

DESCIFRANDO EL ICTUS DE CAUSA DESCONOCIDA: etiologías infrecuentes de infarto isquémico agudo

Ainhoa Urrutia Ortiz de Salazar¹, Carlota García de Andoin Sojo¹, Juan José Gómez Muga¹, Eneritz Larrazabal Echevarria¹, Brenda Melero Romero¹, María del Mar Sarmiento de la Iglesia¹, Leire Ormaetxe Albeniz¹, Iñigo Deba Ayarza¹.

¹Hospital Universitario de Basurto, Bilbao

OBJETIVO DOCENTE

- Revisión de las causas poco habituales de ictus isquémico y sus hallazgos característicos en TC y RM
 - Claves diagnósticas que nos deberían hacer sospechar de estas entidades.
-

INTRODUCCIÓN

- La mayoría de accidentes cerebrovasculares se asocian a **factores de riesgo cardiovascular** y se deben a eventos **cardioembólicos, ateroescleróticos y enfermedad de pequeño vaso**.
 - Hasta un tercio de los casos permanece sin determinar (ictus criptogenético) o se debe a causas poco frecuentes de isquemia.
-

INTRODUCCIÓN

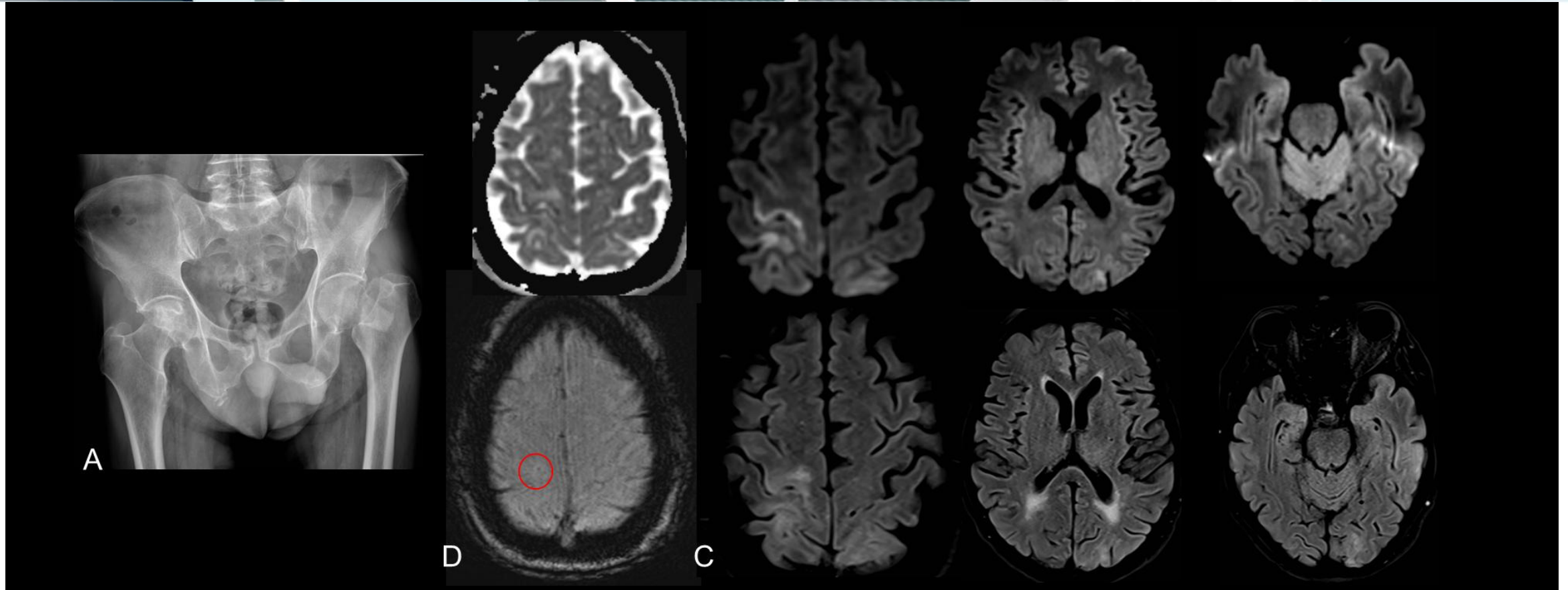
- Las causas infrecuentes de isquemia aguda son especialmente importantes en:
 - Pacientes **jóvenes**, en los que los factores de riesgo cardiovascular no son tan prevalentes.
 - ACV **recurrentes**
 - Patología con **posibilidad de tratamiento específico**
-

EMBOLISMOS ATÍPICOS

- La presencia de **múltiples infartos agudos en diferentes territorios vasculares** sugiere etiología embólica
 - Se valora mejor en imágenes ponderadas en **difusión (DWI)**.
 - La **transformación hemorrágica** es frecuente, y se visualiza con mayor claridad en secuencias de susceptibilidad (**SWI**) como pequeñas hemorragias **petequiales**.
-

Embolia grasa cerebral

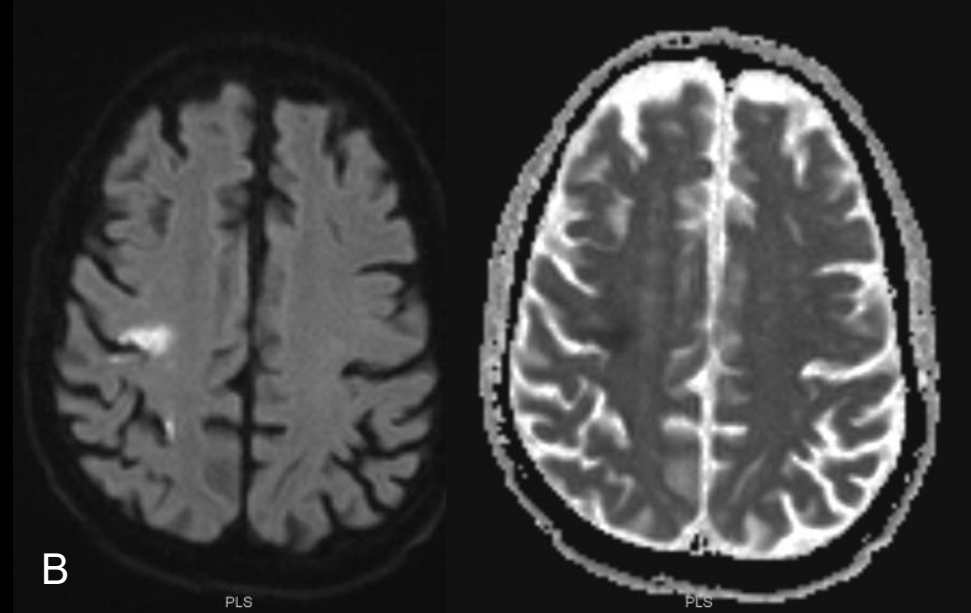
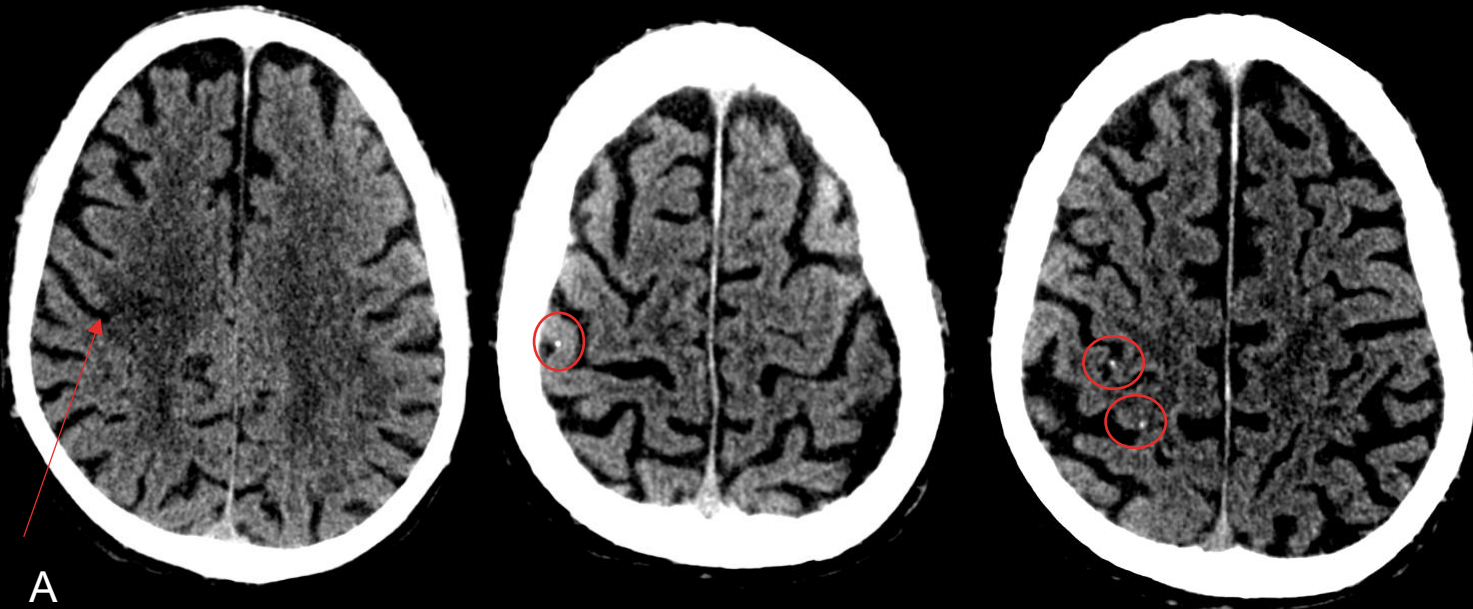
- 12-72h post **fractura hueso largo/cirugía ortopédica**: disnea, hipoxia, rash petequiral, alteración neurológica (cefalea, confusión, convulsión, coma). Curso variable (autolimitado-letal). No es necesario shunt cardiaco derecha-izquierda (microémbolos grasos $<5\mu\text{m}$).
- TC: frecuentemente normal
- RM:
 - **Tipo 1: Edema citotóxico difuso**. El **más común**. Estadio **agudo (<4 días)**. “**Signo de Starfield**”, lesiones **puntiformes difusas** con restricción de la difusión en zonas frontera y sustancia gris profunda.
 - Tipo 2: Estadio subagudo
 - Tipo 2A: Edema citotóxico confluyente bilateral en sustancia blanca periventricular y profunda
 - Tipo 2B: Edema vasogénico. Difusión facilitada en sustancia gris y blanca.
 - Tipo 2C: **Hemorragia petequiral confluyente** en sustancia blanca (**SWI**). **Patognomónico. Cualquier estadio**
 - Tipo 3: Secuelas crónicas. Atrofia y gliosis.
- Diagnóstico diferencial: lesión axonal difusa
- Tratamiento: soporte + fijación precoz de fracturas



65 años. A) Fractura subcapital de cadera derecha. En el 10º día postoperatorio sufre un episodio de crisis focales hemisféricas derechas con sospecha de origen fronto-parietal. El TAC basal no muestra alteraciones, no hay alteraciones de la perfusión, ni se visualizan oclusiones vasculares. Se solicita RM para completar estudio. B) ADC/DWI. Lesiones corticosubcorticales que afectan a ambos lóbulos parietales y lóbulo occipital izquierdo que restringen en difusión y sugieren componente de isquemia aguda. C) T2-FLAIR. Las lesiones asocian un componente mixto de edema citotóxico y vasogénico. D) SWI. Pequeños focos de microsangrado (círculo rojo) asociados a las lesiones isquémicas. Dado el contexto clínico se sugiere posible **síndrome de embolia grasa**.

Embolia cerebral cálcica

- **Infradiagnosticado.** En general espontánea, en pacientes con **valvulopatía calcificada o aterosclerosis carotídea**. Iatrogénico (cateterismo, cirugía cardíaca, manipulación carotídea). Puede ser hallazgo incidental
- **TC sin contraste:** Localización habitual en **ACM**. Focos **hiperdensos** (126UH) <2-3mm. Si múltiples “**signo del pretzel salado**”. De nueva aparición - apoya el origen embólico. En controles posteriores puede verse migración distal de los émbolos.
- RM: Poco sensible. Lesiones hipointensas en **SWI**.
- Diagnóstico diferencial: Trombo (tubulares, 50-70UH), hemorragia, calcificación vascular, infecciones (neurocisticercosis)...
- Tratamiento: Fibrinólisis y trombectomía mecánica usando los mismos criterios que para ictus por embolismos no cálcicos. Peores resultados y **mayor riesgo de recurrencia si no se trata la causa subyacente**.



79 años. Parestesias fluctuantes y debilidad en extremidad superior izquierda con lateralización de la marcha hacia la izquierda y desviación de comisura ipsilateral.

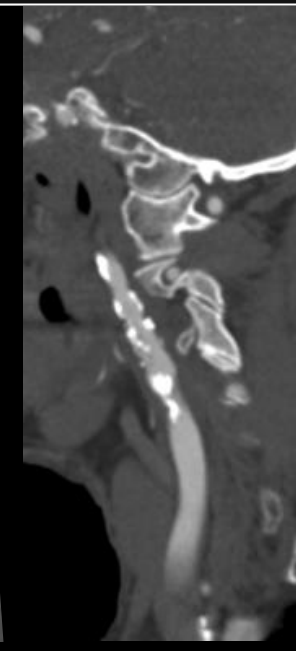
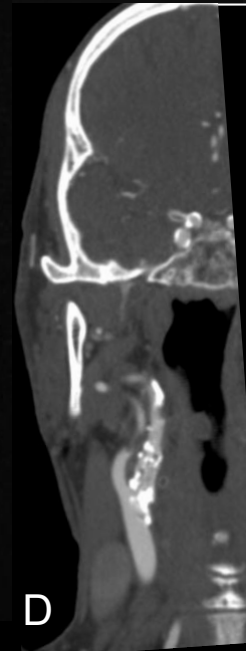
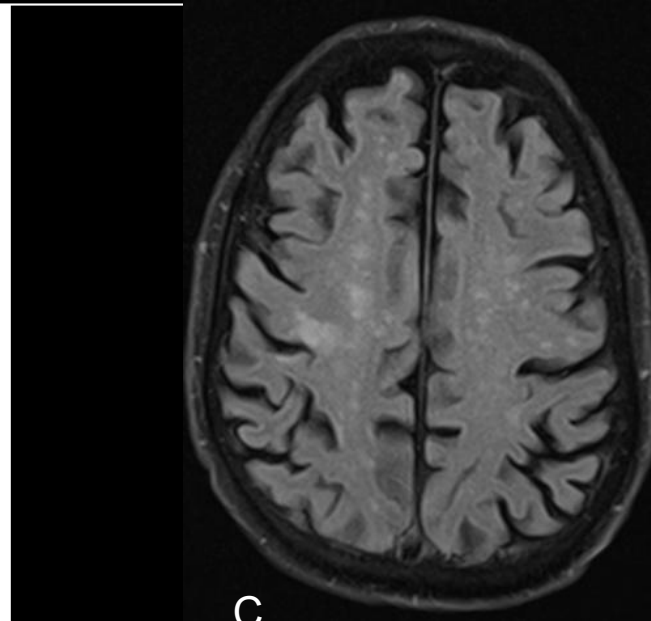
A) TC sin contraste: Pequeña lesión isquémica subaguda frontal derecha. Múltiples **émbolos cálcicos** en diversos surcos del hemisferio derecho, en territorio de la ACM.

B) B) DWI/ADC: lesión isquémica aguda con estricción de la difusión en córtex precentral derecho a nivel de la convexidad. Se observaban otras lesiones isquémicas agudas en córtex postcentral.

C) T2-FLAIR: hiperintensidad de señal de las lesiones isquémicas.

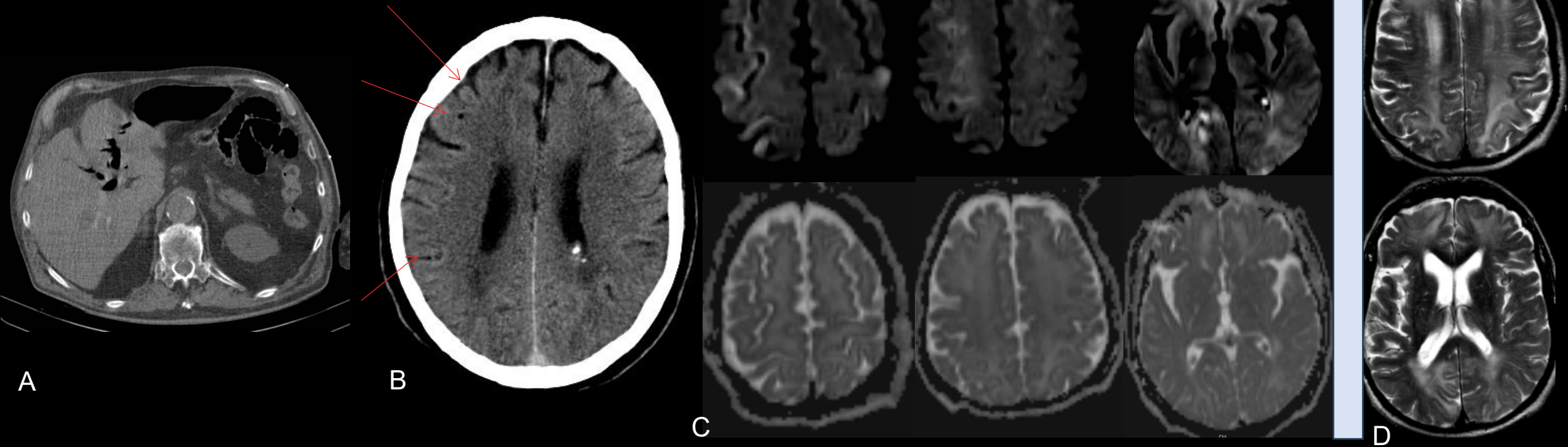
D) AngioTC: Placa calcificada irregular que condiciona una estenosis aproximada de 60-70% en bifurcación y segmento proximal de la ACI derecha

Dadas las características morfológicas de la placa se realizó endarterectomía carotídea.



Embolia cerebral gaseosa

- Generalmente **iatrogénicas (evitables)**. Clínica: Disminución del nivel de consciencia, convulsiones e ictus. Puede ser **letal**.
- **Arteriales** producen isquemia por obstrucción al flujo arterial y daño endotelial por respuesta inflamatoria.
- **Venosas**, en ausencia de clínica sistémica, no significado clínico (salvo shunt cardiacos derecha-izquierda o fístulas arteriovenosas pulmonares). **Posible ascenso retrógrado** (burbujas alojadas en venas supracardiacas)
- **TC sin contraste**: burbujas hipodensas **en surcos corticales**, en general supratentoriales y en hemisferio cerebral derecho. La ventana de pulmón ayuda a su detección. Pueden desaparecer (se **reabsorben**).
- RM: infartos isquémicos agudos y edema cerebral.
- Tratamiento de **soporte** con oxígeno de alto flujo, expansión del volumen intravascular y **maniobras posicionales** (decúbito lateral izquierdo en embolismos venosos, decúbito lateral derecho en embolismos arteriales, Trendelenburg si sospecha de embolia retrógrada). El **oxígeno hiperbárico** acelera la reabsorción de burbujas y mejora la oxigenación del tejido isquémico y su eficacia está probada en embolismos gaseosos cerebrales arteriales.



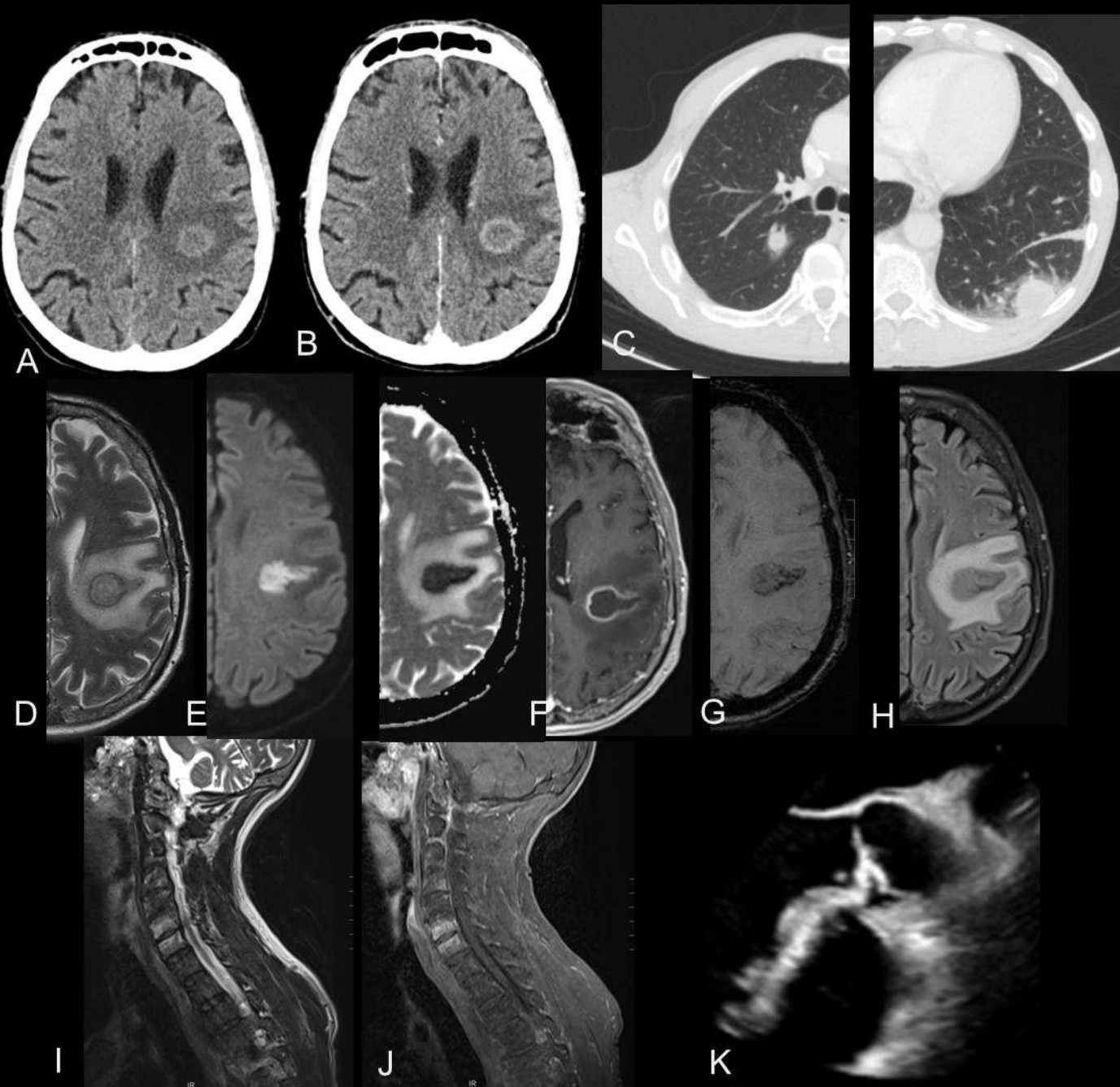
78 años. Acude para CPRE programada para tratamiento de coledocolitiasis. En el postoperatorio inmediato sufre una PCR. Se sospecha embolia gaseosa. En VSCAN a pie de cama se observan burbujas de aire en cavidades derechas.

A) TC abdominal sin CIV: Aerobilia. B) TC craneal sin CIV: **Burbujas de gas** en surcos corticales hemisféricos derechos. C) DWI/ADC. Áreas de restricción a la difusión corticales bilaterales y simétricas, más evidentes en el lado derecho, compatibles con lesiones isquémicas agudas e hipoxia global. D) T2-FLAIR. Leucopatía difusa de predominio supratentorial en relación con leucoencefalopatía post-anóxica.

En la RM de control se observó disminución de la leucopatía y normalización de la difusión. El ecocardiograma con burbujas descartó existencia de comunicación interauricular.

Embolismos sépticos cerebrales

- Clínica: ACV, fiebre, encefalopatía, convulsiones... Asociado a **endocarditis infecciosa** (mayor riesgo si S.aureus, válvula mitral y vegetaciones >3cm). También en infecciones pulmonares o shunts arteriovenosos. Considerar imagen aunque no haya síntomas neurológicos en endocarditis izquierdas y en pacientes con alta sospecha de endocarditis sin criterios de diagnóstico definitivo.
- TC: infartos **isquémicos corticales en ramas distales de la ACM** y áreas hemorrágicas en circulación anterior. Contraste para evaluar la formación de abscesos.
- RM:
 - **Lesiones isquémicas agudas**: Restringen a la difusión en DWI.
 - **Microsangrados**: Focos hemorrágicos <10mm en secuencias T2* o SWI, corticales y más grandes y heterogéneas que las microhemorragias hipertensivas o amiloides. Son **las lesiones más frecuentes en pacientes asintomáticos**.
 - Lesiones **hemorrágicas**: HSA, hemorragia intraparenquimatosa, transformación hemorrágica del infarto.
 - **Aneurismas micóticos**: múltiples, fusiformes y en ramas distales de ACM.
 - **Abscesos** cerebrales, **meningitis**...
- Tratamiento: antibiótico ± cirugía valvular. Los aneurismas micóticos si persisten, requieren tratamiento endovascular/quirúrgico



57 años. Acude por desviación de la comisura labial, disartria y parestesias en extremidad superior derecha.

A) TC sin CIV. Lesión nodular necrótica frontoparietal izquierda y moderado edema perilesional.

B) TC con CIV. Realce en anillo de la lesión.

C) TC tórax sin CIV. Dos lesiones nodulares con necrosis central y halo en vidrio deslustrado en LSD y subpleural del segmento posterior del LII.

D) T2. Lesión nodular en el centro semioval izquierdo con extensión a la sustancia blanca del giro postcentral con señal intermedia en T1.

E) DWI/ADC. Restricción de la difusión central.

F) T1Gd. Realce en anillo incompleto en el margen lateral

G) SWI: Componente hemorrágico periférico.

H) T2-FLAIR. Extenso edema vasogénico perilesional.

I) T2 cervical. Hiperintensidad del hemicuerpo vertebral inferior C6 y superior de C7.

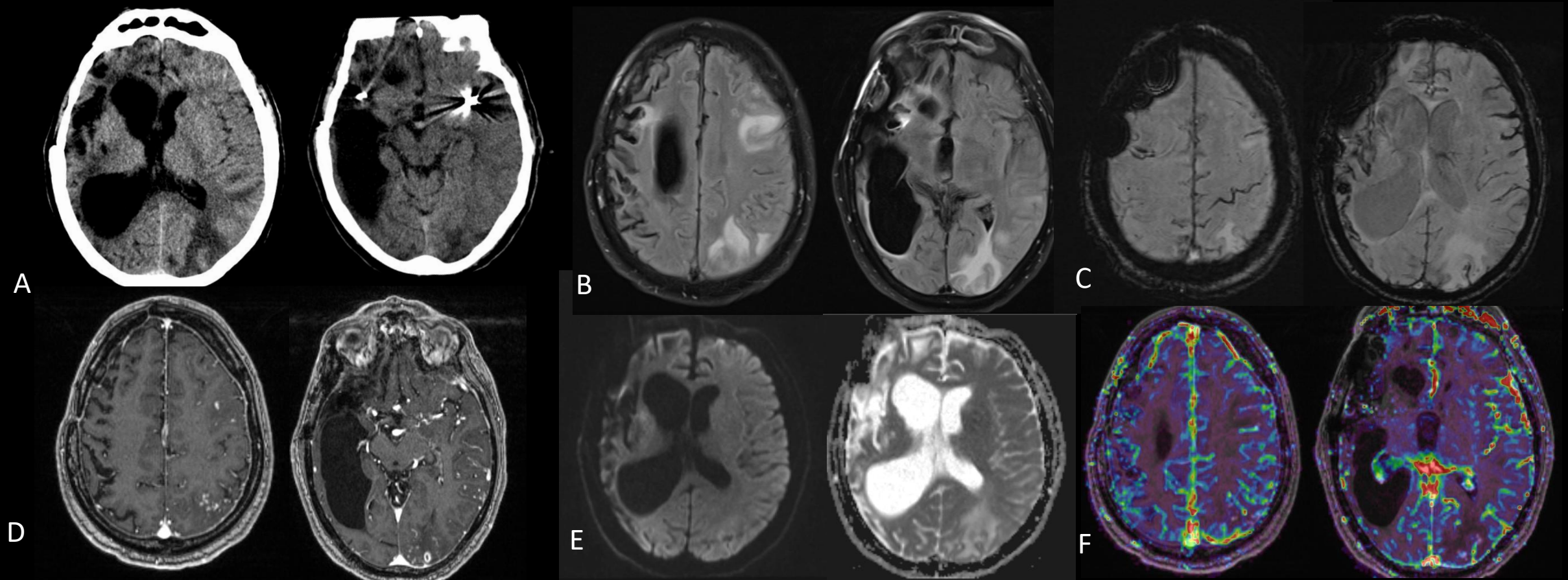
J) T1 DixonWGd cervical. Captación de contraste del hemicuerpo vertebral inferior C6 y superior de C7 leve del disco intersomático C6-C7.

K) Ecocardiograma: excrecencia en cara ventricular de VAo bicúspide sugestivo de injerto endocárdico.

El diagnóstico final fue de endocarditis infecciosa por *Streptococcus intermedius* y **embolismos sépticos** múltiples en parénquima cerebral, pulmón y espondilodiscitis incipiente.

Embolismos por cuerpo extraño

- Déficit neurológico focal, convulsiones, disminución de consciencia... Muy raros y potencialmente letales. Descritos tras uso de drogas iv diluidas en químicos no solubles, daño vascular por misiles, iatrogénicos...
- Los embolismos **tras procedimiento intervencionista** (cateterismos, embolización con coils...) se relacionan con el revestimiento con **polímeros hidrofílicos** (PVP) de los dispositivos, que ocluyen pequeños y medianos vasos produciendo isquemia, inflamación y formación de **granulomas**. Los **déficits neurológicos focales** aparezcan **meses después de la embolización**.
- TC: cuerpos extraños hiperdensos. Asocian lesiones isquémicas, hemorrágicas y edema cerebral.
- RM: **lesiones con realce**, que no restringen a la difusión (no isquemia aguda), con **edema perilesional** en el **territorio** vascular de una **lesión previamente tratada** (reacción granulomatosa a cuerpo extraño).
- El diagnóstico definitivo es **anatomopatológico**.
- Tratamiento: **corticoides** + tratamiento antiagregante. Cirugía y retirada del cuerpo extraño en pacientes sintomáticos en los que sea posible (según tamaño, localización y riesgos).



47 años. Episodios repetitivos autolimitados de aparición brusca de alteración del lenguaje asociada a extinción visual derecha de semanas de evolución.

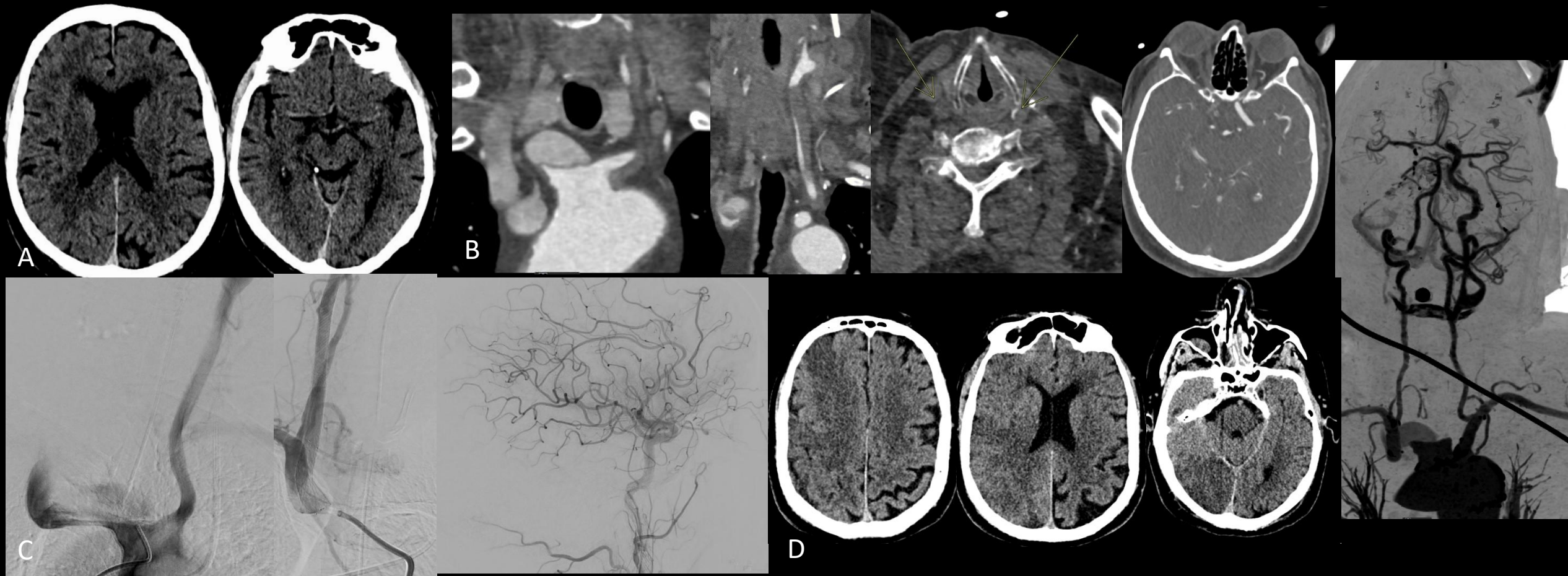
A) TC sin contraste. Edema vasogénico en lóbulo occipital izquierdo, aneurismas de ambas arterias cerebrales medias embolizados con coils y encefalomalacia hemisférica derecha residual. B) T2-Flair. Áreas de edema vasogénico en localización corticosubcortical del hemisferio izquierdo. C) SWI. Focos de microhemorragia y siderosis superficial. Artefacto de susceptibilidad magnética en cisura de Silvio derecha en relación con clipaje de aneurisma dicha localización. D) T1 Gd. Lesión occipital izquierda con realce en anillo y múltiples realces nodulares que se interdigitan con los surcos de la convexidad. E) DWI/ADC. Ausencia de áreas de restricción de la difusión. F) Perfusión T2* (DSC). No hay aumento de perfusión.

Ante la presencia de múltiples lesiones corticosubcorticales en el territorio de la ACM izquierda de morfología redondeada, realce de contraste y edema vasogénico asociado se sugirió que los hallazgos eran compatibles con **embolismo por cuerpo extraño** secundario al clipaje aneurismático. Se inicia tratamiento con corticoides con buena respuesta clínica.

ETIOLOGÍA VASCULAR NO ATEROESCLERÓTICA

Disección arterial

- Por **desgarro intimal** espontánea o **traumática** (trauma cervical, maniobras quiroprácticas). Predisponen: migraña, displasia fibromuscular, trastornos tejido conectivo
- Clínica: dolor cervical, compresión XII, Horner miosis/ptosis ipsilateral
- Localización: **ICA cervical superior**, **V3 VA**, intracraneal raro (BA, MCA)
- Complicaciones: trombosis → embolia distal → **ACV**; hematoma mural → **estenosis/oclusión arterial**; pseudoaneurismas; hemorragia subaracnoidea
- AngioTC: **crescent sign** (trombo mural) y diámetro arterial aumentado, contorno vascular anormal, flap intimal
- RM-TOF: hematoma mural isointenso en T1 en fase aguda. **T1-Fat-Sat** para confirmar.

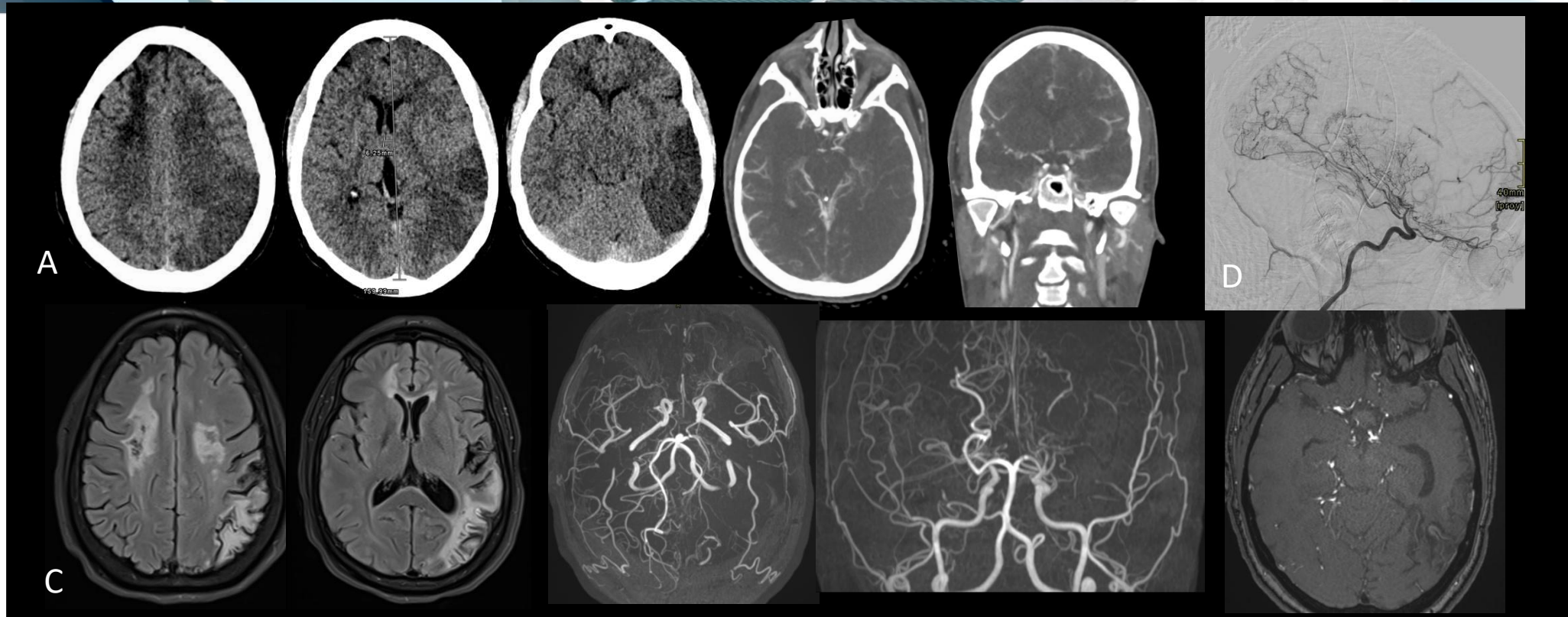


Hombre de 75 años. Postoperatorio reciente de endoprótesis aortobiliaca. Se activa por código ictus intrahospitalario. A) TC basal: disminución de la diferenciación corticosubcortical en región frontal y temporal derechas en relación con signos de ischemia aguda (ASPECTS 7). B) AngioTC TSA: Como variante anatómica tronco común en cayado aórtico del que salen ambas carótidas comunes y la subclavia derecha. **Disección** de dicho tronco común que se extiende por todo el recorrido de la ACC y ACI izquierdas (permeables). ACC derecha presenta origen en la luz falsa de la disección del tronco común, no permeable a nivel ACC, ACI ni ACE. ACM derecha repermeabilizada por colaterales de ACA derecha. A. Subclavia derecha con origen en luz verdadera del tronco común. C) Angiografía cerebral: se confirma la oclusión de la ACC derecha secundaria a la disección local que se extiende hasta el tercio medio-distal de la ACI. Se realiza trombectomía mecánica del material en la ACI intracraneal y se implantan stents desde la ACI cervical hasta el TBC, con buen resultado angiográfico y sin complicaciones. D) TC de control muestra áreas de ischemia establecida en región fronto-parieto-occipito-temporal derecha.

ETIOLOGÍA VASCULAR NO ATEROESCLERÓTICA

Enfermedad de Moya-Moya

- **Enfermedad esteno-oclusiva progresiva rara** de causa desconocida. Más frecuente en **Asia** oriental. Incidencia bimodal (5 años y 40 años).
- **Estenosis/oclusión distal** de las **arterias carótidas internas** (puede afectar también a arterias polígono de Willis y sistema vertebrovasilar) que se compensa con una **red densa** de **colaterales** **frágiles** (típicamente **lenticulostriadas**, tálamo-perforantes, leptomeníngicas)
- **ACV-AIT recurrentes, hemorragia** intracraneal por rotura colaterales / aneurismas, cefalea, convulsiones
- Tratamiento: antiagregantes, revascularización quirúrgica (anastomosis ACE - ACM), calcioantagonistas si cefalea

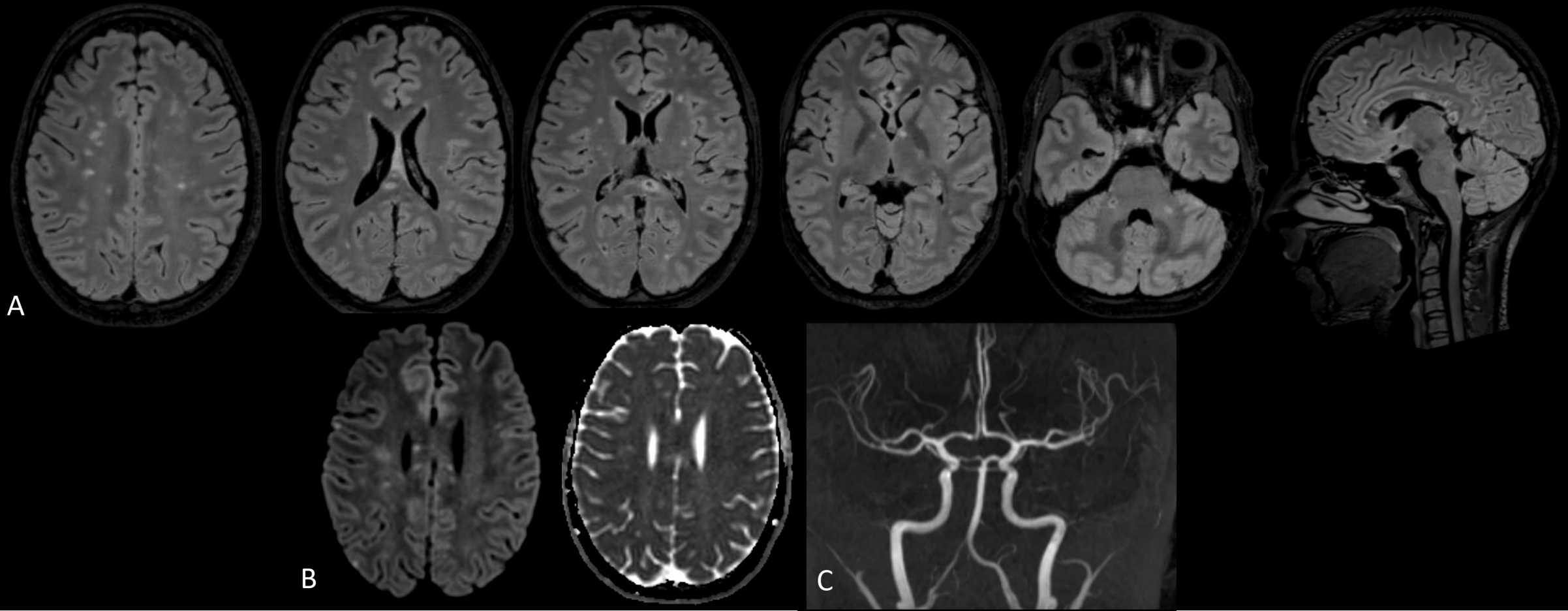


Mujer de 31 años. Acude por alteración del lenguaje, cefalea y HTA. A) TC craneal sin contraste: hipodensidad cortico-subcortical temporo-occipito-parietal izquierda compatible con lesión isquémica sub/aguda. Edema citotóxico con obliteración de surcos de la convexidad izquierdos y desplazamiento de línea media de 6mm. Área de encefalomalacia frontal derecha de aspecto isquémico crónico. B) AngioTC TSA: oclusión de los segmentos M1 de ambas ACM, del segmento A1 de ambas ACA y del segmento P3 de la ACP izquierda. Prominente patrón de circulación colateral difuso dependiente de múltiples ramas piales y durales. C) RM cerebral (T2-FLAIR, TOF) con hallazgos superponibles. D) La arteriografía confirma los hallazgos, siendo compatible con enfermedad de **Moya-Moya en estadio avanzado**.

ETIOLOGÍA VASCULAR NO ATEROESCLERÓTICA

Vasculitis inflamatorias - enfermedad de Susac

- Mujeres, 30-50 años. **Encefalopatía** + disminución agudeza visual por **oclusiones retinianas arteriales** + **hipoacusia neurosensorial** por infarto coclear.
 - **Microinfartos en cuerpo calloso**
 - LCR: pleocitosis
 - Tratamiento con **inmunosupresión** (corticoides a altas dosis, ciclofosfamida, plasmaferesis, rituximab)
 - **Remisión** en 1-2 años con tratamiento, recaídas posibles
-

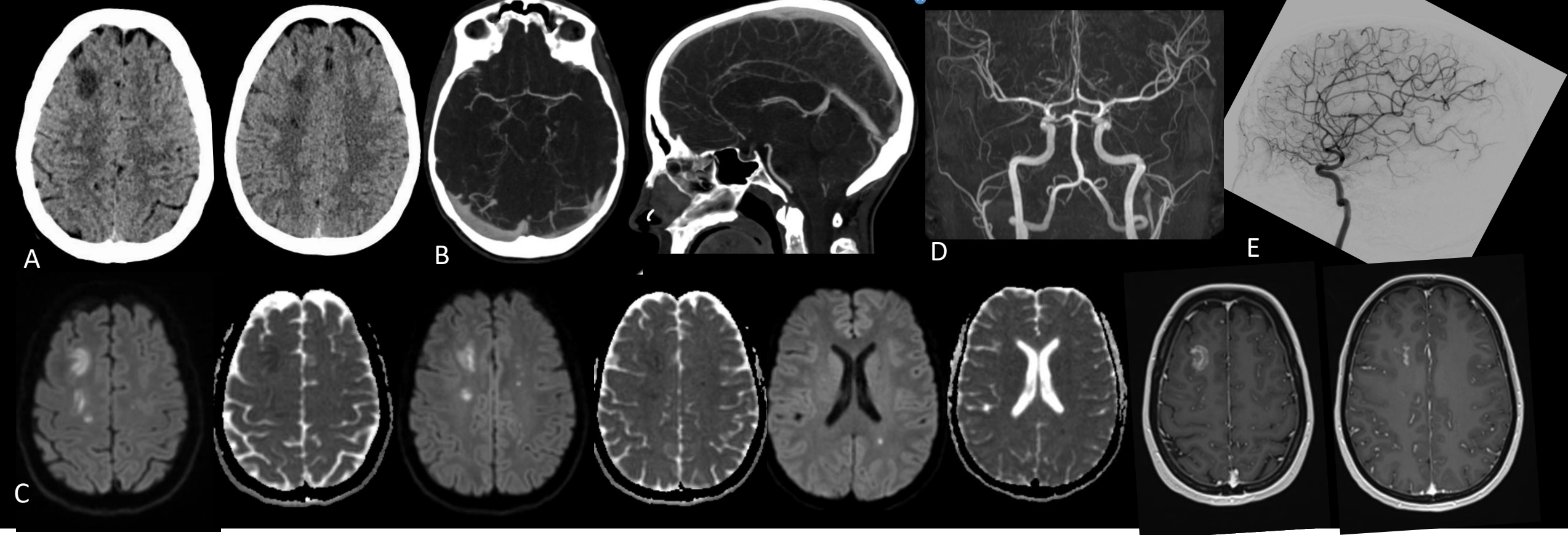


Mujer de 20 años. Clínica vestibular y disminución de agudeza visual en OD, con isquemia retiniana en arcada superior y zona nasal, inferior y temporal con oclusión de varias ramas arteriales. A) T2- FLAIR: se observan múltiples lesiones hiperintensas en T2-FLAIR de tamaño milimétrico y escasamente confluentes centradas en cuerpo calloso y sustancia blanca periventricular, coronas radiales, centros semiovais y subcorticales, algunas de ellas con cambios de degeneración quística – malácica. A nivel infatentorial, pequeñas lesiones hiperintensas en protuberancia y ambos pedúnculos cerebelosos. B) Difusión: focos de restricción puntiformes en algunas de las lesiones. C) AngioRM 3D-TOF: sin evidencia de afectación de gran vaso, sin estenosis significativas de polígono de Willis ni de ramas principales. Hallazgos sugestivos de microangiopatía subaguda, **Síndrome de Susac** como opción más probable por distribución y apariencia de las lesiones.

ETIOLOGÍA VASCULAR NO ATEROESCLERÓTICA

Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible

- Estenosis arteriales reversibles sin alteraciones estructurales
 - Clínica: 20-50 años, cefalea intensa y déficits focales transitorios / permanentes
 - AngioTC/AngioRM/DSA: **vasoconstricción multifocal** sin evidencia de HSA
-



Mujer de 36 años. Cefalea brusca e intensa holocraneal en contexto de histerosalpingografía. A) TC basal: lesiones hipodensas en lóbulo frontal derecho compatibles con lesiones isquémicas subagudas en territorio de arteria cerebral anterior derecha y/o territorio frontera anterior de la carótida interna derecha. B) AngioTC TSA: afectación vascular arterial difusa con estenosis arrosariada de predominio en ambas ACA y ACM. C) RM difusión: múltiples lesiones isquémicas multiterritorio. D) TOF: afectación vascular arrosariada de ambas ACAs, ramas M2 ACM y segmento P4 de ACP izquierda. E) Arteriografía: múltiples segmentos con leve estenosis e irregularidad que afecta sobre todo a ramas distales de ambas ACA y en menor proporción a ramas distales de las ACM y ACP izquierda, hallazgos inespecíficos aunque compatibles con la sospecha clínica de **síndrome de vasoconstricción reversible**.

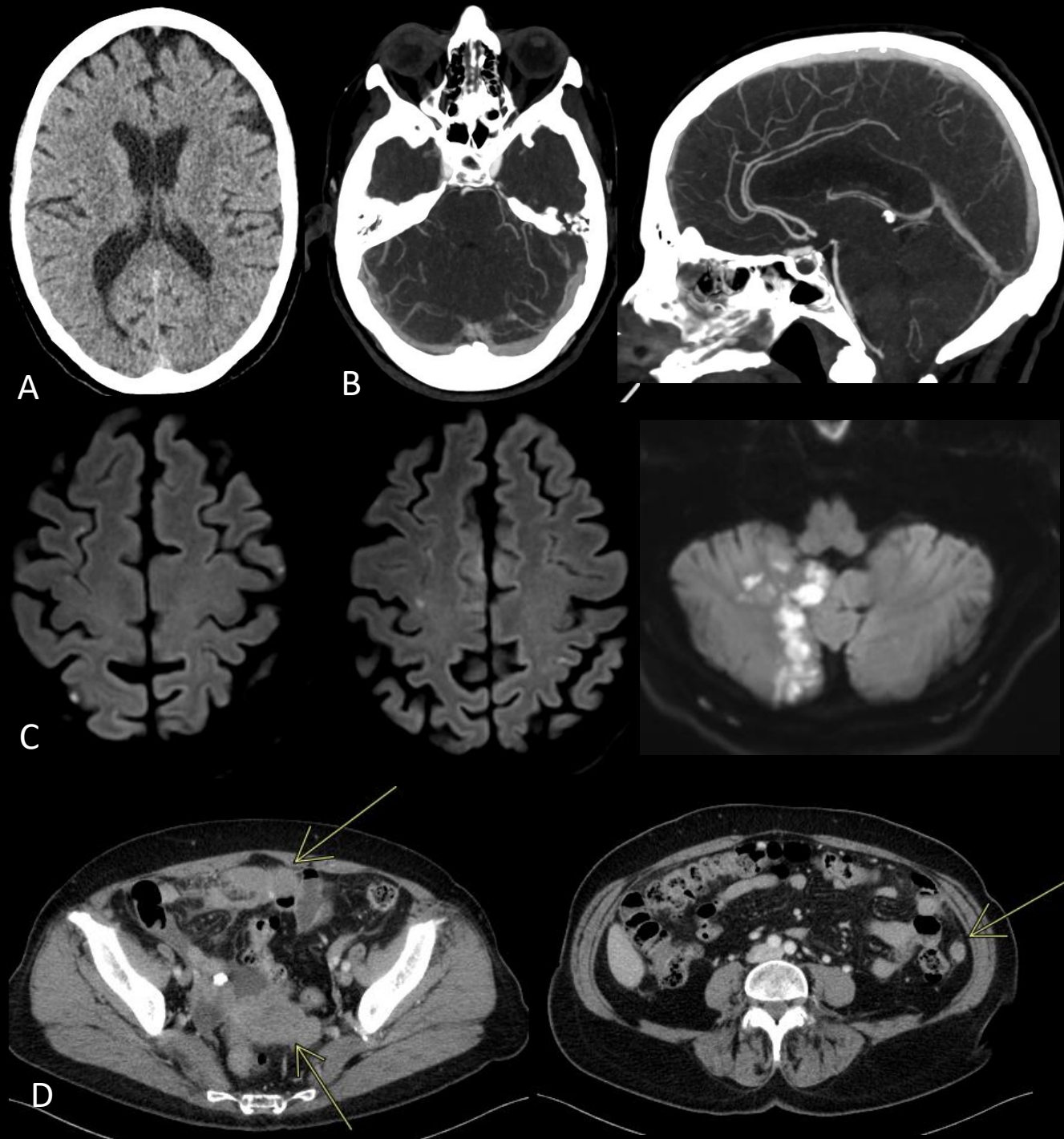
CAUSAS HEMATOLÓGICAS

ESTADO PROTROMBÓTICO ASOCIADO A NEOPLASIAS

- ↑ riesgo de trombosis arterial y venosa
- Activación crónica de la coagulación ± coagulopatía de consumo / CID
- Puede causar ictus isquémico (embolias, trombosis, oclusión de pequeño vaso por hiperviscosidad y daño endotelial en leucemias)
- También hemorragia intracraneal (trombocitopenia, leucemias, CID)
- **Signo de los tres territorios: infartos múltiples y pequeños en ≥ 3 territorios (bilateral anterior + posterior, mejor visualizados en DWI) → alta especificidad para estado protrombótico por cáncer. Asociado a mayor mortalidad**
- Tratamiento: anticoagulación (HBPM) tras excluir otras causas

Mujer de 36 años. Ataxia de la marcha con hipofunción vestibular bilateral y elevación de dímeros D.

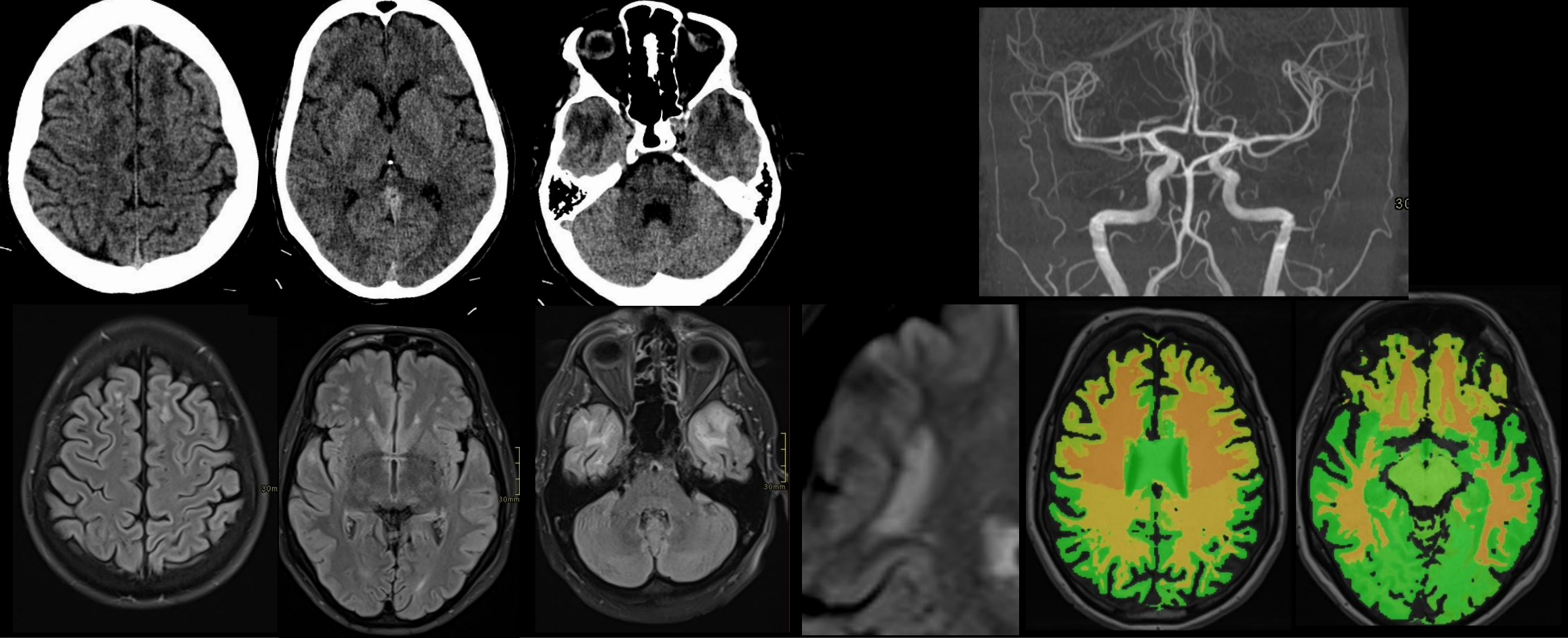
- A) TC basal: sin signos de patología intracraneal aguda.
- B) Veno-TC: permeabilidad de los senos venosos cerebrales, sin signos de trombosis venosa. No se demuestran aneurismas ni otras malformaciones vasculares.
- C) RM cerebral – difusión: múltiples lesiones isquémicas agudas de tamaño puntiforme dispersas de forma aleatoria por ambos hemisferios cerebrales y en hemisferio cerebelosos derecho. La presencia del signo de los 3 territorios obliga a considerar la posibilidad de un **síndrome de Trousseau**.
- D) TC total body: masas sólidas sospechosas en ambas regiones anexiales en probable relación con tumoración primaria de ovario y extensa afectación peritoneal de predominio en compartimento infraumbilical con líquido libre, engrosamiento peritoneal nodular y múltiples implantes en hojas peritoneales y omento mayor.



CAUSAS GENÉTICO-METABÓLICAS

CADASIL

- Arteriopatía autosómica dominante (gen **NOTCH3**)
 - Adultos **jóvenes** (20-50 años) sin factores de riesgo. **Migraña** con aura, ictus lacunares recurrentes y deterioro cognitivo progresivo
 - RM: infartos subcorticales recurrentes, **leucoencefalopatía bilateral y simétrica**
 - **Temporales anteriores** (muy característico)
 - **Cápsula externa**
 - Infartos lacunares (tálamo, ganglios basales, tronco)
 - Microhemorragias frecuentes (hasta 70%)
 - **Evolución a demencia vascular**
 - Sin tratamiento específico (antiagregación, control factores riesgo)
-

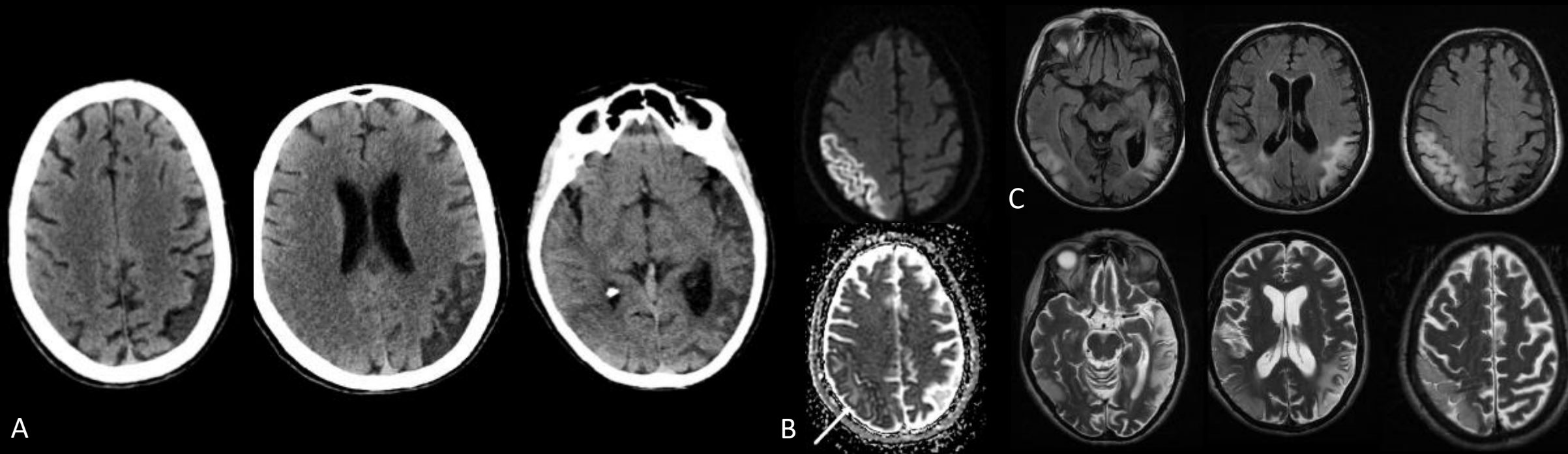


Varón de 41 años. Pérdida de agudeza visual bilateral y dolor cervical. A) TC basal: hipodensidades subcorticales de distribución difusa y parcheada de forma bilateral, más llamativa en lóbulos temporales. Se realiza AngioTC cerebral sin hallazgos significativos. B) Hiperintensidad T2-FLAIR compatible con gliosis de la sustancia blanca de predominio en los polos anteriores de los lóbulos temporales, periventricular bilateral de predominio frontal, y lesiones glióticas parcheadas confluentes en la sustancia blanca subcortical con respecto de las fibras en U de predominio frontal bilateral y de menor cuantía parietal. No se identifican áreas de restricción de la difusión que sugieran patología isquémica aguda. C) Estudio morfométrico: Atrofia significativa para la edad de la sustancia blanca distal supratentorial bilateral. En su conjunto, la atrofia de la sustancia blanca supratentorial y la gliosis supratentorial de aspecto microvascular de predominio temporal anterior, son compatibles con **patrón CADASIL**.

CAUSAS GENÉTICO-METABÓLICAS

MELAS

- Trastorno **mitocondrial**, mutación mtDNA (A3243G) frecuente
- Episodios “**stroke-like**” en **<30 años**. Clínica: déficits focales, cefalea migrañosa, vómitos, epilepsia, sordera, diabetes, talla baja, debilidad muscular, **progresión a ceguera cortical y demencia**.
- RM: **múltiples infartos corticales en ambos hemisferios** (predominio parieto-occipital y parieto-temporal) T2/FLAIR↑, DWI↑ que **no respeta territorios vasculares**
- **Hiperperfusión** aguda (vs hipoperfusión en ictus isquémico)
- **Calcificaciones** ganglios basales (globo pálido)
- **Atrofia** en estadios avanzados
- Espectroscopia: **lactato**↑

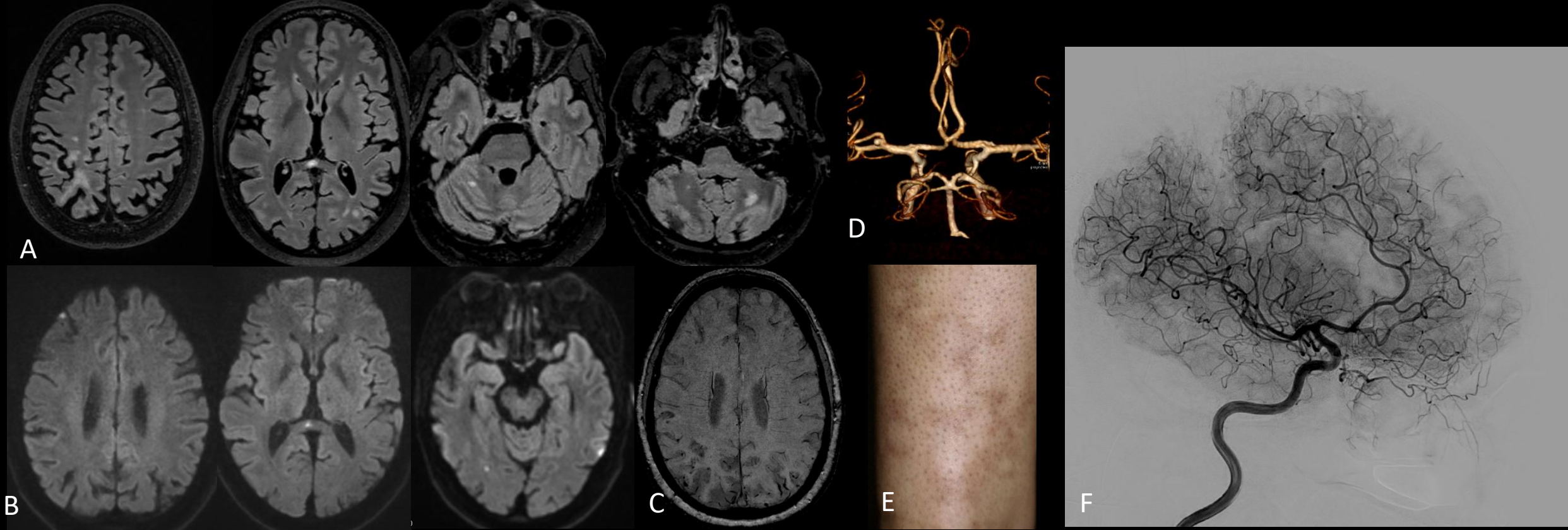


Mujer de 49 años portadora de la mutación mtDNA (A3243G). Cuadro reciente de focalidad neurológica aguda stroke-like con patrón EEG de status focal. TC) basal: múltiples áreas hipodensas sugestivas de infartos isquémicos crónicos en región parieto-temporal izquierda. B) difusión: restricción a la difusión cortical compatible con infarto isquémico agudo en región parietal derecha. C) T2-FLAIR: múltiples lesiones hiperintensas dispersas en ambos hemisferios cerebrales, de predominio en región parieto-temporal bilateral compatibles con infartos isquémicos crónicos. Leves cambios de atrofia cerebral para la edad. No se visualizaban calcificaciones en ganglios de la base. Los hallazgos son compatibles con **síndrome MELAS**.

CAUSAS GENÉTICO-METABÓLICAS

SÍNDROME DE SNEDDON

- Mujeres, 40 años. **Livedo reticularis** (puede preceder la clínica neurológica) + **ictus/AIT recurrentes**. Clínica tardía: deterioro cognitivo y crisis epilépticas
 - Idiopático, asociado a síndrome antifosfolípido y/o lupus eritematoso sistémico
 - Mecanismo lesional: estado protrombótico (anticuerpos AFL, lupus) y/o vasculopatía de pequeño vaso
 - RM: **infartos corticales y subcorticales** en **múltiples territorios** + lesiones de sustancia blanca + atrofia cerebral (+ microsangrados en formas familiares)
 - Angiografía: normal o con estenosis/oclusiones distales
-



Mujer de 35 años con vértigo persistente, parestesias de años de evolución y livedo reticular de predominio en extremidades inferiores. A) T2-FLAIR: lesiones de aspecto vascular crónico en ambos hemisferios cerebrales y cerebelosos. B) Difusión: Lesiones isquémicas agudas en lóbulo frontal y occipital derecho, temporal izquierdo y esplenio cuerpo calloso. C) SWI: Focos de microsangrado petequeal en el seno de las lesiones crónicas. D) El estudio de angiorresonancia no identifica estructuras vasculares anómalas ni áreas de estenosis significativa. E) Livedo reticularis F) Arteriografía cerebral: Patron difuso de oclusión de ramas distales de ambas cerebrales medias y anteriores compatible con **síndrome de Sneddon**.

CONCLUSIONES

- La discapacidad, mortalidad y recurrencia tras un ictus isquémico difiere según la causa subyacente.
 - Ictus en pacientes **jóvenes**, **recurrentes** o con **distribución atípica** deben hacernos sospechar de etiologías infrecuentes.
 - Conocer e identificar causas poco habituales de isquemia aguda es fundamental en la práctica clínica diaria para
 - Orientar el **tratamiento**
 - Mejorar el **pronóstico**
 - Guiar la **prevención secundaria** de estos pacientes.
-

REFERENCIAS

1. Barkhof F, Jäger HR, Thurnher MM, Rovira À, editors. Clinical Neuroradiology: The ESNR Textbook. Cham (CH): Springer; 2019.
 2. Hurford R, Siripurapu R, Emsley HCA, Lovett J, Werring DJ, Punter MNM. Uncommon causes of ischaemic stroke: how to approach the diagnosis. *Pract Neurol*. 2023;23(1):35–45. doi:10.1136/pn-2022-003449.
 3. Caprio FZ, Lin C. Unusual causes of ischemic stroke and transient ischemic attack. In: Hankey GJ, Macleod M, Gorelick PB, Chen C, Caprio FZ, Mattle H, editors. *Warlow's Stroke*. Chichester (UK): Wiley-Blackwell; 2019. p. [chapter 7]. doi:10.1002/9781118492390.ch7.
 4. Zakhari N, Castillo M, Torres C. Unusual cerebral emboli. *Neuroimaging Clinics Of North America* [Internet]. 23 de octubre de 2015;26(1):147-63. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.nic.2015.09.013>
-