

## BİR OLGU NEDENİYLE FAHR HASTALIĞI

Dr. İbrahim İYİĞÜN (x)  
Dr. Orhan DENİZ (xx)  
Dr. Rüstem AŞKIN (xxx)  
Dr. Ömer PARLAK (x)  
Dr. Mehmet YAVUZ (xx)  
Dr. Yahya ULAMIŞ (xxx)

### ÖZET :

*Bu makalede, zengin nörolojik ve psikiyatrik bulgularla gelen, Fahr hastalığı tanısı konan 47 yaşında bir erkek hasta sunulmuş ve literatürün ışığında tartışılmıştır. Olgunun etyolojisi tiroidektomi sonrası hipotiroidi olarak düşünülmüştür.*

### GİRİŞ :

Fahr hastalığı bazal ganglionların simetrik kireçlenmesine sebep olan, etyolojisi tam bilinmeyen, bazen paratiroid yetersizliği veya familial karakter ile daha çok gençlerde, görülen birkaç yılda ölümle sonlanan ve nadir rastlanan bir hastalıktır (1-3). Bazal ganglionların simetrik bilateral kireçlenmesi yanında serebral kortekste, talamusta ve serebellumun nükleus dentatus'u ile beyaz cevherinde de kalsifikasyon görülebilir (2).

Hastalık, 1850'lerden beri tanınmakla birlikte anatomik lezyonları göstermeyi ilk kez başarmış olan Fahr'ın adıyla anılır. Fahr hastalığında en sık rastlanan etyoloji, hipoparatiroidi'dir. Bunu tiroidektomi, psödohipoparatiroidi, lipioatrofik diabet, kronik enfeksiyonlar ve Parkinson hastalığı izlemektedir. Familial karakterli olgular da bildirilmiştir (2,3,5,7).

Hastalığın belirgin semptomları nörolojik ve/veya psikiyatrik olabilir. Nörolojik semptomlar başağrısı tarzında sübjektif olabileceği gibi, ekstrapiramidal, piramidal ve serebellar sistemlere ait objektif bulgular, kranyal sinirlere ait bulgular, epileptik nöbet-

---

x: Atatürk Ün. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı, Yrd. Doç.

xx: Atatürk Ün. Tıp Fak. " " " Araş. Gör.

xxx: Atatürk Ün. Tıp Fak. Psikiyatri Anabilim Dalı, Uzm.

xxxx: " " " " " " " Yrd. Doç.

ler de olabilir (2,3,8). Psikik bozukluklar ise, affektif deęişiklikler, ansiyete, organik paranoid hallüsinasyonlar, demans, oligofreni, alkol alışkanlığı, bioritm bozuklukları tarzındadır (2,3,8,10).

Biz bu makalede, ender olarak ortaya çıkan sözkonusu hastalığın belirtilerini gösteren bir olgumuzu sunarak literatür ile birlikte tartıştık.

#### OLGU :

S.A. 47 yaşında erkek. Yatış tarihi: 10.8.1988, çıkış tarihi 7.9.1988. Öyküsünde 5 yıldır zaman zaman başağrıları, iki yıldır yürüme bozukluğu ve etrafıyla yeterince ilgilenmemeden sözedilen hasta, gelişinden 15 gün önce aniden ateşlenmiş, bir hafta önce de bilincini kaybetmiş. Bu tabloyla hastanemiz Göğüs-Kalp-Damar Cerrahisi polikliniğine başvuran hasta aynı servise akciğer ampiyemi tanısıyla yatırılmış. Akciğer ampiyemine yönelik tedaviden sonra ateşi düşen, şuuru açılan hasta yürüme güçlüğü ve yaygın tonik-klonik kasılmalar görülmesi üzerine Nöroloji kliniğine nakledildi.

Özgeçmişte evli 4 çocuklu olduğu, 12 yıl önce tiroidektomi, 7 yıl önce de bilateral katarakt ameliyatı geçirdiği öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu.

Vital bulguları: Ateş: 36.7°C, Nabız: 88/dk ve ritmik, TA: 160/90 mmHg. Fizik muayenede sistemlere ait patolojik bulgu belirlenemedi. Nöro-psikiyatrik muayenede şuur açık olmakla birlikte kooperasyon yetersizdi. Bazen sorulara cevap veriyor, bazen konuşmak istemiyor, bazen de ancak oğlunun ısrarı ile konuşuyordu. Konuşma monoton ve dizartrikti. Affektivitesi elemliydi. Maske yüz görünümü vardı. Uykuları bozuktu, çaresizlik duygusu baskındı. Konuşma esnasında zaman zaman ağlamaları oluyordu. Psikiyatrik tablo depresyon olarak değerlendirildi. Hasta ayaklarını sürterek, küçük adımlarla ve güçlükle yürüyordu. Dört yanlı rijidite, derin tendon reflekslerinde dört yanlı artış, iki yanlı Babinski pozitifliği, iki yanlı aşıl klonusu ve yine iki yanlı düşük ayak saptandı. Hastada ancak kalsiyum infüzyonu ile durdurulabilen tonik-klonik tarzda epileptik nöbetler servisimizde yattığı sürece sık sık gözlemlendi.

Rutin idrar ve BOS incelemeleri normaldi. Kan incelemesinde hipokalsemi dışında bozukluk saptanmadı. Kan kalsiyum düzeyi % 7 mg dolaylarında idi.

EEG normaldi, BBT'de bilateral simetrik bazal ganglion kalsifikasyonu belirlendi.

Nörolojik bulgulardaki polimorfizm ilk anda multipl sklerozu düşündürmekteyse de anamnezde bu yönde şikayetlerin bulunmayışı yanısıra belirttiğimiz bulgular da multipl sklerozdan uzaklaştırıcı idi. Sonuç olarak Fahr hastalığı tanısı kondu.

Epileptik nöbetler kalsiyum infüzyonları ile durduruldu. Fakat psikik ve objektif nörolojik bulgularda deęişiklik olmadı. Hasta, kalsiyum reçete edilip, iki ayda bir kontrole gelmesi istenerek çıkarıldı. İki ay sonraki kontrol muayenesinde hastanın artık hiç

yürümediği ve yatağa bağımlı duruma geldiği görüldü. Daha sonra hasta muayenelere getirilmedi.

## TARTIŞMA :

Fahr hastalığı, önce de tanımlandığı gibi bazal ganglionların bilateral simetrik kalsifikasyonudur. Bazal ganglionların yanısıra serebral korteks, talamus, serebellumun nükleus dentatus'u ile beyaz cevherinde de kalsifikasyon görülebilir.

Taxer ve arkadaşlarının (2), üç yıl içinde çeşitli nedenlerle BBT'ye gönderilen 6348 olgunun 70'inde Fahr hastalığı tesbit etmelerinden sonra, daha öce nadir görüldüğü düşünülen bu hastalığın çok daha sık görülebileceğine dikkat çekilmiştir. Biz de BBT'nin rutin tıbbi uygulama haline geldiği günümüzde Fahr hastalığı ile daha sık karşılaşacağımız inancındayız.

Söz konusu hastalığın etyolojisi her zaman belirlenemez. Çeşitli çalışmalarda Fahr hastalığının en sık nedenlerinden birinin hipoparatiroidi olduğu gösterilmiştir (1-3, 6-8). Löwenthal (8), ikisi kataraktlı olmak üzere 33 Fahr olgusunun 13'ünde hipoparatiroidi bildirmiştir. Bizim olgumuzda da 7 yıl önceye ait bilateral katarakt ameliyatı öyküsü vardı.

Chobtel ve arkadaşları (4), 104 hipoparatiroidi olgusunun 31'inde Fahr hastalığı bildirmişlerdir. Hipoparatiroidi olgularının hepsinde Fahr hastalığının görülmemesi, hipoparatiroidi ile birlikte başka faktörlerin de bulunması gerektiğini düşündürmektedir. Tiroidektomi sonrası da Fahr hastalığı olgularına rastlanması (2,9-11), ameliyat esnasında paratiroid bezlerinin çıkarılmasının ya da bizzat hipotiroidinin bazal ganglionların kalsifikasyonunda rol oynayabileceğini düşündürmektedir. Bizim hastamız, aynı zamanda 12 yıl önce geçirilmiş tiroidektomi öyküsüne de sahipti. Tiroidektomili bireylerin selektif incelemeleri, bu hastalığın sıklığının daha iyi belirlenmesini sağlayabilir.

Bazal ganglionların kalsifikasyonu, doğumdan önce de oluşabilir ve postpartal olarak gösterilebilir. Çok az olguda da familial Fahr sendromundan söz edilmiştir (3,5). Psödohipoparatiroidizm, kronik enfeksiyonlar ve parkinsonizm diğer nadir etyolojik faktörlerdir (12,14).

Bizim de bu olguda rastladığımız gibi, globus pallidus, bazal ganglionlar içinde en sık tutulmuş olup, hastalıkta zengin nöroloji ve/veya psikiyatrik bulguların ortaya çıkması, globus pallidusun anatomik lokalizasyonu ve bağlantıları ile açıklanabilir (2). Yine bizim olgumuzda olduğu gibi Fahr hastalığında EEG incelemeleri genellikle normaldir. Çok düşük oranda dalga diken kompleksi görülebileceğine dikkat çekilmiştir (1,2). Bu hastalıkta, hiperkalsemi veya hipokalsemi, hiperfosfatemi görülebilir fakat genelde kan ve BOS elektrolit değerleri normaldir (1-2,7).

Fahr hastalığının tanısında en önemli, belki de yegane metod, bilgisayarlı beyin

tomografisidir (15). Hastalığın bilinen bir tedavi yöntemi yoktur, prognozu kötüdür (1-3).

### **SUMMARY :**

#### **FAHR DISEASE: A CASE REPORT**

In this paper, a patient, diagnosed as Fahr's disease, is presented and discussed in light of literature. The etiology of case was hypoparathyroidism caused by postthyroidectomy.

### **KAYNAKLAR :**

- 1- Gürün S: Nöroloji. Ankara Üniversitesi Yayınları, Ankara, 1975, s 526-528.
- 2- Taxer F, Haller R, König P: Klinische früh symptome und CT befunde beim Fahr'schem syndrom. *Nervenarzt* 57: 583-588, 1986.
- 3- König P, Haller R: Zur psychopathologie des Fahr'sches syndroms. *Nervenarzt* 55: 607-612, 1984.
- 4- Mongiben H: Maladie de Fahr. Coumetou M (ed), *Encyclopedie medicochirurgicale*, 18 ru sequier, Paris, 1972, pp 17062.
- 5- Barwich D: Symmetrische Stammganlienerkalkungen und Ihr Familiäres verkommen. *Nervenarzt* 47: 253-257, 1976.
- 6- Lachmann A: Hypoparathyroidism in Denmark. *Acta Med Scand* 4: 1-16, 1941.
- 7- Rachele MG, Canu M, Pelaghi AE, et al: Fahr's disease in postthyroidectomy hypoparathyroidism. *Acta Neurologica* 16: 360-363, 1989.
- 8- Löwenthal A, Bruyn GW: Calcification of the striopallidentate system. Vinken PY, Bruyn GW (eds), *Handbook of Clin Neurol*, Bd 6 North Holland, Amsterdam, 1968, pp 703-725.
- 9- Kartun P, Züperc M, Papanik T, et al: Calcification of the basal ganglia, postoperative hypoparathyroidism and extrapyramidal, cerebellar, pyramidal motor manifestations. *J Neurol* 227: 171-176, 1982.
- 10- DanoskiTS, Lasser EG, Echsler RL: Calcification of the basal ganglia in postthyroidectomy hypoparathyroidism. *Metabolism* 9: 1064-1065, 1960.

- 11- Steiner H, Hausler H: Misserfolge in der Schilddrüsen Chirurgie. Zentrabl Chir 98: 689-702, 1973.
- 12- Schwarz G, Bahner F: Die Genetik des Pseudo-und des Pseudo-Pseudohyparatyroidismus. Deutsch Med Wochenschr 88: 240-245, 1963.
- 13- Morgante L, Vita G, Meduri A, et al: Fahr's syndrome: Local inflammatory factors in the pathogenesis of calcification. J Neurol 233: 19-22, 1986.
- 14- Klavans HA, Lupton M, Simon L: Calcification of the basal ganglia as cause of levodopa-resistant Parkinsonism. Neurology 26: 221-225, 1976.
- 15- Bennet JC, Maffly RH, Steinbach HL: Significance of bilateral basal ganglia calcification. Radiology 72: 368-378, 1979.