

## Bilateral striopallidentat kalsinozis: BT ve MRG bulgularının karşılaştırılması

### *Bilateral striopallidentate calcinosis: Comparison of CT and MRI findings*

İlay Fikriye Toktaş\*, Zümrüt Çeven\*\*, Nevzat Karabulut\*\*, Attila Oğuzhanoglu\*

\*Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Denizli

\*\*Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Denizli

#### Özet

Bilateral striopallidentat kalsinozis veya diğer adıyla 'Fahr hastalığı', bazal ganglionlarda, dentat nükleuslarda, talamusta ve serebral beyaz cevherde bilateral ve genellikle simetrik kalsifikasyonlarla karakterize bir bozukluktur. İdiyopatik olabileceği gibi, metabolik, enfeksiyöz veya toksik nedenlere sekonder olarak da görülebilmektedir. Kalsifikasyonun evresi ve kalsiyumun yanı sıra biriken diğer minerallerin farklı sinyal özellikleri nedeniyle, manyetik rezonans görüntüleme tanı güçlüklerine neden olabilmektedir. Bilgisayarlı tomografi mineral birikimlerini göstermede manyetik rezonans görüntülemeye göre daha duyarlıdır. Merkezimize nöropsikiyatrik semptomlarla başvuran bir olgu eşliğinde bilateral striopallidentat kalsinozisin beyin bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulgularını karşılaştırdık.

*Pam Tıp Derg 2011; 4(2):104-107*

**Anahtar sözcükler:** Bilateral striopallidentat kalsinozis, Fahr hastalığı, beyin bilgisayarlı tomografisi, beyin manyetik rezonans görüntüleme

#### Abstract

Bilateral striopallidentate calcinosis, also named as 'Fahr disease', is a disorder characterized with bilateral and almost symmetric calcifications in basal ganglia, dentate nuclei, thalamus and cerebral white matter. It can be either idiopathic or secondary to infectious, toxic or metabolic reasons. Because the stage of the calcifications and other minerals that accumulate beside calcium produce different signals, magnetic resonance imaging may lead to problems in diagnosis. Computerized tomography is more sensitive than magnetic resonance imaging in demonstrating these mineral deposits. We reported a patient with striopallidentate calcinosis who presented with neuropsychiatric symptoms and we compared brain computerized tomography and magnetic resonance imaging findings.

*Pam Med J 2011;4(2):104-107*

**Key words:** Bilateral striopallidentate calcinosis, Fahr disease, brain computerized tomography, brain magnetic resonance imaging

#### Giriş

Nöropsikiyatrik bulgular ile ortaya çıkan veya tamamen asemptomatik bireylerde, bilateral ve genellikle simetrik, bazal ganglionlarda, dentat nükleusta, talamusta ve serebral beyaz cevherde kalsifikasyonlar bildirilmiştir. Her ne kadar 'Fahr hastalığı' terimi halen kullanılmaktaysa da, kalsifikasyonların en sık bazal ganglion ve dentat nükleusta görülmesinden dolayı 'bilateral striopallidentat kalsinozis' teriminin kullanılmasının daha uygun olacağı düşünülmektedir [1]. Bu durum, anoksi, radyasyon, sistemik hastalıklar,

toksinler, kalsiyum metabolizma bozuklukları, hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm bazen de hiperparatiroidizm ve ensefalitlerle bağlantılı olabildiği gibi sporadik ve ailesel olarak da görülebilir [2].

#### Olgu sunumu

Ellibeş yaşındaki erkek hasta konuşma ve denge bozukluğu şikayetleri ile nöroloji polikliniğine başvurdu. Yakınmalarının 4 yıl önce başladığı ve giderek ilerlediği öğrenildi. Ayrıca hastada 4 yıldır davranış problemleri ile isteksizlik, halsizlik gibi belirtiler görüldüğü

İlay Fikriye Toktaş

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Denizli

e-mail: drilay@hotmail.com

Gönderilme tarihi: 16.01.2011

Kabul tarihi: 18.02.2011

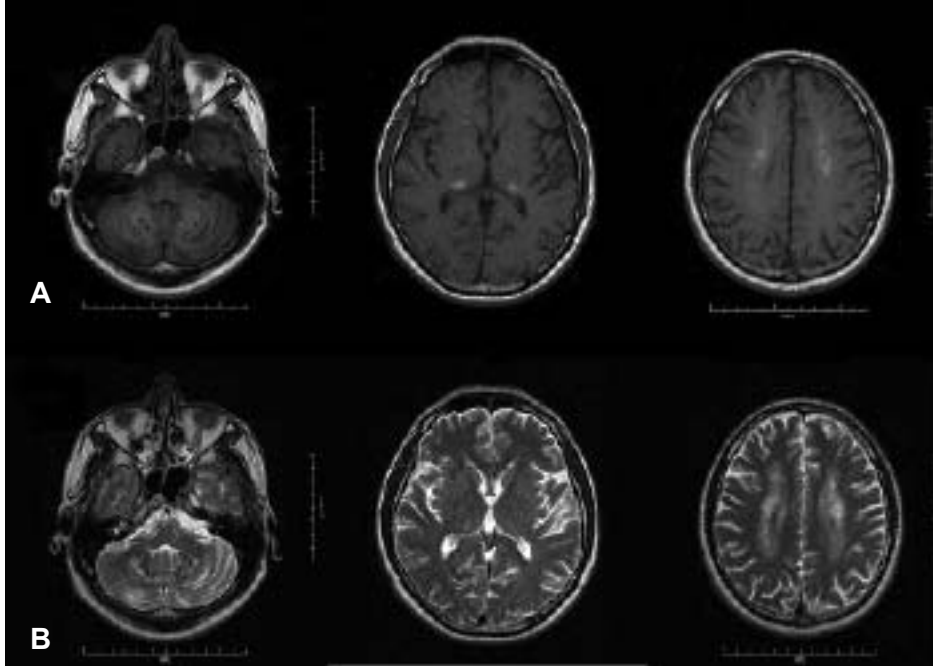
ve psikiyatri tarafından medikal tedavisinin düzenlendiği öğrenildi. Hastanın ailesinde benzer hastalık öyküsü bulunmamaktaydı. Yapılan nörolojik muayenesinde dizartrik konuşma, ataksi, bilateral alt ekstremitelerde derin tendon reflekslerinde artış ve sağda Babinski bulgusu mevcuttu.

Olgunun kraniyal manyetik rezonans görüntülemelerinde (MRG), sağda kaudat nukleus başında ve bilateral talamusta T1 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, T2 ağırlıklı serilerde izo-hiperintens lezyonlar izlendi. Bilateral sentrum semiovalede tüm sekanslarda hiperintens alanlar izlendi. Bilateral dentat nukleuslarda ise tüm sekanslarda santrali hipointens, periferi hiperintens lezyonlar saptandı (Resim 1). Serebellumda atrofi görüldü. Daha sonra çekilen beyin bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde bilateral bazal ganglionlarda, dentat nukleuslarda, bilateral talamus ve sentrum semiovalede yaygın kalsifikasyon lehine hiperdens alanlar (Resim 2) saptandı.

Hastanın yapılan laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, kalsiyum, fosfor, parathormon, tiroid fonksiyon testleri değerleri normal sınırlarda idi. Hasta endokrinoloji ve metabolizma hastalıkları bölümüne konsülte edildi ancak etyolojiyi açıklayabilecek bir patoloji saptanmadı. Hastaya idiyoPATİK bilateral striopallidodentat kalsinozis tanısı konularak izleme alındı.

### Tartışma

İntrakraniyal kalsifikasyonlar, konjenital, enfeksiyöz, metabolik, vasküler ve neoplastik nedenlere bağlı veya fizyolojik olarak görülebilmektedir [3]. Fahr, muhtemelen hipoparatiroidiye bağlı olan ve otopsi ile beyinde beyaz cevherde ve az miktarda bazal ganglionlarda kalsifikasyonlar saptanan bir olgu bildirmiştir [1]. Beyinde kalsifikasyonları ilk tanımlayan kişi olmamasına karşın Fahr'ın adı bütün bilateral bazal ganglion kalsifikasyon formlarıyla ilişkilendirilmektedir. Bu kalsifikasyonlar daha çok dentat nukleus ve bazal ganglionlarda görüldüğü için "bilateral



**Resim 1.** Bilateral striopallidodentat kalsinozis olgusunda aynı düzeylerden geçen T1 ağırlıklı (A) ve T2 ağırlıklı (B) manyetik rezonans görüntüleri. Bilateral dentat nukleuslarda her iki sekansta da santrali hipointens, periferi hiperintens lezyonlar görülüyor. Bilateral talamusta ve sentrum semiovalede ise her iki sekansta da hiperintens alanlar izleniyor.



**Resim 2.** Olgunun bilgisayarlı tomografi incelemesinde bilateral dentat nukleuslarda, talamus, bazal ganglionlar ve bilateral sentrum semiovalede yaygın kalsifikasyonlar görülüyor.

striopallidodentat kalsinozis” (BSPDK) teriminin kullanılması önerilmekle birlikte, halen “Fahr hastalığı” daha popüler bir terim olarak kullanılmaktadır [4].

Bilateral striopallidodentat kalsinozis idiyopatik veya sekonder olabilir. İdiyopatik BSPDK, ailesel veya sporadik olarak ortaya çıkabilmektedir. Ailesel olduğunda otozomal dominant geçiş ve nadiren otozomal resesif geçişler bildirilmiştir [5-8]. Klinik olarak kişilik değişiklikleri, zihinsel işlevlerde bozulma, demans, duyu-durum bozuklukları, rijidite, hipokinezi, tremor ve ataksi görülebildiği gibi asemptomatik vakalar da bildirilmiştir [9]. Bizim olgumuzda da başlangıçta çabuk sinirlenme, depresif belirtiler ve davranış problemleri mevcut iken, sonrasında konuşma bozukluğu ve dengesizlik yakınmaları eklenmişti. Hastanın birinci derece akrabalarında benzer öykü bulunmamaktaydı. Etyolojiye yönelik olarak belirgin metabolik, enfeksiyöz, toksik neden saptanmadı ve hasta izleme alındı. Literatürde de sporadik idiyopatik BSPDK olguları bildirilmiştir [4].

Bilateral striopallidodentat kalsinoziste kalsifikasyonlar bilateral ve simetrik olarak bazal ganglionlarda, talamusta, internal kapsül, dentat nukleus ve serebral beyaz cevherde görülür. Bazal ganglionların içinde en sık olarak globus pallidusta görülmekle birlikte putamen ve kaudat nukleusta da olabilmektedir [10]. Patolojik çalışmalarda biriken depozitlerde kalsiyum majör element olmakla birlikte, yanı sıra mukopolisakkaridler, alüminyum, arsenik, kobalt, bakır, molibden, demir, kurşun, mangan, magnezyum, fosfor, gümüş ve çinkonun da birikebildiği gösterilmiştir [1]. Depozitler, kapillerler, arterioller ve küçük venlerin duvarlarında ve perivasküler alanlarda görülür. Ayrıca ekstrasvasküler mukopolisakkarid-protein kompleksi birikiminin

kalsiyum ve demirin birikimine neden olduğu da düşünülmektedir [1].

Kalsifikasyonların varlığını, lokalizasyonunu, dağılımını ve özelliklerini belirlemek radyolojik tanıda son derece önemlidir. Bilgisayarlı tomografi depozitleri görüntülemeye MRG'ye göre daha duyarlıdır [11]. Manyetik rezonans görüntüleme'de kalsifikasyonun evresine ve içeriğine göre farklı sinyal özellikleri elde edilebilmektedir. Bizim hastamızda da MRG'de sentrum semiovalede tüm sekanslarda hiperintens görünümler mevcut iken, dentat nukleuslarda merkezi tüm sekanslarda hipointens ancak çevresi hiperintens ve bilateral talamusta T1 ağırlıklı serilerde hiperintens, T2 ağırlıklı sekanslarda izo-hiperintens alanlar gözlemlendi. Yapılan beyin BT tetkikinde tüm bu alanların belirgin hiperdens olduğu gözlemlendi. İntraserebral kanamaların da evresine göre MRG'de farklı sinyal özellikleri gösterebilecekleri bilinmektedir. Ancak hastamızın kliniği, lezyonların lokalizasyonları, bilateral ve simetrik oluşu nedeni ile kanamadan uzaklaşmıştır. Literatürde de sadece küçük kalsifikasyonların değil, geniş, yaygın kalsifikasyonların bile MRG'de farklı değerlendirilebileceği ve tanıda karışıklığa yol açabileceği bildirilmiştir [12].

Bilateral striopallidodentat kalsinozisteki elementler ile böbrek taşı gibi diğer hidroksiapatit çöküntüleri karşılaştırıldığında, çok belirgin bir fark olmamakla birlikte, beyinde bakır ve manganezin diğer hidroksiapatitlere göre daha yüksek oranda bulunduğu gösterilmiştir [13]. Bu farkın mangan için daha belirgin olduğu ve manganezin de gadolinyuma benzer bir manyetik momenti olmasının paramanyetik etkisini açıklayabileceği düşünülmektedir. Yani BT'de hiperdens görünüm aynı bölge T1 ağırlıklı görüntülerde de hiperintens gözleniyorsa bu sinyallerin muhtemelen farklı mineral iyonlarının çökmesine, özellikle de manganezin

varlığına bağlı olabileceği düşünülebilir [14]. T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens görülen alanların kalsifikasyonlar nedeni ile hareketli protonların yokluğuna ve bu alanlarda sağlam sinir hücresi kalmamasına bağlı olabileceği düşünülebilir. Daha çok beyaz cevherde görülen T2 ağırlıklı kesitlerde yüksek sinyal özelliği ise muhtemelen protein ve mukopolisakkaridlere bağlıdır. Bizim hastamızda da sentrum semiovalede T1 ağırlıklı sekanslarda hafif, T2 ağırlıklı sekanslarda daha belirgin hiperintensite mevcuttu. Bu sinyal özelliğinin kalsiyumdan ziyade muhtemelen diğer iyonların paramanyetik etkisine ve protein-mukopolisakkarid kompleksinin ağırlıklı olarak bulunmasına bağlı olabileceği düşünüldü. Dentat nükleuslarda tüm sekanslarda hipointens görünen alanlar da yoğun kalsifikasyon ve hücre kaybına bağlandı.

Sonuç olarak nöropsikiyatrik hastalıkların tanısında MRG giderek artan sıklıkta kullanılmaktadır. Manyetik rezonans görüntüleme intrakraniyal tümörler, dismiyelizan ve demiyelizan hastalıklar gibi birçok nörolojik patolojiyi göstermede duyarlı bir inceleme yöntemi olmakla birlikte intrakraniyal depozitler içeriklerine ve evrelerine göre karşımıza çeşitli MRG bulguları ile çıkabilmekte ve tanısal yanılgılara yol açabilmektedir. Bu nedenle BSPDK veya diğer intrakraniyal kalsifikasyon nedenleri düşünülen olgularda öncelikli olarak veya MRG'nin yanı sıra BT tetkiki yapılması uygundur. Bilgisayarlı tomografi kalsifikasyonları göstermede ve pek çok hastalığı dışlamada son derece faydalı bir görüntüleme yöntemidir.

**Çıkar İlişkisi:** Yazarlar çıkar çatışması oluşturabilecek bir ilişkilerinin olmadığını beyan etti.

## Kaynaklar

1. Manyam BV. What is and what is not 'Fahr's disease'. *Parkinsonism and Relat Disord* 2005;11:73-80.
2. Kökeş Ü, Hız F, Psödohipoparatiroidinin yol açtığı bir Fahr sendromu olgusu. *Parkinson Hast Har Boz Derg* 2009;12:18-24.
3. Kiroglu Y, Callı C, Karabulut N, Oncel C. Intracranial calcifications on CT. *Diagn Interv Radiol* 2010;16:263-269.
4. Manyam BV, Walters AS, Narla KR. Bilateral striopallidodentate calcinosis: clinical characteristics of patients seen in a registry. *Mov Disord* 2001; 16:258-264.
5. Kobari M, Nogawa S, Sugimoto Y, Fukuuchi Y. Familial idiopathic brain calcifications with autosomal dominant inheritance. *Neurology* 1997;48:645-649.
6. Oliveira JR, Spiteri E, Sobrido MJ, et al. Genetic heterogeneity in familial idiopathic basal ganglia calcification (Fahr's disease). *Neurology* 2004;63:2165-2167.
7. Baba Y, Broderick DF, Uitti RJ, et al. Heredofamilial brain calcinosis syndrome. *Mayo Clin Proc* 2005;80:641-651.
8. Kotan D, Aygul R. Familial Fahr disease in a Turkish family. *South Med J* 2009;102:85-86
9. Victor M, Ropper AH. Calcification of vessels in basal ganglia and cerebellum (hypoparathyroidism and Fahr syndrome). In: Victor M, Ropper AH, (eds) *Principles of neurology*. New York: McGraw-Hill, 2001;1032-1033.
10. Malik R, Panday VK, Naik D. Fahr's disease. A rare neurodegenerative disorder. *Ind J Radiol Image* 2004;14:383-384.
11. Manyam BV, Bhatt MH, Moore WD, Develschoward AB, Anderson DR, Caline DB. Bilateral striopallidodentate calcinosis: cerebrospinal fluid, imaging, and electrophysiological studies. *Ann Neurol* 1992;31:379-384.
12. Kozic D, Todorovic-Djilas L, Semnic R, Miucin-Vukadinovic I, Lucic M. MR imaging-an unreliable and potentially misleading diagnostic modality in patients with intracerebral calcium depositions. *Case report. Neuro Endocrinol Lett* 2009;30:553-557.
13. Smeyers-Verbeke J, Michotte Y, Pelsmaeckers J. et al. The chemical composition of idiopathic nonarteriosclerotic cerebral calcifications. *Neurology* 1975;25:48-57.
14. Chalkias SM, Magnaldi S, Cova MA. Fahr disease:significance and predictive value of CT and MR findings. *Eur Radiol* 1992;2:570-575.