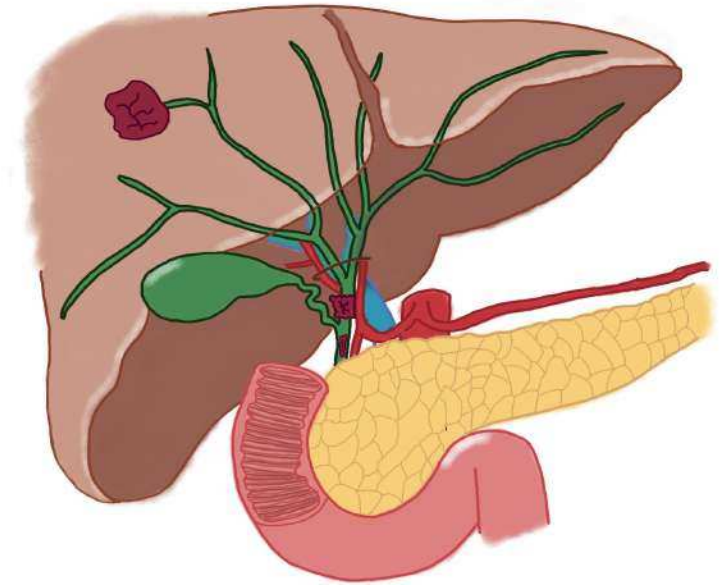


COLANGIOCARCINOMA AL DESCUBIERTO: PATRONES DE IMAGEN Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



Claudia Viescas Huerta¹, Diego Alejandro García Paredes¹, Isabel Fonseca Buelga¹, Elena Canales Lachén¹,
Luis González Campo¹, Alba Salgado Parente¹, Antonio Michael Fernández¹, Abel González Huete¹

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

OBJETIVO DOCENTE

Revisar los distintos subtipos de colangiocarcinoma en función de su patrón morfológico y su localización dentro del árbol biliar, describiendo sus características radiológicas más relevantes mediante casos ilustrativos. Asimismo, discutir los principales diagnósticos diferenciales que pueden simular esta entidad en las distintas técnicas de imagen.

REVISIÓN DEL TEMA

El colangiocarcinoma es una neoplasia maligna originada en el epitelio biliar, cuya incidencia ha aumentado en las últimas décadas. Entre sus factores de riesgo destacan la colangitis esclerosante primaria, la infección por *Clonorchis sinensis*, las hepatolitiasis y determinadas enfermedades hepáticas crónicas.

Radiológicamente, se clasifica según su patrón morfológico en tres subtipos principales: tipo masa, periductal infiltrante e intraductal; y según su localización anatómica, en intrahepático, hiliar y distal.

El colangiocarcinoma tipo masa suele presentarse como una masa intrahepática con realce centrípeto progresivo; el periductal infiltrante se manifiesta como un engrosamiento irregular estenosante del conducto biliar; y el intraductal se asocia a dilatación biliar y lesiones endoluminales.

El diagnóstico diferencial incluye lesiones benignas y malignas como el hemangioma esclerosante, la enfermedad por IgG4, la colangitis esclerosante primaria o las metástasis hepáticas, entre otras.

1. INTRODUCCIÓN

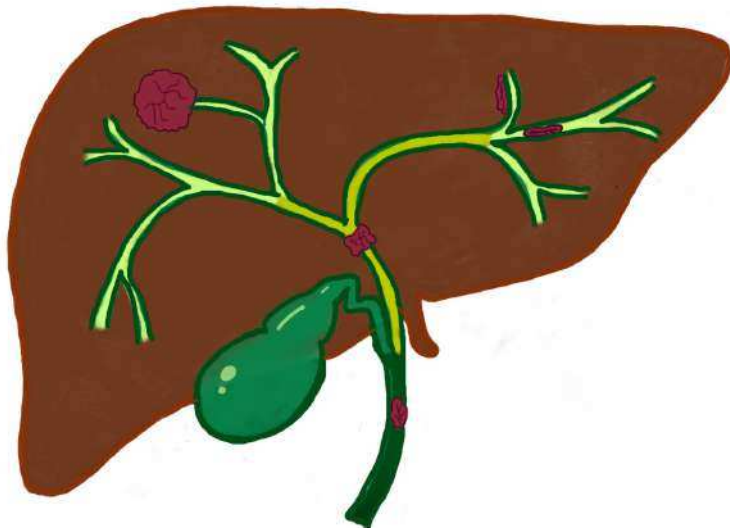
El colangiocarcinoma es una neoplasia maligna primaria poco frecuente que se origina en las células epiteliales de los conductos biliares, y constituye la segunda neoplasia maligna primaria hepática más común, después del hepatocarcinoma.

El tipo histológico más frecuente es el adenocarcinoma (90%).

Formador de masa

Infiltrante periductal

Intraductal



Colangiocarcinoma intrahepático

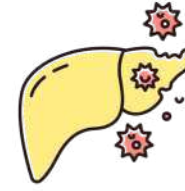
Colangiocarcinoma perihiliar

Colangiocarcinoma distal

El colangiocarcinoma puede clasificarse según su patrón de crecimiento en tipo formador de masa, infiltrante periductal o intraductal. También puede clasificarse según su localización anatómica en colangiocarcinoma intrahepático y extrahepático, siendo este último subdividido en perihiliar y distal.

FACTORES DE RIESGO

Cirrosis Hepatitis viral crónica Hepatolitis Colangitis esclerosante primaria Colangitis recurrente piogénica



Quistes del colédoco



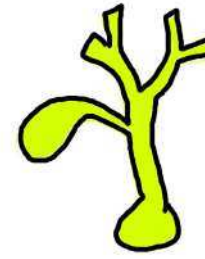
Normal



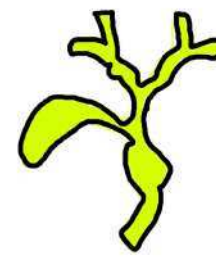
Tipo I



Tipo II



Tipo III

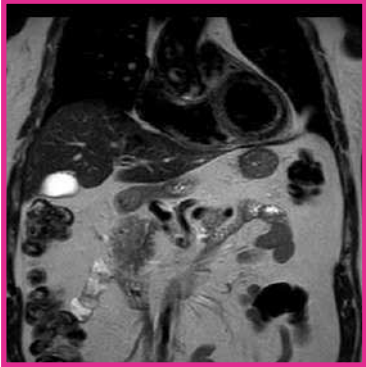


Tipo IV



Tipo V

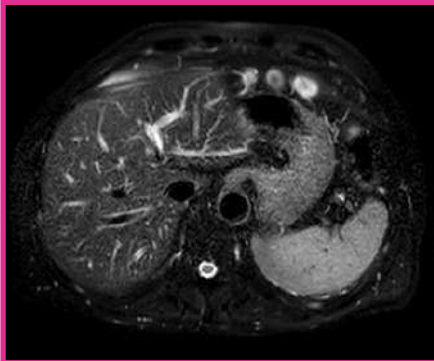
La resección quirúrgica es el único tratamiento curativo del colangiocarcinoma y no es posible en la mayoría de los casos debido a que la enfermedad se encuentra en estadios avanzados en el momento del diagnóstico.



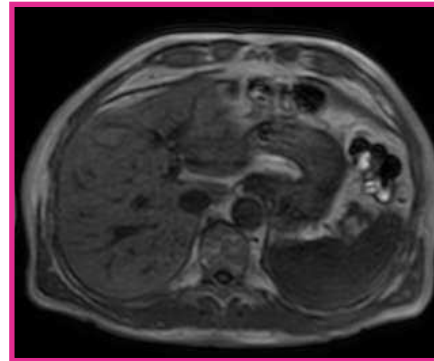
T2 coronal



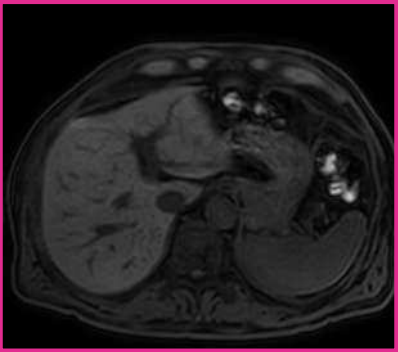
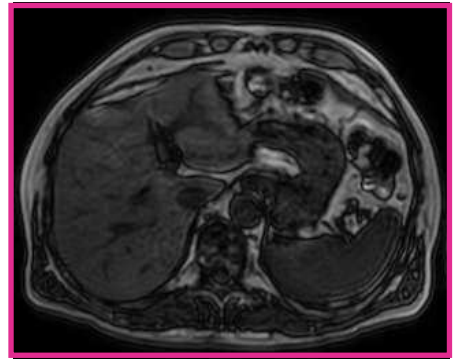
T2 axial



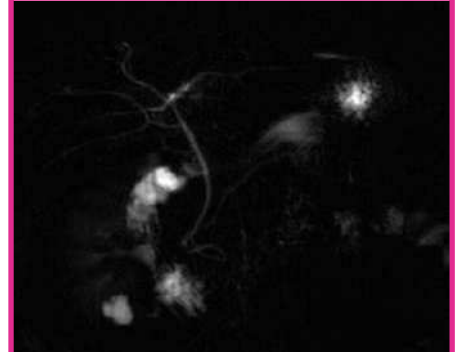
T2 axial con supresión grasa



T1 axial en fase y fuera de fase

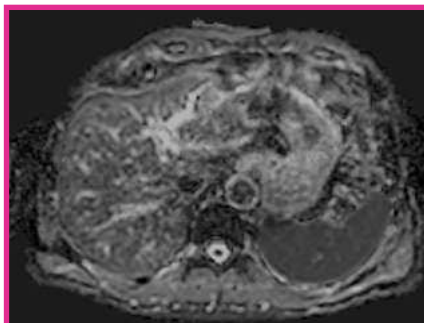
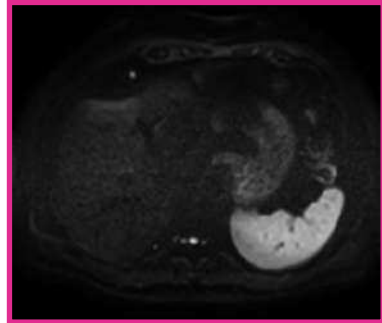


T1 axial con contraste dinámico (precontraste, fases arterial, portal y de equilibrio).



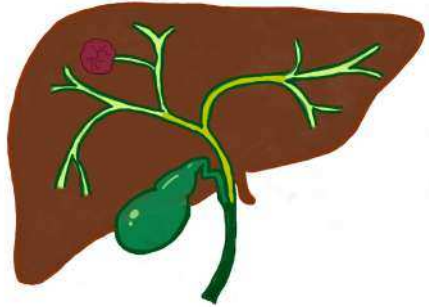
Colangiopancreatografía por RM (CPRM), mediante secuencias 3D ponderadas en T2.

2. PROTOCOLO DE RM



Difusión y ADC

3. SUBTIPOS BASADOS EN EL PATRÓN DE CRECIMIENTO



FORMADOR DE MASA

Hallazgos clásicos:

- Retracción capsular.
- Nódulos satélite.
- Dilatación de radicales biliares periféricos.

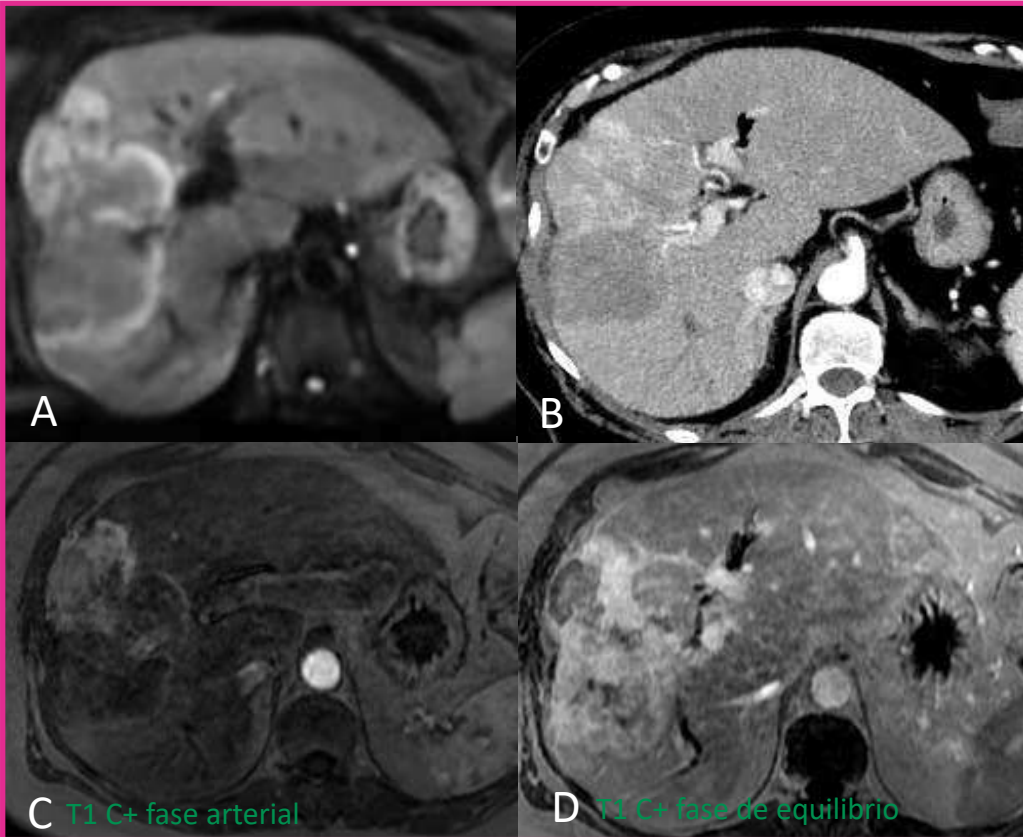


Puede ser difícil diferenciar la retracción capsular de la atrofia segmentaria producida por la afectación vascular

Hallazgos en TC

Realce periférico temprano en anillo con realce centrípeto progresivo e incompleto. Puede mostrar un patrón de lavado periférico en la fase venosa portal y en la fase tardía. Este patrón de realce se explica porque las células tumorales se localizan en la periferia del tumor, mientras que la porción central corresponde a estroma desmoplásico.

La TC axial (B) y las imágenes de RM (A, C, D) muestran un colangiocarcinoma intrahepático con realce progresivo en las secuencias arteriales (B, C) y de equilibrio (D), acompañado de retracción capsular. Se observa el aspecto típico en "diana" con hiperintensidad periférica e hipointensidad central en las imágenes de difusión (A).



C T1 C+ fase arterial

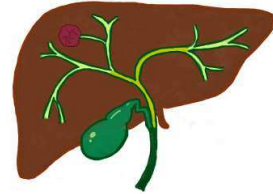
D T1 C+ fase de equilibrio

Hallazgos en RM

3. SUBTIPOS BASADOS EN EL PATRÓN DE CRECIMIENTO

TIPO FORMADOR DE MASA

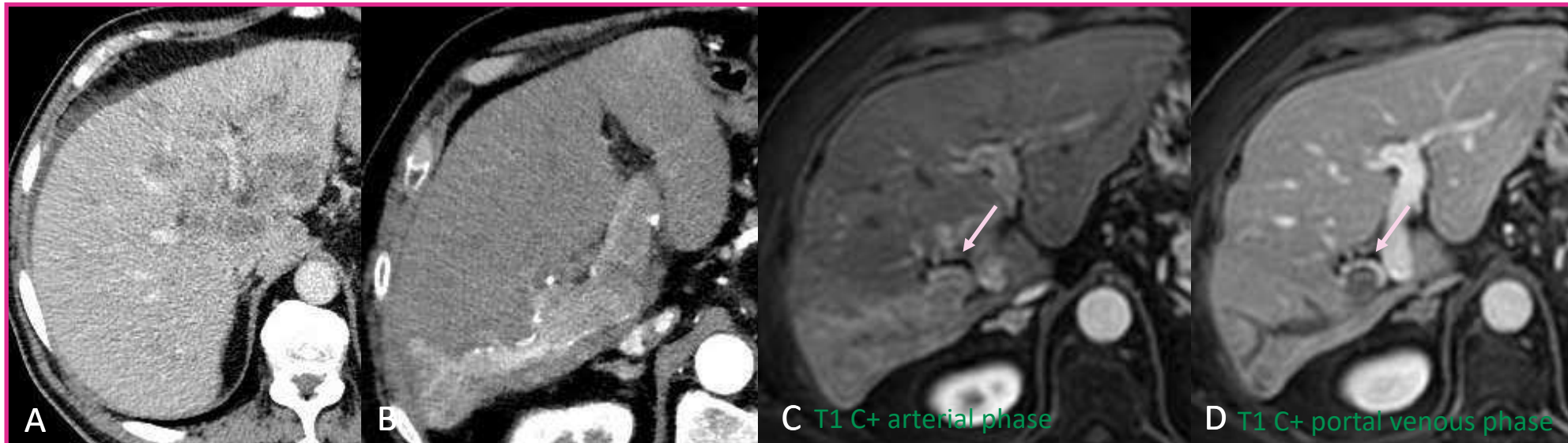
Los colangiocarcinomas menores de 1 cm pueden mostrar un realce arterial uniforme que se asemeja al hepatocarcinoma → la característica diferencial principal es la ausencia de lavado en las fases portal y tardía.



Signo de la diana: borde periférico hiperintenso que rodea una señal central hipointensa en T2WI, DWI y en las imágenes de fase hepatobiliar.
Nube de ácido gadoxético: borde periférico hipointenso con hiperintensidad central con aspecto de nube en la fase hepatobiliar con contrastes hepatoespecíficos.



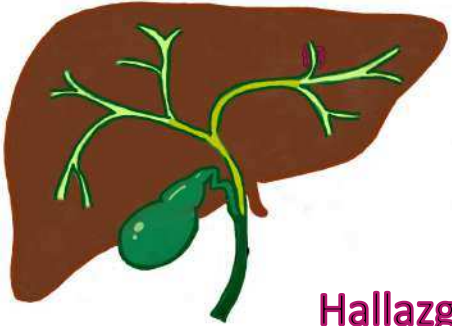
Una característica muy frecuente en el colangiocarcinoma es la compresión vascular sin trombosis tumoral asociada. Se puede observar estenosis de la vena porta y/o de la vena hepática, pero la invasión real con formación de trombo tumoral es rara. Por lo tanto, el trombo tumoral asociado a una masa hepática se observa con mayor frecuencia en el hepatocarcinoma, lo cual es un rasgo diferencial muy importante, especialmente cuando el patrón de realce es indeterminado.



La imagen de TC axial en fase portal (A) muestra una masa hipodensa mal definida en el lóbulo hepático izquierdo, compatible con un colangiocarcinoma formador de masa, rodeando la rama izquierda de la vena porta sin trombosis. La imagen de TC en fase arterial (B) demuestra ensanchamiento de la vena porta con un trombo intraluminal hipervascular, correspondiente a trombo tumoral, en un paciente con antecedente de hepatocarcinoma resecado.

En la RM dinámica de seguimiento (C, D), el trombo disminuyó en extensión, permaneciendo limitado a las ramas segmentarias de los segmentos VI y VII, que aparecen hipervascuales en la fase arterial con lavado venoso precoz en la fase portal.

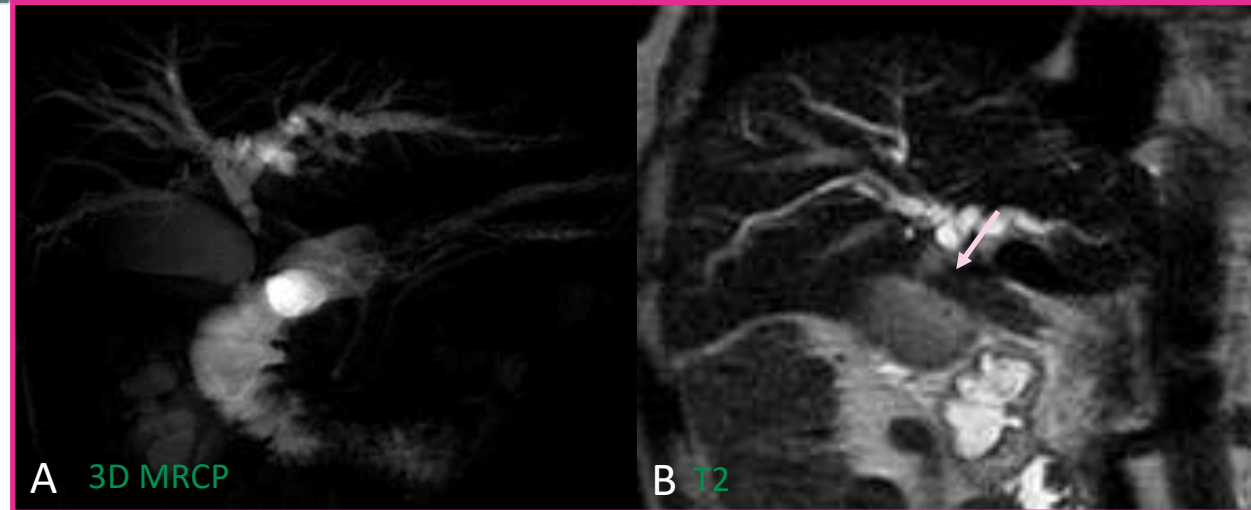
3. SUBTIPOS BASADOS EN EL PATRÓN DE CRECIMIENTO (2)



SUBTIPO PERIDUCTAL INFILTRANTE

Hallazgos en TC y RM

- Conducto perihiliar estrechado con engrosamiento irregular de la pared y dilatación de la vía biliar proximal.
- No hay evidencia de una masa bien delimitada.
- Realce arterial precoz que persiste en las fases tardías.
- Hipointensidad en T2WI debido a su naturaleza fibrosante y restricción a la difusión en DWI.



La colangiopancreatografía por RM 3D y las imágenes coronales ponderadas en T2 (A, B) demuestran dilatación difusa de los conductos biliares intrahepáticos con una interrupción brusca a nivel del conducto hepático común, secundaria a una masa perihiliar diagnosticada como colangiocarcinoma perihiliar (tipo I de Bismuth), de patrón de crecimiento infiltrante periductal, que se muestra como una lesión hipointensa en T2.

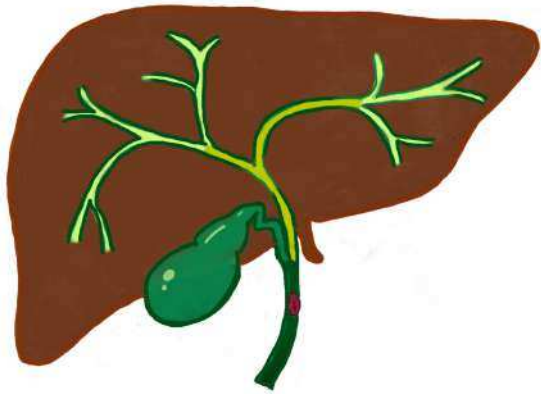
¿Qué datos favorecen una naturaleza maligna de la estenosis biliar?

Afectación de un segmento largo del conducto biliar (> 12 mm).
Engrosamiento de la pared (> 1,5 mm).
Asimetría luminal.
Realce progresivo.
Restricción a la difusión en DWI.



En la CPRM 3D, los conductos biliares están estenosados pero permanecen permeables.

3.SUBTIPOS BASADOS EN EL PATRÓN DE CRECIMIENTO (3)

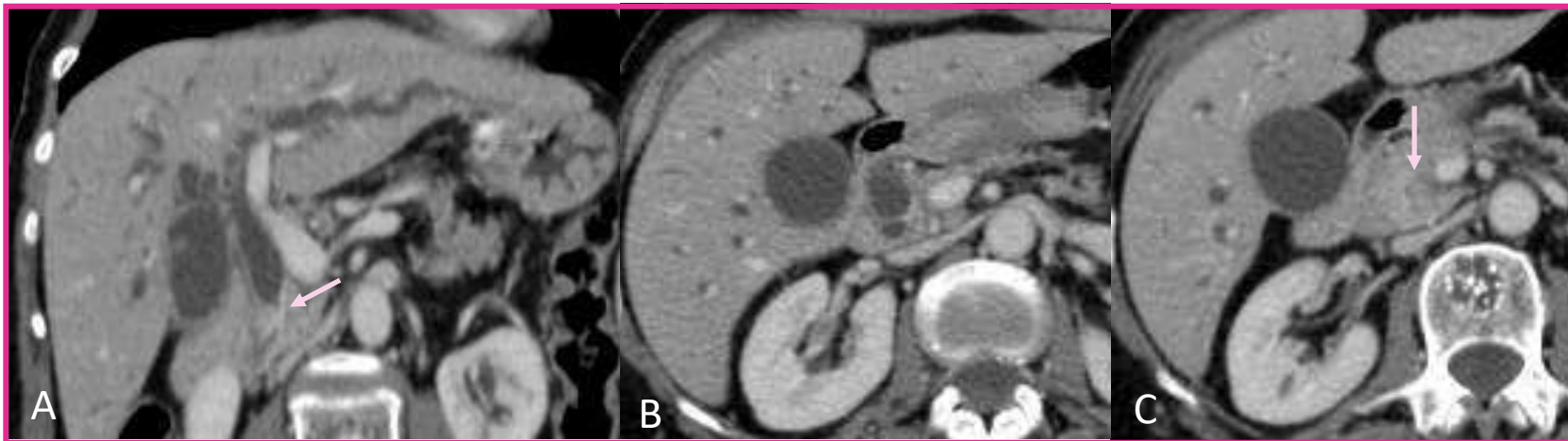


SUBTIPO INTRADUCTAL

Hallazgos en TC y RM

Cuatro patrones:

- Dilatación difusa de la vía biliar sin una masa intraductal discernible.
- Masa intraductal polipoidea con dilatación proximal del conducto.
- Lesión intraductal que adopta la forma del conducto (lesión en molde o *cast-like*) con ectasia ductal.
- Estenosis con dilatación ductal proximal.

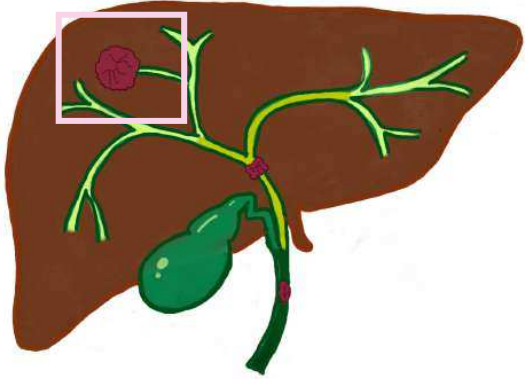


Imágenes coronales y axiales en fase portal de un colangiocarcinoma distal de crecimiento intraductal. La imagen coronal (A) muestra dilatación difusa de la vía biliar intra y extrahepática secundaria a una lesión con captación de contraste localizada en el colédoco distal.

En las imágenes axiales, se observa dilatación del conducto cístico y del colédoco en la primera imagen (B), con un cambio abrupto de calibre en la imagen siguiente (C) debido a la presencia del colangiocarcinoma distal.

El grado de dilatación ductal es desproporcionado con respecto al tamaño del tumor, lo que se atribuye a una producción excesiva de mucina, la cual muestra una densidad ligeramente mayor que la bilis.

4. SUBTIPOS BASADOS EN LA LOCALIZACIÓN EN EL ÁRBOL BILIAR

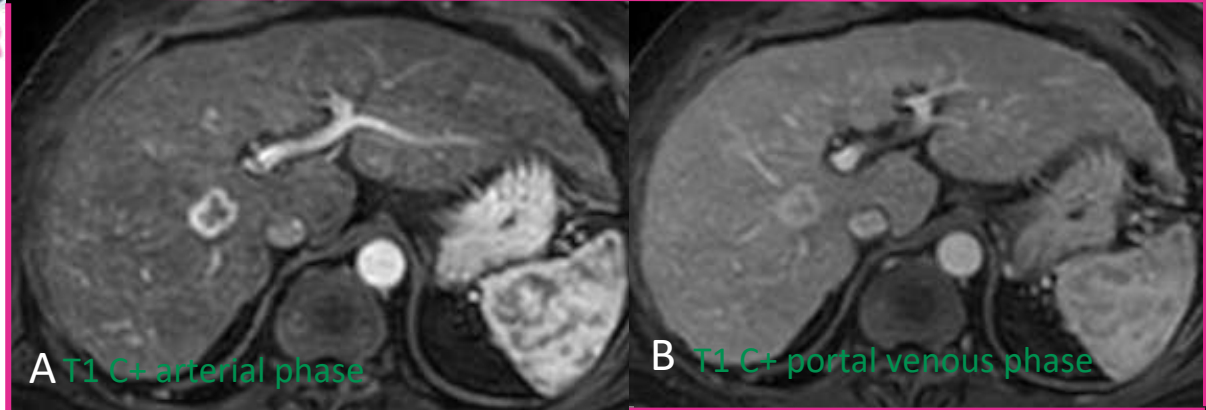


COLANGIOCARCINOMA INTRAHEPÁTICO

Se originan más allá de los radicales biliares de segundo orden.

El colangiocarcinoma intrahepático (que suele presentarse como el tipo formador de masa) que presenta un mayor área de realce en fase arterial y restricción a la difusión en DWI, se correlaciona con un componente hipercelular más extenso, y por tanto presenta un mejor pronóstico (a mayor celularidad → mejor respuesta al tratamiento).

Generalmente, el colangiocarcinoma intrahepático se presenta con un patrón de crecimiento formador de masa, mientras que el colangiocarcinoma perihiliar exhibe con mayor frecuencia un subtipo infiltrante periductal.



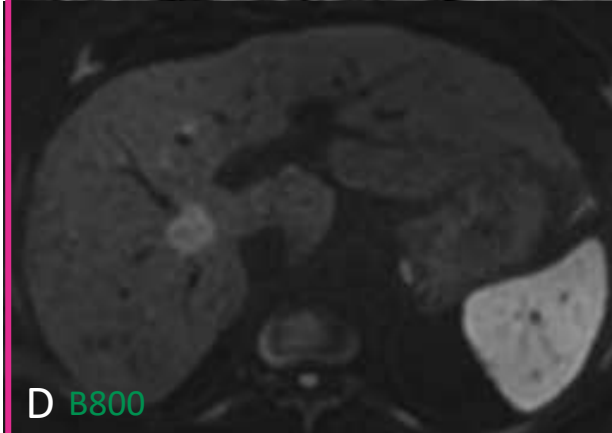
A T1 C+ arterial phase

B T1 C+ portal venous phase

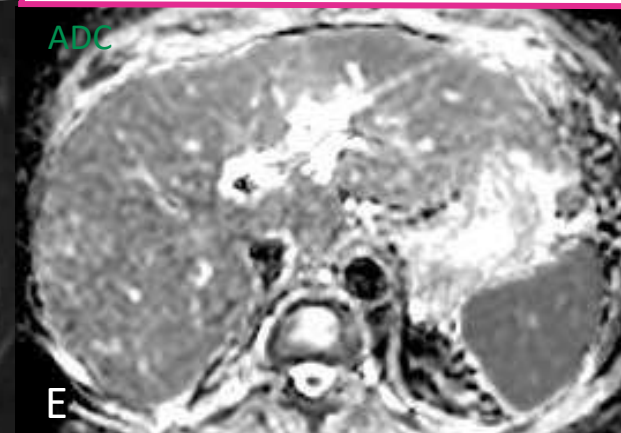


C T1 C+ delayed venous phase

Las secuencias axiales de RM demuestran una pequeña masa intrahepática con realce centrípeto progresivo (A, B, C) y un aspecto característico en diana (D, E) en las imágenes de difusión con hiperintensidad periférica que restringe en ADC. Estos hallazgos son típicos del colangiocarcinoma intrahepático.



D B800

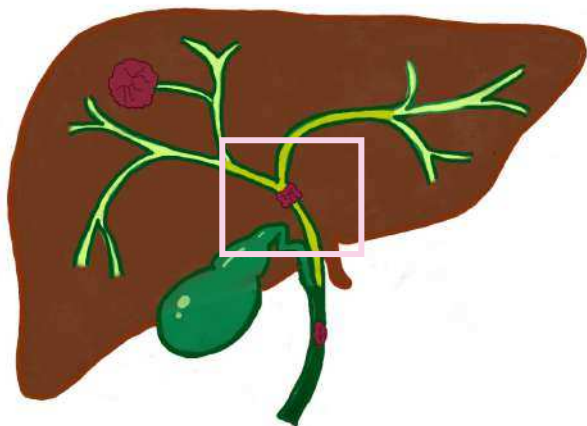


ADC

E

4. SUBTIPOS BASADOS EN LA LOCALIZACIÓN EN EL ÁRBOL BILIAR (2)

Bismuth- Corlette classification

COLANGIOCARCINOMA
HILIAR¡EL SUBTIPO MÁS
COMÚN!

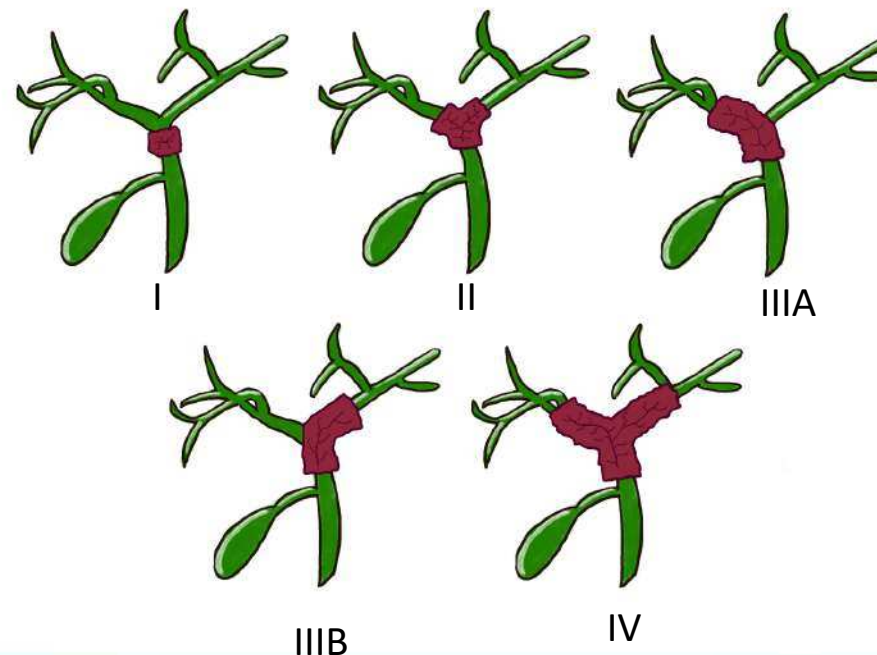
Se origina en cualquier lugar entre los conductos biliares de segundo orden hasta la unión entre el conducto cístico y el conducto hepático común.

A pesar del tamaño del componente intrahepático, si la confluencia principal está involucrada, el tumor debe clasificarse como colangiocarcinoma perihiliar.

El tipo I (afecta al conducto hepático común por debajo de la primera confluencia) y el tipo II (afecta la primera confluencia) se tratan con resección hilar.

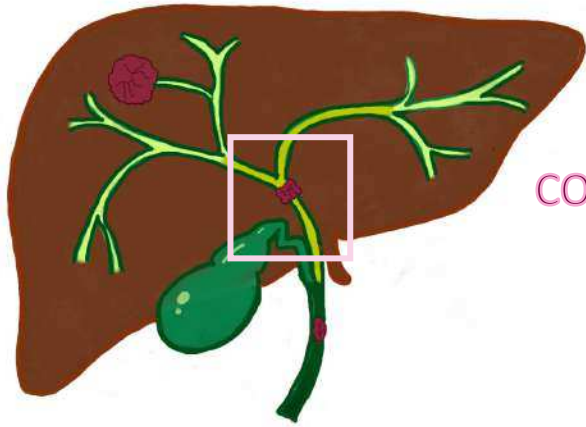
El tipo III (afecta la segunda confluencia derecha o izquierda) requiere hepatectomía mayor.

El tipo IV (afecta ambas segundas confluencias) es irresecable.



No incluye información sobre la invasión vascular, que se encuentra con frecuencia en el colangiocarcinoma perihiliar y es fundamental para la toma de decisiones quirúrgicas.

4. SUBTIPOS BASADOS EN LA LOCALIZACIÓN EN EL ÁRBOL BILIAR (2)



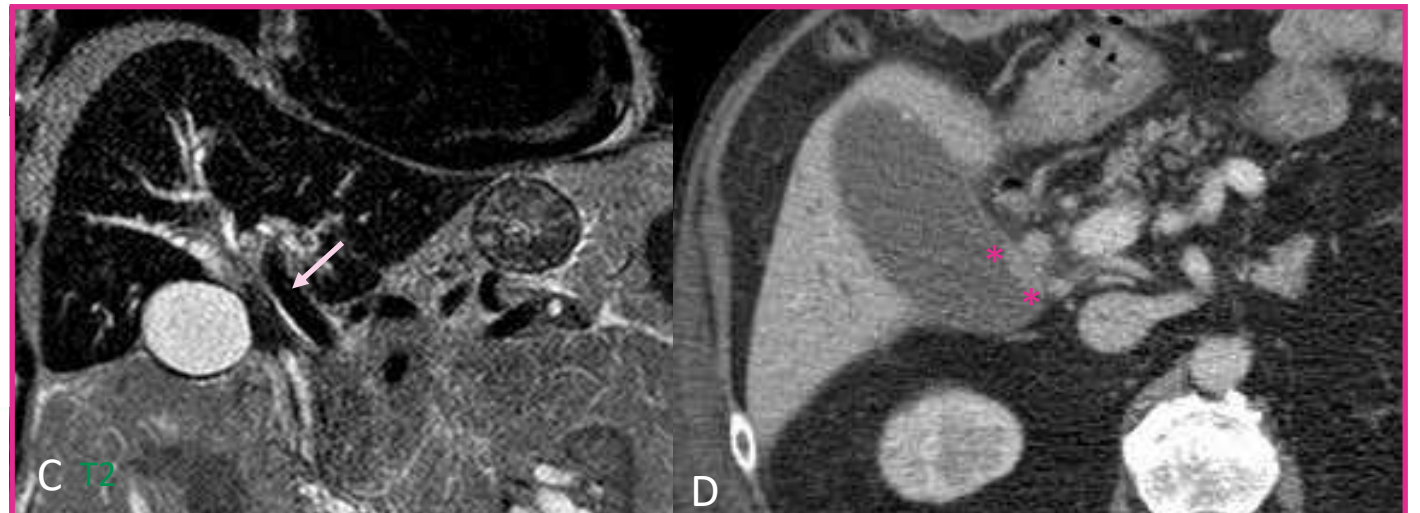
COLANGIOCARCINOMA
PERIHILIAR

Tiende a extenderse más allá de la pared del conducto biliar, afectando a órganos adyacentes o al ligamento hepatoduodenal, así como a lo largo de la vaina de Glisson a través de los vasos linfáticos.

La imagen coronal ponderada en T2 (C) muestra engrosamiento mural irregular del conducto hepático común con dilatación proximal de la vía biliar, compatible con colangiocarcinoma perihiliar (→). En la imagen de TC en fase portal (D), se observa engrosamiento asimétrico de la pared anterior de la vesícula biliar, secundario a infiltración por colangiocarcinoma (*).



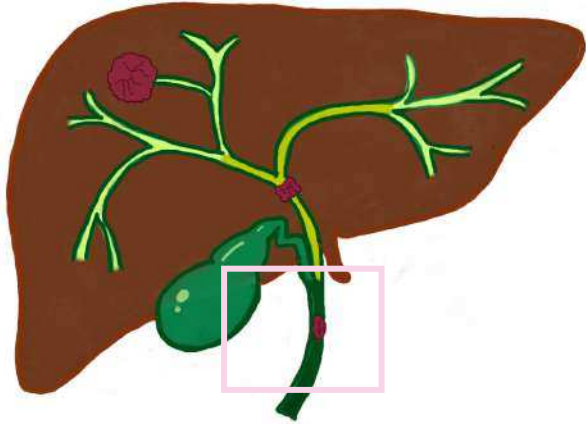
La imagen de TC axial en fase portal (A) muestra una masa hipodensa perihiliar mal definida que infiltra la vena porta y el ligamento gastrohepático, con dilatación de los conductos biliares hepáticos, compatible con colangiocarcinoma perihiliar. En el mapa de yodo (B), se observan dos nódulos con captación moderada de yodo, correspondientes a carcinomatosis peritoneal (→).



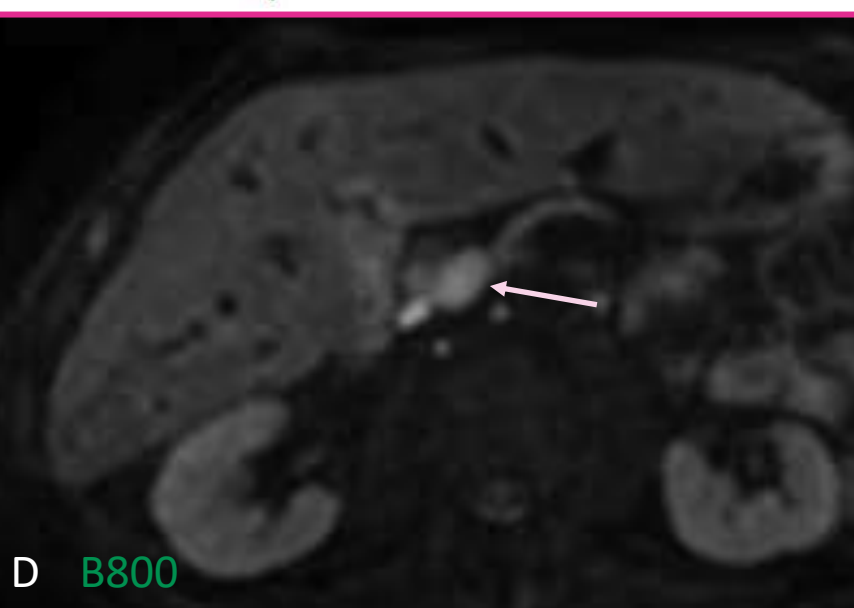
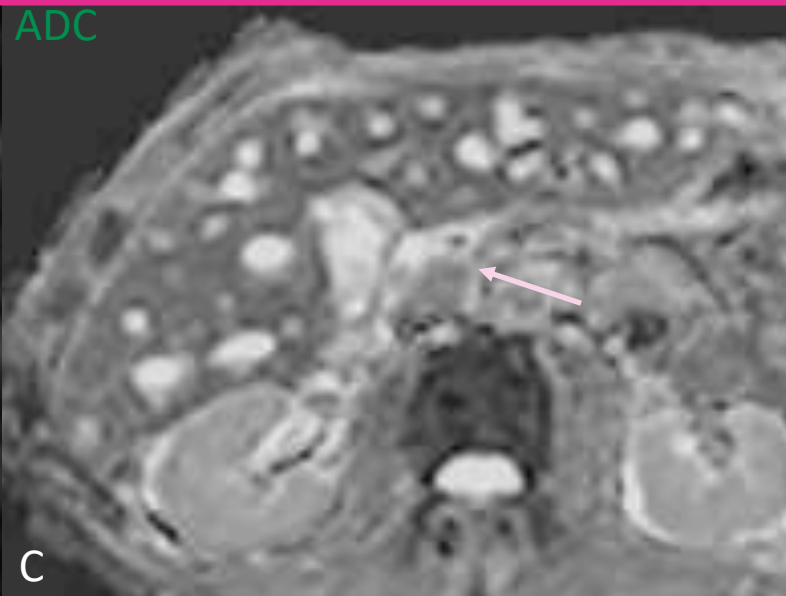
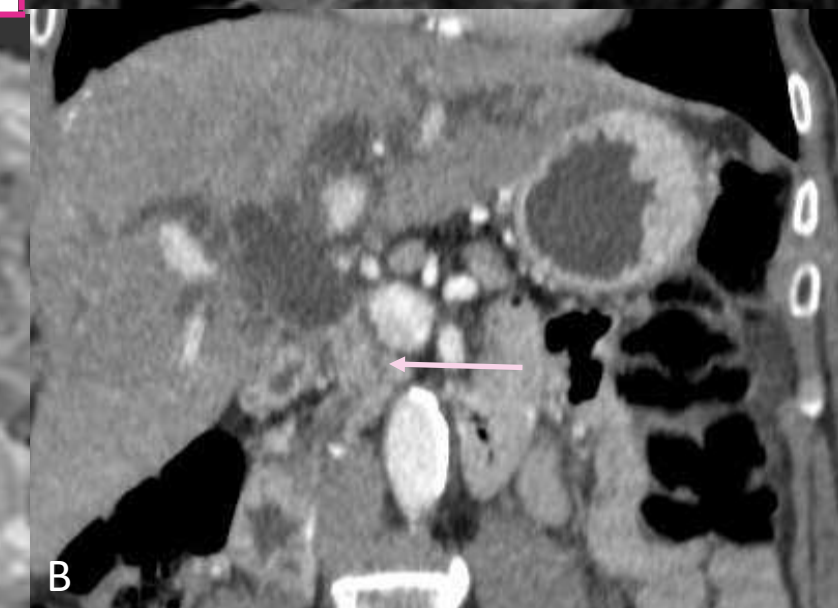
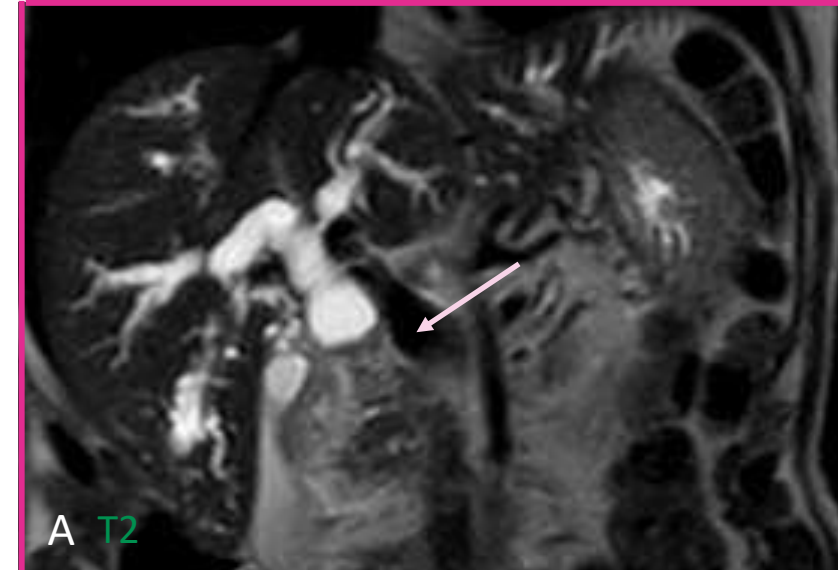
4. SUBTIPOS BASADOS EN LA LOCALIZACIÓN EN EL ÁRBOL BILIAR (2)

COLANGIOCARCINOMA DISTAL

Comprende los colangiocarcinomas localizados entre el nivel de inserción del conducto cístico en el conducto hepático común y la ampolla de Vater.



Las imágenes coronales de RM en T2 (A) y la TC en fase portal (B) muestran un engrosamiento periductal irregular del colédoco medio y distal, con dilatación de la vía biliar proximal, característico del colangiocarcinoma distal. La lesión es marcadamente hipointensa en T2 y muestra realce en las imágenes en fase portal. Asimismo, presenta restricción a la difusión en las imágenes de DWI (C, D).



5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: FORMADOR DE MASA

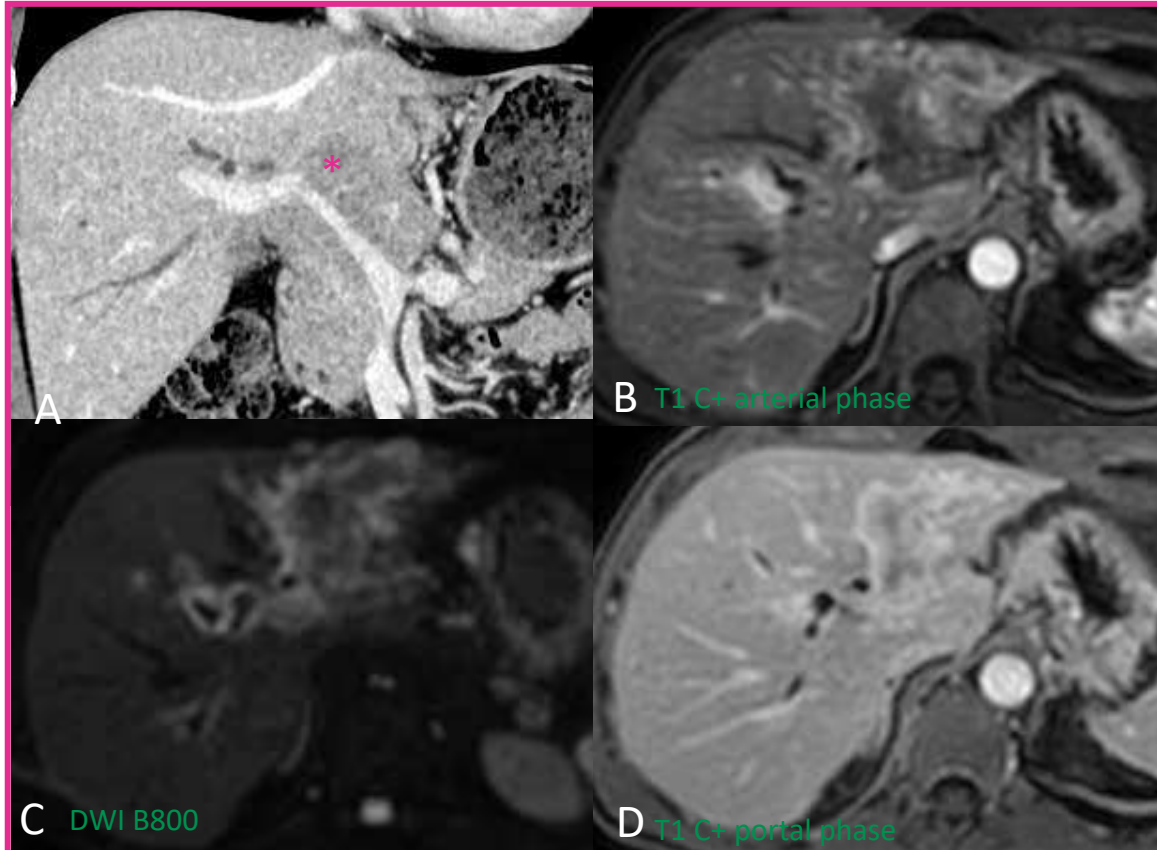


Para ser clasificado como linfoma hepático primario, la enfermedad debe estar limitada al hígado y a los ganglios linfáticos hiliares, sin evidencia de afectación a distancia durante los seis meses posteriores al diagnóstico.

- La mayoría de los pacientes se presentan con una lesión hepática solitaria.
- Típicamente es hipoatenuante en TC, hipointensa en T1 y ligeramente hiperintensa en T2, con marcada restricción a la difusión.
- El patrón de realce no es fiable para diferenciarlo del colangiocarcinoma, aunque en ocasiones puede observarse realce periférico en la fase venosa portal.
- Debido a la ausencia de estroma fibroso y reacción desmoplásica, los linfomas pueden infiltrar el espacio periportal sin producir una compresión significativa de las estructuras biliares o vasculares.



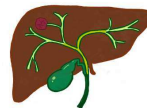
Hallazgos atípicos: trombosis de la vena porta y dilatación de los radicales biliares.



Linfoma intrahepático centrado en el lóbulo hepático izquierdo, con extensión extrahepática al hilio hepático. La masa muestra hiperintensidad periférica en valores altos de DWI (C), con realce progresivo en las series dinámicas (B, D). En la imagen coronal de TC en fase portal (A) se observa cómo la extensión perihiliar de la masa compromete y rodea la vasculatura hepática sin invadirla. Como hallazgos adicionales se identifican dilatación de los conductos biliares periféricos y trombosis de la vena porta izquierda (*).

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: FORMADOR DE MASA

HEMANGIOMA ESCLEROSADO



Formador de masa

- Los hemangiomas esclerosados resultan de una fibrosis extensa secundaria a la trombosis y obliteración de los espacios vasculares.
- Presentan un patrón geográfico con realce periférico inicial, seguido de áreas nodulares de realce y una región central sin realce.
- A menudo se asocian con **trastornos de la perfusión hepática en la fase arterial.**
- Se muestran hipointensos en la fase hepatobiliar tras la administración de contraste hepatospecífico, reflejando la ausencia de hepatocitos (en contraste, el colangiocarcinoma puede retener contraste en esta fase debido a su abundante matriz extracelular).
- Tienden a disminuir de tamaño con el tiempo, frecuentemente acompañados de retracción capsular.



Sin restricción
a la difusión.
Sin nódulos
satélites.
Sin halo
peritumoral.

La imagen axial de RM ponderada en T2 (A) muestra una lesión hepática marcadamente hipointensa en el segmento VI (debido al componente fibrótico del hemangioma) con un centro hiperintenso y retracción capsular asociada, sin dilatación de los conductos biliares. La lesión presenta realce nodular periférico en la fase arterial con una alteración transitoria de la perfusión hepática circundante (A), seguida de llenado centrípeto en la fase portal (D). En la fase hepatobiliar tras la administración de contraste hepatospecífico (E), aparece hipointensa en relación con el parénquima hepático. La lesión no muestra restricción a la difusión (B) y ha permanecido estable en tamaño durante los últimos dos años.

A T2

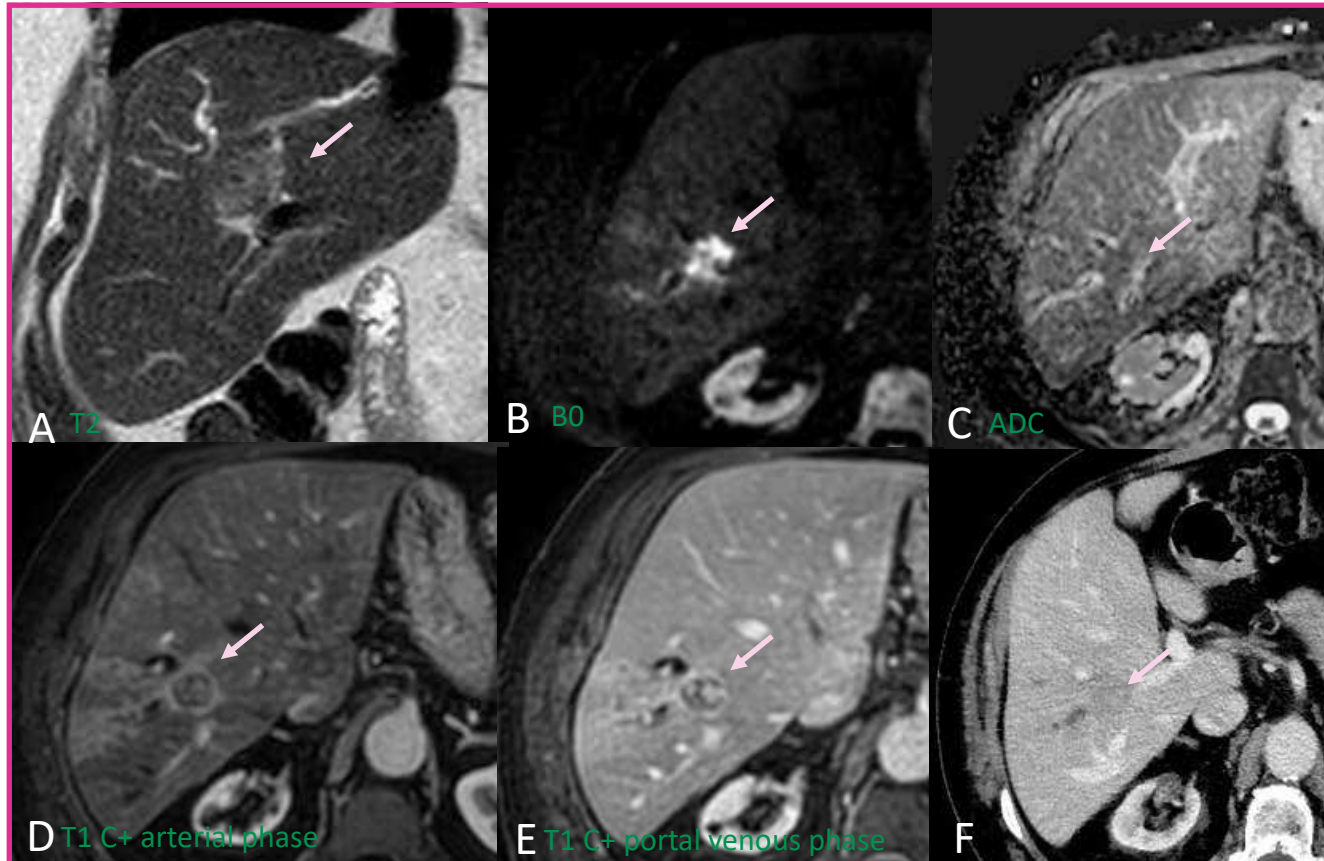
B B800

C T1 C+ arterial phase

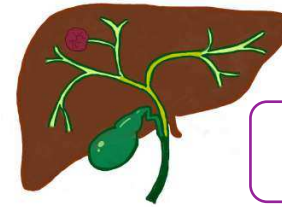
D T1 C+ portal venous phase

E T1 C+ hepatobiliary phase

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: FORMADOR DE MASA METÁSTASIS



Las imágenes axiales de RM ponderadas en T2 (A), difusión (B, C), contraste dinámico arterial y portal (D, E) y la TC en fase portal (F) muestran una lesión mal definida en el lóbulo hepático derecho, ligeramente hiperintensa en T2, que provoca dilatación biliar periférica. La lesión presenta restricción a la difusión y realce en la periferia y en nódulos sólidos intralesionales, con realce persistente en lugar de progresivo, asociado con trastornos de la perfusión en fase arterial. Estos hallazgos son compatibles con metástasis de adenocarcinoma colorrectal.



Formador
de masa

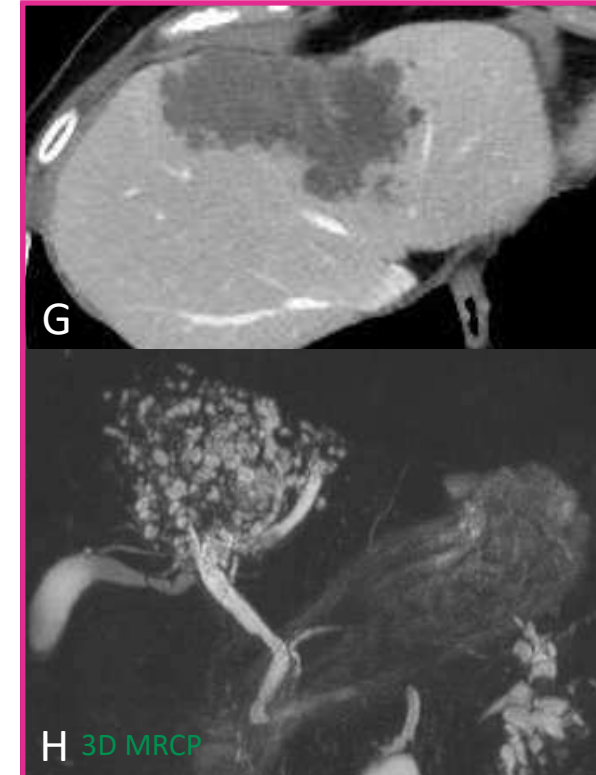
Las metástasis de adenocarcinoma pueden mostrar el mismo patrón de realce que el colangiocarcinoma intrahepático, con realce centrípeto progresivo. La presencia de un tumor primario claramente definido y la multiplicidad de lesiones hepáticas son más sugestivas de enfermedad metastásica.

La apariencia por imagen de la enfermedad hidatídica hepática varía según la etapa de evolución del quiste.

El desprendimiento del endocisto del pericisto se presenta como una colección líquida con membranas flotantes. Los quistes multivesiculares muestran un patrón *en panal* o *en rueda* debido a los quistes hijos y septos.

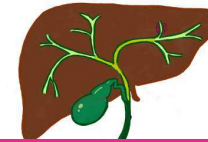
Las calcificaciones suelen localizarse a lo largo de la pared del quiste, y los quistes densamente calcificados se consideran inactivos.

HIDATIDOSIS

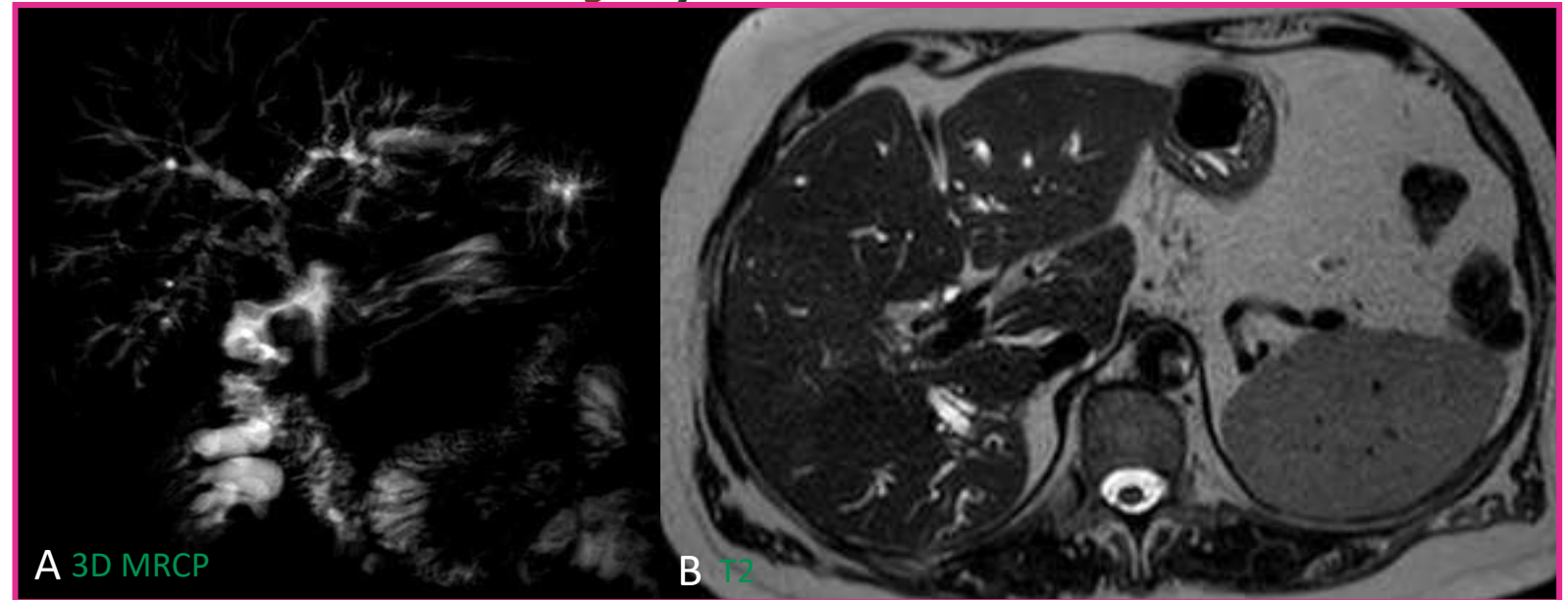


Las imágenes axiales en fase portal de TC y la CPRM 3D (G, H) muestran una masa intrahepática centrada en el segmento IV, hipodensa en TC con múltiples quistes intralesionales (patrón *en panal*). Se observan conductos biliares dilatados en la periferia de la lesión y retracción capsular con un nódulo hijo (no mostrado). Inicialmente, esta masa fue diagnosticada como colangiocarcinoma intrahepático en TC, pero los hallazgos histológicos confirmaron infección hidatídica.

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(2): SUBTIPO PERIDUCTAL INFILTANTE COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA



Infiltrante periductal



Las imágenes de colangiopancreatografía por RM 3D (A) y las imágenes axiales ponderadas en T2 (B) muestran una apariencia *en collar de perlas* de los conductos biliares intrahepáticos con un patrón árbol en brote, mientras que los conductos biliares extrahepáticos conservan un calibre normal, en un paciente con colangitis esclerosante primaria.

Típicamente se afectan tanto el sistema biliar intrahepático como el extrahepático, con posible extensión a los conductos cístico y pancreático.

La característica principal es la presencia de estenosis de segmentos cortos en los conductos biliares intra- y extrahepáticos, que alternan con conductos normales o ligeramente dilatados, dando lugar a una apariencia *en collar de perlas* característica.



La MRCP puede mostrar de manera más clara la dilatación de los conductos biliares periféricos en las etapas avanzadas.

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(2): SUBTIPO PERIDUCTAL INFILTANTE COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

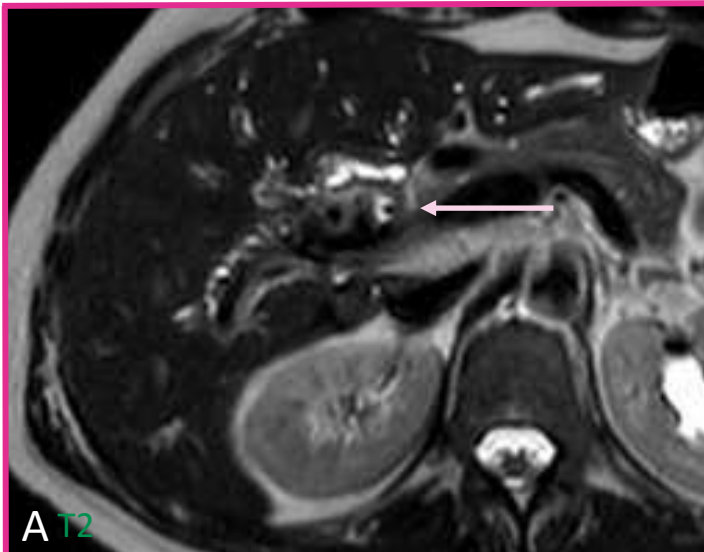
Hallazgos en TC

- Dilatación focal, discontinua y a menudo periférica de los conductos biliares intrahepáticos, sin una masa asociada.
- Engrosamiento y realce de la pared de los conductos biliares secundarios a inflamación.
- Agrandamiento reactivo de los ganglios linfáticos portales y portocavos.

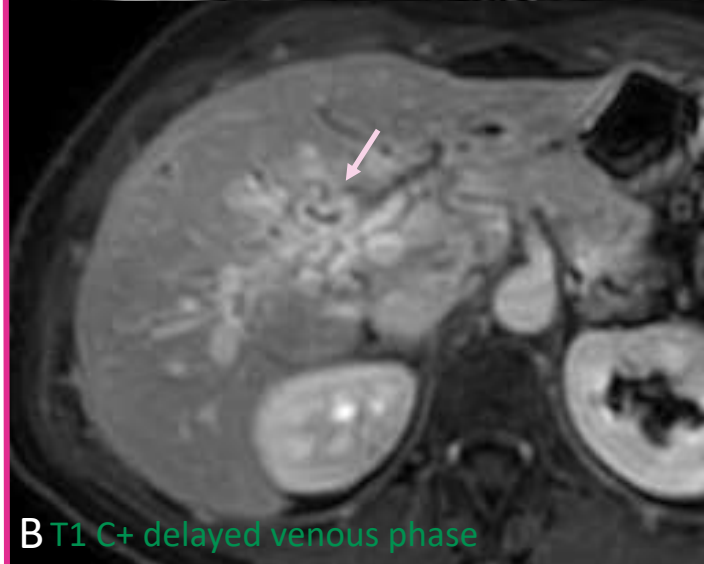


Hallazgos en RM

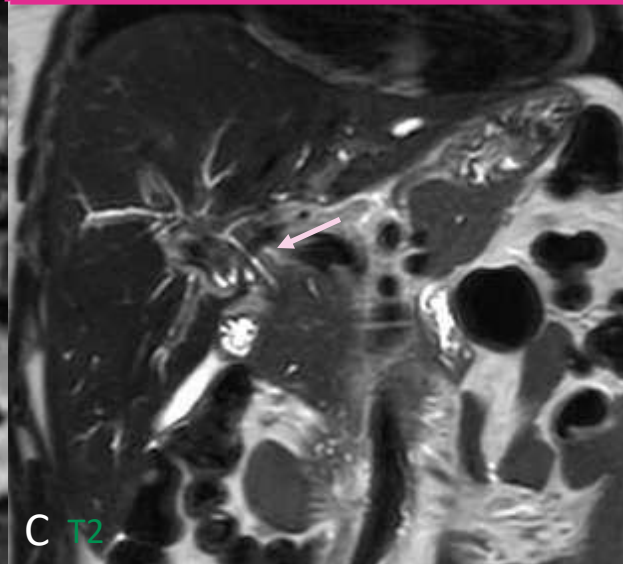
- Estenosis anulares multifocales de segmentos cortos en el sistema biliar intrahepático y/o extrahepático, que alternan con conductos normales o ligeramente dilatados.
- Las estenosis se localizan típicamente en las bifurcaciones biliares y parecen desproporcionadas con respecto a la dilatación proximal, ya que la fibrosis periductal limita la expansión ductal.
- **Estadio temprano:** apariencia de árbol en brote ≠ **Estadio avanzado:** apariencia de árbol podado (que refleja la progresión de la fibrosis periférica).
- Edema periportal (↑ señal en T2).



A T2



B T1 C+ delayed venous phase



C T2

Las imágenes de RM ponderadas en T2, axial y coronal(A,C), muestran dilatación multifocal y segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos con engrosamiento mural hipointenso del colédoco, hallazgos compatibles con fibrosis en un paciente con colangitis esclerosante primaria. En la secuencia postcontraste en fase tardía (B) se observa realce de la pared de los conductos biliares periféricos secundario a la fibrosis.

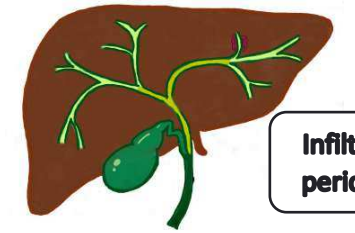
5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(2): SUBTIPO PERIDUCTAL INFILTANTE COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

La colangitis esclerosante primaria constituye un factor de riesgo para el desarrollo de colangiocarcinoma debido a la inflamación crónica. Los siguientes hallazgos sugieren el desarrollo de colangiocarcinoma:

- Masa focal.
- Engrosamiento de la pared del conducto biliar > 4 mm.
- Empeoramiento del engrosamiento mural en una estenosis dominante.
- Progresión del grado de obstrucción biliar en los estudios de imagen.

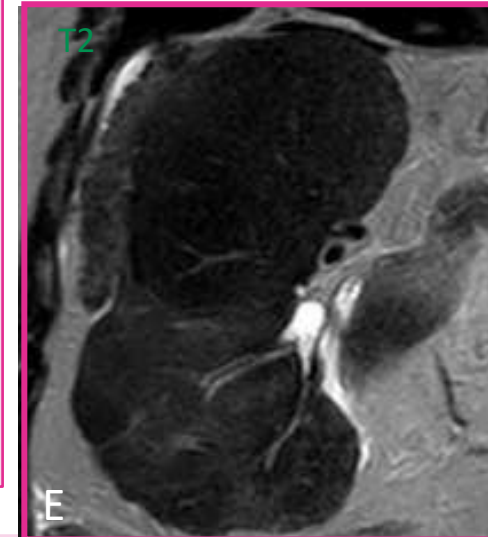
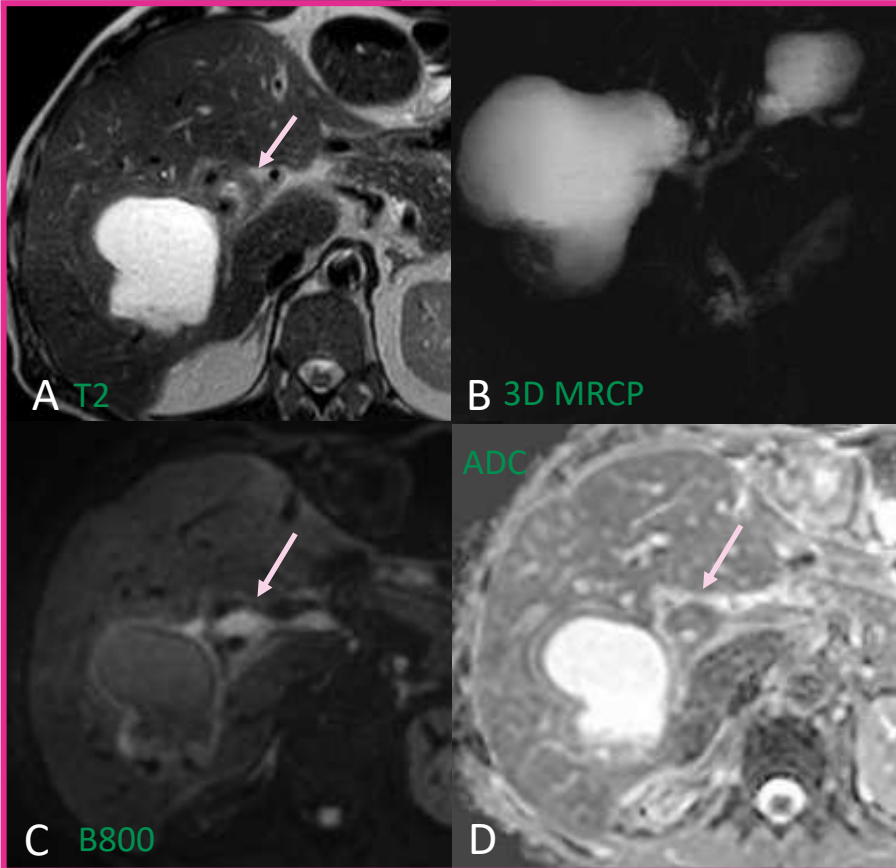
AFECTACIÓN HEPÁTICA

- Distorsión de la morfología hepática con un contorno redondeado a medida que progresa la cirrosis, caracterizada por hipertrofia del lóbulo caudado y atrofia de los segmentos lateral izquierdo y posterior derecho.
- Alteraciones de la perfusión hepática:
 - Periféricas (cuando son secundarias a inflamación del parénquima).
 - Peribiliares (cuando se asocian a colangitis aguda).
- Áreas en cuña de fibrosis periférica (↓ señal en T1, ↑ señal en T2, con realce en fase tardía).



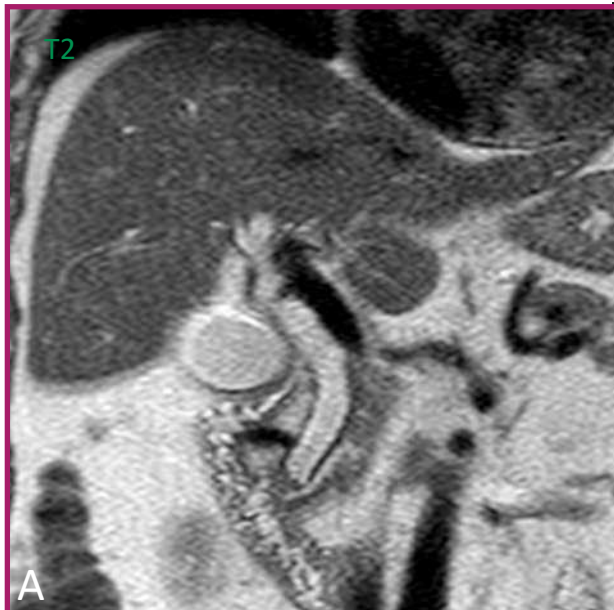
Infiltrante
periductal

La imagen ponderada en T2 (E) muestra una marcada distorsión de la morfología hepática con contorno redondeado y áreas fibróticas confluentes en el lóbulo hepático izquierdo, donde también se observa dilatación de los conductos biliares, en un paciente con enfermedad hepática crónica secundaria a colangitis esclerosante.

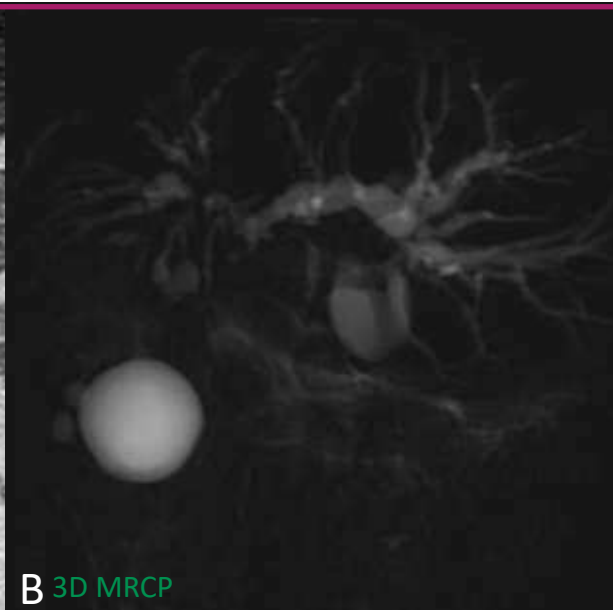


Las imágenes de RM ponderadas en T2 axial y de MRCP 3D (A, B) muestran dilatación sacular de los conductos biliares intrahepáticos en un paciente con colangitis esclerosante primaria, asociada a engrosamiento mural y detritus intraluminales, compatibles con infección sobreañadida. Las imágenes de difusión (C, D) y T2 también revelan un manguito de partes blandas que rodea el colédoco a nivel del hilio hepático (→), con restricción a la difusión y realce tardío (no mostrado), hallazgo que puede simular un colangiocarcinoma, pero que finalmente se relacionó con cambios inflamatorios agudos.

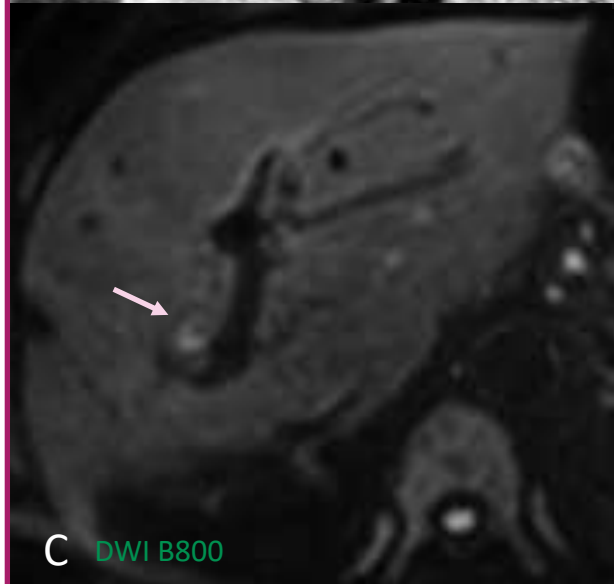
T2



B 3D MRCP



C DWI B800



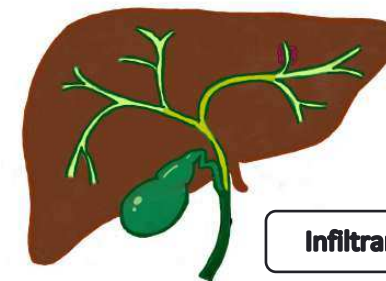
D



5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(2): SUBTIPO PERIDUCTAL INFILTANTE



FIBROSIS BENIGNA



Infiltrante periductal

- Pueden estar implicadas múltiples etiologías, incluidas enfermedades inflamatorias pancreatobiliares (como la pancreatitis crónica o la colangitis esclerosante primaria) y causas iatrogénicas (p. ej., anastomosis biliares tras trasplante hepático).
- Las estenosis suelen presentarse como estrechamientos de segmento corto, con afilamiento progresivo y contornos lisos, asociados a engrosamiento mural simétrico.
- La **restricción a la difusión suele estar ausente**, aunque puede observarse en casos de inflamación activa.

Las imágenes axiales de RM ponderadas en T2 (A) muestran un colangiocarcinoma distal de tipo infiltrante periductal, que se manifiesta como engrosamiento mural con estenosis en el extremo distal del colédoco. Este paciente fue tratado quirúrgicamente mediante duodenopancreatectomía cefálica y anastomosis hepato-yeyunal.

Años después, desarrolló dilatación de los conductos biliares intrahepáticos (B) secundaria a un nuevo engrosamiento mural que se extendía desde el conducto hepático común hasta el conducto intrahepático derecho. Esta lesión muestra realce en la fase arterial (D) y restricción a la difusión (C, hiperintensa en valores b altos; ADC no incluido). Los resultados del estudio anatomopatológico revelaron fibrosis benigna.

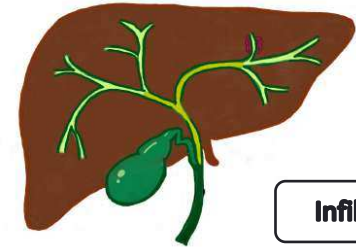
Pancreatitis autoinmune por IgG4

Se describen dos patrones de afectación: difuso (más frecuente) y focal.

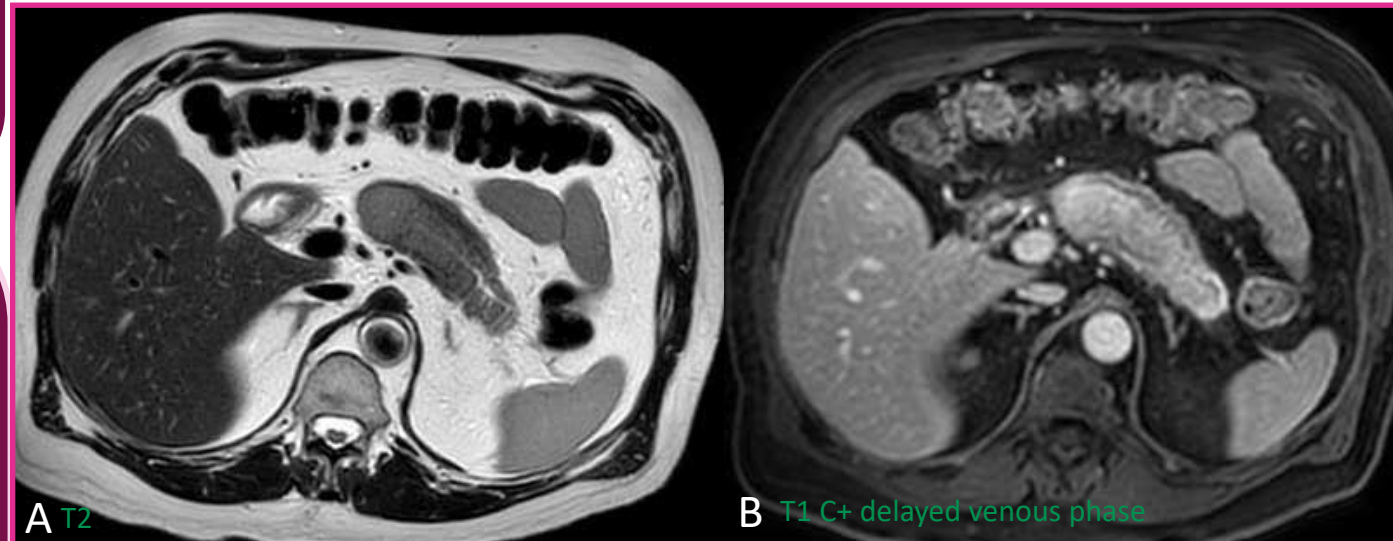
- Forma difusa: caracterizada por aumento uniforme del tamaño pancreático con pérdida de los contornos lobulares, lo que produce el aspecto clásico *en salchicha*.
- Forma focal: afecta típicamente a la cabeza del páncreas, con aumento de tamaño que puede simular una masa.

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(2): SUBTIPO PERIDUCTAL INFILTANTE

ENFERMEDAD POR IGG4



Infiltrante periductal



A T2

B T1 C+ delayed venous phase

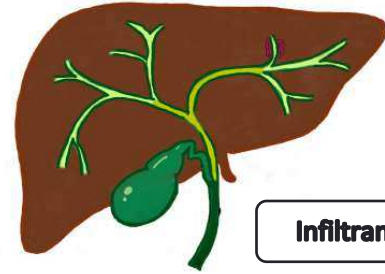
Las imágenes de RM ponderadas en T2 y en fase venosa tardía (A, B) muestran aumento de tamaño del cuerpo y la cola pancreática con pérdida de los contornos lobulados normales y un halo periférico hipointenso, junto con realce tardío del parénquima pancreático y leve dilatación del tercio distal del conducto pancreático principal. Estos hallazgos son característicos de la pancreatitis autoinmune por IgG4.

AFECTACIÓN MULTIORGÁNICA



5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(2): SUBTIPO PERIDUCTAL INFILTANTE ENFERMEDAD POR IGG4

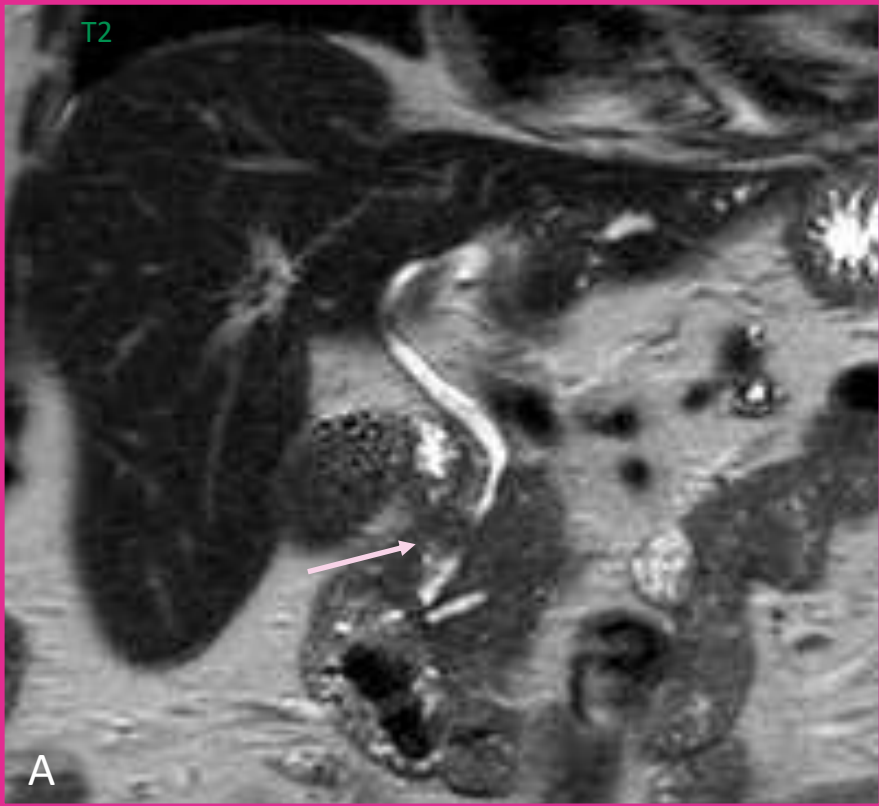
Características clave para el diagnóstico diferencial: afectación tanto de los conductos biliares como pancreáticos y ausencia de retracción capsular hepática.



Infiltrante periductal

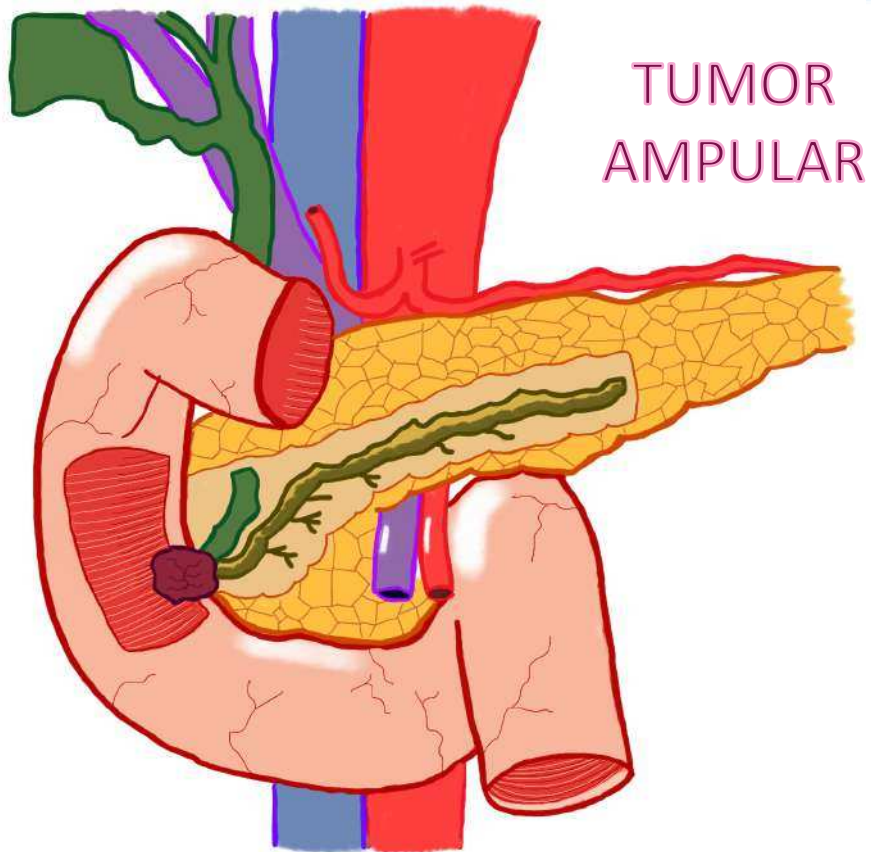
Colangitis esclerosante por IgG4

- Se presenta como engrosamiento focal o difuso de la pared biliar, asociado a estenosis y dilatación proximal.
- El **segmento intrapancreático del colédoco** es el más frecuentemente afectado, ya que la mayoría de los casos se asocian con pancreatitis autoinmune; la estenosis se debe al engrosamiento mural y al edema pancreático.
- Se observa un manguito simétrico de tejido que rodea el conducto biliar, con realce homogéneo en fase tardía, presente no solo en las regiones estenóticas sino también en segmentos que pueden parecer normales en la colangiografía.
- Característicamente, muestra una respuesta favorable al tratamiento con corticosteroides.



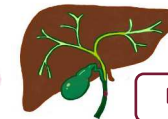
La imagen coronal ponderada en T2 de un paciente con enfermedad por IgG4 muestra una estenosis focal en el colédoco intrapancreático, secundaria a tejido de partes blandas infiltrativo en la cabeza pancreática.

Los conductos biliares son el segundo órgano más comúnmente afectado después del páncreas en la enfermedad por IgG4.



TUMOR
AMPULAR

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(3): SUBTIPO INTRADUCTAL

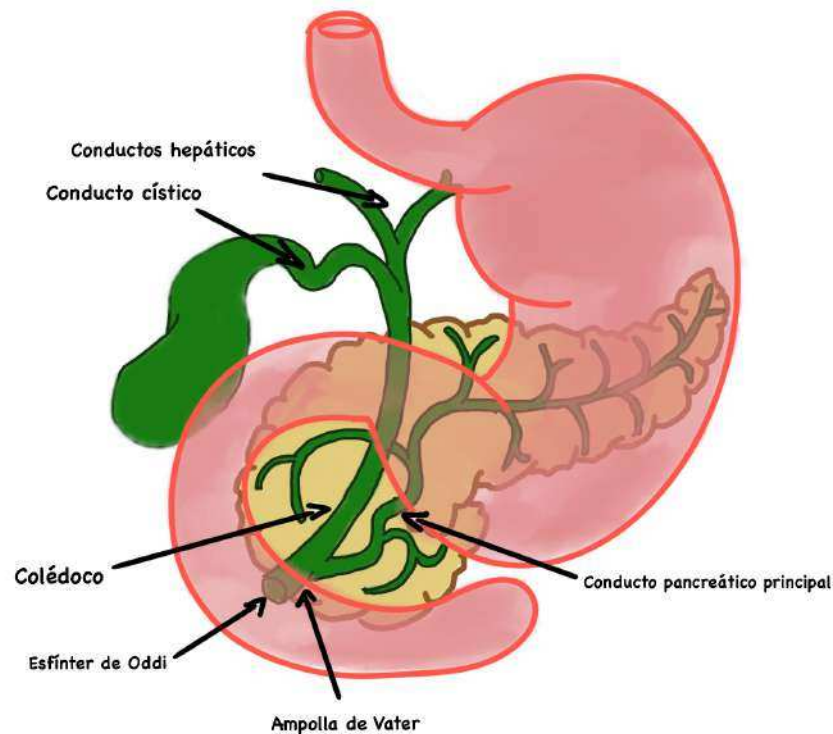


Intraductal

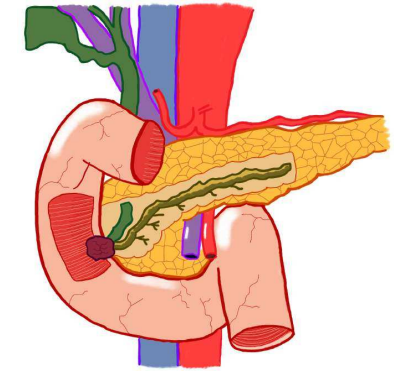
La ampolla de Vater se encuentra en la papila duodenal mayor y representa la unión del colédoco con el conducto pancreático principal (conducto de Wirsung). El término ampolla se refiere al canal común dilatado que se forma por la unión de estos dos conductos.

La ampolla está rodeada por el esfínter de Oddi, una estructura de músculo liso que regula el flujo de bilis y secreciones pancreáticas hacia el duodeno.

El cáncer ampular (adenocarcinoma) se origina en el epitelio biliar distal de la ampolla de Vater. Debido a su ubicación central, los síntomas obstructivos suelen aparecer tempranamente en la enfermedad, y los tumores se detectan con frecuencia cuando aún son pequeños y susceptibles de resección quirúrgica.



5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(3): SUBTIPO INTRADUCTAL



TUMOR
AMPULAR

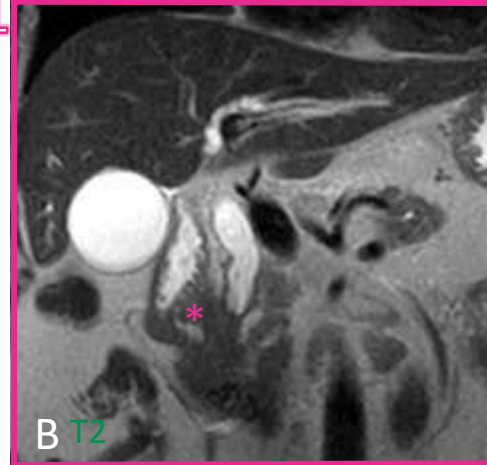
- Masa nodular discreta que produce un defecto de llenado irregular en la unión distal pancreatobiliar → dilatación de los conductos biliares y pancreático.
- Realce en fase arterial y portal, indicando **lesión hipervascular**.
- Restricción a la difusión en las secuencias de DWI.

Hallazgos en TC y RM

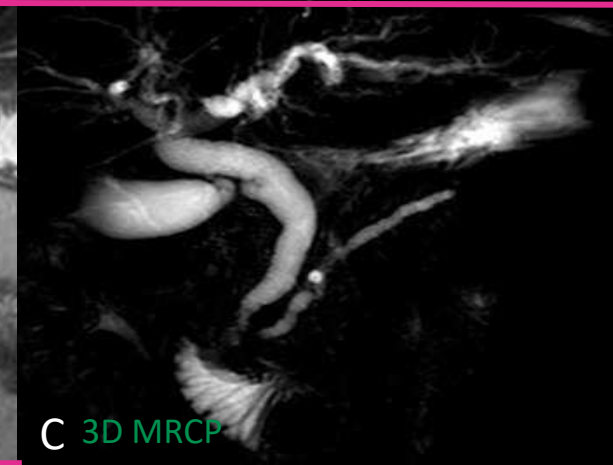


La imagen coronal en fase venosa de TC de un tumor ampular muestra una lesión hipervascular en la ampolla de Vater, que provoca dilatación retrógrada del conducto pancreático y del colédoco.

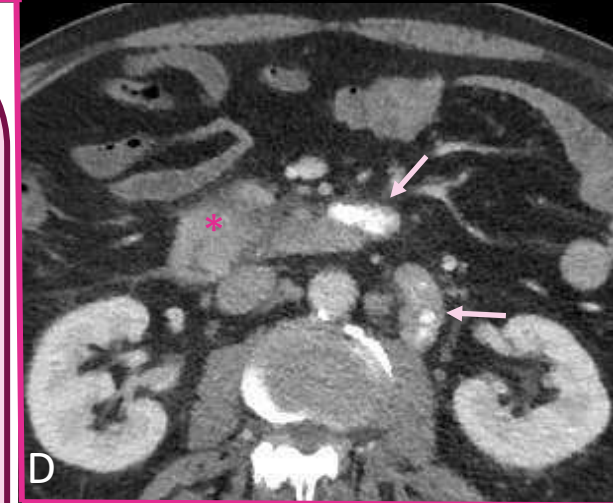
- Masa polipoide con engrosamiento excéntrico de la pared y estenosis luminal progresiva del duodeno.
- Suele afectar a un segmento corto del intestino.
- Puede aparecer dilatación biliar si hay afectación ampular, aunque la lesión generalmente respeta o solo afecta parcialmente la papila.
- Se presenta como una masa hipodensa en la fase arterial, consistente con una **lesión hipovascular**.



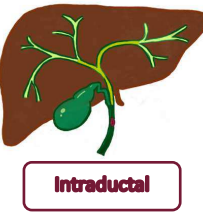
B T2



C 3D MRCP



Los hallazgos asociados incluyen dilatación retrógrada del conducto pancreático y del colédoco (C), así como adenopatías locorregionales calcificadas (D →).



Intraductal

Las imágenes coronal T2, MRC 3D y TC en fase portal (B, C, D) de un adenocarcinoma duodenal muestran engrosamiento irregular e hipointenso de la pared de la segunda porción del duodeno, que se extiende hasta la papila biliopancreática (*).

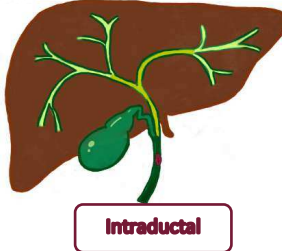
ADENOCARCINOMA DUODENAL PERIAMPULAR

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL(3): SUBTIPO INTRADUCTAL

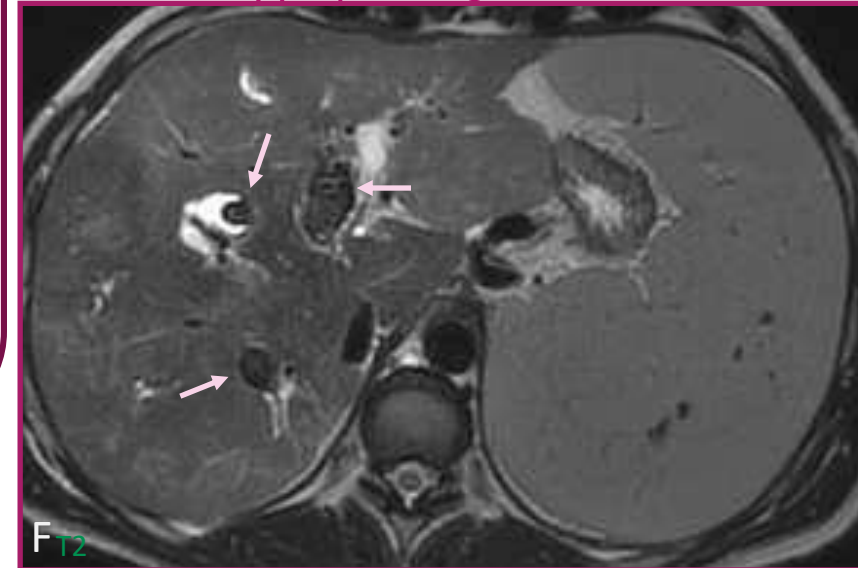
CÁLCULOS INTRADUCTALES

- Es más frecuente en la colangitis piógena recurrente, que consiste en episodios de colangitis piógena aguda en el contexto de obstrucción biliar por cálculos pigmentados.
- Se asocia con infecciones parasitarias como *Ascaris lumbricoides* y *Clonorchis sinensis*, especialmente en Sudeste y Este de Asia.
- Las infecciones recurrentes conducen a estenosis inflamatorias, estasis biliar y formación de cálculos intrahepáticos.

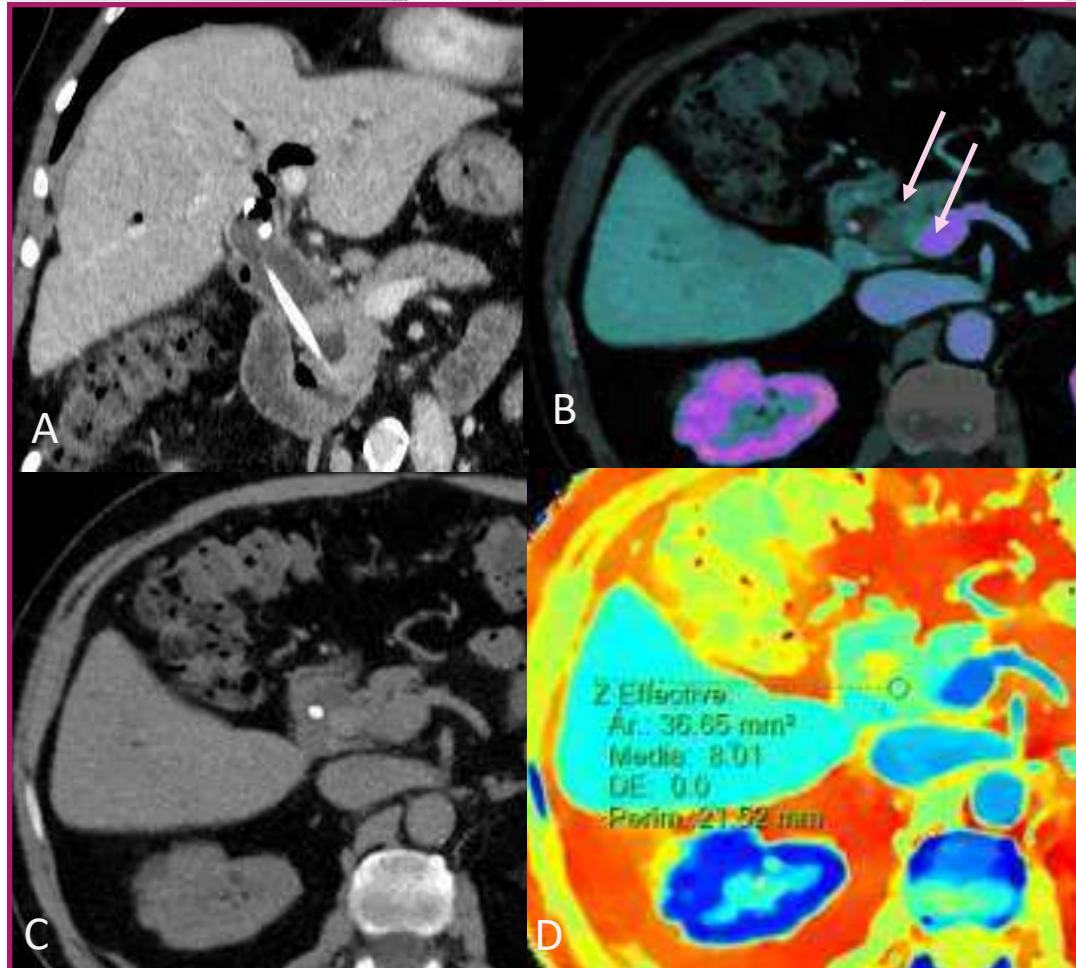
Los cálculos intraductales no presentan realce y muestran muy baja intensidad de señal en las imágenes ponderadas en T2.



La imagen axial ponderada en T2 de un paciente con colangitis esclerosante primaria muestra dilatación segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos, con cálculos intraductales en algunos conductos. Se observan cambios de enfermedad hepática crónica (hepatomegalia con contornos lobulados y áreas de fibrosis) y esplenomegalia.



CÁLCULOS INTRAHEPÁTICOS



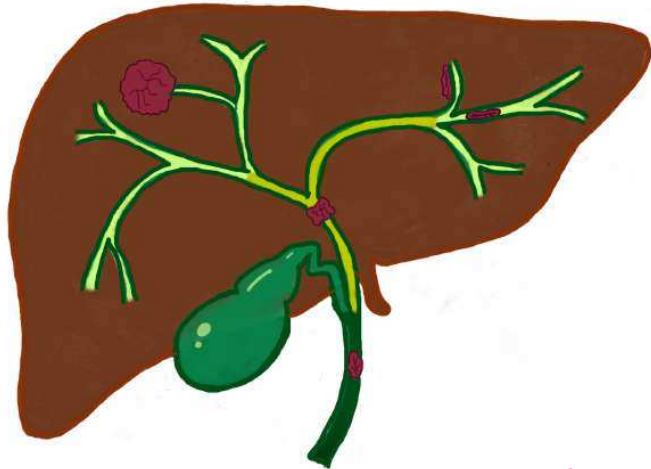
La imagen coronal de TC en fase portal (A) muestra una lesión intraductal en el colédoco. También se observa dilatación biliar con catéter endoluminal y neumobilia. En la TC espectral (B, C, D) se aprecia que la lesión intraductal presenta baja densidad de yodo en comparación con las estructuras vasculares (B), alta atenuación en el mapa virtual sin contraste (C) y un valor Z efectivo cercano a 8(D; los cálculos de colesterol presentan un valor Z efectivo cercano a 5,77). Estos hallazgos son compatibles con un molde biliar en el colédoco.

SUBTIPOS BASADOS EN EL PATRÓN DE CRECIMIENTO

Formador de masa

Infiltrante periductal

Intraductal



Colangiocarcinoma intrahepático

Colangiocarcinoma perihiliar

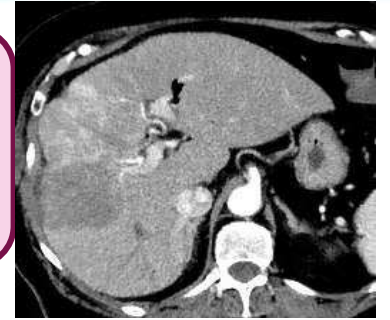
Colangiocarcinoma distal

6. RESUMEN

¡EL SUBTIPO MÁS FRECUENTE!

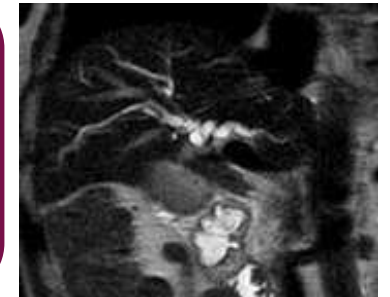
Formador de masa

- Realce centrípeto progresivo.
- Retracción capsular.
- Nódulos satélites.
- Dilatación de los conductos biliares periféricos.
- Compromiso vascular sin trombosis.



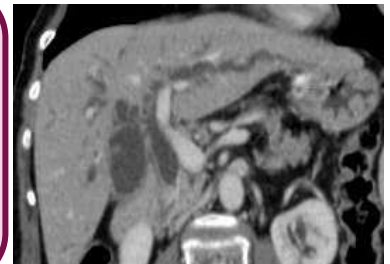
Infiltrante periductal

- Conducto perihiliar estrechado con engrosamiento mural irregular y dilatación biliar proximal.
- Realce temprano en fase arterial.
- Hipointensidad en T2WI debido a su naturaleza fibrótica y restricción a la difusión.

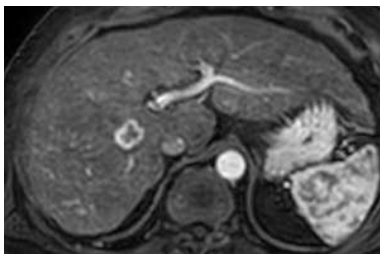


Intraductal

- Es el tipo menos frecuente.
- Se presenta como dilatación difusa de los conductos biliares sin una masa intraductal discernible (patrón más común).
- El grado de dilatación ductal es desproporcionado respecto al tamaño del tumor.

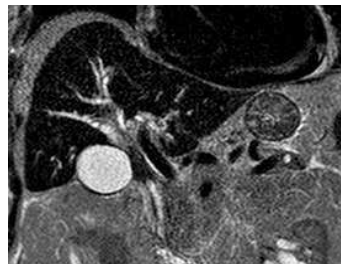


SUBTIPOS BASADOS EN SU LOCALIZACIÓN EN EL ÁRBOL BILIAR



Intrahepático

- Suele presentarse con un patrón de crecimiento tipo formador de masa.
- Se origina más allá de los conductos biliares de segundo orden.



Perihiliar

- Suele presentarse con un patrón de crecimiento infiltrante periductal.
- Se localiza entre los conductos biliares de segundo orden hasta la unión entre el conducto cístico y el conducto hepático común.
- Clasificación de Bismuth-Corlette.

Distal

Se localiza entre el nivel de inserción del conducto cístico en el conducto hepático común hasta la ampolla de Vater.



7. REFERENCIAS

- Engelbrecht MR, Katz SS, van Gulik TM, Laméris JS, van Delden OM. Imaging of perihilar cholangiocarcinoma. *AJR Am J Roentgenol*. 2015;204(4):782-91. doi:10.2214/AJR.14.12830
- Min Chiow S, Wei Khoo H, Keem Low J, Heng tan C, Min Low H. Imaging mimickers of cholangiocarcinoma: a pictorial review. *Abdominal Radiology* 2022; 47: 981-997. doi: 10.1007/s00261-021-03399-9
- Khoshpouri P, Rezvani R, Hazhirkarzar B, Ameli S, Ghadimi M, Aliyari M et al. Imaging features of primary sclerosing cholangitis: from diagnosis to liver transplant follow up. *Radiographics* 2019; 39 (7): 0000-0000. doi: 10.1148/rg.2019180213
- El Homsy M, Alkhasawneh A, Arif-Tiwari H, Czeyda-Pommersheim F, Khasawneh H et al. Classification of intrahepatic cholangiocarcinoma. *Abdominal Radiology* 2024. doi:10.1007/s00261-024-04732-8.
- Joo I, Min Lee J, Hee Yoon J. Imaging diagnosis of intrahepatic and perihilar cholangiocarcinoma: recent advances and challenges. *Radiology* 2018; 99: 1-17. doi: 10.1148/radiol.2018171187.
- Nikolaidis P, Hammond NA, Day K, Yaghmai V, Wood CG 3rd, Mosbach DS, et al. Imaging features of benign and malignant ampullary and periampullary lesions. *RadioGraphics*. 2014;34(3):624-41. doi:10.1148/rg.343125191.
- Bonatti M, Valletta R, Corato V, Gorgatti T, Posteraro A, Vingiani V et al. I thought it was a hemangioma! A pictorial essay about common and uncommon liver hemangioma's mimickers. *Insights into Imaging* (2024) 15: 228. doi: 10.1186/s13244-024-01745-1.
- Pedrosa I, Saiz A, Arrazola J, Ferreirós J, S. Pedrosa C. Hydatid disease: radiologic and pathologic features and complications. *Radiographics* 2000; 20: 795-817. doi: 10.1148/radiographics.20.3.g00ma06795.