

Syndrome de Fahr et hypoparathyroïdie primaire : A propos de 3 cas

I .Cherif, A Rached MO Kilani, B Zidi
Service d'Endocrinologie-Diabétologie, Hôpital Militaire, 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, le plus souvent associées à des troubles du métabolisme phosphocalcique. L'hypoparathyroïdie, primitive ou postopératoire, est l'anomalie la plus classique. Nous rapportons 3 cas de syndrome de Fahr associé à une hypoparathyroïdie primaire

OBSERVATIONS:

OBSERVATION 1:

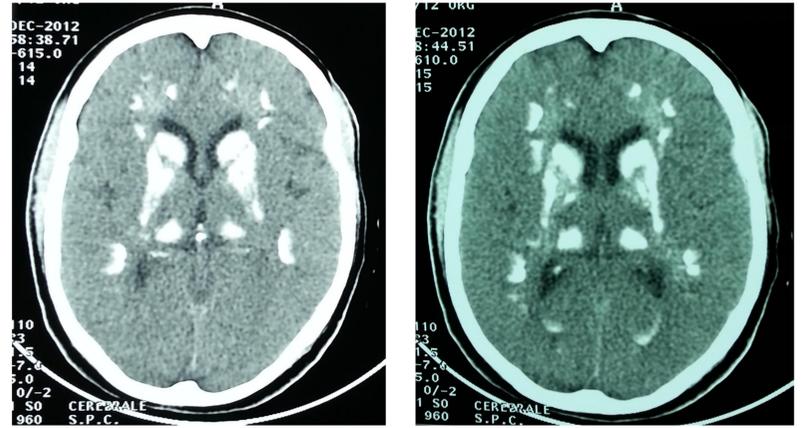
Patient âgé de 72 ans, aux antécédents de vitiligo, a présenté lors de son hospitalisation en pneumologie pour exploration d'un syndrome interstitiel des crises convulsives généralisées avec une aphasie et des troubles de mémoire. La TDM cérébrale a montré des calcifications striato-pallido-dentelés. Le bilan phosphocalcique a montré une calcémie à 2 mmol/l, une phosphorémie à 2.4 mmol/l et un dosage de PTH bas à 6 pg/ml. Le diagnostic d'une hypoparathyroïdie primaire a été retenu. Le diagnostic d'un Syndrome de Fahr secondaire à une hypoparathyroïdie primaire était retenu et un traitement substitutif associant du calcium et de la vitamine D était entrepris associé à un anticonvulsivant. L'évolution était marquée par la correction du bilan phosphocalcique et l'amélioration des signes neurologiques.

OBSERVATION 2:

Patiente âgée de 35 ans suivie depuis 20 ans pour hypoparathyroïdie primaire avec inobservance du traitement. Devant la présence des troubles mnésiques, un scanner cérébral a été fait montrant des calcifications symétriques des 2 noyaux caudés et lenticulaires. Le bilan biologique a montré une calcémie basse à 1.8 mmol/l. La reprise du traitement vitamino calcique a permis la correction de la calcémie et l'amélioration des troubles mnésiques.

OBSERVATION 3:

Patiente âgée de 25 ans a présenté des crises de tétanie, convulsions avec un syndrome extra pyramidal. La biologie révélait une hypocalcémie à 1.97mmol/l. Le reste du bilan mettait en évidence une hyperphosphorémie à 2,3 mmol/l et un taux de parathormone (PTH) effondré à 2 pg/ml en rapport avec une hypoparathyroïdie primaire. La TDM cérébrale a montré des calcifications des noyaux gris centraux. L'évolution sous traitement vitamino calcique était marquée par la correction du bilan phosphocalcique et l'absence de récurrence des convulsions.



Scanner cérébral montrant des calcifications des noyaux gris centraux

DISCUSSION

Le syndrome de Fahr est généralement difficile à suspecter cliniquement car les manifestations cliniques ne correspondent à aucun tableau spécifique. Ces manifestations sont diverses, mais comportent en premier lieu des signes neuropsychiatriques. L'hypoparathyroïdie, primitive ou post opératoire, est la cause la plus fréquente de l'hypocalcémie liée au syndrome de Fahr. Cette hypocalcémie explique la majorité des signes cliniques au cours de ce syndrome. L'hypocalcémie observée dans nos trois cas était secondaire à une hypoparathyroïdie primaire. Ces manifestations cliniques diverses, polymorphes et non spécifiques des calcifications des noyaux gris centraux expliquent le retard diagnostique, thérapeutique et la gravité relative des tableaux observés. L'examen diagnostique de choix du syndrome de Fahr est la tomodensitométrie cérébrale. En effet, cet examen permet, comme c'était le cas pour nos trois patients, de montrer des calcifications intracérébrales, bilatérales et symétriques, intéressant les noyaux gris centraux. De même, l'IRM cérébrale, lorsqu'elle est pratiquée, révèle des hyper signaux sur les séquences pondérées T2 touchant les mêmes sites. 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 comme c'était le cas pour nos trois patients. Le traitement des hypoparathyroïdies prévient l'apparition de complications comme le syndrome de Fahr.

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 endocrinienne associées, des calcifications intracérébrales doivent être recherchées. Le traitement est basé sur une correction des troubles du métabolisme phosphocalcique