



SÍNDROME DE FAHR

**Causa poco frecuente de
calcificaciones cerebrales
simétricas. Una revisión de
los hallazgos por TC.**

**Autores: Rios N.; Ochoa Zenteno
D.; Gavilánez E.; Mazzarino V.; Robledo H.
Instituto Conci-Carpinella SRL.
Córdoba, Argentina.**

**CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES
CADI
BUENOS AIRES SEPTIEMBRE 2018**



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Fahr, es el depósito anormal de calcio en los núcleos de la base, núcleos dentados cerebelosos y sustancia blanca, con la subsecuente atrofia.

La misma puede ser primaria (autosómica dominante) o secundaria a un gran número de trastornos metabólicos.



INTRODUCCIÓN

Se caracteriza por presentar calcificaciones bilaterales y simétricas, en los núcleos de la base o en otras áreas cerebrales asociadas a trastornos neurológicos.

Afecta por igual a ambos sexos más frecuentemente entre los 40 y 60 años.



INTRODUCCIÓN

Los síntomas fundamentales se desarrollan cuando estos depósitos acumulados afectan los ganglios basales y producen un deterioro progresivo de las funciones mentales, pérdida de la capacidad motora, parálisis espástica y atetosis.

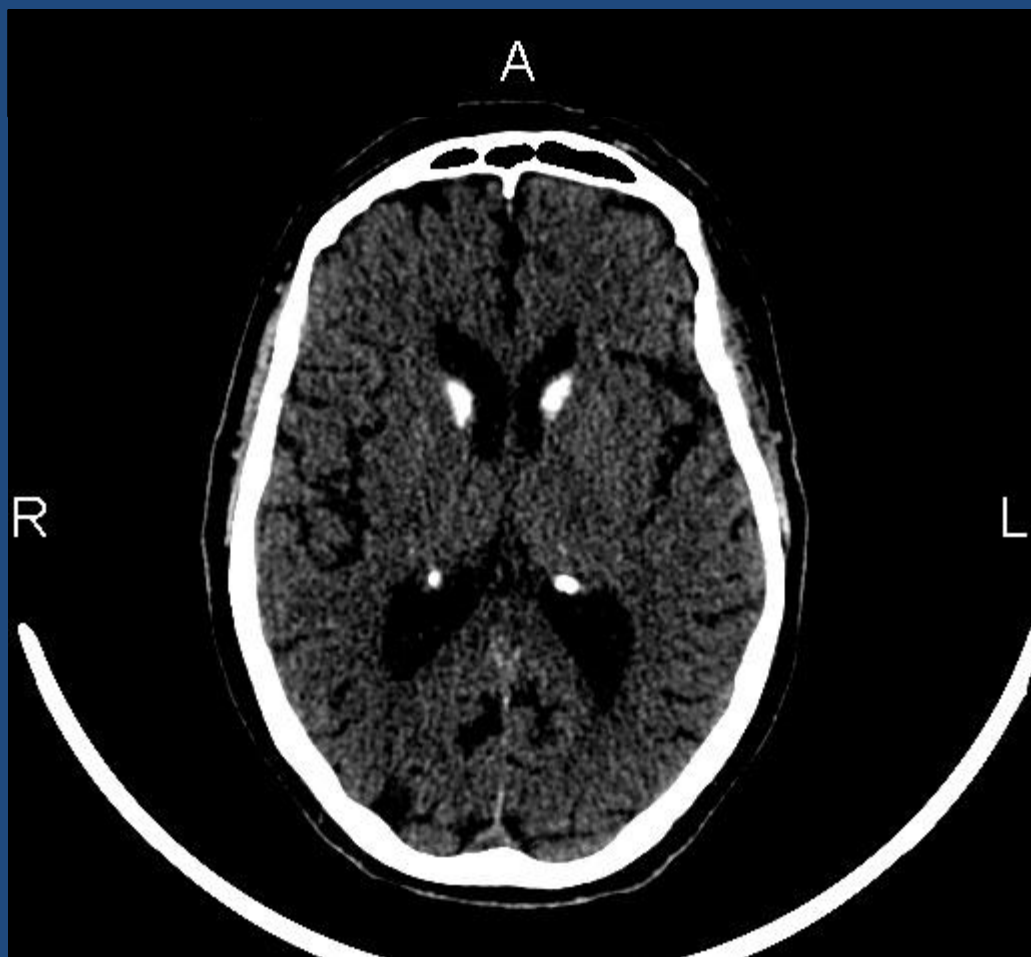


INTRODUCCIÓN

Dentro de los hallazgos radiológicos por tomografía destacamos la presencia de calcificaciones, las cuales son extensas y tienen una distribución relativa típica presentando un compromiso simétrico del núcleo caudado, núcleos lenticulares, tálamo y los núcleos dentados.

El globo pálido se afecta en primer lugar.

También podemos encontrar compromiso de la sustancia blanca.



**CALCIFICACIONES BILATERALES Y SIMÉTRICAS
EN NÚCLEOS CAUDADOS**



MATERIALES Y MÉTODOS

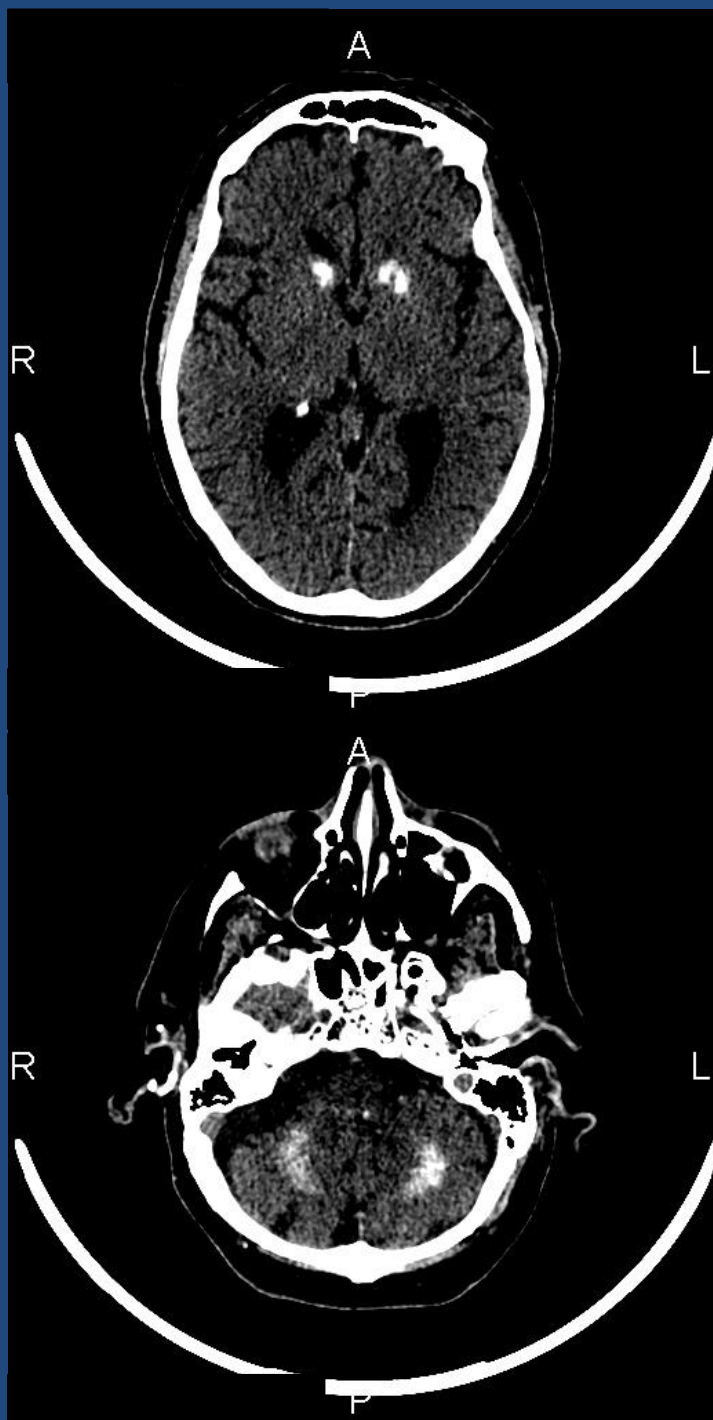
Se realizó una revisión de 14 pacientes con Diagnóstico de Síndrome de Fahr que concurren a nuestra institución desde el 01 de enero del año 2014 al 01 de Marzo del 2018 inclusive a realizarse TC cerebral sin administración de contraste derivados de guardia externa por diversa sintomatología. Los estudios fueron realizados con tomógrafo de 40 canales.



RESULTADOS

Del total de pacientes:

- 28 % presentaron afectación únicamente en hemisferios cerebelosos.
- 28 % presentó afectación de hemisferios cerebelosos y núcleos lenticulares o lóbulo occipital .
- 44% presentó afectación en cerebelo, núcleos de la base, corona radiata y centros semiovais.



PACIENTE MASCULINO. 83 AÑOS. DETERIORO DEL SENSORIO. TC de cerebro sin contraste: Presencia de Calcificaciones bilaterales y simétricas en ganglios de la base y ambos hemisferios cerebelosos.



PACIENTE MASCULINO. 85 AÑOS. DEMENCIA. **TC de cerebro sin contraste:** Presencia de incipientes calcificaciones bilaterales y simétricas en hemisferios cerebelosos.



PACIENTE MASCULINO. 84 AÑOS. CONVULSIONES. **TC de cerebro sin contraste:** Presencia de calcificaciones bilaterales y simétricas en ganglios de la base, hemisferios cerebelosos y lóbulo frontal.



PACIENTE FEMENINA. 54 AÑOS. CONVULSIONES. **TC de cerebro sin contraste:** Presencia de Calcificaciones bilaterales y simétricas en corona radiata y hemisferios cerebelosos.



CONCLUSIÓN

El Síndrome de Fahr, presentación infrecuente de depósitos anormales y simétricos de calcio a nivel intracerebral, presenta características radiológicas típicas que deben ser tenidas en cuenta a la hora de realizar un correcto diagnóstico.



BIBLIOGRAFÍA

- Fahr syndrome. Dr Bruno Di Muzio and Dr Mai-Lan Ho et al. <https://radiopaedia.org/articles/fahr-syndrome-1>.
- Luis Polo Verbel, Martín Torres Zambrano, Omar Cabarcas Barbosa, Claudia Navas, Andrés González, Mario Montoya, Rocio Bolaños García. Enfermedad de FAHR una causa infrecuente de calcificaciones cerebrales. Acta Neurol Colomb 2011;27:124-128.
- Shenoy AM, Volpe D, Ensrud ER. Fahr's disease. Pract Neurol. 2009;9 (2): 100-1. [doi:10.1136/innp.2008.166157](https://doi.org/10.1136/innp.2008.166157) - [Pubmed citation](#)
- Lazăr M, Ion DA, Streinu-Cercel A et-al. Fahr's syndrome: diagnosis issues in patients with unknown family history of disease. Rom J Morphol Embryol. 2009;50 (3): 425-8. [Pubmed citation](#)
- Avrahami E, Cohn DF, Feibel M et-al. MRI demonstration and CT correlation of the brain in patients with idiopathic intracerebral calcification. J. Neurol. 1994;241 (6): 381-4. [Pubmed citation](#)
- Pistacchi M, Gioulis M, Sanson F, Marsala SM. Fahr's syndrome and clinical correlation: a case series and literature review. Folia neuropathologica. 54 (3): 282-294. [Pubmed](#)
- Perugula ML, Lippmann S. Fahr's Disease or Fahr's Syndrome?. Innovations in clinical neuroscience. 13 (7-8): 45-6. [Pubmed](#)
- J. R. M Oliveira, M. F Oliveira. Primary brain calcification in patients undergoing treatment with the biphosphanate alendronate. Scientific Reports. 6: 22961. [doi:10.1038/srep22961](https://doi.org/10.1038/srep22961)
- Enfermedad de Fahr; Reporte de un Caso. Revista de la Asociación Colombiana de Gerontología y Geriátría 2006; 4: 974 – 976
- KAHLOUL N, CHAARI W, BOUGHAMOURA L, CHARFEDDINE L, KHAMMERI S, AMRI F. Pseudohypoparathyroidism revealed by Fahr syndrome. Arch Pediatr 2009;16:444-448.
- KOZIC D, TODOROVIC-DJILAS L, SEMNIC R, MIUCIN-VUKADINOVIC I, LUCIC M. MR imaging - an unreliable and potentially misleading diagnostic modality in patients with intracerebral calcium depositions. Case report. Neuro Endocrinol Lett 2009; 30: 553-557
- Características tomográficas en un paciente con Síndrome de Fahr, a propósito de un caso Ifigenia Oviedo Gamboa^{1,a}, William Zegarra Santiesteban^{1,b} Tomographic features in a patient with Fahr syndrome, report of a case.
- Di Fonzo Horacio, López Villanueva Víctor H., Konfino Jonatan, Begue Giselle. Calcificaciones intracerebrales (Síndrome de Fahr). Medicina (B. Aires) [Internet]. 2008 Abr [citado 2018 Feb 17]; 68(2): 151-151. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802008000200009&lng=es.