

Calcificação Simétrica dos Gânglios da Base (CSGB) – “Doença de Fahr”

José Osmar Cardeal*
Daniel Dante Cardeal**

RESUMO

Há um tipo específico de calcificação intracraniana que compromete simetricamente os gânglios da base e os núcleos denteados do cerebelo e é denominado calcificação simétrica dos gânglios da base (CSGB) ou doença de Fahr, no qual o principal método diagnóstico é a tomografia computadorizada. Essa revisão mostra que pode estar associado a vários processos patológicos, como distúrbios do cálcio e fósforo e as manifestações clínicas não estabelecem estrita relação com a topografia das lesões, havendo destaque para as crises epiléticas e distúrbios psiquiátricos. Conclui-se, portanto, que a CSGB nem sempre é idiopática e o termo calcificação não é apropriado, também não constitui uma doença definida.

UNITERMOS

Doença de Fahr, calcificação, gânglios da base, manifestações clínicas.

As calcificações de estruturas intracranianas são relativamente comuns e muitas vezes não estão associadas a processos patológicos, por isso mesmo designadas como “fisiológicas”, como, por exemplo, a calcificação da pineal, dos plexos coróides, da foice cerebral, e outras. Por outro lado, várias condições patológicas produzem calcificações intracranianas, dentre elas as neoplasias; facomatoses; doenças vasculares, inflamatórias, infecciosas, parasitárias; e distúrbios pós-anoxia, metabólicos.

Um tipo bem peculiar de calcificação intracraniana compromete, de modo relativamente simétrico, os gânglios da base e os núcleos denteados do cerebelo. Nesse grupo, os depósitos calcários, pela sua distribuição característica, constituem uma entidade facilmente reconhecível aos exames de neuroimagem, e designados de várias maneiras, dentre elas calcificação estriado-pálido-denteada, calcinose estriado-pálido-denteada, calcificação não-arterioesclerótica dos gânglios da base, doença de Fahr, síndrome de Fahr, calcificações intracranianas simétricas dos gânglios da base.

Esse tema aqui revisto não se refere a uma doença definida, mas as calcificações apresentam peculiar distribuição, comprometendo várias estruturas cerebrais, principalmente os gânglios da base e núcleos denteados do cerebelo. São identificáveis nos raios X simples do crânio e principalmente na tomografia computadorizada (CT) de crânio; por vezes tão extensas que podem ser detectadas no exame macroscópico e nos quadros clínicos mais ou menos bem definidos e associados a esse distúrbio. Apresenta ainda associação com alterações do metabolismo dos íons cálcio e fósforo em muitos casos, outros são idiopáticos e grupos com herança autossômica foram relatados.

As calcificações simétricas dos gânglios da base (CSGB) ocorrem tanto nos adultos quanto nas crianças, mas sua prevalência não é conhecida. Muitos estudos para inferir sua frequência surgiram da análise de TC de crânio em vários serviços. Nesse sentido, Kasis¹ observou que as CSGB estavam presentes em 72 (aproximadamente 1%) dentre 7.040 TC de crânio de pacientes que realizaram esse procedimento por motivos diversos. Em outro

* Professor Adjunto de Neurologia da Escola Paulista de Medicina – UNIFESP.

** Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – FMUSP.