

Informe de casos

Síndrome de Fahr secundario a hipoparatiroidismo iatrogénico por extirpación de bocio. Reporte de Caso

[Fahr's syndrome secondary to iatrogenic hypoparathyroidism due to goiter removal. Case report]

Betzaida Loo¹, Elaine Lasso¹, Luis Cornejo²

¹Centro de Vacunación e Investigación SA, Panamá, Rep. de Panamá; ²Departamento de Geriatría, Hospital Irma Lourdes de Tzanetatos, Panamá, Rep. de Panamá;

Palabras Claves

síndrome convulsivo, calcificación de ganglios basales, hipoparatiroidismo postquirúrgico, Síndrome de Fahr, hipocalcemia.

Keywords:

convulsive syndrome, basal ganglia calcification, post surgical hypoparathyroidism, Fahr's Syndrome, hypocalcemia.

Correspondencia

Betzaida Loo
betzy520@hotmail.com

Recibido

24 de octubre de 2022

Aceptado

29 de noviembre de 2022

Publicado

27 de enero de 2023

Uso y reproducción

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento el editorial.

Aspectos bioéticos

Los autores declaran no existir conflicto de interés asociado a este manuscrito.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para este trabajo.

Resumen

El hipoparatiroidismo es una enfermedad rara, siendo su causa más común la posquirúrgica. También puede deberse a causas autoinmunes, genéticas o funcionales manifestándose con gran variedad de síntomas como neuropsiquiátricos, irritación neuromuscular e inclusive con síntomas en órganos diana dependiendo de las alteraciones bioquímicas y su tiempo de evolución.

Una de las complicaciones del hipoparatiroidismo crónico es la presencia de calcificaciones en los ganglios basales conocido como el Síndrome de Fahr, el cual es secundario a alteraciones metabólicas por disminución de los niveles de calcio. Reportamos un caso de Síndrome de Fahr con hipocalcemia secundaria a un hipoparatiroidismo iatrogénico por tiroidectomía y paratiroidectomía, el cual se presenta con convulsiones; un caso poco común. Adicionalmente se realiza una revisión de la literatura sobre la etiología, cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento

Abstract

Hypoparathyroidism is a rare disease, its most common cause being post-surgical. It can also be due to autoimmune, genetic or functional causes manifesting with a great variety of symptoms such as neuropsychiatric, neuromuscular irritation and even with symptoms in target organs depending on the biochemical alterations and its time of evolution.

One of the complications of chronic hypoparathyroidism is the presence of calcifications in the basal ganglia known as Fahr's syndrome, which is secondary to metabolic alterations due to decreased calcium levels. We report a case of Fahr's syndrome with hypocalcemia secondary to iatrogenic hypoparathyroidism due to thyroidectomy and parathyroidectomy, which presents with seizures; an uncommon case. Additionally, a review of the literature on the etiology, clinical picture, diagnosis and treatment is performed.

INTRODUCCIÓN

La calcificación de ganglios basales se asocia a múltiples factores, entre ellos la edad. Sin embargo, puede ser una complicación crónica de alteraciones metabólicas como el hipoparatiroidismo ya que están estrechamente relacionados [1]. El hipoparatiroidismo iatrogénico es poco usual en la actualidad. Es causado por una secreción y/o insuficiencia de la hormona paratiroidea (PTH) con subsecuente hipocalcemia, hiperfosfatemia e hiperparatiroidismo [2], comprendiendo un rango de síntomas desde alteraciones psiquiátricas, neurológicas hasta afectar varios sistemas de órganos requiriendo suplementos de calcio y análogos de vitamina para su tratamiento [3]. El objetivo de esta re-

visión es familiarizar al personal de salud con una entidad poco común como el Síndrome de Fahr; sus complicaciones, seguimiento y control de laboratorios adecuados tanto en la atención primaria como a nivel hospitalario.

CASO CLÍNICO

Femenina de 79 años, que acude con cuadro de tres episodios de convulsiones tónico-clónicas generalizadas, con presencia de aura epiléptica de tipo vertiginoso, sin relajación de esfínteres, con posterior cuadro de síncope asociado a parestesias de tipo intermitente en hemicuerpo izquierdo de un día de evolución.

Cursa con dolor crónico y calambres musculares en ambos miembros inferiores que aumentan progresivamente. Antecedente de Hipertensión arterial y Enfermedad cerebrovascular isquémica transitoria.

Cursa además con hipotiroidismo e hipoparatiroidismo post quirúrgicos, hipocalcemia crónica secundaria a tiroidectomía y paratiroidectomía iatrogénica por extirpación de bocio de hace 45 años.

Medicamento de uso regular: ácido acetilsalicílico 100mg V.O c/día, Levotiroxina 100mg V.O c/día, Irbesartan 300mg V.O c/día, Vitamina D3 1200 UI, Carbonato de Calcio 600 mg c/12 horas.

Exploración Física

Alerta, consciente, orientada en las tres esferas. Presión Arterial: 125/80 mmHg Frecuencia cardíaca: 80 latidos por minuto (lpm) Frecuencia respiratoria: 20 respiraciones por minuto Temperatura: 36.5°Celsius.

No presenta ninguna alteración a nivel cardiovascular, gastrointestinal, neurológico o muscular. Buen tono y fuerza muscular conservados, sin hiperreflexia o espasmos musculares Signo de Chvostek y Trousseau: negativos. Glasgow 15/15.

En la Valoración Geriátrica Integral, la paciente marca en el Cuestionario Portátil del Estado Mental de Pfeiffer 2 errores. Presenta una puntuación de Minimental de Folstein (MMSE) de 20/30, un Índice de Katz normal (6A), una prueba instrumental de Lawton Brody en 7/8 y un índice de Barthel de 100%.

Estudios Paraclínicos

Se muestran los resultados de los laboratorios en la Tabla 1. Se observa disminución en los valores de Calcio corregido con la albúmina y de fósforo. TSH: 4.92 ul/ml elevado.

El electroencefalograma muestra brotes frecuentes de punta focal, frontotemporal izquierda, bilateral, entremezclada con actividad Theta irregular. Se realiza Tomografía Computarizada Simple Cerebral que reporta aterosclerosis calcificada difusa y calcificaciones bilaterales en ganglios basales, fibras de la cápsula interna, núcleos

Tabla 1: Resultados de laboratorios.

Química sanguínea		
	Valores	Rangos normales
Calcio	6.7 mg/dl ↓	8.6-10.2mg/dl
	Corregido: 6.54 mg/dl	
Fósforo	2.7mg/dL	2.8 a 4.5 mg/dL
Albúmina	4.2 g/dL	3.4- 4.8 g/dL
T4 Libre	1.36 mg/dl	0.58- 1.64 mg/dL
TSH	4.92 uIU/mL	0.34- 5.6 uIU/mL
PTH	8.7 µg/mL	7-57µg/mL
Biometría Hemática		
Leucocitos	13.7 x10 ³ /mm ³	4-11 x10 ³ /mm ³
Neutrófilos	79%	40-70%
Linfocitos	13%	20-60%
Hemoglobina	12.3 g/dl	12-15 g/dl
Hematocrito	36.5%	33-53.4%
Plaquetas	273 x 10 ³ /mm ³	150-450 x 10 ³ /mm ³

dentados y hemisferios cerebelosos. A descartar Enfermedad De Fahr vs Hiperparatiroidismo. (Ver Figuras 1, 2, 3 y 4).

Tratamiento

Se le da tratamiento a la paciente con Irbesartan 300mg, Vitamina D3 1200 U.I c/día y se aumenta dosis de Carbonato de calcio 600mg VO c/8 horas y se añade tratamiento anticonvulsivante con Lamotrigina 50mg c/12 horas.

La paciente refiere que maneja niveles de calcio de 6mg/dl. Ha presentado mejoría significativa sin recurrencia del cuadro por lo que se le da egreso al quinto día de hospitalización con seguimiento con el servicio de Neurología.

Se le da seguimiento a la paciente por vía telefónica y por consulta externa por 10 meses, verificando el cumplimiento de su tratamiento medicamentoso y constatando que no volvió a presentar nuevos episodios sincopales o convulsiones. Tampoco reportó ninguna otra circunstancia nueva en su cuadro clínico.

DISCUSIÓN

El hipoparatiroidismo es un trastorno endocrino poco común con una prevalencia en Estados Unidos de 37/100 000 casos. De éstas 29/100 000 fueron por causa posquirúrgica representando el 75% de los casos [4], como complicación relativamente frecuente de la tiroidectomía total o subtotal. Es causado por una secreción y/o insuficiencia de la hormona paratiroidea (PTH) con subsecuente hipocalcemia, hiperfosfatemia e hiperparatiroidismo.

Existen otras causas como las enfermedades autoinmunes y los trastornos genéticos, los cuales son los menos frecuentes, representando menos del 10% de los casos. [4,2].

Figura 1. Calcificaciones bilaterales en ganglios basales.



Figura 2. Calcificaciones bilaterales fibras de la cápsula interna.

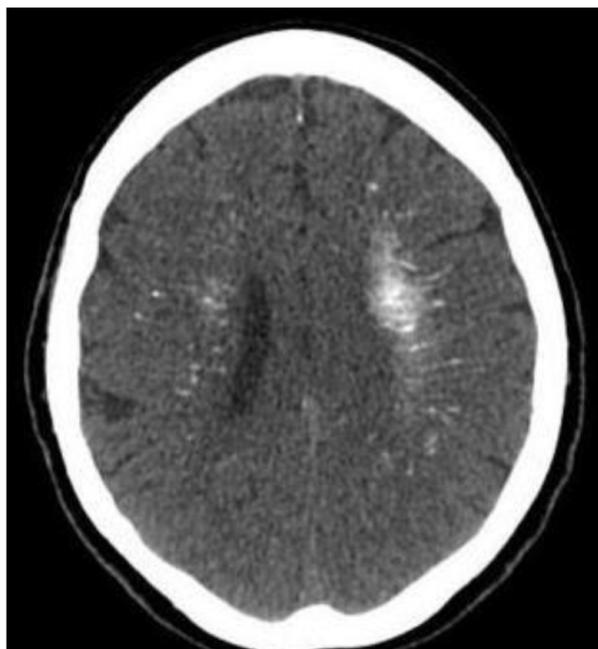


Figura 3. Calcificaciones bilaterales en núcleos dentados cerebelosos.



Figura 4. Calcificaciones bilaterales en los hemisferios cerebelosos.

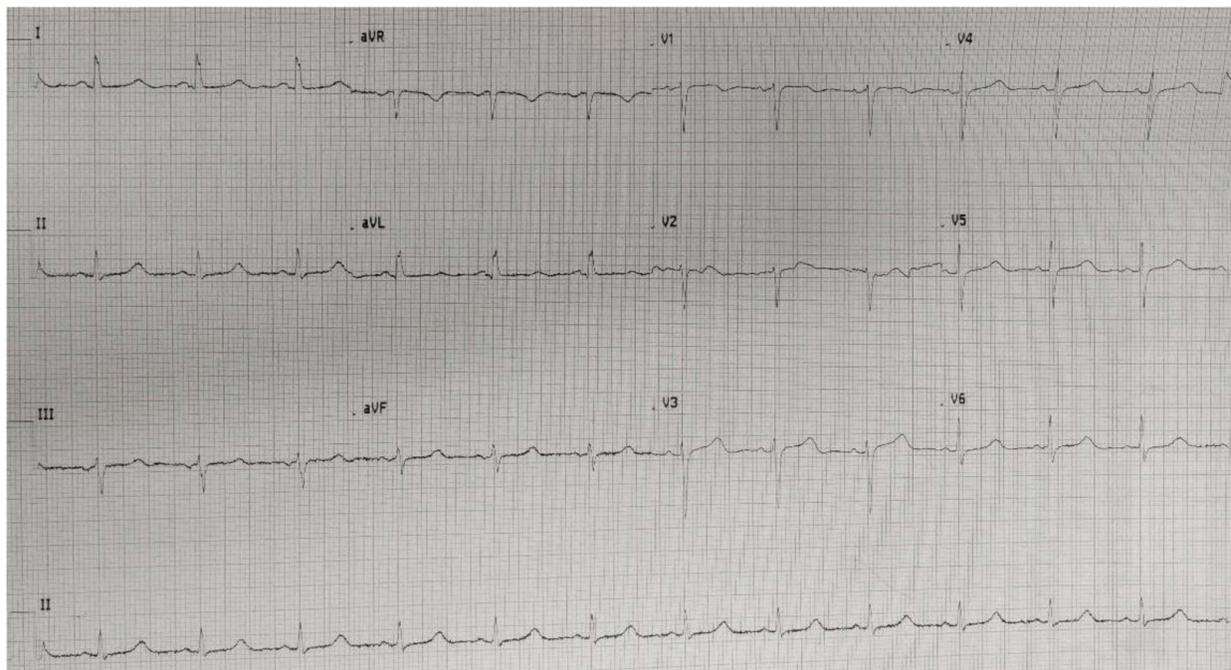


El Síndrome de Fahr o Enfermedad de Fahr son entidades patológicas que presentan calcificaciones de ganglios basales y manifestaciones clínicas similares por lo que suelen ser confundidas frecuentemente. La enfermedad de Fahr se refiere a una calcificación de ganglios basales familiar idiopático, la cual es una enfermedad neurodegenerativa hereditaria rara [2]. Mientras que en el Síndrome de Fahr está asociado a otras enfermedades:

infecciones, exposición a tóxicos, enfermedades mitocondriales, neurodegenerativas y desórdenes metabólicos presentando una asociación en un 25% a 74% en pacientes con hipoparatiroidismo crónico [5].

Las modalidades imagenológicas de TAC y Resonancia Magnética (RM) cerebral representan el pilar para el estudio de calcificaciones intracraneales que pueden ser un

Figura 5. Electrocardiograma con QTc prolongado en 470mseg.



hallazgo incidental en un 15-20% en pacientes asintomáticos que se realizan una tomografía axial computarizada (TAC). Por ende, es importante la elaboración de una historia clínica adecuada, un examen físico PTH [4,5,6], luego de descartar cambios fisiológicos en pacientes mayores de 50 años, causas hereditarias, quirúrgicas, trastornos metabólicos, enfermedades infecciosas, invasivas, tumores metastásicos [2,7,8].

Las calcificaciones en el Síndrome de Fahr están localizadas comúnmente de forma simétrica y se presentan en mayor prevalencia en regiones subcorticales en ganglios basales: globo pálido, cuerpo estriado, putamen, núcleo caudado, núcleo dentado del cerebelo, materia gris y blanca [9,5] describiéndose pocos casos dentro de la literatura de áreas raramente afectadas a nivel extra cerebral como son de estructuras vasculares como la carótida, aórticas y arterias renales [10].

La manifestación del Síndrome de Fahr debido a los cambios intracerebrales puede desencadenar síntomas neuropsiquiátricos tales como alteraciones de movimiento (parkinsonismo, corea, distonía, ataxia, temblores, desórdenes de movimientos paroxísticos); convulsiones, síntomas cognitivos, conductuales, psiquiátricos y aumento de excitabilidad neuromuscular. Igualmente, puede debutar con problemas leves de memoria hasta cambios de personalidad, psicosis y demencia [2,5].

En casos asociados a hipocalcemia, los síntomas dependen de los niveles del ion y el tiempo de evolución del trastorno. Aquellos pacientes con hipocalcemia crónica pueden ser asintomáticos aún con valores sumamente bajos los cuales son diagnosticados incidentalmente al

realizar laboratorios de rutina. Aun así, usualmente exhiben síntomas neurológicos secundarios a la calcificación cerebral y pueden presentar alteraciones a nivel ocular, renal, óseo, cutáneo, vasos sanguíneos, cardiovascular, alteración en la memoria y calcificación heterotópica de tejidos blandos. Este conjunto de síntomas suele aparecer con principales alteraciones bioquímicas tales como hipocalcemia, hiperfosfatemia y niveles de PTH disminuidos [2,3,4].

El pilar del tratamiento se basa en corregir el hipoparatiroidismo, por lo que el enfoque consiste en tratar la hipocalcemia con suplementos de calcio 500-1000mg, 2-3 veces al día y forma activa de la vitamina D como calcitriol a (0.25-2 µg/d) y 1 alfa hidroxivitamina D (0.5-3 µg/d) para mantener los niveles de calcio en el límite superior de la normalidad o un poco más bajo a éste. En casos donde se reagudizan los síntomas y puedan presentar con alteraciones vitales a nivel electrocardiográfica, respiratoria o neurológica grave se deberá instaurar con calcio intravenoso acompañado posteriormente con suplemento de calcio oral y calcitriol [3,2].

CONCLUSIONES

El síndrome de Fahr es un trastorno poco frecuente caracterizado principalmente por calcificación de los ganglios basales y síntomas neurológicos.

Puede deberse a causas primarias como trastornos genéticos o causas secundarias, particularmente trastornos metabólicos, siendo el hipoparatiroidismo la alteración más frecuente.

El cuadro clínico habitual se conforma por parestesias, alteración de la memoria o conducta y cuadros convulsivos en pacientes que presentan antecedentes de tiroidectomía con posterior alteración de los niveles de PTH y el metabolismo del calcio.

Consecuentemente, el diagnóstico se elabora en base a la historia clínica, el examen físico, los laboratorios y estudios de imagen.

REFERENCIAS

- [1] Jiménez-Ruiz A, Cárdenas-Sáenz O, Ruiz-Sandoval JL. Calcificación simétrica y bilateral de ganglios basales. Serie de casos y revisión de la literatura [Symmetrical and bilateral basal ganglia calcification. Case series and literature review]. *Gac Med Mex*. 2018;154(2):258-262. Spanish. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29733071/>
- [2] Zhou YY, Yang Y, Qiu HM. Hypoparathyroidism with Fahr's syndrome: A case report and review of the literature. *World J Clin Cases*. 2019 Nov 6;7(21):3662-3670. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6854411/>
- [3] Román Alejandro, Zea-Lopera Julián, Londoño Sergio, Builes Carlos, Sanabria Álvaro; Scielo, Pilares para el enfoque y tratamiento adecuado del paciente con hipoparatiroidismo; Scielo. Jan/Junio 2018; vol.31 no.2 http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932018000200155
- [4] Bilezikian JP. Hypoparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab*. 2020 Jun 1;105(6):1722–
- [36] <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7176479/>
- [5] Kalampokini S, Georgouli D, Dadouli K, Ntellas P, Ralli S, Valotassiou V, Georgoulas P, Hadjigeorgiou GM, Dardiotis E, Xiromerisiou G. Fahr's syndrome due to hypoparathyroidism revisited: A case of parkinsonism and a review of all published cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2021 Mar;202:106514. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33529967/>
- [6] Subbiah S, Natarajan V, Bhagadurshah RR. Fahr's Disease and Hypoparathyroidism – A Missing Link. *Neurol India* 2022;70:1159-61 <https://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-3886;year=2022;volume=70;issue=3;page=1159;epage=1161;aulast=Subbiah>
- [7] Donzuso G, Mostile G, Nicoletti A, Zappia M. Basal ganglia calcifications (Fahr's syndrome): related conditions and clinical features. *Neurol Sci*. 2019 Nov;40(11):2251- 2263. Epub 2019 Jul 2. Erratum in: *Neurol Sci*. 2019 Aug 23 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6817747/>
- [8] de Brouwer EJM, Kockelkoren R, De Vis JB, Dankbaar JW, Velthuis BK, Takx RA, De Jonghe A, Emmelot-Vonk MH, Koek HL, de Jong PA; Dutch acute stroke study investigators (DUST). Prevalence and vascular risk factors of basal ganglia calcifications in patients at risk for cerebrovascular disease. *J Neuro-radiol*. 2020 Sep;47(5):337-342. Epub 2019 Apr 26. PMID: 31034898. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31034898/>
- [9] Jaworski K, Styczyńska M, Mandacka M, Walecki J, Kosior DA. Fahr Syndrome - an Important Piece of a Puzzle in the Differential Diagnosis of Many Diseases. *Pol J Radiol*. 2017 Sep 15;82:490-493. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5894054/>
- [10] Leal F, Nogueira L, Martins Mendes T, Silva Rocha A, Sarmiento D, Pombo F, Silva B. Diffuse Calcinosis from Total Thyroidectomy and Secondary Hypocalcemia. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2021 May 27;8(5):002489. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8191350/#b2-2489-1-22832-1-10>