

Syndrome de Fahr et hypoparathyroïdie : à propos de 8 cas

O. Berriche^{*a} (Dr), S. Hammami^b (Pr), M. Sfar^c (Pr)

^a CHU Taher Sfar, Mahdia, TUNISIE ; ^b CHU Monastir, Monastir, TUNISIE ; ^c CHU Mahdia, Mahdia, TUNISIE

Introduction

Le syndrome de Fahr (SF) est une entité rare, caractérisée par des calcifications striato-pallido-dentelées, et par son polymorphisme clinique, aux étiologies dominées par les dysparathyroïdies.

Patients et méthodes

A travers 8 observations de patients suivis pour SF et une revue de la littérature, nous discutons les particularités de cette entité.

Résultats

Il s'agissait de 7 femmes et d'un homme, d'âge moyen 38.6 ans. Le diagnostic était évoqué devant l'existence d'une hypocalcémie sévère dans 5 cas et des crises convulsives dans 3 cas. Le diagnostic était confirmé par le dosage de la PTH dans tous les cas. L'hypoparathyroïdie était idiopathique dans tous les cas. Un scanner cérébral était en faveur du SF dans tous les 8 cas. Une cataracte bilatérale était notée dans 4 cas et des troubles psychiques dans 2 cas.

Conclusion

Le syndrome de Fahr correspond à des dépôts minéraux de la paroi des vaisseaux des noyaux gris centraux. Les étiologies sont dominées principalement par l'hypoparathyroïdie.

Devant des troubles du métabolisme phosphocalcique, et en particulier en cas de pathologies neurologiques ou endocrinienne associées, des calcifications intracérébrales doivent être recherchées.