

REPORTE DE UN CASO: ENFERMEDAD DE FAHR



ANA CLARA CALDERÓN
IVANNA SGANDURRA
MENDOZA, ARGENTINA
anaclara.cald@gmail.com



Presentación del caso

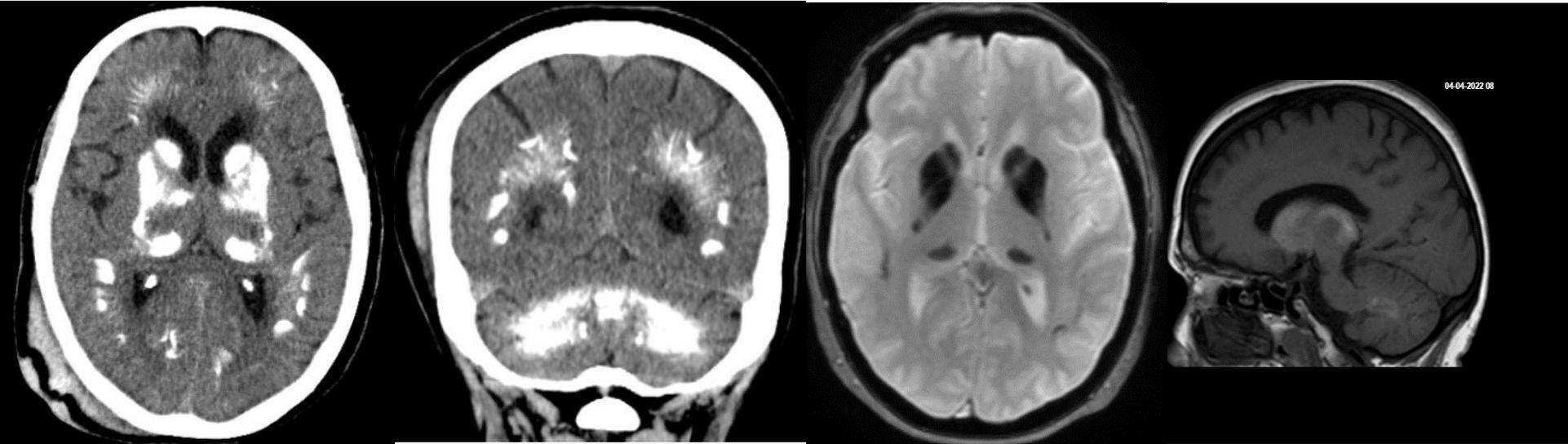


Paciente femenina de 61 años



Clínica
Paciente epiléptica, presenta episodios convulsivos con posterior caída, en tratamiento con lamotrigina.

Hallazgos Imagenológicos



TC: múltiples calcificaciones bilaterales simétricas en proyección de ganglios basales, tálamos, cápsula interna, sustancia blanca subcortical fronto-parieto-occipital y hacia ambos hemisferios cerebelosos. Hematoma subgaleal parieto-occipital derecho.

RM: se observa 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

- La enfermedad de Fahr también se conoce como calcinosis estriatopallidodentada bilateral, se caracteriza por un depósito vascular anormal de calcio en ganglios de la base, núcleos dentados y sustancia blanca con atrofia posterior.
- La enfermedad se transmite con frecuencia de manera autosómica dominante (enfermedad de Fahr), pero también puede transmitirse de manera autosómica recesiva o puede ocurrir secundariamente a un trastorno subyacente de causa metabólica o infecciosa (síndrome de Fahr).
- La clínica es variable, puede ser asintomática. Las formas graves pueden presentarse con trastornos del movimiento extrapiramidales, trastornos neuropsiquiátricos y deterioro cognitivo progresivo. Inicio entre los 40 y los 60 años.
- La tomografía es la prueba de imagen de elección para localizar y evaluar el alcance de la calcificación cerebral. El área más frecuentemente afectada es el núcleo lenticular.

Conclusión



- La enfermedad es un trastorno neurológico poco frecuente que requiere de las pruebas de imagen para su diagnóstico, dado que la clínica es muy variable. En caso de sospecha de síndrome de Fahr, se deben realizar pruebas adicionales, para investigar una posible causa secundaria y excluir otros diagnósticos diferenciales.
- Es importante que los radiólogos conozcan los principales hallazgos en TC y RM de esta patología.

Bibliografía

Ho, M.-L. (s. f.). *Fahr syndrome | radiology reference article | radiopaedia. Org.* Radiopaedia. <https://radiopaedia.org/articles/fahr-syndrome-2>

Navas-Campo, R., & Caballero, L. M. (s. f.). *Enfermedad o Síndrome de Fahr. Lo que el radiólogo debe saber.*