



SÍNDROME DE FAHR - ESTRIADO PÁLIDO DENTADO CALCINOSIS

RESIDENCIA DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

HOSPITAL ANGEL C. PADILLA

San Miguel de Tucumán - Argentina – 2024

Autores: Meneses Ramos Soleily Beatriz, Carolina Edith Tallia,
Ana Florencia Gonzalez, Fernando Guido Licantica

soleily116112@gmail.com

LOS AUTORES DECLARAN NO TENER CONFLICTOS DE INTERES.

SÍNDROME DE FAHR

Objetivos de aprendizaje:

Realizar una revisión bibliográfica de la estriado-pálido-dentado calcinosis también conocida como síndrome de Farh.

Aclarar a través de la revisión bibliográfica la diferencia con la enfermedad de Farh.

SÍNDROME DE FAHR

Revisión tema:

Se trata de un trastorno neurológico degenerativo que se caracteriza por un depósito anormal de calcio a nivel vascular cerebral.

Alteración anatómica asociada a síntomas neurológicos, trastornos del movimiento y síntomas neuropsiquiátricos.

En un paciente que presenta una patología de base como el hiperparatiroidismo.

Esta entidad pertenece al grupo de las calcificaciones primarias familiares del cerebro.

SÍNDROME DE FAHR

Revisión tema:

La hipótesis vigente plantea que existe una interrupción de la barrera hematoencefálica local. Asociada a trastorno del metabolismo neuronal del calcio que genera cambios en la matriz extracelular por depósito de calcio en la pared de los capilares, arterias y venas.

También se identificaron otros minerales como magnesio zinc, aluminio, hierro.

SÍNDROME DE FAHR

Revisión tema:

Inicio de sintomatología 40-60 años, aunque muchos pacientes son asintomáticos.

Afecta a ambos sexos por igual.

Las formas de presentación mas graves presentan parkinsonismo, otros trastornos del movimiento como corea o distonía, dolor de cabeza, convulsiones, epilepsia, psicosis, depresión y deterioro cognitivo progresivo.

SÍNDROME DE FAHR

Revisión tema:

Diferencias con la enfermedad de Farh (EF)

La principal diferencia consiste en la ausencia de características bioquímicas y somáticas sugestivas de una enfermedad mitocondrial, metabólica u otro trastorno sistémico y de causa infecciosa, tóxica o traumática.

Se transmite de manera autosómica dominante, pero también puede transmitirse de manera autosómica recesiva por lo tanto existe una historia familiar.

SÍNDROME DE FAHR

Revisión tema:

La **tomografía** evidencia lesiones localizadas a nivel del núcleo lenticular, especialmente el globo pálido. También en el putamen, tálamo, núcleo caudado y el cerebelo (especialmente núcleo dentado) y la cápsula interna. Circunvoluciones cerebelosas, el tronco encefálico, el centro semioval y la sustancia blanca subcortical.

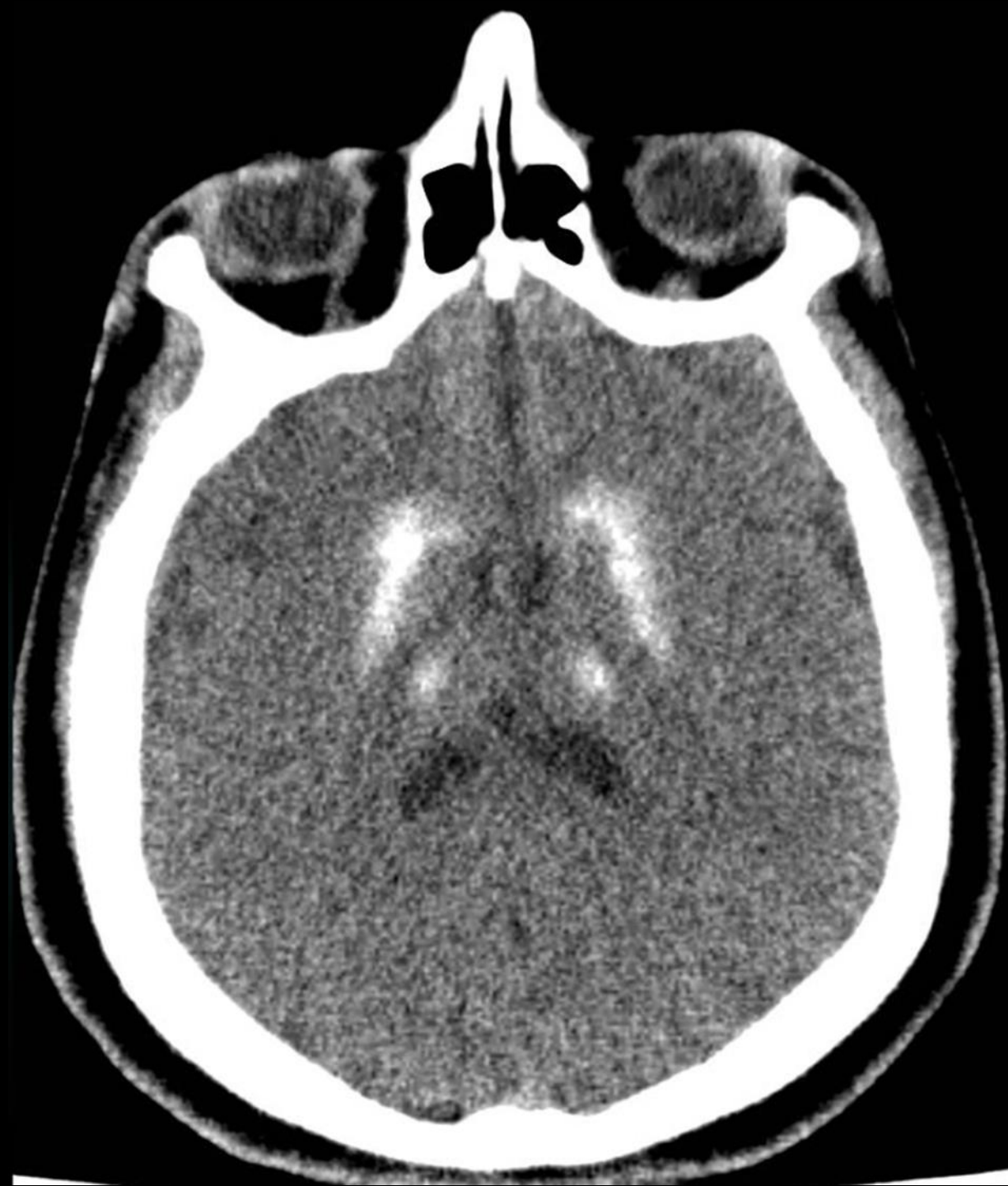
La **resonancia magnética** va a poner de manifiesto el proceso inflamatorio o metabólico, que aún no se ha calcificado.

SÍNDROME DE FA

Revisión tema:

Tac de cerebro. Paciente varón de 27 años que consulta a guardia del nosocomio por crisis convulsiva tipo tónico-clónica generalizada con relajación de esfínteres. Tres episodios de menos de 10 minutos de duración con recuperación intercrisis. Acompañado de sudoración profusa y vómitos. Glasgow 11







SÍNDROME DE FAHR

Conclusiones:

- Debe diferenciarse de la EF luego de investigar y descartar las posibles causas del síndrome de Farh.
- Para su diagnóstico es necesario descartar alteraciones analíticas en el metabolismo fosfocálcico principalmente, así como infecciones, toxicidad y traumatismo.
- También se debe investigar antecedentes que nos hagan sospechar herencia familiar.

SÍNDROME DE FAHR

BIBLIOGRAFIA

- <https://radiopaedia.org/articles/fahr-syndrome-2>
- Cambios neuropsicológicos y neurofisiológicos en la enfermedad de Fahr - Luis Cartier R, Claudia Passig V, Adriana Gormaz W1, Javier López C2.
- Enfermedad de Fahr. Una imagen vale mas que mil palabras. Autores Carmen Castaño Yubero, Teresa Guerra Garijo, María Teresa Fernández Martín Centro Hospital Rio Hortega (valladolid)