

RM EN LA COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA (CEP): GUÍA PARA RADIÓLOGOS

Adela Carballo Delgado, Nuria Saturio Galán, Eva Marín-Serrano, Pablo Puente López, Sara Morón
Hodge, Juan Diego De la Morena Molina, María Claudia Pulido Rozo, Carmen Martín Hervás

Hospital Universitario La Paz, Madrid

Objetivo docente

- Revisión de protocolos de adquisición de RM en CEP sospechada o confirmada.
 - Descripción e interpretación de hallazgos al diagnóstico y durante la evolución de la enfermedad.
 - Detección de potenciales complicaciones.
 - Informe estructurado.
-

Revisión del tema

Introducción

- **Enfermedad hepática colestásica crónica idiopática** poco frecuente.
 - Inflamación y fibrosis progresiva de **ductos biliares intrahepáticos y/o extrahepáticos**, resultado en estenosis multifocales con dilataciones de ductos biliares.
 - Grado de progresión variable (60% progresan en periodo de 4 años).
 - Puede degenerar en **cirrosis biliar** y sus complicaciones.
 - Asociada a tumores hepatobiliares, sobre todo **colangiocarcinoma (CCA)**.
 - **Único tratamiento curativo: trasplante hepático.**
 - Muerte a los 15-20 años del diagnóstico (40-50% por cáncer).
 - Requiere seguimiento: riesgo de cáncer y cirrosis.
-

Epidemiología

- Hombres (2:1).
 - Frecuente presentación en 4ª-5ª década de la vida.
 - I: 0-1,3/100000 personas /año.
 - Variantes regionales significativas: Más frecuente en países occidentales, sobre todo norte de Europa.
 - Asociación con EI (hasta 80 %), sobre todo colitis ulcerosa.
-

Subtipos de CEP

- **CEP de ducto grande (CEPDG). La más común.**
 - Hallazgos típicos en CPRM y CPRE.
 - **No** requiere **biopsia** para diagnóstico.
 - **CEP de ducto pequeño (CEPDP). 5-10%**
 - Afecta a d. biliares de 4º orden o más pequeños, por debajo de resolución de CPRM y CPRE.
 - Mejor pronóstico. No riesgo de CCA.
 - 30-35% progresa a CEP de ducto grande.
 - Si alta sospecha clínica, **requiere biopsia** hepática para diagnóstico.
 - **“Overlap syndrome”: CEP-hepatitis autoinmune (CEP-HAI). 6-9%**
 - Histología de ambas entidades.
 - Más frecuente en pacientes jóvenes.
 - Hallazgos típicos en imagen de CEP con clínica y patrón serológico de HAI.
 - **Requiere biopsia** hepática para diagnóstico.
-

Histología

- Hallazgo típico → infiltrado inflamatorio linfocitario en la pared de un d. biliar intrahepático mediano/ grande o extrahepático con fibrosis periductal concéntrica obliterativa (“onion skin fibrosis”).
- Grados histológicos de severidad (fuerte correlación con el pronóstico).

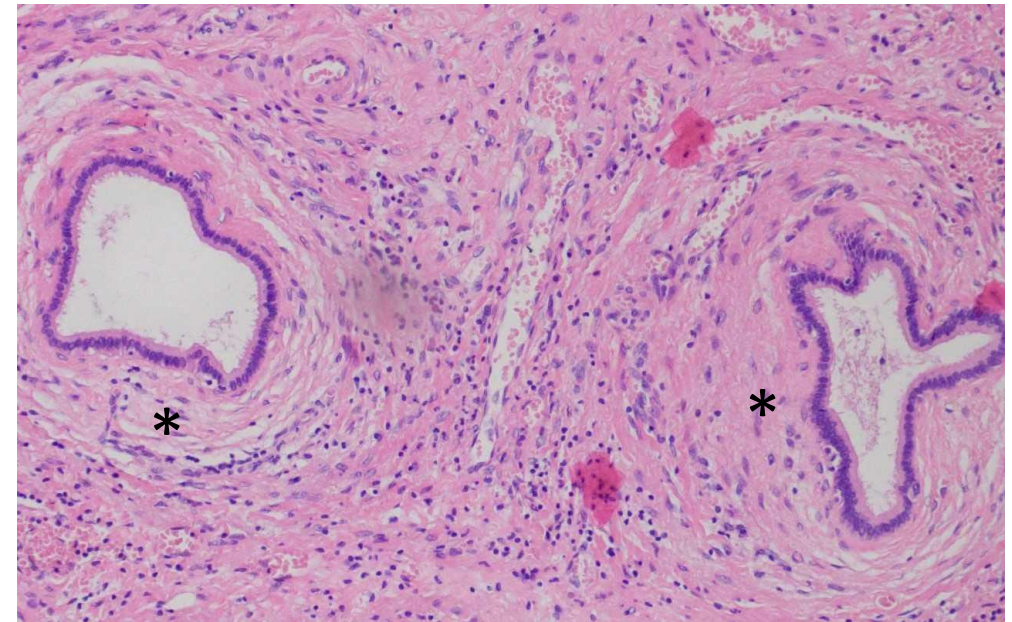


Imagen histológica hematoxilina- eosina (20x).
Típica imagen en “capas de cebolla” (*).

Clínica y diagnóstico

- 40% asintomáticos al diagnóstico.
 - Signos y síntomas derivados de colestasis y/o HTP.
 - Laboratorio: Inicialmente normal o fluctuante. Transaminasas levemente elevadas, patrón colestásico (sobre todo aumento de **FA**). No hay marcadores específicos.
 - **Importante pruebas de imagen en el diagnóstico de CEP → imagen compatible → descartar clínicamente colangitis esclerosante secundaria (CES) → no causa conocida → diagnóstico de CEP (no requiere biopsia hepática).**
-

Técnicas de imagen

- **RM + CPRM:**

- **Técnica de imagen de elección para diagnóstico, seguimiento, detección de complicaciones, incluido CCA.**
- Ventajas (sobre CPRE): No invasiva, no radiación ionizante, no operador dependiente, costo-efectiva, buena S y E (86% Y 94% respectivamente). Puede estudiar vía biliar, incluso proximal a estenosis graves, y alteraciones parenquimatosas.
- Desventajas: No ve anomalías de vía biliar periférica si no está dilatada.

- **CPRE +/- colangioscopia:**

- Técnica de referencia estándar en diagnóstico de CEP durante décadas.
 - Muchas veces **complementaria a RM.**
 - Tratamiento de estenosis, colocación de stents biliares, toma de biopsias.
-

Técnicas de imagen

- **US:**

- Estudio inicial en paciente sintomático, screening de vesícula y LOES en cirrosis y estudio de nuevas LOES hepáticas (contraste), elastografía hepática, guía para biopsia.

- **USE (ecoendoscopia):**

- Estudio de estenosis vía biliar extrahepática sospechosa, guía para biopsia.

- **TC:**

- Sospecha de complicaciones (infecciosas o hemorragia).
 - Sospecha tumoral (diagnóstico y estadificación de CCA, hepatocarcinoma).
-

Técnica RM/CPRM

Recomendaciones en documento de Consenso de la ESGAR 2025

- Equipos de RM de alto campo: **1,5-3 T**.
 - **Ayuno** mínimo de 4 horas.
 - **Uso de contraste oral recomendado:** agente hipointenso en T2 que elimine señal de contenido gástrico y duodenal, p.e. zumo de piña o arándanos.
 - **Uso de CIV: opcional**, en caso de lesiones hepáticas o anomalías del parénquima. *Contraste hepatobiliar preferible al extracelular* (añade información de función hepática y puede tener valor pronóstico).
 - Uso de espasmolíticos no recomendado.
 - **Realización previa a intervenciones o colocación de stent biliares.**
-

Técnica RM/CPRM

Protocolo mínimo de adquisición en RM en CEP -secuencias esenciales ESGAR 2025

- **T2** (sin supresión grasa) en planos axial y coronal.
 - **T1** fase y fase opuesta (o T1 DIXON) axial.
 - **CPRM 2D ó 3D** (preferible) en plano coronal(cobertura máxima hepática).
 - **DWI** axial. Al menos 3 valores b. Evaluación de inflamación activa, distribución de fibrosis y aumenta S en detección de malignidad.
-

Hallazgos de imagen

- **Vía biliar**

- Hallazgo distintivo: Estenosis multisegmentarias de la **vía biliar intrahepática (vbi)** y/o **extrahepática (vbe)** con segmentos interpuestos de vía biliar normal o levemente dilatada: “**cuentas de rosario**”.

- Afectación **vbi + vbe** lo más frecuente. Sólo vbi 15-25%. Sólo vbe 5-10%.

- Afectación localizada (segmentaria/lobar) o difusa.

- También puede afectarse vesícula y c. cístico.

Hallazgos de imagen

- **Vía biliar**

- Estenosis afectan una parte (banda o segmento) o longitud entera del ducto biliar.
 - **Estenosis de bajo grado (<75%) y alto grado (>75%)** del calibre esperado de la luz biliar.
 - **Estenosis dominante** (término CPRE): <1,5 mm en CHC y <1 mm en conductos hepáticos derecho e izquierdo.
 - **Engrosamiento (>2mm) concéntrico, simétrico e hipercaptante** de la pared biliar sugiere **inflamación activa**. Puede haber edema peribiliar (hiperl T2).
 - Hepatolitiasis pigmentarias (habitualmente hiperl en T1).
-

Hallazgos de imagen

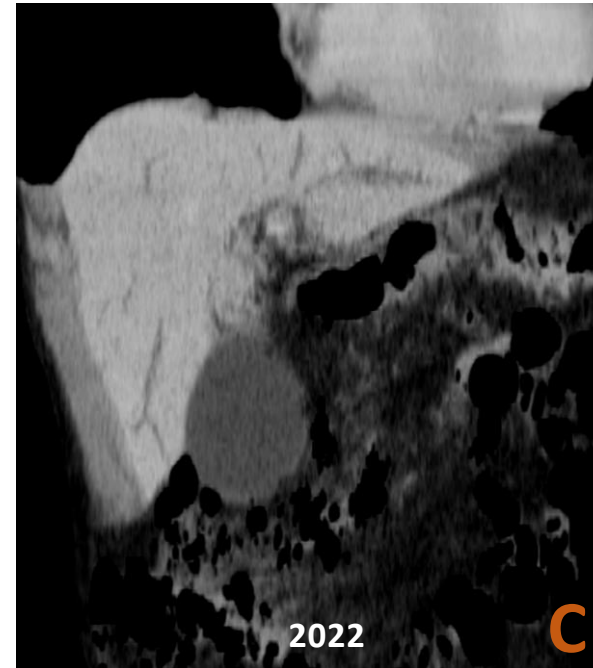
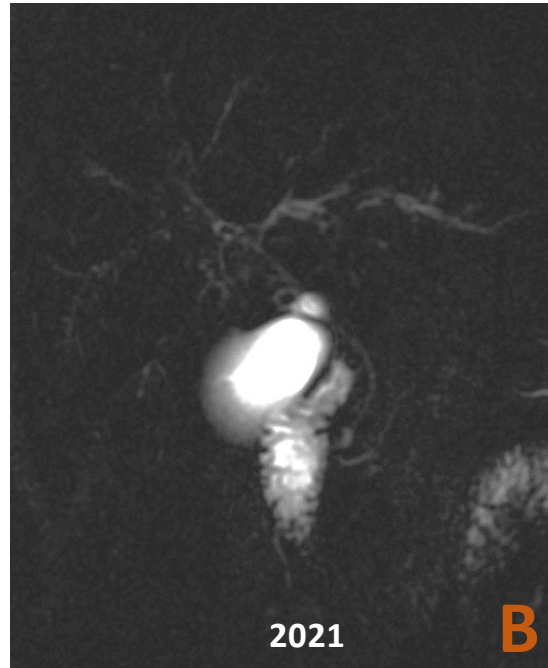
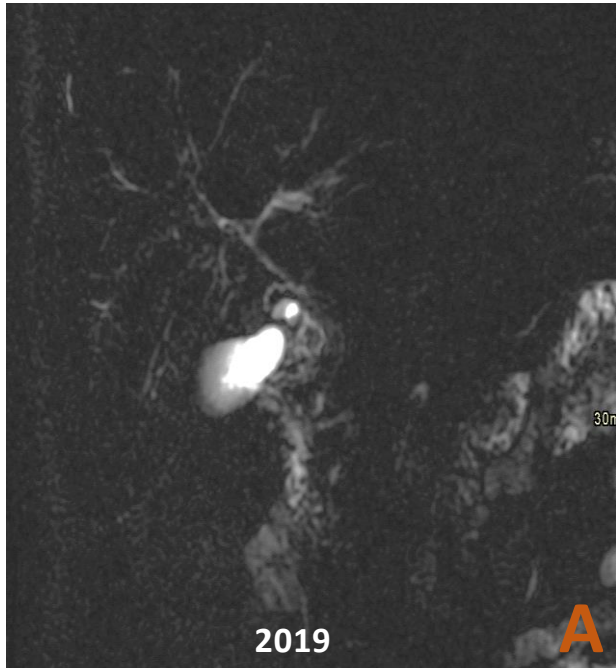
- **Vía biliar**

- Fase precoz: sutil.

- Leve dilatación ductos periféricos.

- Fase avanzada:

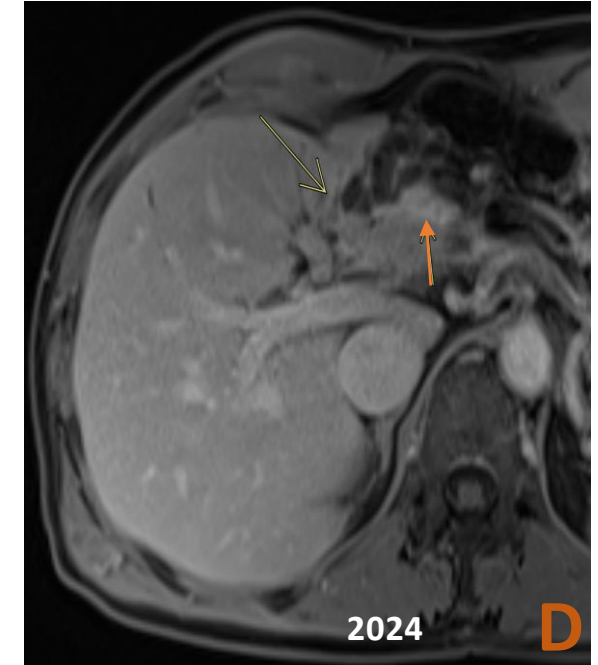
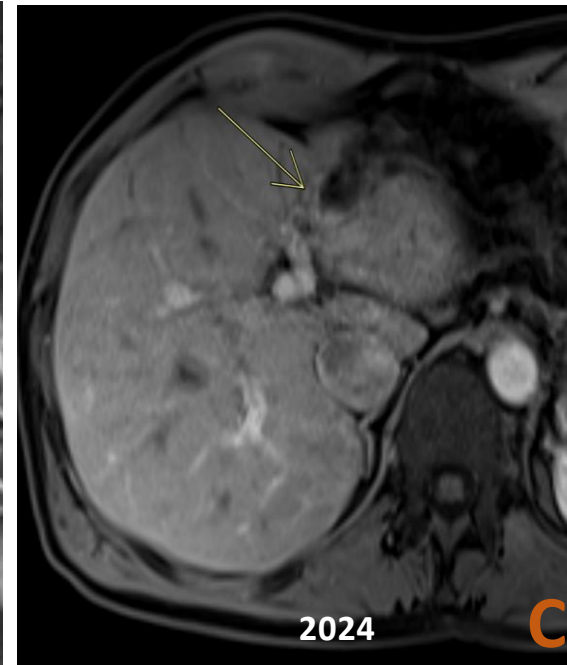
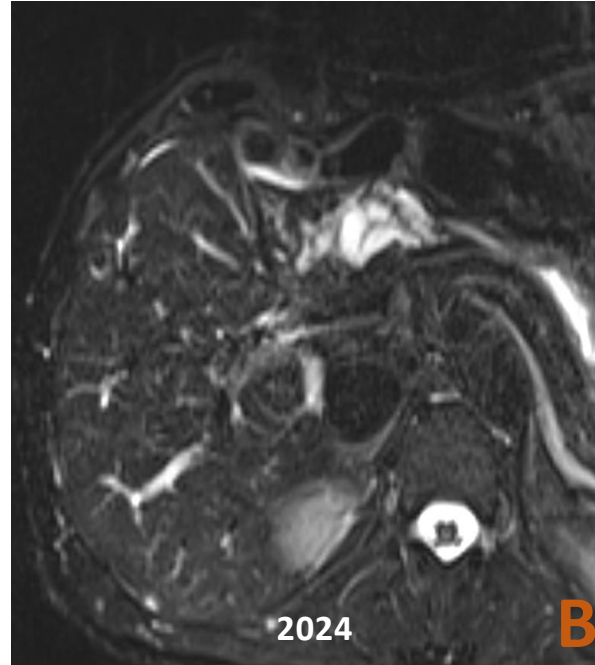
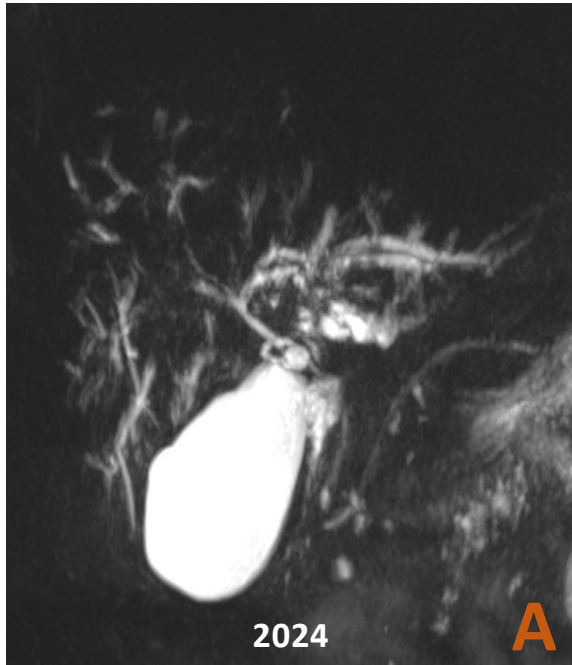
- Aumento dilatación vb / deformidad vs dilataciones quísticas /divertículos de la vb.
 - Cambios secundarios a infección por estasis biliar crónica (abscesos).
 - Imagen de **“árbol podado”** (término de CPRE): obliteración de ductos más periféricos.
 - Escasa dilatación vb proximal a pesar de estenosis alto grado / obstrucción biliar (extensa fibrosis peribiliar limita la dilatación ductal).
-



- Figuras A y B: CPRM.
- Figuras C y D: TC con CIV en fase venosa, proyecciones coronal (C) y axial (D).

Varón de 59 años con diagnóstico de CEP y Enfermedad de Crohn.

Dilatación de la vía biliar intrahepática de predominio periférico y aspecto arrosariado, secundario a múltiples estenosis con dilataciones intercaladas. Prácticamente estable entre 2019 y 2022, únicamente con leve aumento de la dilatación en el lóbulo hepático izquierdo.



- Figura A: CPRM. Figura B: T2 con supresión grasa, axial. Figuras C y D: T1 poscontraste en fases arterial (C) y tardía (D), axial.

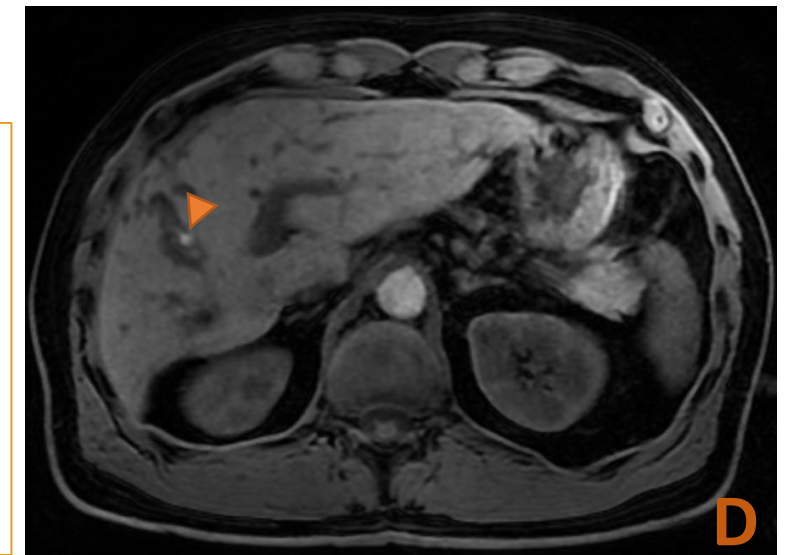
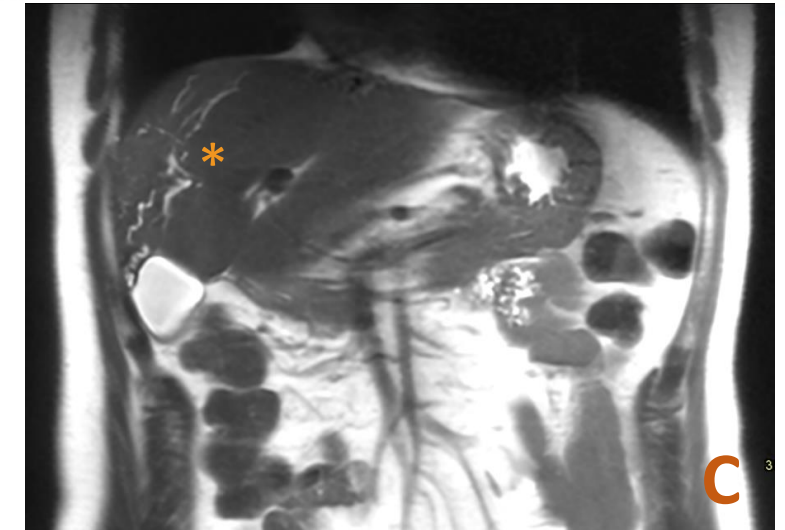
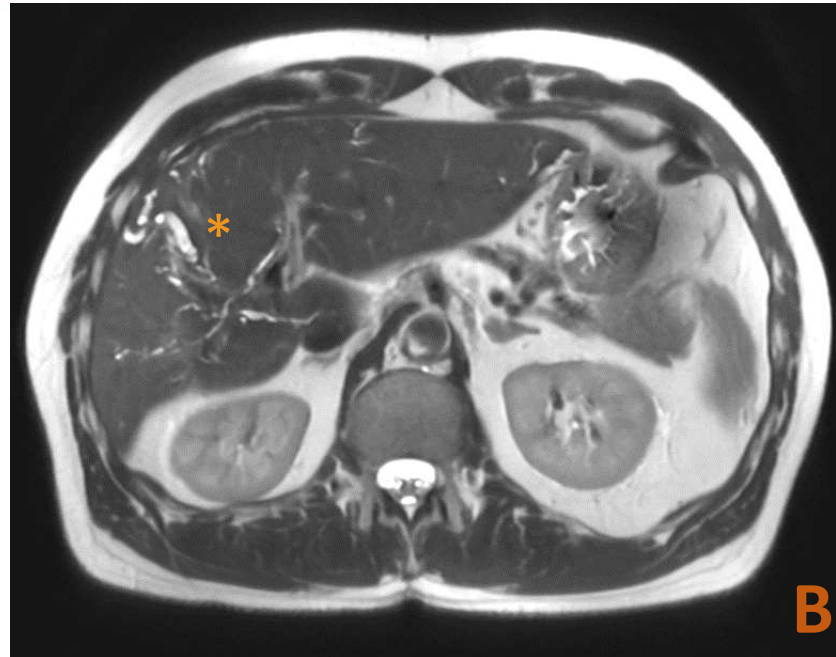
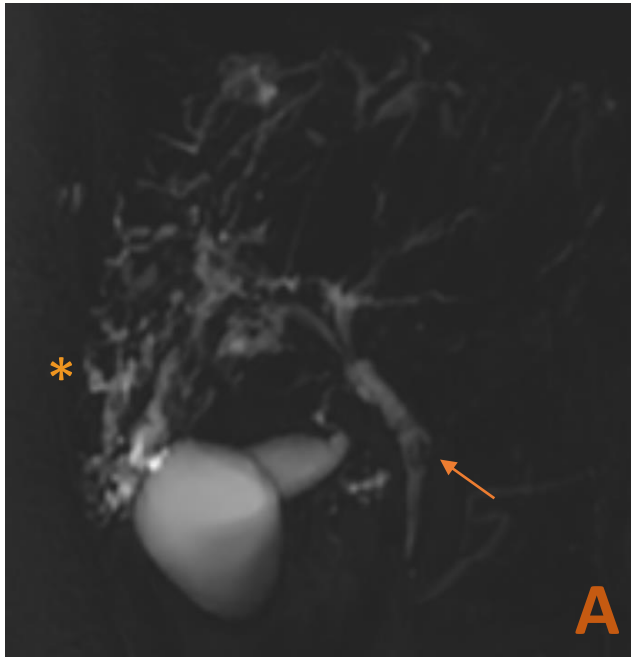
Paciente previo presenta progresión rápida de su enfermedad junto a leve repunte del CA 19.9.

Existe una estenosis severa en segmento II hepático, con engrosamiento captante en fase arterial que persiste en fase tardía (flechas amarillas) y una captación de contraste tardía del parénquima adyacente (flecha naranja). Ante sospecha de malignización y debido a la imposibilidad de CPRE para toma de muestra, se realiza hepatectomía izquierda. Resultado de anatomía patológica: Colangiopatía crónica activa con fibrosis extensa y actividad inflamatoria. Se descarta malignidad.

Hallazgos de imagen

- **Vesícula biliar**

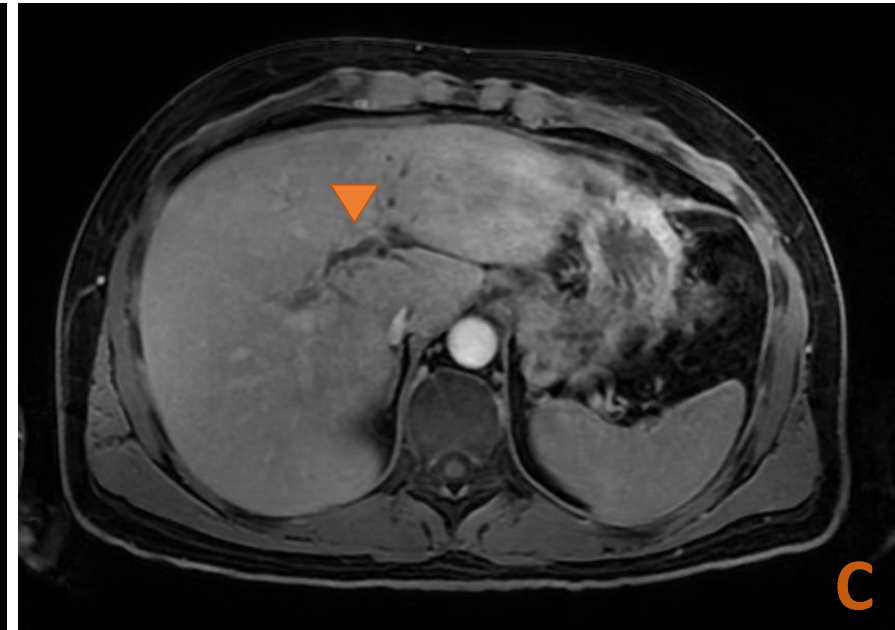
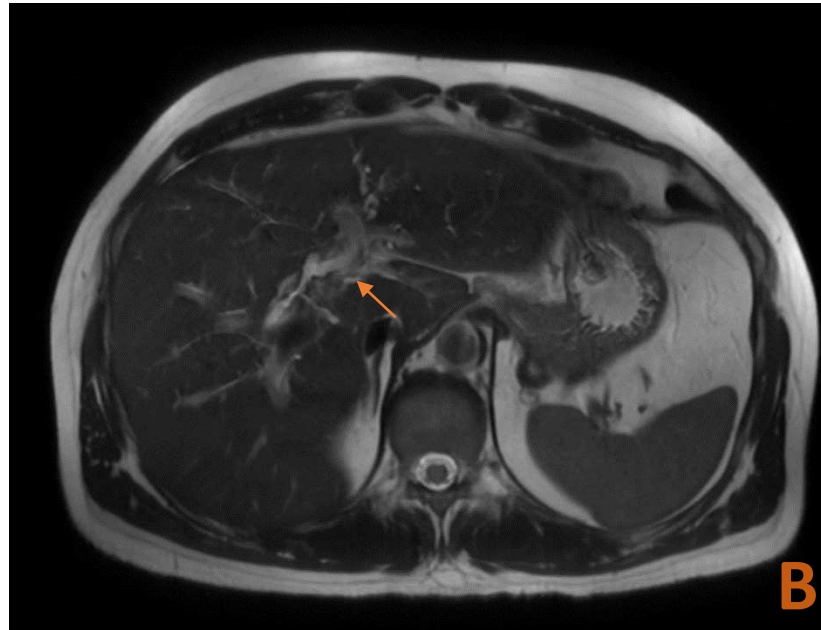
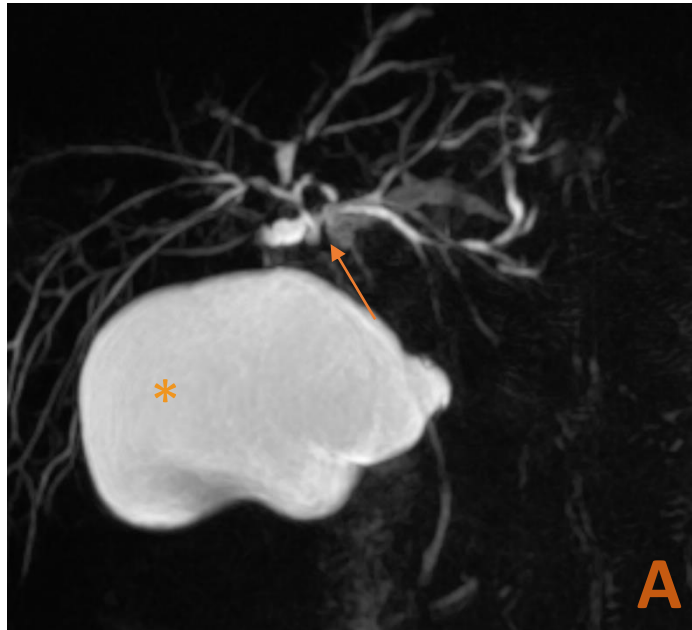
- Alteraciones vesiculares en 41% de CEP:
 - Colelitiasis (25%).
 - Engrosamiento de la pared (15%).
 - Lesiones focales (4,6%).
 - Dilatación de la vesícula pre y postprandial.
 - CEP tiene > riesgo de cáncer de vesícula (2% a lo largo de la vida):
 - Engrosamiento parietal excéntrico (20-30%).
 - Masa (45-60%).
 - Pólipo (12-25%): >50% malignos.
 - US es el mejor método de imagen para seguimiento de vesícula.
-



- Figura A: CPRM. Figuras B,C y D: Secuencias RM T2 axial(B) y coronal (C) y T1 basal (D).

Varón de 54 años diagnosticado de CEP, en seguimiento evolutivo.

Dilatación difusa de vía biliar intrahepática de morfología arrosariada, predominante en LHD atrófico (*) secundaria a múltiples estenosis segmentarias y dilataciones post-estenóticas. Vía biliar extrahepática también afectada, de calibre irregular por la presencia de estenosis. Pequeños cálculos en alguna rama del segmento 5-8 (cabeza de flecha) y en colédoco intrapancreático (flecha).



- Figura A: CPRM.
- Figuras B y C: Secuencias RM T2 (B) y T1 postcontraste (C).

Varón de 43 años diagnosticado de CEP, en seguimiento.

Dilatación de la vía biliar intrahepática central y periférica de aspecto arrosariado. Vesícula dilatada (*) Estenosis más severa en confluencia del conducto hepático común, derecho y sobre todo izquierdo, que parece el más afectado (flechas). Discreto engrosamiento parietal captante concéntrico asociado, común en el contexto de CEP aunque pueden coexistir cambios inflamatorios actuales (cabeza de flecha).

Hallazgos de imagen

- **Parénquima hepático**

- Señal heterogénea en T2, T1 y DWI y captación heterogénea de contraste en inflamación activa o fases más avanzadas:
 - Áreas parcheadas /geográficas y periféricas de hiperl en T2, hipol en T1 y captación en fase arterial que persiste en fases portal y tardía +/- hipol en fase HB debido a inflamación y/o fibrosis. Aumento de dureza en RM elastografía.
 - Evolución a atrofia focal o fibrosis focal confluyente: morfología en cuña periférica con retracción capsular.
-

Hallazgos de imagen

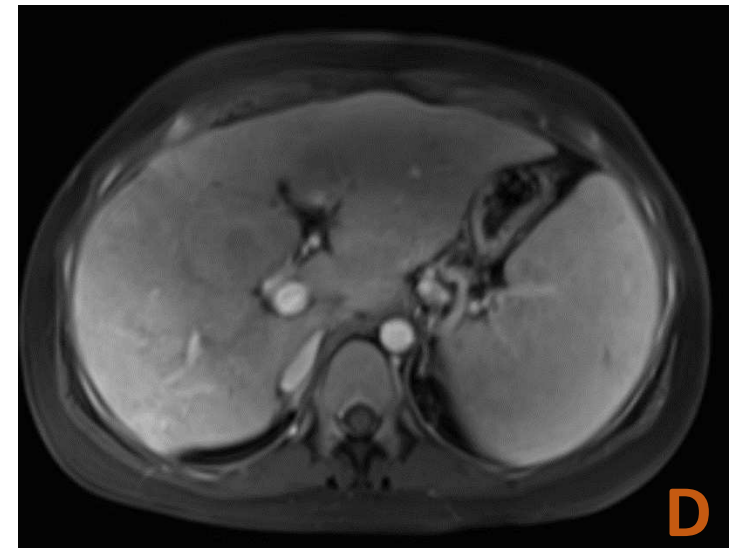
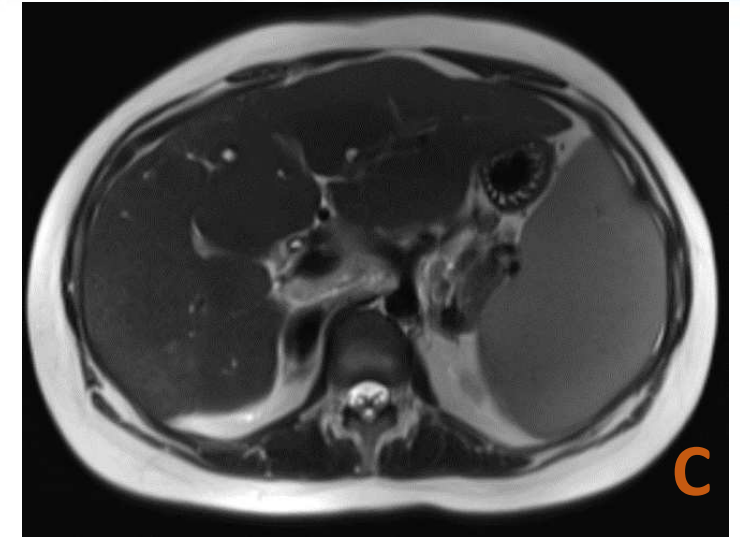
- **Parénquima hepático**

- **Nódulos de macrorregeneración:**

- En parénquima hepático central. Hipol en T2 respecto al resto del parénquima inflamado/fibrótico.
- No restricción de la difusión ni hiperrealce arterial.
- Estructuras vasculares lo atraviesan sin distorsión.
- MR elastografía: dureza normal o levemente aumentada.

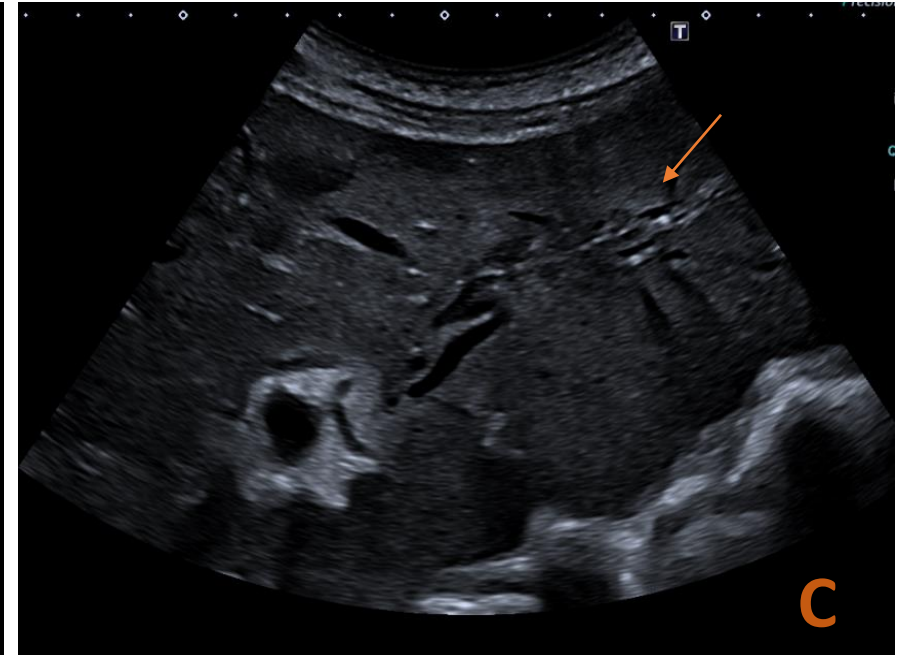
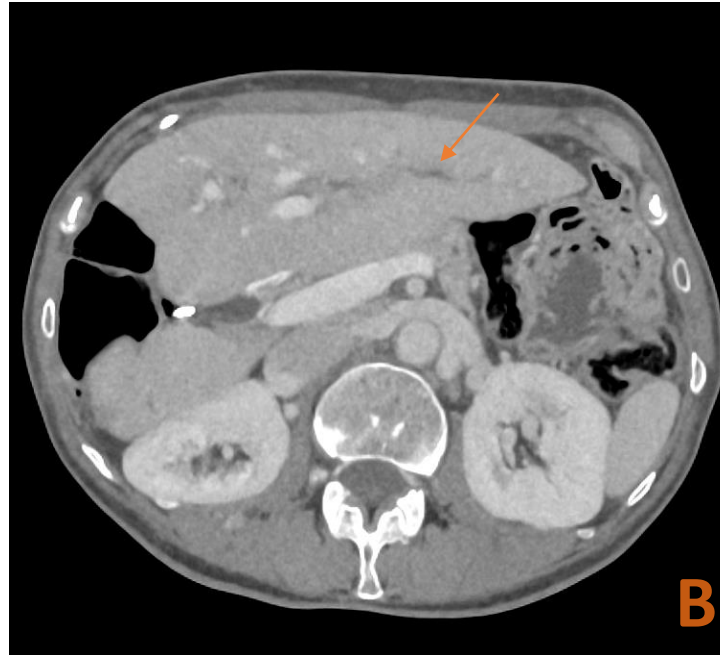
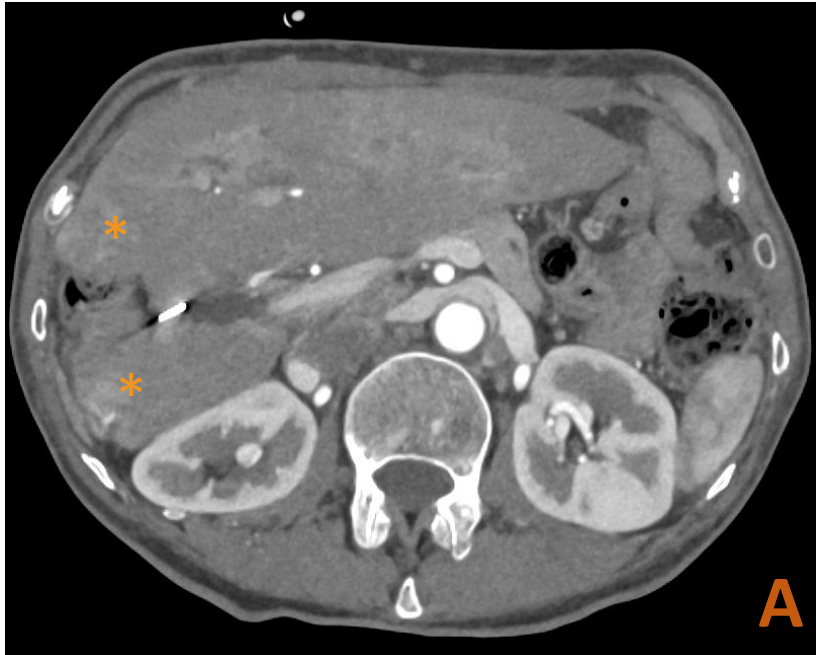
- **Cirrosis biliar:**

- Morfología hepática variable. Típica apariencia redondeada o en forma de caja: hipertrofia de lóbulo caudado con atrofia de segmento lateral del LHI y segmentos posteriores del LHD.
 - Signos de HTP (circulación colateral, esplenomegalia). Descompensaciones, complicaciones.
 - Mayor riesgo de CHC.
-



Mujer de 23 años diagnosticada de CEP con signos de cirrosis hepática e hipertensión portal.

- Figura A: CPRM. Dilatación arrosariada secundaria a estenosis múltiples de la vía biliar intrahepática, central y periférica, y extrahepática. Trifurcación biliar en hilio hepático como variante.
- Figuras B, C y D: Secuencias RM T2 coronal (B) y axial (C) y T1 postcontraste (D). Hepatomegalia de contornos lobulados con prominencia del LHI y lóbulo caudado. Esplenomegalia homogénea.



Mujer de 65 años con diagnóstico de CEP y colitis ulcerosa.

- Figuras A y B: TC hepático con CIV, fases arterial (A) y portal (B). Signos de cirrosis. Áreas focales de hipocaptación/hipercaptación periférica en fase arterial de aspecto geográfico / triangular con morfología en cuña asociada a retracción capsular en segmentos 5 y 6, probables zonas de inflamación – fibrosis (asteriscos). Dilatación leve de la vía biliar intrahepática (flecha). Colecistectomía.
- Figura C: Ecografía de misma paciente. Dilatación focal de la vía biliar intrahepática izquierda (flecha).

Detección de complicaciones en CEP

- **RM** con CIV + **CPRM** o TC con CIV preferible a CPRE.
 - **Seguimiento anual con CPRM:** vigilancia de malignidad/progresión estenosis/ descompensación cirrótica.
 - Combinar imagen con marcadores analíticos (**CA 19-9 y alfa-fetoproteína**).
 - CPRE **NO** de rutina para seguimiento.
 - Estenosis severas o de alto grado requieren intervención endoscópica y toma de muestra.
 - CPRM útil para la valoración del tratamiento endoscópico de las estenosis.
 - **RM** con CIV + **CPRM** superior a US en la detección de CCA estadio precoz en pacientes asintomáticos.
-

Detección de complicaciones en CEP

- **Colangiocarcinoma (CCA)**

- Complicación impredecible (no asociación necesaria con estadios avanzados).
- Mucho > riesgo que población general: 1 a lo largo de la vida 10-20%.
- CCA en edades más tempranas (4ª década).
- Más frecuente perihiliar. También intrahepático.
- Superposición de hallazgos entre estenosis severa de nueva aparición en CEP y CCA.

-Hallazgos sospechosos:

➤ CPRE:

- Estenosis ductal de alto grado de contorno irregular con márgenes irregulares.
- Rápida progresión de la estenosis.
- Dilatación ductal significativa proximal a la estenosis.
- Presencia de lesiones polipoideas intraluminales, sb >10 mm.

➤ RM/TC:

- Engrosamiento parietal ductal asimétrico +/- masa, con captación tardía de contraste.

Dos categorías de sospecha de CCA en imágenes de RM:

CCA DEFINITIVO / TÍPICO:

1-Masa perihiliar (con o sin masas intrahepáticas o intraductales) con realce progresivo en fase tardía.

2-Estenosis maligna:

- Engrosamiento de partes blandas periductal focal con estrechamiento o encapsulamiento vascular).
- Engrosamiento de partes blandas periductal focal con realce tardío.

CCA POSIBLE:

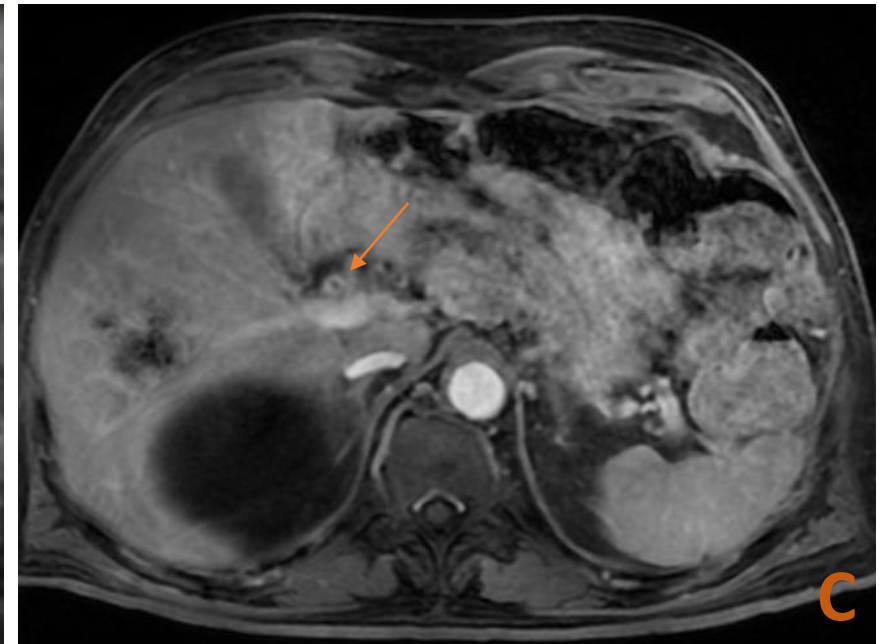
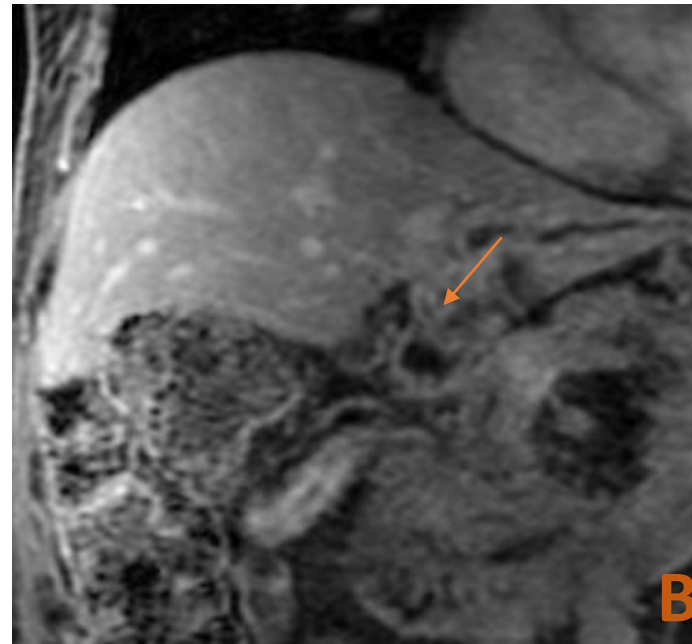
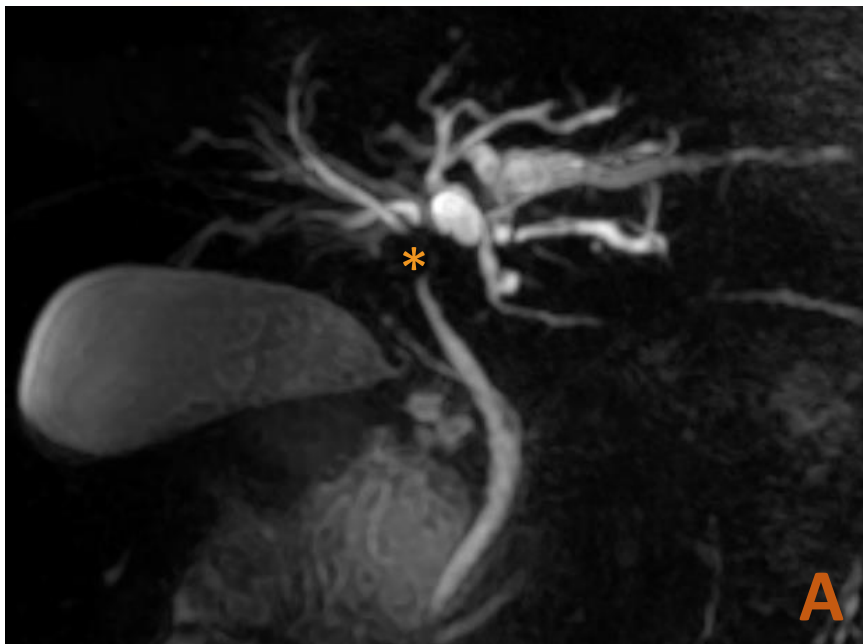
1- Estenosis biliar con engrosamiento periductal no focal , sin realce en fase tardía o estrechamiento o encapsulamiento vascular.

2- Atrofia lobar progresiva 2ª a empeoramiento de estenosis perihiliar.

3-Realce tardío irregular, mal definido, de una pared ductal sin masa evidente.

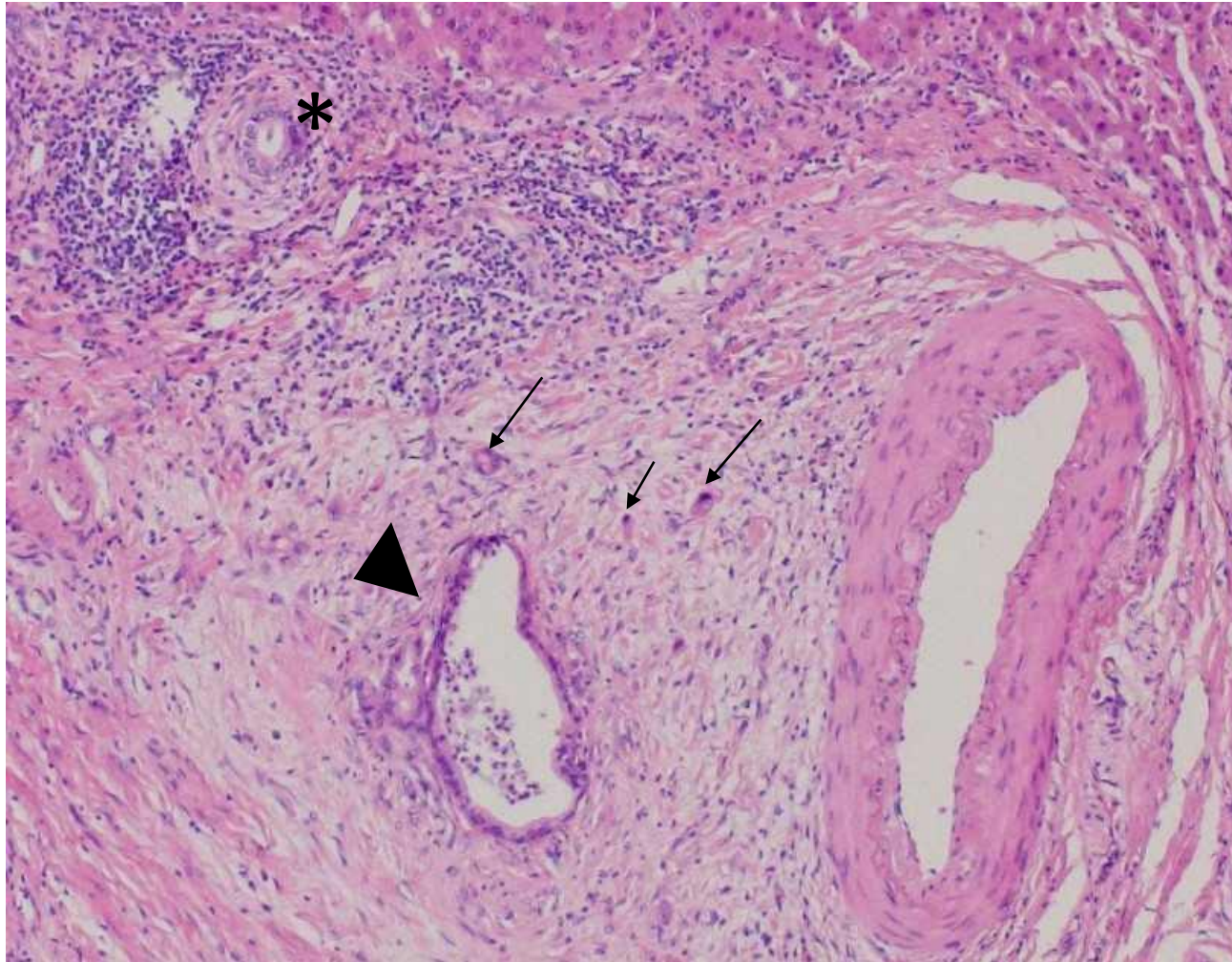
Criterios definitivos: Precisión 0,78, S 58%, **VPP 96%**.

Combinación criterios definitivos y posibles: Precisión 0,87, S 90%, VPP 86%.



Colangiocarcinoma perihiliar tipo IV de Bismuth-Corlette en varón de 85 años.

- Figura A: CPRM. Dilatación de la vía biliar intrahepática de predominio izquierdo. Se identifica amputación abrupta (*) en la confluencia del conducto hepático común con los conductos hepáticos derecho e izquierdo, afectando sus bifurcaciones. Algunos ductos periféricos dilatados bilaterales muestran cierta morfología arrosariada.
- Figuras B y C: Secuencias T1 postcontraste coronal y axial respectivamente, en fase tardía. Se identifica engrosamiento concéntrico irregular de la pared del conducto hepático común con realce tardío (flechas) compatible con colangiocarcinoma.



Paciente anterior con diagnóstico patológico de CCA perihiliar, con probable CEP subyacente.

Imagen histológica hematoxilina- eosina (10x).

En la esquina superior izquierda se visualiza imagen típica periductal en “capas de cebolla” de la CEP(*). En cortes histológicos existía afectación similar de otros ductos de mediano y pequeño calibre, alejados del CCA.

En el centro de la imagen se identifica un ducto displásico (cabeza de flecha) y adyacente a su margen superior tres células aisladas con núcleo hiper cromático, característico de células tumorales (flechas).

Arteria acompañando al ducto en margen derecho de la imagen.

Informe estructurado (IE)

Ejemplo IE en documento de consenso de la ESGAR 2025

La estandarización en la adquisición e interpretación de la RM con uso de informes estructurados, como el recomendado por la ESGAR, puede reducir la variabilidad interobservador, facilitar la comparación entre estudios evolutivos y la comunicación efectiva de hallazgos a los clínicos.

VÍA BILIAR		VESÍCULA BILIAR Y LITIASIS	
Estenosis biliar	Ausente/presente; Única/múltiple; Intra/extrahepática/ambas	Presencia	NO/SI
Estenosis biliar- reducción calibre	>75% alto grado <75% bajo grado	Anormalidades pared	NO/SI
Longitud estenosis (mm)	Estenosis de mayor longitud Longitud de la estenosis más severa*	Litiasis	NO/SI
Dilatación ductos	Ausente/presente (calibre máx en mm)	Irregularidad c. cístico	NO/SI
Engrosamiento pared ducto	NO/SI (>2mm)	Litiasis árbol biliar (intrahep/extrahep/ambas)	NO/SI

HÍGADO

Morfología	Normal/anormal	Nódulos de regeneración	NO/SI
Márgenes	Lisos/irregulares	Uso de contraste	
		-fase arterial	Homogénea/heterogénea
		-fase portal	Homogénea/heterogénea
		-fase hepatobiliar	Homogénea/heterogénea
Esteatosis	NO/SI	Lesiones focales	NO/SI (benignas/malignas)
Fibrosis	NO/SI	Signos descompensación (colaterales venosas, esplenomegalia,ascitis...)	NO/SI
Edema	NO/SI	Ganglios perihepáticos aumentados	NO/SI

BAZO y PÁNCREAS

Bazo	Planos coronal y axial (cm) Volumen	Páncreas	Pancreatitis autoinmune Dilatación CPP	NO/SI NO/SI (mm)
-------------	--	-----------------	---	---------------------

Conclusiones

- La CEP es una enfermedad colestásica idiopática crónica progresiva de mal pronóstico que puede degenerar en cirrosis o neoplasias hepatobiliares, sobre todo colangiocarcinoma.
 - La RM con CPRM es la técnica de elección en el diagnóstico de la CEP y en el seguimiento de los cambios biliares y parenquimatosos así como en el cribado tumoral.
 - Es importante conocer los hallazgos evolutivos de la enfermedad para detectar precozmente las complicaciones.
-

Referencias

- Ippolito, Davide et al. "ESGAR consensus statement on MR imaging in primary sclerosing cholangitis." *European radiology* vol. 35,10 (2025): 6495-6506. doi:10.1007/s00330-025-11583-4
 - Morgan, Matthew A et al. "Primary sclerosing cholangitis: review for radiologists." *Abdominal radiology (New York)* vol. 48,1 (2023): 136-150. doi:10.1007/s00261-022-03655-6.
 - Cazzagon, Nora et al. "Primary Sclerosing Cholangitis: Diagnostic Criteria." *Tomography (Ann Arbor, Mich.)* vol. 10,1 47-65. 7 Jan. 2024, doi:10.3390/tomography10010005
 - Venkatesh, Sudhakar K et al. "Reporting standards for primary sclerosing cholangitis using MRI and MR cholangiopancreatography: guidelines from MR Working Group of the International Primary Sclerosing Cholangitis Study Group." *European radiology* vol. 32,2 (2022): 923-937. doi:10.1007/s00330-021-08147-7
 - Schramm, Christoph et al. "Recommendations on the use of magnetic resonance imaging in PSC-A position statement from the International PSC Study Group." *Hepatology (Baltimore, Md.)* vol. 66,5 (2017): 1675-1688. doi:10.1002/hep.29293
 - Zhang, Yun et al. "CT and MR imaging of primary biliary cholangitis: a pictorial review." *Insights into imaging* vol. 14,1 180. 26 Oct. 2023, doi:10.1186/s13244-023-01517-3
-