

EL CLIVUS: Ecchordosis Physaliphora y semejantes.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Mónica Orgaz Alvarez**, Mauricio Castillo M.D., Carlos Zamora F.A.C.R, Francisco Gabriel Sepúlveda M.D., Ruth Teresa Martín Ph.D., Julián Panizo Hermosilla

Objetivos Docentes

Describir los hallazgos en imagen característicos de la Ecchordosis Physaliphora (EP) que permita diferenciarlo de forma óptima del cordoma intradural, su principal diagnóstico diferencial.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

La EP es considerada un remanente ectópico de la notocorda, que a nivel intracraneal típicamente se localiza en la cisterna prepontina, en íntima relación con la región dorsal del clivus. Representa una entidad poco frecuente (2% tras autopsia) y cursa de manera asintomática, por lo que su interpretación adecuada es fundamental, puesto que no es necesario realizar más pruebas diagnósticas ni tratamiento alguno.

ANATOMÍA

Es necesario que tengamos claras algunas nociones anatómicas básicas, considerando el clivus un área anatómica difícil, que pertenece a la base del cráneo y que representa el resultado de la fusión (sincondrosis) entre los huesos basi-occipital y exo-occipital.

Se localiza entre el agujero magno y la cara dorsal de la silla turca, por lo que su margen anterior es la pared posterior del seno esfenoidal, y su cara posterior delimita las cisternas prepontina y premedular. La porción inferior del mismo alcanza la cara posterior de la nasofaringe y sus márgenes laterales se encuentran en relación con la cisura petro-occipital; por lo que los mejores planos para su valoración son el sagital y el axial.

HALLAZGOS EN IMAGEN

Es un hueso, cuyo periodo de osificación puede finalizar de manera tardía, en la edad adulta, incluso alcanzando los 25 años, por lo que atendiendo a esta condición, presenta hallazgos en imager característicos tanto en Tomografía Computarizada (TC), como en Resonancia Magnética (RM).

TC: Contiene médula ósea a nivel central (hueso esponjoso) y está delimitado por cortical compacta. Con la edad, se produce metamorfosis grasa a nivel de la médula ósea central (el hueso esponjoso es sustituido por grasa), y por tanto disminuye la atenuación (menores unidades Hounsfield).

RM: La señal de la médula ósea central (hueso esponjoso) depende de la edad; de tal manera que en individuos jóvenes, donde predomina el tejido hematopoyético, es hipointenso en T1; mientras que en adultos y ancianos, donde se ha producido metamorfosis grasa, aumenta la señal, es decir, se vuelve más hiperintenso, tal y como se comporta la grasa en T1. Así pues, como regla general, puede decirse que las lesiones del clivus suelen ser hipointensas en T1 e hiperintensas en T2.

PATOLOGÍA

Las lesiones más frecuentes que afectan al clivus son:

1. **Neoplasias:** Metástasis, Cordoma, Plasmocitoma, Meningioma, Linfoma, Condrosarcoma.
2. **Lesiones pseudotumorales:** Displasia Fibrosa, Enfermedad de Paget, Histiocitosis de Células de Langerhans, Radionecrosis.
3. **Miscelánea: *Ecchordosis Physaliphora*,** variantes anatómicas de la normalidad, invasión por lesiones en la vecindad (como ejemplo se expone un Granuloma de Colesterol, ver Figuras 31-34).

A continuación se exponen una serie de casos clínicos representativos de algunas entidades mencionadas.

METÁSTASIS

Representa la neoplasia más frecuente en el clivus, a pesar de que la frecuencia de las metástasis en la base del cráneo es baja.

Los tumores primarios más frecuentes son pulmón, mama, próstata y riñón.

TC: La mayoría suelen presentarse como lesiones líticas óseas (salvo en el caso de las metástasis secundarias a carcinoma de próstata, que suelen ser osteoblásticas) y se acompañan de masa de partes blandas.

RM: Suelen ser hipointensas en T1 (por el reemplazamiento de la médula ósea central) e hiperintensas en T2. En las secuencias T1 post-contraste suele existir captación, tanto de la lesión ósea como de la afectación de partes blandas.

Para el diagnóstico es útil el contexto clínico del paciente (antecedente oncológico conocido) y la existencia de otras lesiones en otras zonas del cráneo o del cuerpo. Si no se dispone de esta información, habrá que plantearse como diagnóstico diferencial una neoplasia primaria, como el cordoma.

Ver Figuras 1 a 6.

CORDOMA

Representa la neoplasia primaria del clivus más frecuente.

Se origina a partir de remanentes embrionarios de la notocorda, por lo que puede aparecer a lo largo de todo el neuroeje, desde la base del cráneo hasta el sacro, siendo el clivus la localización más frecuente de la base del cráneo.

Aunque se trata de un tumor histológicamente benigno, presenta un comportamiento agresivo, con alta tasa de recurrencia y mal pronóstico.

Su apariencia suele ser la de masa extensa de partes blandas con destrucción ósea asociada.

TC: Se aprecian calcificaciones asociadas a la masa de partes blandas que corresponden a fragmentos de hueso destruido.

RM: Isointensos o levemente hiperintensos en T1 e hiperintensos en T2, con áreas de degeneración quística. Realzan de manera intensa tras la administración de contraste.

Ver Figuras 7 a 19.

PLASMOCITOMA

Se define como un tumor maligno de células plasmáticas que puede aparecer sobre partes blandas o en el esqueleto, y puede evolucionar a mieloma múltiple (más frecuente si asienta sobre el esqueleto).

TC: Lesión ósea lítica de bordes esclerosos.

RM: Hipointensos en T1, hiperintensos en T2 y STIR, con realce difuso tras la administración de CIV. Retricción del agua libre en el estudio de difusión (alta celularidad) y con áreas de vacío de señal que corresponden a estructuras vasculares.

El tratamiento de elección es la radioterapia, puesto que se trata de un tumor radiosensible, reservándose la cirugía únicamente para casos refractarios.

Ver figuras 20 y 21.

MENINGIOMA

Representa el tumor meníngeo más frecuente, y el clivus suele ser una localización relativamente habitual en aquellos que asientan en el ala del esfenoides, que representan alrededor de un tercio del total de los meningiomas.

TC: Masa hiperdensa con intenso realce tras la administración de CIV y con hiperostosis reactiva de hueso, como signo de posible invasión ósea.

RM: Isointensos o ligeramente hipointensos en T1 y de apariencia variable en T2, con marcado realce tras la administración de gadolinio.

Ver Figuras 22 a 27.

ECCHORDOSIS PHYSALIPHORA

Es un remanente ectópico de la notocorda, poco frecuente (se describe en alrededor del 2% en las autopsias) y de curso clínico asintomático.

Se trata de un tejido gelatinoso, de pequeño tamaño, que se localiza a nivel de la línea media, en cualquier punto del neuroeje, desde el dorso de la silla turca, hasta la región sacrococcígea, siendo la localización más frecuente a nivel intradural, a nivel de la cisterna prepontina, comunicando con la pared posterior del clivus a través de un pedículo.

La importancia que tiene esta entidad es la de saber que existe, reconocerla en los estudios de imagen cerebral (TC y RM) y diferenciarla de lesiones agresivas en la misma localización, siendo su principal diagnóstico diferencial el cordoma.

Ver Figuras 28 a 30.

Imágenes en esta sección:

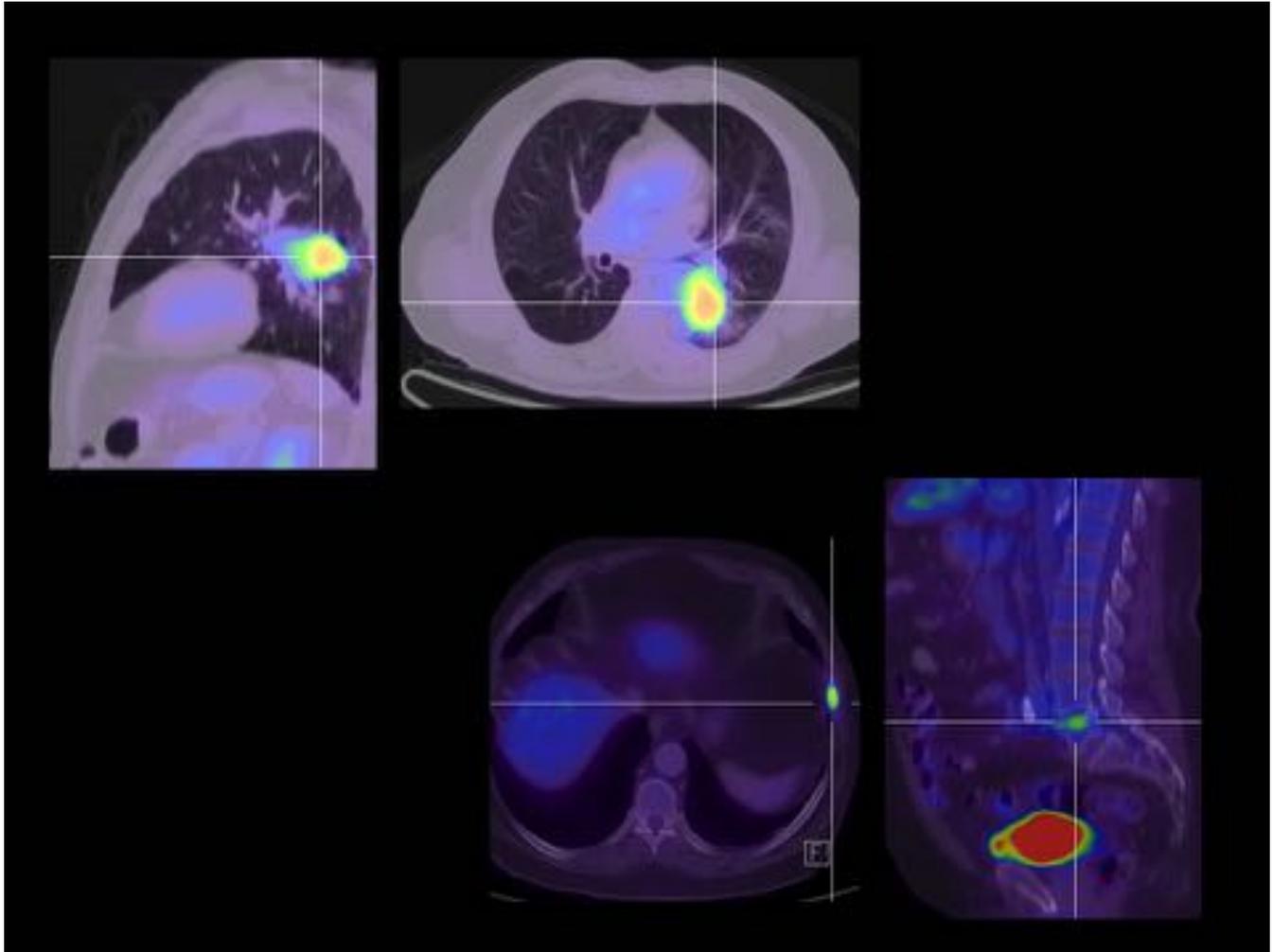


Fig. 1: Caso 1. Parte A. PET con F18-FDG (Tomografía por Emisión de Positrones con radiofármaco F18 FluorDesoxiGlucosa). Varón de 69 años. Carcinoma de pulmón en LII. Estadio IV (metástasis óseas). Obsérvese la masa pulmonar en LII que presenta elevada captación del radiofármaco (alto SUV) junto con la afectación mestastásica ósea costal y vertebral (Estadio IV).

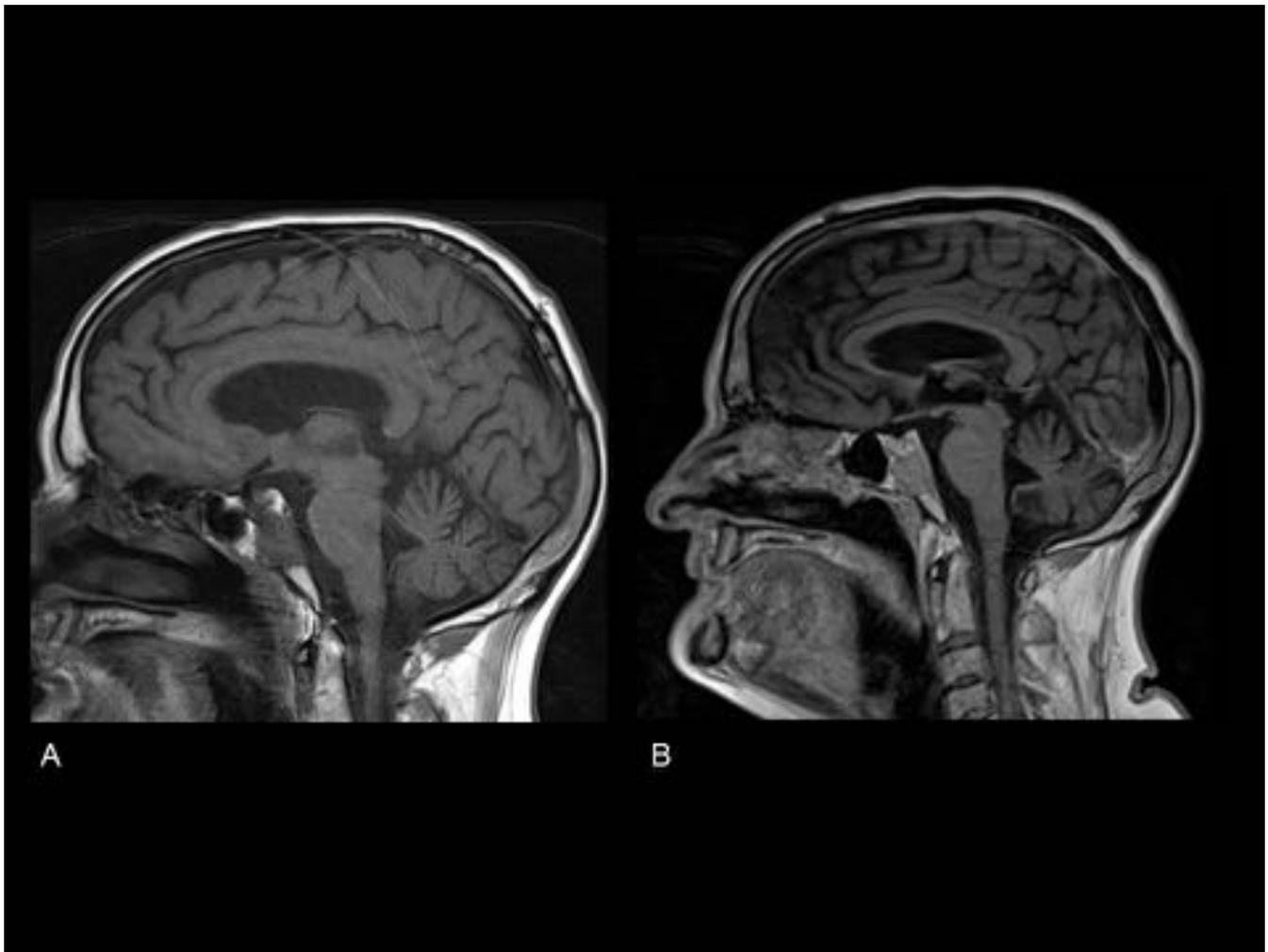


Fig. 2: Caso 1. Parte B. Infiltración metastásica del clivus. Mismo paciente que la figura anterior (Figura 1). Imágenes sagitales. A. T1 sin GD (Gadolinio). B. T1 con GD. Apréciase la expansión y alteración de señal en clivus (A, Hipointenso en T1), con discreto aumento de partes blandas adyacente, y realce difuso tras administración de contraste (B), compatible con afectación metastásica.

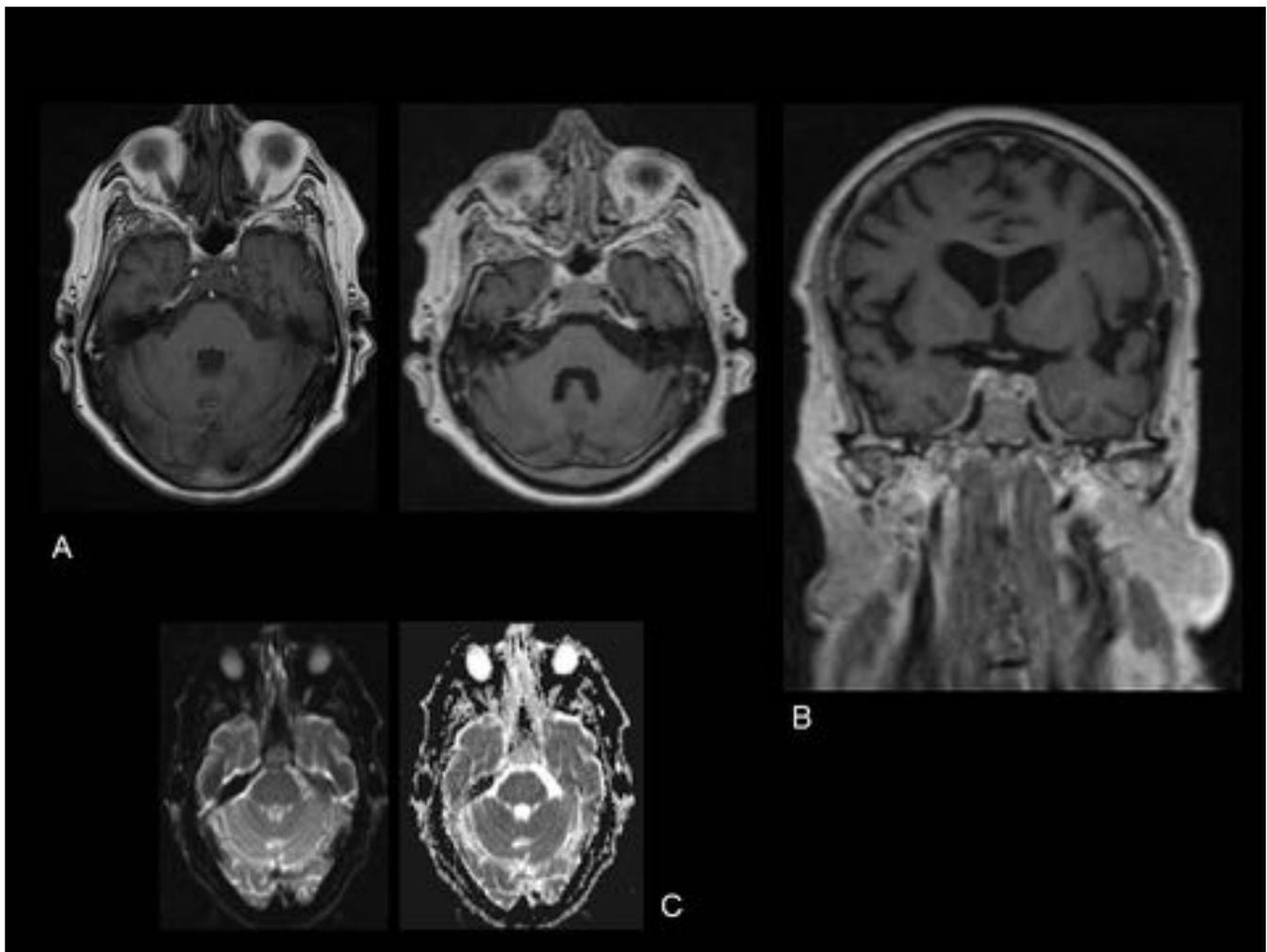


Fig. 3: Caso 1. Parte C. Infiltración metastásica del clivus. Mismo paciente que las figuras anteriores (Figuras 1 y 2). A. Axiales T1 sin GD (izquierda) y T1 con GD (derecha). B. Coronal T1 con GD. C. Difusión (izquierda) y ADC (derecha). Ocupación del clivus por lesión expansiva e hipointensa en T1 (A), con realce difuso (A derecha y B) tras la administración de CIV (Contraste Intra Venoso), que no restringe el agua libre y es hiperintensa en ADC.

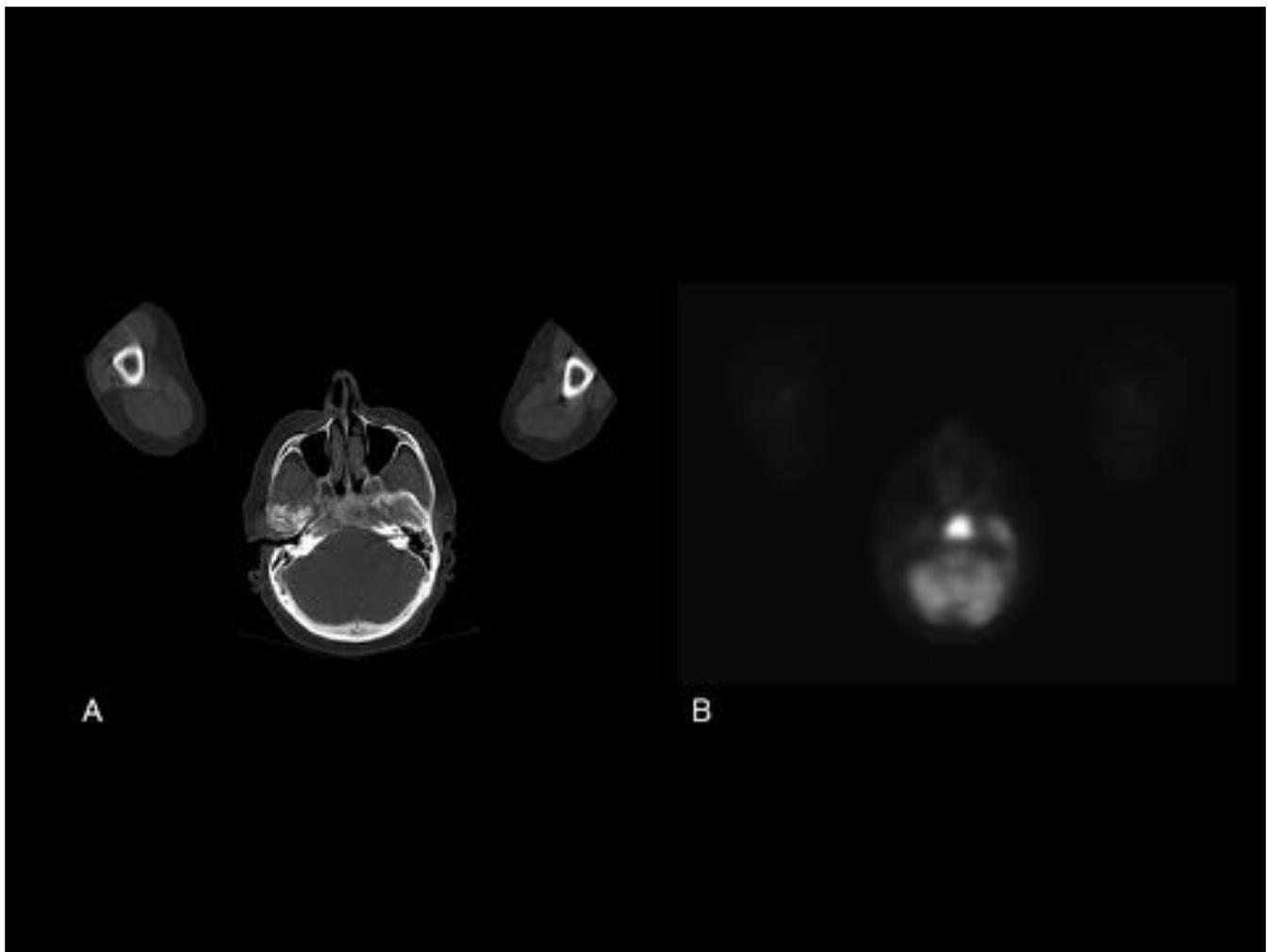


Fig. 4: Caso 2. Parte A. Varón de 70 años. Carcinoma urotelial con metástasis óseas, pulmonares, hepáticas y ganglionares. Imágenes axiales. A. TC sin CIV. B. PET con F18-FDG. Afectación ósea del clivus (A), con elevado consumo de FDG en el estudio PET (B), compatible con afectación metastásica a este nivel.

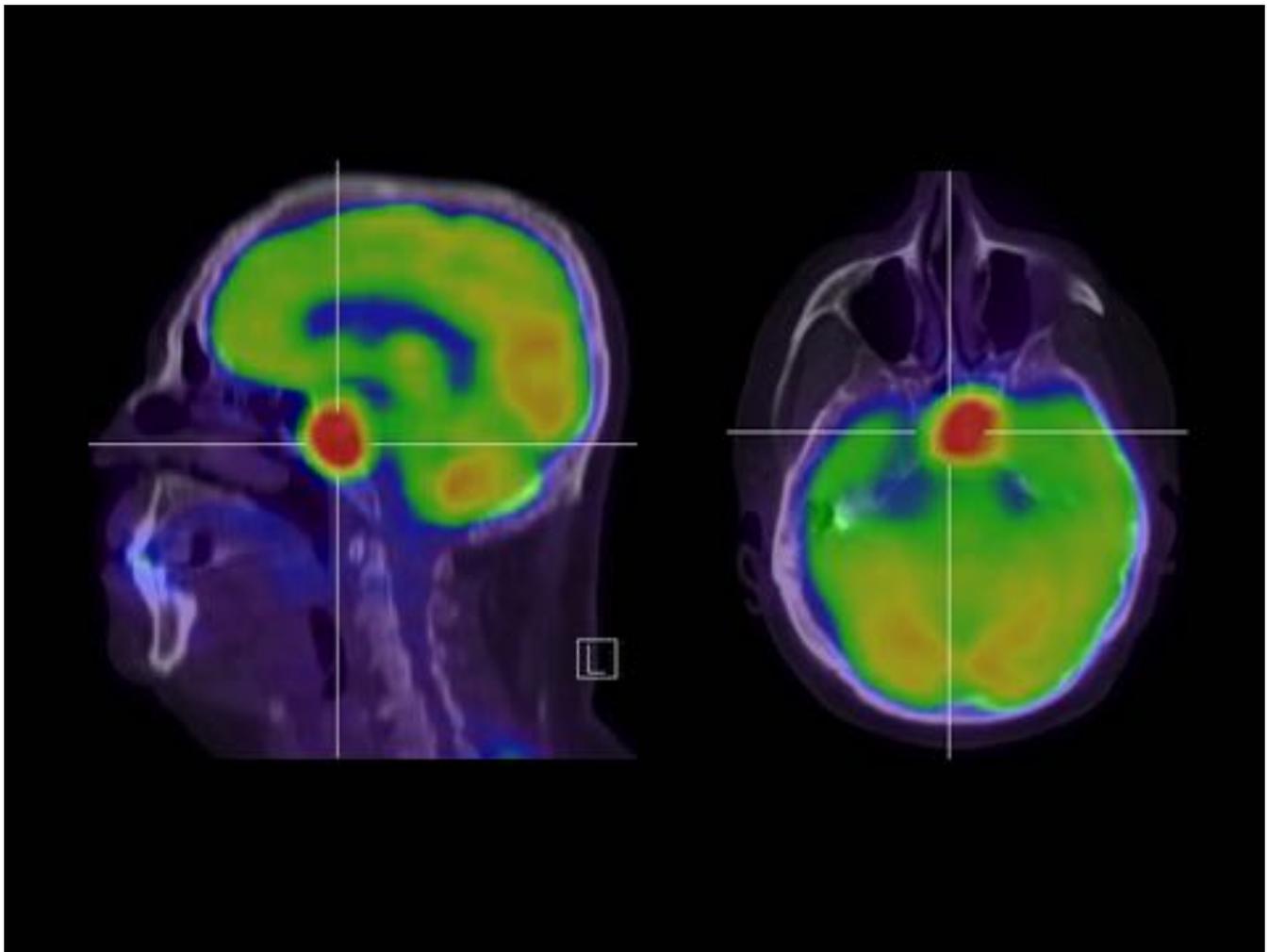


Fig. 5: Caso 2. Parte B. Mismo paciente que la figura anterior (Figura 4). PET con F18-FDG. Imágenes sagital (izquierda) y axial (derecha) donde se aprecia la importante captación de radiofármaco de la lesión maligna en clivus, compatible con metástasis.

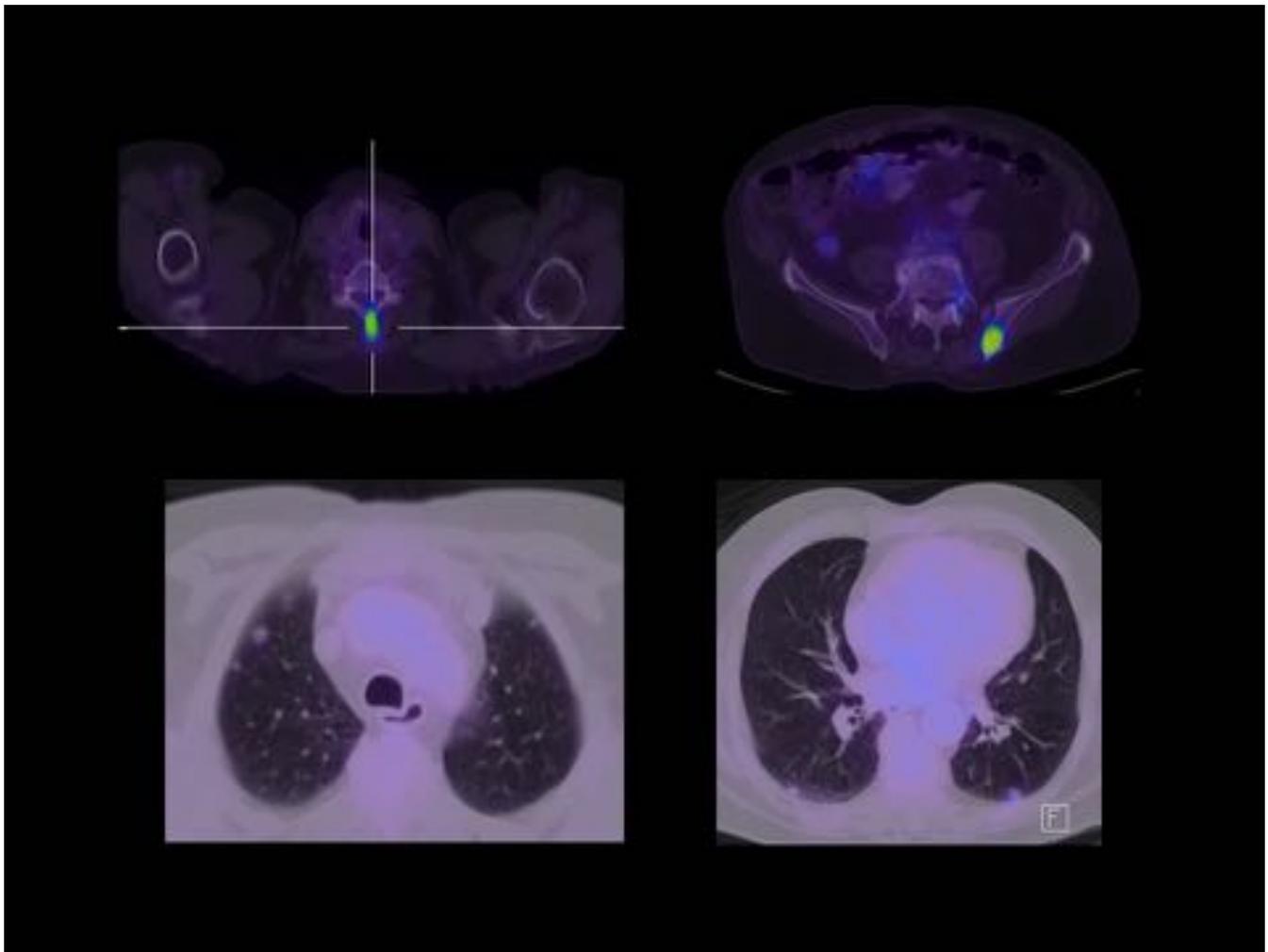


Fig. 6: Caso 2. Parte C. Mismo paciente que las figuras anteriores (Figuras 4 y 5). PET con F18-FDG. Metástasis óseas (arriba) y pulmonares (abajo).

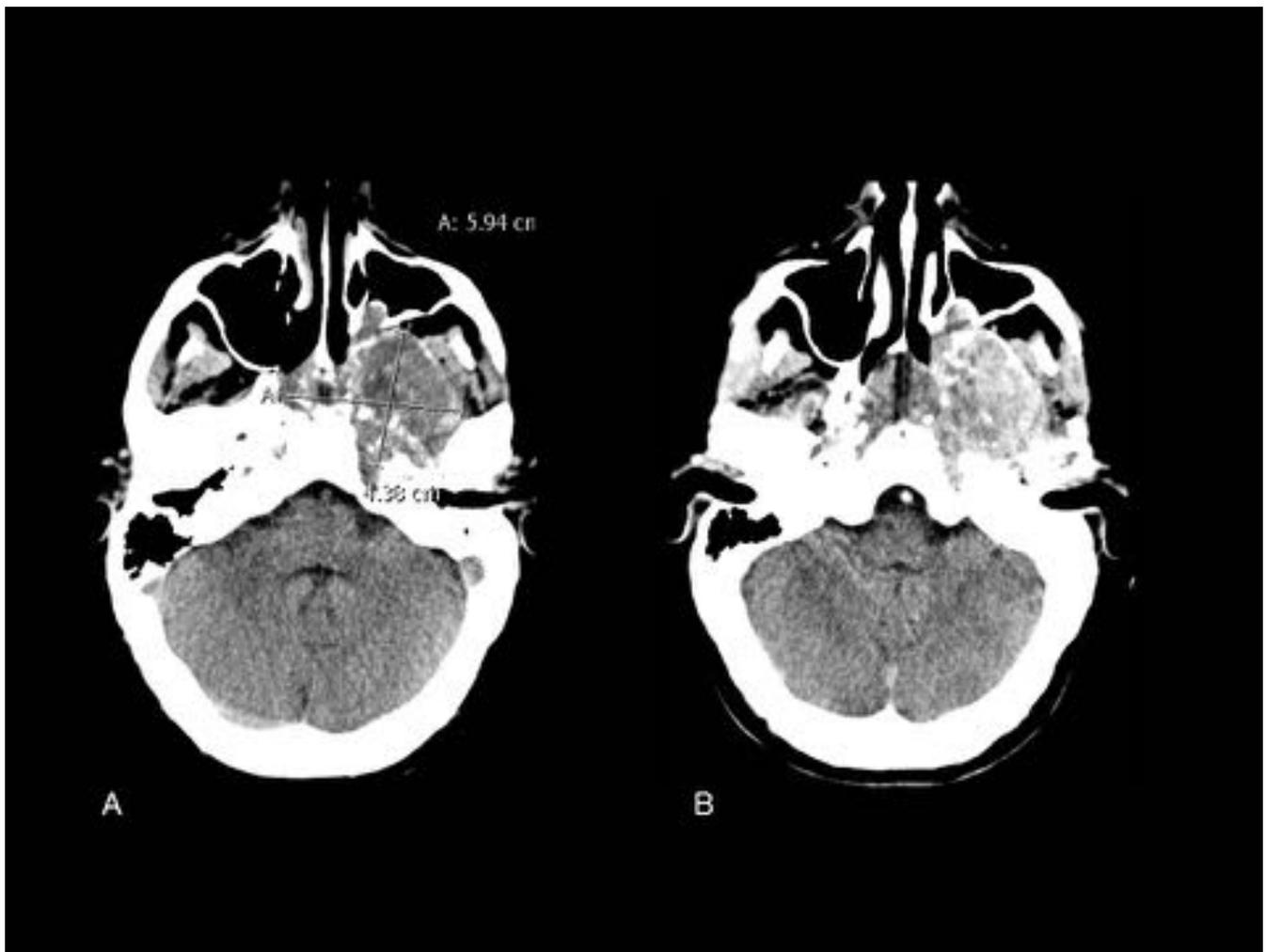


Fig. 7: Caso 1. Imágenes axiales. A. TC sin CIV. B. TC con CIV. Masa extensa de 5,94 x 4,38 cm (ejes T y AP) que depende del clivus (A), con realce tras la administración de CIV (B).

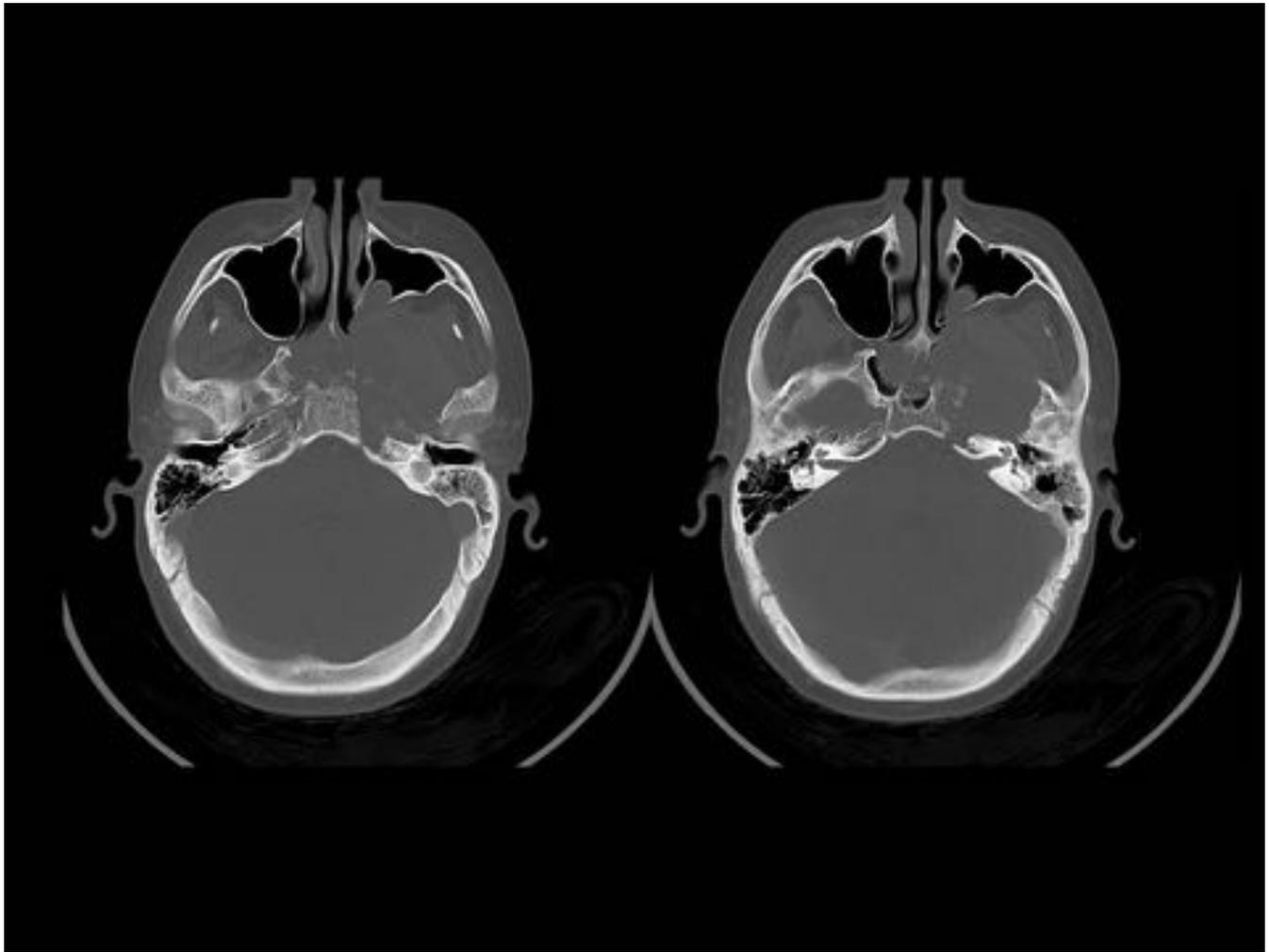


Fig. 8: Mismo paciente que el caso anterior (Figura 7). Imágenes axiales. TC en ventana ósea donde se aprecia la afectación del clivus junto con la masa extensa de partes blandas asociada.

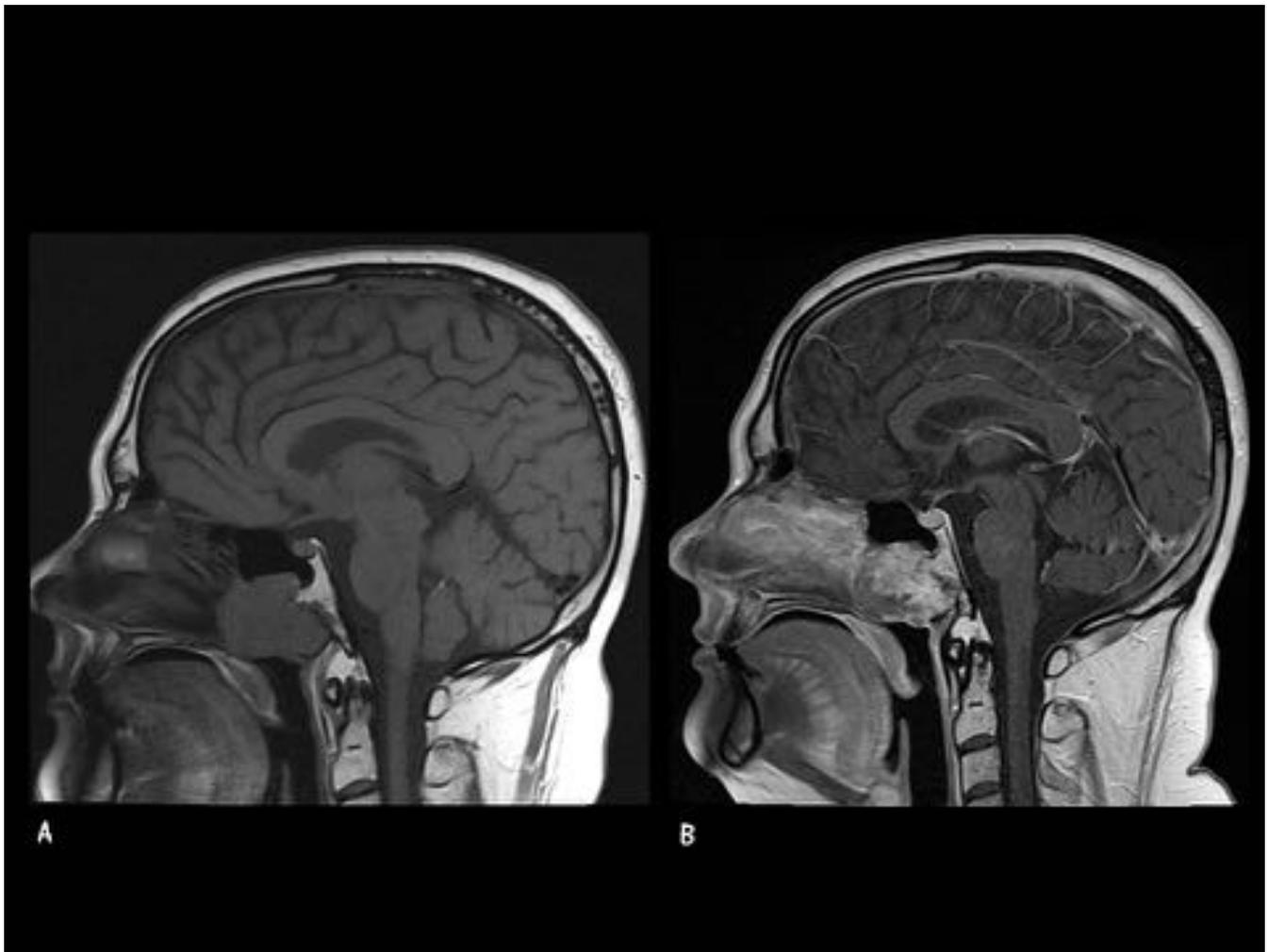


Fig. 9: Mismo paciente que Figuras 7 y 8. Imágenes Sagitales. RM Cráneo. A. T1 sin GD. B. T1 con GD. Extensa masa de partes blandas que depende del margen anterior del clivus, con intenso realce tras la administración de contraste en relación con cordoma.

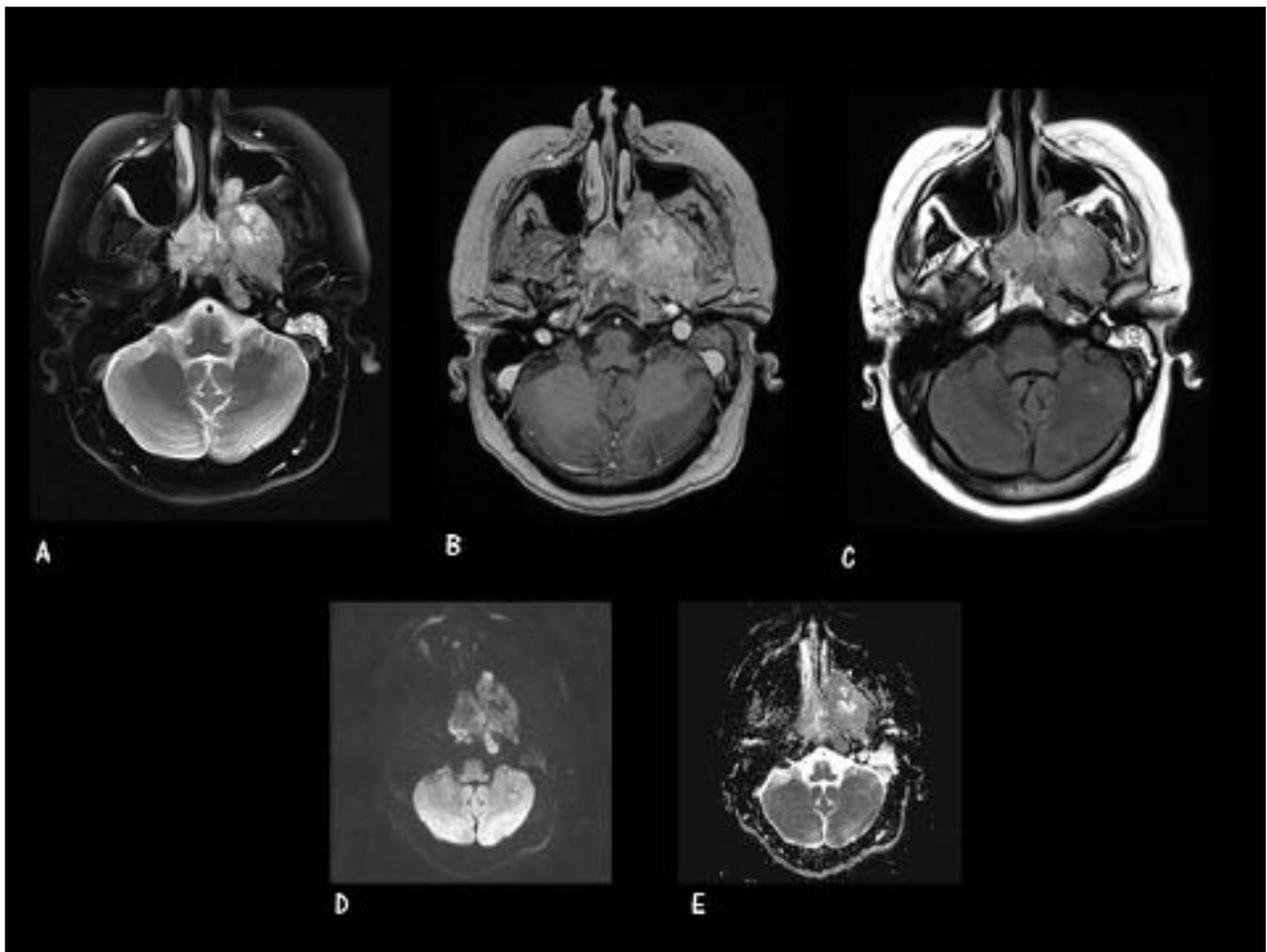


Fig. 10: Mismo paciente que Figuras 7-9. Imágenes Axiales. RM Cráneo. A. T2 FS. B. T1 con GD. C. FLAIR. D. Difusión. E. ADC. Extensa masa de partes blandas que depende del margen anterior del clivus, con intenso realce tras la administración de contraste, hiperintensa en T2, con algún área que restringe el agua libre en el estudio de difusión.

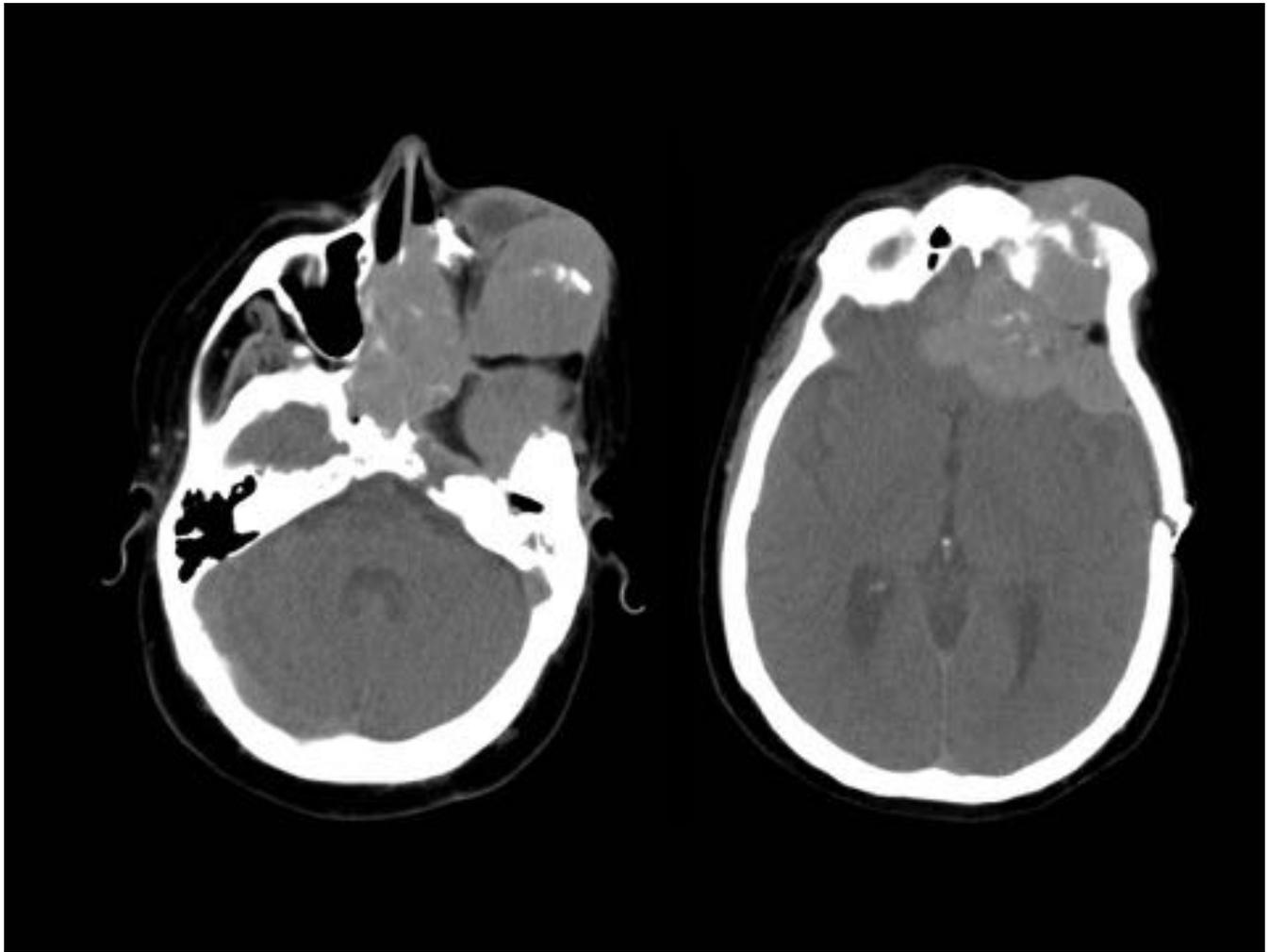


Fig. 11: Recidiva tumoral de cordoma. Mismo paciente que las figuras 7-10. Imágenes axiales en TC con CIV donde se aprecia una masa extensa, con captación intensa y homogénea de CIV, de mayor tamaño aún que en el debut, que condiciona afectación ocular izquierda de carácter severo.

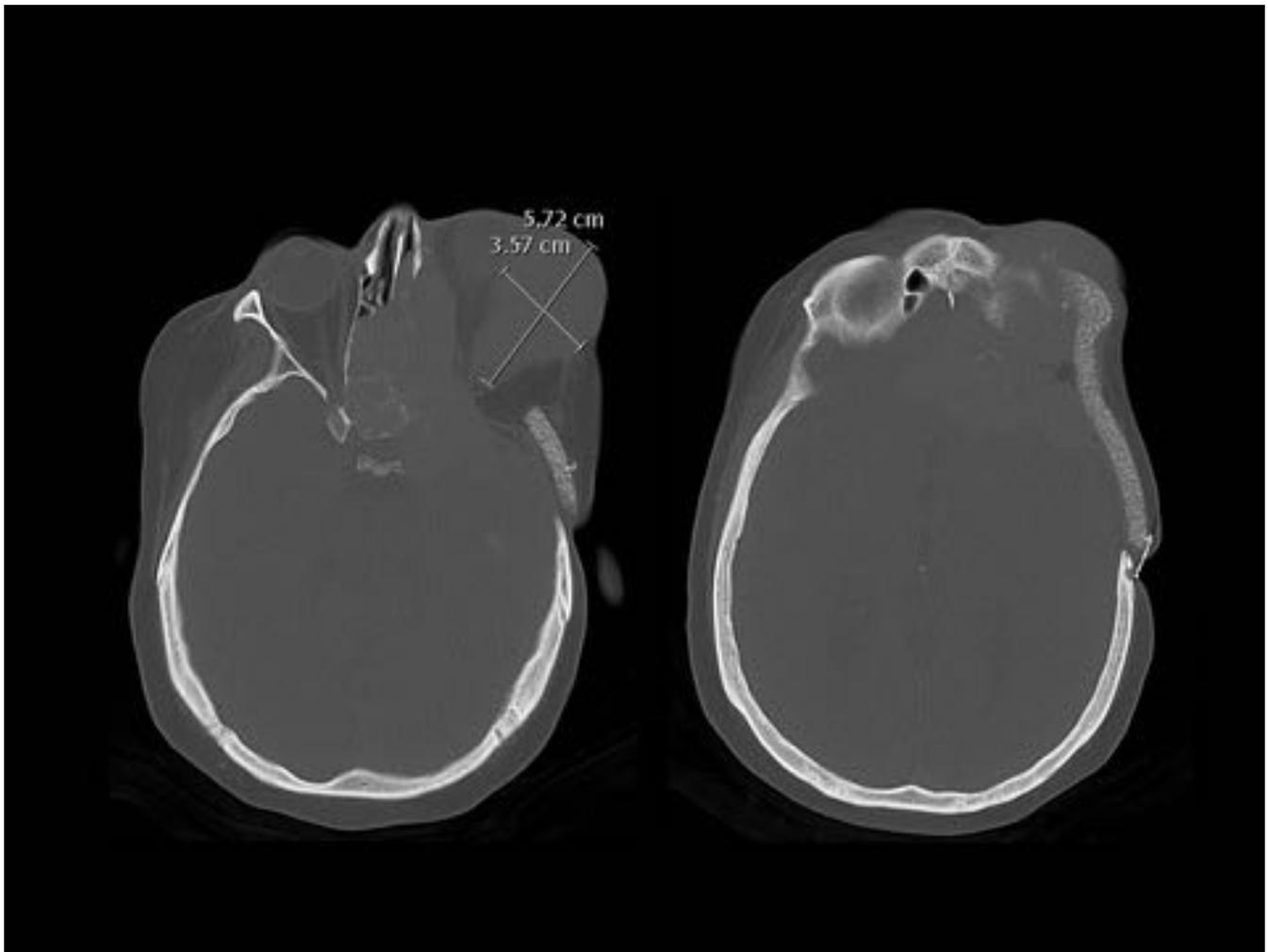


Fig. 12: Recidiva tumoral de cordoma. Mismo paciente que las figuras anteriores (7-11). Imágenes axiales en TC con ventana ósea donde se aprecia la afectación extraconal orbitaria izquierda, de casi 6 cm de diámetro máximo y la afectación ósea que condiciona.

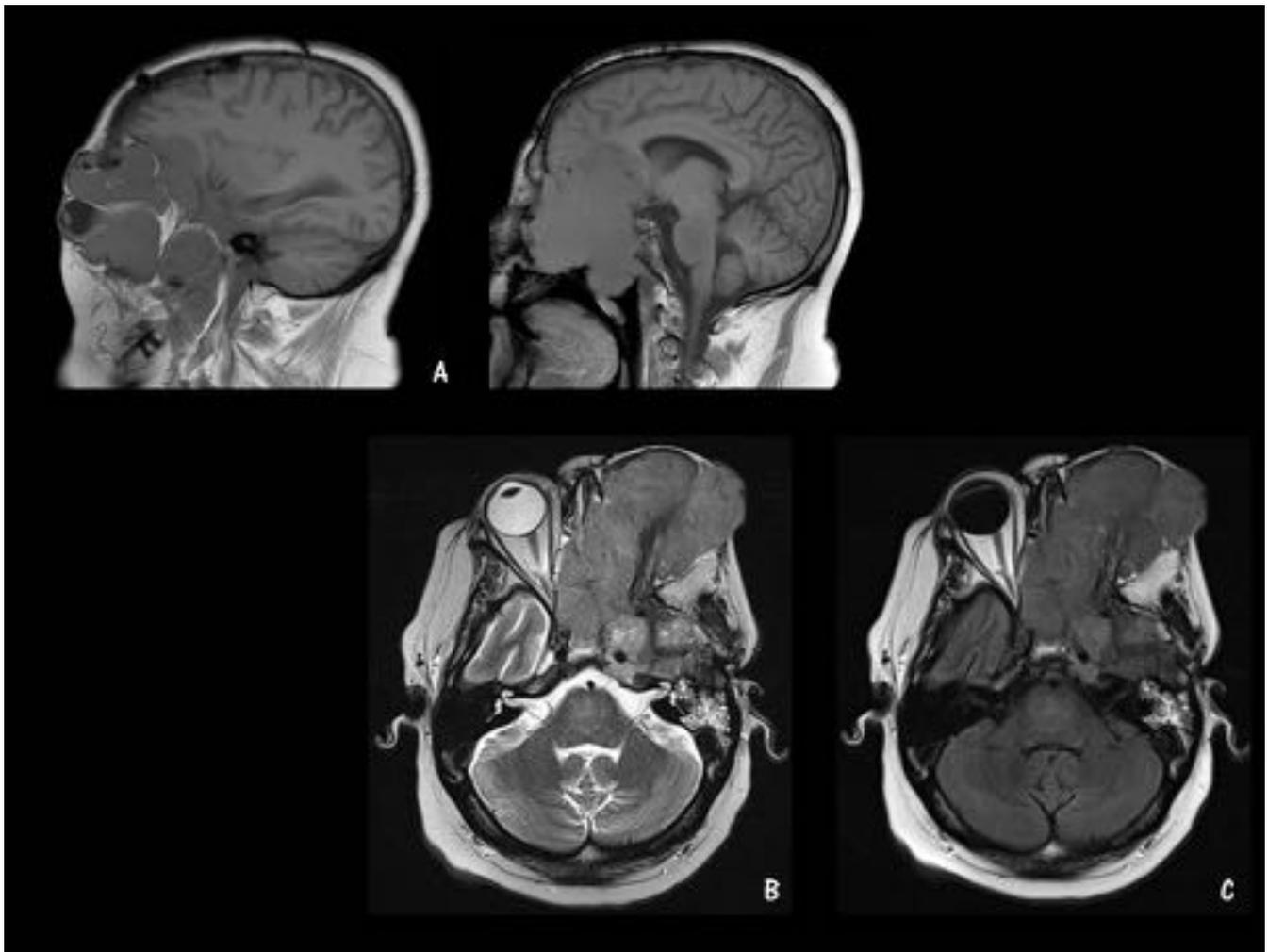


Fig. 13: Recidiva tumoral de cordoma. Mismo paciente que las figuras anteriores (7-12). A. Sagitales T1 sin GD. B. Axial T2 FS. C. FLAIR. Masa extensa, de mayor tamaño aún que en el debut, que condiciona afectación ocular izquierda de carácter severo.

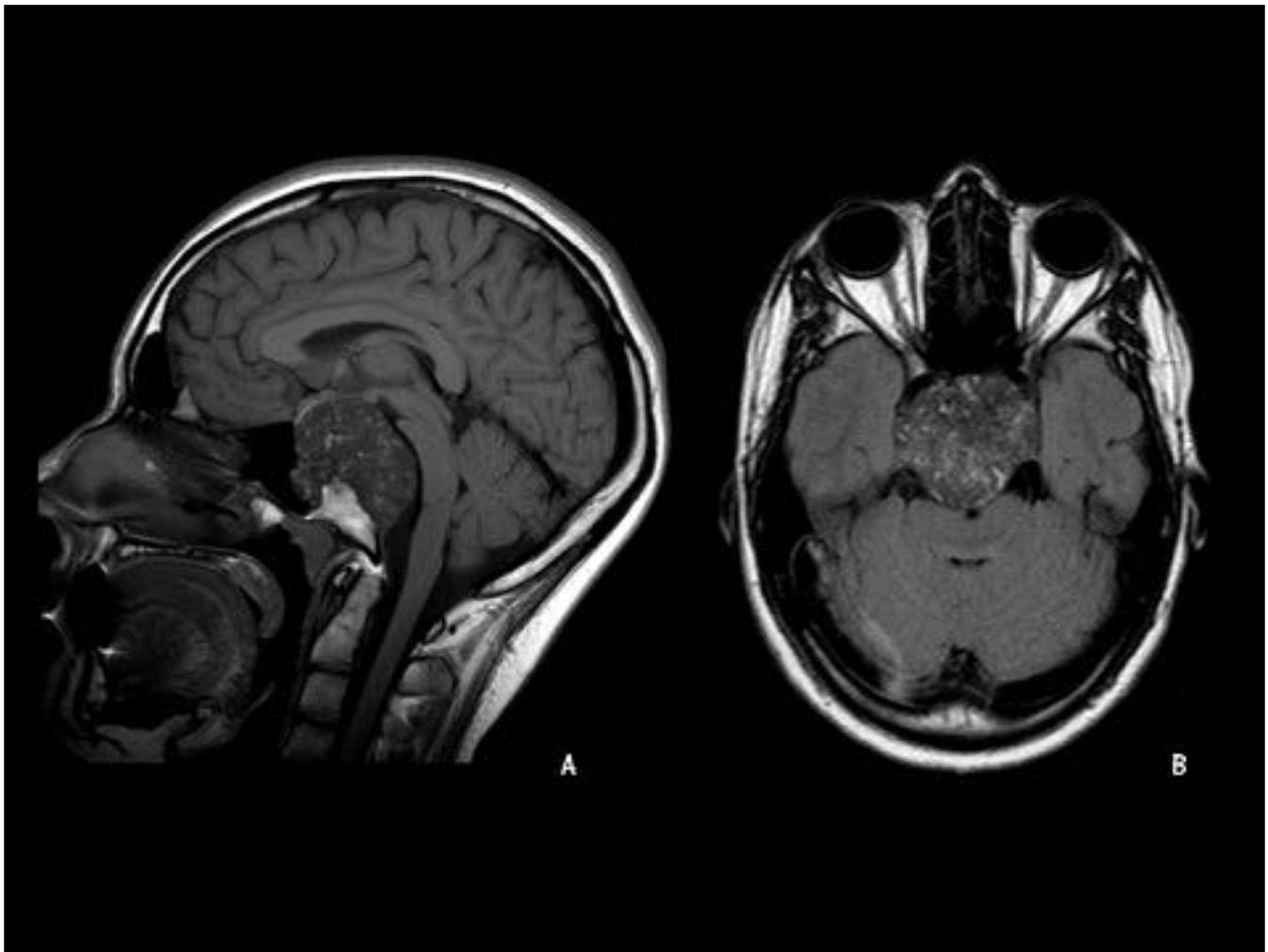


Fig. 14: Caso 2. RM Cráneo. A. Sagital T1 sin GD. B. Axial FLAIR. Masa extensa dependiente del margen posterior del clivus, de márgenes bien definidos, que ejerce efecto de masa sobre el tronco del encéfalo, desplazándolo posteriormente.

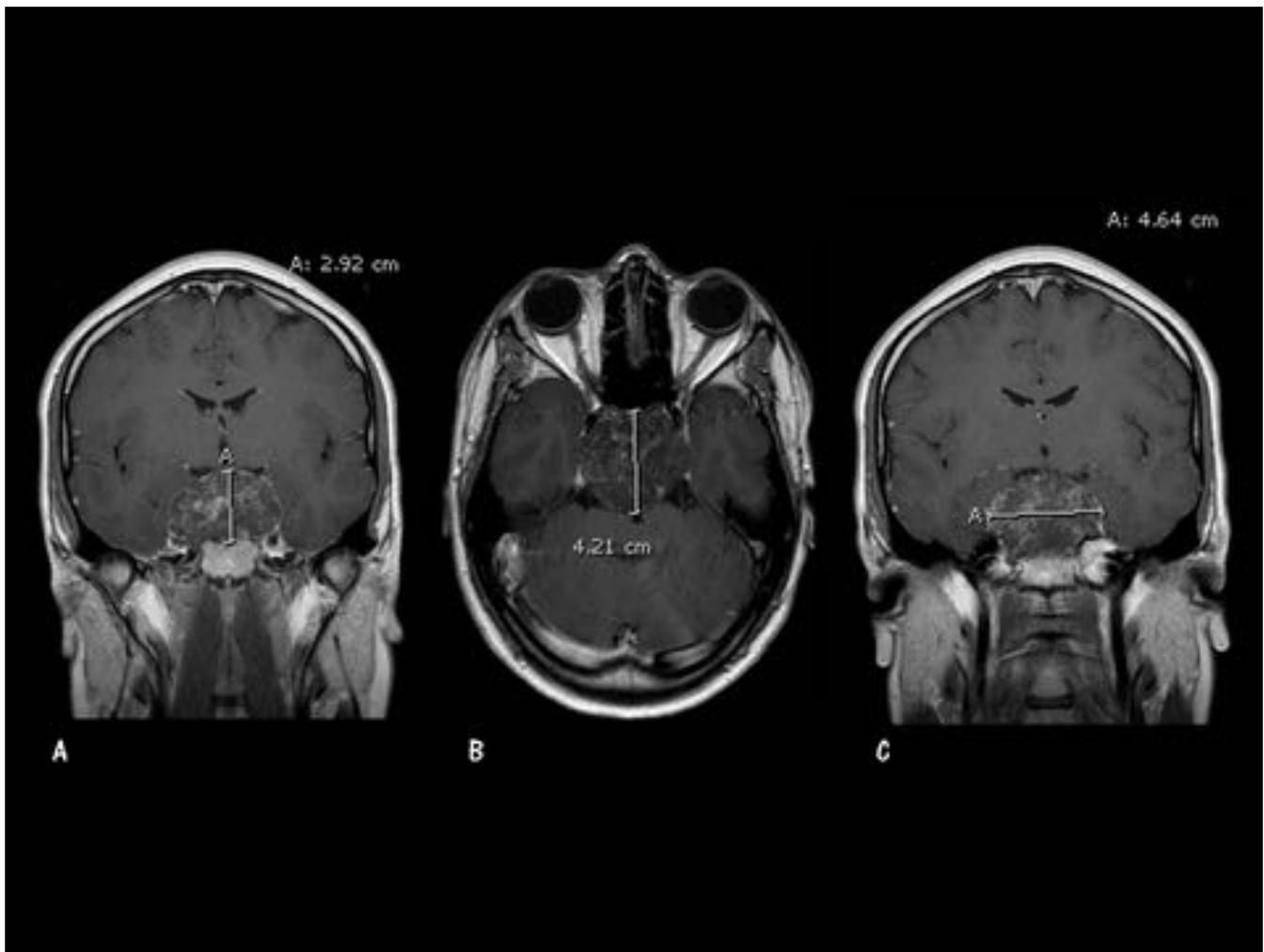


Fig. 15: Caso 2. Mismo paciente que Figura 14. RM Cráneo. T1 con GD donde podemos apreciar las dimensiones del cordoma: 2,92 cm eje cráneo-caudal (A), 4,21 cm eje antero-posterior (B) y 4,64 cm eje transverso (C).

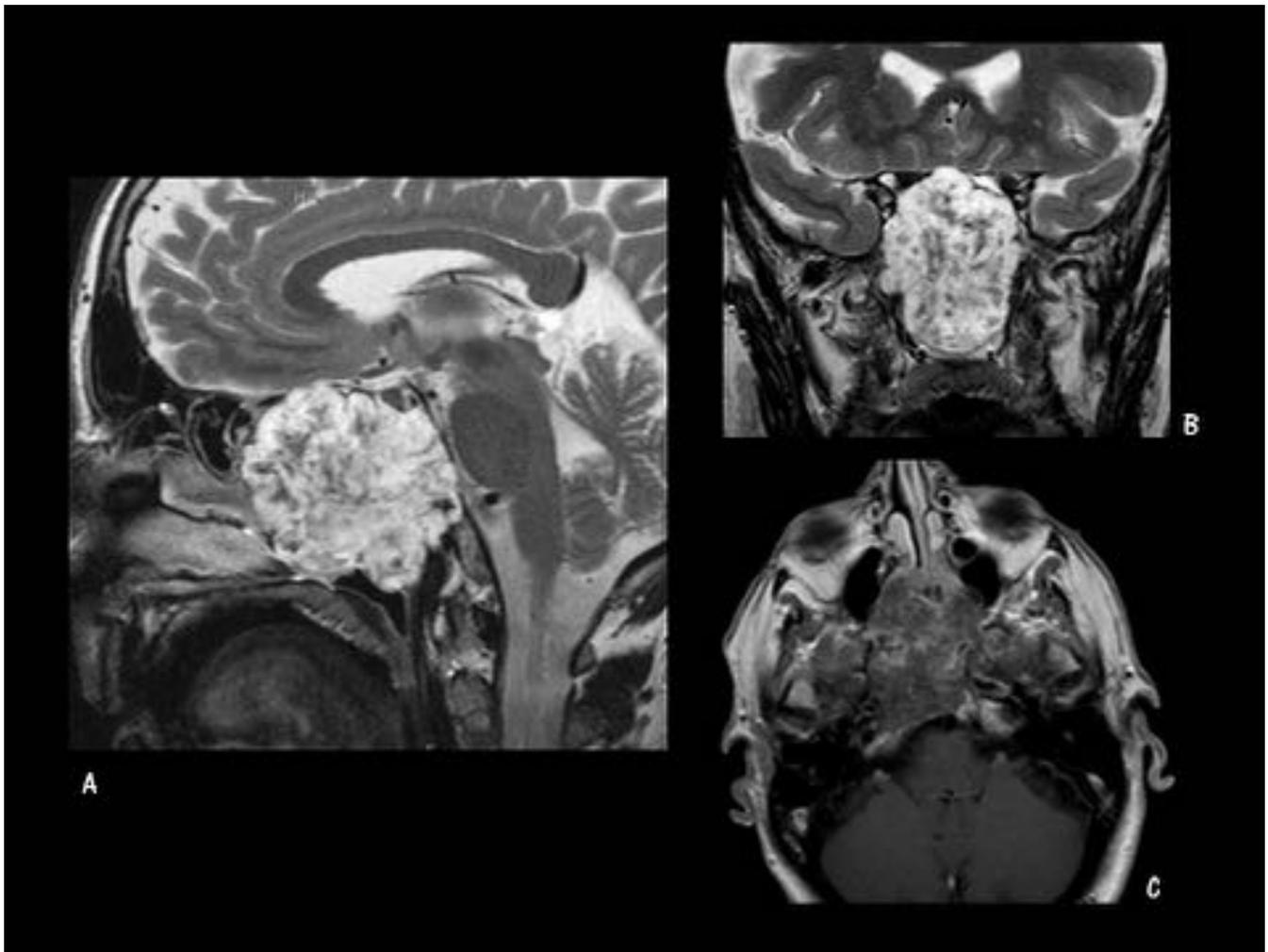


Fig. 16: Caso 3. RM Cráneo. A. Sagital T2 FS. B. Coronal T2 FS. C. T1 sin GD. Masa extensa con morfología en coliflor, predominantemente hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, que depende del clivus, compatible con cordoma.

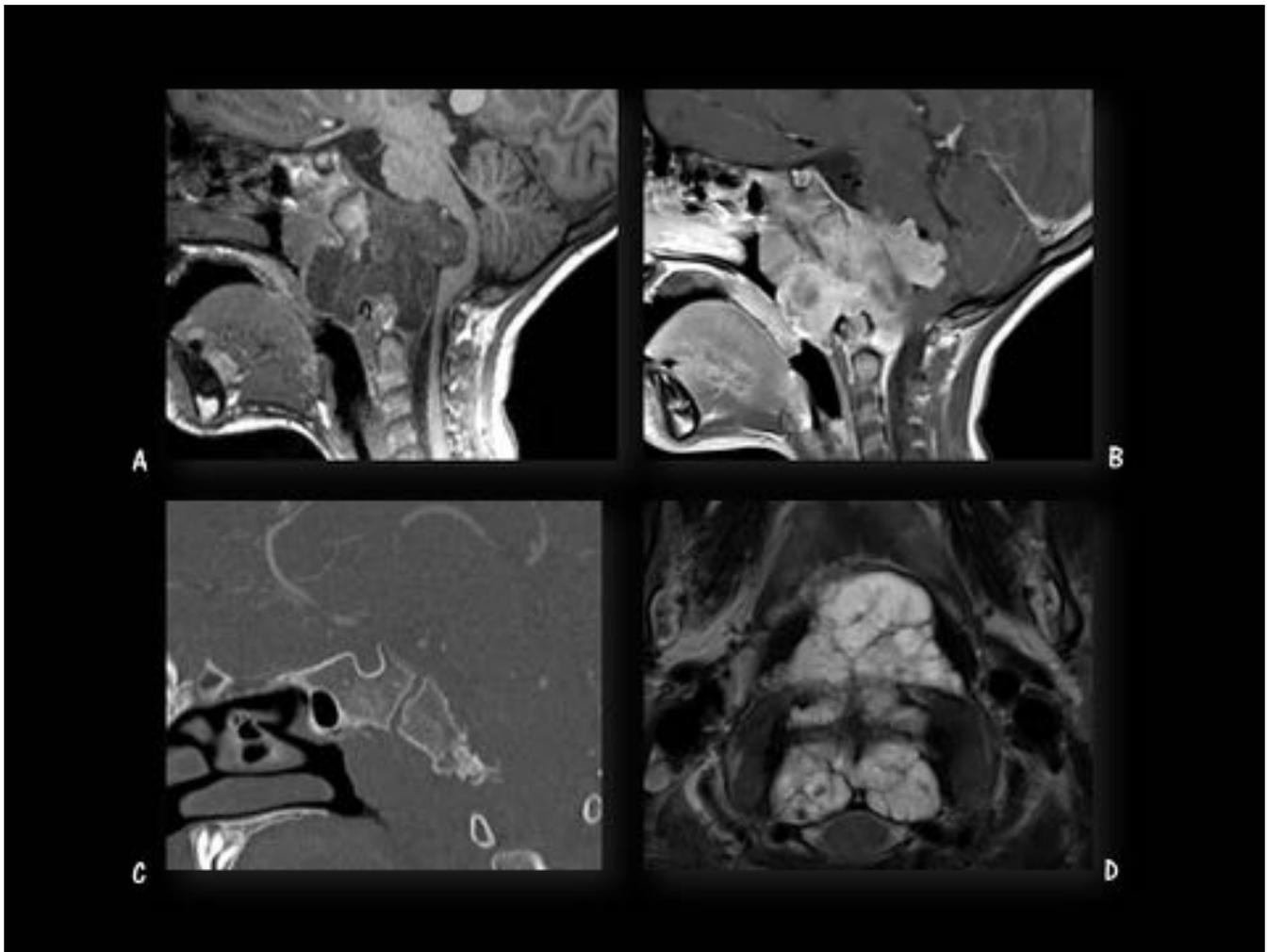


Fig. 17: Mismo paciente que Figura 16. RM Cráneo. A. Sagital T1 FS. B. Sagital T1 con GD. C. Sagital TC Ventana Ósea. D. Axial T2 FS. Masa extensa, con intenso realce tras la administración de contraste, que origina severa destrucción ósea y es hiperintensa en T2.

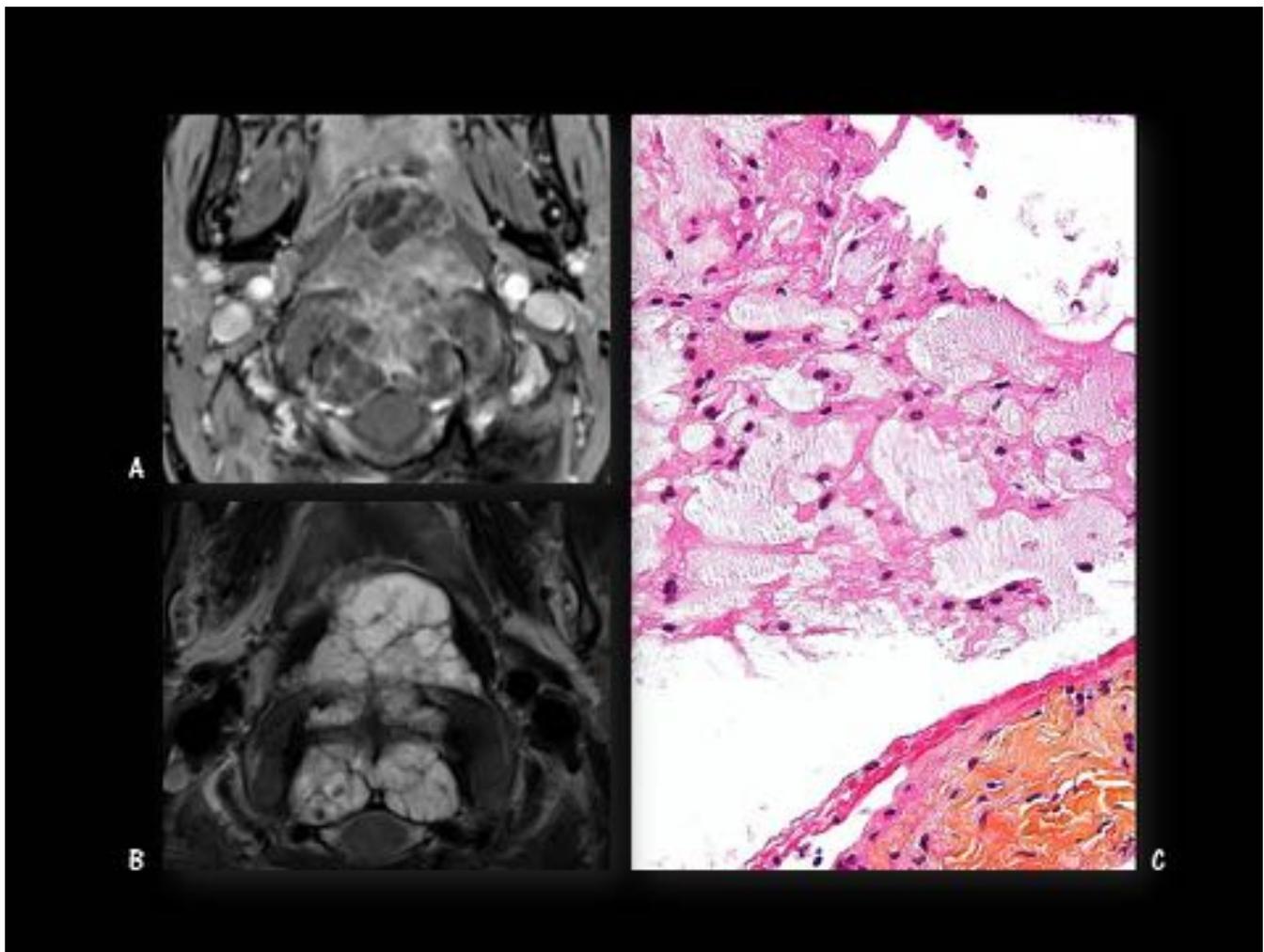


Fig. 18: Mismo paciente que Figuras 16 y 17. A. Axial T1 FS con GD. B. Axial T2 FS. C. Pieza de Anatomía Patológica. Se muestra la correlación entre el aspecto radiológico e histológico del cordoma.

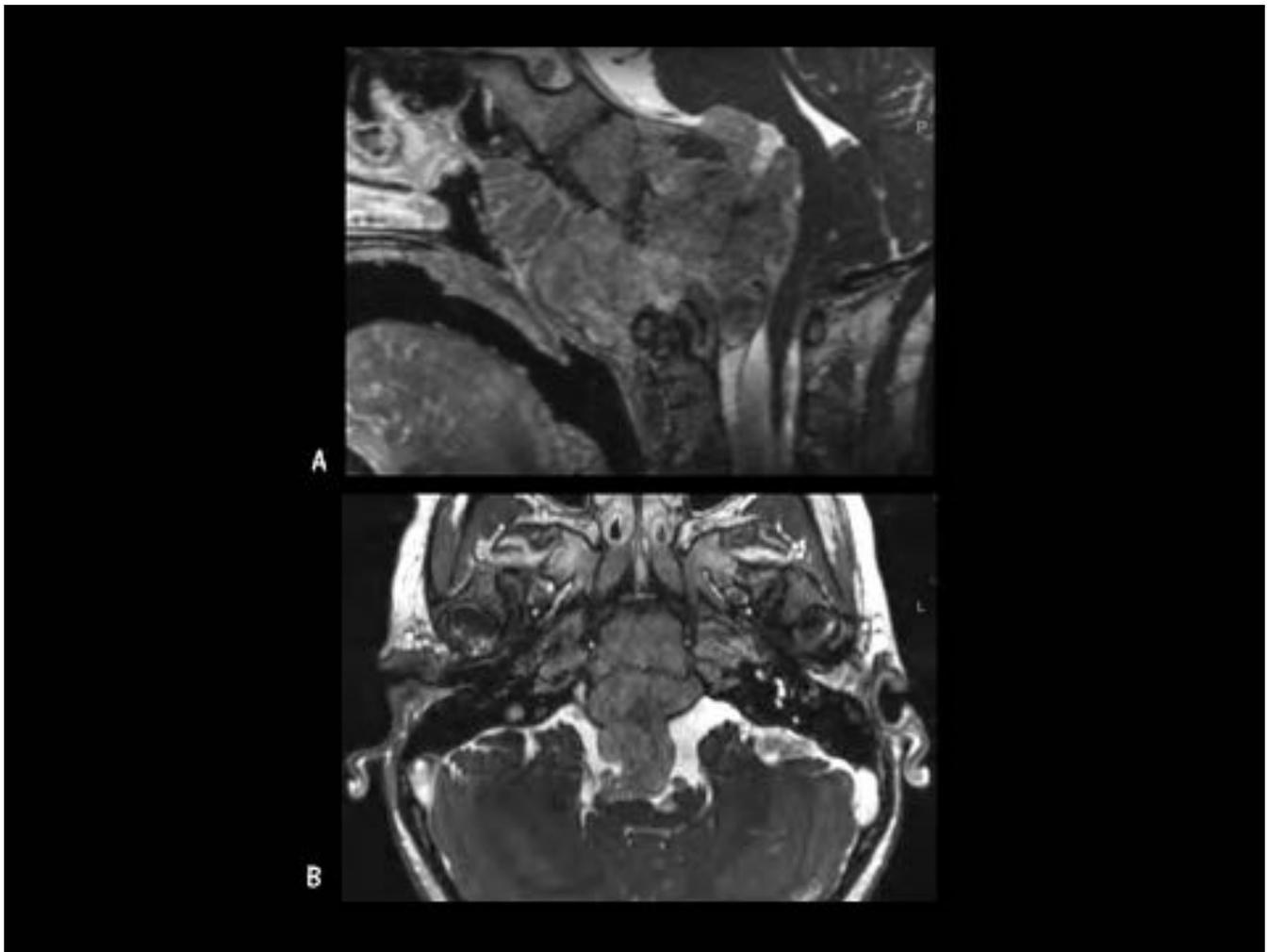


Fig. 19: Mismo paciente que Figuras 16-18. RM Cráneo. Secuencias potenciadas en T2, en los planos sagital (A) y axial (B), donde se aprecia el importante desplazamiento del tronco del encéfalo hacia posterior que ocasiona el cordoma.

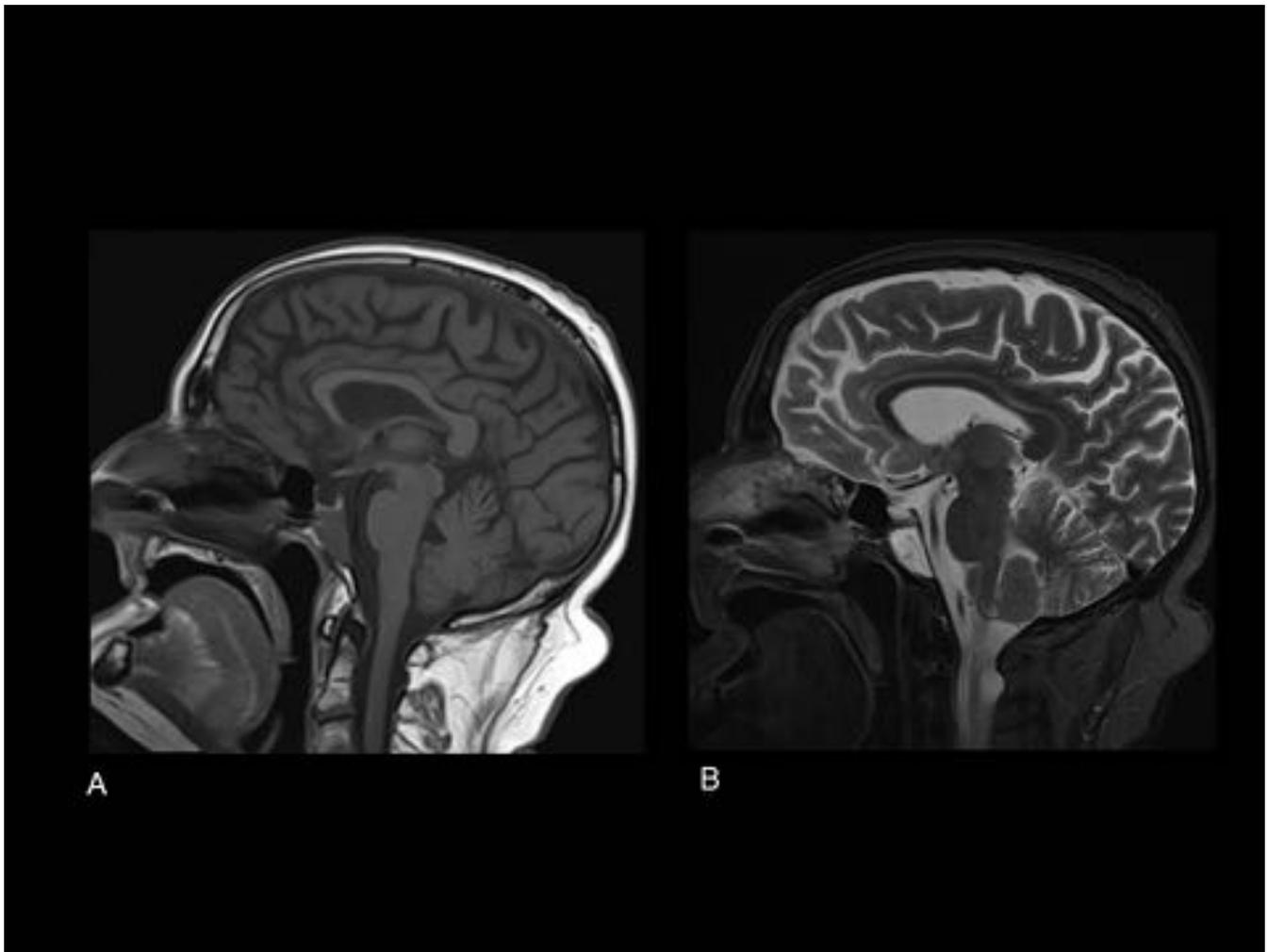


Fig. 20: Plasmocitoma. RM Cráneo. Imágenes sagitales. A. T1 sin GD. B. STIR. Varón de 67 años. Antecedente de mieloma múltiple de tipo Ig A o de Bence-Jones. Alteración en la intensidad de señal del clivus, de aspecto hipointenso en T1 (A) e hiperintenso en T2 (B), en relación con sustitución de la médula ósea por enfermedad infiltrativa secundaria a plasmocitoma.

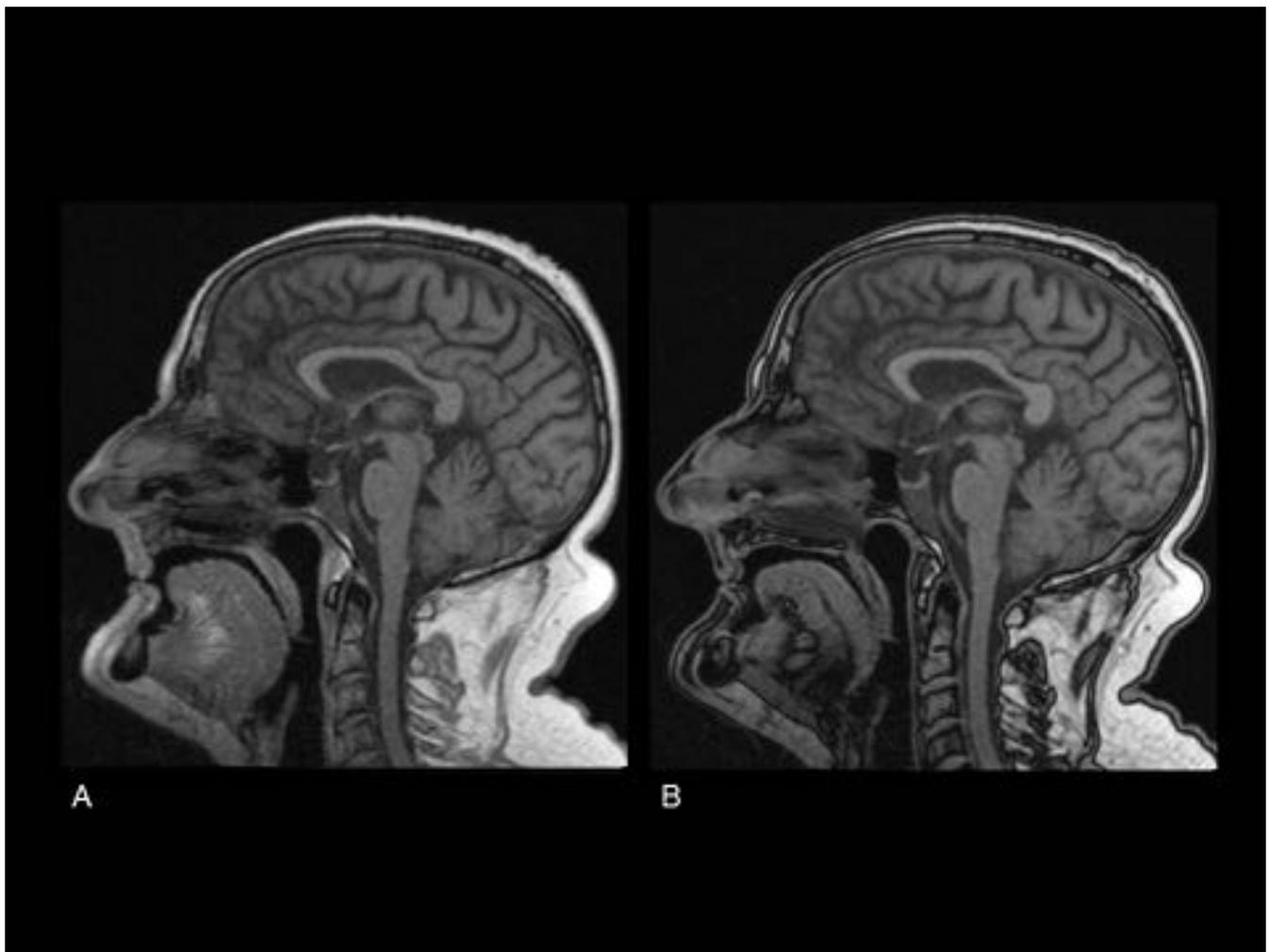


Fig. 21: Plasmocitoma. Mismo paciente que Figura 20. RM Cráneo. Imágenes sagitales en eco de gradiente ponderadas en T1 en fase (A) y fase opuesta (B), donde se aprecia que no existe una caída de señal que represente la existencia de grasa microscópica, lo que confirma que la sustitución de la médula ósea del clivus es por otro contenido diferente a la grasa, en este caso, por el plasmocitoma.

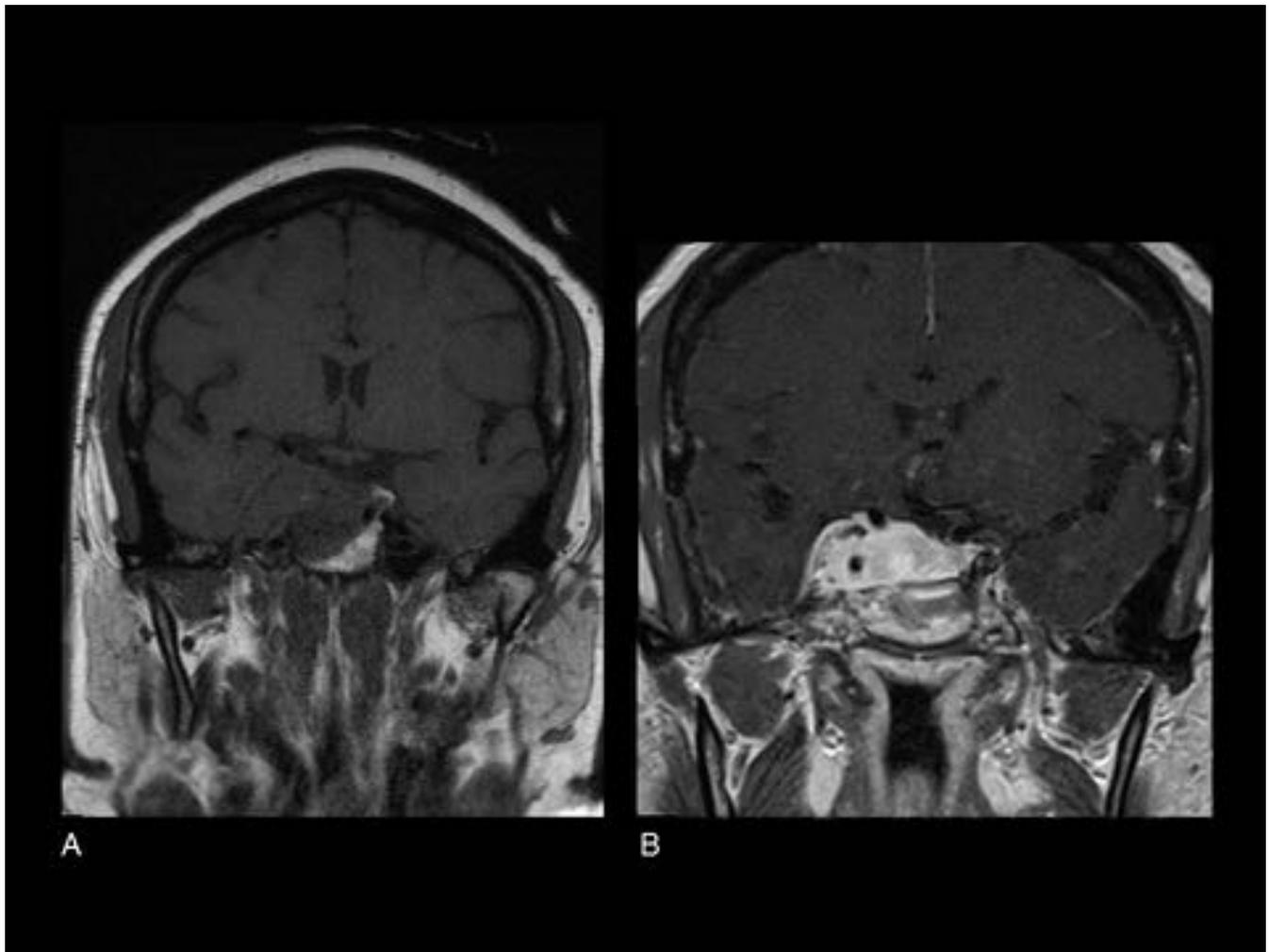


Fig. 22: Caso 1. Meningioma paraselar con invasión del clivus. Mujer de 58 años. RM Cráneo. A. Coronal T1 sin GD. B. Coronal T1 con GD. Masa de características extra-axiales y de localización paraselar, con intenso realce tras la administración de contraste intravenoso, que se extiende hacia el seno cavernoso, de predominio en el lado derecho, que atrapa la arteria carótida interna derecha, que desplaza mínimamente hacia craneal el quiasma óptico y que invade la región posterior del clivus.

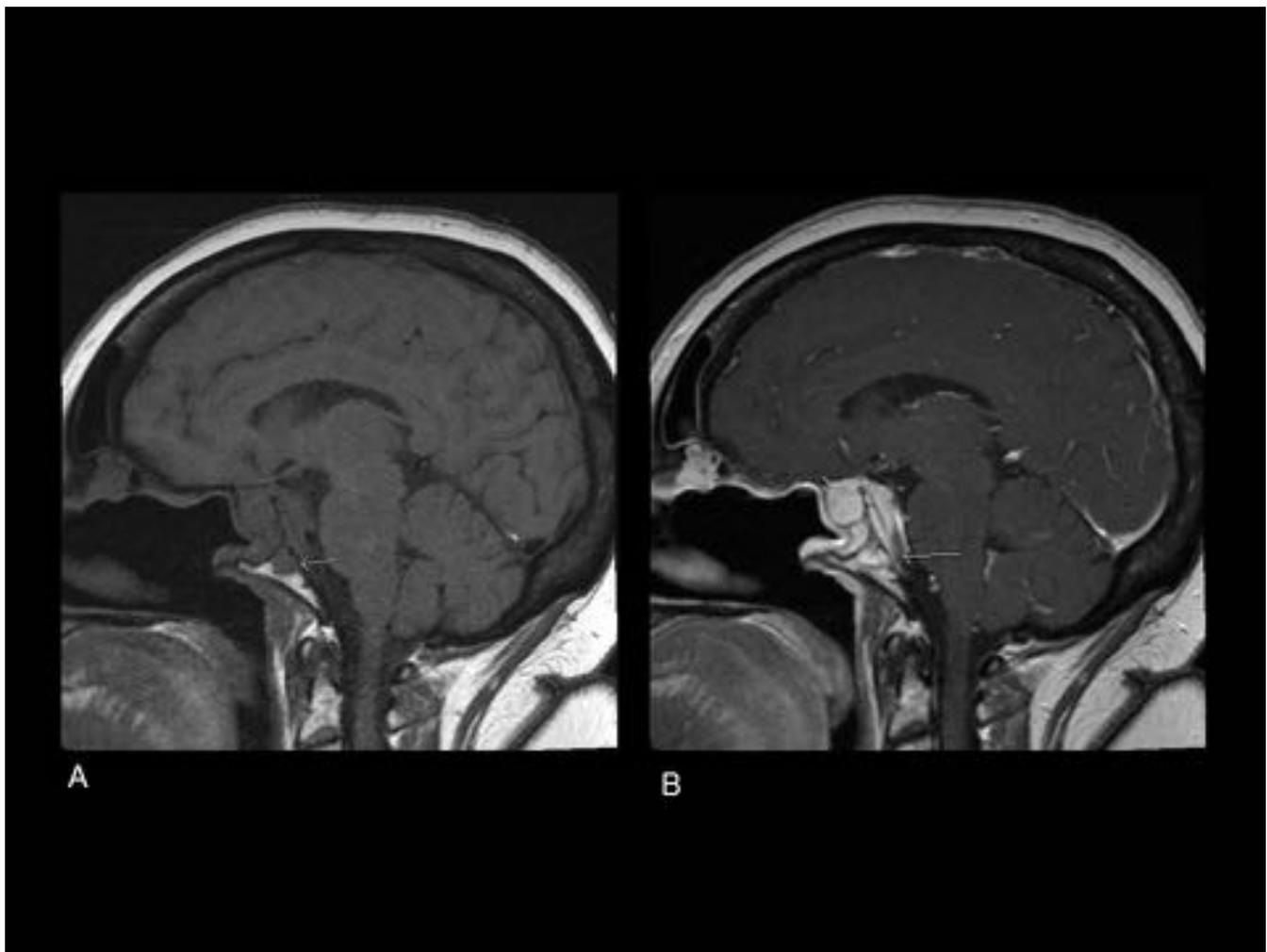


Fig. 23: Meningioma paraselar con invasión del clivus. Mismo paciente que la Figura 22. RM Cráneo. Imágenes sagitales. A. T1 sin GD. B. T1 con GD. Invasión de la región posterior del clivus (Flecha blanca en A) y atrapamiento de la arteria carótida interna derecha (Flecha blanca en B).

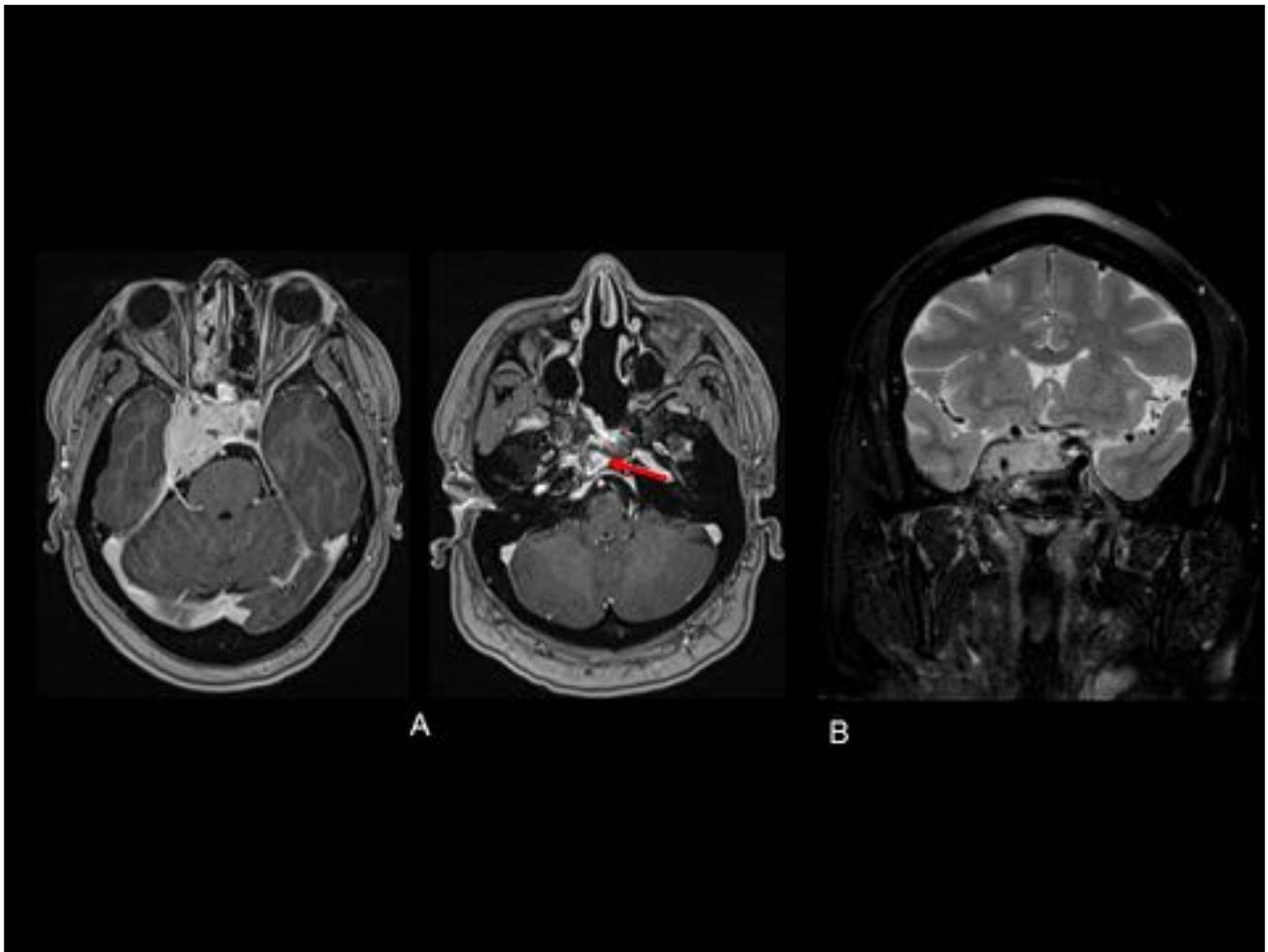


Fig. 24: Meningioma paraselar con invasión del clivus. Mismo paciente que las Figuras 22 y 23. RM Cráneo. A. Axiales T1 con GD. B. Coronal T2 FS. Masa paraselar derecha, hipercapante tras la administración de CIV, con invasión de la región posterior del clivus (Flecha roja en B) y de apariencia hiperintensa en T2, que muestra invasión del seno cavernoso y con atrapamiento de la arteria carótida interna derecha.

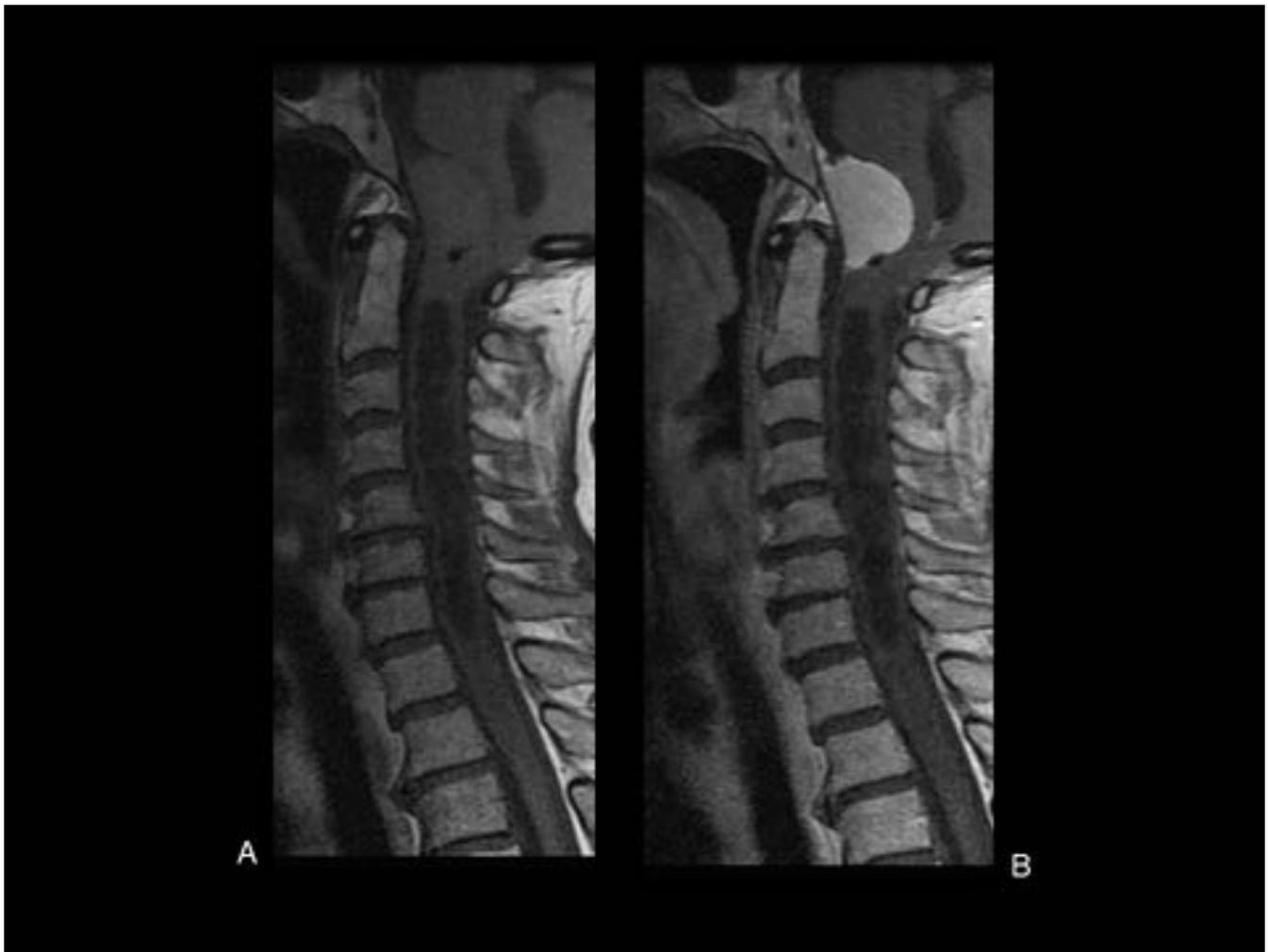


Fig. 25: Caso 2. Meningioma del clivus coniringomielia. Mujer de 33 años. RM C. Cervical. Imágenes sagitales. A. T1 sin GD. B. T1 con GD. Masa de características extra-axiales localizada en la región posterior e inferior del clivus, que realza de manera intensa y homogénea tras la administración de contraste y que condiciona importanteiringomielia.



Fig. 26: Meningioma del clivus con siringomielia. Mismo paciente que Figura 25. RM C. Cervical. Imágenes sagitales. A. T2. B. T2 FS. Masa de características extra-axiales localizada en la región posterior e inferior del clivus, levemente hiperintensa en T2, que origina importante siringomielia.

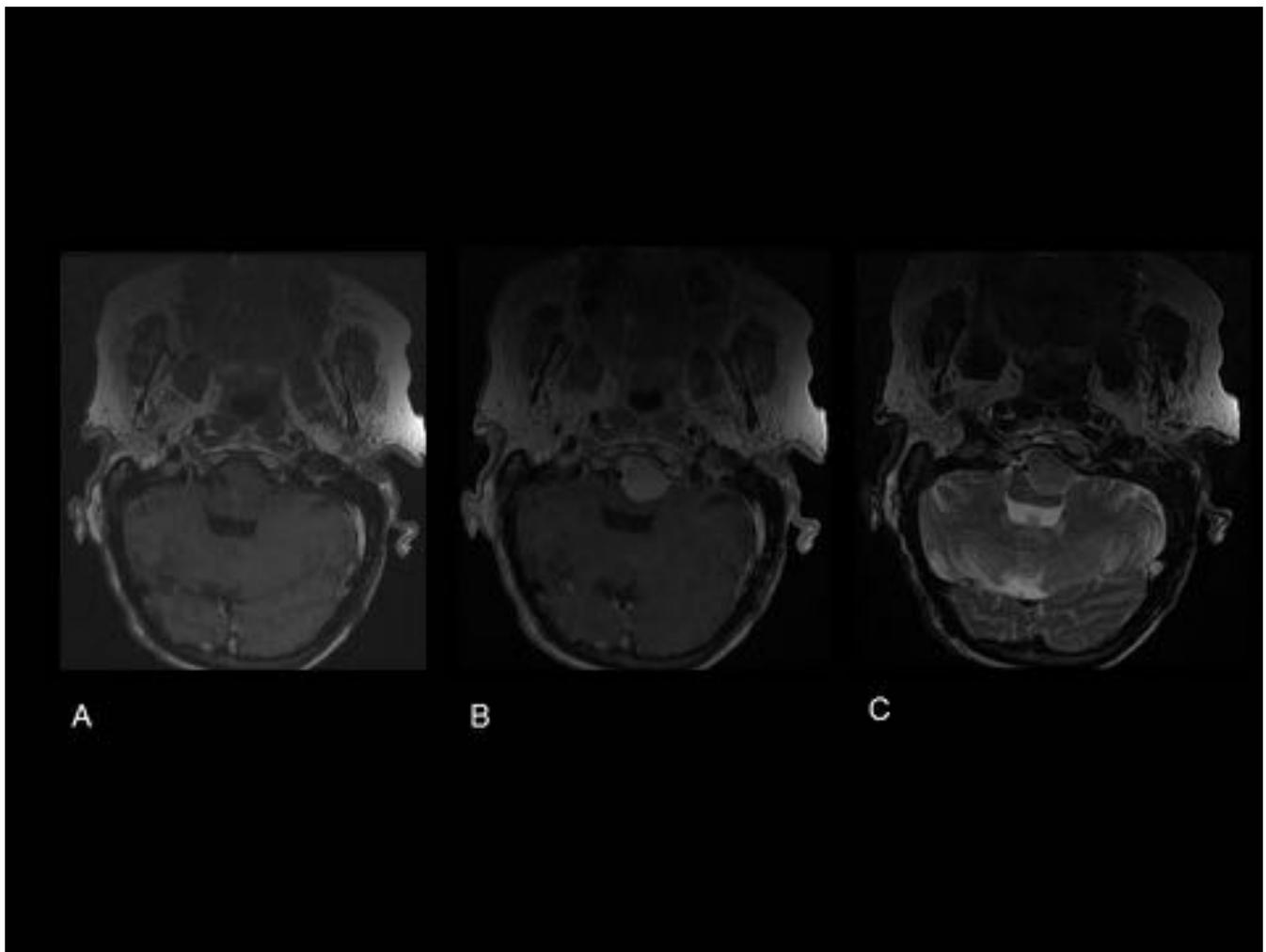


Fig. 27: Meningioma del clivus coniringomielia. Mismo paciente que Figuras 25 y 26. Imágenes axiales. A. T1 sin GD. B. T1 con GD. C. T2 FS. Masa de características extra-axiales localizada en la región posterior e inferior del clivus, lateralizada hacia la izquierda, con intenso realce tras la administración de CIV, levemente hiperintensa en T2.

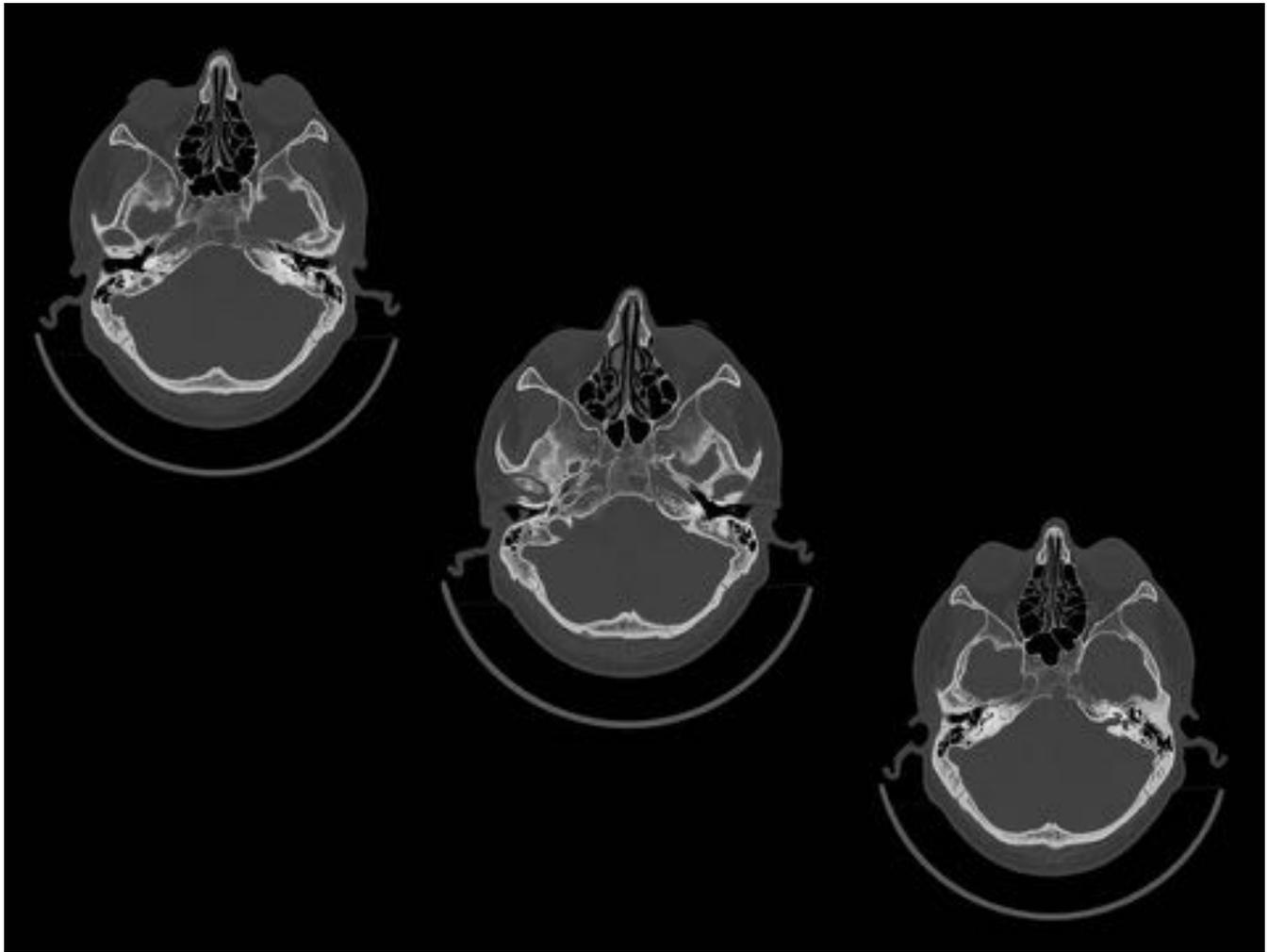


Fig. 28: Caso 1. Echordosis Physaliphora. Imágenes axiales de TC de cráneo en ventana ósea. Varón 24 años. En la región posterior e izquierda del clivus, se observa una lesión ósea lítica, de bordes esclerosos y bien definidos, que se encuentra interrumpida en su margen más posterior; aspecto óseo característico de esta entidad.

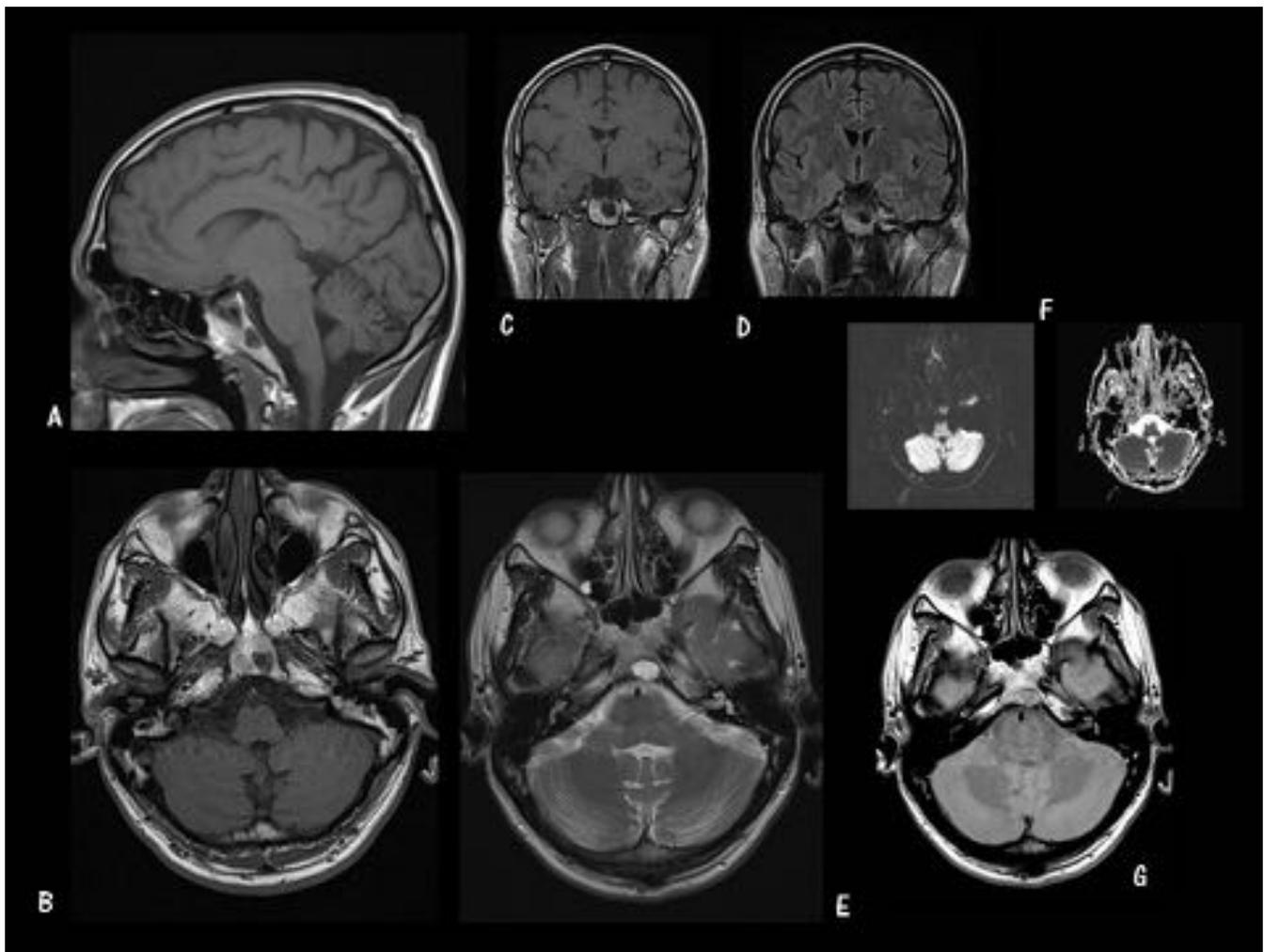


Fig. 29: Caso 1. Echordosis Physaliphora. Mismo paciente que Figura 28. RM Cráneo. A. Sagital T1 sin GD. B. Axial T1 sin GD. C. Coronal T1 sin GD. D. Coronal FLAIR. E. STIR. F. Difusión (izquierda) y ADC (derecha). G. Densidad Protónica. Lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, en región posterior y lateral del clivus, con extensión a la cisterna prepontina (ver figura B), que representa dicha entidad.

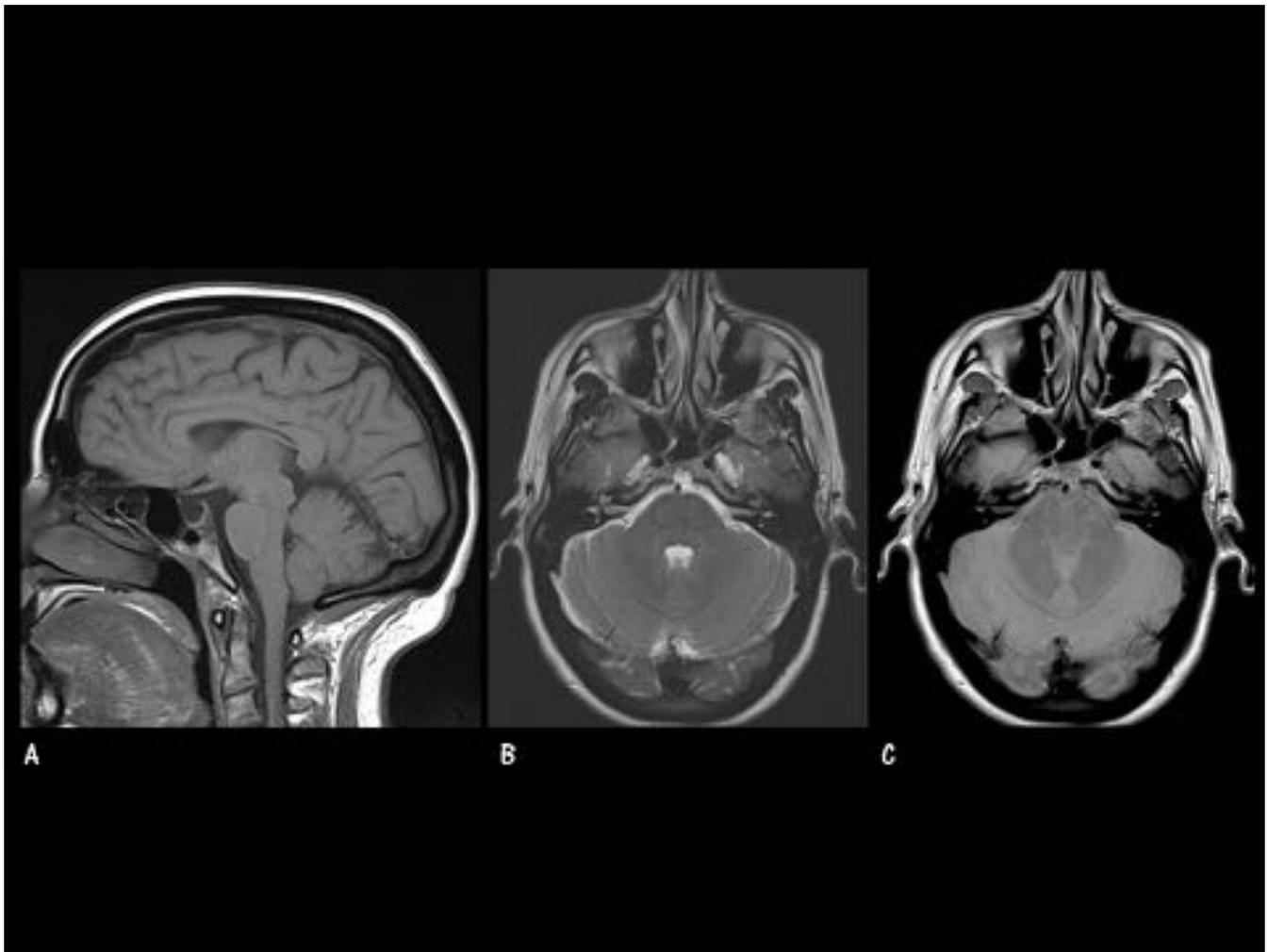


Fig. 30: Caso 2. Echordosis Physaliphora. Mujer 56 años. A. Sagital T1 sin GD. B. T2. C. DP. Ocupación de la región posterior e izquierda del clivus, por lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, de márgenes bien definidos, típica de esta entidad.

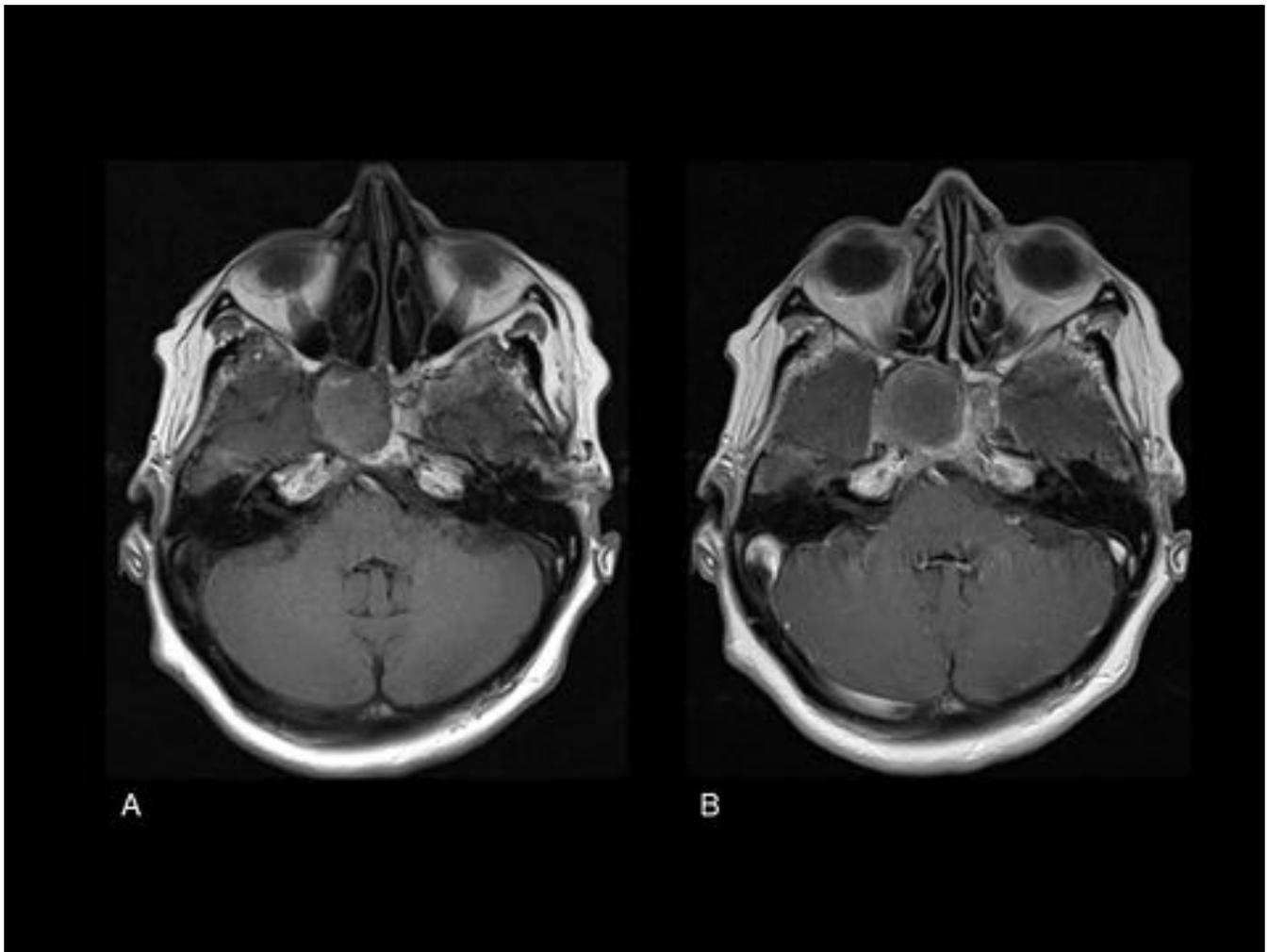


Fig. 31: Granuloma de colesterol. Mujer 56 años. RM Cráneo. Imágenes axiales. A. T1 sin GD. B. T1 con GD. Lesión levemente hiperintensa en T1 basal (A) que realza escasamente tras la administración de CIV (B), que depende del seno esfenoidal derecho y que se extiende al clivus, que presenta morfología redondeada y corresponde a granuloma de colesterol. Apréciase la hiperintensidad de señal a nivel de la punta de ambos peñascos, en relación con secreciones retenidas.

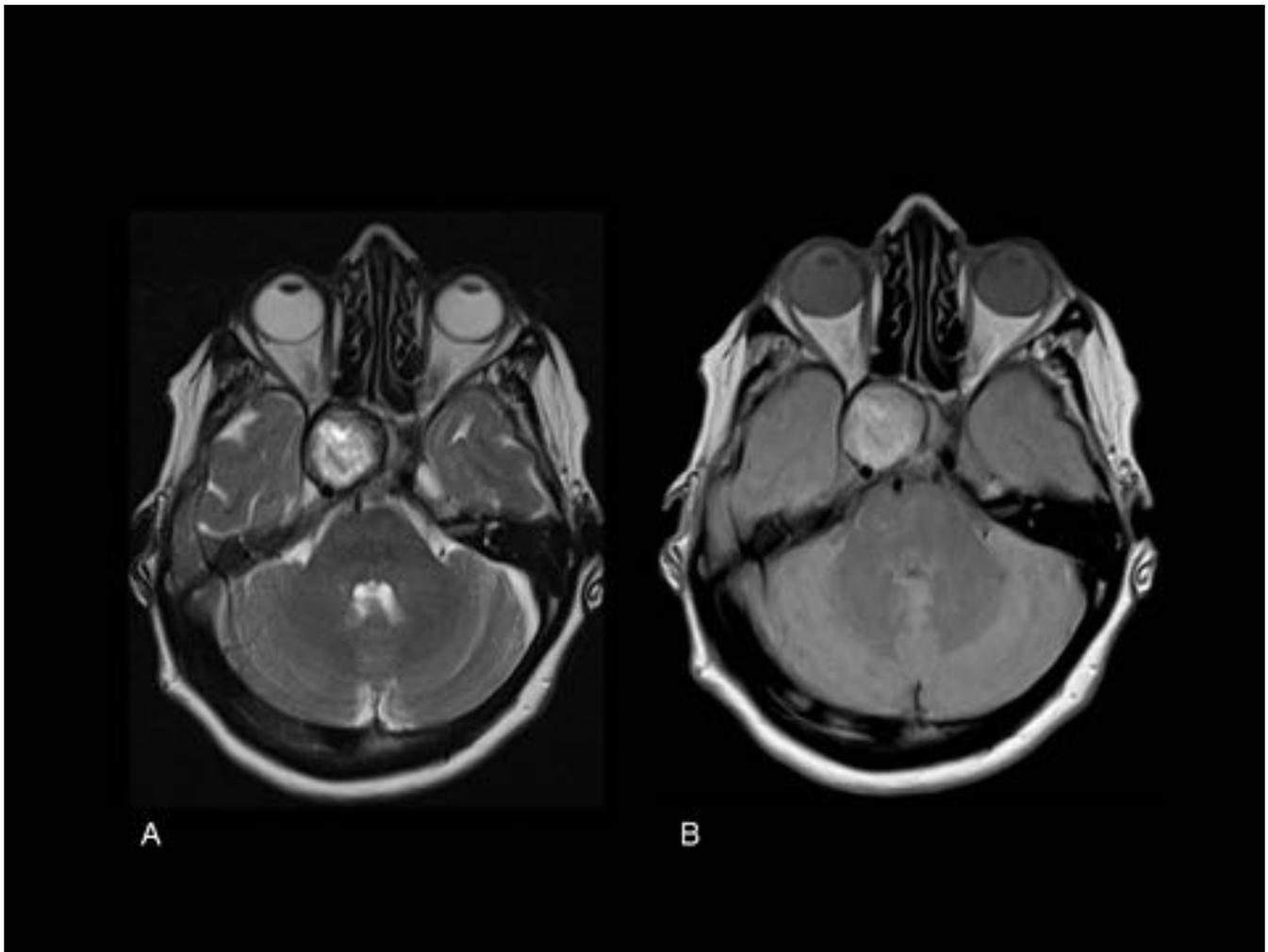


Fig. 32: Granuloma de colesterol. Misma paciente que la Figura 31. RM Cráneo. Imágenes axiales. A. T2. B. FLAIR. Lesión hiperintensa en T2 con halo hipointenso periférico característico, hallazgos en imagen típicos del granuloma de colesterol.

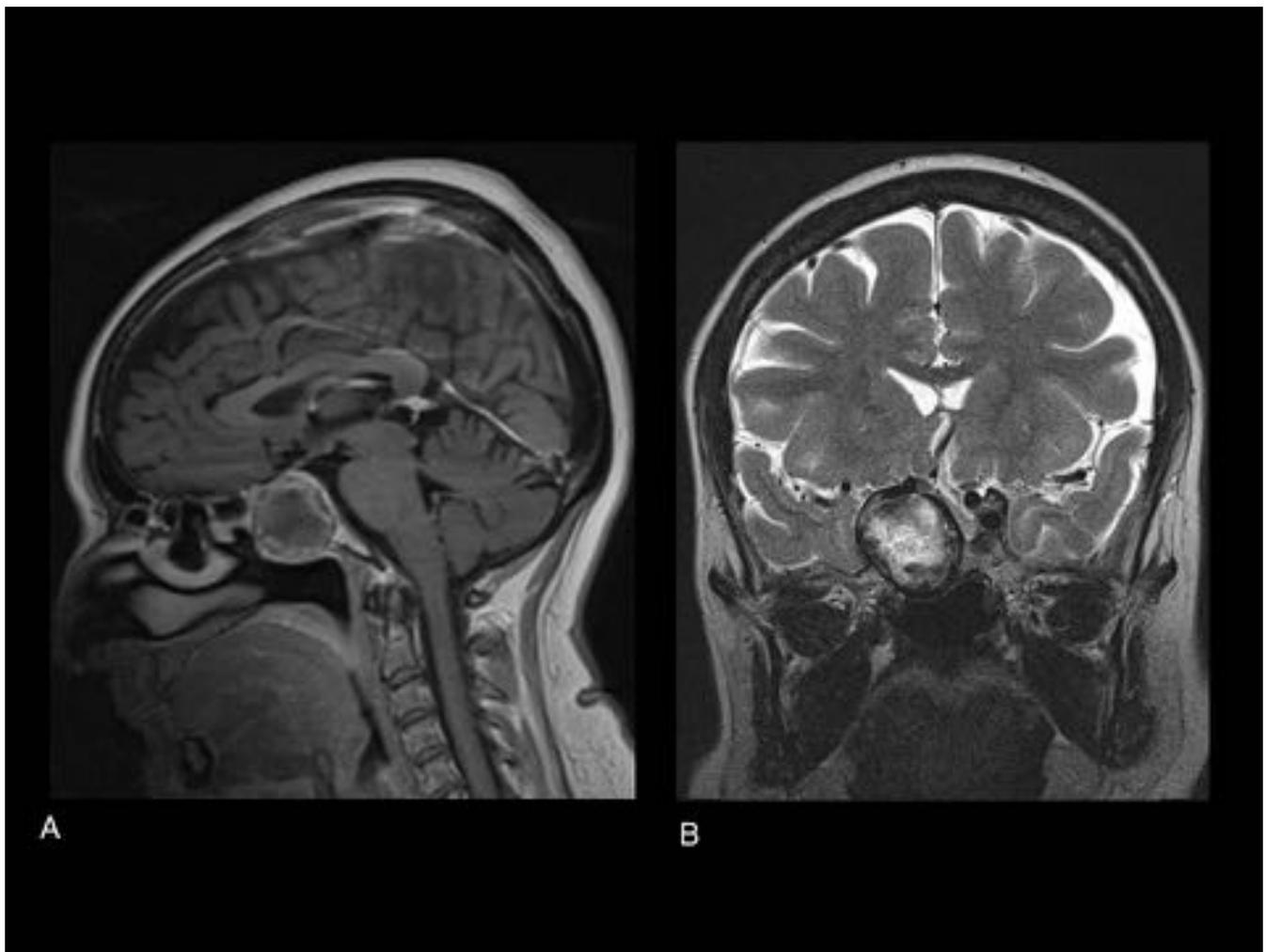


Fig. 33: Granuloma de colesterol. Misma paciente que las Figuras 31 y 32. RM Cráneo. A. Sagital T1 con GD. B. Coronal T2. Lesión hiperintensa en T2 con halo hipointenso periférico característico, que discreto realce tras la administración de CIV, como ejemplo representativo de afectación del clivus por lesiones en la vecindad.

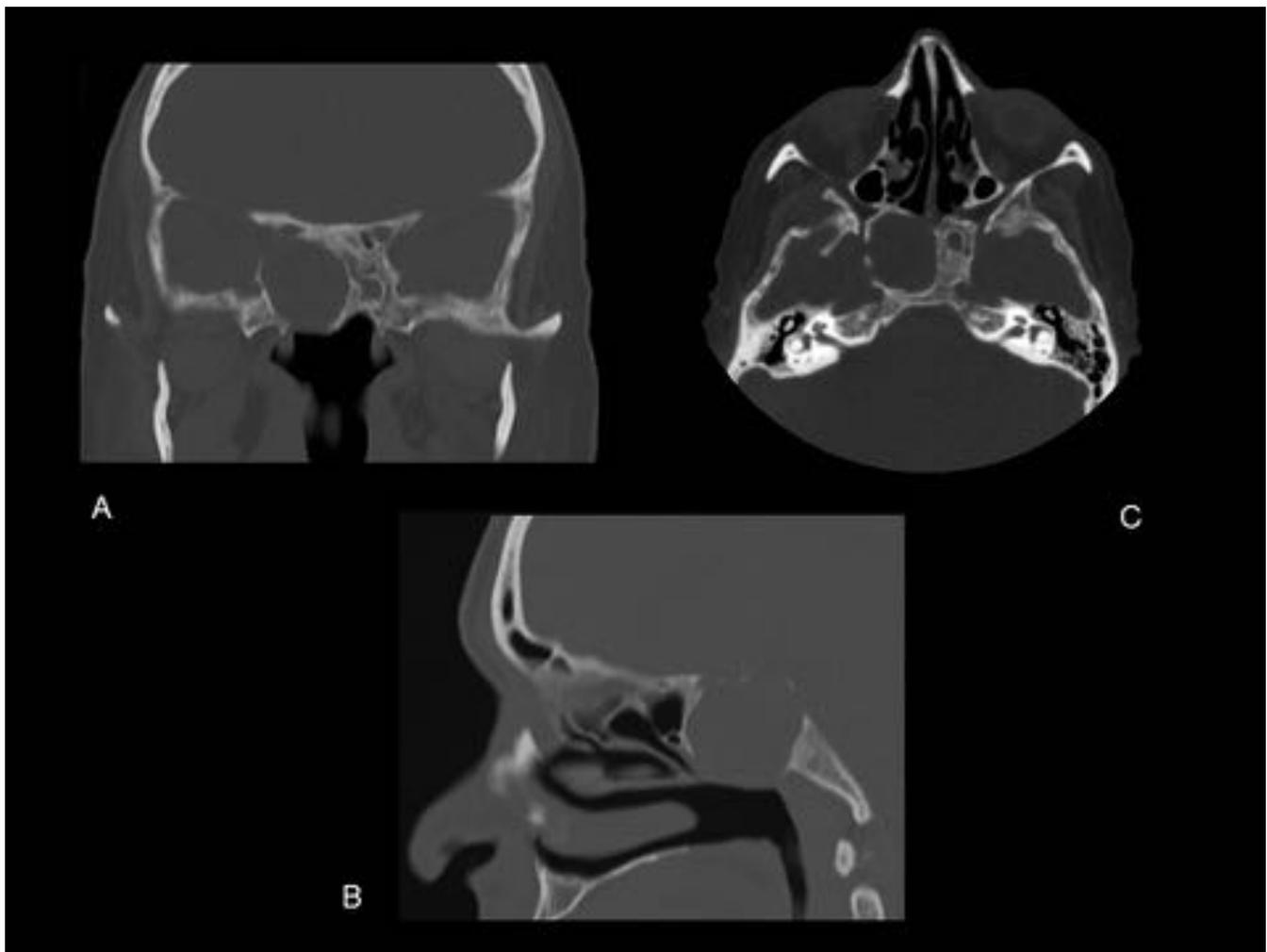


Fig. 34: Granuloma de colesterol. Misma paciente que las Figuras 31-33. TC Cráneo en ventana ósea. A. Coronal B. Sagital. C. Axial. Se aprecia la afectación ósea lítica que condiciona el granuloma, que típicamente suele ser de carácter expansivo y con adelgazamiento de la cortical.

Conclusiones

Es necesario conocer los hallazgos semiológicos de la EP para su correcta identificación.

Familiarizarse con dicha entidad, nos permitirá incluirla en nuestro diagnóstico diferencial, así como distinguirla de entidades más agresivas, como el cordoma. Al diagnosticar correctamente esta entidad, no será necesario realizar otras pruebas diagnósticas ni tratamiento alguno en el paciente.

Bibliografía / Referencias

1. Florian Mehnert, Rud Beschorner, Wilhelm Küker, Ulrich Hahn, Thomas Nägele. **Retroclival Ecchordosis Physaliphora: MR Imaging and Review of the literature.** AJNR. 2004;25:1851-1855.

2. Rodríguez L, Colina J, López J, Molina O, Cardozo J. **Intradural prepontine growth: giant ecchordosis physaliphora or extraosseous chordoma?** Neuropathology 1999;19:336-340.
3. Erdem E, Angtuaco EC, Van Hemert R, Park JS, Al-Mefty O. **Comprehensive review of intracranial chordoma.** Radiographics 2003;23:995-1009.
4. LLorente Galán S, et al. **Notochord Pathology in the cranio-cervical junction: chordomas. Ecchordosis Physaliphora vs chordomas with low radiological aggressivity: a diagnostic challenge.** ECR 2014.
5. Paniagua Bravo A, et al. **Diagnóstico diferencial de las lesiones tumorales y seudotumorales en el clivus mediante TC y RM. Una puesta al día.** SERAM 2012.