



# Neoplasia Papilar Intraductal de la Vía biliar: Radiología en una nueva entidad.

Daniel Rodríguez Vargas<sup>1</sup>, Mariano José Parada Blázquez<sup>2</sup>,  
Pablo Gómez-Millán Ruíz<sup>2</sup>, Cristina Hernández Herrera<sup>2</sup>, Blanca  
Vargas Serrano<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

<sup>2</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

# Índice.

Introducción.

Clasificación.

Factores de riesgo e histología.

Pronóstico.

Hallazgos de imagen.

Diagnóstico diferencial.

Conclusiones.

Bibliografía.

# Introducción

- La neoplasia papilar mucinosa intraductal de la vía biliar (NPMI-B) se caracteriza por un crecimiento papilar predominantemente **intraductal**, que puede ocurrir en cualquier localización del árbol biliar.
- Habitualmente **multifocal**, asocia **dilatación** de la vía biliar (figs. 1 a 4), secreción de **mucina** y grado histopatológico desde la displasia de bajo grado al carcinoma invasivo.
- Varias denominaciones similares: papilomatosis biliar, colangiocarcinoma/tumor de ductos biliares productor de mucina o neoplasia mucinosa papilar intraductal biliar (OMS, 2010)

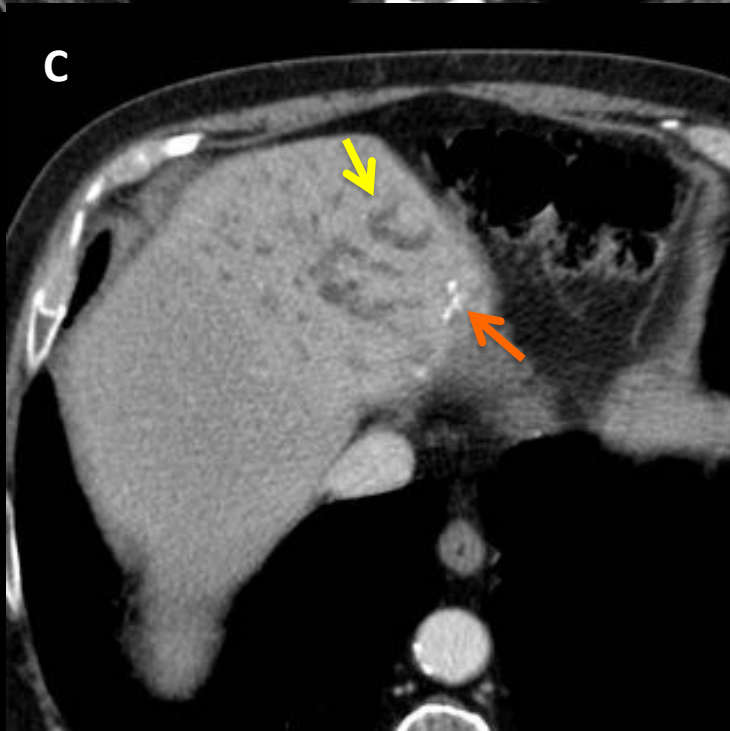
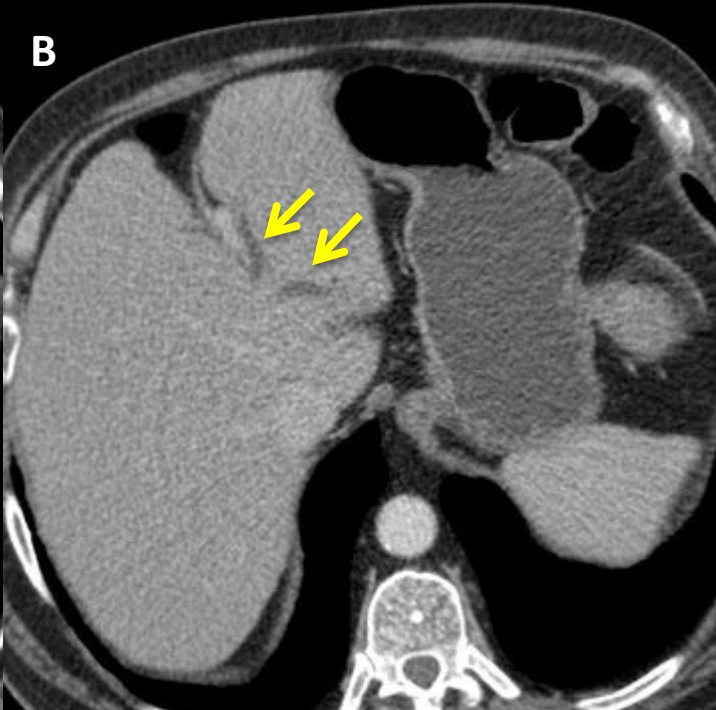
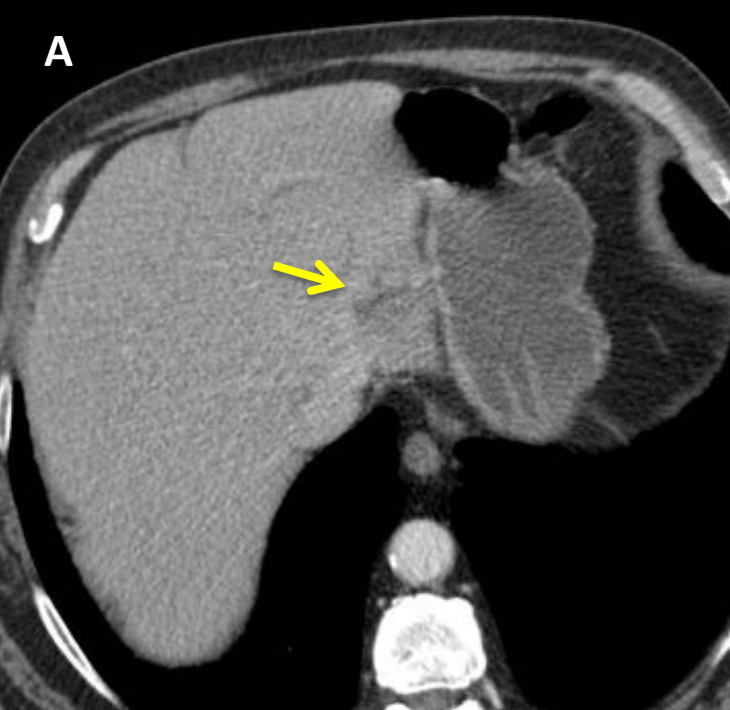


Figura 1. Control evolutivo por TC en varón de 70 años en que se realiza TC por estadificación de Ca de colon. TC de Mayo de 2012 (imágenes A y B) con ligera dilatación de los radicales biliares en segmento II (flechas amarillas). TC comparativa de Marzo de 2015 en proyecciones axial y coronal (imágenes C y D, respectivamente), que muestran dilatación progresiva de la vía biliar intrahepática y calcificaciones periféricas de nueva aparición (flechas amarillas y naranjas en C y D)

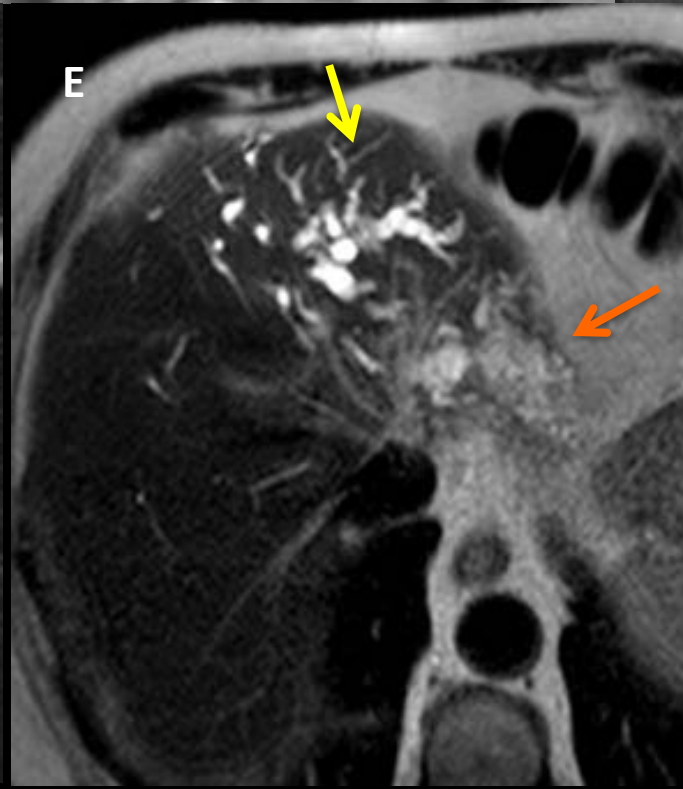
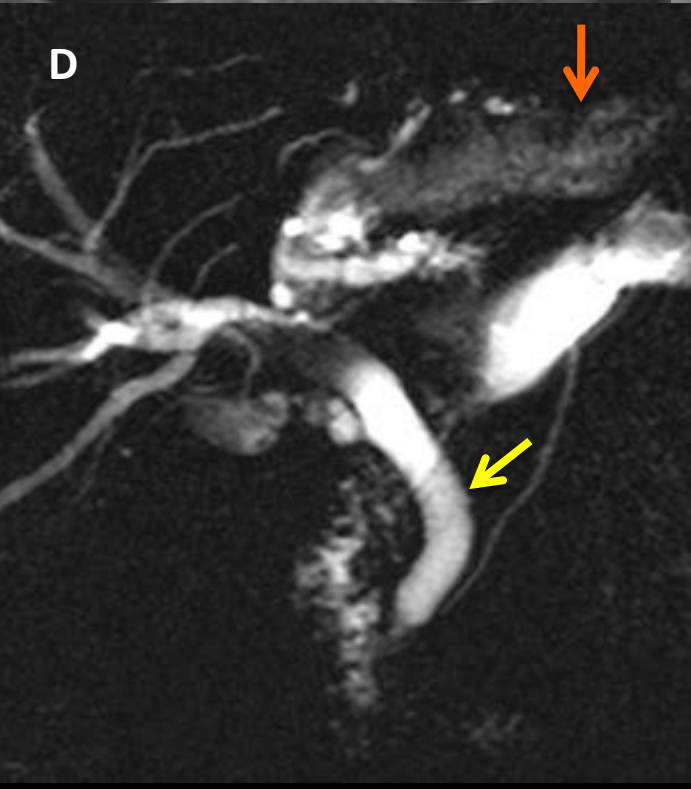
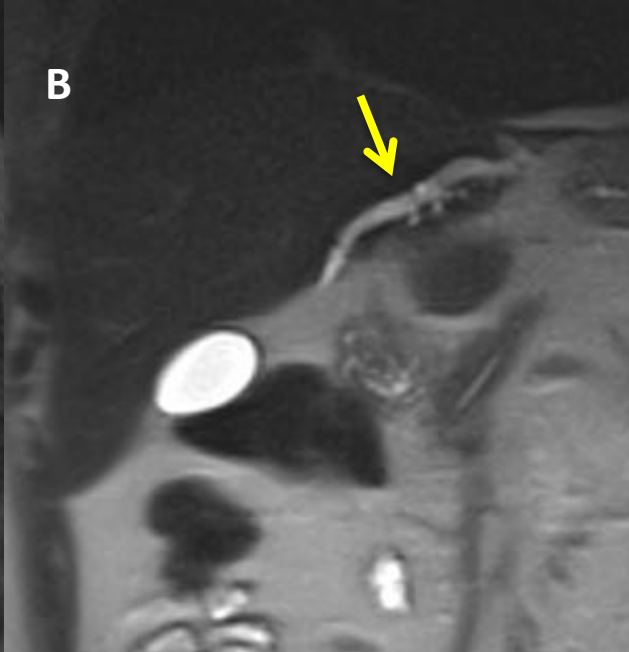
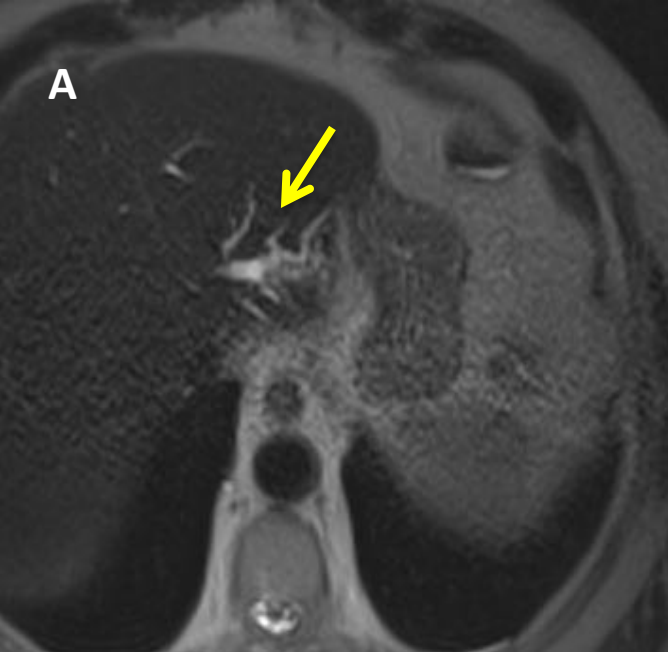


Figura 2. Mismo paciente de la Figura 1. RM de Junio de 2012 con secuencias TSE-T2 axial, coronal y CPRM (imágenes A a C) donde se confirma dilatación de los radicales biliares del segmento II, sin defectos de repleción en su interior que simulaban una LOE en la TC. RM de Abril de 2015 con secuencias CPRM y TSE-T2 axial (imágenes D y E) donde también se confirma la dilatación progresiva de la vía biliar intrahepática ya señalada en la figura 1.

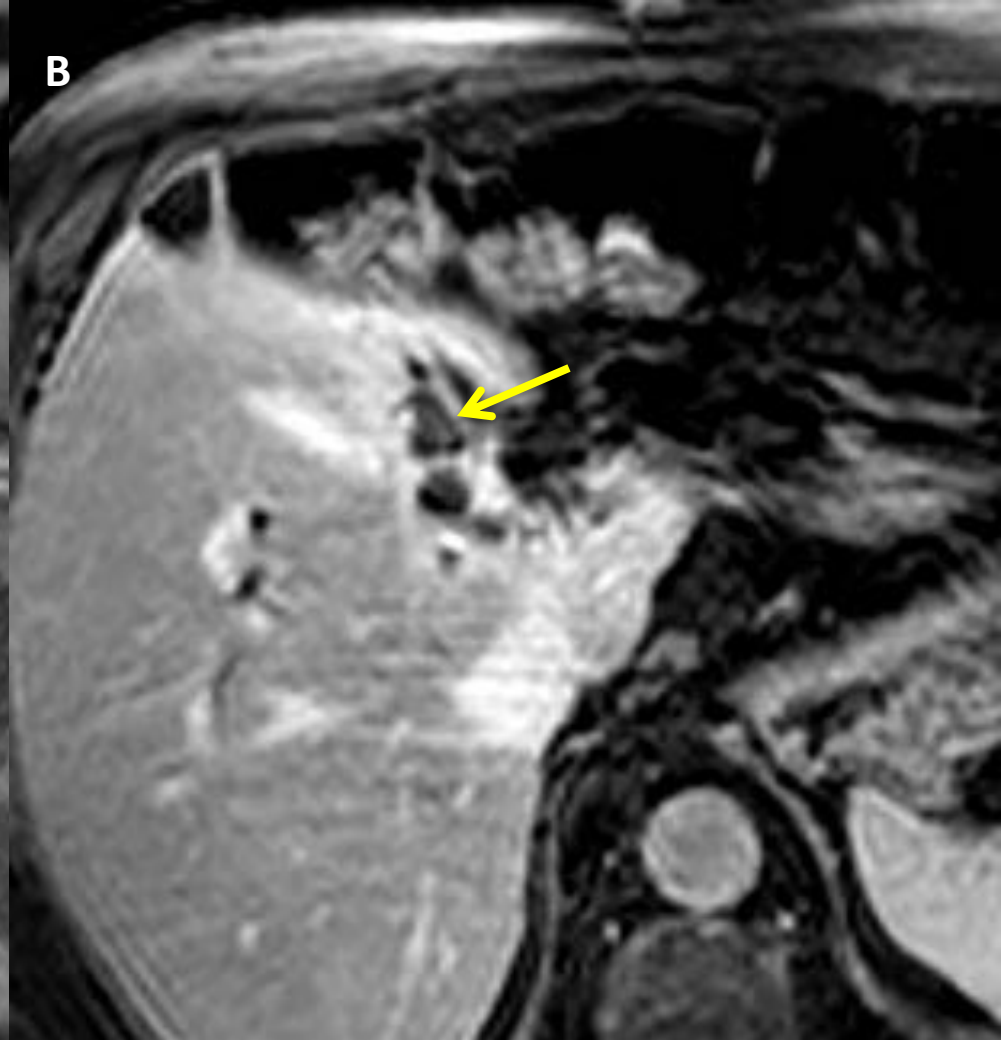
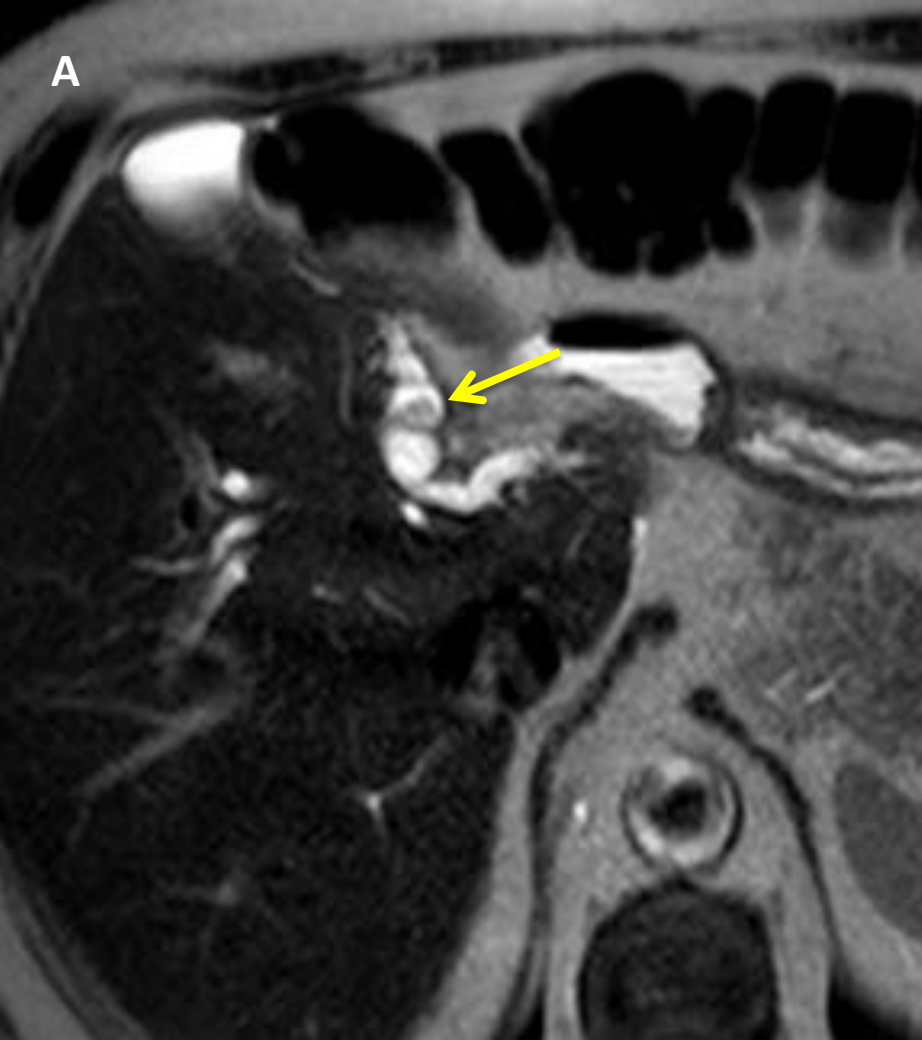


Figura 3. Mismo paciente de las Figuras 1 y 2. RM de Abril de 2015 con secuencias axiales TSE-T2 (A) y T1-THRIVE post-Gd en fase de equilibrio (B) muestran un defecto de repleción intraluminal hiperintenso respecto al parénquima hepático en T2 y con discreto realce inferior al del parénquima en la imagen post-contraste (B)

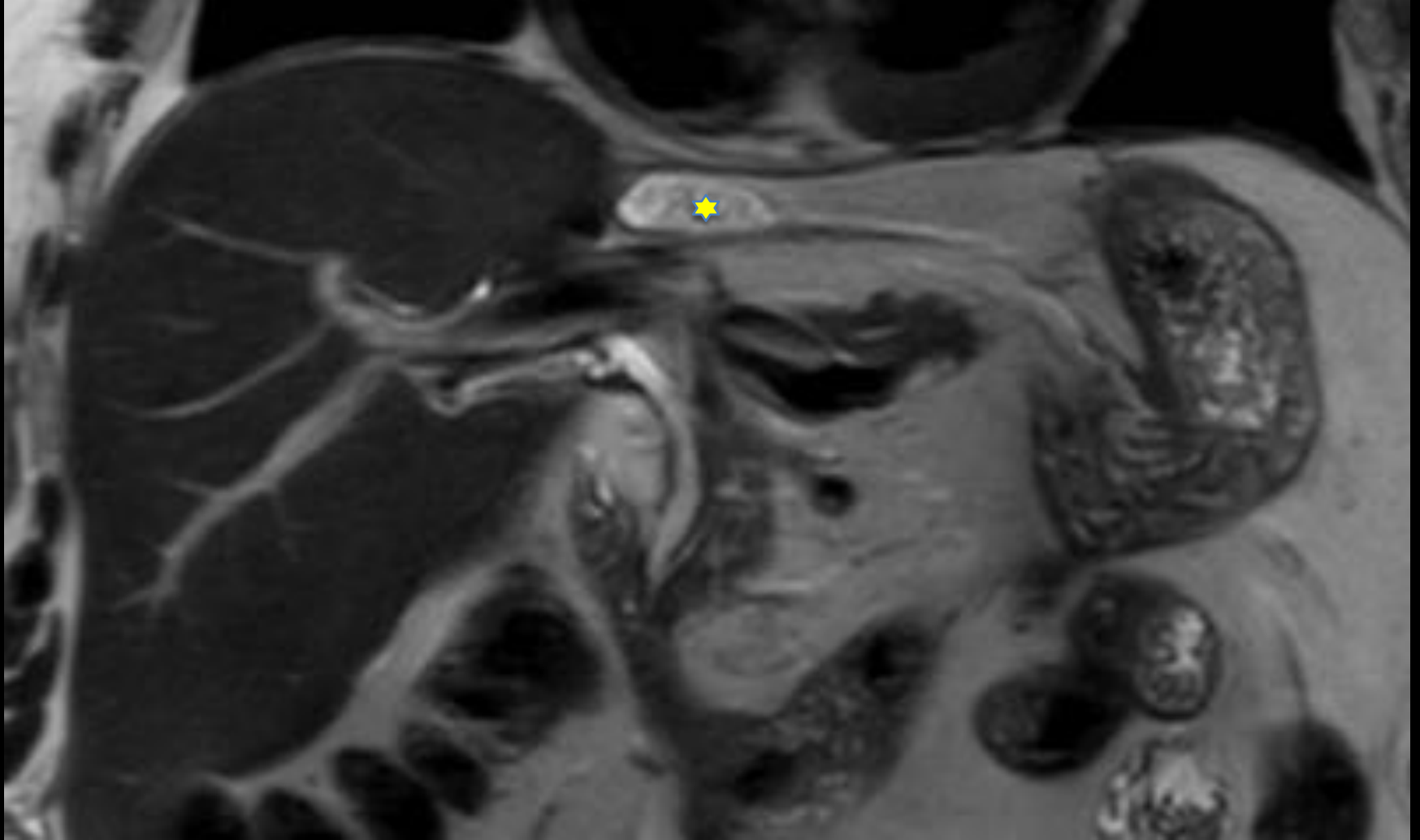


Figura 4. Mismo paciente de las Figuras 1, 2 y 3. RM de Enero de 2017 con secuencia coronal TSE-T2 tras hepatectomía izquierda que muestra radicales biliares intrahepáticos y colédoco de calibre normal. El antro gástrico está retraído hacia el área de hepatectomía (asterisco amarillo). Es interesante ver el cambio de calibre del colédoco una vez eliminada la sobreproducción de mucina por el tumor. La histología indicó papilomatosis biliar con adenocarcinoma mucinoso.

# Clasificación

Sakamoto y su grupo proponen tres tipos de NPMI-B:

- **Ductoectática**: Tumor papilar en conducto biliar difusamente dilatado.
- **Quística**: Lesión quística comunicante con la vía biliar.
- **Intermedia**: Lesión quística comunicante con vía biliar y, además, mucina en la vía biliar intra y extrahepática con tumor sólido.



# Clasificación

Existen similitudes entre las tres variantes de la NPMI-B y el tumor papilar mucinoso intraductal **pancreático** (NPMI-P), de forma que:

- La variante **ductoectática** equivale a la NPMI del **conducto pancreático principal**.
- La variante **quística** equivale a la NPMI de **rama lateral pancreática**.
- La variante **intermedia** equivale a la NPMI de tipo **mixto (crecimiento papilar tanto en el conducto pancreático principal como en la rama lateral)**

# Factores de Riesgo e Histología.

- Aunque se desconoce la etiología, se han identificado dos factores de riesgo: **hepatolitiasis y clonorquiasis.**
- Histológicamente, la NPIM-B se caracteriza por incontables pliegues papilares con células epiteliales columnares que rodean un tallo fibrovascular formado a expensas del tejido conectivo de la lámina propia del epitelio tumoral

# Pronóstico

La variante **ductoectática** de la NPMI-B (también llamada **colangiocarcinoma de crecimiento intraductal -fig. 5-**)



Se expande a través de la **mucosa**



En estadios precoces, la invasión tumoral no sobrepasa la capa fibromuscular (“**early cancer**”)



Figura 5. TC axial (A) y reconstrucción coronal (B) en varón de 50 años. Marcada dilatación de la vía biliar intrahepática en ambos lóbulos y del hepatocolédoco (flechas amarillas) y una lesión intraductal en el hepatocolédoco con extensión hacia el hepático izquierdo (flechas naranja) que realza menos que el parénquima hepático. El diagnóstico por punción fue colangiocarcinoma de crecimiento intraductal.

# Pronóstico. Early cancer.

- Como ocurre en el estómago, el “early cancer” de la vía biliar se define como tumor confinado a la mucosa y, en cualquier caso, que no sobrepasa más allá de la capa fibromuscular, **sin adenopatías ni metástasis a distancia.**
- Esto supone que el CC de crecimiento intraductal sea **el de mejor pronóstico de entre los tres tipos (formador de masa e infiltración periductal)**

# Hallazgos de imagen

## **Ecografía.**

- Dilatación vía biliar y diferenciación litiasis vs lesión sólida.
- No detecta mucina.

## **Ecoendoscopia y ecografía intraductal.**

- Profundidad de invasión.
- MTX ganglionares.
- Guía de procedimientos percutáneos.

# Hallazgos de imagen

## **RM/TC (figs. 6 a 10).**

La porción sólida de la NPMI-B con crecimiento intraductal es con respecto al parénquima hepático

- T1W: Modestamente hipo-isointensa.
- T2W: Hiperintensa.

**Difusión:** Se puede observar restricción del componente sólido

# Hallazgos de imagen

**RM/TC (figs. 6 a 10).**

- **CPRM**

- Dilatación de la vía biliar y multifocalidad tumoral.
- **No distingue mucina de la bilis** (al igual que le sucede a los estudios dinámicos por TC/RM)

- **Estudio dinámico (CC de crecimiento intraductal):**

- Realce heterogéneo en fase arterial tardía.
- Lavado del contraste en fases portal y tardía.
- Realce periférico/isoatenuación con parénquima hepático más llamativo en fase tardía.



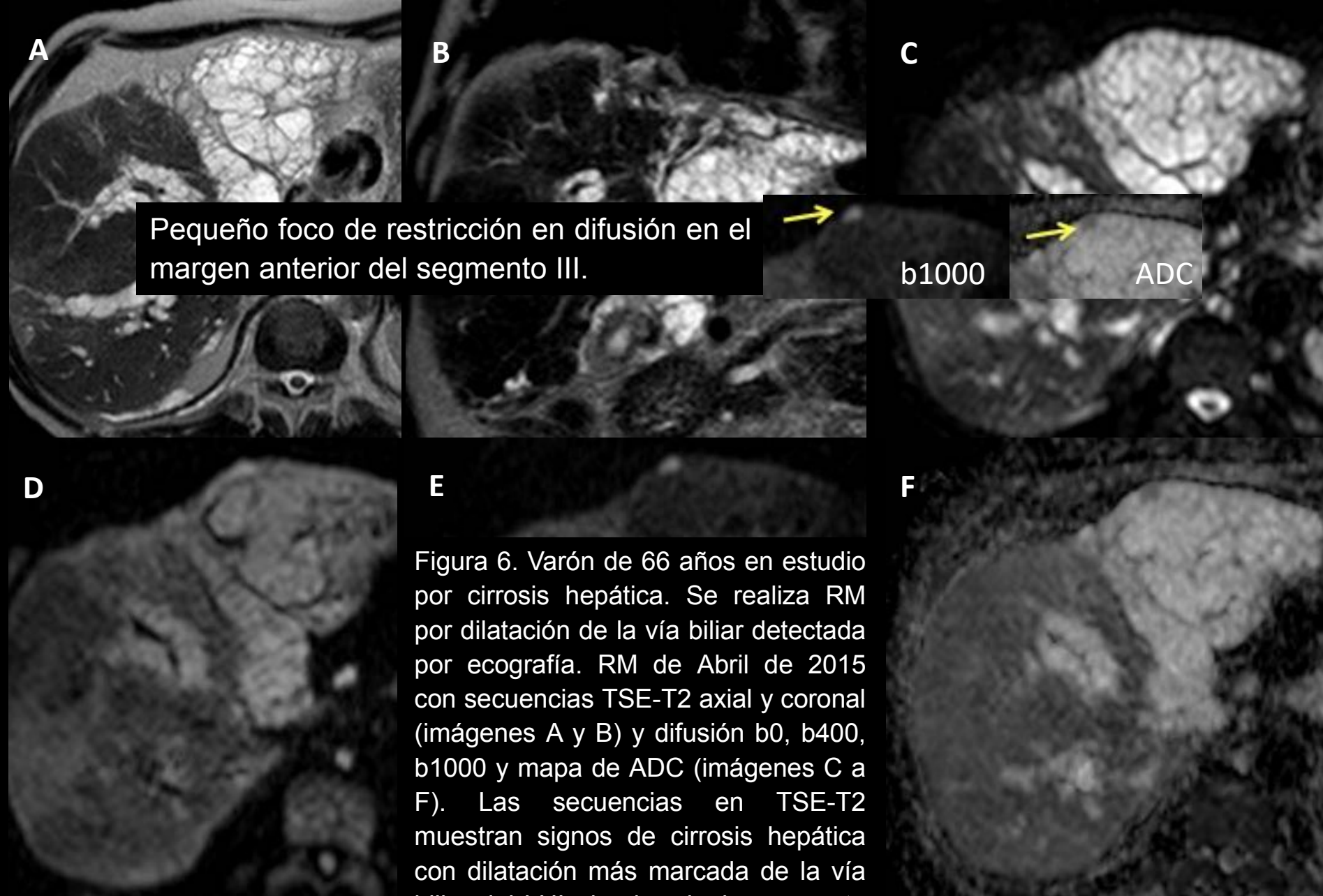


Figura 6. Varón de 66 años en estudio por cirrosis hepática. Se realiza RM por dilatación de la vía biliar detectada por ecografía. RM de Abril de 2015 con secuencias TSE-T2 axial y coronal (imágenes A y B) y difusión b0, b400, b1000 y mapa de ADC (imágenes C a F). Las secuencias en TSE-T2 muestran signos de cirrosis hepática con dilatación más marcada de la vía biliar del LHI, donde adquiere aspecto multiloculado y sustituye la práctica totalidad del parénquima.

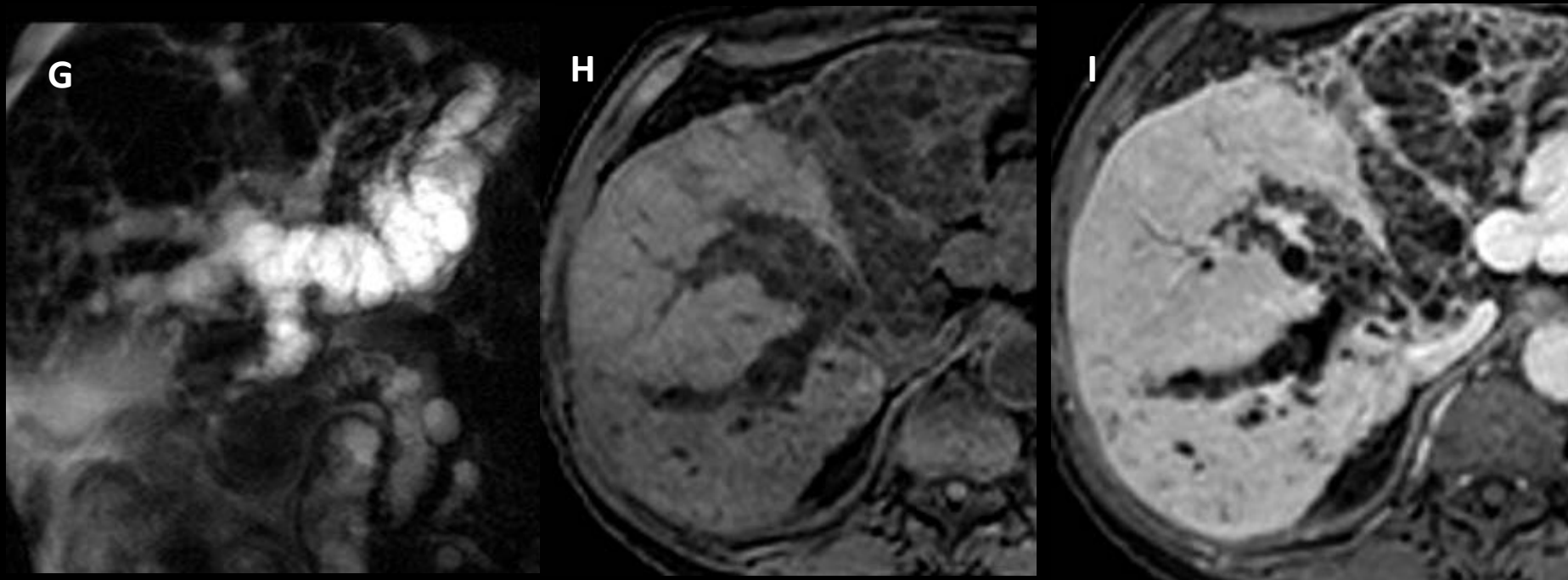


Figura 7. Mismo paciente de la Figura 6. RM con secuencias T1-THRIVE basal y postgadolinio en fase de equilibrio (imágenes H e I) donde se observa la dilatación de la vía biliar, sin focos de realce intrabiliar. CPRM (imagen G) que muestra la dilatación del colédoco y de la vía biliar intrahepática. También dilataciones quísticas pericoledocianas y cabeza pancreática. La histología señaló neoplasia mucinosa papilar intraductal, con displasia de bajo grado.

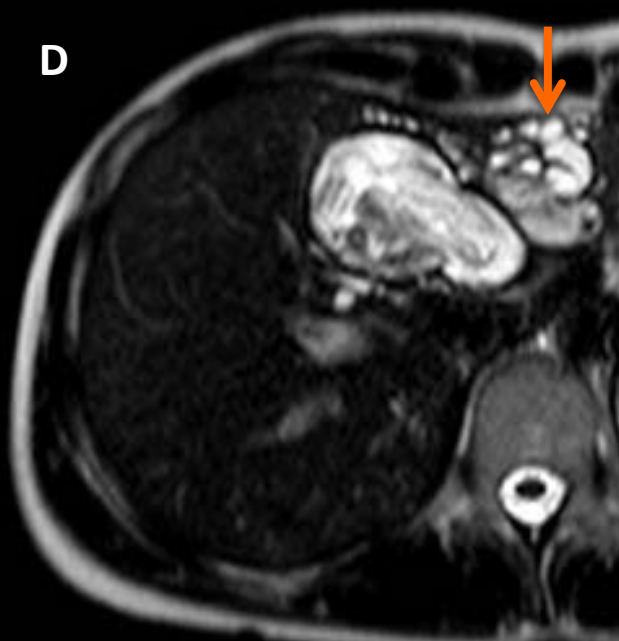
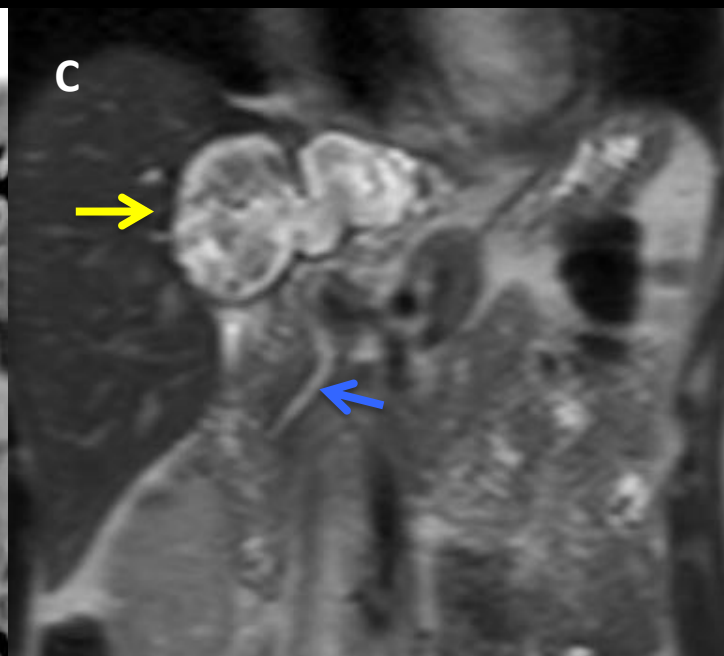
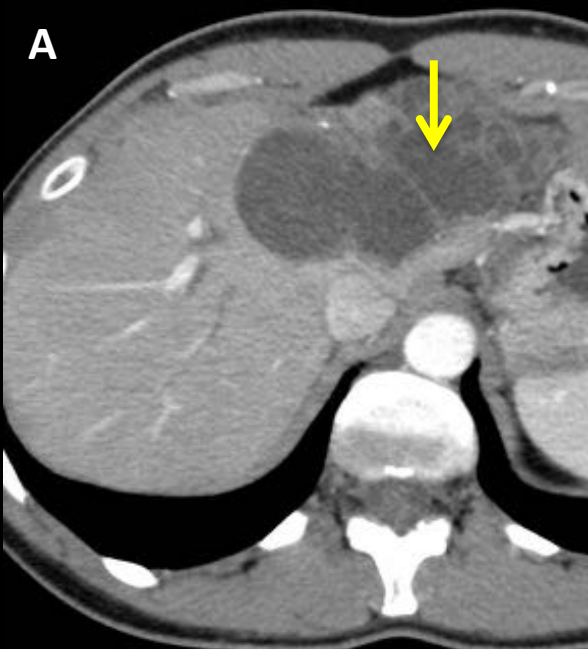


Figura 8. Mujer de 36 años con crisis de colangitis. TC con contraste iv axial (A) y reconstrucción coronal (B). Lesión quística en unión de segmentos II y IV, comunicada con vía biliar dilatada (flechas en A y B). Contenido heterogéneo de mayor atenuación dentro del quiste. RM con secuencias TSE-T2 coronal (C) y axial (D) que confirman lesión quística comunicada con vía biliar (flecha amarilla en C), dilatación de la vía biliar (flecha naranja en D) y el contenido heterogéneo intraquístico. Colédoco de calibre normal (flecha azul).

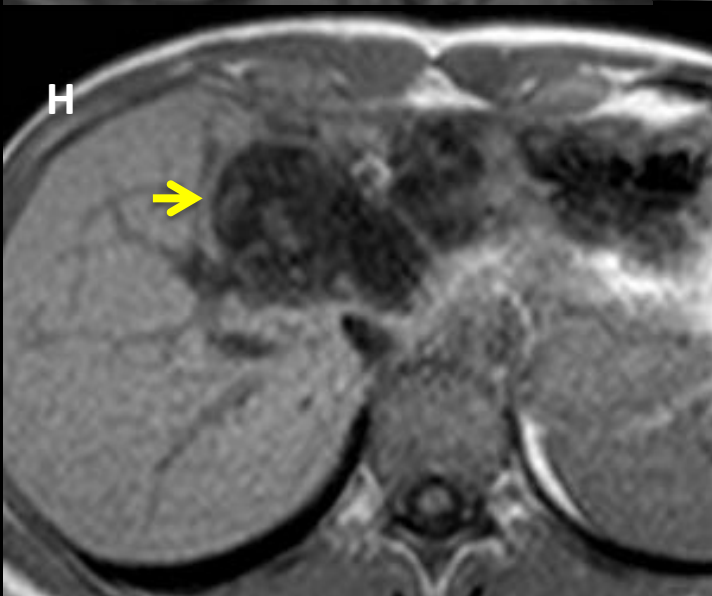
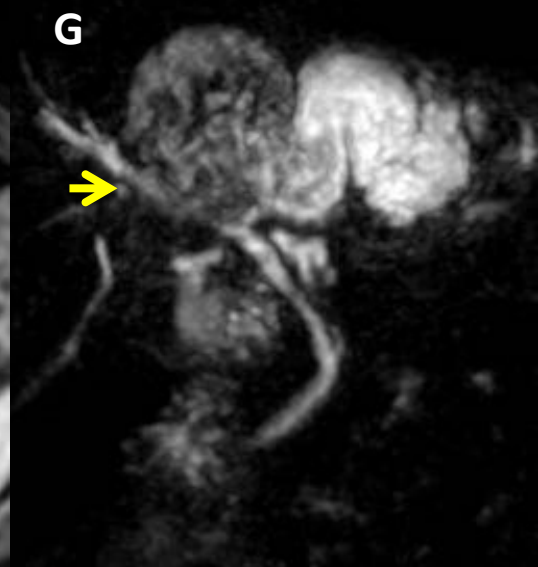
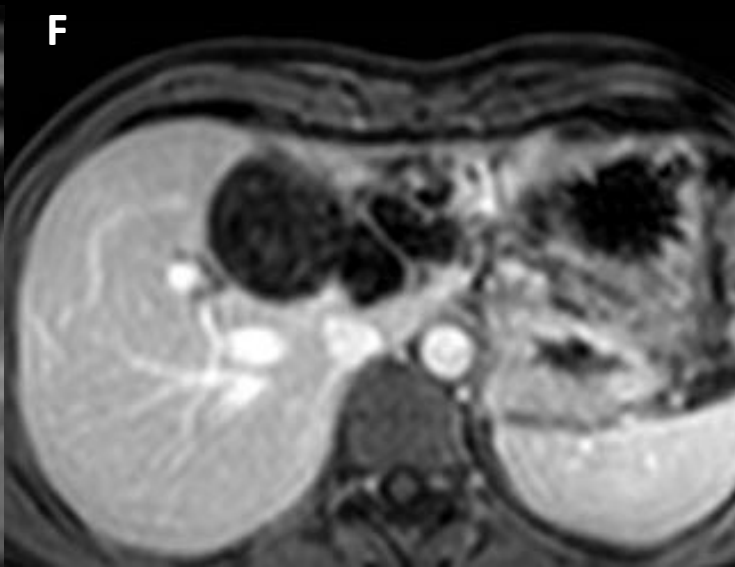


Figura 9. Misma paciente de la Figura 8. RM con secuencias T1-THRIVE basal (E) y post-Gd en fase portal (F) que muestran ausencia de realce en el contenido ni en la pared de las lesiones. Secuencias CPRM (G) y T1 axial (H) que muestra intensidad de señal menor que la bilis en la colangiografía RM y contenido heterogéneo con focos hiperintensos en T1 (flechas amarillas en G y H, respectivamente).

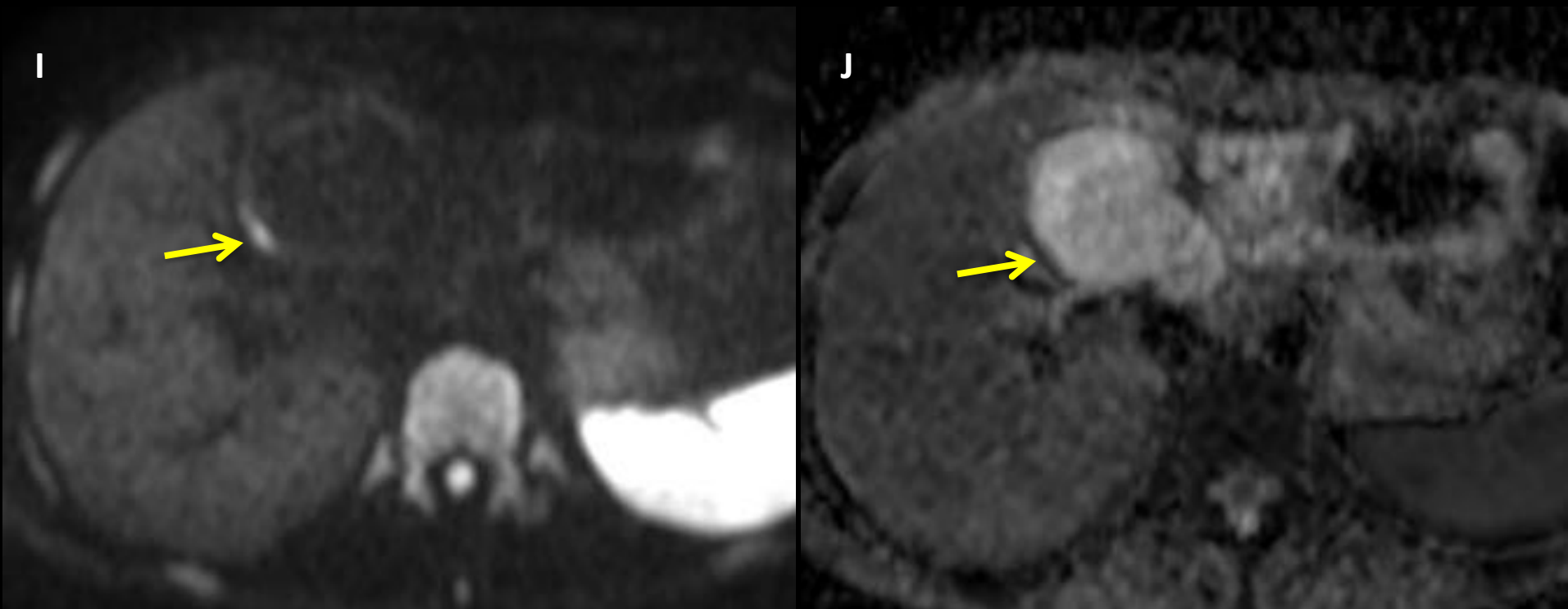


Figura 10. Misma paciente de las Figuras 8 y 9. Hay un foco mural de restricción de la difusión hiperintenso en b1000 (I) e hipointenso en el mapa de ADC (J). Histológicamente, la lesión resultó ser una NPMI tipo quística.

# Diagnóstico Diferencial

# Hepatolitiasis

- Factor de riesgo para desarrollar cualquiera de los tres tipos de colangiocarcinoma.
- También puede asociarse a colangitis piogénica recurrente.
- Defectos de repleción en la vía biliar intra y extrahepática (pueden confundirse con neoplasias multifocales) -fig. 11-. Para demostrar naturaleza tumoral, se recomienda estudio dinámico.

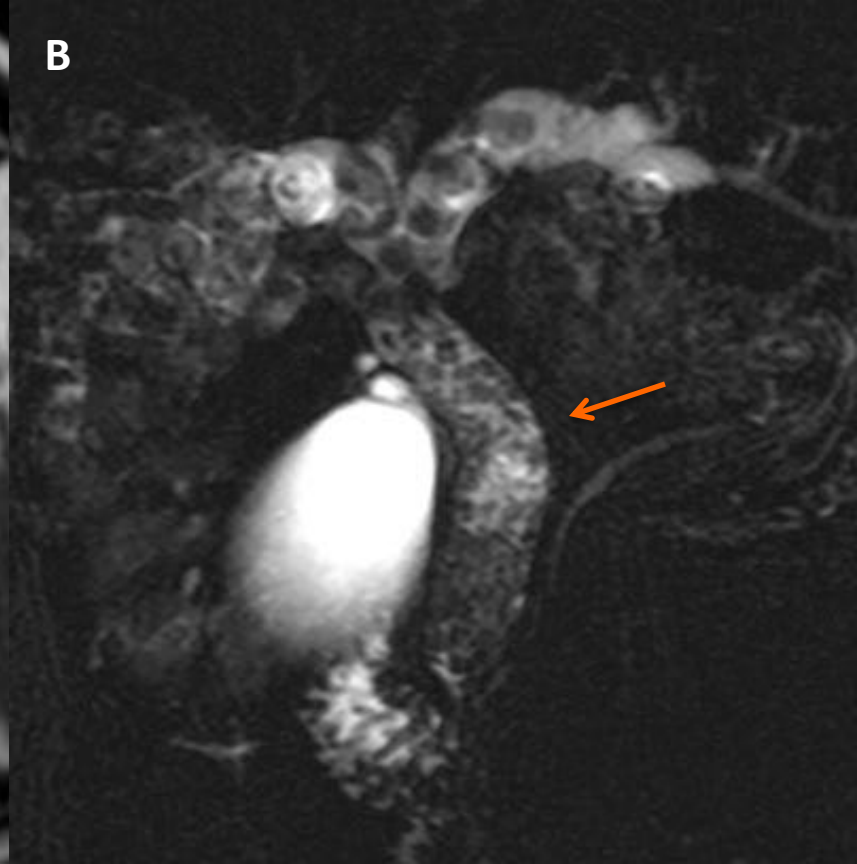
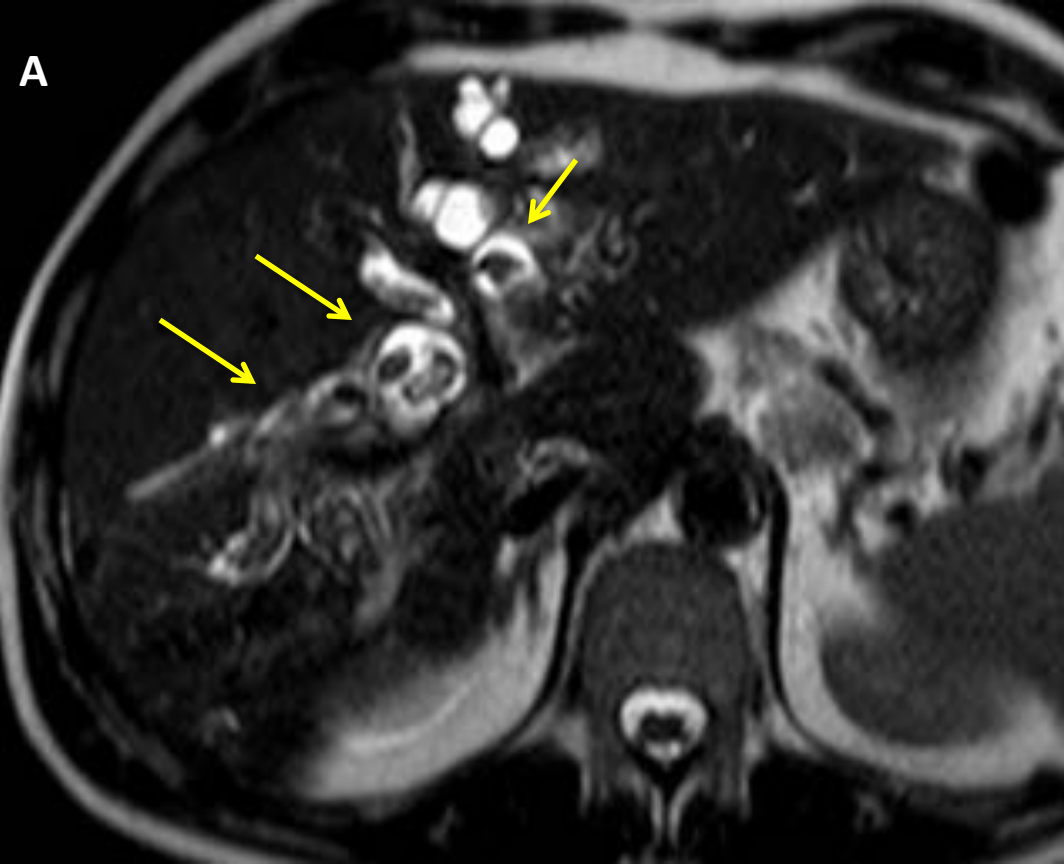


Figura 11. Hepatolitiasis y coledocolitiasis. Axial TSE-T2 (A) y CPRM (B) muestran dilatación de la vía biliar intrahepática con saculaciones y múltiples defectos de repleción en los ductos intrahepáticos (flecha amarilla), así como dilatación del colédoco que contiene innumerables litiasis (flecha naranja). Se comprobó que dichos defectos de repleción correspondían con litiasis.



# Colangiopatía por IgG4.

- El diagnóstico diferencial con el CC es complicado (especialmente tipo infiltración periductal)
- Afecta conjuntamente a vía biliar y conducto pancreático principal.
- Estrechamiento simétrico de los ductos biliares.
- Menor grado de dilatación proximal de la vía biliar.
- Menor realce con contraste durante fase portal.
- Respuesta al tratamiento corticoide.
- A veces puede haber complicaciones vasculares, como aneurismas asociados de la AMS (fig. 12)

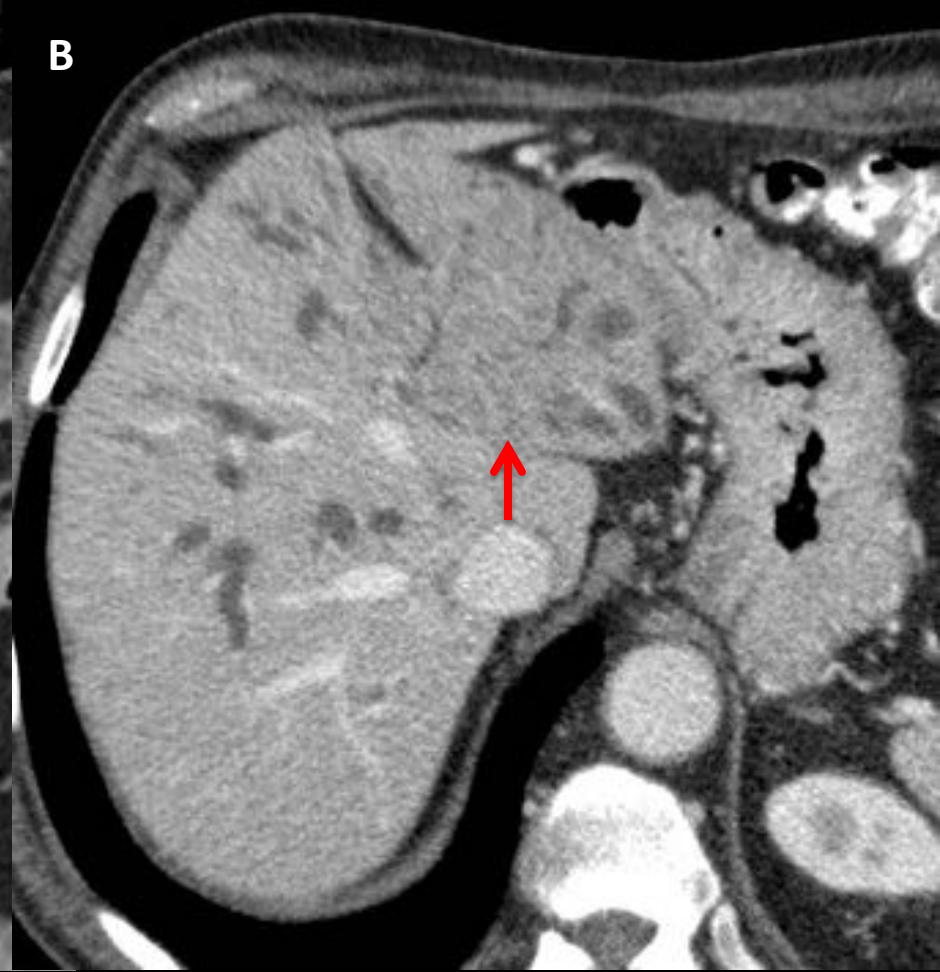
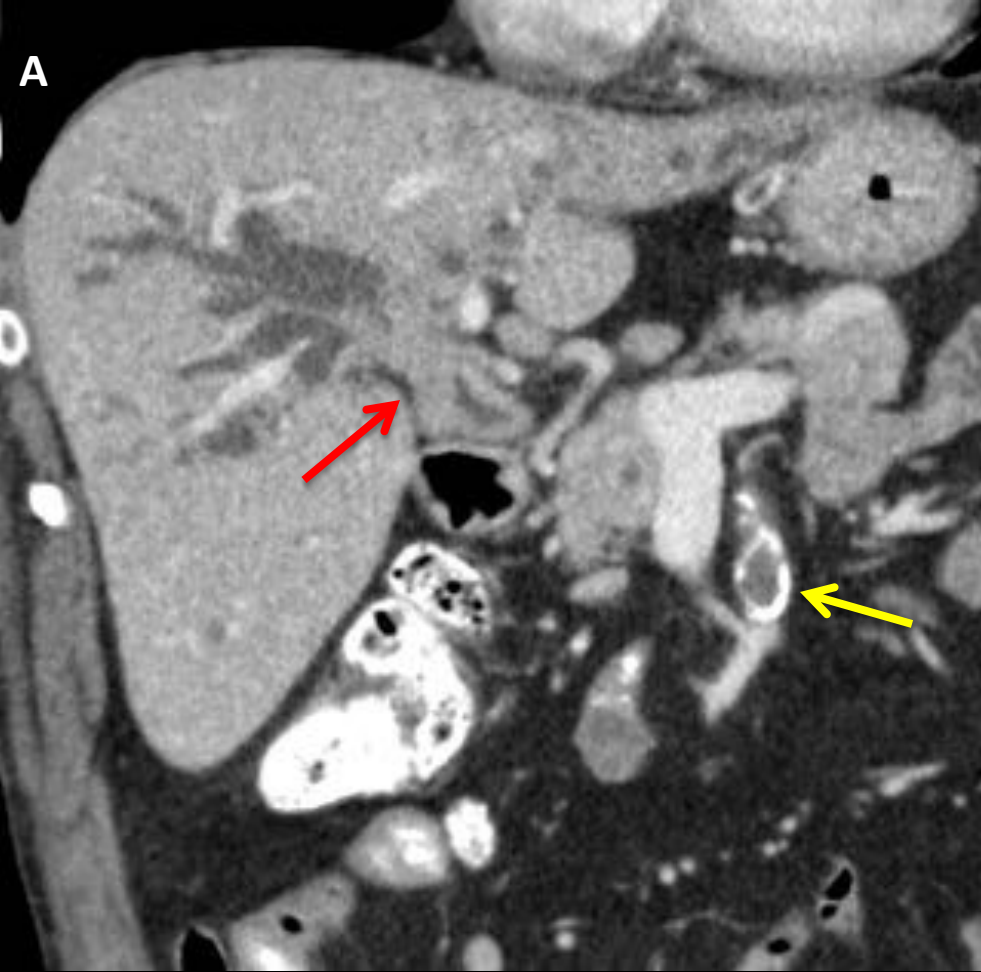


Figura 12. Colangiopatía por IgG4. Reconstrucción coronal (A) y TC axial (B) donde se muestra dilatación de la vía biliar intrahepática y engrosamiento en la pared de los radicales biliares del lóbulo izquierdo, así como del colédoco. Se visualiza parcialmente aneurisma trombosado de la AMS (flecha amarilla)

# Neoplasia quística mucinosa (NQM)

- El término NQM engloba al cistoadenoma (fig. 12)/cistoadenocarcinoma biliar.
- El diagnóstico diferencial se establece con la NPIM-B de tipo quístico:
  - NPIM-B quística: comunica con la vía biliar y carece de estroma ovárico en la pared del quiste.
  - NQM: NO comunica con la vía biliar y tiene estroma ovárico en la pared del quiste.
- La continuidad del quiste con la vía biliar es objetivable mediante técnicas de imagen (CPRM por ejemplo).
- La dilatación o no de la vía biliar es un hallazgo útil para diferenciar estas dos entidades (tabla 1).

Dilatación vía biliar	NPIM-B	NQM
Proximal	Puede	Puede (efecto masa)
Distal	Puede	Nunca

Tabla 1. Comportamiento de la NPIM-B y la NQM en relación con dilatación de vía biliar proximal y distal.

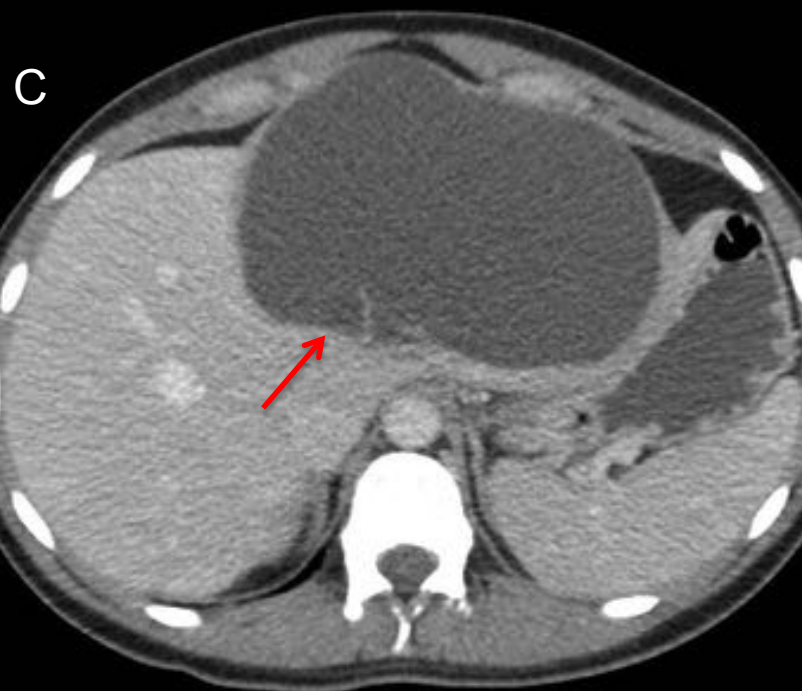
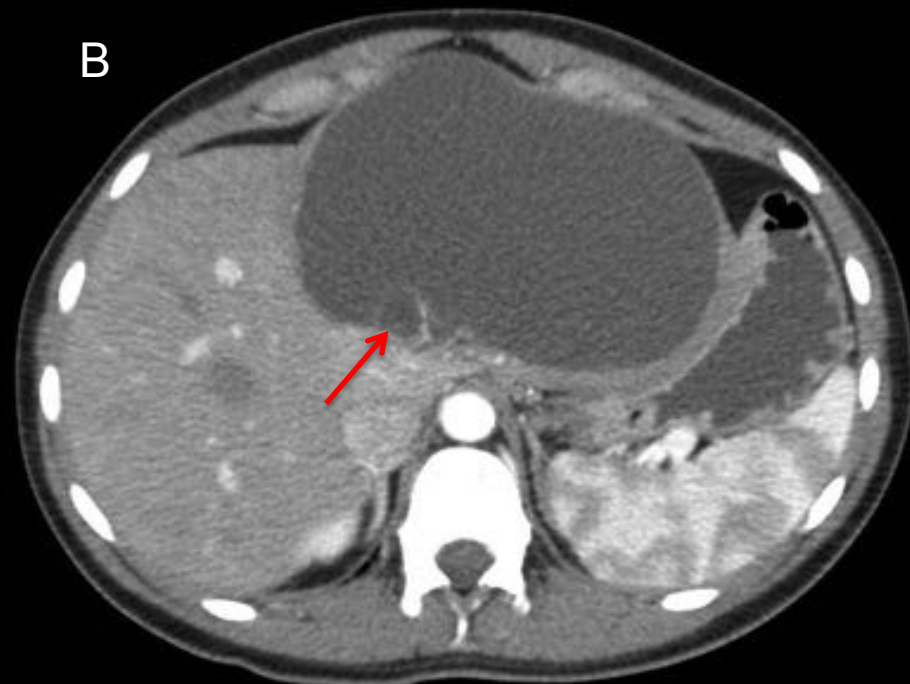
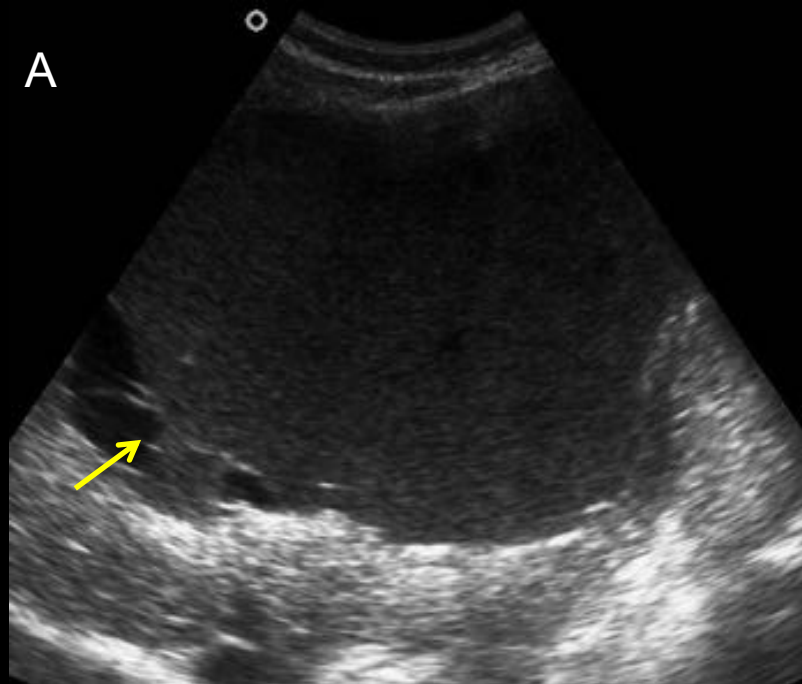


Figura 12. Cistoadenoma biliar. Imágenes de ecografía en modo B (A) y TC axial dinámico en fases arterial (B) y portal (C). Lesión quística en ecografía con contenido ecogénico que ocupa la mayor parte del quiste, con loculaciones en su zona posterior, con aspecto más anecoico (flecha amarilla en A). En la TC, la lesión es predominantemente quística, con una lesión con efecto masa sobre el parénquima hepático colindante, de paredes delgadas y finos septos (flechas rojas en B y C). No hay dilatación de la vía biliar.

# Conclusiones

- La NPIM-B es infrecuente en nuestro medio -más frecuente en países del este asiático-.
- Hay que pensar en NPIM-B ante dilatación de la vía biliar con discrepancia entre CPRM y CPRE/colangiografía-TC (debido a la existencia de mucina).
- La NPIM-B se extiende a través de la mucosa lo que permite que, si se diagnostica en fase precoz, se trate de una enfermedad **potencialmente curable.**

# Bibliografía

1. Wan XS, Xu YY, Qian JY, Yang XB, Wang AQ, He L, Zhao HT, Sang XT. Intraductal papillary neoplasm of the bile duct. *World J Gastroenterol*. 2013 Dec14;19(46):8595-604.
2. Joo I, Lee JM. Imaging bile duct tumors: pathologic concepts, classification, and early tumor detection. *Abdom Imaging*. 2013 Dec; 38(6):1334-50.
3. Ogawa H, Itoh S, Nagasaka T, Suzuki K, Ota T, Naganawa S. CT findings of intraductal papillary neoplasm of the bile duct: assessment with multiphase contrast-enhanced examination using multi-detector CT. *Clin Radiol*. 2012 Mar;67(3):224-31.
4. Takanami K, Yamada T, Tsuda M, Takase K, Ishida K, Nakamura Y, Kanno A, Shimosegawa T, Unno M, Takahashi S. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile ducts: multimodality assessment with pathologic correlation. *Abdom Imaging*. 2011 Aug;36(4):447-56.
5. Lim JH, Zen Y, Jang KT, Kim YK, Nakanuma Y. Cyst-forming intraductal papillary neoplasm of the bile ducts: description of imaging and pathologic aspects. *AJR Am J Roentgenol*. 2011 Nov;197(5):1111-20.
6. Yoon JH. Biliary papillomatosis: correlation of radiologic findings with percutaneous transhepatic cholangioscopy. *J Gastrointest Liver Dis*. 2013 Dec;22(4):427-33.
7. Ying SH, Teng XD, Wang ZM, Wang QD, Zhao YL, Chen F, Xiao WB. Gd-EOB-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging for bile duct intraductal papillary mucinous neoplasms. *World J Gastroenterol*. 2015 Jul 7;21(25):7824-33.
8. Mondal D, Silva MA, Soonawalla Z, Wang LM, Bungay HK. Intraductal papillary neoplasm of the bile duct (IPN-B): also a disease of western Caucasian patients. A literature review and case series. *Clin Radiol*. 2016 Jan;71(1):e79-87.