

SYNDROME DE FAHR ASSOCIE A UNE HYPOPARATHYROIDIE REVELEE PAR DES CRISES CONVULSIVES : A PROPOS D'UN CAS

W. Osman, S. Sellay, K. Bakkali, S. Bensaoud, A. Labied, A. Chraïbi
Service d'Endocrinologie-Diabétologie et Nutrition, CHU Ibn Sina, Rabat

INTRODUCTION

Le syndrome de Fahr est une entité anatomo-clinique rare, caractérisée par des calcifications intracérébrales bilatérales et symétrique des noyaux gris centraux, le plus souvent associées à des troubles du métabolisme phosphocalcique. Nous rapportons un cas clinique illustrant un mode de découverte inhabituel de ce syndrome.

OBSERVATION

Patient de 30 ans présente des crises convulsives avec perte de connaissance. Une tomodensitométrie cérébrale avait révélé des calcifications des noyaux gris centraux. Un bilan phosphocalcique demandé a mis en évidence une hyperparathyroïdie marquée par une hypocalcémie sévère, une hyperphosphorémie, une calciurie et une phosphaturie effondrées et une parathormonémie basse. Un bilan de retentissement a montré une cataracte sous capsulaire bilatérale minime. La mise sous traitement par calci-vitaminothérapie D avait permis une amélioration clinico-biologique.

DISCUSSION ET CONCLUSION

Le Syndrome de Fahr, caractérisé par un polymorphisme clinique, est défini par des dépôts calciques sur la paroi des vaisseaux des noyaux gris centraux. Il peut être soit génétique comme dans la maladie de Fahr ou sporadique; dans ces cas, les principales étiologies sont dominées par les dysparathyroïdies, notamment l'hypoparathyroïdie sans mécanisme physiopathologique clairement établi.

Ce cas clinique souligne l'intérêt de la recherche des troubles du métabolisme phosphocalcique en présence de manifestations neurologiques associée à des calcifications des noyaux gris centraux, afin de dépister un syndrome de Fahr et d'adopter ainsi, les mesures thérapeutiques les plus appropriées

Références:

M.A.RIFAI et al. Le syndrome de Fahr : *Feuillets de Radiologie*, Volume 54, February 2014.