

PATOLOGÍA DEL CLIVUS: *¿QUÉ DEBE RECONOCER EL RADIOLOGÓGO?*

Autores: Ángela Bello Garrido, Jose Carlos Pérez Tejada, Aurora Gil Bernal, Ana María Cáceres Valverde, Carolina Méndez Lucena.

Hospital Nuestra Señora de Valme, Sevilla.

1. OBJETIVOS

1. Descripción de la anatomía del clivus así como de sus variantes anatómicas más frecuentes.
2. Revisión bibliográfica del espectro de patología que afecta al clivus. Presentamos e ilustramos mediante casos originales los hallazgos radiológicos más característicos de la patología que afecta a esta región de la base del cráneo.

2. REVISION DEL TEMA

Recuerdo anatómico

El clivus es la región de la base del cráneo situada entre el agujero magno y la cara dorsal de la silla turca. Originariamente, se trata de una estructura cartilaginosa que deriva del remanente notocorda. Representa el resultado de la fusión de la sincondrosis esfeno-occipital entre los huesos basiesfenoides y basioccipucio.

Su período de osificación se encuentra en torno a los 13-18 años, aunque puede finalizar de forma más tardía a los 25 años.

Relaciones anatómicas:

El margen anterior lo conforma la pared posterior del seno esfenoidal y el margen posterior el agujero magno, en relación con la cisterna prepontina y premedular. Los márgenes laterales se corresponden con la fisura petro-occipital que discurre desde el seno cavernoso hasta el agujero yugular. En la porción inferior alcanza la cara posterior de la nasofaringe.

Los bordes laterales del clivus están relacionados con los nervios craneales V a XII, las venas yugulares internas y los senos petrosos inferiores.

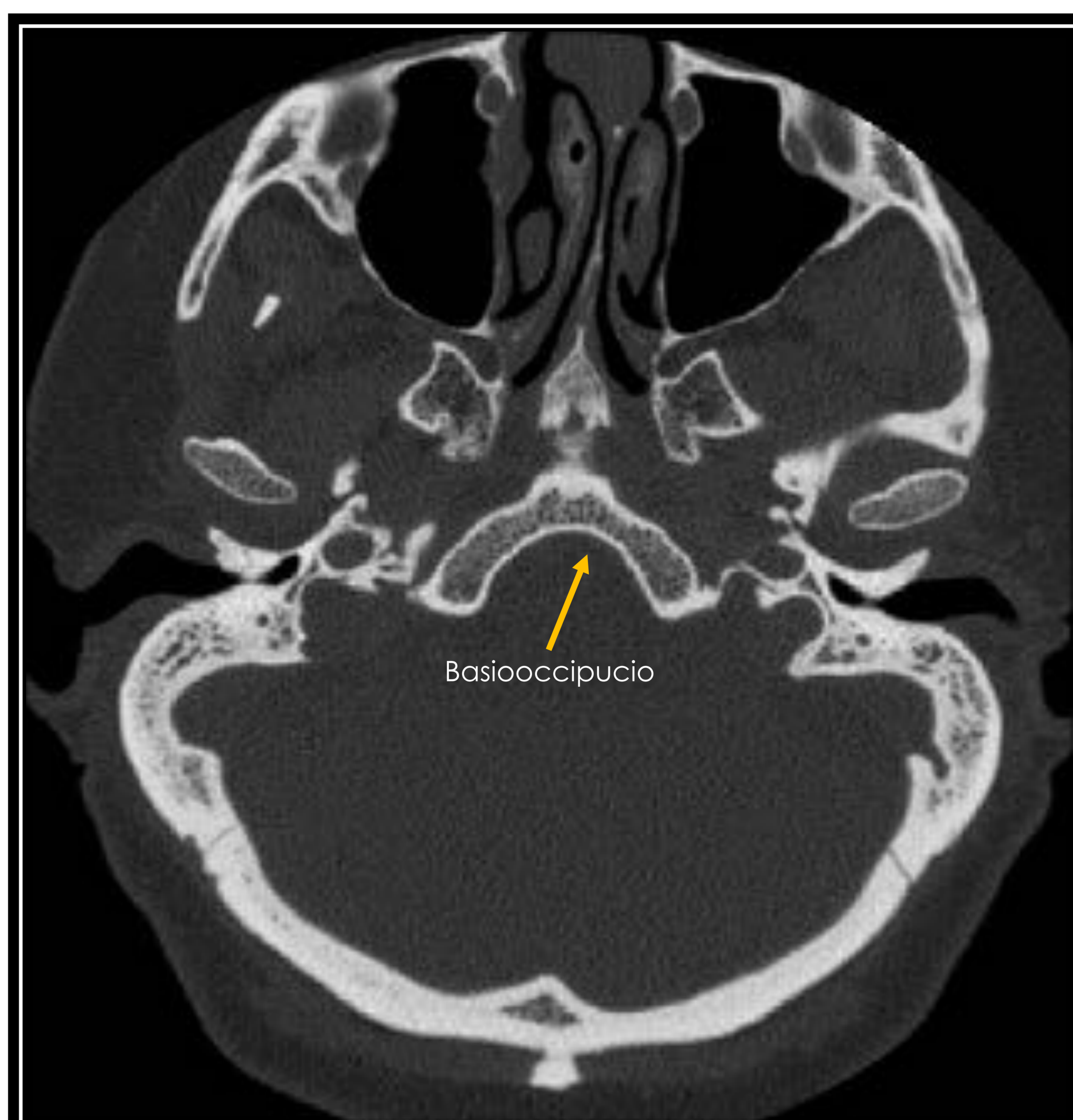
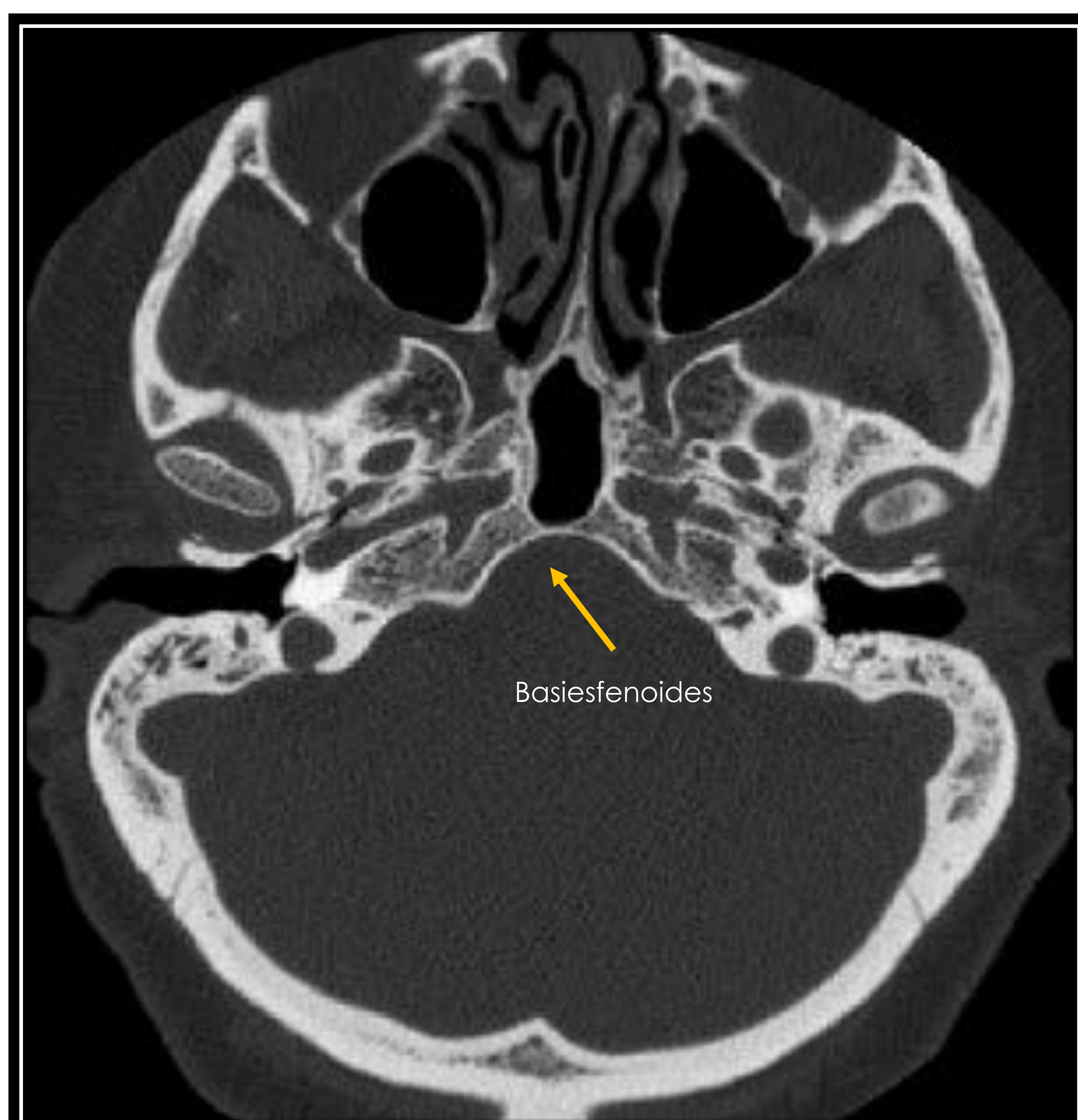


Imagen 1 y 2. Clivus:
Basiesfenoides y basioccipucio.

Técnicas de imagen

La RM se considera la técnica de elección para caracterizar una lesión en el clivus, por su capacidad para la valoración de partes blandas. El clivus es una estructura conformada por médula ósea delimitada por cortical compacta. Con la edad, se produce de forma fisiológica una sustitución grasa de la médula ósea. Por lo tanto, la intensidad de señal normal del clivus depende de la edad. En menores de 20 años, el clivus muestra baja señal en T1, que va aumentando progresivamente por dicha transformación grasa. Se considera patológico que el clivus muestre hiposeñal en T1 en individuos mayores de 25 años.

La TC es complementaria a la RM. No obstante, tiene máxima resolución de la anatomía ósea de la base del cráneo por lo que permite una mejor valoración de lesiones fibro-óseas y del efecto lesional sobre estructuras óseas (agresividad). Por ello, toda lesión de localización en la base del cráneo debe estudiarse con esta técnica para definir adecuadamente la afectación ósea.

PATOLOGÍA CONGÉNITA Y VARIANTES

Canal basilar mediano

- Defecto óseo **variante de la normalidad**. Prevalencia 1% en adultos.
- Secundario a la ausencia de regresión de la notocorda del postesfenoides y hueso basioccipital.
- Se trata de un canal óseo de >2 mm localizado en línea media en el basioccipucio, anterior al foramen magno.
- A pesar de considerarse una variante anatómica, debe valorarse su implicación en pacientes con meningitis bacteriana recurrente

Fosa navicular magna

- Defecto óseo **variante de la normalidad**.
- Se trata de una escotadura ósea localizada en la faceta anterior de la apófisis basilar del hueso occipital.
- *Se asocia frecuentemente al quiste de Thornwaldt* → lesión quística medial en el techo de la nasofaringe.

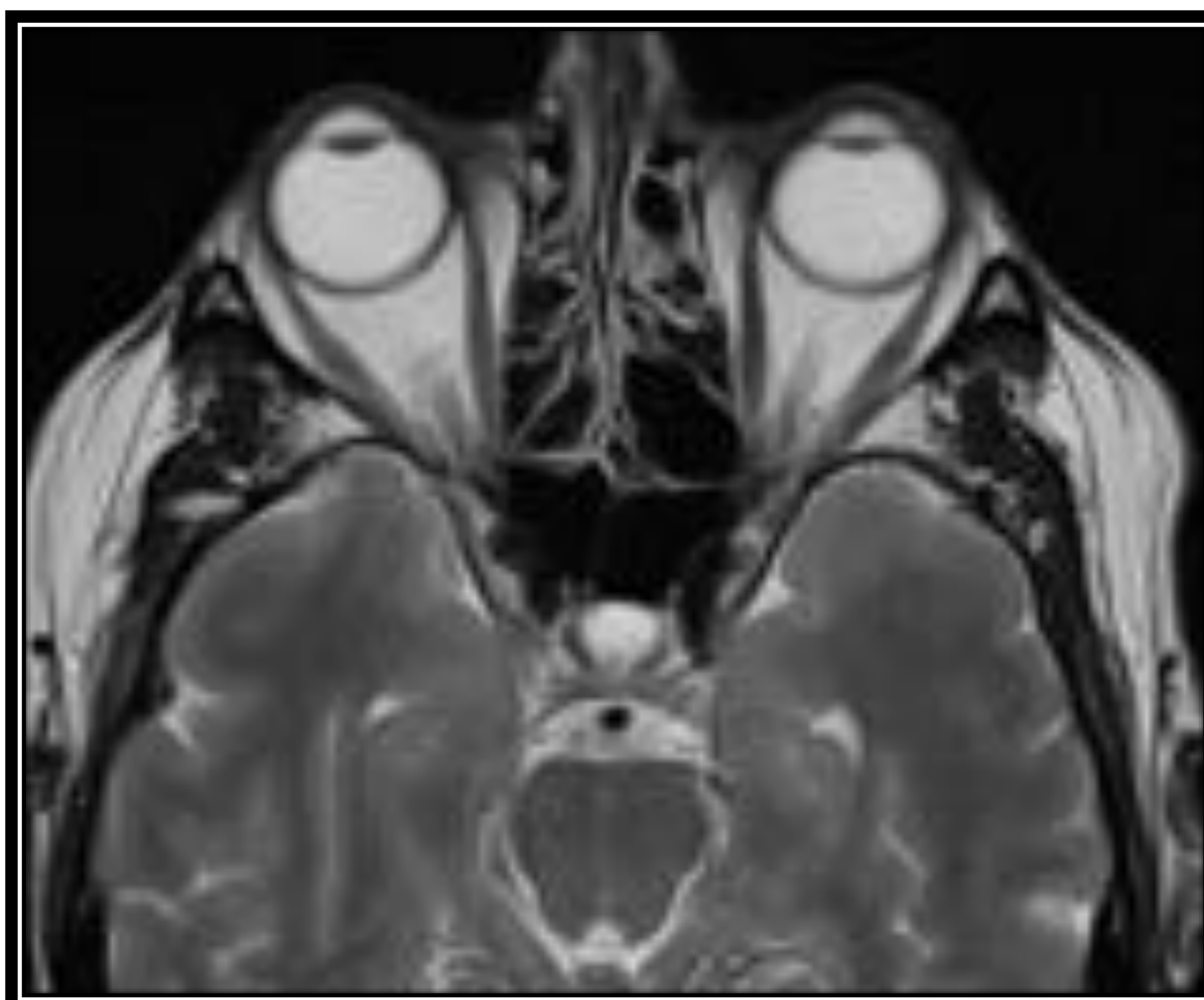


Imagen 3 y 4. Quiste de Thornwaldt.

Se muestra como una lesión redondeada, bien definida, en línea media, con señal variable, habitualmente hiperintensa en T2 y en T1 por el contenido proteináceo. Ausencia de realce con el contraste o mínimo realce periférico.

Ecchordiasis Phylasiphora (EP)

- **Lesión congénita benigna** derivada de restos de la notocorda.
- Asintomática. Aunque se ha descrito la posibilidad de una implicación clínica si existe sangrado o fuga de LCR.
- Se trata de una lesión dural que surge de la región retroclival con extensión a la cisterna prepontina.
- **En imagen:** Defecto óseo de semiología no agresiva que asocia masa de partes blandas hipointensa en T1, hiperintensa en T2, sin realce con el contraste ni restricción en difusión.
- No existe claro consenso aunque en general *se recomienda seguimiento por RM*
- **Diagnóstico diferencial:** Cordoma intradural → en la EP **NO hay realce.**

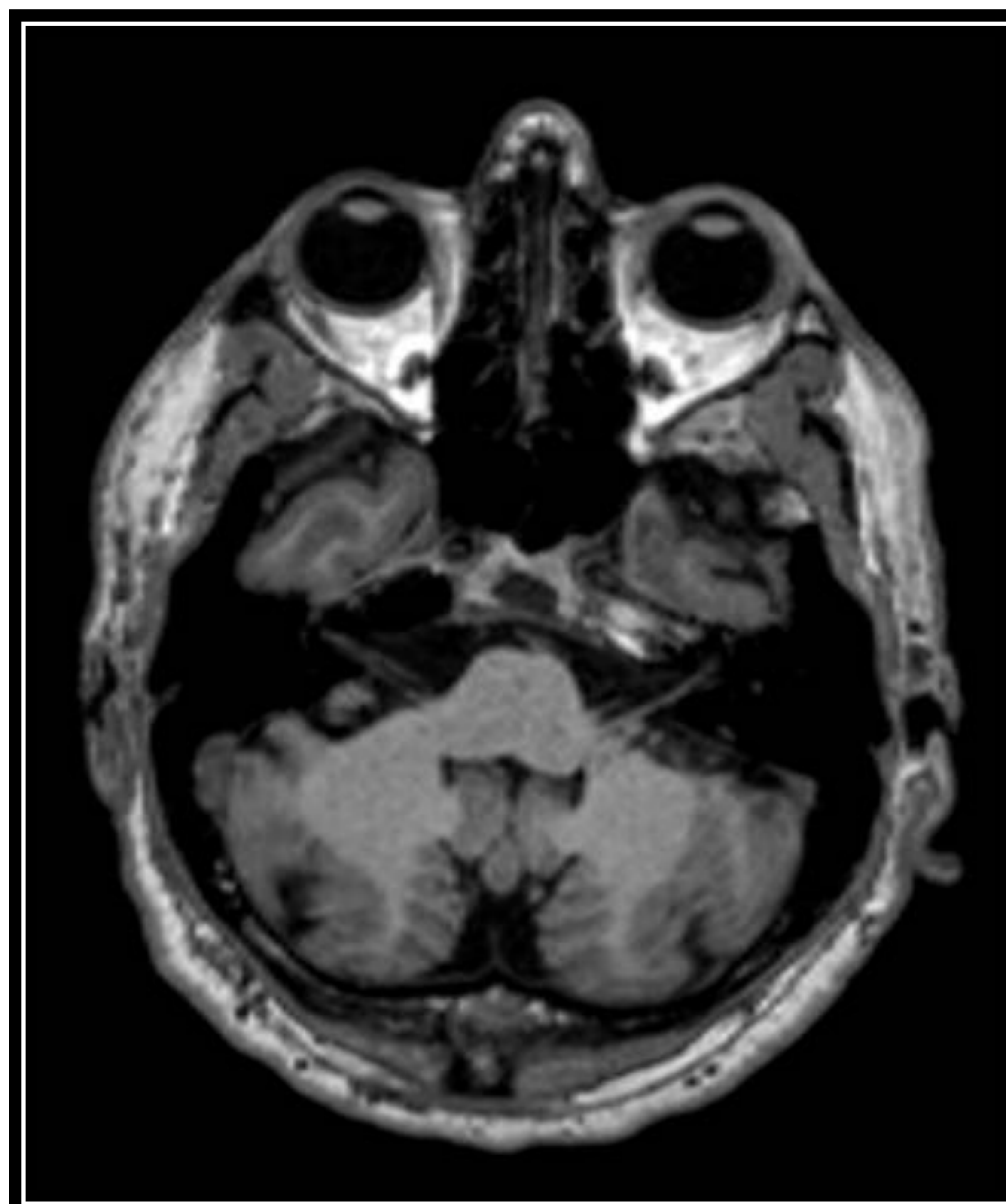
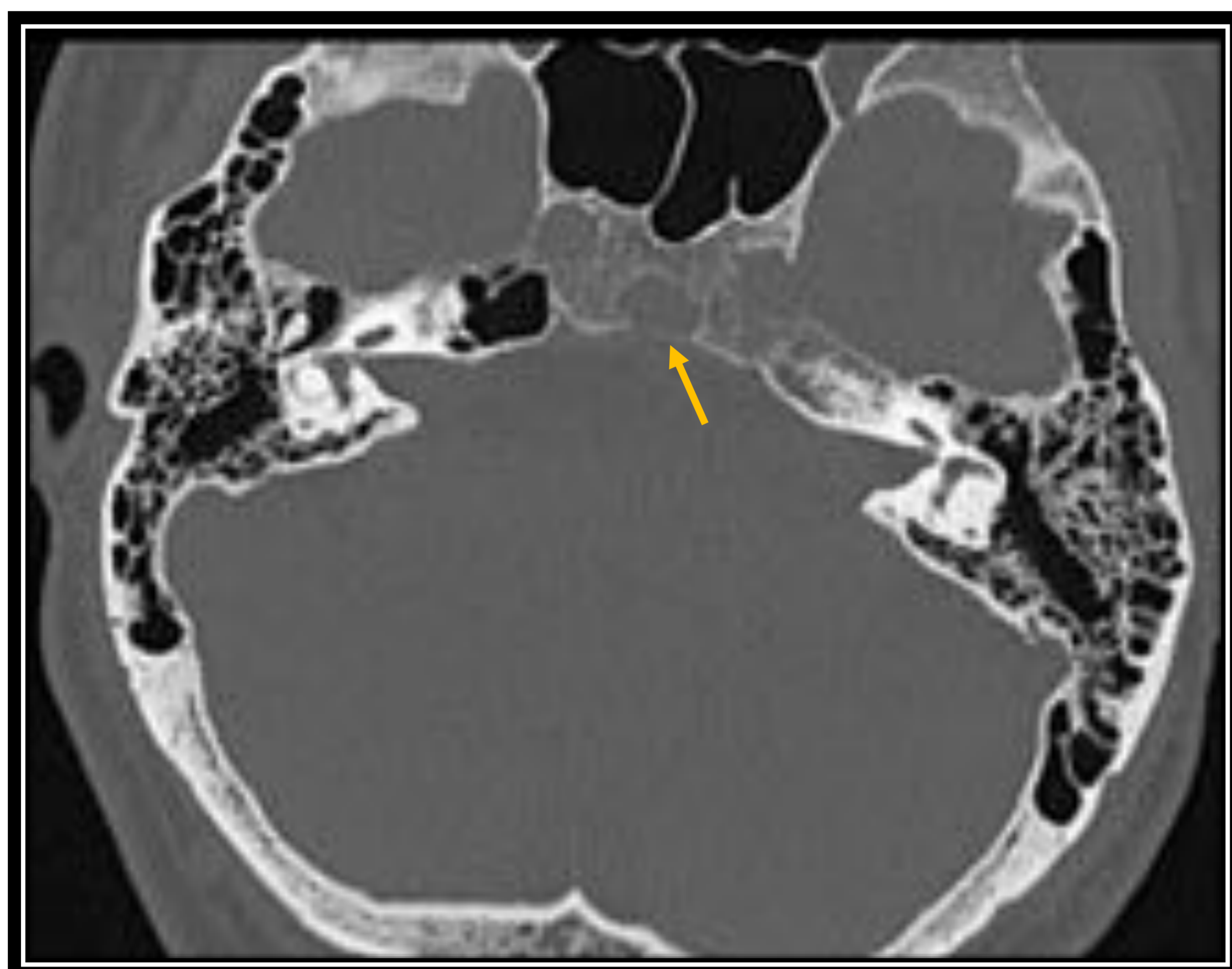


Imagen 5-8. Ecchordiasis Phylasiphora:

En imagen TC axial, se objetiva la presencia de defecto óseo de la cortical clival (*flecha amarilla*). En RM, imagen lobulada hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, localizada en el margen posterior del clivus.

PATOLOGÍA TUMORAL CENTRADA EN EL CLIVUS

CORDOMA

Características generales:

- Tumor primario más frecuente del clivus.
- Se origina a partir de remanentes notocordales → puede aparecer a lo largo de todo el neuroeje. 35% en base del cráneo, y de ellos, la mayoría en el clivus.
- Edad de aparición: 20-40 años. → incluir en el diagnóstico diferencial de toda lesión destructiva del clivus en un adulto joven.
- Histológicamente es un tumor benigno. Presenta lento crecimiento aunque de comportamiento agresivo → localmente invasivo. Tasa de recurrencia 100% incluso tras cirugía radical.
- Raro la aparición de metástasis → más frecuente en los cordomas sacrocoxígeos.

Imagen:

TC: Lesión lítica, bien circunscrita, localizada en línea media, expansiva, con masa de partes blandas y extensión variable a la región petroclival y nasofaríngea. Presencia de calcificaciones por secuestros óseos.

RM: La señal intrínseca depende de la proporción de áreas de hemorragia, calcificación o componente mixoide que contenga:

- Suelen ser predominantemente hipoT1 e hiperT2 por su contenido en agua.
- Focos de hiperseñal en T1 por microhemorragias/moco.
- Vacío de señal en secuencias eco-gradiente por restos de hemosiderina.
- Valores ADC bajos en difusión.
- Realce variable.

Diagnóstico diferencial → condrosarcoma.

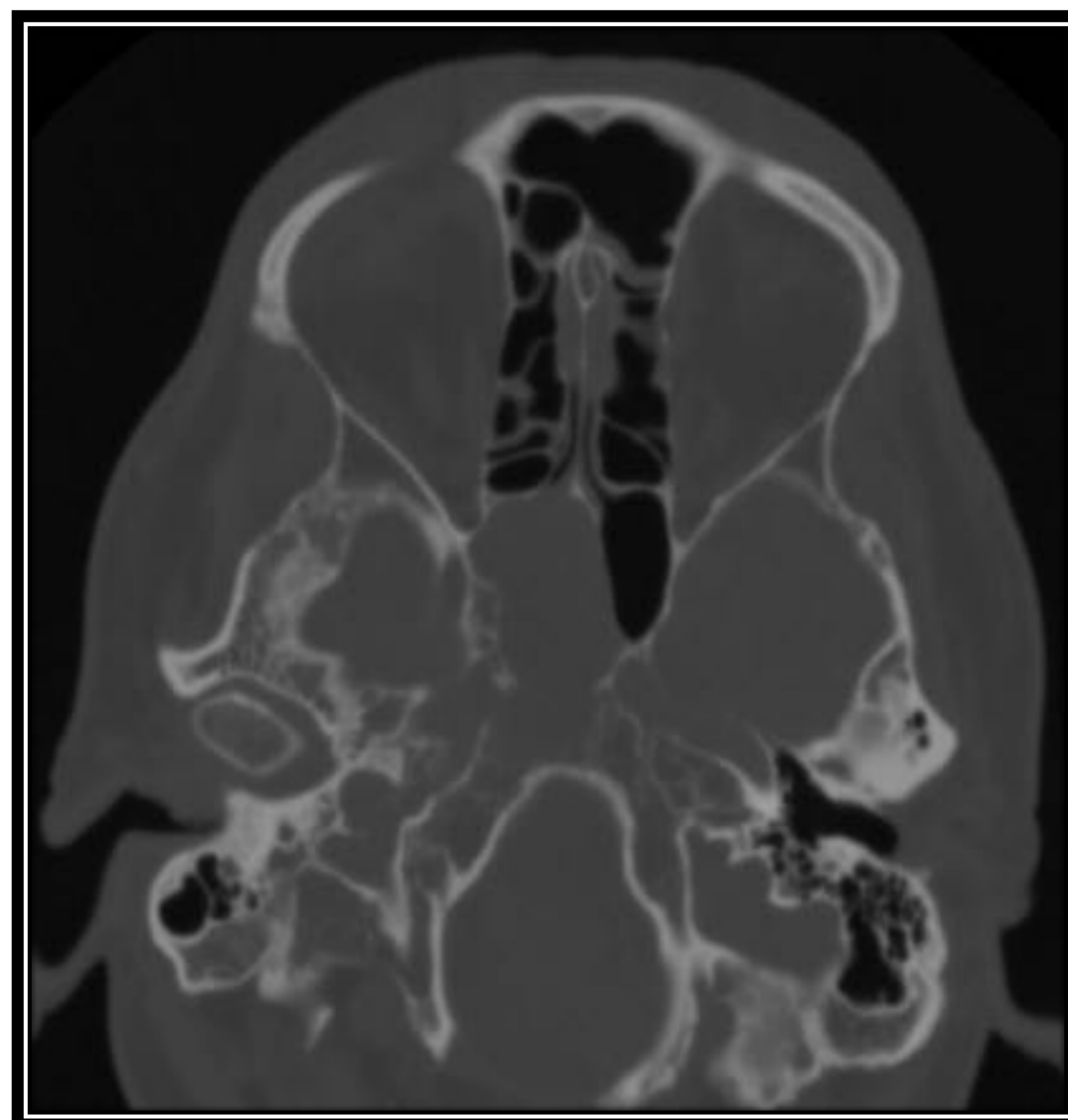
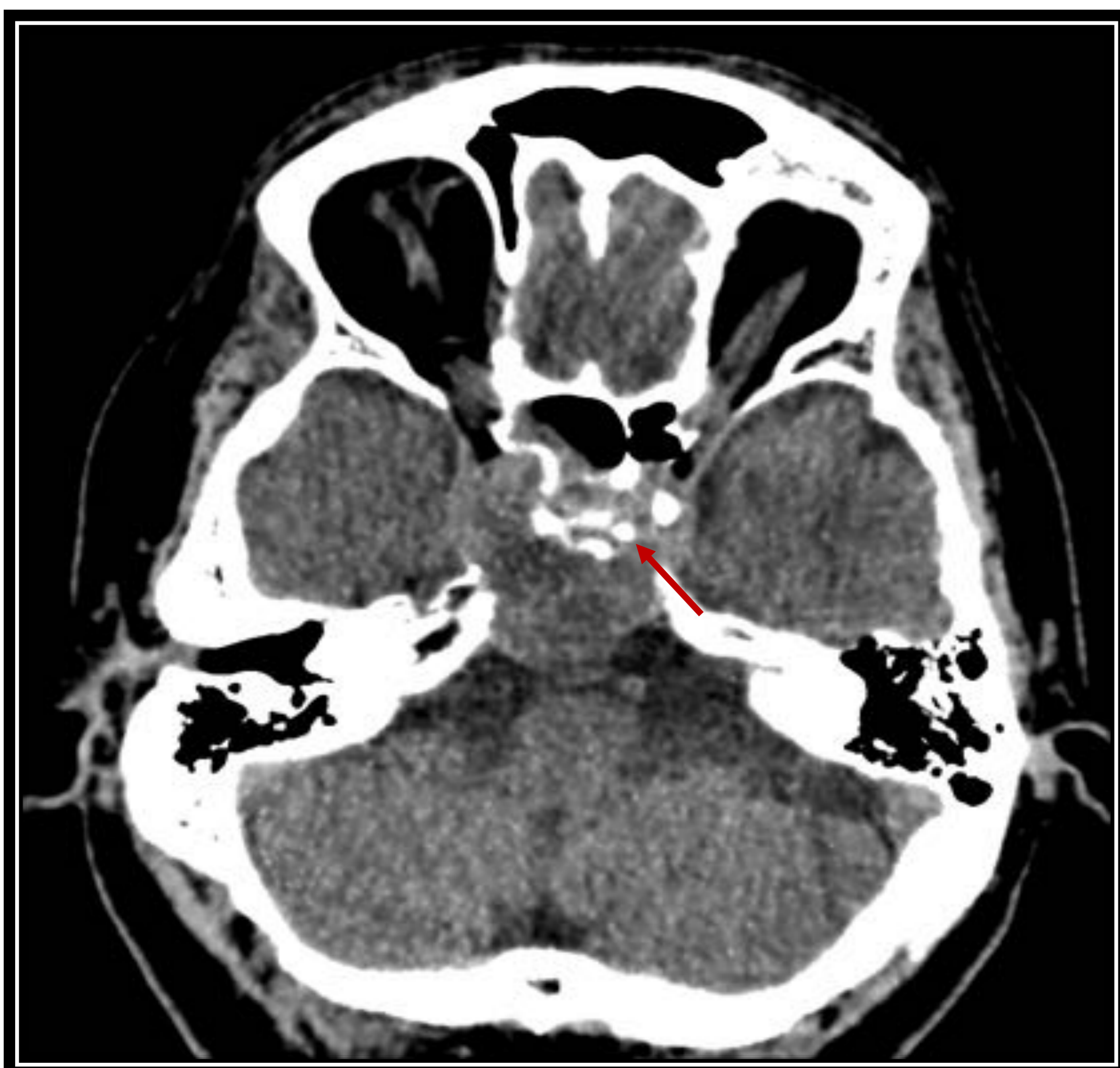


Imagen 9 y 10. Cordoma:

Lesión lítica con masa de partes blandas que produce destrucción del clivus, con afectación del seno esfenoidal. Presencia de secuestros óseos (flecha roja).

PATOLOGÍA TUMORAL CENTRADA EN EL CLIVUS

CORDOMA

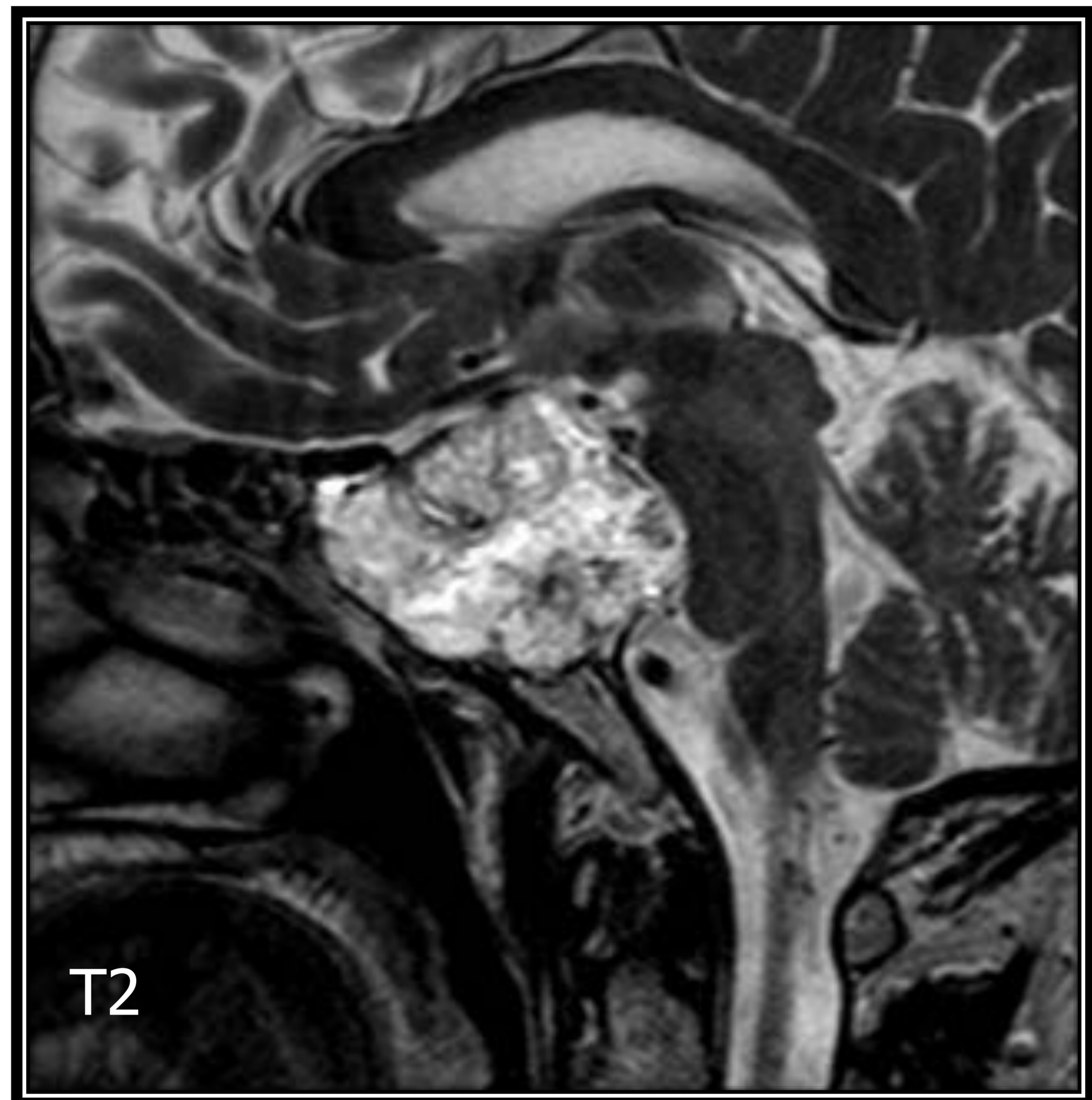


Imagen 11 y 12. Cordoma:

LOE sólida de contornos lobulados en tercio superior del clivus-región selar. En sentido posterior, oblitera la cisterna prepontina, deforma la protuberancia y desplaza sin infiltrar la arteria basilar.

Comportamiento hipoT1, intensidad de señal heterogénea e hiperT2, con captación de contraste.

CONDROSARCOMA

Características generales:

- Tumor maligno que se origina de remanentes cartilagosos en la sincondrosis petroclival.
- Ligeramente predominio masculino. Edad de presentación más frecuente entre 40-50 años.
- *Subtipos* → primario o secundario si existe una transformación maligna de una lesión cartilaginosa preexistente (ostecondroma, encondroma).
- *Localización parasagital:* petrooccipital, esfenoetmoidal.

Imagen:

- **TC:** Tumoración lítica y expansiva, de contornos irregulares, con masa de partes blandas asociada. Matriz condroide calcificada. Festoneado endostal que afecta a más de 2/3 de la cortical.
- **RM:** Iso-hipoT1. Muy hiperintensos en T2. Realce heterogéneo con el contraste. Valores ADC altos en difusión.

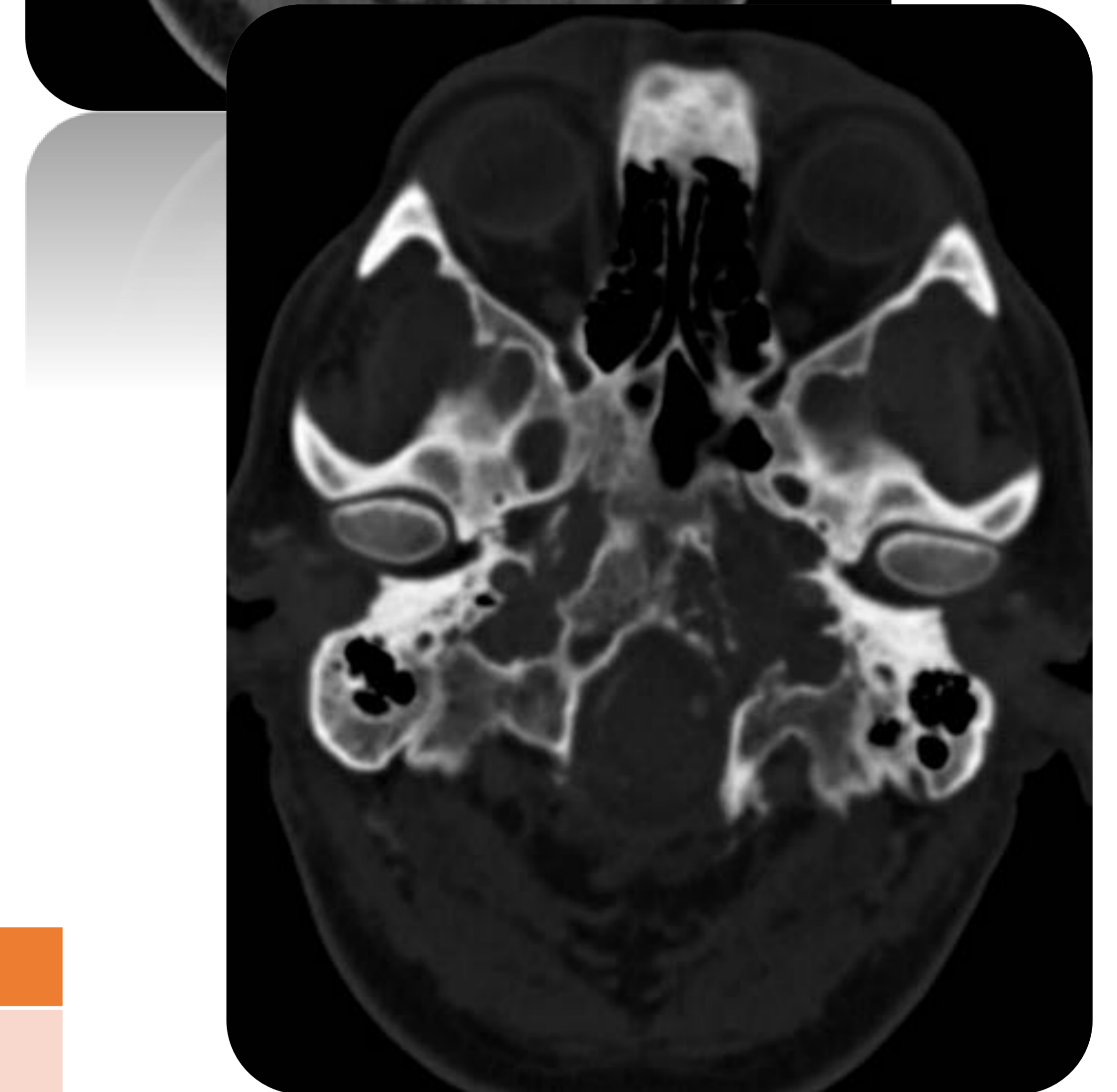
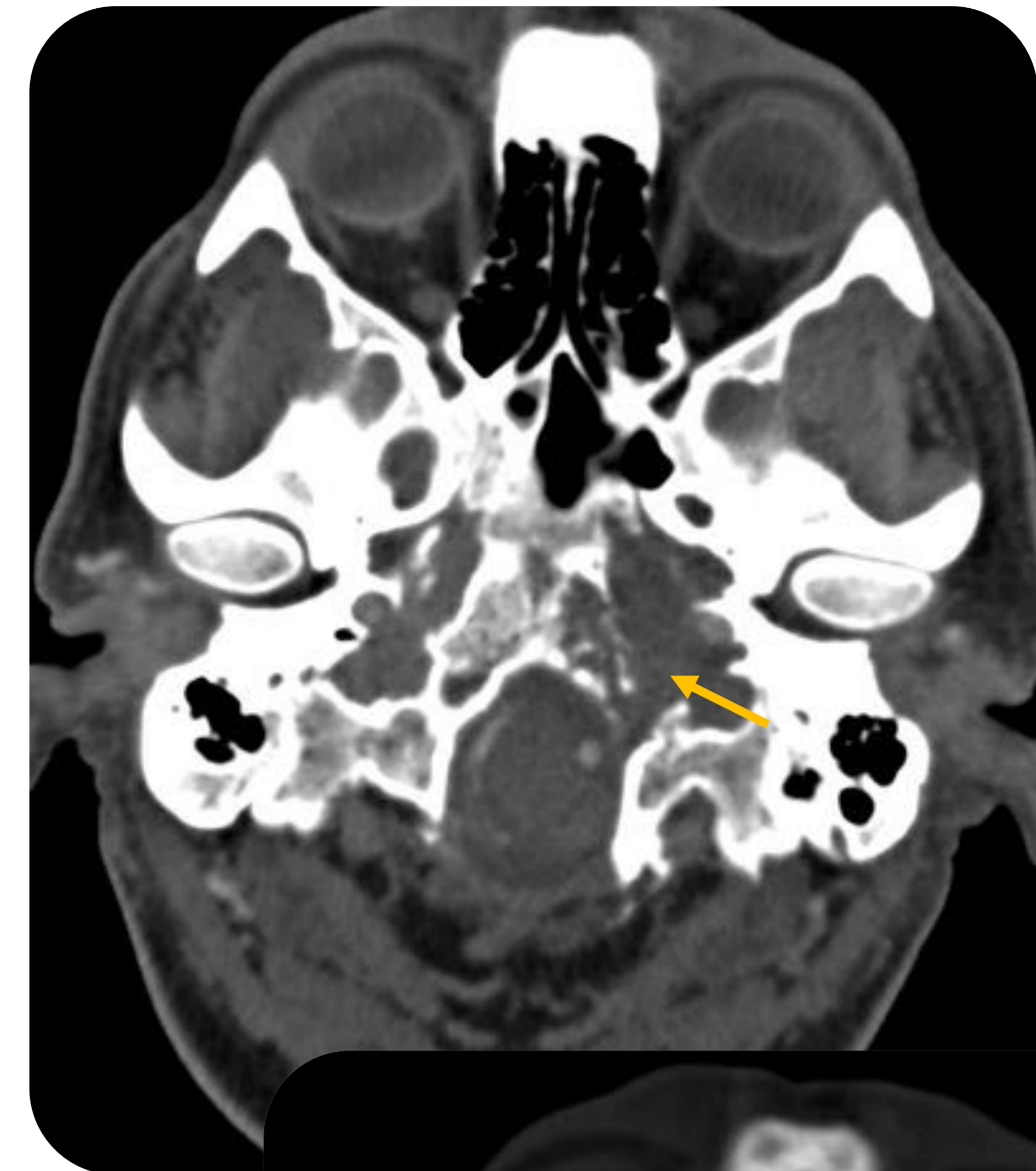


Imagen 13 y 14. Condrosarcoma:
Lesión lítica que afecta a la mitad izquierda del clivus y región petroclival, de semiología agresiva. Imágenes puntiformes calcificadas en el seno de la lesión.



CORDOMA	CONDROSARCOMA
Localización similar = clínica similar HipoT1, muy hiperT2, realce variable	
Jóvenes: 20-40 años	Adultos: >40 años
Centrado en el clivus en línea media. Patrón de crecimiento desde región central a anterolateral.	Centrado en sincondrosis petroclival. Patrón de crecimiento desde región lateral a línea media
Ausencia de calcificaciones en anillo.	Calcificaciones de tipo condroide → calcificaciones variadas, amorfas, en arcos o en anillo.
ADC bajo	ADC alto

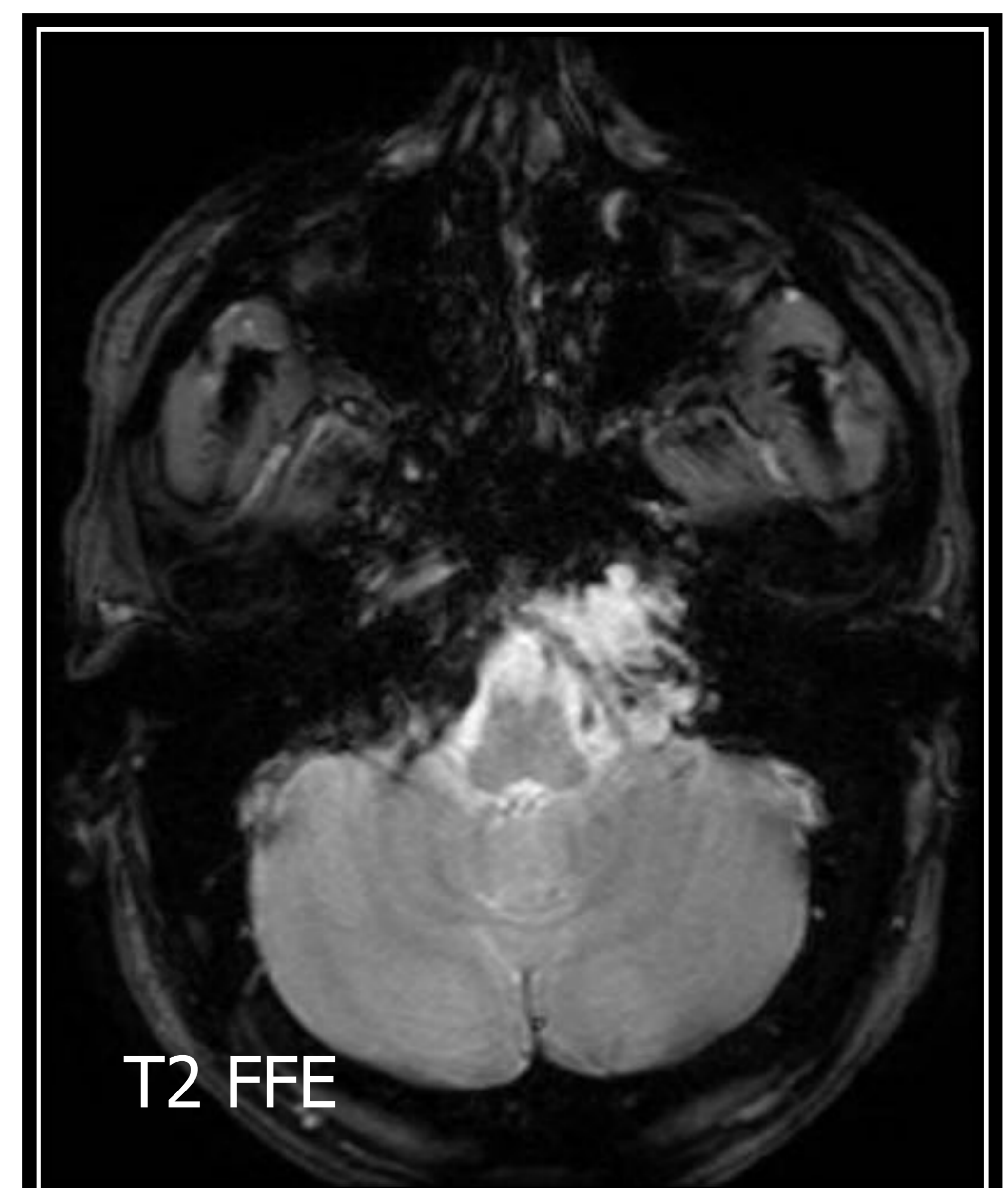
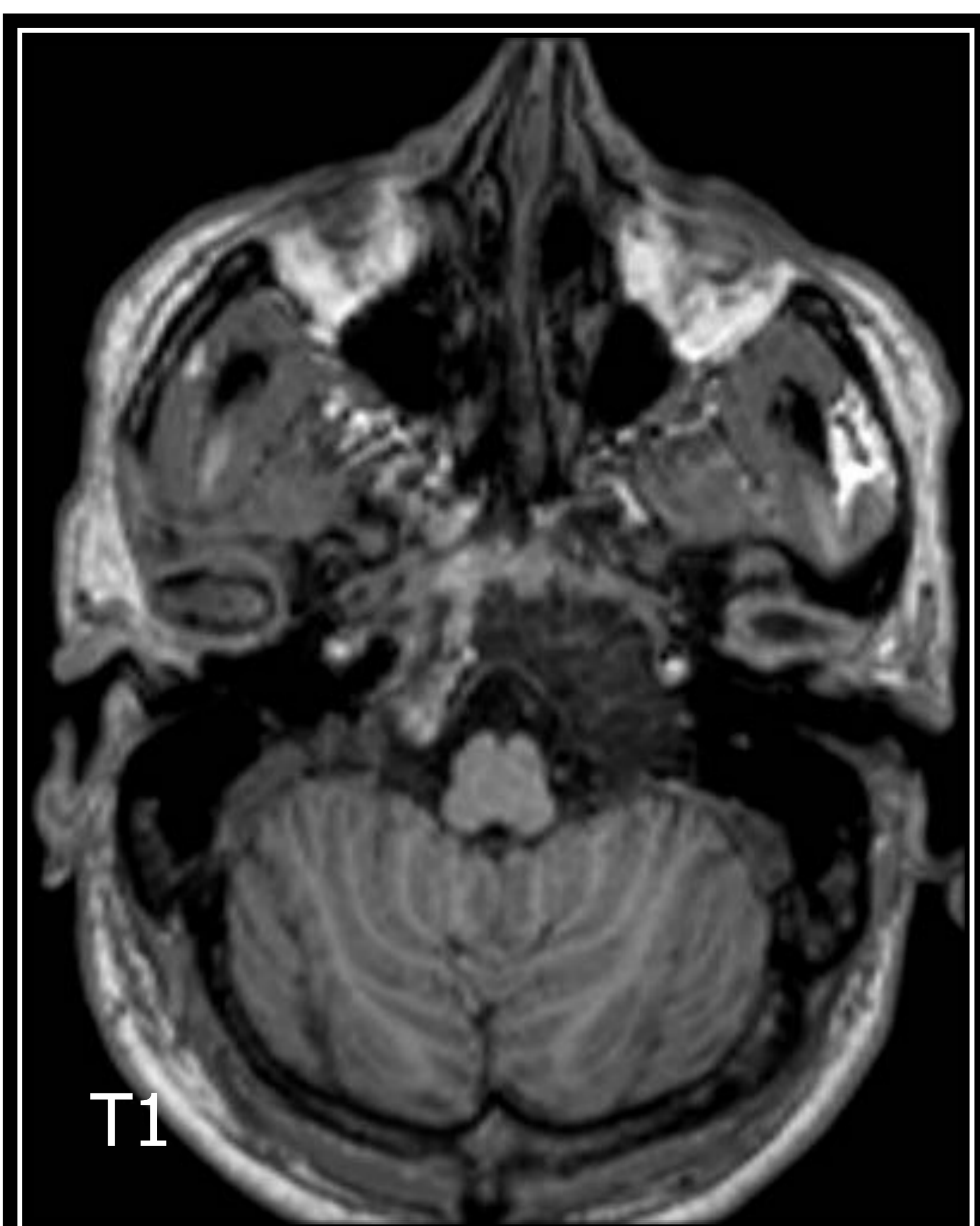


Imagen 15, 16, 17. Condrosarcoma:
Lesión de contornos lobulados y bien definidos, centrado en la fisura petroclival izquierda. Se extiende hacia la fisura petrooccipital y ángulo pontocerebeloso. HipoT1 e hiperT2 con focos de vacío de señal en secuencia eco-gradiente.

METÁSTASIS

▪ Los tumores primarios que con más frecuencia metastatizan al clivus son la mama, próstata, pulmón y riñón.

Imagen:

▪ **TC:** Lesión lítica/blástica agresiva, con gran destrucción ósea y masa de partes blandas.

▪ **RM:** Señal variable en T1 y T2. Suelen ser hipoT1 e hiperT2. Realce variable según procedencia (metástasis renales altamente hipervasculares).

▪ *Investigar antecedentes de neoplasia primaria y presencia de lesiones en otras localizaciones.*

▪ *En paciente sin evidencia de tumor primario conocido hay que incluir el diagnóstico diferencial de cordoma.*

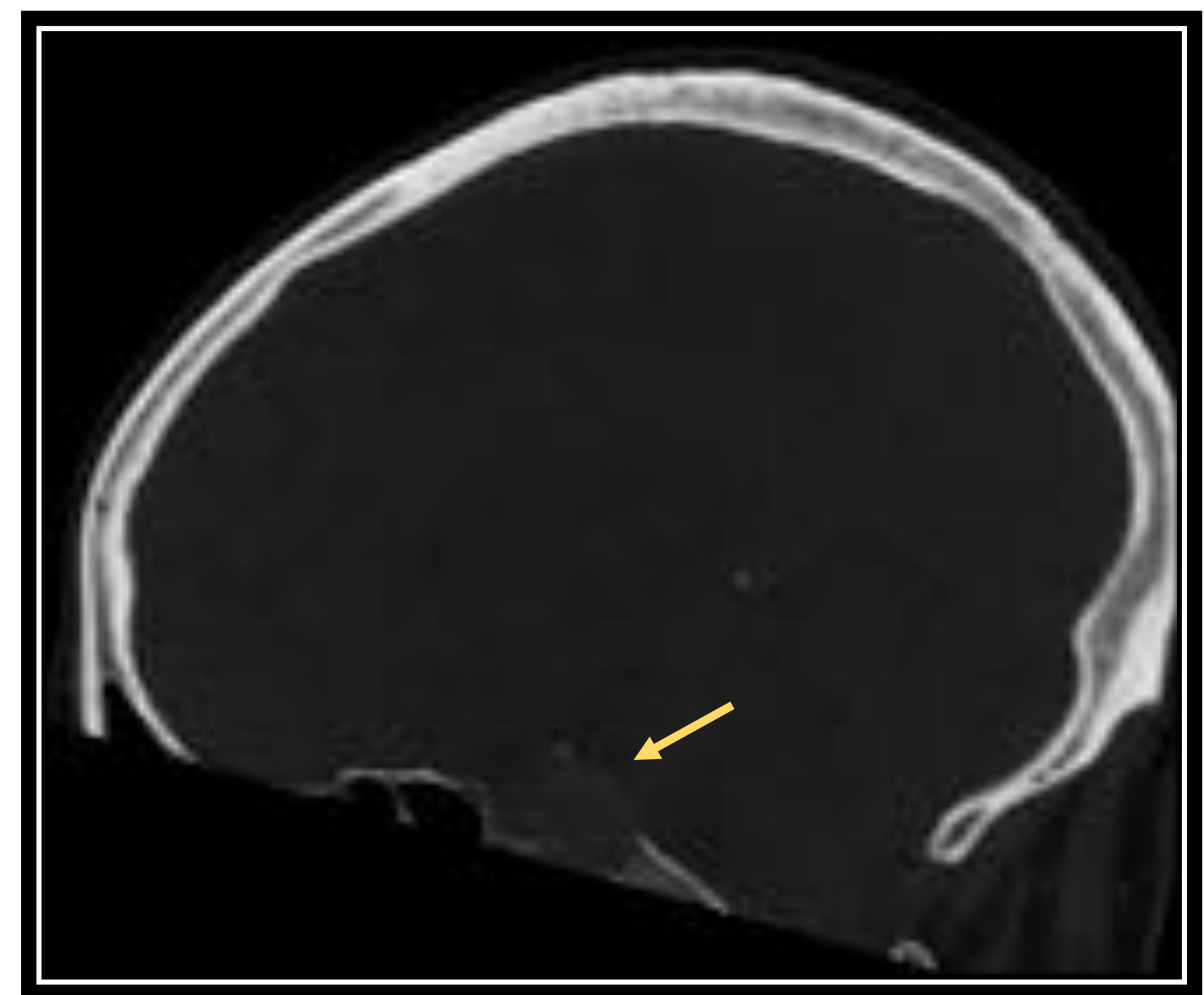
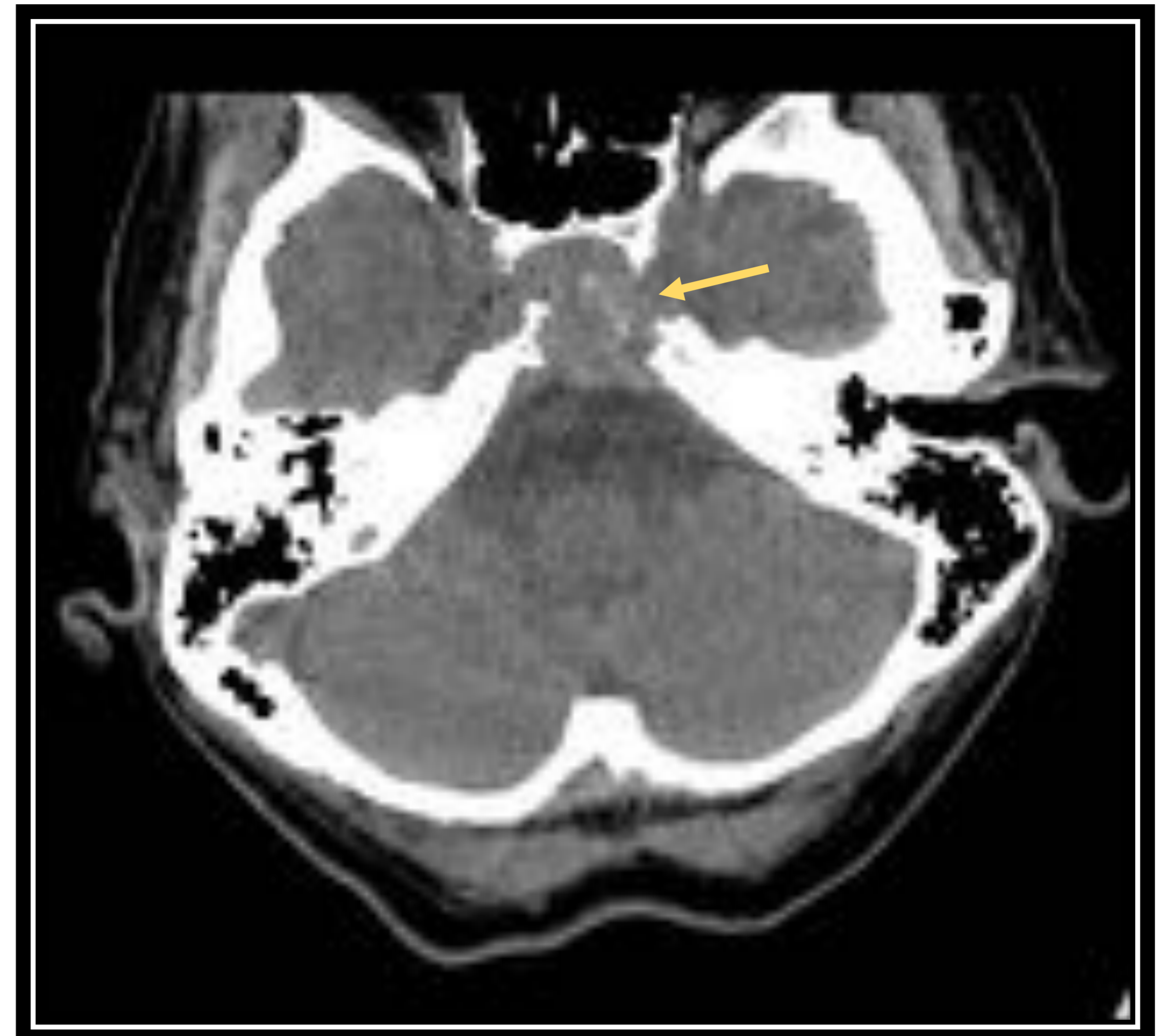


Imagen 18,19,20. Metástasis clival:
Lesión lítica con masa de partes blandas en clivus. En TC de tórax, se observa la presencia de múltiples nódulos metastásicos.

MENINGIOMA

▪ Tumor benigno más frecuente de la base del cráneo que se desarrolla de células aracnoideas de la superficie interna de la duramadre.

▪ Localización en clivus → atípico. *Se da en meningiomas en placa e intraóseos.*

Imagen:

▪ **TC:** Lesiones hiperdensas que realzan intensamente con el contraste. Asocian fenómenos de hiperostosis y cola dural. Son frecuentes las calcificaciones.

▪ **RM:** Iso/hipointenso en T1 y T2 respecto a la sustancia gris. Realce intenso y homogéneo con gadolinio.



Imagen 21. Meningioma clival:
Lesión extraaxial de base dural, localizada en la región centro-lateral izquierda del clivus. Intensa captación de contraste.

PATOLOGÍA PSEUDOTUMORAL

DISPLASIA FIBROSA

▪ Anomalía del desarrollo esquelético benigna → reemplazo del hueso por tejido fibroso que produce expansión ósea y deformidad.

▪ **TC:** Respeta la cortical. 3 patrones radiológicos:

- Quístico: lesiones radioluscentes con borde esclerótico
- Escleroso o en vidrio deslustrado.
- Pagetoide o mixto, que mezcla áreas líticas y esclerosas.

▪ **RM:** Lesión hipointensa en T1 y T2

▪ Realce variable

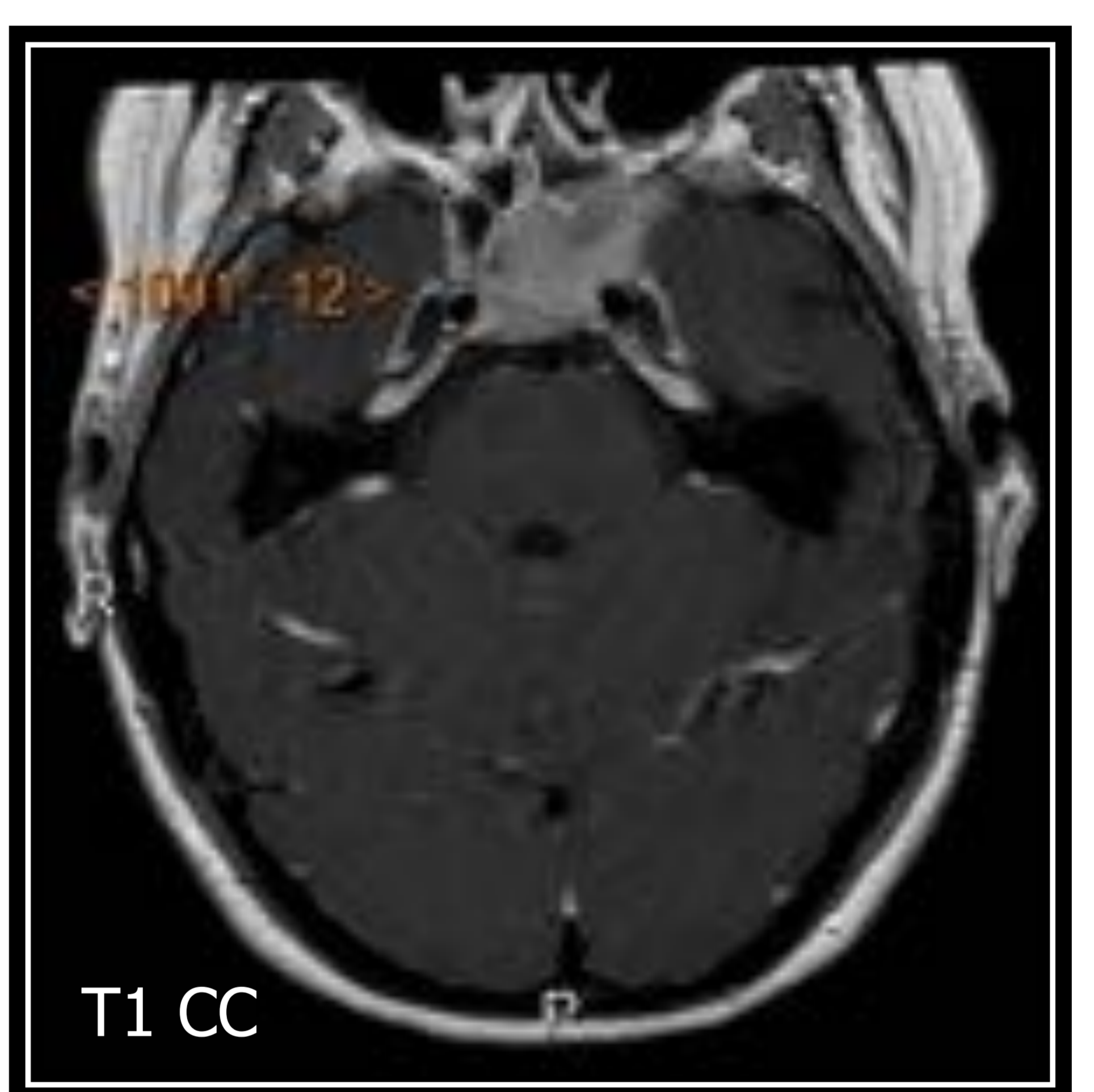
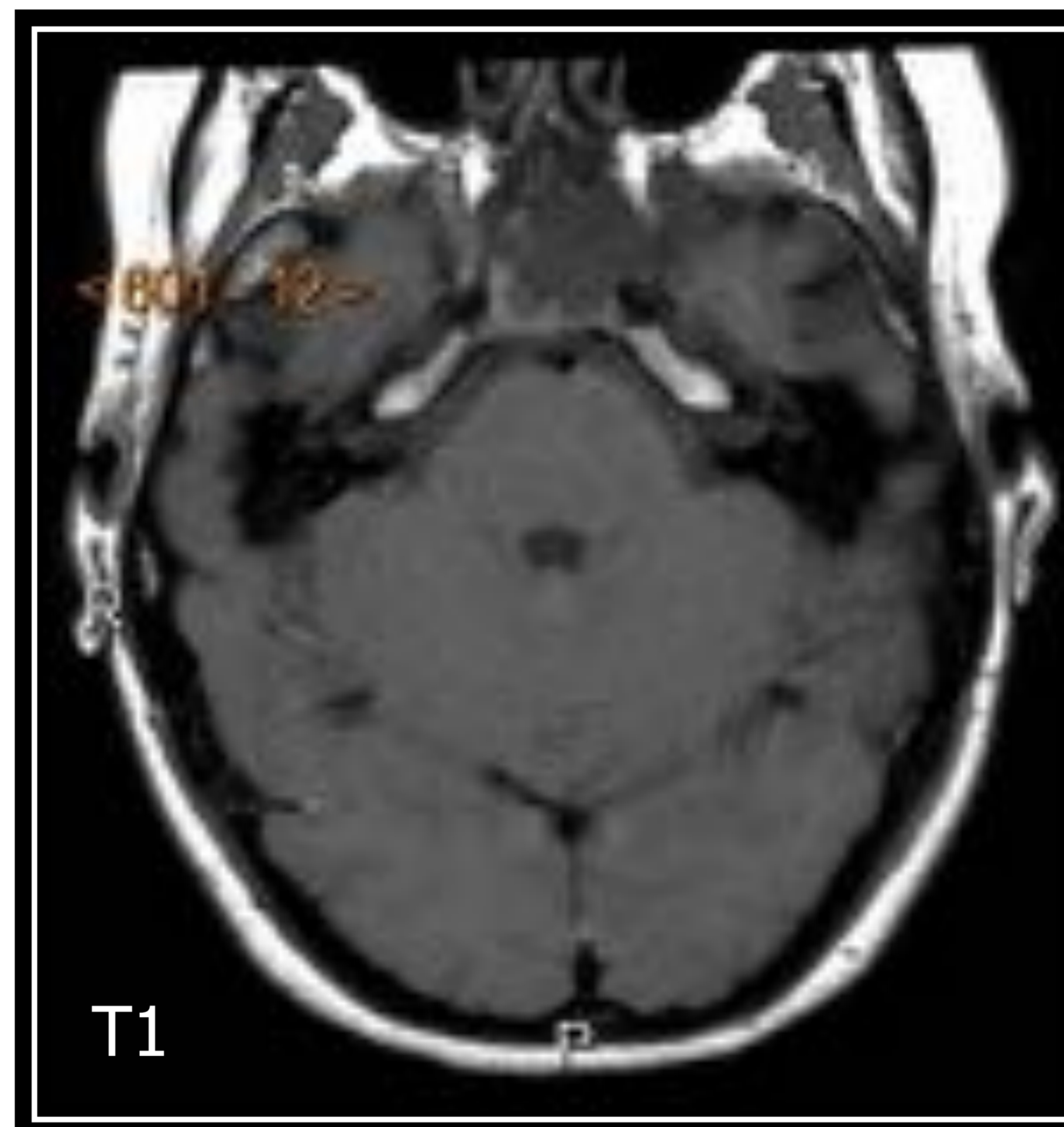
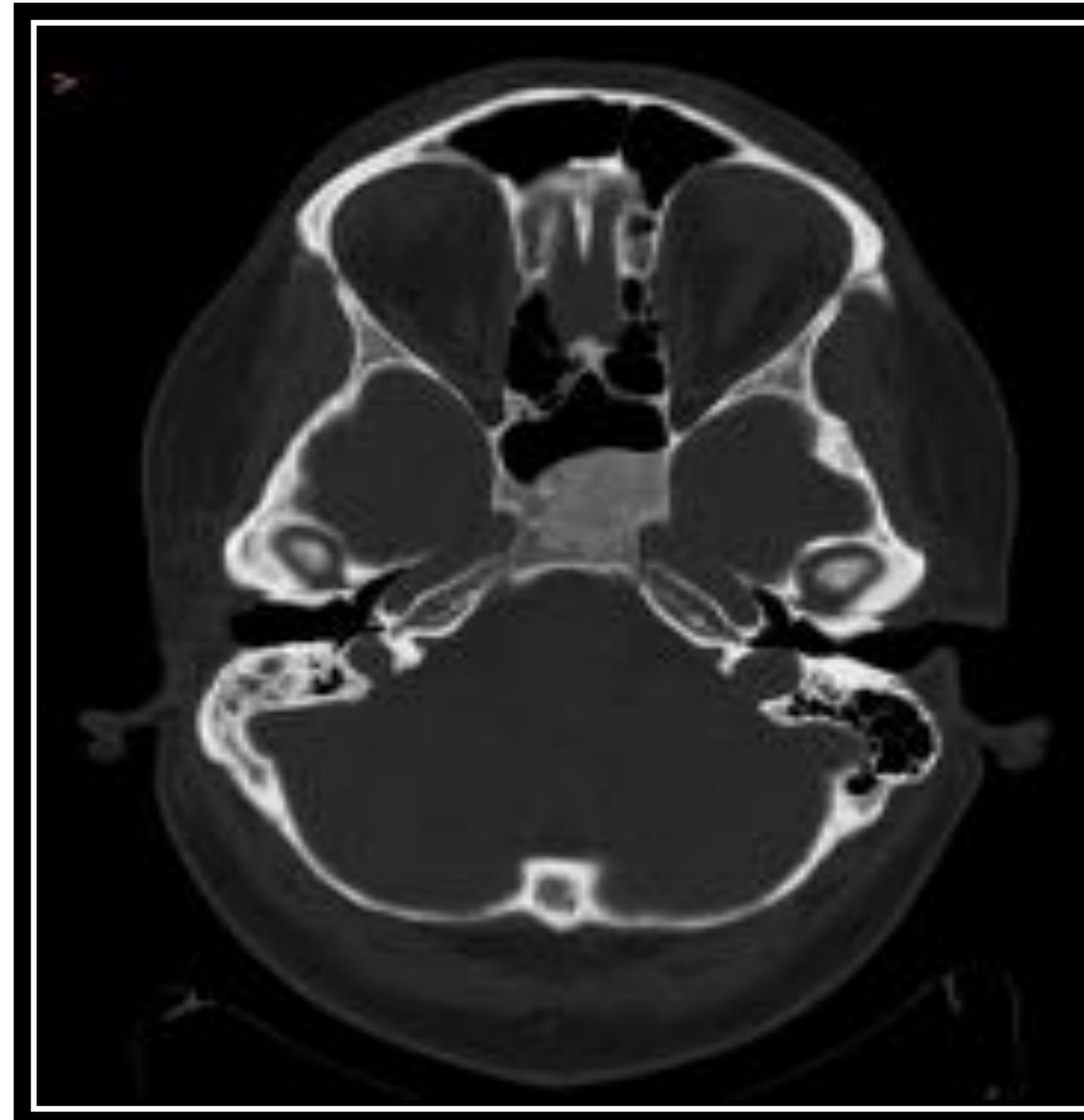


Imagen 22, 23, 24 y 25. Displasia fibrosa.
Aumento de densidad focal, con patrón en vidrio deslustrado, expansivo, localizado en región clival y ala mayor esfenoidal izquierda. En RM, muestra hiposeñal en T1 y FLAIR, con realce homogéneo tras el contraste.

ENFERMEDAD DE PAGET

- Sobrecrecimiento óseo anómalo secundario a una remodelación osteoclástica exagerada. Propio de ancianos.
- Puede afectar a la base del cráneo, sobre todo al clivus y porción adyacente del hueso esfenoidal.
- 3 fases de la enfermedad: 1. Fase lítica (osteoclástica); 2. Fase mixta (reparación ósea y reabsorción conjunta); 3. Fase blástica (inactiva y osteoblástica)

Imagen:

- **TC:** Áreas mixtas lítico-escleróticas con hiperostosis cortical y expansión diploica.
- **RM:** La médula tiene comportamiento heterogéneo, predominantemente hipoT1 e hiperT2. Realce variable y heterogéneo con el contraste. En fase blástica, la médula tiene baja intensidad de señal en todas las secuencias, que representa la esclerosis.



Imagen 26. Enfermedad de Paget
Aumento de densidad en relación con esclerosis, de distribución difusa, afectando a la base craneal y de forma más llamativa a la región clival y ambas mastoides.

AFECCIÓN DEL CLIVUS POR LESIONES EXTRÍNSECAS

MACROADENOMA HIPOFISARIO INVASIVO

- El adenoma hipofisario es el tumor hipofisario más frecuente en el adulto.
- *Prolactinoma > macroadenoma no funcionante*. 40-50 años.
- **10% tienen un comportamiento agresivo** con infiltración ósea del clivus y cuerpo esfenoidal.
- **RM:** Iso-hipo en T1 y T2 con realce con el contraste menor que el tejido hipofisario normal.

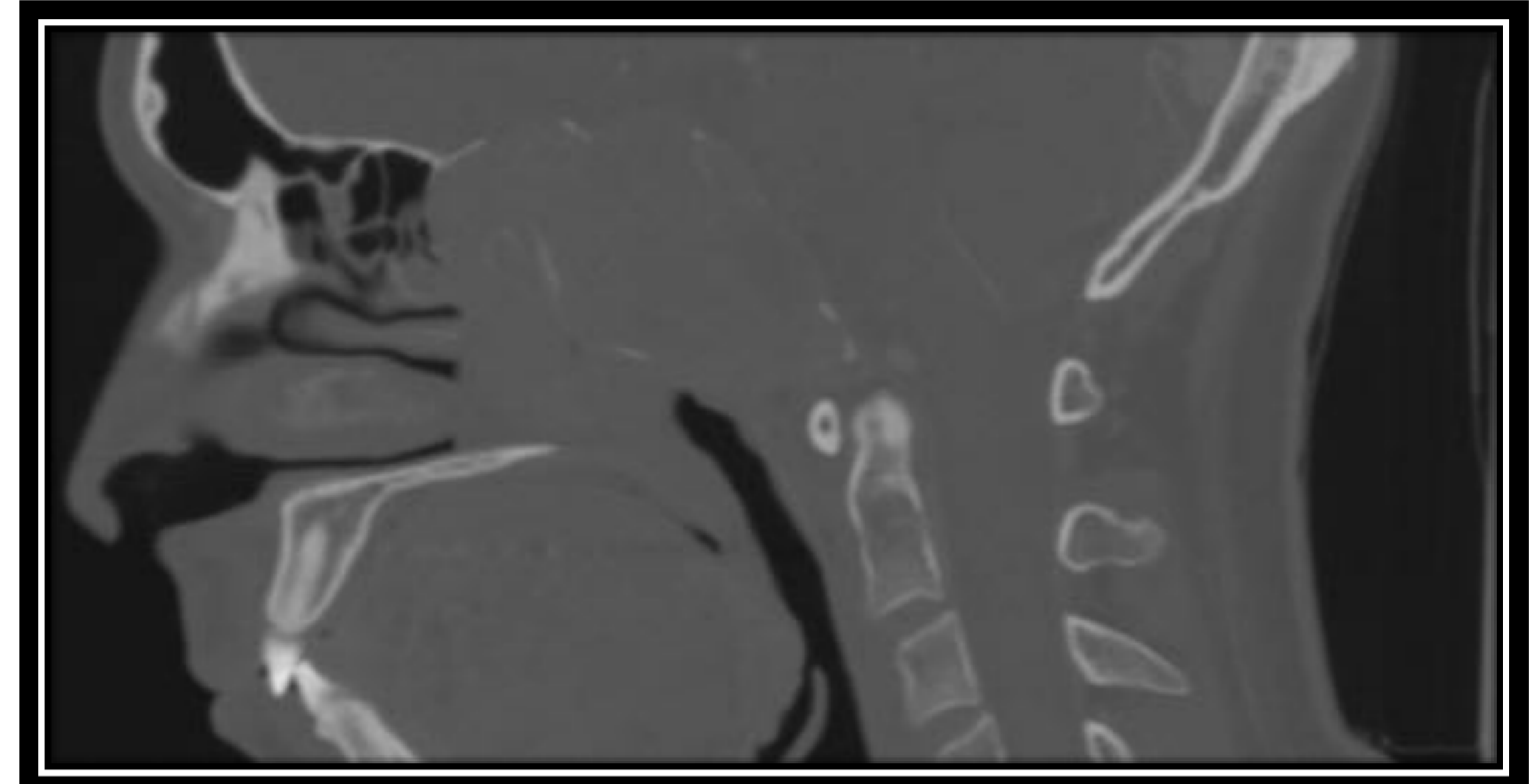
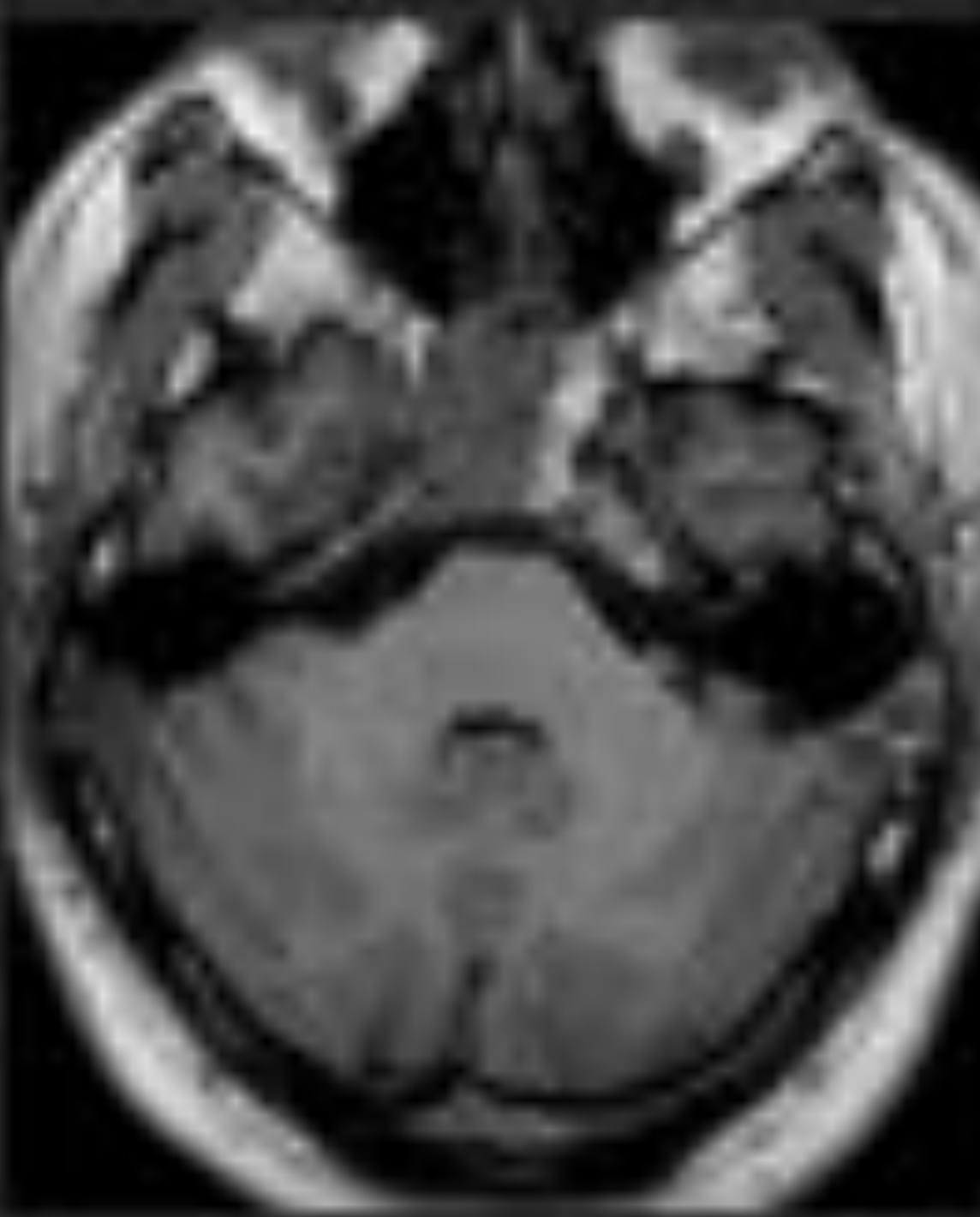


Imagen 27 y 28. Macroadenoma hipofisario.

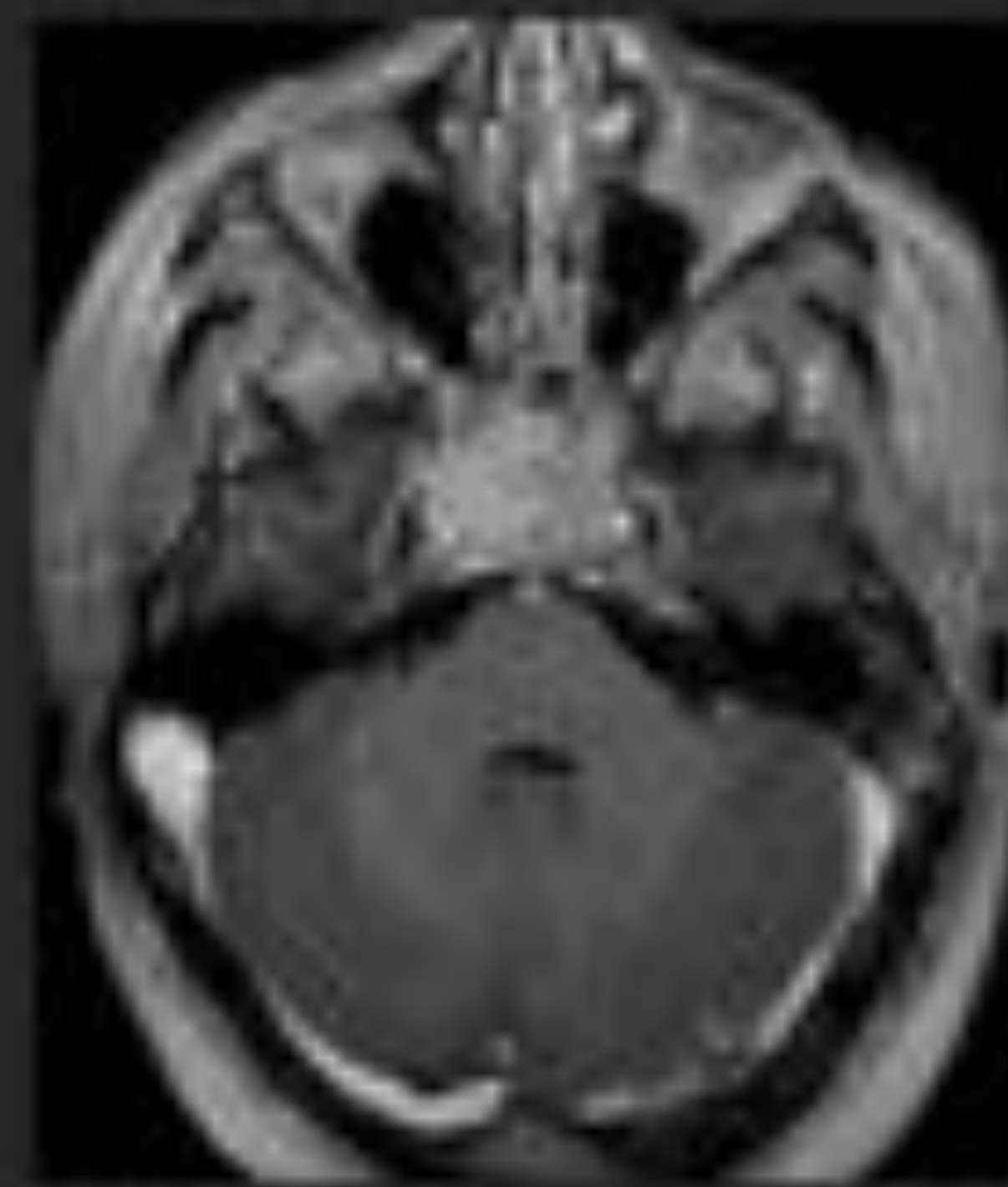
Tumoración de semiología agresiva con destrucción completa del cuerpo del clivus y silla turca. Extensión a senos esfenoidales, cavernosos, celdillas etmoidales y región posterior de fosa nasal izquierda. También rompe la pared posterior del seno maxilar izquierdo y apófisis pterigoides



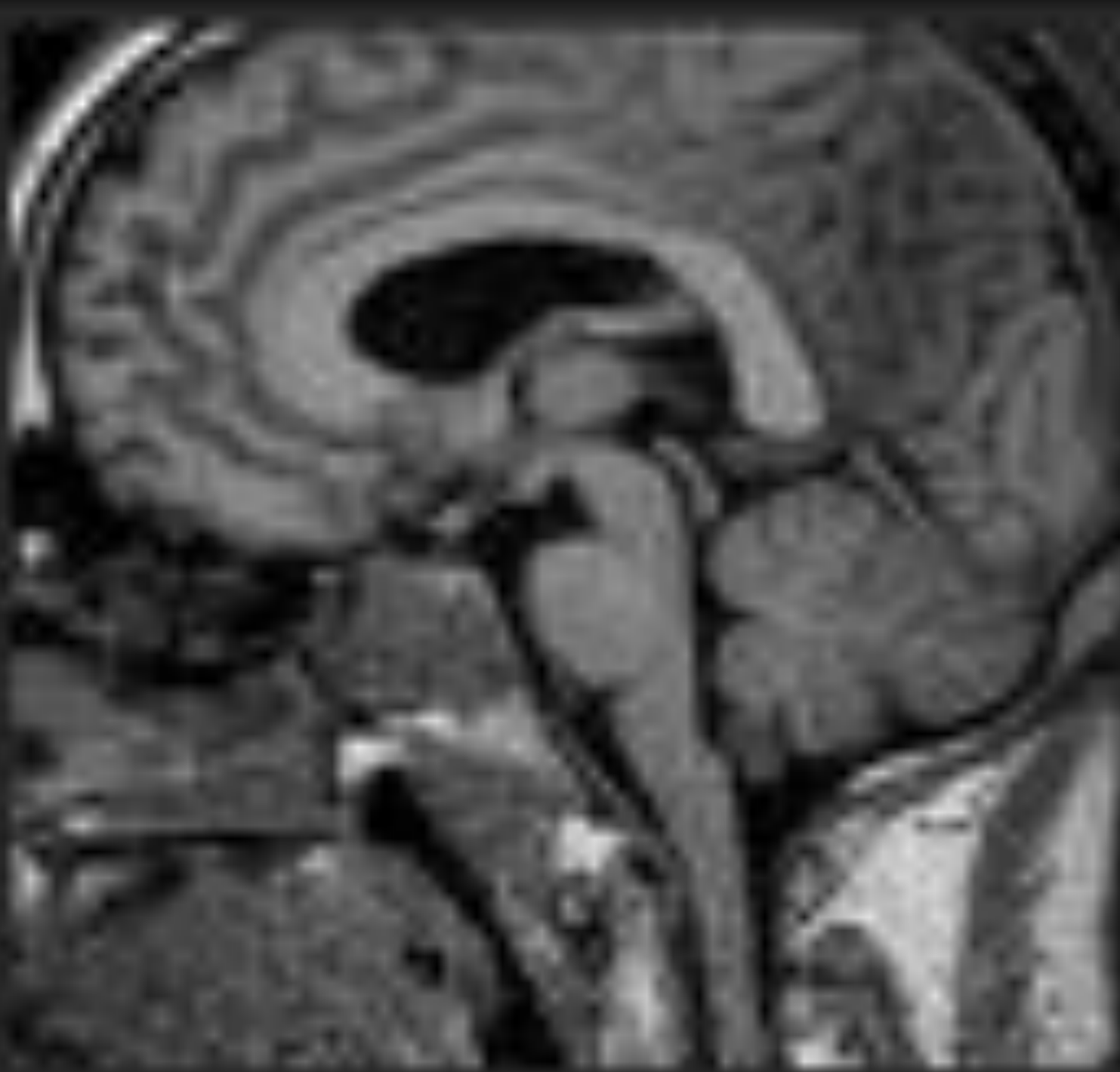
T1



T1 CC



T1



T2



Imagen 29, 30, 31 y 32. Macroadenoma.

LOE sólida, centrada en el margen derecho de la región clival y silla turca. Muestra intensidad de señal heterogénea, predominantemente hipoT1, intermedia en T2 y realce también heterogéneo.

AFECCIÓN DEL CLIVUS POR LESIONES EXTRÍNSECAS

CARCINOMA INVASIVO NASOFARÍNGEO

- Tumor primario que con mayor frecuencia se extiende a la base del cráneo.
- Se origina en la mucosa del cavum, normalmente de los recesos laterales.
- Infiltración ósea por contigüidad del clivus a través del techo de la nasofaringe.

Imagen:

-**TC.** Masa hipodensa con destrucción lítica.

-**RM.** Reemplazamiento de la médula ósea con hiposeñal en T1, hiperT2 y realce con gadolinio.

Difícil D/D → las metástasis, el linfoma y otras neoplasias primarias óseas causan erosión del clivus y simultáneamente masa de partes blandas en nasofaringe. No obstante, se trata de una región accesible para biopsia, que suele resolver fácilmente la duda diagnóstica.

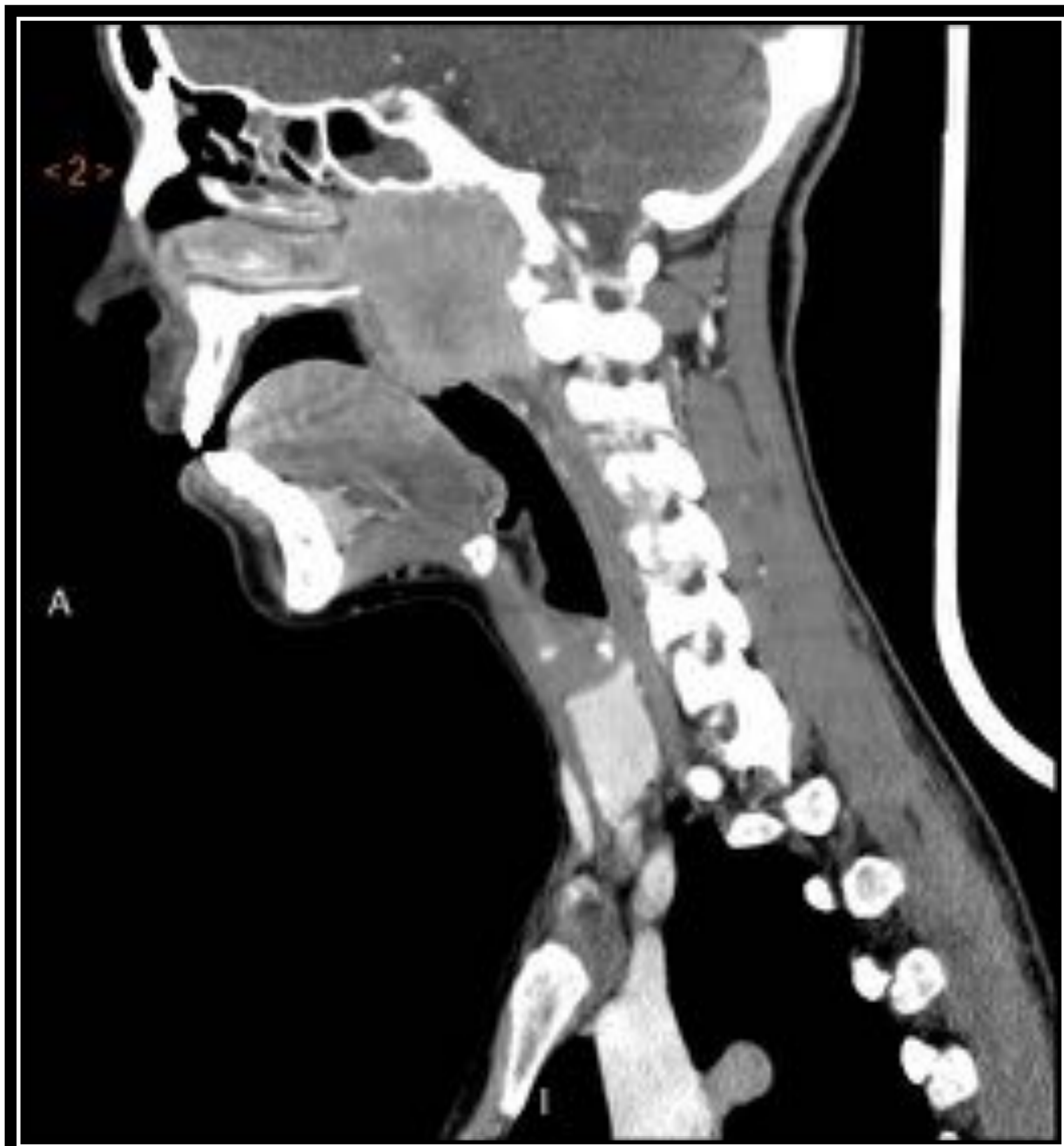


Imagen 33 y 34. Carcinoma nasofaríngeo.

Voluminosa LOE con epicentro en región posterolateral derecha del cavum. En sentido craneal, infiltra la hemibase derecha del cráneo, con afectación lítica de la mitad derecha del clivus, región petroclival y seno esfenoidal derechos.

PATOLOGIA INFLAMATORIA

SINUSITIS CRÓNICA ESFENOIDAL

- Variante de neumatización postselar del seno esfenoidal → se extiende bajo el piso de la silla turca y alcanza el clivus.
- Engrosamiento mucoperióstico, disminución de tamaño del seno y esclerosis que puede conferir al clivus un aspecto esclerótico.

OSTEOMIELITIS DE LA BASE DEL CRÁNEO

- Osteomielitis atípica de la base del cráneo que puede afectar al hueso esfenoides y occipital.
- No asociada a otitis externa maligna
- **TC:** Lesión lítica permeativa, con importante erosión ósea y aumento de partes blandas adyacentes.
- **RM:** HipoT1 por sustitución de la médula ósea del clivus por exudado e hiperT2 (presencia de edema óseo). Realce difuso de las estructuras óseas y partes blandas implicadas.

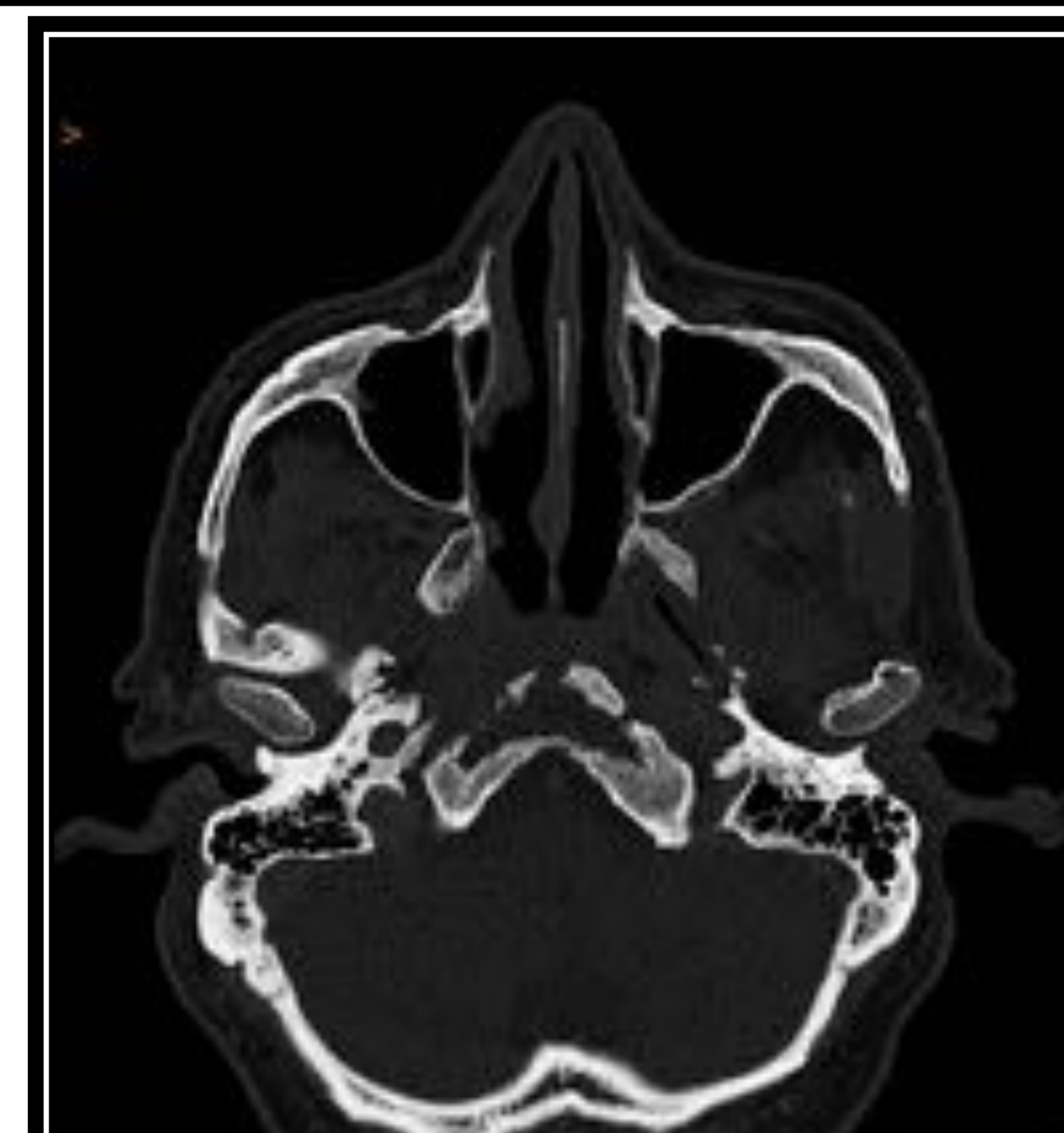
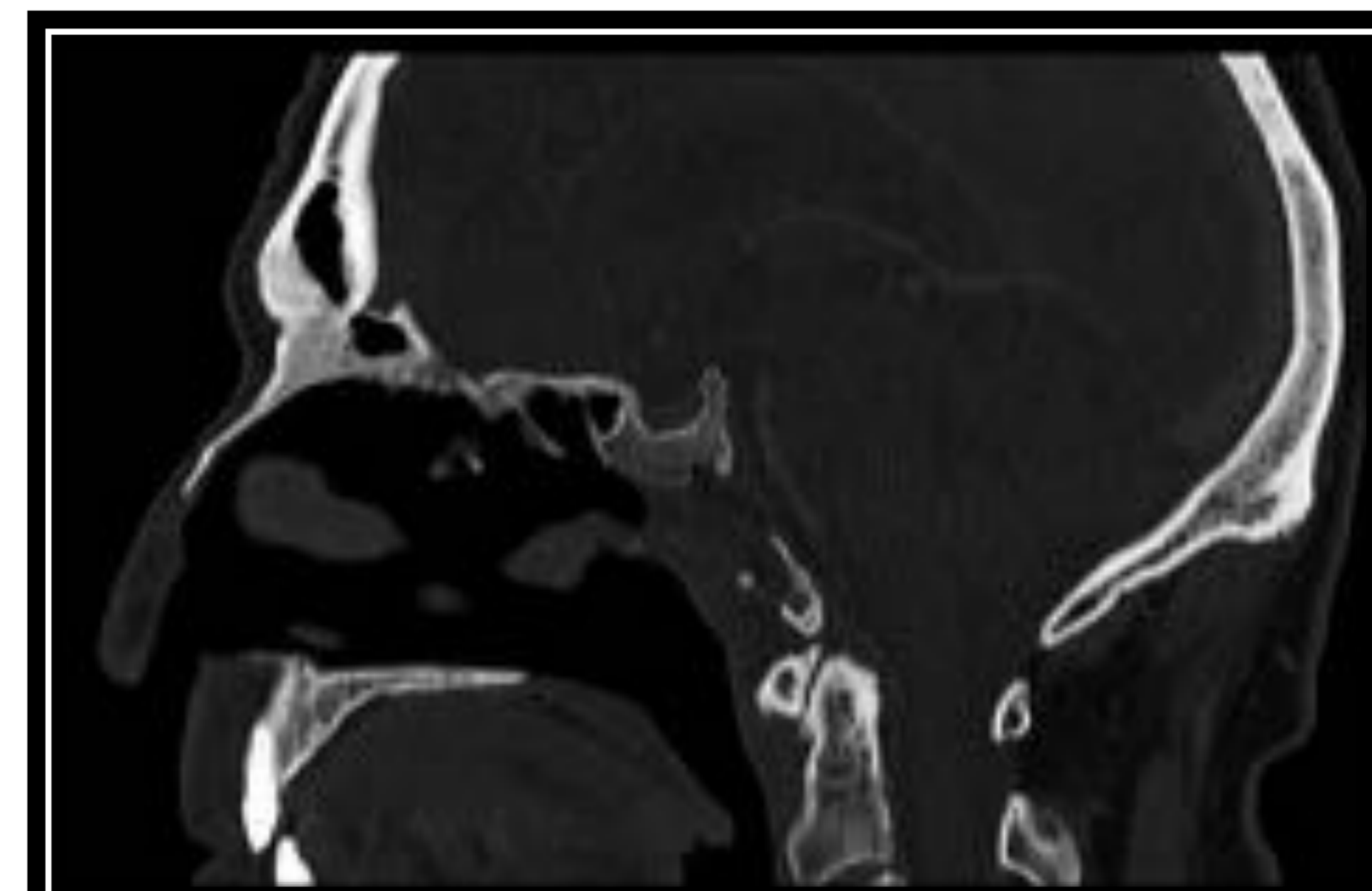


Imagen 35 y 36. Osteomielitis crónica.

Desestructuración ósea con áreas mixtas lítico-esclerosas en base craneal, en relación con osteomielitis crónica.

PATOLOGIA TRAUMÁTICA

- 2% de pacientes con fracturas de base de cráneo. En traumas de alta energía.
- Alta mortalidad por asociar lesiones del tronco-encéfalo y arterias vertebro-basilares.
- 3 tipos: longitudinal, transversal u oblicua



Imagen 37. Fractura clivus.

Fractura que compromete margen derecho clival, de tipo longitudinal.

3. CONCLUSIONES

- Resulta fundamental conocer la anatomía básica de la región del clivus y sus principales variantes y lesiones benignas, para evitar confundirlas con lesiones de carácter patológico, que implicarían otras actuaciones sobre el paciente.
- Patología muy variada y diagnóstico diferencial difícil entre entidades.
- TC y RM permiten alcanzar un diagnóstico fiable en muchos casos, diferenciar entre procesos benignos y neoplasias malignas o al menos, orientar un adecuado diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hofmann E, Prescher A. The Clivus: Anatomy, Normal Variants and Imaging Pathology. *Clin Neuroradiol*. 2012 Jun;22(2):123-39.
2. Beatriz Brea. Patología de la base del cráneo central. Módulo 3. Radiología cervicofacial. 2017; Editorial Médica Panamericana.
3. Ocete F.R. Diagnóstico radiológico de la patología de base de cráneo. XIV Curso Nacional de Neurorradiología. 2018.
4. Rabjot Rai et al. A comprehensive review of the clivus: anatomy, embryology, variants, pathology, and surgical approaches. *Child's Nervous System* (2018) 34:1451–1458
5. Paniagua A, et al. Diagnóstico diferencial de las lesiones tumorales y seudotumorales en el clivus mediante TC y RM. Una puesta al día. *SERAM* 2012. 1-23.
6. Llorente Galán S, et al. Patología de la notocorda en la unión craneo-cervical: cordomas. *Ecchordosis Physalíphora vs cordomas de baja agresividad radiológica; un reto diagnóstico. European Society of Radiology*. 2014.