

ENFERMEDADES FIBROPOLIQUÍSTICAS CONGÉNITAS HEPÁTICAS: ESPECTRO RADIOLÓGICO

Abel González Huete¹,

Antonio Carlos Michael Fernández¹, Alba Salgado Parente¹, Elisa Antolinos Macho¹, Sara Sigüenza González¹, Isabel García Gómez-Muriel¹, Raquel García Latorre¹

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid



OBJETIVOS DOCENTES

- Conocer las enfermedades englobadas dentro del espectro de “enfermedades fibropoliquísticas hepáticas”: fibrosis hepática congénita, hamartomas biliares (complejo de Von Meyemburg), enfermedad de Caroli, quistes del colédoco y Enfermedad Poliquística Autosómica Dominante (EPAD).
- Revisar su etiopatogenia y fisiología.
- Estudiar los hallazgos en pruebas de imagen.
- Plantear su diagnóstico diferencial e ilustrarlo mediante casos y ejemplos.

REVISIÓN DEL TEMA

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. INTRODUCCIÓN
2. EMBRIOPATOGENIA
3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA
4. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR EXTRAHEPÁTICA

1. INTRODUCCIÓN

Las **enfermedades fibropoliquísticas hepáticas** son un grupo de enfermedades relacionadas con trastornos del desarrollo de la placa ductal en la etapa embrionaria.

Dentro de ellas se incluyen las siguientes entidades:

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

HAMARTOMAS BILIARES (COMPLEJOS DE VON MEYENBURG)

ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE (EPAD)

ENFERMEDAD DE CAROLI

QUISTES DE COLÉDOCO

La Tomografía Computarizada (TC) y la Resonancia Magnética (RM) son fundamentales para el diagnóstico no invasivo de estas entidades.

2. EMBRIOPATOGENIA

El sistema biliar y el hígado se originan en el intestino embrionario anterior, a partir del **divertículo hepático** que se separa en una porción caudal, que da origen al conducto cístico y a la vesícula biliar, y otra craneal, que origina los conductos intrahepáticos y biliares centrales-hiliares. El tronco o tallo del divertículo origina la vía biliar extrahepática en la cuarta y quinta semanas de gestación.

La **placa ductal** es una doble capa cilíndrica de células alrededor del futuro tracto portal. Su remodelación e involución parcial origina los conductos biliares intrahepáticos. En las enfermedades fibropoliquísticas hepáticas se produce una malformación ductal, las placas ductales no se reabsorben de forma completa, produciendo una u otra enfermedad del espectro de la enfermedad fibropoliquística hepática dependiendo del estadio de desarrollo y del nivel afectado de las vías biliares (**Fig. 1**).

Nivel de la malformación	Entidades
Conductos biliares de pequeño tamaño intralobulillares	Fibrosis hepática congénita Hamartomas biliares
Conductos biliares intrahepáticos de mediano tamaño	Enfermedad poliquística autosómica dominante
Conductos biliares de gran tamaño	Enfermedad de Caroli
Conductos biliares de gran tamaño extrahepáticos	Quistes del colédoco

Figura 1. Entidad producida en función del nivel de las vías biliares afectado.

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

Ocurre cuando la malformación de la placa ductal afecta a los conductos biliares de pequeño tamaño y se caracteriza por un grado variable de fibrosis periportal y una proliferación irregular de los conductos. Está asociada a la enfermedad poliquística renal autosómica recesiva.

La mayoría de los casos se diagnostican en adolescentes o adultos jóvenes. Habitualmente las principales manifestaciones clínicas de la enfermedad están relacionadas con la hipertensión portal, manifestándose con el desarrollo de esplenomegalia y varices esofágicas, a menudo complicadas con hemorragia gastrointestinal.

HALLAZGOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN (Fig.2)

- **Alteración de la morfología hepática:** atrofia del lóbulo derecho e hipertrofia del lóbulo izquierdo (fundamentalmente segmentos laterales 2 y 3), y del lóbulo caudado, similar a lo que ocurre en la cirrosis viral o alcohólica, aunque a diferencia de éstas, el segmento medial del lóbulo izquierdo (segmento 4) es habitualmente de tamaño normal o aumentado.
- **Signos de hipertensión portal:** varices, esplenomegalia, ascitis.
- Puede asociar otras anomalías congénitas de la vía biliar dentro del espectro en enfermedades fibropoliquísticas: dilatación de conductos biliares intrahepáticos, quistes hepáticos.
- Se asocia a otras enfermedades fibropoliquísticas: habitualmente **poliquistosis renal** autosómica recesiva.

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

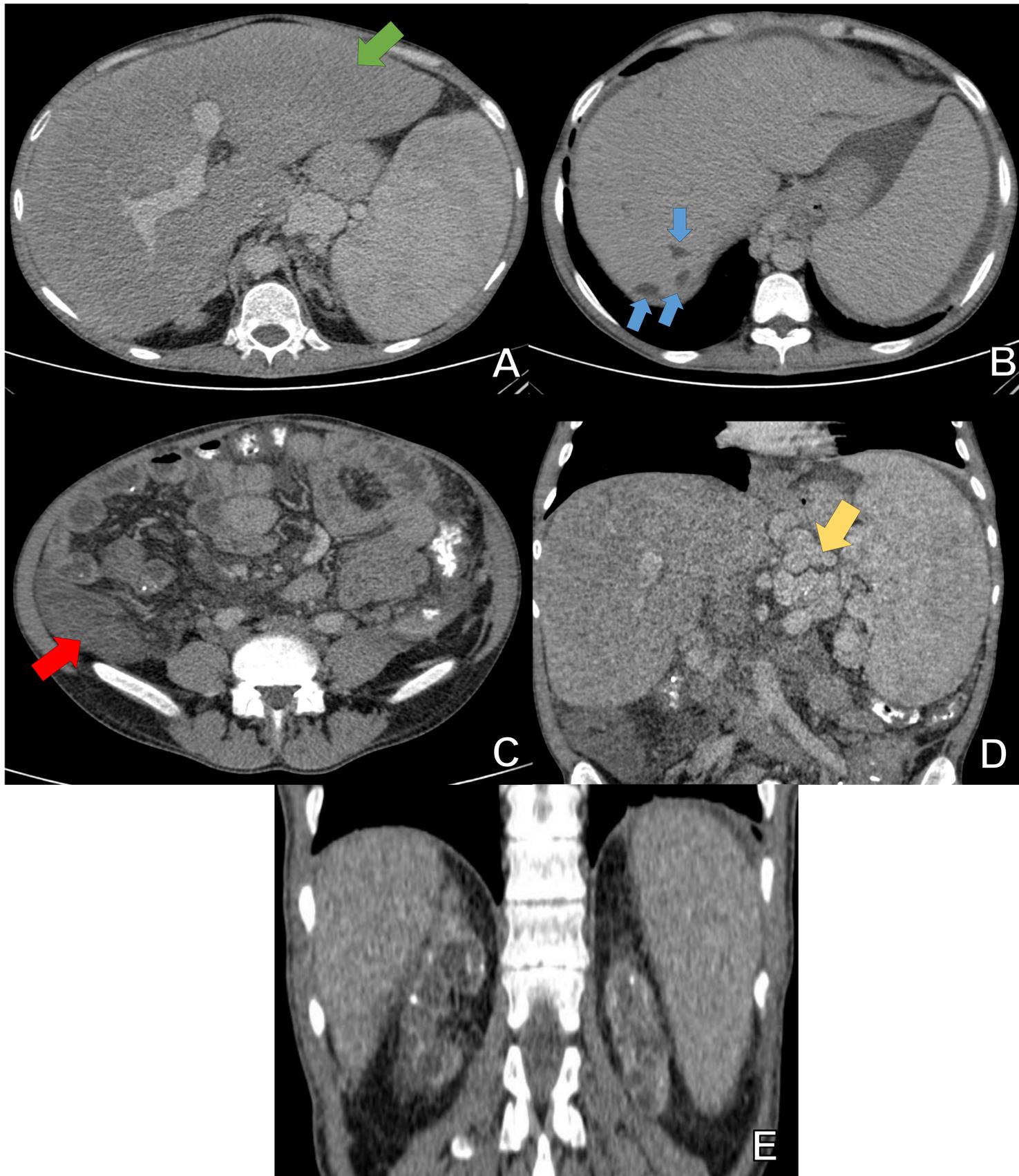


Figura 2. Fibrosis hepática congénita. TC de abdomen y pelvis con contraste intravenoso, axial (A, B, C) y reconstrucciones coronales (D, E). Se observa hepatomegalia a expensas de hipertrofia del lóbulo hepático izquierdo (flecha verde), estructuras hipodensas ramificadas y arrosariadas en relación con dilatación de conductillos biliares intrahepáticos (flechas azules). Signos de hipertensión portal con extensas derivaciones portosistémicas en el hilio esplénico (flecha amarilla), ascitis (flecha roja) y esplenomegalia. Atrofia renal bilateral con calcificaciones parenquimatosas en relación con poliquistosis renal asociada (E).

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

HAMARTOMAS BILIARES

Los **hamartomas biliares**, también conocidos como **complejos de von Meyenburg**, se producen por malformación de la placa ductal en los conductos biliares de pequeño tamaño. Consisten en múltiples quistes de pequeño tamaño (hasta 15 mm) en el hígado acompañados de una cantidad variable de estroma fibroso, que **no comunican** con la vía biliar y con tendencia a confluir. Habitualmente se descubren de manera incidental.

HALLAZGOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN

Se observarán múltiples lesiones redondeadas o irregulares de pequeño tamaño (generalmente < 15 mm) distribuidas por todo el parénquima hepático.

- **TC:** Las lesiones son hipodensas y no realzan tras la administración de contraste yodado intravenoso. Muy raramente se ha observado realce homogéneo o en anillo, cuando presentan abundante estroma en su interior (**Fig. 3**).
- **RM:** Las lesiones son hipointensas en secuencias ponderadas en T1 e hiperintensas en secuencias ponderadas en T2. No realzan tras la administración de contraste paramagnético intravenoso. Muy raramente pueden presentar realce en anillo. En la colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM) no se evidencia comunicación con la vía biliar intrahepática (**Fig. 4**).
- **Ecografía:** Habitualmente se observa un parénquima hepático de ecogenicidad heterogénea con múltiples micronódulos hiper- o hipoecoicos de distribución difusa, con artefacto de “cola de cometa” (**Fig. 5**).

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

HAMARTOMAS BILIARES

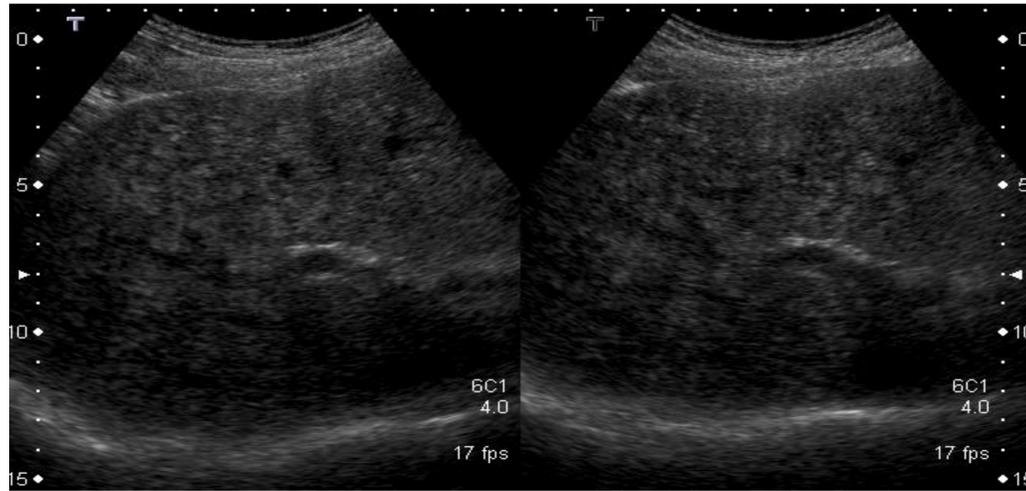


Figura 3. Ecografía de hamartomatosis biliar. Ecografía de abdomen con sonda convexa. El hígado presenta una ecogenicidad heterogénea y contiene innumerables imágenes nodulares hiperecoicas confluentes de pequeño tamaño por todo el parénquima hepático.

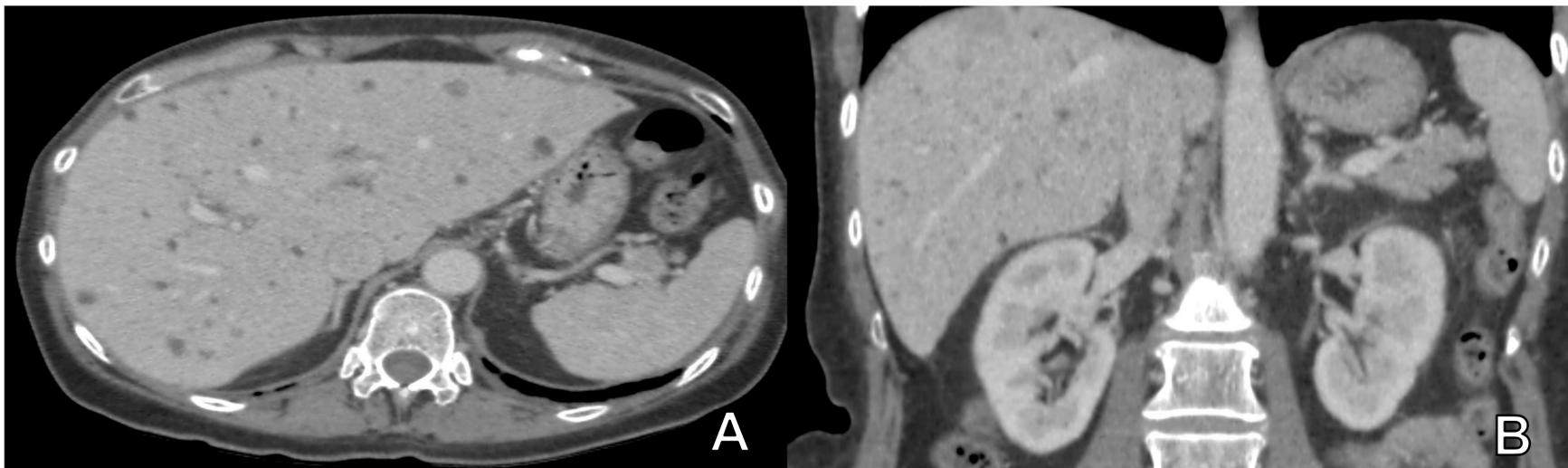


Figura 4. TC de hamartomatosis biliar. TC abdominopélvica con contraste intravenoso, axial (A) y reconstrucción coronal (B), donde se observan múltiples lesiones focales hepáticas hipodensas de pequeño tamaño en todo el parénquima hepático. No hay afectación renal.

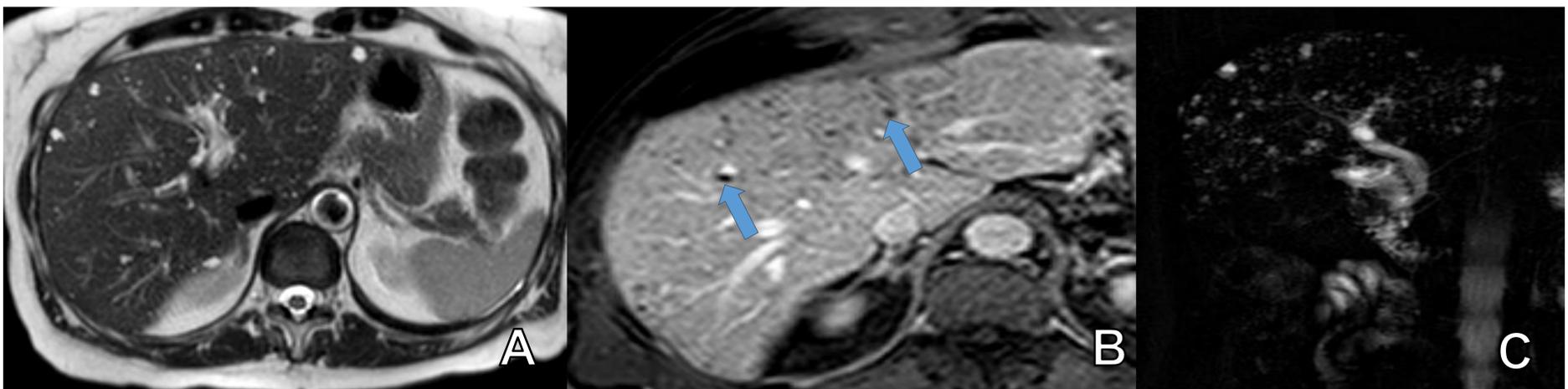


Figura 5. RM de hamartomatosis biliar. RM abdominal con secuencias potenciadas en T2 (A), T1 tras administración de contraste intravenoso y adquisición a los 60 segundos (B), y CPRM (C). Se identifican incontables lesiones hepáticas redondeadas de pequeño tamaño, aunque variable, y distribución difusa, hiperintensas en la secuencia T2, hipointensas en la secuencia T1, sin captación de contraste (flechas azules). En la CPRM no se comunican con la vía biliar, que no está dilatada.

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

HAMARTOMAS BILIARES

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

METÁSTASIS

Debido a se descubren de manera incidental, debemos descartar etiología metastásica. En la ecografía y la TC, los hamartomas se pueden confundir con metástasis hepáticas pequeñas. Las metástasis suelen ser de tamaño variable y distribución menos uniforme.

Ecografía: las metástasis pequeñas, al igual que los hamartomas, aparecen en la ecografía como nódulos hiper- o hipoecoicos (**Fig. 6**).

TC: las metástasis se presentan como lesiones hipodensas con bordes irregulares que pueden ser similares a los hamartomas, aunque de atenuación más heterogénea (**Fig. 6**).

RM: en las secuencias ponderadas en T2, la marcada hiperseñal de los hamartomas ayuda a diferenciarlas de las metástasis, que presentan una intensidad de señal intermedia y más heterogénea. Las metástasis presentan un realce periférico, irregular y progresivo (centrípeto), a diferencia de los hamartomas, que no suelen presentar realce y cuando lo presentan (raramente) es un realce fino y regular (**Fig. 7**).

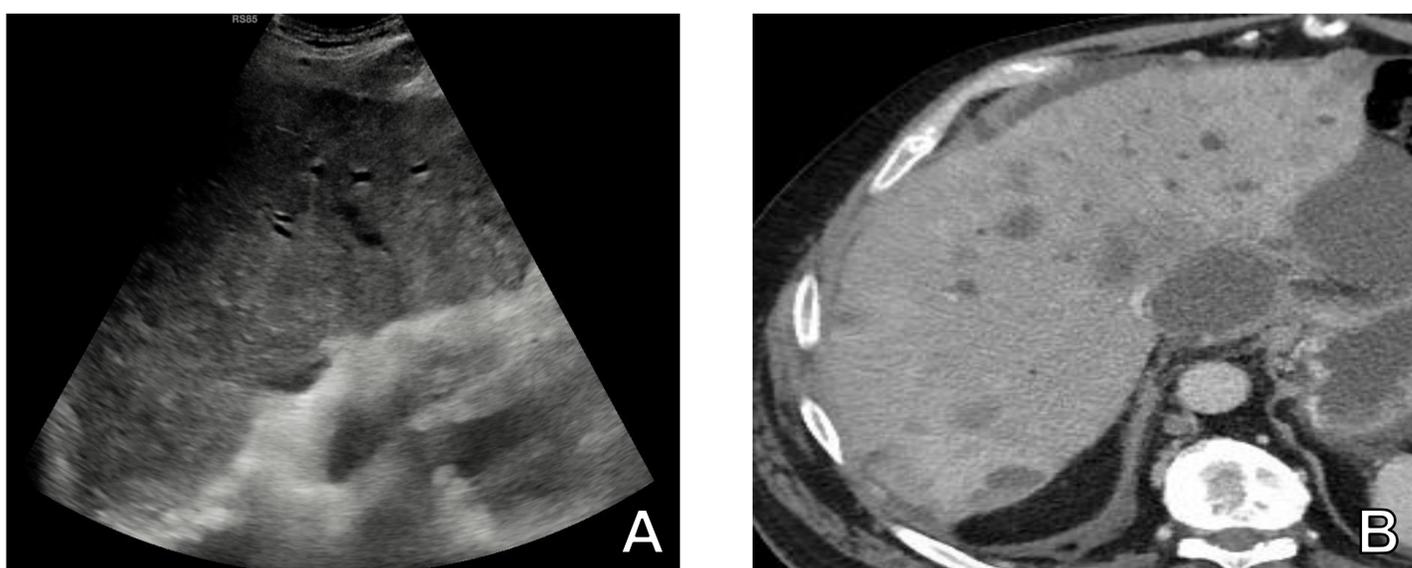


Figura 6. Ecografía y TC de metástasis hepáticas. Ecografía abdominal (A) y TC abdominal axial con contraste intravenoso (B). Se observan múltiples lesiones nodulares hiper- e hipoecogénicas en la ecografía (A) y en la TC múltiples lesiones hipodensas de diferentes tamaños con atenuación heterogénea (B), que pueden mostrar un aspecto similar a hamartomas.

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

HAMARTOMAS BILIARES

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

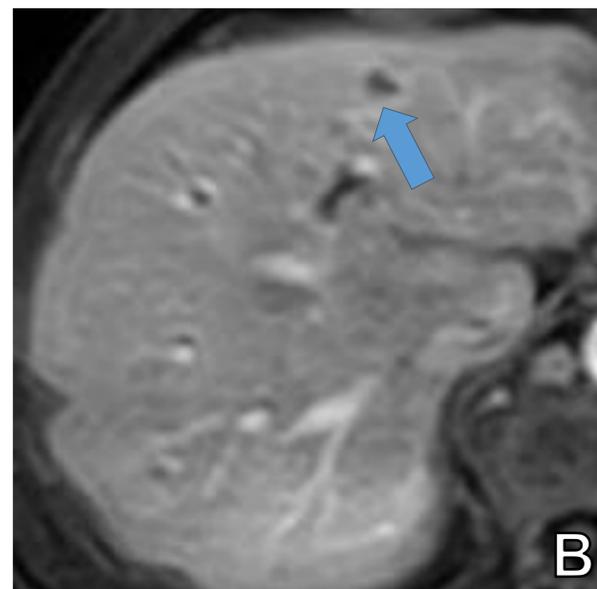
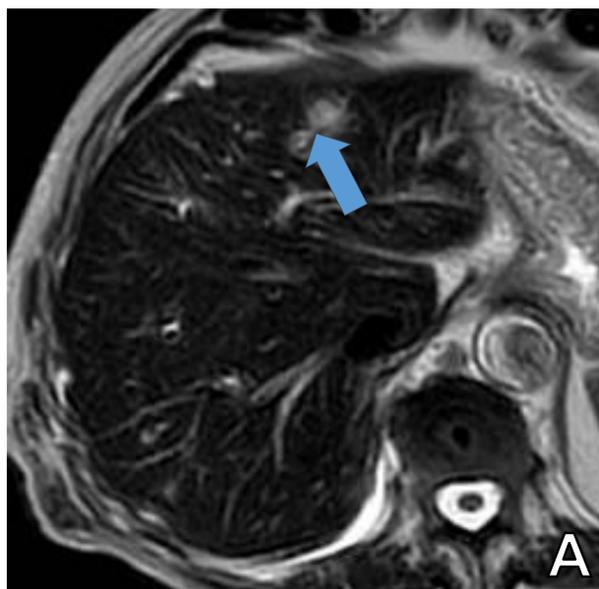


Figura 7. RM de metástasis hepáticas. RM abdominal axial, secuencias potenciadas en T2 (A) y en T1 tras la administración de contraste intravenoso (B). Se observa una lesión hiperintensa en T2 (flecha en A) e hipointensa en T1, con realce periférico tras la administración de gadolinio intravenoso (flecha en B), en relación con metástasis hepática.

QUISTES BILIARES SIMPLES

Suelen ser de mayor tamaño, únicos o en pequeño número, de morfología redondeada y bordes mejor definidos que los hamartomas. No realzan tras la administración de contraste intravenoso (**Fig. 8**).

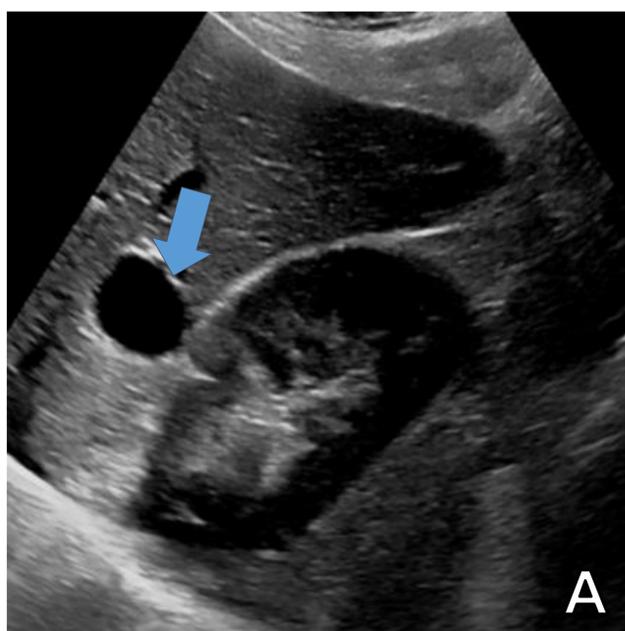


Figura 7. Quiste biliar simple. Ecografía abdominal (A) y TC abdominal axial con contraste intravenoso (B). Se observa una lesión redondeada anecoica con refuerzo acústico posterior (flecha en A) que en la TC de muestra como una lesión con densidad líquido, sin realce con el contraste intravenoso (flecha en B), en relación con quiste simple.

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

HAMARTOMAS BILIARES

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

CÁLCULOS INTRAHEPÁTICOS

En la ecografía, los hamartomas pueden aparecer como múltiples áreas puntiformes hiperecoicas con artefactos de cola de cometa que pueden sugerir cálculos intrahepáticos. LA TC y RM pueden ayudar a diferenciarlos.

OTRAS ENFERMEDADES FIBROPOLIQUÍSTICAS HEPÁTICAS

- Enfermedad de Caroli
- EPAD

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

ENFERMEDAD DE CAROLI

La enfermedad de Caroli se caracteriza por dilataciones saculares o fusiformes no obstructivas de la vía biliar intrahepática.

Se describen dos tipos de enfermedad de Caroli:

- La **enfermedad de Caroli propiamente dicha**: producida por alteración de la remodelación de las placas ductales en los conductos intrahepáticos de mayor tamaño.
- El **síndrome de Caroli**: enfermedad de Caroli con fibrosis hepática congénita. La alteración de la remodelación de la placa ductal se produce en periodos precoces de la embriogénesis del conducto biliar y en el desarrollo de las vías biliares más periféricas.

HALLAZGOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN

Característicamente se observan dilataciones quísticas saculares o fusiformes de los conductos biliares intrahepáticos de hasta 5 cm de diámetro, con distribución difusa o segmentaria y que a menudo contienen cálculos.

- **Ecografía**: mostrará dilataciones anecoicas de los conductos biliares intrahepáticos. Se puede observar el “signo de la vena porta intraluminal” (conductos dilatados que rodean la vena porta) y cálculos intraluminales.
- **TC (Fig. 9)**: las dilataciones quísticas o fusiformes de la vía biliar intrahepática se observan como múltiples áreas redondeadas hipodensas inseparables de los conductos biliares intrahepáticos dilatados. Un hallazgo característico es el “**signo del punto central**” o “**dot sign**”, que se observa como un realce puntiforme de una rama portal dentro de los conductos intrahepáticos dilatados.
- **RM (Fig. 10 y 11)**: Las dilataciones quísticas o fusiformes de la vía biliar intrahepática se verán hipointensas en T1 e hiperintensas en T2. Tras la administración de contraste paramagnético intravenoso también podremos ver el “**signo del punto central**”. En la CPRM se mostrará comunicación de las múltiples dilataciones con la vía biliar intrahepática.

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

ENFERMEDAD DE CAROLI

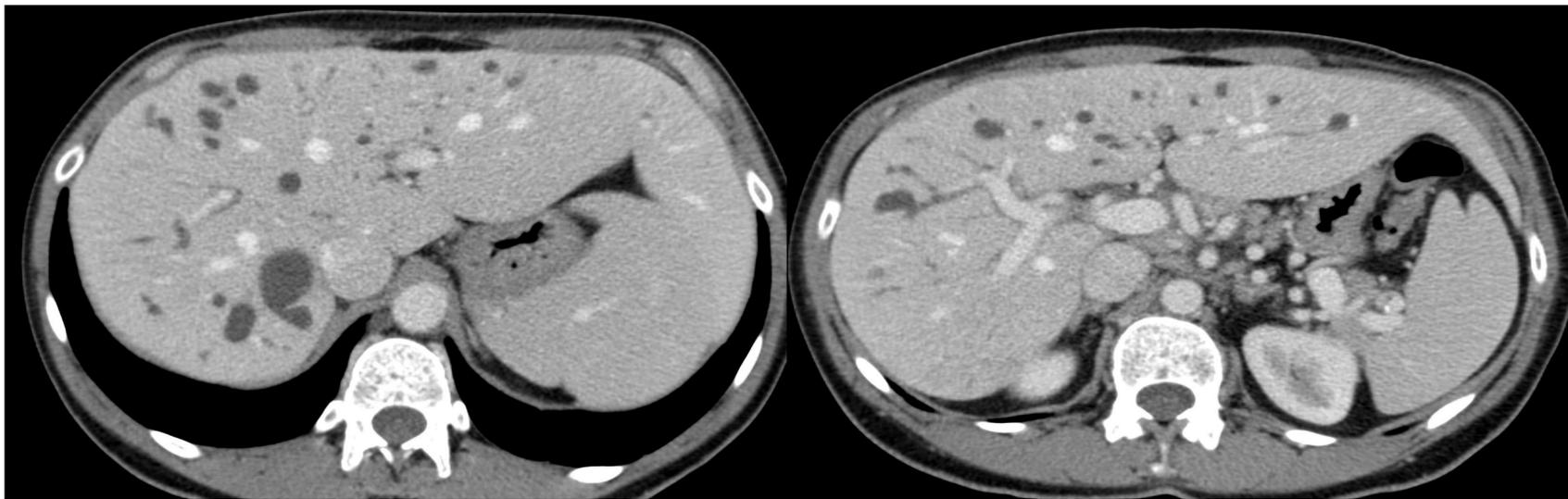


Figura 9. TC de enfermedad de Caroli. TC abdominopélvica axial tras administrar contraste intravenoso donde se observan en el hígado múltiples áreas redondeadas hipodensas en continuidad con los conductos biliares intrahepáticos en relación con dilataciones saculares de la vía biliar intrahepática.

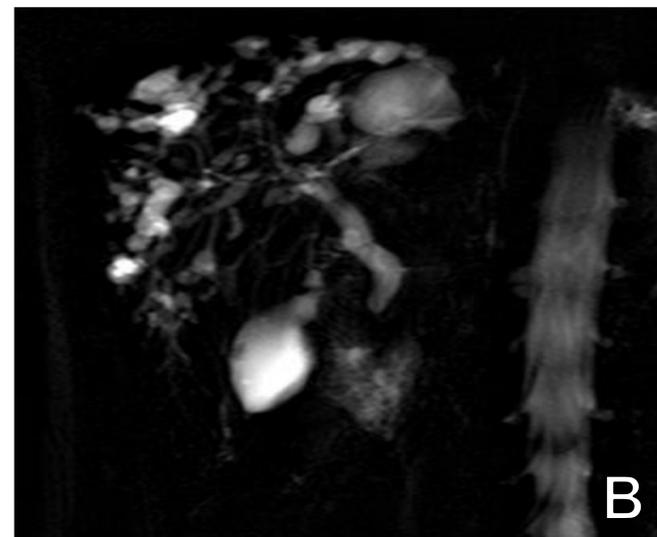
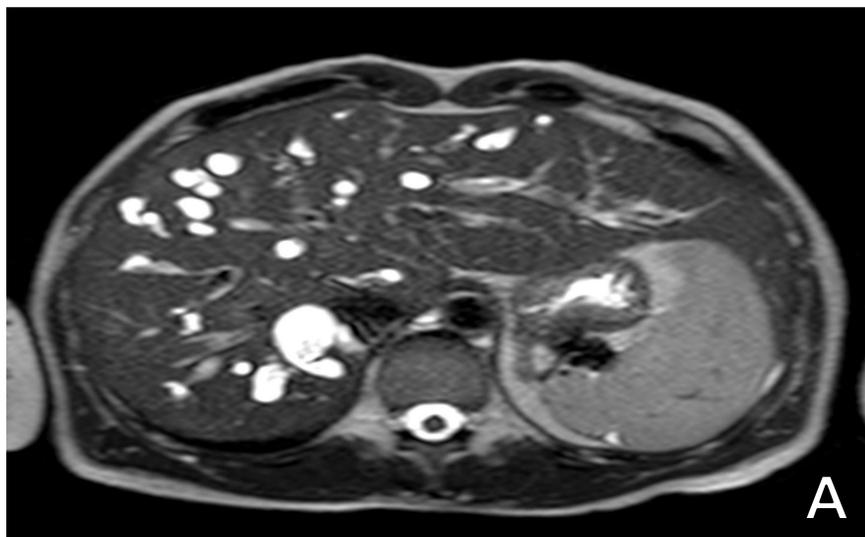


Figura 10. RM de enfermedad de Caroli. RM hepática axial secuencia potenciada en T2 (A) y CPRM (B), donde se observan en el hígado múltiples áreas redondeadas hiperintensas en continuidad con los conductos biliares intrahepáticos en relación con dilataciones saculares de la vía intrahepática. En la CPRM se confirma continuidad de las dilataciones con la vía biliar intrahepática. La vía extrahepática no está dilatada.

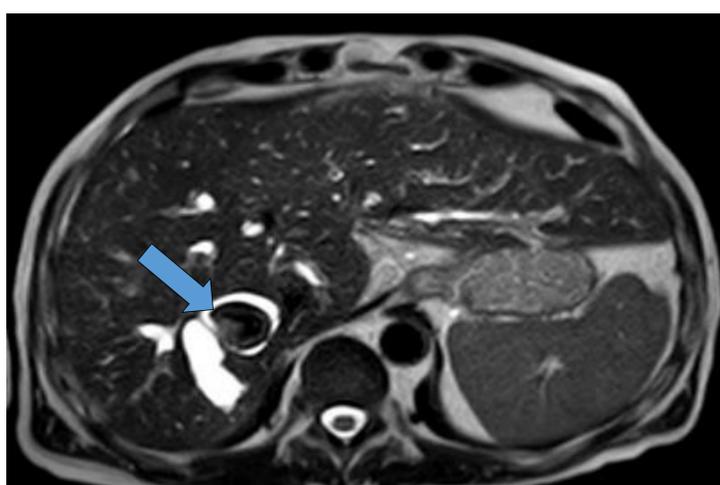


Figura 11. RM de enfermedad de Caroli. RM hepática axial secuencia potenciada en T2. Se observa dilatación de la vía biliar intrahepática más llamativa en el lóbulo hepático derecho, donde se identifica una estructura redondeada hipointensa en relación con un cálculo intraductal (flecha).

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

ENFERMEDAD DE CAROLI

COMPLICACIONES

Las complicaciones en la enfermedad de Caroli se deben principalmente a la retención de la bilis, que puede producir **colangitis**, formación de **cálculos** y de **abscesos hepáticos**. También se han visto casos de desarrollo de **colangiocarcinoma**.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

Se caracteriza por múltiples estenosis irregulares y zonas de dilataciones saculares de los conductos biliares intra- y extrahepáticos, dando una imagen de “cuentas de rosario” (**Fig. 12**).

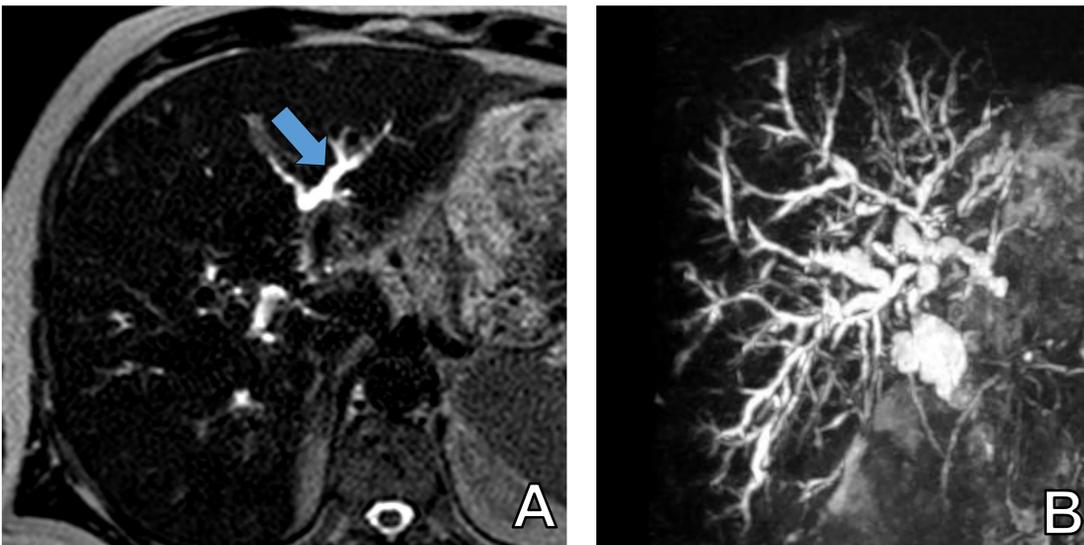


Figura 12. RM de colangitis esclerosante primaria. RM hepática axial secuencia potenciada en T2 (A) y CPRM (B) donde se observa dilatación de la vía biliar intrahepática difusa con morfología arrosariada (flecha).

COLANGITIS PIÓGENA RECURRENTE

Es típica de pacientes orientales. La dilatación afecta a la vía intra y extrahepática y no es sacular. Los conductos intrahepáticos suelen mostrar dilatación central con afilamiento repentino periférico.

OTRAS

- **Dilatación obstructiva de la vía biliar intrahepática.** La dilatación será de morfología cilíndrica en lugar de sacular. Debemos de buscar la causa (litiasis, tumor).
- **Otras enfermedades fibropoliquísticas hepáticas:** Hamartomas biliares, EPAD.

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE (EPAD)

La poliquistosis hepática autosómica dominante puede ocurrir de forma aislada o estar asociada a poliquistosis renal autosómica dominante (aproximadamente el 50% de los casos). Los quistes hepáticos se originan a partir de microhamartomas biliares y no se comunican con el árbol biliar, suelen hacerse evidentes en la adolescencia y aumentar de tamaño y número progresivamente.

La presencia de más de 20 quistes hepáticos (cuatro, si hay antecedentes familiares) es diagnóstica.

HALLAZGOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN

Generalmente se observarán múltiples quistes hepáticos de diferentes tamaños, desde milimétricos hasta mayores de 10 cm, no comunicados con los conductos biliares. Además, se puede asociar dilatación de la vía biliar intra- o extrahepática.

- **Ecografía:** los quistes se visualizan como lesiones anecoicas redondeadas con paredes finas bien definidas (**Fig. 13**).
- **TC:** identificáremos un hígado aumentado de tamaño con múltiples quistes que mediante esta técnica se ven como lesiones hipodensas con atenuación agua en su interior que no se modifican tras la administración de contraste intravenoso (**Fig. 14**).
- **RM:** objetivaremos los quistes como lesiones hipointensas en T1 y muy hiperintensas en T2, que no captan contraste paramagnético (**Fig. 15**).

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE (EPAD)

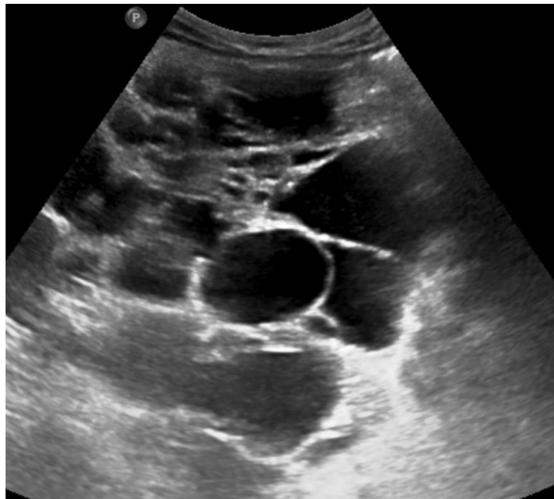


Figura 13. Ecografía de EPAD. Ecografía abdominal con sonda de convexa. Múltiples lesiones redondeadas anecoicas hepáticas en relación con quistes en el contexto de EPAD.

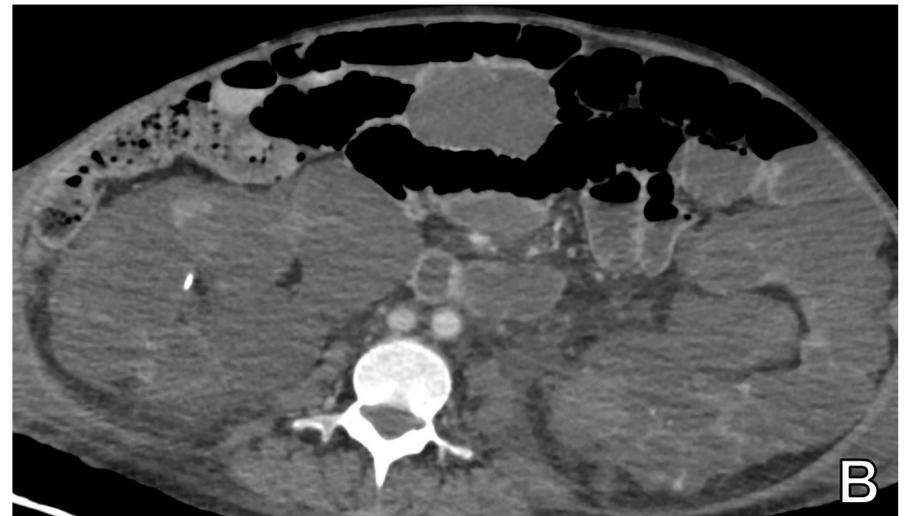


Figura 14. TC de EPAD. TC axial abdominopélvica tras la administración de contraste intravenoso. Múltiples lesiones redondeadas hepáticas hipodensas que no captan contraste en relación con quistes hepáticos en el contexto de EPAD (A). Múltiples lesiones renales hipodensas en relación con quistes renales en el contexto de EPAD (B).

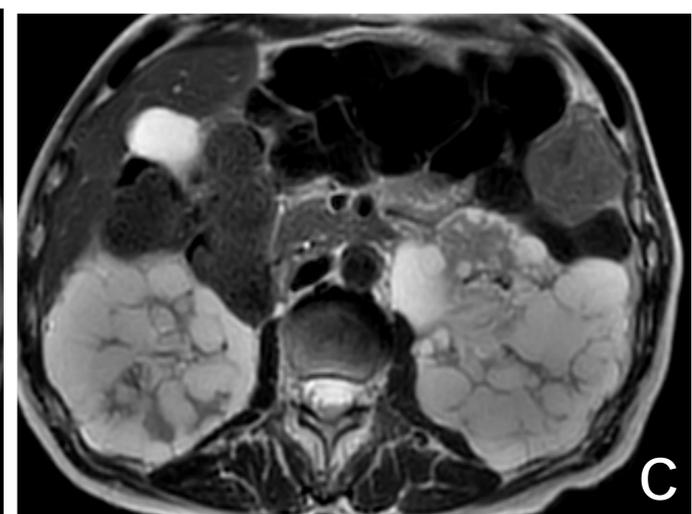
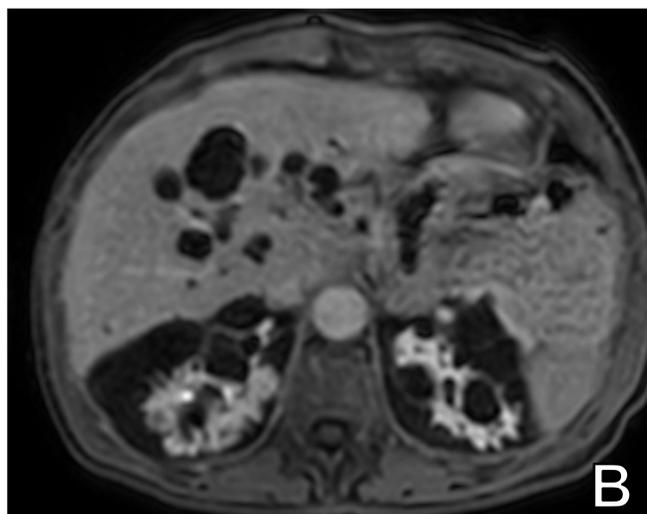
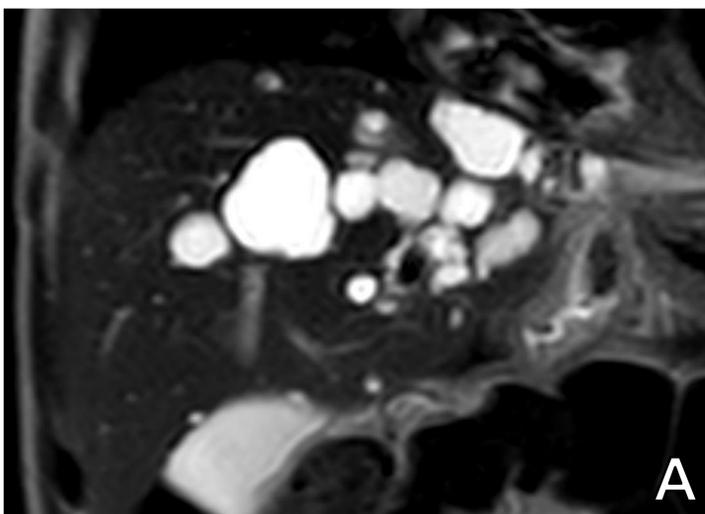


Figura 15. RM de EPAD. RM coronal secuencia potenciada en T2 (A), RM axial secuencia potenciada en T1 tras administrar contraste intravenoso (B) y RM axial secuencia potenciada en T2 (C). Múltiples lesiones hepáticas redondeadas hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 (A) e hipointensas en secuencias T1 que no captan contraste (B) en relación con quistes hepáticos en el contexto de EPAD. Múltiples lesiones renales hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 en relación con quistes renales en el contexto de EPAD (C).

3. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA

ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE (EPAD)

COMPLICACIONES

La presencia de material ecogénico en un quiste en la ecografía, la alta atenuación de los mismos en la TC y los cambios en la intensidad de la señal en la RM deben hacer sospechar complicaciones del quiste, como **hemorragia** e **infección**. Puede haber calcificación de las paredes de los quistes hepáticos como resultado de una hemorragia previa. Otras complicaciones que podemos encontrar son la **rotura del quiste** o la **compresión de estructuras vecinas**. La **degeneración maligna** es extremadamente rara.

AFECTACIÓN EXTRAHEPÁTICA

Como hallazgos extrahepáticos en la EPAD, nos encontraremos con los que aparecen en la poliquistosis renal autosómica dominante, cuando esté asociada, e incluyen fundamentalmente:

- **Quistes renales** (*Figs. 14 y 15*).
- **Enfermedad valvular cardíaca**, en el 18%.
- **Aneurismas intracraneales** (en el 5,8%), más habitualmente en la circulación anterior.

4. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR EXTRAHEPÁTICA

QUISTES DEL COLÉDOCO

Los quistes de colédoco se producen por una malformación de la placa ductal a nivel de los grandes conductos biliares extrahepáticos, aunque existe controversia sobre su embriopatogenia. Se manifiestan como una dilatación quística o fusiforme del colédoco que asocia o no dilatación de la vía biliar intrahepática. Su incidencia es más alta en Asia que en los países occidentales, con predisposición en el sexo femenino.

HALLAZGOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN (*Figs. 16-18*)

Se identificarán como dilataciones quísticas o fusiformes del colédoco y/o de la vía biliar intrahepática, que se observan hipodensas en la TC y de alta señal en las secuencias potenciadas en T2 en la RM.



Figura 16. RM de quiste de colédoco tipo Ia (clasificación de Todani). RM coronal secuencia potenciada en T2 (A) y CPRM 2D (B). Dilatación sacular casi completa (dos tercios caudales) de la vía biliar extrahepática, sin identificar causa obstructiva, en relación con quiste de colédoco tipo Ia de la clasificación de Todani.

4. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR EXTRAHEPÁTICA

QUISTES DEL COLÉDOCO

CLASIFICACIÓN

Se dividen en cinco tipos según la **clasificación de Todani**:

- **Tipo I.** Dilatación de la vía biliar extrahepática. Son los más frecuentes. Se subdividen en:
 - **Ia.** Dilatación sacular completa o casi completa del colédoco (**Fig. 16**).
 - **Ib.** Dilatación sacular focal o segmentaria del colédoco.
 - **Ic.** Dilatación fusiforme completa del colédoco (**Fig. 17**).
- **Tipo II o divertículo de colédoco.** Dilatación sacular lateral del colédoco con un cuello corto y estrecho.
- **Tipo III o coledococèle.** Dilatación aislada del colédoco terminal en la ampolla de Vater.
- **Tipo IV.** Presencia de múltiples dilataciones.
 - **IVa.** Dilataciones de la vía biliar intrahepática y extrahepática (**Fig. 18**).
 - **IVb.** Múltiples dilataciones únicamente de la vía biliar extrahepática.
- **Tipo V.** Dilataciones de la vía biliar intrahepática. Se corresponde con la enfermedad de Caroli.

Los tipo I y IV se pueden asociar con una unión pancreatobiliar aberrante.

COMPLICACIONES

Se producen por la retención biliar: **colangitis**, **pancreatitis**, formación de **cálculos**. Además, existe un riesgo aumentado de **cáncer** (del 10 al 15%), fundamentalmente en los conductos biliares extrahepáticos y la vesícula.

4. ANOMALÍAS DE LA VÍA BILIAR EXTRAHEPÁTICA

QUISTES DEL COLÉDOCO

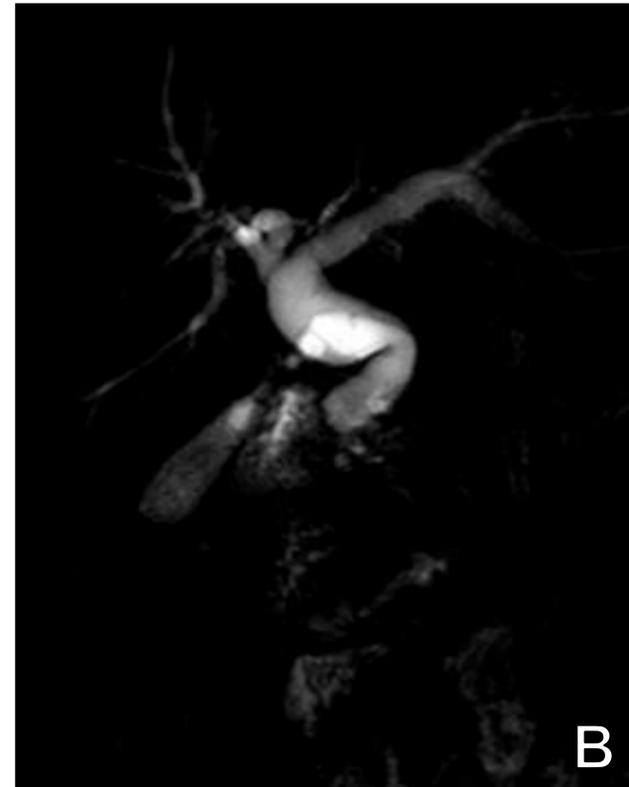
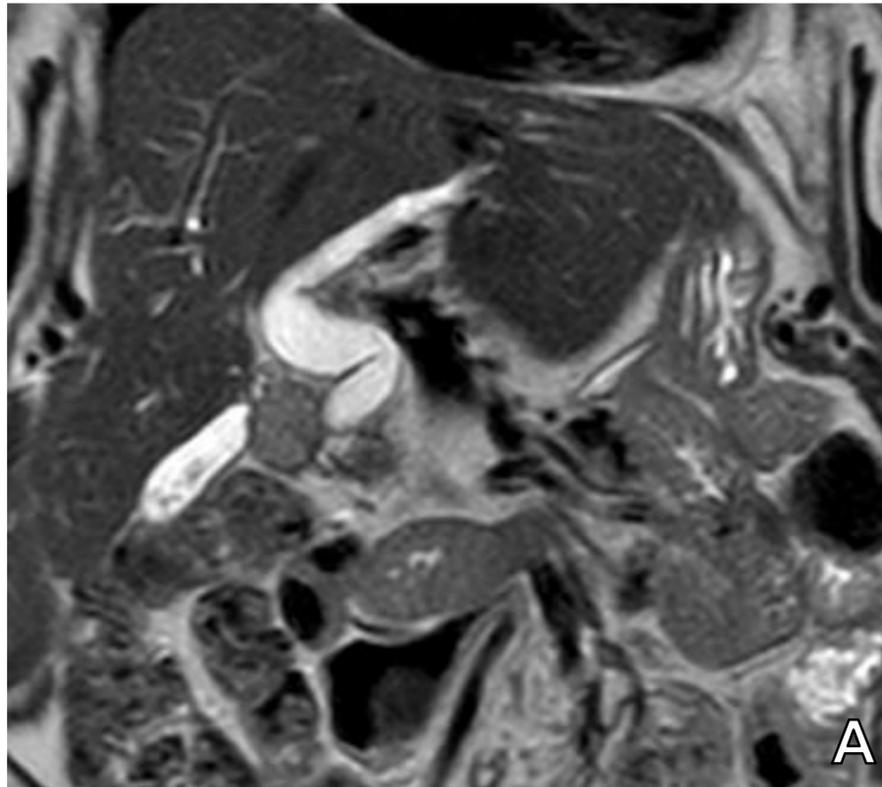


Figura 16. RM de quiste de colédoco tipo Ic (clasificación de Todani). RM coronal secuencia potenciada en T2 (A) y CPRM (B). Dilatación fusiforme completa de la vía biliar extrahepática, sin identificar causa obstructiva, en relación con quiste de colédoco tipo IC de la clasificación de Todani.

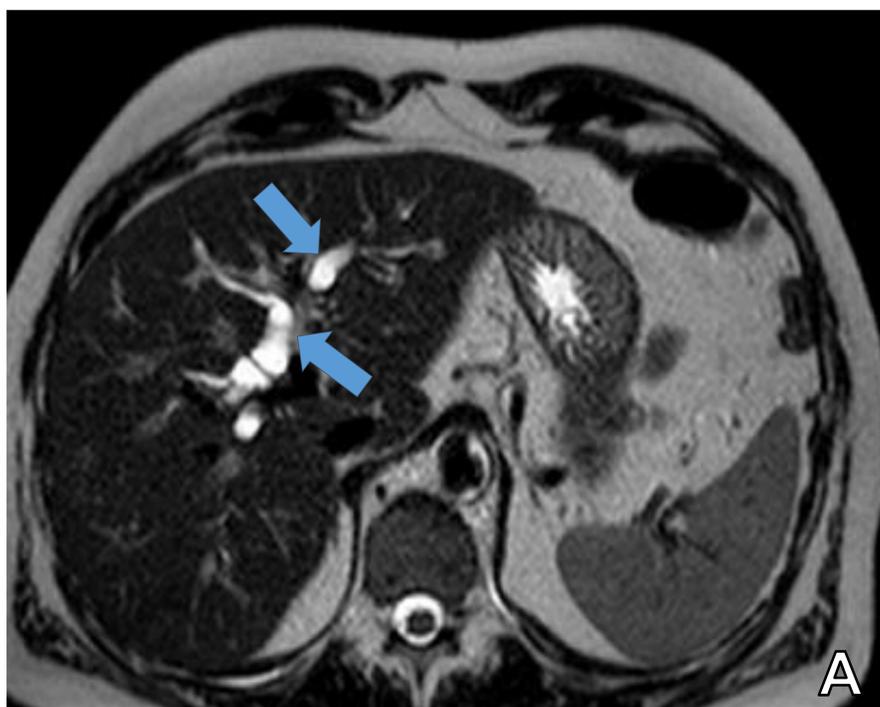


Figura 16. RM de quiste de colédoco tipo IVa (clasificación de Todani). RM axial secuencia potenciada en T2 (A) y CPRM (B). Dilatación de la vía intrahepática (flechas azules), así como de la vía biliar extrahepática (flecha amarilla), sin identificar causa obstructiva, en relación con quiste de colédoco tipo IVa de la clasificación de Todani.

CONCLUSIONES

- Las enfermedades fibropoliquísticas hepáticas son un grupo de enfermedades del desarrollo de la vía biliar que presentan unos hallazgos característicos en las pruebas de imagen. El estudio mediante TC y RM es fundamental para un diagnóstico correcto.
- El número, morfología, tamaño, distribución y la comunicación o no con la vía biliar, así como la afectación renal son datos fundamentales para el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas intrahepáticas.
- Es importante conocer que algunas de ellas tienen riesgo de degeneración maligna.
- Se debe tener en cuenta que en ocasiones las enfermedades fibropoliquísticas hepáticas pueden solaparse entre ellas y pueden presentar características de varias simultáneamente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vakili K, Pomfret EA. Biliary anatomy and embryology. *Surg Clin North Am.* 2008;88(6):1159–74, vii. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.suc.2008.07.001>
2. Zavala Solares MR, González-Calatayud M, Ruiz-García A. CAPÍTULO 42: Anatomía y fisiología de la vesícula biliar. In: Francis JMA, Sahagún FB, Stalnikowitz DK, Torres EP, editors. *Gastroenterología.* México D.F.: McGraw-Hill Interamericana Editores S. A. de C. V.s; 2012.
3. Desmet VJ. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: Variations on the theme “ductal plate malformation.” *Hepatology.* 1992;16(4):1069–83. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/hep.1840160434>
4. Brancatelli G, Federle MP, Vilgrain V, Vullierme M-P, Marin D, Lagalla R. Fibropolycystic liver disease: CT and MR imaging findings. *Radiographics.* 2005;25(3):659–70. Available from: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.253045114>
5. Escobar LA, Vásquez JPE. Congenital Cystic Biliary Ducts Diseases: Diagnostic Approach by Magnetic Resonance. *Rev colomb radiol.* 2016;27(4):4556–661.
6. Pech L, Favelier S, Falcoz MT, Loffroy R, Krause D, Cercueil JP. Imaging of Von Meyenburg complexes. *Diagn Interv Imaging [Internet].* 2016;97(4):401–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.diii.2015.05.012>
7. Miller WJ, Sechtin AG, Campbell WL, Pieters PC. Imaging findings in Caroli’s disease. *AJR Am J Roentgenol [Internet].* 1995;165(2):333–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.165.2.7618550>
8. Santiago I, Loureiro R, Curvo-Semedo L, Marques C, Tardáguila F, Matos C, et al. Congenital cystic lesions of the biliary tree. *AJR Am J Roentgenol [Internet].* 2012;198(4):825–35. Available from: <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.11.7294>
9. Rahbari-Oskoui F, Mittal A, Mittal P, Chapman A. Renal relevant radiology: radiologic imaging in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clin J Am Soc Nephrol [Internet].* 2014;9(2):406–15. Available from: <http://dx.doi.org/10.2215/CJN.08940813>