

CARTAS AL EDITOR

Origen común de arterias carótidas y subclavias como variante anatómica excepcional del arco aórtico

Common origin of carotid and subclavian arteries as an exceptional anatomical variant of the aortic arch

Sr. Editor:

El origen de los troncos supraaórticos a nivel del arco aórtico puede presentar varias disposiciones anatómicas, siendo la morfología de un tronco braquiocefálico derecho y origen independiente de arterias carótida interna y subclavia izquierdas la forma más frecuente, constituyendo entorno al 80% de los casos^{1,2}.

La serie más larga recogida en la literatura por Natsi et al³ describe hasta 8 tipos diferentes de variaciones anatómicas del origen de troncos supraaórticos en 633 arteriografías cerebrales. El nacimiento de ambas arterias carótidas de un tronco común y de ambas arterias subclavias de otro tronco independiente, es característico de las aves y supone un hallazgo excepcional en humanos, con una prevalencia del 0,16 - 1%^{3,4}. Esta variante no tiene por qué representar un mecanismo fisiopatológico, por compromiso hemodinámico, de enfermedad vascular cerebral⁵ aunque se hace necesario contemplarla ante una eventual intervención en el arco aórtico.

Describimos el caso de un paciente varón zurdo de 30 años sin alergias medicamentosas conocidas ni factores de riesgo cardiovascular, al que se realiza arteriografía cerebral y de troncos supraaórticos diagnóstica; para completar estudio por cuadros ictales con déficits focales transitorios de repetición, consistentes en alteración del habla y déficit motor-sensitivo en hemisferio derecho. Tras la realización



Figura 1 Arteriografía de troncos supraaórticos. Flecha en blanco muestra tronco común de origen de ambas arterias subclavias.



Figura 2 Arteriografía de troncos supraaórticos. Flecha en blanco muestra tronco común de origen de ambas arterias carótidas comunes.

de la misma se objetivó el origen común en dos troncos independientes para ambas arterias carótidas comunes y ambas subclavias (figs. 1 y 2); siendo este hallazgo incidental sin una aparente relación etiológica con la clínica presentada por el paciente.

Bibliografía

1. Nelson M, Sparks Ch. Unusual aortic arch variation: distal origin of common carotid arteries. *Clinical Anatomy*. 2001;14:62–5.
2. Johnson MH, Thorisson HM, Diluna ML. Vascular anatomy: the head, neck, and skull base. *Neurosurg Clin N Am*. 2009;20:239–58.
3. Natsi KI, Tsitouridis IA, Didagelos MV, Fillipidis AA, Vlasis KG, Tsikaras PD. Anatomical variations in the branches of the human aortic arch in 633 angiographies: clinical significance and literature review. *Surg Radiol Anat*. 2009;31:319–23.
4. Demetriades D. An unusual anatomic aortic arch variation. *J Trauma*. 2005;58:654.
5. Poultsides GA, Lolis ED, Vasquez J, Drezner AD, Venieratos D. Common origins of carotid and subclavian arterial systems: report of a rare aortic arch variation. *Ann VascSurg*. 2004;18:597–600.

I. Rueda-Medina*, R. García-Ruiz, P. del Saz-Saucedo, L. Turpín-Fenoll

Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Alcázar de San Juan (Ciudad Real), España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: nacruemed@hotmail.com
(I. Rueda-Medina).

doi:10.1016/j.nrl.2010.09.027

Calcificación estrío-palido-dentada bilateral. Presentación en la forma de distonía facial y demencia frontotemporal

Bilateral striopallidodentate calcinosis. A presentation in the form of facial dystonia and frontotemporal dementia

Sr. Editor:

Delacour en 1860 fue el primero en describir calcificaciones vasculares en los ganglios basales en un varón que presentaba rigidez, debilidad en miembros inferiores y temblor¹. Conocida como enfermedad de Fahr, este es un nombre erróneo, ya que este autor describió un caso de calcificación en ganglios basales que no se corresponde con lo que entendemos actualmente por este término. Como las calcificaciones muestran una predilección por los ganglios basales y el núcleo dentado, parece más apropiado denominarla calcificación estrío-pálido-dentada bilateral (CEPDB)².

La calcificación de los ganglios basales se ha asociado a más de 30 enfermedades, incluyendo infecciones, trastornos metabólicos y síndromes genéticos^{3,4}. La incidencia de calcificaciones en los ganglios basales en estudios de neuroimagen es del 0,6%⁵, aunque la mayoría son muy pequeñas y generalmente confinadas al globo pálido. Su presentación clínica incluye manifestaciones extrapiramidales, cerebelosas y cognitivas, con una variante hereditaria, autosómica dominante la mayoría de las veces, y otra esporádica.

Mujer de 66 años hipertensa y síndrome de bradicardia-taquicardia por el que portaba un marcapasos definitivo. No había sufrido cirugía de tiroides ni había recibido tratamiento con antagonistas dopaminérgicos. Ausencia de antecedentes familiares de demencia o trastornos extrapiramidales.

Presenta un cuadro de 5 años de evolución de espasmo hemifacial bilateral asociado a distonía de cierre mandibular que era tratado con toxina botulínica con clara mejoría

de los síntomas durante 4 meses. En los últimos 3 años la paciente desarrolla un deterioro cognitivo con apatía, retraimiento, disfunción ejecutiva y labilidad emocional junto con pérdida del cuidado personal.

Exploración neurológica: funciones corticales: consciente y orientada. No afasias, apraxias ni agnosias. Pares craneales: normales. Motor: tono normal, fuerza simétrica y conservada. ROT: ++/++++. RCP: flexor bilateral. Reflejos de liberación frontal: grasping y palmomentoniano positivos. Sensibilidad y cerebelo conservados. Marcha normal. Distonía de cierre mandibular y espasmo hemifacial bilateral asíncrono.

Evaluación neuropsicológica: trastorno leve de atención y desorientación temporoespacial, leve alteración de la comprensión lectora, déficit leve de la memoria episódica y del recuerdo de información remota. Disfunción frontal con perseveración en secuencias gráficas, pensamiento muy concreto, memoria de trabajo limitada y errores en la secuenciación de la expresión escrita.

Análítica: hemograma, coagulación, vitamina B₁₂, fólico, glucosa, iones, función renal, enzimas hepáticas, hormonas tiroideas, anticuerpos antinucleares y proteinograma sin alteraciones relevantes. Paratohormona total y libre, calcio total e iónico y fósforo normales. Estudio genético de la enfermedad de Huntington negativo. Radiografías de manos y pies: ausencia de quistes óseos subcondrales. TAC craneal (fig. 1): retracción corticosubcortical con ligero predominio frontal. Calcificación bilateral a nivel de ganglios basales, tálamo y núcleos dentados del cerebelo.

El cerebro es un órgano especialmente protegido frente a diferentes toxinas debido a la existencia de la barrera hematoencefálica. Sin embargo, los núcleos subcorticales son vulnerables a varios minerales, así la acumulación de cobre produce la enfermedad de Wilson, la acumulación de hierro la de Halleorden-Spatz, la de mercurio orgánico la de Minamata y el manganeso un parkinsonismo. Diferentes trastornos producen calcificación de los ganglios basales desconociéndose el motivo por el que estos procesos sistémicos producen un depósito focal en los ganglios basales. El hallazgo de calcificación en los ganglios basales en la neu-