

FAHR Sendromu: Olgu Sunumu

FAHR Syndrome: Case Report

Buket Tuğan Yıldız

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Fahr sendromu, bilateral ve simetrik olarak bazal gangliyonlar, serebellum ve sentrum semiovaleye kalsiyum ve çeşitli minerallerin birikimi ile ortaya çıkar. En sık görülen klinik prezentasyonu parkinsonizm, kore, tremor, distoni, kognitif bozukluklardır. Bu olgu sadece baş ağrısı şikayetiyle polikliniğe baş vuran, erken dönemde hipokalsemi tedavisi başlanan bir hasta. Baş ağrısı olan hastalarda etyolojide Fahr sendromu akla gelmeli, özellikle baş ağrısına eşlik eden hipokalsemi semptomları varsa kan kalsiyum düzeyi ve görüntüleme mutlaka istenmelidir.

Anahtar Sözcükler: **Fahr Sendromu, Baş Ağrısı, İntrakranial Kalsifikasyon**

Fahr Syndrome revealed accumulation of calcium and various minerals in basal ganglia, cerebellum and centrum semiovale bilaterally and symmetrical. The most common clinical presentations are parkinsonism, chorea, tremor, dystonia, cognitive disorders. This patient is referred to polyclinic with complaint of only headache, whose hypocalcemia treatment started early. Fahr Syndrome should be considered in etiology of patient with headache, especially if there are hypocalcemia symptoms accompany to the headache, serum calcium levels and imaging should be wanted.

Key Words: **Fahr Syndrome, Headache, Intracranial Calcification**

Fahr sendromu, bilateral ve simetrik olarak bazal gangliyonlar, serebellum ve sentrum semiovaleye kalsiyum ve çeşitli minerallerin birikimi ile ortaya çıkar. Bu sendrom, radyasyon, sistemik hastalıklar, toksinler, hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm ve hiperparatiroidizmde sporadik görülebileceği gibi ailesel de olabilir. Fahr sendromu ilk kez 1930 yılında tanımlanmıştır (1-6). En sık klinik prezentasyonu parkinsonizm ve diğer hiperkinetik hareket bozukluklarıdır (kore, tremor, distoni, atetoz, orofasiyal diskini). İkinci en sık klinik bulgusu kognitif bozukluktur (7-8). Erken tanı ve tedavinin hayati önemi vardır. Bu olgu, baş ağrısı semptomuyla polikliniğe başvuran bir hasta.

bağımsız olarak 1 aydır olan ellerinde kasılma tarif ediyordu.

Hastanın nörolojik muayenesi, EEG'si normaldi. Yapılan kan tetkiklerinde kalsiyum 4,8 mg/dl (8,6- 10,2), fosfor 7,36 mg/dl (2,7- 4,5), PTH 302,5 pg/ml (15-65) idi. Hemogram, diğer biyokimya parametreleri normaldi.

Bilgisayarlı beyin tomografisinde her iki serebellar hemisferde, bazal gangliyonlarda, talamusta ve frontal bölgelerde yaygın kaba kalsifikasyonlar mevcuttu (Şekil 1,2).

Laboratuvar ve radyolojik inceleme sonuçlarına göre hastaya Fahr sendromu tanısı koyuldu. Hipokalsemi tedavisi başlandı, ancak hasta kontrole gelmedi.

Olgu

19 yaşında bayan hasta baş ağrısı şikayetiyle nöroloji polikliniğine başvurdu. Hastanın baş ağrısı 10 gündür vardı, bilateral, sıkıştırıcı tarzdaydı. Mide bulantısı, kusma, fotofobi, fonofobi eşlik etmiyordu. Ağrı süreklidir ve geceleri şiddeti artıyordu. Hasta ağrıdan

Tartışma

Fahr sendromu birçok metabolik bozukluğa özellikle de paratiroid hastalıklarına bağlı olarak ortaya çıkan, bilateral bazal ganglion, dentat nukleus periferik subkortikal beyaz cevherde

Geliş tarihi: 13.06.2015 • Kabul tarihi: 06.07.2015

İletişim

Uz. Dr. Buket Tuğan Yıldız

Tel: 0 (344) 228 28 00 / 26 91
E-posta: bukettugan@yahoo.com

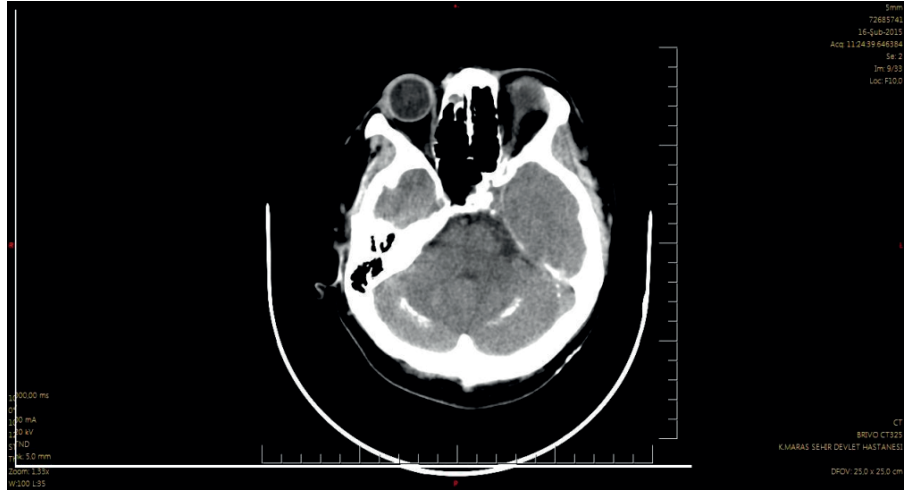
Kahramanmaraş Necip Fazıl Şehir Hastanesi Nöroloji Kliniği

ve serebellumda kalsifikasyonlarla karakterize nadir bir durumdur. Bazal ganglion kalsifikasyonunun etyolojisinde enfeksiyon hastalıkları (Brusella, EBV enfeksiyonu, tüberküloz, AIDS), hipertiroidi, hipotiroidi, tuberoskleroz, SLE, motor nöron hastalığı yer alır. Bu tablodan sorumlu element sıklıkla kalsiyumdur. (7, 9-12)

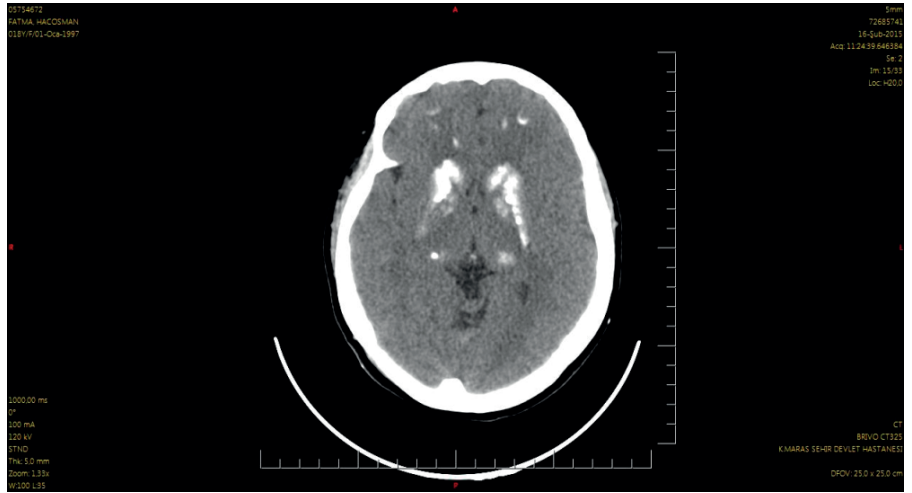
Tanıda en önemli inceleme metodu bilgisayarlı beyin tomografisidir. İntrakranial kalsifikasyonlar globus pallidus başta olmak üzere sıklıkla putamen, kaudat nükleus, internal kapsül, dentat nükleus, talamus ve serebellumda görülürler. Kalsifikasyonların en önemli özelliği simetrik olmasıdır (13, 14).

Klinik bulgular oldukça değişken olmasına rağmen nöropsikiyatrik, ekstrapiramidal ve serebellar semptomlar sıklıkla izlenir. Kişilik değişiklikleri, konuşma bozuklukları, mental ve zihinsel işlevlerde bozulma, demans ve duygulanım bozuklukları gibi davranışsal bozuklukların yanı sıra rijidite, hipokinezi, tremor ve ataksi gibi hareket bozuklukları da görülebilir (15, 16). Fahr sendromu bazal ganglionları tuttuğu için bu vakalarda hareket bozuklukları görlebiliyor, ancak bizim vakamızda hareket bozukluğu yoktu, sadece baş ağrısı vardı.

Bu geniş ve gürültülü klinik spektruma rağmen, literatürde sadece baş ağrısı olan hastalar da bildirilmiştir. Baş ağrısı özellikleri geniş klinik spektrum göstermektedir. Bu olgu da polikliniğe baş ağrısı yakınmasıyla başvurmuştu ve nörolojik muayenesi normaldi. Hipokalsemi periyodu sırasında serebrospinal sıvı emilimi anlamlı olarak azalmaktadır. Ekstrasellüler ortamdaki kalsiyum azalması hücre içinden sodyum akım oranını azalttığı gösterilmiştir. Aroknoid villuslardaki sodyum ve su artışı beyin



Şekil 1: Bilgisayarlı beyin tomografisinde bilateral serebellar kalsifikasyonlar



Şekil 2: Bilgisayarlı beyin tomografisinde frontalde, bazal ganglionlarda ve talamusta kalsifikasyonlar

omurilik sıvısının araknoid villuslar tarafından emilimini engellemektedir. Hipokalseminin düzeltilmesi ile beyin omurilik sıvısının emiliminin normale döndüğü gösterilmiştir (12,17,18).

Fahr Sendromunun; intrakranial kalsifikasyonun sebep olduğu geniş bir klinik spektrumu vardır. Baş ağrısı bu

klinik spektrumun erken safhasıdır. Fahr sendromlu vakaları erken dönemde saptayabilirsek, belki de uygun hipokalsemi tedavisiyle hastalığın ilerlemesini önleyebiliriz. Baş ağrısına eşlik eden semptomlara dikkat etmeli; hasta, özellikle hipokalsemi semptomları tarifliyorsa Fahr sendromunu aklımıza getirmeliyiz.

KAYNAKLAR

1. Fahr T. Von. Idiopathische verkalkung der hirngefasse. Zentrabl. Allg. Pathol, 1930; 50:129-133.
2. Kobari M, Nogawa S. Familial idiopathic brain calcifications with autosomal dominant inheritance. Neurology, 1997; 48:645-649.
3. Scotti G, Scialfa G. MR imaging in Fahr disease. J Comput Assist Tomogr 1985; 9:790-792.
4. Windect R, Menken U. Basal ganglia calcification in pseudohypoparathyroidism type II. Clin Endocrinol 1981; 15:57-639.
5. Beall SS, Patent BM. Abnormal systemic metabolism of iron, porphyrin and calcium in Fahr's syndrome. Ann Neurol 1989; 26:569-575.
6. Esen R, Soyoral Y. U, Bora A. ve ark. Fahr Sendromu; İki Olgu Sunumu. Van Tıp Dergisi, 2010; 17: 96-99.
7. Manyam B. V, "What is and what is not 'Fahr's disease' ", Parkinsonism and Related Disorders, 2005; 11: 73-80.
8. Tuğlu D, Yuvaç E, Bal F. ve ark. Fahr Syndrome Unknown Complication: Overactive Bladder. Case Reports in Urology, 2014, Article ID 939268, 1-2.
9. Shakibai SV, Johnson JP, Bourgeois JA. Paranoid delusions and cognitive impairment suggesting Fahr's disease. Psychosomatics 2005;46:569-572.
10. Lazăr M, Ion DA, Streinu- Cercel A, Badarau Al. Fahr's syndrome: diagnosis issues in patients with unknown family history of disease. Rom J Morphol Embryo 2009;50:425-428.
11. Yürekli A. V, Gündoğar D, Özcankaya R, Koyuncuoğlu HR, Kutluhan S. Nadir bir demans sebebi: fahr hastalığı. S.D.Ü. Tıp Fak. Derg 2007;14:32-34.
12. Koç E, Tunç S. Atipik klinik bulgular ile seyreden Fahr hastalığı: İki olgu sunumu. Klinik ve D S. eneyssel Araştırmalar Dergisi 2010; 1
13. Avrahami E, Cohn DF, Feibel M, Tadmor R. MRI demonstration and CT correlation of the brain in patients with idiopathic intracerebral calcification. J Neurol 1994;241:381-384.
14. Kaçar E. Nadir Görülen Bir İntrakranial Kalsifikasyon Olgusu: FAHR Sendromu. The Medical Journal of Kocatepe 2010;11: 31-33.
15. Cartier L, Passig C, Gormaz A, Lopez J. Neurophysiological and Neurophysiological features of Fahr's Disease. Rev Med Chil 2002; 130: 1383-1390.
16. Baydar C, Güneş H N, Yoldaş T K, Yılmaz A. Gerilim Tipi Baş Ağrısı ve Fahr Hastalığı Birlikteliği: Ankara Med J 2014; 14: 68-70.
17. Uslu Fİ, Hanağası HA. Hipoparatroidizm ve bilateral striopallidodontat kalsinozis. Nöropsikiyatri Arşivi 2006;43:31-36.
18. Sambrook MA, Hill LF. Cerebrospinal fluid absorption in primary hypoparathyroidism. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1977;40:1015-7.

