



16º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
CLÍNICA MÉDICA 2021

EVENTO
HÍBRIDO
PRESENCIAL E VIRTUAL

6º Congresso Internacional de
Medicina de Urgência e Emergência

CAMPINAS - SP
08 A 11
DE OUTUBRO
2021

Calcificação estriado-pálido-denteado bilateral: Síndrome de Fahr? - Relato de caso

WALZ, MM¹; PAULA, BM²; BOTH, NA³; HERRERO, LC⁴; WALZ, MM⁵.

1. Hospital Santa Rita - Maringá; 2. Hospital Santa Rita - Maringá; 3. Hospital Santa Rita - Maringá; 4. Medicina UniCesumar; 5. Medicina Uniderp. Endereço eletrônico do Autor: m Mozartwm@gmail.com

Imagens

Introdução/Fundamentos

A doença de Fahr, apesar de rara, tem importância clínica uma vez que acomete o adulto laboral. Trata-se da calcificação bilateral e simétrica dos núcleos da base, com quadro clínico neuropsiquiátrico degenerativo e herança autossômica dominante, com mutações reconhecidas. A síndrome de Fahr por sua vez, trata-se de quadro semelhante, porém secundário à doença calcificante subjacente.

Objetivos

Relatar caso grave relacionado a calcificação bilateral dos núcleos da base, auxiliando na descrição de seu espectro clínico e suas complicações.

Descrição do caso

Paciente 48 anos, masculino, admitido em cuidados pós PCR (10 minutos, em assistolia, seguido 1 ciclo em assistolia, 1 ciclo em FV e outro ciclo em FV). Familiares relatam que paciente vinha apresentando zumbido, cefaleia e sonhos vívidos, além disso, utiliza venlafaxina para transtorno de humor. Tomografia (TC) torácica sem evidência de TEP, com discretas alterações ósseas degenerativas. TC de crânio demonstra hiperostose frontal, extensas calcificações nos lobos direito e esquerdo do cerebelo e também nos núcleos da base bilateralmente com aspecto simétrico. Após manejo intensivo, com melhora hemodinâmica, retirado sedoanalgesia sem despertar neurológico, evoluindo a óbito por choque distributivo após 72h. Durante internação, realizado investigação metabólica que evidenciou: hipocalcemia leve, porém mantida abaixo do limite inferior da normalidade a despeito de correção endovenosa, fósforo sem alterações, PTH 78.6 (VR 18-88), TSH 0,09 com T4 normal, FAN reagente para padrão mitótico 1:80, cobre 110.8 (VR 70-140), sorologias não reagentes (HIV, HBV, HCV e sífilis).

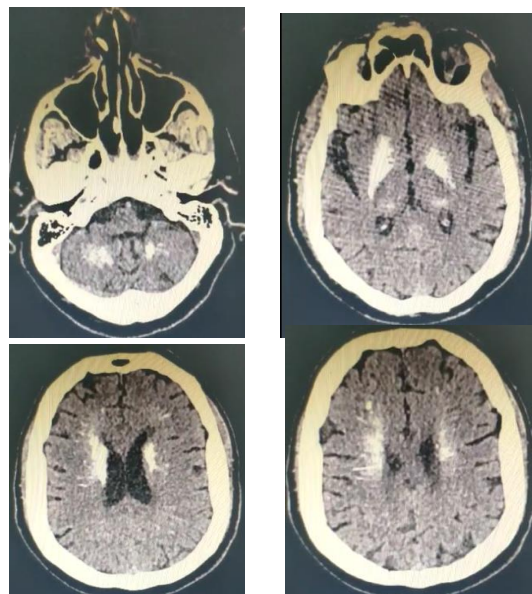


Figura 1. Cortes tomográficos

Conclusão

As alterações no paciente em questão sugerem quadro de hipertireoidismo subclínico, associado a alteração do FAN de padrão mitótico com significado indeterminado (título abaixo de 1:160) podendo também corresponder a LES, DMTC ou esclerose sistêmica. Níveis normais de PTH e fosfato sugerem não haver desordens paratireoidianas, porém não descartam pseudo-hipoparatiroidismo (resistência periférica à ação do PTH). A calcificação cerebral observada possui distribuição típica relacionada à síndrome de Fahr. Devido gravidade clínica e desfecho desfavorável, manteve-se indeterminada a causa base, porém descreve-se o caso para possíveis associações futuras e o reforço ao raciocínio clínico.

Referências Bibliográficas

- AMISHA F; MUNAKOMI S. *Fahr Syndrome*. 2021 Aug 9. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing.
- DONSUZO G et al. *Basal ganglia calcifications (Fahr's syndrome): related conditions and clinical features*. *Neurol Sci*. 2019 Nov;40(11):2251-2263.
- PISTACCHI, M et al. *Fahr's syndrome and clinical correlation: a case series and literature review*. *Folia Neuropathol*. 2016;54(3):282-294.



16º CONGRESSO BRASILEIRO
DE CLÍNICA MÉDICA 2021

6º Congresso Internacional de
Medicina de Urgência e Emergência

Campinas, SP - 08 a 11 de outubro/2021

EVENTO
HÍBRIDO
PRESENCIAL E ON-LINE