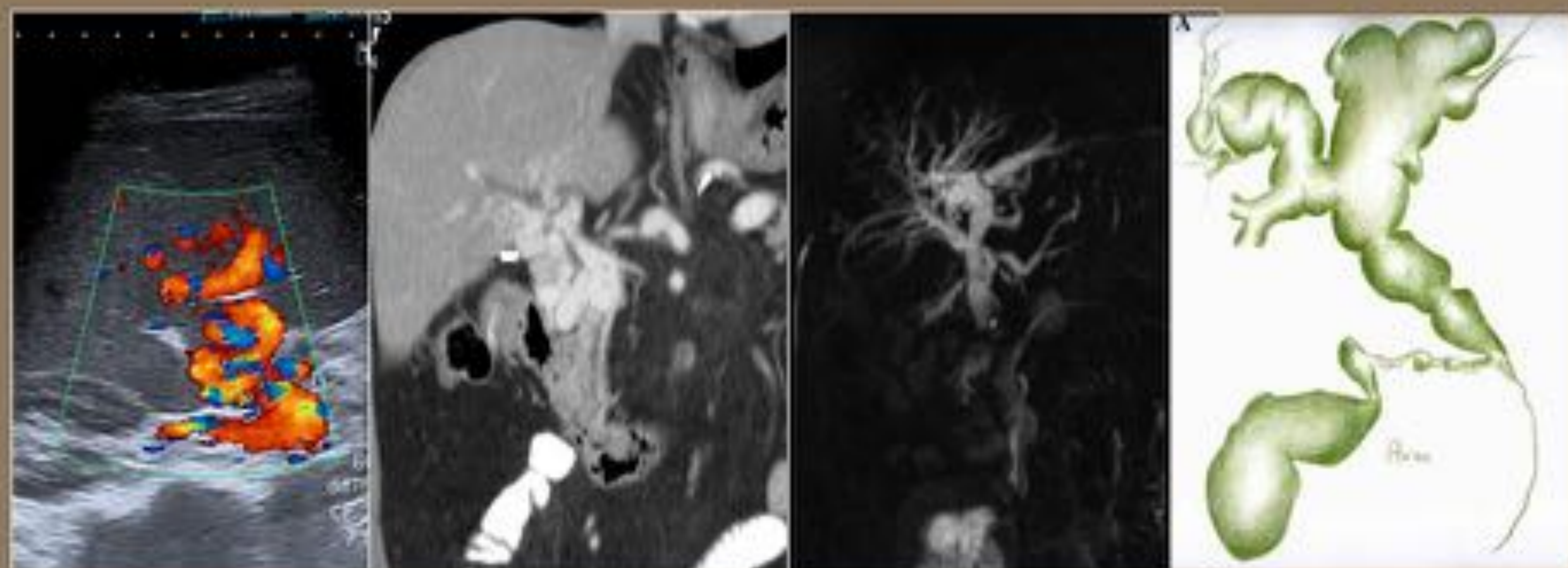


## HALLAZGOS POR IMAGEN DE LA BILIOPATIA PORTAL



### OBJETIVO DOCENTE:

-Mostrar el conjunto de hallazgos más representativos por imagen en múltiples técnicas diagnósticas (ecografía, TC, RM y CPRE) de la biliopatía portal, una entidad frecuentemente infradiagnosticada pero con hallazgos de imagen típicos a partir de una serie de casos.

-Incidir en el conocimiento de la entidad para evitar su infradiagnóstico y su confusión con otras entidades malignas como el colangiocarcinoma extrahepático.

## REVISIÓN DEL TEMA

### DEFINICIÓN:

La biliopatía portal (BP) es un desorden que incluye un conjunto de cambios morfológicos tanto de la vía biliar como de la vesícula biliar en pacientes que presentan hipertensión portal por obstrucción de la vena porta extrahepática y/o la vena mesentérica superior debida a diferentes causas.

## REVISIÓN DEL TEMA

### ETIOLOGÍA:

- La presencia de alteraciones en la coagulación en forma de estados de hipercoagulabilidad habitualmente relacionadas con enfermedades hematológicas, es un antecedente frecuentemente encontrado en los pacientes con BP.
- La existencia de antecedentes pancreatitis, abscesos hepáticos y de cirugías abdominales previas (colecistectomías, esplenectomías, etc...), así como estados de deshidratación severa y shock, suelen también pueden estar presentes en una parte de estos pacientes.
- Hasta en un 20% de los casos la BP suele ser idiopática.
- La presencia de cirrosis, causa más frecuente de trombosis portal, únicamente está presente en una minoría de los pacientes que vayan a desarrollar BP.
- No todos los pacientes con trombosis portal extrahepática crónica van a desarrollar un cuadro de BP.
- La extensión de la trombosis a la vena mesentérica superior y/o vena esplénica, la mayor angulación del colédoco a nivel de cabeza pancreática y la ausencia de asociación de varices gastroesofágicas colaterales a la trombosis portal, son factores morfológicos que favorecen el desarrollo de BP cuando están presentes.

## REVISIÓN DEL TEMA

### FISIOPATOLOGÍA:

- La aparición de los cambios de BP se debe al desarrollo de circulación venosa colateral (también conocida como cavernoma portal) como respuesta compensatoria a la trombosis extrahepática crónica a través de la hipertrofia de los plexos venosos epicoledocales de Saint (localizados en la pared del colédoco) y parabiliares de Petren (localizados adyacentes al mismo, extramurales) con el fin de restaurar el flujo venoso hepatópeto normal comprometido tras la trombosis (FIGURA 1).

- La hipertrofia las colaterales venosas parabiliares de Petren, localizadas fuera de la pared del colédoco, originará compresión extrínseca sobre la luz de la vía biliar provocando desde indentaciones, habitualmente de contornos lisos, hasta estrechamientos, acodamientos y estenosis abruptas francas.

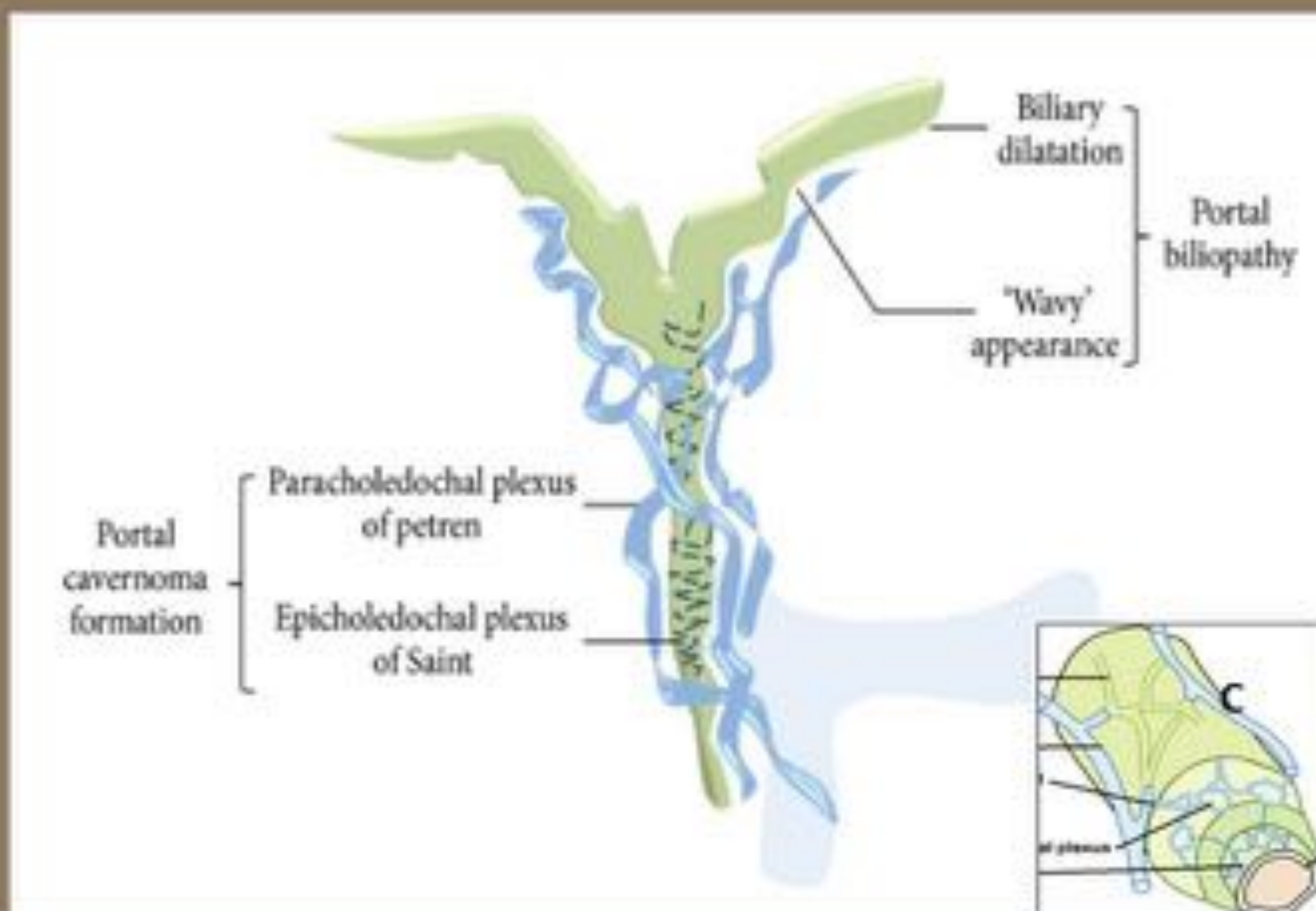
- Este tipo de vasos colaterales suelen ser los primeros en hipertrofiarse. Por el contrario, con la hipertrofia dominante de los plexos de Saint, localizados en la pared del colédoco, se ocasionará un engrosamiento y aumento de relace de la pared del mismo apreciable en las técnicas de imagen. Este plexo suele hipertrofiarse en un segundo lugar, cuando el proceso está más avanzado.

- Las estenosis, especialmente si son abruptas, y los engrosamientos murales con relace pueden llegar a dar en ocasiones una imagen superponible a la de un colangiocarcinoma extrahepático.

- Además, si la afectación es severa, las colateralidad venosa también podrá afectar además del colédoco a la vesícula biliar, ocasionando también varices y engrosamiento mural en la misma (FIGURA )

- Igualmente, en un pequeño porcentaje de casos (entre el 5-20%) también pueden observarse asociadas coledocolitiasis y litiasis en la vía biliar intrahepática, muy probablemente debido al éstasis biliar crónico ocasionado por la compresión extrínseca venosa del colédoco, ya que estos pacientes no suelen tener asociadas colelitiasis.

### FISIOPATOLOGIA DE LA BILIOPATIA PORTAL



**FIGURA 1-**Mecanismo fisiopatológico causante de la biliopatía portal. Ante la trombosis de la vena porta extrahepática y eje esplenoportal se ocasiona una hipertrofia de los plexos venosos paracoledocales de Petren y epicoledocales de Saint conformando un ovillo vascular conocido como cavernoma portal que puede ocasionar angulaciones de la vía biliar, compresiones extrínsecas, estenosis francas y dilatación de la vía biliar craneal a la zona afectación. El colédoco es el segmento más frecuentemente afecto, pero puede también afectarse la vesícula biliar.

## REVISIÓN DEL TEMA

### CLÍNICA:

- La mayoría de los pacientes con BP van a ser **asintomáticos** y se tratará de hallazgos incidentales en las técnicas de imagen, aunque no es infrecuente observar entre los datos de laboratorio valores discretamente elevados de bilirrubina y fosfatasa alcalina hasta en un 40-80% de los casos de pacientes asintomáticos.
- Los pacientes **sintomáticos**, por el contrario, normalmente presentarán estenosis establecidas de alto grado y habitualmente clínica de tipo colangitis o dolor en hipocondrio derecho.
- La ictericia asociada a biliopatía portal va ser poco frecuente, incluso en estenosis severas.
- Excepcionalmente, si la obstrucción de alto grado se mantiene en el tiempo, puede llegar a ocasionar incluso un cuadro de cirrosis biliar secundaria debido al estasis biliar crónico.

## REVISIÓN DEL TEMA

### DIAGNÓSTICO POR IMAGEN-GENERALIDADES

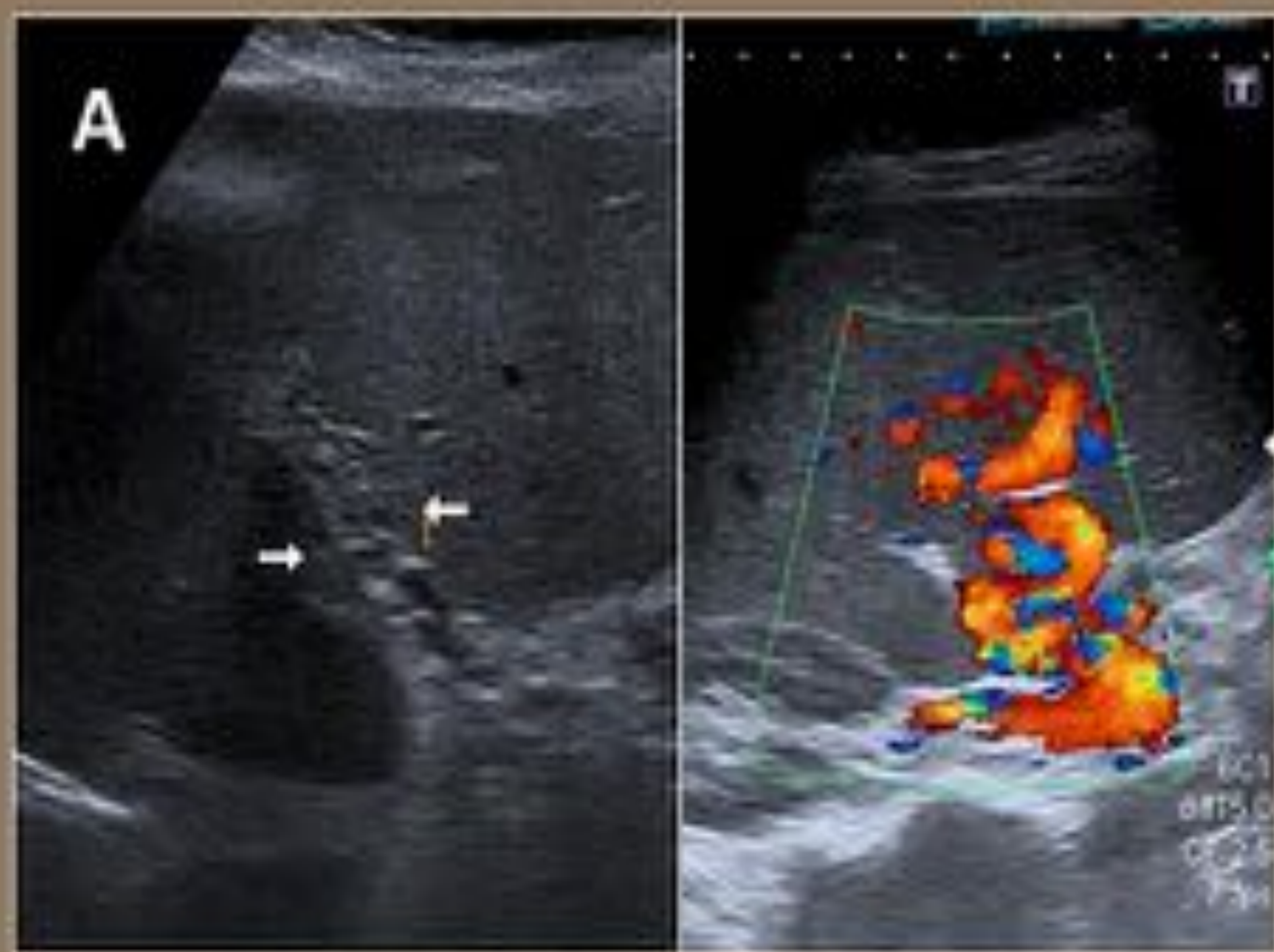
- Los hallazgos que podemos visualizar consisten principalmente en compresiones y afilamientos de la vía biliar, estenosis y dilataciones de la misma tanto a nivel intra como extrahepático junto a engrosamiento mural del colédoco (ya que es el segmento más frecuentemente afecto), así como varices y engrosamientos murales de la pared vesicular cuando esta se vea afectada.
- Si el paciente está colecistectomizado, la circulación varicosa colateral puede apreciarse también en la fosa vesicular.
- En cuanto a las técnicas de imagen, tanto la ecografía como la TC y la RM son útiles en el diagnóstico.
- No obstante, se considera a la RM con secuencias colangiográficas la técnica más global para el diagnóstico de éstas ya que permite una mejor valoración no invasiva del conjunto de la vía biliar, además, sin el uso de radiación ionizante.

## REVISIÓN DEL TEMA

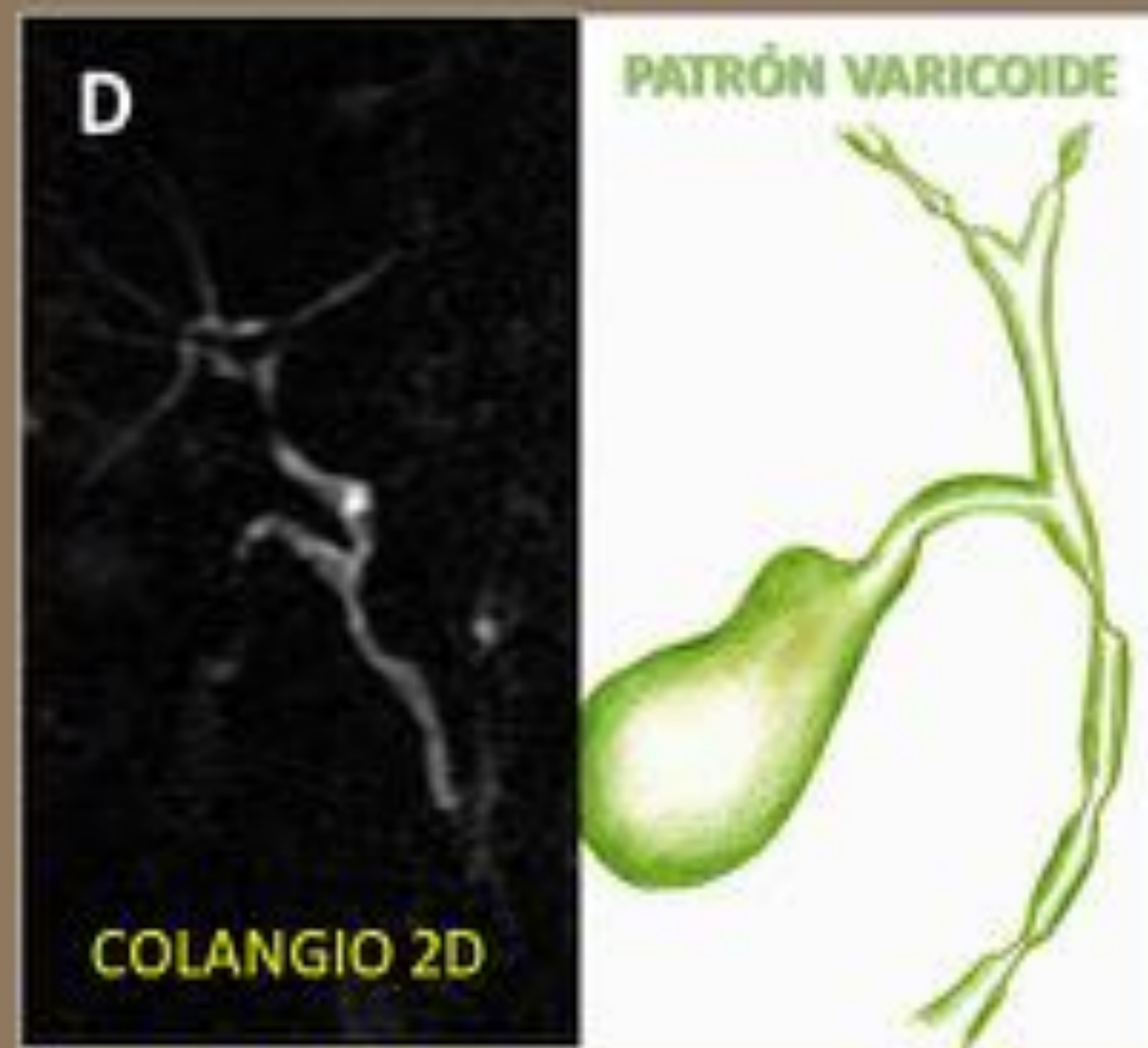
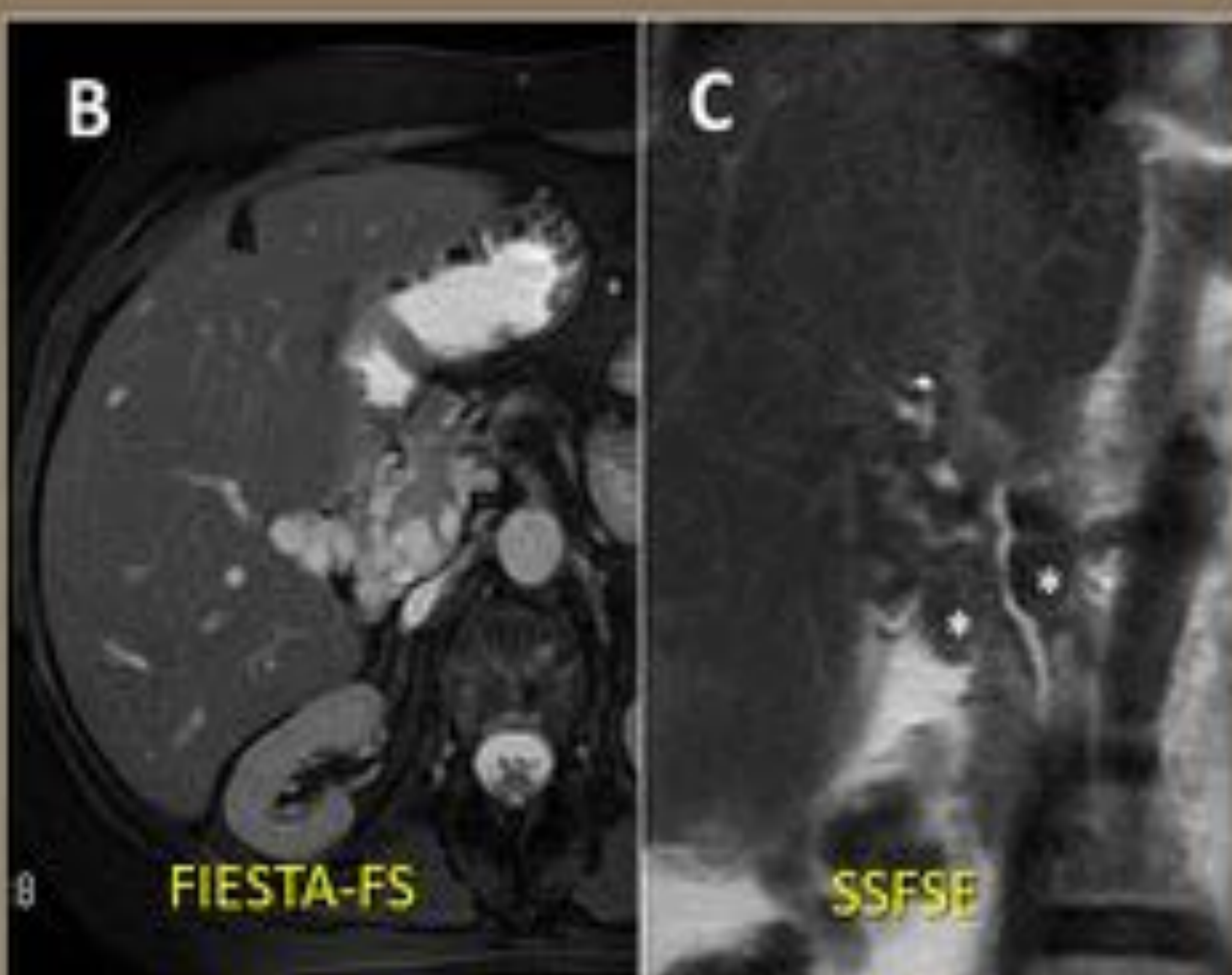
### DIAGNÓSTICO. HALLAZGOS POR TÉCNICAS DE IMAGEN:

#### ECOGRAFIA

- La *ecografía* es habitualmente la primera prueba a realizarse por su accesibilidad y ausencia de radiación.
- Suele visualizar muy bien la circulación colateral hipertrófica en el hilio hepático que mostrará típicamente un flujo hepatópeto compensatorio tras la aplicación del Doppler color.
- También visualiza bien la circulación colateral en la pared vesicular y el engrosamiento mural de la misma, aunque tiene mayor dificultad en la visualización del engrosamiento mural en el colédoco, segmento más frecuentemente afecto (FIGURAS 2 Y 3).



**FIGURA 2-** Paciente con mifeofibrosis idiopática y HC, remitido por colestasis disociada **A)** Imagen ecográfica que demuestra la presencia de una trombosis de aspecto crónico en la vena porta extrahepática (flechas blancas). La paciente se trató con ACO y se siguió evolutivamente en el contexto de su hepatopatía. Controles posteriores demostraron la presencia de una importante cavernomatosis portal compensatoria con flujo hepatópeto (rojo, se aproxima al transductor). No se apreció dilatación de vía biliar. La paciente estaba colecistectomizada. **B y C)** Imágenes de colangio RM, anatómicas, sin contraste, realizada ante empeoramiento del patrón de colestasis para descartar coledocolitiasis que demuestran el cavernoma (asteriscos blancos) comprimiendo al colédoco **D)** Imagen colangiográfica 2D que demuestra los hallazgos típicos de la biliopatía portal tipo varicoide con numerosas improntas lisas y angulaciones del colédoco sin apenas dilatación secundaria de la vía biliar.



## HALLAZGOS POR IMAGEN: ECOGRAFIA Y ECODOPPLER



**FIGURA 3** - Paciente de 69 años, colecistectomizado y con antecedentes de coledocolitiasis tras la misma con extracción de cálculos por CPRE. Presentó episodio dolor cólico hemiabdomen superior acompañado de ictericia mucocutánea y coluria, con hipertransaminemia y colestasis disociada. Ecografía que demuestra la presencia de dilatación de la vía biliar intrahepática ( flecha blanca) con la imagen típica de cañón de escopeta así como del colédoco asociada a la presencia de cavernomatosis con flujo hepatópeto. La ictericia es excepcional como forma de debut de la biliopatía portal. Se completó estudio con TC.

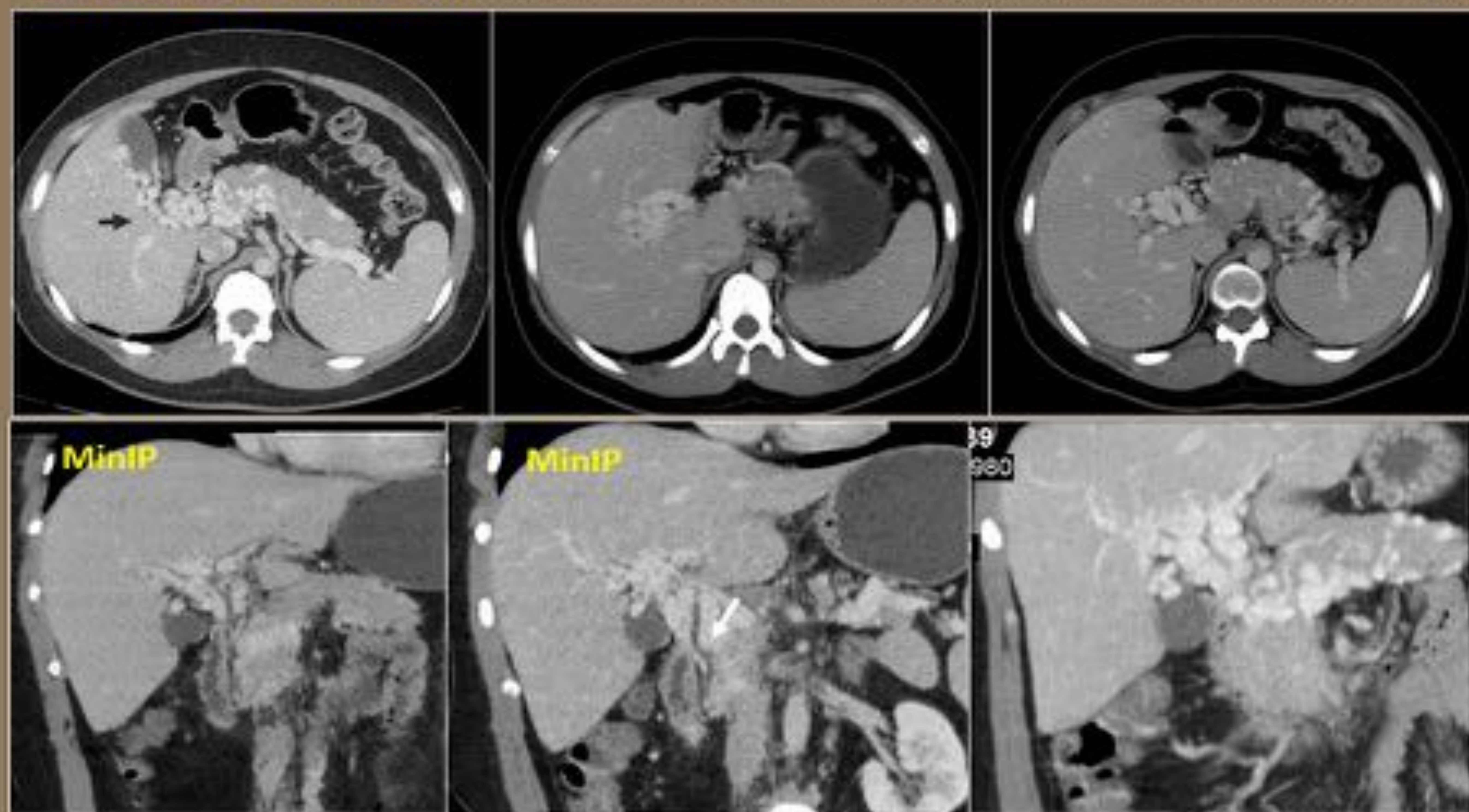
### REVISIÓN DEL TEMA

#### DIAGNÓSTICO. HALLAZGOS POR TÉCNICAS DE IMAGEN:

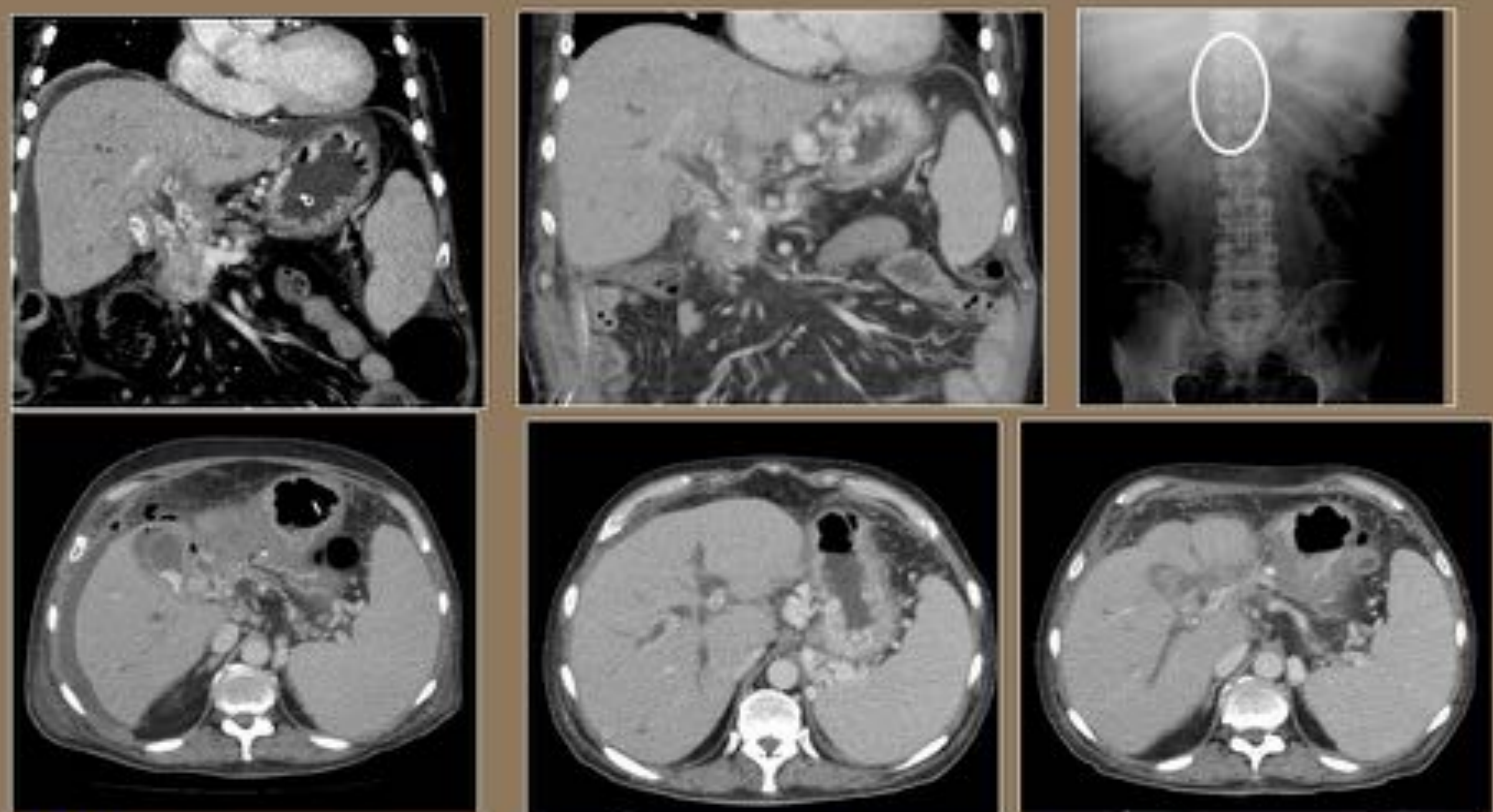
#### TOMOGRAFIA COMPUTERIZADA

- La TC con contraste intravenoso, realizado en fase venosa, suele visualizar adecuadamente todos los cambios descritos asociados a la BP.
- Especialmente si se realizan reconstrucciones multiplanares coronales oblicuas al eje de la vía biliar extrahepática con técnicas MIP para realzar la circulación venosa colateral o minIP para realzar la dilatación de la vía biliar. (FIGURA 4)
- Asimismo, permite obtener una información global del abdomen observando posibles diferentes patrones de circulación venosa colateral, valorar el origen de la trombosis crónica y su extensión (porta extrahepática y/o vena mesentérica superior) (FIGURAS 4,5,6) así como obtener hallazgos auxiliares para el diagnóstico y descartar una posible causa maligna de la trombosis.
- Su inconveniente principal es la irradiación a la que se somete al paciente.

## HALLAZGOS POR IMAGEN: TOMOGRAFIA COMPUTERIZADA. PAPEL RECONSTRUCCIONES

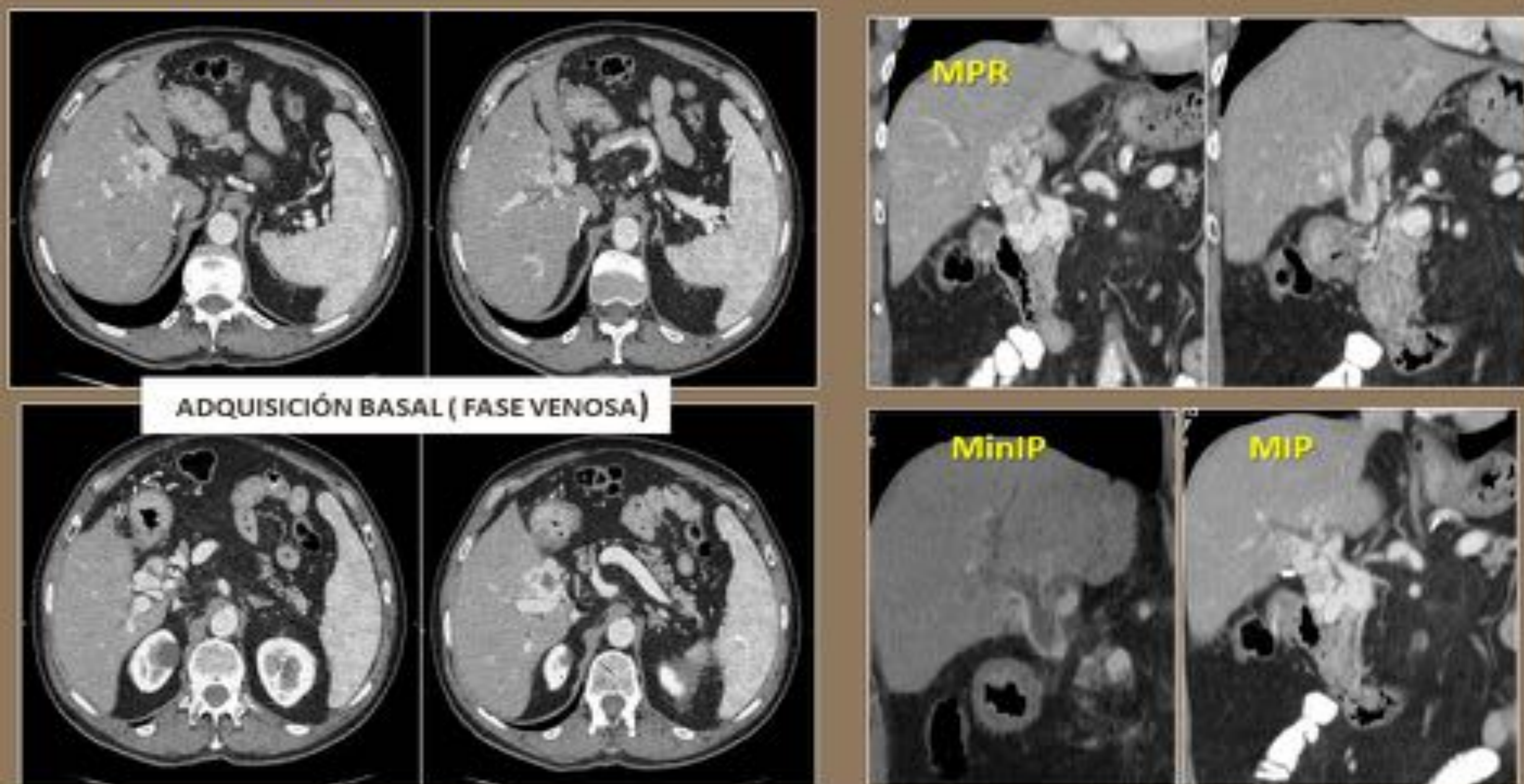


**FIGURA 4** Paciente con déficit de proteína C y trombosis crónica de vena porta extrahepática e inicio de VMS que asocia importante cavernoma portal que se extiende hasta la pared de la vesícula biliar (flecha negra) así como a la circulación venosa peripancreática. Las reconstrucciones de mínima intensidad de proyección (MinIP) demuestran el fenómeno compresivo sobre la vía biliar extrahepática (flecha blanca), siguiendo un patrón de afectación tipo varicoide.



**FIGURA 5** Paciente con pancreatitis crónica conocida y episodios recurrentes de pancreatitis aguda. Se realizó TC que demostró la presencia de una masa en cabeza pancreática (asterisco), así como una dilatación de la vía biliar intrahepática desde la confluencia, trombosis de vena porta extrahepática y circulación colateral a lo largo del hilio hepático. Esta circulación colateral también se apreciaba a lo largo del ligamento gastrohepático y periesplénica. Asimismo se apreciaba engrosamiento de la pared de la vesícula biliar, sin presencia de varices y colelitiasis, así como discreta ascitis perihepática, esto último en relación con el episodio de pancreatitis aguda concomitante. El paciente ante la presencia de masa en cabeza se evaluó por CPRE que obtuvo muestras histológicas que descartaron malignidad y se realizó esfinterotomía y colocación de prótesis para salvar la estenosis (círculo blanco en imagen de RX). Dicha prótesis se retiró en un segundo tiempo al mejorar considerablemente los indicadores de colestasis y los cambios de pancreatitis, una vez ya descartada la malignidad pancreática.

## HALLAZGOS POR IMAGEN: TOMOGRAFIA COMPUTERIZADA.PAPEL RECONSTRUCCIONES



ADQUISICIÓN BASAL (FASE VENOSA)

MPR

MinIP

MIP

**FIGURA 6** Mismo paciente que en figura 3 .La TC confirmó los hallazgos identificando muy marcada circulación colateral venosa que a modo de anillo envolvía a prácticamente todo el colédoco extrahepático. No se identificaron otros signos de malignidad a nivel abdominal .No obstante, existía una estenosis abrupta en el tercio superior del mismo .-Reconstrucciones multiplicares corales oblicuas que demuestran mejor la circulación colateral venosa y la estenosis. Las reconstrucciones MinIP favorecen en estos casos la visualización de la vía biliar dilatada , mientras que las MIP favorecen la visualización y extensión del cavernoma portal. Se solicitó RM con contraste y CPRM ante la estenosis y sospecha de malignidad, a pesar de que los hallazgos eran muy sugestivos de BP.

### REVISIÓN DEL TEMA

### DIAGNÓSTICO. HALLAZGOS POR TÉCNICAS DE IMAGEN:

### RESONANCIA MAGNÉTICA

- La *RM con contraste y secuencias colangiográficas* se considera la técnica principal en el diagnóstico de la BP, ya que es la prueba que mejor evalúa la morfología de la vía biliar y ha sustituido a la colangiografía directa. También es la técnica más sensible en la detección de coledocolitiasis, en ocasiones también asociadas a la BP.
- Ha sido descritos tres patrones morfológicos de afectación biliar por imagen de RM que tienen además relación con la fisiopatología del proceso, en función de la presencia o no de estenosis.
- El primer patrón es el *varicoide* en el que los conductos biliares muestran un contorno irregular por la presencia de múltiples compresiones extrínsecas lisas por la circulación colateral venosa (por hipertrofia dominante de los plexos parabiliares de Petren) (FIGURAS 2 Y 4).
- El segundo patrón es el *fibrótico* caracterizado por la presencia de una estenosis focal dominante, principalmente localizada en el colédoco, con un grado variable de dilatación craneal secundaria de la vía biliar (FIGURAS 5 ,7 Y 8). En el tercer patrón o *mixto* suelen aparecer múltiples áreas focales de estenosis y dilatación craneal con o sin una estenosis dominante.

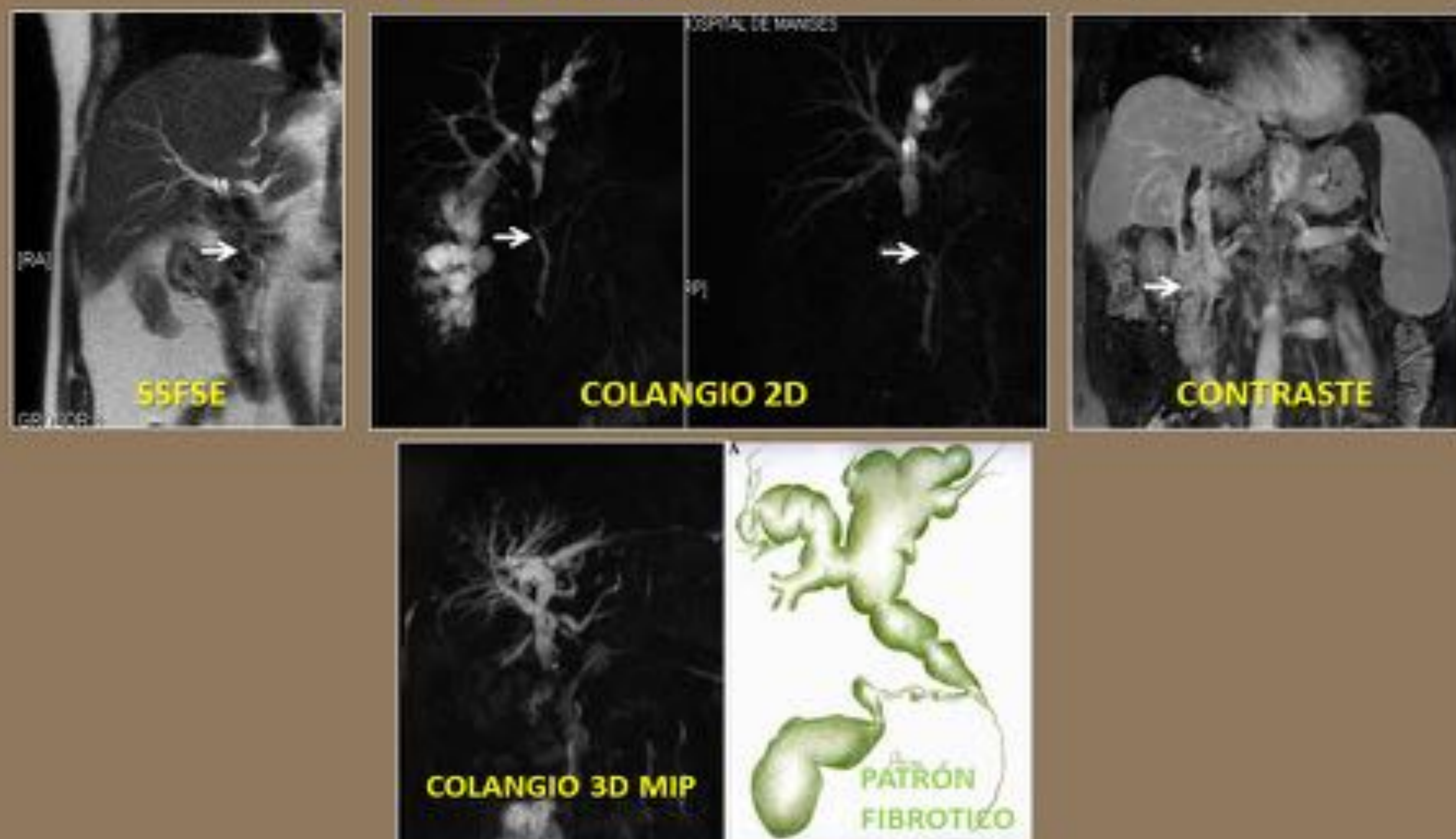


## HALLAZGOS POR IMAGEN: RESONANCIA MAGNETICA



**FIGURA 7.** Mismo paciente que en figura 3 y 6. Estudio de RM morfológico (A) y tras la administración de contraste paramagnético (B). Se identifican los hallazgos descritos en la TC. Abundante circulación venosa que rodea el colédoco dilatándolo así como mínimamente la vía biliar intrahepática. La maraña vascular venosa colateral ocasiona estenosis del colédoco extrahepático prepancreático, ya que no se visualiza esta estructura en dicha localización (última imagen). No se

## HALLAZGOS POR IMAGEN: RESONANCIA MAGNETICA



**FIGURA 8.** Mismo paciente que en figura anterior. Secuencias SSFSE coronales, CPRM y coronales con contraste que demuestran mejor el punto de estenosis (flecha blanca). El patrón de estenosis correspondería a una estenosis semiológicamente maligna pero concordante con el patrón fibrótico de afectación por la BP en el contexto de colateralidad venosa. La RM se informó como de estenosis maligna por lo que se completó estudio con CPRE. Hay que recordar que el colangiocarcinoma extrahepático es el principal diagnóstico diferencial con la BP especialmente cuando ésta adopta un patrón por imagen de tipo fibrótico.

## REVISIÓN DEL TEMA

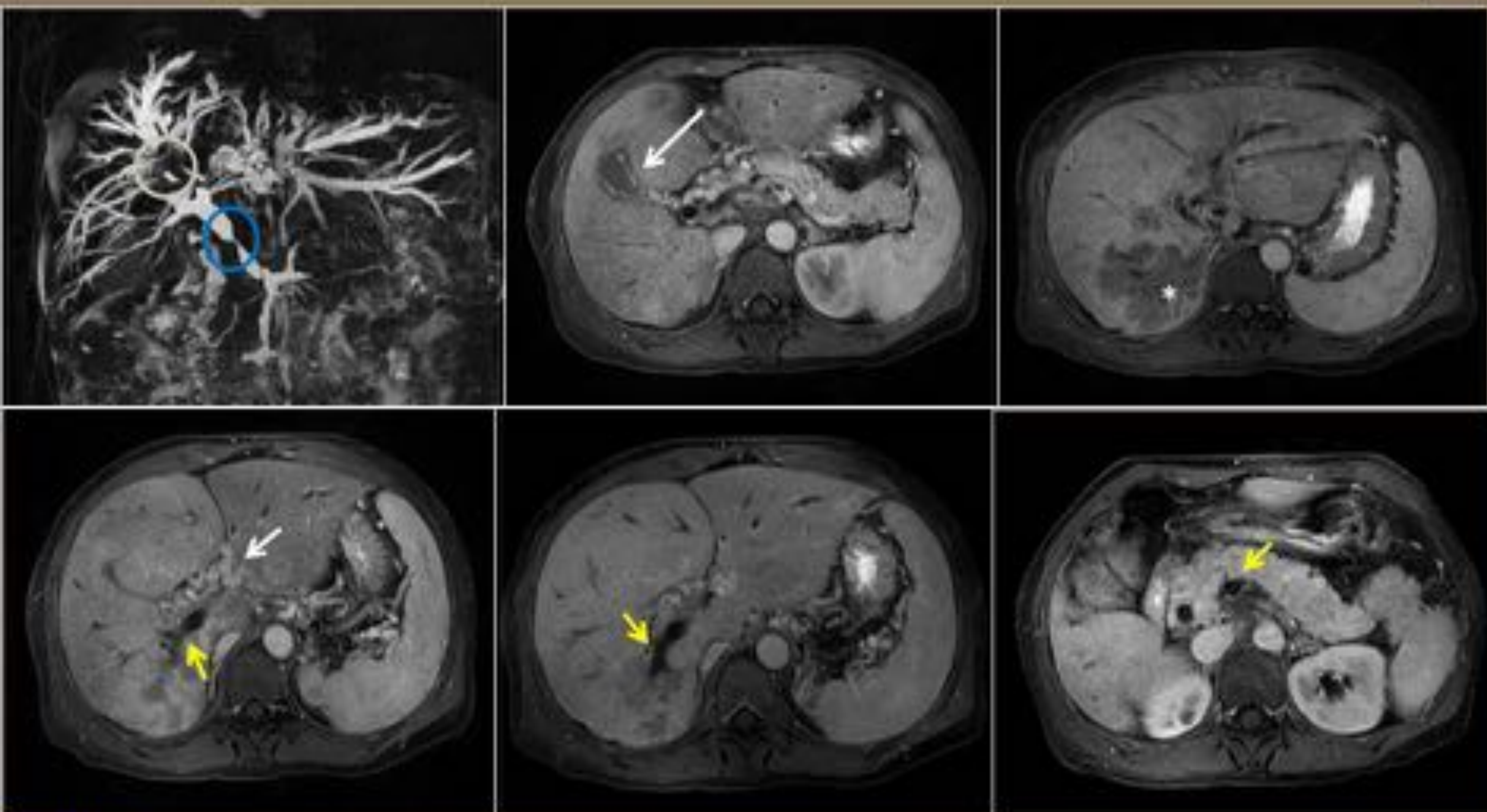
### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

-El principal diagnóstico diferencial de la BP será con el colangiocarcinoma extrahepático ya que el colédoco es el segmento más frecuentemente afecto por los cambios de BP (**FIGURA 9**).

-También deberá realizarse el diagnóstico diferencial con otras entidades como la colangitis esclerosante, especialmente en los casos de afectación estenótica múltiple, o la compresión de la vía biliar extrínseca por adenopatías. En estos casos el contexto clínico, que suele ser diferente, y el reconocimiento de la trombosis de la porta extrahepática y la circulación colateral, suelen ser suficientes para llegar al diagnóstico preciso de BP.

- El reconocimiento de los hallazgos y el contexto clínico de BP, va a ser pues, claves en el posterior manejo del paciente, permitiendo evitar realizar procedimientos cruentos innecesarios como biopsias o cirugías que además tendrán un alto riesgo de sangrado por la abundante circulación venosa colateral presente.

### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: COLANGIOCARCINOMA EXTRAHEPÁTICO



**FIGURA 9.** Ejemplo de falsa biliopatía portal secundaria a colangiocarcinoma intrahepático. Imagen de colangiografía 3D MIP que demuestra la presencia de dos estenosis, una lisa (círculo azul) extrahepática ocasionada por la circulación venosa colateral hilar (flecha blanca corta), y otra abrupta, intrahepática (círculo naranja) ocasionada por un tumor sólido heterogéneo que correspondió a un colangiocarcinoma intrahepático. Dicha tumoración ocasionaba una trombosis portal regional intrahepática que se extendía hasta el eje esplenoportal (flechas amarillas). Este último hecho es un favorecedor de aparición de circulación venosa colateral que ocasiona BP. Asimismo, también se apreciaban varices perivesiculares (flecha blanca larga) otro de los hallazgos típicos de BP. Este caso refleja los hallazgos típicos de la BP pero de causa tumoral, con la que se debe hacer principalmente el diagnóstico diferencial de exclusión ante la aparición de los hallazgos típicos de la entidad.

## REVISIÓN DEL TEMA

### TRATAMIENTO:

- Los casos asintomáticos no suelen tratarse.
- En los casos sintomáticos puede llegar a ser necesario la colocación de prótesis o la realización de dilataciones con balón en el caso de las estenosis severas mediante CPRE, así como la realización de esfinterotomías en aquellos casos sintomáticos y que además asocien coledocolitiasis (FIGURA 10).
- Otro tratamiento propuesto para los casos sintomáticos en que la estenosis no sea abordable a la endoscopia y que se ha demostrado efectivo, es la realización de un TIPS (shunt portosistémico intrahepático transyugular) para descomprimir la hiperpresión venosa colateral. No obstante, puede no ser efectivo en pacientes que presenten ya fibrosis establecida en la vía biliar, en donde la colestasis puede persistir tras el tratamiento
- En la FIGURA 11 se aporta un algoritmo de manejo para el tratamiento de la BP.

### HALLAZGOS POR IMAGEN : COLANGIOGRAFIA- CPRE



**FIGURA 10** – Mismo paciente que en figuras 3,6,7,8. La CPRE demostró la estenosis larga apreciada el RM y se realizó dilatación con balón de la misma, no siendo necesario la colocación de un stent. Se tomaron biopsias que fueron negativas y se realizó esfinterotomía profiláctica. El paciente mejoró de la ictericia y la colestasis

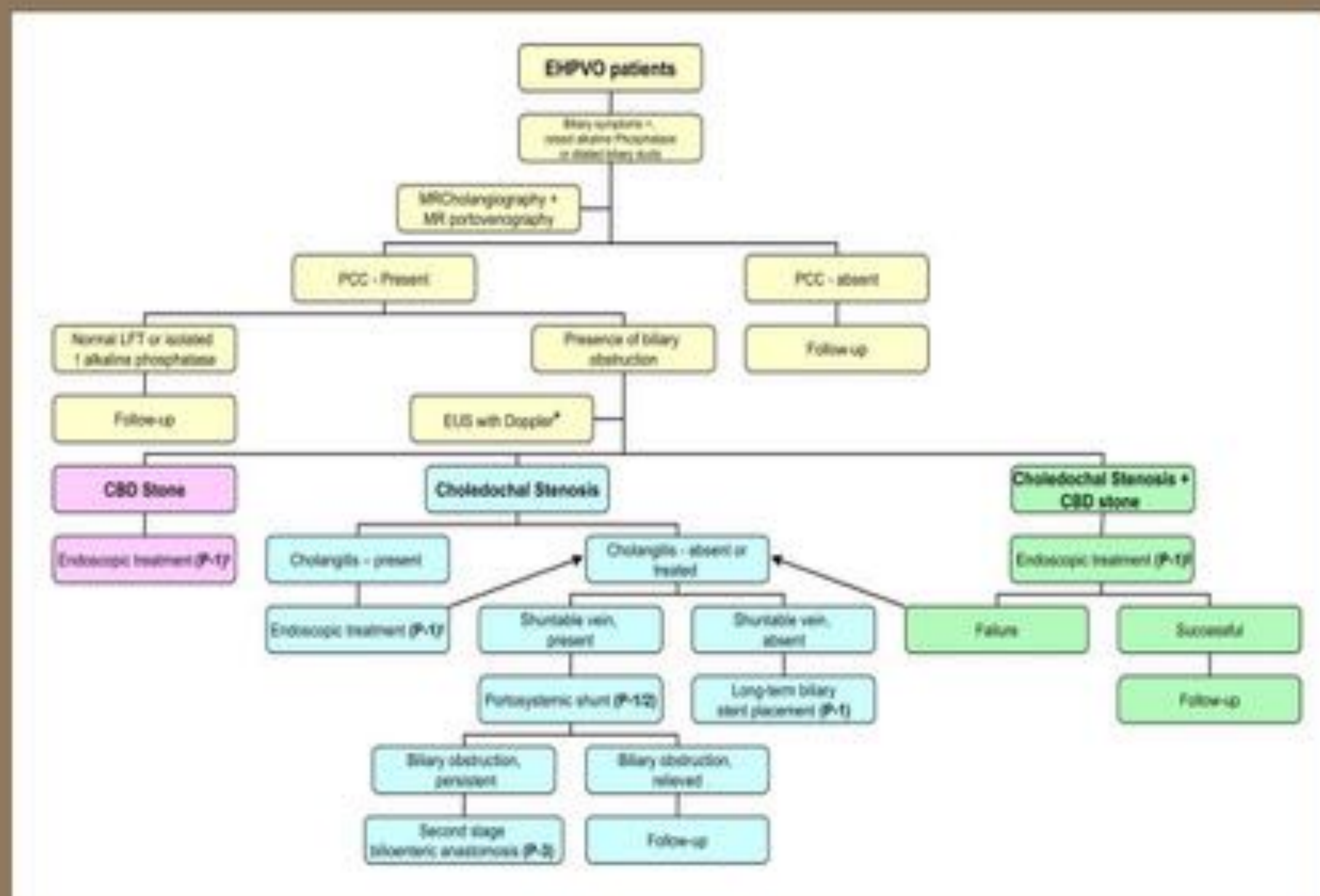


FIGURA 11. Algoritmo diagnóstico terapéutico propuesto para manejo de pacientes con obstrucción de la porta extrahepática y biliopatía portal

## CONCLUSIONES:

- La BP es una entidad poco frecuente caracterizada por una serie de hallazgos variables que afectan a la vía biliar principalmente extrahepática, desde compresión extrínseca a estenosis franca, secundarios al desarrollo de circulación venosa colateral por la presencia de trombosis crónica de porta extrahepática por diferentes causas.

- El espectro de presentación clínica es variable, desde hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos, hasta estenosis francas de vía biliar que simulan colangiocarcinoma.

- Las diferentes técnicas de imagen permiten un diagnóstico no invasivo, demostrando la afectación biliar y así como la circulación venosa colateral peribiliar y vesicular y la trombosis portal.

- La RM con secuencias colangiográficas es considerada la mejor técnica para su diagnóstico.

- La CPRE se suele reservar a casos de estenosis que generan dudas sobre su benignidad y como técnica para el tratamiento en la minoría de pacientes que sean sintomáticos.

- El reconocimiento de los hallazgos típicos de la BP permite su adecuado diagnóstico y diferenciación con otras entidades potencialmente graves que ocasionan estenosis biliar como el colangiocarcinoma, permitiendo así evitar procedimientos diagnósticos invasivos como biopsias biliares o la cirugía.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Portal biliopathy. Mohammad S Khuroo, Ajaz A Rather, Naira S Khuroo, and Mehnaaz S Khuroo. *World J Gastroenterol*. 2016 Sep 21; 22(35): 7973-7982.
- 2) Extrahepatic Portal Biliopathy: Proposed Etiology on the Basis of Anatomic and Clinical Features. Eric M. Walser et al. *Radiology*: Volume 258: Number 1—January 2011.
- 3) Portal biliopathy, magnetic resonance imaging and magnetic resonance cholangiopancreatography findings: a case series. Ozdil Baskan Cengiz Erol Yusuf Sahingoz. *Gastroenterol Rep (Oxf)* (2016) 4 (1): 68-72.
- 4) Imaging features of portal biliopathy: Frequency of involvement patterns with emphasis on MRCP. Özkavukcu, Esra et al. *European Journal of Radiology* 2009, Volume 71, Issue 1, 129 – 134.
- 5) Portal biliopathy: imaging manifestations on multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging. Diego A. Aguirre, Farzin Alexander Farhadi, Anand Rattansingh, Kartik S. Bhaveri. *Clinical Imaging* 36(2012):126-134.
- 6) Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach. Besa, C., Cruz, J.P., Haete, A. et al. *Abdom Imaging* (2012) 37: 83.
- 7) Biliary Abnormalities Associated with Portal Biliopathy: Evaluation on MR Cholangiography. Su Mi Shin, Suk Kim, Jun Woo Lee, Chang Won Kim, Tae Hong Lee, Suk Hong Lee, and Gwang Ha Kim. *American Journal of Roentgenology* 2007 188:4, W341-W347
- 8) Portal Cavemoma Cholangiopathy: Consensus Statement of a Working Party of the Indian National Association for Study of the Liver. Dhiman RK, Saraswat VA, Valla DC, et al. *Journal of Clinical and Experimental Hepatology*. 2014;4(Suppl 1):S2-S14.
- 9) Portal biliopathy. Chandra R, Kapoor D, Tharakan A, Chaudhary A, Sarin SK. *J Gastroenterol Hepatol* (2001) 16(10):1086-1092.
- 10) Multimodality imaging of primary extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO): what every radiologist should know. Anora A, Sarin SK. *Br J Radiol* (2015) 88(1057):20150008.
- 11) Portal cavernoma cholangiopathy: diagnosis, imaging, and intervention. Moomjian, L.N. & Winks, S.G. *Abdom Radiol* (2017) 42: 57.
- 12) Spectrum of biliary abnormalities in portal cavernoma cholangiopathy (PCC) secondary to idiopathic extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO)—a prospective magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) based study.
- 13) Shumyla Jabeen, Irfan Robbani, Naseer A Choh, Obaid Ashraf, Feroze Shaheen, Tariq Gojwari, and Sabeeha Gul. *The British Journal of Radiology* (2016) 89:1068.