



SÍNDROME DE FAHR, UNA CAUSA ATÍPICA DE CALCIFICACIONES CEREBRALES

Atamañuk Wrubel, M. B., Gómez Alegre, R. S., Mazzucco J. C..

PRESENTACIÓN DEL CASO

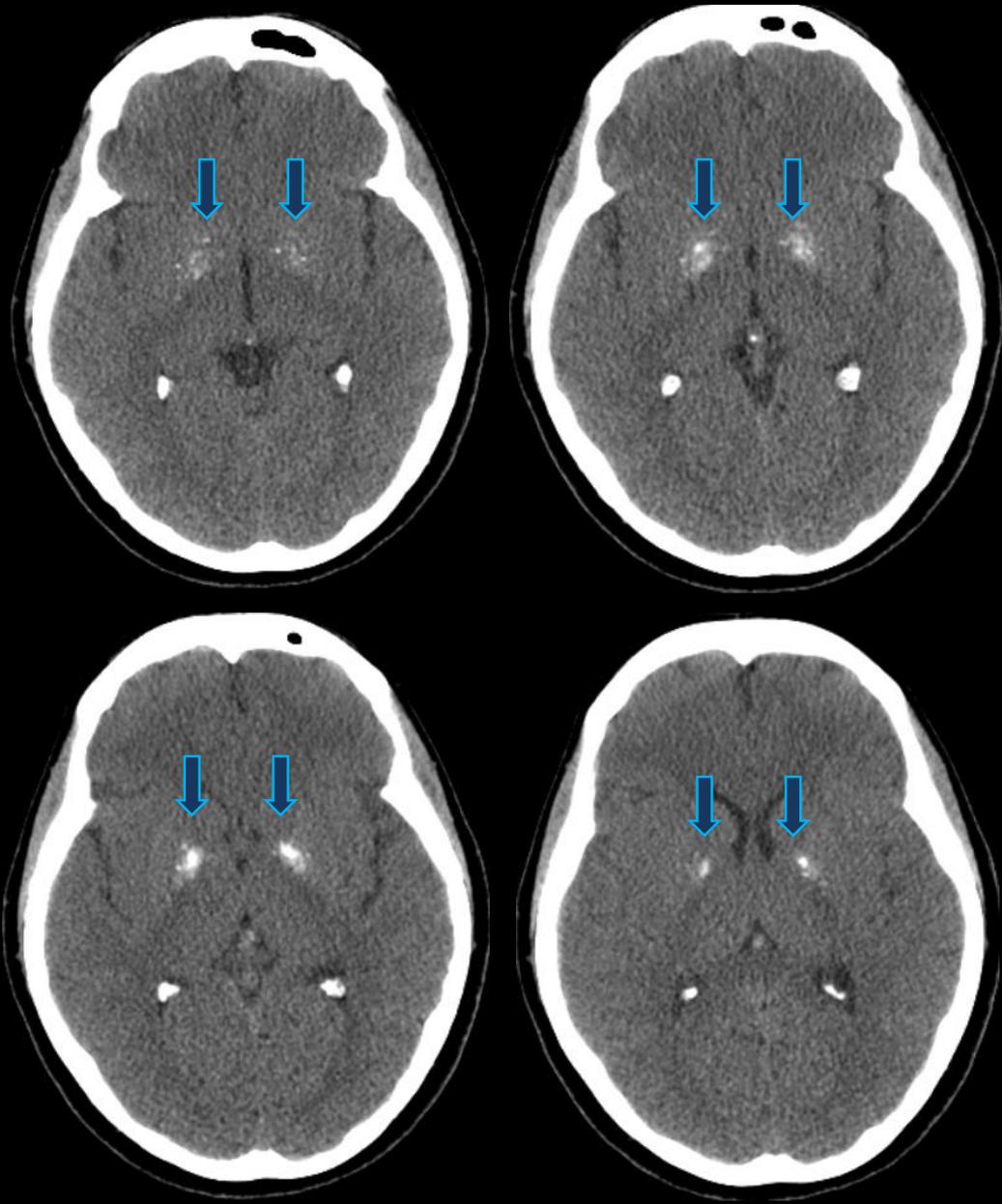
- ✓ Se presenta el caso de una paciente F.35, con antecedentes individuales y familiares de hipotiroidismo de larga data, con un cuadro solapado de 3 años de evolución compuesto por envaramiento matinal de ambas manos, algunos episodios esporádicos de temblor y parestesias de las mismas, asociando debilidad muscular en el último tiempo, por lo cual decide consultar a su médico quien luego de exámenes analíticos de sangre diagnóstica **pseudohipoparatiroidismo**. Inicia tratamiento con mejoría clínica, pero recientemente evoluciona con un cuadro de **amnesia de episodios recientes** los que motivan la solicitud de una TC de encéfalo sin contraste.

HALLAZGOS EN LA TOMOGRAFÍA COMPUTADA



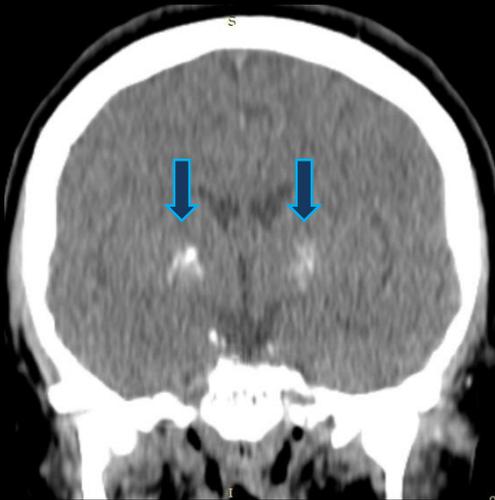
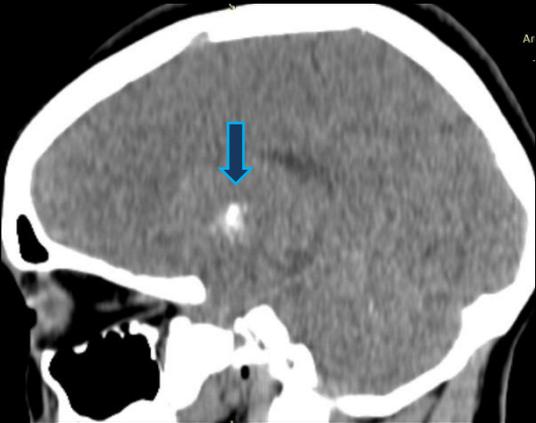
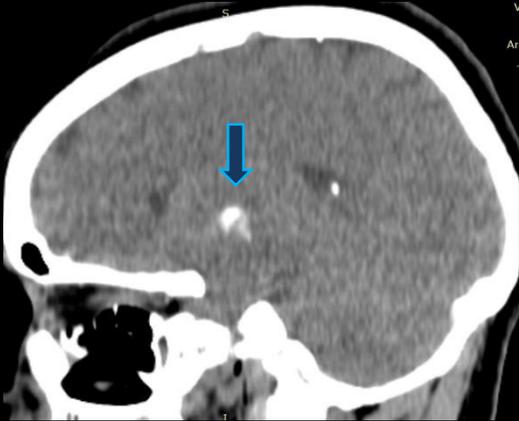
- ✓ Incipientes estrías hiperdensas en ambos hemisferios cerebelosos a predominio del derecho.

HALLAZGOS EN LA TOMOGRAFIA COMPUTADA



✓ Imágenes focales espontáneamente hiperdensas en regiones estrio-palidales bilaterales.

HALLAZGOS EN LA TOMOGRAFIA COMPUTADA



INTERPRETACIÓN DE LAS IMÁGENES

- ✓ Los cortes tomográficos evidencian calcificaciones en regiones **estrio-palidales**, y estrías cálcicas en **los núcleos dentados**.
- ✓ Teniendo en cuenta la distribución simétrica y bilateral sobre los núcleos grises supra e infratentoriales mencionados, y la concomitancia con la patología de base de la paciente, se interpretó como un **SÍNDROME DE FAHR** de presentación típica.

SINDROME DE FAHR:

- ✓ Calcificaciones cerebrales asociada a alteraciones metabólicas, en especial del equilibrio fosfo-cálcico.
- ✓ Representa el 0.5 % al 10% de las causas de calcificaciones cerebrales en pacientes jóvenes.
- ✓ Se manifiesta como un patrón de calcificaciones variado que, usualmente, compromete el cuerpo estriado, el globo pallidus y los núcleos dentados.
- ✓ El debut suele ser entre la 3ra y 5ta década de la vida.
- ✓ La clínica característica engloba movimientos atetósicos, distonías, déficit cognitivo, trastornos de conducta y memoria y en ocasiones puede cursar con crisis convulsivas.

CONCLUSIÓN

- ✓ La solicitud de la **TC** encefálica sin contraste es fundamental para aclarar el panorama diagnóstico cuando se está ante un paciente con un trastorno metabólico que evoluciona con afectación neurológica durante la historia de la enfermedad. No obstante, la **RM** podría jugar un rol importante cuando se trata de **descartar** los diagnósticos diferenciales en los casos de síndrome de Fahr no relacionado a alteraciones metabólicas del calcio, así como también cuando las calcificaciones son secundarias a enfermedades por depósito.