

P203: Syndrome de Fahr au cours de l'hypoparathyroïdie: Prévalence et particularités cliniques et radiologiques

R. Belaid^a, I. Oueslati, I. Sakka, M. Yazidi, F. Chaker, W. Grira, M. Chihaoui, H. Slimane
Service d'Endocrinologie, hôpital La Rabta, Tunis, TUNISIE

Introduction

- Le syndrome de Fahr (SF) est défini par la présence de calcifications intracérébrales, non artériosclérotiques, localisées aux noyaux gris centraux (NGC) et parfois dans le cervelet et le cortex. Ses étiologies sont dominées par les anomalies du métabolisme phosphocalcique dont la principale cause est l'hypoparathyroïdie.
- L'objectif de ce travail était de déterminer la prévalence et les caractéristiques cliniques et radiologiques des patients ayant un SF secondaire à une hypoparathyroïdie.

Patients et méthodes

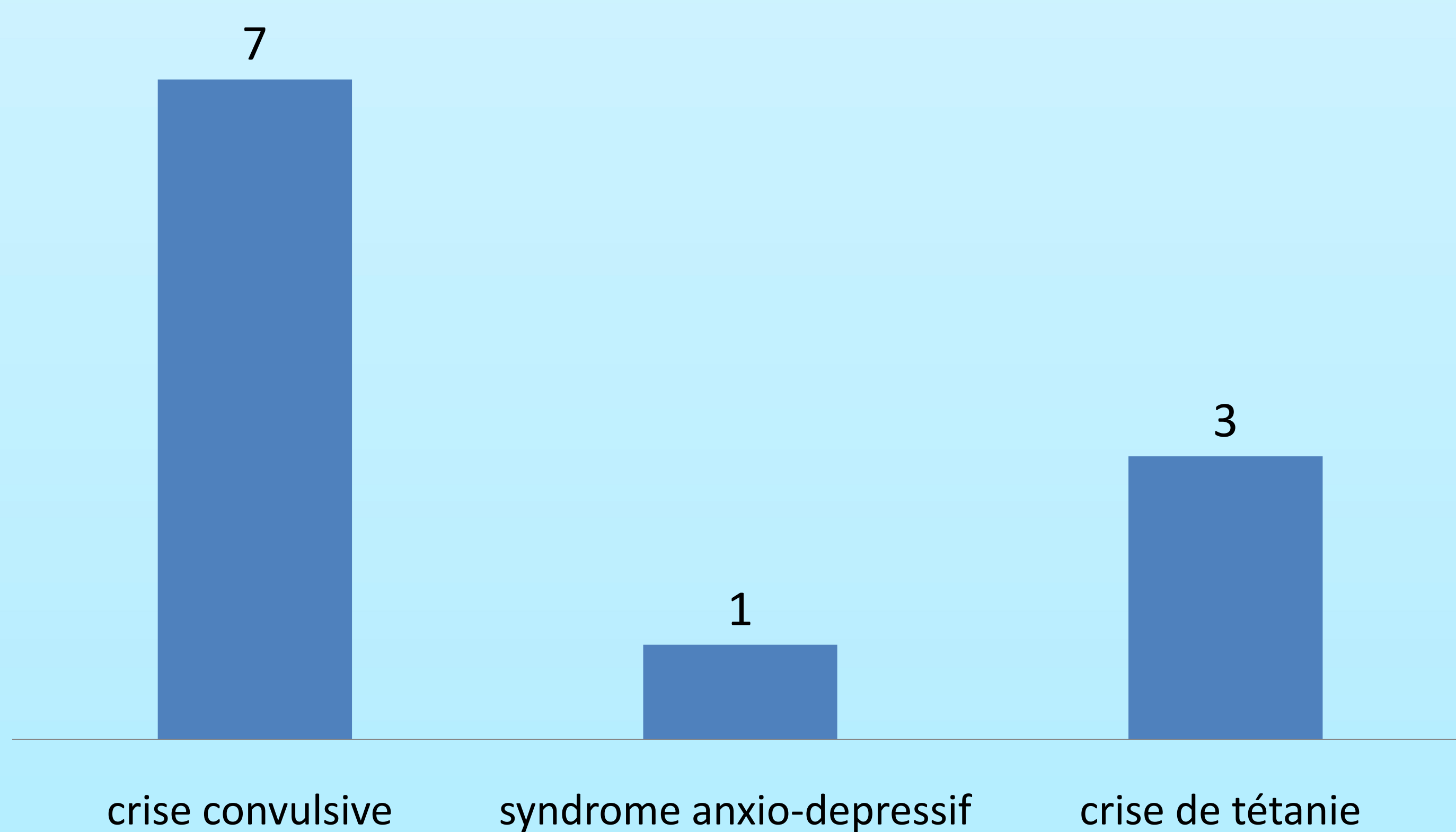
- Etude rétrospective
- ayant inclus 34 patients suivis entre 2011 et 2018 pour une hypoparathyroïdie.
- La prévalence du SF a été calculée.

Résultats

❖ Caractéristiques des patients :

Prévalence du SF (%)	32
Age moyen (ans)	45,55 ± 16,13
Sex -Ratio (F/H)	0,83

❖ Circonstance de découverte du SF

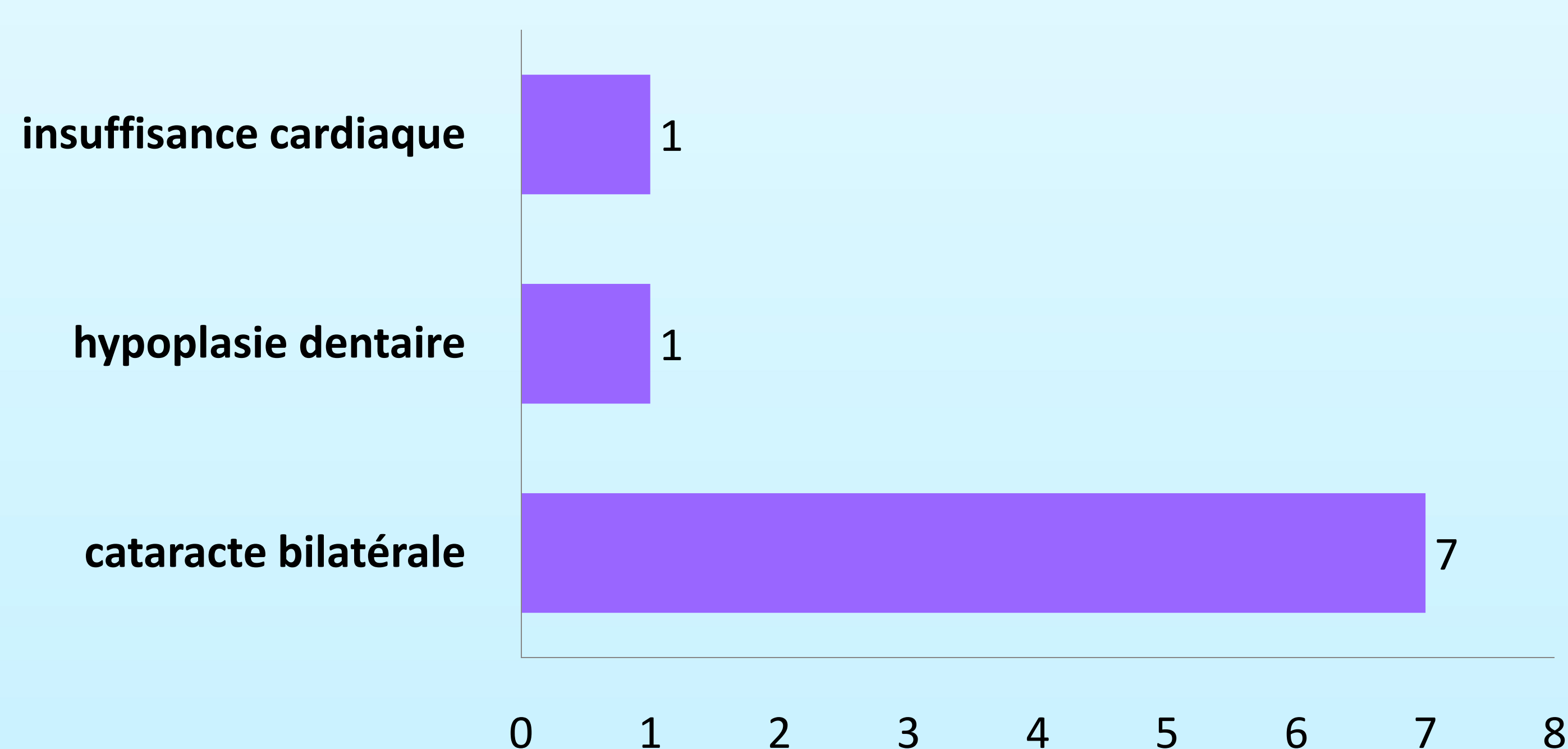


❖ Aspect radiologique du SF :

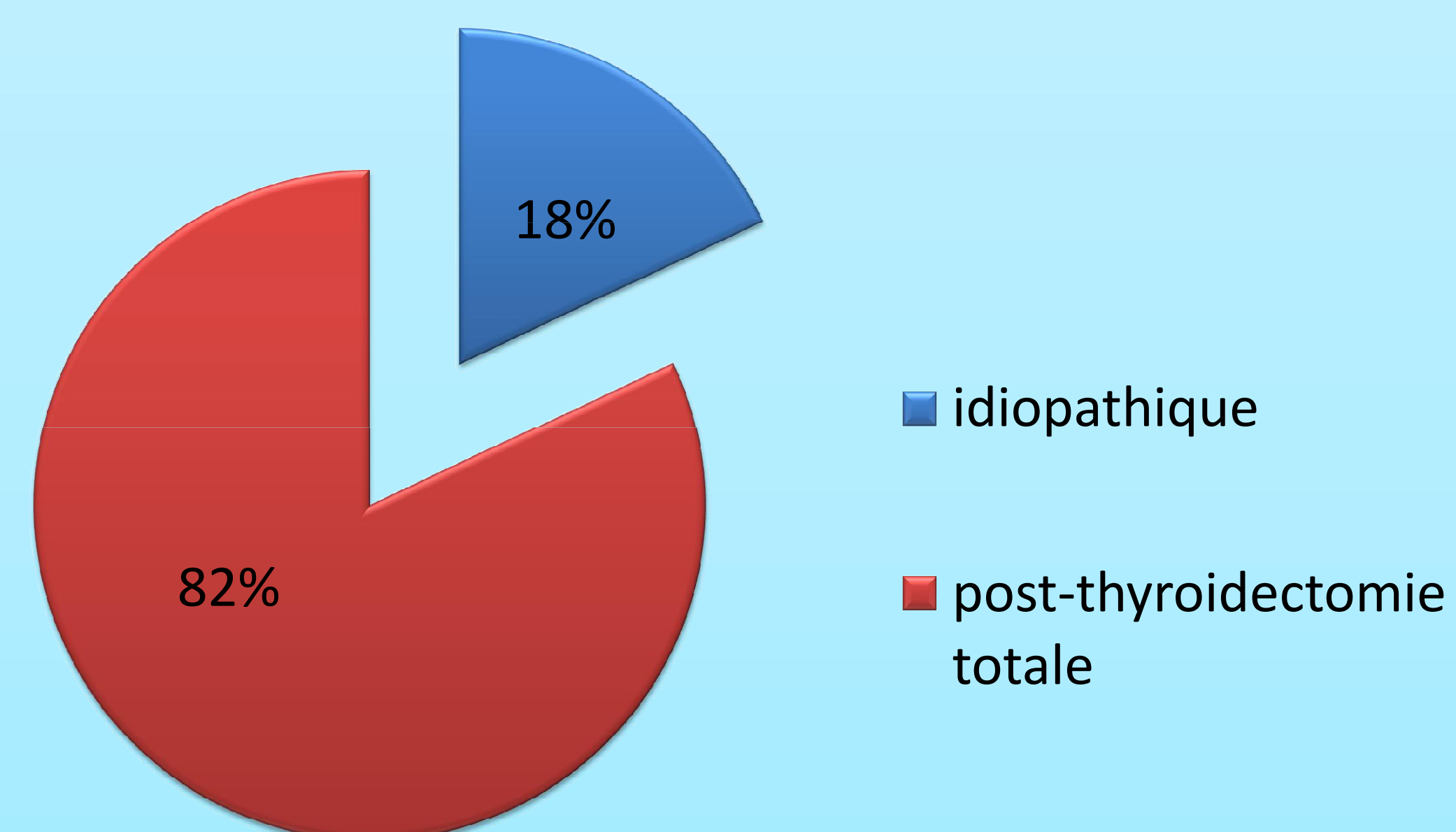
Le scanner cérébral a montré :

- des calcifications des NGC bilatérales et symétriques chez les onze patients associées à des calcifications fronto-pariétales bilatérales et symétriques chez une seule patiente.

❖ Autres complications de l'hypoparathyroïdie :



❖ Etiologies de l'hypoparathyroïdie :



Discussion

- Le SF est assez fréquent chez les patients ayant une hypoparathyroïdie quel que soit son étiologie
- Les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue des calcifications intracérébrales sont encore 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.
- D'où la nécessité d'un dépistage systématique du SF par une imagerie cérébrale chez tous patients ayant une hypoparathyroïdie.