

Introduction

Le syndrome de Fahr (SF) ou la calcinose striopallidodentée bilatérale est défini par la présence de dépôts de calcium au niveau des noyaux gris centraux. Cette affection rare est caractérisée par un polymorphisme clinique à prédominance neuropsychiatrique.

Observation

Patiente de 49ans, ayant un antécédent de thyroïdectomie totale il y a 29ans. Elle accuse une dysarthrie d'installation progressive depuis 20ans, une dyskinésie orofaciale, une lenteur des mouvements avec des troubles de concentration. Par ailleurs, elle souffre de paresthésies chroniques, de difficultés de déglutition avec des crampes musculaires, compliquées parfois de crises de tétanie prises à tort pour des crises hystériques. Le tableau s'est compliqué la dernière année par une crise convulsive généralisée. Le bilan réalisé aux urgences a objectivé une hypocalcémie profonde. Le scanner cérébral a mis en évidence des calcifications étendues, bilatérales et symétriques en regard des noyaux gris centraux (Figure1). Le diagnostic du SF secondaire à une hypoparathyroïdie a été retenu et la patiente a été mise sous supplémentation par le calcium et la vitamine D.

Discussion

Le SF est une affection rare à prévalence méconnue. L'âge de diagnostic est situé entre 40 et 60 ans[1]. Les mécanismes physiopathologiques des calcifications intracérébrales sont mal élucidés. Sa symptomatologie n'étant pas spécifique, le SF est généralement difficile à suspecter.

Conclusion:

Cette observation illustre l'errance diagnostique rencontrée devant l'hétérogénéité clinique de cette pathologie, et l'intérêt de la recherche systématique de l'hypoparathyroïdie post-opératoire afin d'éviter ses complications délétères.

cliniquement. L'hypoparathyroïdie est la cause la plus fréquente de l'hypocalcémie dans le SF. Cela explique le polymorphisme clinique et non spécifique majoré par les manifestations neuropsychiatriques [2], source d'errance diagnostique. Devant des signes neuropsychiatriques associés à des troubles du métabolisme phosphocalcique, la calcinose intracérébrale doit être recherchée. Le traitement est basé sur la correction des troubles du métabolisme phosphocalcique.

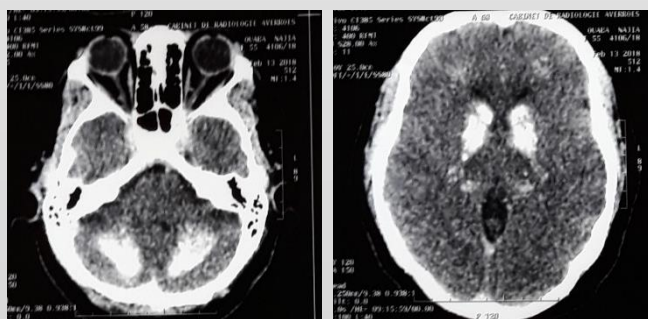


Figure 1: Tomodensitométrie cérébrale : calcifications bilatérales et symétriques au niveau des noyaux gris centraux

Conflits d'intérêt

les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

Références

- 1-Athulya GA et al., Fahrs Syndrome, Journal of Clin and DiagS Research. 2013 March, Vol-7(3): 532-533
- 2-Manyam BV et al, striopallido dentate calcinosis: clinical characteristics of patients seen in a registry. *Mov Disord.* 2001;16(2):258-64