

SÍNDROME DE FAHR: UNA RARA CAUSA DE CALCIFICACIONES CEREBRALES.

Autores: Ottone, N; Baccile, N; Nardone, A; Lemos, G; Alcivar, E; Gallino, E.

Hospital Pirovano, CABA, Argentina.

Los autores no declaran conflictos de intereses.

residenciadxipirovano@gmail.com



Introducción

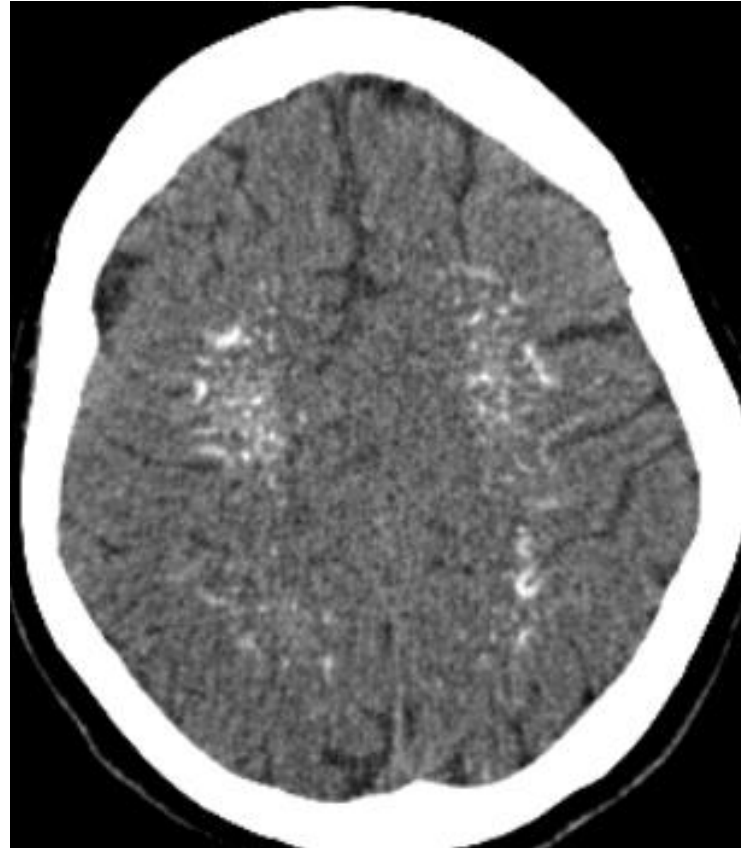
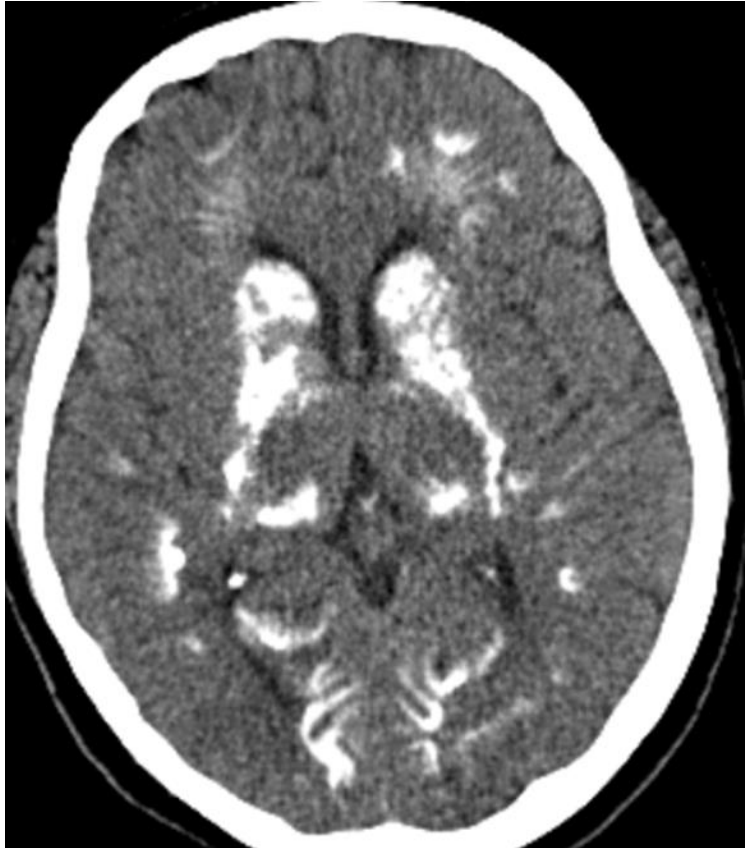
- El **síndrome de Fahr** es una rara afección que consiste en la acumulación de calcio ectópico en tejidos periféricos, entre los que se destaca el **cerebro**, los riñones y la piel.
- Su prevalencia es menor de 1 en 1.000.000.
- Es más frecuente en pacientes en la tercera a cuarta década de la vida.
- Descrito por Karl Theodor Fahr en 1930.

Objetivos del aprendizaje

Identificar los hallazgos imagenológicos en tomografía computada (TC) del síndrome de Fahr (SF) como diagnóstico diferencial de calcificaciones cerebrales y su correlación clínico-paraclínica.

Discusión

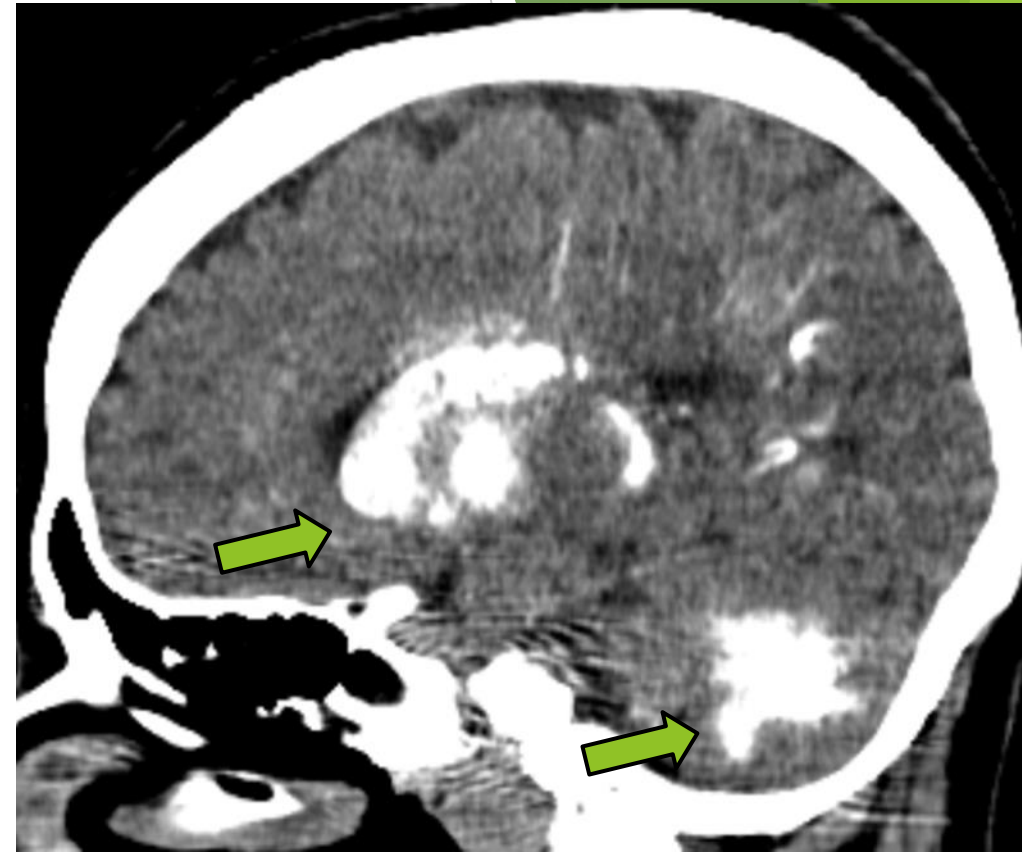
- El SF puede ser secundario a múltiples etiologías, siendo la más frecuente la **iatrogénica** (75% de los casos) por la resección incidental de las paratiroides en el marco de una tiroidectomía.
- La misma lleva a la disminución de la parathormona, alterando la homeostasis del calcio y fósforo con la consecuente hipocalcemia e hiperfosfatemia.



TC ventana para cerebro:
extensas calcificaciones
simétricas de ganglios basales
bilaterales involucrando
también tálamos, corona
radiata y estructuras de fosa
posterior.

Discusión

- ▶ Puede afectar varios órganos, entre ellos: riñones, cristalinos, articulaciones y piel.
- ▶ En el cerebro causa calcificaciones en el **putamen, globo pálido y el núcleo caudado** principalmente pudiendo afectar excepcionalmente la fosa posterior.
- ▶ El SF no debe ser confundido con la enfermedad de Fahr que su origen es idiopático.



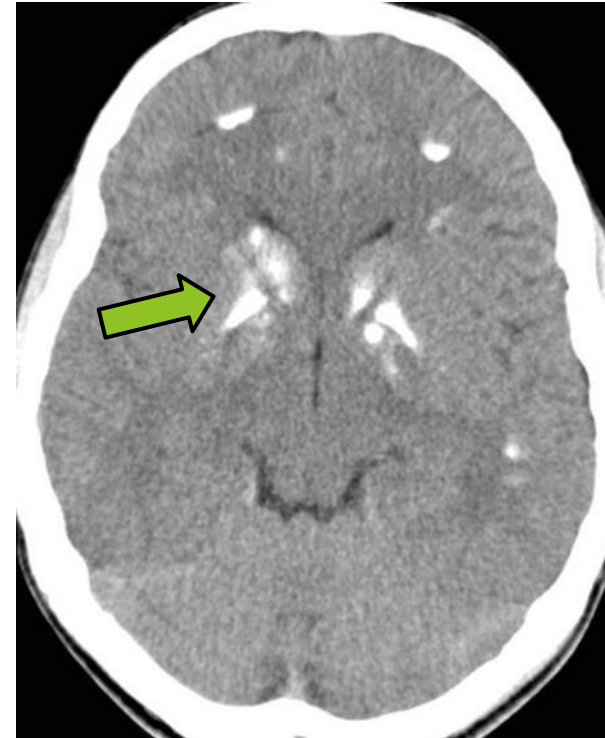
TC **ventana** **para** **cerebro**
reconstrucción sagital: calcificaciones
simétricas de ganglios basales
involucrando también tálamos, y
estructuras de fosa posterior.

Discusión: Presentación clínica.

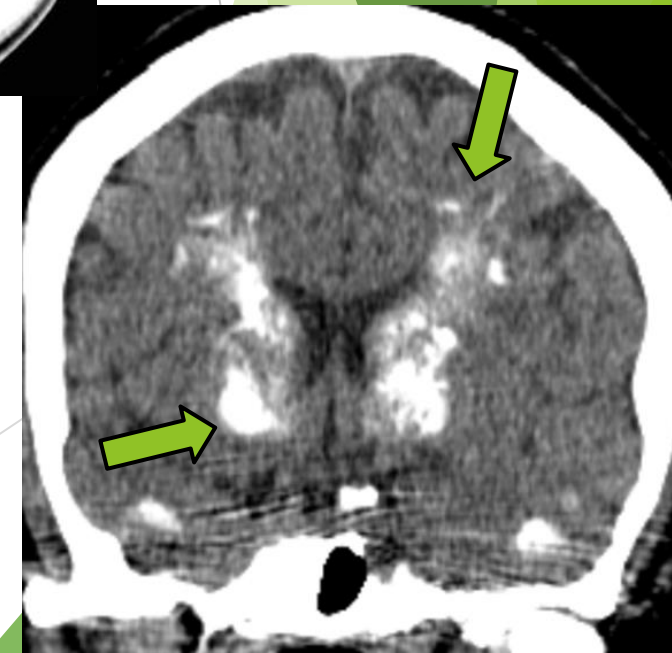
- ▶ Pérdida de la conciencia
- ▶ Convulsiones
- ▶ Tetania
- ▶ Espasticidad
- ▶ Demencia
- ▶ Alteraciones del habla
- ▶ Alteraciones de la marcha
- ▶ Parkinsonismo
- ▶ Disminución de la capacidad de concentrarse
- ▶ Pérdida de la memoria

Discusión: Hallazgos en TC

- Los hallazgos tomográficos del SF consisten en:
- Calcificaciones en ganglios de la base.
- También pueden observarse calcificaciones tálamo y corona radiata.



TC ventana para cerebro axial y reconstrucción coronal: se observa calcificaciones simétricas de ganglios basales bilaterales, tálamos y corona radiata



Discusión: Criterios diagnósticos de SF

1. Calcificaciones bilaterales de los ganglios de la base demostrado en neuroimágenes.
2. Disfunción neurológica progresiva con anomalías del movimiento o alteraciones neuropsiquiátricas.
3. Ausencia de anomalías bioquímicas que sugieran enfermedad mitocondrial o metabólica.
4. Ausencia de causas infecciosas o traumáticas.

Discusión: Tratamiento

- El tratamiento del SF consiste en tratar la causa subyacente.
- En caso del hipoparatiroidismo iatrogénico el paciente debe recibir suplementación de calcio por el resto de la vida.
- Deben ser medidos periódicamente los niveles de calcio ya que la hipocalcemia predispone a prolongación del Q-T y por lo tanto a arritmias malignas.



TC ventana para cerebro, corte axial: extensas calcificaciones bilaterales que comprometen las estructuras de fosa posterior.

Discusión: Diagnósticos diferenciales

Los diagnósticos diferenciales a considerar son otras causas de calcificaciones cerebrales del adulto como:

- ✓ Síndrome de Sturge Webber
- ✓ Encefalopatía mitocondrial
- ✓ Microangiopatía mineralizante.

Estas patologías comparten hallazgos tomográficos de calcificaciones cerebrales pero su diferencia radica en la presentación clínica.

Conclusiones

- El **síndrome de Fahr** debe incluirse entre los diagnósticos diferenciales de calcificaciones cerebrales del adulto, particularmente si el mismo presenta antecedentes de tiroidectomía.
- La **TC** es el método de elección para la detección de estas calcificaciones y la evaluación de la extensión de las mismas.
- La correlación con la clínica y el laboratorio del paciente es de vital importancia para realizar un **diagnóstico oportuno**.
- El **tratamiento precoz** mediante la suplementación con calcio evita el avance de las calcificaciones cerebrales y complicaciones extracerebrales potencialmente letales como las arritmias malignas.

Bibliografía

- 1. Arruda, A. C., Guerra, A. C., Pessoa, C. H., Marquezine, G. F., & Delfino, V. D. (2021). Hypoparathyroidism and Fahr's syndrome: Case series. *Brazilian Journal of Nephrology*. doi:10.1590/2175-8239-jbn-2020-024
- 2. Saleem, S., Aslam, H. M., Anwar, M., Anwar, S., Saleem, M., Saleem, A., & Rehmani, M. A. (2013). Fahr's syndrome: Literature review of current evidence. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 8(1). doi:10.1186/1750-1172-8-156
- 3. Saade, C., Najem, E., Asmar, K., Salman, R., Achkar, B. E., & Naffaa, L. (2019). Intracranial calcifications: An updated review. *Journal of Radiology Case Reports*, 13(8). doi:10.3941/jrcr.v13i8.3633
- 4. Miranda, G., Gonçalves, M. I., Perestrelo, P., Gonçalves, R., & Ballesteros, R. (2021). Idiopathic basal ganglia calcification – Fahr's syndrome. *Medicina Clínica Práctica*, 4(3), 100179. doi:10.1016/j.mcpsp.2020.100179