

SÍNDROME DE FAHR

Dupaux, Leila
Cohan, María Constanza
Hospital El Carmen-Mendoza-Argentina

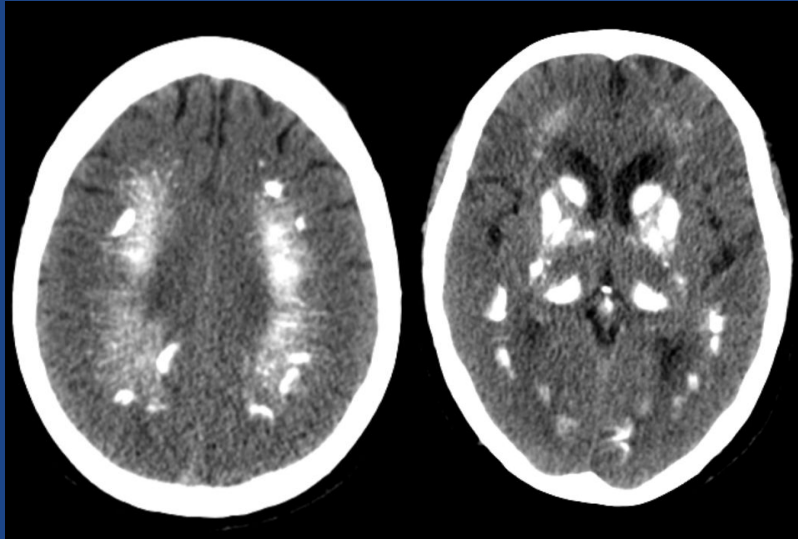


leiladupaux@outlook.com

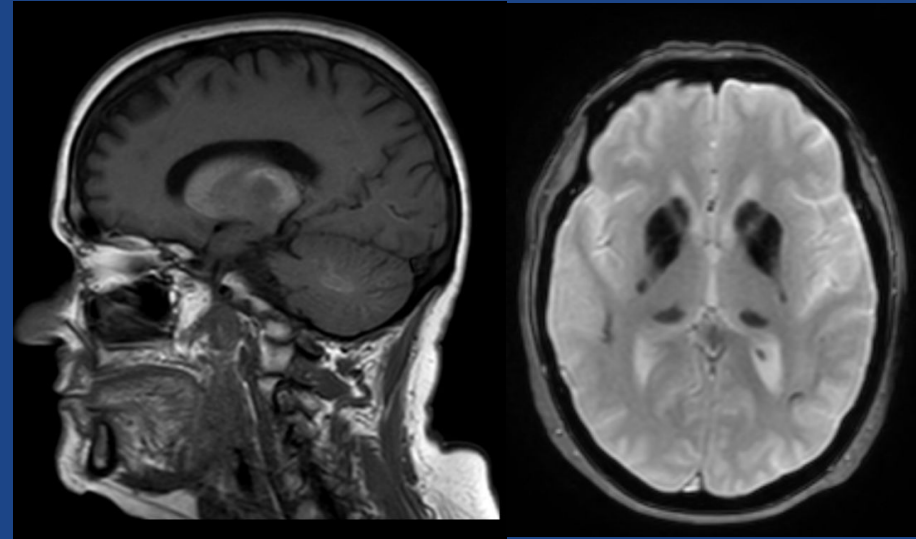
Presentación del caso

- Paciente de sexo masculino, de 71 años de edad.
- Antecedente de hipoparatiroidismo y epilepsia con abandono de su medicación habitual.
- Es trasladado en ambulancia hacia la guardia por episodios convulsivos con pérdida de conciencia y de control de esfínteres.
- Se solicita TC y RM de alto campo de cerebro.

Hallazgos imagenológicos



TC: groseras calcificaciones bilaterales y simétricas en ganglios basales, en tálamos, subcorticales, en ambos centros semiovais y hemisferios cerebelosos.



RM: acentuada hipointensidad de señal en secuencia GRE e hiperintensidad en T1 a nivel de los ganglios basales: putamen, caudado, globos pálidos y ambos tálamos en forma bilateral y simétrica, así como a nivel subcortical bilateral y en ambos hemisferios cerebelosos.

Discusión

- El síndrome de Fahr, también conocido como calcinosis estrio-pálido-dentada o ferrocalcinosis cerebral, se caracteriza por un depósito anormal del calcio a nivel vascular cerebral.
- Su etiología puede ser primaria (enfermedad de Fahr) o secundaria (síndrome de Fahr) a causas, endocrinológicas (hipoparatiroidismo), infecciosas (HIV), vasculitis (LES), etc.
- Hallazgo radiológico principal: depósito de calcio, con disposición simétrica y extensa, en los ganglios basales, tálamos, en la sustancia blanca subcortical, así como en otras zonas del cerebro y cerebelo visualizados en TC, donde son mejor demostradas.
- Apariencia en RM es variable dependiendo del grado de calcificación y el estadio de la enfermedad. En algunos casos, las calcificaciones pueden ser subestimadas y algunas no detectadas, sin embargo los cambios en RM se correlacionan mejor con los síntomas clínicos.
- La evolución y el tratamiento dependen de su origen (primario o secundario).

Conclusión

- El síndrome de Fahr es una entidad rara cuyo diagnóstico es frecuentemente radiológico ya que su clínica es muy variable.
- La calcificación de los ganglios basales es un hallazgo común que se aprecia frecuentemente, sobre todo en personas mayores, siendo estas pequeñas y confinadas al globo pálido.
- A diferencia de este síndrome, donde las calcificaciones resultan extensas y tienen una distribución relativamente típica con afectación simétrica de los ganglios basales, tálamos, sustancia blanca subcortical y cerebelo, siendo el globo pálido el afectado inicialmente.

Bibliografía

Eva M Lacomá Latre, Eva Sanchez Lalana y Pedro Jaime Rubio Barlés, Enfermedad de Fahr, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital San Jorge, Huesca, España. Vol. 7. Núm. 2. páginas 74-75 (Julio - Diciembre 2016).

Roberto León Castellón, Rosa María Real Cancio, Wilfredo Herminio Domínguez González, Elvira Yolexy Linares Sosa, Gilberto Durán Torres, Nelson Gómez Viera, Síndrome de Fahr por hipoparatiroidismo secundario, Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía. 2020;10(1):e354

Last revised by Yuranga Weerakkody, Fahr syndrome, 10 May 2022, Radiopaedia