

CALCIFICAÇÕES DOS NÚCLEOS DA BASE E CRISES EPILÉPTICAS

SYMMETRICAL AND BILATERAL CALCIFICATIONS OF THE BASAL GANGLIA AND EPILEPTIC SEIZURES

Glória Maria Almeida Souza TEDRUS¹

Lineu Corrêa FONSECA¹

Elizardo NOGUEIRA JÚNIOR²

RESUMO

Relato de caso de paciente com crises epiléticas há dez anos e que apresentava, na tomografia computadorizada de crânio, calcificações bilaterais e simétricas envolvendo os núcleos da base e o núcleo denteado do cerebelo. Na literatura, a ocorrência de calcificação bilateral dos núcleos da base é referida em pacientes com quadros clínicos diversos, principalmente de distúrbios dos movimentos, mas raramente em pacientes com crises epiléticas, como apresentado neste caso, no qual não foi observada relação entre as crises epiléticas e as calcificações, que podem ser um achado incidental em pacientes com crises epiléticas.

Termos de indexação: calcificação dos núcleos da base, doença de Fahr, epilepsia.

ABSTRACT

This is the case history of a patient suffering from epileptic seizures for ten years, and showing bilateral and symmetrical intracranial calcifications involving the

¹ Faculdade de Medicina, Centro de Ciências da Vida, Pontifícia Universidade Católica de Campinas. Av. John Boyd Dunlop, s/n, Prédio Administrativo, Jd. Ipaussurama, 13060-904, Campinas, SP, Brasil. Correspondência para/Correspondence to: G.M.A.S TEDRUS. E-mail: <gmtedrus@uol.com.br>.

² Serviço de Neurologia Clínica, Hospital e Maternidade Celso Pierro. Campinas, SP, Brasil.

basal nuclei and dentate nuclei of the cerebellum in the computerized tomography of the cranium. Reports of the occurrence of bilateral calcifications of the basal nuclei can be found in the literature, referring to patients with diverse clinical symptoms, mainly with movement disorders, but rarely in patients suffering from epileptic seizures, as in this case. No relation between the epileptic seizures and the calcifications was observed. They were probably fortuitous radiological findings in an epileptic patient.

Indexing terms: *intracranial calcification, Fahr's disease, epilepsy.*

INTRODUÇÃO

A calcificação dos núcleos da base (CNB) foi descrita inicialmente por Delacour¹, em 1850, mas somente em 1935 houve a primeira descrição do achado radiológico². A CNB se dá por envolvimento bilateral e geralmente simétrico do globo pálido, putâmen, centro semi-oval, núcleo caudado, e pode se estender para os núcleos denteados do cerebelo, comissura anterior, cápsula interna, tálamo, substância branca dos hemisférios cerebrais e a lamealae cortical³⁻⁵. O processo de calcificação pode ser inicialmente restrito aos núcleos da base e, *a posteriori*, estender-se a outras regiões do cérebro⁶.

Com o advento da tomografia computadorizada de crânio (TCC), a ocorrência de CNB é descrita em 0,24% a 2,00% dos exames realizados⁴⁻⁷. As calcificações intracranianas são facilmente visualizadas como áreas de alta densidade no TCC; esse exame é considerado mais sensível para o diagnóstico que a ressonância magnética⁴.

Em 1930, Fahr⁸ descreveu um caso no qual a autópsia revelava calcificações principalmente da substância branca e de modo menos intenso da substância cinzenta e dos núcleos da base. Observa-se na literatura que a denominação "doença de Fahr" tem amplo uso, no entanto, parece que não há unanimidade em relação à sua definição. Alguns autores consideram o epônimo somente na situação originalmente descrita pelo autor, sugerindo a sua utilização para os casos idiopáticos ou para os casos hereditários e familiares^{3,5,9,10}.

Gomille et al.³ afirmam que na vasta maioria dos casos existe uma pequena calcificação usualmente restrita aos globos pálidos (96,4%) e sem correlação clínica identificável.

A ocorrência de CNB é referida em pacientes com quadros clínicos diversos, principalmente de distúrbios dos movimentos^{5,7,9}. Em revisão da literatura, Manyan et al.⁵ encontraram seis casos com crises epiléticas. Nesses pacientes a relação entre CNB e as crises não é bem conhecida^{9,11,12}.

RELATO DE CASO

JSR, 65 anos, sexo masculino, branco, casado e procedente de Campinas, SP, é acompanhado no ambulatório de neurologia clínica do Hospital e Maternidade Celso Pierro (PUC-Campinas), com história de crises epiléticas generalizadas tônico-clônicas, há aproximadamente dez anos. Está em uso de carbamazepina 800mg/dia, com controle parcial das crises. O paciente não apresentava antecedente familiar para doenças com envolvimento do sistema nervoso central.

Na investigação clínica, JSR apresentava exame clínico-neurológico e minixame do estado mental¹³ normais. A investigação da função paratireóide foi normal. Ao eletroencefalograma (EEG), apresentava atividade de base normal e grupos de ondas lentas nas regiões temporais do hemisfério esquerdo.

A TCC mostrou proeminentes calcificações simétricas dos núcleos denteados de ambos os cerebelos, dos globos pálidos e na região periventricular frontal esquerda, áreas focais hipoatenuantes sem efeito de massa na substância branca periventricular bilateral assim como alargamento difuso de espaços subaracnóides (Figuras 1 e 2). O diagnóstico foi de uma epilepsia provavelmente sintomática sem etiologia definida.



Figura 1. Tomografia computadorizada de crânio: proeminentes calcificações simétricas dos núcleos denteados de ambos os cerebelos.

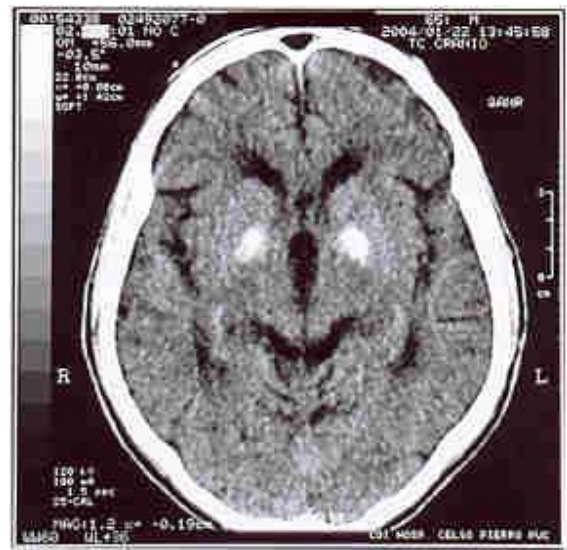


Figura 2. Tomografia computadorizada de crânio: calcificações simétricas dos globos pálidos e discreto alargamento difuso de espaços subaracnóides.

DISCUSSÃO

A CNB parece ser rara, mas a sua incidência permanece desconhecida. Nos indivíduos que apresentam sintomatologia clínica predominam manifestações neurológicas, cognitivas e psiquiátricas. Os casos podem ser esporádicos, mas a ocorrência familiar é também relatada^{3,5,14,15}. Anormalidade do hormônio da paratireóide parece ser a etiologia mais comum para as calcificações, mas a maioria dos casos é de natureza idiopática^{5,14}. No caso de JSR não havia nem história familiar nem evidência de doença da paratireóide.

A manifestação clínica da CNB é variada, e a correlação entre a manifestação clínica e o local envolvido na calcificação não é comumente observada; não há uma associação de sintomas ou sinais que permitam uma acurada localização da lesão^{3,15}.

O quadro clínico mais comum é o distúrbio do movimento que acomete aproximadamente 55% dos casos sintomáticos (síndrome Parkinsoniana em 57% dos casos, coréia em 19%, tremor em 8%, distonia em 8%, atetose em 5% e discinesia orofacial

em 3% dos casos)³. Outras manifestações neurológicas incluem envolvimento cognitivo e/ou demência, sinais cerebelares, distúrbio de linguagem, sinais piramidais, quadros psiquiátricos e distúrbios de equilíbrio^{12,14,15}.

Alguns estudos^{4,12} afirmam que os quadros psiquiátricos encontrados podem ser fortuitos. Já outros¹⁵ referem alta incidência de síndromes afetivas como manifestação inicial da doença, ou ainda que quadros psiquiátricos ocorreriam nos pacientes que apresentam, de modo associado às calcificações, dilatação dos espaços aracnóides⁶.

No caso aqui descrito não existem distúrbios dos movimentos e embora haja aumento dos espaços aracnóides na TCC, não há quadro psiquiátrico.

Em revisão da literatura⁶ foram referidas crises epilépticas em 6,06% dos casos com CNB, mas foi difícil a correlação entre os achados clínicos e as calcificações nesses casos. Uma possível degeneração neuronal secundária estaria envolvida no desenvolvimento das crises epilépticas.

Neste caso, as crises são generalizadas, de início tardio, com alterações focais temporais no EEG, que dificilmente podem ser relacionadas às

calcificações, achado esse em acordo com o relatado por Schmid et al.¹⁶.

A ocorrência de calcificações em pacientes com crises epiléticas parece ser na maioria dos casos um achado incidental.

CONCLUSÃO

Neste caso foi feito diagnóstico de epilepsia sintomática, sem etiologia definida, mas não houve evidências de relação entre as crises epiléticas e a ocorrência de CNB, que pode ser um achado incidental em pacientes com epilepsia.

REFERÊNCIAS

1. Delacour A. Ossification des capillaries du cerveau. *Ann Med Psychol.* 1850; 2:458-61.
2. Fritzsche R. Eine familiar auftretende form von lipodermoiden mit röntgenologisch nachweisbaren symmetrischen kalkablagerungen im gehirn besonders in den stammganglien schweiz. *Arch Neurol Neurochir Psychiatr.* 1924; 1:29-33.
3. Gomille T, Meyer RA, Falkai P, Gaebel W, Königshausen T, Christ F. Prevalence and clinical significance of computerized tomography verified idiopathic calcinosis of the basal ganglia. *Radiologe.* 2001; 41(2):205-10.
4. Manyam BV, Bhatt MH, Moore WD, Develeshoward AB, Anderson DR, Calne DB. Bilateral striopallidodentate calcinosis: cerebrospinal fluid, imaging, and electrophysiological studies. *Ann Neurol.* 1992; 31(4):379-84.
5. Manyam BV, Walters AS, Narla KR. Bilateral striopallidodentate calcinosis: Clinical characteristics of patients seen in a registry. *Mov Disord.* 2001; 16(2):258-64.
6. Smits MG, Gabreels FJ, Thijssen HO, Lam RL, Notermans SL, Haar BG, et al. Progressive idiopathic strio-pallido-dentate calcinosis (Fahr's disease) with autosomal recessive inheritance. Report of three siblings. *Eur J Neurol.* 1983; 22(1):58-64.
7. Goldscheider HG, Lischewski R, Claus D, Streibl W, Waiblinger G. Clinical, endocrinological, and computerized tomography scans for symmetrical calcification of the basal ganglia. *Arc Psychiatr Nervenkr.* 1980; 228(1):53-65.
8. Fahr I. Idiopathische Verkalkung der Hirnmasse. *Zbl Allg Path.* 1930; 50:129-33.
9. Delgado-Rodriguez RN. Neurocisticercose associada a hipoparatiroidismo e doença de Fahr. Registro de um caso. *Arq Neuropsiquiatr.* 1984; 42:388-91.
10. Kazis AD. Contributions of CT scan to the diagnosis of Fahr's syndrome. *Acta Neurol Scand.* 1985; 71(3):206-11.
11. Arias MJ, González MT, Escorial MC, Marañón CA. Calcificaciones intracraneales en el diagnóstico diferencial de la enfermedad epilética. *Rev Clin Esp.* 1991; 189:425-7.
12. Maghraoui A, Birouk N, Zaim A, Slassi I, Yahyaoui M, Chkili T. Fahr syndrome and dysparathyroidism. 3 cases. *Presse Med.* 1995; 24(28):1301-4.
13. Folstein MF, Folstein SE, Mchughy PR. "Mini-Mental State": A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res.* 1975; 12(3):189-98.
14. Morgante L, Trimarchi F, Benvenista S. Fahr's disease: clinical picture. *Lancet.* 2002; 359(9308):759.
15. Taxer F, Haller R, König P. Clinical early symptoms and CT findings in Fahr syndrome. *Nervenarzt.* 1986; 57(10):583-8.
16. Schmid H, Haller R, König P. Value of EEG in parathyroid gland disorders and/or symmetrical calcinosis of the basal ganglia (Fahr's disease). Review of the literature with personal cases. *Wien Klin Wochenschr.* 1986; 98(15):486-90.

Recebido para publicação em 16 de dezembro de 2004 e aceito em 12 de abril de 2005.