







Página del residente

Espectro clínico del síndrome de Fahr: reporte de dos casos

Harold Méndez ¹, Alejandro Pinzón-Tovar ¹, Silvana Jiménez-Salazar  ²,
Marly Oviedo-Cali ¹, Kenny Buitrago-Toro ²

¹Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Colombia

²Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

Cómo citar: 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. <https://doi.org/10.53853/encr.9.3.752>

Recibido: 05/Junio/2022

Aceptado: 12/Septiembre/2022

Publicado: 22/Septiembre/2022

Resumen

Introducción: las calcificaciones de los ganglios basales poseen un amplio espectro de presentación clínica. La etiología primaria asociada a manifestaciones neuro-psiquiátricas recibe el nombre de enfermedad de Fahr (EF), mientras que cuando son secundarias a distintos desórdenes metabólicos, infecciones, enfermedades autoinmunes o intoxicaciones se denomina síndrome de Fahr (SF).

Objetivo: presentar el abordaje diagnóstico y diferentes presentaciones clínicas del síndrome de Fahr y enfermedad de Fahr.


Presentación de los casos: presentamos dos casos clínicos como parte de la ilustración del proceso diagnóstico. Una paciente de 38 años con epilepsia y déficit cognitivo a la cual se le documenta un síndrome de Fahr secundario a hipoparatiroidismo y el caso de una paciente de 28 años sin antecedentes relevantes, paciente a la que, después de descartarle múltiples causas, se le considera un diagnóstico probable de enfermedad de Fahr.

Discusión y conclusión: en el enfoque diagnóstico de las calcificaciones de los ganglios basales se deben estudiar inicialmente etiologías secundarias, en caso de descartarlas se debe indagar una etiología primaria.

Palabras clave: hipoparatiroidismo, hipocalcemia, enfermedades de los ganglios basales, calcinosis.

Destacados

- Las calcificaciones de ganglios basales pueden tener un amplio rango de manifestaciones; cuando se acompañan de síntomas neuropsiquiátricos de causa idiopática o genética se denomina enfermedad de Fahr, por el contrario, cuando hay una causa identificable se le llama síndrome de Fahr.
- El enfoque inicial siempre debe buscar alteraciones fosfocálcicas, siendo el hipoparatiroidismo y el pseudohipoparatiroidismo las causas más frecuentes.
- El estudio de imagen ideal para las calcificaciones de ganglios basales es la tomografía de cráneo.
- Debido a las variadas manifestaciones, el tratamiento debe ser llevado a cabo por un equipo integral, con el objetivo de que haya control de los síntomas, prevención de complicaciones y corrección de la etiología cuando sea posible.

 **Correspondencia:** Silvana Jiménez Salazar, Universidad Pontificia Bolivariana, sede Robledo 72a-167, Cl. 78b #72a-159, Medellín, Colombia. Correo-e: silvana1212@gmail.com

Clinical Spectrum of FAHR Syndrome: Report of two cases

Abstract

Introduction: Calcifications of the basal ganglia have a wide spectrum of clinical presentation. Neuro-psychiatric manifestations associated with calcifications of primary etiology it is known as Fahr's disease, while if they are secondary to different metabolic disorders, infections, autoimmune diseases or intoxications, it is called Fahr syndrome.

Objective: To present the diagnostic approach and different clinical presentations of Fahr's syndrome and disease.

Presentation of the cases: We present two clinical cases as part of the illustration of the diagnostic process. A 38-year-old patient with epilepsy and cognitive deficit in whom Fahr's syndrome secondary to hypoparathyroidism is diagnosed and the case of a 28-year-old patient with no relevant history, in whom, after ruling out multiple causes, a diagnosis of Idiopathic Fahr's Disease is considered. Fahr's syndrome is much more frequent than Fahr's disease.

Discussion and conclusion: In the diagnostic approach to calcifications of the basal ganglia, secondary etiologies should be initially studied; if they are ruled out, a primary etiology should be investigated.

Keywords: Hypoparathyroidism; Hypocalcemia; Basal Ganglia Diseases; Calcinosis.

Highlights

- Basal ganglia calcifications can have a wide range of manifestations. When they are accompanied by neuropsychiatric symptoms of idiopathic or genetic cause, they are called Fahr's disease, on the contrary, when they have an identifiable cause, Fahr syndrome.
- The initial approach should always look for phosphocalcic alterations, being hypoparathyroidism and pseudohypoparathyroidism the most frequent causes.
- The ideal imaging study for basal ganglia calcifications is Cranial CT Scan.
- Due to the various manifestations, treatment must be carried out by a comprehensive team with the aim of controlling symptoms, preventing complications and correcting the etiology when possible.

Introducción

Las calcificaciones de los ganglios basales poseen un amplio espectro de presentación clínica. Estos pueden estar presentes como cambios fisiológicos del envejecimiento, ser hallazgos incidentales en sujetos totalmente asintomáticos o ser el resultado de alteraciones incapacitantes (1).

Cuando estos hallazgos radiológicos se asocian a manifestaciones neuropsiquiátricas sin causa secundaria, se denominan EF; actualmente, se ha recomendado el uso del término calcinosis bilateral estriado-pálido-dentada (BSPDC) (2) o SF, para la condición que se desarrolla como consecuencia de una enfermedad que producen los depósitos de calcio. La diferencia entre estas dos entidades radica en su etiología. La EF se debe a alteraciones primarias, conocidas anteriormente como idiopáticas, término reevaluado dado que se han descrito múltiples mutaciones génicas relacionadas; por otra parte, en el SF, las calcificaciones cerebrales

pueden ser secundarias a distintas patologías, como alteraciones metabólicas, infecciones, enfermedades autoinmunes, intoxicaciones, entre otras (1).

Presentación de los casos

Caso clínico 1

Paciente de 38 años, de sexo femenino, con antecedente de retraso madurativo y epilepsia desde la infancia en tratamiento con lamotrigina que consulta por cuadro de cuatro días de evolución, caracterizado por episodios convulsivos tónico-clónicos, generalizados en varias oportunidades y periodo postictal de aproximadamente una hora.

Al momento de la admisión hospitalaria presentaba signos vitales conservados y se constató macroglosia, bradilalia y bradipsiquia. La paciente no presentaba deficiencia motora ni sensitiva y no presentaba meningismo, el resto del examen físico fue sin particularidades. Se solicitó una tomografía axial computarizada (TAC)

de cráneo sin contraste donde se evidenciaron calcificaciones amorfas a nivel ganglio basal bilateral subependimarias y subcorticales (figura 1A).

Por su parte, los estudios bioquímicos evidenciaron hipocalcemia severa, niveles bajos de paratohormona (PTH) e hipokalemia leve.

Luego de la evaluación por el servicio de Neurología se ajusta el tratamiento farmacológico

antiepiléptico de la paciente y se solicita electroencefalograma, donde se observa lentificación de la actividad con presencia de un ritmo theta en el trazado, sin actividad epileptiforme. Se dio inicio a terapia farmacológica con carbonato de calcio oral y gluconato de calcio intravenoso, el cual fue ajustado según respuesta diaria de electrolitos (tabla 1).

Tabla 1. Paraclínicos del caso

Laboratorios	Días											
	0	2	4	6	8	10	12	14	16	18	20	Egreso
SCr (mg/dL)	0,83							0,87				
BUN (mg/dL)	7,9											
PTHi (pg/mL)	1,2										1,2	
TSH (μUI/ml)	0,21											
T4L (ng/dL)	1,16											
Cloro (mEq)	103											
Calcio total (mg/dl)	3,35		4,6	5,53	6,64	5,4	5,74	4,61	5,54	6,07		7,39
Calcio iónico (mEq)		0,36		0,556							0,79	
Sodio (mEq)	146											
Potasio (mEq)	3,04	3,59										
Fósforo (mEq)						6,13	6,9	6,84		5,71	6,15	6,31
Albúmina (g/dL)									4,1			
Hemograma	Hb: 11,1 VCM: 88,4								Hb: 9,8 VCM: 88,7			
Fosfatasa alcalina (mg/dL)				97,7								
Otros	Creatinina en orina: 77,58 (29–226) – Fósforo en orina: 8,15 (40–136) Calcio en orina 24 h: 49,56 (100–300) – Calcio orina parcial: 0,84 (100–300)											

Notas aclaratorias: SCr: creatinina sérica; BUN: nitrógeno ureico; PTHi: paratohormona intacta; TSH: hormona estimulante de la tiroides; T4L: tiroxina libre; Hb: hemoglobina; VCM: volumen corpuscular medio.

Fuente: elaboración propia con datos extraídos de la historia clínica.

Por tener una PTH baja, el servicio de Endocrinología consideró el diagnóstico de SF secundario a hipoparatiroidismo primario y debido a la presencia de hiperfosfatemia se inicia tratamiento quelante con aluminio hidróxido/magnesio hidróxido/simeticona y se solicita valoración por el servicio de Nefrología para descartar tubulopatía y nefrocalcinosis. Se solicitaron estudios imagenológicos y bioquímicos, descartándose la presencia de depósitos de calcio en parénquima renal, otros trastornos iónicos e hipercalcemia.

Tras la normalización de los niveles de calcio, se decide dar el alta hospitalaria con suplementos de calcio por vía oral y orden de valoración ambulatoria por servicio de Genética. Hasta el momento la paciente no ha acudido a seguimiento por las especialidades.

Caso clínico 2

Paciente de 28 años, de sexo femenino, con antecedente de síndrome de ovario poliquístico en tratamiento con anticonceptivos orales que consulta por cuadro clínico de cuatro meses de evolución, caracterizado por parestesias en cuero cabelludo, asociado a un episodio parálisis oculomotora y amaurosis izquierda que cedió de forma espontánea.

Al momento de la consulta sus signos vitales se encontraban dentro de los parámetros normales. No se palpaban lesiones focales en proyección de glándula tiroides y no se evidenciaban alteraciones neurológicas ni psiquiátricas al momento de la valoración.

Se realiza TAC de cráneo sin contraste con evidencia de calcificaciones de los ganglios basales bilaterales y en el lóbulo frontal derecho (figura 1B). El servicio de Neurología indica tratamiento con flunarizina, mientras que el servicio de Endocrinología considera el diagnóstico de BSPDC o SF. A continuación se solicitan estudios del metabolismo fosfocálcico que resultaron normales y se direcciona a valoración por servicio de Genética, quien considera que la paciente no presenta características fenotípicas sugestivas de alteraciones genéticas y apoya la sospecha clínica del servicio hacia BSPDC. Se solicita entonces un exoma clínico que incluye la detección de alteración en genes que intervienen en el metabolismo del calcio bajo la sospecha de una EF. Hasta los momentos la paciente no ha acudido a control con esta especialidad, por lo que no se tiene reporte del estudio genético.

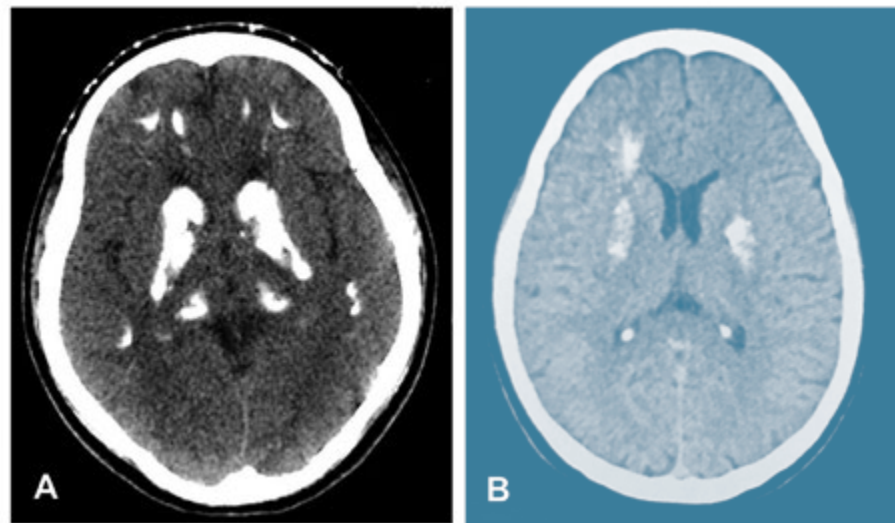


Figura 1. Hallazgos tomográficos

Notas aclaratorias: imagen A. TAC de cráneo sin contraste. Se observan calcificaciones amorfas, bilaterales y simétricas que afectan las áreas de los ganglios basales, subependimarias y subcorticales.

Imagen B. Se observa TAC de cráneo sin contraste. Se observan calcificaciones amorfas que comprometen los ganglios basales de manera bilateral, asociadas a una calcificación unilateral que afecta el lóbulo frontal derecho.

Fuente: extraído del registro imagenológico de las historias clínicas.

Tabla 2. Paraclínicos del segundo caso 2

Laboratorio	Resultado	Laboratorio	Resultado
Albúmina (g/dl)	3,9	SCr (mg/dL)	0,7
TSH (μUI/ml)	4,8	Calcio en orina 24 h (mg)	76
Calcio total (mg/dl)	8,7	B HCG: NEGATIVA	
Fósforo (mEq)	2,6	AST (U/L)	21
Vitamina D 25 OH (ng/mL)	25	ALT (U/L)	13
PThi (pg/mL)	46	Fosfatasa alcalina (mg/dl)	118
VIH	0,39	VDRL	No reactiva
HBSAg	0,53	Toxoplasma IgG (IU/mL)	0,130

Notas aclaratorias: TSH: hormona estimulante de la tiroides, PThi: parathormona intacta, SCr: creatinina sérica, ALT: alanino aminotransferasa, AST: aspartato aminotransferasa, VIH: virus de inmunodeficiencia humana, VDRL: laboratorio serológico para sífilis, HBSAg: antígeno de superficie de virus hepatitis B, B HCG: subunidad beta de la hormona gonadotrofina coriónica humana.

Fuente: elaboración propia con datos extraídos de la historia clínica.

Discusión

La presencia de calcificaciones cerebrales que comprometen los ganglios basales, además de otras estructuras asociadas a síntomas neuropsiquiátricos, recibe el nombre de EF o SF, según si su etiología es primaria o secundaria, respectivamente (1).

La EF se presenta en mayor frecuencia con un patrón autosómico dominante de penetrancia incompleta; sin embargo, se han descrito casos esporádicos donde no se precisa una relación familiar. Dentro de los genes implicados como base en la enfermedad de Fahr se han descrito SLC20A2 (40%), XPR1, PDGFRB y PDGFB cada uno en un 14% de los casos. Cabe resaltar que en el 46% de los casos no se logró identificar una mutación genética (3).

La EF sustenta su etiopatogenia en una barrera hematoencefálica localmente alterada que facilita la precipitación de minerales dentro del tejido cerebral. Dentro de los minerales involucrados,

el calcio va a ser el principal elemento presente y responsable del aspecto radiológico de la enfermedad; también se puede encontrar depósito de hierro, aluminio, magnesio y zinc. Estos hallazgos fisiopatológicos se han documentado en pacientes con mutaciones genéticas causantes de EF y en aquellos que presentan hipoparatiroidismo o pseudohipoparatiroidismo, principales entidades causales del SF, lo que sugiere una vía neuropatológica común (4).

La EF se presenta con una prevalencia de 1/100.000 (5), afectando comúnmente a personas de la quinta y sexta década de la vida. El espectro psiquiátrico se encuentra presente con mayor frecuencia en los pacientes con un compromiso cerebral extenso, debutando principalmente con esquizofrenia, depresión y agresividad. En cuanto al componente neurológico, predominan entidades como el deterioro cognitivo, las convulsiones, la cefalea y los síntomas cerebelosos. (4) En el caso clínico 2 predominaron los síntomas neurológicos sin asociarse a manifestaciones psiquiátricas.

Dentro del espectro de entidades que pueden causar un SF, la anomalía en la relación calcio/fósforo es la etiología más común. Esta alteración metabólica puede ser secundaria a una disminución de los niveles de PTH o a una resistencia a su acción, lo que se conoce como hipoparatiroidismo primario y pseudohipoparatiroidismo, respectivamente (6).

El hipoparatiroidismo primario es una entidad poco común, con una prevalencia estimada de 37 casos por cada 100.000 habitantes en Estados Unidos (4). Este puede clasificarse en términos generales en dos grupos: secundaria a procedimientos quirúrgicos en el 75% de los casos y las de origen no quirúrgico (el 25% restante), donde se encuentran etiologías genéticas, infiltrativas, inmunológicas, ambientales o idiopáticas (7).

La PTH está regulada por el sensor receptor de calcio que en presencia de hipocalcemia estimula su producción (8). Los pacientes con hipoparatiroidismo se caracterizan por niveles séricos bajos de PTH, asociados a hipocalcemia e hiperfosfatemia, como se ve reflejado en el caso clínico 1. La hiperfosfatemia facilita la calcificación de distintos sitios, como el parénquima renal y los ganglios basales, esta última región comprometida en un 12 a 74% de los casos, según las cohortes evaluadas (6).

Cuando el SF es secundario a una alteración del metabolismo fosfocálcico puede dar lugar a una con una gran variedad de signos y síntomas, a diferencia de la EF donde se ha demostrado una relación estrecha entre las características clínicas y la localización de las calcificaciones o su extensión. Así, neurológicamente puede existir déficit cognitivo progresivo, convulsiones, cefalea, alteraciones en la marcha e inestabilidad postural. Desde el punto de vista psiquiátrico, las alteraciones del estado de ánimo y la esquizofrenia son frecuentes (4).

Otras causas importantes de calcificaciones cerebrales son las infecciones, observadas en el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), la brucelosis y el grupo TORCH (toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple y VIH), con presentaciones congénitas intrauterinas o perinatales (3). Entre las causas menos frecuentes están las colagenopatías, como el neuropilosis, la

exposición crónica a sustancias tóxicas como el plomo, la necrosis neuronal con exceso de vitamina D, mercurio, radiación ionizante y tratamiento con metotrexato. Por último, causas menos frecuentes son las condiciones neurodegenerativas en las que se incluyen las neuroferritinopatías o varios síndromes como el de Aicardi-Goutières, el cual se caracteriza por anomalías físicas y mentales, convulsiones y calcificación de los ganglios basales (9).

La TAC de cráneo es el estudio inicial de las calcificaciones de los ganglios basales, ya que permite una fácil identificación y descripción de los hallazgos radiológicos. Los depósitos presentan uniformidad, independientemente de la cantidad de mineral acumulado o de la variedad de ellos. Las lesiones son típicamente hiperdensas, bilaterales y simétricas y en ocasiones se puede registrar afección solo unilateral. Las áreas afectadas con mayor frecuencia son los ganglios basales, pero también puede haber compromiso de los núcleos dentados, el tálamo y los lóbulos frontales.

Por su parte, la resonancia magnética (RM) cerebral, aunque proporciona un mejor detalle anatómico, presenta una menor sensibilidad que la TAC y los hallazgos pueden ser variables. Las proyecciones ponderadas en T1 presentan una baja señal por la baja densidad de protones de calcio y otros iones minerales que pueden estar presentes en las lesiones. En otras ocasiones la señal es hiperintensa debido a proteínas y mucopolisacáridos que se unen a los iones; sin embargo, también pueden pasar desapercibidas cuando se encuentran en una etapa evolutiva intermedia (15).

Ante la sospecha de EF o SF, el enfoque del diagnóstico etiológico se realiza con base en la prevalencia de cada entidad (figura 2). Los laboratorios iniciales deben incluir el estudio de alteraciones calcio/fósforo e infecciones (calcio sérico/iónico, fosforo sérico, PTH, magnesio, niveles de 25-hidroxivitamina D, serología para VIH, toxoplasma, brucelosis). Una vez descartadas estas patologías se debe investigar la presencia de enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico con afección neurológica e interrogar intoxicaciones. Ante la ausencia de una etiología definida, la sospecha de que el paciente

course con una EF aumenta, por lo que podemos apoyarnos en los criterios de diagnóstico adaptados de Moskowitz *et al.* (10) y Ellie *et al.* (11), descritos en la tabla 3. Es importante aclarar que la ausencia de todos o un criterio no descarta la presencia de EF, en el caso de que se cuente

con la presencia de calcificaciones típicas y se demuestre una alteración genética asociada. A pesar de que en el caso clínico 2 se cumplen los criterios 2 y 4, no hemos podido logrado realizar el estudio genético, por lo cual nuestro diagnóstico es de sospecha.

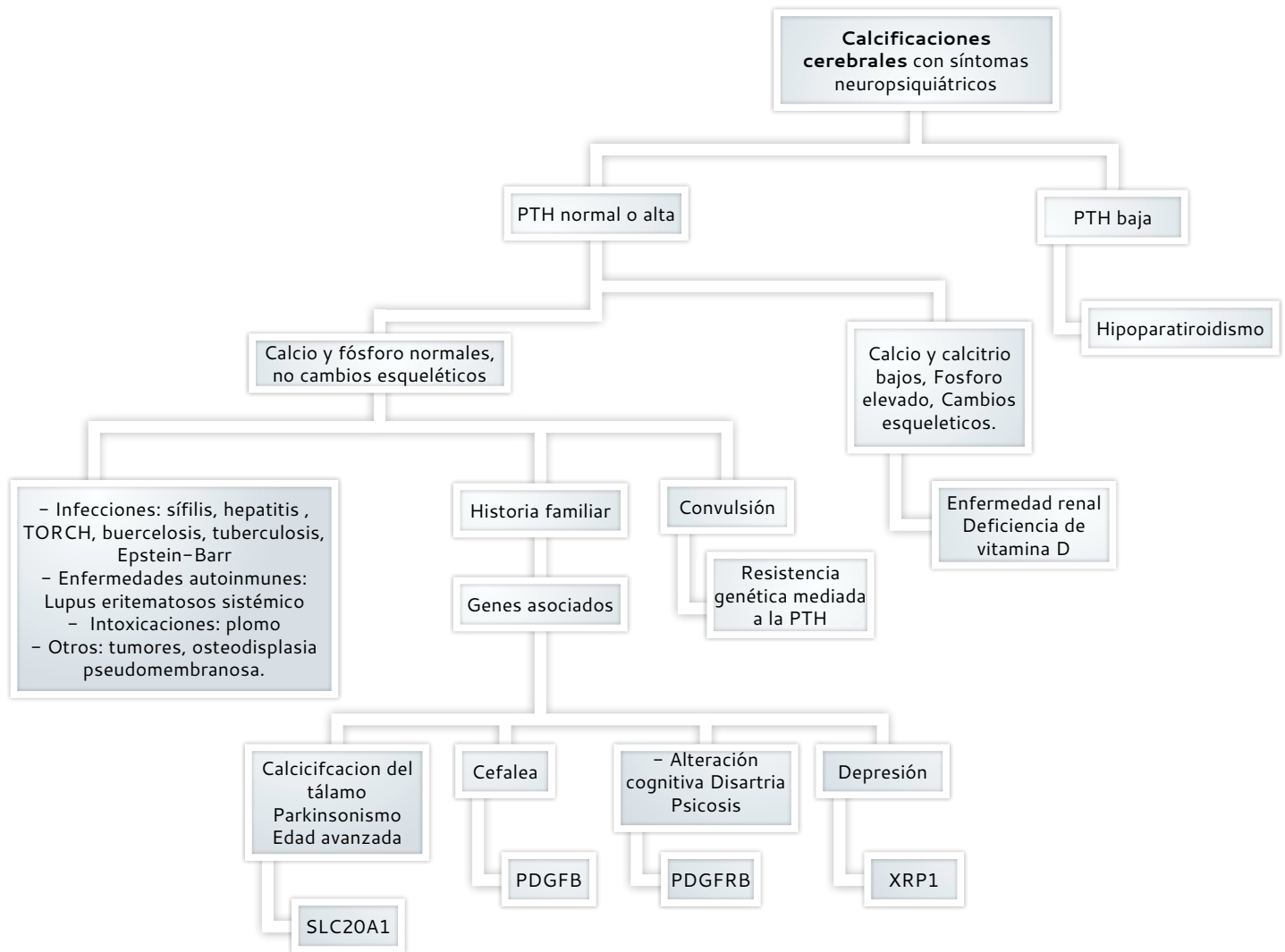


Figura 2. Algoritmo diagnóstico de las calcificaciones cerebrales con síntomas neuropsiquiátricos

Fuente: adaptado de (16) y (17).

Tabla 3. Criterios de diagnóstico de la enfermedad de Fahr

Criterios
1. Disfunción neurológica progresiva de inicio a cualquier edad.
2. Evidencia radiográfica de calcificación bilateral de los ganglios basales y algunas otras regiones del cerebro.
3. Ausencia de anomalías bioquímicas que sugieran endocrinopatías, trastornos mitocondriales u otros trastornos sistémicos.
4. Ausencia de infecciones, toxinas o traumatismos.
5. Antecedentes familiares con herencia autosómica dominante.

Fuente: adaptado de (10) y (11).

Aunque el tratamiento depende de su etiología, está claro que se debe integrar un equipo multidisciplinario para el manejo de estos pacientes. En EF la terapia va a estar direccionada al control de síntomas y a la prevención de complicaciones como, por ejemplo, mediante el uso de antiepilépticos en caso de convulsiones. Para el tratamiento de las enfermedades psiquiátricas se debe tener precaución con el uso de antidepresivos y ansiolíticos, debido a que el umbral para eventos adversos es más bajo en estos pacientes (12).

El tratamiento del SF está enfocado en el control de síntomas y complicaciones como también el manejo específico de la etiología de base. En pacientes con hipoparatiroidismo primario, el tratamiento inicial se basa en la suplementación con calcio y calcitriol, como se realizó en el primer caso clínico y en casos de hipercalciuria se puede plantear el uso de diuréticos tiazídicos. Finalmente, en pacientes de difícil control podría iniciarse tratamiento con teriparatida (fragmento amino terminal 1–34) o PTH recombinante humana (13). Otra variable a tener en cuenta es el control de la hiperfosfatemia que puede ocasionar daño renal mediante cambios nutricionales o fármacos quelantes por vía oral (14).

El pronóstico de un paciente con EF o SF es impredecible, dado que no se tiene una correlación

clara entre la edad de aparición, los síntomas y la extensión del compromiso cerebral y su gravedad; sin embargo, casi el 95% de las personas con EF con mutaciones genéticas manifestarán síntomas y su evolución ha sido progresiva, por lo que es importante la consejería prenatal (12).

Conclusiones

En el enfoque diagnóstico de un paciente con sospecha de un SF o EF se deben estudiar inicialmente las causas secundarias según su mayor frecuencia. Dentro del espectro del SF, los trastornos del metabolismo fosfocálcico son una causa frecuente. Una vez se hayan descartado todas las etiologías secundarias, se debe realizar un estudio genético en busca de una etiología primaria, aunque no en todos los casos se llegase a establecer un diagnóstico etiológico definitivo.

Declaración de fuentes de financiación

Ninguno de los autores recibió financiación para la elaboración de este artículo.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Referencias

- [1] Pistacchi M, Gioulis M, Sanson F, Marsala S. Fahr's syndrome and clinical correlation: a case series and literature review. *Folia Neuropathol.* 2016;54(3):282–94. <https://doi.org/10.5114/fn.2016.62538>
- [2] Bonazza S, La Morgia C, Martinelli P, Capellari S. Strio-pallido-dentate calcinosis: a diagnostic approach in adult patients. *Neurol Sci.* 2011;32(4):537–45. <https://doi.org/10.1007/s10072-011-0514-7>
- [3] Jaworski K, Styczyńska M, Mandecka M, Walecki J, Kosior DA. Fahr syndrome—an important piece of a puzzle in the differential diagnosis of many diseases. *Pol J Radiol.* 2017;82:490. <https://doi.org/10.12659/PJR.902024>
- [4] Peters ME, de Brouwer EJ, Bartstra JW, Willem PT, Koek HL, Rozemuller AJ, et al. Mechanisms of calcification in Fahr disease and exposure of potential therapeutic targets. *Neurol Clin Pract.* 2020;10(5):449–57. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000000782>
- [5] Saleem S, Aslam HM, Anwar M, Anwar S, Saleem M, Saleem A, et al. Fahr's syndrome: literature review of current evidence. *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8(1):1–9. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-8-156>
- [6] Lopes MP, Kliemann BS, Bini IB, Kulchetscki R, Borsani V, Savi L, et al. Hypoparathyroidism and pseudohypoparathyroidism: etiology, laboratory features and complications. *Arch Endocrinol Metab.* 2016;60:532–6. <https://doi.org/10.1590/2359-3997000000221>
- [7] Siraj N, Hakami Y, Khan A. Medical hypoparathyroidism. *Endocrinol Metabol Clin.* 2018;47(4):797–808. <https://doi.org/10.1016/j.ecl.2018.07.006>
- [8] Hakami Y, Khan A. Hypoparathyroidism. *Parathyroid Disord.* 2019;51:109–26. <https://doi.org/10.1159/000491042>
- [9] Donzuso G, Mostile G, Nicoletti A, Zappia M. Basal ganglia calcifications (Fahr's syndrome): related conditions and clinical features. *Neurol Sci.* 2019;40(11):2251–63. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03998-x>
- [10] Moskowitz MA, Winickoff RN, Heinz ER. Familial calcification of the basal ganglions: a metabolic and genetic study. *N Engl J Med.* 1971;285(2):72–7. <https://doi.org/10.1056/NEJM197107082850202>
- [11] Ellie E, Julien J, Ferrer X. Familial idiopathic striopallidodentate calcifications. *Neurology.* 1989;39(3):381. <https://doi.org/10.1212/WNL.39.3.381>
- [12] Amisha F, Munakomi S. Fahr Syndrome. *StatPearls* [Internet]. 2020. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560857>
- [13] Ramacciotti CF, Pereyra C, Cohen EN. Tratamiento de hipoparatiroidismo con parathormona recombinante humana [rhPTH(1–84)]. *Medicina (Buenos Aires).* 2020;80(3):289–91.
- [14] Musso C. Hyperphosphatemia in Chronic Kidney Disease. *Revista Colombiana de Nefrología.* 2017;4(1):15–6. <https://doi.org/10.22265/acnef.4.1.284>
- [15] Faria AV, Pereira IC, Nanni L. Computerized tomography findings in Fahr's syndrome. *Arq Neuropsiquiatr.* 2004;62(3–B):789–92. <https://doi.org/10.1590/S0004-282X2004000500009>
- [16] Sánchez B, Rodríguez I, Sánchez M, Balanza J. Enfermedad de Fahr, un caso de psicosis por calcificación de los ganglios basales. *Psiquiatr Biol.* 2018;25(3):111–5. <https://doi.org/10.1016/j.psiq.2018.07.003>
- [17] Batla A, You X, Schottlaender L, Erro R, Balint B, Bhatia K. Deconstructing Fahr's disease/syndrome of brain calcification in the era of new genes. *Parkinsonism Relat Disord.* 2017;37:1–10. <https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2016.12.024>