

NEUROCISTICERCOSE ASSOCIADA A HIPOPARATIREOIDISMO E DOENÇA DE FAHR (?)

REGISTRO DE UM CASO

R. N. DELGADO-RODRIGUES *

Calcificações cerebrais são achados radiográficos relativamente comuns, podendo estar associados a grande número de causas, dentre as quais: traumas, infecções, infestação por parasitos, anomalias congênitas, desordens metabólicas¹⁰. Em especial, as calcificações dos gânglios basais, quando ocorrem, são comumente bilaterais e quase invariavelmente simétricas^{2, 8, 13}. Estas são conhecidas desde o tempo de Virchow e Bamberger, que as descreveram em estudos "postmortem". No entanto, foi apenas em 1935 pela apresentação radiológica de Fritzsche que vieram a atrair a atenção dos neurologistas¹³. A partir de 1939 começou-se a associá-las a distúrbios da glândula paratireóide, a saber, hipoparatireoidismo, e mais recentemente pseudohipoparatireoidismo e pseudopseudohipoparatireoidismo^{4, 13}. No tocante ao hipoparatireoidismo, tal associação chega, em estudos recentes, a 70-80%⁸. Existem descritos, se bem que esporádicos, casos sem etiologia definida^{2, 8, 10, 13, 14} e ainda outros familiares idiopáticos^{1, 2, 3, 9, 12}. Encontra-se aí o pomo da discórdia, com o qual há de defrontar-se todo o que busca uma definição para a chamada "doença de Fahr". Este epônimo teve sua origem no caso relatado por Fahr em 1936¹, sob o título "calcificação idiopática dos vasos cerebrais". Descreveu então um caso isolado, em adulto, de calcificação bilateral e simétrica dos gânglios basais, sem qualquer traço hereditário. Apesar disso, o epônimo foi amplamente absorvido pela literatura especializada. Passou-se então a classificar sob ele as calcificações bilaterais e simétricas de gânglios da base, acompanhadas ou não de calcificações cerebelares, fossem elas de ocorrência familiar, idiopáticas, com evidência de transmissão genética ou não. Igualmente encontram-se sugestões de que a assim chamada "doença de Fahr" seja, na verdade, um conjunto de entidades que incluiria até as desordens endócrinas mencionadas^{3, 16}. Os casos apresentados por Babbitt e col.¹ sob o título "ferrocalcínose cerebrovascular idiopática familiar" nos fazem delinear uma doença de início na infância, grave, com manifestações neurológicas pronunciadas, distúrbios severos do crescimento e deterioração mental progressiva, de caráter autossômico recessivo. Tal quadro também foi observado por outros autores⁹. Entretanto, diversos relatos existem de clara identificação com a entidade citada como "doença de Fahr", nos quais

Trabalho da Disciplina de Neurologia da Faculdade de Ciências de Saúde da Universidade de Brasília: * Monitor.

o distúrbio neurológico mais evidente era um déficit na fala^{10, 12} e a transmissão, autossômica dominante^{11, 12}.

Levando em conta todos esses fatores, procuramos uma forma de conceituar a doença. Descrevê-la-emos à luz dos critérios sugeridos por Moskowitz e col.¹¹, citados por Millen em artigo recente¹⁰. São eles: 1) calcificações simétricas de gânglios basais, sem outras características clínicas de hipoparatireoidismo ou pseudohipoparatireoidismo; 2) níveis séricos de cálcio e fosfato normais; 3) responsividade tubular renal ao hormônio paratireóideo (P.T.H.); 4) evidência de transmissão hereditária; 5) ausência de causas metabólicas infecciosas ou tóxicas. A calcificação familiar idiopática de gânglios da base pode ter manifestações neuropsiquiátricas variáveis que, de modo geral, incluem as já citadas por Babbitt¹ e outros^{3, 8, 9, 10, 12, 16}. Nada se pode afirmar a respeito de um prognóstico definido¹⁰. A fisiopatologia do processo de calcificação foi sugerida por Eaton e col.⁶. Haveria preliminarmente deposição de material colóide nos vasos sanguíneos cerebrais e em torno deles, com posterior calcificação e precipitação de ferro. Todavia, já se demonstrou também a presença de zinco, alumínio, manganês, magnésio e outros materiais em semelhantes depósitos^{3, 10}.

OBSERVAÇÃO

O.A.S., com 28 anos, sexo feminino, parda, natural de Goiânia, atendida pela primeira vez no ambulatório de Neurologia do Hospital Presidente Médici (Hospital Escola) (D.F.) no dia 26-05-83, com história de crises convulsivas desde os 3 anos de idade. Ao ser então levada ao pediatra, este diagnosticou doença de São Guido (sic). Não foi medicada na época. Dez anos depois, retornando a serviço médico por conta da persistência da sintomatologia supra, foi medicada com Hidantal e Tensil. Obteve melhora do quadro clínico com normalização eletrencefalográfica. Não sabe informar a duração do tratamento. Um ano antes da consulta, voltou a apresentar convulsões tônico-clônicas generalizadas, sem sialorréia ou liberação de esfíncteres, precedidas de diplopia e tonteiras com sensação vertiginosa objetiva e perda da consciência em todos os episódios. Fez uso, a partir de então, de diversos esquemas de anticonvulsivantes sem obtenção de controle total sobre as crises, que persistiam até a época em que procurou o hospital. Três meses antes da consulta, adicionou-se ao quadro cefaléia diária, súbita, intensa, predominando nas regiões parietais bilateralmente, sem fatores predisponentes ou aliviantes, e acompanhada de tontura sem vertigem e, por vezes, diplopia. *Antecedentes familiares* — um primo e um tio paterno com disritmia. Diversos casamentos consanguíneos na família paterna. *Antecedentes pessoais* — nasceu de parto normal, domiciliar, a termo, sem intercorrências. Apresentava então um dedo supranumerário em cada mão e palato ogival. *Antecedentes patológicos* — sofreu acidente automobilístico em 1963, sendo incerta a ocorrência de traumatismo craniocéfálico. Elimina esporadicamente tênias. *Exame clínico* — normal. *Exame neurológico* — nota-se apenas certo grau de debilidade mental. O restante do exame é normal. *Exames complementares* — Hemograma: discreta anemia. Bioquímica: hipocalcemia e hiperfosfatemia. Reação de Weinberg no L.C.R.: positiva. Curva glicêmica normal. Sumário de urina: normal. Cálcio e fosfato urinários de 24 horas marcadamente diminuídos.

Parasitológico de fezes: negativo, Raios-X de crânio revelaram calcificações intracerebrais à esquerda. Tomografia computadorizada: "calcificações intracerebrais na substância branca do lobo frontal direito, núcleos cinzentos da base e do cerebelo. Este último fato sugere que não se trate de um processo metabólico sistêmico e, sim, de uma alteração de caráter familiar, como a doença de Fahr" (Dr. Luís Antônio P. Portela - Instituto de Neurologia de Goiânia). E.E.G.: raras pontas nas regiões temporais. E.C.G.: intervalo QT alargado e achatamento de ondas T. Biomicroscopia: discretas opacificações em faixa no cristalino de ambos os olhos. *Tratamento* — dieta hipercálcica; carbamazepina, fenitoína e fenobarbital, associados; cálcio; propericiazina; vitaminas A e D3. *Evolução* — Durante a internação a paciente apresentou labilidade emocional, distúrbios de comportamento e depressão pronunciada, que cederam com o uso da propericiazina. A cefaléia e a tontura persistiram quase diárias. Durante curtos períodos padeceu de tremores finos das extremidades, obstipação intestinal, dores no membro inferior esquerdo, tetania (na vigência de dieta hipocálcica) e otalgia, que cessaram com terapia adequada. Sofreu uma crise convulsiva após um mês de internação, e leucorréia esbranquiçada e fétida. Recebeu alta em 15-07-83 e ainda não retornou ao ambulatório para controle.

COMENTARIOS

As evidências clínicas e laboratoriais do caso ora apresentado nos fazem pensar num distúrbio endócrino do tipo hipoparatiroidismo idiopático ou pseudohipoparatiroidismo. Isto é compátivel com os dados obtidos na literatura que mostram a associação destas entidades com as calcificações cerebrais, particularmente as bilaterais e simétricas de gânglios da base. Os critérios de Moskowitz não foram preenchidos pela nossa paciente, apesar de não se ter avaliado a responsividade tubular renal ao P.T.H.. Da mesma forma, o quadro descrito difere em quase todos os seus aspectos mais significativos da calcificação familiar idiopática de gânglios da base, conforme relatado por vários autores ^{1, 3, 6, 8, 9, 10, 12, 16}. Dessa forma, não vemos razão para classificarmos esta paciente como portadora de "doença de Fahr". O mau uso deste epônimo já vem de muitos anos e cremos necessário mais critérios em sua aplicação.

A paciente também apresentava uma reação de Weinberg positiva no líquido cefalorraquidiano, o que nos leva a afirmar a presença de neurocisticercose. Esta entidade comumente apresenta quadro clínico muito variado ¹⁵. Contudo, ao que se saiba, as calcificações intracranianas da citada doença são nodulares, únicas ou múltiplas, sem o caráter de simetria e bilateralidade simultâneas. Portanto, não se deve responsabilizar a neurocisticercose isoladamente pelas manifestações clínico-laboratoriais do presente caso.

RESUMO

Relata-se um caso de neurocisticercose associada a hipoparatiroidismo. Discute-se a relação destes com a "doença de Fahr", após breve revisão crítica da literatura.

SUMMARY

Neurocysticercosis associated to hypoparathyroidism and Fahr's disease(?). A case report.

The author reports a case of neurocysticercosis and hypoparathyroidism in a 28 year-old female with bilateral symmetric basal ganglia calcification demonstrable by C.A.T.-Scan. A brief review of the literature is made in order to show why the eponym "Fahr's disease" should not be applied to this case.

REFERÊNCIAS

1. BABBITT, D.P.; TANG, T.; DOBBS, J. & BERK, R. — Idiopathic familial cerebrovascular ferrocalsinosis (Fahr's disease) and review of differential diagnosis of intracranial calcification in children. *Amer. J. Roentgenol.* 105:352, 1969.
2. BENNETT, J.C.; MUFFLY, R.H. & STEINBACH, H.L. — The significance of bilateral basal ganglia calcification. *Radiology* 72:368, 1959.
3. BOLLER, F.; BOLLER, M. & GILBERTY, J. — Familial idiopathic cerebral calcifications. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 40:280, 1977.
4. DERAKCHAN, I. — Basal ganglia calcification and hypoparathyroidism: case report. *Neurology* 29:1191, 1979.
5. DONALD, P.R.; VAN BUUREN, A.J. & BURKE, J.E. — The spectrum of hypoparathyroidism. *South Afr. med. J.* 61:322, 1982.
6. EATON, L.M.; CAMP, J.P. & LOVE, J.G. — Symmetric cerebral calcifications, particularly of the basal ganglia, demonstrable roentgenographically. *Arch. Neurol. Psychiat.* 41:921, 1939.
7. HYLDSTRUP, L.; LADEFOGED, S.D. & ASTRUP, H. — Reversible dementia in idiopathic hypoparathyroidism. *Danish med. Bull.* 28:74, 1981.
8. KOLLER, W.C.; COCHRAN, J.W. & KLAWANS, H.L. — Calcification of the basal ganglia: computerized tomography and clinical correlation. *Neurology* 29:328, 1979.
9. MELCHIOR, J.C.; BENDA, C.E. & YAKOVLEV, P.I. — Familial idiopathic cerebral calcifications in childhood. *J. Dis. Childr.* 99:787, 1960.
10. MILLEN, S.J.; PULEC, J.L. & KANE, P.M. — Fahr's disease: an otolaryngologic perspective. *Arch. Otolaryngol.* 108:591, 1982.
11. MOSKOWITZ, M.A.; WINICKOFF, R.N. & HEINZ, E.R. — Familial calcification of the basal ganglia: a metabolic and genetic study. *New Engl. J. Med.* 285:72, 1971.
12. OKADA, J.; TAKEUCHI, K.; OHKADO, M. & HOSHINA, K. — Familial basal ganglia calcifications visualized by computerized tomography. *Acta neurol. scand.* 64:273, 1981.
13. PUVANEDRAN, K.; LOW, C.H.; BOEY, H.K. & TAN, K.P. — Basal ganglia calcification on computer tomographic scan. *Acta Neurol. scand.* 66:305, 1982.
14. QUEIROZ, A.C. & MALBOUISSON, A.N.B. — Calcificação de núcleos da base do cérebro. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 39:321, 1981.
15. SCAFF, M.; TSANACLIS, A.M.C. & SPINA-FRANÇA, A. — Hidrocéfalo com pressão normal e neurocisticercose: estudo de 3 casos. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 32:223, 1974.
16. TAFANI, B.; BOUDOURESQUE, G.; TURPIN, J.C. & KHALIL, R. — Aspects actuels de la maladie de Fahr. *Sem. Hop. Paris* 57:1815, 1981.

Universidade de Brasília, Faculdade de Ciências da Saúde, Disciplina de Neurologia - 70000, Brasília, DF - Brasil.