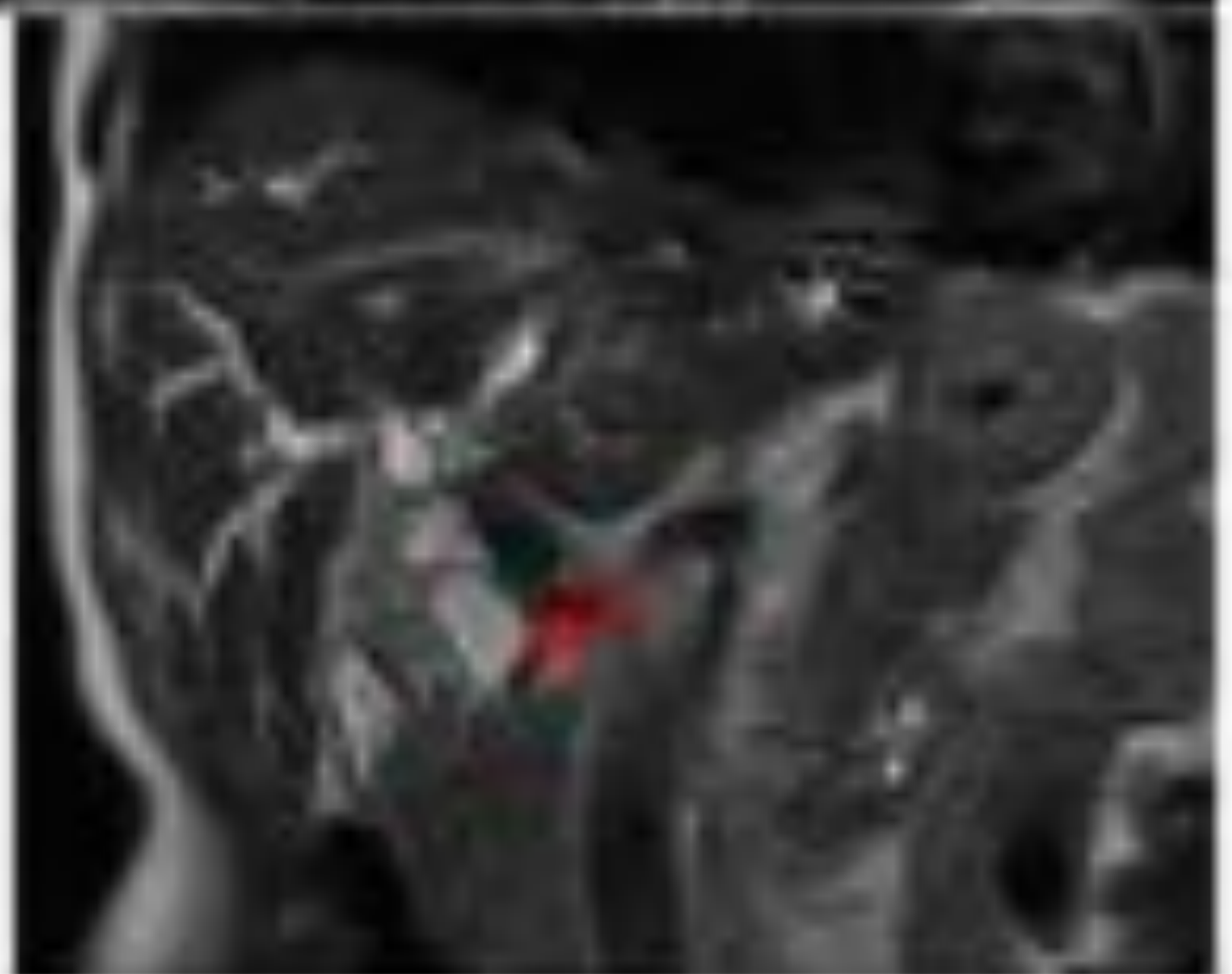
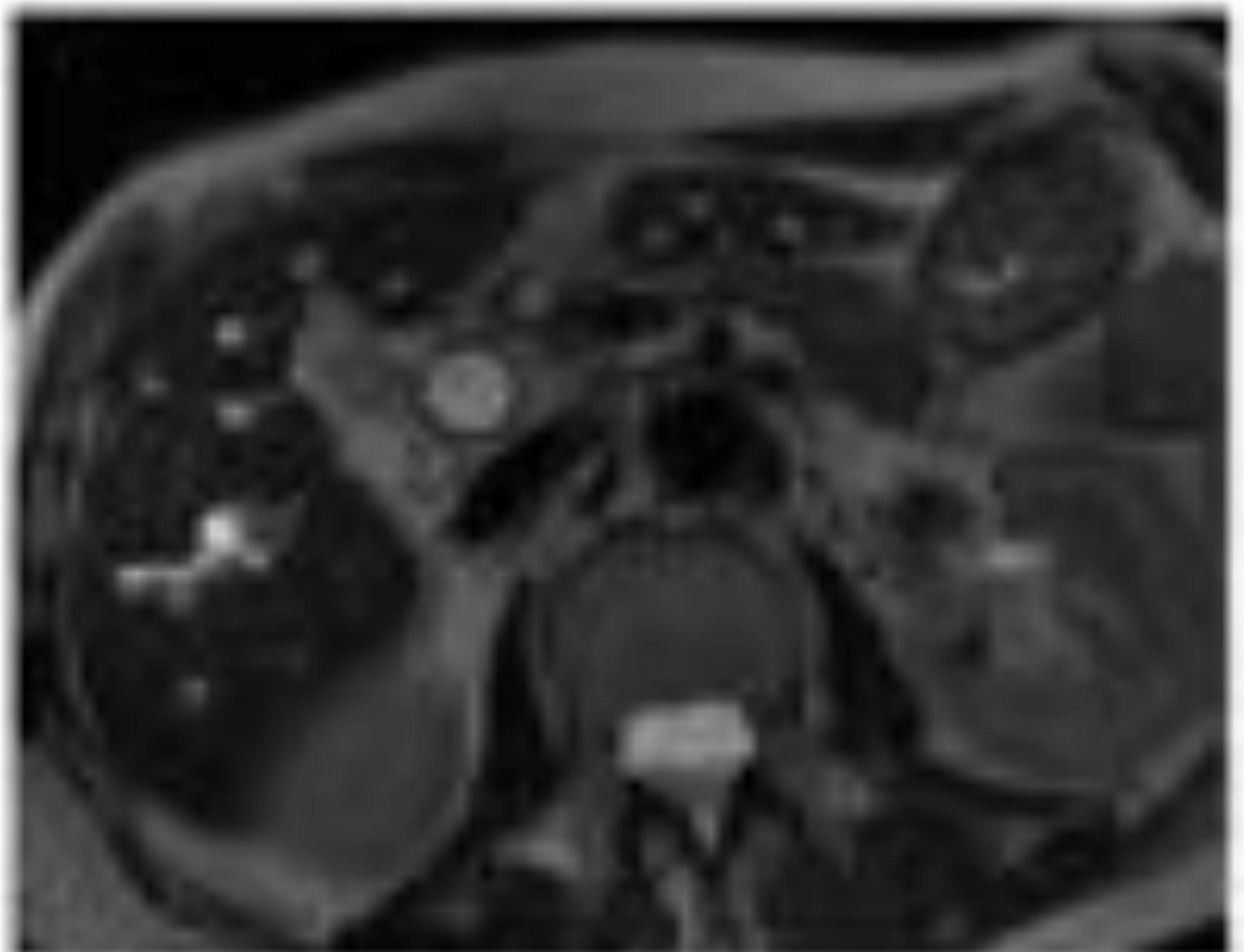
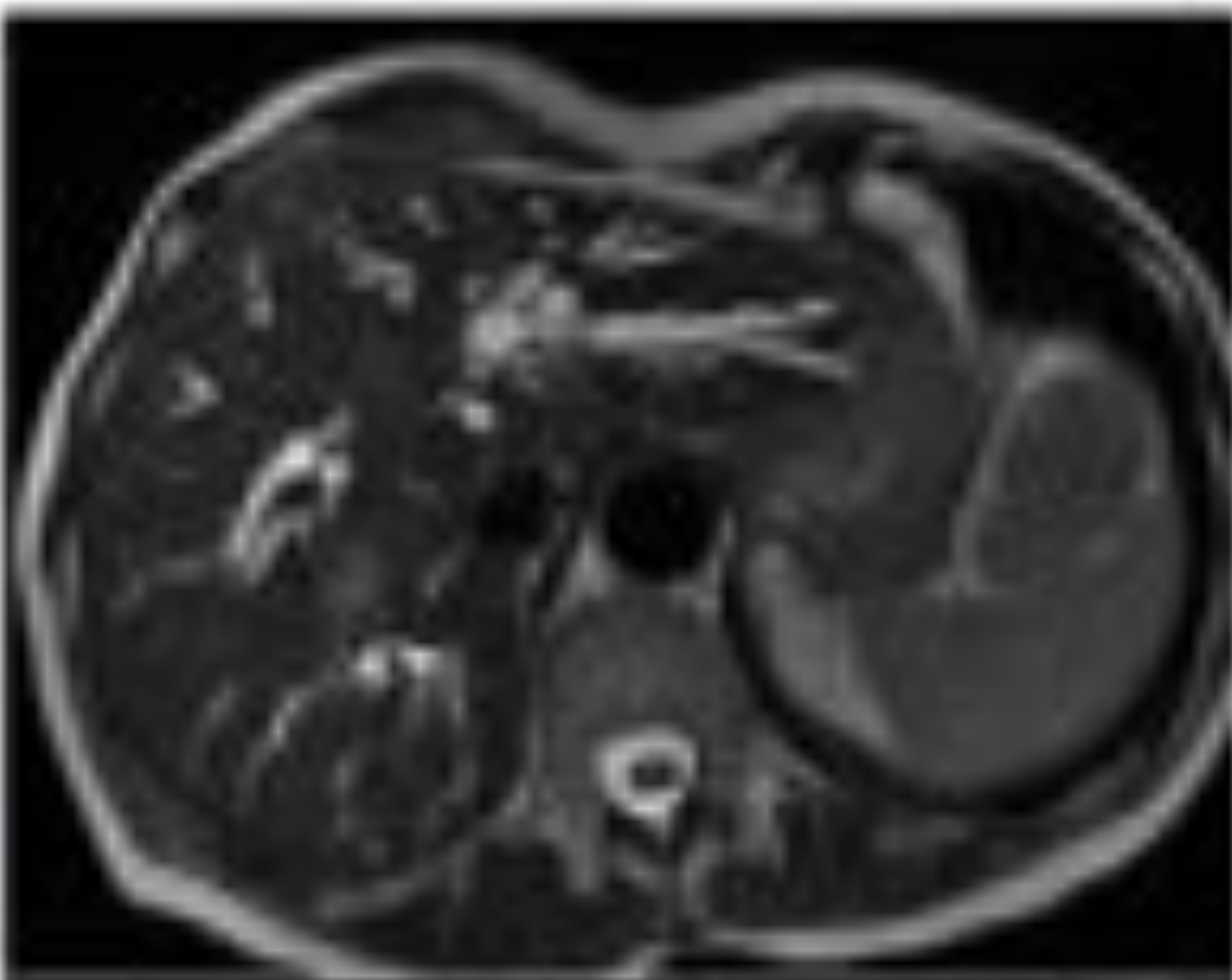




Figura 21. Mujer de 64 años con ictericia obstructiva y dolor abdominal.
En ecografía observamos un afinamiento del colédoco.
En RM se objetiva una estenosis asimétrica en colédoco, asimétrica de características malignas, que condiciona dilatación proximal y de la vía intrahepática.



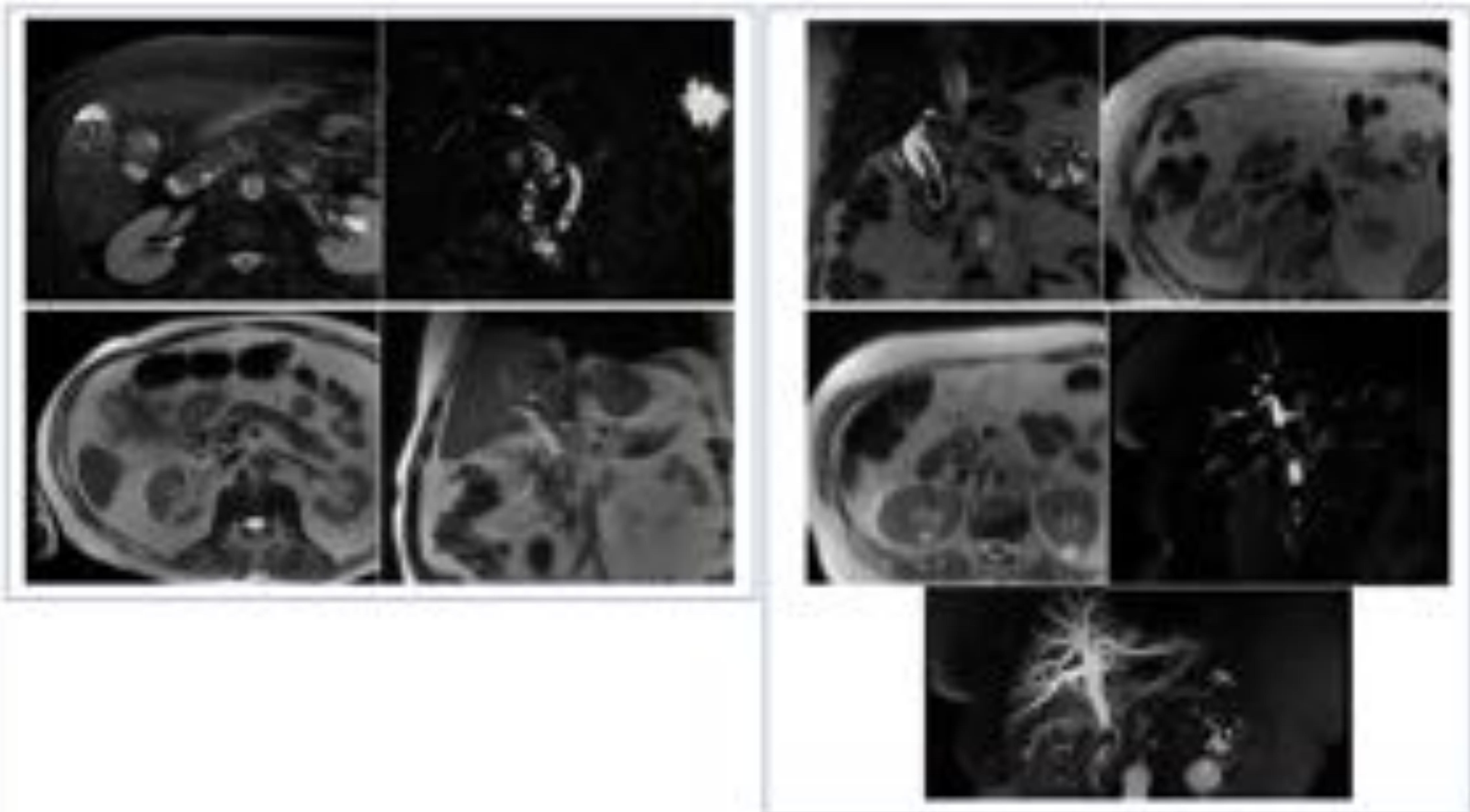


COLANGIOCARCINOMA TIPO INTRADUCTAL

Diagnóstico diferencial.

- Tumores benignos biliares. Son papilomas y adenomas. Pueden ser multifocales. Radiológicamente indistinguibles.
- Otros defectos de repleción: aire, litiasis-barro biliar, coágulos (Figuras 22 y 23)
- Estenosis benignas: pancreatitis, estenosis de papila/papilitis (Figura 24).
- Obstrucción por compresión extrínseca (adenopatías , malignidad de órganos vecinos). Cruces vasculares. Clips . Discordancias de calibre de vía en pacientes trasplantados. (Figuras 25,26 y 27)
- Síndrome de Lemmel (ictericia obstructiva secundaria a divertículo duodenal).

Figura 22. Coledocolitiasis. Colelitiasis.



- ✓ Las secuencias de RM-colangiografía potenciadas en T2 tiene mayor sensibilidad y especificidad para detectar litiasis , tan pequeñas como 2mm, visualizadas como áreas de baja señal.
- ✓ Las litiasis tienden a localizarse en regiones posteriores declives, y se rodean anteriormente por lámina de bilis o gas. Tiene formas geométricas y anguladas.



Figura 23. Coledocolitiasis. Importancia de medir los valores de atenuación.

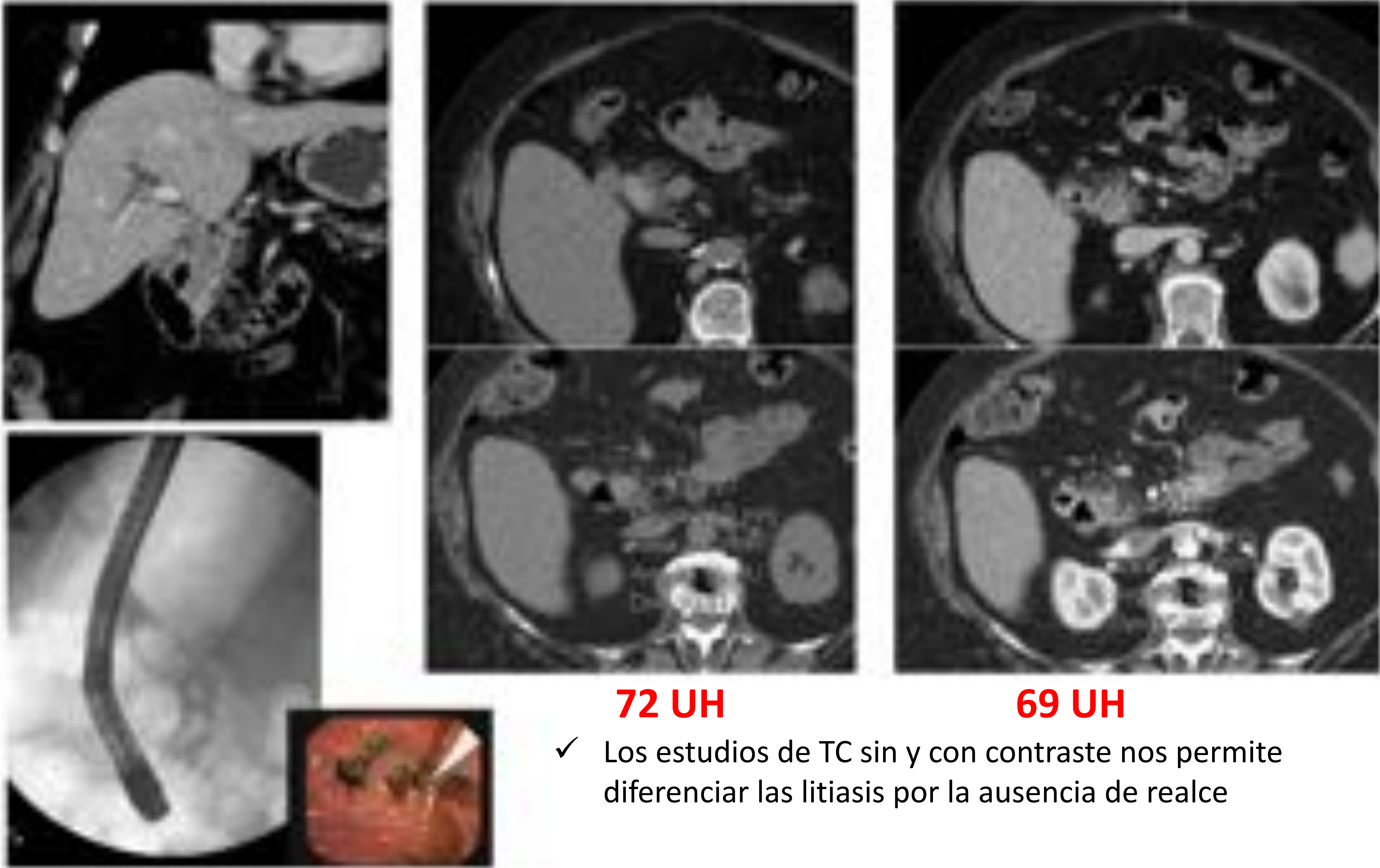


Figura 24. Procesos inflamatorios. Papilitis/odditis





Figura 25. Cruces vasculares

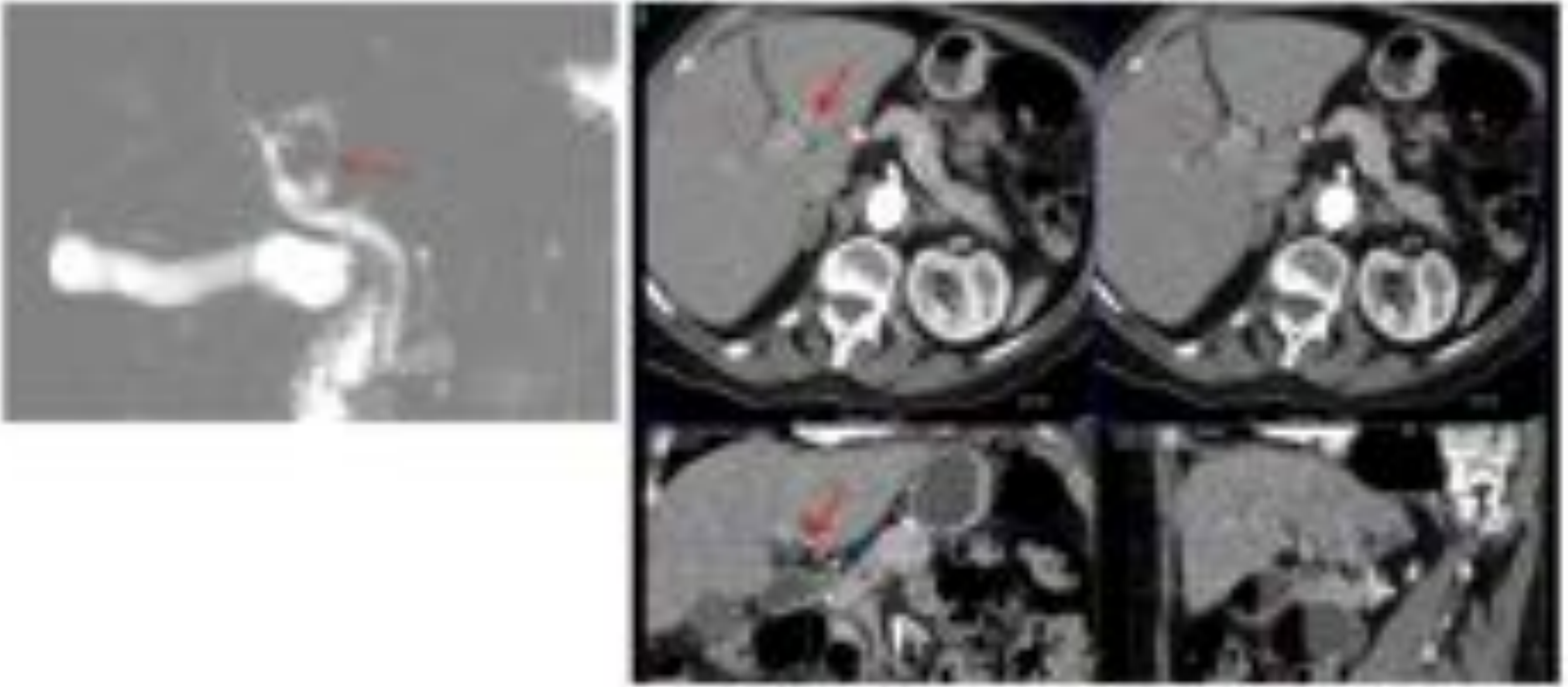


Figura 26. Clips hemostásicos en duodeno.

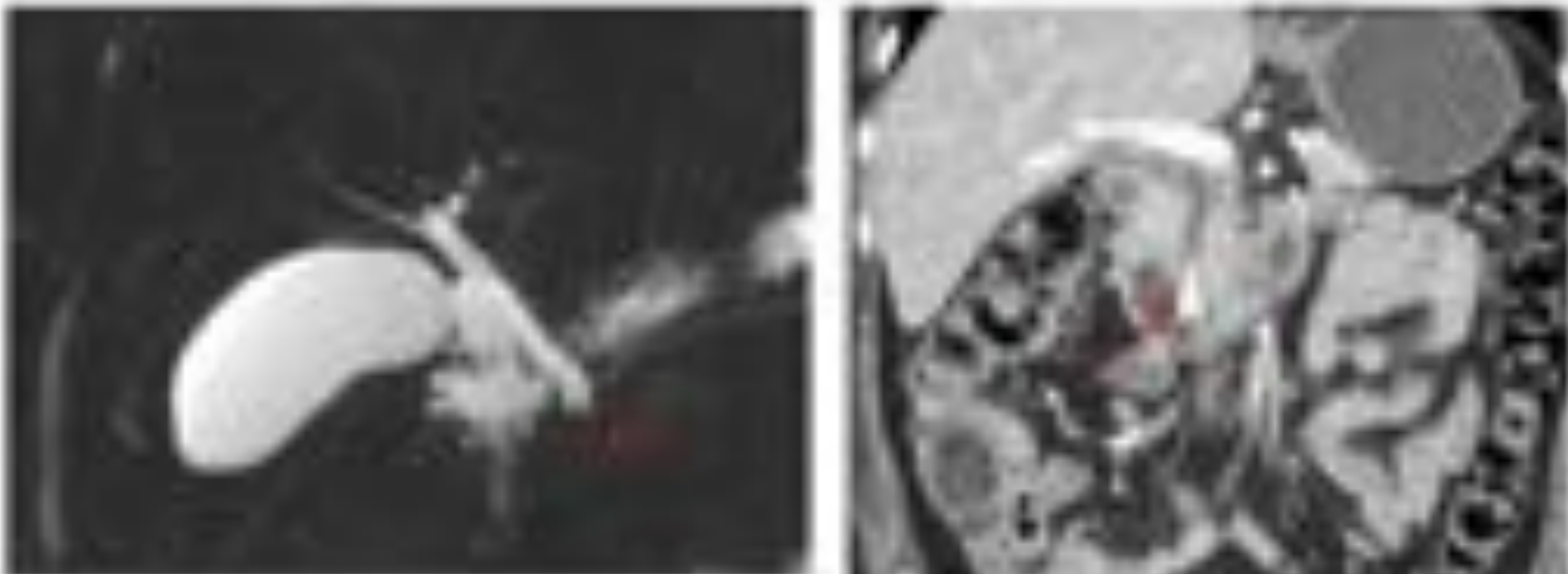
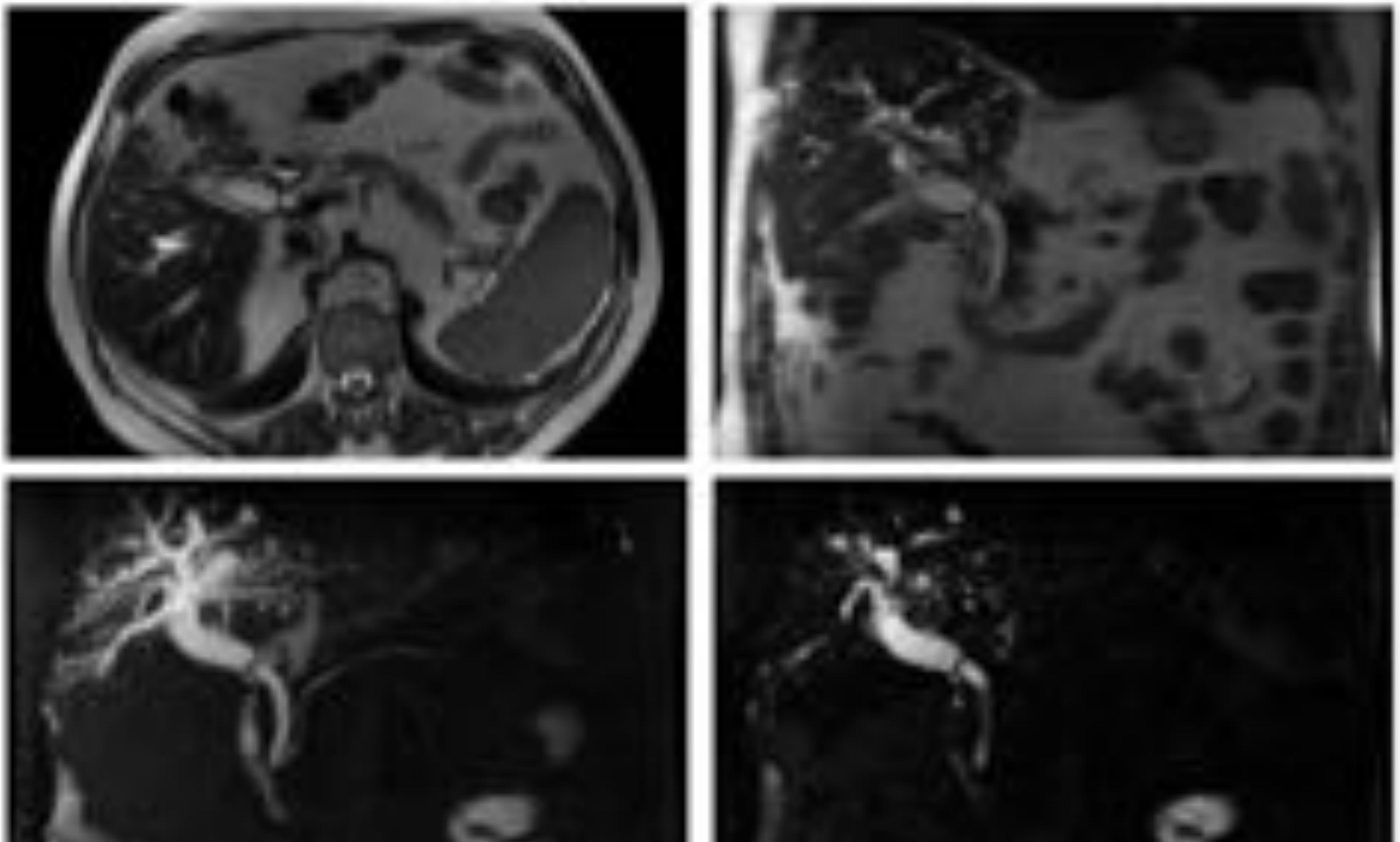


Figura 27. Discordancia de calibre colédoco donante-receptor (THO)





3. Conclusiones.

- ✓ El espectro de hallazgos radiológicos del colangiocarcinoma es amplio.
- ✓ Su diagnóstico y clasificación precisas son esenciales.
- ✓ Los radiólogos deben conocer las diversas manifestaciones de imagen, con los “pearls and pitfalls” más característicos de este tumor.
- ✓ La TC y RM proporcionan toda la información relevante sobre el tumor y su extensión.



Referencias bibliográficas

1-Banales JM, et al. Cholangiocarcinoma 2020: the next horizon in mechanisms and management. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2020 Sep;17(9):557-588.

2-Oliveira IS, et al. Cholangiocarcinoma: classification, diagnosis, staging, imaging features, and management. Abdom Radiol (NY). 2017 Jun;42(6):1637-1649.

3-Joo I, et al. Imaging Diagnosis of Intrahepatic and Perihilar Cholangiocarcinoma: Recent Advances and Challenges. Radiology. 2018 Jul;288(1):7-13.

4-Han JK, et al. Cholangiocarcinoma: pictorial essay of CT and cholangiographic findings. Radiographics. 2002 Jan-Feb;22(1):173-87.

5-Lim JH. Cholangiocarcinoma: morphologic classification according to growth pattern and imaging findings. AJR Am J Roentgenol. 2003 Sep;181(3):819-27.

.