

# COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA (CEP). UN HALLAZGO INFRECLENTE EN UN MAR DE PATOLOGÍAS HABITUALES

Rebeca Calvache Arellano<sup>1</sup>, María Elena Antón Pascual<sup>1</sup>, Estefanía Ferré Rubio<sup>1</sup>, María García De las Heras Rodríguez<sup>1</sup>, Laura Delgado Fernández<sup>1</sup>, Mónica María Román Sastre<sup>1</sup>

Hospital General de Móstoles, Móstoles<sup>1</sup>

# OBJETIVO DOCENTE

- Describir e ilustrar los hallazgos típicos de esta patología en los estudios de resonancia magnética.
- Revisar y actualizar las patologías más frecuentes que entran dentro del diagnóstico diferencial de la CEP.

# REVISIÓN DEL TEMA

- La CEP es un trastorno crónico y autoinmunitario que cursa con inflamación y estenosis multifocal de las vías biliares. Es muy frecuente su asociación con enfermedad inflamatoria intestinal (EII), más concretamente con la colitis ulcerosa (CU).
- Además es importante distinguir dos fases de la enfermedad, el estadio más precoz y la enfermedad más avanzada.
- Su diagnóstico diferencial es muy grande; comprendiendo desde patologías muy frecuentes como son las litiasis de la vía biliar, patologías muy graves como el colangiocarcinoma y otras más novedosas como la colangitis asociada a IgG4.

# COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

RM. ESTADIOS INICIALES	RM. ESTADIOS AVANZADOS
<p>Áreas de <b>estenosis ductal</b>, alternadas con segmentos de calibre normal o dilatados.</p> <p>Ductos proximales <i>“collar de cuentas”</i></p>	<p><b>“Pruned-tree” (“árbol podado”)</b></p> <p>Progresión de la fibrosis de la vía biliar intrahepática más periférica, que oblitera los ductos.</p>
<p>Ganglios linfáticos periportales de tamaño aumentado</p>	<p>Formación de un <b>ángulo obtuso</b> entre la vía biliar central y la periférica (en lugar de a. agudo).</p>
<p><b>Evaginaciones</b> (asemejan a “divertículos”)</p>	<p><b>Cirrosis</b> hepática (hipertrofia del lóbulo caudado y del segmento medial del LHI)</p>
<p>+/- litiasis intraductales</p>	
<p>Masas polipoideas intraductales</p>	

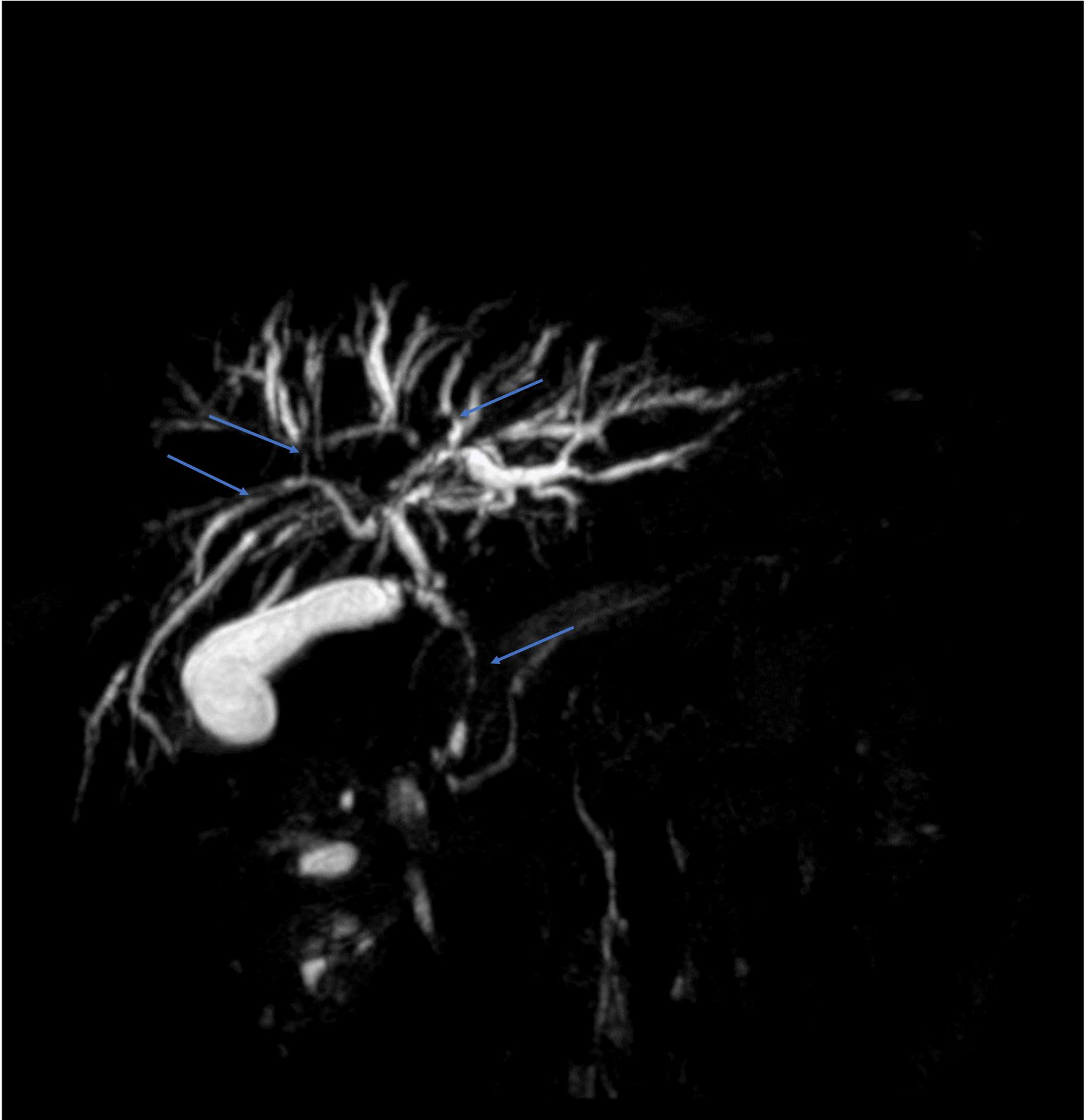


Figura 1. ColangioRM en paciente con sospecha de CEP inicial, que se confirmó. Identificamos dilatación de la vía intrahepática y pequeños segmento estenosados (flechas); también en colédoco.



Figura 2. ColangioRM. Focos de estenosis en vía intrahepática central y conducto hepático común (flechas). Colelitiasis (punta de flecha)

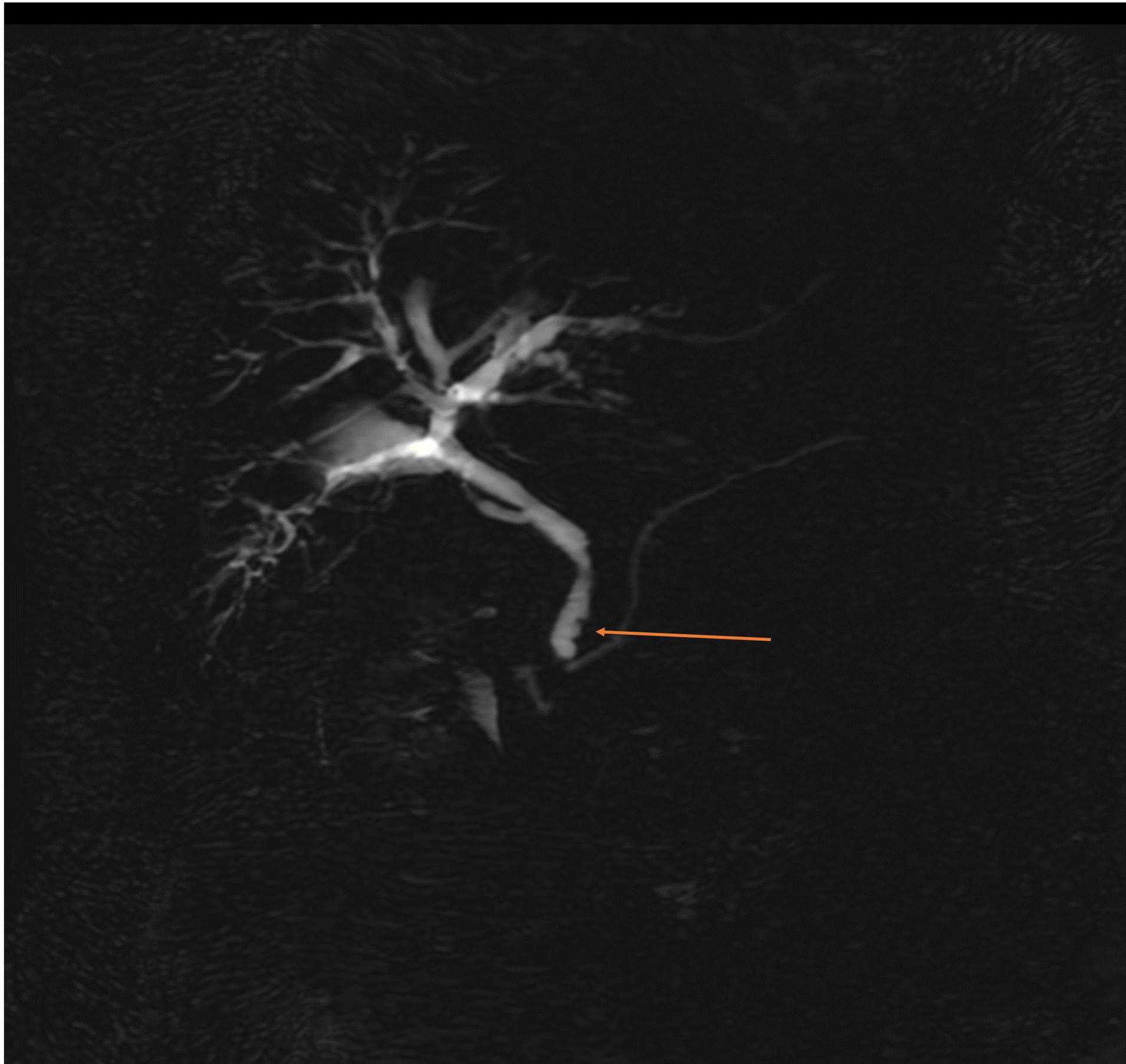


Figura 3. Paciente con CEP avanzada. Obsérvese el aspecto en “puned tree”, con obliteración de los segmentos más periféricos de la vía intrahepática. Evaginaciones tipo “divertículo” en colédoco (flecha)

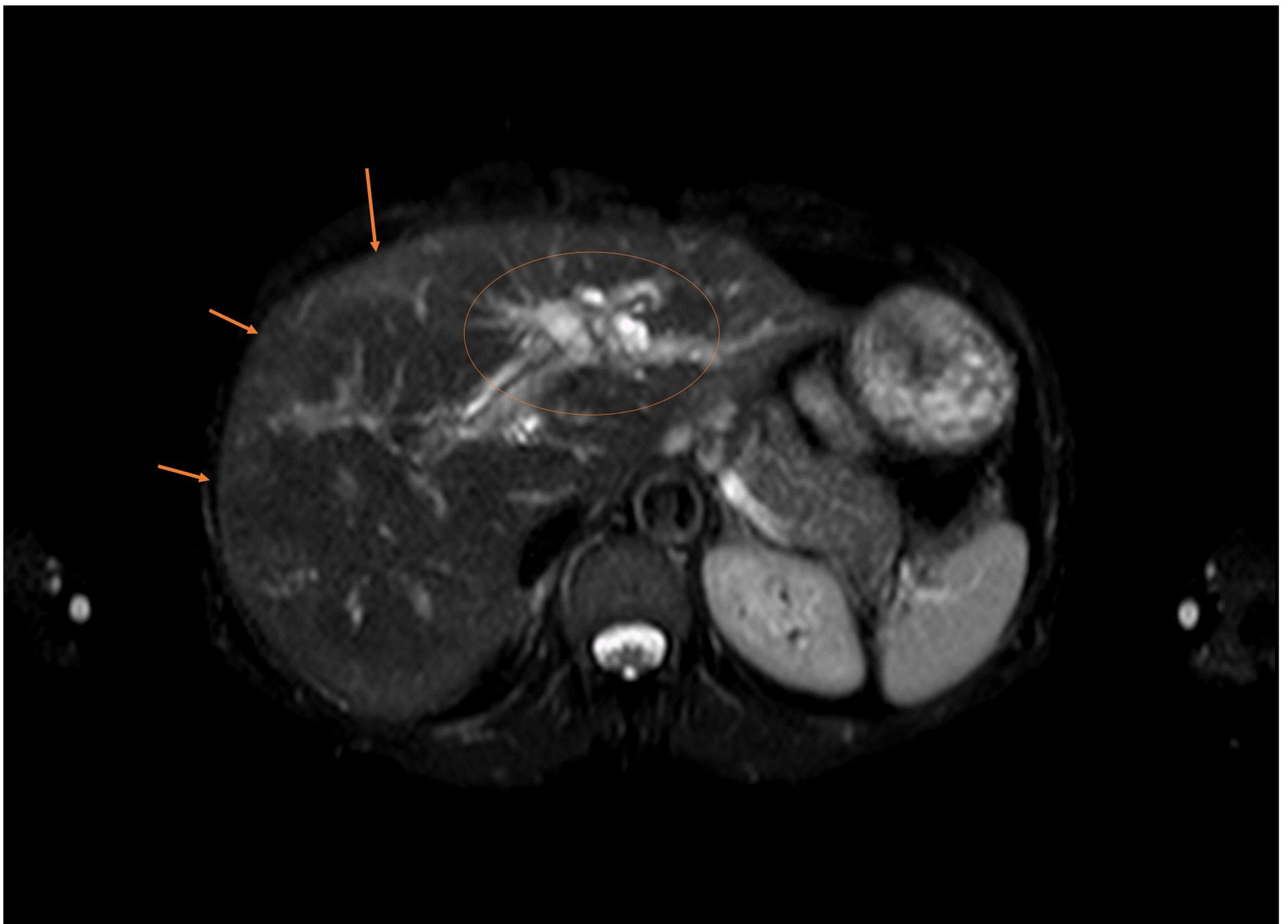


Figura 4. Secuencia FST2 hepática. Paciente con CEP avanzada, ejemplo llamativo de dilatación y estenosis en la vía central (círculo), y obliteración con fibrosis periférica (flechas).



Figura 5. ColangioRM en paciente con CEP. Obliteración de la vía intrahepática periférica, estenosis de la vía central, con formación de un *ángulo obtuso* entre la vía biliar central y la periférica (asterisco)

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

<b>COLEDOCOLITIASIS</b>	<p><b>Defectos de repleción intraductales con márgenes angulados.</b></p> <p><b>Puede haber dilatación ductal pre-litiasis.</b></p> <p><b>Ductos hiperintensos, no estenosados</b></p>
<b>COLANGIOCARCINOMA (CGC)</b>	<p>Estenosis focales, con engrosamiento parietal Pueden realzar tras la administración de gadolinio</p> <p><b>SEGMENTOS LARGOS INTRAHEPÁTICOS</b></p>
<b>SÍNDROME DE MIRIZZI</b>	<p>Estenosis con obstrucción <b>EXTRÍNSECA</b> normalmente de conducto hepático común.</p> <p>Cálculo vesicular.</p>
<b>COLANGIOPATÍA VIH</b>	<p>VIH +. Infecciones oportunistas</p> <p>Estenosis e irregularidad de los ductos intra y extrahepáticos.</p> <p>Segmentos <b>LARGOS</b></p>
<b>COLANGIOPATÍA IgG4</b>	<p>Difícil diferenciarlo de CEP.</p> <p>Estenosis largas y continuas</p> <p><b>ESTENOSIS AISLADA DEL COLÉDOCO DISTAL</b></p> <p>¡Clínica! → Presentación más aguda, enfermedad renal, pancreatitis...</p>



Figura 6. ColangioRM. Defectos de repleción en colédoco y en vía intrahepática, en relación con litiasis (flechas). Dilatación del colédoco y ectasia de la vía intrahepática. No se objetivan estenosis.

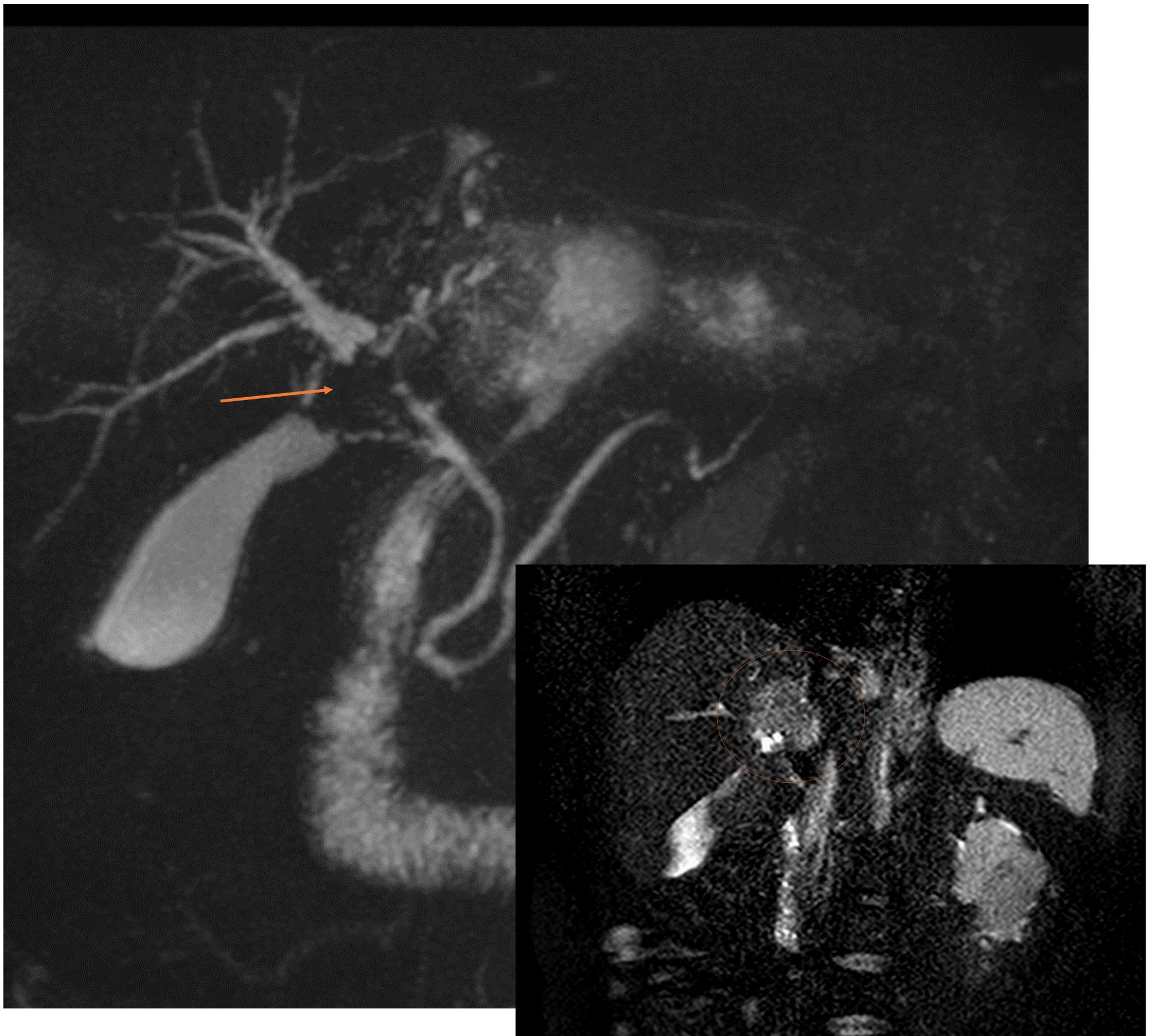


Figura 7. ColangioRM. Identificamos un “stop” largo e irregular, focal (flecha), en la vía intrahepática central, en relación con colangioCa (círculo).

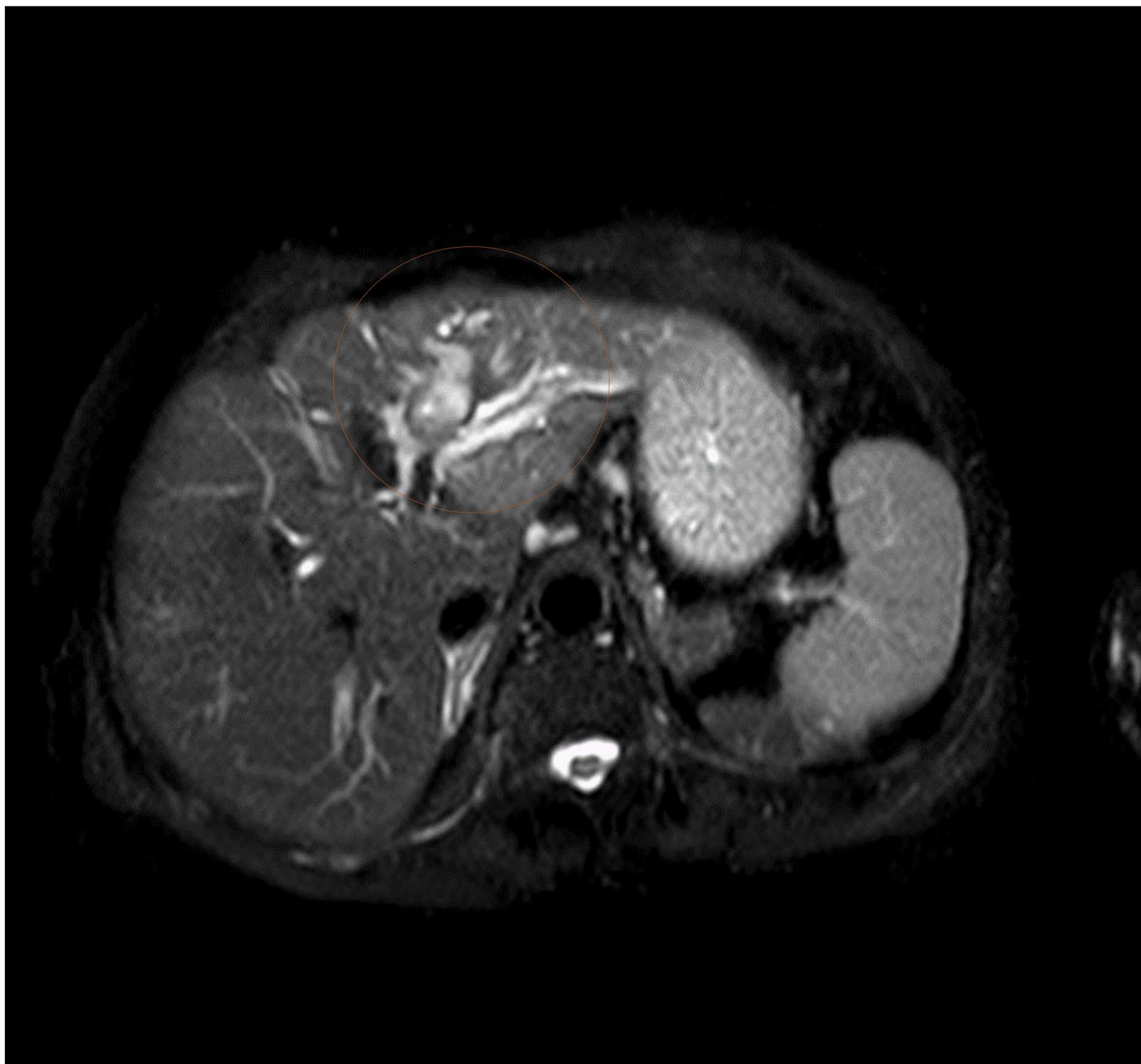


Figura 8. Masa intrahepática que condiciona dilatación de la vía intrahepática izquierda, en relación con colangioCa.

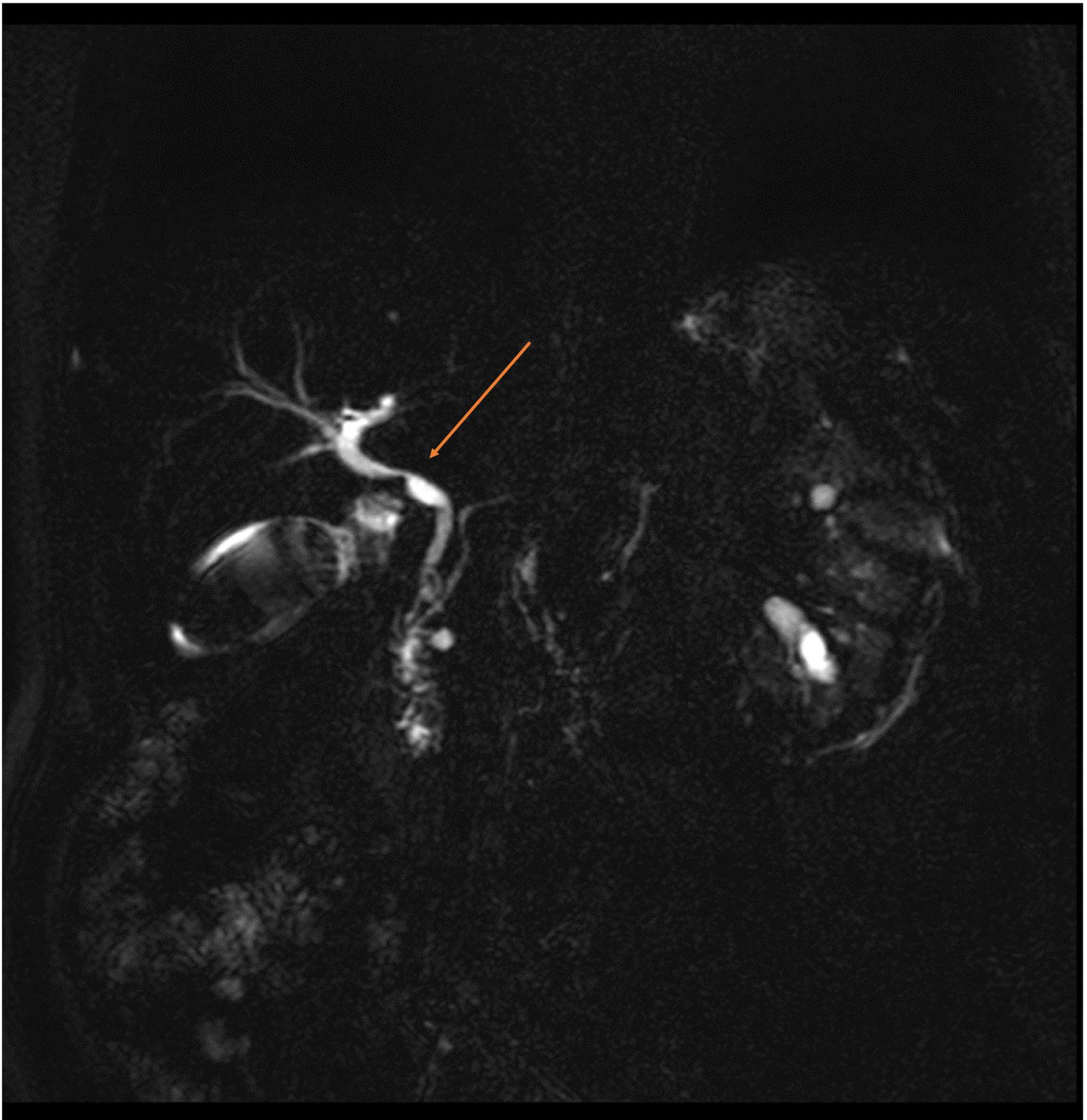


Figura 9. ColangioRM. Estenosis del conducto hepático común, por obstrucción EXTRÍNSECA (flecha).

# CONCLUSIÓN

- Un buen conocimiento de los hallazgos radiológicos, así como una buena información clínica; son claves para el correcto diagnóstico de esta patología.
- Su adecuada descripción, es clave para recibir su tratamiento conveniente y evitar comorbilidades.

# BIBLIOGRAFÍA

1. Khoshpouri P, Habibabadi RR, Hazhirkarzar B, Ameli S, Ghadimi M, Ghasabeh MA, Menias CO, Kim A, Li Z, Kamel IR. Imaging Features of Primary Sclerosing Cholangitis: From Diagnosis to Liver Transplant Follow-up. Radiographics. 2019 Nov-Dec;39(7):1938-1964. doi: 10.1148/rg.2019180213. Epub 2019 Oct 18. PMID: 31626561.
2. Del Cura Rodríguez J.L. Radiología Esencial. 2th. ed. SERAM: Panamericana; 20219. ISBN:978-84-9110-349-3
3. Sonavane SK, Menias CO. Imaging biliary strictures--a pictorial review. Curr Probl Diagn Radiol. 2014 Jan-Feb;43(1):14-34. doi: 10.1067/j.cpradiol.2013.10.002. PMID: 24290200.
4. Tanaka A. IgG4-Related Sclerosing Cholangitis and Primary Sclerosing Cholangitis. Gut Liver. 2019 May 15;13(3):300-307. doi: 10.5009/gnl18085. PMID: 30205418; PMCID: PMC6529173