

«Buenas prácticas en casos de urgencia»

::Hipoparatiroidismo aislado familiar

Actuación ante una hipocalcemia

Definición:

El límite inferior de la calcemia, por debajo del cual se define la hipocalcemia, debe estar definido por las normas de cada laboratorio.

En general, se trata de una calcemia < 2,20 mmol/L o 88 mg/L
(o un calcio ionizado < 1,1 mEq/L)

Algunos parámetros pueden modificar estas concentraciones: la albúmina sérica (A) para la calcemia plasmática, el pH para el calcio ionizado (cai).

En la práctica habitual, se utiliza la calcemia plasmática total para definir el diagnóstico.

La hipocalcemia es un síntoma que se manifiesta en varias patologías, algunas de origen genético.

Las principales etiologías de las hipocalcemias se hallan en el cuadro anexo.

Para saber más:

Ficha de la enfermedad en Orphanet: www.orphanet.es

Menú

Ficha de regulación para el SAMU	Ficha para las urgencias hospitalarias
Mecanismos	Problemática en urgencias
Riesgos específicos en urgencias	Recomendaciones en urgencias
Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo	Orientación
Riesgos	Precauciones medicamentosas
Particularidades de la atención médica pre-hospitalaria	Precauciones anestésicas
Para saber más	Medidas preventivas
	Donación de órganos y tejidos
	Números en caso de urgencia
	Recursos documentales

Ficha de regulación para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

Mecanismos

Hipoparatiroidismo, déficit de vitamina D

Riesgos específicos en urgencias

- Convulsiones
- Alteraciones del ritmo cardíaco

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Variables y opcionales

Riesgos

- No reconocer una hipocalcemia ante una convulsión o alteraciones del ritmo cardíaco
- Tratar para hacer desaparecer los signos de gravedad, pero no intentar normalizar la calcemia

Particularidades de la atención médica pre-hospitalaria

- A ser posible, hacer una extracción de sangre (calcemia, fosfatemia, PTH, calcio y creatinina urinarias en una muestra de orina) antes del tratamiento
- Tratar todas las hipocalcemias sintomáticas o una **hipocalcemia corregida < 1,8 mmol/L***
- ECG sistemático: bloqueo atrio-ventricular, taquicardia ventricular, QT alargado...
- Los digitálicos están contraindicados.

Para saber más

- **Centros/consultas expertos** en el tratamiento del hipoparatiroidismo aislado familiar recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

**Calcemia corregida = Calcemia medida / (0,55 + Proteínas/160)
con Calcemias en mmol/L y Proteínas en g/L*

*Calcemia corregida = Calcemia medida - 0,025 (Albúmina - 40)
Con Calcemia en mmol/L y Albúmina en g/L*

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática en urgencias

- El problema de la hipocalcemia en Urgencias es el de establecer el diagnóstico clínico y el del grado de gravedad.
- Poder pensar en solicitar una calcemia ante determinadas situaciones clínicas, por ejemplo: crisis convulsivas repetidas a pesar de una terapia bien cumplida, crisis convulsiva en hipertermia ...
- Las manifestaciones clínicas de la hipocalcemia son variables y dependen de su grado y de la rapidez de su instauración.
- Para la misma cifra de calcemia, la hipocalcemia aguda será peor tolerada y se acompañará de un cuadro clínico más florido que la hipocalcemia de instauración progresiva.
- El objetivo terapéutico no es la normalización inmediata de la calcemia sino la desaparición de los signos de gravedad.
- El manejo de la etiología no deber ser menospreciado.

Las situaciones de urgencia:

Las manifestaciones más frecuente de la hipocalcemia son los signos de hiperexcitabilidad neuromuscular:

- Las **parestias distales** (manos, pies) y peribucales, espontáneas o desencadenadas por el esfuerzo físico.
- El **signo de Trousseau**: este signo está inducido por una isquemia local provocada por la compresión del brazo ejercida por un manguito de presión arterial inflado a 20 mmHg por encima de la presión arterial sistólica durante 2 minutos. La hipocalcemia provoca una contracción de la mano, con los 3 primeros dedos en extensión, unidos por sus extremos, con el pulgar en oposición semejándose a la “la mano de comadrón”.
- El **signo de Chvostek** corresponde a una contracción de la comisura labial provocada por una percusión en la mejilla a media distancia entre la oreja y la comisura. Este signo es poco específico.
- Las **crisis de tetania**, se manifiestan sobre todo en la hipocalcemia aguda y grave; se inician por parestias y fasciculaciones, a las que se añaden progresivamente contracciones dolorosas, primero localizadas en las extremidades (mano de comadrón, espasmo carpo-pedal), que pueden generalizarse, con riesgo de broncoespasmo, laringoespasmo y espasmo diafragmático, responsable del paro respiratorio.
- **La hipocalcemia crónica** puede acompañarse de una **catarata subcapsular** y de calcificaciones de los núcleos grises centrales (síndrome de Fahr), responsables de los **signos extrapiramidales y de las crisis comiciales**.

- Finalmente, **la hipocalcemia aumenta el tiempo de repolarización ventricular, que se traduce por un alargamiento del segmento QTc:**
 - o **más de 440 ms en los hombres**
 - o **más de 460 ms en las mujeres**, que puede provocar alteraciones del ritmo, principalmente taquicardias ventriculares.
- **Durante la infancia**, las manifestaciones clínicas de hipocalcemia son a menudo **musculares** (tremulación y movimientos anómalos en el recién nacido, calambres en el niño), **neurológicas** (convulsiones, lentitud, disminución del rendimiento escolar, calcificaciones en los núcleos grises centrales cuando la hipocalcemia es crónica) y **cardíacas** (alargamiento del QT, alteraciones del ritmo).

Recomendaciones en urgencias

► Recomendaciones generales

1. Medidas diagnósticas en urgencias

- **El diagnóstico de la hipocalcemia es un diagnóstico biológico basado en la medición de la calcemia total.**

El límite inferior de la calcemia por debajo del cual se define la hipocalcemia, debe ser referido a las normas de cada laboratorio.

Hipocalcemia

Calcemia < 2,20 mmol/L ó 88 mg/L

Conviene eliminar las falsas hipocalcemia, debidas a la hipoalbuminemia mediante la medición de la proteinemia (P) o de la albuminemia (A).

Calcemia corregida

Calcemia medida / (0,55 + Proteínas / 160)

con calcemias en mmol/L y Proteínas en g/L

Calcemia medida – 0,025 (Albúmina – 40)

con calcemia en mmol/L y Albúmina en g/L

En algunas situaciones, la medición del **calcio ionizado (Cai)** permite precisar el diagnóstico

Hipocalcemia si **calcio ionizado < 1,1 mmol/L**

Tratar una hipocalcemia en Urgencias

Si calcemia < 1,8 mmol/L

O en caso de manifestaciones agudas (con cualquier calcemia)

► Situación de Urgencias 1: hipocalcemia del adulto

1. Medidas diagnósticas de urgencia

▪ Evaluar la gravedad:

- Clínica: signos musculares y neurológicos (convulsiones...)
- ECG: investigación de QTc alargado, taquicardia ventricular

▪ Exploraciones urgentes:

- ECG
- Bioquímica urgente: calcemia, fosfatemia, creatinina, magnesio, PTH, 25-OH-vitamina D, calciuria y creatininuria en la primera muestra de orina recogida.

Si estas pruebas no pueden ser realizadas en Urgencias, pensar en extraer tubos de sangre y muestras de orina suplementarias (antes de iniciar un tratamiento medicamentoso) que serán analizadas posteriormente.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ Monitorización:

- ECG
- Vía venosa periférica, perfusión de glucosado al 5%
- Control continuo de frecuencia cardíaca y presión arterial

▪ Medidas sintomáticas:

- **Si las manifestaciones son agudas cualquiera que sea la calcemia o si la calcemia es < 1,8 mmol/L:**
 - Si hay crisis de tetania: tranquilizar y disminuir la hiperventilación (respiración amplia)
 - Tratar una hipomagnesemia, lo cual a menudo corrige la calcemia
 - También hay que corregir la alcalosis si está presente

Hipocalcemia del adulto

MAGNESIO:

- En caso de hipomagnesemia grave (inferior a 0,7 mmol/L), reponer el magnesio;
- La dosis habitual es de **300 a 600 mg de magnesio elemento**, es decir de 12 a 24 mmol en 24 horas;
- La reposición de magnesio debe ser extremadamente prudente en caso de insuficiencia renal;
- El magnesio está disponible en ampollas de: sulfato de magnesio (al 10%): 40,6 mmol o sea 990 mg en 100 mL en ampollas de 10 mL;
- cloruro de magnesio (al 10%): 48,7 mmol o sea 1.200 mg en 100 mL en ampollas de 10 mL.

CALCIO IV:

100 mg de calcio elemento IV en 10 a 20 minutos

(o sea 10 ml de gluconato de calcio al 10%, 1 ml = 9 mg de calcio elemento)

Seguimiento: perfusión de calcio elemento

1000 mg/m²/día ó 1.500 mg de calcio elemento a diluir en 1.500 ml de glucosado o de suero fisiológico, perfundir durante las 24h y varios días, dependiendo de la respuesta terapéutica.

En general se prefiere el **gluconato de calcio** por su mejor tolerancia venosa, a pesar de la dilución del producto.

Obtener una calcemia # 2,2 mmol/L antes de seguir por vía oral.

VITAMINA D:

A iniciar en paralelo,

utilizar los derivados 1-hidroxilados de la vitamina D:

1 a 3 µg/día de alfacalcidol ó 0,5 a 1,5 µg/día de calcitriol

▪ **Tratamientos específicos:**

- No hay tratamiento específico.
- Tratamiento de la causa si es posible.

► Situación de Urgencias 2: hipocalcemia del niño

1. Medidas en urgencias

- **Elementos clínicos para el diagnóstico:**
 - **Manifestaciones agudas:** crisis convulsiva, crisis de tetania, alteración del ritmo cardíaco (alargamiento del espacio QT con riesgo de “torsades de pointes”), laringoespasma.
 - Solicitar una calcemia ante cualquier crisis convulsiva hipertérmica, aunque sea leve.
 - **El recién nacido:** está especialmente expuesto a manifestaciones agudas durante los días siguientes a su nacimiento por la disminución fisiológica de la calcemia, pero también durante el primer mes de vida en los casos de hipoparatiroidismo.

- **Exploraciones urgentes:**
 - ECG: buscar un QT alargado
 - Bioquímica urgente: calcemia, fosfatemia, creatinemia, magnesemia, PTH, 25-OH-vitamina D, calciuria y creatininuria en la primera muestra de orina recogida.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

- **Monitorización:**
 - ECG
 - Vía venosa periférica con glucosado al 5% y control continuo de frecuencia cardíaca y presión arterial

- **Medidas sintomáticas:**

Si las manifestaciones son **agudas** cualquiera que sea la calcemia o si la calcemia es **< 1,8 mmol/L**

Hipocalcemia del niño

MAGNESIO:

Si Mg < 0,4 mmol/L: sulfato de magnesio: 5 a 10 mg/kg de Mg IV lento.

CALCIO IV:

Gluconato de Calcio al 10% [1 ml = 9 mg de Ca]:

Administración IV lenta (10 a 20 minutos)

- Recién nacido y lactante: 0,5 ml/kg (máximo 10 ml)
- Niño: 1 g/m²/día diluido en suero glucosado o fisiológico en 3 horas

Alcanzar una calcemia # 2,2 mmol/L, antes de continuar por vía oral.

Continuación con calcio por vía oral: 40 a 60 mg/kg/día en una o dos tomas, comenzando 24 horas antes de parar el aporte venoso.

VITAMINA D:

Comenzar en paralelo con los derivados 1-hidroxilados de la vitamina D:
2 a 8 µg/día de **alfacalcidol** [1 gota = 0,1 µg] o 1 a 4 µg/día de calcitriol.

▪ Tratamientos específicos:

- No hay tratamiento específico.
- Tratamiento de la causa.
- Vigilancia de las calciurias: en algunas patologías, la normalización de la calcemia puede acompañarse rápidamente de una hipercalciuria nefasta: contemplar entonces otras terapéuticas (PTH recombinante).

Para recordar

Sulfato de magnesio al 15%: 1 ml = 15 mg de magnesio elemento.

Gluconato de calcio al 10%: 1 ml = 9,4 mg de calcio elemento, a diluir en 4 ml de suero fisiológico y administrar intravenoso lento.

Cloruro de calcio al 10%: 1 ml = 18 mg.

Orientación

► Transporte desde el domicilio al servicio de urgencias

- **¿Dónde acudir?**
Según la gravedad clínica:
 - Servicio de reanimación
 - Servicio de atención normal
- **¿Cómo transportar?**
Según la gravedad clínica

► Orientación durante el transporte a Urgencias hospitalarias

- **¿A dónde transportar?**
Según el grado de gravedad clínica, biológica y electrocardiográfica, la hospitalización se realizará en reanimación, unidad de cuidados intensivos, servicio de medicina (medicina interna, endocrinología, reumatología, pediatría o urgencias pediátricas, ...).
- **¿Cuándo transportar?**
A reanimación o cuidados intensivos: en cuanto el Servicio pueda ingresar al paciente.
Al servicio de medicina o pediatría: después de un período de vigilancia dirigida en Urgencias, después de recibir bioquímicas de control normalizadas.

Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones de uso...

Digoxina contraindicada.

Precauciones anestésicas

Cualquier anestesia debe realizarse en normocalcemia.

Medidas preventivas

Anticipar las circunstancias en las que las necesidades de calcio aumentan (aceleración del crecimiento, último trimestre del embarazo, osteoporosis, etc.)

Proponer una educación terapéutica en función de la patología del paciente.

Donación de órganos y tejidos

Según el estado actual de conocimientos, la donación de algunos órganos y tejidos es posible en función de la evaluación de cada caso (evaluación individual, clínica y paraclínica del donante, de los órganos y de los tratamientos seguidos).

De modo general y en el estado actual de conocimientos:

- Riesgo de transmisión de la enfermedad: no hay riesgo de transmisión de la enfermedad por la donación de órganos y tejidos;
- Riesgo especial ligado a la enfermedad o al tratamiento;
- Donación de órganos: a discutir en función de la evaluación clínica y paraclínica del donante, de los órganos y de los tratamientos seguidos;
- Donación de tejidos: no hay contraindicación; bajo reserva de una evaluación individual, la donación de tejidos (córnea, vasos, válvulas, piel, hueso...) es posible.

Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3, 28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699
- Fax: 912 104 006
- Correo electrónico a: ont@msssi.es
- Web ONT: www.ont.es

Números en caso de urgencia

Centros/consultas expertos en el tratamiento del hipoparatiroidismo aislado familiar recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Recursos documentales

Patología del metabolismo del calcio. D Yeste, A Carrascosa. Protoc diagn ter pediatr. 2011;1:177-92

Management of Hypoparathyroidism: Summary Statement and Guidelines, ML Brandi, JP Bilezikian, D Shoback, R Bouillon, BL Clarke, RV Thakker, AA Khan, JT Potts Jr. J Clin Endocrinol Metab. 2016 Jun;101(6):2273-83. doi: 10.1210/jc.2015-3907. Epub 2016 Mar 4.

Métabolisme phosphocalcique et osseux de l'enfant. M Garabédian, E Mallet, A Linglart, A Lienhardt. Médecine Sciences Publications, Ed Lavoisier, 2011.

Pathologie phosphocalcique et osseuse de l'enfant. A Linglart, J Bachetta. Progrès en pédiatrie n°38, Ed Doin, 2015.

Polycopié des enseignants en Endocrinologie, Diabète et Maladies métaboliques (3^{ème} édition 2015)

Estas recomendaciones han sido elaboradas por:

La Doctora Anne LIENHARDT-ROUSSIE, MD, PhD

Centro de Referencia de Enfermedades Raras del Metabolismo Fosfocálcico

Hospital Maternoinfantil

CHU Dupuytren – 8, av. D Larrey – 87042 – Limoges – Francia

anne.lienhardt@chu-limoges.fr

En colaboración con:

La Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentista - SAMU-SMUR de Lyon
- Hôpital Edouard-Herriot - 69437 LYON cedex 03.
- **Docteur Olivier Ganansia** : commission des référentiels de la SFMU - chef de service des Urgences - Groupe Hospitalier Paris Saint-Joseph - 75014 - Paris.
- **Docteur Jean-Philippe Desclefs** : SAMU 91, 55 bd Henri Dunant 91000 - Corbeil-Essonnes.
- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentista - Hôpital Louis Mourier 92700 - Colombes.

L'Agence de BioMédecine (ABM)

- **Docteurs Hélène Jullian Papouin, Olivier Huot** : service de régulation et d'appui de l'Agence de BioMédecine (ABM)

Fecha de realización y publicación de la edición francesa: julio de 2016

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

Traducción y adaptación al castellano:

- **Dra. Laura Audí Parera** – *Vall d'Hebron Institut de Recerca (VHIR), CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER), Hospital Vall d'Hebron, Barcelona*

Fecha de la traducción y adaptación al castellano: mayo de 2017

Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD- ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).

El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.

Anexo: Etiología de las hipocalcemias

Tabla 1: Principales orientaciones diagnósticas etiológicas ante una hipocalcemia

1. Hipoparatiroidismos genéticos

1.1. Alteraciones de la embriogénesis

Síndrome de Di Georges (22q)

Hipoparatiroidismo aislado (*GCMB*)

Síndrome HDR: sordera-hipoparatiroidismo-anomalías renales (*GATA3*)

Síndrome de Sanjad-Sakati (*TBCE*)

Síndrome de Kenny-Caffey (*TBCE, FAM 111A*)

Síndrome de Kearns-Sayre (mitocondrial)

1.2. Defectos en la síntesis de PTH

Hipocalcemia hipercalcúrica autosómica dominante (*CaSR, GNAS 11*)

Hipoparatiroidismo (*PTH*)

1.3. Destrucción autoinmune de las glándulas paratiroides

Afectaciones autoinmunes:

Poliendocrinopatía autoinmune tipo 1: APECED (*AIRE*)

Anticuerpos anti-*CaSR*

2. Hipoparatiroidismos yatrogénicos

Post-quirúrgicos

Post-irradiación

Tratamiento con bifosfonatos

3. Hipoparatiroidismo en el curso de otras enfermedades

Insuficiencia renal

Infiltración carcinomatosa

Pancreatitis aguda

Síndrome de lisis celular (lisis tumoral)

Síndrome de shock tóxico

4. Pseudohipoparatiroidismo (PHP)

PHP tipo 1A, 1B o C (*GNAS*: mutaciones o anomalías de metilación)

Acrodisóstosis (*PRKAR1A*)

5. Alteraciones del metabolismo de la vitamina D

Carencia de aporte: raquitismo nutricional y/o carencial por defecto de exposición solar (enfermedades cutáneas, obesidad, hábitos culturales) o alteración del metabolismo (antiepilépticos, enfermedad hepática, renal)

Problemas de malabsorción intestinal (enfermedades inflamatorias intestinales crónicas, mucoviscidosis...)

Raquitismos pseudo-carenciales (*VDR, CYP24A1*)