

Enfermedad de Fahr

Fahr's disease

Oscar G. Pamo-Reyna,¹ Robert Cumpa-Quiroz,¹
Karina Rosales-Mendoza,² Djanira Cabellos-Gavidia³

Paciente mujer de 55 años que ingresó por convulsiones tónico-clónicas. Tomaba carbamazepina irregularmente. Las convulsiones las presentaba desde hacía dos años. El examen físico solo mostró tremor en los dedos de las manos.

La tomografía cerebral mostró varias lesiones de densidad cálcica en placas en la corona adiada, sustancia blanca periventricular frontal y arietal bilateral, en los núcleos grises de la base y en ambos hemisferios cerebelosos.

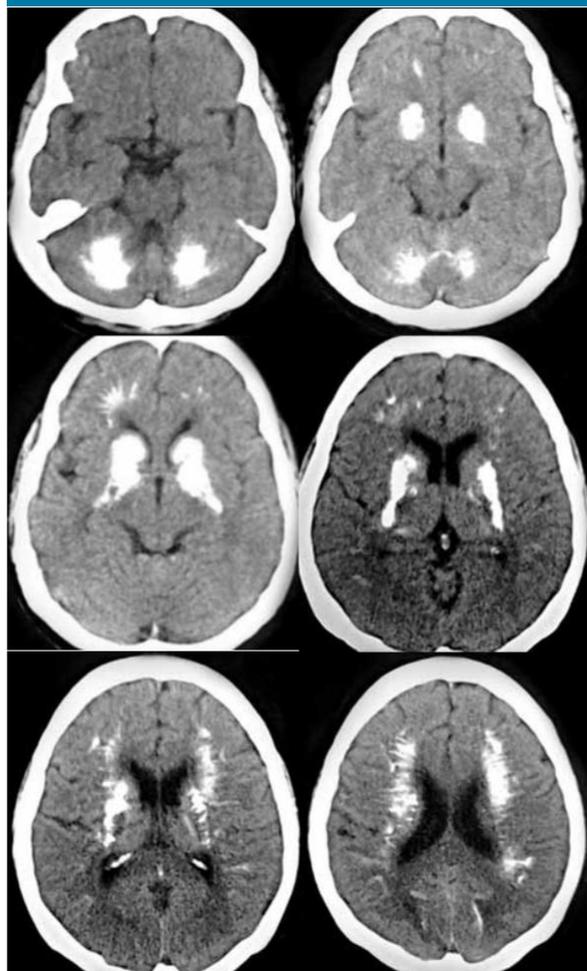
DISCUSIÓN

La llamada ferocalcinos cerebral familiar, o calcicosis estriato-palido-dentada bilateral, fue descrita inicialmente por el neurólogo alemán Karl Theodor Fahr en 1930. Es una rara enfermedad hereditaria, con expresión variable que suele manifestarse en la adultez tardía aunque puede aparecer a temprana edad. Se caracteriza por el depósito de calcio en los capilares y vasos pequeños arteriales y venosos, de manera simétrica, en los ganglios basales y en las regiones subcorticales cerebrales y cerebelares. También puede ocurrir el depósito de magnesio, zinc, aluminio y hierro.

Puede presentarse como estados psicóticos, síndrome demencial, movimientos involuntarios y parkinsonismo.

El diagnóstico diferencial de las imágenes debe hacerse con el hipoparatiroidismo, hiperparatiroidismo,

Figura 1. Tomografía cer



tuberculosis, neurocisticercosis, VIH congénito, toxoplasmosis, etcétera.

El pronóstico depende del grado de incapacidad que produzca y el tratamiento es solo sintomático.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Malik R, Pandya VK, Naik D. Fahr disease - a rare neurodegenerative disorder. *Ind J Radiol Imag*. 2004;14:4:383-384.
2. Lam JSP, Fong SYY, Yiu GC, Wing YK. Fahr's disease: a differential diagnosis of frontal lobe syndrome. *Hong Kong Med J*. 2007;13(1):75-77.
3. De Albuquerque Cavalcanti-Mendes G, De Carvalho GTC, Pereira Christo P, Malloy-Diniz LF, Alves De Sousa A. An unusual case of Fahr's disease. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67(2-B):516-518.

1. Médico internista. Profesor de la Facultad de Medicina Alberto Hurtado (FMAH), Universidad Peruana Cayetano Heredia (UPCH). Hospital Nacional Arzobispo Loayza (HNAL) de Lima.

2. Médico residente. FMAH, UPCH. HNAL.

3. Interna. FMAH, UPCH. HNAL.