

Nadir Görülen Bir İntrakranial Kalsifikasyon Olgusu: FAHR Sendromu

A Rare Case of Intracranial Calcification: FAHR Syndrome

Emre KAÇAR

Diyarbakır Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Diyarbakır

ÖZET: *Amaç:* Hipokalsemi ve bilateral simetrik intrakranial kalsifikasyonlarla seyreden çok nadir görülen bir intrakranial patolojiyi literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu: 32 yaşında erkek hasta baş ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik ve nörolojik muayenelerinde patolojik bulguya rastlanılmadı. Biyokimyasal incelemelerinde hipokalsemi, hiperfosfatemi ve parathormon seviyesinde yükseklik tespit edildi. Hastanın bilgisayarlı beyin tomografisi ve magnetik rezonans incelemelerinde bilateral bazal ganglionlarda, talamusta ve serebellumda, yaygın ve simetrik kalsifikasyonlar izlendi. Laboratuvar ve radyolojik inceleme sonuçlarına göre hastaya Fahr sendromu tanısı konuldu.

Tartışma: Fahr hastalığı hipokalsemi ve bilateral simetrik intrakranial kalsifikasyonlarla seyreden çok nadir görülen bir intrakranial patolojidir. Tanı konulması halinde hipokalsemiye yönelik replasman tedavisi yapılması semptomları ortadan kaldırır.

Anahtar Kelimeler: Fahr hastalığı, hipokalsemi, hiperfosfatemi, intrakranial kalsifikasyon

ABSTRACT: *Aim:* An infrequent intracranial pathology related to hypocalcemia and bilateral symmetric intracranial calcifications presented with the review of the literature.

Case: A thirty-two year old male patient with headache referred to our clinic. The physical and neurological examination of the patient was normal. There was hypocalcemia, hyperphosphatemia and increased parathormone levels on biochemical examination. The cranial computed tomography and magnetic resonance imaging showed disseminated and symmetrical calcifications in basal ganglion, thalamus and cerebellum. The patient was diagnosed as Fahr Syndrome according to laboratory and radiological findings.

Discussion: Fahr's Disease is a rare intracranial pathology related with hypocalcemia and bilateral symmetric intracranial calcifications. The replacement treatment for hypocalcemia can eliminate symptoms when the disease is diagnosed.

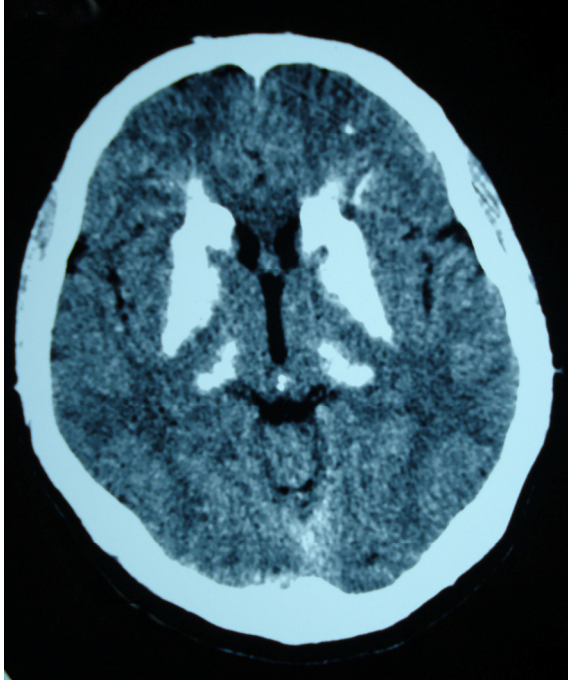
Key Words: Fahr's Disease, hypocalcemia, hyperphosphatemia, intracranial calcification.

GİRİŞ

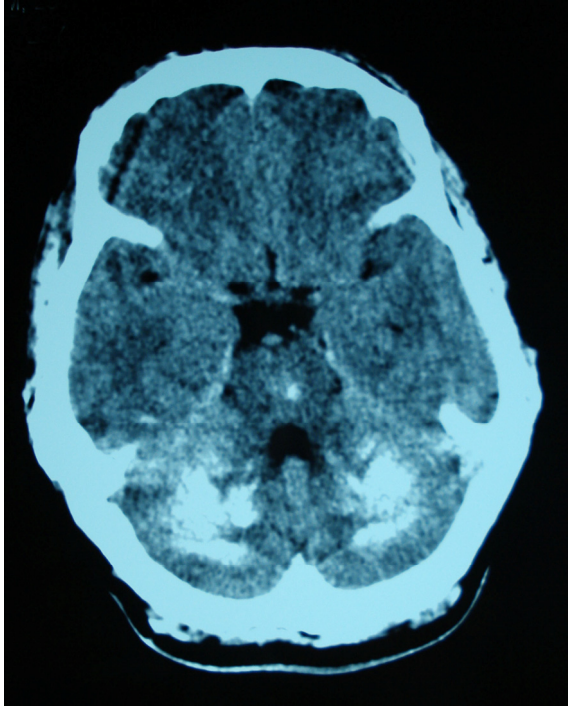
Fahr hastalığı bilateral simetrik intrakranial kalsifikasyon ve nöropsikiyatrik semptomlarla seyreden çok nadir bir patolojidir. İlk olarak 1930 yılında ilerleyici nörolojik semptomları olan erişkin bir hastada Fahr tarafından tanımlanmıştır (1). Etiyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte sıklıkla kalsiyum ve fosfor metabolizma bozukluklarına bağlı olarak meydana gelir. Ancak serum kalsiyum metabolizmasında değişiklik olmaksızın genetik hasar sonucunda da hastalığın gelişebildiği tanımlanmıştır (2). Fahr hastalığı en sık hareket bozukluğu, kognitif bozukluklar ve serebellar bozukluklarla ortaya çıkmaktadır (3). Biz sadece baş ağrısı ile bulgu veren bir Fahr olgusunu sunacağız.

OLGU SUNUMU

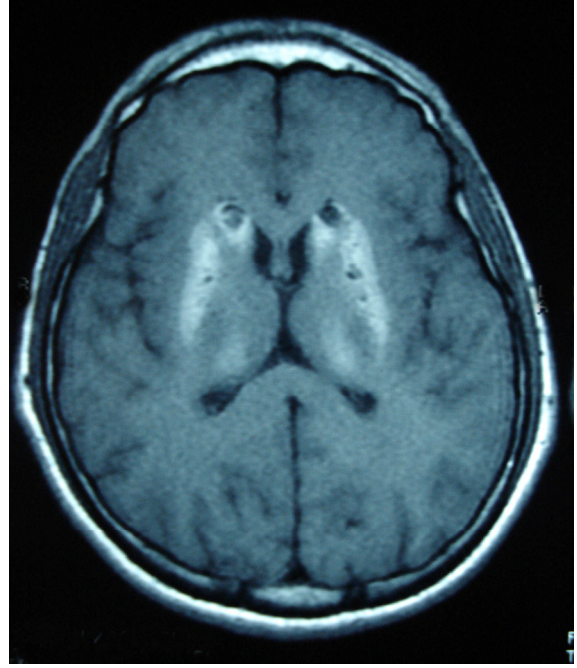
32 yaşında erkek hasta baş ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde ve fizik muayenesinde özellik yoktu. Mini mental muayene puanı 10 olarak belirlendi. Hastanın biyokimyasal incelemesinde; serum kalsiyum ve parathormon seviyeleri düşük (sırayla 4.4 mg/dl, 8 pg/ml), fosfor seviyesi yüksek (6.5 mg/dl) olarak tespit edildi. Hastanın baş ağrısı yakınması ön planda olması nedeniyle bilgisayarlı beyin tomografisi çekildi. Hastanın bilgisayarlı beyin tomografisi ve magnetik rezonans incelemelerinde bilateral bazal ganglionlarda, talamusta ve serebellumda yaygın simetrik kalsifikasyonlar tespit edildi (Şekil 1, 2, 3). Hastanın radyolojik incelemelerinde tespit edilen kalsifikasyonların Fahr hastalığı ile uyumlu olduğu düşünüldü. Hastanın aile öyküsünde tanı konmuş Fahr hastalığı veya nöropsikiyatrik problemi gelişen bir yakını olmaması nedeniyle vaka sporadik iatrojenik Fahr sendromu olarak değerlendirildi.



Resim 1: Aksiyal BT, bilateral bazal ganglionlarda ve talamusta simetrik kalsifikasyonlar mevcut



Resim 2: Aksiyal BT, bilateral serebellar kalsifikasyonlar izlenmektedir



Resim 3: T1 ağırlıklı aksiyal MRG, bilateral bazal ganglionlarda ve talamusta simetrik hiperintensiteler mevcut

TARTIŞMA

Fahr hastalığı serum kalsiyum, fosfor ve parathormon seviyelerinde bir anormallik olmadan bazal ganglionların bilateral kalsifikasyonu ile karakterize bir klinik tablodur ve idiopatik vakalar için Fahr sendromu terimi kullanılmaktadır (4,5).

Küçük beyin damarlarında ilk önce kalsiyum depolanması damarların dış katmanında olmakta, ardından intimal alana yayılmakta ve en sonunda kranial mikro damarlarda obliterasyon görülmekte, daha sonra damar çevresinde nöronal dejenerasyon ve gliosis gelişmektedir (6).

Fahr sendromunun birlikte görüldüğü patolojiler dört ana başlık altında toplanır. Birinci grubu, kalsiyum metabolizma değişiklikleri oluşturur. İkinci grup konjenital dejeneratif gelişim anomalilerini, üçüncü grup sistemik hastalıklar ve geçirilen enflamatuvar olayları kapsar. Dördüncü grup ise toksik ve anoksik etkilenmelere bağlı meydana gelir (3,5).

Tanıda en önemli inceleme metodu bilgisayarlı beyin tomografisidir. İntrakranial kalsifikasyonlar globus pallidus başta olmak üzere sıklıkla putamen, kaudat nükleus, internal kapsül, dentat nükleus, talamus ve serebellumda görülürler (7). Kalsifikasyonların en önemli özelliği simetrik olmasıdır. Fahr hastalığının ayırıcı tanısında, wilson hastalığı,

tuberoskleroz, karbon monoksit ve kurşun zehirlenmesi, tokzoplazma ve AIDS gibi enfeksiyonlar akla gelmelidir (8).

Fahr hastalığı sıklıkla erkek cinsiyette görülmektedir. Olgular tespit edildiklerinde genellikle asemptomatik olmakla birlikte zaman içerisinde semptomatik hale geçmektedirler.

Manyam ve ark. Fahr hastalığında intraserebral kalsiyum birikiminin klinik semptomlar ortaya çıkmadan yaklaşık üç dekat önce başladığını belirtmektedirler (3).

Fahr hastalığında, en sık bulgu parkinsonizm, kore, tremor, distoni, atetoz, orofasiyal diskinezi gibi hareket bozukluğu semptomlarıdır. Fakat eğer kalsifikasyonlar yoğunsa, ekstrapiramidal ve serebellar bulgular ortaya çıkabilir. Ayrıca kronik hipoparatiroidide, kognitif bozukluk, serebellar sendrom, konuşma bozukluğu, bazen piramidal bulgular, denge bozuklukları, psikoz, mental retardasyon, emosyonel labilite, duyu kusurları, ağrılar, irritabilite, katarakt ve papilla ödemi görülebilir (3,6).

Olgumuz, klinik tablo, laboratuvar, görüntüleme sonuçları ile idiyopatik Fahr sendromu olarak değerlendirildi. Fahr sendromunda, semptomatik olan hastaların tedavi edilebilir alt gruplarının hızla saptanması hasta için hayati önem taşımaktadır. Özellikle altta kalsiyum metabolizma bozukluğu olan, tanımlanamayan nörolojik semptomların varlığında, Fahr sendromu ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Fahr T. Von. Idiopathische verkalkung der hirngefasse. Zentrabl. Allg. Pathol, 1930; 50:129-133.
2. Smiths M, Gabreels F, Froeling P. Progressive idiopathic hypoparathyroidism and nervous system dysfunction: report on three cases and review of literature. J Neurol 228:113-22, 1982.
3. Manyam BV. What is and what is not 'Fahr's disease'. Parkinsonism and Relat Disord 2005; 11: 73-80
4. Baptista MV, Vale J, Leitao O. Striato-pallido-dentate calcifications. Presse Med 1995;24(28):1301-4.
5. Rossi M, Morena M, Zanardi M. Calcification of the basal ganglia and Fahr disease. Report of two clinical cases and review of the literature. Recenti Prog Med 1993;84(3):192-8.
6. Lammie GA, Kelly PA, Baird JD, Smith W, Chatterjee S, Frier BM, et al. Basal ganglia calcification in BB/E rats with diabetes. J Clin Neurosci 2005; 12:49-53.
7. Baba Y, Broderick DF, Uitti RJ, Hutton ML, Wszolek ZK. Heredofamilial brain calcinosis syndrome. Mayo Clin Proc, 2005; 80: 641-651.
8. Avrahami E, Cohn DF, Feibel M, Tadmor R. MRI demonstration and CT correlation of the brain in patients with idiopathic intracerebral calcification. J Neurol 241:381-384, 1994.

