

## Serebral Kalsifikasyon; Fahr Sendromu: Olgu Sunumu

### Cerebral Calcification; Fahr's Syndrome: A Case Report

Cebrail Öztürk<sup>1</sup>, Selim Bozkurt<sup>1</sup>, Vesile Daraoğlu<sup>1</sup>, Fatih Nazmi Yaman<sup>1</sup>, Mehmet Kubilay Gökçe<sup>1</sup>  
1 Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

#### Yazışma Adresi:

Dr. Selim Bozkurt

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Telefon; 0344 2803393 Faks; 0344 2803409

e-mail: selimbozkurt01@yahoo.com

**Geliş tarihi / Received:** 26.02.2016

**Kabul tarihi / Accepted:** 02.04.2016

#### Öz

Fahr sendromu; bazal ganglionlar, serebellar dentat nukleus ve sentrum semiovalede kalsifikasyon görülmesi ile karakterize bir durumdur. Klinik bulgular sıklıkla parkinsonizm, distoni, tremor, kore, ataksiye ek olarak demans ve duyu durum bozukluklarıdır. Biz de kasılma şikayeti ile başvuran Fahr sendromu saptadığımız bir olguyu klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları ile sunmayı amaçladık. Kasılma şikayeti ile başvuran 74 yaşında erkek hastanın muayenesi normal olarak değerlendirildi. Bilgisayarlı beyin tomografi (BBT) incelemesinde her iki serebellar hemisfer ve bazal ganglionlar hizasında yaygın simetrik kalsifikasyon tespit edildi. Bazal ganglionlar, serebellum ve derin kortikal yapılarda kraniyal BT ile saptanan kalsifikasyonların herhangi bir nedene bağlanamadığı durumlarda Fahr sendromu ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

**Anahtar Kelime:** Bilgisayarlı beyin tomografisi, Fahr sendromu, Serebral kalsifikasyon

#### Abstract

Fahr 's syndrome is a condition which characterized by the calcification in basal ganglia, cerebellar dentate nucleus and centrum semiovale. Clinical findings are often parkinsonism , dystonia, tremor, chorea ,ataxia in addition to mood disorders and dementia. We aimed to report a case of Fahr's syndrome which is presenting with complaint of contraction clinical, laboratory and imaging findings. Admitted with complaint of contraction 74 -year-old male patient's physical examination was normal. Computed tomography imaging was detected bilaterally symmetrical calcification in both cerebellar hemispheres and basal ganglia. Fahr's syndrome should be considered in the differential diagnosis of unable to connect to any reason detected calcifications in the cranial CT in basal ganglia, cerebellum and deep cortical structures

**Keywords:** Computed brain tomography, Fahr's syndrome, Cerebral calcification

**Giriş**

İki taraflı strio-pallido-dentat kalsinoz olarak isimlendirebileceğimiz ve klinik çalışmalarda patolojik olarak bazal ganglionların, sentrum semiovalelerin, dentat nukleusların ve beyaz cevherin yaygın simetrik kalsifikasyonu ile karakterize tablolar rapor edilebilmektedir. Bazal ganglionların simetrik kalsifikasyonu, ilk olarak 1855 yılında Bamberger tarafından histolojik bulgu olarak tarif edilmiştir. Ailesel idiyopatik bazal ganglion kalsifikasyonu olarak da adlandırılan Fahr sendromu ilk kez 1930 yılında Fahr tarafından “serebral damarlarda idiyopatik kalsifikasyon” adı altında rapor edilmiştir. İntraserebral kalsifikasyonlara hipoparatiroidizm ve metabolik hastalıklar neden olabileceği gibi ailesel olarak veya sporadik olarak ta ortaya çıkabilir (1-3). Nöronal dokuda gelişen nekroz sonrasında kalsiyum, bakır ve demir gibi elementler ile proteinlerin çökmesi sonucu striopallidodentat kalsifikasyonların geliştiği de bildirilmiştir (4). Klinik bulgular sıklıkla 4 ile 6. Dekatlar arasında parkinsonizm, distoni, tremor, ataksi, demans, konuşma bozuklukları, ekstrapiramidal belirtiler, serebellar belirtiler ve duyu durum bozuklukları gibi bazı psikiyatrik belirtiler ile ortaya çıkar. Bununla birlikte asemptomatik vakalarda görülebilmektedir. Bu yazıda Fahr Sendromu saptadığımız bir olguyu klinik ve görüntüleme bulguları ile sunmayı amaçladık.

**Olgu**

Yetmiş dört yaşında erkek hasta vücutta kasılma şikayetiyle acil servise başvurdu. Hastanın 20 yıldır yılda 2-3 defa kasılmanın eşlik ettiği epileptik nöbetler geçirdiği öğrenildi. Katarakt ameliyatı olduğu, işitme azlığının varlığı ve guatr ameliyat öyküsünün olmadığı bilgisine ulaşıldı.

Soy geçmişinde özellik yoktu. Hastanın vital bulguları kan basıncı:140/70 mm/Hg, nabız: 72 atım/dk, vücut ısısı: 36.2°C. Fizik bakışında genel durumu iyi, şuur açık, koopere ve oryante idi. Glaskow koma skoru 15 puan idi. Ense sertliği yok, pupiller izokorik, ışık refleksi bilateral pozitif. Hastada taraf bulgusu yok ve serebellar muayene normaldi. Chvostek ve Trousseau belirtisi negatifti. Tiroid operasyon izi yoktu. Hastanın diğer sistem muayeneleri normaldi. EKG'si sinüs ritmi olarak değerlendirildi. Hastanın kan tetkik sonuçlarında hemoglobin; 9.9 g/dl (12.2-18.1), hematokrit; %30,2 (37,7-53,7) trombosit; 352.000 K/uL (142.000-424.000), glukoz; 140 mg/dl (74-106), kalsiyum; 5,6 mg/dl (8,4-10,2), iyonize kalsiyum; 0,63mmol/L (1,12-1,29), albumin; 4 g/dl (3,5-5,2), magnezyum; 2,12mg/dl (1,2-2,6), fosfor; 5,4mg/dl (2,4-5,4), BUN; 30 mg/dl (6-20), parathormon; <3,00 pg/ml (10-65) idi. Diğer kan tetkik sonuçları normal sınırlar içindeydi. Hastanın acil serviste çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) bilateral serebellar hemisferde ve bazal ganglionlar hizasında yaygın simetrik kalsifikasyon izlendi (Resim 1,2). Olgumuz klinik, öykü, laboratuvar ve radyolojik inceleme sonucu Fahr Sendromu olarak değerlendirildi. Takip ve tedavi amacıyla endokrinoloji kliniğine yatırıldı.

**Tartışma:**

İlk kez T. Fahr tarafından tanımlanan fahr sendromu tiroidektomi sonrası iatrojenik hipoparatiroidi, geçirilmiş intrauterin enfeksiyonlar, genetik ve idiyopatik nedenlere bağlı görülebilmektedir. Günümüzde patogenezi tamamen aydınlatılabilmemiş değildir (5,6). Vakamız örneğindeki gibi İdiyopatik olgularda kalsifikasyon oluşmasında çeşitli teoriler ileri sürülmüştür. Bölgesel iskemi ve inflamasyon gibi dolaşım bozukluklarının yanında metabolik bozukluklara bağlı kalsiyum, demir, alüminyum,

bakır, magnezyum, glikoprotein ve mukopolisakkaritlerin birikmesi sonucu kalsifikasyonların oluşması üzerinde en sık durulan teorilerdir. Fahr sendromunda kalsifikasyonlar damar duvarlarında, arterioller, kapillerler ve venlerin perivasküler mesafesinde bulunur (7,8).

Kalsifikasyonları ayırt etmedeki üstünlüğü nedeniyle BBT fahr sendromu tanısında direk kafa grafisi ve Kraniyal Manyetik Rezonans'dan daha üstün bir görüntüleme yöntemidir.

Hastanın fizik muayenesinin yanı sıra anamnez ve özgeçmişinin ayrıntılı sorgulanması BBT görüntüsünün akut intrakraniyal kanama ile karıştırılmaması açısından önem arz etmektedir.

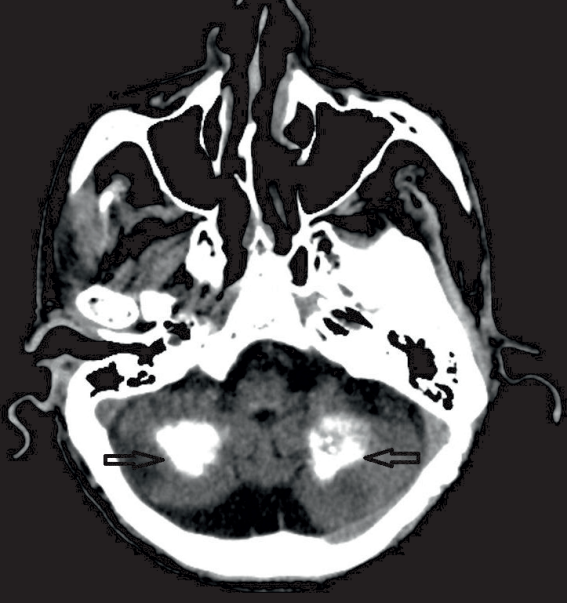
Kalsifikasyonun en sık görüldüğü bölge globus palliduslardır. Bununla birlikte putamen, kaudat nukleus, internal kapsül, dentat nukleus, talamus, serebellum ve serebral beyaz cevherde vasküler traselere uyar tarzda yoğun kalsifikasyonlar görülebilir. Vakamızda kalsifikasyonlar her iki serebellar hemisferde ve bazal ganglionlarda görülmektedir.

Fahr sendromu çoğunlukla semptomların 4. ve 6. dekatlarda ortaya çıktığı yavaş ve sıklıkla progresif seyirli bir hastalıktır. Erkek-kadın oranı 2/1 dir (9). Genellikle asemptomatik seyreden Fahr sendromunda nörolojik ve/veya psikiyatrik bozukluklar görülebilir. Hastalığın nörolojik

belirtileri; baş ağrısı, baş dönmesi, epilepsi, senkop veya inme benzeri durumlar yaygın olmakla birlikte, demans, parkinsonizm, kore, tremor, distoni, dizartri, parazi, yürüme ve konuşma bozuklukları da görülebilir. En sık psikiyatrik semptomlar görülmekte, psikiyatrik semptomlar içerisinde de duygu durum bozukluğu dikkati çekmektedir (10). Bu olguda semptomların başlangıcı nörolojik asıllıdır.

Hipoparatiroidizme bağlı hipokalsemiye, subkapsüler katarakt görülebileceği yapılan çalışmalarda bildirilmiştir. Hipokalsemi sonucu ortaya çıkan katarakt oluşumunda, lensin anterior, posterior veya subkapsüler bölgesine kalsiyum birikimlerinin çökmesi söz konusudur (9). Mevcut vakamızın özgeçmişinde varolan geçirilmiş katarakt operasyonunun varlığı, hipoparatiroidizme bağlı hipokalsemiyi destekleyen diğer önemli bir özelliktir. Tedavisinde takip edilecek spesifik bir yol olmayan Fahr sendromunda semptomatik tedavi halen tek tedavi seçeneği olarak tercih edilmektedir.

Sonuç olarak bazal ganglionlarda ve serebellumda saptadığımız kalsifikasyonları herhangi bir nedene bağlayamadığımız durumlarda Fahr sendromunu ayırıcı tanıda düşünmeliyiz ve bunun da çeşitli nöropsikiyatrik semptomlara neden olabileceği gibi asemptomatik de olabileceğini unutmamalıyız.



Resim 1. Bilateral serebellar kalsifikasyon (siyah oklar ile gösterilen)



Resim 2. Bilateral bazal ganglion kalsifikasyonu (siyah oklar ile gösterilen)

**Kaynaklar:**

1) Rastogi R, Norman J, Ladenson BPW. Calcifications of the Basal Ganglia in Chronic Hypoparathyroidism. The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2003; 88(4): 1476-7.  
2) Özer T, Savranlar A, Bayraktaroglu T, Asil K. Intracranial calcifications due to hypoparathyroidism after thyroidectomy. Nörol Bil Dergisi. 2004; 21(4): 4-7.  
3) Lang C, Huk W, Pichl J. Comparison of extensive brain calcification in postoperative hypoparathyroidism on CT and NMR scan. Neuroradiology 1989; 31(1): 29-32.

4) Beall SS, Patten BB, Mallette L, Jankovic J. Abnormal systemic metabolism of iron, porphyrin and calcium in Fahr's syndrome. Annals of neurology 1989; 26(4): 569-75.  
5) Manyam BV. What is and what is not 'Fahr's disease'. Parkinsonism and Related Disorders 2005; 11(2): 73-80.  
6) Arranz PM, Ergueta MP, Gonzalez SE, Maranon CA. Fahr's disease and Hypocalcemic Syndromes: Presentation of a Clinical Case. An Med Interna 1992; 9(10): 495-7.  
7) Scotti G, Scialfa G. MR imaging in Fahr disease. J Comput Assist Tomogr 1985; 9(4): 790-2.

8) Babbitt DP, Tang T, Dobbs J, Berk R. Idiopathic familial cerebrovascular ferrocalsinosis (Fahr's disease) and review of differential diagnosis of intracranial calcification in children. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1969; 105(2): 352-8.  
9) Lam JSP, Fong SY, Yiu GC, Wing YK. Fahr's disease: a differential diagnosis of frontal lobe syndrome. Hong Kong Med J 2007; 13(1): 75-7.  
10) König P. Psychopathological alterations in cases of symmetrical basal ganglia sclerosis. Biol Psychiatry 1989; 25(4): 459-68.