

LESIONES DEL FORAMEN YUGULAR

Dr. Nicolás Sgarbi*

RESUMEN

La base del cráneo es una región anatómica compleja que representa una verdadera encrucijada entre el neuro-cráneo y el macizo facial y cuello, atravesada por numerosos orificios que dan pasaje a diversas estructuras neuro-vasculares.

Existen numerosas patologías que pueden comprometerla, tumorales y pseudotumorales, con presentación clínica variada y difícil diagnóstico.

Uno de los orificios más importantes es el foramen yugular, ubicado en el sector posterior de la base del cráneo y que comunica la fosa posterior con el espacio carotídeo.

Múltiples son los procesos patológicos que pueden afectar a este foramen, algunos originados en estructuras que lo atraviesan, y otros que secundariamente lo comprometen por extensión loco-regional.

En la mayoría de los casos se trata de tumores benignos como el paraganglioma aunque en un porcentaje no despreciable de casos existen variantes anatómicas que pueden simular la presencia de un tumor.

Revisaremos la anatomía del foramen yugular y las estructuras vecinas, así como también las principales variantes anatómicas y lesiones de la región y su forma de presentación en imágenes.

Palabras clave: base de cráneo, foramen yugular, variantes anatómicas, tumores, paraganglioma.

ABSTRACT

The skull base is a complex anatomical region that represents a true crossroads between the neuro cranium and the facial and neck spaces, crossed by numerous holes that give passage to various neuro-vascular structures.

There are many different diseases that can compromise it, tumors and pseudotumors, with varied clinical presentation and difficult diagnosis.

One of the most important anatomical point is the jugular foramen, located in the posterior skull base communicating the posterior fossa with the carotid space.

There multiple lesions that can affect this foramen, some originating in structures that cross it, and others that secondarily compromise it by loco-regional extension.

In most cases they are benign tumors such as paraganglioma although in a non-negligible percentage of cases there are anatomical variants that can simulate the presence of a tumor.

We will review the anatomy of the jugular foramen and neighboring structures, as well as the main anatomical variants and lesions of the region and their most frequent imaging presentation.

Key words: skull base, jugular foramen, anatomical variants, tumors, paraganglioma.

INTRODUCCIÓN

La base del cráneo es una región de compleja anatomía, formada por un número importante de huesos que se articulan por suturas delimitando múltiples orificios.

Puede verse comprometida por patologías de diversa naturaleza por lo que su análisis debe ser preciso y sistemático en vistas a poder acercarse a un diagnóstico correcto.

Una de las formas de elaborar el diagnóstico en lesiones de base de cráneo es tomando en cuenta la anatomía de la misma, realizando un razonamiento según la localización lesional.

Dentro del sector posterior de la base del cráneo, el foramen yugular (o agujero rasgado posterior de la anatomía clásica) es uno de los sectores más frecuentemente comprometidos.

Los procesos que pueden encontrarse a este nivel son predominantemente tumorales pero existen otras alteraciones (variantes anatómicas) en donde el diagnóstico correcto es fundamental para evitar maniobras o procedimientos innecesarios y riesgosos.

Algunos autores clasifican a las lesiones del foramen yugular como primarias, o lesiones originadas en estructuras propias de la región, y secundarias como aquellas que se extienden desde espacios vecinos.

En el siguiente trabajo revisaremos las principales alteraciones que se presentan en el foramen yugular, destacando las claves diagnósticas y los elementos fundamentales para el diagnóstico diferencial en los estudios de imagen.

* Ex Profesor Agregado del Departamento Clínico de Radiología
Director Técnico del Centro de Alta Tecnología, Círculo Católico.
Director Técnico del Centro de Resonancia del Puerto, SUMMUM.

ANATOMÍA DEL FORAMEN YUGULAR (FY)

El FY es un orificio labrado en la base del cráneo, en el sector correspondiente a la fosa posterior y cómo todos estos orificios comunica el endocráneo con los espacios de la cara y el cuello y es atravesado por estructuras vasculares y nerviosas. Figura 1

Este orificio se forma entre la porción petrosa del hueso temporal y el sector lateral del hueso occipital, en donde se encuentra la fisura petro-occipital.

Dentro del cráneo está situado por debajo del conducto auditivo interno y por encima del foramen magno. Figura 2

A nivel extra-craneano está en estrecha relación con el orificio del conducto carotídeo así como también con la fosa yugular.

Tiene una anatomía compleja, y está atravesado por estructuras venosas y nerviosas, que salen de la fosa posterior hacia los espacios profundos de cuello, en la parte alta de la región carotídea (1-3).

El seno sigmoideo (SS), segmento terminal del seno lateral, atraviesa este orificio para dar origen a la vena yugular interna (VYI), principal tronco de drenaje venoso del cráneo. Asimismo el seno petroso inferior también se encuentra en este orificio para unirse al SS o volcarse en el origen

de la VYI de forma variable.

Los nervios craneales que atraviesan esta orificio son el glossofaríngeo (IX), el neumogástrico (X) y el espinal (XI). En la anatomía clásica se describen 2 sectores de este foramen (1,3):

- Uno ántero-medial que se denomina “pars nervosa” y que es ocupado por el nervio glossofaríngeo y el seno petroso inferior.

- Uno póstero-lateral que se denomina “pars venosa” que contiene el origen de la VYI (dilatado formando el bulbo yugular en la mayoría de los casos), los nervios neumogástrico y espinal, y la arteria meníngea posterior. Sin embargo en estudios quirúrgicos esta división resulta al menos artificial y no se identifica en los estudios de imagen disponibles en la práctica clínica (2).

Este foramen de la base del cráneo está enfrentado, por su sector endo-craneano, al sector lateral del tronco encefálico a la altura de la transición bulbo-pontina y los nervios craneales mixtos que emergen del surco colateral se dirigen hacia el mismo para atravesarlo. Figura 3

En su sector extra-craneano se relaciona con la parte más cefálica del espacio carotídeo, donde las estructuras que integran el paquete vasculo nervioso de cuello se organizan para descender luego hacia el cuello.

Por delante se encuentra el espacio graso para-faríngeo, en sentido medial se encuentran los espacios retro-viscerales (retro-faríngeo y pre-vertebral), y hacia fuera la región o espacio parotídeo.

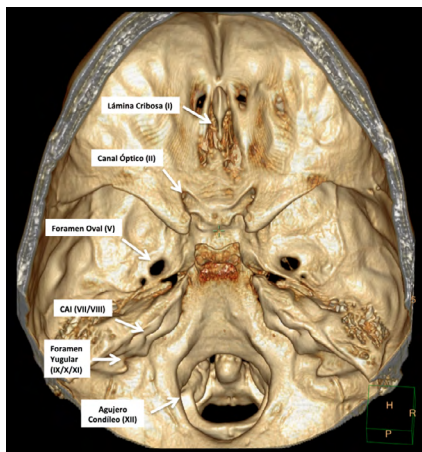


Figura 1

Anatomía de la base de cráneo, orificios.

TCMD con reconstrucción VR 3D, vista superior del endocráneo, para visualizar los diferentes pisos de la base del cráneo y los orificios más importantes de la misma. En el piso posterior se observa la localización del foramen yugular, en relación con la cara posterior del peñasco del hueso temporal.

En cada orificio se señala además el o los nervios craneales que lo atraviesan.

I: nervio olfatorio

II: nervio óptico

V: nervio trigémino

VII: nervio facial

VIII: nervio vestíbulo coclear

IX: nervio glossofaríngeo

X: nervio neumogástrico

XI: nervio espinal

XII: nervio hipogloso

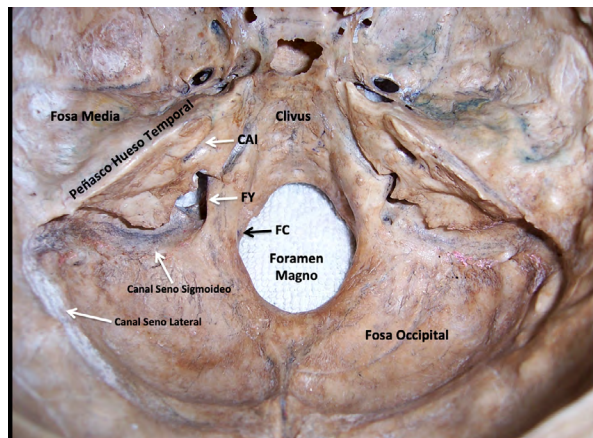
Figura 2

Anatomía de la base del cráneo, piso posterior.

Vista superior del endocráneo (cráneo cadavérico) a nivel de la fosa posterior, donde se observa el foramen yugular (FY), sus límites y relaciones.

Por encima se localiza el conducto auditivo interno (CAI) mientras que hacia abajo, en relación al foramen magno, se observa el foramen condíleo (FC).

En el hueso se identifica además los canales correspondientes a las principales estructuras venosas de la fosa posterior como el seno lateral y el sigmoideo, que termina en el borde posterior del FY. Estos canales son recorridos por los senos venosos ya nombrados que luego a nivel del FY dan origen a la vena yugular interna.



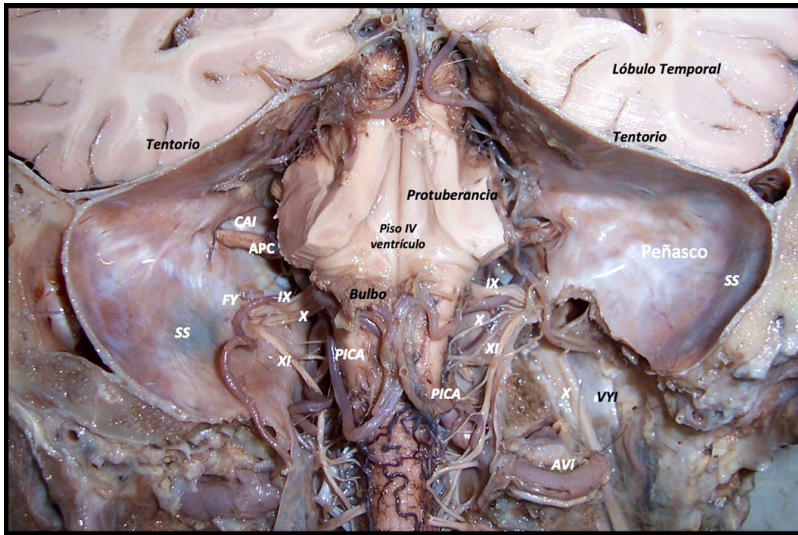


Figura 3

Anatomía de la fosa posterior, región del foramen yugular.

Preparado cadavérico, vista posterior, en el cual se realiza disección de la fosa posterior, seccionando los pedúnculos cerebelosos y retirando el cerebelo para ver los espacios vecinos y su contenido vascular y nervioso. Se observa la cisterna del ángulo ponto-cerebeloso (APC) cuyo centro es ocupado por el paquete vestibulo-acústico-facial (VII y VIII) que se dirige al CAI.

Por debajo se observa el agujero yugular (FY) y su contenido, los nervios craneales mixtos (IX, X y XI).

A través de la duramadre se trasluce el seno sigmoideo (SS) que luego de atravesar el FY se convierte en la vena yugular interna (VVI). Se observan además las principales estructuras arteriales vecinas: la arteria vertebral izquierda (AVI) y las arterias cerebelosas pósterio inferiores (PICA).

FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las lesiones que asientan en el FY, al igual que en otros sectores de la base del cráneo, pueden ser clínicamente silentes, y constituir un hallazgo en estudios de imagen realizados por diversos síntomas no primariamente relacionados a la localización.

Los diversos síndromes específicos que pueden presentarse, están relacionados con la anatomía de la región y las estructuras que ocupan este foramen (4).

El dolor, muchas veces inespecífico, así como diversas neuropatías craneales, pueden verse en lesiones de base de cráneo, dependiendo de su localización.

Para el FY se ha descrito el denominado síndrome de Vernet caracterizado por el compromiso de los pares craneales mixtos: IX, X y XI (4,5).

Este síndrome se presenta con compromiso de las estructuras del carrefour aero digestivo y la vía aérea inicial, sobre todo la laringe.

Los pacientes pueden presentar disfonía, parálisis unilateral del velo del paladar con desviación de la úvula, alteraciones de la sensibilidad de la lengua en su sector anterior y modificaciones en la secreción salival.

El compromiso del nervio espinal (XI) puede traducirse por alteraciones en la movilidad del hombro con caída del mismo, dificultad en la abducción y tortícolis.

Dado el componente venoso de la región también pueden observarse síntomas y signos vinculados a una trombosis venosa como cefalea e hipertensión intra-craneana, dependiendo del grado de extensión del proceso hacia el sistema intra-craneano.

Existen variantes del síndrome descrito, como los síndromes de Collet-Sicard que suma el compromiso del nervio hipogloso (XII), y el de Villaret, o retrofaríngeo, que suma compromiso de la cadena simpática como el síndrome de Horner (5).

Debemos destacar también que algunas alteraciones del FY y los espacios vecinos pueden traducirse por síntomas

o signos inespecíficos y cuyo origen es difícil de explicar. Así pacientes con variantes anatómicas del sistema venoso o con tumores como el paraganglioma pueden presentar alteraciones auditivas como los acúfenos y el tinnitus que en muchos casos son el síntoma inicial que lleva al diagnóstico (6).

MÉTODOS DE ESTUDIO DE LA BASE DEL CRÁNEO

Como para cualquier región de la base del cráneo, un correcto estudio de la misma requiere de la utilización de tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM) como modalidades complementarias (7-9).

La tomografía computada multidetector (TCMD) permite obtener volúmenes de alta resolución para luego poder analizar en los 3 planos del espacio el FY, su estructura ósea y sus principales relaciones y regiones vecinas.

Es fundamental poder realizar reconstrucciones con modalidad de volume rendering 3D (VR-3D) no sólo para el diagnóstico, sino también para proporcionar información fundamental al cirujano en la planificación pre-operatoria.

Figura 4

Los aportes de la TC se limitan casi exclusivamente al análisis de los márgenes óseos de la región, el patrón de compromiso del mismo que en muchos casos es fundamental para los diagnósticos diferenciales, y en modalidad de angio-TC el estudio de las estructuras vasculares.

Por el contrario la RM es el método de elección para estudiar los procesos que más frecuentemente comprometen a la base del cráneo ya que permite un detallado análisis de su estructura, la extensión local y repercusión regional. En condiciones normales, la anatomía del FY se puede observar con gran detalle en secuencias convencionales como T1 y T2, así como también en secuencias volumétricas potenciadas en T2 con efecto cisternográfico (CISS/SPACE/FIESTA/CUBE 3D) (8). Figuras 5 y 6

Son fundamentales las secuencias con medio de contraste paramagnético siendo necesario la obtención de las mismas con saturación grasa (secuencias T1 con Fat Sat). La técnica de difusión (DWI) es complementaria y aporta información sobre la estructura celular de lesiones sólidas entre otros elementos, así como las técnicas angiográficas en sus distintas modalidades permiten la evaluación de las estructuras vasculares en RM.

VARIANTES ANATÓMICAS Y LESIONES SEUDO-TUMORALES.

Dentro del grupo de lesiones que pueden simular patología del FY encontramos distintas variantes anatómicas, sobre todo del origen de la vena yugular interna (VYI) y sus principales afluentes (9-11).

La mayor parte de los autores señalan que estas variantes anatómicas constituyen el grupo más frecuente de "alteraciones" del FY por lo que su correcto reconocimiento es fundamental en el análisis diagnóstico (12).

Estas variantes involucran fundamentalmente al bulbo yugular, sector proximal, algo dilatado, que marca la transición entre los senos venosos de la duramadre y el

principal eje venoso del cuello, la VYI.

La principal o más común de estas variantes es el aumento de tamaño del bulbo yugular, diferente al contra-lateral, que genera una asimetría en la anatomía normal de este sector de la base del cráneo.

Así en TC se presenta como un aumento de tamaño del FY sin compromiso de la estructura ósea ni destrucción mientras, que en RM se puede presentar artificio de circulación o flujo sin masa asociada, con relleno luego de administrar medio de contraste (7).

Estos 2 elementos en imagen pueden simular una neoplasia situada en el FY, sobre todo bajo la forma de lesión lítica, siendo fundamental el análisis semiológico detallado de los márgenes óseos.

Junto con este aumento de tamaño puede verse asociado un artificio de flujo en RM que puede simular la presencia de una lesión sólida o incluso trombosis venosa.

En este caso es necesario un análisis detallado de la anatomía de todo el eje venoso comprometido, el estudio del hueso vecino que no presentará alteraciones y todas las secuencias de RM ya que este artificio no se observa en todas las secuencias.

La 2ª variante anatómica en importancia es el bulbo

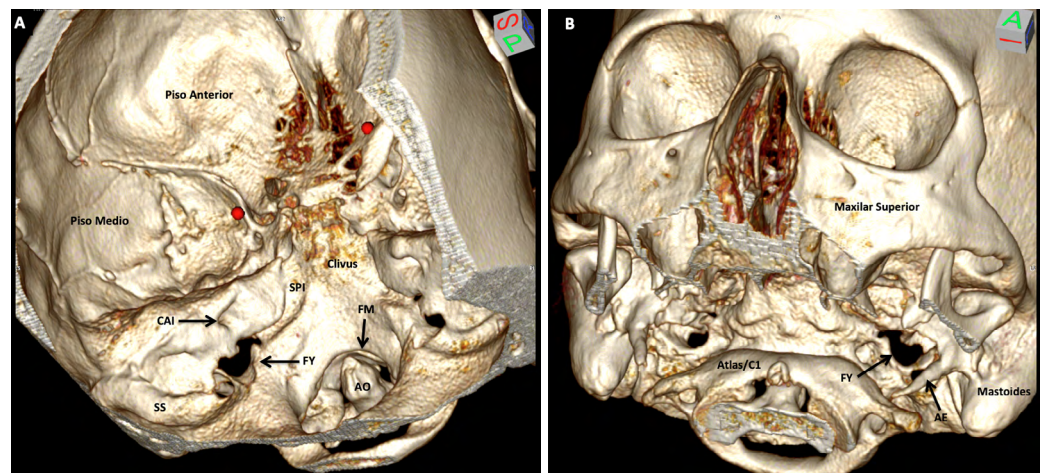


Figura 4

Tomografía Computada Normal, Reconstrucción VR 3D.

Imágenes de TCMD con protocolo de alta resolución y reconstrucción VR 3D para el estudio de la base del cráneo y sus orificios.

En A se muestra la vista endocránea, posterior, y en B el exocráneo, desde adelante, con el FY y sus principales relaciones anatómicas.

CAI: conducto auditivo interno

FM: foramen magno

AO: apófisis odontoides de C2

SPI: canal del seno petroso inferior

SS: canal del seno sigmoideo (seno lateral)

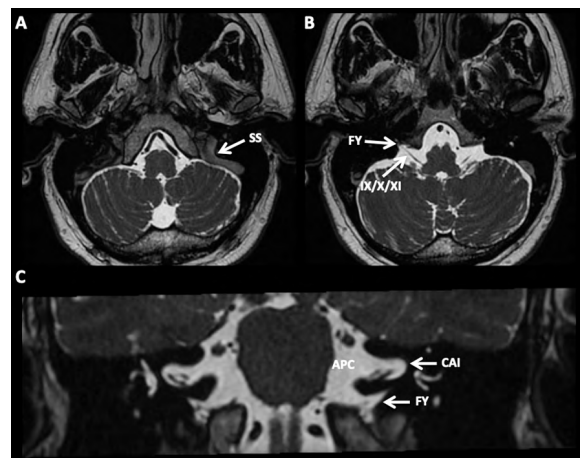
AE: apófisis estiloides

Figura 5 Resonancia Magnética Normal, Secuencia Cistnográfica.

Se muestran imágenes de secuencia cistnográfica de RM, 3D CISS, en el plano axial (A y B), y en el plano coronal (C) de la fosa posterior y el FY.

En el plano axial se reconocen el seno sigmoideo (SS) que se dirige al foramen así como los nervios craneales mixtos (IX/X/XI).

Por arriba del FY se observa el CAI y la cisterna vecina del ángulo ponto-cerebeloso (APC).



yugular alto que se puede extender al piso del conducto auditivo interno y/o tomar relación con la vuelta basal de la cóclea en el oído interno (13). Figura 7

Los hallazgos son similares, sin compromiso óseo en TC y con la diferencia de altura en la estructura venosa la cuál puede identificarse claramente en estudios angiográficos no invasivos como la angio-TC o angio-RM.

El bulbo yugular dehiscente es una variante anatómica que se caracteriza por una proyección cefálica y lateral del bulbo que lo lleva hacia el oído medio a través de una dehiscencia ósea (14). Figura 8

Esta variante anatómica es de gran importancia y debe ser reconocida en estudios pre-operatorios dado que pueden presentarse complicaciones vasculares en cirugía del oído

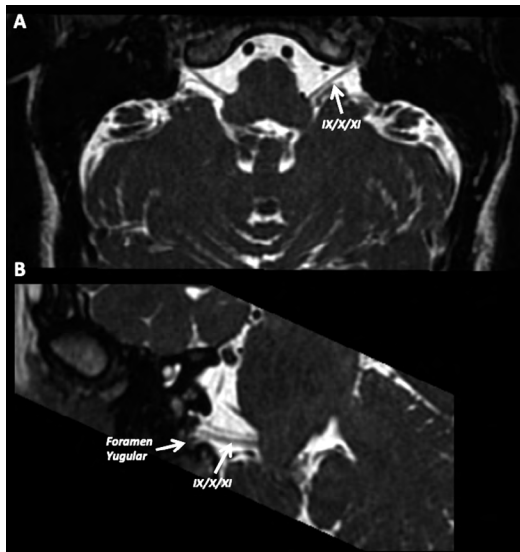


Figura 6
Resonancia Magnética Normal, Secuencia Cisternográfica.

Se observan los nervios craneales mixtos en imágenes de RM, secuencia 3D CISS con efecto cisternográfico, en el plano axial (A) y en el plano oblicuo coronal (B). Dada la excelente resolución de esta secuencia se logran identificar los nervios glosofaríngeo (IX), neumogástrico (X) y espinal (XI), que se dirigen desde su origen en la superficie del tronco encefálico a nivel del surco bulbo-pontino, hacia el foramen yugular, el cuál atraviesan para salir del cráneo hacia la región carotídea alta.

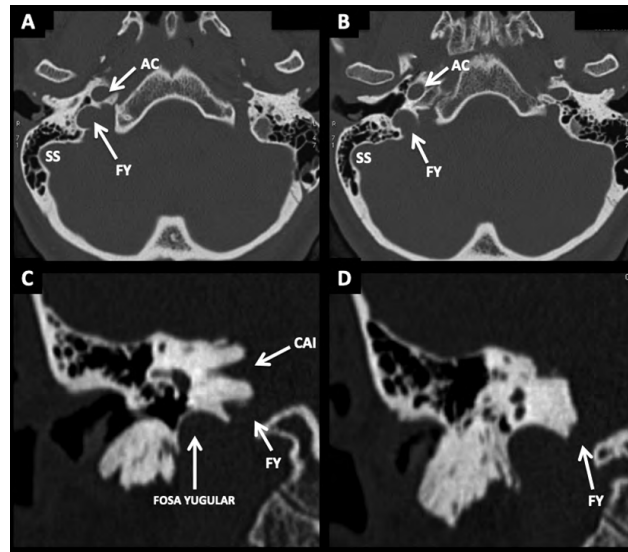


Figura 7
Asimetría del foramen yugular, bulbo yugular ascendido.

Paciente de 64 años, portadora de cáncer de mama, con cefalea intensa de 30 días de evolución. Se realiza TC de cráneo, imágenes en el plano axial (A y B) y en el plano coronal (C y D).

En las imágenes se identifica una asimetría del FY el cuál está más desarrollado del lado derecho simulando una posible lesión lítica, secundaria.

Como puede observarse en las imágenes, los bordes del hueso están conservados, sin compromiso de tipo destructivo ni reacción perióstica asociada.

Esta imagen es una de las variantes anatómicas más frecuentes de la base del cráneo y su correcta identificación es fundamental sobre todo en pacientes con antecedentes oncológicos.

FY: foramen yugular

AC: agujero carotídeo

SS: seno sigmoideo

CAI: conducto auditivo interno

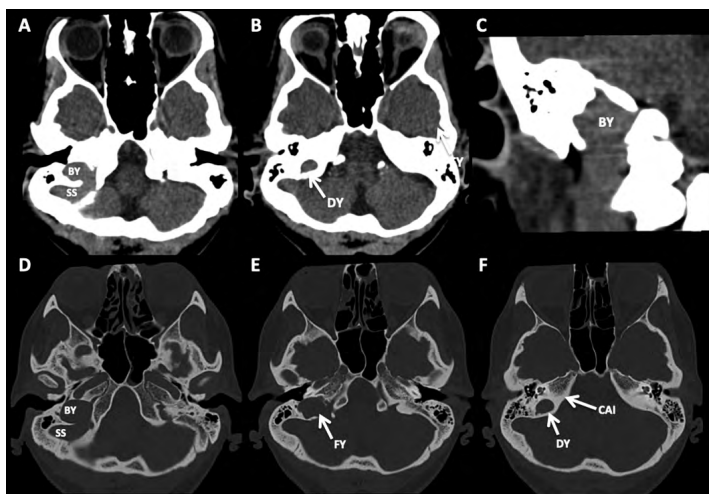


Figura 8
Asimetría del foramen yugular, bulbo yugular ascendido y divertículo.

En TC se observa una asimetría del FY, el cuál está dilatado del lado derecho.

En las imágenes con densidad de partes blandas (A y B axial, C coronal) se observa la continuidad del seno venoso sigmoideo con el bulbo yugular, el cuál está ascendido, lo que determina la asimetría.

Con ventana de hueso (D-F, imágenes axiales) se ven como los márgenes óseos están conservados, sin reacción perióstica ni destrucción.

En F se observa como se proyecta hacia arriba un divertículo del FY, que llega hasta el nivel del oído interno y del CAI.

FY: foramen yugular

BY: bulbo yugular

DY: divertículo yugular

SS: seno sigmoideo

CAI: conducto auditivo interno

medio si se desconoce su presencia.

Diferente es el denominado divertículo del bulbo yugular, que está formado por una proyección (de ahí su nombre de divertículo) que se extiende desde el polo superior del bulbo yugular hacia arriba, pudiendo llegar incluso al oído medio (15).

Como ya mencionamos es fundamental en TC el análisis detallado de la estructura ósea, dado que estas variantes se caracterizan por no alterar los márgenes del hueso que forma el FY a diferencia de las lesiones tumorales. Figura 9 y 10

En RM generalmente es sencillo diferenciar estas variantes de posibles neoplasias sobre todo al analizar la señal en secuencias T1 y T2.

En los estudios angiográficos como angio-TC y angio-RM el medio de contraste muestra un patrón de realce vascular, idéntico a las estructuras venosas vecinas, y en continuidad con las mismas.

Por último es importante destacar que en la mayoría de los casos no hay síntomas o signos importantes relacionados con estas variantes anatómicas por lo que constituyen un hallazgo en estudios de imagen.

En un pequeño porcentaje de casos un bulbo yugular alto o dehiscente puede encontrarse en pacientes con acúfeno pulsátil aunque su origen es desconocido (14,15).

LESIONES TUMORALES

Las lesiones tumorales que asientan en el FY pueden dividirse para su análisis en aquellas lesiones originadas en estructuras que atraviesan el foramen, lesiones primarias, o lesiones que se originan en sus márgenes o regiones vecinas y se extienden al FY, lesiones secundarias (7,9-11). Por último consideraremos aquellos procesos que afectan a la base de cráneo de forma más extensa o incluso difusa, procesos del hueso temporal, y que pueden clínicamente traducirse como lesiones del FY o simular una neoplasia.

Paraganglioma del glomus yugular (PGY).

Los paragangliomas (o quemodectomas) son tumores benignos que se originan de células derivadas de la cresta neural y que están distribuidas en todo el organismo.

El PGY se origina en el grupo de células que están en relación al glomus yugular, estructura localizada en el propio FY y los espacios vecinos (9,10,16).

Se presenta en pacientes adultos de entre 40 a 60 años de edad, con mayor incidencia en mujeres con una relación de 4 a 1 (16).

La localización de estos tumores en cabeza y cuello es la más frecuente, y el PGY es el 2º tumor en frecuencia del hueso temporal, luego del paraganglioma del glomus

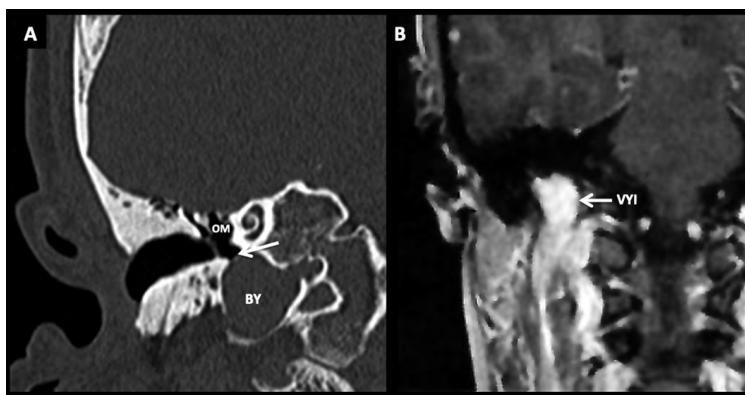


Figura 9

Bulbo yugular ascendido y dehiscente.

En la imagen coronal de TC (A) se observa un aumento de tamaño del FY del lado derecho que corresponde a un bulbo yugular ascendido y asimétrico.

Se corrobora la ausencia de compromiso de los márgenes óseos, con adelgazamiento en el polo superior donde se identifica una fina lámina de hueso apenas perceptible que separa el bulbo yugular del oído medio.

En RM, secuencia SE T1 postgadolinio en el plano coronal (B) se confirma que este foramen está ocupado por el origen de la vena yugular la cual presenta un adecuado relleno con el contraste.

BY: bulbo yugular

VYI: vena yugular interna

OM: oído medio

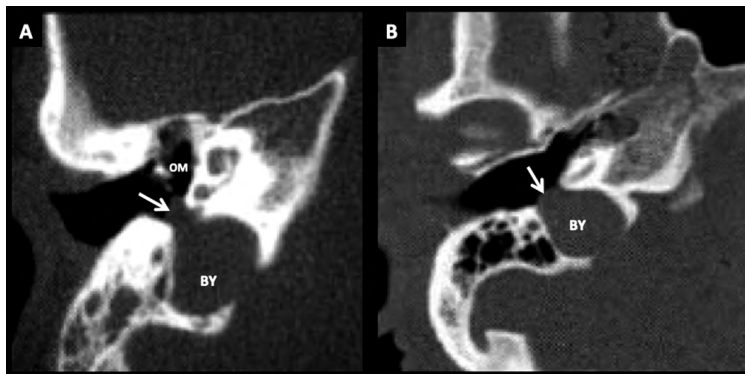


Figura 10

Bulbo yugular ascendido con divertículo.

En imágenes de TC en el plano axial (A y B) se observa un aumento de tamaño del FY del lado derecho que simula una imagen lítica aunque sin compromiso de los márgenes óseos ni reacción perióstica.

Hacia delante se observa un divertículo (d) del bulbo yugular, pequeño, en íntima relación con la pared posterior del oído medio (OM).

En este paciente el estudio tomográfico fue realizado por tinnitus pulsátil.

timpánico (localizado en oído medio).

En cambio el PGY es el tumor primario más frecuente del foramen yugular (10).

En la mayoría de los casos se trata de lesiones esporádicas pero pueden verse casos familiares (menos de un 10% del total) aumentando en estos casos, la frecuencia de lesiones multicéntricas.

En TC son lesiones masa, sólidas, con densidad de tejido blando, centradas en el FY, con realce intenso y cambios óseos de tipo destructivo, con un patrón permeativo.

Esta característica alteración del hueso puede confundir con la presencia de una neoplasia maligna (7). Figura 11 La RM es el método de elección para caracterizar estas lesiones ya que permite analizar en detalle su estructura interna.

Se presenta en secuencias T1 como una masa sólida con un patrón típico que se describe en "sal y pimienta"

(7,10,16). Figura 12

Este patrón está dado por la alternancia de focos de alta señal relacionados con hemorragia y/o flujo vascular lento, y focos de baja señal por la presencia de vacíos de flujo dado el alto contenido vascular de la lesión.

Es importante destacar que este patrón se observa en lesiones mayores a 15-20mm de diámetro máximo.

En secuencias T2 son lesiones hiperintensas y es característico el realce intenso de toda la masa luego de administrar contraste, lo que la define como una masa hiper-vascular. Figura 13 y 14

El síntoma más frecuente es el acúfeno pulsátil y puede verse como una masa azulada, retro-timpánica en otoscopia si su polo superior invade el oído medio.

El compromiso de los nervios craneales vecinos, que atraviesan el FY, puede verse aunque en casos de lesiones muy voluminosas.

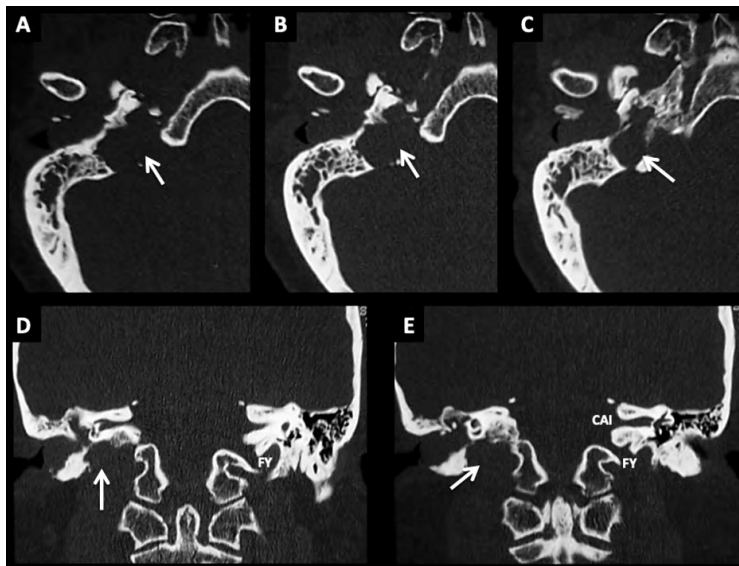


Figura 11
Paranglioma del glomus yugular (PGY).

Estudio de TC en un paciente de 34 años con acúfenos y tinnitus pulsátil del lado derecho.

Las imágenes en el plano axial (A-C) se observa el compromiso del FY derecho (è) con un patrón permeativo del hueso y destrucción local asociada.

En el plano coronal (D y E) se puede comparar esta afectación con el FY del lado izquierdo normal.

Luego de realizar la RM se identifica una lesión sólida en este foramen con las características clásicas de un PGY.

CAI: conducto auditivo interno

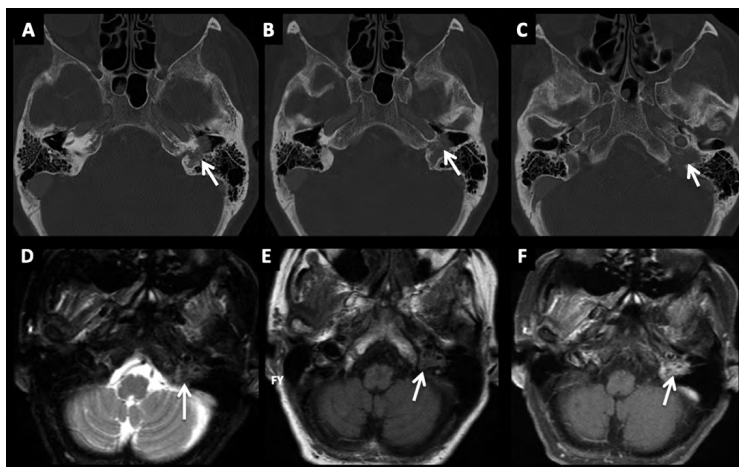


Figura 12
Paranglioma del glomus yugular (PGY).

Paciente de 44 años con tinnitus pulsátil del lado izquierdo con otoscopia que muestra una masa azulada retro-timpánica pulsátil.

Se realiza TC cuyas imágenes axiales (A-C) muestran el compromiso del FY del lado izquierdo con aumento de tamaño del mismo y patrón permeativo de destrucción en sus márgenes (è).

A dicho nivel se observa una masa de partes blandas que se extiende arriba al oído medio lo que se corresponde con el hallazgo referido en la otoscopia.

Las imágenes de RM muestran una lesión sólida, de señal intermedia en T2 (D), isointensa en T1 con múltiples pequeños vacíos de flujo centrales (E) que se corresponden con el denominado patrón en "sal y pimienta".

Luego de administrar medio de contraste (F) se observa el intenso realce de la lesión cuyo diagnóstico final fue de paranglioma limitado al FY.

Habitualmente el pronóstico es bueno por su lento crecimiento aunque la decisión del tratamiento depende de la presentación clínica.

La cirugía es el tratamiento de elección que puede verse favorecida por procedimientos de embolización previos para lograr resecciones más amplias con menos complicaciones (16).

En vistas a la cirugía es fundamental un correcto análisis no sólo de las características del tumor sino además de la extensión loco-regional y el compromiso de espacios vecinos, sobre todo al oído medio y laberinto, la afectación del conducto carotídeo y la existencia o no de extensión intra-craneana.

La mortalidad es baja aunque la morbilidad por compromiso de los pares craneanos mixtos es significativa por lo que el seguimiento es muchas veces la conducta elegida.

Schwannoma de pares craneanos mixtos (SPM)

Los schwannomas son tumores originados en las vainas nerviosas, benignos, de lento crecimiento, cuya localización más frecuente es en el ángulo ponto-cerebeloso, a partir de la vaina del nervio vestibular.

Se originan de las células de Schwann, bien diferenciadas, que forman las vainas de los nervios craneales, que en el FY son los denominados mixtos.

En su gran mayoría con esporádicos, un poco más del 90% de los casos, mientras que en los casos restantes se asocia con síndromes como la neurofibromatosis tipo 2 o la schwannomatosis.

Es el 2º tumor en frecuencia en el FY y se origina habitualmente del nervio glossofaríngeo, si bien su frecuencia es muy inferior en comparación al schwannoma vestibular o del trigémino (17-19).

Representan menos del 1% del total de lesiones que comprometen el hueso temporal (19,20).

En TC se presentan como masa con densidad de tejido blando, iso o hipodensa con respecto al cerebro, con moderado o intenso realce con el medio de contraste.

Habitualmente remodela el FY con aumento de tamaño y bordes afinados, a veces con esclerosis asociada debido a su lento crecimiento (7). Figura 15

La RM muestra una masa sólida, isointensa y sin vacíos de flujo en su interior.

En secuencia T2 son marcadamente hiperintensos, con presencia variable de quistes intra-tumorales (25% de los casos) y el realce es moderado a intenso, habitualmente homogéneo. Figura 16

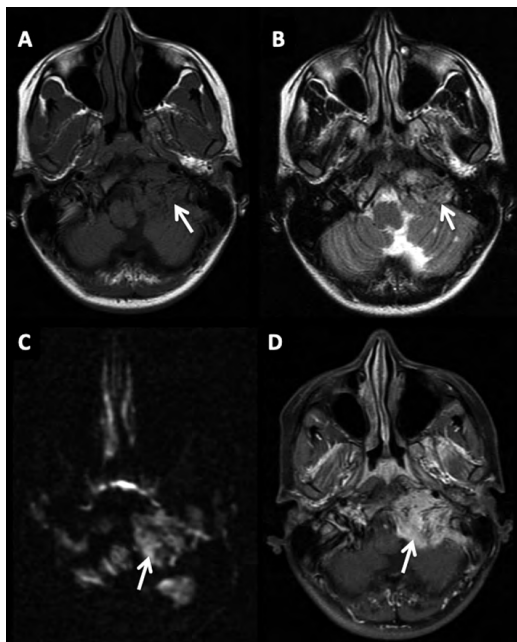


Figura 13

Paraganglioma del glomus yugular (PGY)

Imágenes de RM en paciente con PGY del lado izquierdo con componente intra-craneano, en la fosa posterior. En secuencia SE T1 (A) la lesión es isointensa con el patrón en "sal y pimienta", con intensidad de señal heterogénea en T2 (B), intermedia. En difusión (C) se trata de una lesión de señal intermedia en relación con su baja celularidad, mientras que en secuencia SE T1 con saturación de grasa postgadolinio (D) se observa el intenso realce de la lesión. Este aspecto es el descrito como clásico en estas lesiones del FY.

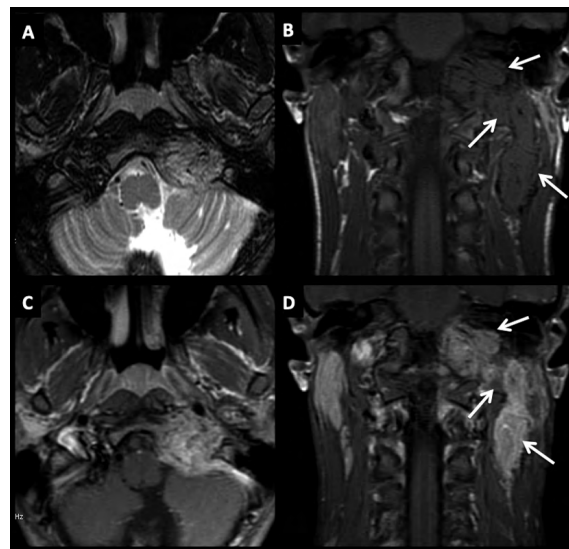


Figura 14

Paraganglioma del glomus yugular (PGY)

Paciente de 52 años con diagnóstico de PGY, voluminoso, con componente intra-craneano, en el foramen yugular y extra-craneano, ocupando la región carotídea.

Tiene el aspecto clásico en RM, con alta señal en T2 (A), intensidad de señal intermedia con patrón en "sal y pimienta" en T1 (B), e intenso realce con el medio de contraste (C y D).

En el plano coronal (D) se observa claramente la extensión longitudinal de la lesión con un polo superior en la fosa posterior, el componente que atraviesa el FY, y el componente mayor, en la región carotídea del lado izquierdo (è).

Es un tumor cuyo vector de crecimiento recuerda el trayecto del tronco nervioso en el cuál se origina como sucede con los tumores de vaina nerviosa (21).

Arriba puede tener un segmento intra-craneano, en fosa posterior, en la cisterna bulbo-cerebelosa donde emergen los nervios mixtos del tronco encefálico.

Hacia abajo su eje de crecimiento es longitudinal, hacia el espacio carotídeo, con extensión variable.

En algunos casos pueden ser muy heterogéneos lo que puede hacer compleja su diferenciación con un PGY (22).

En base a estas diferentes formas de crecimiento y extensión, se ha descrito una forma de clasificación de los schwannomas en 3 tipos: tipo A predominantemente intra-craneano con mínima extensión hacia el hueso; tipo B con compromiso predominante del hueso con extensión intra-craneana variable; y tipo C primariamente extra-craneano con escasa o nula extensión intra-craneana (19).

Esta forma de clasificación impacta en la elección de la técnica quirúrgica y la planificación.

Su presentación clínica es muy variable e inespecífica y en un porcentaje no despreciable de pacientes se diagnostican en pacientes adultos jóvenes (en torno a los 45 años) como

hallazgo o con síntomas no relacionables a la localización de la lesión.

El tratamiento es quirúrgico y depende de las relaciones vasculares y la clínica del paciente (19).

Meningioma del foramen yugular (MFY)

Los meningiomas son tumores benignos, de los más frecuentes a nivel intra-craneano. Se originan en células aracnoidales relacionadas con las meninges y su localización en la base del cráneo, específicamente en el FY, se explica por la proyección de las meninges en las vainas nerviosas de los nervios craneales.

Representan entre el 1 al 4% del total de meningiomas de la fosa posterior, así clasificados dado que habitualmente tienen su origen a nivel endo-craneano y se extienden de forma variable a través del FY (23).

Son lesiones esporádicas, que se ve sobre todo en mujeres de edad media, y que en el 90% de los casos son grado I de la clasificación de la OMS.

Su aspecto en esta región es idéntica a los meningiomas de otras localizaciones.

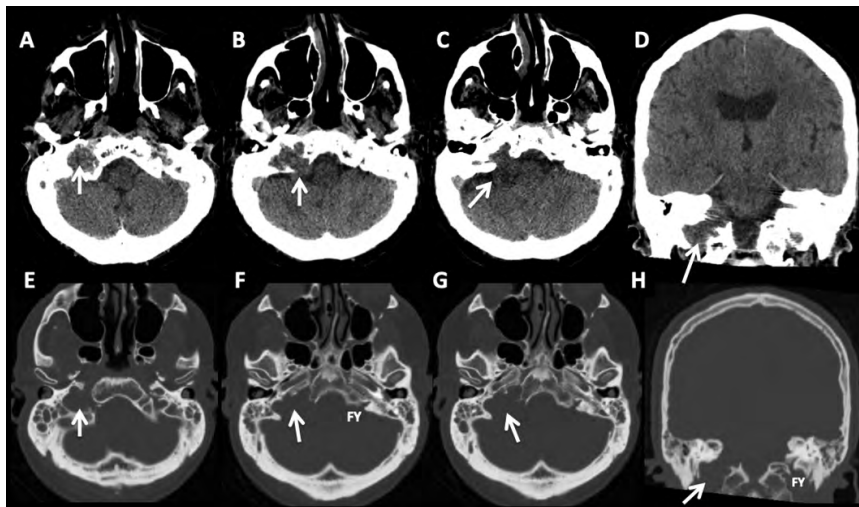


Figura 15

Schwannoma del foramen yugular

Imágenes de TC en el plano axial con densidad de partes blandas (A-C) y en el plano coronal (D), y ventana ósea con reprocesamiento de base de cráneo (E-H), en el plano axial y coronal.

Lesión focal centrada en el FY del lado derecho, con un componente sólido (è) que se extiende a la fosa posterior y otro que luego de travesar el foramen llega al espacio carotídeo alto.

El compromiso del foramen yugular genera un aumento del mismo con adelgazamiento de los márgenes sin destrucción significativa ni reacción perióstica.

La lesión correspondió a un schwannoma, confirmado por el estudio anátomo patológico, probablemente del nervio glossofaríngeo por la clínica del paciente: disfagia alta y desviación del velo del paladar.

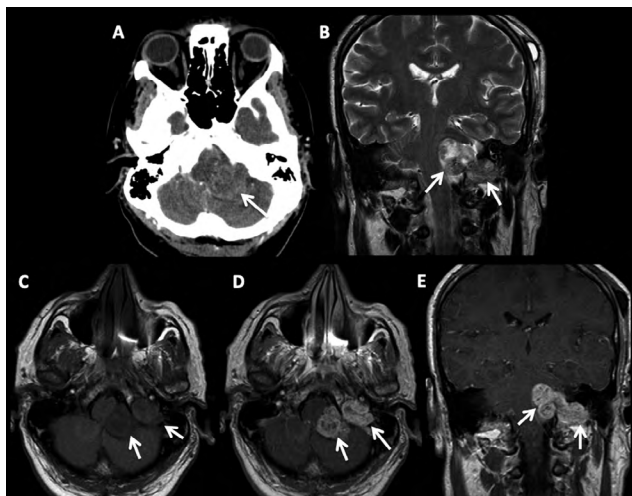


Figura 16

Schwannoma del foramen yugular

Paciente de 37 años con cefalea y disfagia, con lesión del FY del lado izquierdo cuyo diagnóstico final fue de schwannoma.

En imagen de TC en el plano axial, post-contraste (A), se observa lesión sólida, extra-axial, en fosa posterior, lateralizada a izquierda con compresión loco-regional y distorsión del tronco encefálico (è).

En las imágenes de RM se corrobora la presencia de una lesión sólida, heterogénea, de alta señal en T2 (B), hipointensa en T1 (C), con intenso y heterogéneo realce con el medio de contraste (D y E).

No se identifica el patrón en "sal y pimienta" descrito en los paragangliomas, y se identifica un eje de crecimiento de la lesión que remeda a los troncos nervioso de la región: un componente en fosa posterior en la cisterna bulbo-cerebelosa del lado izquierdo, un componente que atraviesa el FY y otro extra-craneano en el espacio carotídeo alto. Este tipo de extensión o crecimiento orienta a un posible tumor de vaina nerviosa.

En TC son masas sólidas, espontáneamente densas, con intenso realce con el medio de contraste, en este caso en relación al piso posterior de la base del cráneo (7).

El compromiso del hueso es variable, desde hiperostosis hasta compromiso permeativo de aspecto agresivo.

En RM son masas sólidas, iso-intensas a la corteza cerebral en todas las secuencias, también con intenso realce.

Puede observarse el signo de la “cola dural” aunque su presencia es variable y no patognomónica. Figura 17

Su patrón de crecimiento es variable lo que dificulta al diagnóstico ya que en muchos casos puede seguir el eje del paquete vásculo nervioso recordando al crecimiento de los tumores de vaina nerviosa.

El tratamiento también depende de la presentación clínica pero la cirugía es el de elección en caso de síntomas o signos que así lo requieran.

Tumores secundarios

Dentro de este grupo se pueden encontrar diferentes lesiones tumorales que habitualmente crecen de forma secundaria hacia el FY desde sectores vecinos de la base del cráneo (10,11).

Así podemos encontrar una larga lista de lesiones que

incluyen distintos diagnósticos diferenciales aunque haremos énfasis en las más frecuentes.

Las metástasis de base de cráneo son lesiones relativamente frecuentes en varios tumores primarios como los carcinomas de pulmón, mama y próstata entre otros, que tienen al esqueleto axial como un destino frecuente de su diseminación.

Se señala que aproximadamente un 5% de pacientes oncológicos pueden tener compromiso secundario de la base del cráneo en algún momento de la enfermedad oncológica (24).

Algunos autores señalan que las metástasis son la causa más frecuente de compromiso del FY, llegando a constituir casi un 40% de las lesiones de esta región (24).

Entonces como parte del análisis de estudios de imagen de cráneo en pacientes oncológicos es fundamental la búsqueda detallada de lesiones en la calota y base del cráneo, lesiones que habitualmente son líticas, con componente variable de partes blandas y que pueden asentar en la vecindad del FY como síntomas o signos similares a los de las lesiones primarias de esta región (25). Figura 18 Otro grupo de lesiones importantes, aunque poco frecuentes, son aquellos tumores originados primariamente en el hueso como los cordomas y condrosarcomas.

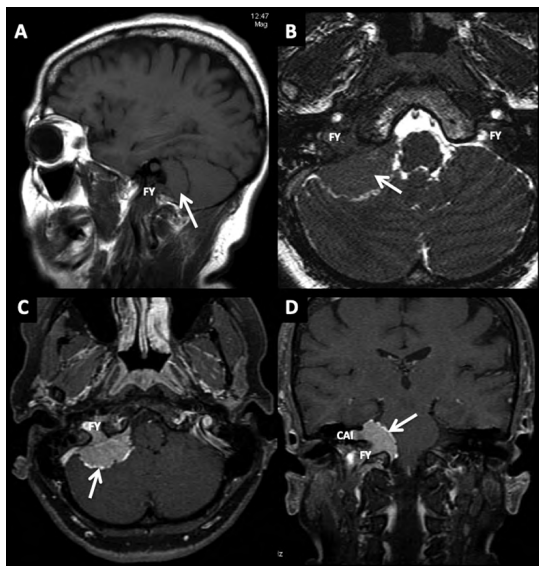


Figura 17

Menioma del foramen yugular

Tumor de fosa posterior, en relación a la cara posterior del peñasco del hueso temporal del lado derecho, con amplia base de implantación y extensión al conducto auditivo interno (CAI) y al foramen yugular (FY).

La lesión es sólida, isointensa en T1 (A) y en T2 (B), con intenso realce con el medio de contraste, homogéneo, y signo de la “cola dural” (C y D), aspecto típico de los meningiomas (è).

Se identifica además el clásico signo de la “hendidura” como el espacio de líquido céfalo raquídeo entre la lesión y las estructuras vecinas, claramente observado en la secuencia T2 con efecto cisternográfico (B).

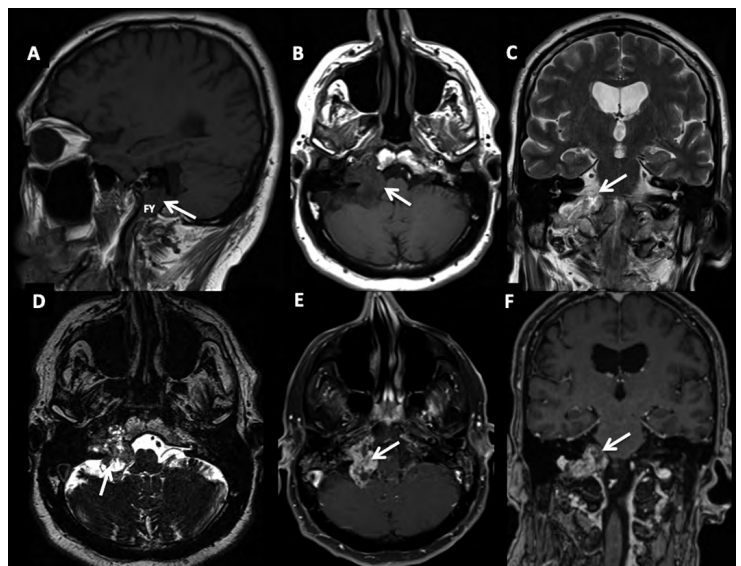


Figura 18

Metástasis de base de cráneo

Paciente con cáncer de pulmón en estadio IV con metástasis óseas en raquis y hepáticas, que comienza con cefalea intensa con componente nocturno de 20 días de evolución.

En las imágenes de RM se observa una lesión en base de cráneo (è) centrada en el foramen yugular del lado derecho con extensión intra-craniana.

En T1 (A y B) es una lesión sólida, hipointensa, con alta señal en T2 (C) donde se observan sectores centrales de necrosis.

En secuencia cisternográfica 3D CISS (D) se identifica claramente el componente intra-craniano y su extensión al FY vecino.

Luego de administrar medio de contraste se observa realce intenso, heterogéneo (E y F).

Luego de la cirugía de la lesión se comprueba su naturaleza secundaria, metastásica.

Los cordomas son tumores agresivos que se originan en remanentes de células notocordales que persisten en el esqueleto axial, sobre todo la base del cráneo (clivus) y en el raquis.

Son tumores sólidos, con un crecimiento relativamente rápido, hiper-celulares y con comportamiento agresivo loco-regional con destrucción del hueso.

Si bien en la base del cráneo se originan en el clivus, línea media, su crecimiento puede ser lateral en algunos casos, llegando a comprometer de forma secundaria el FY (9,11). Figura 19

En TC se presentan como masas sólidas, algo heterogéneas, con intenso realce, mientras que en RM son lesiones característicamente heterogénea con señal muy alta en secuencias T2 e intenso realce.

Otra posibilidad de diagnóstico diferencial son tumores de estirpe condroide, originados en restos de cartílago embrionario o hueso endocondral, como los osteocondromas y condrosarcomas, que se originan en células situadas en las suturas que unen los huesos de la base del cráneo.

Se pueden ver a cualquier edad, habitualmente con una evolución insidiosa e inespecífica con cefalea y compromiso variable de nervios craneales.

En el caso del condrosarcoma es un tumor maligno, agresivo, que crece fuera de línea media, sobre todo centrado en la sutura petro-occipital en las cercanías del FY (9).

Si bien son tumores que afectan a hueso largos, pueden comprometer la base del cráneo en casi un 10% de los casos.

Es típico observar en TC una lesión lítica, con matriz condroide (50%) y calcificaciones periféricas, mientras que en RM se observa alta señal en T2 con focos de baja señal por el calcio y realce variable.

La localización fuera de línea media es lo que permite diferenciar esta lesión del cordoma así como también el patrón de compromiso del hueso vecino.

Cabe mencionar como otros probable diagnósticos diferenciales de lesiones focales, tumorales, la posibilidad de lesiones de mieloma múltiple o plasmocitomas, osteosarcomas de base de cráneo, tumores de células gigantes e incluso tumores del saco endolinfático con crecimiento secundario hacia el FY.

Los tumores del saco endolinfático son adenocarcinomas de bajo grado, poco frecuentes, que se originan en el saco endolinfático del hueso temporal.

Estos tumores se extienden de forma secundaria al FY debido a su patrón de crecimiento loco-regional (sobre todo infiltrativo) (26). Figura 20

Se ven en adultos sobre todo entre la 3ª y 4ª década de la vida, y en un 5 a 15% se observan en pacientes con enfermedad de von Hippel-Lindau en quienes pueden ser bilaterales (27).

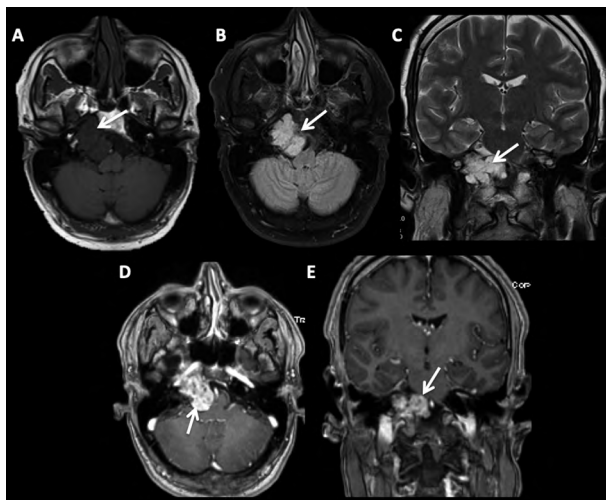


Figura 19
Cordoma

Paciente de 48 años con cefalea intensa que se realiza RM de cráneo.

En las imágenes se observa una lesión de sustitución centrada en el FY del lado derecho, sólida, con un componente que se extiende a la fosa posterior, ocupando la cisterna bulbo cerebelosa del lado derecho (è).

La lesión es hipointensa en T1 (A), de alta señal en FLAIR (B) y T2 (C), polilobulada con algunos septos internos.

Luego de administrar medio de contraste (D y E) el patrón de realce es intenso y homogéneo.

El estudio histopatológico confirma el diagnóstico de cordoma, que en este caso tiene una localización atípica, lateralizado, ya que habitualmente se trata de lesiones de línea media que en el cráneo afectan más frecuentemente al clivus.

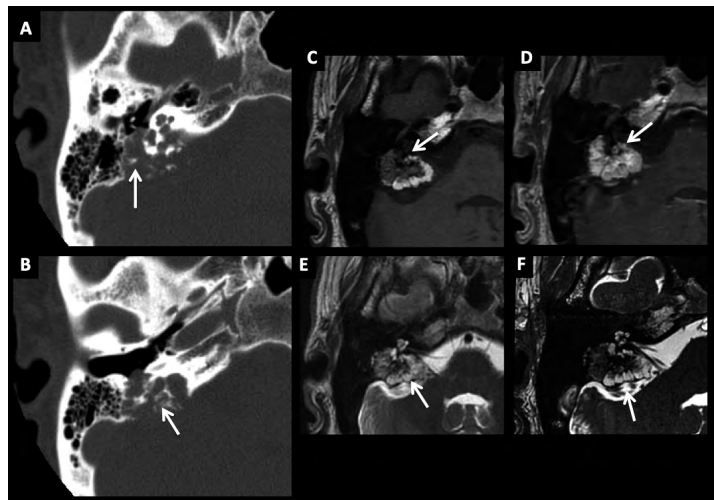


Figura 20

Tumor del saco endolinfático

Lesión de sustitución ubicada en la cara posterior del peñasco del hueso temporal derecho, con extensión secundaria al CAI y al FY. La lesión (è) destruye el hueso, con calcificaciones centrales en relación con sectores de hueso conservado, claramente identificadas en TC (A y B).

En RM se ve que la lesión es heterogénea, con sectores de baja señal y de alta señal en T1 (C), con realce heterogéneo moderado (B) luego de administrar contraste.

En secuencia T2 (E) la lesión también es heterogénea, con sectores de baja señal en relación con las calcificaciones.

En secuencia 3D CISS cisternográfica (F) se identifican los signos clásicos de una lesión extra-axial y la estrecha relación con el CAI y los nervios craneales que ocupan el mismo.

Su aspecto en imágenes es similar al de otras lesiones del FY, con epicentro en la cara posterior del peñasco temporal creciendo hacia el FY de forma variable.

Habitualmente presenta calcificaciones centrales, fácilmente identificables en TC, y un anillo posterior de calcificación continua, que representan sobre todo fragmentos de hueso conservados en el interior de la lesión y la cortical ósea expandida respectivamente.

En RM son típicamente de alta señal en T2, heterogéneos, con sectores de alta señal en T1 de forma variable y un patrón de realce intenso, también heterogéneo, que puede simular el patrón en “sal y pimienta” que ya describimos en los paragangliomas.

Por último no debemos olvidar en los diagnósticos diferenciales de tumores de base de cráneo la posibilidad de diseminación retrógrada perineural de carcinomas de cabeza cuello.

Es fundamental recordar esta forma específica de diseminación que puede no producir síntomas en un 30-45% del total de pacientes con compromiso perineural y sobre todo en el caso de los nervios mixtos.

Otras alteraciones del FY

Dentro de este grupo de alteraciones se incluyen procesos que determinan una alteración difusa de la base del cráneo, con cambios en la estructura y tamaño del hueso

temporal, y que pueden secundariamente generar por ejemplo neuropatías compresivas de pares craneanos (28,29).

Aquí podemos incluir la enfermedad de Paget, la displasia fibrosa y la osteopetrosis como las más comunes.

La enfermedad de Paget (EP) es una afección crónica, se caracteriza por un crecimiento anómalo del hueso con destrucción asociada que se traduce en TC por zonas de esclerosis y lesiones líticas con un patrón clásico descrito como “algodonoso” (29).

En RM las zonas afectadas son de baja señal en T1 y heterogéneas en T2, con realce variable también heterogéneo. Clásicamente tiene dos formas de presentación, monostótica (70%) y poliestótica en relación con el número de sectores óseos comprometidos.

El compromiso de las estructuras cráneo faciales ocurre en poco menos de la mitad de los casos, y la zona del FY se ve en menos del 25% de ellos.

Según su aspecto en TC se describen 3 formas: esclerótica o forma clásica con patrón en “vidrio delustrado”, pagetoide (60%) o patrón mixto por su similitud con la enfermedad ya descrita, y la forma quística (29).

Es típico el aspecto en RM en la cuál las zonas afectadas se presentan con una marcada baja señal en secuencias T2. La displasia fibrosa (DF) es una enfermedad benigna, que puede afectar cualquier hueso del esqueleto, con compromiso del cráneo y macizo facial en aproximadamente un 10-25% de los pacientes con enfermedad monostótica, y

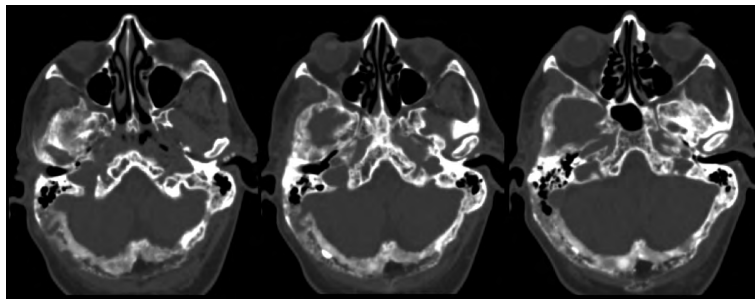


Figura 21
Enfermedad de Paget

Estudio de TC de paciente con Paget conocido que consulta por episodios de cefalea intensa con pérdida de agudeza visual.

Se observa el patrón clásico de compromiso óseo mixto: zonas de esclerosis con aumento de la densidad, y focos líticos de baja densidad.

En este caso el compromiso es difuso no sólo afectando la fosa posterior.



Figura 22
Osteopetrosis

Estudio de TC de paciente en edad pediátrica portador de osteopetrosis, con el típico engrosamiento difuso del hueso afectado y aumento de la densidad, homogéneo.

Este caso también muestra un compromiso difuso del cráneo con afectación de ambos FY.

un 50% de casos de compromiso polioestótico (29). Esta entidad se caracteriza por fibrosis de la médula ósea, producción anómala de matriz y reabsorción osteoclástica. Se describen 3 patrones de compromiso del hueso: en "vidrio delustrado" o pagetoide (55%), esclerótico (25%) y quístico (20%). Si bien los patrones han sido claramente establecidos, en un importante número de casos se identifican formas mixtas en los estudios de imagen, sobre todo en TC. En RM se ven como zonas de baja señal en secuencias T1 y T2, con realce heterogéneo, lo que puede llevar a

confundir con lesiones tumorales. La osteopetrosis (OP) constituye un grupo de entidades hereditarias que se caracterizan por una actividad osteoclástica disminuida que lleva a una absorción defectuosa con engrosamiento del hueso (29). Así los huesos afectados aparecen engrosados pero son débiles y propensos a las fracturas. En todos estos casos el compromiso del FY es parte de una afectación más extensa cuyos signos y síntomas son muy variables dependiendo de las estructuras anatómicas comprometidas.

CONCEPTOS FINALES

La base del cráneo tiene una anatomía compleja, formada por múltiples orificios, y que puede verse afectada por diferentes patologías. El foramen yugular es uno de los orificios en relación con la fosa posterior, que da pasaje a los nervios craneales mixtos y al principal tronco venoso de drenaje de la circulación intra-craneana. Es relativamente frecuente encontrar alteraciones del FY en la práctica diaria, siendo algunas variantes anatómicas las que comúnmente generan cambios en la anatomía normal del mismo. Como vimos pueden encontrarse tumores primarios, como el paraganglioma yugular, lesión benigna con una forma de presentación clásica, o tumores secundarios, lesiones que asientan en espacios vecinos y que por su forma de extensión comprometen al FY. Es fundamental un correcto análisis anatómico de la base del cráneo así como también el patrón de alteración del hueso, en este caso que forma el FY, en vistas a realizar un adecuado diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Tummala RP, Coscarela E, Morcos JJ. Surgical anatomy of the jugular foramen. *Oper Tech Neurosurg* 2005; 8:2-5.
- 2) reitas CA, Santos LR, Santos AN et al. Anatomical study of jugular foramen in the neck. *Braz J Otorhinolaryngol* 2020; 86:44-8.
- 3) Adetokunboh Ayeni S, Ohata K, Tanaka K et al. The microsurgical anatomy of the jugular foramen. *J Neurosurg* 1995; 83:903-909.
- 4) Fayad JN et al. Jugular foramen tumors: clinical characteristics and treatment outcomes. *Otol Neurotol* 2010; 31(2):299-305.
- 5) Robbins KT, Fenton RS. Jugular foramen syndrome. *J Otolaryngol* 1980; 9(6):505-516.
- 6) Swartz JD. An approach to the evaluation of the patient with pulsatile tinnitus with emphasis on the anatomy and pathology of the jugular foramen. *Semin Ultrasound CT MR* 2004; 25(4):319-31.
- 7) Caldemeyer KS et al. The jugular foramen: a review of anatomy, masses and imaging characteristics. *Radiographics* 1997; 17(5):1123-39.
- 8) Linn J, Peters F, Moriggi B et al. The jugular foramen: imaging strategy and detailed anatomy at 3T. *AJNR* 2009; 30(1):34-41.
- 9) Ong CK, Fook-Hin Chong V. Imaging of jugular foramen. *Neuroimaging Clin N Am* 2009; 19(3):469-82.
- 10) Ramina R, Maniglia JJ, Fernandes YB et al. Jugular foramen tumors: diagnosis and treatment. *Neurosurg Focus* 2004; 17(2):E5.
- 11) Löwenheim H, Loerbel A, Ebner FH et al. Differen-

- tiating imaging findings in primary and secondary tumors of the jugular foramen. *Neurosurg Rev* 2006; 29(1):1-11.
- 12) Palacios E et al. Jugular bulb appearing as a mass. *Ear Nose Throat J* 1999; 78(8):S36.
 - 13) Vachata P et al. An anatomical and radiological study of the high jugular bulb in high-resolution CT scans and alcohol-fixed skulls of adults. *J Clin Neurosci* 2010; 17(4):473-8.
 - 14) Huang BR et al. Dehiscent high jugular bulb: a pitfall in middle ear surgery. *Otol Neurotol* 2006; 27(7):923-7.
 - 15) Bilgen C et al. Jugular bulb diverticula: clinical and radiologic aspects. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 128(3):382-6.
 - 16) Van den Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas. *Eur Radiol* 2005; 15(7):1310-8.
 - 17) Thomas AJ, Wiggins RH 3rd, Gurgel RK. Nonparaganglioma jugular foramen tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 2015; 48(2):343-59.
 - 18) Guinto G, Kageyama M, Trujillo-Luarca VH et al. Nonglomerular tumors of the jugular foramen: differential diagnosis and prognostic implications. *World Neurosurg* 2014; 82(6):1283-90.
 - 19) Kaye AH, Hahn JF, Kinney SE, et al. Jugular foramen schwannomas. *J Neurosurg* 1984; 60(5):1045-53.
 - 20) Song MH et al. Jugular foramen schwannoma: analysis on its origin and location. *Otol Neurotol* 2008; 29(3):387-91.
 - 21) Eldevik OP et al. Imaging findings in schwannomas of the jugular foramen. *AJNR* 2000; 21(6):1139-44.
 - 22) Lee M, Tong K. Jugular foramen schwannoma mimicking paraganglioma: case report and review of imaging findings. *Radiol Case Rep* 2016; 11(1):25-8.
 - 23) Macdonald AJ, Salzman KL, Harnsberger HR et al. Primary jugular foramen meningioma: imaging appearance and differentiating features. *AJR* 2004; 182(2):373-7.
 - 24) Greenberg HS, Deck MD, Vikram B, Chu FC, Posner JB. Metastasis to the base of the skull: clinical findings in 43 patients. *Neurology* 1981; 31(5):530-537.
 - 25) Hayward D, Morgan C, Emami B et al. Jugular foramen syndrome as initial presentation of metastatic lung cancer. *J Neurol Surg Rep* 2012; 73:14-18.
 - 26) e H, Zhang H, Tao W et al. Clinicoradiological characteristics of endolymphatic sac tumors. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2019; 276(10):2705-2714.
 - 27) Ganeshan D, Menias CO, Pickhardt PJ, et al. Tumors in von Hippel-Lindau syndrome: from head to toe comprehensive state-of-the-art review. *RadioGraphics* 2018; 38(3):849-866.
 - 28) Kunimatsu A, Kunimatsu N. Skull base tumors and tumor-like lesions: a pictorial review. *Pol J Radiol* 2017; 82:398-409.
 - 29) Andreu-Arasa VC, Sung EK, Fujita A et al. Otosclerosis and displasia of the temporal bone. *Neuroimagn Clin N Am* 2019; 29(1):29-47.

