

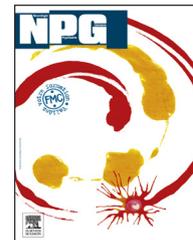


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



DOSSIER : CAS CLINIQUES

Des calcifications troublantes

Disturbing calcifications

**I. Benzidia, H. Elhadj, V. Ducasse, J.-B. Dagouat,
A. Teixeira***

*Service de gériatrie, hôpitaux universitaires Saint-Louis – Lariboisière – Fernand-Widal, 200,
rue du Faubourg-Saint-Denis, 75010 Paris, France*

MOTS CLÉS

Calcinose
striopallidodentée
bilatérale ;
Maladie de Fahr ;
Neurodégénérescence ;
Dépression ;
Calcifications

Résumé La calcinose striopallidodentée bilatérale, encore appelée maladie de Fahr, correspond anatomiquement à l'accumulation de dépôts de calcium dans différentes zones du cerveau. Elle peut être associée à une neurodégénérescence. Il s'agit d'une maladie rare puisque moins de 200 cas ont été rapportés dans la littérature. Elle peut se présenter sous des formes familiales ou sporadiques. Le diagnostic repose sur la découverte de calcifications à l'imagerie cérébrale et l'élimination des formes secondaires de calcifications intracérébrales, correspondant au syndrome de Fahr. Le traitement repose principalement sur la prise en charge des symptômes accompagnant l'évolution de la maladie. Nous présentons un cas clinique de maladie de Fahr chez une patiente âgée, présentant comme symptôme principal, outre une dégénérescence cérébrale, un tableau de dépression et d'anxiété sévère.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Idiopathic basal
ganglia calcifications;
Fahr's disease;
Neurodegeneration;
Depression;
Calcifications

Summary Idiopathic basal ganglia calcifications, also called Fahr's disease, corresponds anatomically to calcium accumulation in various areas of the brain. It can be associated with a neurodegeneration. It is a rare disease, because less than 200 cases have been reported in the literature. The disease can appear in familial or sporadic forms. Diagnosis is based on the discovery of calcifications in the cerebral imaging and the elimination of the secondary forms of intracerebral calcifications, also called Fahr's syndrome. Treatment relies mainly on the management of the symptoms accompanying the evolution of the disease. We present a case report of Fahr's disease concerning an old woman, presenting signs of anxiety and depression, besides cerebral degeneration.

© 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : antonio.teixeira@lrb.aphp.fr (A. Teixeira).

La calcinose striopallidotée bilatérale, aussi appelée maladie de Fahr, correspond à une accumulation de dépôts de calcium dans différentes zones du cerveau, principalement dans les ganglions de la base et le noyau dentelé. Cette affection est fréquemment associée à une neurodégénérescence, elle peut toucher des sujets de tout âge mais est plus particulièrement découverte chez des sujets jeunes [1]. Il s'agit d'une maladie rare puisque moins de 200 cas ont été rapportés dans la littérature. Elle touche préférentiellement les hommes (ratio de 2:1) et peut se présenter sous des formes familiales (le plus souvent sous une forme à transmission autosomique dominante, plus rarement sous une forme récessive) ou sporadiques [2], posant la question du conseil génétique. Compte tenu de l'apparition possible au cours de l'évolution de cette maladie de symptomatologies neurologiques ou neuropsychiatriques invalidantes, bien qu'encore très discuté, ce conseil sera proposé à des jeunes femmes dont l'atteinte est avérée et qui sont enceintes [2].

Le diagnostic repose sur la découverte de calcifications à l'imagerie cérébrale (scanner ou IRM) et l'élimination des formes secondaires de calcifications intracérébrales, qui renvoient au diagnostic de syndrome de Fahr [3]. Le traitement, limité, repose principalement sur la prise en charge des symptômes, en particulier psychiatriques, pouvant marquer l'évolution de la maladie.

Nous présentons un cas clinique de maladie de Fahr, chez une patiente âgée, présentant comme symptôme clinique principal, un tableau de dépression et d'anxiété sévère. Il permet de discuter, outre l'imputabilité de la maladie dans la neurodégénérescence, la prise en charge de cette affection qui reste principalement symptomatique.

Cas clinique

Une patiente âgée de 76 ans est hospitalisée en soins de suite gériatriques (SSR) pour la prise en charge d'une perte d'autonomie après une hospitalisation en médecine pour syndrome confusionnel. Ses antécédents sont marqués par plusieurs épisodes neurologiques mal étiquetés. Ainsi en 2004, un diagnostic d'AVC a été évoqué sans confirmation radiologique qui a été régressif spontanément; puis en 2009, elle présenta un tableau de méningo-encéphalite non confirmé sur le plan viral; en 2010, un épisode transitoire de dysarthrie, de céphalées et vomissements associés à des troubles visuels dans un contexte d'asthénie également non étiqueté. Enfin, on retrouvait la notion récente de troubles cognitifs, les scanners cérébraux effectués au cours des différentes hospitalisations mettaient en évidence des calcifications diffuses intracérébrales (Fig. 1: scanner cérébral effectué en mars 2009).

L'histoire clinique neurologique récente débute deux mois avant l'hospitalisation, par l'apparition progressive d'un état d'agitation avec irritabilité et troubles du comportement s'aggravant progressivement. Cette agitation va conduire son époux à l'accompagner aux urgences.

Initialement, il est retrouvé à l'examen clinique une hémiparésie brachiofaciale droite frustre. Le déficit neurologique va régresser. Le bilan étiologique effectué va s'avérer négatif (électroencéphalogramme [EEG]: absence d'élément paroxystique, ponction lombaire [PL]: hyperprotéinorachie isolée sans réaction cellulaire). Le scanner



Figure 1. Scanner cérébral de mars 2009: calcifications bilatérales et symétriques siégeant dans les noyaux gris centraux et les sillons corticaux occipitaux.

cérébral va montrer une majoration des calcifications diffuses intracérébrales comparativement aux examens antérieurs réalisés (Fig. 2: scanner cérébral effectué en 2013) sans autres anomalies découvertes, en particulier d'origine neurovasculaire. Le bilan étiologique, exhaustif (cf., Discussion), à la recherche de pathologies

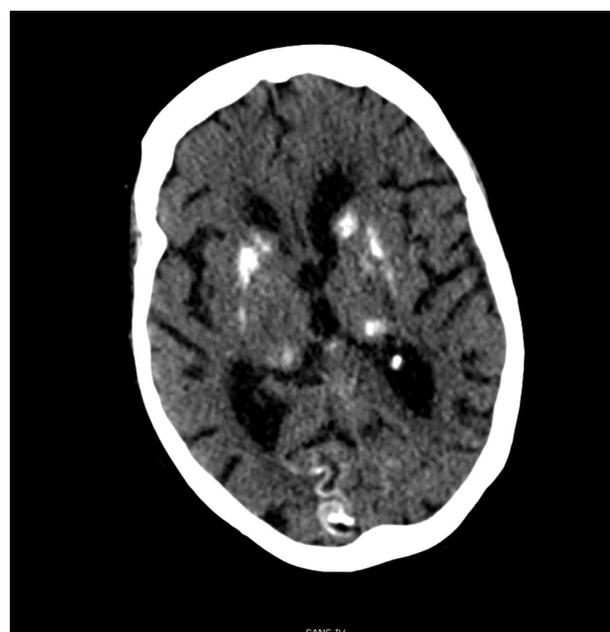


Figure 2. Scanner cérébral de juin 2013: calcifications bilatérales et symétriques siégeant dans les noyaux gris centraux et les sillons corticaux occipitaux associées à une dilatation ventriculaire, une hypodensité périventriculaire et une dilatation des sillons corticaux.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3326104>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3326104>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)