

## Hipoperfusión e hipometabolismo glucolítico en paciente con síndrome de Fahr

Hypoperfusion and glycolytic hypometabolism in a patient with Fahr syndrome

Roberto León Castellón<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6085-8565>

Juan Miguel Martín Escuela<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8710-0383>

Lester Rodríguez Paleo<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1489-1310>

Lisette Mejías Pérez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-2126-8375>

Yanaisa Sánchez Caballero<sup>1</sup> <https://orcid.org/0009-0009-9815-6989>

Juan Enrique Bender del Busto<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0422-2562>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, Departamento de Medicina Nuclear. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Centro Internacional de Restauración Neurológica. La Habana, Cuba.

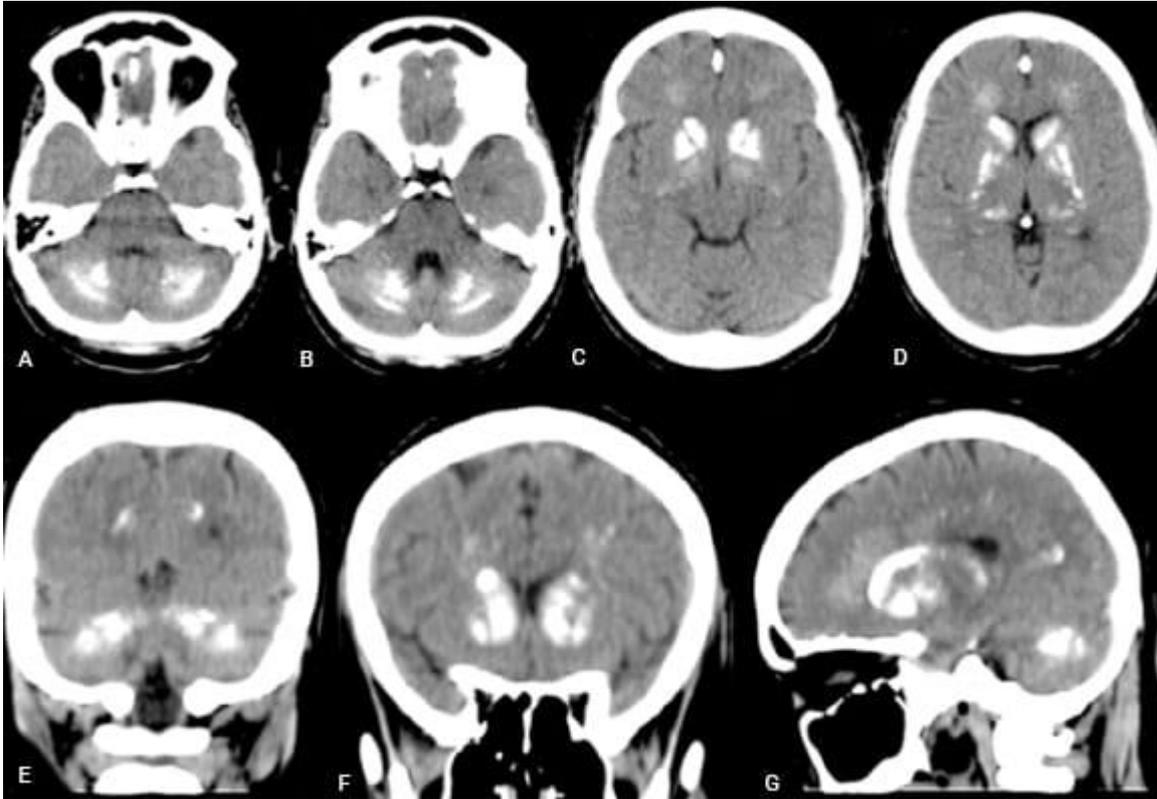
\*Autor para la correspondencia: [robertoleonc82@gmail.com](mailto:robertoleonc82@gmail.com)

Recibido: 22/01/2024

Aceptado: 24/01/2024

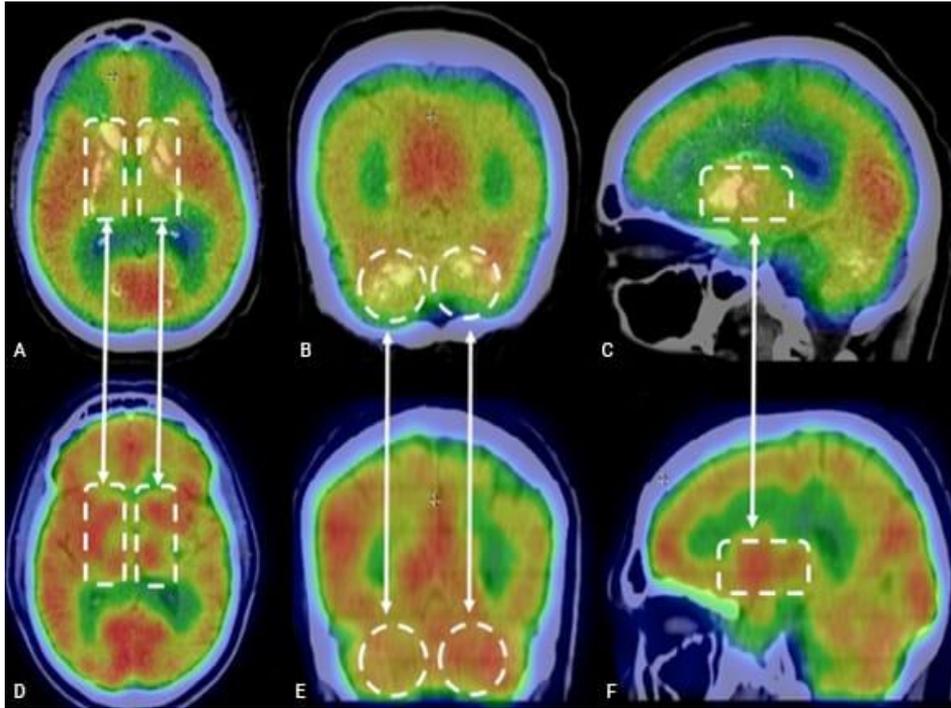
Se describen las principales manifestaciones clínicas y los resultados de los estudios de imágenes realizados a una paciente de 37 años de edad con diagnóstico de hipoparatiroidismo secundario (posttiroidectomía); diagnosticada y con tratamiento sustitutivo, indicado desde hacía varios años por especialistas en endocrinología. Además, la paciente presentó el antecedente de crisis epilépticas motoras, de inicio generalizado, tónico-clónicas.

En los estudios de tomografía simple de cráneo realizados a la paciente, se observan imágenes con densidades cálcicas, compatibles con calcinosis estrio-pálido-talámica-cerebelosa (fig. 1).

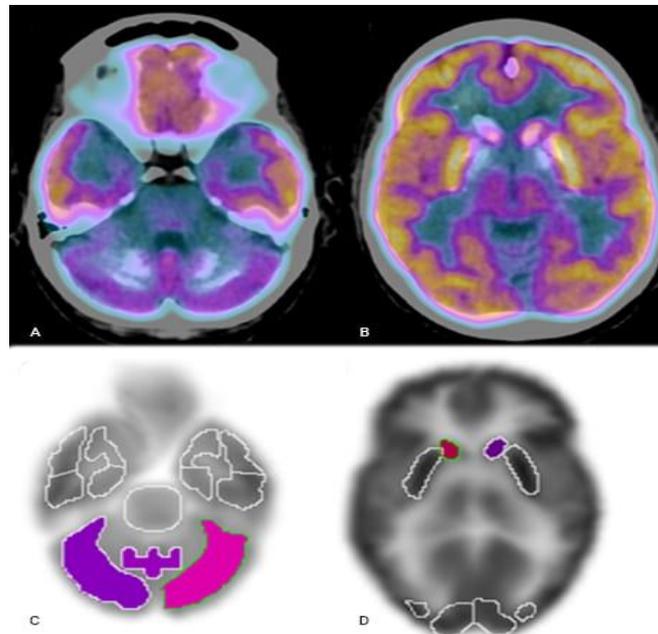


**Fig. 1** - Imágenes de tomografía simple de cráneo (A - G). Imágenes hiperdensas con densidades cálcicas, de localización estrio-pálido-talámica-cerebelosa, bilaterales y simétricas. Diagnóstico clínico-imagenológico: síndrome de Fahr.

En el estudio híbrido de tomografía por emisión de fotón único y tomografía computarizada (SPECT-CT) craneal con  $^{99m}\text{Tc}$ -ECD se evidencia marcada hipoperfusión en las zonas donde asientan las calcificaciones (fig. 2), en las que, además, se registra hipometabolismo glucolítico en el estudio de tomografía por emisión de positrones (PET-CT) con  $^{18}\text{F}$  fluorodesoxiglucosa ( $^{18}\text{F}$  FGD) (fig. 3).



**Fig. 2** - Imágenes de tomografía por emisión de fotón único y tomografía computarizada (SPECT - CT) craneal con  $^{99m}\text{Tc}$ -ECD (A-F). Marcada hipoperfusión estriopálido-talámica-cerebelosa bilateral (A, B, C); zonas donde asientan las calcificaciones. Se observa el contraste con la perfusión de un paciente sin Fahr (D, E, F).



**Fig. 3** - Imágenes de tomografía por emisión de positrones (PET-CT) con  $^{18}\text{F}$  fluorodesoxiglucosa ( $^{18}\text{F}$  FGD) (A y B) y análisis cuantitativo con NeuroQ™ (versión 3.7, Syntermed, Inc., Atlanta, GA, United States) (C y D). Hipometabolismo glucolítico en las zonas donde asientan las calcificaciones (A y B); el núcleo caudado derecho y el hemisferio cerebeloso izquierdo muestran el mayor hipometabolismo glucolítico (C,D).

Por las manifestaciones clínicas (parkinsonismo, cambios de la personalidad, crisis epilépticas), antecedentes y resultados de los estudios, se diagnosticó síndrome de Fahr por hipoparatiroidismo secundario. La enfermedad de Fahr y el síndrome de Fahr presentan manifestaciones clínicas similares.<sup>(1)</sup>

En la actualidad se ha recomendado el uso del término *calcinosis bilateral estriado-pálido-dentada (BSPDC)* o *síndrome de Fahr* para la condición que se desarrolla como consecuencia de una enfermedad que produce depósitos de calcio (alteraciones metabólicas, infecciones, enfermedades autoinmunes, intoxicaciones, entre otras).<sup>(2)</sup>

Una de las causas más comunes del síndrome de Fahr es el hipoparatiroidismo secundario posttiroidectomía.<sup>(1)</sup>

El síndrome de Fahr se presenta típicamente en personas de 30 a 40 años de edad y se caracteriza por calcificaciones intracraneales bilaterales simétricas y un trastorno subyacente. Mientras que la enfermedad de Fahr se reporta con mayor frecuencia en personas de 40 a 60 años de edad, con calcificaciones bilaterales simétricas progresivas en los ganglios basales y se relaciona con factores genéticos.<sup>(1,3,4)</sup> Clínicamente, pueden evolucionar con trastornos progresivos del movimiento, incluyendo parkinsonismo, corea, temblor, distonía, atetosis y discinesia orofacial, ataxia y trastornos neuropsiquiátricos, tales como dificultad de concentración y falta de memoria, cambios de personalidad o de conducta y demencia.<sup>(5)</sup>

Fisiopatológicamente, el depósito de calcio comienza dentro de la pared del vaso y el espacio perivascular. La calcificación progresiva comprime los vasos cercanos, lo que reduce el flujo sanguíneo y, por lo tanto, continúa el proceso de disminución del flujo sanguíneo, lesión tisular y depósito de minerales.<sup>(6,7)</sup>

Por otra parte, en el examen histológico, se observa calcio concéntrico depositado a lo largo de las paredes de arterias pequeñas y medianas con afectación menos común de las venas. A veces se pueden observar calcificaciones en gotas. También se pueden encontrar cambios isquémicos y gliosis difusa en el entorno de grandes depósitos de calcio.<sup>(7)</sup>

El síndrome de Fahr tiene un tratamiento específico relacionado con la causa subyacente, siendo la terapia sintomática una opción adicional.<sup>(1)</sup> La observación de

manifestaciones características junto a los estudios de imágenes, facilitan el diagnóstico y la decisión adecuada y oportuna de la terapéutica.

## Referencias bibliográficas

1. Supit VD, Kurniawan D, Fatimah E. Fahr syndrome and neurological manifestations in hypoparathyroidism patients. *Radiology Case Reports*. 2024;19(4):1248-53. DOI: [10.1016/j.radcr.2023.12.034](https://doi.org/10.1016/j.radcr.2023.12.034)
2. Méndez H, Pinzón Tovar A, Jiménez Salazar S, Oviedo Cali M, Buitrago Toro K. Espectro clínico del síndrome de Fahr: reporte de dos casos. *Rev Colomb Endocrinol Diabet Metab*. 2022;9(3):e752. DOI: [10.53853/encr.9.3.752](https://doi.org/10.53853/encr.9.3.752)
3. Wazir MH, Ali Y, Mufti AZ, Ahmad A, Ahmad H. Fahr's Syndrome: A Rare Case Presentation. *Cureus*. 2023;15(10):e47812. DOI: [10.7759/cureus.47812](https://doi.org/10.7759/cureus.47812)
4. Dade E, Saint Joy V, Haynes NA, Berkowitz AL. Teaching Neuro Images: Fahr syndrome caused by hypoparathyroidism. *Neurology*. 2023;100(16\_supplement\_1). DOI: [10.1212/wnl.0000000000206982](https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000206982)
5. León Castellón R, Real Cancio RM, Domínguez González WH, Linares Sosa EY, Durán Torres G, Gómez Viera N. Síndrome de Fahr por hipoparatiroidismo secundario. *Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía*. 2020 [acceso 20/01/2024];10(1):e354. Disponible en: <https://revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/view/354/588>
6. Geschwind DH, Loginov M, Stern JM. Identification of a Locus on Chromosome 14q for Idiopathic Basal Ganglia Calcification (Fahr Disease). *The American Journal of Human Genetics*. 1999;65(3):764-72. DOI: [10.1086/302558](https://doi.org/10.1086/302558)
7. Amisha F, Munakomi S. Fahr Syndrome. [Updated 2023 Aug 13]. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [acceso 20/01/2024]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560857/>

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.