



Manifestations parkinsoniennes révélant un syndrome de Fahr : à propos d'un cas.

Parkinsonian manifestations revealing Fahr syndrome: a case report

Seydou Moussa Y¹, Sidibe H², Saidou A³, Daou M¹, Hamadou A¹, Brah S⁴, Al-Azhari A¹, Adehossi E⁴.

Mots-clés :

syndrome de Fahr,
dysparathyroïdie,
calcifications
intracérébrales,
syndrome
parkinsonien.

Résumé

Introduction : Le syndrome de Fahr est une entité anatomoclinique rare, associant une calcification des noyaux gris centraux de manière symétrique à un tableau neuropsychiatrique très varié. Il est le plus souvent diagnostiqué à un âge jeune. L'objectif de cette étude était de rapporter un cas de syndrome de Fahr révélé par des manifestations parkinsoniennes.

Observation : Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 73 ans reçue en consultation pour suspicion d'une maladie de parkinson. Le scanner cérébral montrait des calcifications bilatérales et symétriques des noyaux gris centraux. Le bilan biologique mettait en évidence une dysparathyroïdie. Le diagnostic de syndrome de Fahr secondaire à une hypovitaminose D a été retenu. L'évolution clinique était favorable sous supplémentation vitamino-calcique.

Conclusion : Le syndrome de Fahr est une pathologie rare. Il doit être évoqué devant des calcifications symétriques des noyaux gris à la tomodensitométrie associées à perturbation du phosphocalcique.

Keywords:

Fahr syndrome,
dysparathyroidism,
intracerebral
calcifications,
parkinsonism

Abstract

Introduction: Fahr's syndrome is a rare anatomoclinical entity, associating a calcification of the basal ganglia symmetrically with a very varied neuropsychiatric picture. It is most often diagnosed at a young age. The objective of this study was to report a case of Fahr syndrome revealed by parkinsonian manifestations.

Observation: We report the case of a 73-year-old patient received for consultation on suspicion of Parkinson's disease. The brain scan showed bilateral and symmetrical calcifications of the basal ganglia. The biological assessment revealed dysparathyroidism. The diagnosis of Fahr syndrome secondary to hypovitaminosis D was retained. The clinical course was favorable with vitamin-calcium supplementation.

Conclusion: Fahr syndrome is a rare pathology. It should be considered in front of symmetrical calcifications of the gray nuclei on the tomography associated with disturbance of the phosphocalcic.

Introduction

Le syndrome de Fahr est une entité anatomoclinique rare, associant des

calcifications des ganglions de la base à des tableaux neurologiques et/ou psychiatriques très variés [1-4]. Cette affection est souvent associée

à des troubles du métabolisme phosphocalcique, secondaire principalement à une dysparathyroïdie [1,2]. L'âge au moment du diagnostic se situe habituellement autour de 40-50 ans. À travers cette étude, nous rapportons ici, un cas de syndrome de Fahr à mimétisme parkinsonien diagnostiqué chez une personne âgée.

Observation

Il s'agissait d'une patiente âgée de 73 ans sans antécédent pathologique particulier, reçu en consultation de médecine interne pour tremblement fin des extrémités.

L'anamnèse révélait une notion de tremblement et des difficultés à la marche d'évolution lente et progressive dont la durée, mal précisée, remontait à plus de 6 mois. On ne notait pas de trouble de mémoire ou de crise tonico-clonique. L'examen physique avait trouvé une patiente consciente bien orientée dans le temps et l'espace, les conjonctives et les muqueuses étaient bien colorées. Elle était stable sur le plan hémodynamique, apyrétique et eupnéique. On notait à l'examen neurologique un tremblement fin des extrémités associé à une démarche de type parkinsonien.

La patiente étant non scolarisée, la *mini-mental state examination* (MMSE) n'avait pas pu être réalisée. Cependant l'entretien n'avait noté aucun trouble de mémoire.

Dans ce contexte, une maladie de parkinson a été suspectée. Le bilan biologique initial montrait une numération formule sanguine (NFS), un ionogramme sanguin et une fonction rénale sans anomalies. La tomodensitométrie cérébrale (TDM) réalisée, montrait des calcifications bilatérales et symétriques des noyaux gris centraux (NGC) (**figure1**).

Devant ces calcifications le bilan biologique a été complété par un dosage phosphocalcique, de la vitamine D et de la parathormone qui ont montré une hypocalcémie à 1,09 mmol/l, une hypovitaminose D à 20,2ng/ml [n=26-96] et une hyperparathyroïdie secondaire avec une PTH à 438, 9pg/ml [n=10- 65]. Le diagnostic de syndrome de Fahr secondaire à une hypovitaminose D était retenu.

La prise en charge avait consisté principalement à la correction de l'hypocalcémie et du déficit en vitamine D. L'évolution était caractérisée par une amélioration clinique avec régression des tremblements et une démarche plus souple.

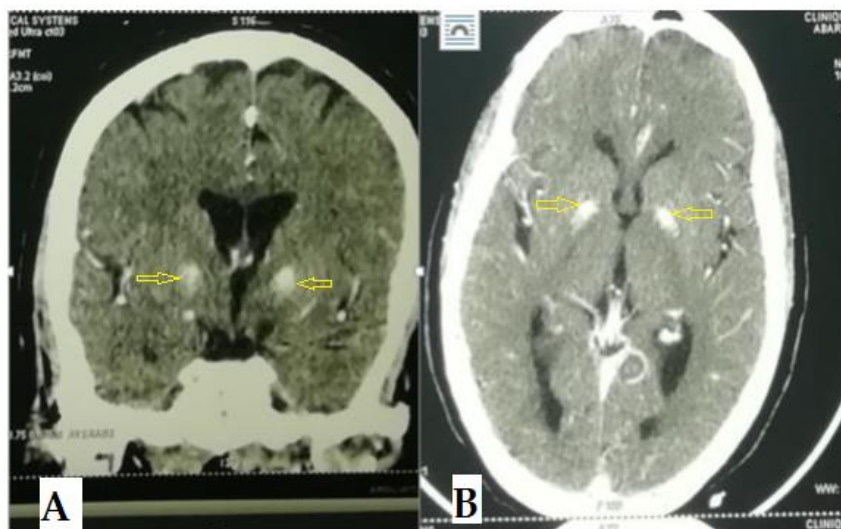


Figure1 : A-TDM cérébrale de la patiente montrant des calcifications bilatérales des noyaux gris centraux ; B-calcification peu rehaussées après injection de produit de contraste.

Affiliations :

1 : Service de médecine interne de l'Hôpital National de Niamey

2 : Service de neurologie médical de l'Hôpital National de Niamey

3: Centre de santé mere et enfant de Diffa

4: Service de médecine interne de l'Hôpital Général de Référence de Niamey.

*Auteur correspondant :

SEYDOU MOUSSA

Youssoufa, Email :

youssoufasm@gmail.com

Discussion

Le syndrome de Fahr a été défini par Theodor Fahr en 1930 par la présence de calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques, non artériosclérotiques, localisées aux noyaux gris centraux [5, 6]. Sur le plan histologique, le syndrome de Fahr correspond à des dépôts minéraux de la paroi des vaisseaux des NGC, dont le mécanisme reste mal élucidé [7].

C'est une affection rare [8-10]. Dans une série marocaine de 7 cas sur 13 ans, Rafai MA et col rapportent un âge moyen de 35 ans [8]. Cependant, comme dans notre cas qui est la première description faite au Niger, d'autres auteurs rapportent des cas de syndrome de Fahr à un âge plus avancé notamment en population gériatrique [4,9].

Les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue des calcifications intracérébrales sont mal élucidés. La plupart des auteurs évoquent un trouble métabolique des cellules oligodendrocytes avec dépôts de mucopolysaccharides et apparition secondaire de lésions vasculaires, perivasculaires et d'incrustations calcaires [3].

Ce syndrome est généralement difficile à suspecter cliniquement, car il peut rester asymptomatique ou se traduire par des manifestations polymorphes ne correspondant à aucun tableau spécifique [5]. Des troubles neuropsychiatriques sont fréquemment observés, tels que des troubles caractériels et/ou du comportement, voire un syndrome confusionnel ou délirant. D'autres manifestations neurologiques sont possibles, mais moins habituelles, comme des troubles cognitifs, une débilité mentale, un syndrome extrapyramidal, des crises convulsives partielles ou généralisées, plus rarement un syndrome cérébelleux ou pyramidal, un syndrome d'hypertension intracrânienne, une atteinte des nerfs crâniens ou une chorée. Un tableau de paralysie supra-nucléaire progressive a également été rapporté. Les manifestations peuvent se résumer, parfois, en

des signes de l'hypocalcémie ou de la pathologie causale du syndrome de Fahr [8,11]. Si dans la littérature, les manifestations cliniques comportent en premier lieu les signes neuropsychiatriques [8], il faut noter que cette maladie peut se présenter sous d'autre type d'attente tel qu'une manifestation dermatologique [9] ou ophtalmologique [12]. Dans notre cas la présentation clinique était neurologique mimant une maladie de parkinson.

Avant l'avènement du scanner numérisé, le diagnostic du syndrome de Fahr était basé sur les radiographies du crâne et l'autopsie. Actuellement, la TDM représente l'examen de choix pour la détection des calcifications intracérébrales. Les localisations les plus fréquentes sont les noyaux striés, le thalamus, les noyaux dentelés, le centre semi-ovale [8]. Dans une méta-analyse portant sur 19 080 scanners cérébraux, l'incidence globale des calcifications bilatérales et symétriques des NGC était de 6,6 pour 1000 [13].

Cependant, la présence des calcifications des NGC ne signifie pas forcément un syndrome de Fahr. En effet, de nombreuses autres affections peuvent être responsables de calcifications intracérébrales : endocrinopathies, maladies systémiques, infections, intoxications, tumeurs, maladies génétiques et mitochondriales [1]. En l'absence de trouble du métabolisme phosphocalcique, un bilan étiologique exhaustif est donc nécessaire. Par ailleurs, des calcifications physiologiques liées à l'âge sont souvent retrouvées sur le noyau lenticulaire et les noyaux dentelés, mais beaucoup moins marquées que dans le syndrome de Fahr [4,11]. Le syndrome de Fahr est à distinguer également de la maladie de Fahr dans laquelle les études génétiques ont révélé le caractère autosomique dominant de la transmission ainsi que son hétérogénéité génique et le phénomène d'anticipation [8].

Dans notre cas le diagnostic a été suspecté devant des calcifications des NGC observées sur la TDM cérébrale réalisée dans le cadre du bilan d'un syndrome parkinsonien. Le bilan du métabolisme phospho-calcique a permis de retenir le diagnostic de syndrome de Fahr. Il n'existait pas d'argument en faveur d'un autre diagnostic différentiel tel qu'une infection (la toxoplasmose, la syphilis, la méningo-encéphalite, le virus Epstein Barr), une maladie inflammatoire (lupus), une intoxication ou une cause génétique. La calcivitaminotherapie D est la base du traitement du syndrome de Fahr [8]. Dans certains cas, un traitement anticomitialité et antidépresseur est associé [5].

La prise en charge de notre patiente a consisté à une supplémentation en vitamine D et en calcium comme décrit dans la littérature. Son tableau clinique ne nécessitait pas d'antidépresseur ou d'antiépileptique. Sous traitement, l'amélioration clinique est la règle [5, 14,15]. Dans leur série, Rafai MA et col rapportent une amélioration de 5/7 des patients mis sous traitement avec régression des signes [8]. Dans notre cas l'évolution était caractérisée par une amélioration clinique avec diminution du syndrome parkinsonien.

Conclusion

Le syndrome de Fahr est une pathologie plus fréquente chez l'adulte jeune que la personne âgée. Devant une imagerie scannographique de calcification des noyaux gris centraux de manière symétrique, le bilan phosphocalcique est la règle afin de ne pas méconnaître cette affection dont l'évolution est favorable sous calcivitaminotherapie D.

Conflit d'intérêts : aucun

Références

1. Kalampokini S, Georgouli D, Dadouli K, Ntellas P, Ralli S, Valotassiou V, Georgoulas P, Hadjigeorgiou GM, Dardiotis E, Xiromerisiou G. Fahr's

syndrome due to hypoparathyroidism revisited: A case of parkinsonism and a review of all published cases. Clin Neurol Neurosurg. 2021 Mar;202:106514. doi: 10.1016/j.clineuro.2021.

2. El Aoud S, Elleuch M, Charfi N, Hadj Kacem F, Mnif M, Rekike N, Mnif F, Abid M. Fahr's syndrome in Southern Tunisia: A broad spectrum of clinical and etiological features. Tunis Med. 2018; 96(8-9):490-94.
3. El Boukhrissi F, Zoulati G, En-nafaa I, Ouleghzal H, Derrou S, Safi S, et al. Syndrome de Fahr secondaire à une hypoparathyroïdie primaire: à propos d'un cas. Pan Afr Med J. 2017; 26: 2. Doi: [10.11604/pamj.2017.26.2.10689](https://doi.org/10.11604/pamj.2017.26.2.10689)
4. Collard CV, Parra D, Dartiguepeyrou A. Maladie de Fahr associant démence et mouvements choréiques : cas clinique et revue de littérature. Rev Geriatr 2015 ; 40 (5) : 293-6.
5. Khammassi N, Chrifi J, Mohsen D, Abdelhedi H, Tougourt MN, Hamza M. Syndrome de Fahr : à propos de deux cas. Rev Neurol (Paris). 2010;166(4):446-50.
6. Rahem Y, Osmani K, Touat H. Syndrome de Fahr associé à une pseudohypoparathyroïdie : à propos de 2 cas. Ann Endocrinol.sept 2020; 81 (4) : 374. <https://doi.org/10.1016/j.ando.2020.07.667>.
7. Rafai MA, Boulaajaj FZ, Oumari S, Moutawakkil BE, Slassi I. Syndrome de Fahr. Feuille Radiol. 2011;51(2):105-7.
8. Rafai MA, Oumari S, Lytim S, Boulaajaj FZ, El Moutawakkil B, Slassi I. Le syndrome de Fahr : aspects cliniques, radiologiques et étiologiques. Feuille Radiol. 2014;54(1):2-8.
9. Ait elhadj H, Kandri Rody K, Oujennane K, Akhdari N, Amal S, Hocar O. Syndrome de Fahr à révélation dermatologique : deux cas. Ann Dermatol Vénéréologie. 2019;146(12):204-5.
10. Khelifi D, Debbabi W, Kharrat I, Samet S. Syndrome de Fahr révélant une dysparathyroïdie : à propos de 6 cas. Ann Endocrinol. sept 2020;81(4):374.
11. Richy C, Foulon L, Thiebaud PC. Le syndrome de Fahr .Ann. Fr. Med. Urgence. 2017 ; 7:330-331

12. Benabdelfedil Y, Derrou S, El Guendouz F, Ouleghzal H, Safi S. Cataracte révélant un syndrome de Fahr : à propos d'un cas et revue de littérature. *Ann Endocrinol.* 2020;81(4):374.
13. Faria AV, Pereira IC, Nanni L. Computerized tomography findings in Fahr's syndrome. *Arq Neuropsiquiatr* 2004; 62(3- B):789-92.
14. Akopova-Larbi R. Syndrome de Fahr secondaire à un déficit en vitamine D: à propos de quatre observations. *Ann Endocrinol.* sept 2012 ; 73 (4) :364.
15. Bichri S, Haraj N E, Elaziz S, Chadli A. Pustulose généralisé révélant un syndrome de Fahr : à propos d'un cas. *Ann Endocrinol* 2020;81 (4) : 381. <https://doi.org/10.1016/j.ando.2020.07.683>