

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Posgrados

CASOS CLINICOS RELEVANTES EN NEURORADIOLOGIA, QUITO 2025

Revisión de eficacia diagnóstica de Imagenología en patologías neurológicas

Daniela Estefanía Guadalupe Saeteros

**Dr. Fausto Patiño Msc. 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 del 2025

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

COLEGIO DE POSGRADOS

HOJA DE APROBACIÓN DE TRABAJO DE TITULACIÓN

CASOS CLINICOS RELEVANTES EN NEURORADIOLOGIA, QUITO 2025

Daniela Estefanía Guadalupe Saeteros

Nombre del Directora del Programa:	Dra. 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:	Escuela de Especialidades Médicas USFQ
Nombre del Decano del Colegio de Posgrados:	Darío Niebieskikwiat, Phd
Título académico:	Doctor en Física

Quito, mayo 2025

© DERECHOS DE AUTOR

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

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

Nombre del estudiante: Daniela Guadalupe Saeteros

Código de estudiante: 00331726

C.I.: 1722620653

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

ACLARACIÓN PARA PUBLICACIÓN

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

UNPUBLISHED DOCUMENT

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

DEDICATORIA

A mi familia, quienes han sabido perdonar y comprender mis eternas ausencias, a mi mami, una incansable mujer, que me enseñó a leer y escribir y a partir de ahí no he parado de hacerlo, me ha cuidado con esmero e infinito amor, a mi papi quien me enseñó que caída sirve para aprender y que el trabajo duro y honesto es la mejor manera de vivir en paz, a ellos que me enseñaron a caminar, correr y volar dándome mis propias alas, hechas de partes de las suyas, gracias por renunciar a sus sueños por apoyar los míos. A mis hermanos, Ana Belén y Marco, son mis más grandes admiradores y más duros críticos, compartí todo con ellos, nunca me han dejado sola y me han consolado, motivado, ayudado, e inspirado a cada paso. Y a ti, Jaime por ser mi mejor amigo, maestro, colega y compañero.

AGRADECIMIENTOS

Gracias a la Universidad San Francisco por permitirme convertirme en especialista, a cada uno mis tutores y maestros, por tomarme de la mano para aprender, por enseñarme a no rendirme y a estudiar todos los días, por exigirme a ser mejor y por mostrarme que nunca se deja de aprender, en especial al Dr. Carlos Alarcón, médico radiólogo, maestro y guía en estos años de formación, sin su ayuda, motivación y acompañamiento constante este trabajo no habría visto la luz.

Gracias a mis padres, Wilson y Ana Lucía, a ustedes que siempre han confiado en mí, me apoyan y aconsejan en cada proyecto, y que nunca me dejaron salir de casa sin su bendición les debo todo lo que tengo y todo lo que soy.

A mis hermanos por ser siempre mi motor, mi luz al final del túnel, y a la vez mi refugio, por cada café, cada charla, cada lágrima que supieron aguantar y cada risa que me dejaron compartir.

A ti Jaime, por acompañarme en estos años, desde el miedo de cambiar de especialidad, pasando por la certeza de haber encontrado mi camino y las noches de interminable estudio, hasta la satisfacción de culminar esta etapa, gracias por tu apoyo incondicional.

Al Dr. Fausto Patiño por su guía y paciencia en el análisis de los datos y la culminación de este trabajo.

RESUMEN

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

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

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

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

ABSTRACT

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

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

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

TABLA DE CONTENIDO

Resumen	7
Abstract	9
Introducción	14
Revisión de la literatura.....	146
Metodología y diseño de la investigación	18
Análisis de datos.....	24
Conclusiones	6767
Referencias	6867

ÍNDICE DE TABLAS

TABLA 1. RANGOS DE VALORES DE RAZÓN DE VEROSIMILITUD Y SU IMPACTO EN LA UTILIDAD CLÍNICA.....	22
TABLA 2. RANGOS DE VALORES DEL ÁREA BAJO LA CURVA (AUC) Y PRECISIÓN DIAGNÓSTICA	22
TABLA 3. DESEMPEÑO DIAGNÓSTICO DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA PARA EL DIAGNÓSTICO DEL MENINGIOMA INTRACRANEAL.....	31
TABLA 4. EVALUACIÓN DEL MÉTODO DE IMAGEN EN EL DIAGNÓSTICO DEL MENINGIOMA INTRACRANEAL	31
TABLA 5. DESEMPEÑO DIAGNÓSTICO DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL DIAGNÓSTICO DE HOLOPROSENFALIA.....	38
TABLA 6. EVALUACIÓN DEL MÉTODO DE IMAGEN EN EL DIAGNÓSTICO DE HOLOPROSENFALIA.....	38

ÍNDICE DE FIGURAS

CASO CLÍNICO 1. MENINGIOMA GIGANTE DEL PROCESO CLINOIDEO POSTERIOR IZQUIERDO.....	24
CASO CLÍNICO 2. HOLOPROSENCEFALIA.....	34
CASO CLÍNICO 3. MALFORMACIÓN ANEURISMÁTICA DE LA VENA DE GALENO	41
CASO CLÍNICO 4. ESCLEROSIS TUBEROSA.....	45
CASO CLÍNICO 5. INFARTO MEDULAR DE CORDONES ANTERIORES.....	50
CASO CLÍNICO 6. INVERSIÓN BASILAR.....	54
CASO CLÍNICO 7. SÍNDROME DE DESMIELINIZACIÓN OSMÓTICA. MIELINOLISIS PONTINA	58
CASO CLINICO 8. STURGE WEBER	62
IMAGEN DESCRITA 1. MENINGIOMA GIGANTE DEL PROCESO CLINOIDEO POSTERIOR IZQUIERDO.....	25
IMAGEN DESCRITA 2. HOLOPROSENCEFALIA.....	35
IMAGEN DESCRITA 3. MALFORMACIÓN ANEURISMÁTICA DE LA VENA DE GALENO	42
IMAGEN DESCRITA 4. MALFORMACIÓN ANEURISMÁTICA DE LA VENA DE GALENO	42
IMAGEN DESCRITA 5. ESCLEROSIS TUBEROSA.....	46
IMAGEN DESCRITA 6. INFARTO MEDULAR DE CORDONES ANTERIORES.....	51
IMAGEN DESCRITA 7. INVERSIÓN BASILAR.....	55
IMAGEN DESCRITA 8. SÍNDROME DE DESMIELINIZACIÓN OSMÓTICA. MIELINOLISIS PONTINA	59
IMAGEN DESCRITA 9. STURGE WEBER	63
FIGURA 1. CURVA ROC DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL DIAGNÓSTICO DEL MENINGIOMA INTRACRANEAL	31
FIGURA 2. CURVA ROC. DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA PARA HOLOPROSENCEFALIA	38

INTRODUCCIÓN

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

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

El presente trabajo tiene como objetivo principal desarrollar un libro digital de consulta, accesible a través de la biblioteca virtual de la Universidad San Francisco de Quito, que contenga casos clínicos neurorradiológicos relevantes para la comunidad médica y científica.

Entre los objetivos específicos se destacan la recopilación de imágenes radiológicas llamativas, la integración de revisiones bibliográficas breves que orienten al diagnóstico y la inclusión de indicadores de certeza diagnóstica en patologías de mayor frecuencia. Este esfuerzo permitirá mejorar el acceso a contenidos visuales de alta calidad y fomentar el conocimiento en un campo tan complejo como es la neurorradiología.

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

REVISIÓN DE LA LITERATURA

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

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

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

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

METODOLOGÍA Y DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN

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

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

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

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

Variables: Al tratarse de un trabajo académico basado en la elaboración de un libro de casos clínicos, no se definieron variables dependientes o independientes para análisis estadístico. En su lugar, se describen hallazgos clínicos y radiológicos (Rx, TC y RM) relevantes de cada caso, con énfasis en los aspectos diagnósticos.

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

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

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

Control del sesgo: Dado que este trabajo consiste en la elaboración de un libro de casos clínicos y no en un estudio cuantitativo clásico, pueden presentarse ciertos sesgos inherentes a

su diseño que no afectan la validez del producto. El sesgo de selección es el principal, ya que los casos fueron escogidos por su relevancia académica, lo cual puede limitar la capacidad de generalización a toda la población. También existe posibilidad de sesgo de confirmación, al analizar retrospectivamente casos con diagnóstico conocido. Para reducir estos sesgos, se procuró una selección variada de enfermedades y una revisión crítica de los hallazgos imagenológicos junto con el Dr. Carlos 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). Estos valores fueron presentados y analizados como complemento didáctico para enriquecer la comprensión de la utilidad de las modalidades diagnósticas. Se utilizaron los valores positivos debido a que se analizaron las características imagenológicas para establecer el diagnóstico de la patología. Como se indicó anteriormente, el análisis apropiado requiere el uso del valor de prevalencia ajustado al contexto clínico de la persona en la que se realizara la prueba; esto permite una probabilidad antes de la prueba más elevada, proporcionando valores positivo más exactos para ese caso específico.

Fórmulas de los cálculos realizados:

Valor predictivo positivo

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

Ganancia diagnóstica

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

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

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

Tabla 1. Rangos de valores de razón de verosimilitud y su impacto en la utilidad clínica (2)

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

Tabla 2. Rangos de valores del área bajo la curva (AUC) y precisión diagnóstica (3)

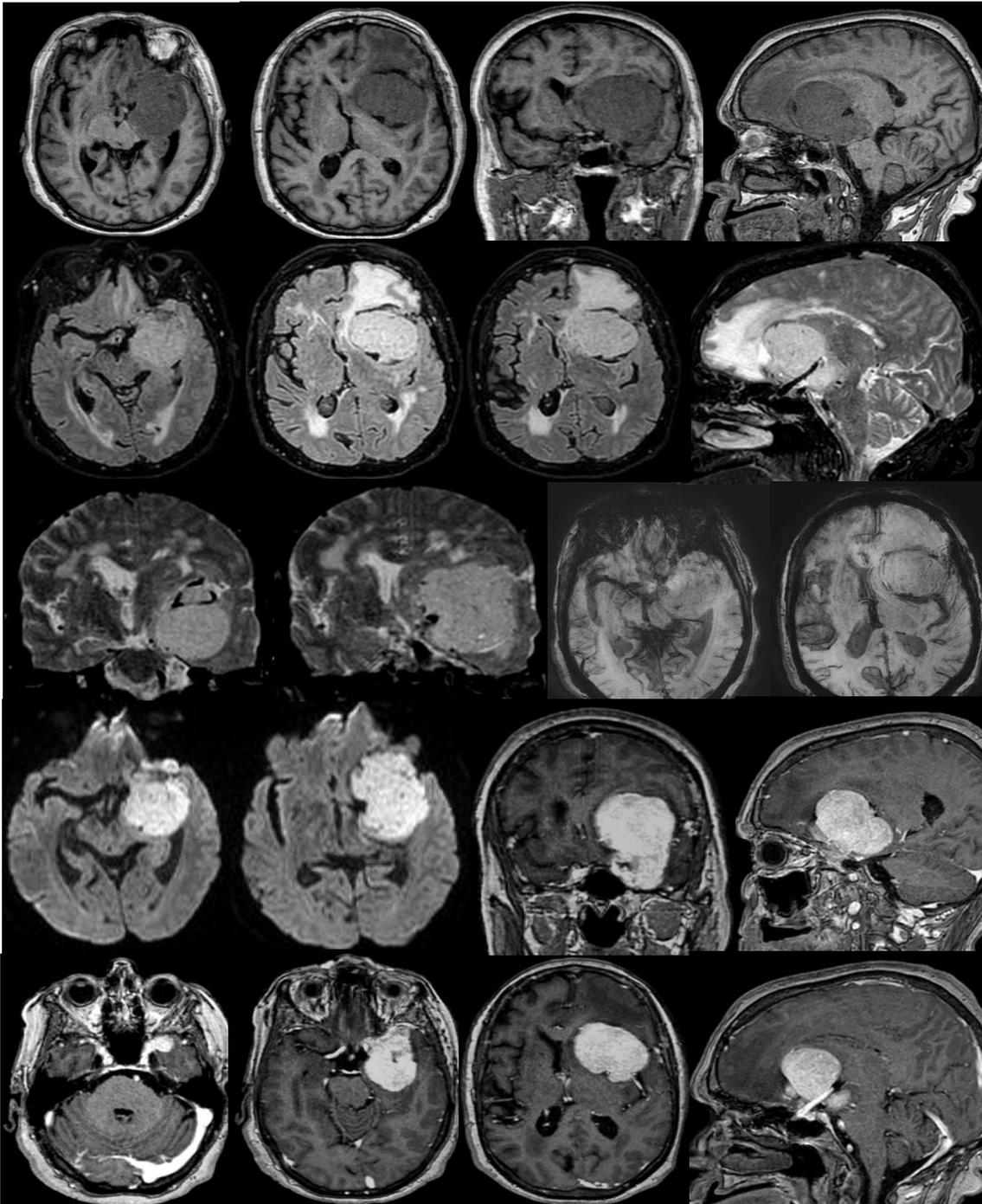
Aspectos éticos: Al tratarse de un trabajo retrospectivo, educativo y sin intervención directa en los pacientes, no fue necesaria la firma de consentimientos informados individuales. Sin embargo, el trabajo fue avalado éticamente en el contexto académico de titulación,

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

Mujer de 56 años que presenta cefalea frontal, opresiva, de varias semanas de evolución. Se acompaña de trastornos conductuales como apatía y agresividad; y alteración de memoria de trabajo. El día en el que solicita estudio, presenta afasia motora.



Caso Clínico 1. Meningioma gigante del proceso clinóideo posterior izquierdo

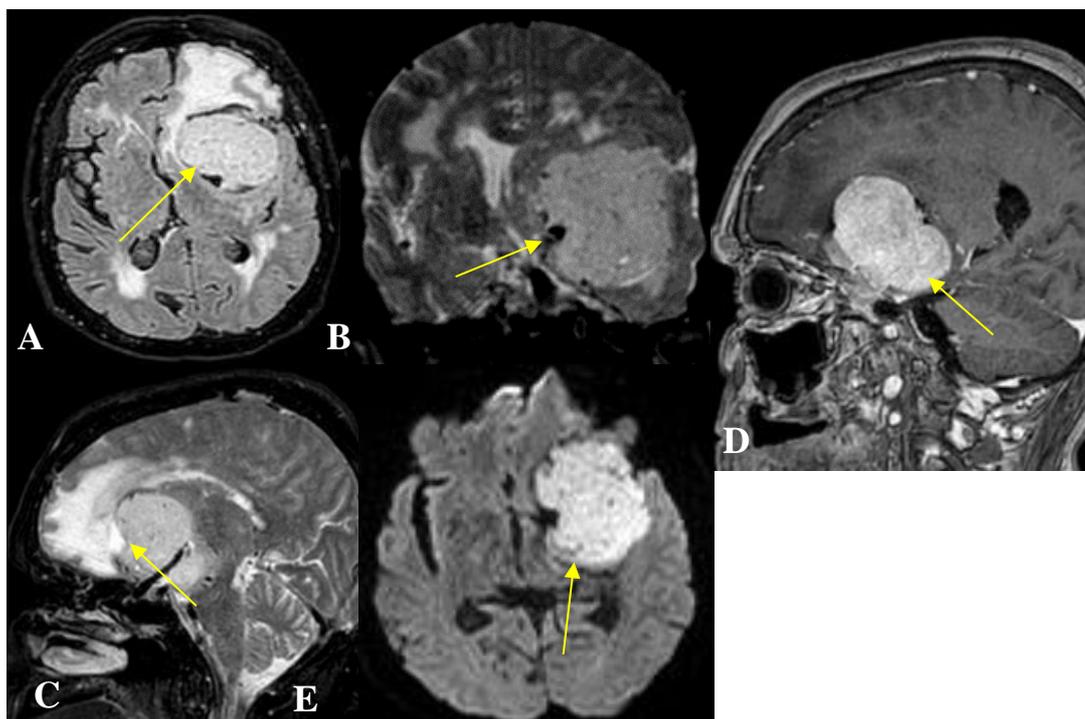
Hallazgos:

Imagen descrita 1. Meningioma gigante del proceso clinioideo posterior izquierdo

Resonancia magnética simple y contrastada de encéfalo: masa extraxial lobulada localizada en la fosa craneal medial izquierda, en las secuencias T1 es isointensa al parenquima, en FLAIR (A) llama la atención edema perilesional vasogénico el cual condiciona efecto masa con obliteración del ventrículo lateral y desviación de la línea media en 6 mm, en las secuencias de contraste capta de forma homogénea, asocia una amplia implantación dural adyacente al proceso clinioideo izquierdo (D), En la secuencia SWI se muestra la inclusión de la arteria menígea media y la bifurcación de M1 y M2 dentro de la lesión tumoral (B y C). Restringe a la difusión (E). Se extiende cranealmente desplazando las estructuras encefálicas.

Conceptos y definiciones:

Los meningiomas son tumores generalmente benignos, de crecimiento lento. Se originan de las células mesenquimales de la capa aracnoidea y se adhieren firmemente a la duramadre. En

ocasiones pueden invadir el parénquima cerebral o el cráneo. La vasta mayoría de los meningiomas corresponden al grado histológico 1 según la Organización Mundial de la Salud. Pueden presentarse grados más altos como los meningiomas atípicos que corresponden al grado WHO 2 y meningiomas anaplásicos o malignos, al grado WHO 3; ambos exhibiendo alto índice de mitosis. (1-3)

Epidemiología:

Representan, dependiendo de la serie, entre el 25% hasta el 37 % de todas las neoplasias primarias del sistema nervioso central, convirtiéndolos en la segunda neoplasia primaria después de los gliomas y en la primera neoplasia extra axial benigna más común.

Ocurren con mayor frecuencia en mujeres de mediana edad. Es posible encontrar meningiomas múltiples en contexto de enfermedades genéticas como Neurofibromatosis tipo II. Como factor de riesgo ambiental, el único que se ha probado es la exposición a radiación para tratamiento de otras neoplasias. En específico la localización clinoidea y esfenoidal corresponde entre el 15% y 20%. (1,2)

Clínica:

La clínica de estas neoplasias depende de su localización. En este sentido, las localizaciones más comunes y su clínica correspondiente son: (3)

Convexidad: crisis convulsivas, cefalea, déficit neurológico correspondiente a la localización (déficit motor o sensitivo, afasia, alteraciones campimétricas), alteraciones cognitivo-conductuales asociadas a localización en lóbulo frontal. (3). *Parasagital o falcino,* alteraciones de personalidad, alteraciones campimétricas o visuales, cefalea, debilidad de miembros superiores o inferiores. (3). *Surco olfatorio,* cefalea, anosmia (2)

Parasellar o subfrontal, Síndrome de Foster-Kennedy que se presenta con atrofia óptica ipsilateral, papiledema contralateral y anosmia. (2). *Intraventricular*, inestabilidad o mareo, cefalea, alteración del sensorio, provocados por hidrocefalia obstructiva. (3)

Orbitario: alteraciones visuales, dolor ocular, proptosis. (3). *Ángulo pontocerebeloso*, parálisis facial, alteraciones auditivas de tipo neurosensitivo, vértigo, hipertensión intracraneal por hidrocefalia obstructiva. *Petroclival*, neuralgia del trigémino, hipertensión intracraneal por hidrocefalia obstructiva (3)

Hallazgos por imagen:

El mejor estudio para la evaluación y caracterización de los meningiomas es la resonancia magnética. La validez de la resonancia magnética avanzada para distinguir el meningioma es la siguiente: sensibilidad es de 83,3%, especificidad 95,8 %. (8) Esta permite delinear los límites de la lesión, presencia de invasión ósea o infiltración de parénquima cerebral. La tomografía de encéfalo es útil para valorar anatomía ósea, en especial los tumores asociados a base de cráneo, para poder valorar relaciones de forma adecuada; se puede usar en contexto de pacientes en quienes está contraindicada la realización de resonancia magnética; adicionalmente es más útil en los casos en los que el meningioma esta parcial o completamente calcificado. (1,2)

Tomografía: usualmente es el primer examen realizado en contexto de déficit neurológico. En esta puede observarse los meningiomas en un 60% isodensos al parénquima cerebral, 20-30% con alguna calcificación. En la tomografía se observa en más de la mitad de los casos, edema vasogénico perilesional. Tras la administración de contraste yodado se observa realce homogéneo en 70% de los meningiomas. En este estudio puede evidenciarse, además, hiperostosis adyacente, en especial en lesiones de base de cráneo. (1)

Resonancia magnética:

T1: isointenso a sustancia gris hasta el 90% de los meningiomas. Hipointensos en casos de meningiomas fibrosos o psamomatosos (1,2,7)

T1 + Gd: hiperintenso con realce homogéneo (1,7)

T2: isointenso a sustancia gris en aproximadamente el 50% de los casos. Hiperintensos respecto a sustancia gris en hasta 40% de los meningiomas, que se correlaciona a consistencia blanda o hipervascularizados. Hipointensos respecto al parénquima relacionado a meningiomas fibrosos o calcificados. (1,2,7)

Difusión: Los meningiomas de grado WHO 2 y 3 tienen mayor potencial de restricción de la difusión. Sin embargo, no es un factor predictor del grado histológico. (5)

Pueden utilizarse técnicas avanzadas como: espectroscopía en casos de dudas de etiología en la que se observa elevación de alanina, glutamina/glutamato, colina, disminución de N-acetilaspártato, reducción significativa de creatina; perfusión, que permite correlacionar el grado histológico; tractografía y resonancia funcional que pueden utilizarse para determinar estrategias de tratamiento quirúrgico minimizando función neurológica según la anatomía de los tractos y zonas elocuentes. (1,2,7)

Hallazgos útiles para llegar al diagnóstico: presencia de hendidura de líquido cefalorraquídeo que denota la característica extraaxial de los meningiomas, se ve con mayor facilidad en secuencias largas. Cola dural: es la extensión del sitio de implantación del meningioma, que se visualiza con realce posterior a la administración de contraste. (4)

Diagnóstico diferencial:

Incluyen otros tipos de lesiones ocupantes de espacio asociados a duramadre (6)

Tumores fibrosos de la duramadre: más agresivos y con características más osteolíticas, mayor vascularidad periférica, mayor microlobulación. (1,2,6)

Metástasis durales: como en cáncer de mama. Es importante conocer el contexto clínico (1,6).

En región sellar/suprasellar/subfrontal: adenomas hipofisarios, craneofaringiomas (1,2,6) En

ángulo pontocerebeloso: schwannoma del octavo nervio craneal (1,2). En base de cráneo:

paquimeningitis hipertrófica, hematopoyesis extramedular, condrosarcoma, cordoma. (6). En

contexto de hiperostosis: enfermedad de Paget, displasia fibrosa, metástasis escleróticas

(próstata, mama) (6)

EVALUACIÓN DE PRUEBAS DIAGNÓSTICAS PARA EL MENINGIOMA INTRACRANEAL

Introducción

Los meningiomas son tumores generalmente benignos, de crecimiento lento. Se originan de las células mesenquimales de la capa aracnoidea y se adhieren firmemente a la duramadre. El mejor estudio para la evaluación y caracterización de los meningiomas es la resonancia magnética.

(1)

Valores para los cálculos

Luego de realizar la búsqueda de estos valores en el INEC, donde no se encontraron valores que sean confiables respecto de los datos necesitado, ya que, en ese portal se indica que, en 2023 de 240 tumores del neuroeje entre malignos y benignos de las meninges en todo el país y que solo se haya registrado este número es un claro ejemplo del subregistro del país, además no se hace diferencia entre lesiones intracraneales o de otra región del neuroeje. Adicionalmente, 200 tumores benignos, corresponde al 83% sin señalar la región del neuro eje, finalmente la bibliografía mundial habla únicamente del 57% de los tumores intracraneales

corresponden a meningiomas lo que es francamente diferente es este caso, por estos motivos no es posible usar esos datos en este análisis.

En el documento publicado en NEURO-ONCOLOGY en 2019, titulado “Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2012–2016”, habla con claridad sobre datos de prevalencia de la enfermedad, la misma que está estimada entre el 25% y el 37.5% de todas las lesiones tumorales intracraneales, en pacientes adultos jóvenes y la incidencia es superior en personas no hispanas que en personas hispanas (6,35 frente a 5,14 por 100.000). (3)

El método de diagnóstico que se usa es la resonancia magnética avanzada (1), con valores aquí mostrados:

- Sensibilidad: 88.3 %
- Especificidad: 95.8 %
- Prevalencia pre prueba utilizada es del 25%, ya que es la más mencionada en las bibliografías.

Criterios de Resultado positivo

En T2 son hiperintensos respecto a sustancia gris en hasta 40% de los meningiomas, que se correlaciona a consistencia blanda o hipervascularizados. Hipointensos respecto al parénquima relacionado a meningiomas fibrosos o calcificados

Análisis de rendimiento diagnóstico

Método de diagnóstico: Resonancia magnética avanzada para el diagnóstico del Meningioma Intracraneal			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	220.75	31.5	252.25
Prueba -	29.25	718.5	747.75
Total	250	750	1000

Elaborado por los autores

Tabla 3. Desempeño diagnóstico de la resonancia magnética para el diagnóstico del Meningioma Intracraneal

Método de diagnóstico: Resonancia magnética avanzada para el diagnóstico del Meningioma Intracraneal	
Valor predictivo positivo	87.5%
Razón de verosimilitud: 21.02	21.02
Exactitud total de la prueba: 93.9%	93.9%
Valor absoluto de ganancia: 62.5%	62.5%
Valor relativo de ganancia: 3.5	3.5
AUC estimada	92%

Elaborado por los autores

Tabla 4. Evaluación del método de imagen en el diagnóstico del Meningioma Intracraneal

Curva ROC

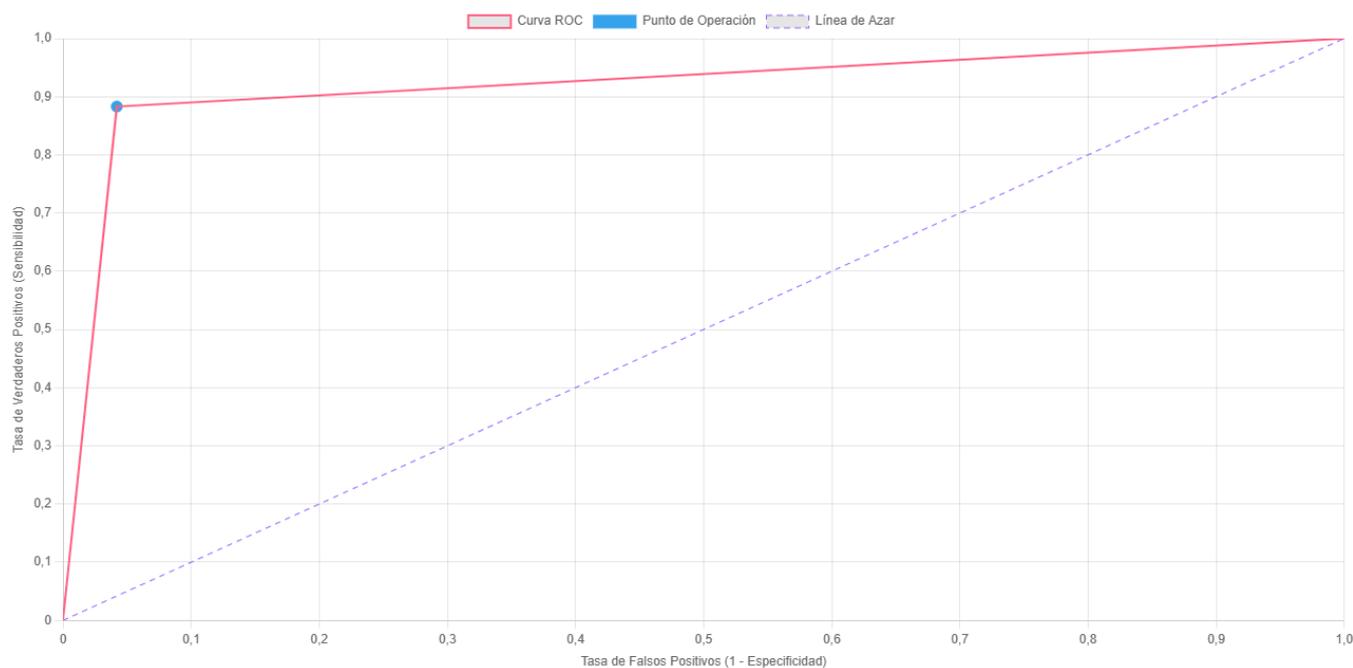


Figura 1. Curva ROC de la resonancia magnética para el diagnóstico del meningioma intracraneal

VPP (valor predictivo positivo):

El Valor predictivo positivo es de 87.5%, representa la probabilidad de que un individuo adulto joven presente un meningioma intracraneal dado que el resultado de la resonancia magnética fue positivo.

G. Dg (Ganancia Diagnóstica):

El valor absoluto de ganancia es de 62.5 puntos porcentuales respecto de la probabilidad de tener un meningioma intracraneal, intrínseco antes del examen, es decir 2.5 veces la probabilidad del diagnóstico pre prueba.

RVP (Razón de Verosimilitud positiva):

La probabilidad de que un paciente adulto joven con una lesión como el meningioma intracraneal, obtenga una resonancia magnética positiva es 2.5 veces la probabilidad de un adulto de la misma población que no tenga la lesión y obtenga el mismo resultado.

AUC estimada (Área bajo la curva estimada)

La curva ROC presenta una línea cuyo recorrido se aleja de la línea diagonal esto representa un buen desempeño diagnóstico de la resonancia magnética en el diagnóstico de los meningiomas intracraneales. El área bajo la curva (AUC) es de 92% refleja una prueba confiable con poca probabilidad de resultados negativos en el diagnóstico de esta patología.

Conclusiones

En conclusión, la RM es una herramienta fundamental para el diagnóstico y manejo del meningioma intracraneal, aunque su interpretación debe ser integral, considerando la historia

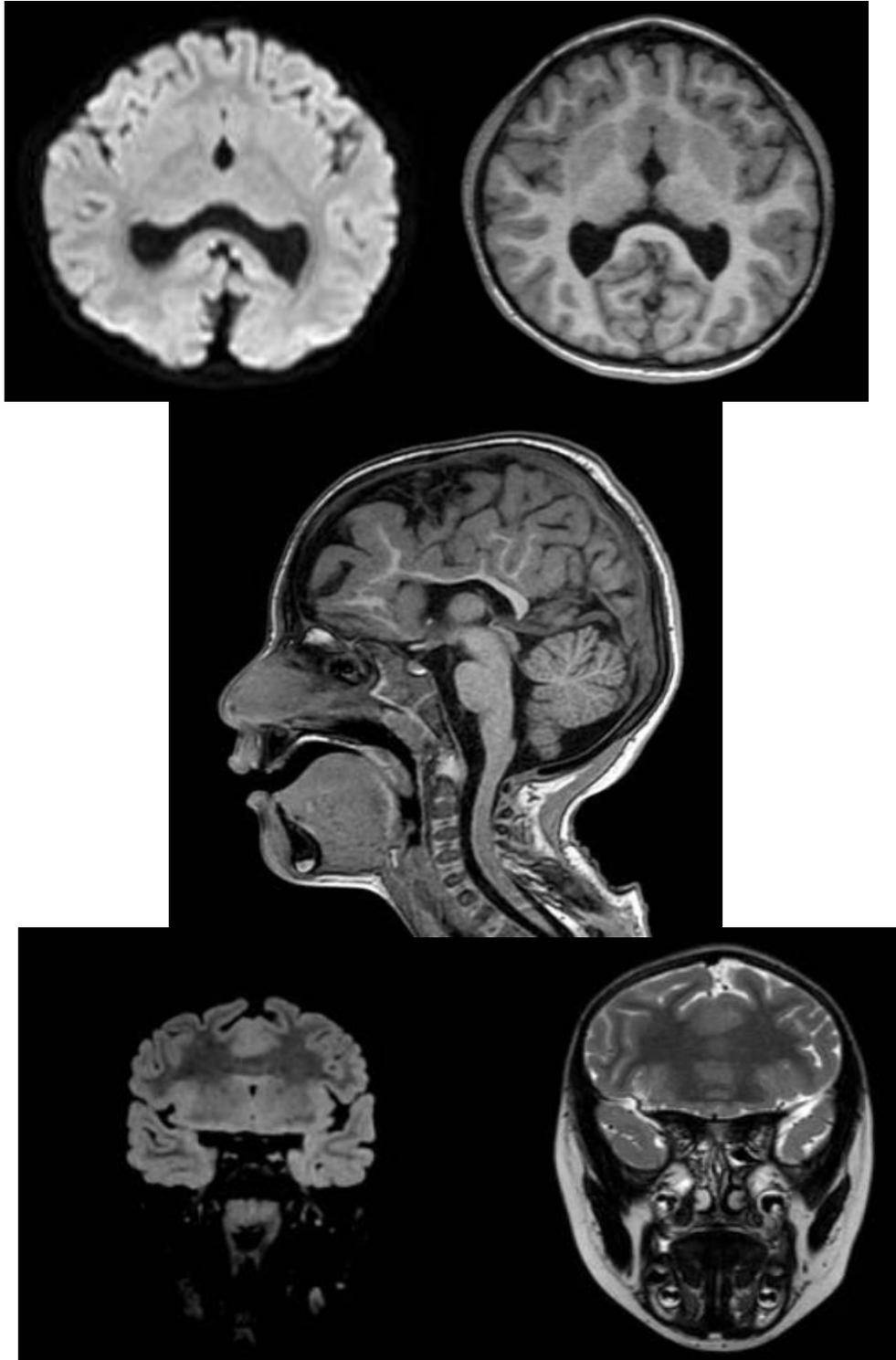
clínica y factores de riesgo. Su alto rendimiento diagnóstico con valores predictivos positivos elevados, junto con criterios clínicos y de laboratorio, optimizan la precisión diagnóstica.

Si el VPP y la ganancia diagnóstica, aumentan en 2.5 veces la probabilidad de enfermedad, esto proporciona una utilidad muy importante de este método diagnóstico.

El presente análisis se hizo en base a una prevalencia poblacional, pero para la aplicación clínica con un paciente, la probabilidad antes de la prueba debe considerara la condición clínica del paciente.

CASO CLÍNICO 2

Paciente lactante, masculino con múltiples malformaciones craneofaciales



Caso Clínico 2. Holoprosencefalia

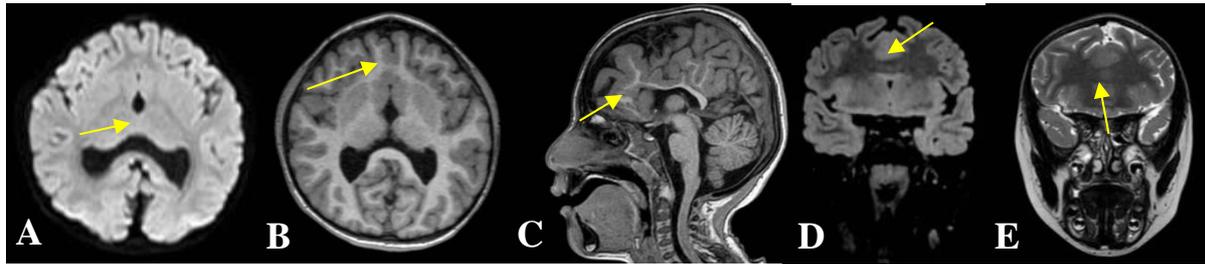
Hallazgos:

Imagen descrita 2. Holoprosencefalia

Resonancia magnética simple de encéfalo. Se evidencia ausencia de estructuras de la línea media y múltiples malformaciones de estructuras subcorticales, con conservación de los lóbulos, sin embargo, hay franca fusión hacia anterior (T1 axial B), señalado con flechas (A-E), no se identifica la rodilla y el cuerpo del cuerpo calloso (T1 corte sagital C) solo se identifica el esplenio del cuerpo calloso, en la imagen A, un corte axial en FLAIR, donde se identifican los talamos fusionados, estas anomalías están señaladas con las flechas amarillas.

Diagnóstico: HOLOPROSCENCEFALIA**Conceptos y definiciones**

Se trata de un espectro de malformaciones del encéfalo causadas por separación incompleta de los hemisferios cerebrales

Se debe caracterizar los distintos tipos de alteración de separación hemisférica según estructuras afectadas y por tanto la severidad. (12)

Holoprosencefalia alobar: no existen lóbulos cerebrales asociado a profundas malformaciones craneofaciales

Holoprosencefalia semilobar: alteración de separación de telencéfalo con conservación de cerebro anterior y sus lóbulos. Menos alteraciones craneofaciales.

Holoprosencefalia lobar: se conserva la fisura interhemisférica en casi todo su trayecto.

Sin alteraciones craneofaciales. (12-13)

Etiología

Se da por alteraciones del desarrollo embrionario en la inducción ventral y formación de patrones de ubicación lateral y línea media. Es multifactorial, se han identificado al menos 13 genes de señalización de migración celular embrionaria pero no se ha definido una correlación genotípica/fenotípica. (12)

Epidemiología

Es una entidad rara en general. Sin embargo, se encuentra dentro de las más frecuentes malformaciones cerebrales, la mayoría de ellos resultan en óbitos u abortos. Se describe una frecuencia de hasta 1 en 10.000 nacidos vivos y determinaron la prevalencia en 1 por 1298 fetos entre las 11 semanas 0 días y las 13 semanas 6 días de gestación. (2) El defecto más común del prosencéfalo es la holoprosencefalia 1/10.000 en recién nacidos; la ciclopía de 1/100.000 nacidos y la agnathia asociada a holoprosencefalia de 0,8 a 10 %. (15)

Clínica

Debido a las profundas malformaciones físicas asociadas, el diagnóstico suele ser con observación del paciente. el desarrollo neurológico puede ser retrasado. Las malformaciones son de características faciales de línea media: ciclopía, paladar hendido labio leporino, hipotelorismo ocular, incisivo maxilar solitario medial. (13)

Hallazgos por imagen:

Holoprosencefalia alobar. Fusión de los tálamos, ventrículo único posterior, alteraciones faciales: ciclopía, etmocefalia, cebocefalia, paladar hendido. (14)

Holoprosencefalia semilobar. Estructuras básicas de los lóbulos cerebrales presentes, pero fusionadas anteriormente. Tálamos fusionados, ausencia de tractos y bulbos olfatorios, agenesia o hipoplasia del cuerpo calloso. (14)

Holoprosencefalia lobar. Áreas de sutiles alteraciones de estructuras de la línea media. Fusión de giros cingulados, de lóbulos frontales y de los tálamos, hipoplasia de cuerpo calloso. (15)

EVALUACION DE PRUBAS DIAGNÓSTICAS PARA EL DIAGNOSTICO DE HOLOPROSCENCEFALIA

Introducción

Se trata de un espectro de malformaciones del encéfalo causadas por separación incompleta de los hemisferios cerebrales.

Valores para los cálculos

Un estudio clínico realizado como parte de la tesis doctoral para el título de master en Radiología, en Guatemala en 2012, mostró que la resonancia magnética cuenta con una sensibilidad: 80 % y especificidad: 60%, para las lesiones mal formativas cerebrales.

La prevalencia de esta enfermedad se ha reportado en aproximadamente 1/10000 nacidos vivos, y asciende hasta 50/10000 mortinatos (1). Desafortunadamente en la página del INEC no se disponen datos sobre esta enfermedad.

Criterios de Resultado positivo

Fusión de los tálamos, ventrículo único posterior, alteraciones faciales: ciclopía, etmocefalia, cebocefalia, paladar hendido

Análisis de rendimiento diagnóstico

Método de diagnóstico: Resonancia magnética en el diagnóstico de Holoprosencefalia			
	Enfermedad +	Enfermedad -	Población
Prueba +	0.08	399.96	400.04
Prueba -	0.02	599.94	599.96
Total	0.1	999.9	1000
Elaborado por los autores			

Tabla 5. desempeño diagnóstico de la resonancia magnética en el diagnóstico de Holoprosencefalia

Método de diagnóstico: Resonancia magnética en el diagnóstico de Holoprosencefalia	
Valor predictivo positivo	VPP: 0.02 %
Razón de verosimilitud:	2 %
Exactitud total de la prueba:	60.02 %
Valor absoluto de ganancia:	0.10 %
AUC estimada	70%
Elaborado por los autores	

Tabla 6. Evaluación del método de imagen en el diagnóstico de Holoprosencefalia

Curva ROC

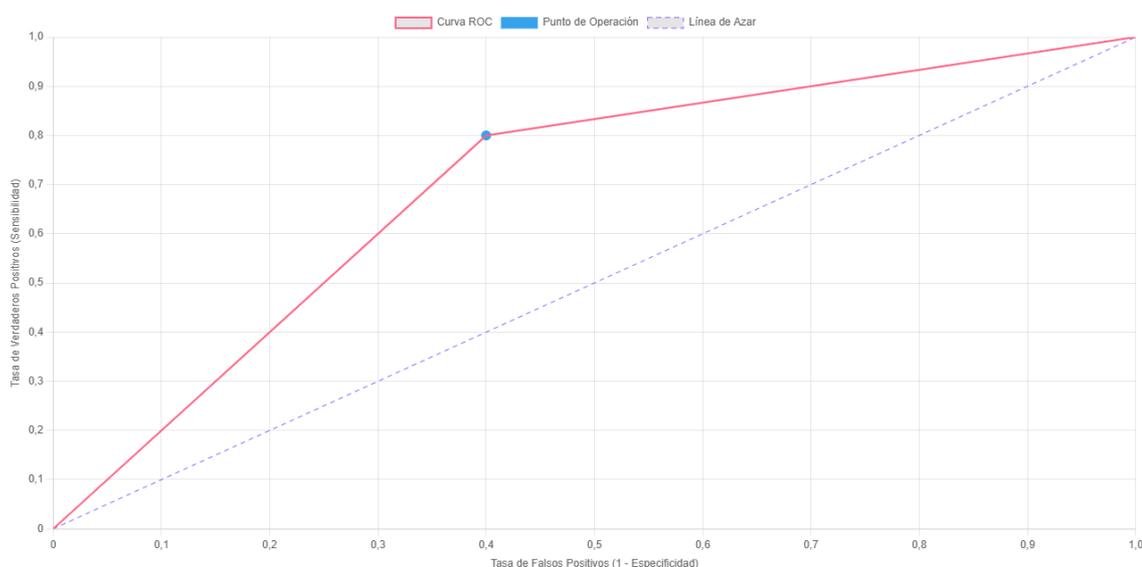


Figura 2. Curva ROC. de la resonancia magnética para la Holoprosencefalia

VPP (valor predictivo positivo):

El Valor predictivo positivo es de 0.02%, lo que representa la probabilidad de que un recién nacido presente esta malformación cerebral, dado que el resultado fue positivo, sin embargo, este valor se debe principalmente a la baja prevalencia pre prueba.

G. Dg (Ganancia Diagnóstica):

El valor absoluto de ganancia es de 0.1 puntos porcentuales respecto de la probabilidad de tener holoprosencefalia, respecto del valor intrínseco antes del examen es decir doble de la probabilidad del diagnóstico pre prueba.

RVP (Razón de Verosimilitud positiva):

La probabilidad de que un paciente pediátrico con una malformación como la holoprosencefalia, obtenga una resonancia magnética positiva es el doble la probabilidad de un recién nacido que no tenga la lesión obtenga el mismo resultado.

AUC estimada (Área bajo la curva estimada)

En la curva ROC de la resonancia magnética en el diagnóstico de las malformaciones intracraneales, indica una mejor discriminación diagnóstica, debido a un área bajo la curva (AUC) es de 70%.

Conclusiones

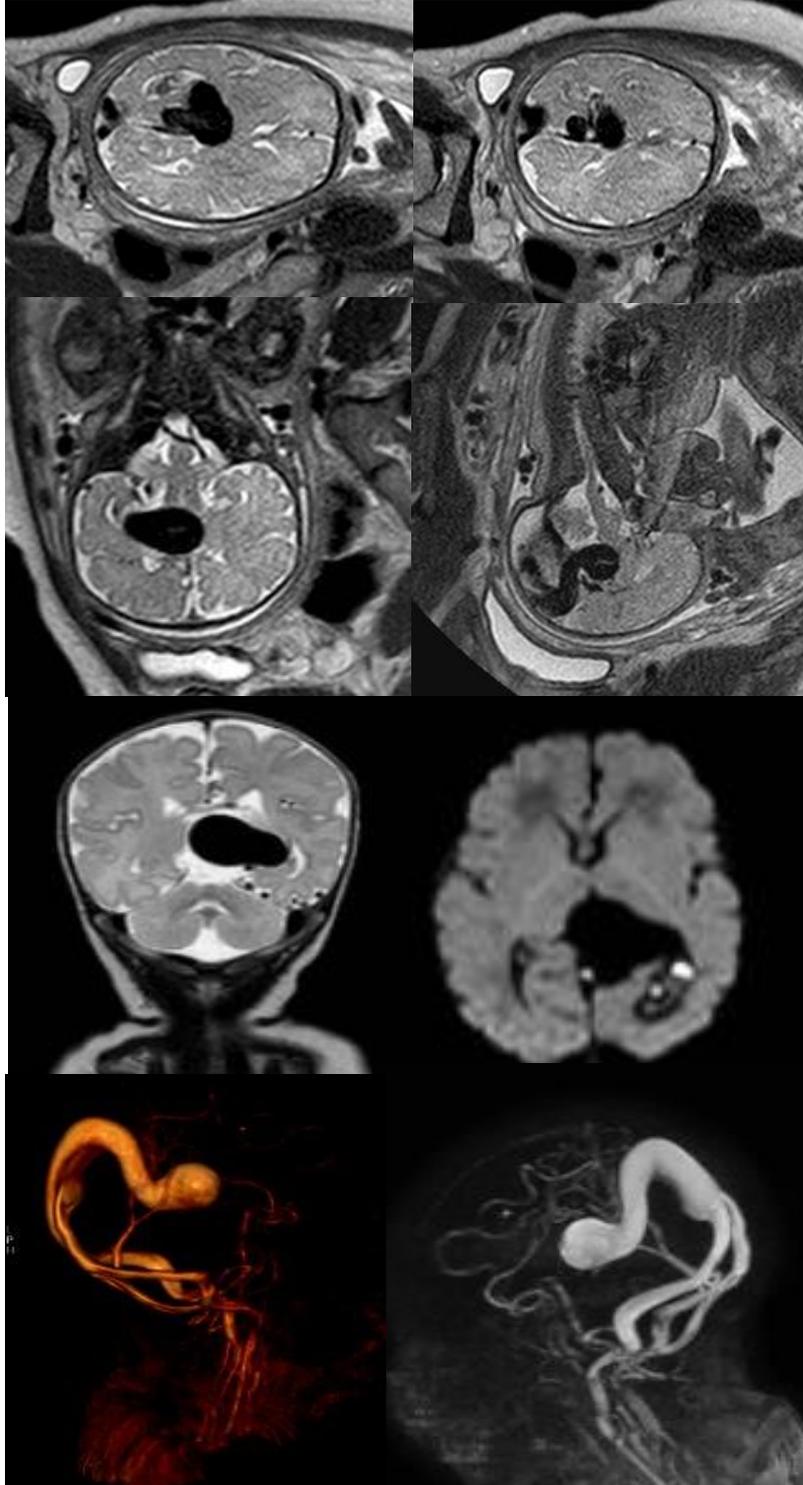
En conclusión, la RM es una herramienta fundamental para el diagnóstico de las malformaciones cerebrales, y la más común de ellas la holoprosencefalia, aunque su interpretación debe ser integral, considerando la historia clínica y factores de riesgo. Su buen rendimiento diagnóstico, demostrado con el área bajo la curva AUC con el 70%, permiten la certeza aceptablemente buena y ayudan en la toma de decisiones e información a los pacientes.

Si bien el VPP es bajo, y principalmente por consecuencia de probabilidad preprueba muy baja, cabe mencionar que la ganancia diagnóstica incremento en doble sobre la base inicial.

El presente análisis se hizo en base a una prevalencia poblacional, pero para la aplicación clínica con un paciente, la probabilidad antes de la prueba debe considerara la condición clínica del paciente.

CASO CLÍNICO 3

En el estudio ecográfico de rutina de las 20 semanas: hallazgo anómalo en la ecografía de control, sacular, vascular, en la línea media. (se omite la imagen de US).



Caso Clínico 3. Malformación aneurismática de la vena de galeno

Hallazgos:

Resonancia magnética fetal: secuencias en T2, A y B corte axial: imágenes redondeadas con vacío de señal en la línea media entre los lóbulos occipitales. C) Corte coronal a nivel del mesencéfalo se evidencia presencia de vaso dilatado. D) Corte sagital en la línea media en la topografía de la vena de Galeno, drenaje a la confluencia de los senos, la tórcula

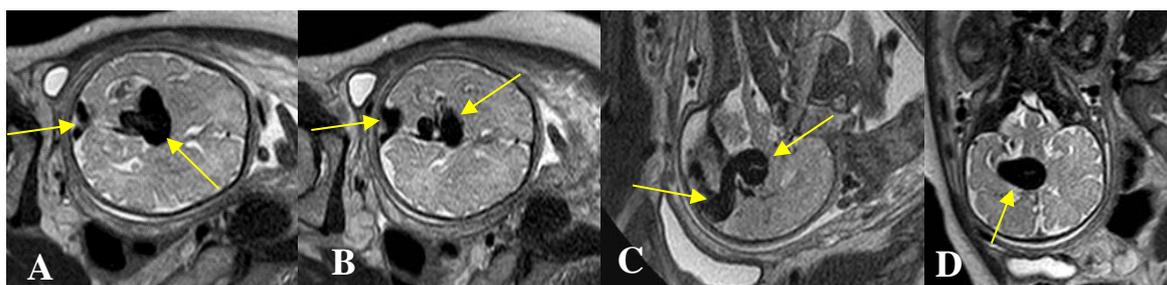


Imagen descrita 3. Malformación aneurismática de la vena de galeno

Resonancia magnética postnatal con angioresonancia A: T2 coronal vacío de señal en la línea media B: Secuencia de difusión sin restricción. C y D: Reconstrucción de TOF malformación arteriovenosa tipo aneurismática de la Vena de Galeno, con drenaje bilateral a los senos transversos y petrosos y conexión con la circulación arterial posterior y en apariencia también hacia anterior, por la gravedad de la dilatación venosa, por lo que se encajó en la variante.

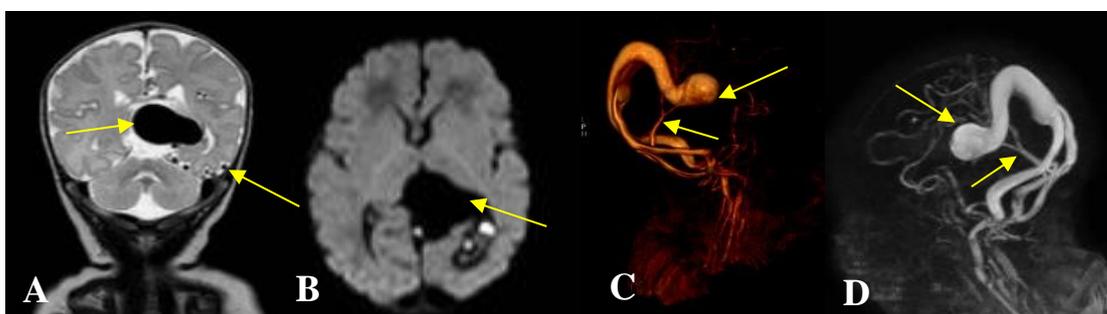


Imagen descrita 4. Malformación aneurismática de la vena de galeno

Diagnóstico: MALFORMACION ANEURISMÁTICA DE LA VENA DE GALENO.

Conceptos y definiciones

La malformación aneurismática de la vena de Galeno (VGAM) es una anomalía congénita secundaria un tipo de cortocircuito anómalo, que se relaciona con una fístula arteriovenosa (16) que sobrecarga el sistema venoso cerebral profundo, en dependencia de la asociación con el sistema arterial, puede encasillarse del tipo Mural cortocircuitos únicamente hacia el sistema arterial posterior, y de tipo coroidea cuando estos son hacia la circulación arterial anterior y posterior

Etiología

La malformación aneurismática de la Vena de Galeno, se debe a la falta de regresión de la vena prosencefálica mediana, que resulta en la formación de una fístula arteriovenosa entre las arterias coroideas profundas y la vena prosencefálica mediana. (17)

Epidemiología

En general, las malformaciones vasculares fetales son infrecuentes. Dentro de ellas, el conjunto de malformaciones arteriovenosas de la vena de Galeno (AVG) corresponden al 1% de las malformaciones vasculares cerebrales y 30% de las anomalías vasculares pediátricas. (18). La incidencia reportada de esta enfermedad es de un caso por cada 3 millones de habitantes. (19)

Clínica

Diagnóstico prenatal. Se asocia con 90% con insuficiencia cardíaca de alto débito e hidrops fetal con tasas de hasta 50% de mortalidad.

En época neonatal, pueden manifestarse con soplo craneal o insuficiencia cardíaca congestiva (ICC). En la infancia temprana se expresan con macrocefalia, hidrocefalia, ICC y convulsiones.

Y en niños mayores y pocos adultos que sobreviven, cursa con cefalea, síncope de esfuerzo y hemorragia subaracnoidea. (17) en dependencia de la variante de la enfermedad.

Hallazgos por imagen

US: Estructura quística alargada en la línea media que se extiende desde la cisterna de la placa cuadrigeminal hacia el occipucio. Drena a través del seno recto o hacia arriba a través del seno falcino embrionario. Doppler color flujo marcado, muy raramente trombosado, doppler pulsado típico de fístula de alto grado. (17)

RMN: T1WI: Útil para hemorragias (focos de alta señal)

T2WI: vacíos de señal o señal mixta debido a flujo turbulento, agrandamiento de las ramas de la arteria cerebral media alrededor de la fisura de Silvio.

No se comunica directamente con la fístula, pero aumenta debido a una combinación de robo arterial e hipertensión venosa. (17)

Diagnóstico diferencial

Dilatación aneurismática de la vena de Galeno: Lactante y jóvenes, es una verdadera vena de Galeno, no existen shunts AV

Malformación del seno dural: Masa extraaxial triangular centrada alrededor de la tórula de Herophilo, Generalmente se trombosa y disminuye de tamaño con el tiempo.

Ingurgitación de los senos venosos: Potencialmente se puede observar en cualquier estado de gasto cardíaco elevado.

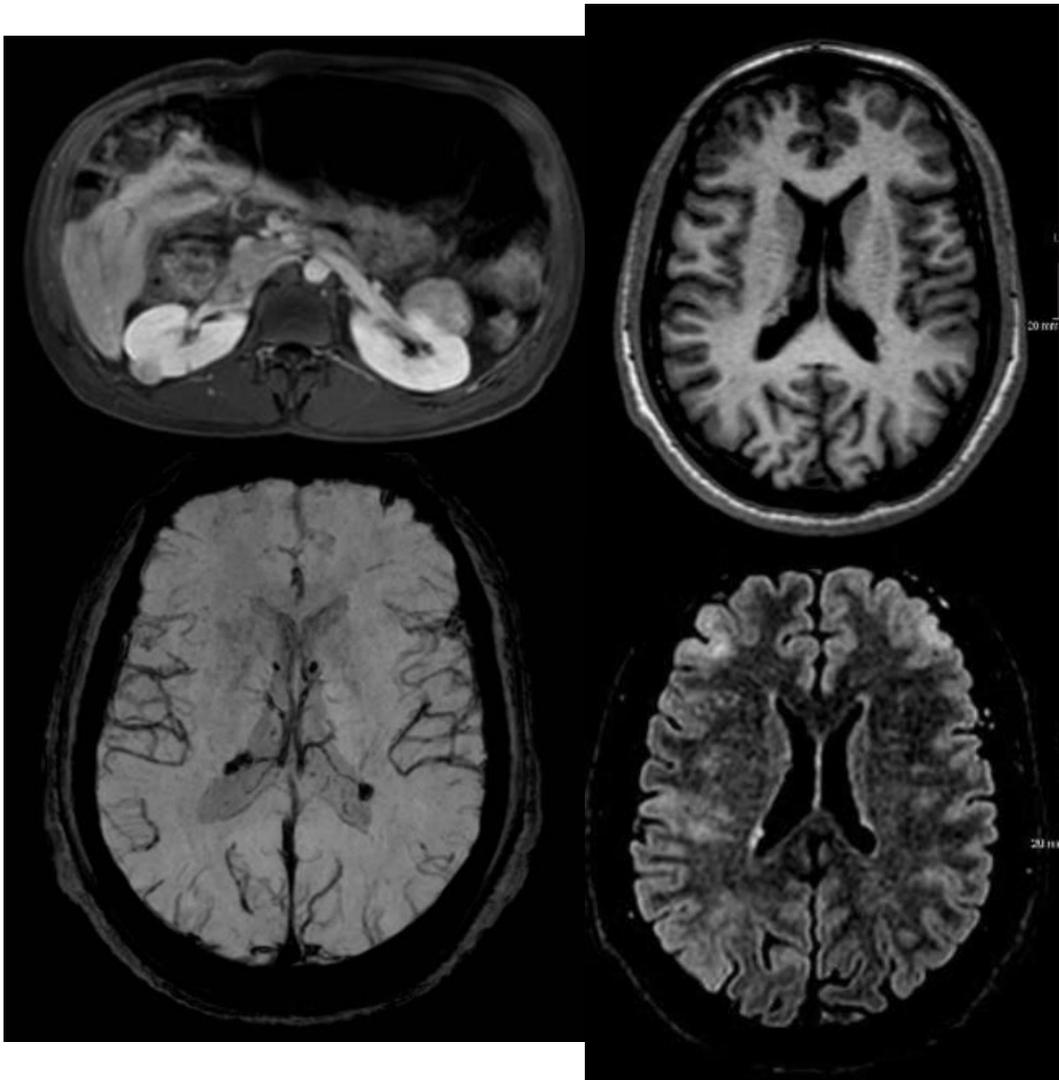
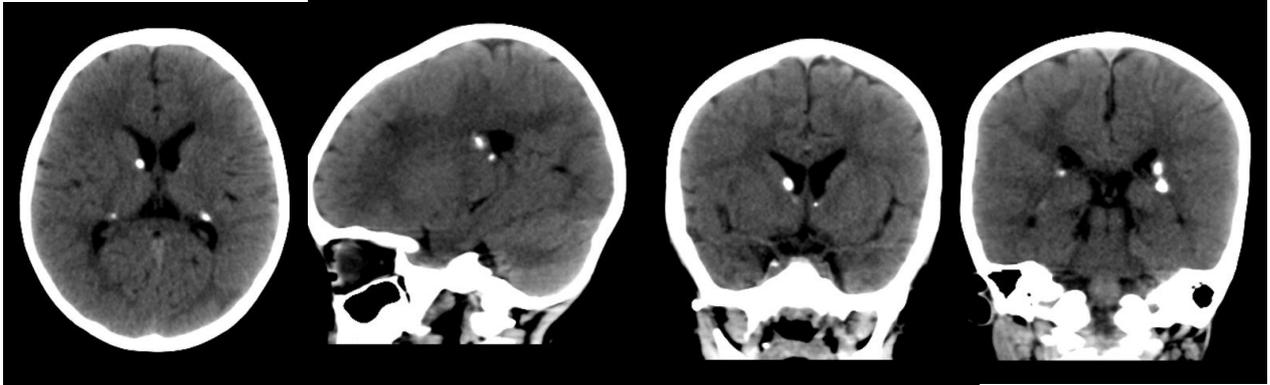
Quiste aracnoideo: Lesión extraaxial llena de líquido cefalorraquídeo (LCR)

Desplaza el cerebro adyacente, sin flujo Doppler

Porencefalia: Lesión intraparenquimatosa llena de LCR, forma irregular o redonda, sin flujo Doppler, sin efecto de masa

CASO CLÍNICO 4

Paciente masculino de 17 años, debuta con crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas



Caso Clínico 4. Esclerosis tuberosa

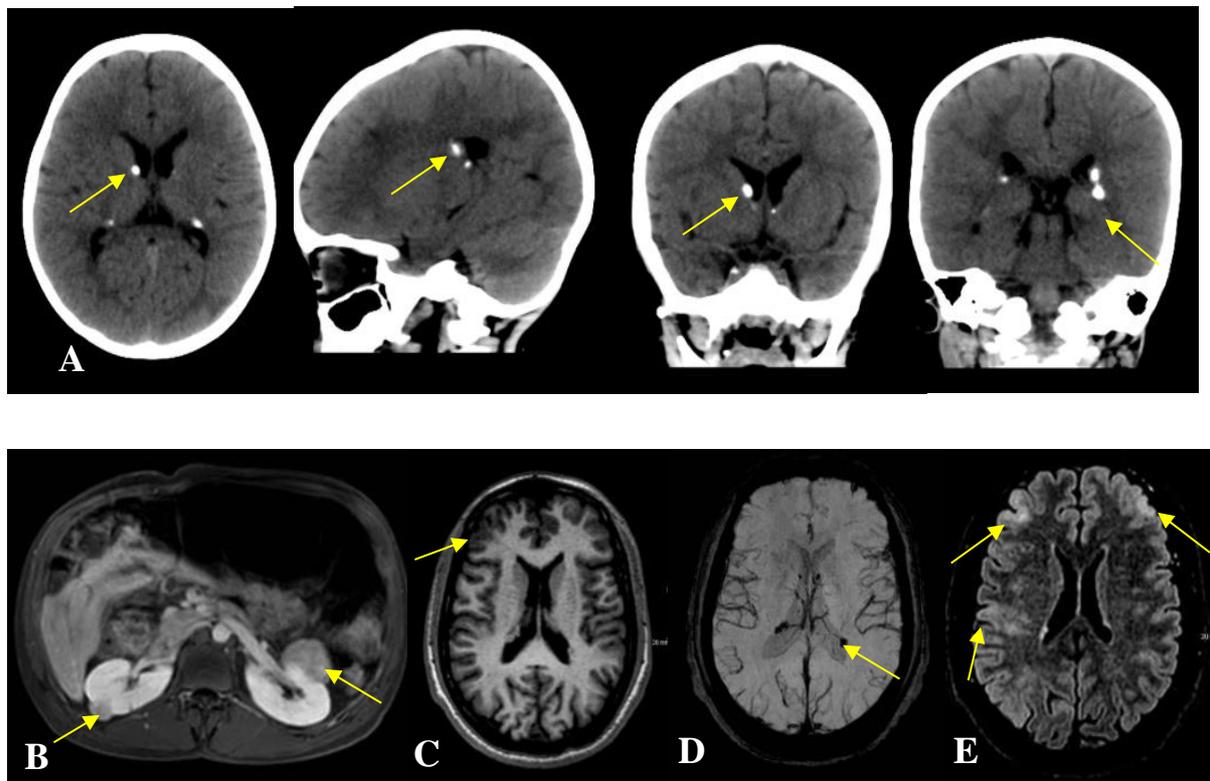
Hallazgos:

Imagen descrita 5. Esclerosis tuberosa

Tomografía cerebral: en la imagen A se identifican lesiones subependimarias hiperdensas con densidades de calcio, con distribución típica de los llamados tubers.

Resonancia cerebral: lesiones subependimarias isodensas en T1 (C). Susceptibilidad magnética: vacíos de señal subependimarios, es el comportamiento típico de las lesiones cálcicas (C). Hiperintensidades dispersas de localización frontal tanto anterior como posterior bilateral y subcortical en FLAIR (E)

Resonancia abdominal: lesiones renales corticales hipointensas en T1 hipocaptantes, redondeadas (B)

Diagnóstico: ESCLEROSIS TUBEROSA

Conceptos y definiciones

La esclerosis es un complejo de patología neurocutánea (facomatosis), que se caracteriza por desarrollo de tumores benignos múltiples en estructuras derivadas del ectodermo. (20)

Etiología

Se trata de un síndrome genético autosómico dominante, causado por mutaciones de los genes supresores de tumores TSC 1 y TSC 2 (20)

Epidemiología

La gran mayoría de casos se presentan de forma esporádica con incidencias reportadas de entre 1 por cada 6000 a 1 por cada 12000 habitantes. (20)

Clínica

La triada clásica de presentación de la Esclerosis tuberosa es de crisis epilépticas, alteraciones neurocognitivas, adenoma sebaceum (lesiones cutáneas faciales).

A esta triada pueden sumársele un abanico de manifestaciones que se agrupan en criterios mayores: angiofibromas, fibromas periungueales, máculas hipomelánicas, nevus colagenosos subcutáneos, hamartomas retinianos, displasia cortical cerebral, nódulos subependimarios, astrocitoma subependimario de células gigantes, rabdomiomas cardíacos, linfangioleiomiomatosis, angiomiolipomas; y criterios menores: fosas de esmalte dental, fibromas intraorales, hamartomas no renales, parches acrómicos retinianos, lesiones cutáneas en confetti, quistes renales múltiples. (21)

Hallazgos por imagen

Tubers corticales

Tomografía cerebral: lesiones subependimarias hiperdensas.

Resonancia cerebral: Hipointensidad en T1. Hiperintensidad en T2 y FLAIR. Susceptibilidad magnética: vacíos de señal; captación de contraste variable. (22)

Hamartomas subependimarios:

Tomografía cerebral: masas menores a 1 cm irregulares, interventriculares. Comúnmente con calcificaciones.

Resonancia cerebral: usualmente imágenes hiperintensas en T1. Usualmente hipo o isointensas en T2. Captación variable de contraste. (21,22)

Astrocitoma subependimario de células gigantes:

Tomografía cerebral: masa intraventricular isodensa cercana al foramen de Monro, usualmente mayor a 1 cm, posible hemorragia, calcificaciones frecuentes, posible asociación con hidrocefalia, usualmente captación marcada de contraste yodado.

Resonancia magnética: Lesiones heterogéneas predominantemente isointensas en T1, hiperintensas en T2 y FLAIR. Captación marcada de material de contraste. (23)

Signos de Bandas Radiales:

Regiones de anomalías de señal en resonancia magnética en sustancia blanca desde ventrículo a corteza, hiperintensas en T2 y FLAIR.

Rabdomiomas cardíacos

Ultrasonido: una o más lesiones hiperecogénicas relacionadas al miocardio

Resonancia magnética: lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 adyacentes al miocardio (23)

Linfangiomiomatosis:

Tomografía: pulmones agrandados con abundantes quistes de pared delgada difusos. Áreas transitorias de opacidad por hemorragia. Nódulos pulmonares pequeños (hiperplasia multifocal multinodular de neumocitos). Neumotórax. Linfadenopatías. Dilatación del conducto torácico. (23)

Angiomiolipomas renales:

Ultrasonido: lesiones hiperecogénicas, corticales, con sombra acústica, pueden afectar a todo el riñón. Usualmente pérdida de diferenciación cortico-medular

Tomografía: lesiones corticales con densidad grasa (menos de 20 UH).

Resonancia magnética: secuencias de saturación grasa demuestran lesiones hiperintensas y en secuencias de supresión grasa se presentan hipointensas. (23)

Diagnóstico diferencial

Cerebrales. (21) Displasia cortical focal, tumor neuroepitelial disembrionoplastico, ganglioglioma

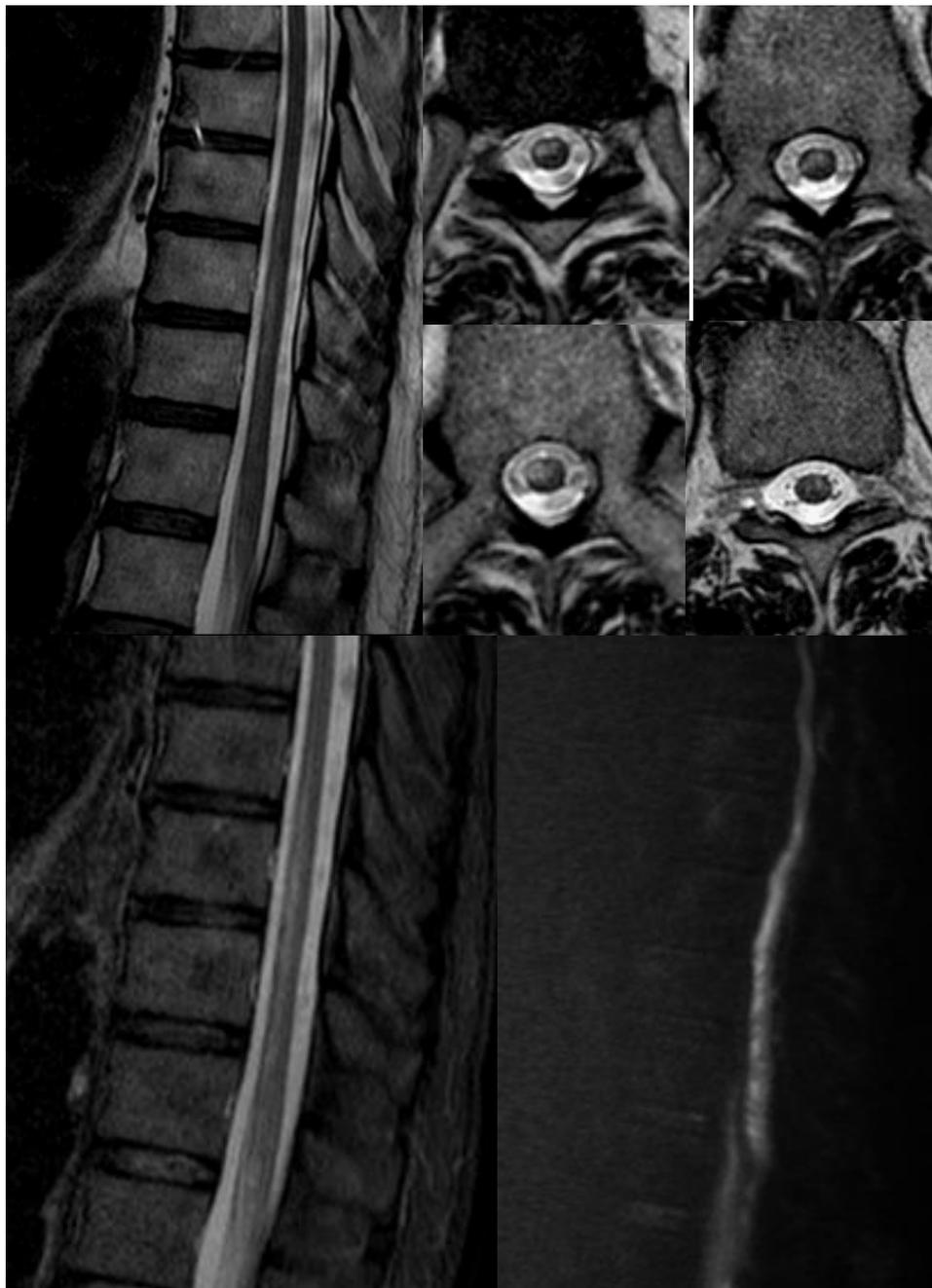
Infecciones por TORCH, heterotopia subependimaria ligada a X,

Renales. (23) Carcinoma de células renales, liposarcoma retroperitoneal, oncocitoma, tumor de Wilms, mielolipoma adrenal

Pulmonares. (24): Enfisema, síndrome de Sjögren, histiocitosis de Langerhans

CASO CLINICO 5

Paciente masculino de 70 años, diabético e hipertenso, sufre caída de la propia altura, sin clínica. 48 horas posteriores al trauma refiere dolor lumbar y pierde el control esfinteriano y desarrolla paraplejía flácida a predominio derecho (derecho: 1/5 e izquierdo 3/5) hiperreflexia rotuliana bilateral y el cutáneo abdominal indiferente, reflejo plantar bilateral patológico.



Caso Clínico 5. Infarto medular de cordones anteriores

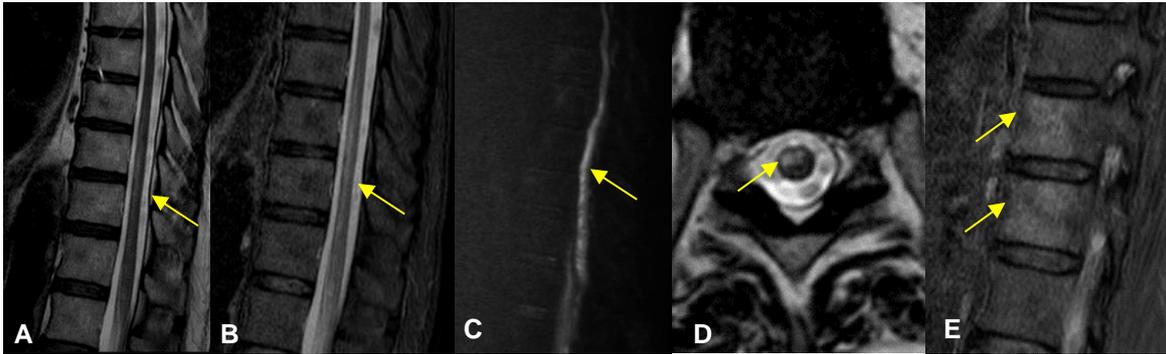
Hallazgos:

Imagen descrita 6. Infarto medular de cordones anteriores

Resonancia de columna dorso lumbar con difusión: en la imagen A y B se identifica hiperintensidad del cordón medular en las secuencias susceptibles a líquido (T2 y STIR en sagital, respectivamente) y en C se muestra hiperintenso en la secuencia DWI (difusión), lo que se traduce en restricción, compromete desde el nivel T9 hasta T12. La imagen D, la más representativa de los cortes axiales de la médula en T2. La imagen E, es una secuencia STIR, se muestran los cuerpos vertebrales que prueba el compromiso de la hemivertebra T10 y T11. Cabe recalcar que, en los cortes axiales, la hiperintensidad compromete casi exclusivamente a los cordones anteriores y a predominio del lado derecho lo que justifica que la clínica que fue predominantemente de dicho lado.

Diagnóstico: INFARTO MEDULAR DE CORDONES ANTERIORES**Conceptos y definiciones:**

También conocido como el síndrome de isquemia aguda de la médula espinal, o síndrome de cordones ventrales (29), es una patología poco común, y suele presentar signos y síntomas neurológicos floridos y en general el pronóstico es malo, ya que no hay evidencia en el tratamiento, por lo que el déficit suele mantenerse. (29)

Etiología:

En vista de que se trata de una patología poco frecuente, la etiología la dividimos en grupo etario, en general, en los niños es más común las malformaciones cardíacas y los traumatismos, sin embargo, en los adultos la aterosclerosis es la primera causa, malformaciones arteriovenosas espinales, disección aortica, enfermedad embólica, entre otras. (25-27)

Epidemiología:

Esta patología representa solo aproximadamente entre el 5 a 8% de las mielopatías agudas y menos del 1% de todos los accidentes cerebrovasculares, o hasta el 2 % en las bibliografías. (25)

Clínica:

Depende del nivel de la lesión isquémica (27), en general la lesión de los cordones anteriores, que están irrigados por la arteria espinal anterior, es más común versus la lesión de los cordones posteriores. (27) Por lo tanto la clínica neurológica más prevalente corresponde a los trastornos motores. Estudios han reportado dolor de espalda en el 70% de los casos y además puede señalar el nivel de la lesión (28), el dolor se presenta como opresión que irradia circunferencialmente. (26) Del mismo modo si la lesión compromete los cordones posteriores pueden mostrar pérdida de propiocepción y percepción de vibración por debajo del nivel de la médula dorsal. (28)

Puede presentarse como síndrome de Brown-Séquard, en casos de lesiones medulares superiores, tetraplejía o tetraparesia, también puede presentar disfunción esfinteriana con pérdida del control vesical e intestinal. (28)

Hallazgos por imagen:

Estas lesiones solo pueden ser diagnosticadas por resonancia magnética, la normal apariencia de la médula espinal a la médula infartada suele mostrar una transición bien definida e indica la anomalía en el territorio vascular. En la secuencia T2 se identifica como la señal hiperintensa lineal, dentro de la médula espinal, que corresponde al territorio vascular isquémico. (26) Debido al edema citotóxico esta lesión restringe a la difusión, y debe incluirse en los protocolos de RM si existe la sospecha. (28)

En las primeras horas la secuencia T2 puede verso normal, y en T1 solo se identifica engrosamiento medular sin cambios de la intensidad (26). En la fase subaguda, puede haber realce al medio de contraste, y es probable la conversión hemorrágica. Puede haber una anomalía asociada en la intensidad de la señal de los cuerpos vertebrales adyacentes, correspondiente a un infarto de la médula ósea (28).

Diagnóstico diferencial:

Clínicamente puede confundirse con síndrome de cola de caballo, síndrome de Brown-Séquard, por imágenes existen varias probabilidades:

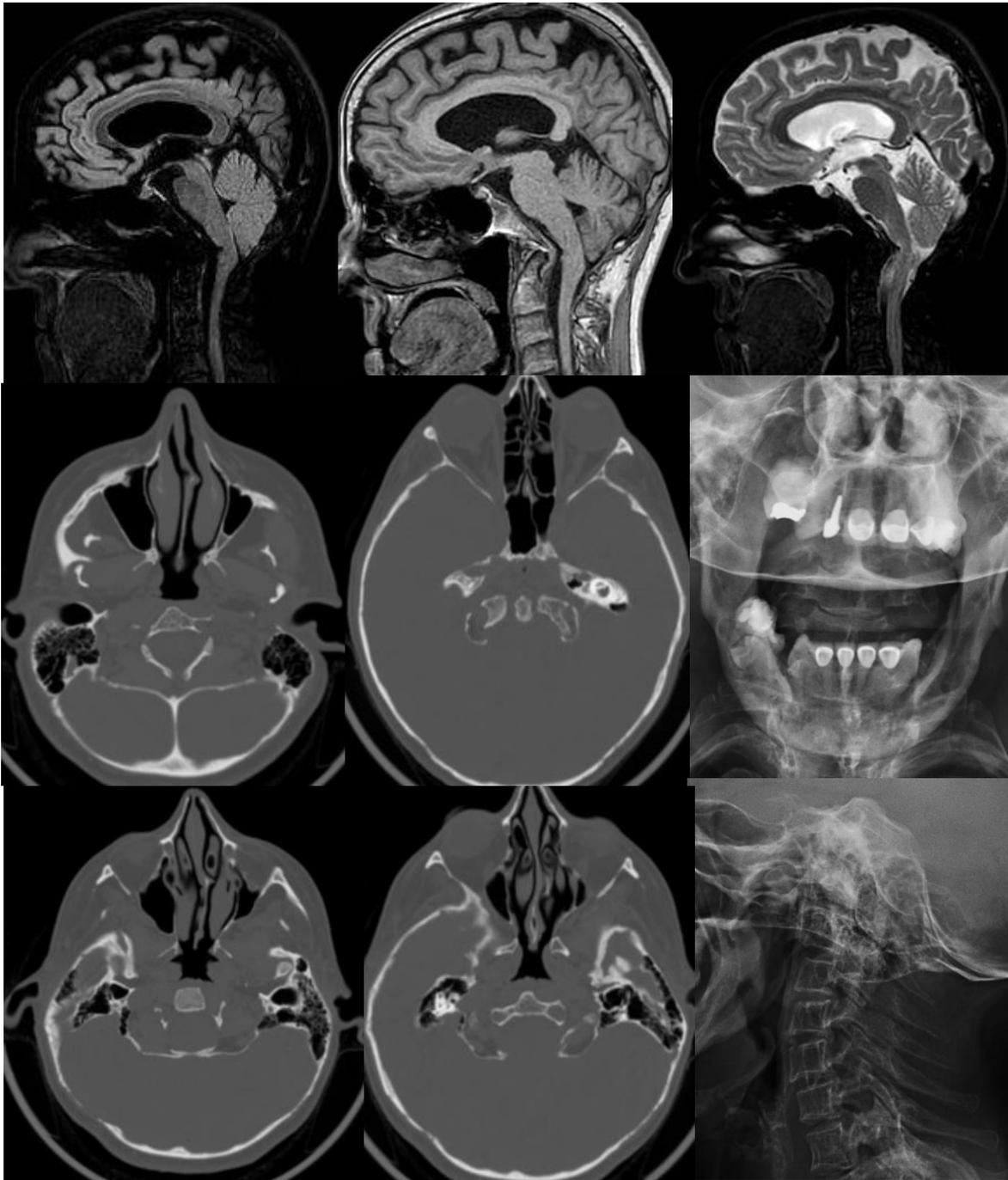
Síndrome de cordón dorsal: es posterior, se identifica el hallazgo clásico de la imagen de la degeneración combinada subaguda, donde las imágenes axiales de RM en T2 evidencian área de hiperintensidad en las columnas posteriores cervicales, con la configuración de una V invertida, producido por deficiencia de vitamina B₁₂ (29).

Hiperintensidad de los cordones anteriores, no isquémico: traumatismos con hernia discal, compresión de la médula espinal por fragmentos de fractura y esclerosis múltiple (29).

Síndrome de cordón central: el trauma es el más la causa más común, la hiperintensidad es concéntrica al canal del epéndimo y no sigue territorio vascular (29).

CASO CLINICO 6

Mujer de 66 años se presenta con cuadro de tetraparesia flácida y cervicalgia resistente a la medicación.



Caso Clínico 6. Inversión basilar

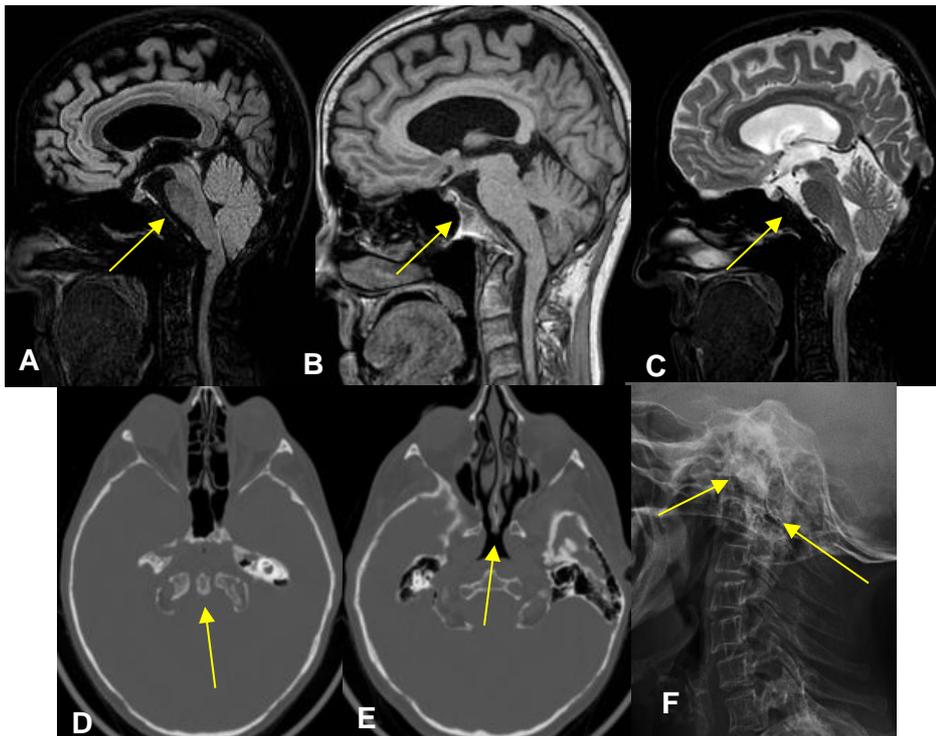
Hallazgos:

Imagen descrita 7. Inversión basilar

Hallazgos:

Se evidencia alteración del balance sagital de la columna cervical dada por invaginación de apófisis odontoides hacia posterior y superior identificado en las A, B, C en resonancia magnética y en F en una radiografía lateral. En las imágenes de D y E son cortes axiales de tomografía en ventana ósea, donde llama la atención la ubicación intracraneal de la apófisis odontoides, que se ubica al mismo nivel que los peñascos, lo que es francamente patológico, esto causa de las con compresión de la unión bulbomedular, también identificable en resonancia magnética, en la letra A, una secuencia FLAIR, en la T1 en la letra B, y en T2 en la letra C

Diagnóstico: IMPRESIÓN BASILAR

Conceptos y definiciones

Se trata de una patología de la unión craneocervical congénita o adquirida en la cual la apófisis odontoides de la segunda vértebra cervical se proyecta hacia superior y posterior ingresando al foramen magno. (30,31)

Etiología

Puede tratarse de una malformación congénita aunque los síntomas se presenten en la edad adulta, las causas son: (32) Síndrome de Klippel-Feil, acondroplasia, asimilación atlanto-occipital, hipoplasia clival o de cóndilos occipitales, hipoplasia del Atlas, síndrome de Schwartz-Jampel, disostosis cleidocraneal

En el caso de tratarse de un trastorno adquirido las causas pueden ser: (32) enfermedad de Paget del hueso, displasia fibrosa, artritis reumatoide, raquitismo, osteogénesis imperfecta/ osteomalacia, Chiari tipo I y tipo II, hiperparatiroidismo, infección de la base de cráneo, síndrome de Hurler. (33)

Epidemiología

La presentación clínica, sea adquirida o congénita suele suceder a partir de la tercera década de la vida. Con igual prevalencia en hombres y mujeres. (32)

Clínica

Los signos y síntomas derivan de la compresión de estructuras del neuroeje, siendo lo más común: cervicalgia, cefalea, alteraciones esfinterianas, debilidad de extremidades, disestesias o parestesias.

(30)

Hallazgos por imagen:

Para la valoración de la impresión basilar se realizan 5 líneas que determinan la posición de la odontoides respecto a la unión craneocervical (31)

Imagen frontal:

Línea digástrica, la odontoides debe estar 11 a 21 mm por debajo de esta línea

Línea bimastoidea, la punta de la odontoides debe proyectarse a no más de 100 por encima de esta línea

Imagen lateral:

Línea de McRae, conecta el basion y el opistion: la punta de la odontoides debe estar por debajo de esta línea

Línea de Chamberlain, conecta el borde posterior del paladar duro y el opistion: la punta de la odontoides debe estar máximo 3 mm por arriba de esta línea

Línea de McGregor, conecta el borde posterior del paladar duro y la punta más caudal de la curvatura occipital: la punta de la odontoides no debe estar más de 5 mm por arriba de esta línea

Tomografía: en esta modalidad se pueden realizar las líneas descritas en cortes coronal y sagital. Adicionalmente, aporta en verificar la relación de las estructuras óseas relacionadas

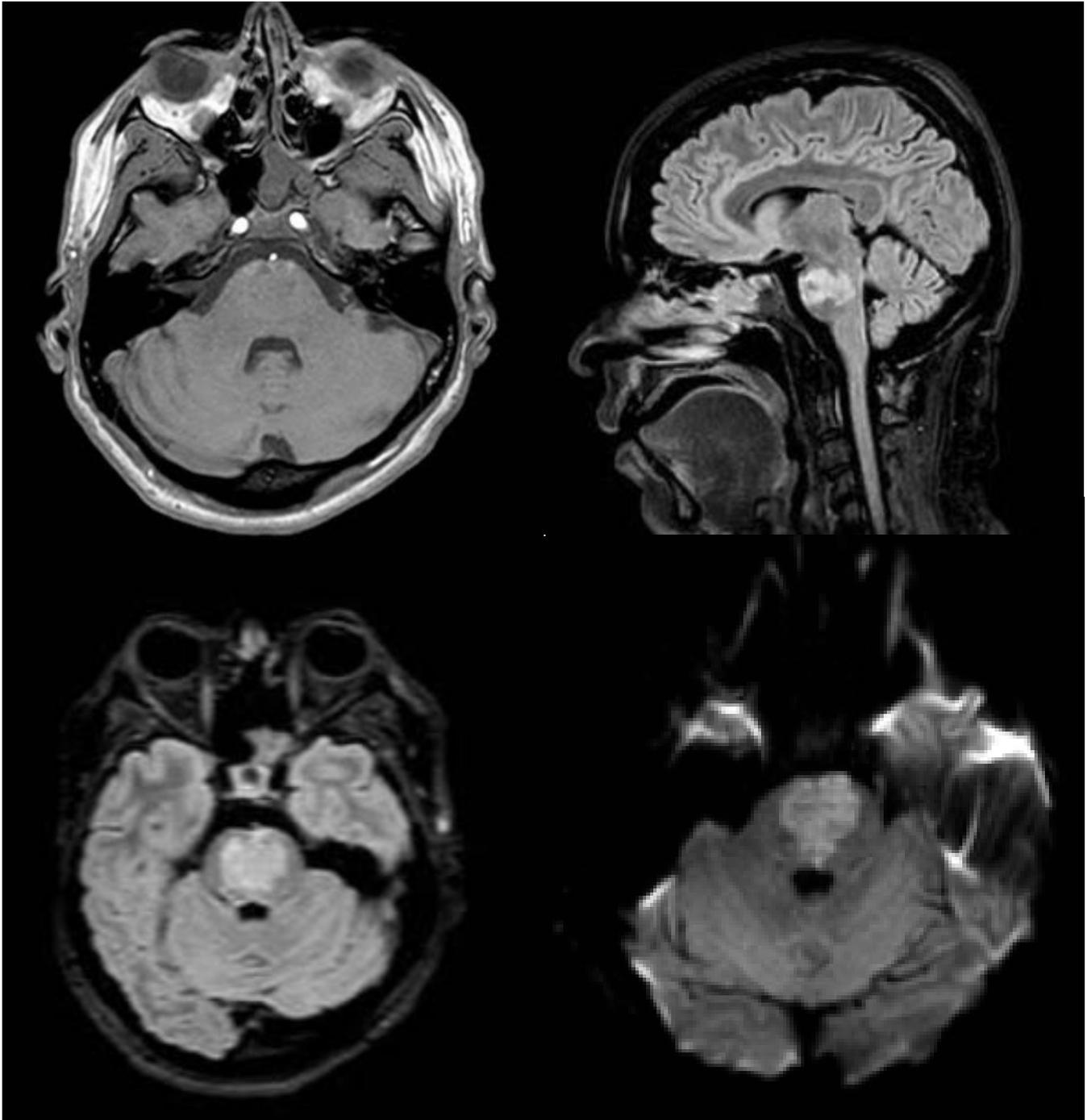
Resonancia magnética: permite evaluar los tejidos blandos, comprobar integridad de estructuras ligamentarias y conocer el estado del neuroeje. (32)

Diagnóstico diferencial

Al ser una manifestación de múltiples patologías como fue expuesto, el diagnóstico diferencial va enfocado en asociar una etiología a la malformación de la unión craneocervical. (32)

CASO CLINICO 7

Paciente femenina de 60 años, hospitalizada por alteración hidroelectrolítica. durante la estancia presenta deterioro neurológico



Caso Clínico 7. Síndrome de desmielinización osmótica. Mielinolisis pontina

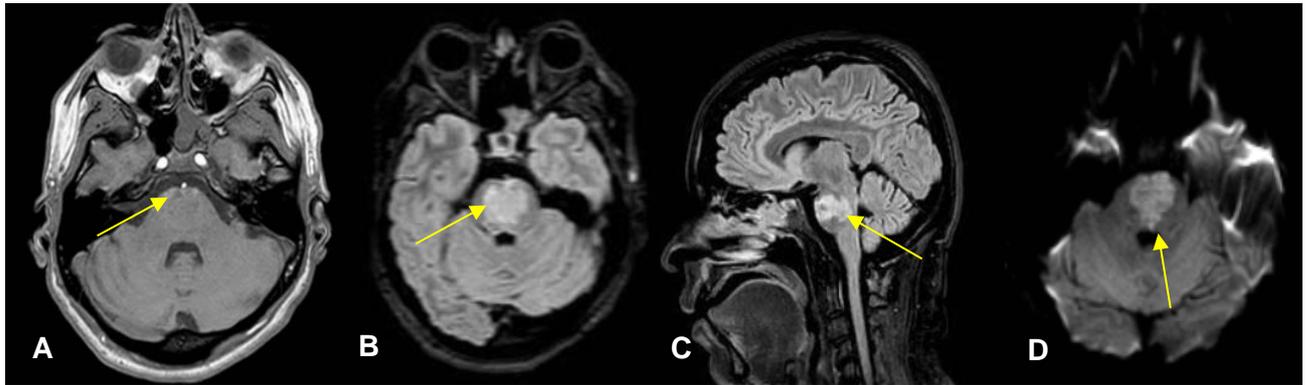
Hallazgos:

Imagen descrita 8. Síndrome de desmielinización osmótica. Mielinolisis pontina

Resonancia magnética simple y contrastada de encéfalo: Como su nombre lo indica los hallazgos patológicos en esta enfermedad están ubicados a predominio en la región bulbar, protuberancial y pontina, sin excluir otras localizaciones conocidas como extra-pontinas.

En estas selecciones de imágenes de RM cerebral con y sin contraste, enfóquese en la hiperintensidad llamativa localizada en la protuberancia en las secuencias FLAIR, en B, C y correspondientemente isointensa en T1 contrastada, imagen A, donde no muestra realce tras la administración de contraste, y con restricción en la secuencia de Difusión en la imagen D.

Diagnóstico: SINDROME DE DESMIELINIZACIÓN OSMÓTICA (MIELINOLISIS PONTINA CENTRAL)

Conceptos y definiciones

Se trata de la desmielinización aguda de estructuras del tronco encefálico, en especial la protuberancia, causada por cambios osmóticos. Típicamente en el contexto de correcciones rápidas de alteraciones hidroelectrolíticas. (34)

Etiología

Las células del sistema nervioso más sensibles a los cambios osmóticos son los oligodendrocitos, células encargadas de la producción de mielina. En este contexto existe una destrucción de la mielina provocada por cambios bruscos de osmolaridad plasmática afectando la conducción nerviosa. (35)

Epidemiología

Inicialmente se describió esta entidad en alcohólicos. Posteriormente se asoció a otras entidades: pacientes con enfermedades crónicas, receptores de trasplantes, hiperémesis gravídica y embarazo en general. (36)

Clínica

Se presenta en dos fases. La primera fase consiste en encefalopatía aguda que inicialmente se atribuye al desbalance hidroelectrolítico. Al realizar la corrección rápida del trastorno metabólico se suele observar mejoría transitoria del cuadro encefalopático. Tras 2 a 3 días del inicio de corrección se evidencian los efectos de la desmielinización aguda: tetraparesia espástica, parálisis pseudobulbar, alteraciones fluctuantes del nivel de consciencia, coma, muerte. Estos trastornos neurológicos de confirmarse el cuadro de desmielinización, son irreversibles. (35-37)

Hallazgos por imagen:

Tomografía: valoración en la fosa posterior por artefactos de los huesos de la base del cráneo. Se observan cambios sutiles como hipodensidad en la protuberancia. (38).

Resonancia magnética: Inicialmente, 24 horas posterior a inicio de la clínica de deterioro de la consciencia, se pueden observar restricción en la secuencia DWI en la

protuberancia caudal. Los cambios en T1 y T2 pueden tardar hasta dos semanas en evidenciarse. Puede observarse el signo del “cerdo” en T2 y FLAIR por el patrón de la hiperintensidad en protuberancia. Pueden observarse imágenes de desmielinización en otras localizaciones (extra protuberanciales) como ganglios basales, mesencéfalo, y sustancia blanca subcortical. (38)

En T1: hipointensidad. En T2/ FLAIR: hiperintensidad que respeta las fibras corticoespinales y los tractos periféricos. DWI: hiperintensidad. ADC: hipointensidad o vacío de señal. T1+Gd: no suele haber captación de gadolinio. (38)

Tomografía por emisión de positrones: suele observarse hipercaptación inicial y posterior hipocaptación de 18-FDG. (38)

Diagnóstico diferencial

Entidades desmielinizantes (esclerosis múltiple, neuromielitis óptica, etc.)

Infarto pontino: usualmente respetan la línea media por los territorios vasculares

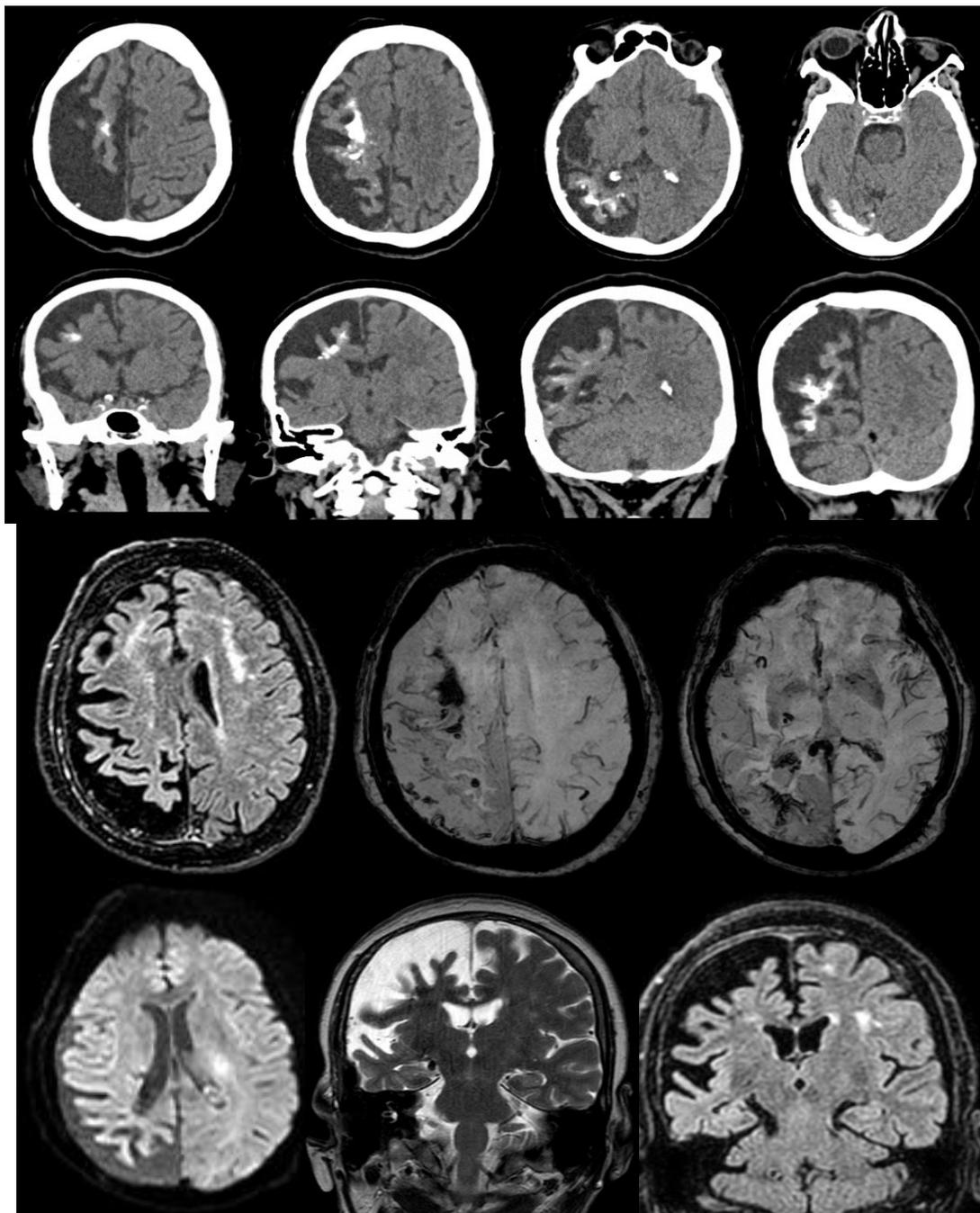
Neoplasmas pontinos: gliomas de tronco, suelen aumentar el volumen de la protuberancia y desplazar estructuras como vasos y nervios craneales.

Metástasis a tronco encefálico: suelen presentar realce a la administración de contraste y no respetan fibras corticoespinales y periféricas

Toxicidad por vigabatrina: se observa como restricción a nivel de protuberancia dorsal, Leucoencefalopatía toxica (medicamentosa). (35)

CASO CLÍNICO 8

Paciente femenina de 45 años, como único antecedente, desde la infancia, mostró una mancha en la hemicara superior de color vino tinto que cubre los segmentos V1 y V2 de quinto par craneal, no dolorosa y que no ha progresado, acudió por crisis convulsivas de nueva aparición, al realizar el estudio de imagen se muestran estos hallazgos:



Caso Clínico 8. Sturge Weber

Hallazgos:

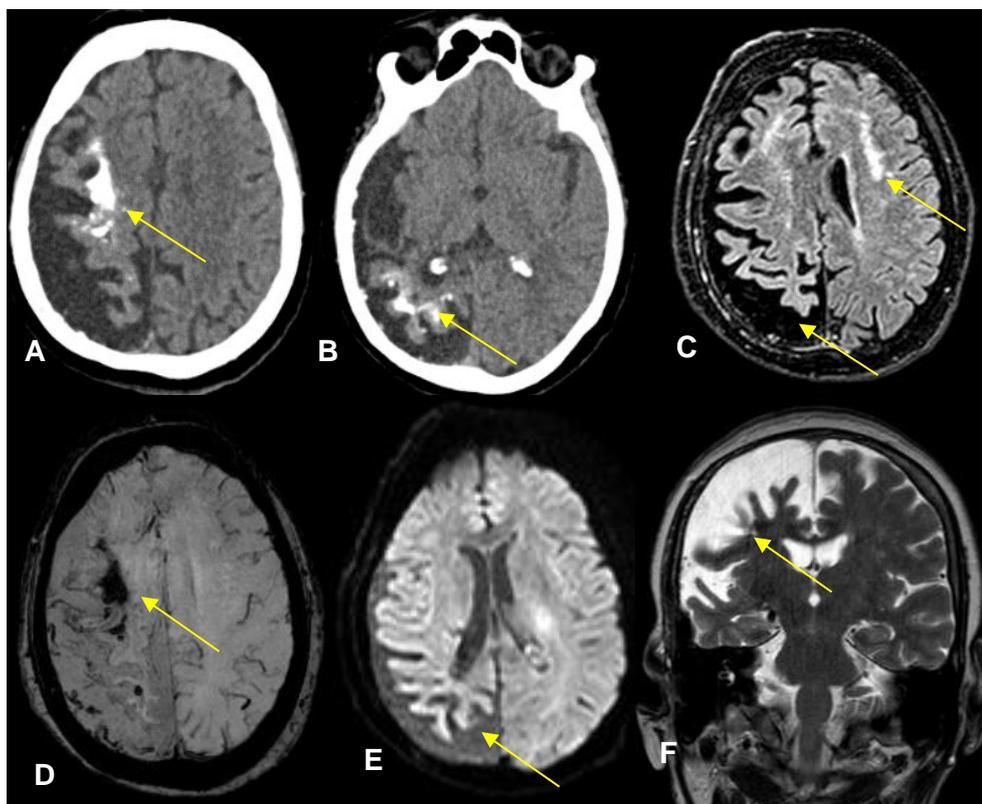


Imagen descrita 9. Sturge Weber

Tomografía simple de encéfalo: muestra calcificaciones corticales y subcorticales, con disminución del volumen del hemisferio derecho a predominio posterior, como se ven en las imágenes A y B.

Resonancia magnética simple de encéfalo: en T1 muestra pérdida de volumen evidente del hemisferio derecho, no mostrado, En la secuencia FLAIR, C, mantiene la atrofia cortical mencionada, que además por la edad de la paciente se asocia con hiperintensidades de la sustancia blanca que pueden estar en relación con cambios microangiopáticos y otros de localización cortico subcortical por la atrofia propia de la enfermedad, en la secuencia SWI, imagen D, se caracteriza por vacíos de las señal que están justificados por la presencia de depósitos cálcicos. no restringe a la difusión identificada en la imagen E, DWI, finalmente se

muestra la secuencia T2 en coronal, F, con intensidad de la señal alta por la compensación de líquido cefalorraquídeo en los espacios que ha dejado la atrofia cortical característica.

Conceptos y definiciones:

El síndrome de Struge Weber es una facomatosis, que hace referencia a un síndrome neuro cutáneo, congénito, esporádico no hereditario (41), es un grupo de enfermedades responsables de lesiones de tipo hamartomatoso o tumoral de los tejidos derivados esencialmente del neuroectodermo.

Asocia un angioma plano de la mitad de la cara (nevo flameo), en el territorio del nervio trigémino, con angioma leptomeníngeo ipsilateral. (39)

Etiología:

Al tratarse de una enfermedad congénita, esporádica y por lo tanto no hereditaria, es causada por una mutación somática activadora en el gen GNAQ (Protein GQ subunit Alpha G). Cuanto más temprano se produce la mutación en la vida embrionaria, mayor es el impacto en las estructuras afectadas en el cerebro, la piel o el ojo. (41) Esto causa que los números de vasos corticales disminuyan a medida que la atrofia cerebral se desarrolla con gliosis y pérdida neuronal, alterando la perfusión cerebral causando que las crisis convulsivas empeoren. (42) El tejido cerebral atrófico puede mostrar calcificaciones en distribución perivascular o en el córtex cerebral. (43). El glaucoma se considera secundario probablemente al aumento de la presión venosa episcleral. (43)

Epidemiología:

Pertenece a las enfermedades raras, por lo baja de su prevalencia. (41) Hay autores que fijan la incidencia entre 1/10000 (1) hasta 1/50 000-230000 (41) recién nacidos.

Clínica:

Los nevos en los recién nacidos pueden ser comunes, por lo que la incidencia asciende a cerca de 1/300 recién nacidos (41), pero mucho de ellos no progresan en la infancia, y no siguen la ubicación típica que sigue la rama V1 y V2, sin embargo, cuando el nevus compromete al párpado superior e inferior, el riesgo de glaucoma se acerca al 50%. (42) Las convulsiones son la manifestación neurológica más común y puede presentarse en los primeros meses de la vida y menos común a posteriori. (43) Finalmente entre el 30 al 70% de los pacientes muestran manifestaciones oculares, principalmente glaucoma. (43) Se pueden reconocer 3 tipos:

Tipo I. Angioma facial y de leptomeninges están presentes puede tener glaucoma (clásico).

Tipo II. Solo angioma facial (no afecta el sistema nervioso); puede tener glaucoma.

Tipo III. Angioma leptomeningeo aislado; usualmente no hay glaucoma

Hallazgos por imagen:

En tomografía cerebral: es característica la pérdida de volumen parenquimatoso, agrandamiento del ventrículo y el agrandamiento del plexo coroideo ipsilateral, las calcificaciones son esperadas sobre el año de edad. (43)

Resonancia magnética: es el método diagnóstico, muestra la gravedad del compromiso de las lesiones cerebrales, posible visualizar la malformación vascular leptomeningea que confirma el diagnóstico. (43) Como en la tomografía, en este método, las calcificaciones son detectables en las secuencias T2* y SWI como vacío de la señal cortical y yuxtacortical. (43)

La reducción del volumen cerebral, el agrandamiento del plexo coroideo ipsilateral, la prominencia de las venas subependimarias y medulares. (43)

Diagnóstico diferencial:

En el caso de los diagnósticos diferenciales debe tomarse en cuenta las entidades que causen calcificaciones intracraneales múltiples, hemiatrofia cerebral y las que provoquen realce leptomeníngeo.

Síndrome de Goggi. También mencionado como Síndrome de CEC, que hace referencia a enfermedad celiaca, epilepsia y calcificaciones cerebrales, la principal diferencia es la ausencia de la mancha facial en las ramas del trigémino y que las calcificaciones aquí, son bilaterales, y está asociado a la enfermedad celiaca. (44)

Síndrome de PHACE. Esta enfermedad es una facomatosis y el nombre es también un acrónimo sobre sus componentes, malformaciones de la fosa posterior, hemangiomas, anomalías arteriales, coartación de la aorta y anormalidades oculares, los hemangiomas faciales no siguen la distribución del V par, y las malformaciones de las arterias intracraneales grandes están ausentes en el Sd. de Sturge Weber. (45)

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. 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.
3. Šimundić AM. Measures of Diagnostic Accuracy: Basic Definitions. *EJIFCC.* 20 de enero de 2009;19(4):203-11.
4. Howard J, Singh A. *Neurology Image-Based Clinical Review.* 1st ed. New York: Springer Publishing Company; 2016. 1 p.
5. Grossman RI, Yousem DM, Thrall JH. *Neuroradiology.* 2. ed. St. Louis, Mo: Mosby; 2003. 908 p. (The requisites series).
6. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol.* 2007 Aug;114(2):97–109.
7. Wallace EW. The Dural Tail Sign. *Radiology.* 2004 Oct;233(1):56–7.
8. Sanverdi SE, Ozgen B, Oguz KK, Mut M, Dolgun A, Soylemezoglu F, et al. Is diffusion-weighted imaging useful in grading and differentiating histopathological subtypes of meningiomas? *European Journal of Radiology.* 2012 Sep;81(9):2389–95.
9. Smith AB, Horkanyne-Szakaly I, Schroeder JW, Rushing EJ. From the Radiologic Pathology Archives: Mass Lesions of the Dura: Beyond Meningioma—Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics.* 2014 Mar;34(2):295–312.

10. Elster AD, Challa VR, Gilbert TH, Richardson DN, Contento JC. Meningiomas: MR and histopathologic features. *Radiology*. 1989 Mar;170(3):857–62.
11. Tantawy HI, Mohamad FF, Ismael AM. The role of advanced MRI techniques in differentiating typical, from atypical and malignant meningiomas. *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. septiembre de 2010;41(3):411-9.
12. Shiota K, Yamada S, Komada M, Ishibashi M. Embryogenesis of holoprosencephaly. *American J of Med Genetics Pt A*. 2007 Dec 15;143A(24):3079–87.
13. Winter TC, Kennedy AM, Woodward PJ. Holoprosencephaly: A Survey of the Entity, with Embryology and Fetal Imaging. *RadioGraphics*. 2015 Jan;35(1):275–90.
14. Cohen MM. Holoprosencephaly: Clinical, anatomic, and molecular dimensions. *Birth Defects Research*. 2006 Sep;76(9):658–73.
15. Cervantes-Flores HA, Bencomo-Loeppky S, García-Rizk JA, Levario-Carrillo M, Reza-López SA, Loya-Loya ME, et al. Holoprosencefalia Semilobar y Malformaciones Asociadas: Reporte de Caso y Algunas Consideraciones. *Int J Morphol*. 2019;37(1):123-7.
16. Asim F, Choudhri HLCASVPaAMB. Twenty-Five Diagnoses on Midline Images of the Brain: From Fetus to Child to Adult. *Radiographics*. 2018;; p. 218-235.
17. Asha Sarma DM. Imaging the Cerebral Veins in Pediatric Patients: Beyond Dural Venous Sinus Thrombosis. *NEURORADIOLOGY*. RSNA. 2023;; p. 1-20.
18. Mortazavi MM. Malformaciones aneurismáticas de la vena de Galeno: análisis crítico de la literatura con propuesta de un nuevo sistema de clasificación. *Journal of Neurosurgery*. 2013;; p. 293-306.
19. Bhattarai K. Vein of Galen Aneurysmal Malformation: A Case Report and Literature Review. *CUREUS*. 2023;; p. 12- 15.

20. Yuri Valdivieso-Villena ADM. Aneurisma de la vena de galeno en el adulto. *Revista del Cuerpo Médico Hospital Nacional Almanzor Aguinaga Asenjo*. 2015;; p. 109- 2012.
21. Umeoka S, Koyama T, Miki Y, Akai M, Tsutsui K, Togashi K. Pictorial Review of Tuberous Sclerosis in Various Organs. *RadioGraphics*. 2008 Nov;28(7):e32.
22. Northrup H, Krueger DA, Northrup H, Krueger DA, Roberds S, Smith K, et al. Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria Update: Recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatric Neurology*. 2013 Oct;49(4):243–54.
23. Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference: Revised Clinical Diagnostic Criteria. *J Child Neurol*. 1998 Dec;13(12):624–8.
24. Evans JC, Curtis J. The radiological appearances of tuberous sclerosis. *The British Journal of Radiology*. 2000 Jan 1;73(865):91–8.
25. Novy J, Carruzzo A, Maeder P, Bogousslavsky J. Spinal Cord Ischemia: Clinical and Imaging Patterns, Pathogenesis, and Outcomes in 27 Patients. *Arch Neurol*. 1 de agosto de 2006;63(8):1113.
26. Vargas MI, Gariani J, Sztajzel R, Barnaure-Nachbar I, Delattre BM, Lovblad KO, et al. Spinal Cord Ischemia: Practical Imaging Tips, Pearls, and Pitfalls. *AJNR Am J Neuroradiol*. mayo de 2015;36(5):825-30.
27. Laur O, Nandu H, Titelbaum DS, Nunez DB, Khurana B. Nontraumatic Spinal Cord Compression: MRI Primer for Emergency Department Radiologists. *RadioGraphics*. octubre de 2019;39(6):1862-80.
28. Lee MJ, Aronberg R, Manganaro MS, Ibrahim M, Parmar HA. Diagnostic Approach to Intrinsic Abnormality of Spinal Cord Signal Intensity. *RadioGraphics*. octubre de 2019;39(6):1824-39.

29. Kunam VK, Velayudhan V, Chaudhry ZA, Bobinski M, Smoker WRK, Reede DL. Incomplete Cord Syndromes: Clinical and Imaging Review. *RadioGraphics*. julio de 2018;38(4):1201-22.
30. Dixon A, Chieng R, Murphy A. Basilar invagination. In: Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia.org; 2010 [cited 2025 Apr 20]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/10024>
31. Pan KS, Heiss JD, Brown SM, Collins MT, Boyce AM. Chiari I Malformation and Basilar Invagination in Fibrous Dysplasia: Prevalence, Mechanisms, and Clinical Implications. *Journal of Bone and Mineral Research*. 2018 Nov 1;33(11):1990–8.
32. Kwong Y, Rao N, Latief K. Craniometric Measurements in the Assessment of Craniovertebral Settling: Are They Still Relevant in the Age of Cross-Sectional Imaging? *American Journal of Roentgenology*. 2011 Apr;196(4):W421–5.
33. Smoker WR. Craniovertebral junction: normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *RadioGraphics*. 1994 Mar;14(2):255–77.
34. Danyalian A, Heller D. Central Pontine Myelinolysis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [cited 2024 Jun 12]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551697/>
35. Miller GM, Baker HL, Okazaki H, Whisnant JP. Central pontine myelinolysis and its imitators: MR findings. *Radiology*. 1988 Sep;168(3):795–802.
36. Lambeck J, Hieber M, Dreßing A, Niesen WD. Central Pontine Myelinosis and Osmotic Demyelination Syndrome. *Deutsches Ärzteblatt international* [Internet]. 2019 Sep 2 [cited 2024 Jun 12]; Available from: <https://www.aerzteblatt.de/10.3238/arztebl.2019.0600>

37. Garg P, Aggarwal A, Malhotra R, Dhall S. Osmotic Demyelination Syndrome - Evolution of Extrapontine Before Pontine Myelinolysis on Magnetic Resonance Imaging. *Journal of Neurosciences in Rural Practice*. 2019 Jan;10(01):126–35.
38. Juergenson I, Zappini F, Fiaschi A, Tonin P, Bonetti B. Teaching Neuro *Images*: Neuroradiologic findings in pontine and extrapontine myelinolysis: Clue for the pathogenesis? *Neurology* [Internet]. 2012 Jan 3 [cited 2024 Jun 12];78(1). Available from: <https://www.neurology.org/doi/10.1212/WNL.0b013e31823ed0b5>
39. Chateil JF, Brun M, Le Manh C, Diard F, Labréze C. Facomatosis en el niño. *EMC - Pediatría*. enero de 2000;35(2):1-22.
40. Vilanova JC, Barceló J, Smirniotopoulos JG, Pérez-Andrés R, Villalón M, Miró J, et al. Hemangioma from Head to Toe: MR Imaging with Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. marzo de 2004;24(2):367-85.
41. María Luz Ruiz-Falcó Rojas LGGSSJJGP. Síndrome de Sturge-Weber. *Asociación Española de Pediatría*. 2022; 1
42. Velásquez-Gallego C. Síndrome de Sturge-Weber: Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura. *Revista Ecuatoriana de Neurología*. 2019; 28(2).
43. Higueros E, Roe E, Granell E, Baselga E. Síndrome de Sturge-Weber: revisión. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. junio de 2017;108(5):407-17.
44. Gobbi G. Coeliac disease, epilepsy and cerebral calcifications. *Brain and Development*. abril de 2005;27(3):189-200.
45. Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, Frommelt PC, Orbach DB, Baylis AL, et al. PHACE Syndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. *The Journal of Pediatrics*. noviembre de 2016;178:24-33.e2.

