

P **Perfil Neuropsicológico en un Caso de Síndrome de Calcinosis Bilateral Estriato-Pálido-Dentada Secundario a Hipoparatiroidismo**

Camilo Andrés Granja Osorio y Olga Lucia Martínez Cruz

Mg. Neuropsicología Clínica, Universidad San Buenaventura. Bogotá, Colombia.

Nota de Autor

Camilo Andrés Granja Osorio  <https://orcid.org/0000-0002-4388-3101>

Correspondencia relacionada a este artículo deberá dirigirse a Camilo Andrés Granja Osorio. Calle 90 sur # 6A – 09 localidad de Usme. Bogotá D.C., Colombia. Teléfono: (+57 315 816 26 51. Correo electrónico: camilogranja1711@gmail.com

Resumen

La Calcinosis bilateral estrato pálido-dentada (BSPDC) es una enfermedad rara que inicia en la cuarta década y se manifiesta por calcificaciones cerebrales acompañadas de síntomas motores, neuropsiquiátricos y cognitivos, la cual puede presentarse secundariamente a otras alteraciones. El objetivo del estudio fue describir el perfil neuropsicológico de una paciente de 42 años diagnosticada con BSPDC secundario a hipoparatiroidismo. La paciente ingresa por primer episodio psicótico caracterizado por ideación delirante e intentos de agresión heterosexual. El hemograma determina los bajos niveles de parathormona, vitamina D y calcio, mientras que el estudio radiológico refleja la presencia de calcificaciones bilaterales estriadas y dentadas. Los síntomas neuropsiquiátricos como ansiedad e ideación obsesiva afectan el desempeño de la atención mediante déficit en rastreo visual e impulsividad, lo que se traduce en mayores errores de omisión y comisión. A pesar del desempeño óptimo en memoria de trabajo las estrategias de aprendizaje son ausentes, lo cual compromete el volumen de almacenamiento y el recobro a largo plazo. El compromiso de la atención y de aprendizaje afectan los procesos ejecutivos como fluidez verbal, la capacidad de planeación y comprometen gravemente la flexibilidad cognitiva y la memoria a largo plazo. El carácter disejecutivo del perfil concuerda con casos reportados de inicio temprano en los que las manifestaciones psiquiátricas son predominantes junto con deterioro ejecutivo ulterior en ausencia de síntomas motores. Los hallazgos reivindican la participación de estructuras estriadas y dentadas en procesos de orden superior, mientras que evaluaciones longitudinales son pertinentes para observar la prognosis de la enfermedad.

Palabras claves: calcificación estriato-pálido-dentada, hipoparatiroidismo, evaluación neuropsicológica, funciones ejecutivas, perfil cognitivo disejecutivo, estudio de caso

Neuropsychological Profile in a Case of Bilateral Striatum-Pale-Dentate Calcinosis Syndrome Secondary to Hypoparathyroidism

Abstract

Bilateral strio-pallido-dentate calcinosis (BSPDC) is a rare disease that begins in the fourth decade and is manifested by cerebral calcifications accompanied by motor, neuropsychiatric, and cognitive symptoms, which can occur secondary to other alterations. The aim of the study was to describe the neuropsychological profile of a 42-year-old patient diagnosed with BSPDC secondary to hypoparathyroidism. The patient was admitted for the first psychotic episode characterized by delusional ideation and attempts at heterosexual aggression. The complete blood count determines low levels of parathormone, vitamin D, and calcium, while the radiological study reflects the presence of bilateral striated and dentate calcifications. Neuropsychiatric symptoms such as anxiety and obsessive ideation preceded attentional performance through deficits in visual tracking and impulsivity, which translates into greater errors of omission and commission. Despite the optimal performance in working memory, learning strategies are absent, which compromises the volume of storage and retrieval in the long term. The attentional and learning commitment arises from executive processes such as verbal fluency, planning capacity

and severely compromises cognitive flexibility and long-term memory. The dysexecutive nature of the profile is consistent with reported cases of early onset in which psychiatric manifestations are predominant along with subsequent executive impairment in the absence of motor symptoms. The findings vindicate the participation of striated and dentate structures in higher order processes, while longitudinal evaluations are relevant to observe the prognosis of the disease.

Keywords: cerebral calcification; hypoparathyroidism; executive functions; dysexecutive cognitive profile; case study.

Keywords: bilateral strio-pallido-dentate calcinosis, hypoparathyroidism, neuropsychological evaluation, executive functions, dysexecutive cognitive profile, case study

Perfil Neuropsicológico en un Caso de Síndrome de Calcinosis Bilateral Estriato-Pálido-Dentada Secundario a Hipoparatiroidismo

El síndrome de calcinosis bilateral estriato-pálido-dentada ([BSPDC], por sus siglas en inglés, *bilateral striatus-pale-dentate calcinosis*), antiguamente llamado síndrome de Fahr, es una enfermedad neurológica caracterizada por calcificaciones bilaterales y simétricas en regiones cerebrales involucradas en el control de los movimientos, la memoria y la ejecución de procesos cognitivos de alto orden (Aoud et al., 2018; Subedi et al., 2018). Las manifestaciones pueden abarcar desde signos motores, cognitivos y neuropsiquiátricos, con una prevalencia mayor en poblaciones latinoamericanas correspondiente a 5 por cada 10 mil habitantes (Cediel Carrillo et al., 2016). El síndrome de BSPDC puede presentarse de forma primaria asociada a alteraciones genéticas o idiopáticas, o de forma secundaria como efecto de alteraciones metabólicas o procesos infecciosos. Independientemente de la etiología, algunas manifestaciones del síndrome incluyen la presencia de alteraciones motoras que abarcan desde parkinsonismo, movimientos involuntarios, movimientos coreicos y distonía, mientras que los síntomas neuropsiquiátricos pueden abarcar desde alteraciones emocionales como ansiedad y depresión hasta síntomas relacionados con psicosis como alucinaciones y delirios acompañado de un deterioro cognitivo progresivo que puede anteceder a la presencia de las calcificaciones (Subedi et al., 2018).

Respecto a la prevalencia, en un estudio de caso realizado en la Ciudad de México, D.F., señalan que la epidemiología de esta enfermedad se presenta en esa población en una relación de 5 por cada 10.000 habitantes. Sin embargo, no se tienen datos epidemiológicos para evaluar la prevalencia de la calcificación cerebral bilateral en el territorio colombiano (Cediel et al., 2016), mientras que a nivel mundial se ha estimado una prevalencia de 1 por cada millón de habitantes (Saleem et al., 2013). Dada la baja prevalencia mundial del cuadro, son escasos los estudios orientados a exponer aspectos clínicos característicos de la enfermedad, además de una baja financiación para la investigación de la patología a nivel mundial, la BSPDC ha sido considerada como una enfermedad huérfana en diferentes países, incluso de América Latina (León Castellón et al., 2020; Saleem et al., 2013). Aunado a lo anterior, son aún más escasos los estudios en los que se ha evaluado los efectos de la enfermedad sobre el desempeño neurocognitivo de estos pacientes y de su funcionalidad en el desempeño de actividades diarias.

La BSPDC ha sido clasificada bajo dos modalidades de presentación respecto a su etiología: forma primaria y forma secundaria. Las formas primarias obedecen a manifestaciones como herencia autosómica dominante, idiopáticas y esporádicas, mientras que las formas secundarias obedecen a manifestaciones de la enfermedad como consecuencia de alteraciones principalmente metabólicas (Donzuso et al., 2019). Estudios de genoma amplio han identificado genes candidatos responsables de las manifestaciones primarias de la enfermedad: el gen transportador de soluto SLC20A2, el receptor beta del factor de crecimiento de plaquetas (RBFCP), la subunidad beta del mismo factor (SBFCP) (Volpato et al., 2009), así como el gen XPR1 (Anheim et al., 2016). Una revisión sistemática mostró que las mutaciones en SLC20A2 son las más frecuentes, encontrándose en un 54,7 % de los casos, seguido de mutaciones en la SBFCP (31,4 %), alteraciones en RBFCP (9,5 %) y, por último, las mutaciones del gen XPR1 (4,3 %) (Batla et al., 2017). Respecto a la neuro fisiopatología, revisiones mencionan que el SLC20A2 es un gen que codifica para proteínas de transporte de diferentes elementos. Por un lado, codifica para el transportador de fosfato inorgánico, así como para el transportador de

fosfato dependiente de sodio tipo 3, los cuales son relevantes para la adecuada homeostasis del fósforo mediante absorción celular, de manera que la alteración en este gen ocasionaría una reducción en el transporte interno de fosfato ocasionando la acumulación de calcificaciones a nivel del tálamo, los ganglios basales y la corteza prefrontal (CPF) en estudios con biomodelos (Jensen et al., 2013). Mientras que respecto al gen XPR1 también se han visto relacionados con alteraciones en el transporte exterior de los fosfatos inorgánicos derivados de la actividad celular y estaría principalmente asociado con la aparición de síntomas motores como el parkinsonismo (Anheim et al., 2016).

Por otra parte, respecto a las formas secundarias de la enfermedad, se han reportado casos de BSPDC secundarios a diversos cuadros clínicos que abarcan desde procesos infecciones a través de agentes virales como el VIH tipo 1, brucelosis y toxoplasmosis, la exposición prolongada a agentes tóxicos, así como disfunciones hormonales de la glándula tiroidea (Rashid Khan et al., 2021; Swami y Kar, 2011). Respecto a estas últimas, se ha encontrado que una buena parte de los pacientes con BSPDC presentan algún tipo de disrupción paratiroidea, con una frecuencia de entre el 21,5 % y el 74 % de los casos. Aunque el síndrome puede presentarse ante diferentes formas de disfunción tiroidea como el hipoparatiroidismo, el pseudo-hipoparatiroidismo y el hiperparatiroidismo (Kostić y Petrović, 2017), el síndrome de BSPDC secundario más común está relacionado con la presencia anticipada de hipoparatiroidismo ya que alrededor del 56 % de los pacientes con dicha alteración metabólica llegan a desarrollar BSPDC (Clarke et al., 2016).

El hipoparatiroidismo es una enfermedad autosómica dominante la cual constituye la causa más frecuente de BSPDC secundario. Se caracteriza por presentar un cuadro clínico heterogéneo que involucra hallazgos como la secreción deficiente de hormona paratiroidea, asociada con complicaciones renales caracterizadas por déficit en la síntesis de 1,25-dihidroxy vitamina D que afecta la absorción intestinal y el anabolismo de los niveles de calcio. Lo anterior, conlleva a un déficit en los niveles de parathormona y vitamina D, junto con hipomagnesemia e hiperfosfatemia en los análisis plasmáticos de laboratorio (Bonazza et al., 2011). Los síntomas abarcan procesos fisiológicos en los que interviene el calcio, produciendo desde contracciones musculares involuntarias, pasando por arritmias cardíacas hasta disfunción renal por hipocalciuria, epilepsia y pérdida de densidad ósea (Bilezikian, 2020). Otras investigaciones han reportado una alta frecuencia de trastornos emocionales como ansiedad, depresión y trastorno afectivo bipolar en pacientes con hipoparatiroidismo (Underbjerg et al., 2014).

Las manifestaciones de la BSPDC suelen comenzar entre los 40 y los 50 años de edad (Donzuso et al., 2019). Específicamente, el cuadro se basa en la presencia de acumulaciones de calcio, fósforo y otros minerales en regiones cerebrales como el globo pálido, la corona radiada, cápsula interna, el putamen, tálamo, hipocampo, núcleos dentados del cerebelo, sustancia blanca subcortical y sustancia blanca cerebelosa (Aoud et al., 2018; Jiménez-Ruiz et al., 2018; Subedi et al., 2018). Los síntomas suelen debutar con parkinsonismo, movimientos coreicos, distonía, atetosis y disquinesia orofacial en un 55% de los casos, seguido de disfunción cognitiva (39%), desordenes en el habla (36%) y sintomatología psiquiátrica especialmente de tipo psicótica (31%) (Savino et al., 2016). Estudios reportan que en los casos de inicio tardío de la BSPDC, es decir, por encima de los 60 años, son más frecuentes los síntomas de tipo motor y extrapiramidal, mientras que en los casos de inicio temprano, es decir los casos con inicio a los

40 años en promedio, los síntomas neuropsiquiátricos son el primer síntoma de alarma a través de los cuales se manifiesta el cuadro clínico (Saleem et al., 2013).

En relación con los síntomas neuropsiquiátricos, los estudios reportan que los pacientes con BSPDC de inicio temprano suelen debutar con manifestaciones psicóticas caracterizadas por delirios y alucinaciones de tipo visual y auditivo, las cuales se presentan juntamente con estados de ansiedad y síntomas disociativos (Teodoro y Oliveira, 2019), entre otros síntomas de la esfera afectiva como estado de ánimo depresivo, anhedonia, irritabilidad, deterioro cognitivo con afectación sobre el juicio y raciocinio (Calabrò et al., 2014). Otros autores mencionan que en los casos de inicio temprano los síntomas suelen debutar principalmente con cambios en la personalidad, en conjunto con episodios psicóticos y por consiguiente con estados de ansiedad que acompañan a los episodios psicóticos; sin embargo, el cuadro suele evolucionar rápidamente hacia la presencia de deterioro cognitivo con alternaciones piramidales y extrapiramidales (Aghemo et al., 2023).

Respecto al deterioro cognitivo, algunas revisiones han documentado que el déficit en el funcionamiento neurocognitivo es proporcional a la extensión de las calcificaciones cerebrales, encontrando una asociación entre el perfil cognitivo de pacientes con BSPDC con características propias de pacientes con demencia frontotemporal, demencia tipo Alzheimer y demencia por enfermedad de Pick (Saleem et al., 2013). Diferentes estudios concuerdan que al inicio de la enfermedad, el déficit cognitivo está caracterizado por una disfunción ejecutiva más grave que la disfunción a nivel de otros procesos como memoria y atención básica (Calabrò et al., 2014), mientras que otros estudios reportan puntualmente interrupciones a nivel de procesos como atención compleja, flexibilidad cognitiva, perseveraciones verbales y déficits en memoria declarativa, alteraciones las cuales pueden preceder a los cambios morfológicos encontrados en neuroimágenes y pueden reflejar disfunción a nivel de los circuitos funcionales que involucran la corteza prefrontal, los ganglios basales, los lóbulos parietales posteriores y los lóbulos temporales mediales (Saleem et al., 2013). Incluso, estudios de caso han empleado el concepto de disfunción neurofibrilar compleja con calcificaciones para designar a un tipo de demencia progresiva caracterizada por una atrofia frontotemporal, con atrofia principalmente de la sustancia blanca, ovillos neurofibrilares y calcificaciones similares encontradas a las de la BSPDC en ausencia de placas de beta-amiloide, hallazgos morfológicos que se correlacionan principalmente con una disfunción ejecutiva caracterizada por dificultades de inhibición y coordinación del ejecutivo central en la mayoría de tareas que evalúan funcionamiento ejecutivo incluyendo a la memoria de trabajo (Calabrò et al., 2014; Donzuso et al., 2019; Saleem et al., 2013). Por tanto, se hace importante realizar estudios de caso en los que el desempeño neuropsicológico se evalúe en conjunto con la sintomatología psiquiátrica en los casos de pacientes con BSPDC.

Descripción del Caso

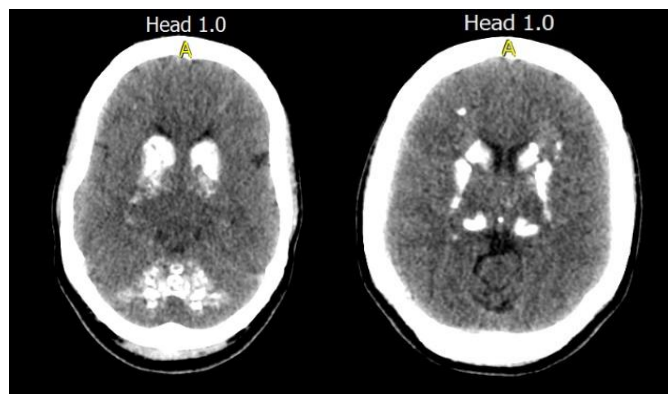
Paciente femenina con una edad de 42 años, nacionalidad colombiana y quien finalizó estudios de educación primaria y secundaria en el país. Se ha desempeñado como comerciante la mayor parte de su vida y, actualmente, vive con su esposo e hijos. Desde los 11 años fue diagnosticada con trastorno de ansiedad y medicada con ansiolíticos la mayor parte de su vida. No reporta intervención por psicología u otras especialidades para el manejo de la ansiedad. A

los 20 años tuvo una fractura de coxis con remisión total, a los 32 años fue operada de cataratas en uno de sus ojos y a los 36 años fue intervenida nuevamente para extracción de masa maligna en uno de sus senos con remisión parcial desde entonces. Se reporta consumo de calcio, vitamina B y gotas de cannabis sublingual de manera reciente. No se reportan otras enfermedades médicas, psiquiátricas, consumo de sustancias psicoactivas u otros medicamentos. En relación con los antecedentes familiares, madre fue hospitalizada en unidad psiquiátrica por complicación de cuadro de estrés durante 8 meses hace 4 años, abuela presentó ausencias de memoria sin diagnóstico de deterioro cognitivo y hermana mayor muere de cáncer.

Ingresa a través del servicio de urgencias de la Clínica de la Paz ubicada en la ciudad de Bogotá (Colombia) en el mes de febrero de 2020, por primer episodio psicótico transitorio agudo. La clínica al momento del ingreso es consistente con pensamientos distorsionados, alucinaciones, ideas delirantes de tipo celotípico y de persecución, pensamiento paranoide y alteración del juicio de la realidad. Desde el departamento de neuropsiquiatría se solicita hemograma completo y tomografía axial computarizada (TAC). Los resultados indican hiperfosfatemia por incremento del fosfato en sangre (7.7), estando los niveles normales entre 2.3 y 4.7, reducción de vitamina D3 (1,25 dihidroxi-colecalciferol) con consecuente hipocalcemia y reducción de los niveles de parathormona en 6.5 PGL/ML, siendo los rangos normales entre 15 y 65 PGR/ML. Por otra parte, la TAC muestra hiperdensidades ubicadas a nivel subcortical sobre el núcleo caudado, putamen, sustancia negra y núcleo dentado del cerebelo, las cuales se pueden observar en la Figura 1. Con base en los hallazgos se diagnostica cuadro de hipoparatiroidismo idiopático (con causa desconocida) y síndrome de BSPDC. La paciente es tratada farmacológicamente con Sertralina y Clonazepam por un mes junto con suplementación con calcio de forma continuada, tratamiento bajo el cual es dada de alta. Sin embargo, ha referido no estar siguiendo el tratamiento debido a miedos relacionados con la farmacodependencia que pueda llegar a generar los medicamentos.

Figura 1

Sección axial cerebral que muestra la presencia de calcificaciones cerebrales



Nota. Lesiones ocupantes de espacio ubicadas dentro del parénquima cerebral de forma bilateral, a la altura de los ganglios basales y cerebelo, sin efecto de desplazamiento de masa, las cuales se muestran como regiones hiperdensas/hiperintensas con contorno bien delimitado, sugerentes de lesiones por procesos de calcificación crónicos en las estructuras mencionadas.

La paciente asiste a consulta un mes después de la remisión por parte de la Clínica de la Paz. Mantiene escaso contacto visual, se observa temblor en las manos que la paciente atribuye a efecto de los medicamentos. Reporta que los síntomas psicóticos por los cuales fue hospitalizada ya no se presentan, pero reporta olvidos frecuentes que involucran la fallas en la memoria a largo plazo y en la memoria prospectiva. Presenta hipervigilancia junto con otros signos de alteración psicomotora como inquietud motora y estereotipias, además de una alta velocidad de flujo del lenguaje y pensamiento, signos los cuales acompañan a un estado de ansiedad. Finalmente, es importante señalar que a pesar de la afectación sobre estructuras como los ganglios basales, el tálamo y el cerebelo, la paciente no presenta dificultades motoras, las cuales serían esperables de acuerdo con el análisis de los hallazgos en la neuroimagen.

Proceso de Evaluación

La evaluación se realizó en las instalaciones de la Clínica de la Paz en el que la paciente estuvo hospitalizada desde su ingreso. La misma se realizó en dos sesiones diferentes. En la primera sesión se realizó la actualización de la historia clínica y se aplicaron pruebas de rastreo cognitivo tales como el test de evaluación cognitiva de Montreal ([MoCA], por sus siglas en inglés, *Monterreal Cognitive Assesment*) (Pedraza et al., 2017) y el inventario de barrido cognitivo - INF (por sus siglas en inglés, *INECO Frontal Screening*) (Sierra Sanjurjo et al., 2019). En la segunda sesión se realizó la evaluación específica de las funciones neurocognitivas a través del protocolo presentado en la tabla 1.

Instrumentos de Evaluación

Entre los instrumentos seleccionados para realizar la evaluación específica se encuentra el test del trazo (TMT) (por sus siglas en inglés, *Trail Making Test*) utilizado para evaluar atención compleja y flexibilidad cognitiva, el cual presenta una confiabilidad de $r = 0.99$ para la parte A y $r = 0.93$ para la parte B en población colombiana (Arango y Rivera, 2015). Se aplicó el test de cancelación Toulouse-Pieron revisado, el cual otorga una medida de la capacidad tanto perceptiva como de la capacidad de atención y un índice de control de impulsividad (Lima et al., 2023), en la misma línea el test D2 es otra tarea de cancelación que ofrece medidas de control de la atención, capacidad de selección y velocidad de procesamiento, la cual presenta una confiabilidad test-retest entre 0.90 y 0.90 para hispanohablantes (Pawlowski, 2020). También se aplicó el test de colores y palabras STROOP que ofrece medidas de atención compleja y de control inhibitorio con una confiabilidad test-retest entre 0.84 y 0.86 para población colombiana también fue aplicado (Arango y Rivera, 2015).

Para la evaluación de los procesos mnésicos se utilizó el test de aprendizaje verbal de Hopkins (HVL) (por sus siglas en inglés, *Hayling Verbal Learning Test*) (Sáez Atxukarro et al., 2021), el test de aprendizaje verbal de california (CVLT) (por sus siglas en inglés, *California Verbal Learning Test*); este último con una sensibilidad de entre 32 % y 40 % y una especificidad de entre 90 % y 98 % (Resch et al., 2022) y el cuestionario de quejas subjetivas de memoria (QSM) con un nivel de confiabilidad de 0.82 (Llarena Nuñez y Bruno, 2021). Adicionalmente, se utilizó el test de denominación de Boston que evalúa la capacidad de denominación frente a confrontación visual, el cual tiene una especificidad del 65 % (Madore et al., 2022). Finalmente, para la valoración de las funciones ejecutivas se utilizó el test de fluidez verbal (FAS), el test de clasificación de tarjetas de Wisconsin y el test de copia y reproducción de a figura compleja de

Rey (FCR) todos estos validados y estandarizados en población colombiana (Arango y Rivera, 2015).

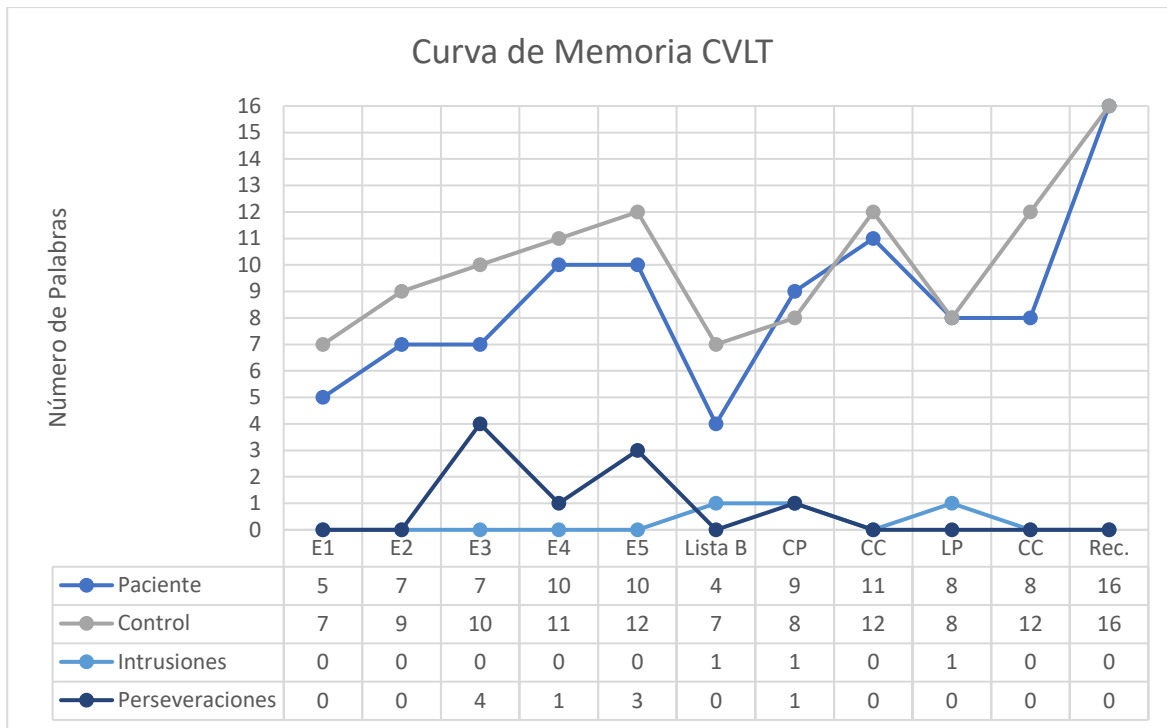
Análisis de Caso

En la Tabla 1 (ver Anexo) se presentan los resultados obtenidos de la valoración neuropsicológica. Durante las sesiones la paciente se muestra con actitud evitativa con signos claros de ansiedad e inquietud motora. En el TMT-A la paciente presenta un desempeño por debajo de lo esperado evidenciándose dificultades para realizar rastreo visual y para seleccionar el estímulo adecuado según la secuencia. La preocupación constante por aspectos motores como el agarre del lápiz, no levantarlo y no rotar la hoja hacen parte de un rasgo obsesivo-ansioso de conducta que se refleja en la prueba en intentos impulsivos, problemas para seguir la secuencia, dificultades en el procesamiento de información y en baja velocidad de procesamiento. La conducta impulsiva se refleja también en los resultados del Toulouse Piron y el D2, en los cuales se observa un desempeño muy bajo en atención sostenida con baja resistencia a la fatiga, así como un bajo desempeño en el control de la atención y dificultades de inhibición. En las tres pruebas se observa un bajo nivel de procesamiento de la información, déficit en inhibición con presencia de conducta impulsiva y, por lo tanto, errores de comisión.

Respecto a la memoria, presenta baja queja subjetiva de memoria (QSM = 11) junto con una baja queja familiar de memoria (QFM = 6). Los resultados de la prueba HLVLT muestran una curva ascendente durante los ensayos con bajo volumen de almacenamiento, por lo que los procesos de codificación y almacenamiento se encuentran levemente alterados. Por otra parte, se observa que, aunque el número de palabras almacenadas es levemente por debajo de lo esperado, la paciente presenta dificultades importantes en la recuperación de la información a largo plazo ya que su recuerdo libre en esta prueba es de 0/12 palabras. La dificultad central respecto al recobro de información verbal se corroboró también en la prueba CVLT, en la que el recuerdo libre estuvo por debajo de lo esperado, mientras que respecto al recobro con claves la paciente no logra realizar una conexión semántica entre la clave y la palabra de la lista, por lo que las claves no mejoran significativamente el desempeño durante estos ensayos de recobro. Además, en esta prueba se identificó ausencia de estrategias de aprendizaje con porcentajes en primacia de 50 %, media de 40 % y recencia de 60 % con un bajo número de intrusiones y perseveraciones. Los resultados de la prueba CVLT pueden observarse en la Figura 2. En síntesis, la ausencia de estrategias de aprendizaje para organizar, clasificar y memorizar información verbal junto con las dificultades en el recuerdo a corto y largo plazo con y sin claves se deben a dificultades de tipo ejecutivo ya que lo central es la ausencia de estrategias de organización y planeación tanto para generar aprendizajes como para recuperar información aprendida. Respecto a la memoria visual evaluada a través de la FCR, se utilizó un tiempo de interferencia de 20 minutos desde la finalización de la copia hasta la presentación de la tarea de evocación. Los resultados indican un desempeño adecuado en relación a su edad y nivel escolar, aunque se puede evidenciar que presentó dificultad para recordar acompañado de sentimientos de frustración al no realizar la tarea al pie de la letra.

Figura 2

Resultados del Test de Aprendizaje Verbal de California (CVLT)



Nota. (E) ensayo. (CP) recuperación a corto plazo. (CC) recuperación a corto plazo con claves. (LP) recuperación a largo plazo. (CC) recuperación a largo plazo con claves. (Rec) Reconocimiento. El control hace referencia a las puntuaciones esperadas para el adulto promedio sin deterioro en los procesos mnésicos.

Respecto a los desempeños en lenguaje, la paciente presenta un adecuado hilo conductor de conversación, débito informativo suficiente y conversación fluida acorde con su línea de pensamiento. En el test de fluidez verbal (FAS), se evidencia una menor cantidad de palabras producidas a través de clave fonológica (letras: F, A y S) comparado con el número de palabras filtradas mediante clave semántica (frutas y animales). Los resultados reflejan dificultades para organizar y filtrar la información con base en claves fonológicas, mientras que el mejor desempeño en la producción de información semántica indica una conservación de núcleo semántico. En el test de denominación de Boston, se presenta un adecuado proceso de reconocimiento perceptual con adecuado acceso al almacén semántico mediante reconocimiento visual. Tanto en el desempeño del FAS, como en el test de denominación de Boston, la paciente presenta un adecuado análisis fonológico y visual de estímulos, respectivamente, con conservación en el acceso al almacén semántico mediante información verbal e información visual. Así mismo, el acceso al almacén de fonemas y la articulación motora del habla se encuentran igualmente conservadas. Respecto a la escritura, presenta uso adecuado de grafemas con presencia de temblores que pueden interferir con el desempeño ya que el temblor

está asociado a niveles de ansiedad manifestada con preocupación obsesiva por la perfección del propio desempeño (del Toro et al, 2014). En la subprueba de semejanzas se observan dificultades para la formación de conceptos y encontrar categorías semánticas que engloben información concreta.

Respecto al funcionamiento ejecutivo en la prueba Toulouse Pieron se observa una marcada impulsividad con ausencia de habilidades para gestionar la atención y, por tanto, alta presencia de errores de comisión. Las dificultades atencionales y de inhibición se corroboran en el test de colores y palabras STROOP, en el que se presentó un desempeño inferior al esperado en la prueba de interferencia con dificultad para inhibir respuestas automáticas y altos niveles de impulsividad. Los rasgos de impulsividad y bajo control atencional se observan igualmente en la ejecución de la torre de Hanoi en la que, además no hay evidencia de estrategias para el cumplimiento de la tarea con una ampliación significativa en el número de intentos. Respecto a la flexibilidad cognitiva, los resultados arrojados por la prueba Wisconsin muestran dificultades graves para ajustar la estrategia ante los cambios de criterio, dificultad para la discriminación ante estímulos visuales, poca capacidad para modificar estrategias incorrectas, impulsividad y dificultades para establecer estrategias de aprendizaje. Respecto a los resultados en la prueba de barrido frontal INECO, se corroboran igualmente los bajos desempeños en control inhibitorio y memoria verbal.

Finalmente, respecto a las praxias constructivas, en la prueba de la Figura de Rey y la copia del dibujo de cubo en el MoCA, la paciente mantiene espacialidad y congruencia promedio en la construcción de los dibujos. Sin embargo, se observan dificultades de planeación en el diseño de figuras bidimensionales. Además, el análisis cualitativo de la Figura de Rey arroja una figura tipo II, correspondiente a detalles englobados en la armadura, debido a que la paciente inicia por un detalle anexo al rectángulo general, para continuar posteriormente con la armadura general de la figura, lo cual indica leves dificultades en la capacidad de establecer planes adecuados para la ejecución de tareas viso constructivas.

Discusión

El objetivo del presente estudio fue determinar el perfil neuropsicológico de un paciente diagnosticado con BSPDC secundaria a un cuadro de hipoparatiroidismo. La paciente del caso, una mujer de 42 años de edad con antecedentes de ansiedad fue ingresada al hospital por primer episodio psicótico transitorio agudo caracterizado por alucinaciones y delirios de tipo celotípico y persecutorio. Con base la historia clínica junto con estudios paraclínicos y de neuroimagen cerebral, es diagnosticada con BSPDC secundaria a hipoparatiroidismo de causa idiopática, tratada con sertralina, clonazepam y suplementación con calcio. Acude a evaluación neuropsicológica al cabo de un mes debido a persistencia de dificultades en memoria a largo plazo y memoria prospectiva.

El debut del cuadro a través de manifestaciones psicóticas se encuentra documentados en la literatura, especialmente en los casos de inicio temprano tal como en el caso de la paciente en cuestión (Cassiani-Miranda et al., 2015; Saleem et al., 2013). Adicionalmente, los síntomas de ansiedad exacerbados recientemente en la paciente también han sido documentado en estudios de varios casos en los que incluso se ha reportado resistencia al tratamiento ansiolítico

en pacientes con BSPDC con comorbilidad con trastornos de ansiedad (Betancur et al., 2022; Savino et al., 2016), mientras que también han sido reportados niveles altos de ansiedad en pacientes con hipoparatiroidismo (Underbjerg et al., 2014). El componente afectivo asociado con la psicosis juega un papel importante en los resultados de la evaluación del deterioro cognitivo dado que la obsesión por el desempeño, la inquietud motora, los rasgos de impulsividad y la ansiedad constituyen un marco afectivo que afecta la ejecución de la evaluación tal como se ha observado en otros casos (Teodoro y Oliveira, 2019). Este es el primer caso identificado en el que además de un rasgo de personalidad ansiosa, se presenta un cuadro de ideación obsesiva con conducta compulsiva.

Respecto a la evaluación neuropsicológica, las manifestaciones psiquiátricas podrían estar afectando los procesos relacionados en el control cognitivo atencional y el control cognitivo emocional, lo cual estaría directamente relacionado con el deterioro ejecutivo general que presenta la paciente. Lo anterior se relaciona con lo reportado en revisiones sistemáticas en las que se ha encontrado que en experiencias psicóticas tempranas, se presentan alteraciones en las interacciones entre el control cognitivo atencional y emocional, mediadas por estructuras como el tálamo, los ganglios basales y el giro angular, lo cual produce deterioro en el desempeño de las funciones ejecutivas en pacientes con psicosis (Duggirala et al., 2020). El bajo control cognitivo atencional explicaría por tanto los bajos desempeños en tareas de atención tal como se ha observado en estudios previos con pacientes con BSPDC (Aoud et al., 2018; Calabrò et al., 2014; Saleem et al., 2013).

Con relación al funcionamiento ejecutivo se presentan dos hallazgos relevantes: la ausencia de estrategias de aprendizaje a pesar del desempeño adecuado en memoria de trabajo y las dificultades de inhibición. La ausencia de estrategias de aprendizaje conlleva a dificultades en el ejecutivo central para acceder a la memoria, lo cual explica los bajos puntajes en evocación a mediano y largo plazo (Calabrò et al., 2014), mientras que los bajos desempeños en fluidez verbal fonológica están relacionados con dificultades en el filtro atencional especialmente para seleccionar estímulos de acuerdo con estrategias predeterminadas (Donzuso et al., 2019). Mientras que las dificultades en la inhibición caracterizan todo el componente atencional, junto con las respuestas impulsivas que conllevan a mayores errores de comisión, especialmente en las pruebas que evalúan atención como en el TMT, el D2 y el Toulouse Piron. Ambos hallazgos, tanto las dificultades para el establecimiento de estrategias de aprendizaje como la impulsividad asociada a déficit en control cognitivo atencional, explican los bajos puntajes en la prueba de flexibilidad cognitiva dado que la paciente no logra establecer categorías y tampoco identifica los criterios de asociación en la tarea respectiva (Mackie et al., 2013). En síntesis, las dificultades en el funcionamiento ejecutivo en pacientes con BSPDC secundaria a hipoparatiroidismo involucran alteraciones en el control inhibitorio, en los procesos atencionales, dificultades en fluidez verbal, en evocación y recuperación de información a largo plazo y en flexibilidad cognitiva (Donzuso et al., 2019; Jiménez-Ruiz et al., 2018; Saleem et al., 2013).

Los anteriores hallazgos clínicos se presentan en ausencia de síntomas motores tal como se mencionó en la descripción del caso, los cuales serían esperados en los casos de BSPDC, así como en pacientes con hipoparatiroidismo dadas las disrupciones en el metabolismo de calcio y del fósforo en ambos cuadros (Bilezikian, 2020; Savino et al., 2016). El perfil neuropsiquiátrico coincide con los hallazgos encontrados en los casos de inicio temprano de la BSPDC los cuales debutan con sintomatología psicótica como el delirio persecutorio y celotípico junto con la

presencia de afectaciones afectivas como ansiedad y el deterioro cognitivo subsecuente que presentó la paciente (Aghemo et al., 2023; Calabrò et al., 2014; Cassiani-Miranda et al., 2015), así como el perfil disejecutivo también es una característica central que ha sido documentada en los casos de inicio temprano (Saleem et al., 2013; Teodoro y Oliveira, 2019). Estos hallazgos clínicos junto con la ausencia de sintomatología motora brindan soporte a las afirmaciones referentes sobre la funcionalidad multimodal de ciertas estructuras como los ganglios basales y el cerebelo. De manera que estas estructuras no solo están encargadas de modular el comportamiento motor, sino que incidirían sobre procesos ejecutivos de alto nivel a través de conexiones con áreas de la CPF y la presencia de neuronas espejo en estas regiones (Haaland et al., 2017). Así mismo, los hallazgos soportan la hipótesis de la diasquisis cerebro-cerebelar cruzada de acuerdo con la cual la atrofia de una región cerebelar ocasionaría déficits neuropsicológicos en procesos mediados por otras regiones cerebrales lejanas, debido a una alteración electroquímica en las conexiones aferentes y eferentes que la estructura lesionada como los ganglios basales y cerebelo, mantiene con dichas estructuras lejanas como la CPF (Von Bieberstein et al., 2021)

Se concluye que el perfil neuropsicológico de la paciente diagnosticada con BSPDC secundaria a hipoparatiroidismo, se caracteriza por una alteración en el control cognitivo atencional y en dificultades para el establecimiento de estrategias de aprendizaje. Las dificultades en el control cognitivo atencional han sido identificadas tanto en pacientes con episodios psicóticos (Duggirala et al., 2020), como en pacientes con BSPDC secundario a hipoparatiroidismo (Sardella et al., 2021). La ausencia de estrategias de aprendizaje plantearía dificultades para acceder a la memoria a largo plazo, lo que explica los bajos puntajes en los indicadores de recobro a corto y largo plazo así como el bajo desempeño en fluidez verbal (Donzuso et al., 2019). Mientras que tanto las dificultades en el control cognitivo atencional como en la formulación de estrategias de aprendizaje explican los bajos desempeños en las tareas de atención, así como los bajos desempeños en tareas de formulación y reformulación de estrategias como en las pruebas de flexibilidad cognitiva (Mackie et al., 2013).

En síntesis, el perfil neuropsicológico y las características neuropsiquiátricas discutidas se corresponde con el desempeño ejecutivo encontrado en los casos de inicio temprano (alrededor de la cuarta década) de BSPDC secundaria a hipoparatiroidismo, en los que la sintomatología psiquiátrica de predominio psicótico y las alteraciones neurocognitivas se presentan en ausencia de síntomas motores (Cassiani-Miranda et al., 2015; Saleem et al., 2013), mientras que el deterioro puntual en las habilidades de control cognitivo atencional también están soportadas en pacientes tanto con episodios psicóticos como con diagnóstico de hipoparatiroidismo (Duggirala et al., 2020; Sardella et al., 2021). La disfunción en el control cognitivo atencional y en estrategias de aprendizaje explican los bajos desempeños en atención, velocidad de procesamiento, inhibición, fluidez verbal y flexibilidad cognitiva. Dados los procesos de calcificación en los ganglios basales, tálamo y cerebelo se debe tomar en consideración la participación de estas estructuras en procesos de orden superior, especialmente considerando la participación de los ganglios basales a través de los bucles cortico-subcorticales (Haaland et al., 2017), así como de influencia de las conexiones cerebelo-tálamo-corticales sobre los procesos ejecutivos explicados a partir de la hipótesis de la diasquisis cerebro-cerebelar cruzada (Von Bieberstein et al., 2021).

Es posible que los síntomas motores puedan aparecer con el paso del tiempo ya que se ha documentado que el cuadro en etapas tempranas, puede evolucionar rápidamente hacia la presencia de síntomas piramidales y extrapiramidales (Aghemo et al., 2023; Savino et al., 2016). Por lo cual es pertinente realizar evaluaciones longitudinales posteriores, para observar el comportamiento de los procesos de calcificación y la forma en que reaccionan al tratamiento, así como la evolución del perfil cognitivo en función del mismo. Es importante resaltar que tanto los rasgos de ansiedad previos al desarrollo del cuadro clínico, así como el cuadro de BSPDC secundaria a hipoparatiroidismo podrían tener una participación diferencial en el desempeño ejecutivo, por lo cual se hace relevante realizar un metaanálisis que permita evaluar el efecto de estas variables sobre el desempeño neurocognitivo, así como observar si el deterioro cognitivo es equivalente en todos los casos de BSPDC tanto primarios como secundarios con el fin de refinar los criterios diagnósticos y tener mayor información para evaluar la prognosis del cuadro y, por lo tanto, desarrollar respuestas de tratamiento ulteriores más efectivas.

Referencias

- Aghemo, K., Salmanzadeh, R., DeAngelo, O., y Salmanzadeh, A. M. (2023). Advanced early-onset Fahr's disease: A case report. *Cureus*, 15(5), e39495. <https://doi.org/10.7759/cureus.39495>
- Anheim, M., López-Sánchez, U., Giovannini, D., Richard, A.-C., Touhami, J., N'Guyen, L., Rudolf, G., Thibault-Stoll, A., Frebourg, T., Hannequin, D., Campion, D., Battini, J.-L., Sitbon, M., y Nicolas, G. (2016). XPR1 mutations are a rare cause of primary familial brain calcification. *Journal of Neurology*, 263(8), 1559-1564. <https://doi.org/10.1007/s00415-016-8166-4>
- Aoud, S. E., Elleuch, M., Charfi, N., Kacem, F. H., Mnif, M., Rekike, N., Mnif, F., y Abid, M. (2018). Fahr's syndrome in southern tunisia: A broad spectrum of clinical and etiological features le syndrome de Fahr dans le sud tunisien: Description clinique et étiologique. *La Tunisie Medicale*, 96(8-9), 490-494.
- Arango, J. C., y Rivera, D. (Eds.) (2015). *Neuropsicología en Colombia: Datos normativos, estado actual y retos a futuro*. Universidad Autónoma de Manizales.
- Batla, A., Tai, X. Y., Schottlaender, L., Erro, R., Balint, B., y Bhatia, K. P. (2017). Deconstructing Fahr's disease/syndrome of brain calcification in the era of new genes. *Parkinsonism & Related Disorders*, 37, 1-10. <https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2016.12.024>
- Betancur, J. F., Gómez-Puerta, J. A., Llano, J. F., Lopéz-Ochoa, G. A., Ramirez, B., y Martinez, O. D. (2022). Bilateral striopallidal calcinosis secondary to systemic lupus erythematosus. *Radiology Case Reports*, 17(6), 2257-2261. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.03.114>
- Bilezikian, J. P. (2020). Hypoparathyroidism. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 105(6), 1722-1736. <https://doi.org/10.1210/clinem/dgaa113>
- Bonazza, S., La Morgia, C., Martinelli, P., y Capellari, S. (2011). Strio-pallido-dentate calcinosis: A diagnostic approach in adult patients. *Neurological Sciences*, 32(4), 537-545. <https://doi.org/10.1007/s10072-011-0514-7>
- Calabrò, R. S., Spadaro, L., Marra, A., y Bramanti, P. (2014). Fahr's disease presenting with dementia at onset: A case report and literature review. *Behavioural Neurology*, 2014, 750975, 3 pages. <https://doi.org/10.1155/2014/750975>
- Cassiani-Miranda, C. A., Herazo-Bustos, M., Cabrera-González, A., Cadena-Ramos, I., y Barrios-Ayola, F. (2015). Psicosis asociada con síndrome de Fahr: Informe de un caso. *Revista Colombiana de Psiquiatría*, 44(4), 256-261. <https://doi.org/10.1016/j.rcp.2015.03.006>
- Cediel Carrillo, X., Mendez, Y., y Prieto, A. (2016). *Enfermedad de Fahr: Un caso de desafío diagnóstico y terapéutico*. *Revista Médico Científica*, 29(1), 27-33. <https://www.revistamedicocientifica.org/index.php/rmc/article/view/419>
- Clarke, B. L., Brown, E. M., Collins, M. T., Jüppner, H., Lakatos, P., Levine, M. A., Mannstadt, M. M., Bilezikian, J. P., Romanischen, A. F., y Thakker, R. V. (2016). Epidemiology and diagnosis of hypoparathyroidism. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 101(6), 2284-2299. <https://doi.org/10.1210/jc.2015-3908>
- del Toro Añel, Annia Yolanda, González Castellanos, María de los Ángeles, Arce Gómez, Dora Lidia, Reinoso Ortega, Silvia María, & Reina Castellanos, Lisbeth María. (2014). Mecanismos fisiológicos implicados en la ansiedad previa a exámenes. *MEDISAN*, 18(10), 1419-1429.

- Donzuso, G., Mostile, G., Nicoletti, A., y Zappia, M. (2019). Basal ganglia calcifications (Fahr's syndrome): Related conditions and clinical features. *Neurological Sciences*, 40(11), 2251-2263. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03998-x>
- Duggirala, S. X., Schwartz, M., Pinheiro, A. P., y Kotz, S. A. (2020). Interaction of emotion and cognitive control along the psychosis continuum: A critical review. *International Journal of Psychophysiology*, 147, 156-175. <https://doi.org/10.1016/j.ijpsycho.2019.11.004>
- Haaland, K. Y., Dum, R. P., Mutha, P. K., Strick, P. L., y Tröster, A. I. (2017). The neuropsychology of movement and movement disorders: neuroanatomical and cognitive considerations. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 23(9-10), 768-777. <https://doi.org/10.1017/S1355617717000698>
- Jensen, N., Schrøder, H. D., Hejbøl, E. K., Füchtbauer, E.-M., De Oliveira, J. R. M., y Pedersen, L. (2013). Loss of function of Slc20a2 associated with familial idiopathic basal ganglia calcification in humans causes brain calcifications in mice. *Journal of Molecular Neuroscience*, 51(3), 994-999. <https://doi.org/10.1007/s12031-013-0085-6>
- Jiménez-Ruiz, A., Cárdenas-Sáenz, O., y Ruiz-Sandoval, J. L. (2018). Calcificación simétrica y bilateral de ganglios basales. Serie de casos y revisión de la literatura. *Gaceta Médica de México*, 154(2), 591. <https://doi.org/10.24875/GMM.18002406>
- Kostić, V. S., y Petrović, I. N. (2017). Brain calcification and movement disorders. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 17(1), 2. <https://doi.org/10.1007/s11910-017-0710-9>
- León Castellón, R., Real Cancio, R., Domínguez González, W., Linares Sosa, E., Durán Torres, G., y Gómez Viera, N. (2020). Síndrome de Fahr por hipoparatiroidismo secundario. *Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía*, 10(1). <https://revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/view/354/588>
- Lima, M., Baeta, É., Duro, D., Tábuas-Pereira, M., Valério, D., Freitas, S., Simões, M. R., y Santana, I. (2023). Toulouse-Piéron Cancellation Test: Normative scores for the portuguese population. *Applied Neuropsychology: Adult*, 30(2), 169-175. <https://doi.org/10.1080/23279095.2021.1918694>
- Llarena Nuñez, S., y Bruno, D. (2021). Validación del Cuestionario de Quejas Cognitivas. *Neurología Argentina*, 13(3), 137-144. <https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2020.09.004>
- Mackie, M.-A., Van Dam, N. T., y Fan, J. (2013). Cognitive control and attentional functions. *Brain and Cognition*, 82(3), 301-312. <https://doi.org/10.1016/j.bandc.2013.05.004>
- Madore, M. R., Scott, T. M., Fairchild, J. K., y Yochim, B. P. (2022). Validity of the Verbal Naming Test and Boston Naming Test in a sample of older Veterans. *The Clinical Neuropsychologist*, 36(7), 1679-1690. <https://doi.org/10.1080/13854046.2020.1861658>
- Pawlowski, J. (2020). Test de Atención d2: Consistencia interna, estabilidad temporal y evidencias de validez. *Revista Costarricense de Psicología*, 39(2), 145-165. <https://doi.org/10.22544/rcps.v39i02.02>
- Pedraza, O. L., Salazar, A. M., Sierra, F. A., Soler, D., Castro, J., Castillo, P. C., Hernandez, M. A., y Piñeros, C. (2017). Confiabilidad, validez de criterio y discriminante del Montreal Cognitive Assessment (MoCA) test, en un grupo de Adultos de Bogotá. *Acta Médica Colombiana*, 41(4). <https://doi.org/10.36104/amc.2016.693>

- Rashid Khan, Z., Waheed, W., Mabood, J., Ali, A., y Burki, G. (2021). A unique presentation of Fahr's syndrome secondary to hypoparathyroidism. *Cureus*, 13(6), e16063. <https://doi.org/10.7759/cureus.16063>
- Resch, Z. J., Pham, A. T., Abramson, D. A., White, D. J., DeDios-Stern, S., Ovsiew, G. P., Castillo, L. R., y Soble, J. R. (2022). Examining independent and combined accuracy of embedded performance validity tests in the California Verbal Learning Test-II and Brief Visuospatial Memory Test-Revised for detecting invalid performance. *Applied Neuropsychology: Adult*, 29(2), 252-261. <https://doi.org/10.1080/23279095.2020.1742718>
- Sáez Atxukarro, O., Del Pino Sáez, R., Peña Lasa, J., Schretlen, D. J., Ibarretxe Bilbao, N., y Ojeda Del Pozo, N. (2021). Test de aprendizaje verbal de Hopkins revisado: Normalización y estandarización de la prueba en población española. *Revista de Neurología*, 72(02), 35-42. <https://doi.org/10.33588/rn.7202.2020412>
- Saleem, S., Aslam, H. M., Anwar, M., Anwar, S., Saleem, M., Saleem, A., y Rehmani, M. A. K. (2013). Fahr's syndrome: Literature review of current evidence. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 8(1), 156. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-8-156>
- Sardella, A., Bellone, F., Morabito, N., Minisola, S., Basile, G., Corica, F., y Catalano, A. (2021). The association between hypoparathyroidism and cognitive impairment: A systematic review. *Journal of Endocrinological Investigation*, 44(5), 905-919. <https://doi.org/10.1007/s40618-020-01423-1>
- Savino, E., Soavi, C., Capatti, E., Borrelli, M., Vigna, G. B., Passaro, A., y Zuliani, G. (2016). Bilateral strio-pallido-dentate calcinosis (Fahr's disease): Report of seven cases and revision of literature. *BMC Neurology*, 16(1), 165. <https://doi.org/10.1186/s12883-016-0693-1>
- Sierra Sanjurjo, N., Saraniti, A. B., Gleichgerrcht, E., Roca, M., Manes, F., y Torralva, T. (2019). The IFS (INECO Frontal Screening) and level of education: Normative data. *Applied Neuropsychology: Adult*, 26(4), 331-339. <https://doi.org/10.1080/23279095.2018.1427096>
- Subedi, S., Mukhi, S., y Pandey, P. (2018). Fahr's disease presenting with manic symptoms. *Journal of Nepal Medical Association*, 56(209), 553-555. <https://doi.org/10.31729/jnma.1600>
- Swami, A., y Kar, G. (2011). Intracranial hemorrhage revealing pseudohypoparathyroidism as a cause of Fahr syndrome. *Case Reports in Neurological Medicine*, 2011, Article ID 407567, 4 pages. <https://doi.org/10.1155/2011/407567>
- Teodoro, T., y Oliveira, R. (2019). Fahr's syndrome and neuropsychiatric symptoms: Differential diagnosis in neuropsychiatry. *Acta Médica Portuguesa*, 32(7-8), 558-558. <https://doi.org/10.20344/amp.12427>
- Underbjerg, L., Sikjaer, T., Mosekilde, L., y Rejnmark, L. (2014). Postsurgical hypoparathyroidism-risk of fractures, psychiatric diseases, cancer, cataract, and infections: *Journal of Bone and Mineral Research: The official journal of the American Society for Bone and Mineral Research*, 29(11), 2504-2510. <https://doi.org/10.1002/jbmr.2273>
- Volpato, C. B., De Grandi, A., Buffone, E., Facheris, M., Gebert, U., Schifferle, G., Schönhuber, R., Hicks, A., y Pramstaller, P. P. (2009). 2q37 as a susceptibility locus for idiopathic basal

- ganglia calcification (IBGC) in a large south Tyrolean family. *Journal of Molecular Neuroscience*, 39(3), 346-353. <https://doi.org/10.1007/s12031-009-9287-3>
- Von Bieberstein, L., Van Niftrik, C. H. B., Sebök, M., El Amki, M., Piccirelli, M., Stippich, C., Regli, L., Luft, A. R., Fierstra, J., y Wegener, S. (2021). Crossed cerebellar diaschisis indicates hemodynamic compromise in ischemic stroke patients. *Translational Stroke Research*, 12(1), 39-48. <https://doi.org/10.1007/s12975-020-00821-0>

Anexo

Tabla 1

Resultados del protocolo de evaluación neuropsicológica

Proceso	Prueba	Indicador	Pc	<10	11 a 20	21 a 30	31 a 40	41 a 50	51 a 60	61 a 70	71 a 80	>80
Atención	TMT-A		25			o						
		TR	25			o						
		TA		o								
		Omisiones		o								
	D2	Errores		o								
		TOT		o								
		CON		o								
		VAR	65							o		
		IGAP	1	o								
	Toulouse Pieron	Aciertos	1	o								
		Errores	99									o
	Omisiones	75								o		
Test colores y palabras Stroop	Palabras	25		o								
	Colores	40					o					
Memoria	HVLТ	Corto Plazo	65							o		
		Diferido	5	o								
	FСR	Evocación FСR	50					o				
	QSM	QSM paciente	11			o						
QFM familiar		6		o								
Lenguaje	BNT		40				o					
	F		45				o					
	A		65						o			
	S		75							o		
	Animales		85								o	
	Frutas		45				o					
Praxias	FСR	Copia	45				o					
	Diseño de Cubos	Diseño de Cubos WAIS-IV	5	o								

continuación					
Funciones Ejecutivas		Número Intentos Aplicados	<1 ○		
		Respuestas Correctas	<1 ○		
		Número Total de Errores	<1 ○		
		Porcentaje de Errores	<1 ○		
	Wisconsin Test		Respuestas Perseverativas		<1 ○
			Porcentaje de Respuestas Perseverativas		<1 ○
			Errores Perseverativos		<1 ○
			Porcentaje de Errores Perseverativos		<1 ○
			Porcentaje de Respuestas de Nivel		<1 ○
			Semejanzas		25 ○
		Retención de Dígitos	50 ○		
		Stroop Palabra-color	45 ○		
		TMT-B	50 ○		
		Toulouse Pieron ICI	1 ○		

Nota. Las columnas resaltadas en color corresponden a los percentiles entre 31 y 60, dentro de los cuales el desempeño se considera normal. (Pc) percentiles (TMT) Trail Making test. (TR) medida de velocidad de procesamiento y cantidad de trabajo realizado. (TA) total de aciertos. (TOT) corresponde a la medida TR menos los errores por omisión y comisión del test de cancelación D2. (CON) medida del nivel de concentración. (VAR) índice de variación o fluctuación en la velocidad y cantidad de trabajo realizado. (IGAP) índice global de atención y percepción de la prueba Toulouse Pieron. (HVL) tes de aprendizaje verbal de Hopkins. (FCR) figura compleja de rey. (QSM) queja subjetiva de memoria. (BNT) Test de denominación de Boston. (ICI) Índice de control de impulsividad de la prueba Toulouse Pieron.