

Syndrome de Fahr compliquant une hypoparathyroïdie primaire : à propos de 4 cas

N. Bchir^{*a} (Dr), A. Jaidane^a (Dr), R. Belaid^a (Dr), S. Mahjoubi^a (Dr), H. Ouertani^a (Dr)

^a Hôpital militaire de Tunis, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

Le syndrome de Fahr est une entité anatomo-clinique rare, caractérisée par des calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques, localisées dans les noyaux gris centraux. Nous rapportons 4 cas de syndrome de Fahr associé à une hypoparathyroïdie primaire.

OBSERVATION N° 1:

patient âgé de 22 ans suivi depuis 2 ans pour hypoparathyroïdie primaire auto-immune. Il a présenté une hypocalcémie sévère symptomatique de crampes et de paresthésies avec des signes électriques à l'électrocardiogramme et un syndrome extra-pyramidal. La TDM cérébrale a montré des calcifications des noyaux gris centraux.

OBSERVATION N° 2:

patiente âgée de 35 ans suivie depuis 20 ans pour hypoparathyroïdie primaire. Devant la présence des troubles mnésiques, un scanner cérébral a été fait montrant des calcifications symétriques des 2 noyaux caudés et lenticulaires.

OBSERVATION N° 3:

patiente âgée de 25 ans a présenté des crises de tétanie, convulsions avec un syndrome extra-pyramidal. La biologie a révélé une hypocalcémie en rapport avec une hypoparathyroïdie primaire. La TDM cérébrale a montré des calcifications des noyaux gris centraux.

OBSERVATION N° 4:

patient âgé de 72 ans, aux antécédents de vitiligo, ayant présenté des crises convulsives généralisées avec une aphasie et des troubles de la mémoire. La TDM cérébrale a montré des calcifications striato-pallido-dentelés. Le bilan phosphocalcique a permis le diagnostic d'une hypoparathyroïdie primaire.

Discussion

- Le syndrome de Fahr est défini par la présence de calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques, non artériosclérotiques, localisées aux noyaux gris centraux.
- Les manifestations cliniques sont diverses, mais comportent en premier lieu des signes neuropsychiatriques.
- Les troubles neurologiques sont polymorphes : crises épileptiques généralisées tonico-cloniques ou partielles, troubles cognitifs, syndrome extrapyramidal et, plus rarement, syndrome pyramidal ou cérébelleux, syndrome d'hypertension intracrânienne ou chorée.
- Les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue des calcifications intracérébrales sont mal élucidés.
- La plupart des auteurs évoquent un trouble métabolique des cellules oligodendrocytes avec dépôts de mucopolysaccharides et apparition secondaire de lésions vasculaires, périvasculaires et d'incrustations calcaires. En contraste avec la gravité des symptômes dont elles peuvent être responsables, les calcifications des noyaux gris centraux secondaires sont de bon pronostic et la correction des troubles du métabolisme phosphocalcique amène souvent une amélioration notable.

Conclusion

- Ces observations illustrent la variabilité des présentations cliniques du syndrome de Fahr.
- Devant des troubles du métabolisme phosphocalcique associés à des anomalies neurologiques, des calcifications intracérébrales doivent être recherchées. Le traitement est basé sur une correction des troubles du métabolisme phosphocalcique.