

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Posgrados

Libro de casos clínicos relevantes en Neurorradiología

Revisión de eficacia diagnóstica de Imagenología en patologías neurológicas

Alexandra Yessenia Bermeo Castillo
Autora

Fausto Guillermo Patiño Mosquera, MD, MPH, PhD.
Director de Trabajo de Titulación

Trabajo de titulación de posgrado presentado como requisito
para la obtención del título de Especialista en Imagenología

Quito, 22 de mayo de 2025

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ
COLEGIO DE POSGRADOS

HOJA DE APROBACIÓN DE TRABAJO DE TITULACIÓN

Libro de casos clínicos relevantes en neurorradiología

Alexandra Yessenia Bermeo Castillo

Nombre del Director del Programa:	Verónica Espinoza
Título académico:	Médica Especialista en Radiología e Imagen
Director del programa de:	Especialización en Imagenología
Nombre del Decano del colegio Académico:	Edison Iván Cevallos Miranda
Título académico:	Médico Especialista en Cirugía General
Decano del Colegio:	Escuela de Especialidades Médicas USFQ
Nombre del Decano del Colegio de Posgrados:	Dario Niebieskikwiat
Título académico:	Doctor en Física

Quito, mayo 2025

© DERECHOS DE AUTOR

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las Políticas y Manuales de la Universidad San Francisco de Quito USFQ, incluyendo la Política de Propiedad Intelectual USFQ, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas Políticas.

Asimismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en la Ley Orgánica de Educación Superior del Ecuador.

Nombre del estudiante: Alexandra Yessenia Bermeo Castillo

Código de estudiante: 00331429

C.I.: 1105025959

Lugar y fecha: Quito, 22 de mayo de 2025.

ACLARACIÓN PARA PUBLICACIÓN

Nota: El presente trabajo, en su totalidad o cualquiera de sus partes, no debe ser considerado como una publicación, incluso a pesar de estar disponible sin restricciones a través de un repositorio institucional. Esta declaración se alinea con las prácticas y recomendaciones presentadas por el Committee on Publication Ethics COPE descritas por Barbour et al. (2017) Discussion document on best practice for issues around theses publishing, disponible en <http://bit.ly/COPETheses>.

UNPUBLISHED DOCUMENT

Note: The following graduation project is available through Universidad San Francisco de Quito USFQ institutional repository. Nonetheless, this project – in whole or in part – should not be considered a publication. This statement follows the recommendations presented by the Committee on Publication Ethics COPE described by Barbour et al. (2017) Discussion document on best practice for issues around theses publishing available on <http://bit.ly/COPETheses>.

DEDICATORIA

A mi esposo e hijo, por ser mi inspiración diaria, por su amor incondicional, su paciencia y por acompañarme con fortaleza y ternura en cada etapa de este camino.

A mis padres, cuyo ejemplo de esfuerzo, integridad y perseverancia ha guiado mis pasos y ha cimentado los valores que sustentan mi vocación.

A mis hermanos, por su apoyo constante, sus palabras de aliento y su presencia inquebrantable.

A mis maestros, por su generosa entrega de conocimiento, por su guía y por motivarme a crecer con responsabilidad y compromiso profesional.

A todos ustedes, gracias por ser parte esencial de este logro.

AGRADECIMIENTOS

Expreso mi más sincero agradecimiento al Dr. Carlos Alarcón, por haberme facilitado el acceso a los estudios de imagen que hicieron posible el desarrollo de este trabajo, por su generosa disposición para compartir su tiempo y conocimientos, y por alentarnos a profundizar en el estudio de patologías poco frecuentes en neurorradiología.

Al Dr. Iván Cevallos y al Dr. Fausto Patiño, por su acompañamiento constante, su valioso apoyo académico y su compromiso a lo largo de todo el proceso formativo.

Su guía y colaboración fueron pilares fundamentales para la culminación de este trabajo de titulación.

RESUMEN

Este trabajo propone la creación de un libro de consulta basado en casos clínicos neurorradiológicos relevantes y poco frecuentes, encontrados en el contexto ecuatoriano. Surge de la necesidad identificada durante la formación especializada en Imagenología, ante la carencia de bibliografía nacional que integre imágenes representativas con contextos clínicos reales. El enfoque consiste en presentar una serie de casos acompañados de imágenes seleccionadas de radiografía, tomografía computarizada y resonancia magnética, junto con una breve descripción clínica y hallazgos imagenológicos confirmatorios de la patología y en algunas imágenes un análisis del rendimiento diagnóstico de la prueba, para el apoyo a la decisión de diagnóstico clínico, incluyendo valores referenciales de prevalencia preprueba, sensibilidad y especificidad y cálculos de valor predictivo positivo (VPP), razón de verosimilitud positiva (RV+), exactitud de la prueba, ganancia diagnóstica absoluta y relativa, así como el análisis de curvas ROC y área bajo la curva (AUC). Este enfoque permite valorar de forma objetiva el rendimiento de la imagenología en el diagnóstico de enfermedades neurológicas complejas.

El proyecto no responde a un diseño de investigación tradicional, sino que se plantea como una herramienta académica útil para médicos en formación y profesionales de la imagenología a través de un libro digital que recopila casos relevantes en neurorradiología, combinando imágenes diagnósticas con análisis clínico y parámetros estadísticos. Entre sus principales aportes destaca el fortalecimiento del aprendizaje clínico-imagenológico mediante el reconocimiento visual de patologías complejas o infrecuentes. Las conclusiones evidencian el valor de la imagen como soporte clave en el diagnóstico y la necesidad de contar con material bibliográfico contextualizado a la realidad local, tanto en imagenología como los datos de

prevalencia de las enfermedades. Este trabajo sienta las bases para futuras actualizaciones y ampliaciones, consolidando una referencia visual útil para el ejercicio profesional en el país.

Palabras claves: *Neurorradiología, casos clínicos en neurología, diagnóstico por imágenes, resonancia magnética, tomografía computarizada, valor predictivo de las pruebas, sensibilidad, especificidad, curvas ROC, razones de verosimilitud.*

ABSTRACT

This work proposes the creation of a reference book based on relevant and uncommon neuroradiological clinical cases encountered within the Ecuadorian context. It arises from a need identified during specialized training in Imaging, due to the lack of national bibliographic resources that integrate representative images with real clinical scenarios. The approach consists of presenting a series of cases accompanied by selected images from radiography, computed tomography, and magnetic resonance imaging, along with a brief clinical description and imaging findings that confirm the diagnosis. In some cases, the diagnostic performance of the imaging modality is analyzed to support clinical decision-making, including reference values such as pretest prevalence, sensitivity, specificity, positive predictive value (PPV), positive likelihood ratio (PLR), test accuracy, and both absolute and relative diagnostic gain, as well as ROC curve analysis and area under the curve (AUC). This methodology allows for an objective assessment of imaging performance in diagnosing complex neurological diseases.

The project does not follow a traditional research design but is conceived as an academic tool for medical trainees and imaging professionals through a digital book that compiles relevant neuroradiology cases, combining diagnostic images with clinical analysis and statistical parameters. Its main contributions include the strengthening of clinical-imaging learning through the visual recognition of complex or infrequent pathologies. The conclusions highlight the value of imaging as a key support in diagnosis and the need for bibliographic material contextualized to the local reality, both in imaging and disease prevalence data. This work lays the groundwork for future updates and expansions, consolidating a useful visual reference for professional practice in the country.

Keywords: Neuroradiology, neurological clinical cases, diagnostic imaging, magnetic resonance imaging, computed tomography, predictive value of tests, sensitivity, specificity, ROC curves, likelihood ratios.

TABLA DE CONTENIDO

Resumen	7
Abstract	9
Introducción	14
Revisión de la literatura.....	16
Metodología y diseño de la investigación	18
Análisis de datos.....	23
Conclusiones	65
Referencias	66

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Rangos de valores de razón de verosimilitud y su impacto en la utilidad clínica.....	22
Tabla 2. Rangos de valores del área bajo la curva (AUC) y precisión diagnóstica	22
Tabla 3. Desempeño diagnóstico de RM en malformación Chiari I: tabla 2x2	28
Tabla 4. Evaluación del método de imagen en malformación Chiari I.....	28
Tabla 6. Desempeño diagnóstico de RM en Esquizencefalia: tabla 2x2	35
Tabla 7. Evaluación del método de imagen en Esquizencefalia	35

ÍNDICE DE FIGURAS

Caso clínico 1. Malformación Chiari I.....	23
Caso clínico 2. Esquizencefalia.....	31
Caso clínico 3. Malformación Chiari III	38
Caso clínico 4. Hidranencefalia	42
Caso clínico 5. Demencia basal frontotemporal.....	46
Caso clínico 6. Angiopatía amiloide	51
Caso clínico 7. Espondilitis anquilosante.....	56
Caso clínico 8. Infarto cerebral venoso agudo	61
 Imagen descrita 1. Malformación Chiari I	 24
Imagen descrita 2. Esquizencefalia	32
Imagen descrita 3. Malformación Chiari III.....	39
Imagen descrita 4. Hidranencefalia	43
Imagen descrita 5. Demencia basal frontotemporal	47
Imagen descrita 6. Angiopatía amiloide.....	52
Imagen descrita 7. Espondilitis anquilosante	57
Imagen descrita 8. Infarto cerebral venoso agudo.....	62
 Figura 1. Curva ROC de la resonancia Magnética para malformación Chiari I.	 28
Figura 2. Curva ROC de la resonancia magnética para Esquizencefalia.	36

INTRODUCCIÓN

El uso de imágenes radiológicas ha cobrado una relevancia creciente en la enseñanza de la medicina, particularmente en la formación clínica y diagnóstica de los estudiantes. Estas imágenes, provenientes de estudios como la radiografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética, no solo representan estructuras anatómicas y procesos patológicos con gran fidelidad, sino que además fortalecen el aprendizaje visual, estimulan la participación activa del estudiante y promueven el razonamiento clínico. La incorporación de estas herramientas en recursos digitales, como los libros electrónicos, ha potenciado aún más su impacto educativo, sobre todo en el contexto de la educación a distancia (1).

Pese a estos avances, en Ecuador no existe una bibliografía radiológica específica que reúna casos clínicos complejos e ilustrativos del área de neurorradiología, lo cual constituye una limitación en la formación académica de los estudiantes de medicina y radiología; igualmente en muchas patologías existe carencia de información epidemiológica sobre la frecuencia de presentación en el contexto nacional que permita una toma de decisión clínica adecuada para el manejo de esos casos mediante un resultado más confiable en la prueba diagnóstica. La creación de un libro de casos clínicos neurorradiológicos relevantes, inusuales y poco documentados, representaría un aporte significativo tanto a nivel nacional como internacional. Este material no solo reforzará el aprendizaje independiente, sino que también contribuirá al fortalecimiento de la capacidad diagnóstica de futuros profesionales.

El presente trabajo tiene como objetivo principal desarrollar un libro digital de consulta, accesible a través de la biblioteca virtual de la Universidad San Francisco de Quito, que contenga casos clínicos neurorradiológicos relevantes para la comunidad médica y científica. Entre los objetivos específicos se destacan la recopilación de imágenes radiológicas llamativas, la integración de revisiones bibliográficas breves que orienten al diagnóstico y la inclusión de

indicadores de certeza diagnóstica en patologías de mayor frecuencia. Este esfuerzo permitirá mejorar el acceso a contenidos visuales de alta calidad y fomentar el conocimiento en un campo tan complejo como es la neurorradiología.

Dado que este trabajo no constituye un proyecto de investigación convencional sino una publicación académica con fines educativos, orientada a la divulgación de contenido especializado, no es posible formular una pregunta de investigación o una hipótesis de trabajo como ocurre en estudios analíticos. En su lugar, se estructura como una propuesta académica que busca integrar y difundir conocimiento útil y contextualizado para el ejercicio y la formación en neurorradiología.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

La revisión de la literatura se realizó bajo un enfoque temático y descriptivo, con el propósito de contextualizar la relevancia de los casos clínicos en neurorradiología como una herramienta formativa y diagnóstica. Se seleccionaron fuentes científicas pertinentes que abordan a la imagenología de una manera práctica, la enseñanza basada en casos clínicos y que demuestren el valor diagnóstico de los hallazgos imagenológicos en el manejo futuro de los pacientes.

Se priorizó el uso de artículos científicos publicados en revistas indexadas con revisión por pares (peer-reviewed journals), obtenidos a través de bases de datos especializadas como PubMed, Scopus y ScienceDirect. Asimismo, se incorporaron capítulos de libros reconocidos internacionalmente en los campos de la radiología y neurorradiología, literatura académica disponible en repositorios universitarios y bibliografía sugerida por tutores y especialistas del área. Se evitó el uso de fuentes no académicas o sin respaldo científico, salvo en los casos en que su inclusión fue necesaria para contextualizar aspectos epidemiológicos de carácter nacional.

La selección temática se estructuró mediante una combinación de estrategias: exploración inicial de palabras clave (como “neurorradiología”, “casos clínicos”, “diagnóstico por imágenes” y “signos patognomónicos”), revisión de referencias bibliográficas citadas en publicaciones especializadas, consultas dirigidas a docentes y profesionales del área. Este proceso permitió delimitar cuatro ejes principales: 1. La importancia clínica de la neurorradiología; 2. El aprendizaje basado en casos clínicos; 3. El rol de la imagen en el diagnóstico y 4. La necesidad de generar bibliografía útil y didáctica adaptada al contexto local.

La organización de la revisión se realizó de forma temática, desarrollando cada eje de manera lógica y secuencial, con el objetivo de construir una base argumentativa sólida que respalde la elaboración de un libro de casos clínicos relevantes en neurorradiología. Finalmente, se revisaron textos académicos de investigación científica para la metodología de análisis de rendimiento diagnóstico de las pruebas.

METODOLOGÍA Y DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN

Diseño del estudio: este trabajo corresponde a un estudio de tipo documental, descriptivo y didáctico. No se trata de una investigación tradicional con hipótesis a comprobar, sino de una propuesta académica fundamentada en la recopilación, análisis y presentación de casos clínicos de neurorradiología, con fines educativos para médicos en formación y profesionales del área.

Número de participantes: no aplica en el sentido estricto de un estudio epidemiológico. En lugar de participantes, se trabajó con un total de 128 casos clínicos previamente atendidos, cuidadosamente seleccionados y anonimizados para su análisis y presentación en formato educativo.

Escenarios: los casos fueron recolectados de estudios de imagen realizados en los últimos 10 años en el centro de diagnóstico por imagen Omniscan, de la ciudad de Quito-Ecuador, ya que es un centro docente de formación de nivel de posgrado de imagenología de la Universidad San Francisco de Quito. Las imágenes seleccionadas tanto de radiografía (Rx), tomografía computarizada (TC), como de resonancia magnética (RM) del sistema nervioso central provienen de pacientes con patologías con mucha relevancia clínica y complejidad.

Participantes: se utilizaron casos de pacientes con patologías neurológicas representativas, inusuales o complejas, evaluados con estudios de imagen que aportan valor diagnóstico. Todos los datos clínicos fueron anonimizados, sin vinculación directa con identidad de los pacientes. No se realizó intervención alguna ni contacto directo con los sujetos, ya que se trabajó exclusivamente con información archivada en formato digital.

Variables: al tratarse de un trabajo académico basado en la elaboración de un libro de casos clínicos, no se definieron variables dependientes o independientes para análisis

estadístico. En su lugar, se describen hallazgos clínicos y radiológicos (Rx, TC y RM) relevantes de cada caso, con énfasis en los aspectos diagnósticos.

Fuentes de datos: la información se obtuvo de las imágenes y una breve descripción del contexto clínico que el médico referente incluía en el pedido de imagen, esta información fue anonimizada y entregada por el Dr. Carlos Alarcón, radiólogo colaborador del proyecto a los autores de este trabajo, previa aprobación del centro de imagen, de tal forma que los pacientes no podían ser identificados de ninguna manera, esto con el fin de garantizar la confidencialidad. Las imágenes fueron revisadas por los autores y seleccionadas de manera intencionada, priorizando aquellas que presentan los hallazgos más representativos, con el fin de cumplir el objetivo formativo del trabajo.

Mediciones: las mediciones se basaron en la identificación de hallazgos imagenológicos clave, realizados por los autores con la guía y revisión posterior del Dr. Carlos Alarcón, especialista en radiología. No se aplicaron escalas cuantitativas específicas debido al enfoque cualitativo del trabajo, pero se emplearon criterios radiológicos reconocidos en la literatura médica.

Las mediciones del rendimiento diagnóstico de las pruebas se describen en el acápite de métodos estadísticos.

Control del sesgo: dado que este trabajo consiste en la elaboración de un libro de casos clínicos y no en un estudio cuantitativo clásico, pueden presentarse ciertos sesgos inherentes a su diseño que no afectan la validez del producto. El sesgo de selección es el principal, ya que los casos fueron escogidos por su relevancia académica, lo cual puede limitar la capacidad de generalización a toda la población. También existe posibilidad de sesgo de confirmación, al analizar retrospectivamente casos con diagnóstico conocido. Para reducir estos sesgos, se procuró una selección variada de enfermedades y una revisión crítica de los hallazgos

imagenológicos junto con el Dr. Carlos Alarcón. La interpretación fue realizada con criterios diagnósticos fundamentados en la literatura científica y validados por el tutor académico. Otra limitación del trabajo es el uso de prevalencias internacionales en la mayoría de los casos analizados, por falta de datos nacionales; así como, la imposibilidad de estimación de probabilidad previa a la prueba en base a las características clínicas de los pacientes al realizar un análisis de datos de archivo.

Tamaño del estudio: se analizaron y documentaron un total de 128 casos clínicos. El análisis de rendimiento diagnóstico se realizó en el 25% de esos casos (32 casos).

Variables cuantitativas: no se incluyó un análisis estadístico cuantitativo para el componente de análisis imagenológico por no aplicabilidad, ya que el objetivo principal es formativo. Sin embargo, se realizaron análisis cuantitativos de rendimiento diagnóstico en los casos que se pudo encontrar información necesaria en la bibliografía nacional o mundial.

Métodos estadísticos: se aplicaron métodos estadísticos en el componente de análisis de rendimiento diagnóstico. Los datos de prevalencia, sensibilidad y especificidad fueron obtenidos de la literatura científica actualizada, y se trató de utilizar datos comparables con la población ecuatoriana cuando fue posible, y se utilizaron datos de poblaciones distintas luego de analizar que las patologías no se afecten en mayor medida por características etnológicas o genéticas de grupos poblacionales diferentes. Con estos valores se elaboró una tabla de contingencia 2x2 con una población hipotética de 1000 personas (en algunos casos se usó una población mayor para los cálculos debido a la prevalencia muy baja y evitar valores decimales muy pequeños, situación que no afecta los resultados). Se utilizó una tabla de 2x2 en base a funciones binomiales correspondientes a sensibilidad y especificidad de la prueba y resultado positivo o negativo. Con estos parámetros se calculó valores predictivos, razones de verosimilitud, exactitud de la prueba, ganancia absoluta y relativa, curva ROC y área bajo la

curva (AUC). Estos valores fueron presentados y analizados como complemento didáctico para enriquecer la comprensión de la utilidad de las modalidades diagnósticas. Se utilizaron los valores positivos debido a que se analizaron las características imagenológicas para establecer el diagnóstico de la patología. Como se indicó anteriormente, el análisis apropiado requiere el uso del valor de prevalencia ajustado al contexto clínico de la persona en la que se realizara la prueba; esto permite una probabilidad antes de la prueba más elevada, proporcionando valores positivo más exactos para ese caso específico.

Fórmulas de los cálculos realizados:

Valor predictivo positivo

$$VPP = \frac{\text{Sensibilidad} \times \text{Prevalencia}}{(\text{Sensibilidad} \times \text{Prevalencia}) + (1 - \text{Especificidad} \times 1 - \text{Prevalencia})}$$

Ganancia diagnóstica:

Absoluta = $VPP - \text{Probabilidad (prevalencia) preprueba}$

$$\text{Relativa} = \frac{VPP}{\text{Probabilidad (prevalencia) preprueba}}$$

Razón de verosimilitud positiva

$$RV+ = \frac{\text{Sensibilidad}}{1 - \text{Especificidad}}$$

Con base a los resultados de la tabla se analiza y explica los mismos para patología estudiada. Para la interpretación de la razón de verosimilitud y área bajo la curva se usaron los siguientes rangos de referencia:

RV positivo	RV negativo	Utilidad
10	$< 0,1$	Altamente relevante
5-10	$0,1 - 0,2$	Buena
2-5	$0,5 - 0,2$	Regular
<2	$> 0,5$	Mala
Fuente: Referencia bibliográfica (2)		

Tabla 1. Rangos de valores de razón de verosimilitud y su impacto en la utilidad clínica.

Precisión diagnóstica AUC	
0.9-1.0	Excelente
0.8-0.9	Muy bueno
0.7-0.8	Bueno
0.6-0.7	Suficiente
0.5-0.6	Malo
<0.5	Test no útil
Fuente: Referencia bibliográfica (3)	

Tabla 2. Rangos de valores del área bajo la curva (AUC) y precisión diagnóstica

Aspectos éticos: al tratarse de un trabajo retrospectivo, educativo y sin intervención directa en los pacientes, no fue necesaria la firma de consentimientos informados individuales. Sin embargo, el trabajo fue avalado éticamente en el contexto académico de titulación, siguiendo los principios de confidencialidad, uso exclusivo con fines educativos y respeto a la privacidad de los datos. Las imágenes fueron proporcionadas por un profesional autorizado, en conformidad con los lineamientos institucionales.

ANÁLISIS DE DATOS

CASO CLÍNICO 1

Paciente masculino de 3 años refiere cefalea crónica en la región occipital, cervical y masa a nivel de región cervical posterior.



Caso clínico 1. Malformación Chiari I

Hallazgos:

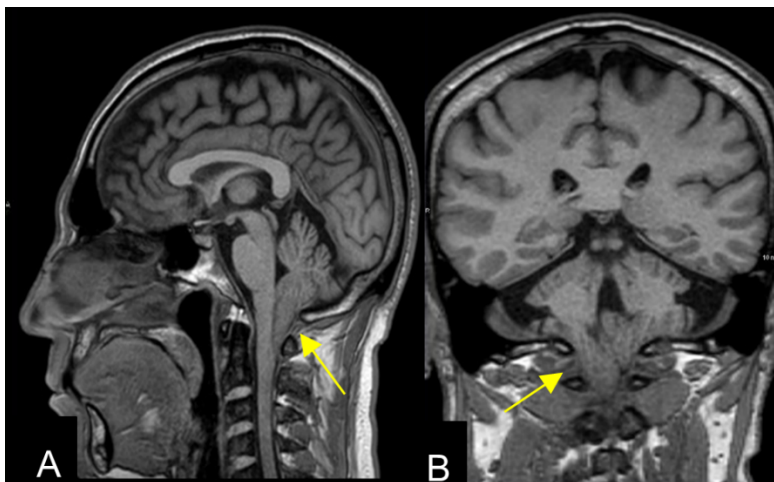


Imagen descrita 1. Malformación Chiari I

Resonancia de cerebro simple: en las imágenes A) sagital y B) coronal en T1 se evidencia descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno

Diagnóstico: MALFORMACIÓN CHIARI I.

Conceptos y definiciones

La malformación de Chiari I (CM-1) se caracteriza por la ectopia o herniación de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum, los criterios para la ectopia de las amígdalas cerebelosas varían de la siguiente manera: 6 mm en la primera década de vida, 5 mm en la segunda y tercera décadas, 4 mm en la cuarta a la octava década y 3 mm en la novena década (4).

Etiología

Existe una hipótesis donde se cree que la malformación Chiari I se debe a una insuficiencia del mesodermo paraxial después del cierre del tubo neural, lo que conduce a un desarrollo insuficiente de las somitas occipitales.

La malformación de Chiari I puede tener una base genética, se ha propuesto vínculos con los cromosomas 2, 9, 14 y 15. Así como también, mutaciones en el gen NKX2-1 (14q13.3) y

EPAS1 (2p21), estos trastornos genéticos perjudican el desarrollo del mesodermo paraxial con herniación de las amígdalas cerebelosas (5).

Además, puede ser secundaria a alteraciones en la base del cráneo, incluyendo craneosinostosis, desproporción craneoencefálica, anomalías de neurulación secundaria y trastornos metabólicos óseos.

Epidemiología

La malformación Chiari I se estimó en <1% con una leve preferencia femenina; sin embargo, con el uso frecuente de neuroimágenes, se estima que la identificación incidental de CM-1 varía entre el 1% y el 4% en individuos sometidos a imágenes por resonancia magnética del cerebro y la columna cervical (4).

Clínica

La mayoría de los pacientes con malformación de Chiari I son asintomáticos. Sin embargo, suelen presentar síntomas en la edad adulta, dichos síntomas probablemente se deban a la compresión del cerebelo, tronco encefálico o la médula espinal cervical superior, y/o alteración de la dinámica normal del flujo del LCR.

Hallazgos por imagen

En tomografía: se evidencia hipoplasia del clivus y del supraoccipucio lo que contribuye a una fosa posterior pequeña, así como también anomalías óseas como invaginación basilar, retroversión del odontoides y cóndilos occipitales hipoplásicos (6).

En resonancia magnética: se visualiza descenso de las amígdalas cerebelosas (unilaterales o bilaterales) > 5mm por debajo del foramen magnum (línea McRae) con cisternas pequeñas o borradas más compresión del tronco encefálico. Además, la fosa posterior pequeña con cuarto ventrículo alargado (6).

Diagnóstico diferencial

Malformación Chiari II: se visualiza fosa posterior con hernia del romboencéfalo en el contexto de disrafismo espinal abierto al nacer.

Hipotensión intracraneal: se visualiza cerebro flácido con engrosamiento, senos duros distendidos e higromas subdurales.

Masas infratentoriales: se presenta como lesión ocupante de espacio que genera efecto de masa, compresión del cuarto ventrículo y desplazamiento de estructuras.

ANÁLISIS DEL RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO DE LA PRUEBA EN LA MALFORMACIÓN DE CHIARI I

Introducción

La malformación de Chiari tipo I se define como una anomalía del desarrollo caracterizada por el descenso caudal de las amígdalas cerebelosas > 5 mm por debajo del foramen magno. Este hallazgo se evalúa principalmente mediante resonancia magnética, siendo el signo imagenológico más relevante la herniación tonsilar (6).

Valores para los cálculos

La malformación de Chiari tipo I presenta una prevalencia estimada del 3,6 %, según un estudio retrospectivo pediátrico que analizó una base de datos de resonancias magnéticas cerebrales obtenidas durante un período de 11 años en la Universidad de Michigan. De un total de 14.116 niños evaluados, 509 (3,6 %) cumplieron con los criterios radiológicos para esta malformación, con un descenso medio de las amígdalas cerebelosas de 10,2 mm por debajo del foramen magno (7). En nuestro país, no se dispone hasta el momento de bases de datos locales que reporten la prevalencia de esta entidad.

Método de diagnóstico: Resonancia Magnética.

Sensibilidad: 97 %

Especificidad: 99 %

Criterios de Resultado positivo

Para la valoración imagenológica de la malformación de Chiari tipo I se han establecido diversos criterios diagnósticos, entre los cuales destacan los siguientes: herniación de las amígdalas cerebelosas más de 5 mm por debajo del foramen magno; hipoplasia de la fosa

posterior, acompañada de acortamiento del clivus y del hueso supraoccipital; y una morfología tonsilar afilada o en forma de “punta” (pegged). Aproximadamente el 50 % de los casos presentan siringomielia como hallazgo asociado (6).

Análisis de rendimiento diagnóstico

Método de diagnóstico: Resonancia Magnética			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	34.92	9.64	44.56
Prueba -	1.08	954.36	955.44
Total	36.00	964.00	1000
Elaborado por: Los autores			

Tabla 3. Desempeño diagnóstico de RM en malformación Chiari I: tabla 2x2

Valor Predictivo Positivo	78.37%
Ganancia Diagnóstica	Absoluta: 74.77% Relativa: 21.77
Razón de Verosimilitud Positiva	97
AUC estimada	0.98
Exactitud de la prueba	98.93%
Elaborado por los autores	

Tabla 4. Evaluación del método de imagen en malformación Chiari I

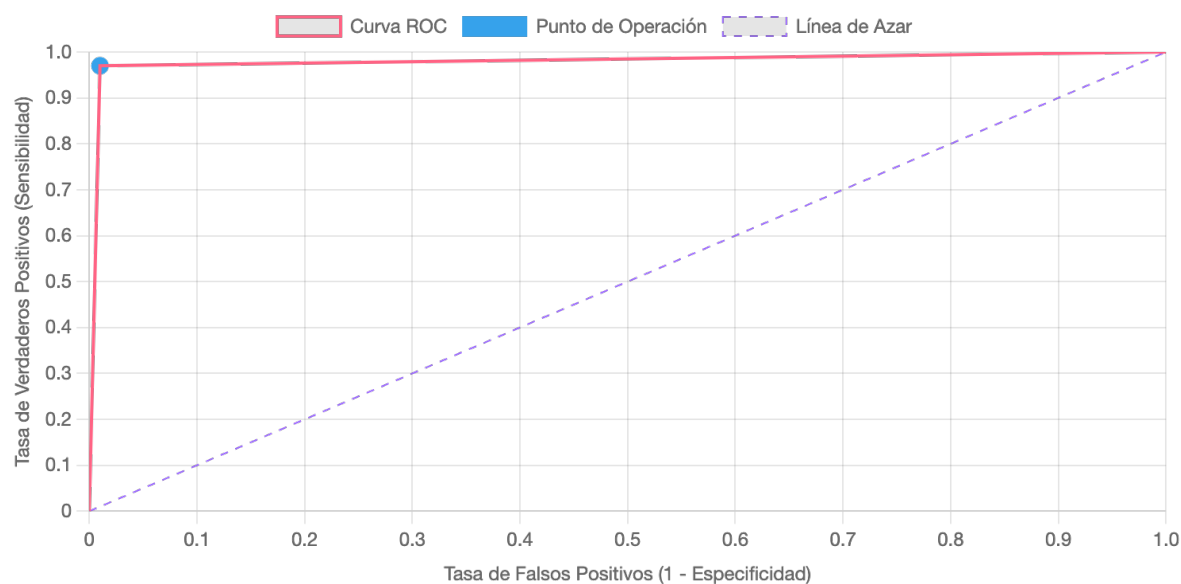


Figura 1. Curva ROC de la resonancia Magnética para malformación Chiari I.

VPP (valor predictivo positivo): indica que hay un 78.37% de probabilidad de que el paciente realmente tenga la enfermedad con una prueba positiva. Aunque no es un valor cercano al 100%, sigue siendo aceptable clínicamente. Sin embargo, el VPP está influenciado por la prevalencia, que en este caso es baja (3.6%), lo que puede explicar por qué el VPP no es más alto pese a la excelente sensibilidad y especificidad de la prueba.

Ganancia Diagnóstica: la ganancia absoluta indica que la prueba aumenta la certeza diagnóstica en 74.77 puntos porcentuales respecto a la prevalencia basal.

La ganancia relativa indica que la probabilidad de diagnóstico se multiplica por 21.77 al realizar la RM con resultado positivo.

RVP (Razón de Verosimilitud positiva): es de 97, lo que es extremadamente alta y significa que un paciente con RM positiva tiene 97 veces la probabilidad de tener la enfermedad que alguien con RM positiva sin la enfermedad. Esto representa una prueba diagnóstica casi ideal (2).

AUC estimada (Área bajo la curva estimada): el AUC de 0.98 refleja una excelente capacidad discriminativa. Cuanto más cerca de 1, mejor es la prueba para distinguir entre individuos enfermos y sanos. La RM, por tanto, tiene un desempeño sobresaliente en el diagnóstico de Chiari I (8).

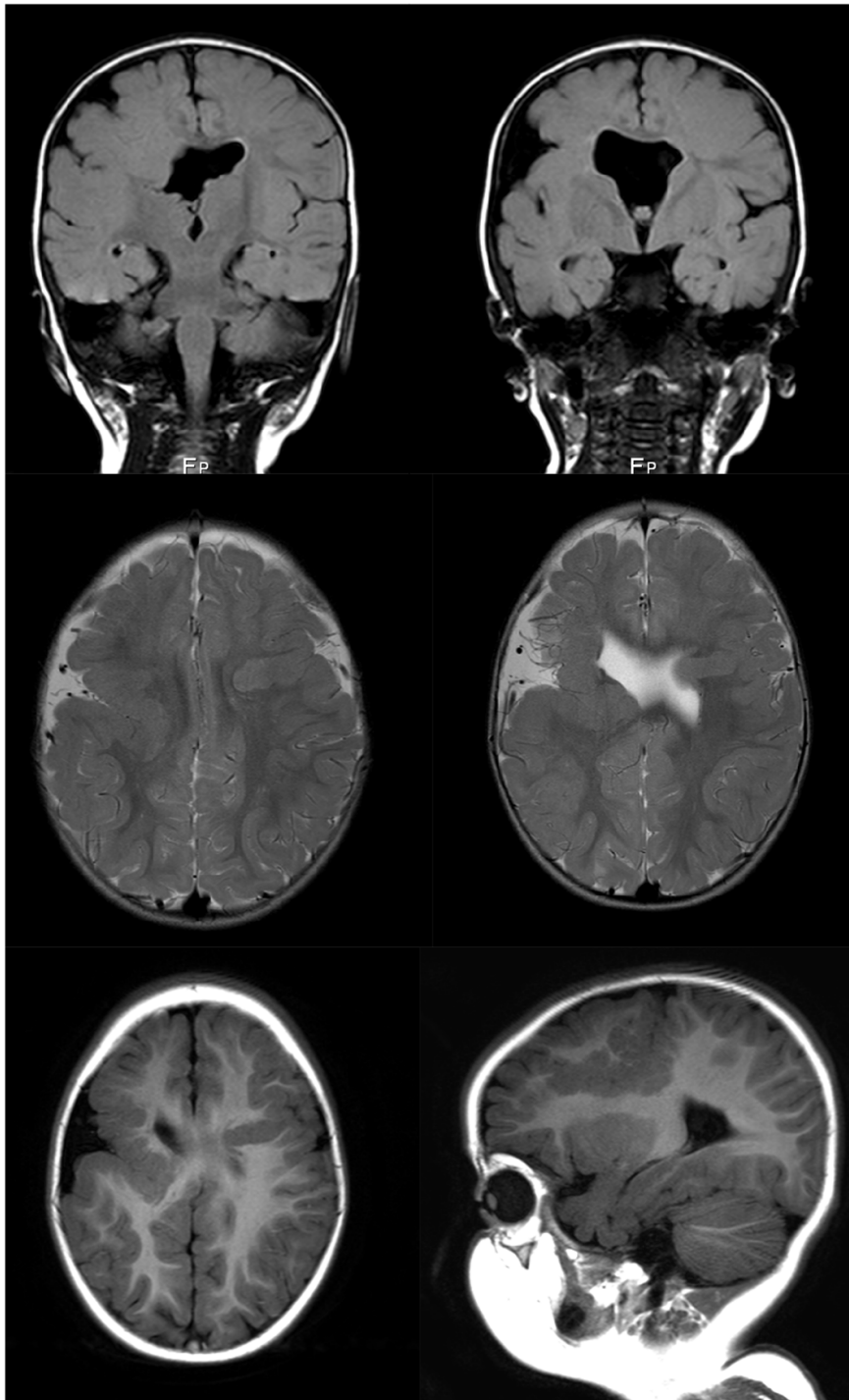
Conclusiones

Aunque el valor predictivo positivo (VPP) puede parecer moderado, ello se debe a la baja prevalencia de la malformación de Chiari tipo I en la población general. No obstante, la resonancia magnética continúa siendo el método diagnóstico de elección, gracias a su elevada sensibilidad y especificidad, así como a una razón de verosimilitud positiva significativa, si se combina la probabilidad preprueba de tener la enfermedad usando la prevalencia poblacional y la situación clínica que presente el paciente el valor predictivo positivo aumentaría de manera

significativa. Por todo lo anterior se considera la resonancia magnética se considera una herramienta fundamental para el diagnóstico de malformación Chiari I.

CASO CLÍNICO 2

Paciente de sexo masculino de 2 años que presenta convulsiones y retraso del desarrollo.



Caso clínico 2. Esquizencefalia

Hallazgos:

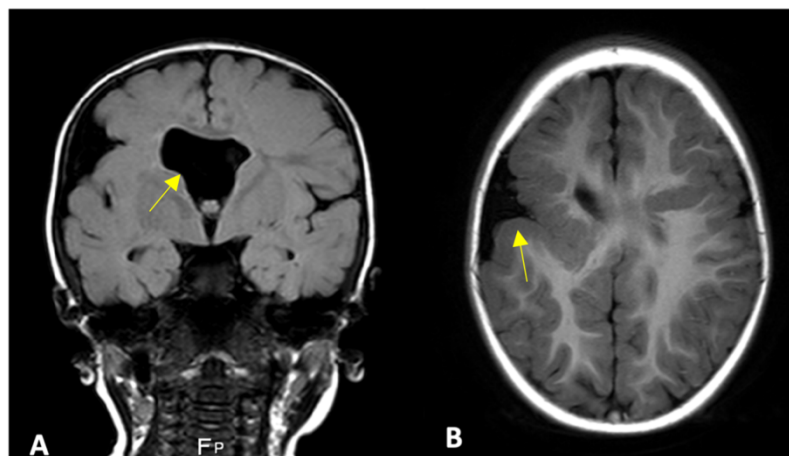


Imagen descrita 2. Esquizencefalia

Resonancia de cerebro simple: en las imágenes A) y coronal B) axial se evidencia defecto de llenado de líquido cefalorraquídeo que se extiende desde la pared del ventrículo hasta la superficie pineal.

Diagnóstico: ESQUIZENCEFALIA

Conceptos y definiciones

Es una rara malformación del desarrollo del sistema nervioso central asociada con alteraciones de la migración celular. La esquizencefalia puede ser uni o bilateral; y se divide en dos tipos morfológicos. La hendidura se define como tipo I (labios cerrados) si se encuentran fusionadas en el manto cerebral. En cambio, en el tipo II (labios abiertos) las hendiduras se separan y se llenan de líquido cefalorraquídeo que conecta el ventrículo lateral con el espacio subaracnoideo (9).

Etiología

Se debe a un probable trastorno morfogenético en donde las hendiduras cerebrales son el resultado de una alteración en la migración neuronal desde la matriz germinal. Se ha propuesto un origen genético de la enfermedad, con la implicación de la mutación COL4A1, responsable de la anemia hemolítica. Entre los factores implicados se incluyen exposiciones prenatales a

teratógenos como el alcohol, la warfarina o la cocaína; infecciones virales, en particular por citomegalovirus o virus Zika (10).

Epidemiología

La esquizencefalia es una malformación cerebral rara con una incidencia estimada de 0,54 a 1,54 por 100.000 nacidos vivos (11).

Clínica

Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen crisis epilépticas a menudo farmacorresistentes, presentes tanto en formas unilaterales como bilaterales. En los casos unilaterales, suele predominar la hemiparesia acompañada de retraso mental leve, mientras que en las formas bilaterales son habituales la tetraparesia y el retraso mental severo. En presentaciones leves, como aquellas con hendiduras cerradas unilaterales, puede existir un desarrollo neurológico normal durante la infancia, manifestándose únicamente epilepsia en la edad adulta (11,12) .

Hallazgos por imagen

Ecografía: hendidura unilateral o bilateral en el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo. Se encuentra en un 70% en el lóbulo parietal.

TC: se puede presentar como una bolsa focal en forma de “V” de líquido cefalorraquídeo que se extiende hacia afuera de los ventrículos laterales.

RM: es el estudio de elección donde se evidencia el defecto ocupado de líquido cefalorraquídeo que se extiende desde la pared del ventrículo hasta la superficie pineal y la materia gris displásica que recubre la hendidura (11).

Diagnóstico diferencial

Quiste aracnoideo: presenta ubicación extraaxial, como un efecto de masa en el cerebro adyacente y no se comunica con los ventrículos.

Quiste porencefálico: es una lesión destructiva a menudo secundaria a una hemorragia intracraneal. Esta presenta como un defecto de líquido cefalorraquídeo redondeado o irregular en el parénquima cerebral.

Hidranencefalia: se presenta como una destrucción completa de los hemisferios cerebrales. Así mismo, la hoz cerebral se encuentra intacta y las estructuras como el cerebelo y el tronco del encéfalo se encuentran conservadas.

ANALISIS DEL RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO DE LA PRUEBA EN LA ESQUIZENCEFALIA

Introducción

La esquizencefalia es una malformación congénita cerebral poco frecuente caracterizada por una hendidura revestida de sustancia gris que se extiende desde la superficie pial hasta el ventrículo lateral. Resulta de una alteración en la migración neuronal durante el desarrollo embrionario. Su etiología es multifactorial, incluyendo causas genéticas, vasculares e infecciosas (11).

Valores para los cálculos

La esquizencefalia presenta una prevalencia estimada de 1.54 por 100.000. Este dato fue obtenido de un estudio poblacional realizado en Estados Unidos, específicamente a partir del análisis de cuatro millones de nacimientos en el estado de California, publicado por Curry CJ y colaboradores en el año 2005 en la revista *American Journal of Medical Genetics* (11). No se encontraron datos en nuestro país debido a que se considera una enfermedad rara. Para el análisis se utilizarán los datos mencionados, considerando que la alta proporción de población latina en California lo que hace comparable.

Método de diagnóstico: Resonancia Magnética.

Sensibilidad: 52 %

Especificidad: 93 %

Criterios de Resultado positivo

Los criterios imagenológicos más importantes para el diagnóstico de esquizecefalia en resonancia magnética incluyen la presencia de una hendidura que comunica la superficie cortical con el ventrículo lateral, revestida por sustancia gris cortical. Esta hendidura puede contener líquido cefalorraquídeo y presentarse con labios cerrados o abiertos.

Análisis de rendimiento diagnóstico

Método de diagnóstico: Resonancia Magnética			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	0.8008	6999,8922	7000,693
Prueba -	0,7392	92998,5678	922999,307
Total	1.54	984.60	100000
Elaborado por: Los autores			

Tabla 5. Desempeño diagnóstico de RM en Esquizecefalia: tabla 2x2

Valor Predictivo Positivo	11.44%
Ganancia Diagnóstica	Absoluta: 9.90 x 100000 Relativa: 7.42 x 100000
Razón de Verosimilitud Positiva	7.43
Exactitud de la prueba	92.99%
AUC estimada	73
Elaborado por los autores	

Tabla 6. Evaluación del método de imagen en Esquizecefalia

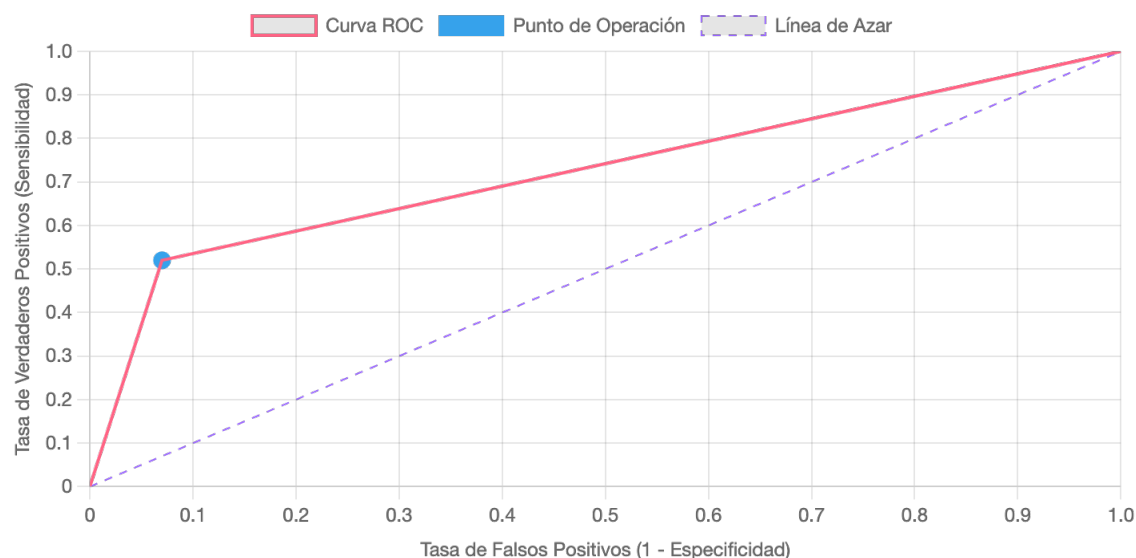


Figura 2. Curva ROC de la resonancia magnética para Esquizencefalia.

VPP (valor predictivo positivo): señala que, cuando la resonancia magnética (RM) arroja un resultado positivo, únicamente el 11.44×100000 de los casos corresponden realmente a pacientes con esquizencefalia. Este valor relativamente bajo puede explicarse, en gran medida, por la baja prevalencia de esta malformación en la población general, estimada en $1,54 \times 100000$; sin embargo, hay un aumento considerable pues se multiplica en 7.43 veces la prevalencia inicial con relación a la probabilidad de estar enfermo con un examen positivo.

Ganancia Diagnóstica: indica un incremento neto de 9.90×100000 en la probabilidad de tener la enfermedad después de una RM positiva.

RVP (Razón de Verosimilitud positiva): Este valor indica que una persona con esquizencefalia tiene 7.43 veces mayor probabilidad, estando enfermo, de tener una prueba positiva, comparado con una prueba positiva sin la enfermedad (2).

El AUC de 73% indica un rendimiento diagnóstico aceptable y un valor de 0.5 representa una prueba no diagnóstica; mientras que, un valor de 1.0 indica una prueba perfecta. Con 0.73, la RM tiene una buena capacidad para distinguir entre pacientes con y sin esquizencefalia, aunque no excelente (8).

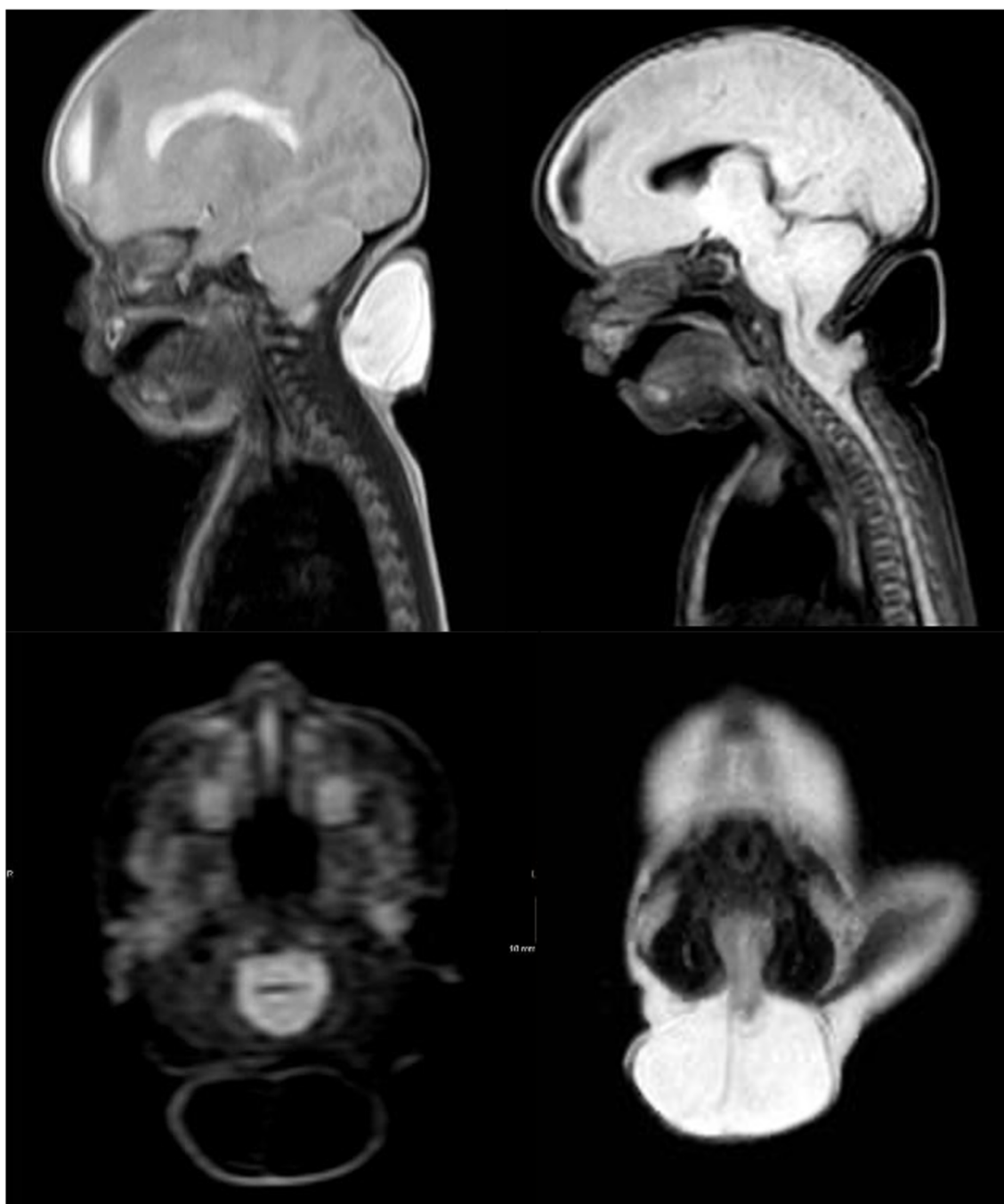
La exactitud de la prueba: refleja el porcentaje de todos los casos correctamente clasificados (verdaderos positivos y verdaderos negativos). Un 92.99% indica que la RM tiene un alto rendimiento global en la clasificación diagnóstica, a pesar de su baja sensibilidad.

Conclusiones

A pesar del bajo valor predictivo positivo (10,41 %), condicionado por la reducida prevalencia de la esquizecefalia en la población general, ofrece una ganancia diagnóstica 7.43 veces superior a la probabilidad preprueba de estar enfermo. La resonancia magnética continúa siendo el estudio de elección para su diagnóstico. Su relevancia diagnóstica radica en que es el único método capaz de identificar de forma directa la hendidura cortical revestida por sustancia gris, hallazgo patognomónico de esta malformación congénita.

CASO CLÍNICO 3

Un niño de sexo masculino nació a término por cesárea debido a encefalocele occipital alta. detectada en ecografías prenatales. Presentó hipotonía, llanto débil, apnea y dificultad para la succión y deglución. Además de hiporreflexia y movimientos espontáneos disminuidos.



Caso clínico 3. Malformación Chiari III

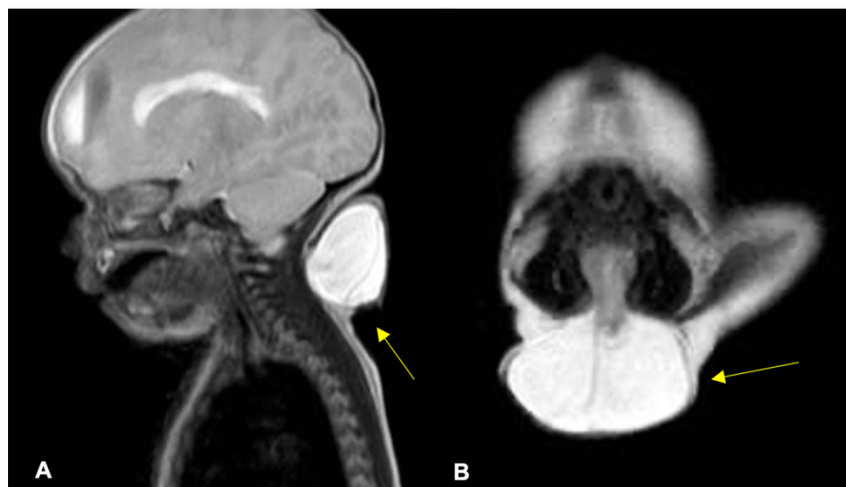
Hallazgos:

Imagen descrita 3. Malformación Chiari III

Resonancia de cerebro simple: en la imagen A) sagital y B) axial se observa un saco de meningocele compuesto de meninges, LCR y cerebelo a través de un defecto óseo occipucio inferior y la columna cervical superior.

Diagnóstico: MALFORMACIÓN CHIARI III.**Conceptos y definiciones**

La malformación de Chiari III, es una deformidad del romboencéfalo, la más rara de las malformaciones de Chiari, la misma que se caracteriza por una pequeña fosa posterior con un tronco encefálico desplazado caudalmente y una herniación variable del contenido de las meninges/fosa posterior a través de un defecto óseo occipital inferior o cervical superior (13).

Etiología

Falta de inducción endocondral-secundaria al cierre incompleto del tubo neural en la no fusión de los centros de osificación durante la vida intrauterina. Se plantea que una pérdida persistente de líquido cefalorraquídeo debido a un defecto en el tubo neural durante el desarrollo fetal conduce a una insuficiente expansión de los ventrículos primitivos. Como consecuencia, el

desarrollo de la bóveda craneal se ve interrumpido, obligando al cerebro a adaptarse a una fosa posterior reducida, lo que da lugar a los defectos característicos de Chiari (14).

Epidemiología

La malformación de Chiari tipo III, es la forma más rara del espectro, con solo 51 casos reportados en 30 años. Se presenta casi exclusivamente como reportes de caso aislados. Sin embargo, existe una ligera predilección por el sexo masculino, pero sin significancia estadística. Su pronóstico es generalmente desfavorable y con alta mortalidad (15).

Clínica

Se presenta como una masa suboccipital cubierta de piel, en forma de saco que sobresale postero inferiormente de la unión cráneo-vertebral; se observa que aumenta de tamaño a medida que el niño crece. Otros síntomas incluyen hipotonía, hiperreflexia, trastorno convulsivo, retraso mental y del desarrollo, apnea central, disfagia y distonía (15).

Hallazgos por imagen

En tomografía computarizada: defecto óseo en la región occipital o cervical alta con disrafismo óseo, con presencia de meningoencefalocéle con contenido variable, incluyendo tejido cerebeloso, tronco encefálico, meninges y líquido cefalorraquídeo. Así mismo, presenta hidrocefalia con dilatación de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo en casos avanzados (16). El defecto en el arco posterior de C1 y anomalías en la fusión de los cuerpos (17).

En resonancia magnética: meningocele occipital con herniación del cerebelo, tronco encefálico, incluyendo el bulbo raquídeo. Se evidencia, compromiso del foramen magnum con herniación de las amígdalas cerebelosas y estructuras de la fosa posterior hacia el canal cervical (18).

Diagnóstico diferencial

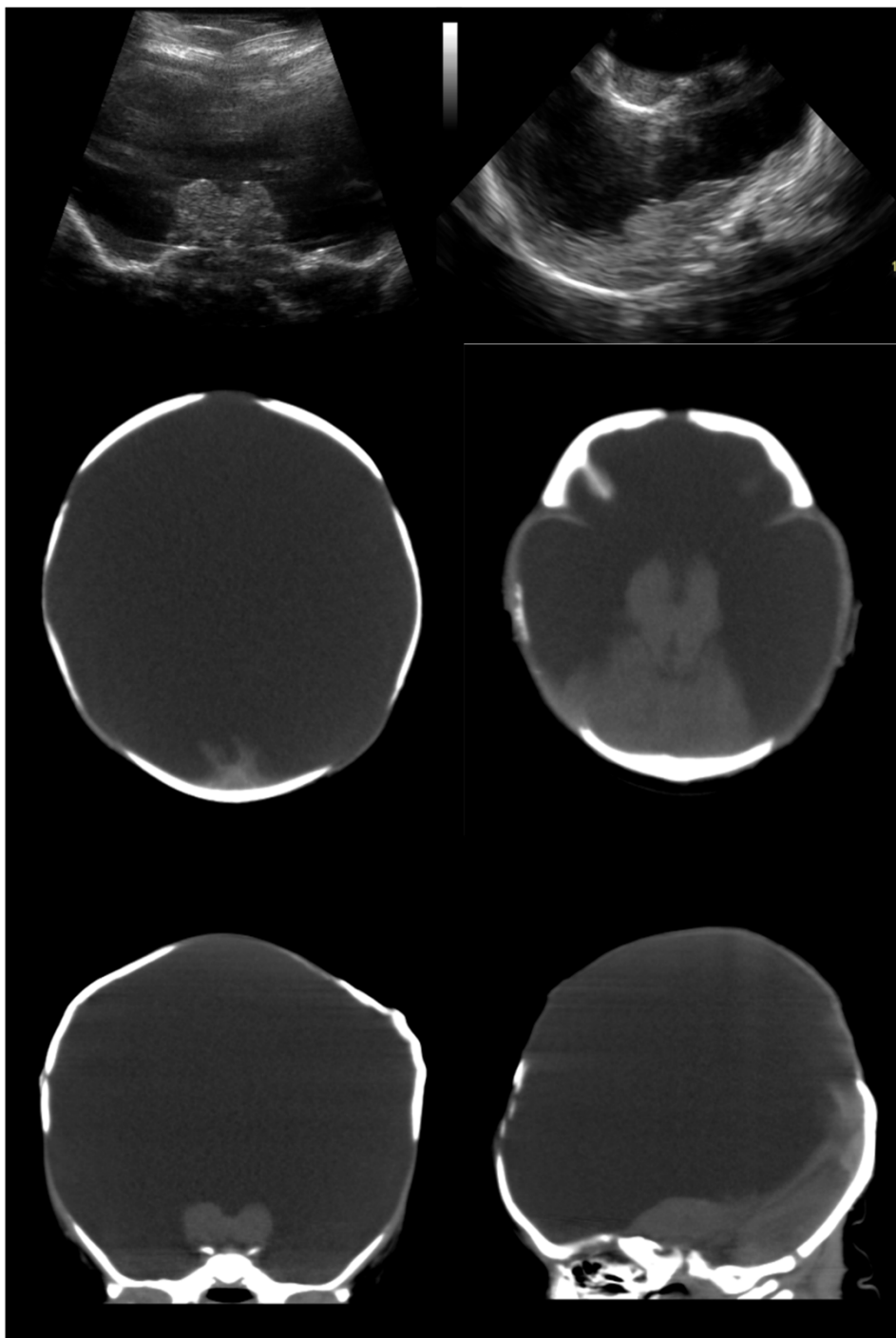
Encefalocele occipital aislado: herniación de meninges y/o tejido cerebral a través de un defecto óseo occipital, pero sin herniación del tronco encefálico ni hipoplasia de la fosa posterior (19).

Iniencéfalia: malformación congénita con retroflexión de la cabeza y defectos óseos craneocervicales, que puede incluir encefalocele, pero sin beaking tectal ni herniación cerebelosa.

Síndrome de Klippel-Feil: fusión congénita de vértebras cervicales, a veces asociada con encefalocele, pero sin hipoplasia de la fosa posterior ni desplazamiento del tronco encefálico (20).

CASO CLÍNICO 4

Paciente de 3 semanas de edad que presenta macrocefalia, dificultad respiratoria y convulsiones.



Caso clínico 4. Hidranencefalia

Hallazgos:

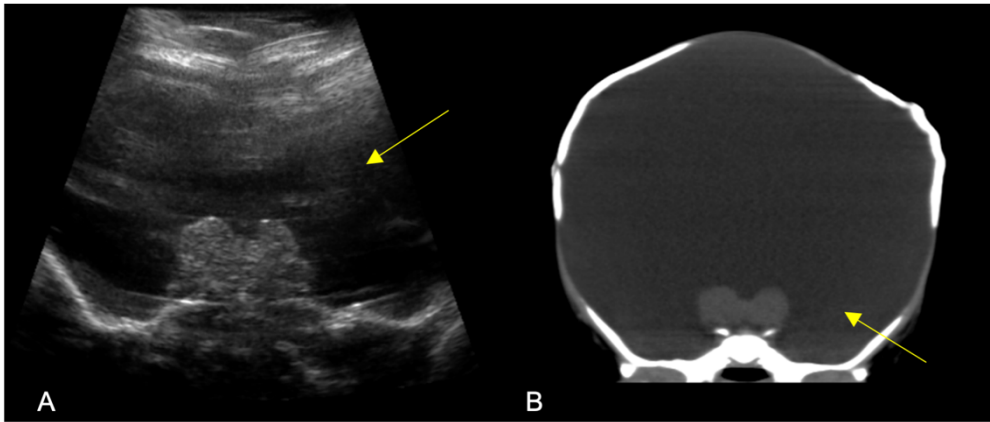


Imagen descrita 4. Hidranencefalia

Ecografía: en la imagen A) muestra el tálamo en la línea media rodeado de líquido en la región supratentorial del cerebro.

Tomografía: en la imagen B) coronal se evidencia ausencia casi completa del tejido cerebral por encima de la tienda de cerebelo.

Diagnóstico: HIDRANENCEFALIA

Conceptos y definiciones

La hidranencefalia deriva del término “hydroanencéphalie” que significa agua sin cerebro. es una afección poco común que ocurre durante la embriogénesis después de la neurogénesis y se caracteriza por la ausencia casi completa de los hemisferios cerebrales (21).

Etiología

Compromiso de la circulación de la arteria carótida interna antes de las 16 semanas de gestación seguida de una necrosis licuefactiva difusa del manto cerebral. Entre los posibles factores que pueden contribuir están las infecciones intrauterinas (TORCH), irradiación materna, exposición a tóxicos (cocaína, tabaquismo), enfermedad de Von Willebrand, trombocitopenias

inmunitarias, deficiencias congénitas de los factores XII, X y V, transfusiones entre gemelos y muerte intrauterina de un gemelo monocigótico (22).

Epidemiología

Ocurre en 1-2 de cada 10.000 nacidos vivos y representa el 0.6% de las malformaciones de sistema nervioso central en las series de autopsias perinatales y neonatales (22).

Clínica

La presentación clínica en neonatos con enfermedad más grave son convulsiones, mioclonías y dificultad respiratoria (22).

Hallazgos por imagen

Ecografía: aparece como una gran estructura quística que reemplaza el cerebro fetal, con interrupción o ausencia de la hoz cerebral. El tronco del encéfalo y las estructuras rombencefálicas suelen estar preservadas (23).

En tomografía computarizada: espacio supratentorial se encuentra ocupado por completo de líquido cefalorraquídeo. La hoz del cerebro está intacta. Los ganglios basales están presentes y separados, pero pueden estar moderadamente atróficos. Se presenta pequeños restos de lóbulos frontal, medial y parietooccipital.

En resonancia magnética: constituye el estándar de oro hay ausencia del parénquima cerebral supratentorial que se reemplaza por líquido cefalorraquídeo. Puede contener restos de parénquima en zonas occipital y orbitofrontal. Así mismo puede estar presente la hoz, hemisferios cerebelosos y el tronco del encéfalo.

Diagnóstico diferencial

Hidrocefalia obstructiva grave: se presenta con una corteza delgada comprimida contra la duramadre y la tabla interna.

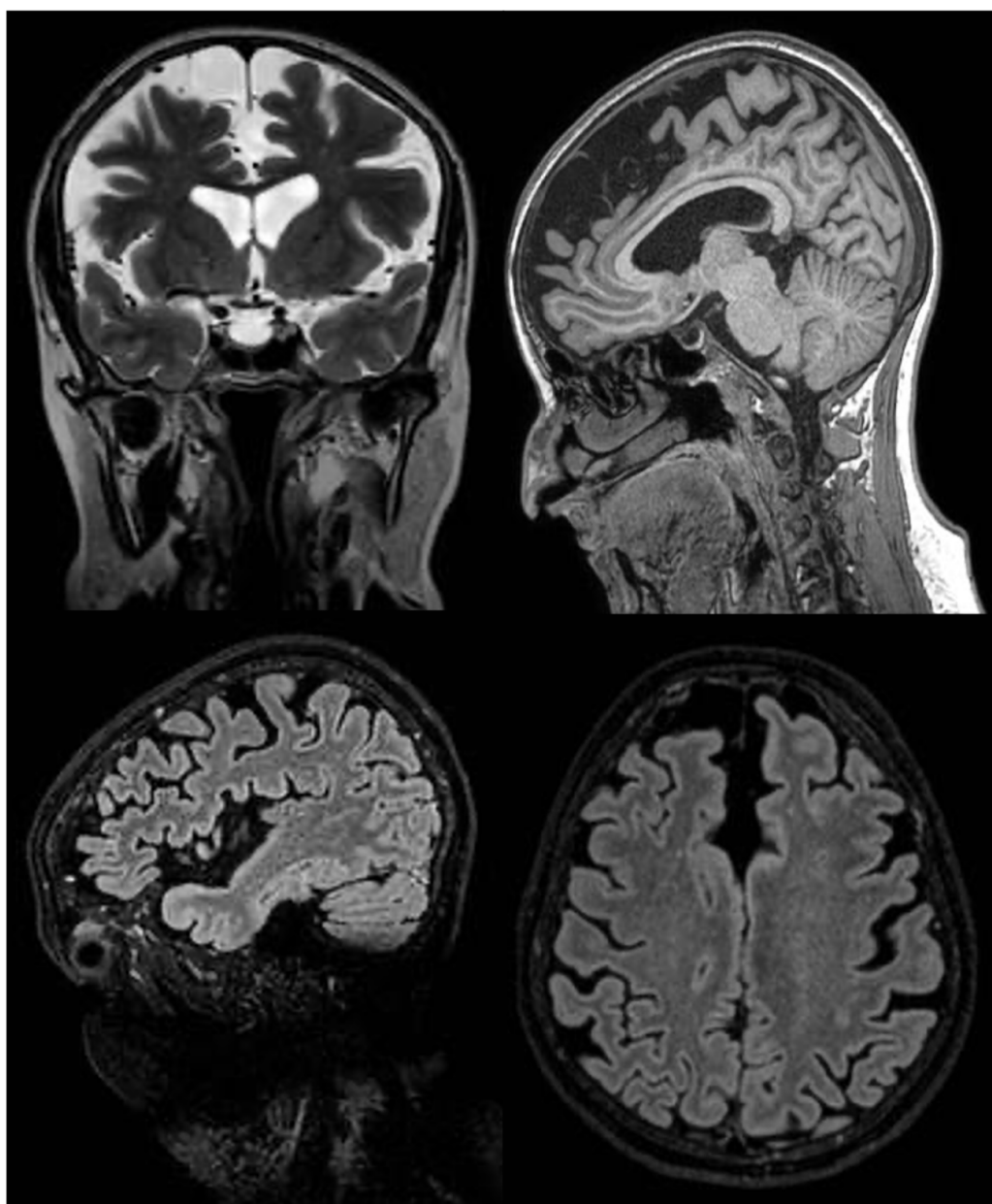
Holoprosencefalia alobar: es la forma más grave de holoprocensefalia, ocurre debido a una anomalía cerebral congénita que resulta de una división ausente e incompleta de prosencéfalo. Se presenta una fusión parcial de los tálamos y la hoz ausente.

Esquizencefalia bilateral grave de labio abierto: anomalía en la migración de las neuronas, dejando hendiduras revestidas de materia gris anormal. Se presenta adelgazamiento del manto cortical que está ausente en la hidranencefalia (22).

Encefalomalacia quística: se manifiesta con ventrículos grandes con múltiples cavidades parenquimatosas llenas de líquido cefalorraquídeo.

CASO CLÍNICO 5

Paciente masculino de 58 años con antecedentes familiares de demencia, consulta por cambios progresivos en la conducta, con desinhibición social, impulsividad, pérdida de empatía y marcada apatía. Presenta conductas repetitivas, alteraciones en los hábitos alimentarios y descuido en su autocuidado. El deterioro en las funciones ejecutivas y sociales ha afectado su desempeño laboral y sus relaciones interpersonales.



Caso clínico 5. Demencia basal frontotemporal

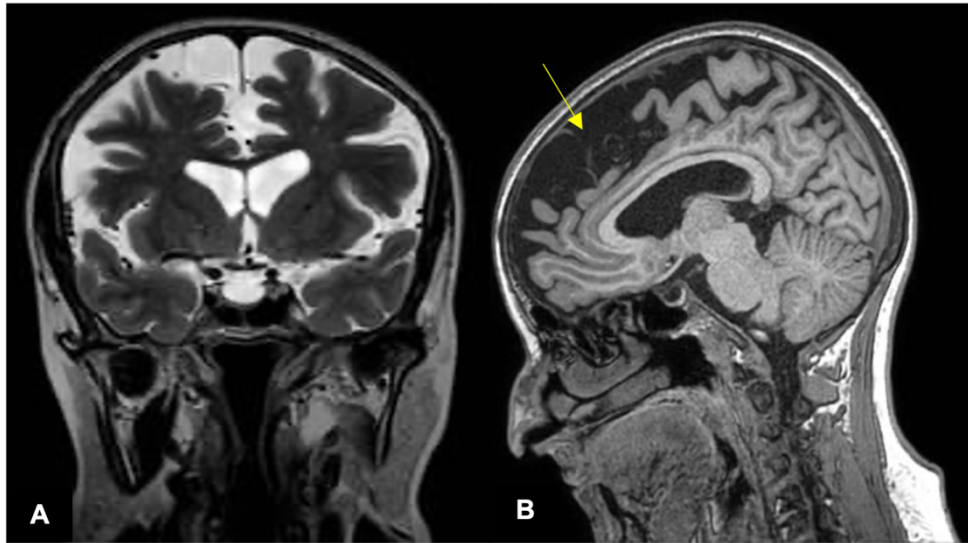
Hallazgos:

Imagen descrita 5. Demencia basal frontotemporal

Resonancia magnética: en la imagen A) T2WI coronal muestra atrofia corticosubcortical global asimétrica frontotemporal bilateral de predominio derecho y en la imagen B) T1WI sagital muestra atrofia lobar frontal con circunvoluciones en forma de “cuchillo”.

Diagnóstico: DEMENCIA BASAL FRONTOTEMPORAL**Concepto y Definiciones**

La degeneración lobar frontotemporal (DLFT) también conocida como demencia frontotemporal es un grupo de síndromes neurodegenerativos caracterizados por la degeneración lobar de los lóbulos frontal y temporal del cerebro (24). La entidad fue descrita inicialmente por Arnold Pick en 1892, observando atrofia lobar, afasia y demencia presenil, lo que dio origen al término "enfermedad de Pick". Actualmente, dicho término se reserva para una entidad histopatológica específica dentro del espectro de la DLFT (25). A pesar de la heterogeneidad clínica y patológica, los síndromes de la DLFT comparten una característica común, la degeneración focal de la corteza cerebral anterior (26).

Etiología

La DLFT tiene una etiología heterogénea, vinculada a mutaciones genéticas (MAPT, GRN, C9orf72) en el 30-40% de los casos familiares, lo que conduce a la acumulación de proteínas anormales como tau (en taupatías como la enfermedad de Pick) o TDP-43 (en casos asociados a esclerosis lateral amiotrófica) (27). Los estudios de neuroimagen revelan que la distribución de la atrofia varía según la proteína afectada: la atrofia frontotemporal asimétrica es típica de las taupatías, mientras que la afectación temporal medial se asocia a TDP-43 (24). Además, la progresión subcortical temprana precede a la atrofia cortical, sugiriendo un patrón de propagación neuroanatómica (28).

Epidemiología

La DLFT representa el 10-20% de las demencias preseniles, con una prevalencia estimada de 15-22 casos por 100.000 habitantes (27). La variante conductual (bvFTD) es la más frecuente (50% de los casos), seguida de las variantes lingüísticas (nfvPPA y svPPA), que predominan en menores de 65 años (28). Existe una ligera predisposición masculina en la bvFTD, mientras que las variantes lingüísticas muestran distribución equitativa por sexo. La edad media de inicio oscila entre los 58 años para la bvFTD y los 60-70 años para la nfvPPA (24).

Clínica

El cuadro clínico de la degeneración lobar frontotemporal (DLFT) comprende tres síndromes principales. La variante conductual (bvFTD) se caracteriza por desinhibición, apatía, pérdida de empatía, conductas compulsivas e hiperoralidad (25). La afasia progresiva primaria semántica (svPPA) se manifiesta con anomia y deterioro del conocimiento semántico (27). Por su parte, la variante no fluente/agramatical (nfvPPA) cursa con habla lenta, agramatismo y apraxia del habla (26). En etapas avanzadas pueden presentarse signos motores, como

parkinsonismo o enfermedad de la motoneurona (29). La edad de inicio suele situarse entre los 45 y 65 años, con una evolución progresiva y de curso clínico heterogéneo (25).

Hallazgos por imagen

En tomografía: puede revelar signos sugestivos en etapas moderadas o avanzadas, los hallazgos incluyen atrofia focal en los lóbulos frontales y/o temporales anteriores, con ampliación de los surcos corticales y dilatación de la asta frontal del ventrículo lateral (29). Esta atrofia puede ser simétrica o asimétrica, según la variante clínica (26). En la variante conductual, predomina la atrofia frontal bilateral, mientras que, en la afasia progresiva no fluente, es más evidente la atrofia del opérculo izquierdo (30).

En resonancia magnética: la Degeneración Lobar Frontotemporal (DLFT) se manifiesta con atrofia en los lóbulos frontales y/o temporales anteriores, presentando patrones característicos según la variante clínica. La variante conductual (bvFTD) muestra atrofia frontal bilateral, con mayor predominio en el hemisferio derecho; la afasia progresiva no fluente (PNFA) compromete el opérculo y la ínsula izquierdos; mientras que la demencia semántica (SD) afecta de forma bilateral los lóbulos temporales anteriores, con escasa participación frontal (28,30). La morfometría por vóxeles puede ayudar a diferenciar subtipos patológicos: FTLT-tau se asocia a atrofia frontotemporal asimétrica, mientras que FTLT-TDP tiende a presentar atrofia más localizada en regiones temporales (30). Las secuencias FLAIR evidencian hiperintensidades subcorticales secundarias a gliosis, y la imagen ponderada en difusión (DWI) muestra aumento de la difusividad en áreas frontotemporales, reflejando daño en la sustancia blanca adyacente a la atrofia cortical (24,29).

Diagnóstico diferencial

Enfermedad de Alzheimer: en la imagen se aprecia atrofia predominante en los lóbulos temporales mediales, así como en las regiones parietales posteriores, con pérdida evidente del

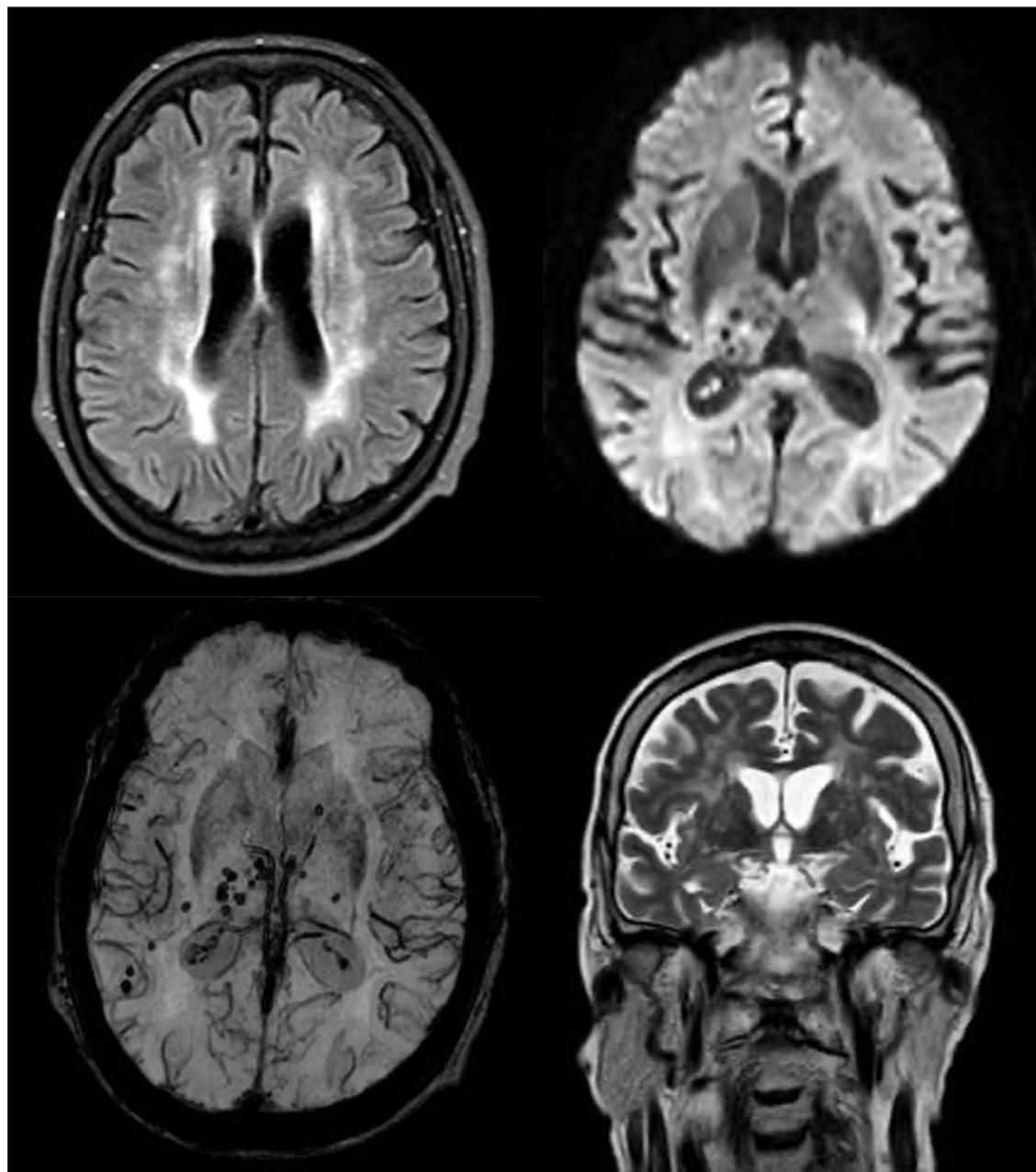
volumen del hipocampo (29). En la resonancia magnética estructural también se observan signos de adelgazamiento cortical y dilatación de la asta temporal del ventrículo lateral, hallazgos que refuerzan el compromiso neurodegenerativo característico de la enfermedad de Alzheimer (28).

Degeneración corticobasal: se manifiesta con una atrofia cortical asimétrica que compromete predominantemente las regiones frontoparietales, asociada a adelgazamiento del surco central y posible afectación de los ganglios basales (26). En las imágenes por resonancia magnética, se puede identificar atrofia del opérculo, la ínsula y la corteza motora primaria, habitualmente más marcada en un hemisferio (28).

Demencia con cuerpos de Lewy: caracteriza en RM por lesiones isquémicas múltiples, que incluyen infartos corticales y subcorticales, así como hiperintensidades en sustancia blanca visibles en FLAIR y T2 (31). Son frecuentes las lagunas en ganglios basales, la enfermedad microangiopática y las hiperintensidades periventriculares (29). A diferencia de la DLFT, cuya atrofia es frontotemporal y focal, el daño en la demencia vascular es más difuso y sigue la distribución vascular (26).

CASO CLÍNICO 6

Paciente femenina de 62 años por cefalea súbita y alteración del lenguaje. Presenta antecedente de deterioro cognitivo leve progresivo. En el examen neurológico se evidencia afasia y hemianopsia izquierda. No hay antecedentes de hipertensión arterial. Durante la hospitalización presenta un segundo episodio neurológico transitorio con parestesias migratorias.



Caso clínico 6. Angiopatía amiloide

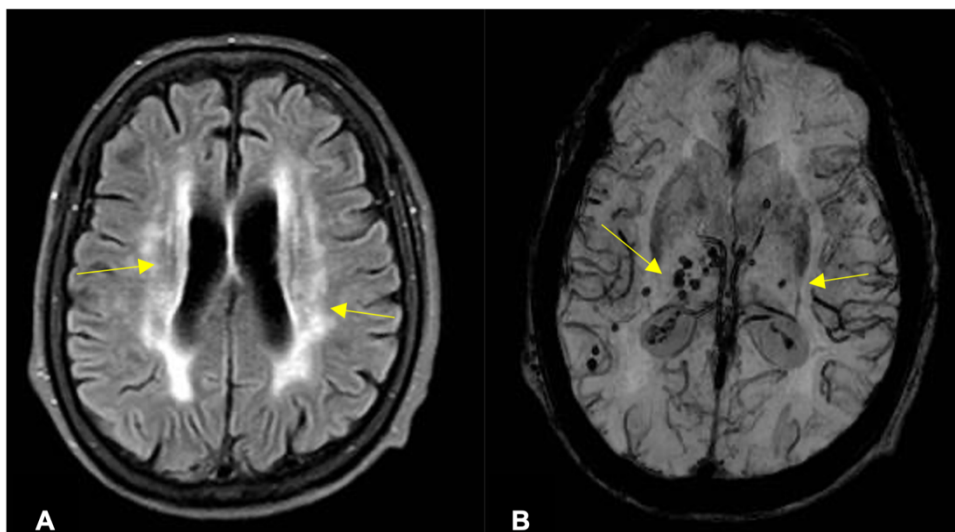
Hallazgos:

Imagen descrita 6. Angiopatia amiloide

Resonancia de cerebro simple: en la imagen A) FLAIR plano axiales lesiones confluentes de la sustancia blanca periventriculares; mientras que en la imagen B) T2 GRE plano axial varios focos hipointensos periventriculares bilaterales de predominio derecho.

Diagnóstico: ANGIOPATIA AMILOIDE**Conceptos y definiciones**

La angiopatía amiloide cerebral (AAC) es una enfermedad cerebrovascular crónica caracterizada por el depósito progresivo de β -amiloide en las paredes de los vasos sanguíneos leptomeníngeos y corticales de pequeño y mediano calibre. Esta acumulación patológica compromete la integridad vascular, lo que incrementa la fragilidad de las paredes de los vasos y en consecuencia la predisposición a hemorragias intracraneales y eventos isquémicos secundarios (32). Las lesiones presentan una distribución predominantemente posterior, con afectación más frecuente del lóbulo occipital (33).

Etiología

La etiología de la angiopatía amiloide cerebral (AAC) se relaciona principalmente con la acumulación de β -amiloide, especialmente la forma A β 40, en las paredes de los vasos leptomeníngeos y corticales de pequeño y mediano calibre (33). Este depósito induce una serie de alteraciones histopatológicas, entre las que se incluyen la pérdida de la capa muscular vascular, el adelgazamiento de la pared y la fragmentación de la lámina elástica interna, lo que incrementa la susceptibilidad a hemorragias (34). Además, se ha identificado una asociación con factores genéticos, como la presencia del alelo ϵ 4 del gen de la apolipoproteína E (ApoE), que aumenta el riesgo de desarrollar la enfermedad (32). Por otro lado, los factores de riesgo ambientales y vasculares, como la hipertensión, el envejecimiento y la inflamación crónica pueden acelerar el depósito de amiloide.

Epidemiología

La angiopatía amiloide cerebral afecta aproximadamente al 30–40 % de las personas mayores de 70 años y hasta al 75–97,6 % de los mayores de 90 años (35). Es responsable del 5–20 % de todas las hemorragias intracerebrales (HIC) espontáneas en adultos mayores, y de hasta el 74 % de las HIC lobares en pacientes normotensos (33). Los principales factores de riesgo incluyen la edad avanzada, la presencia de los alelos ϵ 2 y ϵ 4 del gen de la apolipoproteína E (ApoE), así como su estrecha asociación con la enfermedad de Alzheimer, presente en hasta el 90 % de los casos. La tasa de recurrencia de HIC en el contexto de AAC es elevada, alcanzando el 30 % anual, con un aumento proporcional a la edad y al uso de anticoagulantes (33).

Clínica

La angiopatía amiloide cerebral (AAC) se presenta clínicamente con hemorragias lobares recurrentes, que pueden causar déficits neurológicos agudos (32). Además, son frecuentes los episodios neurológicos transitorios, conocidos como *amyloid spells*, que se caracterizan por

parestias migratorias o déficits neurológicos de corta duración. El deterioro cognitivo progresivo es también una manifestación común, y puede solaparse con el cuadro clínico de la enfermedad de Alzheimer (32). En su variante inflamatoria, denominada angiopatía amiloide cerebral con respuesta inflamatoria (AAC-RI), pueden observarse un deterioro cognitivo rápidamente progresivo, cefalea y convulsiones, con una buena respuesta al tratamiento con corticosteroides (34).

Hallazgos por imagen

En tomografía: se presenta con afectación de los lóbulos frontal, parietal, occipital y temporal, respetando típicamente los ganglios basales y el tálamo, lo que permite diferenciarla de la hemorragia de origen hipertensivo (36). Es habitual la recurrencia hemorrágica en diferentes regiones cerebrales (37). Otro hallazgo característico es la hemorragia subaracnoidea convexa, que refleja sangrado en las cisternas corticales, y puede acompañarse de hemorragia intraventricular o hematomas subdurales (33). La presencia de hematomas con proyecciones digitiformes, observada en el 44,7 % de los casos, sugiere una progresión del sangrado a través de la corteza cerebral (32). En fases avanzadas, la TC puede evidenciar leucoencefalopatía y atrofia cerebral, hallazgos que se correlacionan con deterioro cognitivo (36). En casos poco frecuentes, pueden observarse calcificaciones vasculares, indicativas de daño vascular crónico (32).

En resonancia magnética: la resonancia magnética revela múltiples hallazgos característicos, entre ellos: micro hemorragias lobares visibles en secuencias sensibles a la susceptibilidad magnética (SWI o GRE), siderosis superficial cortical, hiperintensidades de la sustancia blanca en secuencias T2/FLAIR, hemorragias intracerebrales lobares espontáneas y dilatación de espacios perivasculares, especialmente en el centro semioval. Estos hallazgos, en

conjunto con los criterios diagnósticos de Boston, permiten una aproximación diagnóstica precisa, así como la evaluación del riesgo de recurrencia hemorrágica (35).

Diagnóstico diferencial

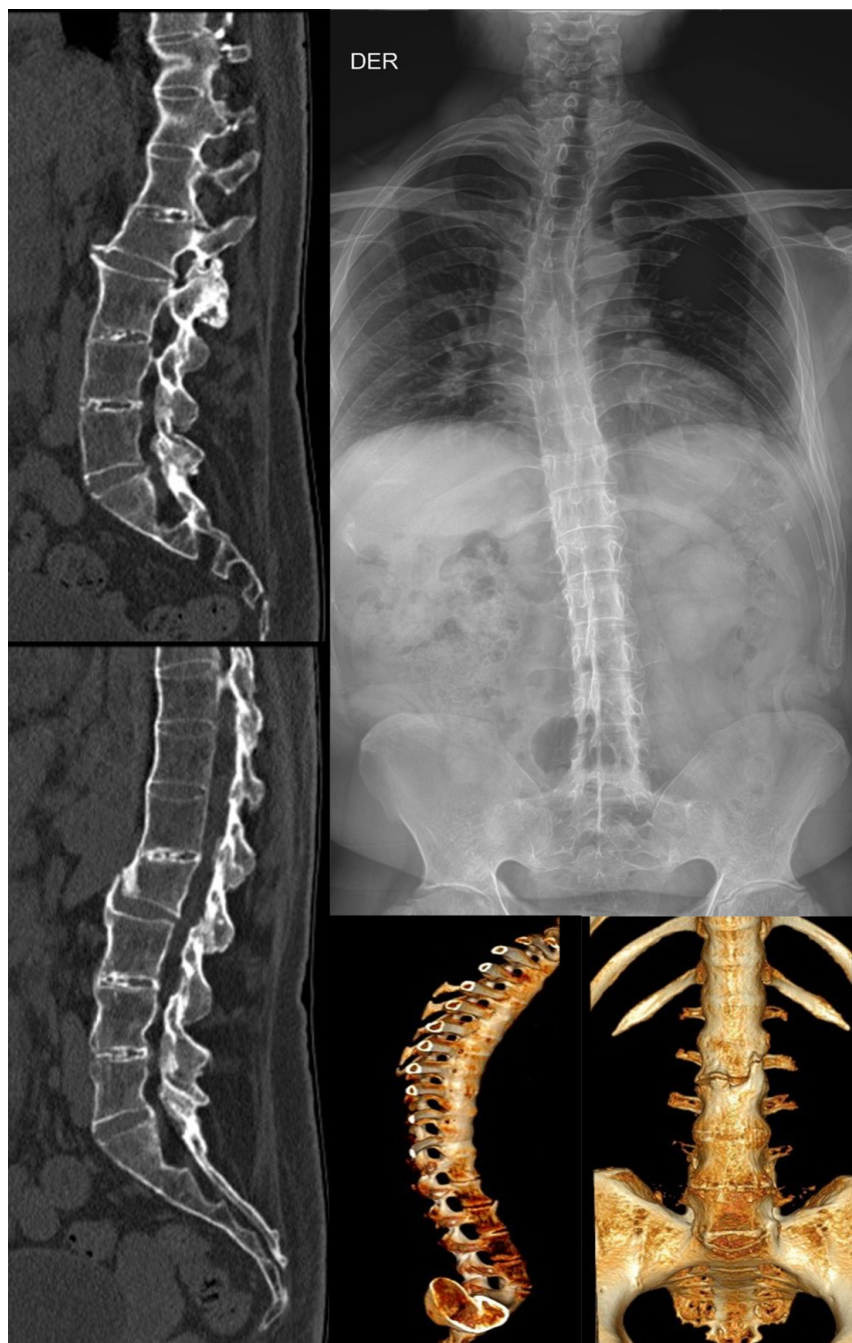
Enfermedad cerebrovascular hipertensiva: se caracteriza por hemorragias profundas que comprometen los ganglios basales, el tálamo, la protuberancia y el cerebelo, además de infartos lacunares en la sustancia blanca profunda. En secuencias SWI o GRE, se observan microhemorragias en ganglios basales y tálamo, mientras que en FLAIR es frecuente la presencia de leucoaraiosis periventricular (33).

Malformaciones cavernosas múltiples: son malformaciones vasculares compuestas por capilares anómalos, con predisposición a hemorragias recurrentes. En RM, las secuencias SWI o GRE revelan lesiones con un anillo hipointenso por depósitos de hemosiderina; en T2 y FLAIR, muestran un núcleo hiperintenso con borde hipointenso característico. Se localizan comúnmente en el tronco encefálico, ganglios basales y sustancia blanca profunda, a diferencia de la angiopatía amiloide cerebral, que presenta microhemorragias estrictamente lobares y siderosis superficial cortical (36).

Accidente cerebrovascular isquémico con microhemorragia: suele acompañarse de infartos lacunares, leucoaraiosis periventricular y microhemorragias profundas, principalmente en ganglios basales, tálamo y protuberancia, visibles en secuencias SWI. En algunos casos, también pueden observarse microhemorragias estrictamente lobares, lo que puede dificultar el diagnóstico diferencial con la AAC (33).

CASO CLÍNICO 7

Paciente de sexo masculino de 43 años con dolor lumbar de inicio insidioso que empeora en las mañanas y mejora con la actividad física. Presenta rigidez matutina prolongada y fatiga persistente. En los últimos meses ha desarrollado dolor cervical y lumbar con limitación en la movilidad.



Caso clínico 7. Espondilitis anquilosante

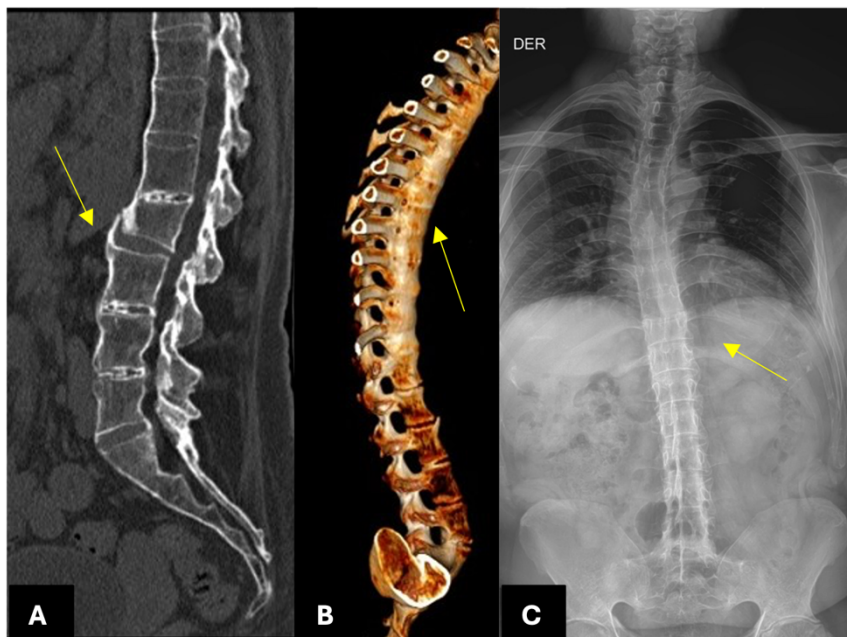
Hallazgos:

Imagen descrita 7. Espondilitis anquilosante

Tomografía ósea: en las imágenes A) Sagital sindesmofitos en el margen anterior del cuerpo vertebral de L2 y L3 asocia osificación intradiscal B) reconstrucción 3D

Radiografía: C) AP muestra columna dorsal en espina de bambú, típica de la espondilitis anquilosante.

Diagnóstico: ESPONDILITIS ANQUILOSANTE**Conceptos y definiciones**

La espondilitis anquilosante (EA) es una enfermedad inflamatoria crónica que forma parte del grupo de las espondiloartritis. Se caracteriza por una inflamación persistente que afecta principalmente las estructuras del esqueleto axial, incluyendo la columna vertebral y las articulaciones sacroilíacas. Es considerada la forma prototípica de las espondiloartritis, y su evolución natural puede conllevar a cambios estructurales irreversibles, tales como la anquilosis vertebral (38).

Etiología

La espondilitis anquilosante posee una etiología multifactorial, en la que el alelo HLA-B27 representa el principal factor genético asociado. No obstante, otros genes como ERAP1 e IL23R también intervienen en rutas inmunológicas esenciales, promoviendo la activación del eje IL-23/IL-17 y el mantenimiento de un estado inflamatorio crónico (39).

Epidemiología

La espondilitis anquilosante es la espondiloartritis más prevalente, con afectación predominante en adultos jóvenes entre los 20 y 30 años. Su prevalencia global oscila entre el 0,1% y el 0,86%, y mantiene una fuerte asociación con la positividad para el alelo HLA-B27. Aunque tradicionalmente se ha reportado una mayor frecuencia en varones, esta diferencia podría estar sobreestimada debido al subdiagnóstico en mujeres. La enfermedad es más común en poblaciones caucásicas y norteamericanas. Su inicio temprano y evolución crónica generan un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes (39).

Clínica

La espondilitis anquilosante suele manifestarse con dolor lumbar de características inflamatorias, el cual se intensifica con el reposo y mejora con la actividad física. Este síntoma se acompaña de rigidez matutina y progresiva limitación de la movilidad axial (38,40). La entesitis, característica distintiva del grupo de las espondiloartritis, genera dolor en prominencias óseas debido a la inflamación en las inserciones tendinosas. En etapas avanzadas, puede desarrollarse cifosis torácica y restricción de la excursión torácica (39). Aunque no todos los pacientes evolucionan hacia formas severas, la afectación temprana de las articulaciones coxofemorales se asocia con un peor pronóstico funcional.

Hallazgos por imagen

En radiografía de columna: uno de los signos característicos es la presencia de lesiones de Romanus, que se manifiestan como erosiones en las esquinas anteriores de los cuerpos vertebrales, acompañadas de esclerosis subcondral. Estas lesiones generan el denominado signo de las “esquinas brillantes” y contribuyen a la apariencia cuadrangular de los cuerpos vertebrales (40). Los sindesmofitos, típicamente marginales, delgados y de orientación vertical, forman puentes óseos intervertebrales que, en fases avanzadas, confieren a la columna el aspecto clásico en “bambú”. Otro hallazgo distintivo es el signo de la daga, que representa la osificación del ligamento interespinoso (41). También pueden observarse entesitis posteriores con osificación de los ligamentos, espondilodiscitis aséptica y, en etapas tardías, anquilosis de las articulaciones facetarias (40).

En tomografía computarizada: ofrece una mayor sensibilidad que la radiografía convencional para la detección de cambios estructurales tempranos en la espondilitis anquilosante, como erosiones óseas y esclerosis subcondral. Esta modalidad permite una evaluación más precisa de la anquilosis de las articulaciones facetarias, así como de la calcificación de estructuras ligamentarias, con especial énfasis en el ligamento longitudinal anterior. Asimismo, la TC resulta útil en la identificación de fracturas por insuficiencia y de lesiones estructurales complejas, las cuales pueden pasar desapercibidas en estudios radiográficos convencionales (42).

En resonancia magnética: los hallazgos más relevantes en la espondilitis anquilosante incluyen el edema óseo subcondral, caracterizado por hipointensidad en secuencias ponderadas en T1 e hiperintensidad en STIR o T2 con supresión de grasa, además de realce tras la administración de gadolinio. Este patrón, conocido como lesión de Romanus activa, refleja

inflamación aguda en las esquinas vertebrales (40). También es posible identificar entesitis y sinovitis facetaria como expresión de inflamación activa (41).

La afectación de las articulaciones facetarias se manifiesta mediante edema óseo y realce de la médula ósea subcondral, así como de los tejidos blandos adyacentes. La presencia de derrames articulares y realce sinovial son hallazgos adicionales que sugieren artritis facetaria activa. Asimismo, puede observarse entesitis de los ligamentos longitudinales anterior y posterior, contribuyendo a la evaluación integral del compromiso axial inflamatorio. En fases avanzadas, puede observarse espondilodiscitis inflamatoria, también denominada lesión de Andersson, que compromete el espacio intervertebral y las plataformas discales (40).

Diagnóstico diferencial

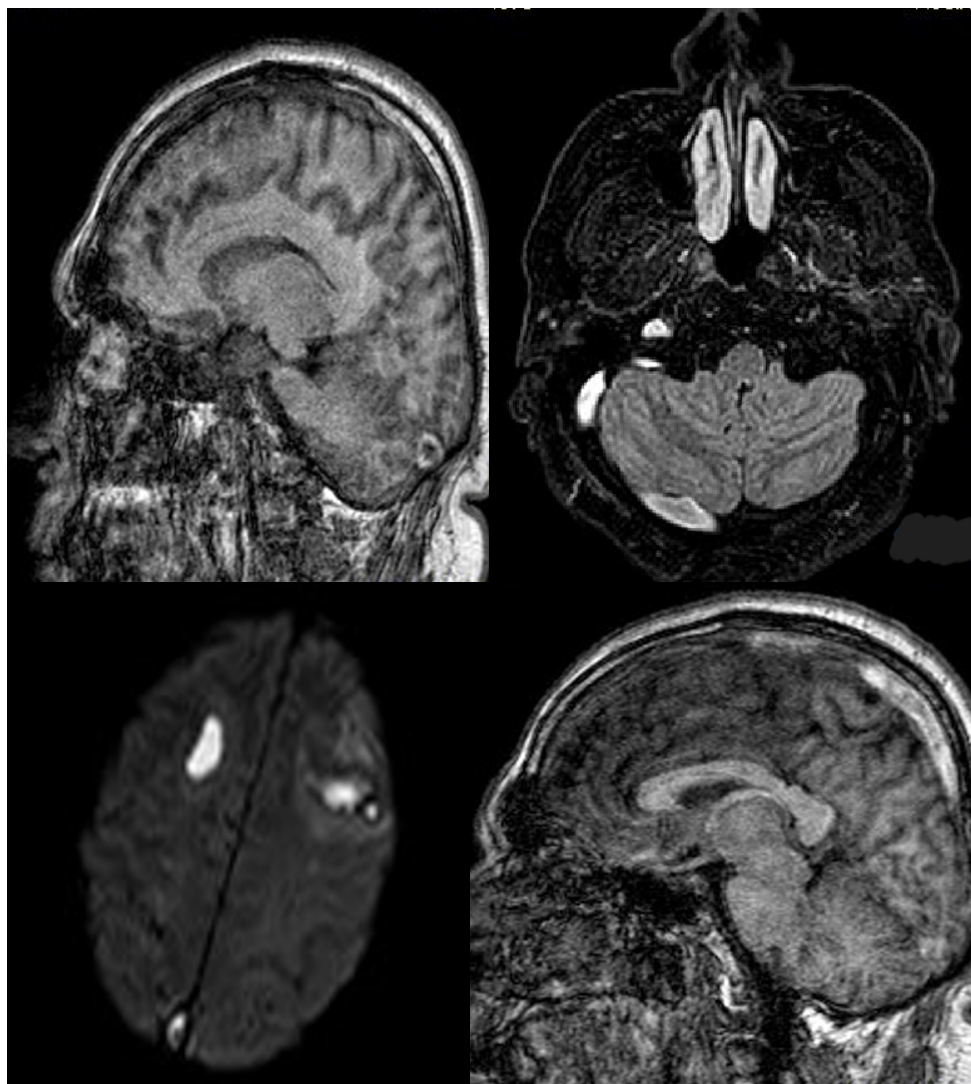
Hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH): se caracteriza por la osificación de ligamentos y entesis, con formación de puentes óseos amplios, de aspecto no inflamatorio. A diferencia de la espondilitis anquilosante, en la DISH las articulaciones sacroilíacas se encuentran respetadas. Radiológicamente, predomina el compromiso de la columna torácica (40,41).

Espondiloartritis psoriásica axial: presenta un patrón más asimétrico de afectación en las articulaciones sacroilíacas, con sindesmofitos gruesos y no marginales. Suele acompañarse de compromiso periférico, especialmente en manos y pies, siendo esta una característica distintiva (38,40).

Artritis reumatoidea (AR): afecta predominantemente las articulaciones periféricas, con sinovitis simétrica de manos y pies. Radiológicamente, se observa erosión marginal y pinzamiento articular. A diferencia de la EA, la AR respeta la columna lumbar y las articulaciones sacroilíacas. Además, suele ser seropositiva (factor reumatoide y anticuerpos anti-CCP), mientras que la espondilitis anquilosante se asocia al HLA-B27 (40,41).

CASO CLÍNICO 8

Paciente femenino de 45 años acude por cefalea intensa progresiva de cinco días de evolución asocia a hemiparesia izquierda y episodios de parestesias. A su ingreso presenta deterioro del estado.



Caso clínico 8. Infarto cerebral venoso agudo

Hallazgos:

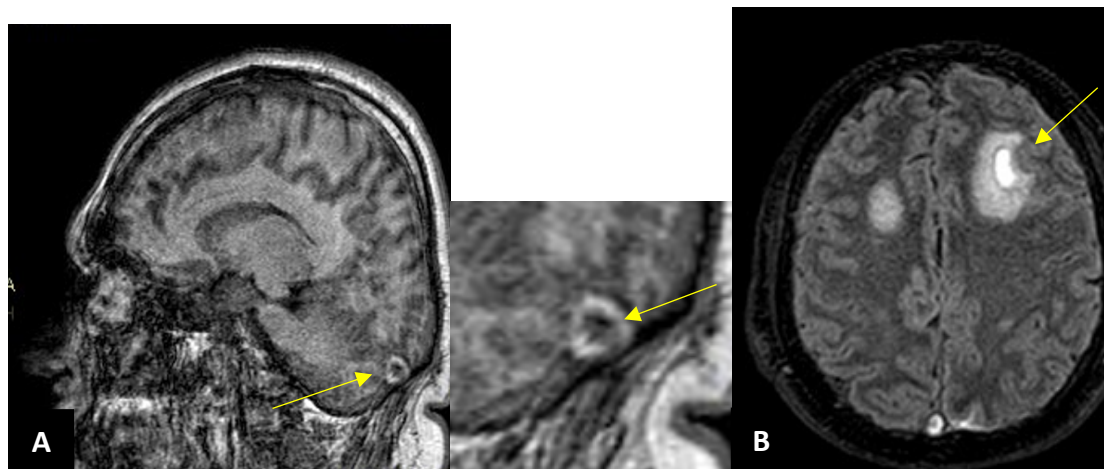


Imagen descrita 8. Infarto cerebral venoso agudo

Resonancia de cerebro simple: en la imagen A) se visualiza ocupación del tórula de herófilo y en B) muestra hiperintensidad a nivel frontoparietal izquierdo.

Diagnóstico: INFARTO CEREBRAL VENOSO AGUDO.

Conceptos y definiciones

El infarto cerebral venoso agudo se caracteriza por un daño isquémico del parénquima cerebral secundario a la obstrucción de los senos venosos duros o de las venas cerebrales, tanto profundas como superficiales (43). Esta oclusión venosa conlleva un aumento de la presión venocapilar y una disminución del flujo sanguíneo cerebral, así como también, a una alteración de la barrera hematoencefálica, el cual desencadena edema cerebral, congestión, hemorragia y finalmente necrosis tisular (44).

Etiología

El infarto cerebral venoso agudo se produce como consecuencia de una trombosis venosa cerebral, en el contexto de los tres mecanismos patogénicos descritos en la tríada de Virchow: estasis, lesión endotelial e hipercoagulabilidad (43). Entre las causas adquiridas más relevantes se incluyen el uso de anticonceptivos hormonales, el embarazo, diversas infecciones como el

virus SARS-CoV-2 (COVID-19) y las enfermedades inflamatorias sistémicas (45). Asimismo, las trombofilias hereditarias, como la mutación del factor V Leiden y las deficiencias de proteínas anticoagulantes naturales (proteína C, proteína S y antitrombina III), representan factores de riesgo adicionales (43). Finalmente, ciertas variantes anatómicas del sistema venoso cerebral pueden predisponer a la oclusión venosa y modificar la susceptibilidad individual al desarrollo de esta patología (44).

Epidemiología

La epidemiología del infarto cerebral venoso agudo está estrechamente relacionada con la trombosis venosa cerebral (TVC) es su principal causa. Esta entidad representa entre el 0.5 % y el 2 % de todos los accidentes cerebrovasculares, con una mayor prevalencia en adultos jóvenes y mujeres en edad fértil (43).

Clínica

El cuadro clínico del infarto cerebral venoso agudo es variable e incluso inespecífico, lo que dificulta su diagnóstico temprano. El síntoma más frecuente es la cefalea y generalmente de inicio progresivo, intensa y refractaria a los analgésicos.

Además, es común la presencia de déficits neurológicos focales, como hemiparesia, afasia, alteraciones sensitivas o trastornos visuales, los cuales varían según la localización del trombo y el territorio venoso afectado (43).

Hallazgos por imagen

En la tomografía, el infarto venoso agudo se evidencia hipodensidad parenquimatosa en localizaciones atípicas como ganglios basales, tálamo o sustancia blanca subcortical. Además, se puede identificar hiperdensidad en los senos venosos afectados por trombosis, destacando el signo del delta vacío. La detección de hemorragia intraparenquimatosa en fases tempranas constituye un hallazgo útil para diferenciarlo del infarto arterial (43).

En resonancia magnética se caracteriza por una hiperintensidad en secuencias T2/FLAIR, secundaria a edema vasogénico o infarto, frecuentemente con un componente hemorrágico. En T1 con contraste, puede observarse realce parenquimatoso o leptomeníngeo, así como pérdida del vacío de flujo en los senos venosos trombosados (43). La secuencia DWI muestra restricción a la difusión cuando existe edema citotóxico, aunque en la mayoría de los casos predomina el edema vasogénico, sin restricción marcada (46). La secuencia SWI resulta especialmente útil para detectar pequeñas hemorragias y trombos venosos, debido a su alta sensibilidad. Finalmente, las secuencias angiográficas como 3D SPACE o TOF permiten confirmar la trombosis mediante la ausencia de flujo o la falta de realce en las venas comprometidas (45).

Diagnóstico diferencial

Neoplasia cerebral: se presenta con edema vasogénico extenso, realce parenquimatoso y efecto de masa (45).

Encefalitis o absceso cerebral: se visualiza hiperintensidad en FLAIR con restricción en DWI y edema (43).

Infarto arterial sistémico: se caracteriza por restricción en DWI y edema en T2/FLAIR, pero afecta a territorios arteriales (43).

CONCLUSIONES

Este trabajo propone la elaboración de un libro digital basado en casos clínicos relevantes de neurorradiología, con fines educativos dirigidos a médicos en formación académica de imagenología. Se integraron imágenes diagnósticas con revisión bibliográfica y análisis estadístico para evaluar el rendimiento diagnóstico de técnicas como la resonancia magnética y la tomografía computarizada.

Además, el análisis estadístico del rendimiento diagnóstico permitió profundizar en la comprensión de su utilidad específica para distintas patologías neurológicas, aportando así un valor añadido tanto académico como clínico. No obstante, se identificaron algunas limitaciones tales como que la mayoría de los casos analizados se basaron en prevalencias internacionales, debido a la limitada disponibilidad de datos nacionales, lo que podría afectar la aplicabilidad directa de los hallazgos al contexto local. Motivo por el cual se hace énfasis en la necesidad de generar datos epidemiológicos propios.

Finalmente se recomienda realizar futuras investigaciones e incorporar herramientas de evaluación estandarizadas que permitan medir el impacto del aprendizaje a largo plazo, así como incluir datos epidemiológicos nacionales que faciliten un análisis más ajustado a la realidad poblacional del país. Esto permitiría fortalecer la validez externa de los resultados y enriquecer el valor pedagógico del material presentado.

REFERENCIAS

1. Diseño de un e-book como estrategia didáctica y tecnológica para la enseñanza de la imagenología convencional y la anatomía radiológica para el programa de Tecnología en Radiología e Imágenes Diagnósticas de la UNAD [Internet]. [cited 2025 May 21]. Available from: <https://repository.unad.edu.co/handle/10596/56362>
2. Silva Fuente-Alba C, Molina Villagra M. Likelihood ratio (razón de verosimilitud): definición y aplicación en Radiología. Revista Argentina de Radiología [Internet]. 2017 Jul 1 [cited 2025 May 20];81(3):204–8. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0048761916301910?via%3Dihub>
3. Eusebi P. Diagnostic accuracy measures. Cerebrovascular Diseases. 2013 Nov;36(4):267–72.
4. Rozenfeld M, Frim DM, Katzman GL, Ginat DT. MRI findings after surgery for chiari malformation type I. American Journal of Roentgenology [Internet]. 2015 Nov 1 [cited 2024 Oct 1];205(5):1086–93. Available from: <https://ajronline.org/doi/10.2214/AJR.15.14314>
5. Kular S, Cascella M. Chiari Malformation Type 1. StatPearls [Internet]. 2024 Feb 9 [cited 2024 Oct 1]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554609/>
6. Loftus JR, Wassef C, Ellika S. Chiari I Deformity: Beyond 5 mm below the Foramen Magnum. Radiographics [Internet]. 2024 Sep 1 [cited 2025 May 14];44(9):e230227. Available from: [/doi/pdf/10.1148/rg.230227](https://doi.org/10.1148/rg.230227)
7. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, Maher CO. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging: Clinical article. J Neurosurg Pediatr [Internet]. 2011 Aug 1 [cited 2025 May

- 20];8(2):205–13. Available from: <https://thejns.org/pediatrics/view/journals/j-neurosurg-pediatr/8/2/article-p205.xml>
8. Çorbacıoğlu ŞK, Aksel G. Receiver operating characteristic curve analysis in diagnostic accuracy studies: A guide to interpreting the area under the curve value. *Turk J Emerg Med* [Internet]. 2023 Oct 1 [cited 2025 May 21];23(4):195–8. Available from: https://journals.lww.com/tjem/fulltext/2023/23040/receiver_operating_characteristic_curve_analysis.1.aspx
 9. Stopa J, Kucharska-Miąsik I, Dziurzyńska-Białek E, Kostkiewicz A, Solińska A, Zając-Mnich M, et al. Diagnostic Imaging and Problems of Schizencephaly. *Pol J Radiol* [Internet]. 2014 Nov 30 [cited 2025 May 18];79(1):444. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4253694/>
 10. Şirin B, Kesiktaş FN, Ersoy S. Schizencephaly. *Pamukkale Medical Journal* [Internet]. 2023 Jul 31 [cited 2024 Jun 13];15(1):201–4. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560913/>
 11. Laasri K, Naggar A, El Houss S, Halfi MI, Taoursa F, Kettani NEC, et al. Schizencephaly: A rare cause of late-onset epilepsy in an adult. *Radiol Case Rep* [Internet]. 2023 Nov 1 [cited 2025 May 18];18(11):3861–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37670925/>
 12. Denis D, Chateil JF, Brun M, Brissaud O, Lacombe D, Fontan D, et al. Schizencephaly: clinical and imaging features in 30 infantile cases. *Brain Dev* [Internet]. 2000 Dec 1 [cited 2025 May 18];22(8):475–83. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S038776040000173X>

13. Anne G. Osborn, Gary L. Hedlund, Karen L. Salzman. Osborn's Brain Imaging, Pathology and Anatomy, Second Edition. Elsevier [Internet]. 2017 [cited 2025 Feb 23]; Available from: <https://www.perivolaropoulou.gr/osborns-brain-765>
14. Agrawal A, Mittal A, Kohali GB, Sampley S, Gupta A. Chiari III Malformation. *Pediatr Neurosurg* [Internet]. 2012 May 1 [cited 2024 Nov 16];47(4):309–10. Available from: <https://dx.doi.org/10.1159/000335651>
15. Mekouar Y, Laoudiyi D, Haboussi MR, Chbani K, Salam S, Ouzidane L. Chiari type III malformation: Case report and review of literature. *Radiol Case Rep* [Internet]. 2021 Mar 1 [cited 2024 Nov 16];17(3):628. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8715142/>
16. Arora S, Vani K. Chiari III malformation with defect in Liliequist membrane on MR imaging. *J Neurosci Rural Pract* [Internet]. 2023 Jan 1 [cited 2025 Feb 23];14(1):137–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36891087/>
17. Fernando Ortiz J, Ruxmohan S, Alli A, Halan T, Alzamora IM. Chiari Malformation Type III: A Case Report and Review of Literature. 2021;
18. Young RM, Shafa JS, Myseros JS. The Chiari 3 Malformation and a Systemic Review of the Literature. *Pediatr Neurosurg* [Internet]. 2015 Oct 1 [cited 2025 Feb 23];50(5):235–42. Available from: <https://dx.doi.org/10.1159/000438487>
19. Sirikci A, Bayazit YA, Bayram M. The Chiari III malformation: An unusual and asymptomatic variant in an 11-year old child. *Eur J Radiol* [Internet]. 2001 Sep 1 [cited 2025 Feb 23];39(3):147–50. Available from: <https://www.ejradiology.com/action/showFullText?pii=S0720048X01003345>
20. Elbaroody M, Mostafa HE, Alsawy MFM, Elhawary ME, Atallah A, Gabr M. Outcomes of Chiari Malformation III: A Review of Literature. *J Pediatr Neurosci* [Internet]. 2021

- Oct 1 [cited 2025 Feb 23];15(4):358. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8078634/>
21. Akutsu N, Azumi M, Koyama J, Kawamura A, Taniguchi M, Kohmura E. Management and problems of prolonged survival with hydranencephaly in the modern treatment era. *Child's Nervous System* [Internet]. 2020 Jun 1 [cited 2025 May 19];36(6):1239–43. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31897631/>
 22. Sandoval JI, Jesus O De. Hydranencephaly. *Brain Imaging with MRI and CT: An Image Pattern Approach* [Internet]. 2023 Aug 23 [cited 2024 Jun 13];9780521119443:195–6. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558991/>
 23. Contro E, De Musso F, Pilu G, Ghi T. Intracranial hemorrhage, cysts, tumors, and destructive lesions. *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care*, 2nd Edition. 2017 Jan 1;204-212.e1.
 24. Whitwell JL, Josephs KA, Rossor MN, Stevens JM, Revesz T, Holton JL, et al. Magnetic Resonance Imaging Signatures of Tissue Pathology in Frontotemporal Dementia. *Arch Neurol* [Internet]. 2005 Sep 1 [cited 2025 Feb 24];62(9):1402–8. Available from: <https://jamanetwork.com/journals/jamaneurology/fullarticle/789376>
 25. Bang J, Spina S, Miller BL. Frontotemporal dementia. *The Lancet* [Internet]. 2015 Oct 24 [cited 2025 Feb 25];386(10004):1672–82. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0140673615004614>
 26. Rohrer JD. Structural brain imaging in frontotemporal dementia. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*. 2012 Mar 1;1822(3):325–32.
 27. Peet BT, Spina S, Mundada N, La Joie R. Neuroimaging in Frontotemporal Dementia: Heterogeneity and Relationships with Underlying Neuropathology. *Neurotherapeutics*

- 2021 18:2 [Internet]. 2021 Aug 13 [cited 2025 Feb 24];18(2):728–52. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s13311-021-01101-x>
28. Planche V, Mansencal B, Manjon J V., Tourdias T, Catheline G, Coupé P. Anatomical MRI staging of frontotemporal dementia variants. *Alzheimer's and Dementia*. 2023 Aug 1;19(8):3283–94.
 29. Yu Q, Mai Y, Ruan Y, Luo Y, Zhao L, Fang W, et al. An MRI-based strategy for differentiation of frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Alzheimers Res Ther* [Internet]. 2021 Dec 1 [cited 2025 Feb 25];13(1):1–12. Available from: <https://alzres.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13195-020-00757-5>
 30. Osborn AG, Salzman KL, Linscott LL. Osborn's brain : imaging, pathology, and anatomy.
 31. Gallucci M, Limbucci N, Catalucci A, Caulo M. Neurodegenerative Diseases. *Radiol Clin North Am*. 2008 Jul 1;46(4):799–817.
 32. Wagner AP, Jensen-Kondering U, Heß K, Neumann A, Margraf NG. Neuroradiological Findings in Cerebral Amyloid Angiopathy with a Particular Consideration of the Boston Criteria 2.0: An Imaging Review. 2024 [cited 2025 Feb 24]; Available from: <https://doi.org/10.3390/biom14111459>
 33. Sharma R, Dearaugo S, Infeld B, O'Sullivan R, Gerraty RP. Cerebral amyloid angiopathy: Review of clinico-radiological features and mimics. *J Med Imaging Radiat Oncol* [Internet]. 2018 Aug 1 [cited 2025 Feb 24];62(4):451–63. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/1754-9485.12726>
 34. Jensen-Kondering UR, Weiler C, Langguth · Patrick, Larsen N, Flüh C, Kuhlenbäumer · Gregor, et al. Clinical and radiological differences between patients with probable cerebral amyloid angiopathy and mixed cerebral microbleeds. *J Neurol* [Internet]. 1234

- [cited 2025 Feb 24];267:3602–8. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10038-8>
35. Tanaka F, Maeda M, Kishi S, Kogue R, Maki Umino ·, Hidehiro Ishikawa ·, et al. Updated imaging markers in cerebral amyloid angiopathy: What radiologists need to know. *Jpn J Radiol* [Internet]. 123AD [cited 2025 Feb 24]; Available from: <https://doi.org/10.1007/s11604-024-01720-2>
 36. Chao CP, Kotsenas AL, Broderick DF. Cerebral Amyloid Angiopathy: CT and MR Imaging Findings1. <https://doi.org/10.1148/rg.265055090> [Internet]. 2006 Sep 1 [cited 2025 Feb 24];26(5):1517–31. Available from: <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.265055090>
 37. Schwarz G, Banerjee G, Hostettler IC, Ambler G, Seiffge DJ, Ozkan H, et al. MRI and CT imaging biomarkers of cerebral amyloid angiopathy in lobar intracerebral hemorrhage. *International Journal of Stroke* [Internet]. 2023 [cited 2025 Feb 24];18(1):85–94. Available from: <https://doi.org/10.1177/17474930211062478>
 38. Proft F, Poddubnyy D. Ankylosing spondylitis and axial spondyloarthritis: recent insights and impact of new classification criteria. *Ther Adv Musculoskelet Dis* [Internet]. 2018 Jun 1 [cited 2025 Apr 12];10(5–6):129–39. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29942364/>
 39. Ranganathan V, Gracey E, Brown MA, Inman RD, Haroon N. Pathogenesis of ankylosing spondylitis - recent advances and future directions. *Nat Rev Rheumatol* [Internet]. 2017 Jun 1 [cited 2025 Apr 12];13(6):359–67. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28446810/>
 40. Sanhueza Z. A, Prieto R. JC, Weisz C. J, Leiter Herrán F, Soto F. S, Chiang O. F, et al. Espondiloartritis anquilosante: revisión de hallazgos imagenológicos en la columna.

- Revista Chilena de Radiología [Internet]. 2016 Oct 1 [cited 2025 Apr 12];22(4):171–83. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-chilena-radiologia-222-articulo-espondiloartritis-anquilosante-revision-hallazgos-imagenologicos-S0717201X16300768>
41. Østergaard M, Lambert RG w. Imaging in ankylosing spondylitis. *Ther Adv Musculoskelet Dis* [Internet]. 2012 [cited 2025 Apr 12];4(4):301. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3403247/>
 42. Jang JH, Ward MM, Rucker AN, Reveille JD, Davis JC, Weisman MH, et al. Ankylosing spondylitis: Patterns of radiographic involvement-a re-examination of accepted principles in a cohort of 769 patients. *Radiology* [Internet]. 2011 Jan [cited 2025 Apr 12];258(1):192–8. Available from: www.rsna.org/rsnarights.
 43. Uggas L, Li X, Vola EA, Yedavalli VS, Li AY, Tong E. A Case-Based Review of Cerebral Venous Infarcts With Perfusion Imaging and Comparison to Arterial Ischemic Stroke. *Frontiers in Radiology* | www.frontiersin.org [Internet]. 2021 [cited 2025 May 15];1:687045. Available from: www.frontiersin.org
 44. Schaller B, Graf R. Cerebral venous infarction: The pathophysiological concept. *Cerebrovascular Diseases* [Internet]. 2004 [cited 2025 May 15];18(3):179–88. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15273432/>
 45. Akyuz M, Suthar PP, Dua SG, Mafraji M. Case 313: Cerebral Venous Infarct Due to Internal Cerebral Vein Thrombosis in the Setting of COVID-19 Infection. *Radiology* [Internet]. 2023 May 1 [cited 2025 May 15];307(3). Available from: [/doi/pdf/10.1148/radiol.221929?download=true](https://doi/pdf/10.1148/radiol.221929?download=true)
 46. Peeters E, Stadnik T, Bissay F, Schmedding E, Osteaux M. Diffusion-Weighted MR Imaging of an Acute Venous Stroke: Case Report. *AJNR Am J Neuroradiol* [Internet].

2001 [cited 2025 May 15];22(10):1949. Available from:
<https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7973828/>