

**Travmatik Subaraknoid Kanama ile Karıştırılan Fahr Hastalığı***Fahr's Disease Which is Confused with Traumatic Subarachnoid Hemorrhage***Mustafa Baştürk<sup>1</sup>, Mustafa Yıldız<sup>2</sup>, Tarık Ocak<sup>3</sup>**<sup>1</sup>Bağcılar Eğitim Araştırma Hastanesi Acil Servis Bölümü, İstanbul<sup>2</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Acil Tıp Ana Bilim Dalı, Elazığ<sup>3</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Acil Tıp Ana Bilim Dalı, Bolu

Sayın editör,

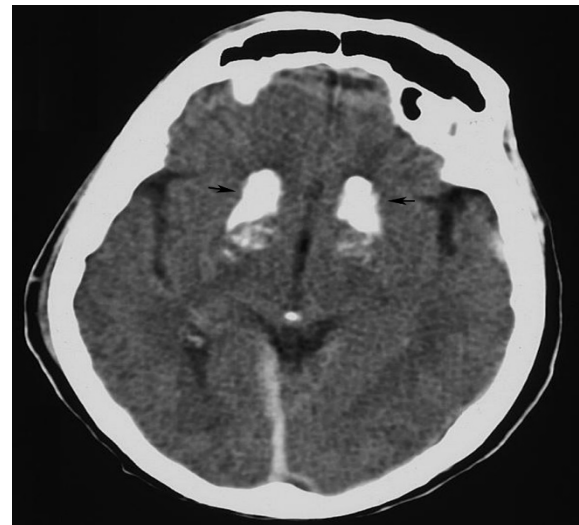
Intraserebral kalsifikasyonlar nadir görülen durumlar olup etyolojisinde endokrin, metabolik, konjenital, infeksiyöz ve toksik nedenler yer almaktadır (1,2). Patolojik intrakraniyal kalsifikasyonların en sık rastlanan sebeplerinden bir tanesi olan Fahr hastalığı (FH) nadir görülen, nöropsikiyatrik semptomlarla ilişkili olabilen, kalsiyum ve hormon düzeyinde anormallik olmaksızın, beyin tomografisinde (BT) intrakraniyal bilateral simetrik kalsifikasyonlarla karakterize nörodejeneratif bir bozukluktur (1-3).

FH, nöropsikiyatrik şikâyetler veya başka nedenlerle çekilen BT'de intrakraniyal kalsifikasyonların tesbiti ile tanınabilmekte olup literatürde yanlışlıkla akut hemorajik serebrovasküler olay tanısının konulabildiği bildirilmiştir (4,5).

Bu yazıda araç dışı trafik kazası sonucu travmatik subaraknoid kanama sonucu acil servisimize sevk edilip, FH tanısı konulan vakayı sunduk. 73 yaşında bayan hasta araç dışı trafik kazası sonucu travmatik subaraknoid kanama (SAK), düşünülerek bize sevk edildi. Fizik muayenesinde, hastanın şuuru açık, oryantasyon ve kooperasyonu vardı. Sol periorbital ekimoz ve nazal kemik üzerinde ekimoz mevcut olan hastanın sol alt ekstremiteleri hareketleri kısıtlı idi. Pupiller izokorik, ışık refleksi alınabiliyordu. Fizik muayenesinde ek patolojik bulgusu olmayan, Glasgow Koma skoru 15 olarak değerlendirilen hastanın tam kan, biyokimyasal ve hormonal değerlerinde patolojiye rastlanılmadı. Hastanın BT'sinde, her iki serebellar hemisferde, bilateral bazal ganglionda simetrik, bilateral hiperdens kalsifikasyon alanları dikkati çekti (Resim 1).

Hasta için SAK düşünülmedi, biyokimyasal ve hormonal değerlerinin normal olması ve BT bulgularıyla FH tanısı kondu. Hasta femur fraktürü tanısıyla ortopedi kliniğine yatırıldı ve tedavisi sonrası taburcu edildi.

Rutin görüntülemelerde % 0.3–1.2 oranında saptanılabilen bir durum olan intrakraniyal kalsifikasyonların etyolojisinde bazal ganglionlarda kalsifikasyonla seyreden endokrin kaynaklı nedenler (hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm, hiperparatiroidizm, hipotiroidizm), metabolik kaynaklı nedenler (Leigh hastalığı), konjenital kaynaklı nedenler (nörofibromatozis, tüberoskleroz, Down sendromu, lipoidproteinozis), infeksiyöz nedenlere bağlı hastalıklar (TORCH enfeksiyonları, sistiserkozis, AIDS) ve toksik nedenlere bağlı durumlar (CO zehirlenmesi, kurşun intoksikasyonu, nefrotik sendrom) göz önünde bulundurulmalıdır. Hipoparatiroidizm ve FH patolojik intrakraniyal kalsifikasyonların en sık rastlanan iki sebebidir (1,2).



Resim 1. Bazal ganglionlar düzeyinde bilateral simetrik hiperdens kalsifiye alanlar (ok).

Bazal gangliondaki simetrik kalsifikasyonlar ilk olarak 1855 yılında Bamberger tarafından histolojik olarak tanımlanmış olup, bu bulgular daha sonra 1930 yılında yayınlanan bir rapor sonrası FH olarak raporlanmıştır (6). Otozomal dominant, sporadik ve ailesel formları rapor edilen FH kan Ca ve hormon düzeylerinde anormallik olmaksızın radyolojik olarak intrakraniyal simetrik genellikle bilateral kalsifikasyonlarla karakterize, 4. ile 6. dekatlarda nöropsikiyatrik semptomların eşlik ettiği nörodejeneratif bir bozukluktur (3,7). FH'nda kalsifikasyonlar, en sık globus pallidusta olmak üzere, putamen ve kaudat nükleusta, periventriküler beyaz cevherde, dentat nükleus ve serebellar hemisferlerde bulunabilir (8). FH'nın patogenezini bilinememekle birlikte, nöronal kalsiyum-fosfor metabolizmasındaki bozukluklar veyahut kan-beyin bariyerinin sekonder hasarından kaynaklandığı düşünülmektedir (9). FH'nda klinik intraserebral kalsifikasyonların yerine ve şiddetine göre çok çeşitli semptomlarla seyrebileceği gibi asemptomatik de olabilir. En çok görülen semptomlar parkinsonizm, distoni, kore, hemiballismus, konuşma yetersizliği gibi hareket bozukluklarıyla beraber, demans, psikoz, ruhsal durum bozukluğu gibi psikiyatrik durumlardır (10-12). FH'ndaki kalsifikasyonlar, nöropsikiyatrik semptomlarla acile başvuran veyahut başka nedenlerle çekilen beyin tomografisinde simetrik bilateral kalsifikasyonların tesbiti sonucu tanınabilir (4).

Nörolojik patolojilerin tesbitinde MRI daha sensitif görüntüleme yöntemi iken, hem intrakraniyal kalsifikasyonların hem de intrakraniyal kalsifikasyonların tesbitinde BT daha sensitiftir (11). Intrakraniyal kalsifikasyonlar yanlışlıkla hemorajik serebrovasküler olaylarla karıştırılabileceği gibi birlikte anevrizmal subaraknoidal kanamanın da görüldüğü bildirilmiştir. FH'na bağlı kalsifikasyonlar, simetrik, genellikle bilateral ve beyaz cevhere lokalize, kalsifik alanlar kanama vakalarından daha hiperdens görünüm verirken, kanama vakalarında görüntüleme bulguları genellikle unilateral, asimetric kanama alanı gri-beyaz cevheri geçmesi şeklindedir (5,13).

Bizim olgumuzda da, travma nedeniyle beyin tomografisi çekilip travmatik SAK tanısıyla refer edilen hastada her iki serebellar hemisferde,

kaudat ve lentiform nükleustaki bilateral ve simetrik hiperdens alanlar kalsifikasyonların izlenmesi, metabolik ve (kan kalsiyum, fosfor düzeyleri) hormonal değerlerinin normal olması sonucu intrakraniyal kalsifikasyonların FH'na bağlı olduğu düşünüldü.

Sonuç olarak; asemptomatik bireylerden çok zengin nörolojik tabloları bulunan hastalara kadar geniş bir spektruma sahip olan FH uzun yıllar önce tanımlanmış olmasına rağmen sık karşılaşılmadığı için gözden kaçabilmektedir. FH'nda olduğu gibi araç dışı trafik kazası sonucu geçiren hastada yapılan görüntüleme tetkiklerinde gözlenen intrakraniyal kalsifikasyonların travmatik subaraknoid kanama gibi birçok hastalıkla karışabileceği unutulmamalı ve klinisyen ayırıcı tanı yaparken dikkatli olmalıdır.

### Kaynaklar

1. Gül Hİ, Koçer E, Çağrııcı S, Tutkan H, Börü Ü. Patolojik İki Tarafli İntraserebral Kalsifikasyonlar: Nörolojik ve Psikiyatrik Değerlendirme, Düzce Tıp Fakültesi Dergisi 2008; 2: 22-25
2. Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology. Second edition. St. Louis, Mosby; 1994: 744-745
3. Morgante L, Trimarchi F, Benvenga S. Fahr's disease. 2002; 359: 759
4. Koçak S, Erdemir E, Bayrak A, Kara H, Gül M. Fahr Hastalığı: İki Olgu Sunumu Akademik Acil Tıp Dergisi 2009; 8: 46-49
5. Goodwin RH. Computed tomographic image of Fahr disease mistaken for acute haemorrhagic cerebrovascular accident. Am J Emerg Med 2006; 24: 378.
6. Beall SS, Patten BM, Mallette L, Jankovic J. Abnormal systemic metabolism of iron, porphyrin, and calcium in Fahr's syndrome Ann Neurol. 1989; 26: 569-75.
7. Manyam BV, Bhatt MH, Moore DW, et al. Bilateral striopallidodentate calcinosis: cerebrospinal fluid, imaging and electrophysiological studies. Annals of Neurology, 1992; 31: 379-384.
8. Lester J, Zuniga C, Diaz S, Rugilo C, Micheli F. Diffuse intracranial calcinosis: Fahr disease. Arch Neurol 2006; 63: 1806-1807
9. Kotan D, Aygul R. Familial Fahr disease in a Turkish family. South Med J. 2009 Jan;102: 85-86
10. Modrego PJ, Mojoneo J, Serrano M, Fayed N. Fahr's syndrome presenting with pure and progressive presenile demantia. Neurol Sci, 2005; 26: 367-369.
11. Malik R, Pandya VK, Naik D. Fahr disease. A rare neurodegenerative disorder. Ind J Radiol Imag, 2004; 14: 383-384.
12. Gür M, Kutlucan A, Celbek G, Ermiş F, Biçer A, Soysal T. Tetani ile başvuran FAHR sendromu: Olgu Sunumu Abant Med J 2012; 1: 159-161. doi: 10.5505/abantmedj.2012.22931
13. Al-Jehani H, Ajlan A, Sinclair D. Fahr's Disease Presenting with Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage. J Clin Imaging Sci. 2012; 2: 27. doi: 10.4103/2156-7514.96542.

