

IMAGENS em NEUROLOGIA**“Doença de Fahr”****“Fahr’s disease”**

Lídia B. Conforto¹, Chan Tiel¹,
Emerson Gasparetto², José Luiz de Sá Cavalcanti³
Eliasz Engelhardt³

Calcificações cerebrais, e sobretudo dos núcleos da base, podem ser observadas devido às mais diversas causas, sendo a disfunção hormonal paratireoidiana, com consequente desequilíbrio fosfo-cálcico, o fator etiopatogênico mais freqüente.

O nome de Fahr é associado a todas as formas de calcificações bilaterais dos núcleos da base e outras partes do encéfalo, apesar de não ter sido o primeiro autor a descrever a condição. Considerando a preferência da localização dos depósitos de cálcio nos núcleos denteados do cerebelo e nos gânglios da base, foi sugerido o termo descritivo de “calcinose estrio-pálido-denteada bilateral” (Manyam et al., 2001). Entretanto, a designação de “doença de Fahr” permanece como referência mais conhecida (Klein e Vieregge, 1998). Alternativamente, o termo “síndrome de Fahr” poderia ser utilizado como designação abrangente, para se referir a uma condição radiológica ou patológica, com etiologia, quadro clínico e significado diversos (Engelhardt et al., 1996).

Os estudos patológicos demonstram que o cálcio é o principal elemento presente. São encontrados ainda mucopolissacarídeos, traços de alumínio, cobre, ferro, entre outros. (Manyam et al., 2001).

Esses depósitos, sobretudo o de cálcio, são responsáveis pelo aspecto observado na neuroimagem - a presença na tomografia computadorizada de extensos depósitos hiperdensos nos núcleos da base, núcleos denteados do cerebelo e outras regiões do encéfalo (Figura).

As causas de calcificações intracranianas são múltiplas, podendo ser fisiológicas, primárias (idiopáticas, familiares) ou secundárias. Estas se encontram associadas, com maior freqüência, a disfunção paratireoideana (hipoparatiroidismo primário, pós-cirúrgico, idiopático, pseudo-hipoparatiroidismo, pseudo-pseudo-hipoparatiroidismo, hiperparatiroidismo), podendo ser encontradas outras causas. É fundamental investigação detalhada, visando eventuais intervenções terapêuticas. A sintomatologia é variada, podendo ser encontrado comprometimento cognitivo (chegando a quadro de demência, do tipo subcortical), transtornos psicológicos e do comportamento, movimentos anormais e outras manifestações neurológicas (Engelhardt et al., 1996; Manyam et al., 2001).

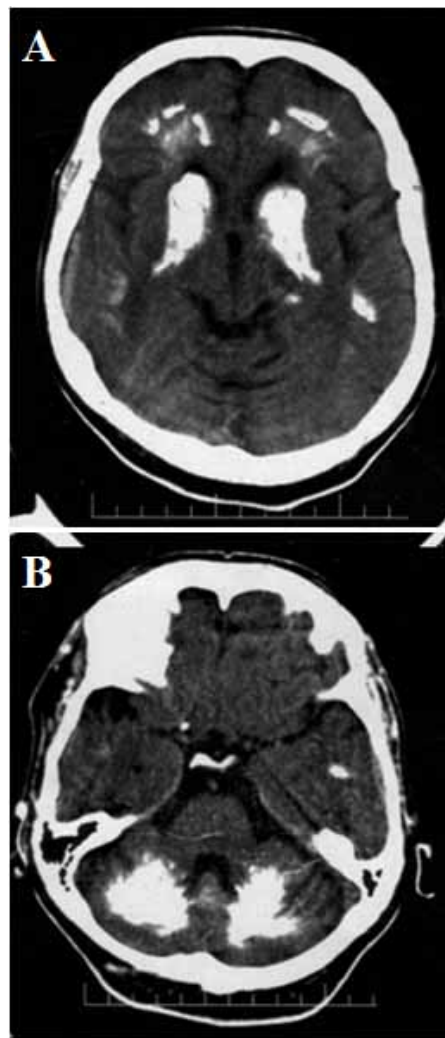


Figura. Cortes axiais de TC. Observar as extensas calcificações. A=nível dos gânglios da base B=nível do cerebelo.

Referências

- Engelhardt E, Levy G, Rozenhal M, Saraiva SB e Bastos ICC. Neuropsicologia IX. Demência e calcificação dos núcleos da base. Rev Bras Neurol, 32(4):143-147, 1996.
Klein C e Vieregge P. The Confusion History of “Fahr’s Disease”. Neurology, 50(4) (Suppl 4):A59, 1998.
Manyam BV, Walters AS e Narla KR. Bilateral Striopallidodentate Calcinosis: Clinical Characteristics of Patients Seen in a Registry. Mov Disord, 16(2):258-264, 2001.

¹Médico residente do INDC-UFRJ

²Departamento de Radiologia do HUCFF-UFRJ

³Sector de Neurologia Cognitiva e do Comportamento do INDC-UFRJ

Crítérios de publicação

- imagem(ns) (1 ou 2) relacionada(s) a Neurologia e campos afins, de cunho inédito ou didático, preto-e-branco ou em cores, acompanhado por

- texto de 100-120 palavras e legenda de até 50 palavras,
- referências, no máximo duas, e
- autorização por escrito, do paciente ou responsável, se for o caso.