

Des convulsions secondaires à une hypocalcémie révélant un syndrome de Fahr : A propos d'un cas

Kalai Y, Mehrez K, Ammar Y, Sayhi A, B Mefteh N, Ridene N, B Salah C, Jallouli R,* B Ahmed I, Khéilil A.
Service des Urgences- SMUR, *Service de médecine interne Hôpital Maamouri Nabeul Tunisie

INTRODUCTION

Le syndrome de Fahr est caractérisé par la présence des calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques non artériosclérotiques, localisées dans les noyaux gris centraux . Les manifestations cliniques sont diverses, comportant en premier lieu des troubles neuropsychiatriques.

Cette entité, dont la physiopathologie reste non élucidée, est associée à des troubles du métabolisme phosphocalcique et principalement à une hypoparathyroïdie

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 53 ans, ayant des antécédents de diabète irrégulièrement suivie, de thyroïdectomie pour hyperthyroïdie depuis 10 ans, sous traitement psychotrope (suivie en psychiatrie depuis trois ans pour des troubles du comportement survenus quelques mois après le décès de son mari), consultant à nos urgences pour convulsions.

L'examen clinique portait le diagnostic de coma post critique sans signes de localisation. À l'admission, la tension artérielle était à 120/70 mmHg, le pouls à 75/mn, la saturation artérielle périphérique en oxygène à 96%.

Les examens biologiques mettaient en évidence une hypocalcémie à 1,3 mmol/l (N : 2,25–2,60). Le bilan rénal et hépatique était normal.

Nous avons constaté un allongement de QT à l'électrocardiogramme.

La tomodensitométrie cérébrale a mis en évidence des calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques au niveau des noyaux gris centraux. Le diagnostic de syndrome de Fahr révélant une hypoparathyroïdie post opératoire était alors évoqué, devant les antécédents de thyroïdectomie, des troubles du comportement emmenant la patiente à consulter un psychiatre et sa mise sous neuroleptique, l'hypocalcémie et les données tomodensitométriques.

La patiente était hospitalisée au service de médecine pour complément d'exploration. Le reste du bilan mettait en évidence une hyperphosphorémie à 1,7 mmol/l (N : 0,8–1,45) et un taux de parathormone (PTH) effondré à 0,009 pg/ml (N : 12–72). La magnésémie était normale.

Le diagnostic de Syndrome de Fahr était retenu et un traitement substitutif associant du calcium et de la vitamine D était entrepris associé à un anticonvulsivant et un traitement psychiatrique.

L'évolution à 10 mois était marquée par la correction du bilan phosphocalcique ainsi que des troubles psychotiques. La tomodensitométrie cérébrale de contrôle était restée inchangée.

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. Notre patiente a présenté des troubles du comportement qui ont été pris pour une psychose suivis de convulsions. L'hypocalcémie observée chez notre patiente était secondaire à une hypoparathyroïdie.

L'hypoparathyroïdie 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. 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.



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



L'examen diagnostique de choix du syndrome de Fahr est la tomodensitométrie cérébrale. En effet, cet examen permet, comme chez notre patiente, 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.

Il est important de ne pas confondre le syndrome de Fahr avec les autres affections pouvant engendrer des calcifications intracérébrales, et notamment : des endocrinopathies (hypothyroïdie, hypogonadisme); des pathologies systémiques (la sclérodémie systémique, le lupus érythémateux disséminé, la maladie coeliaque); des infections (la toxoplasmose, la neurocysticercose, la rubéole), des maladies diverses (insuffisance rénale chronique, intoxication à la vitamine D, cytopathies mitochondriales) et des tumeurs cérébrales primitives ou secondaires calcifiées. Cependant, les calcifications intracérébrales observées au cours de ces différentes pathologies ne sont pas, bilatérales et symétriques, et localisées aux noyaux gris centraux, comme cela est relevé chez les patients porteurs d'un syndrome de Fahr.

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.

Le traitement des hypoparathyroïdies prévient l'apparition de complications comme le syndrome de Fahr. Dans notre observation l'inobservance thérapeutique a permis malheureusement l'évolution vers la complication cérébrale de cette affection.

CONCLUSION

Le syndrome de Fahr est une entité rare, réalisant un contraste entre une symptomatologie sévère non spécifique et un traitement simple et efficace. La correction des troubles du métabolisme phosphocalcique permet une amélioration marquée de la symptomatologie clinique, d'où l'intérêt de les rechercher systématiquement devant toute manifestation neuropsychiatrique associée à des calcifications des noyaux gris centraux

REFERENCES :

- *Khammassi N, Chrifi J, Mohsen D, Abdelhedi H, Tougourti MN, Hamza M. Syndrome de Fahr : à propos de deux cas. Revue neurologique 2010 ;166 : 446-450.
- *Chevalier D, Marie I. Une cause de calcifications intracérébrales à ne pas méconnaître : le syndrome de Fahr Rev Med Intren 2005 ;26 : 668-677.
- *Rastogi R, Singh AK, Rastogi UC, Mohan C, Rastogi V. Fahr's syndrome: a rare clinico-radiologic entity. MJA 2011;67:159-161.
- *Gulsun M, Baykız AF, Kabataş S, Belli H. Fahr syndrom Three cases presenting with psychiatric signs. Eur J Gen Med 2006;3:35-40.