

ANOMALÍAS QUÍSTICAS CONGÉNITAS DE LA VÍA BILIAR: APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA

CONGENITAL CYSTIC BILIARY DUCTS DISEASES: DIAGNOSTIC APPROACH BY MAGNETIC RESONANCE

Luz Adriana Escobar H.¹
Juan Pablo Espinosa Vásquez²



Palabras clave (DeCS)

Anomalías congénitas
Conductas biliares
Imagen por resonancia
magnética

Key words (MeSH)

Congenital abnormalities
Bile ducts
Magnetic resonance
imaging

Resumen

Las enfermedades fibropoliquísticas hepáticas configuran un grupo de patologías bien diferenciadas que comparten en su etiología una malformación de la placa ductal y de la vía biliar durante el desarrollo intrauterino. La anomalía congénita encontrada depende del nivel donde el árbol biliar se ve afectado durante la embriogénesis. En este artículo se presenta el espectro de las anomalías congénitas de la vía biliar en pacientes evaluados mediante resonancia magnética (RM) y se describen los aspectos anatómicos y embriológicos, así como los hallazgos más relevantes de cada patología en los estudios por RM.

Summary

Fibropolycystic liver disease encompasses a unique group of entities that share in their etiology a malformation of the ductal plate and biliary ducts during intrauterine growth. The congenital abnormality found depends on the point where the biliary ducts are affected during embryogenesis. In our review, we describe the spectrum of congenital biliary abnormalities in patients studied with magnetic resonance imaging (MRI). Anatomical and embryological findings are described, as well as the most relevant MRI findings for each disease.

Introducción

Las anomalías quísticas hepáticas son un grupo de enfermedades derivadas de la alteración en la formación embrionaria de la placa ductal. La alteración en la remodelación e involución de la placa ductal dará lugar a la malformación específica, dependiendo del momento del desarrollo y del nivel de la vía biliar que se afecte. Estas enfermedades pueden existir como condiciones únicas o asociadas a enfermedades renales (1-5).

La colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM) es la técnica de imagen no invasiva con mayor sensibilidad diagnóstica para la valoración de la anatomía y la patología congénita y adquirida del árbol biliopancreático. Esta modalidad diagnóstica

se basa en la utilización de secuencias altamente potenciadas en T2 que permiten identificar las estructuras llenas de líquido estático a nivel de la vía biliar (6-9).

Embriopatogénesis

El desarrollo de la vía biliar se inicia en la sexta semana. El epitelio biliar deriva de los hepatoblastos y se forma alrededor de las ramificaciones portales (10,11). Microscópicamente, las células cilíndricas ductales se organizan como una doble capa epitelial rodeando los vasos portales. Esta doble capa se denomina *placa ductal* y aparece en la octava semana (1-5,10-12). Durante la duodécima semana, la remodelación e involución parcial de la placa



¹Médica radióloga, Centro Avanzado de Diagnóstico Médico (CediMed). Docente, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

²Residente de Radiología, Universidad CES. Medellín, Colombia.

ductal comienza desde el hilio hacia la periferia del hígado, con la conformación sucesiva de la vía biliar (primero la de gran tamaño, luego la de mediano calibre y, finalmente, los pequeños canalículos biliares). Cualquier remanente de vía biliar durante este desarrollo es reabsorbido. En las malformaciones de la placa ductal hay una alteración en el proceso de remodelación-involución de la placa ductal, lo cual conduce a que no haya reabsorción de los remanentes biliares y condiciona el desarrollo de cada patología específica, de acuerdo con el sitio del árbol biliar afectado (figura 1) (1-3,10-12).

Protocolo de CPRM

Para llevar a cabo el estudio, el paciente debe tener un ayuno previo de 4 a 6 horas, con el fin de disminuir la producción de secreciones gástricas e intestinales, reducir el peristaltismo y distender la vesícula biliar (13,14).

Las secuencias colangiográficas realizadas en nuestra institución incluyen:

Secuencia radial al colédoco: coronal HASTE potenciada en T2, *single shot* (figura 2) con supresión grasa de corte grueso (4 cm). Se realiza en apnea respiratoria.

Secuencia volumétrica coronal en 3D TSE potenciada en T2 con supresión grasa de corte fino (1 mm). Se realiza con sincronización respiratoria, las imágenes se obtienen en la fase de apnea espiratoria. Se obtienen reconstrucciones volumétricas de máxima intensidad de señal (MIP) (figura 3).

Secuencias anatómicas: axiales EG potenciadas en T1 en fase y en fase opuesta, TSE potenciada en T2 con saturación grasa (FS), EG en 3D potenciadas en T1 con saturación grasa sin y con gadolinio (fase arterial, venosa y de equilibrio), difusión y coronal HASTE potenciada en T2.

Anomalías de la vía biliar intrahepática

Hamartomas biliares (complejos de Von Meyenburg): Malformación de la placa ductal en los pequeños ductos biliares embrionarios (1,2,8). Se caracteriza por múltiples quistes pequeños (< 15 mm) en el parénquima hepático, bien definidos, que no comunican con la vía biliar y tienden a confluir. Estas lesiones se diagnostican de forma incidental, son de baja señal en las secuencias potenciadas en T1, y de alta señal en las secuencias potenciadas en T2. No muestran realce al administrar medio de contraste (figura 4) (1-3,8,15-19).

Fibrosis hepática congénita: Enfermedad autosómica recesiva que se presenta de forma familiar o esporádica. Es la otra manifestación de la malformación de la placa ductal de los ductos de pequeño calibre y se caracteriza por una fibrosis hepática que puede progresar a cirrosis, acompañada de dilatación irregular de los conductos biliares (1-3). Se manifiesta con hipertensión portal en jóvenes y se asocia frecuentemente a otras enfermedades fibropoliquisticas,

en especial a riñones poliquisticos (20-23). En la CPRM se identifican cambios morfológicos hepáticos con hipertrofia del segmento lateral del lóbulo hepático izquierdo y atrofia del lóbulo derecho. Se asocia con esplenomegalia, várices, dilatación ductal intrahepática irregular y quistes biliares (1,3,24,25).

Enfermedad poliquistica autosómica dominante: Se debe a la malformación de la placa ductal en los ductos de mediano calibre (1-3). La presencia de 20 quistes hepáticos o más (4 o más si hay historia familiar) confirma el diagnóstico por imagen (26). Esta patología puede ocurrir aislada o, como sucede en el 50 % de los casos, en conjunto con enfermedad renal poliquistica (27). Los quistes hepáticos pueden infectarse, sangrar o ejercer efecto compresivo si son de gran tamaño (28). La RM permite visualizar la morfología de las lesiones quísticas, que no muestran comunicación con la vía biliar intrahepática, así como las complicaciones de los quistes (figura 5) (1-3,29,30).

Enfermedad de Caroli: Se caracteriza por dilataciones no obstructivas saculares y/o fusiformes de la vía biliar intrahepática de mayor calibre. Se denomina *síndrome de Caroli* (figura 6) cuando coexiste con fibrosis hepática y esta presentación es más común que la enfermedad aislada (31-34). En la CPRM se observan múltiples dilataciones quísticas y/o fusiformes que se comunican con la vía biliar intrahepática y tienen una distribución difusa o segmentaria. Un hallazgo característico es el signo del *punto central*, que se identifica como un realce puntiforme de una rama portal rodeada por la dilatación quística (35,36). Como complicaciones de esta enfermedad pueden presentarse: litiasis, colangitis, cirrosis y colangiocarcinoma (3).

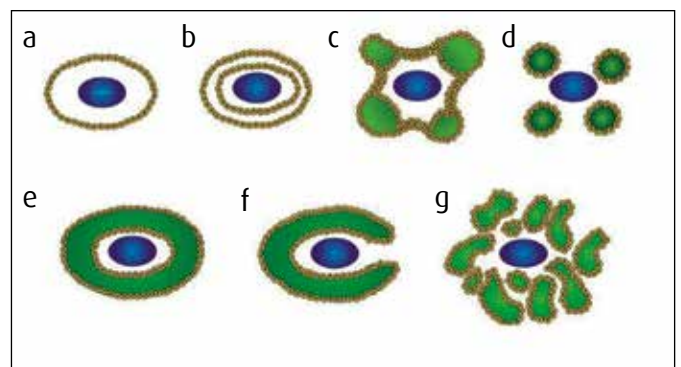


Figura 1. a, b, c y d) Embriogénesis de la vía biliar sin alteraciones en la remodelación de la placa ductal. e, f y g) Alteraciones en la remodelación de la placa ductal. e) Ausencia completa de remodelación en la cual un conducto biliar dilatado continuo rodea la rama portal; f) remodelación incompleta que puede resultar en un conducto biliar único dilatado con proyecciones polipoides en el mesénquima portal; g) múltiples ductos biliares ectásicos sin comunicación. Fuente: Diseño de los autores.

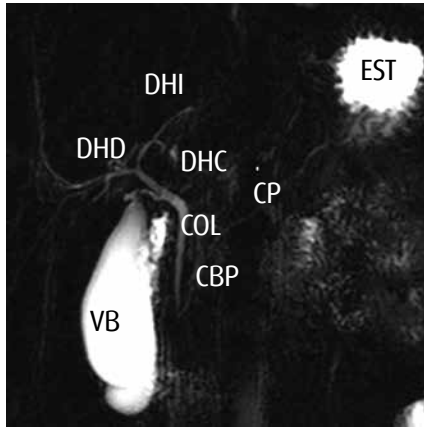


Figura 2. CPRM en secuencia HASTE potenciada en T2. Anatomía de la vía biliar. Conducto hepático derecho (DHD), conducto hepático izquierdo (DHI), conducto hepático común (DHC), colédoco (COL), conducto pancreático (CP), vesícula biliar (VB), estómago (EST), confluencia biliopancreática (CBP).

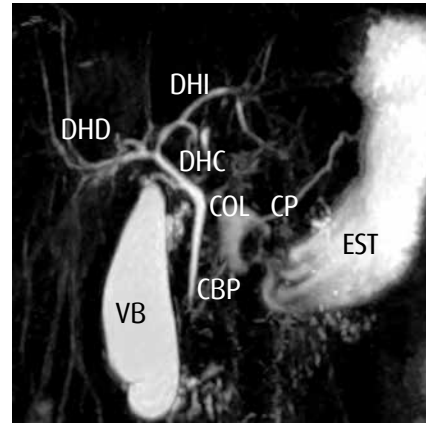


Figura 3. CPRM en 3D con reconstrucción MIP. Anatomía de la vía biliar. Conducto hepático derecho (DHD), ducto hepático izquierdo (DHI), conducto hepático común (DHC), colédoco (COL), conducto pancreático (CP), vesícula biliar (VB), estómago (EST), confluencia biliopancreática (CBP).

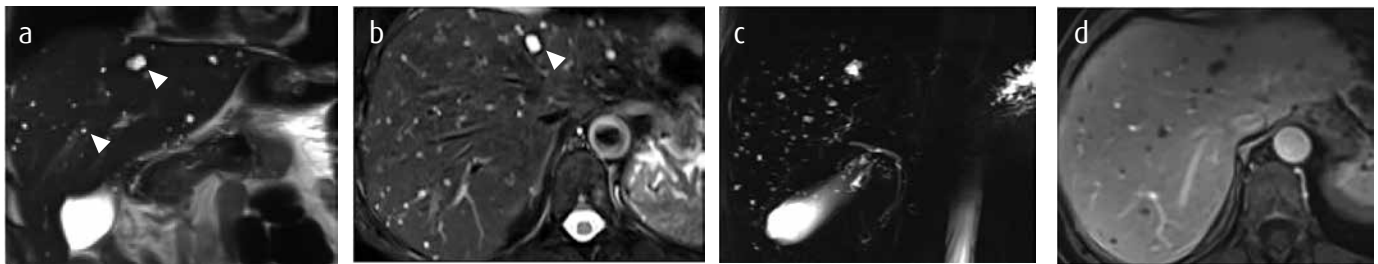


Figura 4. Microhamartomas biliares (complejos de Von Meyenburg). Secuencias coronal HASTE potenciada en T2. a) axial TSE potenciada en T2 con saturación grasa; b) CPRM coronal; c) presencia de múltiples lesiones quísticas de alta señal bien definidas, menores de 15 mm, que no comunican con la vía biliar (cabezas de flecha). Secuencia axial T1W con medio de contraste, fase venosa precoz; d) sin evidencia de realce en las lesiones quísticas.

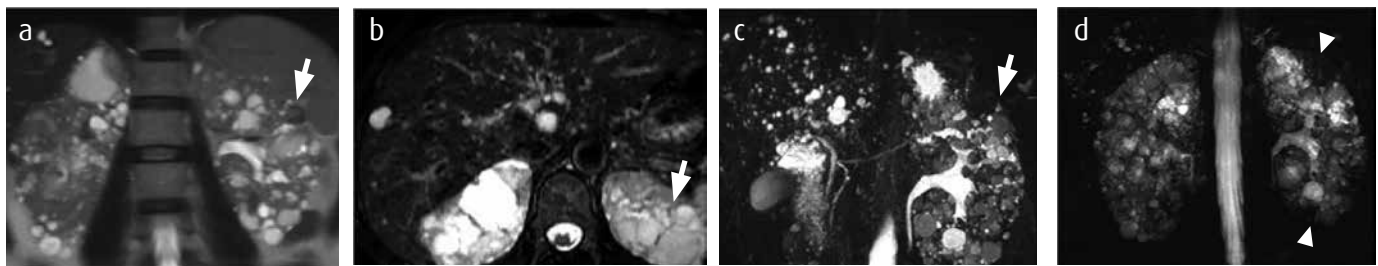


Figura 5. Enfermedad poliquística autosómica dominante renal y hepática. Secuencias coronal HASTE potenciada en T2. a) axial TSE potenciada en T2 con saturación grasa; b) múltiples quistes renales simples y con signos de sangrado en su interior, los cuales son ligeramente de baja señal en las secuencias potenciadas en T2 (flechas gruesas). Reconstrucción MIP de CPRM coronal c y d) múltiples quistes hepáticos que no comunican con la vía biliar intrahepática. Aumento de tamaño de ambos riñones (cabezas de flecha) con quistes inferiores a 2,5 cm, algunos de ellos con signos de sangrado (cabezas de flecha).

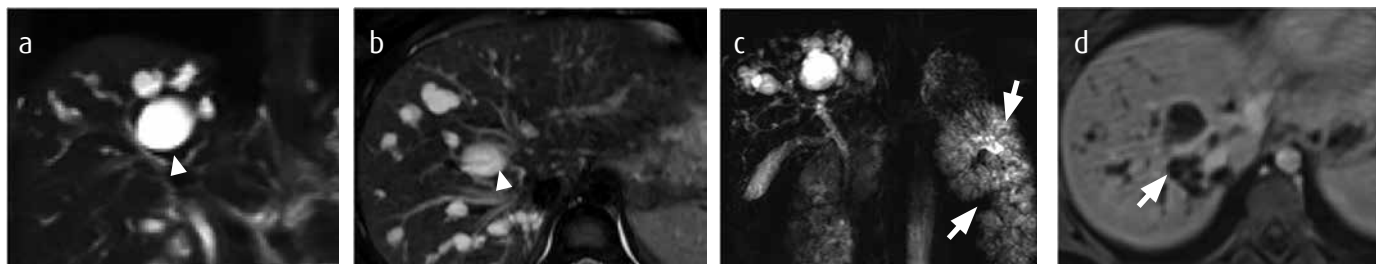


Figura 6. Síndrome de Caroli. Secuencia coronal HASTE potenciada en T2. a) axial TSE potenciada en T2 con saturación grasa; b) dilataciones saculares y fusiformes (cabezas de flecha) que comunican con la vía biliar intrahepática y comprometen el lóbulo hepático derecho, sin hepatolitiasis. Reconstrucción MIP de CPRM; c) múltiples quistes renales simples, menores de 1,5 cm, que sustituyen todo el parénquima renal (flecha gruesa). Secuencia axial T1W con gadolinio; d) presencia del pedículo vascular portal en el interior de la dilatación quística como signo del punto central (flecha gruesa).

Anomalías de la vía biliar extrahepática

Quistes del colédoco: Son anomalías congénitas poco frecuentes. Se identifican mediante la CPRM, como dilataciones quísticas o fusiformes del colédoco (figura 7), de alta señal en las secuencias potenciadas en T2. Pueden estar o no asociados con dilatación de la vía biliar intrahepática (figuras 8 y 9) (1-3,8,37). La clasificación de Todani (38) define los subtipos de quistes de acuerdo con su morfología y distribución en la vía biliar (figura 10):

- **Tipo I.** Define la dilatación de la vía biliar extrahepática. Se subdivide en:
 - » Ia. Dilatación sacular completa o casi completa del colédoco.
 - » Ib. Dilatación sacular focal del colédoco.
 - » Ic. Dilatación fusiforme completa del colédoco.
- **Tipo II.** Define la dilatación sacular lateral del colédoco con cuello corto y estrecho (divertículo).

- Tipo III. Define la dilatación aislada del colédoco terminal en la ampolla de Vater (coledococele).
- Tipo IV. Define la presencia simultánea de varias dilataciones. Se subdivide en:
 - » IVa. Dilataciones de la vía biliar intrahepática y extrahepática.
 - » IVb. Múltiples dilataciones de la vía biliar extrahepática únicamente.
- Tipo V. Define las dilataciones de la vía biliar intrahepática y se corresponde con la enfermedad de Caroli.

Las dilataciones congénitas quísticas del colédoco (I y IV) se pueden asociar con una unión pancreatobiliar aberrante y también con un mayor riesgo de padecer colangiocarcinoma (39-41), por esta razón es importante diagnosticar los quistes del colédoco en forma precoz para programar su resección (42-50). Los quistes pueden tener complicaciones como: colangitis, pancreatitis, cálculos y malignidad (1-3,8,50).

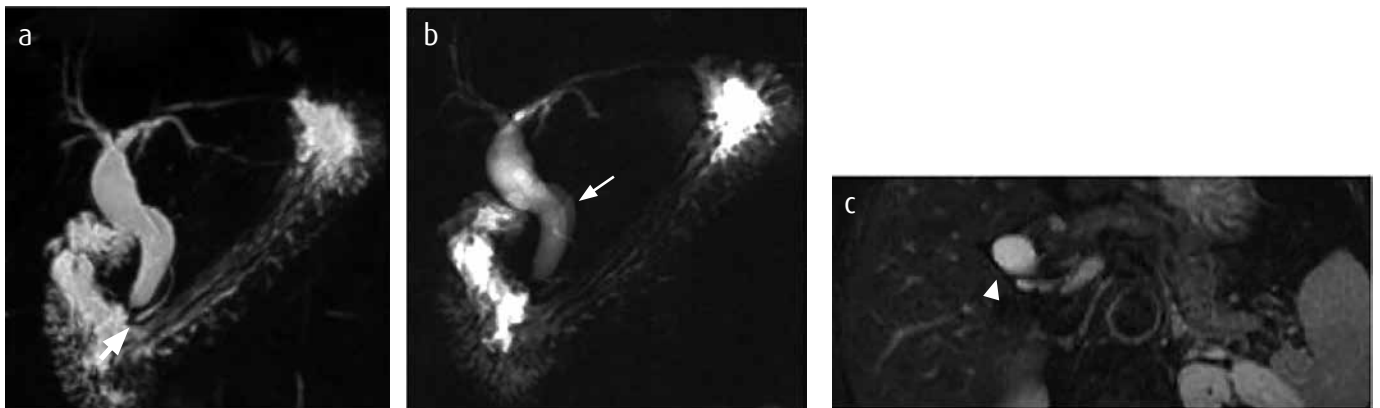


Figura 7. Quiste de colédoco (tipo I c). a) Secuencias de CPRM con reconstrucciones MIP; b) de corte radial HASTE: dilatación fusiforme del conducto hepático común y del colédoco proximal (flecha delgada), sin dilatación de la vía biliar intrahepática; confluencia biliopancreática sin evidencia de lesiones obstructivas; colecistectomía. Imagen axial potenciada en T2 con saturación grasa; c) evidencia de la dilatación del conducto hepático común (cabeza de flecha).

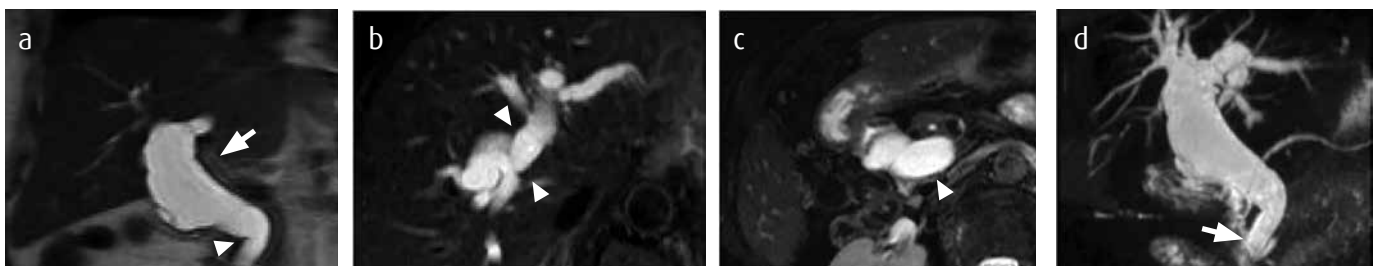


Figura 8. Quiste de colédoco (tipo IV a). a) Secuencias coronal HASTE potenciada en T2; b y c) axial TSE potenciada en T2 con saturación grasa: dilatación fusiforme del hepático común y colédoco (flecha gruesa y cabeza de flecha en a, cabeza de flecha en c), así como de la vía biliar intrahepática (cabezas de flecha en b). d) Reconstrucción MIP de CPRM: confluencia biliopancreática sin evidencia de coledocolitiasis ni de lesiones expansivas (flecha gruesa en d).

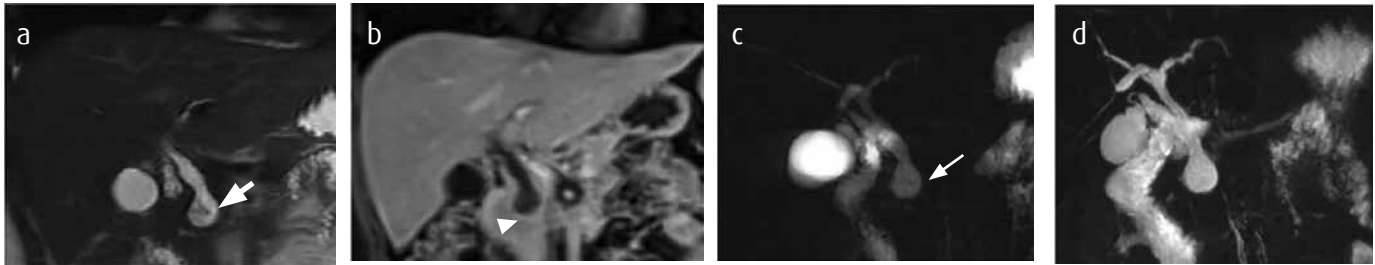


Figura 9. Quiste de colédoco distal, coledococoele (tipo III). a) Secuencia coronal HASTE potenciada en T2; b) potenciada en T1 con saturación grasa coronal con gadolinio: dilatación sacular focal en el colédoco distal con microlitiasis y barro biliar en su interior (cabeza de flecha) que no condiciona la dilatación de la vía biliar intrahepática. No hay lesiones expansivas en la confluencia biliopancreática (flecha delgada). c) Secuencias de CPRM de corte radial; d) coronal con reconstrucción MIP, donde se puede observar mejor la dilatación focal del colédoco distal.

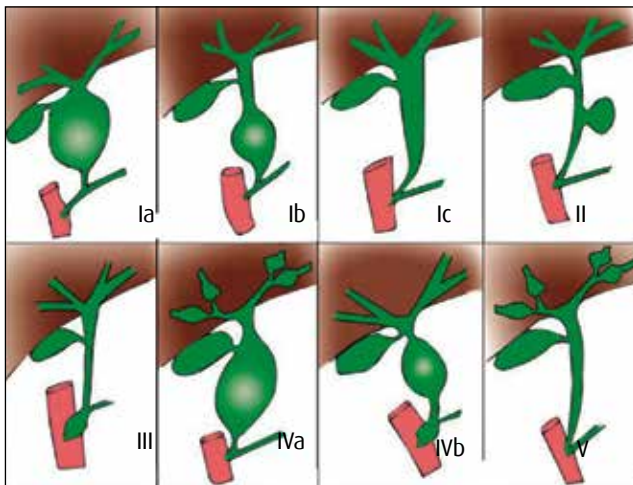


Figura 10. Clasificación de Todani.

Conclusiones

Las enfermedades fibropoliquísticas de la vía biliar no son infrecuentes. Los radiólogos deben estar familiarizados con el origen, los hallazgos por RM y las complicaciones de estas enfermedades. La CPRM es el método no invasivo de imagen con mayor exactitud diagnóstica para detectarlas.

Referencias

- Venkatanarasimha N, Thomas R, Armstrong EM, Shirley JF, Fox BM, Jackson SA. Imaging features of ductal plate malformations in adults. *Clin Radiol.* 2011;66:1086-93.
- Santiago I, Loureiro R, Curvo-Semedo L, et al. Congenital cystic lesions of the biliary tree. *AJR.* 2012;198:825-35.
- Brancatelli G, Federle MP, Vilgrain V, et al. Fibropolycystic liver disease: CT and MR imaging findings. *RadioGraphics.* 2005;25:659-70.
- Sherlock S. Cystic diseases of the liver. En: Schiff L, Schiff E, eds. *Diseases of the liver.* 7th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott, 1999. p. 1083-90.
- Ishak KG, Sharp HL. Developmental abnormalities and liver disease in childhood. En: MacSween RN, Burt AD, Portmann BC, Ishak KG, Scheuer PJ, Anthony PP, eds. *Pathology of the liver.* 3rd ed. Edinburgh, Scotland: Churchill Livingstone, 2001. p. 107-54.
- Miyazaki T, Yamashita Y, Tsuchigame T, et al. MR cholangiopancreatography using HASTE (half-Fourier acquisition single-shot turbo spin-echo) sequences. *Am J Roentgenol.* 1996;166:1297-303.
- Sodickson A, Mortelet KJ, Barish MA, et al. Three-dimensional fast-recovery fast spin-echo MRCP: Comparison with two-dimensional single shot fast spin echo techniques. *Radiology.* 2006;238:549-59.

- Griffin N, Yu D, Alexander Grant L. Magnetic resonance cholangiopancreatography: Pearls, pitfalls, and pathology. *Semin Ultrasound CT MRI.* 2013;34:32-43.
- Chavhan GB, Babyn P, Manson D, Vidarsson L. Pediatric MR Cholangiopancreatography: Principles, technique, and clinical applications. *Radiographics.* 2008;28:1951-62.
- Dhumeaux D. Congenital cystic diseases of the intra and extrahepatic bile ducts. *Gastroenterol Clin Biol.* 2005;29:878-82.
- Strazzabosco M, Fabris L. Development of the bile ducts: essentials for the clinical hepatologist. *J Hepatol.* 2012;56:1159-70.
- Ando H. Embryology of the biliary tract. *Dig Surg.* 2010;27:87-9.
- Taourel P, Bret PM, Reinhold C, Barkun AN, Atri M. Anatomic variants of the biliary tree: diagnosis with MR cholangiopancreatography. *Radiology.* 1996;199:521-7.
- Vitellas K, Keogan M, Spritzer C, Nelson R. MR cholangiopancreatography of bile and pancreatic duct abnormalities with emphasis on the single-shot fast spin-echo technique. *Radiographics.* 2000;20:939-57.
- Mortelet B, Mortelet K, Seynaeve P, Vandevelde D, Kunnen M, Ros PR. Hepatic bile duct hamartomas (von Meyenburg complexes): MR and MR cholangiography findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2002;26:438-43.
- Slone HW, Bennett WF, Bova JG. MR findings of multiple biliary hamartomas. *AJR Am J Roentgenol.* 1993;161:581-3.
- Vachha B, Sun M, Siewert B, Eisenberg R. Cystic lesions of the liver. *AJR.* 2011;196:W355-66.
- Mortelet KJ, Ros PR. Cystic focal liver lesions in the adult: differential CT and MR imaging features. *RadioGraphics.* 2001;21:895-10.
- Zheng R, Zhang B, Kudo M, et al. Imaging findings of biliary hamartomas. *World J Gastroenterol.* 2005;11:6354-9.
- Benhamou J. Congenital hepatic fibrosis and Caroli's disease. En: Schiff L, Schiff E, eds. *Diseases of the liver.* 7th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott, 1999. p. 1204-9.
- Bayraktar Y, Balkanci F, Kayhan B, et al. Congenital hepatic fibrosis associated with cavernous transformation of the portal vein. *Hepatogastroenterology.* 1997;44:1588-94.
- De Ledinghen V, Le Bail B, Trillaud H, et al. Case report: secondary biliary cirrhosis possibly related to congenital hepatic fibrosis—evidence of decreased number of portal branch veins and hypertrophic peribiliary vascular plexus. *J Gastroenterol Hepatol.* 1998;13:720-4.
- Gunay-Aygun M, Gahl WA, Heller T. Congenital hepatic fibrosis overview. En: GeneReviews at GeneTests: Medical genetics information resource (database online). Seattle: University of Washington; 1997-2008.
- Akhan O. Imaging findings in congenital hepatic fibrosis. *Eur J Radiol.* 2007;61:18-24.
- Zeitoun D, Brancatelli G, Colombat M, et al. Congenital hepatic fibrosis: CT findings in 18 adults. *Radiology.* 2004;231:109-16.
- Drenth JP, Chrispijn M, Bergmann C. Congenital fibrocystic liver diseases. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2010;24:573-84.
- Housset C. Cystic liver diseases: genetics and cell biology. *Gastroenterol Clin Biol.* 2005;29:861-9.
- Tan YM, Ooi LL. Highly symptomatic adult polycystic liver disease: options and results of surgical management. *ANZ J Surg.* 2004;74:653-7.
- Morgan DE, Lockhart ME, Canon CL, Holcombe MP, Bynon JS. Polycystic liver disease: multimodality imaging for complications and transplant evaluation. *RadioGraphics.* 2006;26:1655-68.
- Qian Q. Isolated polycystic liver disease. *Adv Chronic Kidney Dis.* 2010;17:181-9.
- Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J Gastroenterol.* 2007;13:1930-3.
- Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's syndrome. *World J Gastroenterol.* 2007;13:1934-7.

33. Lu SC, Debian KA. Cystic diseases of the biliary tract. En: Yamada T, Alpers DH, Kaplowitz N, Laine L, Owyang C, et al., editors. Textbook of gastroenterology. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p. 2225-33.
34. Wu KL, Changchien CS, Kuo CM, Chuah SK, Chiu YC, Kuo CH. Caroli's disease - a report of two siblings. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2002;14:1397-9.
35. Choi BI, Yeon KM, Kim SH, Han MC. Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology*. 1990;174:161-3.
36. Perricone G, Vanzulli A. Education and imaging. Hepatology: "central dot sign" of Caroli syndrome. *J Gastroenterol Hepatol*. 2015;30:234.
37. Mortelé KJ. Multimodality imaging of pancreatic and biliary congenital anomalies. *Radiographics*. 2006;26:715-31.
38. Todani T. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *J Surg*. 1977;147:672-67.
39. Lee HK, Park SJ, Yi BH et al. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol*. 2009;10:71-80.
40. Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR. Choledochal cysts: a concept of etiology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1973;119:57-62.
41. Jan YY, Chen HM, Chen MF. Malignancy in choledochal cysts. *Hepatogastroenterology*. 2000;47:337-40.
42. Yu J. Congenital anomalies and normal variants of the pancreaticobiliary tract and the pancreas in adults: part 1, Biliary tract. *Am J Roentgenol*. 2006;187:1536-43.
43. Kim MJ, Han SJ, Yoon CS, et al. Using MR cholangiopancreatography to reveal anomalous pancreaticobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts. *Am J Roentgenol*. 2002;179:209-14.
44. Funabiki T. Pancreaticobiliary maljunction and carcinogenesis to biliary and pancreatic malignancy. *Langenbecks Arch Surg*. 2009;394:159-69.
45. Visser BC, Suh I, Way LW, Kang SM. Congenital choledochal cysts in adults. *Arch Surg*. 2004;139:855-62.
46. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts. Part 1. Classification and pathogenesis. *Can J Surg*. 2009;52:434-40.
47. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts. Part 2. Diagnosis. *Can J Surg*. 2009;52:506-11.
48. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts. Part 3. Management. *Can J Surg*. 2010;53:51-6.
49. Metcalfe MS, Wemyss-Holden SA, Maddern GJ. Management dilemmas with choledochal cysts. *Arch Surg*. 2003;138:333-9.
50. Tan SS, Tan NC, Ibrahim S, Tay KH. Management of adult choledochal cyst. *Singapore Med J*. 2007;48:524-7.

Correspondencia

Luz Adriana Escobar
Centro Avanzado de Diagnóstico Médico (CediMed)
Calle 7 # 39-197, tercer piso.
Medellín, Colombia
laescobarh@gmail.com

Recibido para evaluación: 7 de marzo de 2016

Aceptado para publicación: 28 de noviembre de 2016