

Síncope con hipocalcemia

A. Baixauli Rubio, R. Galiano Blancart*, M. A. Pavón López, J. J. Tamarit García,
F. J. Boluda García y A. Herrera Ballester

*Sección de Endocrinología y Servicio de Medicina Interna. *Servicio de Neurología. Hospital General Universitario. Valencia.*

Caso clínico

Se trata de un varón de 70 años que presenta dos episodios de pérdida de conciencia, de una duración aproximada de 2 a 3 minutos, con recuperación espontánea de la conciencia. Se acompaña de un cuadro previo de malestar general, con debilidad, sensación de giro y palpitaciones sin dolor precordial, ni disnea. No refiere episodios previos. No presenta relajación de esfínteres, ni mordedura de lengua ni convulsiones. No se observa relación con el esfuerzo ni con la postura. No refiere semiología respiratoria ni gastrointestinal aguda.

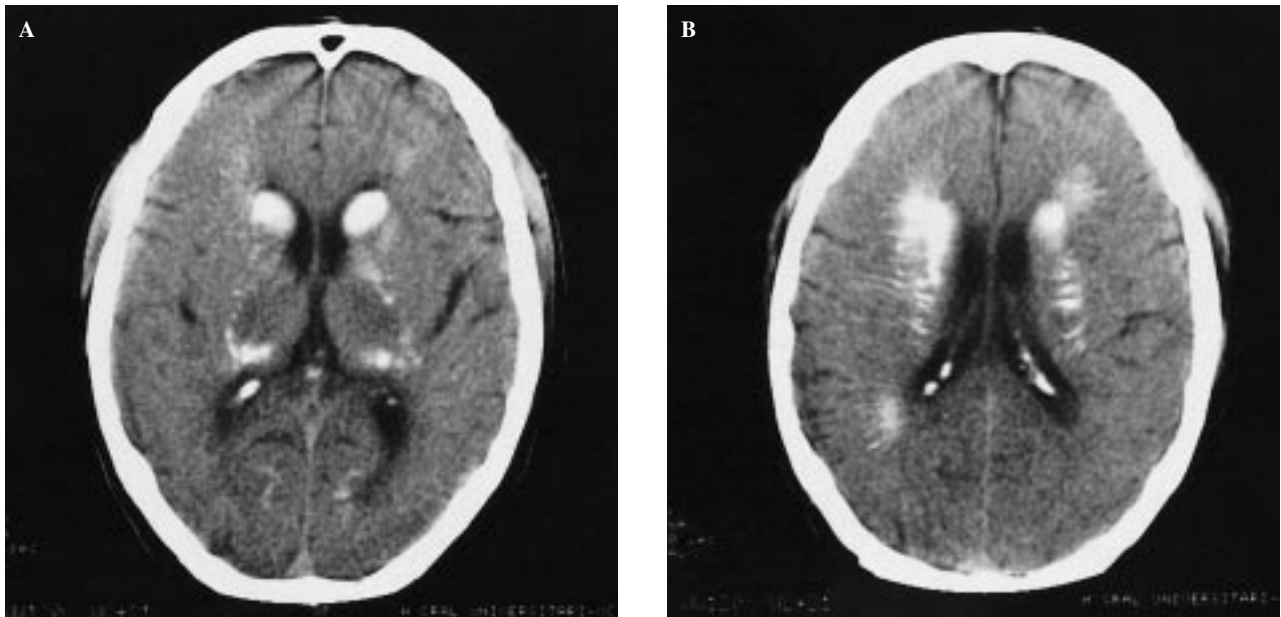


Fig. 1. En ambas imágenes (A y B) de tomografía axial computarizada cerebral se observa calcificación de ambos núcleos caudados, cápsula interna, núcleos lenticulares y parte posterior de los tálamos.

Antecedentes personales

Úlcus duodenal, diabetes mellitus (DM) tipo II que controla con dieta. Intervenido de cataratas el último año. En la actualidad no estaba tomando ningún tratamiento farmacológico.

Exploración física

El paciente se encuentra consciente y orientado, con buen estado general, apirético, normocoloreado y normohidratado. Auscultación cardiorrespiratoria rítmica (90 lpm) sin soplos. Roncus aislados en campos medios. Abdomen blando y depresible sin puntos dolorosos ni visceromegalias. Exploración neurológica: paresia facial inferior derecha, disfonía, marcha atáxica con Romberg (+) con tendencia a la retropulsión, adiadococinesia, reflejos osteotendinosos (ROTS) vivos y simétricos.

Exploraciones complementarias

Glucemia capilar, 110 mg/dl; tensión arterial (TA), 150/90; hemograma: leucocitos, $8.100/\text{mm}^3$ (N: 80%, L: 13%); Hb, 13,4 g/dl; volumen corpuscular medio (VCM), 83 fl; plaquetas, $171.000/\text{mm}^3$; bioquímica: urea, 30; creatinina, 1,0 mg/dl; sodio, 136 mg/dl; potasio, 4,01 mg/dl; calcio, 5,5 mg/dl; fósforo, 5,6 mg/dl; magnesio, 2 mg/dl; proteínas totales, 6,6; el resto de parámetros analíticos se encontraban dentro de la normalidad. La radiografía de tórax, el electrocardiograma (ECG) y el análisis de orina no mostraba alteraciones. Se muestran hallazgos de la tomografía axial computarizada (TAC) cerebral.

Diagnóstico

Síndrome de Fahr.

Evolución y tratamiento

En ningún momento se apreciaron signos de hipocalcemia. Los hallazgos de la TAC cerebral muestran áreas de alta atenuación a nivel de los ganglios basales. Se realizó estudio Holter sin apreciarse alteraciones. La calciuria fue de 75 mg/d y la fosfatúria de 510 mg/d. Los valores de la PTH intacta en plasma fueron <10 pg/ml. Se administró calcio y vitamina D por vía oral, normalizándose las cifras de calcio en sangre y orina sin repetirse los episodios sincopales.

Comentario

En 1930, Fahr describió el caso de un adulto con calcificaciones simétricas de los ganglios basales y clínica relacionada con estos hallazgos¹. La clínica generalmente no se correlaciona con la localización de las calcificaciones cerebrales que se observan en la TAC², y aunque los síntomas más esperados corresponden a un extrapiramidismo, puede manifestarse con

cualquier síntoma neurológico (síncope, síndrome piramidal, convulsiones, hipertensión intracraneal, etc.)³. La presencia de calcificaciones de los ganglios basales no suelen tener significación patológica en pacientes ancianos, donde tienden a localizarse, de forma más frecuente, en el núcleo pálido². La calcificación de los ganglios basales se detecta de forma fortuita hasta en el 0,7% de TAC realizadas en adultos⁴. El estudio de la anatomía cerebral se observa con mejor detalle con la resonancia magnética; sin embargo, esta técnica es menos sensible que la TAC a la hora de la detección de calcio. Las imágenes de SPECT con tecnecio-99m-hexametilpropilenamía oxima (HMPAO) ponen en evidencia un descenso del flujo cerebral en las zonas donde existen calcificaciones cerebrales⁵. Además parece ser que existen mecanismos diferentes para explicar las calcificaciones de los ganglios basales, la formación de calcificaciones pericapilares y las calcificaciones no relacionadas con los vasos. Esta conclusión se extrae por la diferente composición en minerales de estos depósitos según su origen⁶. De cualquier modo, la presencia de clínica neurológica o psicológica asociada a calcificaciones simétricas de los ganglios basales pensamos que requiere el estudio de una posible alteración del metabolismo del fósforo y el calcio.

Los enfermos con hipoparatiroidismo postquirúrgico no presentan calcificaciones cerebrales asociadas, posiblemente por la administración de calcio y vitamina D tan pronto como se detectan signos de hipocalcemia². La asociación más frecuente del síndrome de Fahr es con el hipoparatiroidismo primario; sin embargo, deben tenerse en cuenta otras causas, como la esclerosis tuberosa, toxoplasmosis cerebral, irradiación craneal, anoxia cerebral, etc.¹.

El hipoparatiroidismo primario es la causa que clásicamente se asocia con el síndrome de Fahr, siendo muy rara la asociación a otras endocrinopatías. Las manifestaciones clínicas se encuentran en relación con la rapidez de la instauración de la hipocalcemia más que con la calcemia en plasma. El síndrome humoral característico es una hipocalcemia con hipocalciuria, hiperfosforemia con hipofosfatúria y niveles de PTH indetectables⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fahr TH. Idiopathische verkalkung der hirgefäße. Zentralbl Allg Pathol 1930; 50:129-133.
2. Sachs C, et al. Basal ganglia calcifications on CT: relation to hypoparathyroidism. Neurology (Ny) 1982; 32:779-782.
3. El Maghraoui A, Birouk N, Zaim A, Slassi I, Yahyaoui M, Chkili T. Fahr syndrome and dysparathyroidism. 3 cases. Presse Med 1995; 24:28, 1.301-1.304.
4. Harrington MG, MacPherson P, McIntosh WB, Allan BE, Bone I. The significance of the incidental finding of basal ganglia calcification on computerized tomography. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1981; 44:1.168-1.170.
5. Gulay, et al. Evaluation of the regional cerebral flow in massive intracerebral calcifications. J Nucl Med 1995; 36:610-612.
6. Bouras C, Giannakopoulos P, Good PF, Hsu A, Hof PR, Perl DP. A laser microprobe mass analysis of trace elements in brain mineralizations and capillaries in Fahr's disease. Acta Neuropathol (Berl) 1996; 92:4.351-357.
7. Patrier JL, Campos L, Rivas FJ, Yáñez E, Arrazola J. Fiebre, rigidez generalizada y estridor. Rev Clin Esp 1995; 195:2.118-125.