

Calcificaciones cerebrales extensas en una paciente con hipoparatiroidismo de larga data: caso clínico y revisión de la literatura.

Large brain califications in a patient with long-term hypoparathyroidism: clinical case and literature review.

Gabriel Carvajal Valdy¹, Zaray Miranda Chacón², Carlos Araya Fonseca³

Resumen

Se presenta el caso de una paciente con hipoparatiroidismo iatrogénico de larga data que debuta con cambios neuroconductuales, en quien se documenta hipercalcemia severa y calcificaciones cerebrales difusas bilaterales. Este hallazgo tomográfico ha sido previamente descrito en pacientes con hipoparatiroidismo crónico, y aunque no está claro el mecanismo de su génesis, se presume que se trata de un proceso degenerativo vascular que se inicia por depósito de cristales de calcio.

Palabras clave: Hipoparatiroidismo, Ganglios basales, Calcificaciones cerebrales, Delirium

Abstract

A case is presented of a patient with long standing iatrogenic hypoparathyroidism that started with behavioral changes; she had severe hypercalcaemia and bilateral diffuse cerebral calcifications. This imaging finding has been previously described in patients with chronic hypoparathyroidism, and even though the mechanisms of its genesis remains unclear, it is presumed that it represents a degenerative vascular process which begins with the deposition of calcium crystals.

Key words: Hypoparathyroidism, basal nuclei, cerebral calcifications, delirium

1. Médico Residente en Medicina Paliativa en Adultos, Hospital Dr. Rafael Ángel Calderón Guardia.

2. Médico General, Profesora del Departamento de Anatomía, Escuela de Medicina, Universidad de Costa Rica.

3. Médico Asistente, Medicina Interna, Hospital Dr. Rafael Ángel Calderón Guardia

Correspondencia: Gabriel.CarvajalValdy@ucr.ac.cr

Introducción

El hipoparatiroidismo es un trastorno endocrino-lógico caracterizado por deficiencia de hormona paratiroidea, que lleva a hipocalcemia, hiperfosfatemia o hipercalcemia.⁽¹⁾ La causa más frecuente es la secundaria a procedimientos quirúrgicos en el cuello como tiroidectomía, aunque también puede ser causado por defectos congénitos, infiltración de las glándulas paratiroideas, supresión de la función paratiroidea o por mecanismos idiopáticos.⁽²⁾ Ha sido ampliamente descrita la presencia de calcificaciones cerebrales en el hipoparatiroidismo crónico, este artículo presenta un caso de hipoparatiroidismo idiopático en una paciente en quien se documentó calcificación cerebral extensa.

Descripción del caso clínico

Presentamos el caso de una paciente femenina de

70 años de edad, con grado de instrucción de primaria incompleta, parcialmente dependiente para actividades básicas de la vida diaria, con un aparente deterioro cognitivo leve de base. La paciente tenía un antecedente de tiroidectomía total realizada hacía 40 años por un bocio, con un hipoparatiroidismo iatrogénico. Además de su hipoparatiroidismo e hipotiroidismo tenía historia de hipertensión arterial de diez años de evolución e insomnio crónico, con tratamiento farmacológico de base con levotiroxina 175 mcg/día, carbonato de calcio 2400mg/día, calcitriol 0.25mg/día, enalapril 5mg/día y lorazepam 2mg hora sueño.

La paciente consultó al servicio de emergencias del hospital Calderón Guardia traída por su hijo por un cuadro de dos semanas de evolución, caracterizado por desorientación progresiva, disminución en su nivel de actividad basal. Al momento de consulta el

cuidador principal aseguraba que una caída desde su propia altura -sin trauma craneoencefálico- había acelerado el deterioro progresivo en los cuatro días previo a su consulta. Al examen clínico la paciente estaba desorientada en espacio y tiempo, con fluctuación a la hora de la exploración física; no existía alteración objetiva en vías motoras o sensitivas. Dentro de la evolución de su síndrome confusional agudo se diagnosticó una hipercalcemia severa con calcio sérico en 14.9 mg/dL, una insuficiencia renal prerrenal asociada y calcificaciones cerebrales extensas. (Ver figura 1).

En la tomografía computarizada de la paciente: se aprecia una marcada atrofia cortico subcortical y destaca la presencia de calcificaciones difusas, simétricas del parénquima que involucran el núcleo dentado, el tálamo, globo pálido, la sustancia blanca cerebral (en particular la corona radiada) y los hemisferios cerebelosos, en forma bilateral.

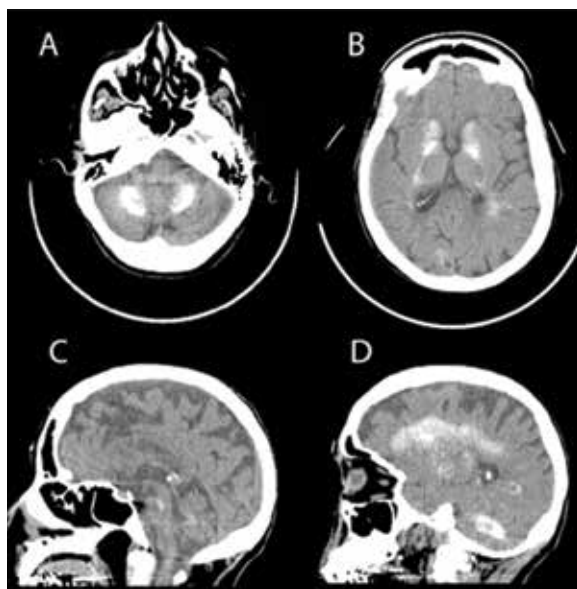


Figura 1. Tomografía de cráneo sin medio de contraste. A) Corte transversal que evidencia calcificaciones cerebelosas bilaterales. B) Corte transversal que muestra calcificaciones en los núcleos de la base, en particular de la cabeza del caudado. C) Corte sagital que demuestra atrofia cortico-subcortical y calcificación de la glándula pineal. D) Corte sagital donde se evidencia calcificación

Discusión

Su hipercalcemia recibió tratamiento usual y se retiró transitoriamente el suplemento de calcio y vitamina D, el cual se reinició cinco días después a una dosis menor. La evolución clínica evidenció mejoría

desde el segundo día de tratamiento, egresándose con una dosis menor de calcio oral al décimo día de internamiento. Tres meses después en su consulta de control se describe en buen estado general.

El hipoparatiroidismo es un trastorno endocrinológico caracterizado por deficiencia de hormona paratiroidea, que lleva a hipocalcemia, hiperfosfatemia o hipercalcemia.⁽¹⁾ La causa más frecuente es iatrogénica posterior a procedimientos quirúrgicos en el cuello como tiroidectomía, también puede ser causado por defectos congénitos, infiltración de las glándulas paratiroides, supresión de la función paratiroidea o mecanismos idiopáticos.⁽²⁾ Aproximadamente 50% de los pacientes con hipoparatiroidismo iatrogénico presentan calcificaciones cerebrales bilaterales asociadas, principalmente identificadas en el hipoparatiroidismo de larga data⁽³⁾, el hallazgo de calcificaciones en ganglios basales tiene una prevalencia de 0,9% en la población general y puede ser asintomática.⁽⁴⁾

Estas enfermedades generan una alteración en el metabolismo de electrolitos que conllevan a su depósito progresivo, fundamentalmente, de fosfato de calcio en forma de hidroxipatita. El mecanismo aún es desconocido pero se sugiere que la acumulación de calcio y hierro ocurre en respuesta al depósito extravascular de un complejo proteico mucopolisacárido;⁽⁵⁾ también se postula que las anomalías de la membrana vascular podrían ser responsables del escape de fluidos derivados del plasma que podrían dañar el tejido nervioso y causar acumulación de sales,⁽⁶⁾ o que son resultado de un proceso degenerativo vascular en el sistema extrapiramidal por deposición de cristales de calcio.⁽⁷⁻¹¹⁾ Han sido numerosos los reportes de caso sobre este tema.^(8,11-18)

Radiológicamente el hipoparatiroidismo produce calcificaciones con mayor frecuencia en los núcleos de la base, el sitio más frecuentemente afectado es el globo pálido, otros sitios posibles son el cerebelo, en la sustancia blanca subcortical, la corona radiada y el tálamo, como en nuestro caso. Raramente son sintomáticas y no pueden ser visualizadas en radiografías simples de cráneo, de manera que con el advenimiento de la tomografía computarizada ha aumentado el número de casos reportados.⁽¹⁹⁻²¹⁾

Conclusión

La asociación entre hipoparatiroidismo de larga data con la presencia de calcificaciones cerebrales extensas ha sido ampliamente descrita, lo cual coincide con el caso presentado, aunque rara vez con la severidad presentada en este caso. Si bien es cierto no se conoce aún el mecanismo exacto por el cual se presentan estas calcificaciones esto se encuentra probablemente relacionado con un proceso degenerativo vascular. El caso debe orientar a los clínicos a un estudio más amplio sobre las posibilidades diagnósticas en presencia de calcificaciones cerebrales difusas.

Contribuciones

Los autores han participado de manera equitativa en la elaboración de este documento.

Conflictos de interés

Nada por declarar.

Referencias

1. Al Azem H, Khan A. Hypoparathyroidism. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2012; 26: 517–522.
2. Wen H, Schumacher R, Yun Zhang L. Parathyroid disease. *Rheum Dis Clin N Am*. 2010; 36: 647–664.
3. Adorni A, Lussignoli G, Geroldi C et al. Extensive brain calcification and dementia in postsurgical Hypoparathyroidism. *Neurology*. 2005; 65(1): 1501.
4. Goel A, Bhatnagar MK, Vashishta A et al. Hypoparathyroidism with extensive brain calcifications: a case report. *Postgrad Med J*. 1994; 70: 913-915.
5. Fujita T. Mechanism of intracerebral calcification in hypoparathyroidism. *Clin Calcium*. 2004;14:55–57.
6. Fujita T. Calcium paradox: consequences of Calcium deficiency manifested by a wide variety of diseases. *J Bone Miner Metab*. 2000; 18:234-236.
7. Giachelli C. Vascular calcification mechanisms. *J Am Soc Nephrol*. 2004;15: 2959–2964.
8. Rizvi I, Alam Ansari N, Beg M et al. Widespread intracranial calcification, seizures and extrapyramidal manifestations in a case of Hypoparathyroidism. *N Am J Med Sci*. 2012; 4(8): 369-372.
9. Oman Med J. A case report of basal ganglia calcification-A rare finding of Hypoparathyroidism. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006; 77(12): 1328.
10. Jover-Díaz F, Pomares F, Matarranz M. Calcificaciones intracraneales extensas en el hipoparatiroidismo crónico. *Rev Neurol*. 2006; 42:61-62.
11. Crespo Valades E, Blanco Jarava A, Malmierca Corral M. Calcificaciones cerebrales en hipoparatiroidismo idiopático crónico. *An Med Interna*. 2007; 24(2):102-103.
12. Rastogi R, Beauchamp NJ, Ladenson PW. Calcification of the basal ganglia in chronic Hypoparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88(4): 1476-1477.
13. Abe S, Tojo K, Ichida K et al. A rare case of idiopathic Hypoparathyroidism with varied neurological manifestations. *Intern Med*. 1996; 35(2): 129-134.
14. Goel A, Bhatnagar MK, Vashishta A et al. Hypoparathyroidism with extensive intracranial calcification: a case report. *Postgrad Med J*. 1994; 70(830):913-915.
15. Lira D. Calcificaciones cerebrales extensas y corea en hipoparatiroidismo probablemente posquirúrgico. *An Fac Med*. 2009; 70(2): 119-22.
16. Adorni A, Lussignoli G, Geroldi G et al. Extensive brain calcification and dementia in postsurgical Hypoparathyroidism. *Neurology*. 2005; 65(9):1501.
17. Gonçalves J, Oliveira T, Arantes F et al. Calcificações cerebrais por hipoparatiroidismo: considerações sobre o diagnóstico, longo tempo após a tireoidectomia. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2006; 50(6):1133-1137.
18. Nicolas G, Guillin O, Borden A et al. Psychosis revealing familial idiopathic basal ganglia calcifications. *General Hospital Psychiatry*. 2012.
19. Piñol-Ripoll G, Mauri-Llerda JA, De la Puerta I et al. Diagnóstico diferencial de las calcificaciones intracraneales. *Rev Neurol*. 2005; 41: 151-155.
20. Marikou E, Patsalides AD. Intracranial calcifications. *Applied Radiology*. 2009;38(11):48-60.
21. Sun MT, Yang SS, Juan CJ et al. Symmetrical brain calcifications. *The American Journal of Medicine*. 2010;123(2):131-133.