

Anomalías Congénitas de la Vía Biliar.

Revisión de casos y correlación por imagen

Carlos Villazón Iglesias, Jorge Argimiro López García, Ginés Koy, Miguel Ángel Ramírez Quesada, Teresa Díaz Acosta, Jorge Vargas Lledo, Cristina García Padrón, Raquel Pérez Rabaneda.

Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

OBJETIVO DOCENTE

Describir mediante casos clínicos las principales anomalías congénitas biliares, destacando los hallazgos por colangiorresonancia magnética (MRCP) y su clasificación, especialmente según Todani.

REVISIÓN DEL TEMA

Epidemiología

Los quistes de colédoco son dilataciones congénitas **poco frecuentes de la vía biliar**

El 80 % de los casos **se diagnostican durante la infancia**, especialmente en la primera década de vida



Una **incidencia estimada de 1 por cada 100.000–150.000** nacidos vivos

Todani describió 2,4-1

La **incidencia** es aproximadamente **cuatro veces mayor en mujeres**, aunque los factores no se conocen con precisión

El uso creciente de técnicas de imagen (TC y RM) **ha incrementado la detección en adultos.**

Anatomía



1. Conductor hepático izquierdo

2. Conducto hepático posterior

3. Conducto hepático derecho

4. Conducto hepático común

5. Conducto cístico

6. Colédoco

7. Vesícula biliar

Diagnóstico

La mayoría de los quistes de colédoco se encuentran en **niños**, sin embargo **en torno al 20% de los casos se diagnostican en adultos.**

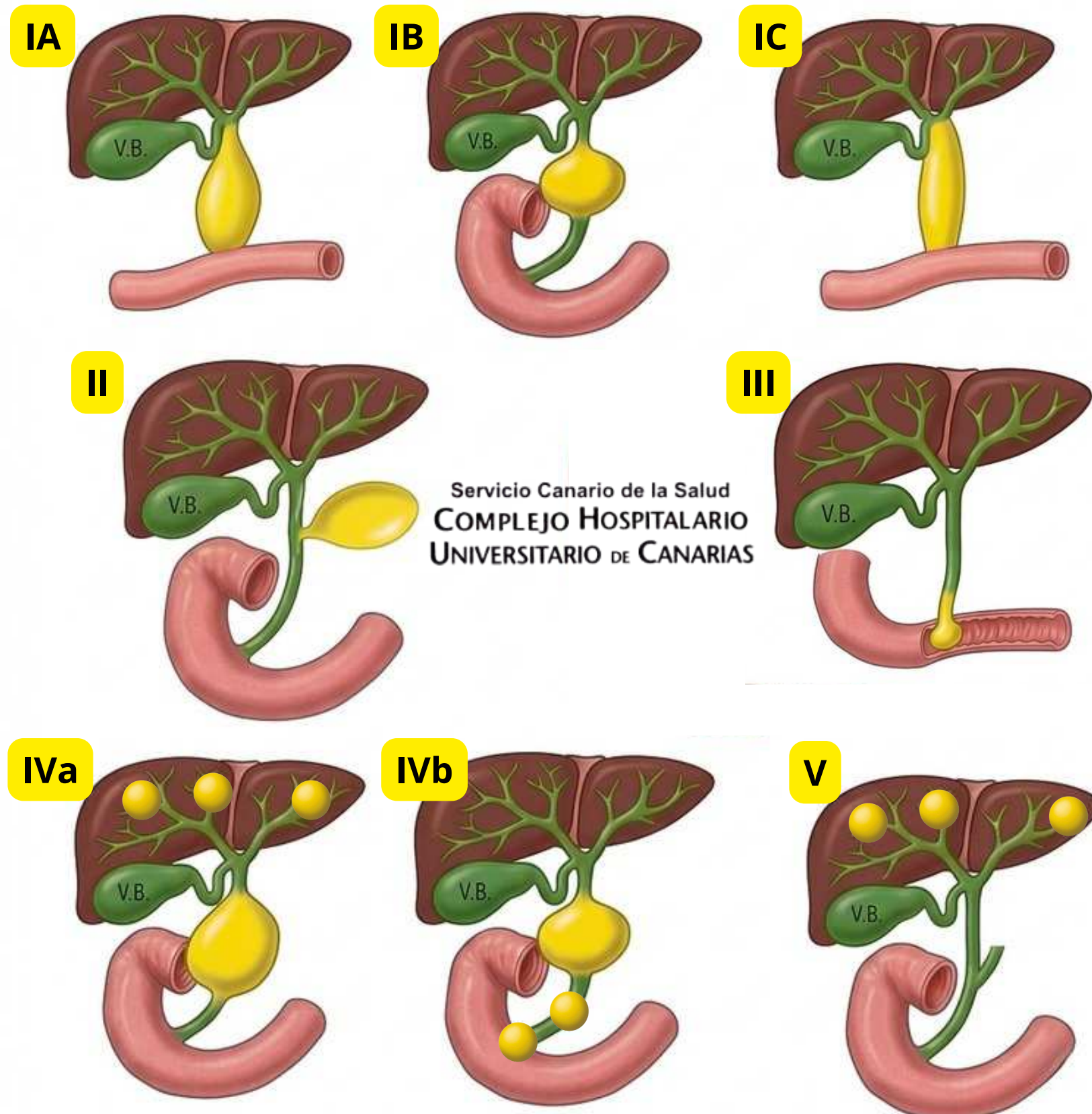
La mayoría diagnosticados **a través de complicaciones** como colangitis pancreatitis, litiasis biliar y causas malignas.

Pueden diagnosticarse mediante pruebas de imagen como **Ecografía, TC Abdominal, Colangiopancreatografía por Resonancia magnética y Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica.**

Mecanismos propuestos de Carcinogénesis en los Quistes de Colédoco

La relación causal entre el quiste de colédoco y el cáncer biliar aún **no se ha identificado claramente.** Sin embargo, entre las posibles causas se incluyen la **inflamación recurrente provocada por el reflujo de enzimas pancreáticas hacia el conducto biliar** o la estasis biliar, la sobreinfección, los episodios repetidos de colangitis o la conversión de las sales biliares en carcinógenos debido a infecciones crónicas.

Clasificación de Todani

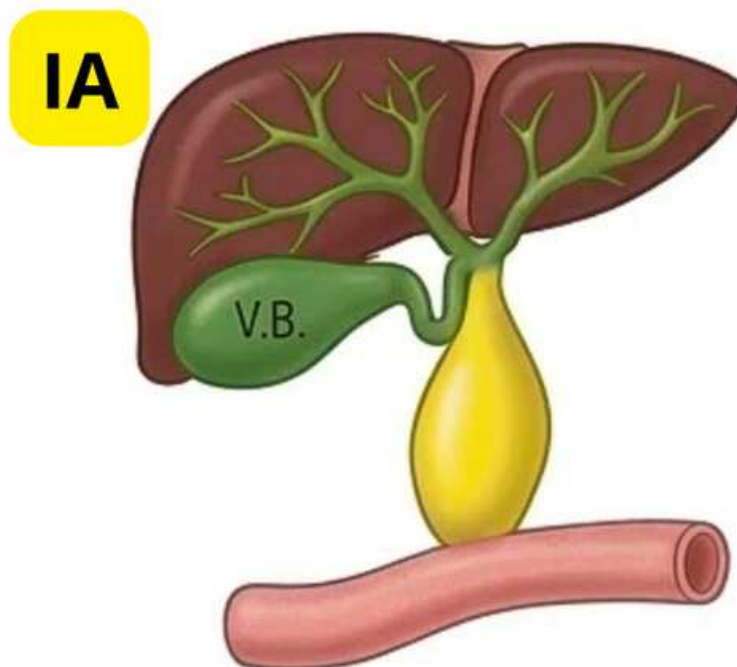


- IA** Dilatación quística del colédoco en sentido estricto
- IB** Dilatación focal/segmentaria del colédoco
- IC** Dilatación cilíndrica del colédoco
- II** Divertículo en colédoco
- III** Coledococoele
- IVa** Múltiples quistes intra y extrahepáticos
- IVb** Múltiples quistes extrahepáticos
- V** Quistes intrahepáticos (uno o varios)

Figura 2. Anatomía del Árbol Biliar.

Todani tipo IA

Dilatación quística del conducto biliar extrahepático, generalmente próxima a la unión con la vesícula biliar, originada por la dilatación del colédoco.



Dilatación quística del colédoco en sentido estricto

Se asocian a disfunción pancreatobiliar de la unión, el conducto cístico y la vesícula biliar nacen del conducto biliar común que está dilatado

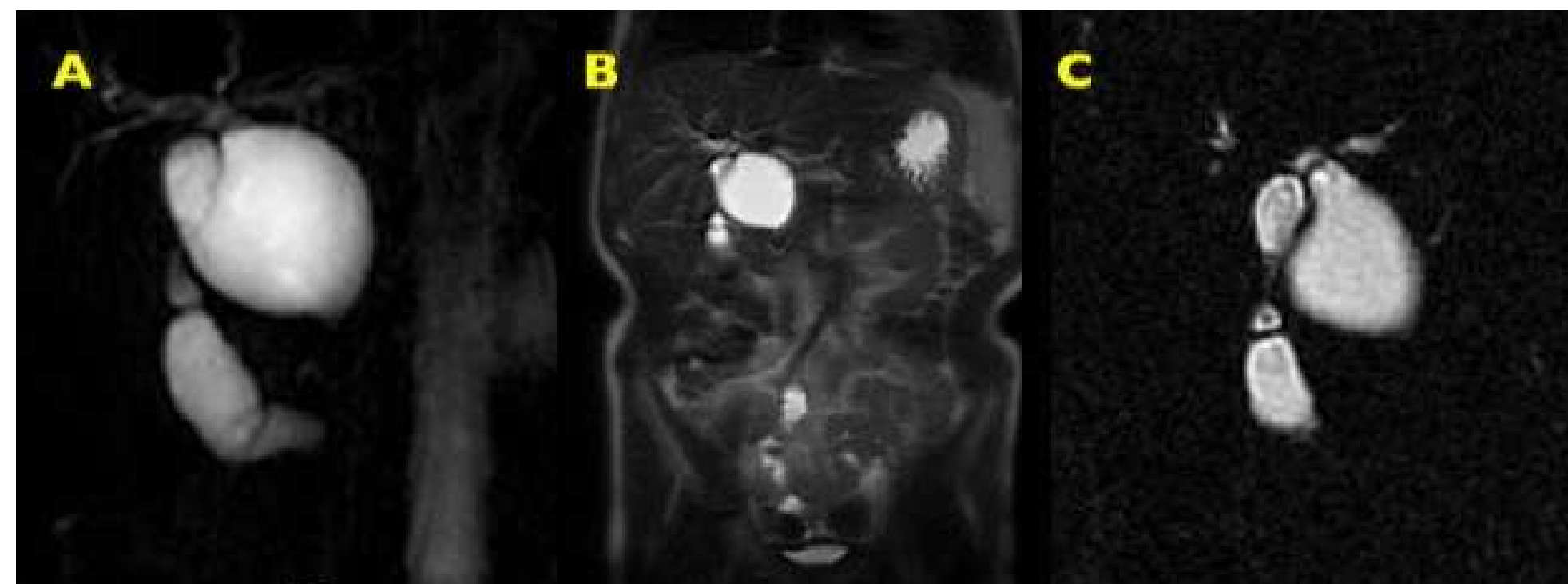
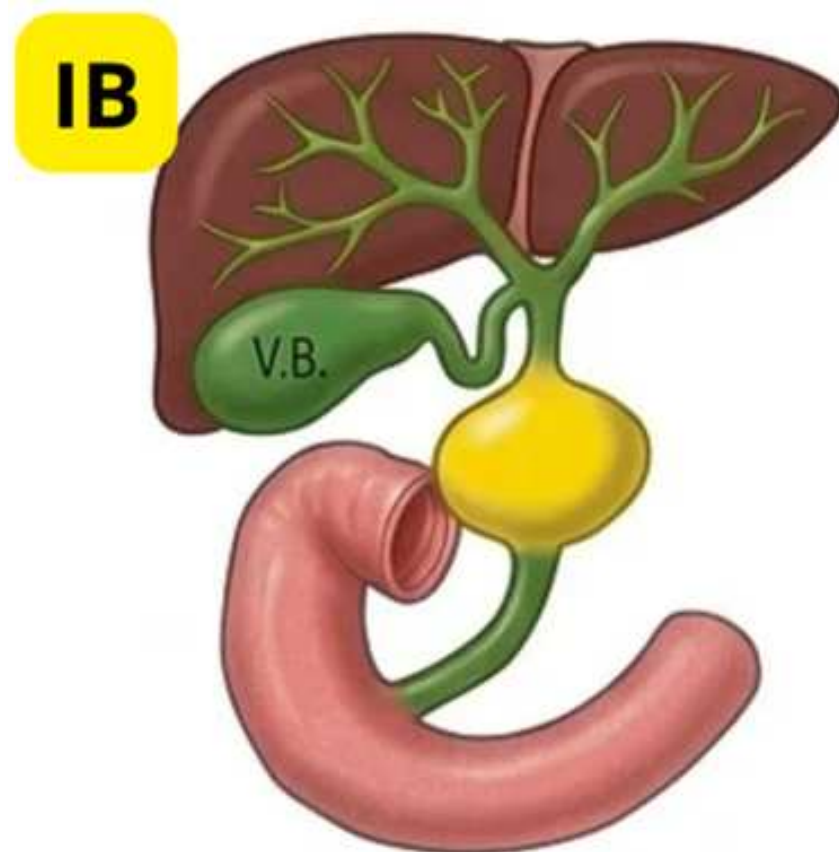


Figura 3. *Secuencias colangiográficas que ponen de manifiesto un quiste de colédoco.*

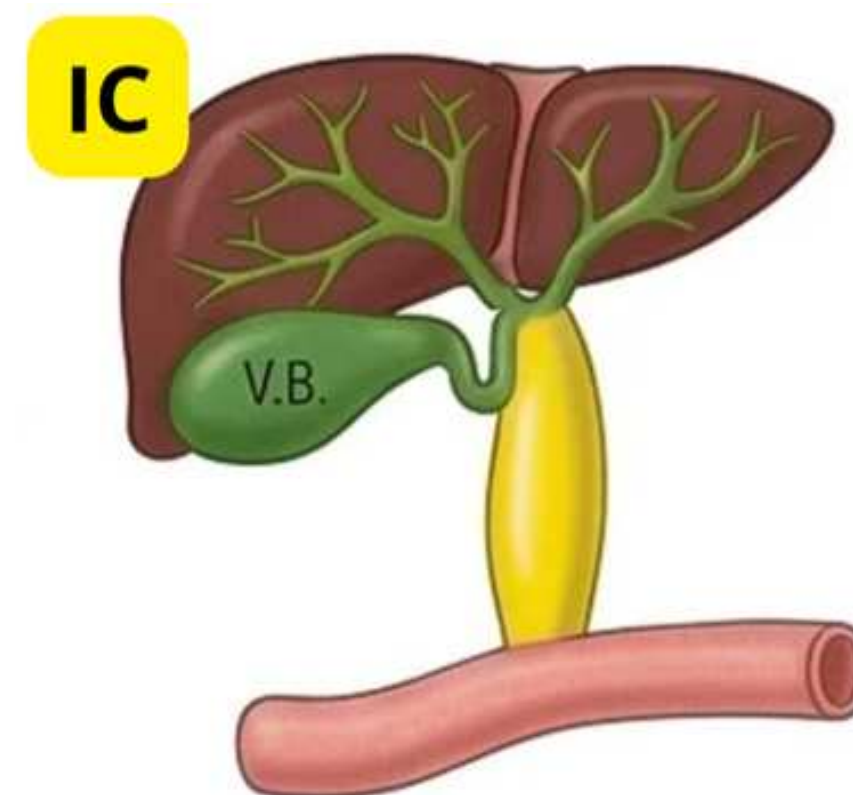
Todani tipo IB

Dilatación focal/segmentaria del conducto extrahepático común



Todani tipo IC

Dilatación fusiforme del conducto hepático común y el coledoco. A veces se extiende al conducto hepático izquierdo y derecho

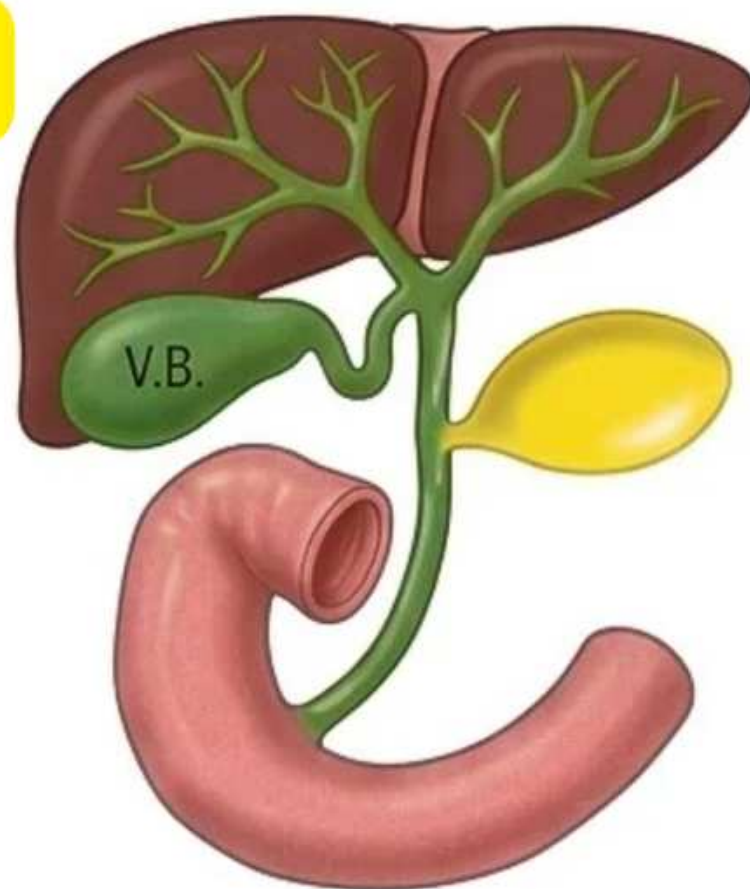


Todani tipo II

Dilatación quística en forma de divertículo que surge de la pared del conducto biliar extrahepático, **manteniendo comunicación con la luz del colédoco**

Puede aparecer en cualquier segmento del conducto biliar extrahepático.

II



Divertículo de Colédoco

El riesgo de transformación maligna es muy bajo. Representa alrededor del 2-3% de todos los quistes de colédoco.

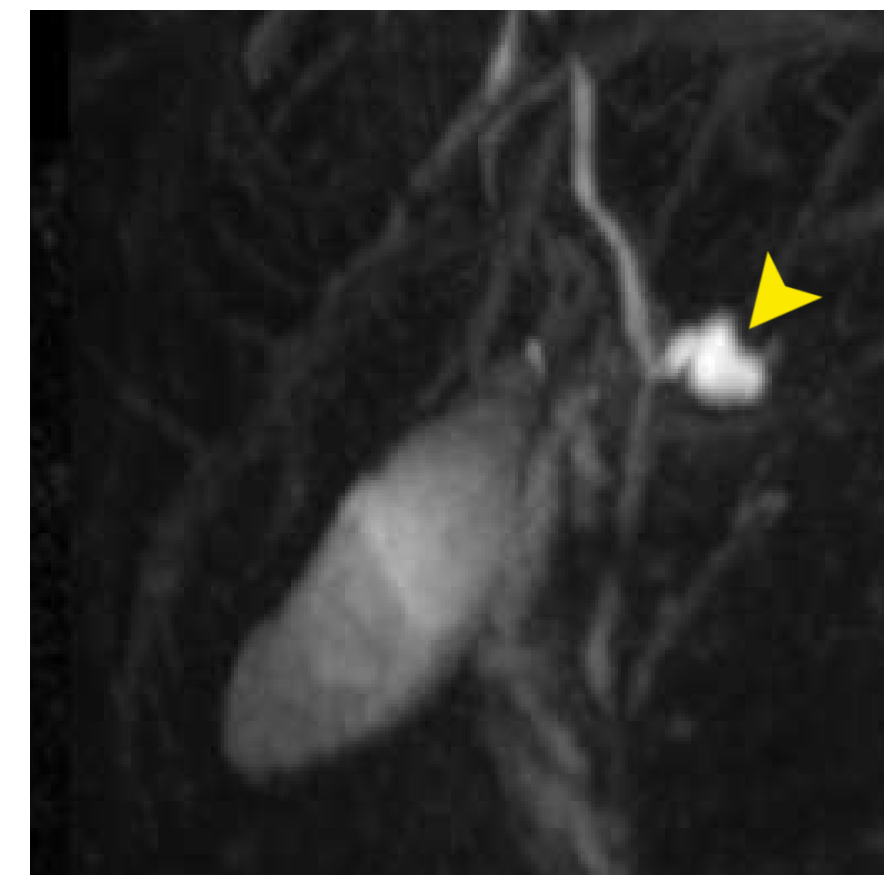


Figura 4. *Reconstrucción de Colangio RM 3D que pone de manifiesto un divertículo de colédoco.*

Todani tipo II

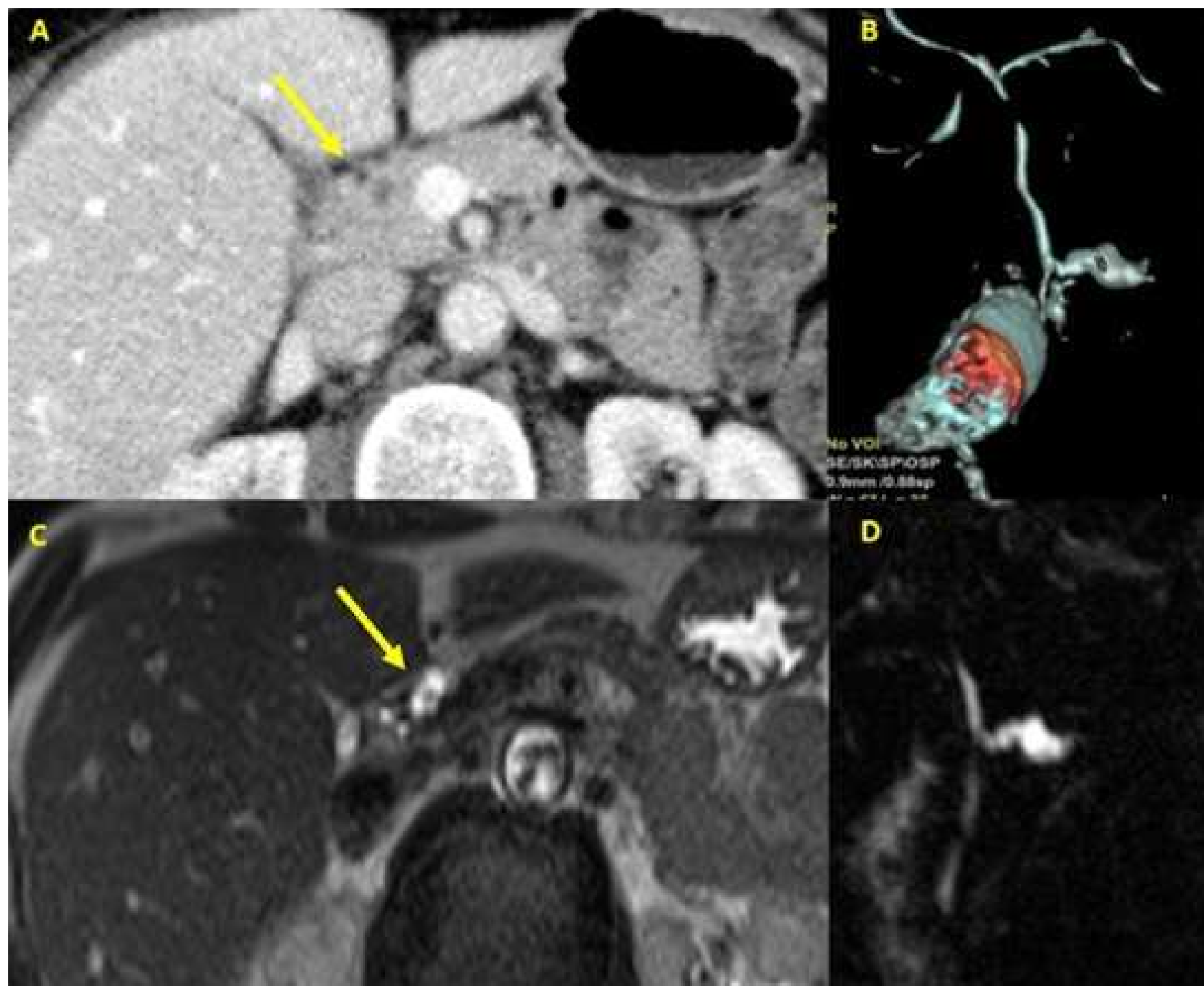


Figura 5. *Imágenes diagnósticas que ponen de manifiesto un divertículo de colédoco.*

A. TC abdominal con contraste en el que se evidencia una lesión de apariencia quística en la región de la cabeza pancreática.

B. Reconstrucción VR de colangioRM que muestra divertículo originándose en tercio medio de colédoco.

C. Corte axial hasted-T2 que muestra lesión quística anterior y en contacto con la cabeza pancreática.

D. Imagen fuente de la colangioRM 3D que muestra el origen del divertículo en la pared del tercio medio del colédoco.

Todani tipo II

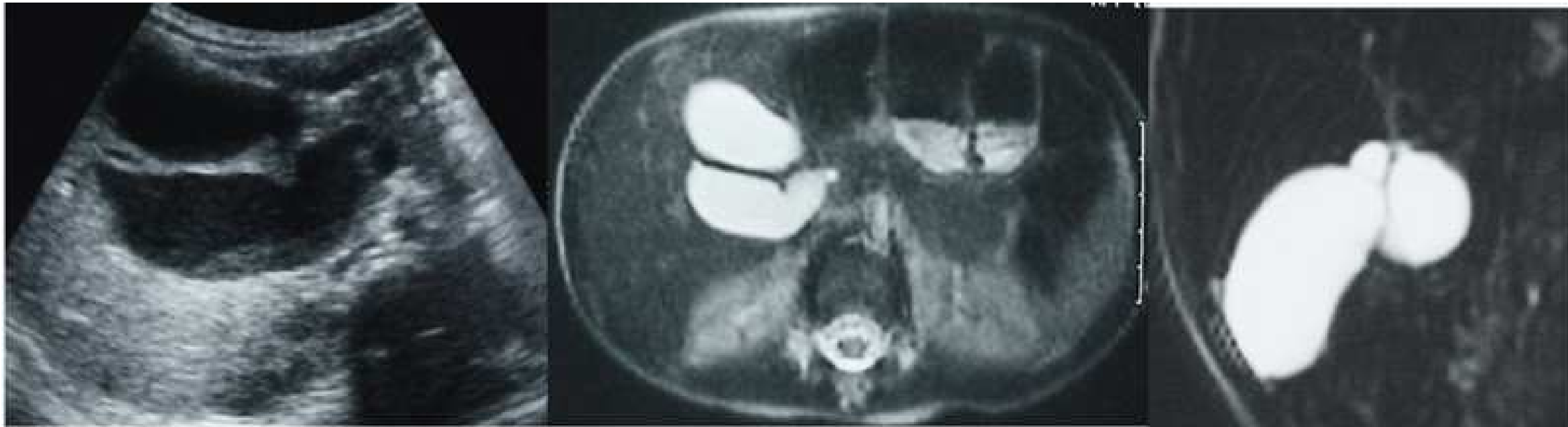


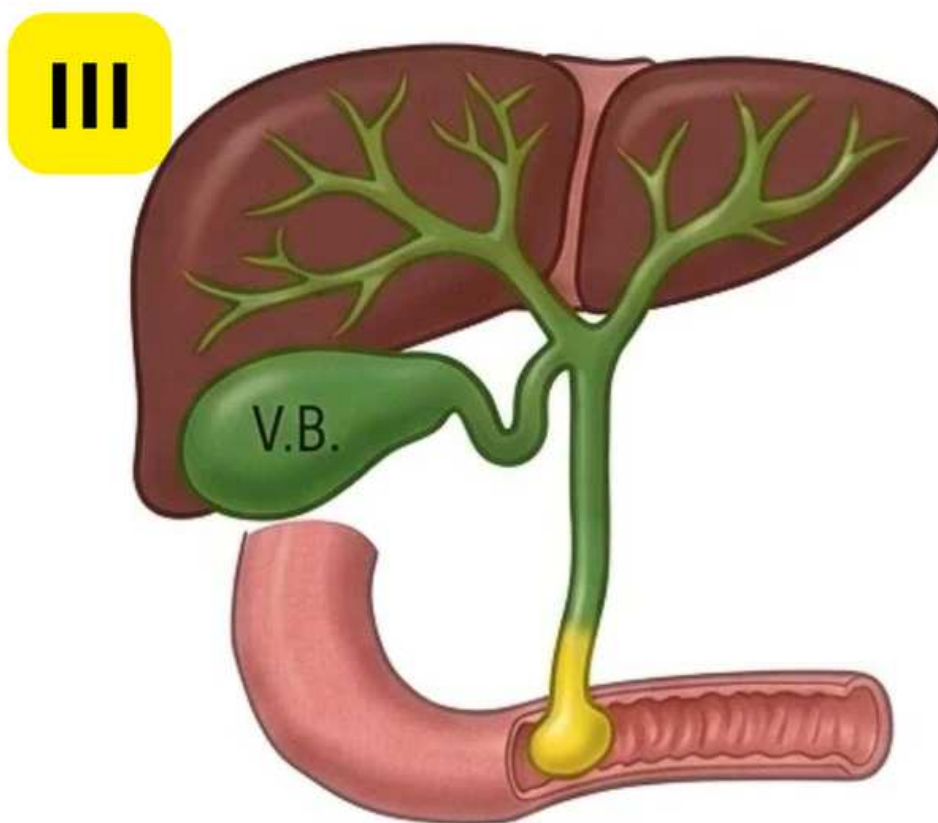
Figura 6. *Divertículo de colédoco.*

A. Ecografía abdominal y B. corte axial SS-FST2 que muestra gran quiste de colédoco en situación anterior y vesícula biliar con barro biliar en su interior en situación posterior.

C. ColangioRM oblicua con reconstrucción oblicua que muestra vesícula en situación anterior y quiste de colédoco en situación posterior.

Todani tipo III

Dilatación quística intramural del colédoco distal localizada en la **ampolla de Vater**, también llamada coledococoele. Corresponde a una **dilatación intraduodenal** que protruye hacia la luz del duodeno.



Coledococoele

Puede asociarse a pancreatitis o episodios obstructivos, pero la **malignización es poco frecuente**.

En MRCP aparece como un quiste intraduodenal, lo que **puede simular un tumor periampular**, por lo que su reconocimiento es esencial.

Representa aproximadamente **1-5 %** de todos los **quistes de vía biliar**.

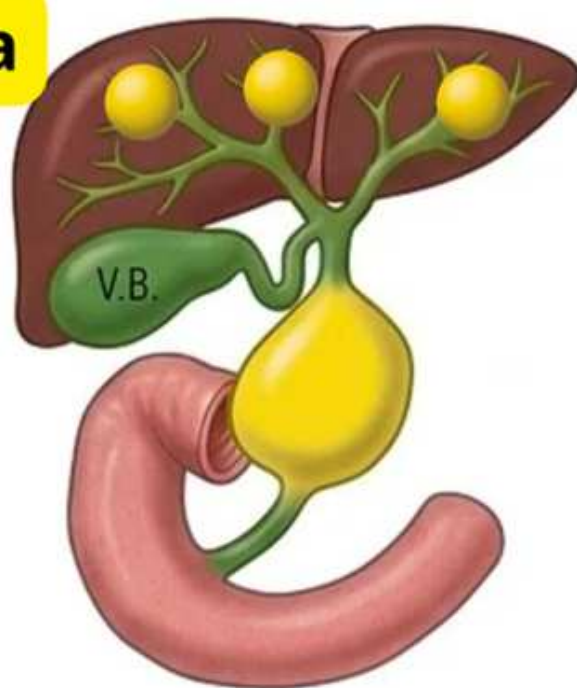
Todani tipo IV

Dilataciones quísticas múltiples de la vía biliar.

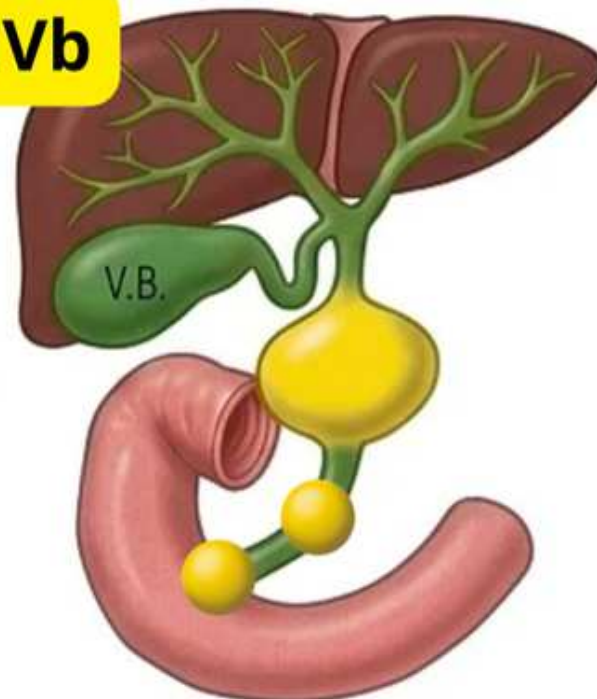
Se subdividen en:

- **Tipo IVa:** dilatación combinada intra y extrahepática, con patrón en “racimo de quistes” en MRCP y dilatación fusiforme del colédoco. IVa puede mostrar cambios abruptos de calibre o estenosis en el hilio, útil para diferenciarlo del Tipo Ic.
- **Tipo IVb:** múltiples dilataciones quísticas extrahepáticas sin afectación intrahepática.

IVa



IVb



Frecuentemente asociado a **colangitis, litiasis, y pancreatitis**.
Mayor riesgo de **transformación maligna** respecto a los tipos I–III.

Segundo tipo más frecuente (**10–30 %**) de los quistes de vía biliar.

Todani tipo IVa

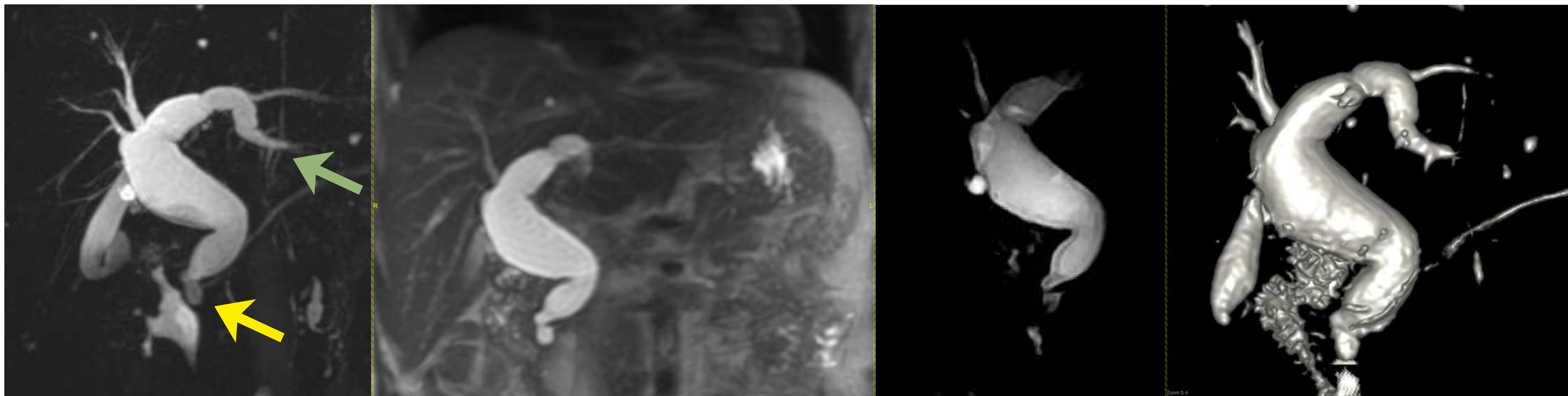


Figura 7. Quistes de colédoco tipo IVa. Quistes vía biliar intra y extrahepática.

A. ColangioRM que muestra coledococoele (flecha amarilla) y conducto hepático izquierdo dilatado (flecha verde)

B. Corte coronal que muestra dilatación de la vía biliar intrahepática y del colédoco.

C. y D. Reconstrucciones 3D de ColangioRM.

Todani tipo IVa

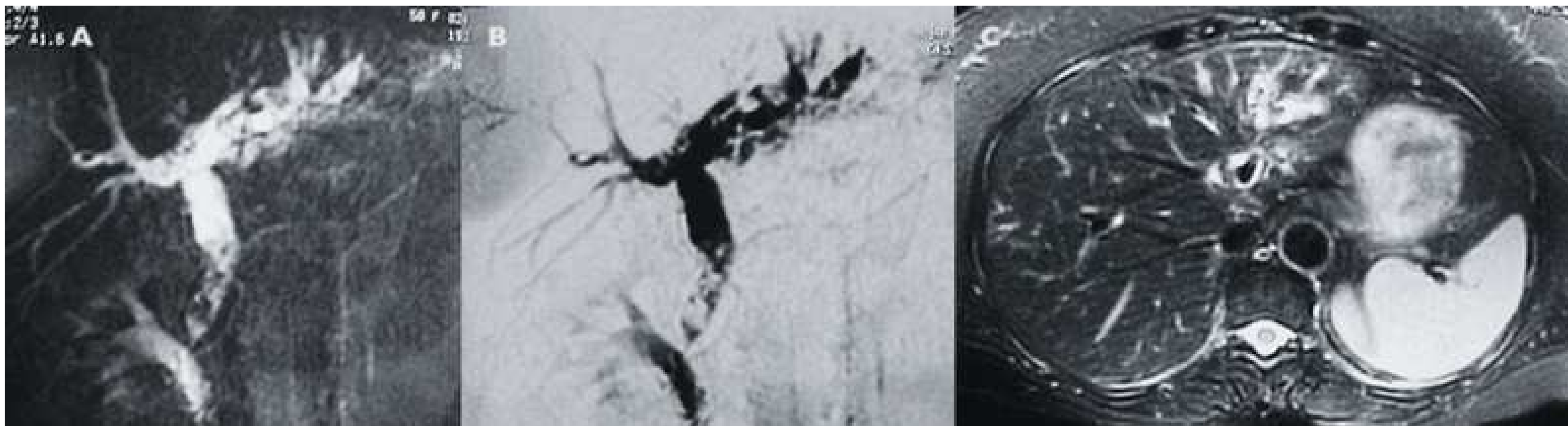


Figura 7. Quistes de colédoco tipo IVa. Quistes vía biliar intra y extrahepática.

A. ColangioRM.

B. Dilatación de la vía biliar intrahepática y del colédoco evidenciando múltiples litiasis tanto en la vía biliar intrahpepática izquierda así como el colédoco

C. Corte axial con saturación grasa que muestra dilatación de la vía biliar y litiasis en su interior (con ausencia de señal).

Todani tipo IVa



Figura 8. Quistes de colédoco tipo IVa. Quistes vía biliar intra y extrahepática.

A. Reconstrucción 3 D de ColangioRM. Visualizando dilatación quística en conducto hepático izquierdo (punta de flecha amarilla), divertículo en vertiente lateral derecha del conducto hepático común (punta de flecha roja) y formación quística en conducto hepático común (punta de flecha blanca)

B. Dilatación quística leve en conducto hepático común (punta de flecha blanca).

C. Dilatación quística en conducto hepático izquierdo (punta de flecha amarilla) y en conducto hepático común (punta de flecha roja)

D. ColangioRM que muestra los 3 quistes en vía biliar intra y extrahepática.

Todani tipo IVb

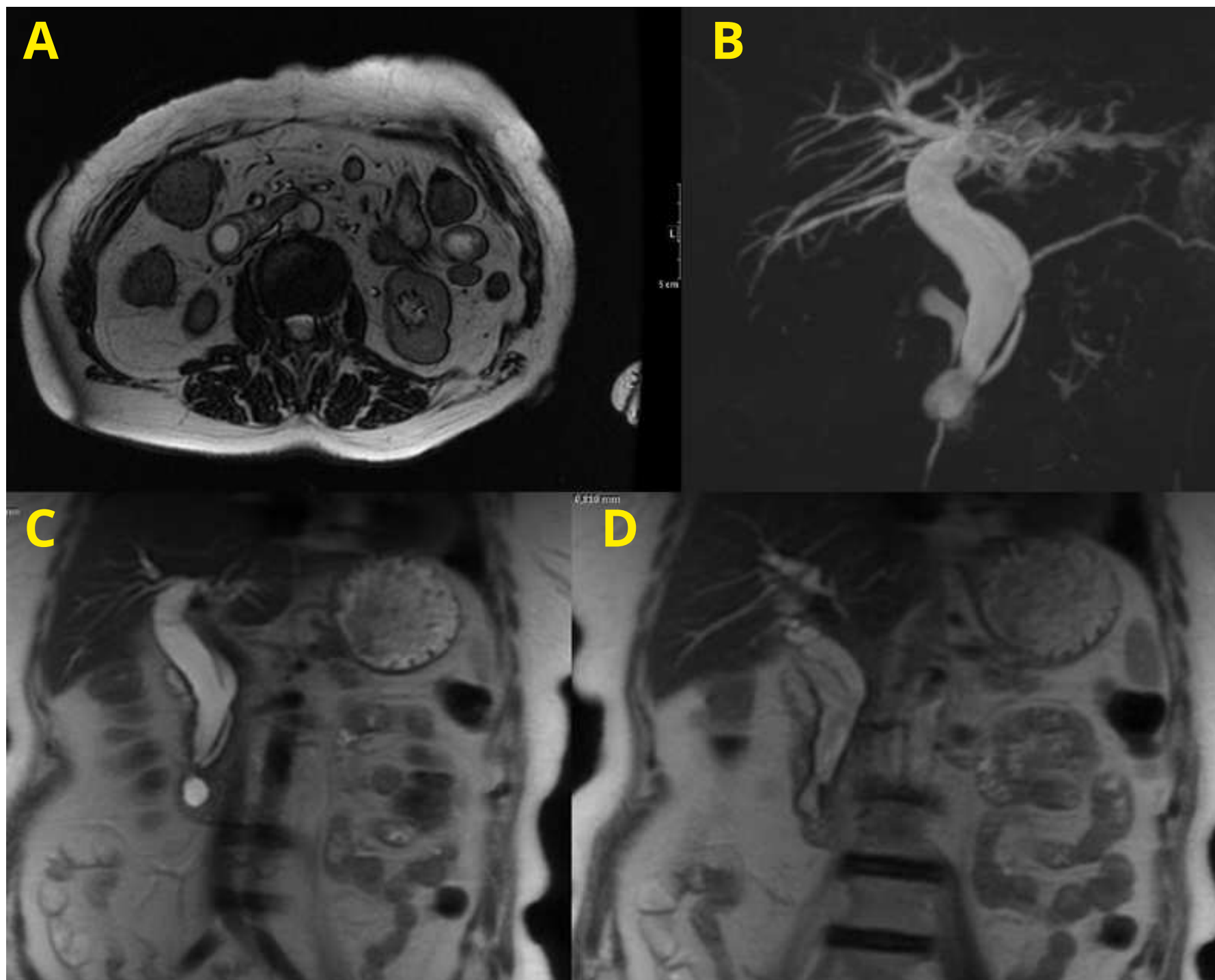


Figura 9: Coledocoele y dilatación de la vía biliar extrahepática.

A. Corte axial FIESTA que muestra un coledocoele protruyendo en la luz duodenal.

B. ColangioRM con reconstrucción VR que muestra un coledocoele en un paciente colecistectomizado, con persistencia de un conducto cístico prominente que se inserta en el tercio medio del colédoco (el cual se encuentra dilatado y en su cara medial). Conducto pancreático de tamaño y morfología normales.

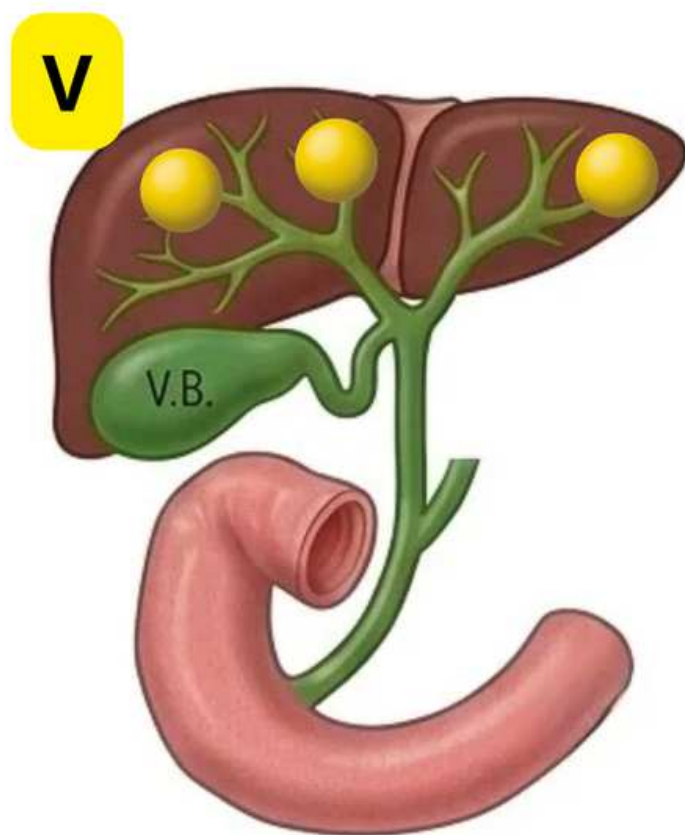
C. y D. Cortes coronales SS-FST2 que muestran el colédoco dilatado, con un conducto cístico persistente que se inserta en la pared medial del tercio medio del colédoco.

Todani tipo V. Enfermedad de Caroli

Dilataciones saculares o fusiformes de los conductos biliares intrahepáticos, que pueden ser segmentarias o difusas, **sin afectación extrahepática**.

El hallazgo clásico en MRCP es el **signo del “CENTRAL DOT”**, que representa ramas portales realzadas rodeadas de bilis dentro de los conductos dilatados.

Cuando existe **fibrosis hepática congénita** asociada, el cuadro se denomina **síndrome de Caroli** (hasta 50 % de los pacientes).



- Dilatación Intrahepática produce:
- Estasis biliar
 - Litiasis
 - Infecciones de repetición
 - Progresión hacia fibrosis hepática

Se origina por **una malformación congénita de la placa ductal**.
Herencia autosómica recesiva.

Todani tipo V. Enfermedad de Caroli.

Todani tipo V. Enfermedad de Caroli

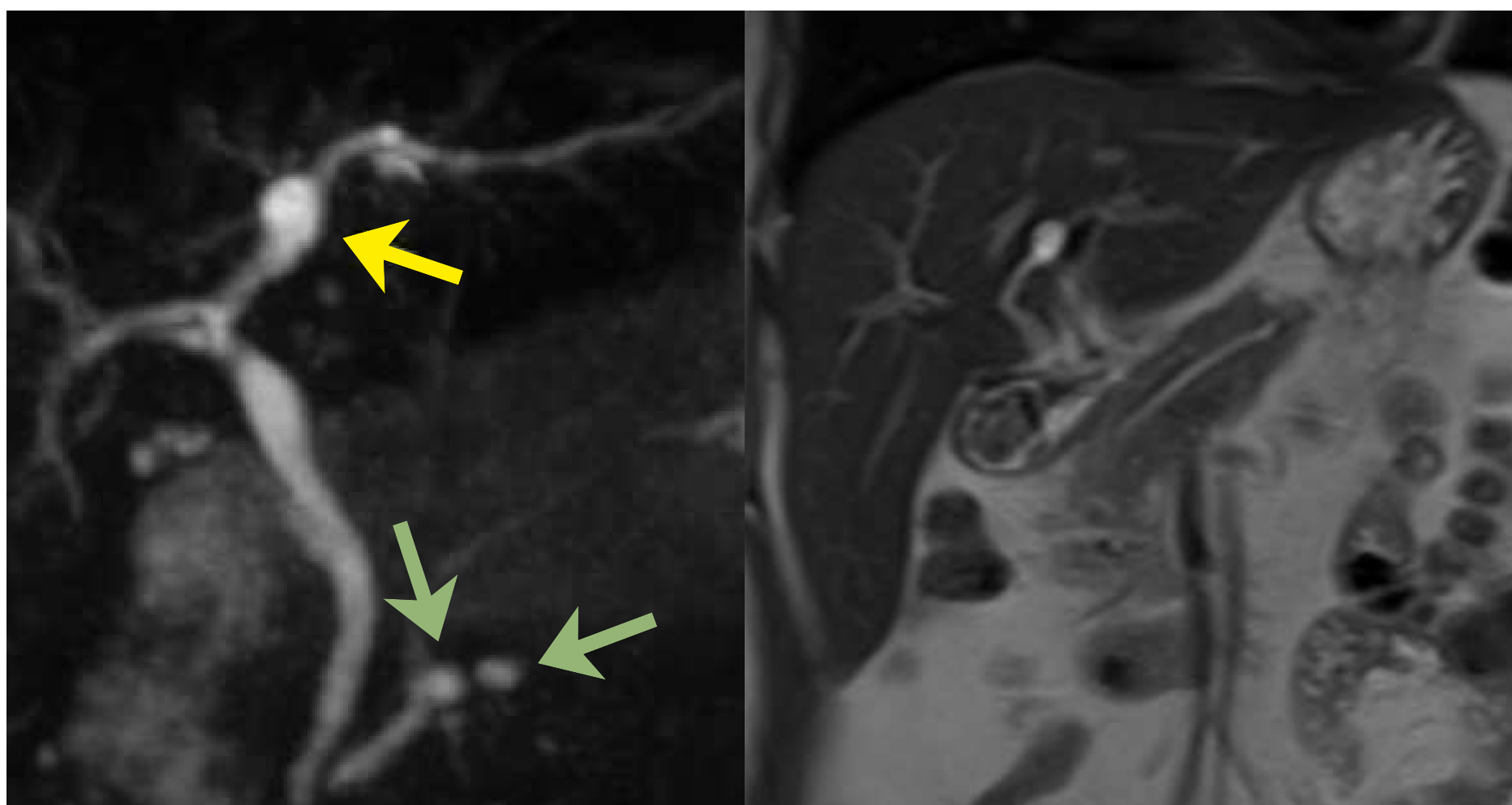


Figura 10. Quiste único en conducto hepático izquierdo en relación con enfermedad de Caroli (Todani tipo V.)

A. Secuencia colangioRM coronal visualizando quiste intrahepático (flecha amarilla) y quistes pancreáticos como hallazgo incidental (flechas verdes)

B. Corte T2 coronal que muestra quiste biliar intrahepático único (flecha amarilla).

Todani tipo V

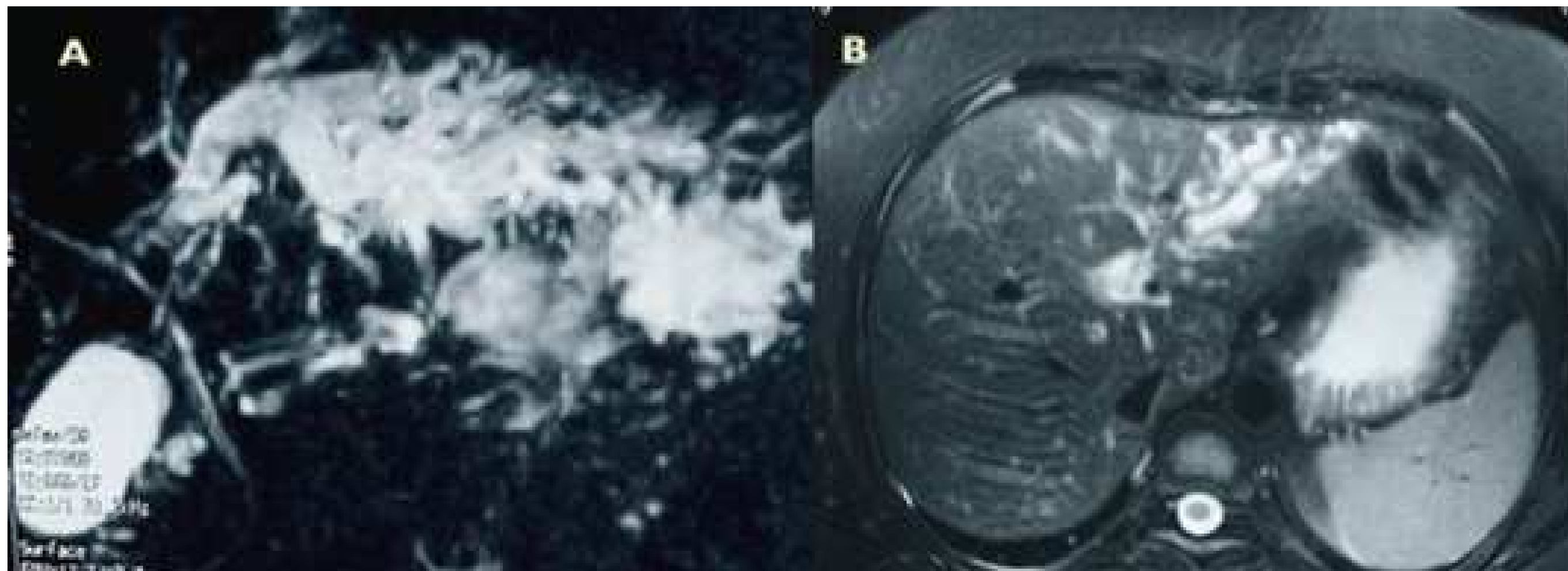


Figura 11. Quistes de colédoco tipo IV. Quistes vía biliar intrahepática.

A. Secuencia colangioRM coronal.

Dilatación arrosariadada de la vía biliar intrahepática izquierda.

B. Corte Axial T2 con saturación grasa que muestra la dilatación de la vía biliar intrahepática

Todani tipo V



Figura 12. Caroli segmentario (Todani tipo V) con litiasis en vesícula y colédoco.

A.y B. Cortes Coronales potenciados en SS-FST2 que muestra la dilatación de la vía biliar intrahepática derecha con litiasis en su interior así como vesícula biliar y colédoco con múltiples litiasis en su interior

C. ColangioRM que muestra marcada dilatación dilatación de vía biliar intrahepática derecha con múltiples litiasis en su interior, así también se visualizan litiasis en colédoco y vesícula biliar.

Complicaciones

Hipertensión portal en casos avanzados

Litiasis biliar y del propio quiste



Riesgo de malignización

Colangitis por estasis e infección

Pancreatitis por obstrucción distal

CONCLUSIONES

Los **quistes de colédoco** son malformaciones congénitas poco frecuentes, con gran variabilidad anatómica.

La **clasificación de Todani** permite diferenciar los subtipos y orientar el manejo.

Cada vez se diagnostican **más casos en adultos**, a menudo de forma incidental.

La **MRCP** es la **técnica clave** para caracterizar la anatomía y detectar complicaciones.

Las **complicaciones** más relevantes incluyen: litiasis, colangitis, pancreatitis y riesgo de malignización.

Servicio Canario de la Salud
COMPLEJO HOSPITALARIO
UNIVERSITARIO DE CANARIAS

BIBLIOGRAFÍA

1. Chartier S, Arif-Tiwari H, Al-Bayati S, Anthony M, Dufwenberg M, Abboud G, et al. Choledochal cysts in adults: magnetic resonance imaging of cyst complications and review of management strategies. *Abdom Radiol*. 2025;50:5833-5844.
 2. Ciccioli C, Mazza S, Sorge A, Torello Viera F, Mauro A, Vanoli A, et al. Diagnosis and Treatment of Choledochal Cysts: A Comprehensive Review with a Focus on Choledochocele. *Dig Dis Sci*. 2025;70:39-48. (Nota: Publicado en línea en noviembre de 2024, pero correspondiente a la edición impresa/volumen de 2025).
 3. Yu HC, editor. *Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery and Liver Transplantation: A Comprehensive Guide, with Video Clips*. Singapur: Springer Nature Singapore; 2023.
 4. Quaia E, editor. *Imaging of the Liver and Intra-hepatic Biliary Tract. Volume 1: Imaging Techniques and Non-tumoral Pathologies*. Cham (Suiza): Springer Nature Switzerland; 2021.
 5. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg*. 1977;134(2):263-269.
-