



1168

SÍNDROME DE FAHR

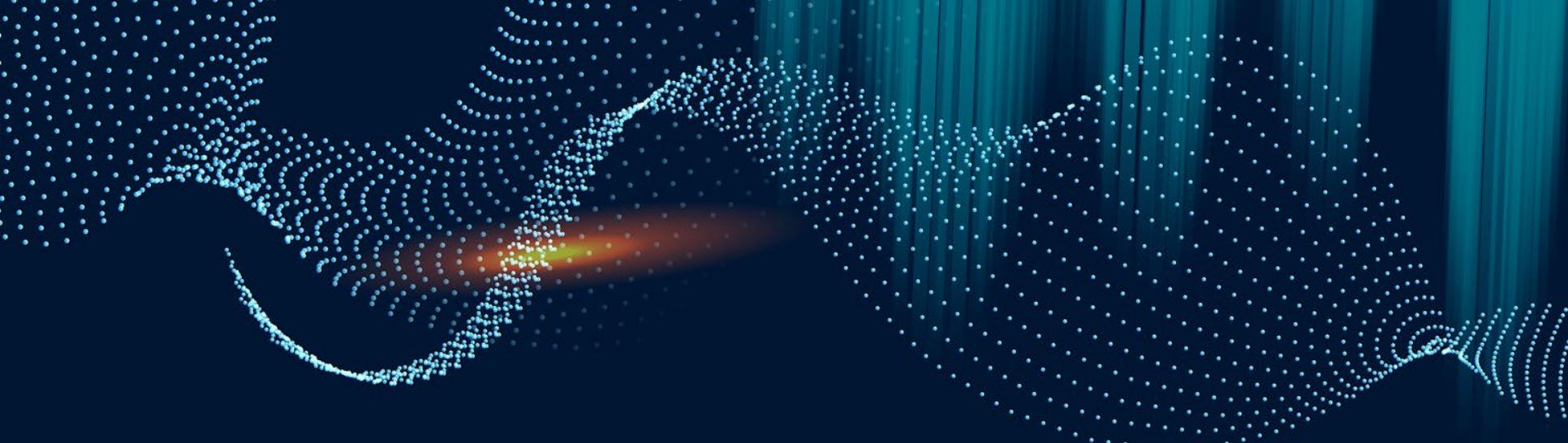
UNA PATOLOGÍA
POCO USUAL

Autores: [Galvez V.](#), [Borja J.](#), [Baron D.](#), [Borrino L.](#), [Averanga G.](#)

Hospital de Trauma y Emergencias "Dr. Federico Abete"
Malvinas Argentinas, Buenos Aires

veritogal92.vg@gmail.com

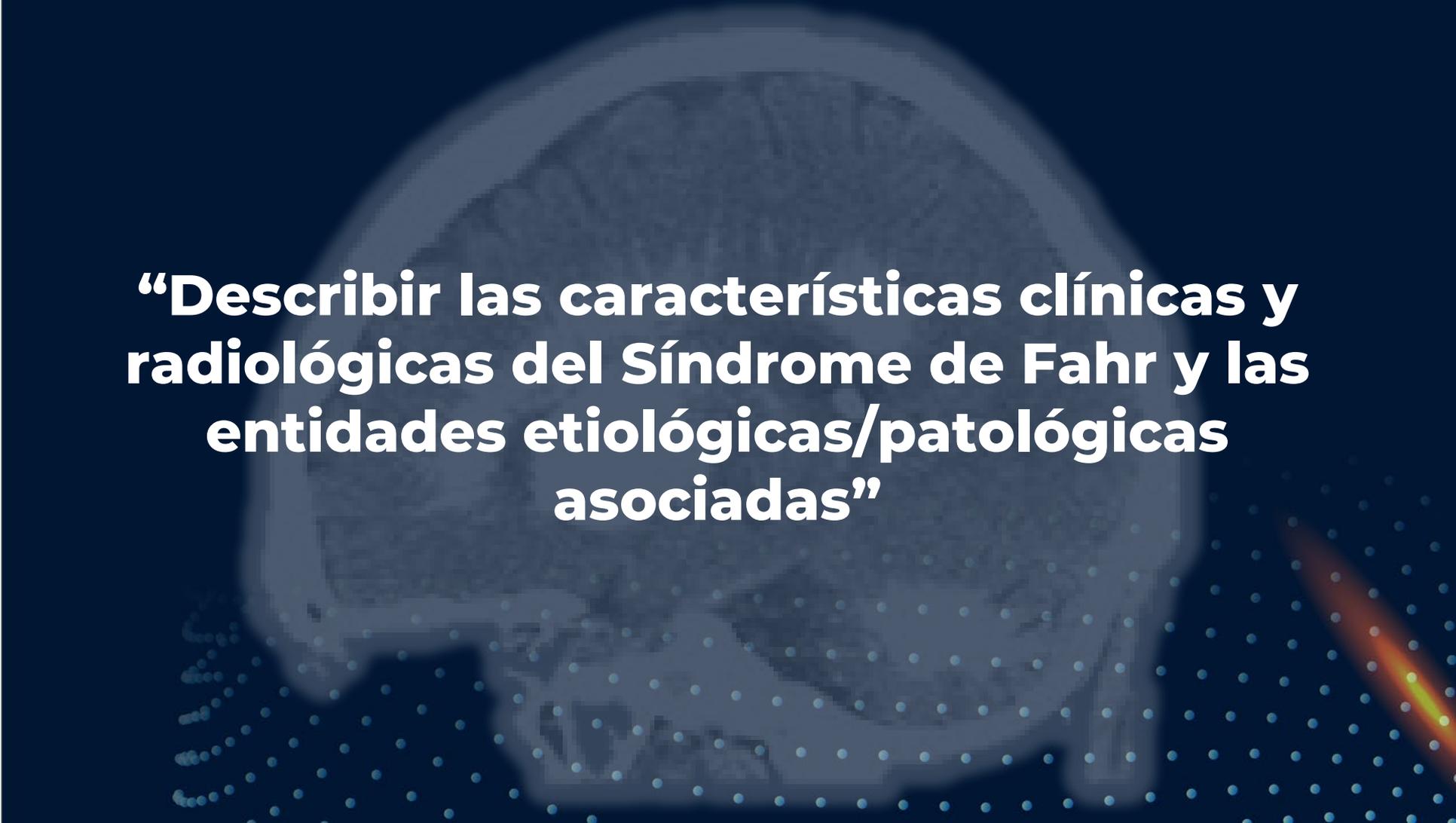
Sin conflictos de interés



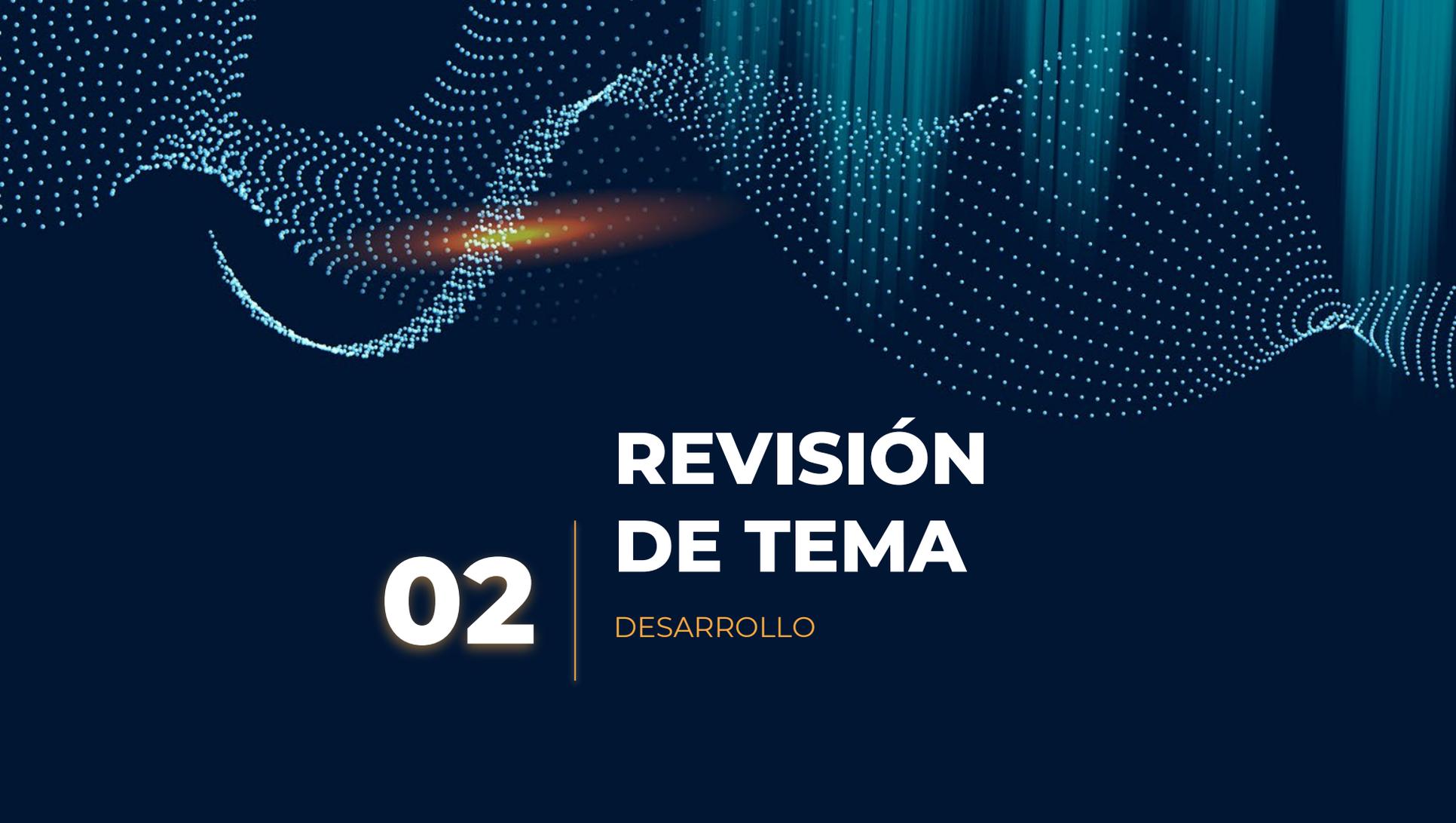
01

OBJETIVO DOCENTE

Objetivo de la presente revisión



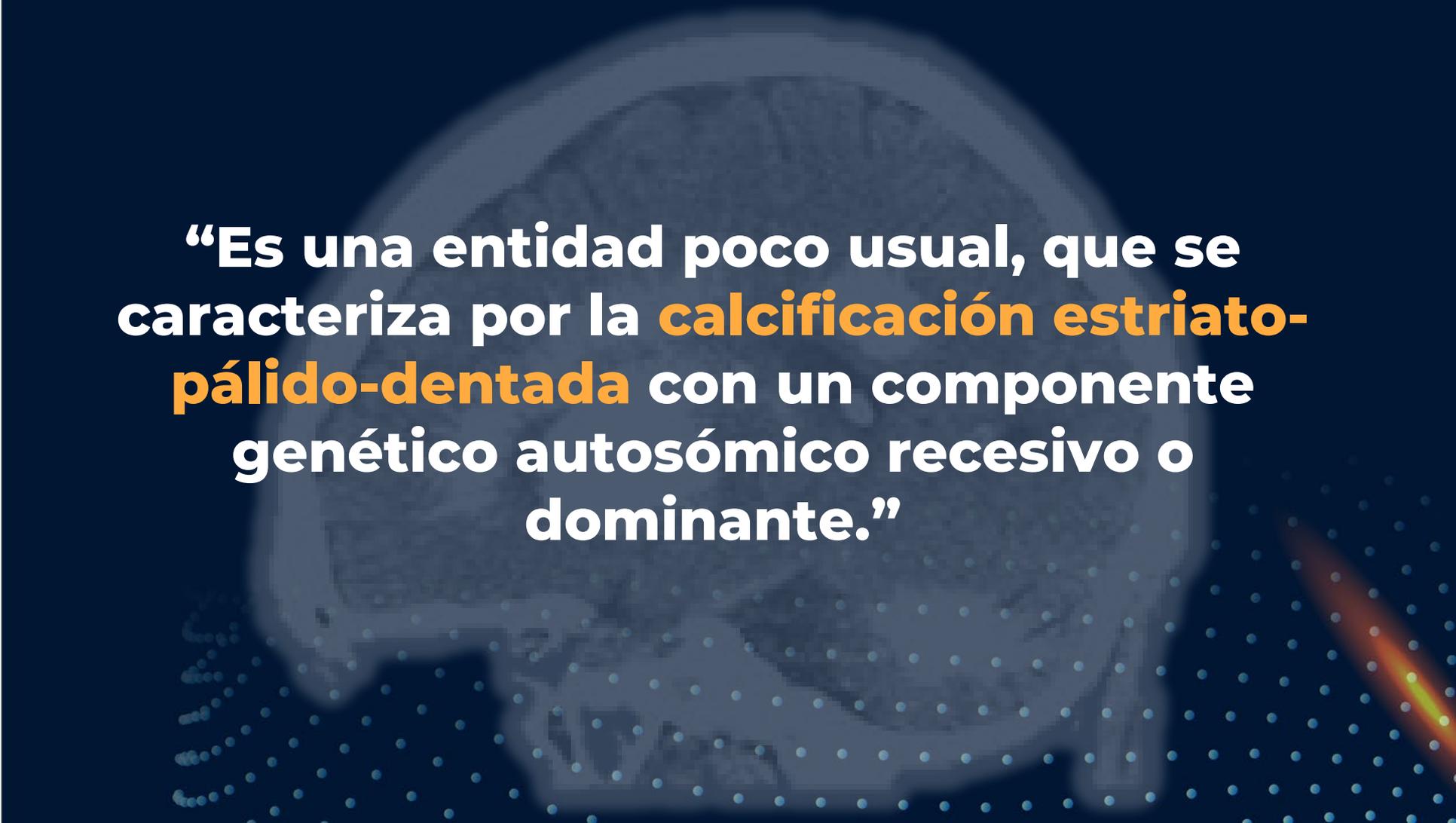
“Describir las características clínicas y radiológicas del Síndrome de Fahr y las entidades etiológicas/patológicas asociadas”



02

**REVISIÓN
DE TEMA**

DESARROLLO



“Es una entidad poco usual, que se caracteriza por la **calcificación estriato-pálido-dentada con un componente genético autosómico recesivo o dominante.”**

REVISIÓN DE TEMA

Es un trastorno neurológico degenerativo poco frecuente caracterizada clínicamente por distonía progresiva, parkinsonismo y manifestaciones neuropsiquiátricas.

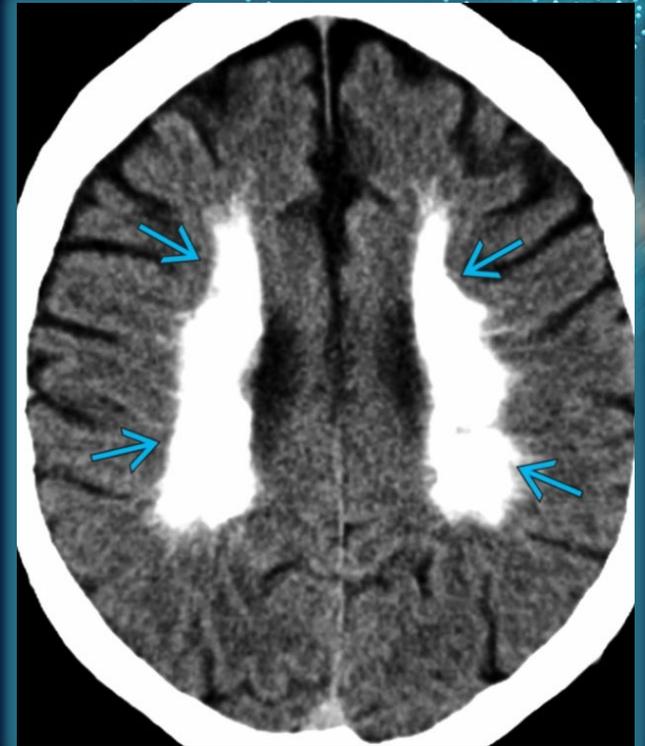
Clínica:

- Trastorno neuropsiquiátrica
- Deterioro cognitivo (demencia subcortical)
- Trastornos del movimiento extra-piramidal.

Metabolismo P/Ca⁺⁺

Patron bimodal clínica:

- Adulta temprana (psicosis similar a la esquizofrenia)
- 6ta década (síndrome extrapiramidal, demencia subcortical).



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS (TC)

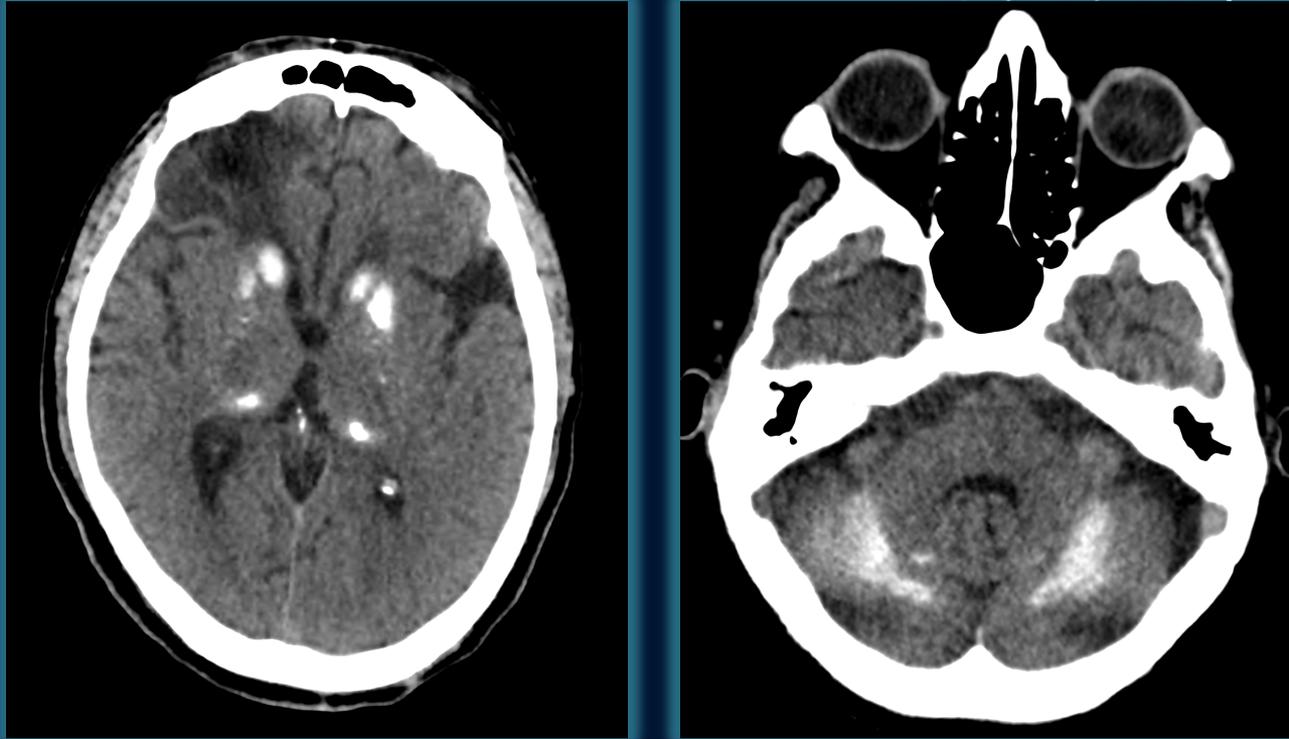


Fig.1 y 2 TC de cerebro: Mostró calcificaciones bilaterales y simétricas con compromiso supra e infratentorial, en localizaciones típicas: Cuerpos estriados, globos pálidos, tálamos y núcleos dentados.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS (RM)

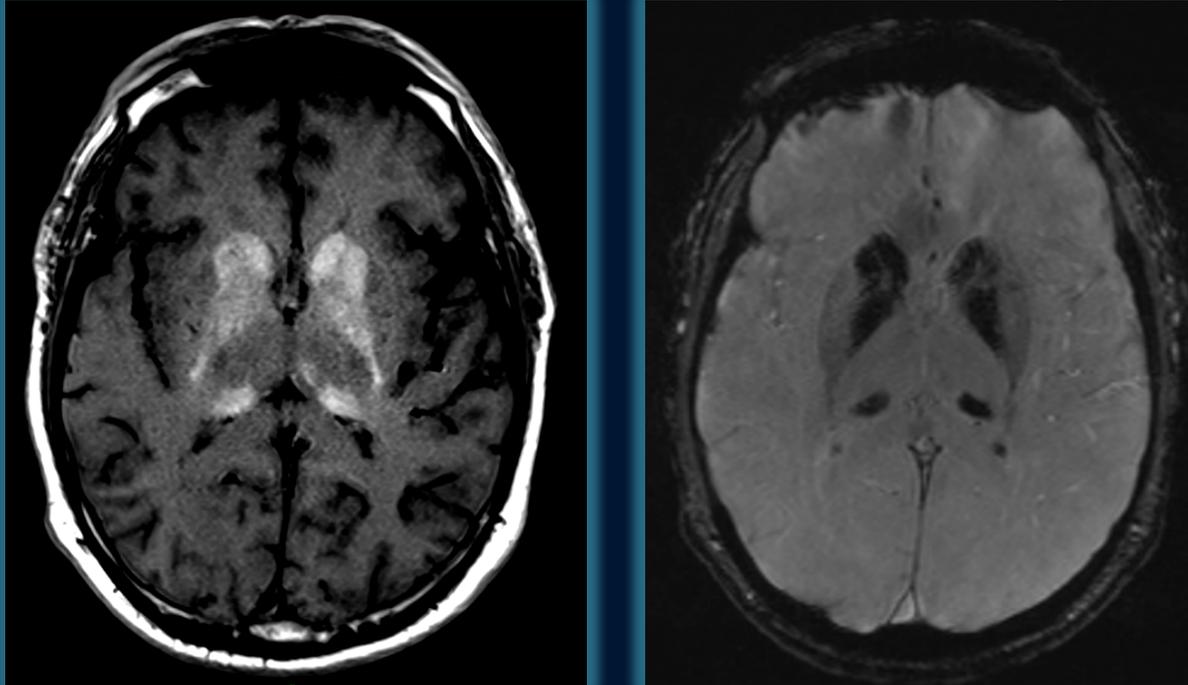


Fig.3 y 4 RM de cerebro (T1 y SWI).

Muestra cambios en la intensidad de señal con compromiso bilateral y simétrico como signos de mineralización.

T1 : Espontáneamente hiperintensa

SWI : Hipointensa (puede ser más sensible que la TC)

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

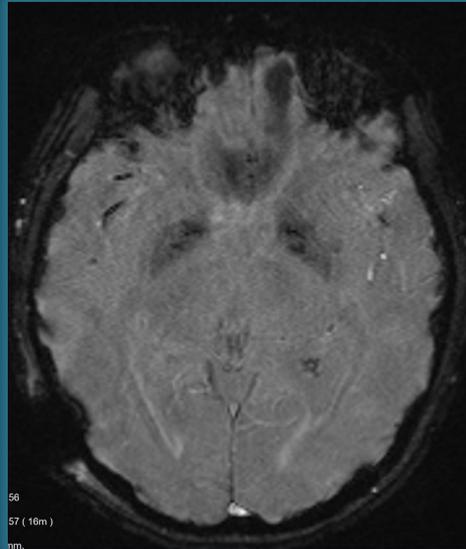


Fig. 5 Calcificaciones fisiológicas
Ca⁺⁺ simétrico en ganglios basales en personas de mediana edad y mayores, principalmente en globos pálidos.

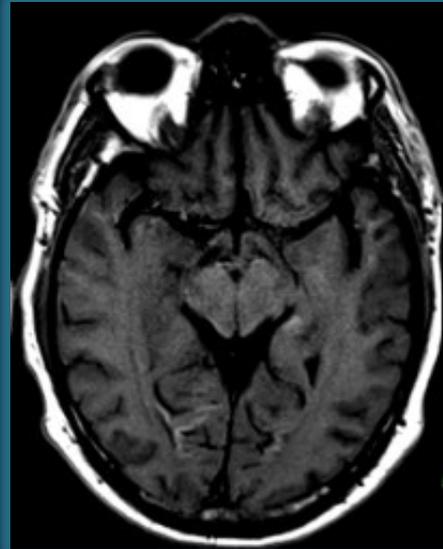


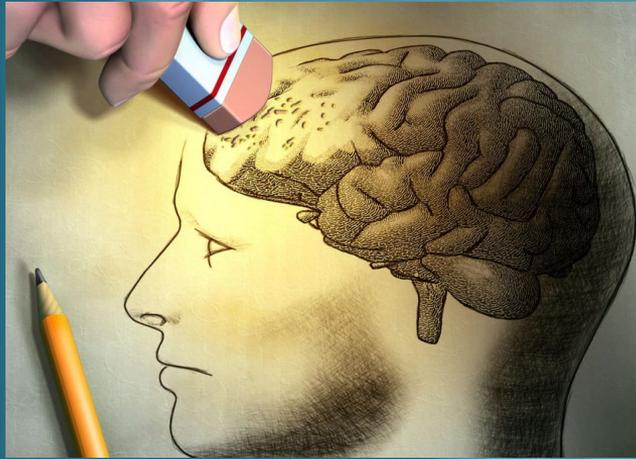
Fig. 6 Encefalopatías mitocondriales
Ca⁺⁺ simétrico en ganglios basales (puede aparecer)
Asocian calcificaciones tipo necrosis cortical laminar bilateral y simétrica.

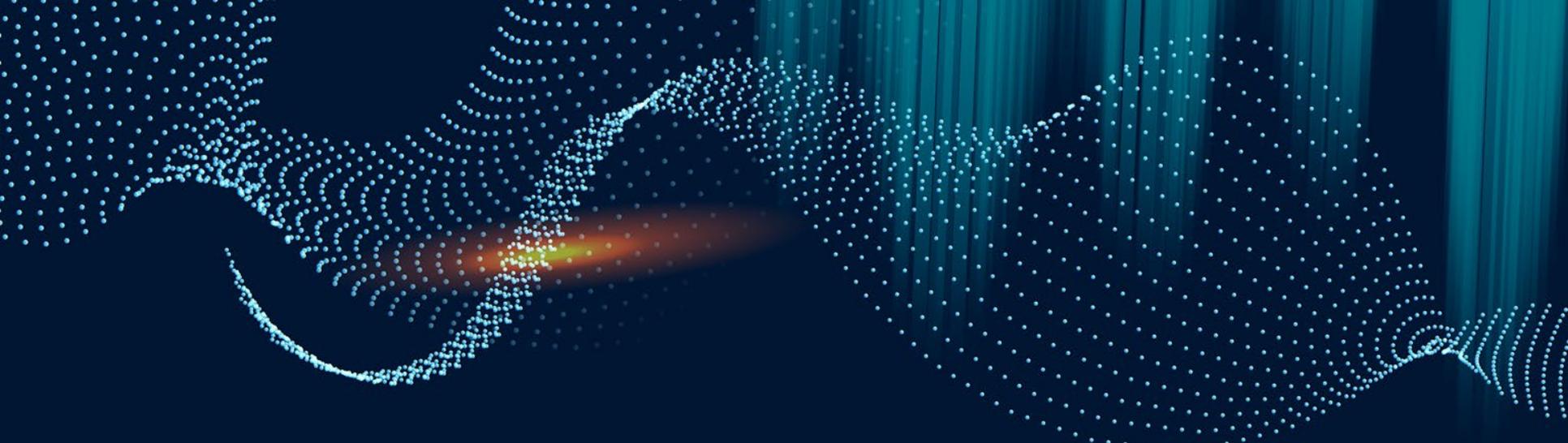


Fig. 7 Post-infecciosas (HIV, TB, Toxo)
Ca⁺⁺ simétrico en ganglios basales y signos de atrófia cerebral

PERLAS PARA HACER EL DIAGNÓSTICO

- FD en pacientes parkinsonianos con demencia y signos cerebelosos
- El descubrimiento de GB Ca^{++} si tiene <50 años merece investigación





03

CONCLUSION

PARA FINALIZAR

CONCLUSIÓN

-Revisamos las características clínico-radiológicas del amplio espectro de enfermedades asociadas al Síndrome de Fahr, así como las consideraciones a tener en cuenta al momento de interpretar clínicamente el estudio, más allá de la descripción

BIBLIOGRAFIA

1. S.T. Alam, Y. Aswani, K.M. Anandpara, P. Hira. CT findings in Fahr's disease. *BMJ Case Rep*, 2015 (2015), <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2014-208269> | Medline pii: bcr2014208812. doi: 10.1136/bcr-2014-208812

2. M.A. Rafai, S. Oumari, S. Lytim, F.Z. Boulaajaj, B. El Moutawakkil, I. Slassi. Fahr syndrome: Clinical, imaging and etiological aspects. *Feuillets de Radiologie*, 54 (2014), pp. 2-8