

## Accidente isquémico transitorio asociado a síndrome de calcinosis cerebral

C. ASENSIO MORENO, J. L. ARIAS JIMÉNEZ, O. ARAMBURU BODAS, M. ORTEGA CALVO<sup>1</sup>, R. PÉREZ CANO

*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena.<sup>1</sup>Centro de Salud Virgen Esperanza Macarena. Sevilla*

*TRANSIENT ISCHEMIC ATTACK ASSOCIATED WITH A CALCINOSIS CEREBRI SYNDROME*

### RESUMEN

Presentamos un caso de calcinosis cerebral (posiblemente por una enfermedad de Fahr primaria) asociado a un cuadro de accidente isquémico transitorio (disartria) en un varón anciano con hipertensión arterial y sin ningún otro factor de riesgo vascular.

**PALABRAS CLAVE:** Accidente isquémico transitorio. Disartria. Calcinosis cerebral. Enfermedad de Fahr.

### ABSTRACT

*We report a 71 years old man suffering from transient ischemic attack associated with a calcinosis cerebri (Fahr's disease). Arterial hypertension was the unique vascular risk factor disclosed.*

**KEY WORDS:** TIA. Dysarthria. Calcinosis cerebri. Fahr' disease.

*Asensio Moreno C, Arias Jiménez JL, Aramburu Bodas O, Ortega Calvo M, Pérez Cano R. Accidente isquémico transitorio asociado a síndrome de calcinosis cerebral. An Med Interna (Madrid) 2008; 25: 33-35.*

### INTRODUCCIÓN

Entre el dos y el doce por ciento de las TC de cráneo presentan calcificaciones en los ganglios basales (1-2). Estas calcificaciones son fisiológicas, pequeñas, aparecen sobre todo en los núcleos pálidos y su prevalencia aumenta con la edad. Cuando las calcificaciones son más extensas, bilaterales, aparecen a edades más tempranas y afectan simultáneamente a núcleo pálido, putamen, dentado del cerebelo y sustancia blanca hemisférica hablamos de calcinosis estriado-pálido-dentada o enfermedad de Fahr.

La enfermedad de Fahr fue descrita por primera vez por Karl Theodor Fahr en 1930 como un conjunto de calcificaciones perivasculares en los núcleos basales en ausencia de lesión arterioesclerótica. Las causas de este depósito de calcio son múltiples, las más frecuentes son las alteraciones del metabolismo fosfocalcio (dentro de éstas el hipoparatiroidismo). Otras posibilidades etiológicas serían las neuroinfecciones (encefalitis herpética, tuberculosis, VIH, toxoplasmosis, infección crónica por el virus de Epstein-Barr...), el lupus eritematoso sistémico, el síndrome MELAS, la radioterapia y quimioterapia, las intoxicaciones por plomo y monóxido de carbono, y otras. Baba y cols. describen unas 50 causas de síndrome de calcinosis cerebral hereditario (3).

A pesar de todo el esfuerzo científico alrededor de este problema (palpable sobre todo a partir de la era tomográfica) existe todavía cierto grado de inexactitud nosológica (4). Por todo ello consideramos interesante comunicar nuestra experiencia.

### CASO APORTADO

Se trata de un varón de 71 años con antecedentes de hipertensión arterial de diagnóstico reciente (en tratamiento con Enalapril 5 mg/24 horas) y privación tabáquica unos 20 años atrás. El paciente consultó en el Servicio de Urgencias por dificultad para la articulación de la palabra de aparición brusca en ese mismo día sin ninguna otra sintomatología asociada. En la exploración física tan sólo llamaba la atención la disartria. Se realizó una TC de cráneo urgente en la que se objetivaron extensas calcificaciones parenquimatosas simétricas que afectaban a núcleos dentados, tálamos, sustancia blanca y córtex. Con esta clínica, con los hallazgos de imagen y ante la ausencia de antecedentes tóxicos (monóxido de carbono o plomo) se inició el estudio etiológico.

El metabolismo fosfocalcico mostró unos valores dentro de la normalidad. La PTH fue de 48 pg/ml (normal: 15-100 pg/ml para > 60 años), osteocalcina 18,2 ng/ml. (normal: 15-45 ng/ml para varones > 50 años), calcio sérico de 9,3 mg/dl. (normal: 8,5-10,5 mg/dl),



En un estudio prospectivo y de base hospitalaria, García Monco y cols. no encontraron calcificaciones cerebrales como un patrón distintivo en pacientes que acudían por cuadros parecidos a accidentes isquémicos transitorios (15). En otro estudio

realizado en nuestro país (16), esta vez de base comunitaria, la hipertensión arterial estaba involucrada en el 44% de los casos con AIT, mientras que en un 26% de las ocasiones la etiología permanecía incierta al final del esquema diagnóstico.

## Bibliografía

- Gomille T, Meyer RA, Falkai P, Gaebel W, Königshausen T, Christ F. Prevalence and clinical significance of computerized tomography verified idiopathic calcinosis of the basal ganglia. *Radiologe* 2001; 41: 205-10.
- Cartier L, Passig C, Gormaz A, López J. Neuropsychological and neurophysiological features of Fahr's disease. *Rev Med Chil* 2002; 130: 1383-90.
- Baba Y, Broderick DF, Uitri RJ, Hutton ML, Wszolek ZK. Hereditary familial brain calcinosis syndrome. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 641-51.
- Manyam BV. What is and what is not "Fahr's disease". *Parkinsonism Relat Disord* 2005; 2: 73-80.
- Bouras C, Giannakopoulos P, Good PF, Hsu A, Hof PR, Perl DP. A laser microprobe mass analysis of trace elements in brain mineralizations and capillaries in Fahr's disease. *Acta Neuropathol (Berl)* 1996; 92: 351-7.
- Uygur GA, Liu Y, Hellman RS, Tikofsky RS, Collier BD. Evaluation of regional cerebral blood flow in massive intracerebral calcifications. *J Nucl Med* 1995; 36: 610-12.
- Ogi S, Fukumitsu N, Tsuchida D, Uchiyama M, Mori Y, Matsui K. Imaging of bilateral striopallido dentate calcinosis. *Clin Nucl Med* 2002; 27: 721-4.
- Geschwind DH, Loginov M, Stern JM. Identification of a locus on chromosome 14 q for idiopathic ganglia calcification (Fahr disease). *Am J Hum Genet* 1999; 65: 764-72.
- Oliveira JR, Spiteri E, Sobrido MJ, Hopfer S, Klepper J, Voit T, et al. Genetic heterogeneity in familial idiopathic basal ganglia calcification (Fahr disease). *Neurol* 2004; 14: 63: 2165-7.
- Drouet A, Guilloton L, Godinot C, Rochet D, Ribot C, Carrier H. Mitochondrial diabetes complicated by or associated with "MELAS" syndrome? *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156: 892-5.
- Heron E, Fornes P, Rance A, Emmerich J, Bayle O, Fiessinger JN. Brain involvement in scleroderma: Two autopsy cases. *Stroke* 1998; 29: 719-21.
- Bartecki BF, Kamienowski J. Transient focal ischemia in Fahr's disease. *Neurol Neurochir Pol* 1979; 13: 443-7.
- Younes-Mhenni S, Thobois S, Streichenberger N, Giraud P, Moussonde-Camaret B, Montelescaut ME, et al. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes (MELAS) associated with a Fahr disease and cerebellar calcifications. *Rev Med Interne* 2002; 23: 1027-9.
- Delazer M, Domahs F, Lochy A, Karner E, Benke T, Poewe W. Number processing and basal ganglia dysfunction: A single case study. *Neuropsychologia* 2004; 42: 1050-62.
- García-Monco JC, Marrodan A, Foncea Beti N, Gómez Beldarrain M. Stroke and transient ischemic attack-mimicking conditions: A prospective analysis of risk factors and clinical profiles at a general hospital. *Neurologia* 2002; 17: 355-60.
- Sempere AP, Duarte J, Cabezas C, Claveria LE. Etiopathogenesis of transient ischemic attacks and minor ischemic strokes: A community-based study in Segovia, Spain. *Stroke* 1998; 29: 40-5.