

SYNDROME DE FAHR : A PROPOS D'UN CAS

S. Chakdoufi*(Dr), Y. Errahalia (Dr), A. Moumena (Dr), J. Issouanib (Dr), A. Meftaha (Dr), H. Eljadia (Dr),
A. Guerbouba (Dr), A. Masmoudia (Dr), S. Moussaouia (Dr), G. Belmejdouba (Pr)
Service d'endocrinologie, Hôpital militaire d'instruction Mohammed V, Rabat, MAROC

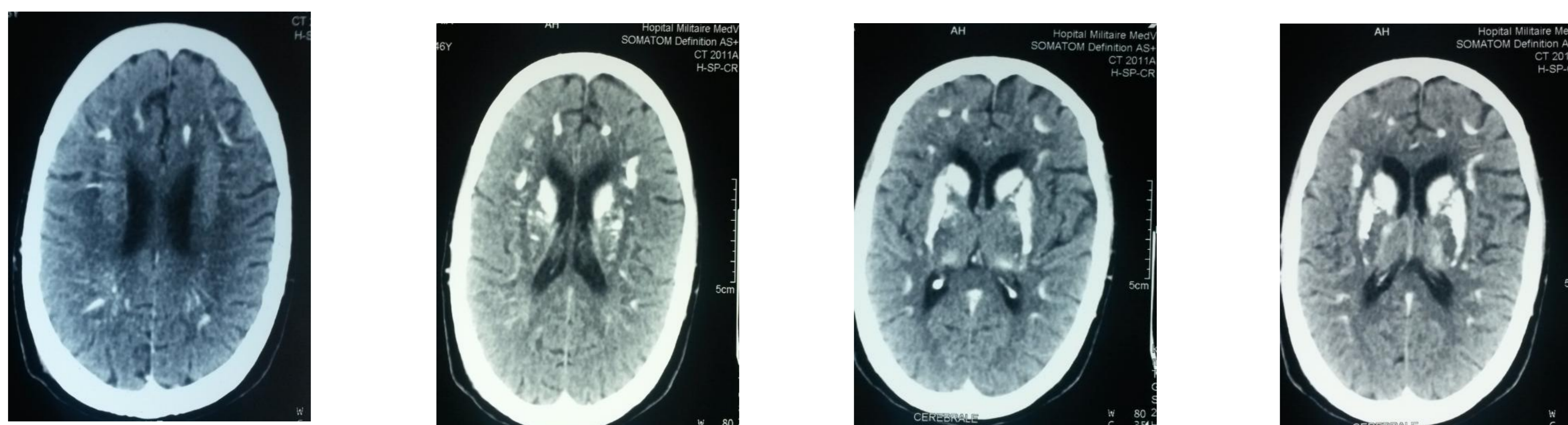
Introduction

Le syndrome de Fahr est défini par la présence à la base du cerveau de calcifications strio-pallido-dentelées non artériosclérotiques bilatérales et symétriques. Il survient préférentiellement chez les patients présentant des dysparathyroïdies. C'est une affection rare, caractérisée par son polymorphisme clinique avec prédominance des manifestations neuropsychiatriques.

Observation

Patiente de 46 ans, aux antécédents d'une thyroïdectomie subtotale il y a 35 ans, suivie en neurologie pour une épilepsie il y a 2 ans sous anticonvulsivants, traitée pour tuberculose pulmonaire il y a 2 ans. Consultant aux urgences pour une paraparésie des membres inférieurs, des crises de tétanie et de crampes musculaires. L'examen neurologique trouvait un syndrome parkinsonien akinétorigide, le signe de chvostek et la manœuvre de trousseau étaient positifs. La biologie avait montré une hypocalcémie, une hyperphosphatémie. Le reste du bilan biologique était normal. La TDM cérébrale a mis en évidence des calcifications cérébrales des noyaux gris centraux bilatérales et symétriques.

Le diagnostic de syndrome de Fahr révélant une hypoparathyroïdie a été retenu et la patiente a été mise sous traitement substitutif associant du calcium et de la vitamine D.



Tomodensitométrie cérébrale : calcifications bilatérales et symétriques au niveau des noyaux gris centraux

Discussion

Le syndrome de Fahr, défini par l'existence de calcifications cérébrales, bilatérales et symétriques touchant les noyaux gris centraux, survient préférentiellement chez les patients présentant des dysparathyroïdies, au premier rang desquelles l'hypoparathyroïdie [1], [2], [3] and [4].

Les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue des calcifications intracérébrales au cours du syndrome de Fahr sont mal élucidés ; ils sont probablement plurifactoriels. Ces calcifications cérébrales ou « pseudo-chaux » intéressent les petits vaisseaux des noyaux gris centraux [1], [2], [3], [4]. L'analyse biochimique des calcifications intracérébrales montre que celles-ci sont composées d'une matrice organique, constituée de mucopolysaccharides neutres et acides ainsi que d'éléments minéraux (calcium, phosphore, fer, soufre, magnésium, aluminium, zinc) [4].

S'il peut demeurer asymptomatique et être découvert lors de la réalisation d'explorations radiologiques cérébrales pratiquées pour un autre motif, le syndrome de Fahr peut se traduire par des manifestations neurologiques polymorphes et non spécifiques [1], [2], [3] and [4]. Il s'agit généralement des troubles neuropsychiatriques, tels que des troubles caractériels (comme chez notre patiente) et/ou du comportement, voire un syndrome confusionnel ou délirant [1], [2], [3] and [4]. D'autres manifestations neurologiques sont possibles mais moins habituelles, comme : des troubles cognitifs, une détérioration intellectuelle, une débilité mentale, une atteinte extrapyramidale, des crises convulsives généralisées ou partielles, plus rarement un syndrome pyramidal, cérébelleux et une hypertension intracrânienne [1], [2], [3] and [4]. L'examen diagnostique de choix du syndrome de Fahr est la tomodensitométrie cérébrale. En effet, cet examen permet, comme chez notre patient, de montrer des calcifications intracérébrales, bilatérales et symétriques, intéressant les noyaux gris centraux [1], [2], [3] and [4]. De même, l'IRM cérébrale, lorsqu'elle est pratiquée, révèle, comme dans notre observation, des hypersignaux sur les séquences pondérées T2 [1], [2], [3] and [4].

Conclusion

Le syndrome de Fahr est une entité rare, l'analyse des données clinico- biologiques et radiologique permet d'établir le diagnostic. Devant des troubles du métabolisme phosphocalcique, et en particulier en cas de pathologies neurologiques ou endocriniennes associées, des calcifications intracérébrales doivent être recherchées. Le traitement est basé sur une correction des troubles du métabolisme phosphocalcique.

Références

- [1] B. Ceccaldi, A. el Maghraoui, H. Mayaudon, O. Dupuy, F. Eulry, B. Bauduceau. Syndrome de Fahr et hyperparathyroïdie. Presse Med., 28 (1999), p. 689
- [2] A. el Maghraoui, N. Birouk, A. Zaim, I. Slassi, M. Yahyaoui, T. Chkili. Syndrome de Fahr et dysparathyroïdie : trois observations. Presse Med., 24 (1995), pp. 1301–1304
- [3] K. Khadir, L. Moussaid, T. el Ouazzani, I. Gam, I. Slassi, S. Azzouzi, et al. Syndrome de Fahr secondaire à une hypoparathyroïdie à révélation dermatologique. Ann. Dermatol. Venereol., 131 (2004), pp. 979–983
- [4] L. Morgane, F. Trimarchi, S. Benvenega. Fahr's disease. Lancet, 359 (2002), p. 759