



No todo es colangiocarcinoma

Carmen Sánchez de la Orden¹, Rocío Márquez García¹, Marta Gómez Cabrera¹, Ana Collantes González¹, Andrea Gregor Ramírez¹, Rocío María Cortés Lopera¹ .

Hospital Universitario Puerta del Mar¹, Cádiz.

1. Objetivos docentes

- Hacer diagnóstico diferencial del Colangiocarcinoma extrahepático con otras entidades benignas que lo simulan.
- Conocer las técnicas de imagen (TC/RM) y las pruebas no radiológicas disponibles para un correcto diagnóstico.
- Conocer los tipos de colangitis más frecuentes así como los hallazgos radiológicos típicos.

2. Revisión del tema

El colangiocarcinoma (ColangioCa) es el tumor primario más frecuente de los conductos biliares, produciendo clínica de ictericia precoz. Su origen más frecuente es el colédoco (el 50% está limitado a la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo, el 35% surge periféricamente y el 15% en la vía biliar común).

El ColangioCa es la segunda neoplasia hepatobiliar maligna primaria en frecuencia y representa aproximadamente el 15% de los cánceres de hígado. Su diagnóstico es a veces difícil con mal pronóstico, encontrando tasas de recurrencia de 60% a 90% después de la resección quirúrgica.

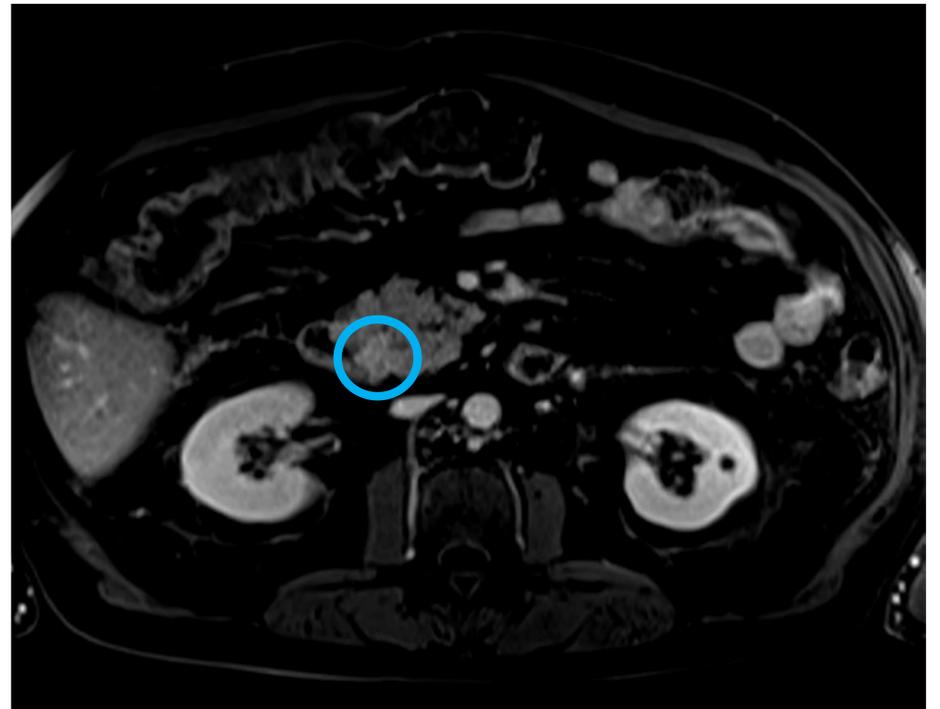
Representa una morbilidad y mortalidad global significativa, especialmente en áreas endémicas de infestación por trematodos hepáticos. Otros factores de riesgo incluyen anomalías biliopancreáticas congénitas, cirrosis, colangitis esclerosante primaria e infección por el virus de la hepatitis B o C. El diagnóstico temprano de colangiocarcinoma es difícil y la mayoría de los pacientes se diagnostican tarde con enfermedad irresecable. Las opciones de tratamiento en la enfermedad avanzada son limitadas y el pronóstico es malo, con tasas de supervivencia sin enfermedad a los 5 años muy bajas.

Los ColangioCa muestran un amplio espectro de hallazgos en imagen. La mayoría de estos tumores (con la excepción de los ColangioCa intrahepáticos periféricos) causan obstrucción de los conductos biliares.

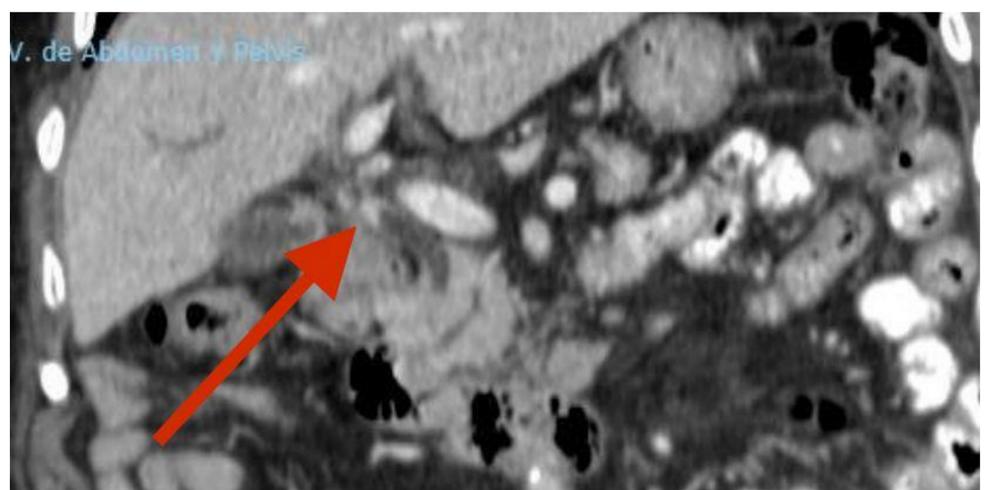
En **ecografía** muestran una ecogenicidad variable. Aparecen como masas hepáticas mal definidas, hipoatenuantes en **TC** o hipointensas en las imágenes de **RM**.

Tras la administración de contraste dinámico muestran realce temprano de sus bordes y realce tardío y persistente del resto del tumor (*Figuras 2 y 4*). Se cree que estos hallazgos de imagen reflejan el abundante contenido fibroso de los tumores y la lenta difusión del material de contraste en el intersticio del tumor.

Los hallazgos en imagen del ColangioCa extrahepático intraductal y periductal-infiltrante son múltiples e incluyen estenosis biliares, lesiones intraductales y engrosamiento ductal focal o difuso con o sin realce (*Figuras 1 y 3*).



Figuras 1 y 2. Varón de 60 años que en reconstrucciones 3D por RM apreciamos dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, alcanzando el colédoco un calibre de 17mm. El colédoco termina de forma abrupta (círculo amarillo) apreciándose un área de vacío de señal de 12mm. Realce mural progresivo coincidiendo con la zona de estenosis, extendiéndose ligeramente la captación a nivel de la cabeza del páncreas (círculo azul). Hallazgos compatibles con colangiocarcinoma distal.



Figuras 3 y 4. Varón de 80 años con hallazgos en RM y TC de moderada dilatación de la vía biliar intrahepática, secundario a un vacío de señal segmentario en colédoco proximal de unos 13 mm de longitud (flecha amarilla). Este hallazgo se correlaciona con el engrosamiento mural del colédoco visualizado en TC (flecha roja), con el diagnóstico de colangiocarcinoma extrahepático.

Por tanto, ante una **estenosis del colédoco focal difusa** debemos inicialmente estar atentos a hallazgos indirectos que nos indiquen signos de malignidad (dilatación de la vía biliar, ascitis, adenopatías de vecindad...) además del comportamiento de la lesión en las distintas técnicas de imagen (restricción a la difusión, realce mínimo o moderado que aumenta en fases tardías...).

Un amplio espectro de afecciones neoplásicas y no neoplásicas de las vías biliares pueden hacerse pasar por colangiocarcinoma, lo que aumenta la complejidad del tratamiento en pacientes con sospecha de esta enfermedad.

Los **simuladores del colangiocarcinoma** constituyen un grupo heterogéneo de entidades que incluyen colangitis esclerosante primaria, colangitis aguda o ascendente, colangitis post quirúrgicas, pancreatitis autoinmune o síndrome de Mirizzi. Otras entidades más raras serían el pseudotumor inflamatorio, colangitis xantogranulomatosa, sarcoidosis, esclerosis inducida por quimioterapia o colangiopatía del síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

Estas entidades muestran una histomorfología característica y comportamientos clínico-biológicos variables. Los hallazgos de imagen de estas entidades dispares son variados y pueden ser indistinguibles de los del colangiocarcinoma. En la mayoría de los casos, sólo se puede establecer un diagnóstico definitivo con el examen histopatológico de una muestra de biopsia. De hecho, en una gran serie quirúrgica, se diagnosticó enfermedad benigna en el 24% de los pacientes sometidos a cirugía por presuntas ColangioCa hiliares.

Saber diferenciar los pseudotumores del tracto biliar de los ColangioCa permite un tratamiento óptimo del paciente. Algunas entidades como la colangitis esclerosante primaria, la pancreatitis autoinmune, la colangitis piógena recurrente y el síndrome de Mirizzi, pueden mostrar hallazgos de imagen característicos que incluyen morfología, distribución de la enfermedad y síndromes sistémicos que permiten su diagnóstico.

La correlación con los datos clínicos y demográficos puede ayudar a reducir los diagnósticos diferenciales en estos pacientes.

En esta revisión, discutimos los hallazgos de imágenes de un amplio espectro de lesiones biliares neoplásicas y no neoplásicas.

Patrón de realce para el diagnóstico diferencial:

El realce de los conductos biliares se puede ver en varias afecciones inflamatorias biliares. Los conductos biliares son irrigados por la arteria hepática, por lo que el realce a menudo se ve mejor en una fase arterial, aunque también se puede ver en una fase venosa portal.

a. Realce de segmento largo y suave: este tipo de realce se asocia con inflamación e infección.

- Colangitis aguda o ascendente
- Colangitis piógena recurrente (RPC)
- Colangitis esclerosante primaria (CEP) en el 67% de los casos
- Enfermedad aguda de injerto contra huésped (EICH) después del trasplante de células madre.

b. Realce corto y asimétrico: este tipo de realce se asocia con una variedad de neoplasias de las vías biliares, de las cuales la más común es el colangiocarcinoma.

Estos procesos a menudo se asocian con estenosis de la vía biliar y dilatación de los conductos biliares ascendentes.

Afecciones biliares inflamatorias o infecciosas que imitan a los colangiocarcinomas.

1. Colangitis aguda o ascendente:

Es la causa más frecuente de colangitis y se produce habitualmente por una bacteria intestinal (*Escherichia coli*). En más del 50% de los casos la migración de un cálculo de la vesícula condiciona una obstrucción del colédoco (*Figuras 5 y 6*) o del conducto hepático común, pudiendo asociarse también estenosis de la vía biliar. Todo esto facilita la estasis biliar, el sobrecrecimiento de bacilos gram negativos y finalmente la colangitis piógena.

En otras ocasiones una colecistitis (*Figuras 7 y 8*) (*Figuras 13 y 14*), o bien la manipulación del árbol biliar (CPRE) es la causante de la colangitis piógena aguda. Otras causas obstructivas responsables del proceso infeccioso serían el colangiocarcinoma, el ampuloma, el carcinoma de vesícula biliar o de páncreas, las malformaciones congénitas, las estenosis quirúrgicas, etc.

El diagnóstico es clínico siendo típica la triada clásica de Charcot vista en el 40% de los pacientes (dolor abdominal, fiebre e ictericia).

La Colangio- RM y la CPRE son útiles en el diagnóstico y en el tratamiento en el caso de la CPRE.

Los hallazgos radiológicos incluyen además de la causa responsable (colecistitis, colelitiasis...): (*Figuras 9, 10, 11, y 12*)

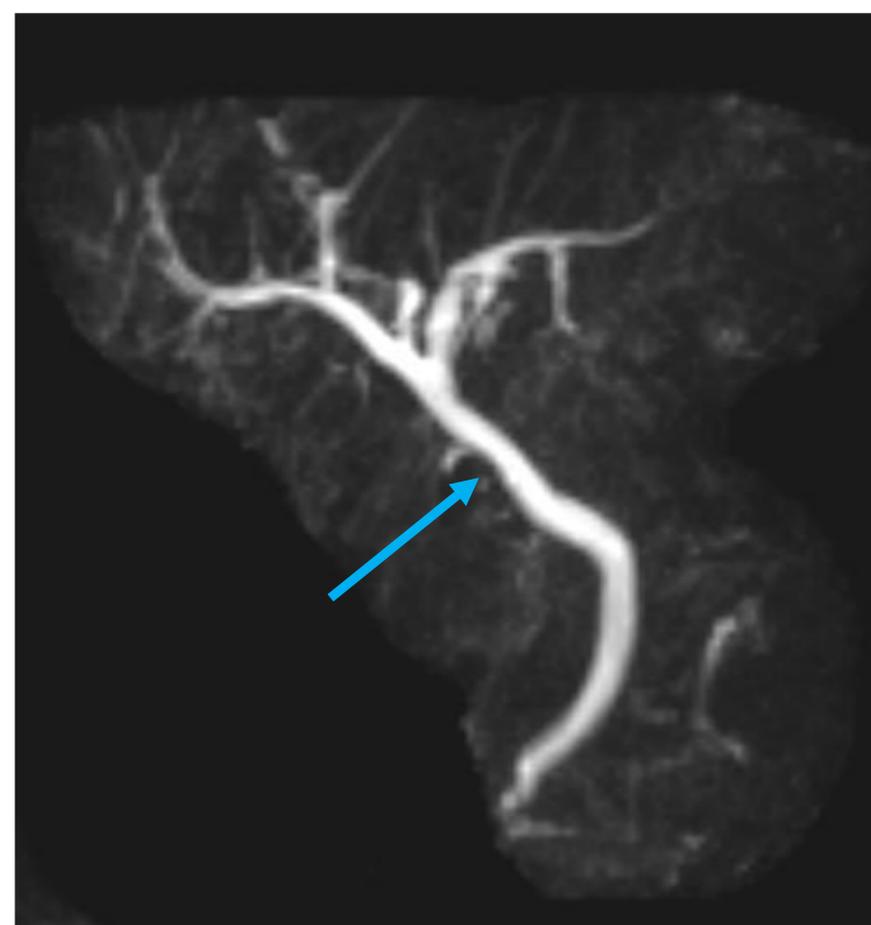
- Dilatación vía biliar intra y/o extrahepática
- Engrosamiento de la pared de la vía biliar
- Realce en un segmento largo de carácter uniforme en fase arterial/portal
- Realce hepático no homogéneo en la fase temprana del TC dinámico: se observa con frecuencia en pacientes con colangitis aguda; este hallazgo suele desaparecer después del tratamiento.



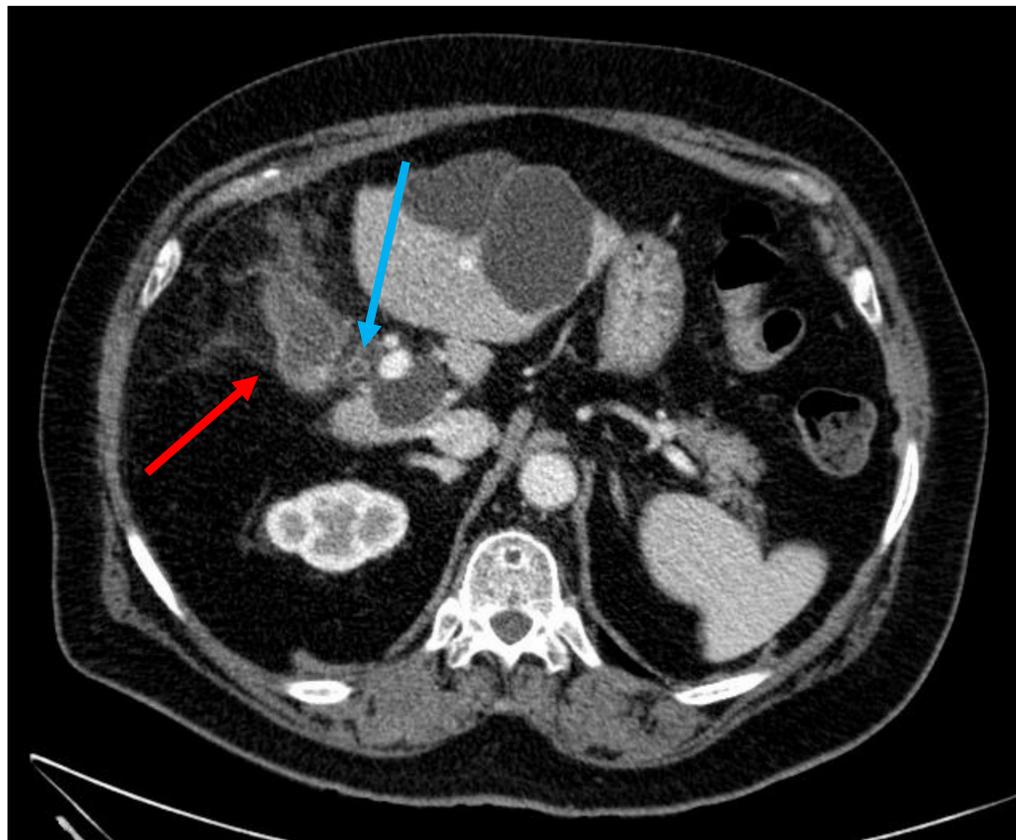
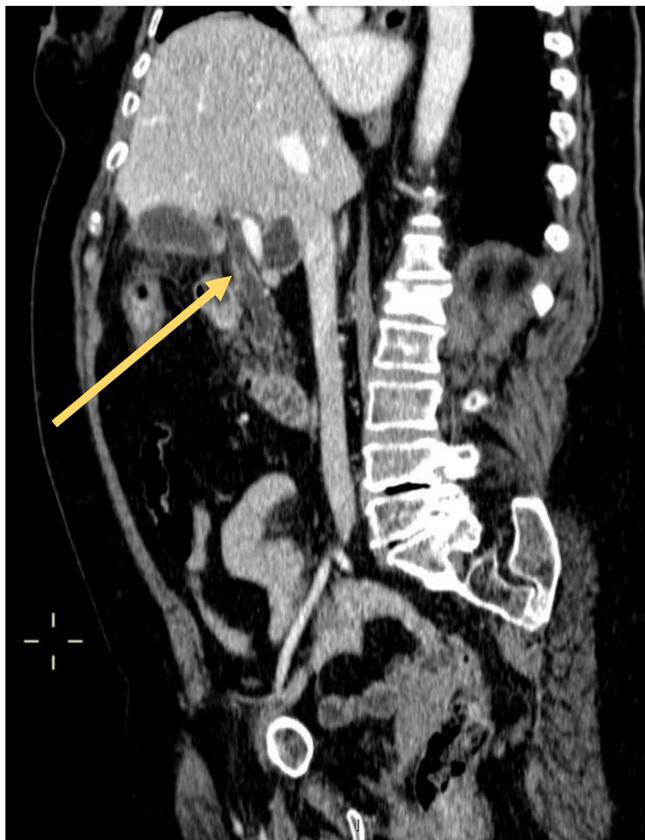
Figuras 5 y 6. Varón de 83 años que presenta en TC realce difuso y homogéneo de la pared del colédoco (flechas amarillas) con cambios de atenuación de la grasa regional. No existe apenas dilatación del conducto, el cual presenta contenido de atenuación intermedia en su luz (barro biliar). Hallazgos compatibles con colangitis de causa litiásica.



Figuras 7 y 8. Mujer de 83 años que presenta en TC moderada dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, con discreto engrosamiento y realce del colédoco (flecha amarilla). En el contexto de colecistitis (flecha roja) y duodenitis (flecha azul) aguda se trata de una colangitis aguda de causa infecciosa.



Figuras 9, 10, 11 y 12. Reconstrucciones 3D ColangioRM de una mujer de edad media con una estenosis larga (flecha amarilla) que condiciona compresión extrínseca sobre el colédoco, sin dilatación significativa de la vía biliar intrahepática. En las imágenes de TC se aprecia un engrosamiento difuso (flecha roja) con captación moderada. Hallazgos en relación con colangitis aguda que se resolvió posteriormente (flecha azul).



Figuras 13 y 14. En el TC de esta mujer de 74 años con colecistitis con microperforación (flecha roja) y colelitiasis se aprecia un realce difuso tanto del colédoco (flecha amarilla) como del conducto cístico (flecha azul) en el contexto de colangitis aguda.

2. Colangitis esclerosante primaria:

La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad colestásica crónica idiopática de posible origen autoinmune que se caracteriza por colangitis difusa y fibrosis progresiva de las vías biliares extrahepáticas e intrahepáticas, condicionando daño hepático y finalmente cirrosis. El hígado tiende por tanto a la atrofia inclusive del LHI salvo el lóbulo caudado que permanecerá hipertrofiado en la mayoría de los casos.

Típicamente se manifiesta en la cuarta o quinta década. Hay una clara predisposición masculina. Del 60% al 80% de los pacientes tienen enfermedad inflamatoria intestinal asociada, especialmente colitis ulcerosa. Las pruebas de función hepática resulta en elevación de FA y bilirrubina.

La inflamación crónica de la CEP predispone al desarrollo del ColangioCa, la complicación más temida (se desarrolla en el 10% de los pacientes) con una incidencia del 0,6% al 1,5% por año, siendo la mayor incidencia en los primeros 2 años tras el diagnóstico de colangitis esclerosante primaria. Estos pacientes desarrollan este tumor aproximadamente de 2 a 3 décadas antes que los pacientes sin esta patología.

La CEP afecta los conductos intrahepáticos y extrahepáticos; la distribución de la enfermedad es la siguiente: afectación de los conductos pequeños y grandes en el 75% de los pacientes, afectación de los conductos pequeños solo en el 15% y afectación de los conductos grandes solo en el 10%.

Los conductos pequeños son conductos biliares cuyo calibre es demasiado pequeño para ser identificados con una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE). La colangiopancreatografía por RM se usa cada vez más para diagnosticar la colangitis esclerosante primaria y se considera que es el mejor enfoque inicial para su diagnóstico.

Los hallazgos de imagen clásicos incluyen estenosis multifocales, ectasias segmentarias, engrosamiento de la pared ductal y morfología irregular de los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos (*Figuras 15 y 16*).

En un pequeño porcentaje de pacientes la afectación segmentaria focal de la CEP se manifiesta como una estenosis focal de segmento corto sin los hallazgos de imagen clásicos, lo que hace que sea difícil distinguirla del Colangiocarcinoma infiltrante periductal. Además, puede ocurrir a la vez el ColangioCa y la CEP, lo que aumenta la complejidad del manejo de estos pacientes.

Actualmente no hay biomarcadores conocidos para detectar ColangioCa en el subgrupo de pacientes con colangitis esclerosante primaria, y se carece de protocolos de imágenes de vigilancia en estos pacientes.

La TC y la RM con contraste son útiles en la detección de ColangioCa en pacientes diagnosticados de Colangitis esclerosante primaria: la presencia de una masa focal, un engrosamiento de la pared del conducto biliar mayor de 4 mm y una obstrucción biliar progresiva en estudios de imagen seriados sugieren el desarrollo de ColangioCa en el contexto de una colangitis esclerosante primaria.

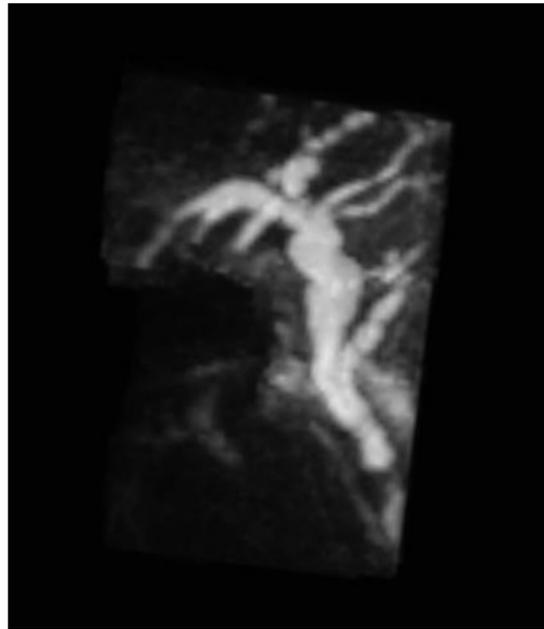


Figura 15. Imágenes de ColangioRM de mujer de 49 años con dilatación de la vía biliar intra y extrahepática con irregularidad de sus contornos, áreas de estenosis y aspecto arrosariado. Hallazgos compatibles con CEP.



Figura 16. ColangioRM de mujer de 50 años con discreta irregularidad de ambas ramas principales intrahepáticas (círculo azul), hallazgos compatibles con CEP.

3. Colangitis esclerosante secundaria

Los síndromes de colangitis esclerosante secundaria son un grupo heterogéneo de trastornos colestásicos crónicos que son morfológicamente similares a la colangitis esclerosante primaria pero que resultan de procesos patológicos distintos.

El amplio espectro de entidades que abarcan la colangitis esclerosante secundaria incluyen: colangitis piógena recurrente, colangiopatía del síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), pancreatitis autoinmune, pseudotumor inflamatorio hepático, colangitis eosinofílica, biliopatía portal y colangiopatía isquémica. Vemos a continuación las más frecuentes en nuestro hospital:

3.1. Colangitis piógena recurrente

También conocida como colangiohepatitis "oriental" (residen o emigraron del sudeste Asiático), la colangitis piógena recurrente (CPR) se caracteriza por ataques recurrentes de colangitis piógena aguda que ocurren en el contexto de una obstrucción biliar por cálculos pigmentados o estenosis biliares. La CPR ocurre entre la tercera y quinta décadas; no existe una predilección sexual específica. Los pacientes presentan dolor abdominal, fiebre e ictericia.

Ascaris lumbricoides, Clonorchis sinensis, Opisthorchis viverrini, Ofelineus y Fasciola hepatica han sido implicados como patógenos que pueden inducir a esta colangitis piógena. Las infecciones crónicas recurrentes predisponen al desarrollo de cálculos pigmentados, abscesos y estenosis inflamatorias .

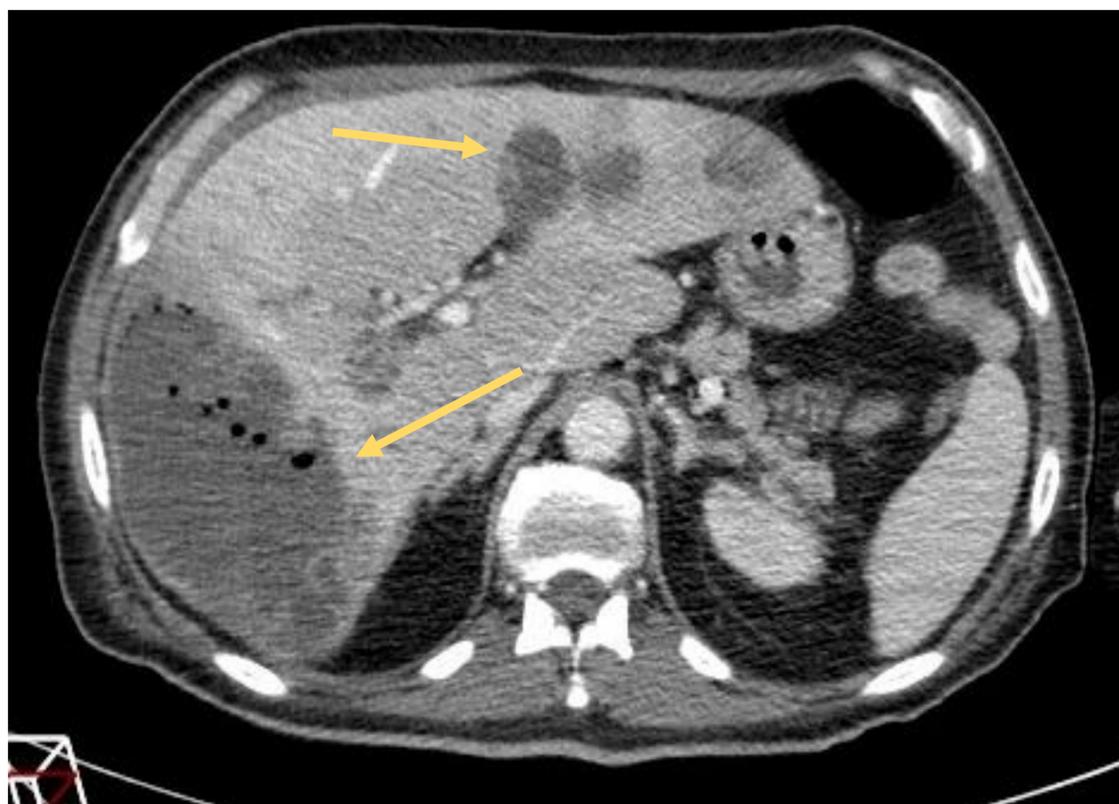
El diagnóstico se realiza después de la exclusión de afecciones más comunes, como la estenosis biliar de causa conocida como cirugía previa, traumatismo, colangitis esclerosante primaria o secundaria y colangiocarcinoma.

Las manifestaciones de imagen de la colangitis piógena recurrente incluyen estenosis biliares, engrosamiento de la pared ductal secundario a fibrosis y cálculos pigmentados intraductales.

Presenta una distribución segmentaria con especial predilección por el segmento lateral del lóbulo izquierdo, el segmento posterior del lóbulo derecho y el conducto extrahepático (*Figuras 17, 18 y 19*). Es posible que el engrosamiento y realce de la pared ductal no se distinga del colangiocarcinoma sólo con estudios de imágenes.

Además, los pacientes con CPR tienen un mayor riesgo (2%–6%) de desarrollar colangiocarcinoma.

El manejo de esta colangitis generalmente se basa en el grado de compromiso hepático, la resección quirúrgica se considera apropiada si la enfermedad está confinada a un solo segmento o lóbulo hepático, mientras que los procedimientos radiológicos percutáneos son útiles para pacientes con enfermedad irresecable.





Figuras 17, 18 y 19. Varón de edad media con episodios recurrentes de colangitis. Se aprecia en las imágenes de TC abscesos hepáticos con contenido de gas (flechas amarillas), trombosis de la vena porta (flecha roja) y colédoco de aspecto arrosariado y contenido en su interior (flecha azul).

3.2. Colangiopatía por SIDA

La colangiopatía por SIDA es una forma poco común de colangitis esclerosante que ocurre típicamente en pacientes con SIDA avanzado. La prevalencia de esta enfermedad ha disminuido drásticamente después del uso generalizado de medicamentos antirretrovirales.

Se ha postulado que varios patógenos oportunistas como el citomegalovirus, *Cryptosporidium parvum*, *Microsporidium*, *Mycobacterium avium* complex y el virus del herpes simple causan la colangiopatía por SIDA. Sin embargo, no se identifica ningún organismo definitivo en hasta el 50% de los pacientes.

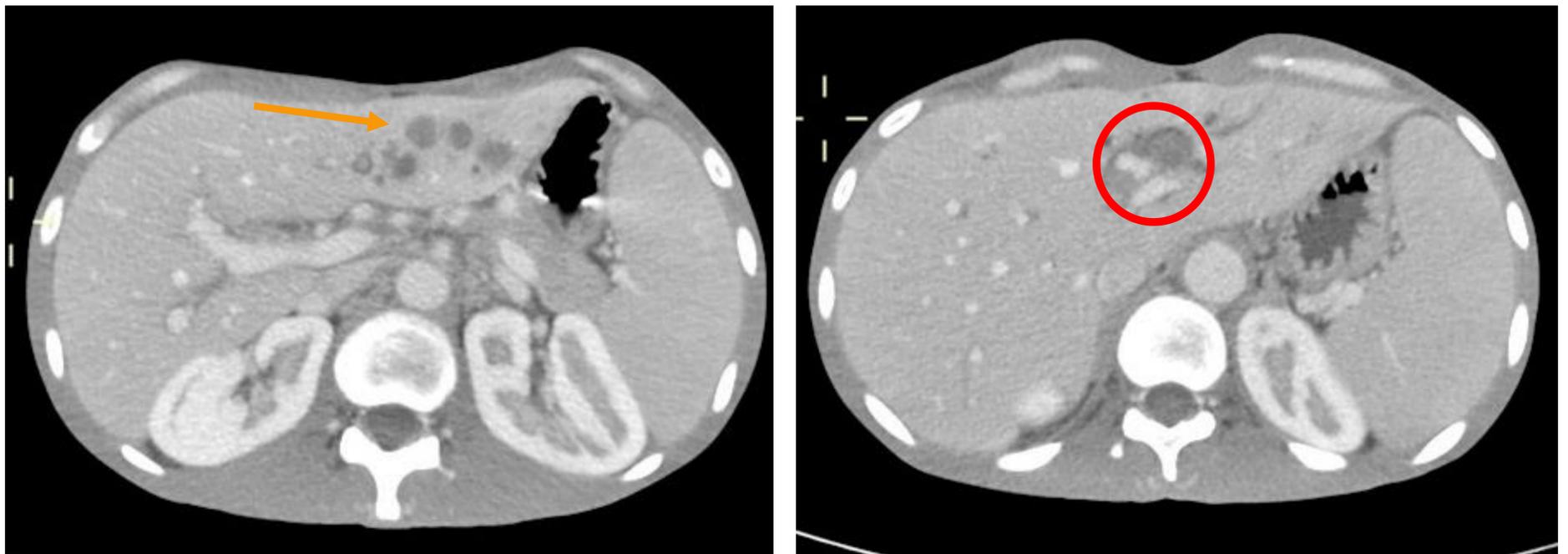
Generalmente afecta a pacientes con recuentos bajos de CD4 (<135/mm³). La mayoría de los pacientes son sintomáticos y presentan dolor abdominal. La inflamación con edema de la mucosa biliar es el sello histológico de esta entidad, afectándose fundamentalmente los conductos intrahepáticos.

La colangiopatía por SIDA se manifiesta típicamente como estenosis biliares asociadas a engrosamiento de la pared y realce mural (*Figura 20*).

Sobre la base de los hallazgos de la CPRE, se han descrito cuatro patrones distintos de la enfermedad. El patrón más común es una combinación de colangitis esclerosante y estenosis papilar, que ocurre en el 50% de los pacientes.

Otros hallazgos incluyen estenosis papilar aislada (15 %), una apariencia similar a una colangitis esclerosante intrahepática aislada (20 %) y una estenosis de un conducto extrahepático de segmento largo que ocurre aisladamente o junto con afectación intrahepática (15 %).





Figuras 20, 21, 22 y 23. Paciente de 32 años VIH positivo y con linfoma de Hodgkin que presenta en las imágenes de TC un realce y engrosamiento parietal del colédoco (flecha morada), además de colecistitis aguda (flecha verde) y abscesos hepáticos (flecha naranja) e imagen de pseudoaneurisma en ramas arteriales del segmento IV (círculo rojo). Prótesis biliar migrada a íleon distal (flecha azul).

3.3. Síndrome de pancreatitis-colangitis autoinmune.

La pancreatitis autoinmune (PAI) es un tipo raro de pancreatitis crónica caracterizada por disfunción pancreática secundaria a inflamación y fibrosis. La etiopatogenia precisa de AIP no se conoce en la actualidad. El páncreas en AIP muestra linfocitos prominentes (predominantemente linfocitos T) e infiltración de células plasmáticas positivas para inmunoglobulina G4 y fibrosis.

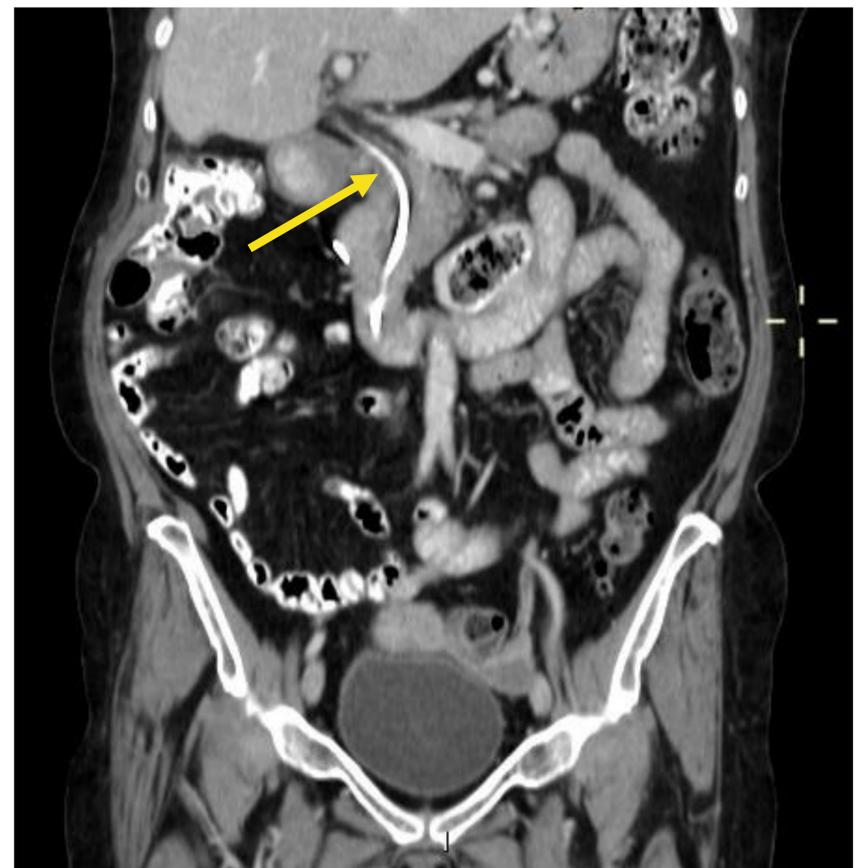
La participación asociada de la vesícula biliar y los conductos biliares se observa en un subgrupo de pacientes con PAI.

La pancreatitis autoinmune se considera una enfermedad sistémica; las manifestaciones extrapancreáticas ocurren hasta en el 49% de los pacientes.

Las manifestaciones extrapancreáticas incluyen colangitis esclerosante, sialoadenitis, fibrosis retroperitoneal, linfadenopatía sistémica, nefritis intersticial y tiroiditis crónica. Estas pueden ser sincrónicas o metacrónicas al inicio del síndrome pancreático.

Los hallazgos de imagen de PAI incluyen agrandamiento homogéneo difuso u focal del páncreas asociado con un halo hipoatenuante periférico (*Figura 24*). Esta entidad se caracteriza por estenosis focales o difusas del conducto pancreático y los conductos biliares. También se puede observar estrechamiento del conducto biliar intrapancreático y estenosis del conducto biliar con dilatación ductal anterógrada, que puede simular un ColangioCa infiltrante periductal. Sin embargo, la presencia de anomalías pancreáticas debería favorecer el diagnóstico de PAI. Además, se puede observar la presencia de un proceso patológico sistémico, como hallazgos pulmonares, linfadenopatía mediastínica y anomalías renales.

En presencia de hallazgos de imagen sospechosos de PAI, el radiólogo puede alertar al médico para que realice las pruebas de laboratorio adecuadas para establecer el diagnóstico. El diagnóstico de PAI se considera en un paciente con anticuerpos séricos de inmunoglobulina G4 elevados en el contexto clínico apropiado. Esta entidad puede responder a la terapia con esteroides.



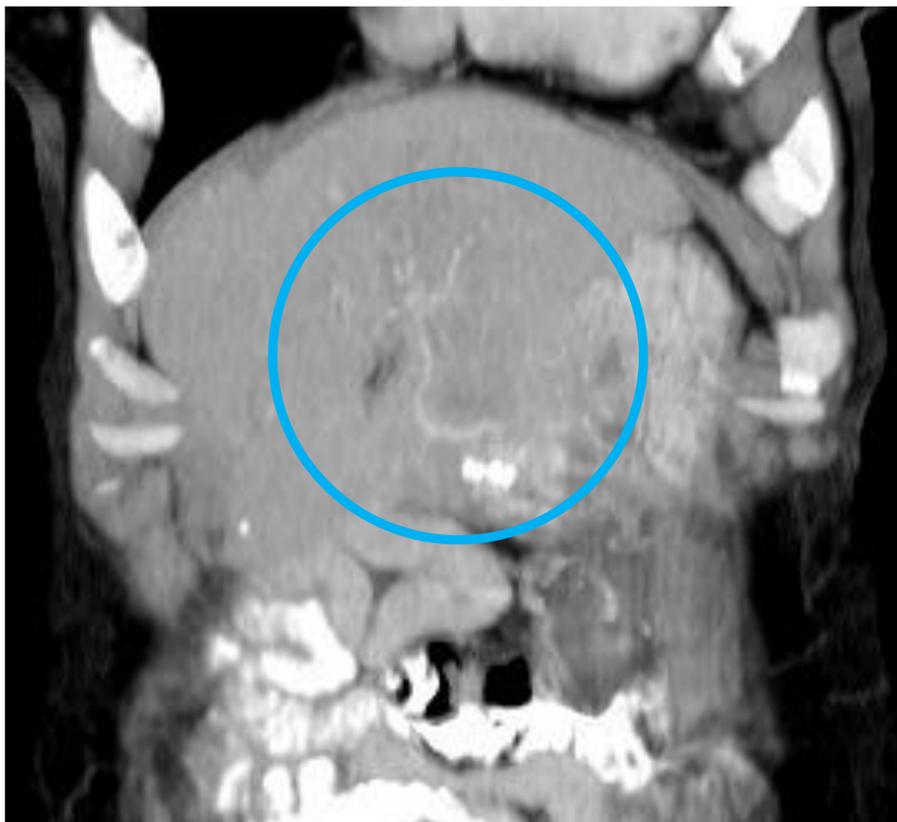
Figuras 24 y 25. Mujer de 67 años con pancreatitis aguda autoinmune que muestra típica apariencia de páncreas en salchicha (círculo rojo). Afectación del colédoco con prótesis biliar secundaria (flecha amarilla).

3.4. Colangiopatía isquémica

La colangiopatía isquémica ocurre como consecuencia de un flujo sanguíneo arterial deficiente a la pared del conducto biliar. La isquemia del conducto biliar puede provocar necrosis de espesor total, fuga de bilis, formación de biloma y sepsis.

Es una causa importante de fracaso del injerto postrasplante hepático ortotópico. En el hígado nativo, las causas de isquemia biliar son diversas e incluyen vasculitis o una complicación de procedimientos endovasculares y quirúrgicos (*Figuras 26 y 27*).

Los hallazgos radiológicos incluyen estenosis y dilataciones de la vía biliar así como contenido en su luz por barro/litiasis, entre otras.



Figuras 26 y 27. Mujer de 65 años que en el contexto de cambios poquirúrgicos por duodenopancreatectomía, esplenectomía y adrenalectomía izquierda se aprecia en TC dilatación de la vía biliar intrahepática secundaria a colangiopatía isquémica. No se identifica arteria hepática, apreciándose vascularización arterial hepática por colaterales (círculo azul). En ColangioRM se aprecia hepaticoyeyunostomía (flecha roja) con dilatación fundamentalmente de la vía biliar intrahepática izquierda (circulo amarillo) secundario a colangiopatía isquémica.

3.5 Colangitis esclerosante postquirúrgica

La colangitis esclerosante secundaria puede surgir por una variedad de causas que se presentan con estenosis biliares, tanto benignas como malignas. Las causas benignas más frecuentes son las iatrogénicas y secundarias a lesión biliar tras colecistectomía (*Figura 28*) o trasplante hepático.

Después del inicio de la colecistectomía laparoscópica, se informó que la tasa de lesión biliar iatrogénica fue del 0,8 % al 1,4 % en comparación con las tasas del 0,1 % al 0,2 % para la colecistectomía abierta. Sin embargo, más recientemente, las tasas de lesión biliar por colecistectomía laparoscópica han disminuido a tasas similares a las de la colecistectomía abierta. Es importante destacar que las estenosis biliares representan solo un pequeño porcentaje de todas las lesiones de las vías biliares.

Por el contrario, las tasas de estenosis biliares después de un trasplante de hígado parecen estar aumentando debido al mayor riesgo asociado con el uso de donantes marginales, donantes fallecidos después de muerte cardíaca y trasplante de hígado parcial, incluido el trasplante de hígado de donante vivo.

Las estenosis pueden ocurrir en el sitio de la anastomosis o pueden ser no anastomóticas. La incidencia de los primeros se ha estimado entre un 5% y un 25% y la de los segundos entre un 10% y un 15%.

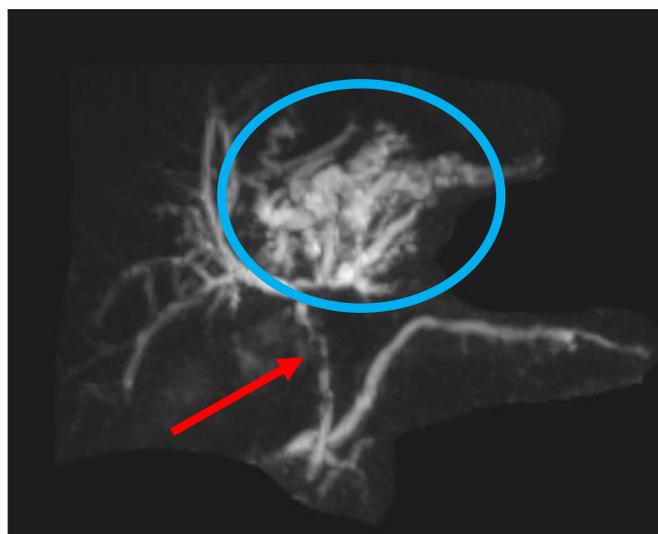


Figura 28. Mujer de 50 años con imágenes de RM (reconstrucciones 3D) en la que se aprecia tras colecistectomía dilatación y zonas de estenosis tanto en la vía biliar intrahepática del LHI (círculo azul) como del colédoco (flecha roja).

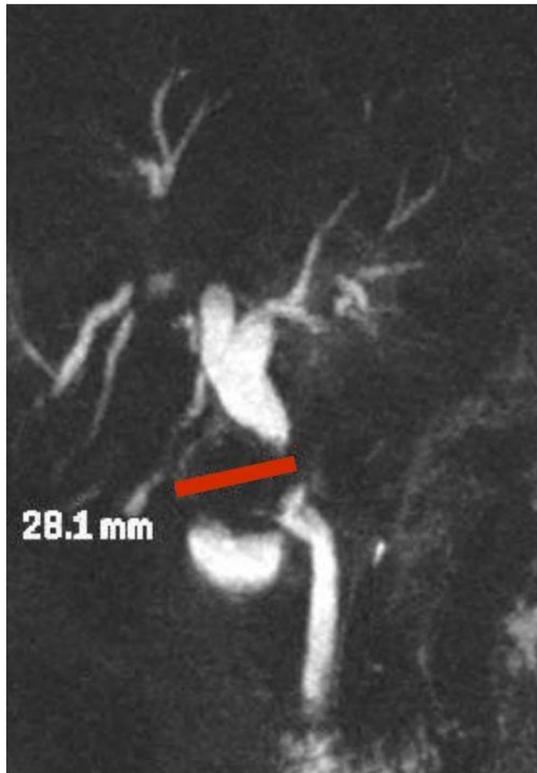
4. Síndrome de Mirizzi

En 1948, Mirizzi describió un síndrome hepático funcional que consistía en una obstrucción del conducto hepático común secundario a la compresión extrínseca por un cálculo biliar impactado en el cuello de la vesícula biliar o en el conducto cístico. Una inserción baja del conducto cístico en el conducto hepático común es un factor predisponente para el desarrollo del síndrome de Mirizzi, ya que en estos pacientes los dos conductos discurren paralelos entre sí, por lo que el conducto hepático común tiene mayor riesgo de compresión por cálculos impactados dentro del conducto cístico.

Un hallazgo ecográfico típico del síndrome de Mirizzi es un cálculo grande e inmóvil en la región del cuello de una vesícula biliar atrofiada, con dilatación de los conductos biliares proximales.

Los cálculos biliares no siempre se visualizan bien en el TC, lo que dificulta el diagnóstico del síndrome de Mirizzi. Se ha demostrado que la colangiopancreatografía por RM tiene una alta sensibilidad y especificidad en la detección de cálculos biliares y estenosis del conducto biliar.

La colangiopancreatografía por RM puede mostrar las características típicas del síndrome de Mirizzi, como estenosis extrínseca del conducto hepático común (*Figuras 29 y 30*), un cálculo biliar en el conducto cístico, dilatación de los conductos hepático común e intrahepáticos y un conducto biliar común normal. Sin embargo, los hallazgos de imagen no siempre son específicos. En raras ocasiones, la inflamación alrededor del colédoco conduce a la formación de estenosis y, por lo tanto, se asemeja al ColangioCa con infiltración periductal.



Figuras 29 y 30. ColangioRM de mujer de 65 años con litiasis de gran tamaño (línea roja) que condiciona compresión extrínseca sobre el conducto hepático común (flecha roja) con dilatación secundaria de la vía biliar intrahepática (Sd. de Mirizzi)

5. Colecistitis o colangitis xantogranulomatosa

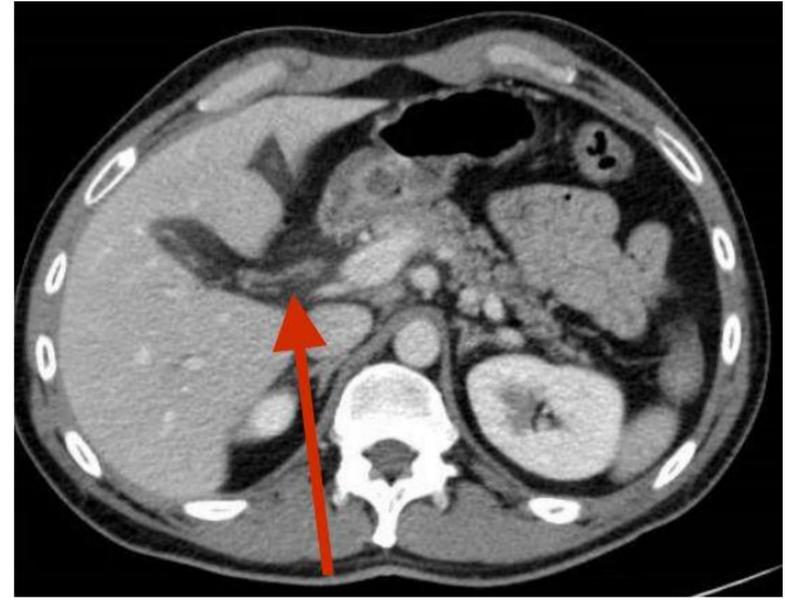
La colecistitis xantogranulomatosa (CXG) es una forma rara de infección grave y crónica de la vesícula biliar. En el análisis histopatológico se caracteriza por un infiltrado inflamatorio que consiste principalmente en histiocitos espumosos y células de xantoma mezclados con infiltrado inflamatorio agudo variable y fibrosis.

Esta entidad comúnmente ocurre entre la quinta y la sexta décadas de la vida. Los factores predisponentes comunes incluyen cálculos biliares, obesidad y diabetes mellitus. Se plantea la hipótesis de que la obstrucción del conducto cístico conduce a una lesión de la mucosa o la pared, lo que lleva al reclutamiento y activación de macrófagos. La fagocitosis de los lípidos biliares insolubles y el colesterol conduce a la formación de lipogranulomas, que posteriormente provocan fibrosis.

La CXG aparece como un engrosamiento de la pared similar a una masa focal o difusa de la vesícula biliar con realce de contraste heterogéneo y con extensión a los tejidos blandos adyacentes. Se demostró que las áreas de necrosis o absceso aparecían marcadamente hiperintensas en las imágenes de RM ponderadas en T2 y las regiones con proliferaciones de células espumosas (xantogranulomas) mostraban un fuerte realce tardío.

Por tanto la CXG muestra hallazgos de imagen similares a los del carcinoma de vesícula biliar con diseminación local, existiendo un diagnóstico certero tras la cirugía. La colangitis xantogranulomatosa puede ocurrir aisladamente o en asociación con esta colecistitis (*Figuras 31, 32, 33 y 34*). La colangitis xantogranulomatosa aparece como una estenosis biliar con engrosamiento de la pared asociado y es indistinguible del ColangioCa tipo infiltrativo.





Figuras 31, 32, 33 y 34. Imágenes de ecografía donde se aprecia engrosamiento difuso y uniforme de la pared vesicular de hasta 1cm (círculo amarillo) no visualizándose la luz vesicular, con realce lineal de la mucosa en imágenes de TC (círculo azul). Vía biliar extrahepática levemente dilatada con realce parietal (flechas rojas). Estos hallazgos en relación con colecistitis xantogranulomatosa.

6. Sarcoidosis biliar

La sarcoidosis es un trastorno multisistémico idiopático crónico que se caracteriza por granulomas no caseificantes. Esta enfermedad exhibe una predilección por las mujeres jóvenes entre la segunda a cuarta décadas de la vida y entre los afroamericanos.

La mayoría de los pacientes con sarcoidosis hepatobiliar son asintomáticos; solo entre el 5% y el 15% de los pacientes muestran signos y síntomas de la enfermedad. Sin embargo, la afectación hepatobiliar se encuentra en la biopsia hepática en el 50%-65% de los pacientes con sarcoidosis. Las manifestaciones de esta entidad son múltiples e incluyen hepatomegalia, granulomas micronodulares multifocales, granulomas macronodulares, colangitis granulomatosa, cirrosis, hipertensión portal e ictericia por linfadenopatía periportal.

La colangitis granulomatosa es una enfermedad extremadamente rara caracterizada por un inicio insidioso y una progresión crónica a cirrosis biliar. Se caracteriza por colestasis crónica debida a la formación de granulomas en los conductos biliares, lo que provoca estenosis y ductopenia. Los hallazgos de imagen pueden ser indistinguibles de los del colangiocarcinoma.

3. Conclusiones

- Interpretar y aportar un diagnóstico probable ante los hallazgos radiológicos y clínica del paciente. Cuando esto no es posible, indicar recomendaciones hasta su diagnóstico final: técnicas invasivas, completar con otras pruebas de imagen o seguimiento evolutivo.
- Existe un amplio espectro de trastornos inflamatorios y neoplásicos del sistema biliar intrahepático y extrahepático que se asemejan al colangiocarcinoma en términos de hallazgos clínicos, patológicos y de imagen.
- Algunas entidades pueden mostrar hallazgos de imagen característicos que permiten un diagnóstico preciso.
- En la mayoría de los casos será necesaria una biopsia para lograr una caracterización histopatológica definitiva.

4. Bibliografía

- Dodd GD, Baron RL, Oliver JH et-al. End-stage primary sclerosing cholangitis: CT findings of hepatic morphology in 36 patients. *Radiology*. 1999;211 (2): 357-62
- Fulcher AS, Turner MA, Franklin KJ et-al. Primary sclerosing cholangitis: evaluation with MR cholangiography-a case-control study. *Radiology*. 2000;215 (1): 71-80
- Vitellas KM, Keogan MT, Freed KS et-al. Radiologic manifestations of sclerosing cholangitis with emphasis on MR cholangiopancreatography. *Radiographics*. 20 (4): 959-75.
- Ruemmele P, Hofstaedter F, Gelbmann CM. Secondary sclerosing cholangitis. (2009) *Nature reviews. Gastroenterology & hepatology*. 6 (5): 287-95.
- Abdalian R, Heathcote EJ. Sclerosing cholangitis: a focus on secondary causes. (2006) *Hepatology (Baltimore, Md.)*. 44 (5): 1063-74. Pubmed
- Christine O. Menias, Venkateswar R. Surabhi, Srinivasa R. Prasad. Mimics of Cholangiocarcinoma: Spectrum of Disease. July 2008. *Radiographics* 28(4):1115-29