

CARTA AL EDITOR

Neuropatía del VI nervio craneal debido a *ecchordosis physaliphora*: revisión de la literatura a propósito de un caso



VI cranial nerve neuropathy due to *ecchordosis physaliphora*: Literature review of a case report

Sr. Editor,

Presentamos el caso de un varón de 45 años, hipertenso, sin antecedentes de migraña ni otro tipo de cefalea episódica, que ingresó en nuestro servicio por cefalea nuchal que respondía a antiinflamatorios junto con diplopía binocular congruente con neuropatía del VI nervio craneal derecho. No se acompañó de fiebre ni de síntomas compatibles con hipertensión intracraneal. Se realizó un estudio que incluyó punción lumbar, angiografía por tomografía computarizada y analítica con autoinmunidad, sin hallazgos reseñables. En la resonancia magnética (RM) cerebral se objetivó una lesión quística en la superficie dorsal del clivus de 10 × 17 milímetros localizada en el trayecto cisternal del VI par craneal derecho, que fue diagnosticado de posible retención mucoide o mucocelo esfenoide. La clínica cedió sin tratamiento en unos días. El paciente abandonó el seguimiento. Trece años después, presentó un cuadro de idénticas características que también cedió espontáneamente, por el que no consultó. Pasados catorce años del episodio inicial, presentó un tercer episodio, que, a diferencia de los anteriores, no cedió espontáneamente, por lo que se inició tratamiento con prednisona, con respuesta terapéutica favorable, hasta quedar asintomático. Tras este episodio, se realizó una RM en la que se observó una lesión en la superficie dorsal del clivus compatible con *ecchordosis physaliphora* (fig. 1). No ha presentado nuevos episodios hasta la fecha. En una tercera RM de control realizada cuatro años después del último episodio no se objetivaron cambios (fig. 2).

La *ecchordosis physaliphora* es una lesión hamartomatosa benigna congénita, consistente en un remanente notocordal, que se encuentra hasta en el 2% de las autopsias realizadas¹. Sus localizaciones más habituales son la región prepontina retroclival o en la fosa craneal media; sin embargo, puede localizarse en cualquier lugar desde la base del cráneo hasta el sacro². Es importante su diagnóstico diferencial con el cordoma, aunque algunos autores los consideran variedades de una misma patología¹. Su diagnóstico histológico suele ser difícil², por lo que los hallazgos de la neuroimagen son fundamentales. Típicamente la *ecchordosis physaliphora* se presenta en la RM como una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, sin captación de contraste y sin destrucción ósea asociada, mientras que el cordoma suele presentar captación de contraste y asociar destrucción ósea². En los casos en los que se han realizado RM posteriormente, no se ha demostrado aumento de tamaño de lesiones compatibles con *ecchordosis physaliphora*². En cuanto a la sintomatología, la mayoría de los casos son hallazgos incidentales asintomáticos³. Los escasos casos sintomáticos documentados asocian cefalea, rinorrea debido a fugas del líquido cefalorraquídeo o diplopía binocular³, siendo esta normalmente secundaria a compresión del VI par craneal en el canal de Dorello, en el ápex de la región petrosa, previo a su llegada al seno cavernoso⁴. El hecho de que una lesión radiológicamente estable produzca clínica intermitente puede deberse a efectos inflamatorios transitorios. Se recurre a tratamiento mediante cirugía endoscópica endonasal transesfenoidal⁵ en lesiones sintomáticas muy incapacitantes para el paciente. El tratamiento con corticoides realizado en nuestro paciente ha sido reportado previamente en la literatura en un único caso, postulándose que su efecto terapéutico es mediado al disminuir un posible componente inflamatorio y, por ende, disminuir la compresión sobre el VI par craneal⁴.

En conclusión, la *ecchordosis physaliphora* es un remanente notocordal asintomático en la mayoría de casos³, pero que puede causar cefalea, rinorrea o diplopía por paresia del VI par craneal⁴. En los casos sintomáticos incapacitantes el tratamiento habitual es la resección endoscópica transesfenoidal⁵. El uso de corticoides puede ser una alternativa terapéutica⁴.

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2023.07.003>

0213-4853/© 2025 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

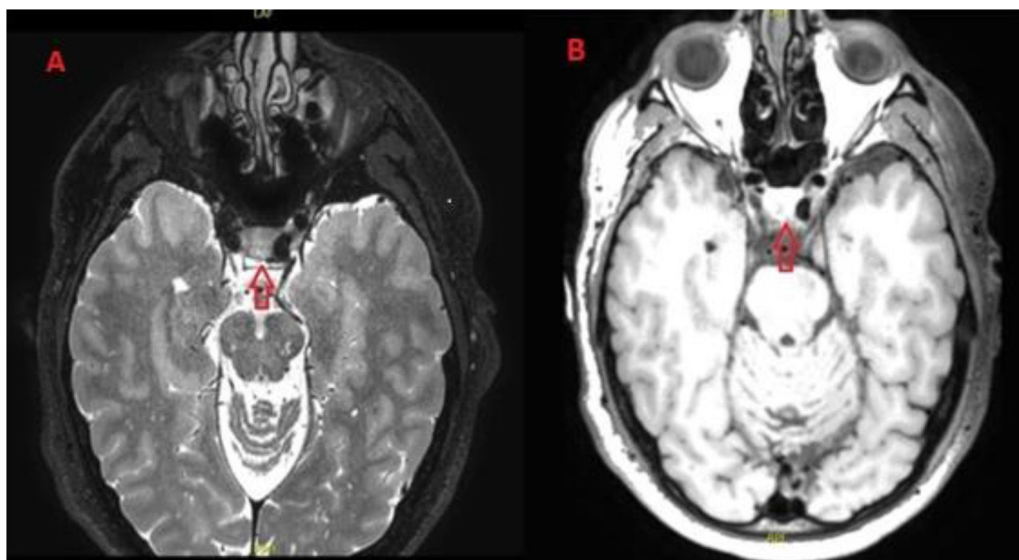


Figura 1 Observamos dicha lesión (flecha roja) en la superficie dorsal del clivus. En la imagen de la izquierda (A) vemos que tiene un aspecto hipointenso en T1 y que no capta contraste, mientras que en la imagen de la derecha (B) observamos que tiene un comportamiento hiperintenso en T2.

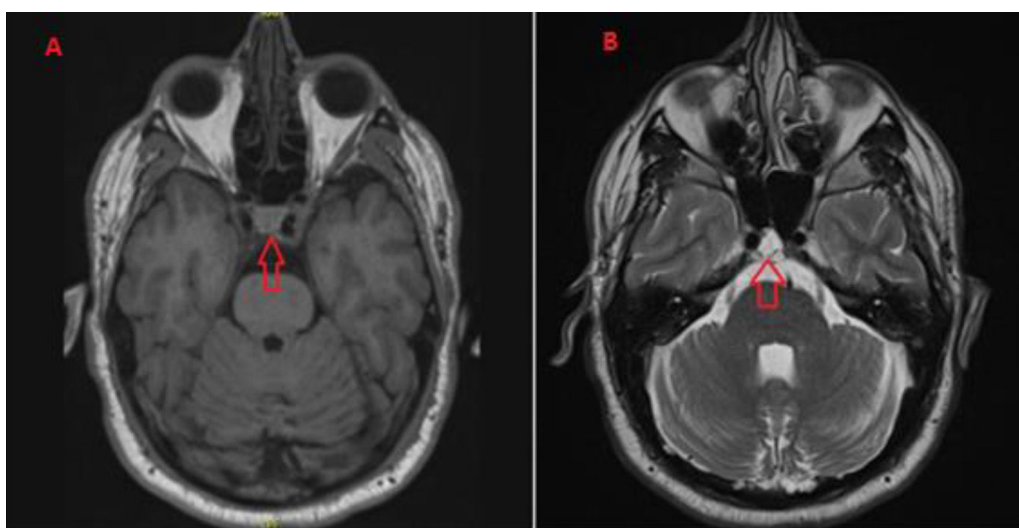


Figura 2 En nueva resonancia magnética realizada cuatro años después observamos la misma lesión (flecha roja) de idéntico tamaño y con las mismas características en T1 (A) y en T2 (B). Tampoco observamos nuevamente destrucción ósea ni otros datos de malignidad.

Financiación

Este escrito no ha recibido financiación o beneficios por ninguna empresa o compañía.

Consideraciones éticas

Nuestro escrito cumple todos los estándares éticos, manteniendo la confidencialidad y el anonimato del paciente. Solo están presentes datos clínicos, excluyendo datos personales o fotografías de los pacientes.

Garantías

Todos los autores garantizan que este escrito no ha sido publicado previamente (en castellano u en otro idioma).

Conflicto de intereses

En representación de todos los autores, declaramos que no tenemos ningún tipo de conflicto de intereses.

Agradecimientos

Quisiéramos agradecer la colaboración por parte de todo el personal de los servicios de Neurología del Hospital Universitario de Cruces.

Bibliografía

1. Lakhani DA, Martin D. Echordosis physaliphora: Case report and brief review of the literature. *Radiol Case Rep.* 2021;16:3937–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2021.09.049>. Fe de erratas en: *Radiol Case Rep.* 2022 Nov 25;18(2):730-731. PMID: 34712372; PMCID: PMC8529199.
2. Park HH, Lee KS, Ahn SJ, Suh SH, Hong CK. Echordosis physaliphora: Typical and atypical radiologic features. *Neurosurg Rev.* 2017;40:87–94, <http://dx.doi.org/10.1007/s10143-016-0753-4>. PMID: 27206421.
3. Ahn SS, Han J. Echordosis physaliphora presenting with abducens nerve palsy. *J AAPOS.* 2016;20:266–8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaapos.2016.01.010>. PMID: 27060668.
4. Veiceschi P, Arosio AD, Agosti E, Bignami M, Pistochini A, Cerati M, et al. Symptomatic echordosis physaliphora of the upper clivus: An exceedingly rare entity. *Acta Neurochir (Wien).* 2021;163:2475–86, <http://dx.doi.org/10.1007/s00701-021-04857-5>. PMID: 33900480.
5. Yamamoto T, Yano S, Hide T, Kuratsu J. A case of echordosis physaliphora presenting with an abducens nerve palsy: A rare symptomatic case managed with endoscopic endonasal transsphenoidal surgery. *Surg Neurol Int.* 2013;4:13, <http://dx.doi.org/10.4103/2152-7806.106562>. PMID: 23493306; PMCID: PMC3589834.

V. Fernández-Rodríguez*, J.M. Losada Domingo,
A. Moreno-Estébanez y A. Rebollo Pérez

*Servicio de Neurología, Hospital Universitario Cruces,
Barakaldo, Bizkaia, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico:

vidal.fernandezrodriguez@osakidetza.eus

(V. Fernández-Rodríguez).