

Morbus Fahr Tanısında Bilgisayarlı Tomografi

SELÇUK CAMUŞCU^{a)}, FÜRÜZAN NUMAN^{a)}, KEMAL DEMİR^{a)},
OKTAY ÇOKYÜKSEL^{a, b)}

^{a)} İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

^{b)} Adli Tıp Kurumu, İstanbul, Türkiye

MORBUS FAHR : Characteristics of CT Scanes

Summary

The symmetrical calcification of the basal cerebral ganglia (SCBG) in conventional skull radiographs has been known as a pathological entity of *morbus Fahr*. *Fahr's triad* consists of typical neuro-psychiatric symptoms, hypoparathyroidism and SCBG. Since the introduction of CT, SCBG is found in computed tomography of the skull with a frequency of approx. 1 % of the patients but often without *Fahr's triad*, the question of clinical relevance is therefore, raised. A connection between calcium metabolism and intoxications seems to exist and has to be considered clinically.

Keywords : *Morbus Fahr - Fahr's triad - CT scanes*

Özet

Simetrik Basal Ganglion Kalsifikasyonları (SCBG), konvensiyonel kranyum radyogramlarında *morbus Fahr*'ın bir bulgusu olarak kabul edilirler. *Fahr triad*'ı nöropsikiyatrik semptomlar, hipoparatiroidi ve simetrik bazal ganglion kalsifikasyonlarından teşekkül eder. Kranyal bilgisayarlı tomografi kullanıldığından beri SCBG tanısı olguların takriben % 1'inde konulmakla beraber, *Fahr triad*'ının tüm semptomları birçok olguda görülmemektedir. Bu durum kliniğin değerini ortaya koymaktadır. Öyle görülüyor ki, kalsiyum metabolizması ve intoksikasyonlar arasında da bir ilişki olabilir ve bu durum klinikte daima dikkate alınmalıdır.

CT tetkiklerinde bazal ganglion kalsifikasyonlarına rastlama oranı literatürde % 0.2 ile % 1.6 arasında değişmektedir (1-4).

Radyolojik olarak, beynin bazal ganglionlarında simetrik kalsifikasyonların saptanması *morbus Fahr* tanısını gerçekleştirir.

Histolojik olarak *SCBG*'da, beynin *globus pallidus* ve *corpus striatum*'unda, beyincik'in *nucleus dentatus*'unda özellikle perivasküler, bazan küçük arterlerin adventisia ve mediasında, hattâ serbest olarak beyinde kireç oturması söz konusudur (5, 6).

Araştırmacıların bir kısmı *Fahr sendromu*'nda *SCBG*'nın yanısıra nörolojik-psikiyatrik semptomların bulunmasını zorunlu görürler. Bunlar spastisite, rigor, apraksi, ataksi, morbus parkinson, demans ve epilepsi'dir (7-9). Diğer bir kısım araştırmacılar, *SCBG*'ları nöro-psikiyatrik semptomlarla birlikte Ca-P metabolizmasında hipokalsemi ve hiperfosfatemi ile kendini gösteren disfonksiyonu olarak dikkate alırlar (7, 9, 10).

Bu derlemelerin ışığı altında idiopatik *SCBG*'nı *morbus Fahr*, diğer lezyonların sonucu ortaya çıkan *SCBG*'nı *Fahr sendromu* olarak adlandırmakta fayda vardır kanısındayız.

SCBG'nin Oluşumu ve Sıklığı

1. Hipoparatiroidizm :

- a) *İdiopatik Hipoparatiroidi* : Genellikle sporadik, çok ender kalıtsaldır. *Chaptal* ve ark. (11) % 30, *Danowski* ve ark. (12) % 22 oranında simetrik bazal ganglion kalsifikasyonları saptamışlardır.
- b) *Postoperatif Hipoparatiroidi* : Burada bazal ganglion kalsifikasyonları çok ender olup, *Danowski* ve ark. 63 olgudan sadece 3'ünde *SCBG* saptamıştır (12).

2. Psödo - hipoparatiroidi : Kalıtsaldır. *Danowski* ve ark. % 42 oranında *SCBG* tesbit etmişlerdir (12).

3. Psödo - psödohipoparatiroidi : Kalıtsaldır. Bunlarda *SCBG*'ı çok ender olup, *Danowski* ve ark. 33 olgudan ancak 2'sinde saptayabilmişlerdir (12).

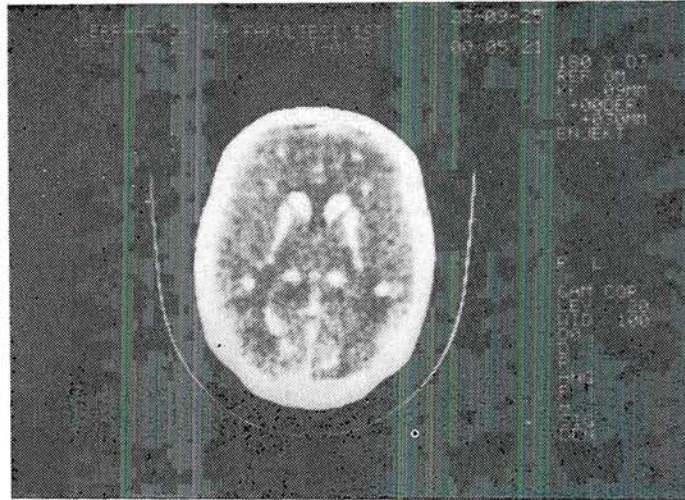
4. İdiopatik Simetrik Basal Ganglion Kalsifikasyonları : Sporadik veya familiar olarak ortaya çıkarlar (12).

5. Ender Hastalıklarda :

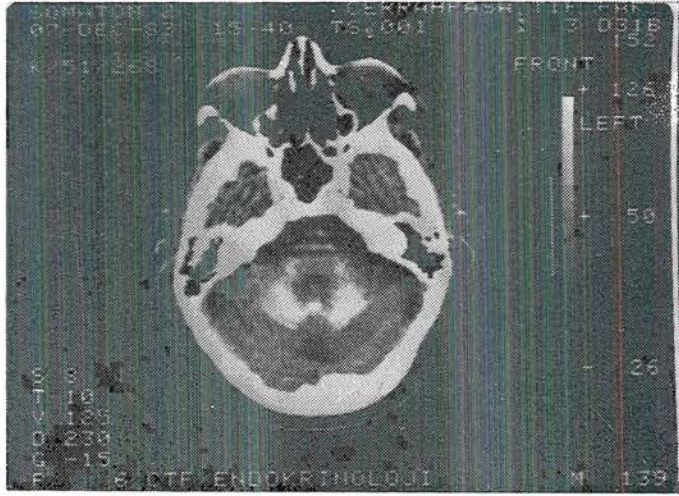
- a) *Osser dysmorpy sendromu*
- b) *Böbreğin tubuler asidozu ile birlikte bulunan osteopetrosis sendromu*
- c) *Okulo-dento-osseöz displazi*
- d) *Alkol, ilaç, CO, Vit. D intoksikasyonu.*

OLGULAR

<i>Hasta adı</i>	<i>Yaş ve Cins</i>	<i>Nöro-psikiyatrik sempt.</i>	<i>Ca/P kan düzeyi</i>
1. H.C.	52 K	Görme-işitme kaybı, baş ağrısı, epilepsi	Normal
2. S.A.	51 K	Yürüme ve konuşma güçlüğü, bayılma, gülme-ağlama krizi	Parathorm. ↓ Hipokalsemi
3. S.Y.	42 K	Epilepsi	Parathorm. ↓ Hipokalsemi
4. H.C.	22 K	Yok	Parathorm. ↓ Hipokalsemi



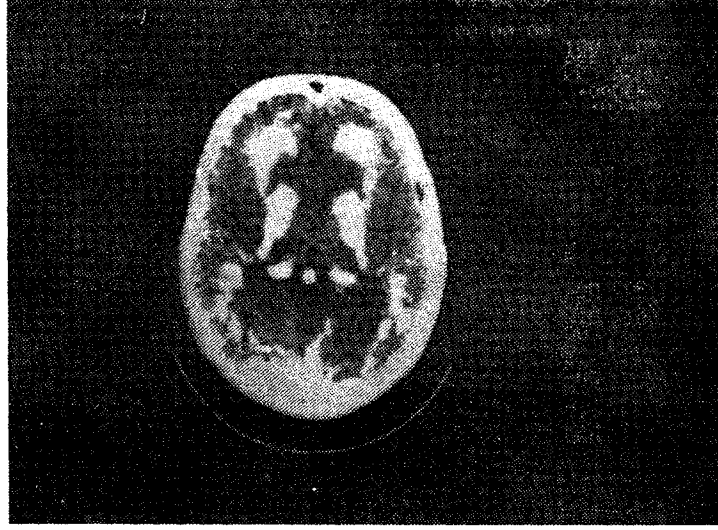
Resim 1. Olgu 1 : Bazal ganglionlar düzeyinden geçen kesitte, *nucleus caudatus*, *nucleus lentiformis* ve subkortikal bölgelerde simetrik kalsifikasyonlar görülmektedir.



Resim 2a. Olgu 2 : Posterior fossada, 4. ventrikül çevresinde diffüz kalsifikasyon alanları görülüyor (139 HÜ).



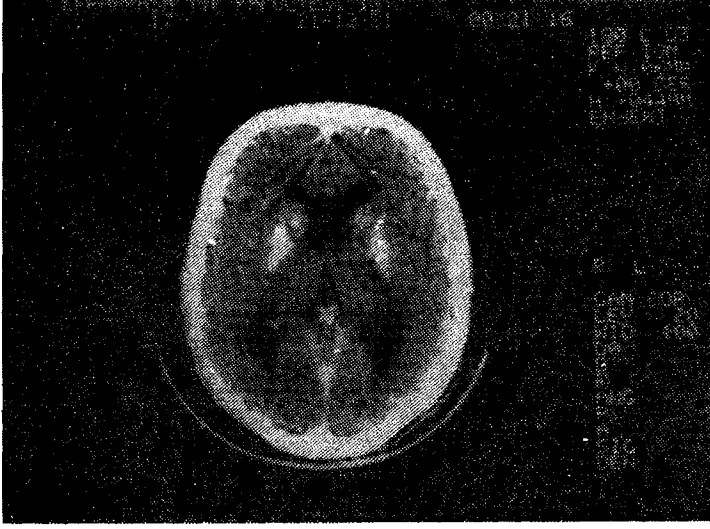
Resim 2b. Olgu 2 : Bazal ganglionlar düzeyinden alınan kesitte, her iki *nucleus caudatus*'un baş ve kuyruk bölümlerinde, her iki *nucleus lentiformis*'te ve her iki posterior horn çevresindeki ak maddede yoğun, simetrik kalsifikasyonlar görülmektedir.



Resim 3a. *Olgu 3* : Üçüncü ventrikül ve frontal hornlar düzeyinden geçen kesitte; *nucleus caudatus* ve *nucleus lentiformis*'lerde, frontal lobların beyaz maddesinde ve hemisfer arka bölümlerinin subkortikal kısımlarında simetrik kalsifikasyonlar görülmektedir.



Resim 3b. *Olgu 3* : Serebellar hemisferlerde, *nucleus dentatus* lokalizasyonunda, simetrik kalsifikasyonlar mevcuttur.



Resim 4. Olgu 4 : Alt ventrikül düzeyinden geçen kesitte, her iki *nucleus caudatus* başında ve her iki *nucleus lentiformis*'te simetrik kalsifikasyonlar mevcuttur.

TARTIŞMA

Bizim CT ile SCBG tanısı konulan 4 olgumuzdan hiç biri postoperatif hipoparatiroidi değildir. 4 olgudan 3'ü idiopatik hipoparatiroidili olup, bir olguda hipoparatiroidi saptanmamıştır. Hipoparatiroidi saptanmayan bu olgumuzda SCBG'nin yanısıra nörolojik semptomların bulunuşu dikkat çekicidir (H.C. 52 K.). Diğer 3 olgumuzda parathormon ve kalsiyum seviyesinde belirgin düşüş görülmekte, buna bağlı olarak fosfor düzeyinde yükselme saptanmaktadır. SCBG ve hipoparatiroidi saptanan bu 3 olgumuzdan 1'inde nöropsikiyatrik semptomların olmayışı da *Fahr triadı* deyiminin yerinde olmadığını ortaya koymaktadır.

Morbus Fahr'ın temel özgesinin simetrik bazal ganglion kalsifikasyonları olduğu, diğer iki semptomun olguların bir kısmında görülmemesinin hastalığın progressif seyrini değiştirmeyeceği açıktır.

Özellikle memleketimizde ihmal veya intihar amacıyla sık görülen CO zehirlenmelerinde hasta iyileşse dahi belirli aralarla CT tetkiklerini yaptırmak, enerjik bir şekilde tedâvi edilmesi gereken bu hastalıkta erken tanıyı kolaylaştıracak ve tedâvi şansını arttıracaktır.

KAYNAKLAR

- 1 — Harrington, M.G., Macpherson, P., McIntosh, W.B., Allam, B.F. (1981) *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, **44**, 1168-1170.
- 2 — Koller, W.C., Cochran, J.W., Klawans, H.L. (1979) *Neurology*, **29**, 328-333.
- 3 — Murphy, M.J. (1979) *Ann. Neurol.*, **6**, 507-511.
- 4 — Vles, J.S., Lodder, J., van der Lugt, P.J. (1981) *Clin. Neurol. Neurosurg.*, **83**, 253-256.
- 5 — König, P., Haller, R. (1982) *Biol. Psychiatry*, **17**, 449-452.
- 6 — Danziger, A., Kalk, W.J., Sandler, M.P., Forman, M. (1980) *Clin. Radiol.*, **31**, 167-168.
- 7 — Dinkel, L. (1967) *Fortschr. Röntgenstr.*, **106**, 407-421.
- 8 — Forman, M.B., Sandler, M.P., Danziger, A., Kalk, W.J. (1980) *Clin. Endocrinol. (Oxford)*, **12**, 385-390.
- 9 — Stellamor, K., Stellamor, V. (1983) *Röntgenblätter*, **6**, 194-196.
- 10 — Scheid, K.F., Gebauer, A. (1980) *ROEFO*, **133**, 666-667.
- 11 — Chaptal, J., Jean, R., Bonnet, H., (1959) *17^{me} Cong. Ass. Péd. L. Franç. Montpel-*
lier, **1**, 239 - 240.
- 12 — Danowski, T.S., Lasser, E.G., Wechsler, R.L. (1960) *Metabolism*, **9**, 1064-1065.

Ayrı Baskı için :

Prof. Dr. Oktay Çokyüksel
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı
Cerrahpaşa, İstanbul