

Case Report

SYNDROME DE FAHR: ÉTUDE D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE AU CENTRE DE DIAGNOSTIC DE LA CNSS DE CONAKRY

DOUMBOUYA I. S¹*, BALDE T H², SAKHO A³, DIALLO T.I¹, DIALLO A. I³, IALLO SM⁶, NABE C¹, DOUMBIA A⁵, BALDE AA², DIALLO M³, TRAORE M³, BAH O A⁴

¹Service d'Imagerie Caisse National Sécurité Sociale (Conakry, Guinée).

²Service de Radiologie Hôpital National Ignace DEEN (Conakry, Guinée).

³Service de Radiologie CHU Donka (Conakry Guinée).

⁴Service de Radiologie de l'hôpital militaire du camp samory TOURE.

⁵Service de Radiologie du Centre de Sante de Référence de la Commune 6 (Bamako, Mali).

⁶Service de Neurologie Hôpital National Ignace DEEN (Conakry, Guinée).

Received 10th August 2022; Accepted 11th September 2022; Published online 20th October 2022

RESUME

Le syndrome de Fahr est une entité anatomo-clinique rare, caractérisée par des calcifications intra cérébrales bilatérales et symétriques, localisées dans les noyaux gris centraux, le plus souvent associées à des troubles phosphocalciques. Nous rapportons un cas de syndrome de Fahr chez une patiente âgée de 25 ans au scanner cérébral suivie pour une épilepsie depuis 10ans.

Mots-clés: syndrome de Fahr, calcifications intra cérébrales.

INTRODUCTION

Le syndrome de Fahr, appelé ainsi depuis sa description par Theodor Fahr en 1930, est défini radiologiquement par la présence de calcifications striato-pallido-dentelées, non artériosclérotiques, bilatérales et symétriques [Chevalier *et al.*, 2005]. Cette affection rare, dont la physiopathologie reste non élucidée, est associée à des troubles du métabolisme phosphocalcique et principalement à une hyperparathyroïdie. Elle doit être distinguée de la maladie de Fahr qui correspond à des calcifications des noyaux gris centraux sans anomalie du métabolisme phosphocalcique et qui peut être génétique sporadique [Morgante *et al.*, 2002]. Nous rapportons un cas de calcifications des noyaux gris centraux au scanner cérébral révélés par une épilepsie depuis 10 ans chez une patiente âgée de 25 ans, illustrant l'intérêt de la réalisation du bilan phosphocalcique devant ses signes.

PATIENTE ET OBSERVATION:

Une patiente, âgée de 25 ans est suivie depuis 10 ans pour des crises tonico-cloniques généralisées. Depuis 6 mois, les crises sont devenues de plus en plus fréquentes et à noter qu'il n'y a pas de cas similaires dans la famille. Cet ainsi qu'elle a été admise au service d'imagerie et radiologie du centre de diagnostic de la caisse nationale de sécurité sociale (CDCNSS) de Conakry (République de Guinée) le 30/08/2022 pour la réalisation d'un scanner cérébral. La tomodensitométrie cérébrale sans injection a montré des hyperdensités parenchymateuses bilatérales et symétriques au niveau des noyaux gris centraux en coupe axiale (Fig.1A), coupe coronale (Fig.1B) et sagittale (Fig. 1C).

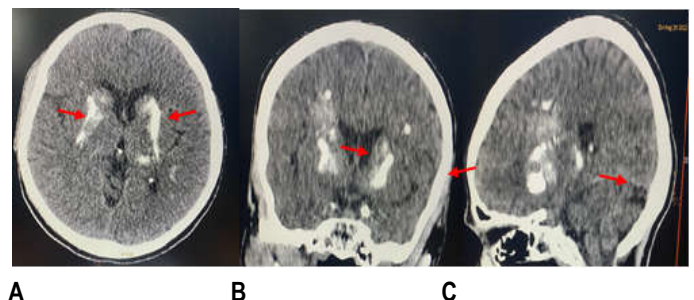


Fig. 1: scanner cérébral sans injection en coupe axiale (A), coupe coronale (B) et sagittale (C) montrant des hyperdensités spontanées bilatérales et symétriques des noyaux gris centraux (flèches) évoquant un syndrome de Fahr.

Ces images évoquent fortement un syndrome de Fahr, caractérisé par des calcifications intra cérébrales bilatérales et symétriques principalement localisées dans les noyaux gris centraux et le noyau dentelé, et associées à des troubles du métabolisme phosphocalcique comme l'hypoparathyroïdie. Les examens biologiques révélèrent comme particularités une anémie normochrome macrocytaire à 10,2 (VN : 11,5 – 16), une hypocalcémie à 0,78 mmol/l, une magnésémie normale associées à un taux sérique de parathormone effondré (PTH = 0,002).

DISCUSSION

Le syndrome de Fahr associe des calcifications intra cérébrales bilatérales et symétriques des noyaux gris centraux à des perturbations métaboliques phosphocalciques. Il est à différencier de la calcinose strio-pallido-dentée bilatérale, appelée maladie de Fahr, forme génétique de calcifications des ganglions de la base, qui n'est pas associée à des désordres endocriniens [Chevalier *et al.*, 2005 ; Morgante *et al.*, 2002]. Les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue des calcifications intra cérébrales sont mal

*Corresponding Author: DOUMBOUYA I. S,

¹Service d'Imagerie Caisse National Sécurité Sociale (Conakry, Guinée).

élucidés. La plupart des auteurs évoquent un trouble métabolique des cellules oligodendrocytes avec dépôts de mucopolysaccharides et apparition secondaire de lésions vasculaires, péri vasculaires et d'incrustations calcaires [Dombia *et al.*, 2004]. Le syndrome de Fahr est généralement difficile à suspecter cliniquement car les manifestations cliniques ne correspondent à aucun tableau spécifique. Il peut s'agir d'un retard ou d'une détérioration intellectuelle, des troubles du caractère, parfois des épisodes délirants, des troubles neurologiques souvent discrets par rapport à l'étendue des lésions anatomo-radiologiques (crises épileptiques, syndrome pyramidal, syndrome cérébelleux ...) [Sbai *et al.*, 2008 ; Noyelle *et al.*, 2008]. Ces manifestations cliniques diverses, polymorphes et non spécifiques des calcifications des noyaux gris centraux expliquent le retard diagnostique, thérapeutique et la gravité relative des tableaux observés. Depuis l'avènement et la pratique plus large des scanners cérébraux, le diagnostic est plus rapide, et repose sur la mise en évidence des calcifications intra cérébrales localisées aux noyaux gris centraux bilatérales et symétriques, pouvant parfois s'étendre aux noyaux dentelés du cervelet associé à un trouble phosphocalcique. De nombreuses autres affections peuvent être responsables des calcifications intra cérébrales (endocrinopathies, maladies systémiques, infections, intoxications, maladies génétiques et mitochondriales ...) [Ceccaldi *et al.*, 1999]. Cependant, au cours de ces différentes pathologies les calcifications intra cérébrales ont des sièges et des aspects différents.

CONCLUSION

Le syndrome de Fahr est une entité rare, réalisant un contraste entre des manifestations neuropsychiatriques polymorphes, variées, et des calcifications des noyaux gris centraux. La correction des troubles du métabolisme phosphocalcique permet une amélioration marquée de la symptomatologie clinique, d'où l'intérêt de les chercher systématiquement. Une analyse fine, minutieuse et critique des signes clinico-biologiques et radiologiques des patients reste à la base d'une meilleure prise en charge thérapeutique.

CONFLITS D'INTERETS : Aucun.

REFERENCES

1. Chevalier D, Marie I, Tillon J, Lévesque H. A cause of cerebral calcifications not to be ignored : Fahr's syndrome. *Rev Med Interne* 2005;26:668-77.
2. Morgante L, Trimarchi F, Benvenga S. Fahr's disease. *Lancet* 2002;359:759.
3. Dombia M, Kouassi L, Kouame-Assouan AE, Douayoua-Sonan TH, Boa-Yapo F. Maladie de Fahr révélée par des troubles de la marche et de la parole. *Rev Int Sci Med* 2004;8:32-5.
4. Sbai H, Smail L, Hamdani S, Essatara Y, Harrandou M, Khatouf M, et al. Syndrome de Fahr découvert à la suite d'une méningite à pneumocoque. *Rev Med Interne* 2008;29:412-4
5. Noyelle C, Bruet A, Molho M, Veyssier-Belot C. Un syndrome confusionnel à confusion. *Rev Med Interne* 2008;29:500-1
6. Ceccaldi B, El Maghraoui A, Mayaudon A, Dupuy O, Eulry F, Bauduceau B. Syndrome de Fahr et hyperparathyroïdie. *Presse Med* 1999;29:689
