

Troubles neuro-ophtalmologiques secondaires du syndrome de FAHR

Hadj Habib M.*

Talha K.*

Benferhat C.*

* Service Endocrinologie. CHU de Sidi Bel Abbes. Algérie.

Introduction :

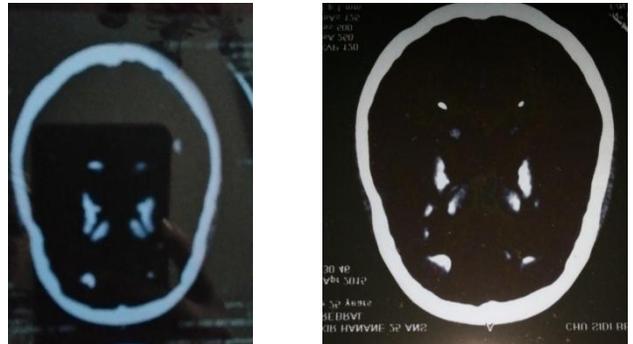
Le syndrome de Fahr est caractérisé par la présence de calcifications cérébrales bilatérales symétriques associées à altérations du métabolisme phosphocalcique. Les manifestations cliniques sont diverses, mais comportent en premier lieu des signes neuropsychiatriques. Les troubles neurologiques sont 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.

Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 24 ans, admise en urgence pour une crise de tétanie. Le diagnostic d'hypocalcémie aiguë fut évoqué cliniquement par une hyperexcitabilité neuromusculaire objectivée par les signes de Chvostek et de Trousseau et biologiquement par une calcémie basse : 46,45 mg/l, une phosphorémie élevée à 88,25 mg/l. Le diagnostic étiologique d'hypoparathyroïdie fut évoqué suite à la baisse de PTH à 9,67 pg/ml. En outre la vitamine D diminuée à 15,6 ng/ml. L'albuminémie normale à 46 g/l (35-50). Magnésémie basse : 17,7 mg/l Ionogramme normal : kaliémie : 3,04 mmol/l, natrémie : 142 mmol/l et chlorémie : 101 mmol/l. L'ECG : allongement de QT. Le tracé de l'EEG n'a pas montré des signes de comitialité. A l'interrogatoire, la patiente signale des crises convulsives avec perte de conscience qui l'ont motivé à consulter à plusieurs reprises chez le médecin généraliste à titre externe mais sans résultat, puis chez un psychiatre qui l'a mise sous valproate de sodium (Dépakine) sans que les crises cèdent jusqu'à la date de son admission. Taille : 165 cm pour un poids de 61 kg. TA : 110/80. Absence d'obésité, de retard mental, ou d'anomalies dysmorphiques La TDM a mis en évidence des calcifications diffuses bilatérales subcorticales frontales, des noyaux codés lenticulaires et thalamiques ainsi que des noyaux dentelés, en faveur du syndrome de Fahr. L'examen ophtalmologique retrouve au fond d'œil un œdème papillaire de stase bilatérale.

A sa sortie, la patiente fut mise sous une supplémentation en calcium et en vitamine D (1-alpha ou 1,25-OH₂ vitamine D₃) avec une surveillance régulière de la calcémie et de la calciurie et arrêt de Dépakine. La patiente est

actuellement suivie régulièrement et elle ne signale plus de crises tétaniques ou convulsives depuis cette date avec normalisation des paramètres biologiques.



calcifications des noyaux gris centraux

Discussion :

Cliniquement, le diagnostic du syndrome de FAHR est difficile, dans notre observation, les crises convulsives étaient au premier plan, retardant ainsi le diagnostic. Le mécanisme suggéré par la plupart des auteurs est un trouble métabolique des cellules oligodendrocytes, avec dépôts de mucopolysaccharides et apparition secondaire des lésions vasculaires, périvasculaires et d'incrustations calcaires. L'imagerie et principalement la TDM occupe une place primordiale dans la démarche diagnostique du syndrome de Fahr grâce à des signes scannographiques fortement évocateurs. L'IRM est moins sensible pour la détection des calcifications. Dans ce cas, l'hypoparathyroïdie est responsable de l'hypocalcémie. L'origine auto-immune est fortement suspectée.

Conclusion

Ce cas clinique souligne l'intérêt de la recherche des troubles du métabolisme phosphocalcique en présence de manifestations neurologiques associée à des calcifications des noyaux gris centraux, afin de dépister un syndrome de Fahr et d'adopter ainsi, les mesures thérapeutiques les plus appropriées.

Bibliographie:

- Morgante L, Vita G, Meduri M, Di Rosa AE, Galatioto S, Coraci MA et al. Fahr's syndrome: local inflammatory factors in the pathogenesis of calcification. J Neurol. 1986; 233:19-22
- N. Khammassi Fahr's syndrome: Two case report, revue neurologique 166 (2010) 44 6 – 450
- Y.OthemanH.KhalloufiI.BenhimaA.Ouanass Encephale.2011 Feb;37(1):54-8. doi: 10.1016/j.encep.2010.03.001
- Faria AV, Pereira IC, Nanni L. Computerized tomography findings in Fahr's syndrome. Arq Neuropsiquiatr 2004;62(3-B):789–92.
- MouddenM K et al.DOI : 10.1684/met.2017.0654335-6 2017