



# Radiología



## 0 - ANOMALÍAS QUÍSTICAS CONGÉNITAS DE LA VÍA BILIAR: ENFERMEDADES FIBROPOLIQUÍSTICAS

*P.M. Hernández Guilabert, C.N. Cereceda Pérez, S. Fernández Zapardiel, M.M. Céspedes Mas y A. Enríquez Puga*

*Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España.*

### Resumen

**Objetivo docente:** Recordar el concepto de placa ductal y su importancia en el desarrollo embriológico de la vía biliar. Describir los diferentes tipos de lesiones quísticas congénitas de la vía biliar. Ilustrar con casos prácticos sus hallazgos característicos en las diferentes pruebas de imagen (ecografía, TAC y RM), así como sus principales diagnósticos diferenciales.

**Revisión del tema:** Las diferentes anomalías que se producen en el desarrollo de la placa ductal durante la etapa embriológica condicionan la aparición de lesiones quísticas en la vía biliar que se agrupan dentro de lo que llamamos las enfermedades fibropoliquísticas. Este grupo de enfermedades comprende la fibrosis hepática congénita (FHC), los hamartomas biliares, la enfermedad poliquística autosómica dominante (EPAD), la enfermedad de Caroli y los quistes del colédoco. Dichas enfermedades se producen en función del estadio en el que se produce la anomalía en el desarrollo de la placa ductal, siendo posible que se presenten asociadas. Todas ellas presentan unas características comunes: anomalía genética subyacente, asociación a enfermedades renales, pueden cursar como silentes o sintomáticas... Además, presentan unos hallazgos radiológicos característicos que nos van a permitir diferenciarlas entre ellas, así como de los múltiples diagnósticos diferenciales que pueden presentar cada una de estas entidades.

**Conclusiones:** Las enfermedades fibropoliquísticas son enfermedades congénitas que se producen por una anomalía durante el desarrollo embriológico. Son entidades poco frecuentes que podemos encontrar en la práctica clínica, por lo que debemos saber reconocer sus hallazgos radiológicos característicos para llegar a un diagnóstico exacto y no confundirlas con otras enfermedades más comunes.