

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Posgrados

Libro de casos clínicos relevantes de Neurorradiología

**Revisión de eficacia diagnóstica de Imagenología en patologías
neurológicas.**

Gabriela Fernanda Claudio Pombosa, MD.

Autor

Fausto Guillermo patino 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 de Neurorradiología

Gabriela Fernanda Claudio Pombosa

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, MD
Título académico:	Médico especialista en Cirugía General.
Decano del Colegio: USFQ.	Escuela de Especialidades Médicas
Nombre del Decano del Colegio de Posgrados:	Dario Niebieskikwiat
Título académico:	Doctor en Física

Quito, mayor del 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: Gabriela Fernanda Claudio Pombosa

Código de estudiante: 00332038

C.I.: 1716641491

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UNPUBLISHED DOCUMENT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

Con gratitud y el más profundo respeto dedicado a mis padres Fernando y Dámaris, quienes con su amor, sacrificio y apoyo incondicional no solo me han acompañado en cada etapa de mi vida sino también me han levantado en cada tropiezo.

Todos mis logros son y serán suyos.

A mis tres compañeros de vida Ale, Ricky y Pola, que nunca se borre la sonrisa de nuestro rostro mientras luchamos por cumplir nuestros sueños. Gran parte de mis objetivos y anhelos ustedes los sembraron, gracias por inspirarme cada día.

Frida y Flor...el extrañar no es solo añorar, por ello una parte de ustedes está en este escrito.

AGRADECIMIENTOS

Mi agradecimiento a quienes conforman la Escuela de Especialidades Médicas de la Universidad San Francisco de Quito, a todos los maestros y compañeros que con su valioso y desinteresado aporte contribuyeron para mi realización como especialista.

Un reconocimiento especial al Sr. Diego Quiroga Ferri., Rector de la Universidad San Francisco de Quito; a los doctores/as: Iván Cevallos, Decano del Colegio de Especialidades Médicas; Darío Niebieskikwiat, PhD, Decano del Colegio de Posgrados; Verónica Espinoza, Coordinadora del Posgrado de Imagenología; Fausto Guillermo Patiño Mosquera, Director de Trabajo de Titulación quienes dieron luz y guía a este escrito.

Dr. Carlos Alarcón, el verdadero autor de este proyecto, quien por su amor a la docencia nos brindó generosamente sabiduría y conocimiento, mi más profundo agradecimiento.

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

DEDICATORIA	6
AGRADECIMIENTOS	7
RESUMEN	8
ABSTRACT	10
TABLA DE CONTENIDO	12
ÍNDICE DE TABLAS	13
ÍNDICE DE FIGURAS	14
INTRODUCCIÓN.....	15
REVISIÓN DE LA LITERATURA	17
METODOLOGÍA Y DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN	19
ANÁLISIS DE DATOS.....	25
CONCLUSIONES	80
REFERENCIAS	81

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Rangos de valores de razón de verosimilitud y su impacto en la utilidad clínica.....	23
Tabla 2. Rangos de valores del área bajo la curva (AUC) y precisión diagnóstica.	23
Tabla 3. Desempeño diagnóstico de RM en la agenesia del cuerpo caloso en individuos con déficit del desarrollo: tabla 2x2.	30
Tabla 4. Evaluación de la resonancia magnética en la agenesia del cuerpo caloso en individuos con déficit del desarrollo.	30
Tabla 5. Desempeño diagnóstico de la RM en el LPSNC en pacientes VIH: tabla 2x2.	38
Tabla 6. Evaluación de la RM en el diagnóstico de LPSNC en pacientes VIH.	38
Tabla 7. Desempeño diagnóstico de la tomografía computarizada de LPSNC en pacientes VIH: tabla 2x2.	39
Tabla 8. Evaluación de la tomografía computarizada en el diagnóstico de LPSNC en pacientes VIH.	39
Tabla 9. Desempeño diagnóstico de la combinación de la RM y TC en la LPSNC en paciente VIH: tabla 2x2.	40
Tabla 10. Evaluación de la combinación de la TC y RM en el diagnóstico de LPSNC en pacientes VIH.	40

ÍNDICE DE FIGURAS

Caso clínico 1. Agenesia del cuerpo caloso.....	25
Caso clínico 2. Linfoma primario del sistema nervioso central.....	32
Caso clínico 3. Malformación de Dandy Walker.....	43
Caso clínico 4. Hidrocefalia crónica del adulto	48
Caso clínico 5. Leucomalacia periventricular.....	56
Caso clínico 6. Mucopolisacaridosis.....	62
Caso clínico 7. Quiste epidermoide.	69
Caso clínico 8. Síndrome de regresión caudal.....	74
Imagen descrita 1. Agenesia del cuerpo caloso.....	26
Imagen descrita 2. Linfoma primario del sistema nervioso central.....	33
Imagen descrita 3. Malformación de Dandy Walker.....	44
Imagen descrita 4. Hidrocefalia crónica del adulto.	49
Imagen descrita 5. Leucomalacia periventricular.....	57
Imagen descrita 6. Mucopolisacaridosis.....	63
Imagen descrita 7. Quiste epidermoide.	70
Imagen descrita 8. Síndrome de regresión caudal.....	75
Figura 1. Curva ROC de la resonancia magnética para la agenesia del cuerpo caloso en pacientes con déficit del desarrollo.....	30
Figura 2. Curva ROC de la resonancia magnética para el LPSNC en pacientes VIH.....	38
Figura 3. Curva ROC de la tomografía para el LPSNC en pacientes VIH.....	39
Figura 4. Curva ROC de la combinación de la TC y RM para el LPSNC en pacientes VIH.....	40

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. 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 Alarcon. 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), valor que se obtuvo por medio de una calculadora estadística (2). 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 positivos 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

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

En 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 (3)		

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 (4)	

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

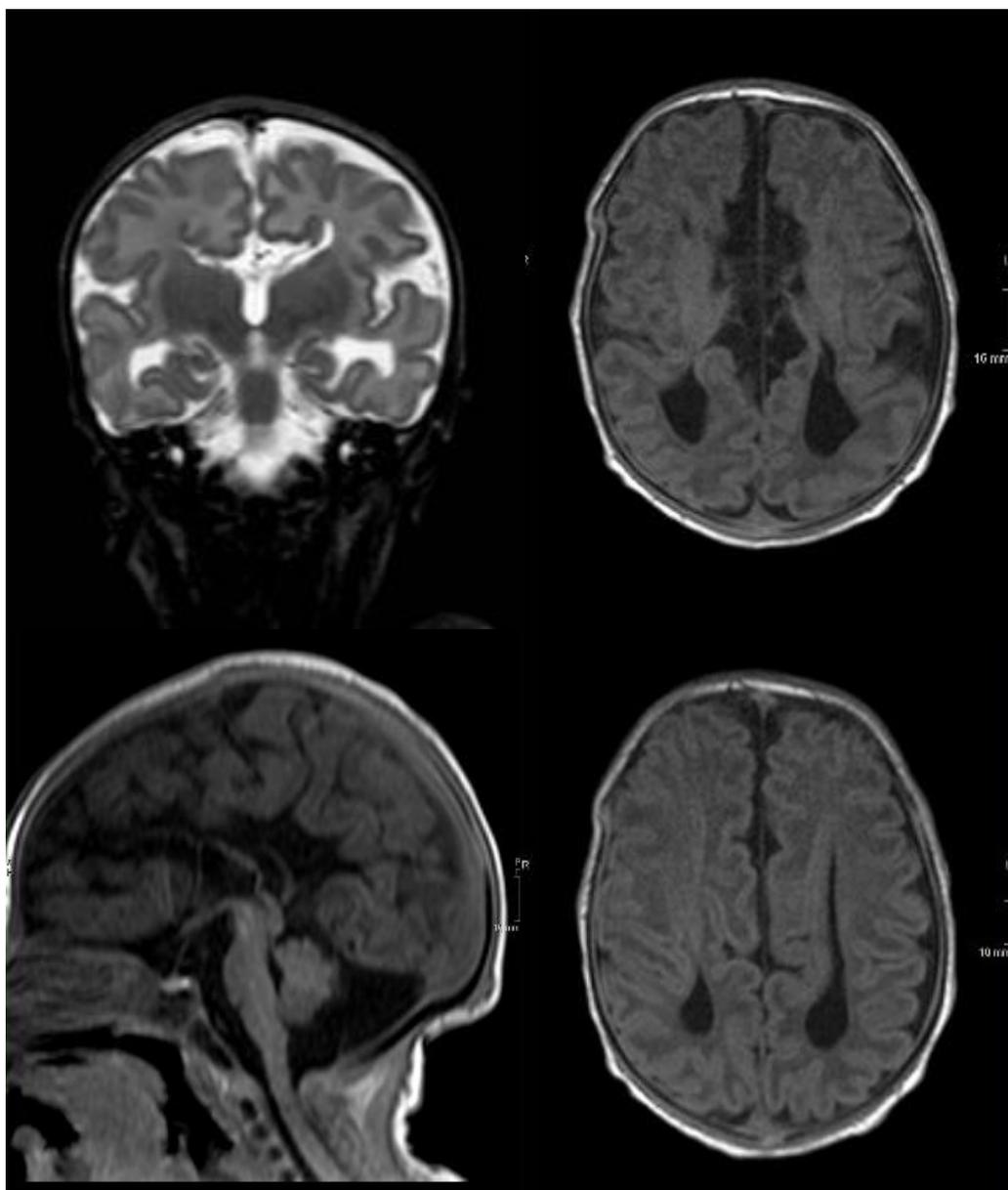
Aspectos éticos: Al tratarse de un trabajo retrospectivo, educativo y sin intervención directa en los pacientes, no fue necesaria la firma de consentimientos informados individuales. Sin embargo, el trabajo fue avalado éticamente en el contexto académico de titulación, siguiendo los principios de confidencialidad, uso exclusivo con fines educativos y respeto a la

privacidad de los datos. Las imágenes fueron proporcionadas un profesional autorizado, en conformidad con los lineamientos institucionales.

ANÁLISIS DE DATOS

CASO CLÍNICO 1

Paciente masculino de 10 meses de edad nacido en una zona rural. Madre del paciente refiere que niño tuvo dificultad para la succión desde el nacimiento por lo que presenta peso y talla baja para la edad. En los tres últimos controles de niño sano se ha descrito retraso en el área del lenguaje, motricidad fina y gruesa de la escala de Denver en relación con la edad cronológica del paciente, las cuales no han cedido con terapia de estimulación temprana.



Caso clínico 1. Agenesia del cuerpo calloso.

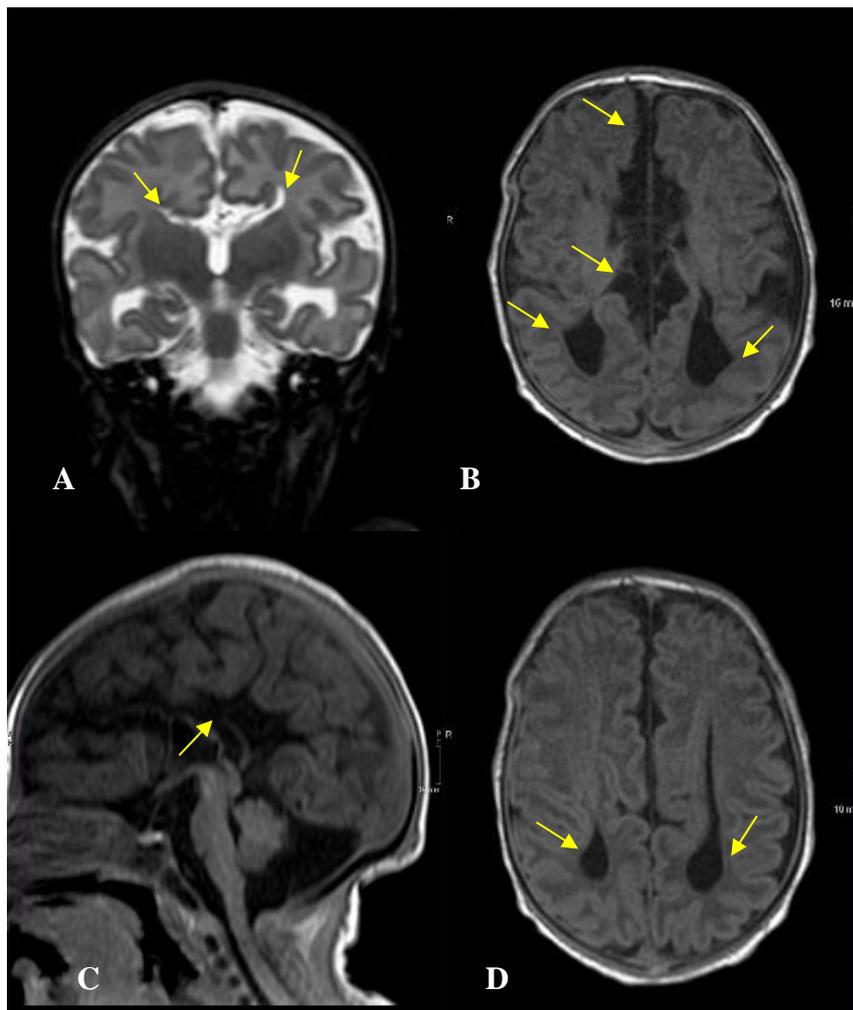
Hallazgos:

Imagen descrita 1. Agenesia del cuerpo calloso

Resonancia magnética: En la imagen A (T2 coronal) los ventrículos laterales toman una apariencia de “moose head” signo típico de la agenesia del cuerpo calloso. En la imagen B (FLAIR axial) se observa dilatación del tercer ventrículo, fisura interhemisférica ensanchada; y en las imágenes B-D dilatación asimétrica de los cuernos occipitales de los ventrículos laterales. En el corte sagital FLAIR, imagen C, se visualiza ausencia del cuerpo calloso.

Diagnóstico: Agenesia del cuerpo calloso

Conceptos y definiciones:

La agenesia del cuerpo calloso es producto de una alteración en el desarrollo fetal hacia la semana 20 que provoca la ausencia parcial o total de esta comisura supratentorial formada por tractos de sustancia blanca decusados que unen territorios homólogos cerebrales (5,6)

Etiología:

Su origen es multifactorial, entre los cuales se encuentran mutaciones genéticas del cromosoma X, infecciones prenatales, consumo de alcohol durante la gestación (5).

Epidemiología:

La prevalencia estimada de 1 en 4 000 nacidos vivos (7), en niños con déficit del desarrollo es de 2.3%(8). Puede presentarse de forma aislada o asociarse a otras malformaciones congénitas del sistema nervioso central o de origen sistémico (5). Su presentación es más común en hombres que en mujeres (9).

Clínica:

La disgenesia parcial del cuerpo calloso puede ser asintomática, el cuadro clínico la mayoría de los casos puede depender de las anomalías anatómicas asociadas; sin embargo en ciertas ocasiones los síntomas no suelen concordar con los hallazgos imagenológicos, esto puede suceder por la plasticidad del cerebro (8). Se puede observar retraso mental severo, epilepsia, déficit visual, déficit psicomotor , dificultad para la succión, masticación, disfagia y alteración del lenguaje (8).

Hallazgos por imagen:

Los hallazgos por ecografía y resonancia magnética son similares. La resonancia magnética (RM) de encéfalo es el método diagnóstico de elección para la agenesia del cuerpo calloso (9). Los hallazgos más relevantes serán: la ausencia de la circunvolución cingulada y / o del cuerpo calloso, dilatación del tercer ventrículo el cual puede elevarse y comunicarse con la cisterna interhemisférica, el signo del coche de carreras que consiste en que los ventrículos laterales en el corte axial se observan separados y paralelos, el signo de moose head aquel que se refiere a la apariencia de los ventrículos laterales en el plano coronal (6,9). Puede evidenciarse en los cortes coronales colpocefalia la cual fue descrita por una relación entre el asta posterior y anterior del ventrículo lateral (relación P/A) ≥ 3 (6). Se ha observado además que los hipocampos y el fórnix pueden ser hipoplásicos (6).

Diagnóstico diferencial

Hipoplasia del cuerpo calloso: Asociado a hipoxia cerebral, el cuerpo calloso es normal en su longitud anteroposterior sin embargo existe un adelgazamiento de este (10).

Dstrucción del cuerpo calloso: Asociado a traumatismos, cirugía, hemorragia e infarto (10).

ANÁLISIS DEL RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO DE LA PRUEBA

Introducción

La agenesia del cuerpo calloso (ACC) es una patología congénita caracterizada por una alteración en el desarrollo fetal hacia la semana 20 que provoca la ausencia parcial o total de esta comisura supratentorial (5). La resonancia magnética (RM) de encéfalo es el método diagnóstico de elección para la agenesia del cuerpo calloso (9).

Valores para los cálculos

La prevalencia de la ACC en pacientes con déficit del desarrollo es de 2.3%, según datos obtenidos de un estudio realizado Estados Unidos en 1447 individuos con déficit del desarrollo,

en donde se encontró 33 casos de ACC (8,11). Se utilizó una prevalencia que no es la ecuatoriana por falta de datos registrados en el país, sin embargo, no se ha descrito una correlación de esta patología con caracteres demográficos propios de una población por lo que es factible utilizar información de un país extranjero.

La resonancia magnética tiene una sensibilidad del 80% y especificidad de 60% (12).

Al tratarse de una condición de baja prevalencia en la práctica clínica general, este factor epidemiológico influye de manera importante en los valores predictivos derivados de la prueba diagnóstica, particularmente en el valor predictivo positivo (VPP). En términos estadísticos, cuando la prevalencia de una enfermedad es baja, incluso pruebas con excelente desempeño intrínseco pueden arrojar un número considerable de falsos positivos, disminuyendo así la probabilidad postprueba de enfermedad real ante un resultado positivo del método diagnóstico evaluado. Por tanto, es crucial contextualizar la utilidad diagnóstica de la RM no solo en función de su precisión técnica, sino también de la prevalencia de esta patología en la población evaluada y de la condición clínica individual del paciente que se va a aplicar.

Probabilidad preprueba en pacientes con ACC en pacientes con discapacidad del desarrollo: 2.3 % (8,11).

Métodos de diagnósticos:

Resonancia magnética: Sensibilidad:80% - Especificidad: 60% (12).

Criterios imagenológicos:

En la RM los hallazgos de la agenesia del cuerpo calloso son la ausencia de la circunvolución cingulada y / o del cuerpo calloso, signos del coche de carreras , signo de moose head , dilatación del tercer ventrículo con comunicación hacia la cisterna interhemisférica y colpocefalia (6).

Análisis de rendimiento diagnóstico

Método de diagnóstico: Resonancia Magnética			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	18.4	390.8	409.2
Prueba -	4.6	586.2	590.8
Total	23	977	1000

Elaborado por: Los autores

Tabla 3. Desempeño diagnóstico de RM en la agenesia del cuerpo caloso en individuos con déficit del desarrollo: tabla 2x2.

Valor Predictivo Positivo	4.5%
Ganancia Diagnóstica	Absoluta: 2.2% Relativa: 2
Razón de Verosimilitud Positiva	2
Exactitud de la prueba	60.4%
AUC estimada	77% (16)

Elaborado por: Los autores

Tabla 4. Evaluación de la resonancia magnética en la agenesia del cuerpo caloso en individuos con déficit del desarrollo.

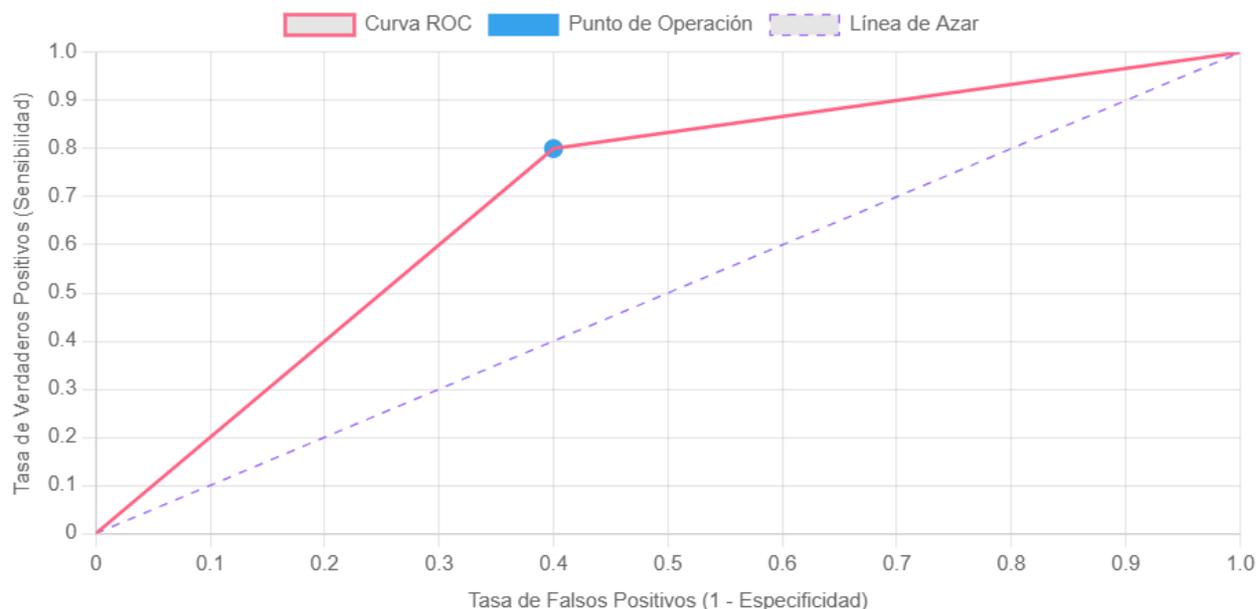


Figura 1. Curva ROC de la resonancia magnética para la agenesia del cuerpo caloso en pacientes con déficit del desarrollo.

Análisis:

En pacientes con déficit del desarrollo la prevalencia de ACC es de 2.3%, al ser una condición de baja prevalencia, este factor epidemiológico influye de manera importante en los valores predictivos derivados de la prueba diagnóstica.

Valor predictivo positivo (VPP)

Acorde al VPP la probabilidad de que un individuo con déficit del desarrollo tenga agenesia del cuerpo calloso es de 4.5%, dado que el resultado de la resonancia magnética sea positivo.

Razón de verosimilitud

La RM tiene utilidad clínica regular al presentar valores de $LR+ < 5$ (2). La probabilidad de que un paciente con déficit del desarrollo con ACC, obtenga una resonancia magnética positiva es 2 veces la probabilidad de que un paciente con déficit del desarrollo sin ACC obtenga el mismo resultado.

Ganancia diagnóstica

La ganancia estadística demuestra que la probabilidad de estar enfermo con un resultado positivo de la resonancia magnética es de 2 veces la probabilidad inicial (prevalencia), o sea, que incrementó un 2.2 %.

Área bajo la curva

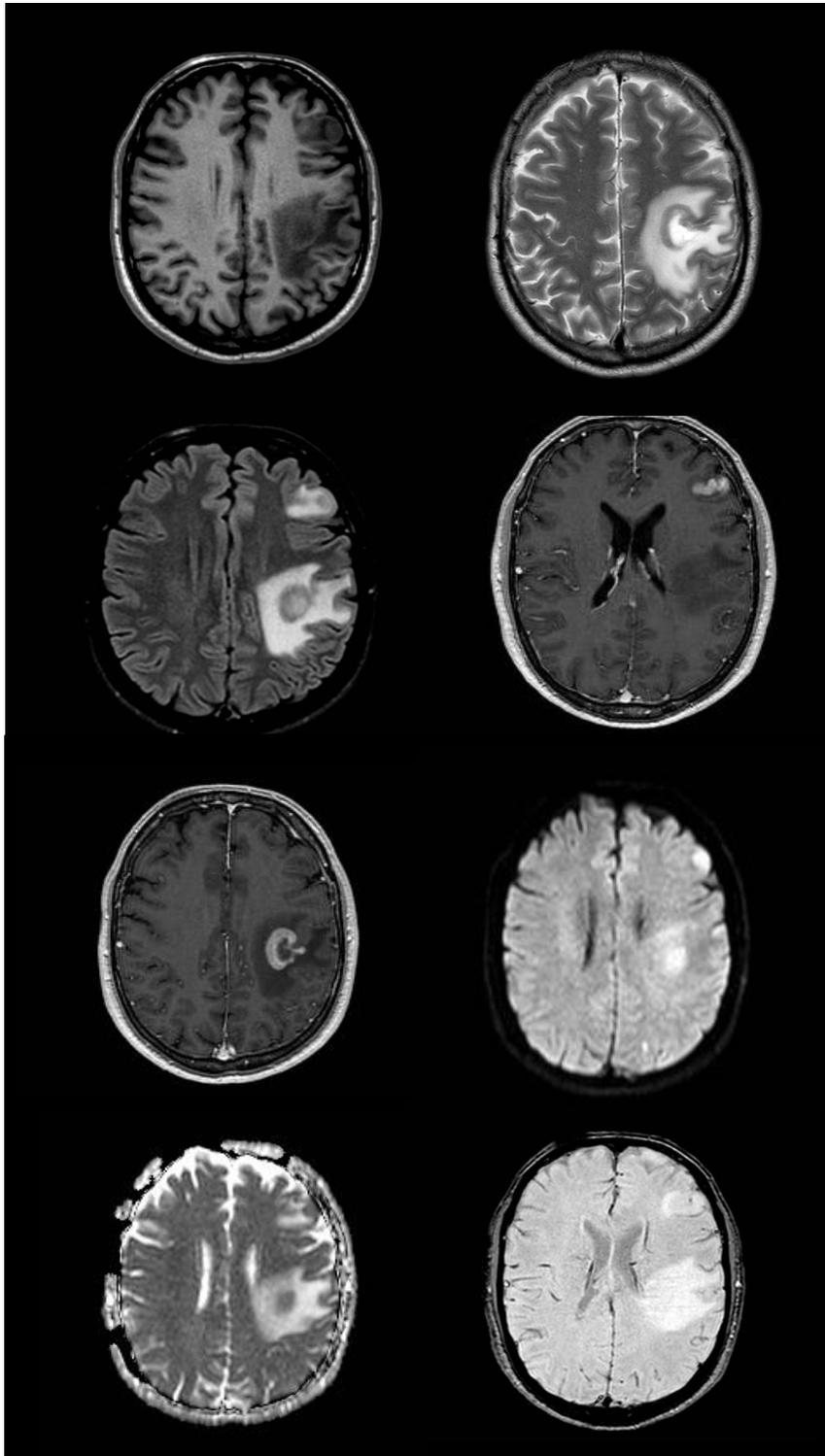
El valor de AUC de la curva ROC de la RM (77%) refleja una precisión diagnóstica mejor que el azar; indicando una precisión diagnóstica buena (4), utilidad clínica limitada (13) y capacidad discriminativa regular (14).

Conclusiones:

La resonancia magnética de cerebro es un estudio con precisión diagnóstica buena para la agenesia del cuerpo calloso en pacientes con déficit motor, sin embargo, debemos tener en cuenta que la interpretación debe ser integral, considerando criterios clínicos y antecedentes del paciente.

CASO CLÍNICO 2

Paciente masculino de 50 años, con antecedente de VIH sin tratamiento; presenta cefalea, náusea y pérdida de peso de 3 meses de evolución.



Caso clínico 2. Linfoma primario del sistema nervioso central.

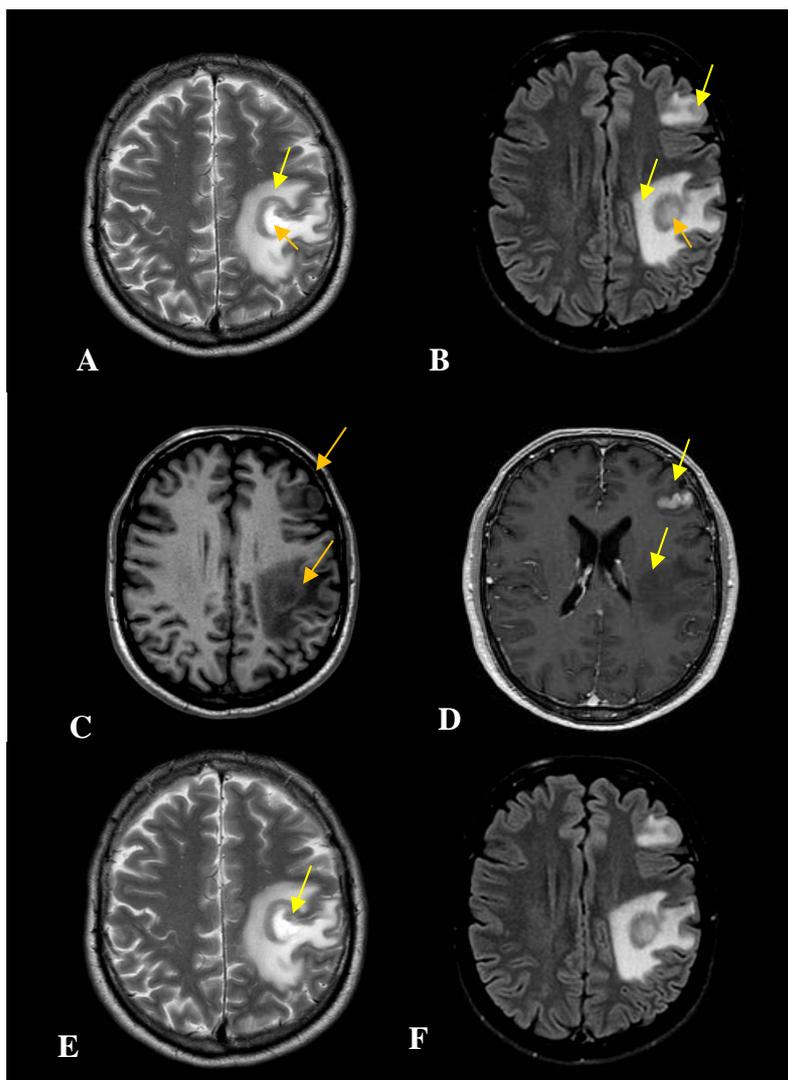
Hallazgos:

Imagen descrita 2. Linfoma primario del sistema nervioso central.

Resonancia magnética: Se observa una lesión de bordes irregulares localizada en el lóbulo parietal izquierdo asociada con edema vasogénico periférico, hiperintensa en la secuencia T2 (A) y de intensidad heterogénea en FLAIR (B), que restringe verdaderamente a la difusión y el mapa de ADC (C y D), tras la administración al medio de contraste presenta realce en anillo y un centro necrótico (E). No se observan signos de sangrado o de calcificaciones intra o perilesionales en la secuencia de susceptibilidad magnética (F). En las imágenes B, C y D se visualiza otra lesión de similares características localizada en el lóbulo frontal izquierdo.

Diagnóstico: Linfoma del sistema nervioso central.

Conceptos y definiciones:

El linfoma puede afectar al sistema nervioso central como tumor primario (confinado en el SNC) o de manera secundaria (consecuencia de linfomas sistémicos), siendo tumores raros y agresivos. (15-17) El linfoma primario del sistema nervioso central es una forma poco frecuente del linfoma no Hodgkin limitado al cerebro y en ocasiones a las leptomeninges (12%), a la médula y ojos (1%). Se lo describe como primario cuando no se encuentra en el estudio inicial ni durante su evolución ninguna afectación extraneural concomitante (15,16,18).

Etiología:

El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) es de etiopatogenia desconocida, sin embargo, se ha observado que en pacientes con inmunodeficiencias congénitas y VIH existe un aumento del riesgo de presentación. El Virus del Epstein Barr se ha relacionado con el desarrollo de LPSNC en pacientes inmunocomprometidos (16,17).

Epidemiología :

El linfoma del sistema nervioso central con mayor frecuencia pertenece al grupo del LNH, constituyendo el 1% de este y el 5% de todos los tumores cerebrales. Los hombres mayores de 50 años son los más afectados. En pacientes VIH la prevalencia es de 12.7% (15,17,18,19).

Clínica:

La forma de presentación se caracteriza por cefalea, náuseas, parálisis de los pares craneales, cambios de la personalidad, hemiparesias y alteraciones visuales (17).

Hallazgos por imagen:

El linfoma del sistema nervioso central se presenta como lesiones que afectan predominantemente a la sustancia blanca hemisférica, visualizándose en el lóbulo frontal en un 43%; suelen ser centrales, periventriculares o periféricos, asociados con edema perilesional leve-moderado (16,20). Pueden observarse también a nivel del cerebelo, tronco, cuerpo caloso, ganglios de la base y tálamo (15,16,20). Los pacientes que no presentan SIDA el realce tras la administración del medio de contraste es homogéneo en un 90% y en anillo un 13%; los pacientes con SIDA el realce de la lesión es frecuentemente irregular y en anillo en un 75% ya que en su interior existe necrosis (20). La presencia de hemorragia o calcificaciones intralesionales es poco frecuente, sin embargo, se ha observado lesiones hemorrágicas en pacientes con SIDA (20).

Tomografía: Lesiones iso-hipodensas con marcado realce tras la administración del medio de contraste. (20)

Resonancia magnética: Lesiones hipo-isointensas en T1, iso-hiperintensas en la sustancia blanca e hipointensas en la sustancia gris en T2. Realce moderado tras la administración del medio de contraste. Restricción a la difusión con valores de ADC bajos de $0.71 \pm 0.13 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$. Valores de fracción de anisotropía bajo. En la perfusión presentará una curva típica de fuga de contraste al espacio intersticial con CBV bajo de 1-2 por no presentar neovascularización. En la espectroscopía presenta pico de lactato (16-20).

Diagnóstico diferencial:

Linfoma secundario del sistema nervioso central: Afectación de la calota, base del cráneo y predominantemente leptomeníngea con hidrocefalia comunicante. Presencia de lesiones extraneurales (15,20).

Toxoplasmosis: Target sign en las secuencias de T2, no presenta restricción a la difusión con valores de ADC >1.6 (16).

Gliomas de alto grado: Mayor edema perilesional , menor restricción a la difusión con valores de ADC y de FA mayores, CBV elevado en relación con el linfoma intracraneal (20).

Metástasis: Mayor edema perilesional, menor restricción a la difusión con valores de ADC mayores y CBV elevado en relación con el linfoma intracraneal (20).

ANÁLISIS DEL RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO DE LA PRUEBA

Introducción

El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) es una neoplasia maligna poco frecuente que afecta a pacientes inmunocompetentes e inmucomprometidos (19,21). En el reporte de caso clínico de esta patología presentado previamente, se contó únicamente con imágenes de resonancia magnética para el diagnóstico, sin embargo, a continuación se analizaron datos de sensibilidad y especificidad individual de la RM y TC así como la especificidad y sensibilidad de la combinación de ambos métodos de imagen (21).

Valores para los cálculos

La prevalencia del linfoma del sistema nervioso central en pacientes VIH es de 12.7%, según datos obtenidos del SEER (Programa de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales del Instituto Nacional del Cáncer de los Estados Unidos) entre los años 2007-2011 (19,22). Se utilizó una prevalencia que no es la ecuatoriana por falta de datos registrados en el país, sin embargo, no se ha descrito una correlación de esta patología con caracteres demográficos propios de una población por lo que es factible utilizar información de un país extranjero.

Se ha establecido que parte del tratamiento del linfoma primario del sistema nervioso central es la detección temprana, y los principales métodos de diagnóstico clínico son la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC) (21).

Al tratarse de una condición de baja prevalencia en la práctica clínica general, este factor epidemiológico influye de manera importante en los valores predictivos derivados de la prueba diagnóstica, particularmente en el valor predictivo positivo (VPP). En términos estadísticos, cuando la prevalencia de una enfermedad es baja, incluso pruebas con excelente desempeño intrínseco pueden arrojar un número considerable de falsos positivos, disminuyendo así la probabilidad postprueba de enfermedad real ante un resultado positivo del método diagnóstico evaluado. Por tanto, es crucial contextualizar la utilidad diagnóstica de la RM y TC no solo en función de su precisión técnica, sino también de la prevalencia de esta patología en la población evaluada y de la condición clínica individual del paciente que se va a aplicar.

Probabilidad preprueba en pacientes con LPSNC en pacientes VIH: 12.7 % (19).

Métodos de diagnósticos:

Resonancia magnética: Sensibilidad:79.3% - Especificidad: 64.9% (21).

Tomografía computarizada: Sensibilidad:75.5% - Especificidad: 67.4% (21).

Tomografía computarizada y resonancia magnética: Sensibilidad: 86.3% - Especificidad: 75.8% (21).

Criterios imagenológicos

En la RM el LPSNC se presenta como lesiones hipo-isointensas en T1, iso-hiperintensas en la sustancia blanca e hipointensas en la sustancia gris en T2, tras la administración del medio de contraste presenta realce moderado, restricción a la difusión con valores de ADC bajos. En la espectroscopía se evidenciará pico de lactato y en las secuencias de susceptibilidad magnética no se observan la presencia de calcificaciones de acúmulos de hemosiderina (16).

Análisis de rendimiento diagnóstico

Resonancia Magnética

Método de diagnóstico: Resonancia Magnética			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	100.7	306.4	407.1
Prueba -	26.3	566.6	592.9
Total	127	873	1000

Elaborado por: Los autores

Tabla 5. Desempeño diagnóstico de la RM en el LPSNC en pacientes VIH: tabla 2x2.

Valor Predictivo Positivo	24.7%
Ganancia Diagnóstica	Absoluta: 12% Relativa: 2
Razón de Verosimilitud Positiva	2.3
Exactitud de la prueba	66.7%
AUC estimada	79% (2)

Elaborado por: Los autores

Tabla 6. Evaluación de la RM en el diagnóstico de LPSNC en pacientes VIH.

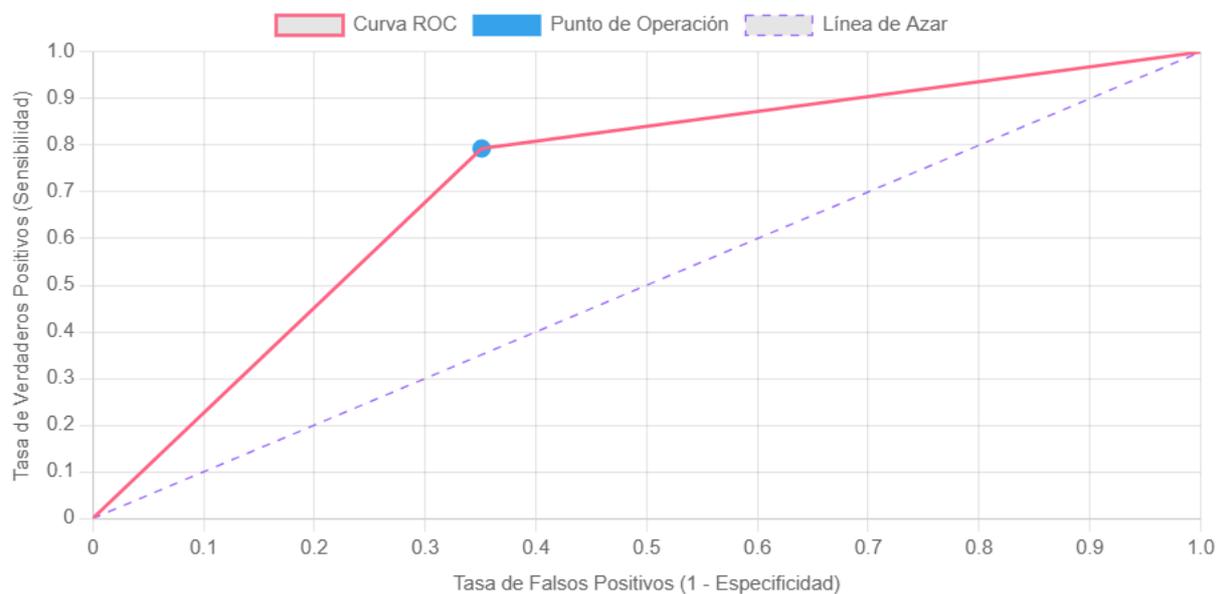


Figura 2. Curva ROC de la resonancia magnética para el LPSNC en pacientes VIH.

Tomografía computarizada

Método de diagnóstico: Tomografía computarizada			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	95.9	284.6	380.5
Prueba -	31.1	588.4	619.5
Total	127	873	1000
Elaborado por: Los autores			

Tabla 7. Desempeño diagnóstico de la tomografía computarizada de LPSNC en pacientes VIH: tabla 2x2.

Valor Predictivo Positivo	25.2%
Ganancia Diagnóstica	Absoluta: 12.5% Relativa: 2
Razón de Verosimilitud Positiva	2.3
Exactitud de la prueba	68.4%
AUC estimada	77% (2)
Elaborado por: Los autores	

Tabla 8. Evaluación de la tomografía computarizada en el diagnóstico de LPSNC en pacientes VIH.

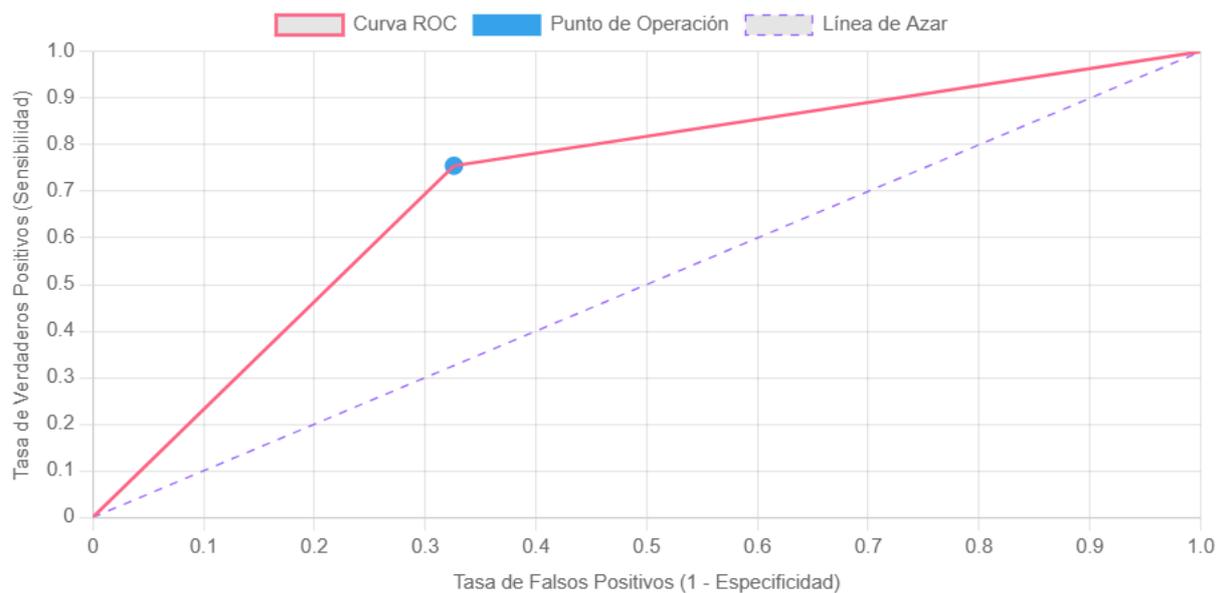


Figura 3. Curva ROC de la tomografía para el LPSNC en pacientes VIH.

Resonancia magnética y tomografía computarizada combinadas

Método de diagnóstico: Tomografía computarizada y Resonancia Magnética			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	109.6	211.3	320.9
Prueba -	17.4	661.7	679.1
Total	127	873	1000

Elaborado por: Los autores

Tabla 9. Desempeño diagnóstico de la combinación de la RM y TC en la LPSNC en paciente VIH: tabla 2x2.

Valor Predictivo Positivo	34.2%
Ganancia Diagnóstica	Absoluta: 21.5% Relativa: 2.7
Razón de Verosimilitud Positiva	3.6
Exactitud de la prueba	77.1%
AUC estimada	87% (2)

Elaborado por: Los autores

Tabla 10. Evaluación de la combinación de la TC y RM en el diagnóstico de LPSNC en pacientes VIH.

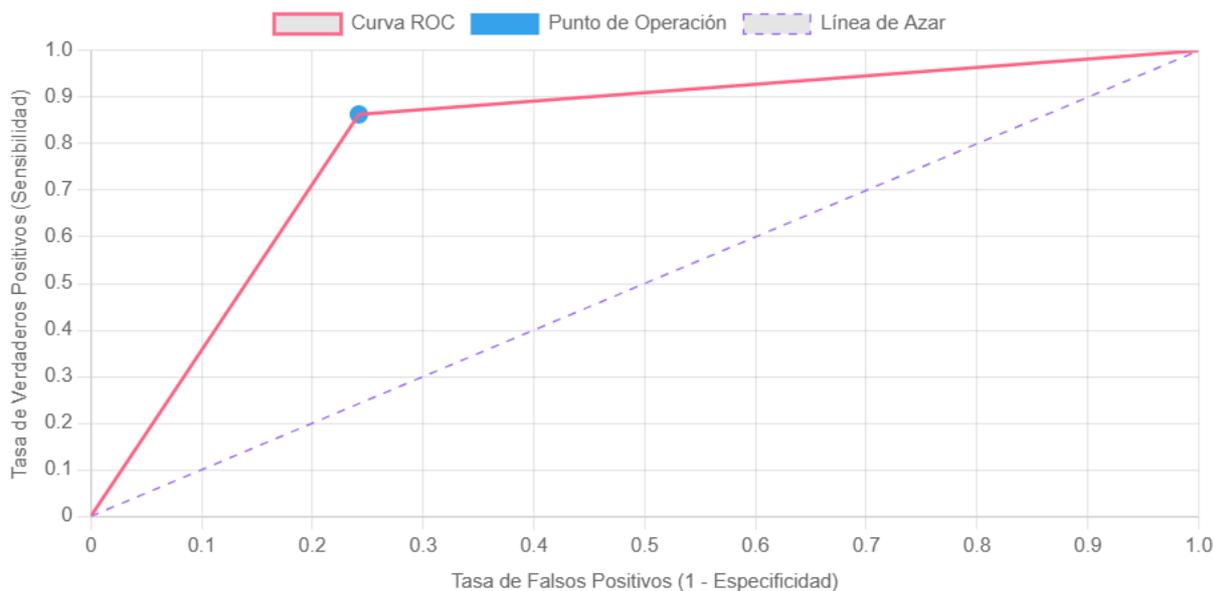


Figura 4. Curva ROC de la combinación de la TC y RM para el LPSNC en pacientes VIH.

Análisis:

En pacientes VIH la prevalencia de LPSNC es de 12.7%, al ser una condición de baja prevalencia, este factor epidemiológico influye de manera importante en los valores predictivos derivados de la prueba diagnóstica.

Valor predictivo positivo (VPP):

El valor predictivo positivo del uso solitario de la RM (24.7%) y TC (25.2%) presentan valores similares; sin embargo, el uso combinado de estas dos metodologías de imagen demuestra que la probabilidad de que un individuo con VIH tenga linfoma primario del sistema nervioso central es de 34.2%, dado que el resultado de la resonancia magnética junto con la tomografía computarizada sea positivo.

Razón de verosimilitud:

El uso individual de la TC y RM, así como la combinación de ambos métodos de imagen para el diagnóstico LPSNC tienen una utilidad clínica regular al presentar valores de $LR+ < 5$ respectivamente (3). Se evidenció que la razón de verosimilitud del uso en conjunto de la RM y TC fue mayor ($LR+ 3.6$) en comparación al uso individual de estas ($LR+ 2.3$ respectivamente). La probabilidad de que un paciente VIH, con LPSNC, obtenga una resonancia magnética positiva es 3.6 veces la probabilidad de que un paciente VIH sin LPSNC obtenga el mismo resultado.

Ganancia diagnóstica :

En cuanto a la ganancia estadística, se observa que la probabilidad de estar enfermo con un resultado positivo de la aplicación híbrida de la TC y RM es de 2.7 veces la probabilidad inicial (prevalencia), o sea, que incrementó un 21.5 %; siendo este resultado mayor que su aplicación individual de la TC (12.5%) y RM (12%).

Área bajo la curva:

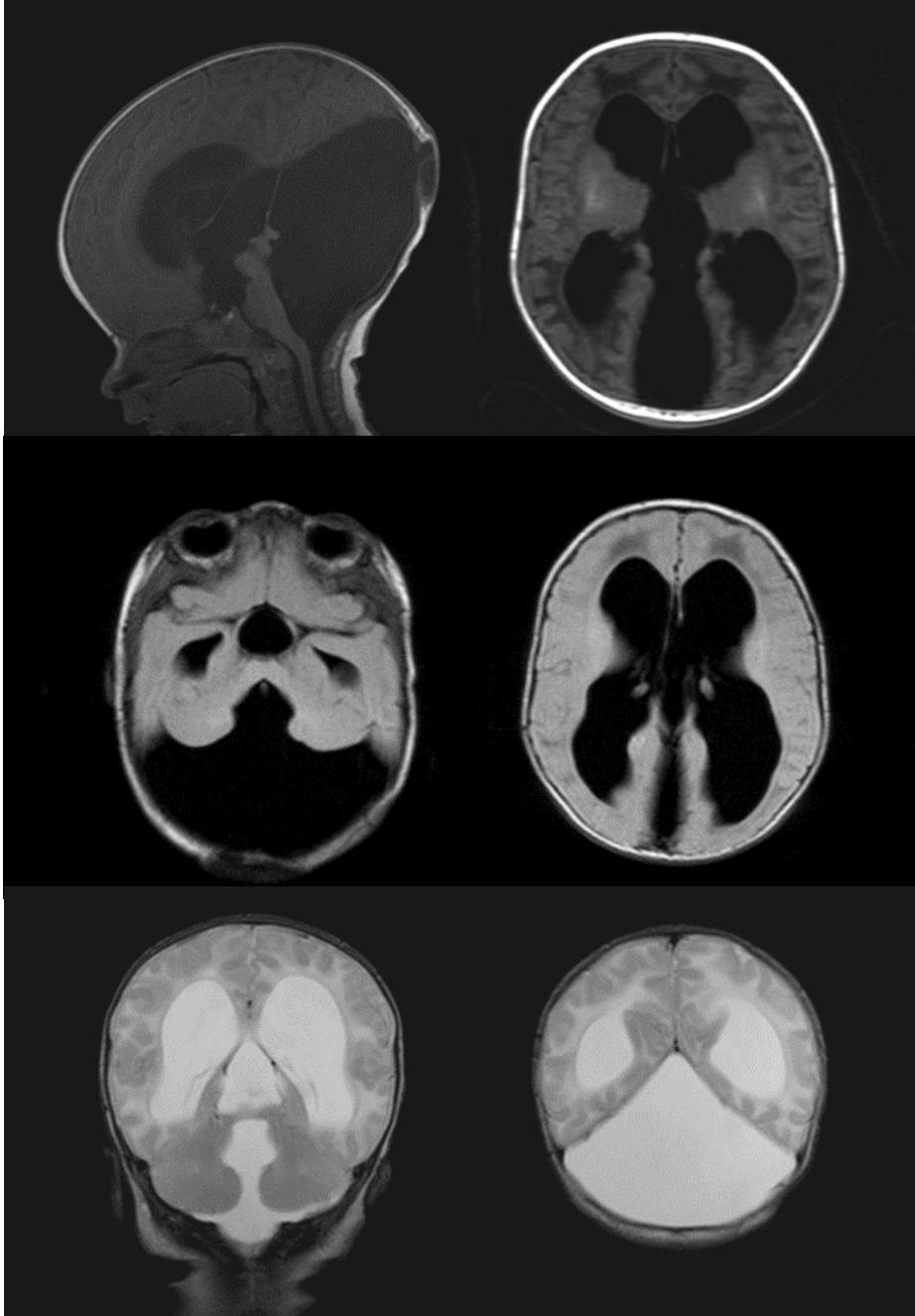
El valor de AUC de la curva ROC de la aplicación por separado de la TC (77%) , RM (79%) y el empleo combinado de estos dos métodos diagnósticos (87%) reflejan una precisión diagnóstica mejor que el azar; sin embargo, su aplicación individual refleja una precisión aceptable, mientras que la combinación de ambas pruebas demuestra una precisión diagnóstica buena (4), utilidad clínica de LPSNC considerable (12) y buena capacidad discriminativa. (13)

Conclusiones:

La tomografía y la resonancia magnética son estudios de imagen que nos permiten tener un acercamiento diagnóstico de LPSNC en pacientes VIH; sin embargo, su combinación demuestra un plus innegable para la utilidad clínica y capacidad discriminatoria. No hay que olvidar que la interpretación debe ser integral, considerando criterios clínicos, laboratorio, antecedentes del paciente, que optimizan la precisión diagnóstica.

CASO CLÍNICO 3

Paciente femenina de 3 meses de edad con perímetro cefálico incrementado, retardo psicomotor y nistagmus.



Caso clínico 3. Malformación de Dandy Walker

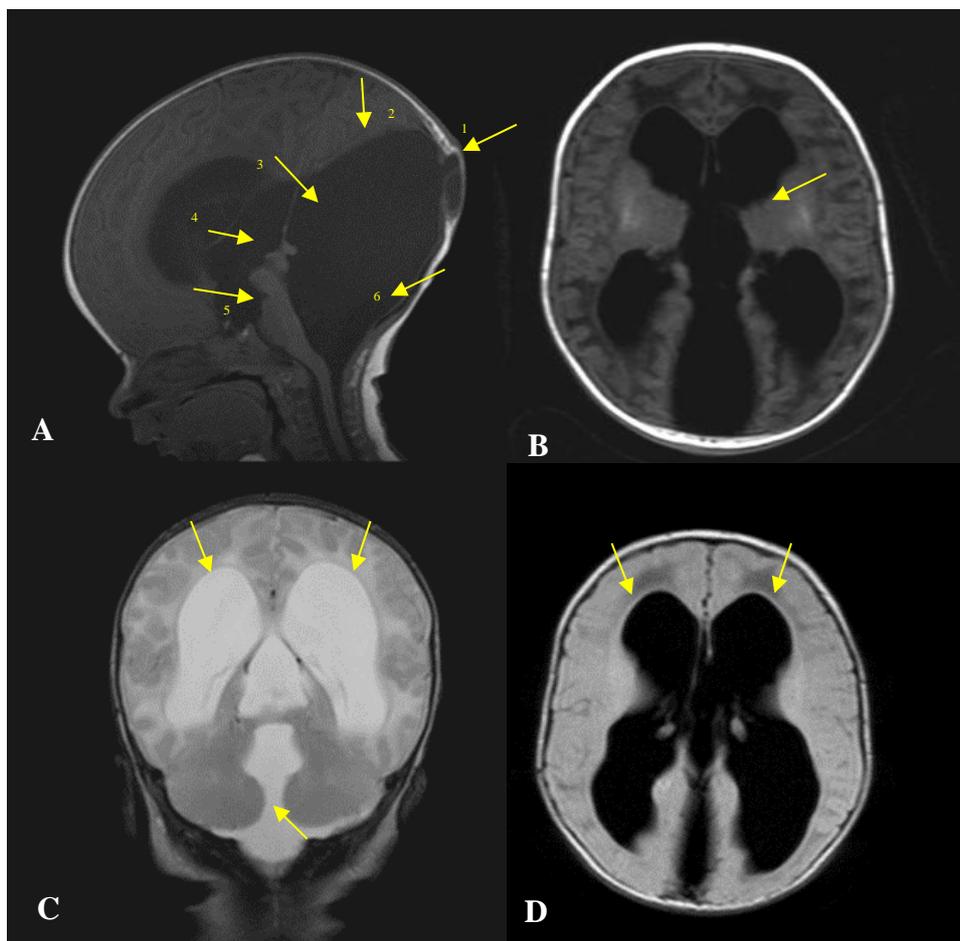
Hallazgos:

Imagen descrita 3. Malformación de Dandy Walker

Resonancia magnética: En la imagen A el corte sagital , granulación de pacchioni(1), horizontalización del tentorio (2), prominencia de la cisterna cuadrigeminal (3), tercer ventrículo (4), cisterna interpeduncular (5) y dilatación franca de la cisterna magna (6). En la imagen B se evidencia el signo del carro de carreras. En la imagen C los ventrículos laterales se observan dilatados y agenesia del vermis cerebeloso. En la imagen D se visualiza dilatación de los ventrículos laterales.

Diagnóstico: Malformación de Dandy Walker**Conceptos y definiciones:**

La malformación de Dandy Walker se la define como una malformación quística resultante de un defecto del desarrollo de la membrana anterior en la etapa prenatal, siendo la afectación congénita más común de la fosa posterior caracterizada por una triada compuesta por : hipoplasia o agenesis del vermis cerebeloso, dilatación del quística del cuarto ventrículo y fosa posterior agrandada con desplazamiento superior de los senos derales y de la tienda del cerebelo, lo que puede inducir el agrandamiento del condrocráneo (23,24) El término Variante Dandy Walker se refiere a un cuadro menos severo (24). Existe una relación variable ventrículo cisternal que depende de la permeabilidad del agujero de salida del cuarto ventrículo el cual puede estar afectado hasta en un 39% , además se puede evidenciar comunicación del cuarto ventrículo con el espacio subaracnoideo reportado en un 80% (24).

Etiología:

Su origen es multifactorial, entre las cuales se encuentran factores genéticos como aneuploidas, así como etiología infecciosa como es la exposición durante el primer trimestre del embarazo al virus del sarampión, citomegalovirus y toxoplasmosis. El consumo de alcohol y de isotretinoína durante el primer trimestre también se ha visto relacionado (25).

Epidemiología :

Su presentación es más frecuente en el sexo femenino, con una relación de 3:1, su incidencia es de 1 cada 25.000, la mortalidad se estima en un 33% -55% (24,25).

Clínica:

La clínica suele aparecer durante la infancia especialmente en el primer año de vida y depende de la severidad de la anomalía. La macrocefalia es la manifestación más común y está asociada a hidrocefalia obstructiva, también se presenta distrofia muscular, alteraciones oculares, ataxia, nistagmus, espasticidad, hipotonía y convulsiones (25). Las anomalías extracraneales asociadas incluyen olido o polihidramnios, retraso del crecimiento intrauterino, paladar hendido, hidronefrosis, polidactilia y anomalías cardíacas(24).

Hallazgos por imagen:

Se debe tener en consideración que la malformación de Dandy Walker no se puede diagnosticar antes de la semana 18 de gestación (24).

Se ha evidenciado la presencia de macrocefalia con dolicocefalia, adelgazamiento y protuberancia del occipital, diástasis de la sutura lambdoidea (24).

La duramadre y los senos transversos y rectos son de ubicación alta (24).

En el cuarto ventrículo se visualiza una dilatación quística que se extiende hacia la cisterna magna; la pared del quiste se conecta con el vermis cerebeloso residual y en su borde inferior con la médula (24).

El plexo coroideo puede estar ausente o desplazado lateralmente. El vermis del cerebelo puede estar ausente en un 25% o ser residual en un 75% en el cual la porción inferior será hipoplásica (24).

Los hemisferios cerebrales pueden ser hipoplásicos y alargados. Se ha evidenciado también la presencia de hidrocefalia, polimicrogiria, heterotopía e la sustancia gris, hipoplasia del cuerpo calloso y pontina (24).

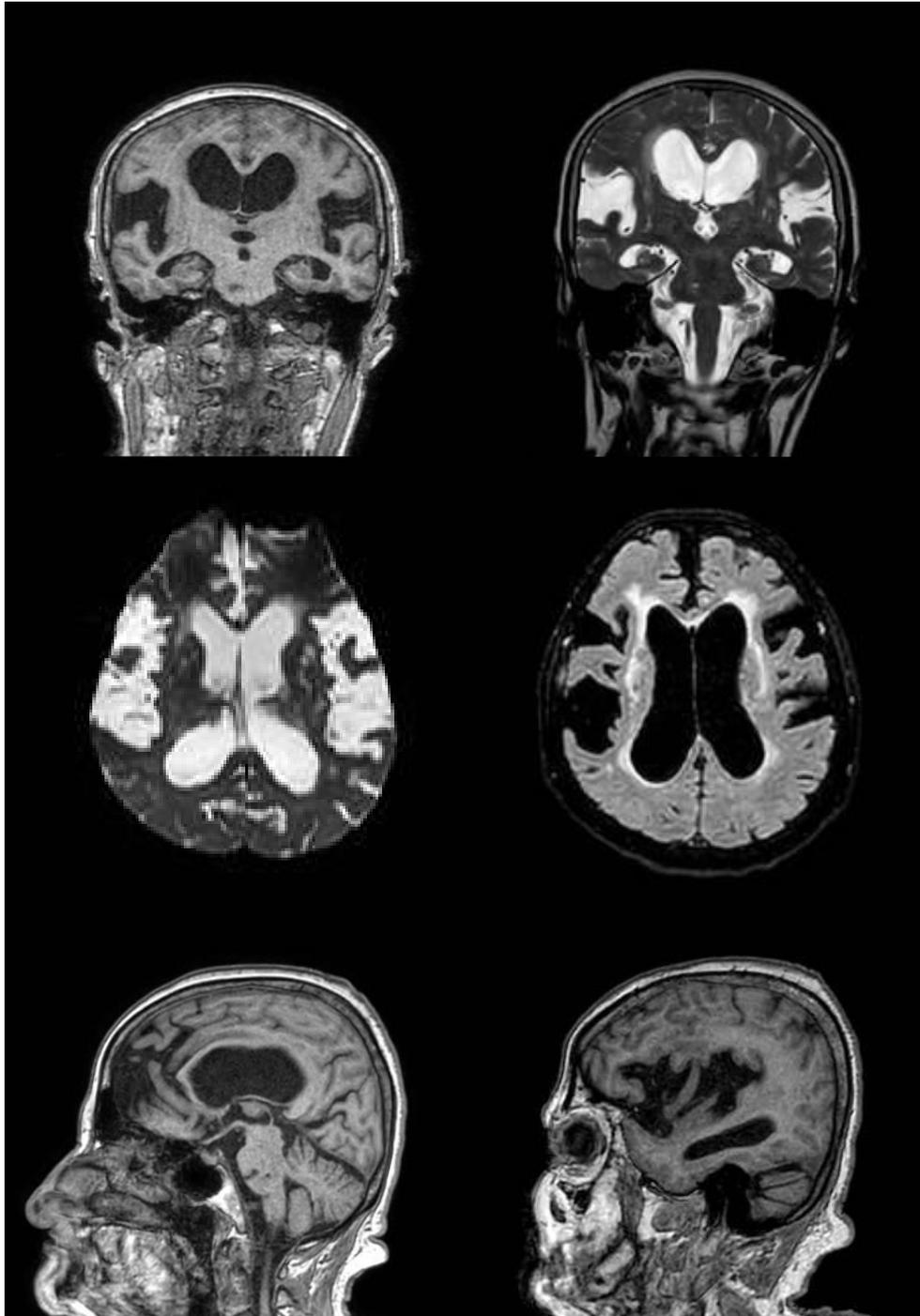
Diagnóstico diferencial:

Mega cisterna magna: Se presenta como un agrandamiento focal del espacio subaracnoideo en la cara inferior de la fosa posterior, midiendo más de 1 cm en el plano sagital. El vermis cerebeloso y el cuarto ventrículo presentan un tamaño normal (26).

Persistencia de la bolsa de Blake: Es una malformación quística de la fosa posterior que se comunica con el 4to ventrículo por la persistencia y expansión de la bolsa de Blake que surge del área membranosa posterior. El cerebelo no está afectado y se asocia a hidrocefalia (26).

CASO CLÍNICO 4

Paciente masculino de 70 años, con antecedente de incontinencia e inestabilidad a la marcha de 2 meses de evolución. Se descartó antecedentes de trauma e infecciones, presenta una presión de LCR dentro de los límites habituales.



Caso clínico 4. Hidrocefalia crónica del adulto

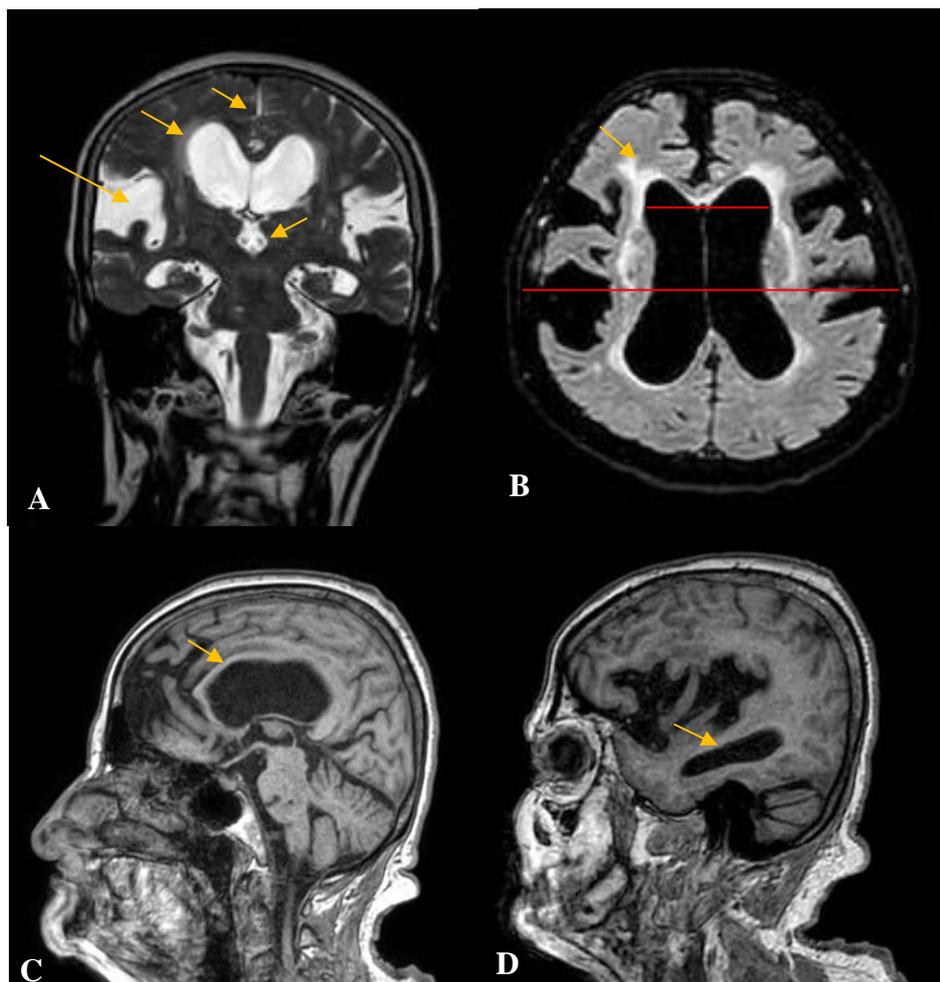
Hallazgos:

Imagen descrita 4. Hidrocefalia crónica del adulto.

Resonancia magnética de cerebro: En la imagen A (T2 coronal) se observa desproporción marcada entre la profundidad de las cisuras de Silvio en relación con el resto de los surcos corticales, en menor grado en los hipocampos. Disminución del espacio subaracnoideo a nivel de los surcos de la convexidad y mediales en la cisura interhemisférica. Dilatación de los ventrículos laterales y 3er ventrículo. En la imagen B (FLAIR axial) se aprecia $IE > 0.3$, áreas de gliosis periventricular. En la imagen C (T1 sagital) se visualiza adelgazamiento y abombamiento del cuerpo calloso. En la imagen D (T1 sagital) se evidencia ensanchamiento de las astas temporales de los ventrículos laterales > 6 mm .

Diagnóstico: Hidrocefalia crónica del adulto idiopática DESH.

Conceptos y definiciones:

La hidrocefalia normotensiva (HPN) o hidrocefalia crónica del adulto es un proceso neurodegenerativo cuya incidencia aumenta con la edad. Se caracteriza por el agrandamiento ventricular en ausencia de la elevación de la presión de líquido cefalorraquídeo (<180 mmHg), encontrándose dentro de la clasificación de las hidrocefalias no comunicantes (27-29).

La clasificación HPN se basa según su etiología: si existe agregación hereditaria toma el nombre HPN familiar, si es de origen congénito se denomina HPN congénita / del desarrollo, se cataloga como HPN secundaria cuando existe un factor precipitante para el desarrollo de esta patología como hemorragia subaracnoidea, traumatismo craneoencefálico, meningitis, etc. HPN idiopática es aquella que no tiene factores precipitantes específicos, también llamada como enfermedad Hamkin y es el trastorno de hidrocefalia crónica del adulto más conocido y mejor descrito; se subclasifica en hidrocefalia del espacio subaracnoideo desproporcionadamente agrandada (DESH) o non DESH (no cumple $IE < 0,3$ ni estrechamiento de la convexidad alta) (30).

Etiología:

Existen múltiples factores que desencadenan esta patología como alteraciones en la absorción del líquido cefalorraquídeo (LCR), vasculares, pérdida de la elasticidad y amortiguamiento del parénquima cerebral; estas alteraciones producen incremento del pulso arterial, el LCR se traslada con más fuerza por el tejido neuronal que se encuentra rígido y potencia un mayor efecto pistón, provocando lesiones en el parénquima, dilatación de los ventrículos y aumento de la velocidad del LCR a través de las cavidades (27-29).

Se encuentra en estudio la etiología genética y hereditaria ya que se han detectado genes de susceptibilidad a trastornos genéticos de inicio tardío y relacionados con mecanismos fisiopatológicos de los cilios y flagelos (31).

Epidemiología:

Esta patología se presenta en pacientes de edad avanzada (>1% en >60 años, >3% en >65 años) (27). En varios estudios se ha evidenciado predominancia en el sexo femenino (31).

Clínica:

La tríada de Hakim-Adams se caracteriza por: 1. Inestabilidad de la marcha (80%) observándose marcha magnética siendo esta la más común en HPN idiopática. 2. Demencia (60%), caracterizada por apatía depresión, delirios, irritabilidad .Se ha observado deterioro cognitivo presentado por mayor afectación del cuerpo caloso disminuido (90) , cuerpo estriado, lóbulo frontal (deterioro de la atención, disminución de la velocidad psicomotora, deterioro de la fluidez verbal), afectación de la memoria y desorientación. 3. Incontinencia urinaria (15%), se encuentra altamente relacionada con la demencia; evidenciándose goteo de orina y vejiga hiperactiva (27-31).

Hallazgos por imagen:

La tomografía nos aporta los primeros hallazgos de sospecha, la resonancia magnética es la mejor modalidad para identificar los cambios morfológicos y apoyar el diagnóstico con secuencias funcionales como estudios del flujo de LCR (27).

Ventriculomegalia: Los ventrículos laterales y el tercer ventrículo están incrementados de tamaño, el cuarto no se encuentra llamativamente aumentado de volumen (27,28). El

agrandamiento de los ventrículos laterales en la HPNi generalmente se produce de forma vertical en el plano coronal (eje z) en lugar de a lo largo del plano axial (eje x) (30).

El *índice de EVANS* es la relación entre el ancho máximo de las astas frontales de los ventrículos laterales y el biparietal entre ambas tablas internas del cráneo al mismo nivel, empleando imágenes axiales de TC y RM; >0.3 se define como ventriculomegalia. Puede presentarse en enfermedades neurodegenerativas y en ancianos sanos, por lo que la clínica del paciente es importante y se recomienda la realización de una RM adicional si fue evidenciada en TC (27,30). El *índice del diámetro anteroposterior del ventrículo lateral (ALVI)*, se calcula a partir de imágenes axiales, eligiendo la más caudal donde se observe todo el ventrículo lateral sin la interposición del tálamo, se divide el diámetro AP del ventrículo lateral con el diámetro AP del cráneo al mismo nivel: >0.5 se define como ventriculomegalia (27,28)

Otras alteraciones sugestivas de ventriculomegalia son: el abombamiento del cuerpo calloso y el ensanchamiento de las astas temporales de los ventrículos laterales >6 mm sin atrofia del hipocampo (27). *Índice Z-Evans(z-EI)*, se define como la altura de los cuernos frontales de los ventrículos laterales en la dirección del eje z(vertical) dividido para el diámetro intracraneal medio, en el plano coronal, con un valor de corte de >0.42 como hallazgo significativo sugestivo de hidrocefalia normotensiva idiopática (equivalente a IE >0.3) (30,32). *Índice cerebro / ventricular (BVRs)* es aquel que se obtiene en el plano coronal por medio de la división del ancho máximo del parénquima cerebral justo por encima de los ventrículos laterales para el ancho máximo de los ventrículos laterales en los niveles de la comisura anterior (CA) y comisura posterior (CP). Si se obtiene un ratio en CA <1 y/o en CP de <1.5 , es sugestivo de HPNi (30,32).

Ángulo calloso agudo: Es aquel observado en el plano coronal en paredes superiores de los ventrículos, medido a nivel del entrecruzamiento de la línea intercomisural (CA - CP) y una perpendicular a nivel de la comisura posterior (normal $100-120^\circ$), un ángulo $<90^\circ$ es

mayormente visto en pacientes con HPNi , expresa indirectamente DESH (27,30). Presenta una sensibilidad 97% y especificidad del 88%, con VPP 93% (30).

Signo del surco cingulado: La parte posterior del surco cingulado es más estrecho que la anterior (27,28).

Hallazgos de DESH: Puede haber o no ventriculomegalia, sin embargo, es característico que el LCR en los espacios subaracnoideos presente una distribución desigual, reteniéndose en los espacios subaracnoideos ubicados debajo del nivel de los ventrículos cerebrales laterales, ínsulas y en la cisura de Silvio, mientras que los espacios subaracnoideos de la convexidad parietal alta/línea media se reducen como en el fórnix (30,32). Algunos surcos cerebrales pueden estar aislados y agrandados en forma ovalada por encontrarse cerca de arterias superficiales de gran calibre. Estos hallazgos se normalizarán posterior a la derivación (32). Tiene in valor VPP 77% y VPN 25% (32).

Lesión de la sustancia blanca periventricular : El pico de presión sistólica provoca infiltración del LCR al intersticio del tejido cerebral (reabsorción transependimaria), generando áreas de gliosis e isquemia periventricular. En TC se observan como áreas hipodensas en las astas frontales de los ventrículos laterales y en los atrios ventriculares. En RM se evidencian como hiperintensidad de la sustancia blanca periventricular en la secuencia FLAIR (27).

Aumento de volumen sistólico del LCR : El volumen sistólico del acueducto de Silvio disminuye en estadios avanzados de la HCA, observándose como un vacío de flujo en RM en contraste de fase para estudio de flujo LCR; sin embargo la falta de flujo de LCR está presente también en personas sanas (27).

Aumento de la velocidad máxima del acueducto: El límite superior es dos veces el valor normal (27).

Hallazgos sugestivos de HPN en RM en contraste de fase: Presenta una fase sistólica estrecha con una pronunciada pendiente ascendente (27).

Parte de los hallazgos descritos pertenecen a la escala radiológica (escala Rad), la cual cuenta con una puntuación total de 12 puntos, se utiliza para evaluar la HPNi así como su gravedad en los siguientes siete ítems: 1. Índice de Evans (≤ 0.25 : 0 puntos, $0.26-0.3$: 1 punto, >0.3 : 2 puntos). 2. Cisuras de Silvio en comparación con los surcos adyacentes en el plano coronal (normal : 0 puntos, ampliado 1 punto). 3. Surcos parietales de la alta convexidad y parafalcinos mediales estrechos evaluados en los planos axial y coronal más superiores (normal : 0 puntos, parafalcina :1 punto, vértice 2 puntos). 4. Surcos focalmente agrandados (no presentes :0 puntos, presentes :1 punto). 5. Medida de los cuernos temporales en el plano axial (<4 mm : 0 puntos, $4-5.9$ mm: 1 punto, ≥ 6 mm: 2 puntos). 6. Angulo cuerpo calloso ($>90^\circ$: 0 puntos, $90-59,9^\circ$: 1 punto, $\leq 60^\circ$: 2 puntos). 7. Cambio en la sustancia periventricular (no presente: 0 puntos, cuerno frontal / Fazekas 1 : 1 punto, zonas confluentes /Fazekas 2/3: 2 puntos). Se ha demostrado que las puntuaciones >8 tienen una alta sensibilidad ($>90\%$) para la NPH en pacientes con síntomas clínicos (32,33).

Diagnóstico diferencial:

La demencia cerebrovascular, la parálisis supranuclear progresiva y la atrofia multisistémica pueden diferenciarse por medio de la escala Rad.

Atrofia multisistémica: Afecta predominantemente los pedúnculos cerebelosos medios y la protuberancia; signo del boyo quemado.

Parálisis supranuclear progresiva: Atrofia de del mesencéfalo, pedúnculos cerebelosos; signo del colibrí (32).

Alzheimer: En los pacientes con HPNi se evidencian hallazgos DESH, ángulo del cuerpo calloso $<90^\circ$, atrofia leve del hipocampo ; lo que permite diferenciarla de la atrofia cerebral de la enfermedad de Alzheimer. Clínicamente aquellos con HPNi tienen desorientación

y deterioro de la memoria más leves, y mayor disfunción del lóbulo frontal, como deterioro de la atención, disminución de la velocidad psicomotora, deterioro de la fluidez verbal (32).

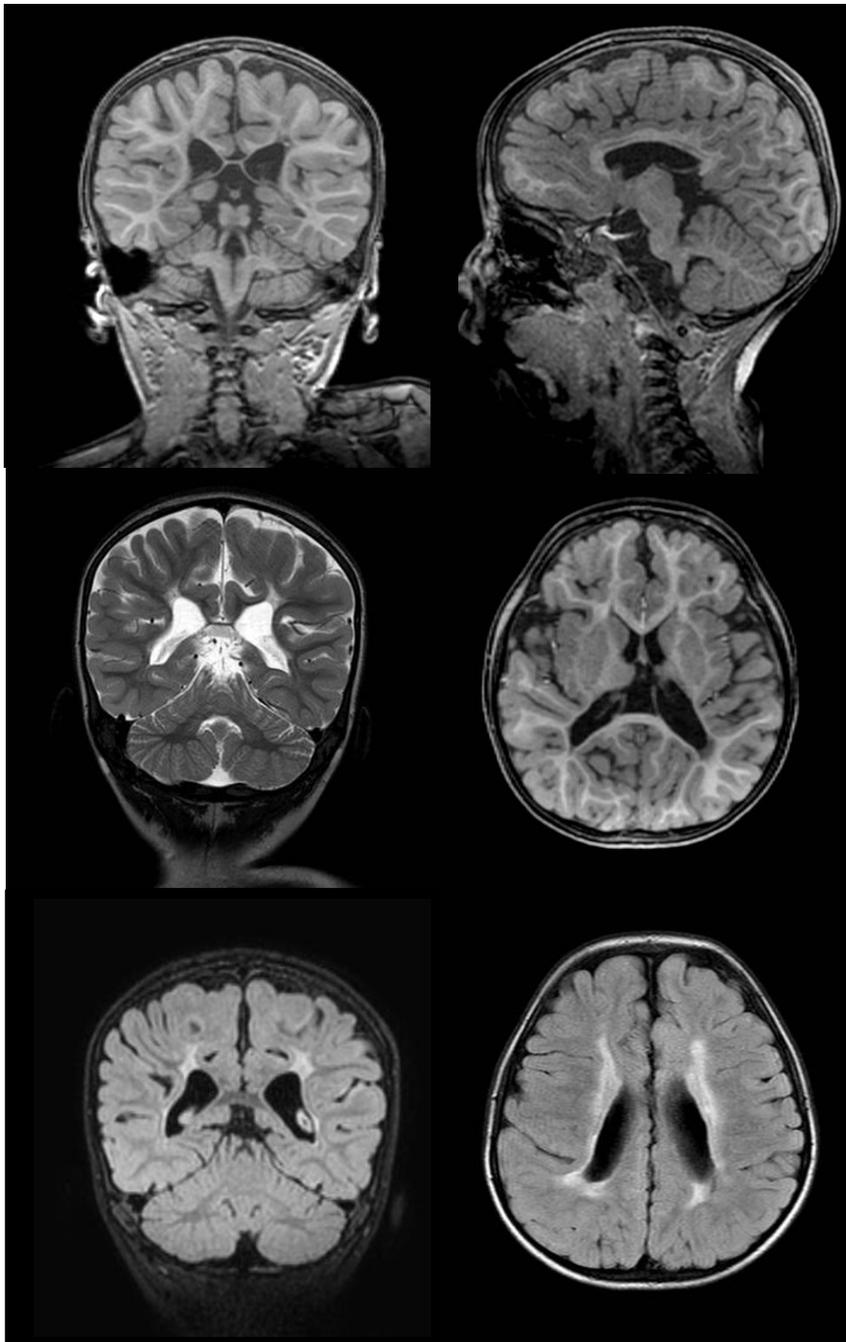
Hidrocefalia no comunicante / obstructiva: Estenosis del acueducto, malformación de Dandy Waker , Chiari tipo II (32).

Hidrocefalia normotensiva secundaria: Antecedentes del paciente de hematomas o infecciones del SNC (32).

Atrofia cerebral: Agrandamiento compensatorio de los espacios de LCR por disminución del parénquima cerebral. Pacientes con HPNi presentan hallazgos de la escala RAD y signo del surco cingulado (27,28, 32).

CASO CLINICO 5

Paciente masculino de cuatro años, con antecedente de ser pretérmino de 30 semanas de gestación, acude a control.



Caso clínico 5. Leucomalacia periventricular.

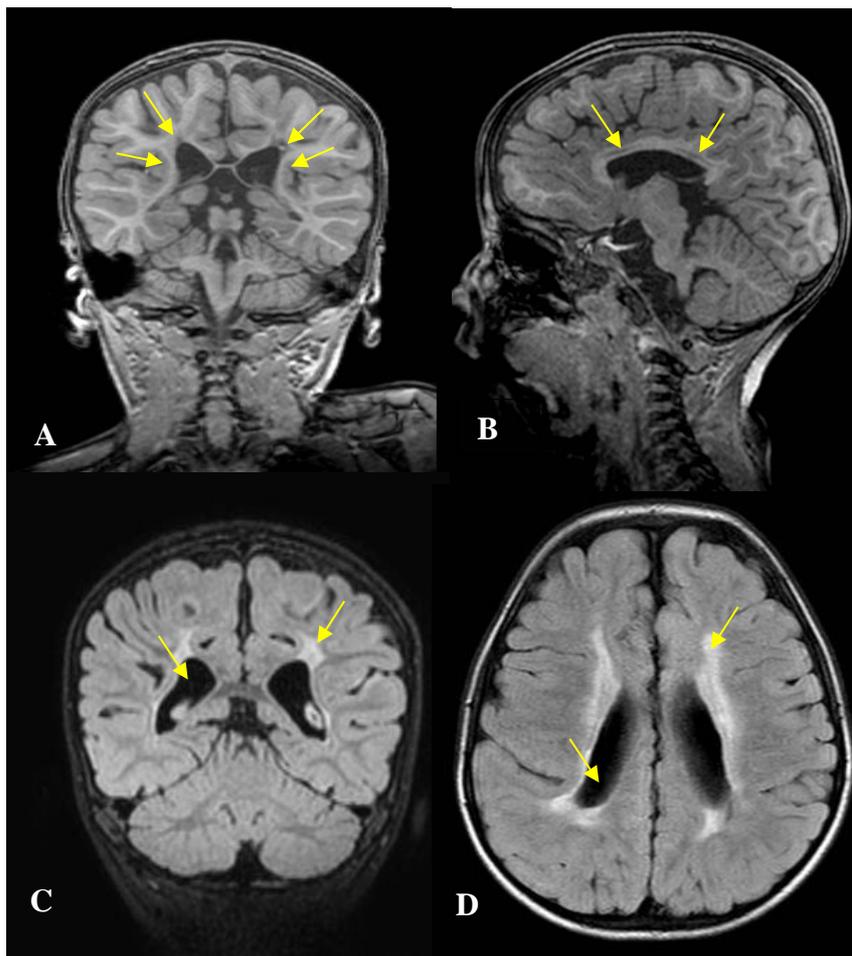
Hallazgos:

Imagen descrita 5. Leucomalacia periventricular.

Resonancia magnética: En la imagen A (T1 corte coronal) se observa pérdida de la sustancia blanca periventricular; en la imagen B (T1 corte sagital) adelgazamiento del cuerpo calloso. En la secuencia FLAIR corte coronal y axial, imagen C y D respectivamente, los ventrículos laterales son prominentes con márgenes irregulares y gliosis adyacente.

Diagnóstico: Leucomalacia periventricular

Conceptos y definiciones:

Se trata de una lesión de la sustancia blanca por la hipoxia / hipoperfusión prolongada en neonatos prematuros (34). Las ramas arteriales terminales que irrigan la sustancia blanca adyacente a los ventrículos se encuentran afectadas (35). Se presenta con mayor frecuencia de forma bilateral y simétrica localizándose predominantemente lateral a las astas frontales de los ventrículos laterales y en las radiaciones ópticas cercanas al trígono (34,35).

Histológicamente se puede clasificar en:

Necrosis focal: Esta definida como necrosis coagulativa de evolución rápida (horas post insulto hipóxico isquémico) con degeneración quística al cabo de 10-20 días. Comunmente se ubica en el territorio de irrigación de las ramas terminales de las arterias penetrantes largas (36).

Lesión difusa: Surge de un daño glial agudo que incrementa los astrocitos hipertróficos lo que provoca pérdida de oligodendrocitos y alteraciones en la mielinización, resultando en una disminución del volumen de sustancia blanca cerebral e incremento del tamaño ventricular. El desarrollo de quistes es menos habitual en este tipo (37).

Etiopatogenia:

Está relacionada con varios factores:

Anatómicos vasculares: Las lesiones se localizan en áreas consideradas como territorios de vascularización terminal. Los vasos penetrantes largos provenientes de la arteria cerebral media y en menor medida de las arterias cerebral anterior y posterior. Se extienden desde la superficie pial hasta la sustancia blanca periventricular profunda. Pueden producirse fenómenos isquémicos en la sustancia blanca periférica por una vascularización disminuida debido a la

falta de conexiones entre vasos penetrantes largos de la sustancia blanca profunda y los vasos penetrantes cortos de la sustancia blanca subcortical (36).

Regulación vascular cerebral: El CO₂, pueden producir fluctuaciones significativas del flujo sanguíneo al cerebro (36).

Vulnerabilidad de la sustancia blanca periventricular del prematuro: La sustancia blanca de los prematuros presenta oligodendrocitos inmaduros y es susceptible a la inflamación y al estrés oxidativo (36).

Infección/Inflamación intrauterina: Las citoquinas proinflamatorias producidas durante la infección prenatal provocan lesión del parénquima cerebral (36).

Glutamato: Los niveles elevados de glutamato extracelular durante la hipoxia son tóxicos para los oligodendrocitos (36).

Epidemiología:

Es la segunda lesión hipóxica cerebral más frecuente (4-26% en prematuros) después de la hemorragia de la matriz germinal (35).

Clínica:

LPV (leucomalacia periventricular) no presenta hallazgos clínicos durante el periodo neonatal, lo que hace difícil su diagnóstico sin un programa de tamizaje establecido; por este motivo se recomienda la realización de ecografías transfontanelares a todos los prematuros menores de 30 semanas de gestación a pesar de ser asintomáticos (37). La fase aguda de la LPV es generalmente asintomática o presenta pocos síntomas; sin embargo, se puede observar hiperexcitabilidad y temblores finos, previos a la aparición de alteraciones del tono muscular (36).

Las manifestaciones clínicas en edades más avanzadas son diplejía o cuadriplejía espástica, ceguera cortical, sordera y retraso (35).

Hallazgos por imagen:

Ecografía: Se observa hiperecogenicidad bilateral persistente adyacente a los ángulos externos de los ventrículos laterales, los cuales adquieren contornos irregulares. Se clasifican en los siguientes grados (36):

Grado 1: Hiperecogenicidad periventricular igual o superior a la ecogenicidad del plexo coroideo, persistente más de 15 días. Aumento del tamaño ventricular, de contorno irregular (36).

Grado 2: Evolución quística localizada en el ángulo externo del ventrículo lateral (36).

Grado 3: Evolución quística que se extiende a la región periventricular fronto-parietal y/o occipital (36).

Grado 4: Evolución quística que se extiende a la región cortico-subcortical, asociado en ocasiones a lesiones quísticas confluyentes entre sí (36).

Resonancia Magnética: Considerada el estándar de oro. Se observa ventriculomegalia de márgenes irregulares de los cuerpos y trígonos de los ventrículos laterales, pérdida de sustancia blanca periventricular con aumento de la señal T2 y adelgazamiento del cuerpo calloso. Las imágenes de RM permiten establecer el pronóstico, los pacientes que presentan degeneración quística de lesiones en la región parieto-occipital tienen un alto riesgo de desarrollar parálisis cerebral (38).

Diagnóstico diferencial:

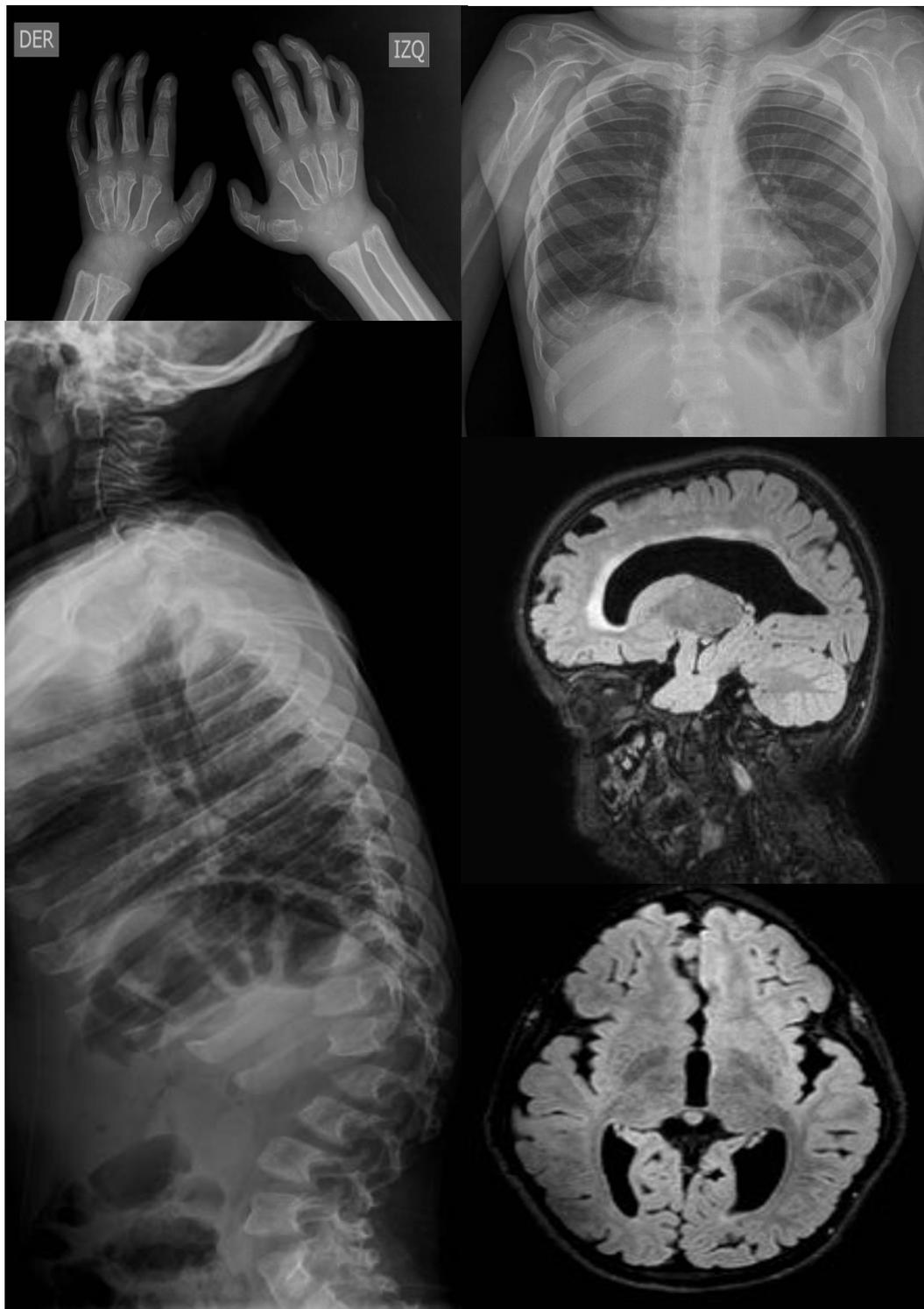
Quiste del plexo coroideo: Origen benigno y transitorio (35,36).

Infeción TORCH : Puede afectar cualquier parte del sistema nervioso central (35,36).

Quistes subependimarios: Están ubicados debajo del ángulo externo de los ventrículos laterales (margen superior/lateral del asta frontal) y detrás del agujero de Monro (35,36).

CASO CLINICO 6

Paciente masculino de 6 años de edad con deterioro cognitivo desde el nacimiento, presenta talla baja al momento de la consulta.



Caso clínico 6. Mucopolisacaridosis.

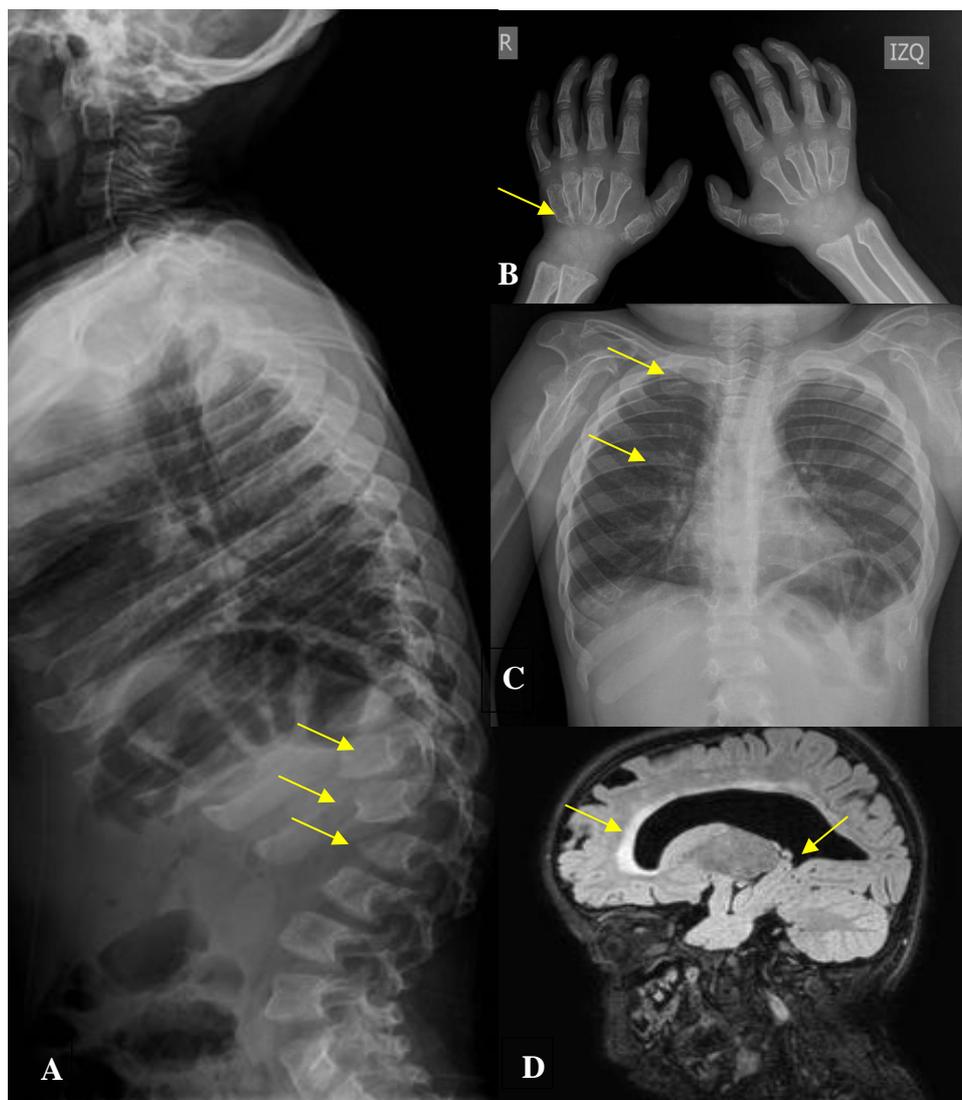
Hallazgos:

Imagen descrita 6. Mucopolisacaridosis.

Radiografía: En la imagen A (RX lateral) cuerpos vertebrales con morfología “en bala” con presencia de pico vertebral anterior a nivel de T12-L1-L2. Afilamiento de las epífisis proximales de los metacarpianos en la imagen B. Ensanchamiento de las clavículas y de los arcos anteriores costales.

Resonancia magnética : En la secuencia FLAIR se evidencia atrofia cortical con lesiones inespecíficas de la sustancia blanca a nivel subcortical .

Diagnóstico: Mucopolisacaridosis**Conceptos y definiciones:**

Es una enfermedad metabólica hereditaria, miembro del grupo de trastornos de depósito lisosomal; caracterizadas por la degradación incompleta y acumulación progresiva de glucosaminoglucanos (GAG) dentro de los lisosomas y en el espacio extracelular. Esta degradación incompleta provoca la degeneración crónica de las células, afectando gradualmente a múltiples órganos y sistemas, predominantemente el sistema esquelético, el hígado, el bazo, el corazón, los ojos y el sistema nervioso central (SNC) (39,40).

Existen siete tipos distintos de MPS (I, II, III, IV, VI, VII y IX), que se dividen a su vez en subtipos según la enzima deficiente y la gravedad del cuadro clínico (40).

Etiopatogenia:

La afectación funcional del metabolismo celular y la acumulación de glucosaminoglucanos no degradados en los lisosomas y en el espacio extracelular provocando una disfunción de vías celulares que activaran el proceso de apoptosis y consecuentemente a la muerte celular (40,41).

En dependencia a la enzima faltante se establecen los diferentes tipos de MPS (41).

Epidemiología:

La MPS se presenta de 1:10.000 a 1:25.000 nacidos vivos, sin embargo la incidencia de cada tipo de MPS por separado es mucho menor, de 1 en 200 000 individuos (40,42).

Principalmente esta patología se la observa en la infancia, pero varias formas atenuadas se diagnostican en adultos (42).

Clínica

Las manifestaciones clínicas varían considerablemente entre los diferentes tipos de MPS (40). De forma general la mucopolisacaridosis se presenta con talla baja, organomegalia, macroglosia, labios gruesos, cejas pobladas, opacidad corneal, glaucoma, hidrocefalia comunicante, disostosis múltiple, discapacidad intelectual, inestabilidad atlantoaxial por laxitud del ligamento transversal del atlas asociado a displasia odontoidea lo que condiciona hipertrofia ligamentosa e invaginación del arco posterior de C1, contribuyendo así al estrechamiento del canal raquídeo con compresión medular (40,42).

Los síntomas comienzan después del nacimiento progresando rápidamente y suelen ser más evidentes a los 6 años. La macrocefalia y rasgos faciales característicamente toscos son los primeros indicios clínicos (40,41).

Los tipos I, II, III y VII de MPS se caracterizan por presentar deterioro cognitivo, como el retraso en el desarrollo psicomotor o regresión neurológica en los primeros años de vida. El tipo III presenta manifestaciones leves o puede ser asintomática, mientras que los tipos I, II y VII se acompañan de anomalías multisistémicas, especialmente afectación esquelética. (40,42)

MPS I: Es la más común, presentan síntomas severos tempranos que generan el deceso en la primera década de vida. Se evidencia trastorno cognitivo, micrognatia, macroglosia, degeneración de retina y opacidad corneal, trastornos esqueléticos, respiratorios y cardíacos. Presenta tres variantes: Hurler (mayor gravedad), Hurler-Scheie (gravedad intermedia) y Scheie (leve). (40,41)

MPS tipo II (síndrome de Hunter): Se clasifica en una forma severa o neuropática (IIA) en la que se evidencia retraso del desarrollo y regresión neurológica; y una forma leve o no neuropática (IIB) en la cual el SNC no está afectado (40,41).

MPS III (síndrome de Sanfilippo): Se presenta como retardo del neurodesarrollo, deterioro cognitivo progresivo (40,41).

MPS IV (síndrome de Morquio): En donde se evidencia displasia esquelética, disfunción motora, hiperflexibilidad articular (40,41).

Los trastornos neurológicos observados en el MPS IV y en el tipo VI (síndrome Maroteaux-Lamy) a menudo son secundarios a cambios óseos, y la mielopatía es la principal manifestación clínica en estos pacientes (40).

MPS VII (síndrome de Sly): Se caracterizada por facies toscas, cara aplanada, hernias inguinales, displasia de cadera y disfunción pulmonar (40,41).

MPS IX (síndrome de Natowicz) presenta afectaciones articulares (40).

Las clasificaciones V Y VIII ya no son usadas actualmente. (40,41).

Hallazgos por imagen:

Se recomiendan imágenes por resonancia magnética del cerebro y la columna vertebral además de radiografías de la columna cervical en flexión y extensión. (40).

Espacios perivasculares agrandados: Pueden observarse como lesiones quísticas fusiformes de entre 2 a 8 mm de diámetro, las cuales se comportan similar al líquido cefalorraquídeo y se localizan habitualmente a nivel de la sustancia blanca periventricular, ganglios de la base, tronco encefálico, núcleos dentados y cerebelo (40,43).

Lesiones de la sustancia blanca: Áreas focales que confluyen y son hipointensas en T1 e hiperintensas en T2-FLAIR, que corresponden al depósito de GAG parcialmente degradado dentro de las neuronas y oligodendrocitos en el SNC (40).

Pueden ser visualizadas en los primeros años de vida en los tipos I, II, III y VII de MPS y en la segunda década de la vida en los tipos IV o VI las cuales serán menos extensas.

Hidrocefalia comunicante: La disfunción de las granulaciones aracnoideas para reabsorber LCR y por la proliferación ósea anormal en la base del cráneo que condiciona una

disminución del flujo venoso, se produce un incremento del volumen de los espacios subaracnoideos y dilatación de los espacios ventriculares. Los ventrículos laterales y el tercero son los más afectados. Es más pronunciada en los tipos I o II y menos frecuente en los tipos III, IV o VI (40)

Atrofia cortical: La muerte neuronal y las gliosis inducidas por el depósito de GAG produce atrofia cortical difusa que puede ser simetría o asimétrica en donde se observa prominencia de los surcos y cisuras de la circunvolución sin relación con la edad (40). Es más común en los primeros años de vida en pacientes con MPS I, II y III (especialmente aquellos con MPS II o III) (40,41).

Megacisterna magna: Es el hallazgo más común en la fosa posterior en MPS, estrechamente relacionada con el tipo II (40,43).

Fosa posterior pequeña y malformación de Chiari I: Este hallazgo es mas frecuente en MPS II (40).

Estenosis del canal espinal cervical: Apófisis odontoides displásica asociada a una masa de tejidos blandos que se comporta iso-hipointenso en T1 e hipointenso en imágenes ponderadas en T2 que puede o no estar asociado con mielopatía o comprimir la medula espinal (40).

Anomalías óseas: Conocidas también como diastosis múltiple ,observada más comunmente en MPS I, II, IV, VI o VII . Se caracteriza por : cuerpos vertebrales con morfología “en anzuelo” o “en bala” , presencia de pico vertebral anterior, cambios en el disco intervertebral, deformidad gibbus, escoliosis, platispondilia, displasia odontoidea, engrosamiento del diploe, anomalías morfológicas de la silla turca (forma de J), macrocefalia y dolicocefalia (40). En el esqueleto axial se puede observar acortamiento y ensanchamiento metafisiario de los huesos largos al igual que las costillas anteriores y las clavículas.

Afilamiento de las epífisis proximales de los metacarpianos. En el síndrome de Morquio se puede observar además coxa valga y huesos del carpo irregulares (39)

Hepato esplenomegalia: Incremento de tamaño del hígado y el bazo en relación con la edad del paciente (41)

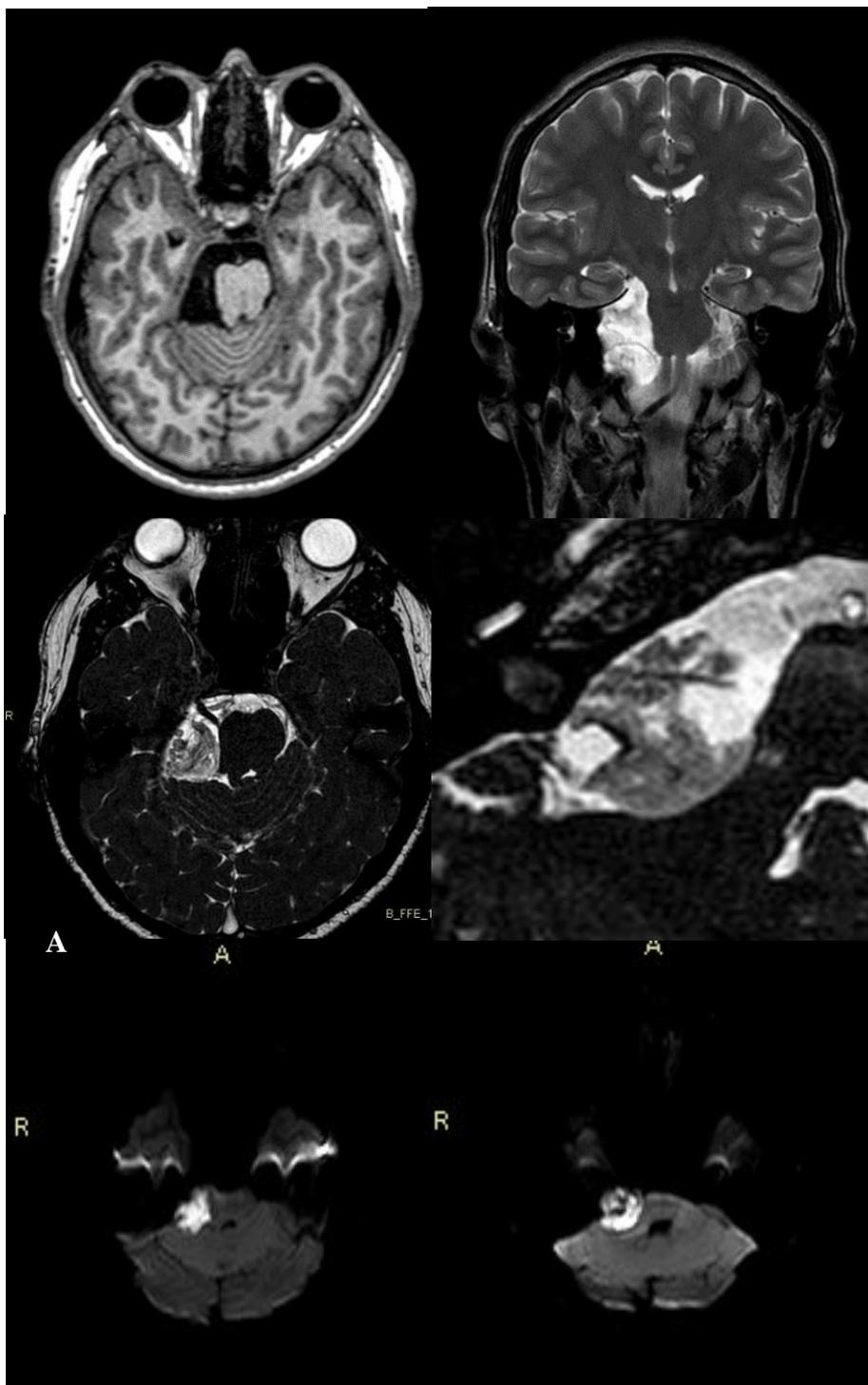
Diagnóstico diferencial:

El diagnóstico diferencial de MPS es limitado, ya que la constelación de hallazgos de imagen es altamente sugestiva de la enfermedad (40).

La megacisterna magna que es característica de MPS II presenta como diagnóstico alternativo el quiste aracnoideo, este puede presentarse tanto en el compartimento supratentorial como en la fosa posterior (40).

CASO CLÍNICO 7

Paciente femenina de 40 años de edad acude por cuadro de dolor paroxístico intenso en hemicara derecha que se presenta de forma espontánea y dura hasta dos minutos.



Caso clínico 7. Quiste epidermoide.

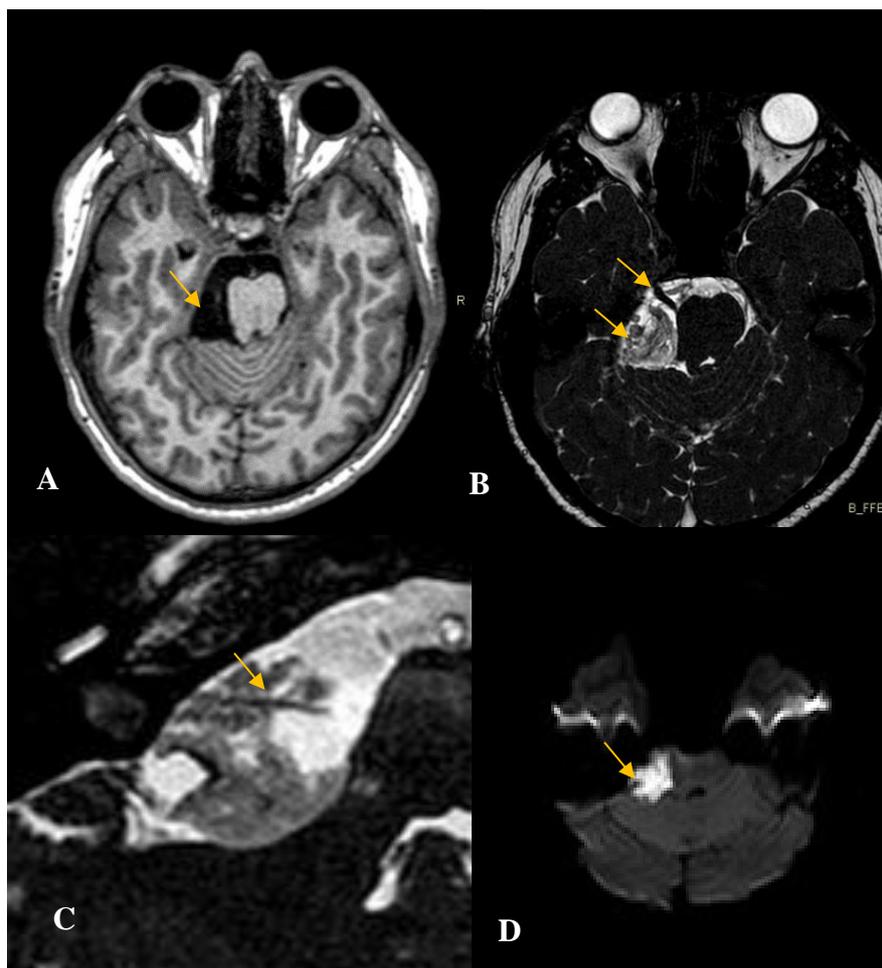
Hallazgos:

Imagen descrita 7. Quiste epidermoide.

Resonancia magnética: En la imagen A (T1 axial) se observa una lesión hipointensa localizada en el ángulo pontocerebeloso derecho que desplaza el tronco encefálico hacia el lado contralateral. En las imágenes ponderadas en T2 con densidad protónica, B y C, se evidencia lesión intensidad heterogénea, de contornos lobulados que desplaza al nervio trigémino (B) y envuelve a la arteria cerebelosa anteroinferior (C). Restricción a la difusión en la imagen D.

Diagnóstico: Quiste epidermoide**Conceptos y definiciones:**

El quiste epidermoide, también conocido como tumor perlado o quiste de inclusión ectodérmico es una acumulación de queratina y colessterina de origen benigno, extracerebral y habitualmente intradural (44-48). Contiene en su interior tejido cutáneo y epidérmico (44). Su localización, más frecuente es la cisterna del ángulo pontocerebeloso hasta un 40-50%, también puede ser visto en la región supraselar, prepontina o región pineal (45).

Etiología:

Es una patología congénita que se origina por la separación incompleta entre el ectodermo cutáneo y neural, en la tercera y quinta semana (48).

Epidemiología:

Representan el 0.2-1.8% de los tumores primarios intracraneales y el 7% de los tumores en el ángulo pontocerebeloso. Presentándose más comúnmente entre los 20-40 años en mujeres y hombres (49). Se ha descrito que los quistes epidermoides en la fosa posterior son comunes en el sexo femenino (46).

Clínica:

Los quistes epidermoides son de crecimiento lento, por lo que pueden ser asintomáticos durante años. Puede manifestarse con cefalea , alteraciones de la marcha y disfunción de los nervios craneales que se encuentren comprometidos (48,49). Cuando se ubica en el ángulo pontocerebeloso la disminución de la audición, neuralgia trigeminal , parálisis e hispoestesia facial , cefalea y diplopía están presentes(48). La neuralgia del trigémino se caracteriza por

dolor lancinante ,paroxístico, intermitente y unilateral que compromete una o más divisiones del nervio trigémino (48).

Hallazgos por imagen:

Se observa como una masa lobulada que se insinúa en las cisternas , sin efecto de masa a menos que sea de gran tamaño, envuelve las estructuras vasculares adyacentes, pueden existir calcificaciones en su interior (45,47).

Resonancia magnética: Brinda mayor caracterización de la lesión que la tomografía. En la secuencia T1 se evidencia hipointensa y en las secuencias ponderadas en T2 es de intensidad heterogénea habitualmente hiperintensa en relación con el líquido cefalorraquídeo (LCR). En FLAIR se comporta hiperintenso. Existe restricción a la difusión . Realce tenue de la pared del quiste tras la administración del medio de contraste (25%), en su interior no presenta refuerzo. La secuencia turbo eco gradiente (BALANCED) evita artefactos de flujo, no se observa picos de flujo del LCR (45,47).

Diagnóstico diferencial

Quiste aracnoideo: Es una lesión quística rellena de LCR de bordes lisos, pared delgada sin calcificaciones en su interior. Es de intensidad similar al líquido cefalorraquídeo en todas las secuencias incluyendo FLAIR y difusión. Las estructuras óseas adyacentes presentan remodelación por la pulsación del LCR (45).

Quiste dermoide: Son quistes de contenido graso que contienen en su interior tejido dérmico con folículos pilosos, glándulas sebáceas y sudoríparas. Su señal se suprime en las secuencias con saturación grasa, es hiperintenso en T1 y habitualmente en T2. Se puede encontrar niveles grasa -líquido en su interior (45).

Neurocisticercosis: Puede encontrarse en el espacio subaracnoideo de las cisternas de la base y sustancia blanca periventricular. En la fase temprana se observan como quistes de paredes finas y lisas que tras su degeneración se acompañan de edema perilesional y realce tras la administración del medio de contraste . La fase residual está conformada por nódulos calcificados (45).

CASO CLÍNICO 8

Paciente femenina de 4 años con antecedente de vejiga neurogénica y parestesias de miembros inferiores en estudio. Hace un mes sufre caída de su propia altura presentando dolor a nivel lumbar y glútea por lo que realizan radiografía de columna lumbo sacra sin observarse signos de fractura sin embargo llama la atención la ausencia de elementos sacrococígeos por lo que solicitan estudio de resonancia magnética observando:



Caso clínico 8. Síndrome de regresión caudal.

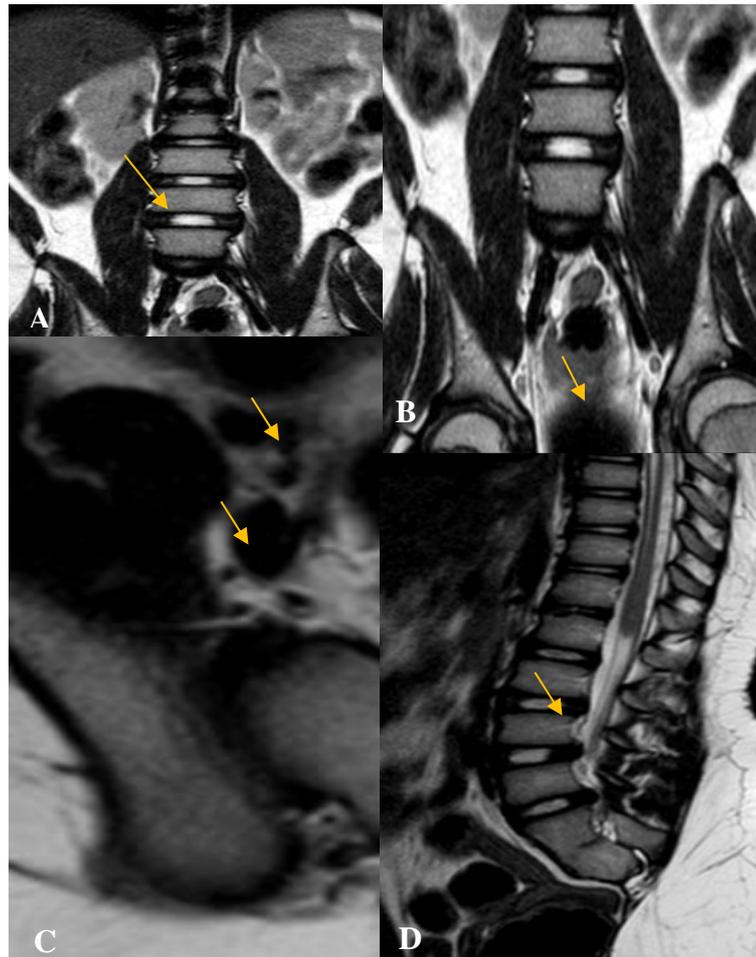
Hallazgos:

Imagen descrita 8. Síndrome de regresión caudal.

Resonancia magnética: En la imagen A y B (T1 axial y coronal) se observa disgenesia del hueso sacro, S1 displásico con ausencia de S2 a S5 y segmentos coccígeos. Terminación abrupta del cono medular a nivel de L2, con extremo romo del cono medular en “cigar-shaped” e hidrosiringomelia proximal; saco dural con terminación en L5 en la imagen C (T2 sagital). Serie mielográfica, imagen D , sin amputaciones radiculares, hidrosiringomelia terminal.

Diagnóstico: Síndrome de regresión caudal tipo I y según la clasificación de agenesia sacra de renschaw pertenece al tipo II.

Conceptos y definiciones:

Este síndrome es una malformación congénita poco común del tubo neural, afectando la columna y la médula espinal caudal, y se asocia con patologías musculoesqueléticas, genitourinarias y gastrointestinales (50,51). Se caracteriza por la disgenesia sacrococcígea con una terminación abrupta de la médula espinal con extremo romo (50). Los casos más severos generalmente son diagnosticados durante controles prenatales o al nacer, mientras que los más leves pueden identificarse en la infancia o incluso en la edad adulta. (52).

Etiopatogenia:

El síndrome de regresión caudal está asociado a varios factores como la diabetes materna, la predisposición genética (mutación del gen HLXB9), la hipoperfusión vascular y algunos fármacos (minoxidil, trimetoprim sulfametoxazol); sin embargo, se ha visto que los bebés nacidos de madres diabéticas tienen un riesgo entre 200 y 400 veces mayor de sufrir SRC (síndrome de regresión caudal) catalogándose a la diabetes materna como el teratógeno más común en este trastorno (53-55).

Esta patología se debe al desarrollo anormal de la yema de la cola durante la interfaz entre la neurulación primaria y secundaria antes de la cuarta semana de gestación, lo que altera la migración normal de las neuronas y las células del mesodermo paraxial y lateral provocando errores en el desarrollo de los sistemas esquelético, gastrointestinal y genitourinario (55).

Epidemiología:

Presenta una incidencia de alrededor de 1-2:100.000 recién nacidos, con una proporción hombre-mujer de 2,7:1 (53,54). El síndrome de regresión caudal puede presentarse hasta en el 1% de los embarazos en mujeres diabéticas (54).

Clínica:

El SRC se encuentra relacionado con la agenesia lumbo sacra y diversas malformaciones musculoesqueléticas, además se ha observado la asociación con malformaciones variables como VACTERL, fistula traqueo esofágica, defectos de la pared abdominal, vejiga neurogénica, reflujo vesico-ureteral, agenesia o displasia renal, ano imperforado, hipospadias, útero bicorne entre otros (51,52,54,55). Cuando existe la presencia de medula anclada puede presentarse sintomatología neurológica como parálisis completa de ambas extremidades inferiores, déficits motores más graves que la pérdida sensorial (55). Las formas graves pueden causar muerte neonatal temprana debido a problemas cardíacos, renales y respiratorios (50).

Hallazgos por imagen:

El cuadro neurorradiológico depende de la gravedad de la malformación (54).

En la etapa prenatal la ecografía y resonancia magnética son herramientas útiles para el diagnóstico precoz de SRC. Usualmente se logra visualizar a partir de la semana 22 como una interrupción abrupta de la columna por la ausencia de vértebras y la posición característica de “ ancas de rana” de los miembros inferiores (50-54).

En la etapa post natal tenemos los siguientes hallazgos:

Ecografía: Ausencia de vértebras, apariencia en forma de escudo de las vértebras fusionadas o alas iliacas aproximadas y el espacio intermedio de los cabezas femorales disminuidos (54).

Resonancia magnética: Terminación abrupta y roma del cono medular, puede ser de localización alta, hidrosiringomelia terminal, filum terminal engrosado, agenesia – disgenesia del sacro, agenesia coxígea (52).

Basándose en el grado de disgenesia vertebral, forma y localización del cono medular se puede clasificar al SRC en dos tipos:

Tipo I: Anomalías vertebrales importantes como disgenesia vertebral que puede extenderse desde la región torácica baja hasta la región del coxis. El cono medular tiene una terminación abrupta y puede ser de localización alta , con forma de “doble haz” de las raíces nerviosas de la cola de caballo, saco dural de terminación alta (55).

Tipo II: Disgenesia vertebral menos grave como agenesia segmentaria de las vértebras sacras o de todo el cóccix . El extremo caudal de la medula espinal está ligado a una masa intraespinal como lipomielocistocele, lipoma espinal o meningocele sacro anterior. En este tipo de SRC también puede observarse ausencia de la punta del cono medular. Los trastornos neurológicos son más graves en este grupo (55).

Al síndrome de regresión caudal se lo puede clasificar según el grado de agenesia sacra , Renshaw et al, dividen la condición en 4 grupos:

Forma leve:

Tipo I: Agenesia sacra unilateral parcial o total.

Tipo II: Agenesia sacra simétrica bilateral parcial.

Forma severa:

Tipo III: Agenesia sacra total y anomalía lumbar variable, alas iliacas unidas en la última vértebra lumbar.

Tipo IV: Agenesia sacra total con anomalía lumbar y alas iliacas fusionadas detrás de las últimas vértebras, si están presentes (53).

Diagnóstico diferencial:

Sirenomelia: Extremidades inferiores fusionadas, en el SRC los miembros inferiores tienen posición en ancas de rana (54).

Mielocistocele terminal: Hernia a través de una espina bífida posterior, que consiste en una dilatación quística de la porción terminal de la médula espinal (55).

Lipomielomeningocele: Combinación de un lipoma subcutáneo con un meningocele posterior (55) .

Diastomelia: división de la médula espinal en dos hemicordios, cada uno cubierto por su propia capa de piamadre y con su propio canal central (55).

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. Gómez Gómez HA. 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 [Tesis de maestría]. [Bogotá, Colombia]: Universidad Nacional Abierta y a Distancia (UNAD); 2023.
2. AUC-ROC Online Calculator for a Single Point [Internet]. Github.io. [citado el 8 de mayo de 2025]. Disponible en: <https://kevinchtsang.github.io/auc-roc-calc/index.html>
3. Silva Fuente AC, Molina Villagra M. Likelihood ratio (razón de verosimilitud): definición y aplicación en Radiología. *Rev Argent Radiol.* julio de 2017;81(3):204-8.
4. Šimundić AM. Measures of Diagnostic Accuracy: Basic Definitions. *EJIFCC.* 20 de enero de 2009;19(4):203-11.
5. Matheus C, Beltran E, Araque F. Abordaje multidisciplinario de un paciente con Agenesia del cuerpo calloso. *Rev Neuropsiquiatr [Internet].* 2021 [citado el 30 de abril de 2025];84(3):234–43. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-85972021000300234
6. Licon ODL, García AD, Moncada EC, García EA. ¿Dónde está el cuerpo calloso? Caracterización por imagen. 2014 [citado el 30 de abril de 2025]; Disponible en: <https://epos.myesr.org/poster/esr/seram2014/S-0786>
7. Aljure-Reales V de J, Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia, Rangel-Carrillo JJ, Ramos JD, Rodríguez-Bermúdez JA, Rodríguez JS, et al. Agenesia del cuerpo calloso: un tema poco conocido. *CES Med [Internet].* 2017;31(2):172–9. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/cesm/v31n2/0120-8705-cesm-31-02-00172.pdf>
8. Lagares AM, Haro A, Crespo P, Ceballos V, Rodríguez R, Conejero JA. Agenesia del cuerpo calloso. Discordancia clínico-radiológica. Análisis tras 15 años de experiencia. *Rehabil (Madr,*

Internet) [Internet]. 2011;45(3):208–16. Disponible en:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rh.2011.05.002>.

9. Das JM, Geetha R. Corpus callosum agenesis. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
10. Rodríguez Restrepo L, Camacho López PA, Calderón Castillo LA, Lubinus Badillo FG. Abordaje diagnóstico de las alteraciones del cuerpo calloso: estado del arte. Rev colomb radiol [Internet]. 2019;30(2):5147–52. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.53903/01212095.81>.
11. Jeret JS, Serur D, Wisniewski K, Fisch C. Frequency of agenesis of the corpus callosum in the developmentally disabled population as determined by computerized tomography. *PediatrNeurosci* 1985–86;12:101–3.
12. Rojas MCE. Sensibilidad y especificidad de la resonancia magnética en pacientes con malformaciones congénitas del encéfalo y factores de riesgo [Internet]. [Guatemala]: Universidad de San Carlos de Guatemala; 2013. Disponible en: chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_9130.pdf
13. Çorbacıoğlu ŞK, Aksel G. Receiver operating characteristic curve analysis in diagnostic accuracy studies: A guide to interpreting the area under the curve value: A guide to interpreting the area under the curve value. *Turk J Emerg Med* [Internet]. 2023;23(4):195–8. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4103/tjem.tjem_182_23
14. Martínez Pérez JA, Pérez Martin PS. ROC curve. *Semergen* [Internet]. 2023;49(1):101821. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.semereg.2022.101821>
15. Trejo Falcón, D. J., Vazquez Olmos, D. C., Torres Del Rio, D. S., Perez Hernandez, D. G., Marquez Argente Del Castillo, D. B., & , . . (2021). Linfoma primario y secundario del SNC: claves para el residente de radiología. *Seram*, 1(1). Recuperado a partir de <https://piper.espacioseram.com/index.php/seram/article/view/4502>

16. Salvador Álvarez, E., Hilario Barrio, A., Koren Fernández, L., Martín Medina, P., Hernández Lain, A., & Ramos Gonzalez, A. (2018). LINFOMAS DEL SNC:: PRIMARIOS Y SECUNDARIOS. *Seram*. Recuperado a partir de <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1966>.
17. Slone, H. W., Blake, J. J., Shah, R., Guttikonda, S., & Bourekas, E. C. (2005). CT and MRI Findings of Intracranial Lymphoma. *American Journal Of Roentgenology*, *184*(5), 1679-1685. <https://doi.org/10.2214/ajr.184.5.01841679>
18. Sampedro, C. S., Corroto, J., González, M. A., Castañón, A. I., Murua, J. C., & Cebreiro, J. P. (2014). Neuroimagen del linfoma primario del sistema nervioso central en pacientes inmunodeprimidos. *Revista Argentina de Radiología / Argentinian Journal Of Radiology*, *78*(1), 5-12. [https://doi.org/10.1016/s0048-7619\(14\)70033-x](https://doi.org/10.1016/s0048-7619(14)70033-x)
19. Song K-W, Issa S, Batchelor T. Primary central nervous system lymphoma: epidemiology and clinical presentation. *Ann Lymphoma* [Internet]. 2021;5:16–16. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.21037/aol-20-50>
20. Haldorsen, I., Espeland, A., & Larsson, E. (2010). Central Nervous System Lymphoma: Characteristic Findings on Traditional and Advanced Imaging. *American Journal Of Neuroradiology*, *32*(6), 984-992. <https://doi.org/10.3174/ajnr.a2171>
21. Qin Y, Bao A, Li H, Wang X, Zhang G, Zhu J. Application value of CT and MRI in diagnosis of primary brain lymphoma. *Oncol Lett* [Internet]. 2018;15(6):8500–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3892/ol.2018.8404>.
22. Shiels MS, Pfeiffer RM, Besson C, Clarke CA, Morton LM, Nogueira L, et al. Trends in primary central nervous system lymphoma incidence and survival in the U.S. *Br J Haematol* [Internet]. 2016;174(3):417–24. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/bjh.14073>
23. Scott W. Atlas, editor. *Magnetic resonance imaging of the brain and spine*. 4a ed. Filadelfia, PA, Estados Unidos de América: Lippincott Williams and Wilkins; 2008.

24. Rodríguez P, Dena E, et al. Malformaciones del sistema nervioso central y el raquis en pacientes pediátricos. Experiencia en el hospital General de México. *Anales de Radiología México* 2007;4:263-276.
25. Rodríguez V, Cabal A. Síndrome de Dandy-Walker. *Aten Primaria*. 2010;42(1):50–51
26. Carter S, Boys S. Abnormalities of the Fetal Central Nervous System: Prenatal US Diagnosis with Postnatal Correlation. 2020. *RadioGraphics* 2020; 40:
27. Díaz Gordo E, Cerdá Riché MDP, Pillajo Cevallos KE, Oleaga Gómez P, Gonzalo Domínguez M, Drake Pérez M, Castanedo Vázquez D, Marco De Lucas E. Hidrocefalia crónica del adulto. Nuevos parámetros para su valoración. . *seram* [Internet]. 22 de mayo de 2024 [citado 15 de abril de 2025];1(1). Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/10756>
28. Edwards RJ, Dombrowski SM, Luciano MG, Pople IK. Chronic hydrocephalus in adults. *Brain Pathol* [Internet]. 2004;14(3):325–36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1750-3639.2004.tb00072.x>
29. Gonzalo Domínguez M, Hernández Rodríguez MC, Juanes Méndez JA, Santirso Abuelbar L, Santos Motón C, Martín García I. Hallazgos de TC y RM en el diagnóstico de la Hidrocefalia Crónica del Adulto. *seram* [Internet]. 22 de noviembre de 2018 [citado 15 de abril de 2025];. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1032>
30. Nakajima M, Yamada S, Miyajima M, Ishii K, Kuriyama N, Kazui H, et al. Guidelines for management of idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus (third edition): Endorsed by the Japanese Society of Normal Pressure Hydrocephalus. *Neurol Med Chir (Tokyo)* [Internet]. 2021;61(2):63–97. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2176/nmc.st.2020-0292>
31. Tullberg M, Toma AK, Yamada S, Laurell K, Miyajima M, Watkins LD, et al. Classification of chronic hydrocephalus in adults: A systematic review and analysis. *World Neurosurg* [Internet]. 2024;183:113–22. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2023.12.094>

32. Ishida T, Murayama T, Kobayashi S. Current research of idiopathic normal pressure hydrocephalus: Pathogenesis, diagnosis and treatment. *World J Clin Cases* [Internet]. 2023;11(16):3706–13. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.12998/wjcc.v11.i16.3706>
33. Kockum K, Virhammar J, Riklund K, Söderström L, Larsson E-M, Laurell K. Diagnostic accuracy of the iNPH Radscale in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *PLoS One* [Internet]. 2020;15(4):e0232275. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0232275>
34. Barbosa, M, Segovia, J. et al. SECUELAS NEUROCOGNITIVAS DE LEUCOMALACIA PERIVENTRICULAR. *Rev.cienc.biomed.* 2014;5(2):345-350
35. Rodríguez, M. R., Ten, D. P. M., Burgos, D. B. A., Velasco, D. o. N., Alonso, D. R. C., & De Vega Fernández, V. M. (2021, 18 mayo). *Diagnóstico prenatal de la patología hemorrágica e isquémica cerebral: ecografía y RM fetal*. <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/43933>.
<http://www.scielo.org.co/pdf/cesm/v31n2/0120-8705-cesm-31-02-00172.pdf>
36. Cabañas, F., & Pellicer, A. (2008). *Lesión cerebral en el niño prematuro*. Asociación Española de Pediatría.
37. Zea-Vera, A., Turín, C. G., Rueda, M. S., Guillén-Pinto, D., Medina-Alva, P., Tori, A., Rivas, M., Zegarra, J., Castañeda, A., Cam, L., & Ochoa, T. J. (2019). Hemorragia intraventricular y leucomalacia periventricular en neonatos de bajo peso al nacer en tres hospitales de Lima, Perú. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública*, 36(3), 448. <https://doi.org/10.17843/rpmesp.2019.363.3922>
38. Heresi V., C. (s. f.). *LEUCOMALACIA PERIVENTRICULAR*. Manual de Neonatología.
39. Arellano, L. L., Lora, F. A. R., Rodriguez, C. G., Sharp, B. N., & Pérez, R. F. O. (2018, 22 noviembre). *Patrones Neurorradiológicos en las Enfermedades Metabólicas Hereditarias:: Claves Diagnósticas*. <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/2829>

40. Reichert, R., Campos, L. G., Vairo, F., De Souza, C. F. M., Pérez, J. A., Duarte, J. Á., Leiria, F. A., Anés, M., & Vedolin, L. M. (2016). Neuroimaging Findings in Patients with Mucopolysaccharidosis: What You Really Need to Know. *Radiographics*, *36*(5), 1448-1462. <https://doi.org/10.1148/rg.2016150168>
41. Gavilanes, J. S. C., Mullo, J. A. P., & Mata, M. A. S. (2023). Características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de la mucopolisacaridosis. *Zenodo (CERN European Organization For Nuclear Research)*. <https://doi.org/10.5281/zenodo.7897452>
42. Suarez-Guerrero, J. L., Higuera, P. J. I. G., Flórez, J. S. A., & Contreras-García, G. A. (2015). Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo. *Revista Chilena de Pediatría*, *87*(4), 295-304. <https://doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.10.004>
43. Huang, J., Sarma, A., Little, S., & Pruthi, S. (2023). Systematic Approach to Pediatric Macrocephaly. *Radiographics*, *43*(5). <https://doi.org/10.1148/rg.220159>
44. Chen C-Y, Wong J-S, Hsieh S-C, Chu J-S, Chan WP. Intracranial epidermoid cyst with hemorrhage: MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006;27(2):427-9.
45. Gómez San Martín ME, Ortega Quintanilla J, Ruiz García L, Alvarez De Eulate García T, Rodríguez Velasco M, Montes Plaza JM. REVISIÓN DE LAS LESIONES QUIÍSTICAS CEREBRALES:: UNA RÁPIDA APROXIMACIÓN POR EL RADIÓLOGO. *seram* [Internet]. 22 de noviembre de 2018 [citado 12 de mayo de 2025];. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1310>
46. Wang S, Liu C, Rayamajhi AJ, Mao C, Zhang Q. Parasellar epidermoid cyst with unique radiological features: A case report and review of the literature. *Radiol Case Rep* [Internet]. 2023;18(4):1628-32. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2023.01.073>
47. Karen Yolanda Ramos Santa Cruz, N., Ángel Simal Fernández, J., Bahamonde Cabria, S., Garzón Ruiz, J., Dolores Rodríguez López, M., & Encinas Gaspar, B. (2018). Quistes

epidermoides de Fosa Posterior y su valoración en secuencias BTFE. *Seram*, 2(1). Recuperado a partir de <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/8139>

48. Huamán Luis , Gonzales Marco , Acha José Luis. NEURALGIA DEL TRIGEMINO POR QUISTE EPIDERMOIDE DEL ÁNGULO PONTOCEREBELOSO. *REV PERUANA NEUROCIRUGÍA* . 2013;13-6.
49. Kiss-Bodolay D, Hautmann X, Lee KS, Rohde V, Schaller K. Intracranial epidermoid cyst: A volumetric study of a surgically challenging benign lesion. *World Neurosurg* [Internet]. 2024;185:e1129-35. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2024.03.035>
50. Vissarionov S, S. J. (2019). Surgical Correction of Spinopelvic Instability in Children with Caudal Regression Syndrome. *Global Spine J.*, May; 9(3):260-265. doi: 10.1177/2192568218779984.
51. Kumar, Y. G. (2017). Caudal Regression Syndrome: A case of a Rare Congenital Anomaly. *Polish Journal of Radiology*, 82, 188-192. doi:10.12659/pjr.900971.
52. Kang S, P. H. (Mar;24(2):238-243. doi: 10.5223/pghn.2021.24.2.238. de 2021). Clinical and Radiologic Characteristics of Caudal Regression Syndrome in a 3-year-old boy. *Lesson from Overlooked Plain Radiographics. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.*
53. Qudsieh H, A. E. (2022). Caudal regression syndrome: Postnatal radiological diagnosis with literature review of 83 cases. *Radiol case Rep.*, 29;17(12):4636-4641. doi: 10.1016/j.radcr.2022.09.037.
54. Boulas, M. (2009). Recognition of Caudal Regression Syndrome. *Advances in Neonatal Care*, 9(2),61-69. doi: 10.1097/anc.0b013e31819de44f .
55. Trapp B, De Andrade Lourenção Freddi T, De Oliveira Morais Hans M, Calixto IFTL, Fujino E, Rojas LCA, et al. A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. *Radiographics*

[Internet]. 1 de marzo de 2021;41(2):559-75. Disponible en:
<https://doi.org/10.1148/rg.2021200103>

