

Case report



Méningo-encéphalite révélant un syndrome de Fahr: diagnostic, prise en charge et évolution (à propos d'un cas)

Ibrahima Sory Sidibe, Ali Derkaoui, Abdelkarim Shimi, Mohamed Khatouf

Corresponding author: Ibrahima Sory Sidibe, Service d'Anesthésie Réanimation A1, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès, Maroc. ibrahima20712@gmail.com

Received: 09 Jul 2020 - **Accepted:** 24 Jul 2020 - **Published:** 14 Sep 2020

Keywords: Syndrome de Fahr, méningo-encephalite, hypoparathyroïdie

Copyright: Ibrahima Sory Sidibe et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Ibrahima Sory Sidibe et al. Méningo-encéphalite révélant un syndrome de Fahr: diagnostic, prise en charge et évolution (à propos d'un cas) PAMJ Clinical Medicine. 2020;4(19). 10.11604/pamj-cm.2020.4.19.24892

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/4/19/full>

Méningo-encéphalite révélant un syndrome de Fahr: diagnostic, prise en charge et évolution (à propos d'un cas)

Meningoencephalitis revealing Fahr syndrome: diagnosis, management and evolution (about a case)

Ibrahima Sory Sidibe^{1,&}, Ali Derkaoui¹, Abdelkarim Shimi¹, Mohamed Khatouf¹

¹Service d'Anesthésie Réanimation A1, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès, Maroc

[&]Auteur correspondant

Ibrahima Sory Sidibe, Service d'Anesthésie Réanimation A1, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès, Maroc

Résumé

Le syndrome de Fahr est une entité médicale rare, caractérisée par une triade associant des calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques des noyaux gris centraux, des troubles du métabolisme phosphocalcique et des manifestations neuropsychiques. Nous rapportons un cas de syndrome de Fahr, chez un patient de 30 ans ayant une notion de retard mental depuis quatre (4) ans, admis aux urgences dans un tableau de méningo-encéphalite.

English abstract

Fahr syndrome is a rare medical entity, characterized by a triad associating bilateral and symmetrical intracerebral calcifications of the basal ganglia and dentate nucleus, disorders of phosphocalcic metabolism and neuropsychic manifestations. We report a case of Fahr syndrome, in a 30 year old patient with a notion of mental retardation for four (4) years, admitted to the emergency room presenting with meningoencephalitis.

Key words: Fahr syndrome, meningocephalitis, hypoparathyroidism

Introduction

Le syndrome de Fahr (SF) est une affection rare, caractérisée par un polymorphisme clinique avec une prédominance des manifestations neuropsychiatriques et des troubles du métabolisme phosphocalcique. Il survient préférentiellement chez les patients présentant des dysparathyroïdies, dont principalement l'hypoparathyroïdie [1]. Le SF se caractérise par une triade associant des calcifications symétriques des noyaux gris centraux, de symptômes neuropsychiatriques et d'un hypofonctionnement de la glande parathyroïde [1]. L'association entre SF et infections neuroméningées est très rare. Dans la littérature des associations rares ont été décrites

entres autre le SF et méningite bactérienne, ou SF et accidents vasculaire cérébral (AVC) [2,3]. Mais, aucune étude n'a évoqué le cas spécifique de SF et méningo-encéphalite. Nous rapportons dans notre observation cette entité inhabituelle objectivée chez un sujet de 30 ans ayant un antécédent de retard mental depuis quatre (4) ans.

Patient et observation

Patient de 30 ans, ayant un antécédent de retard mental depuis quatre (4) ans, admis pour troubles de conscience fébrile. Le début remontant à quatre (4) jours, marquée par des crises convulsives, l'altération de son état de conscience évoluant dans un contexte fébrile. Ce qui motive sa consultation dans notre formation sanitaire. Où l'examen clinique retrouve : une aphasie, trouble de conscience (GCS à 11), raideur de la nuque et une fièvre à 39°C. Suit de la réalisation de bilans complémentaires. A la biologie : une hyperleucocytose (26000/uL), une thrombopénie (40000/uL), la protéine C-Réactive (199mg/l), une hypocalcémie à 54gm/l, une hypoparathyroïdie à 8,1pg/ml, puis à la ponction lombaire (après transfusion plaquettaire) une hyperleucocytose à 110 avec prédominance polynucléaire neutrophiles (57%), une hyperprotéinorachie (0,67g/l), une normoglycorachie (0,61g/l) et la culture négative. A l'imagerie: des calcifications bilatérales des noyaux gris centraux (NGC) objectivé à la tomodensitométrie (TDM) non injecté. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et l'électroencéphalogramme (EEG) étaient sans particularités. Face aux arguments cliniques et para-cliniques, le diagnostic de SF sur méningo encéphalique a été retenu et traité à base de calcium intraveineux puis oral et d'antibiotiques (C3G). L'évolution était favorable, le patient a été transféré en neurologie à J5 de son hospitalisation (Figure 1).

Discussion

Le syndrome de Fahr est une entité anatomo-clinique rare décrite pour la première fois par

Theodor Fahr en 1930 [4,5]. Il se manifeste généralement de la 3e à la 5e décennie de la vie [6]. Caractérisé par la présence des calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques, non artériosclérotiques, localisées dans les noyaux gris centraux intracérébrales [1]. Les étiologies au cours du SF sont mal élucidées, la plupart des auteurs évoquent un trouble métabolique des cellules oligogliales avec dépôts de mucopolysaccharides et apparition secondaire de lésions vasculaires, périvasculaires et d'incrustations calcaires. Ces calcifications intéressent les petits vaisseaux des noyaux gris centraux [1]. Leur analyse biochimique a montré une matrice organique, constituée de mucopolysaccharides neutres et d'acides ainsi que des éléments minéraux (calcium, phosphore, fer, soufre, magnésium, aluminium, zinc) [1]. Ces calcifications se manifestent le plus souvent par des troubles neuropsychiques. L'hypoparathyroïdie est la cause la plus fréquente d'hypocalcémie liée au SF. L'hypocalcémie engendrée par l'hypoparathyroïdie explique la majorité des signes cliniques tels que: l'hyperexcitabilité neuromusculaire, les signes neurologiques et neuropsychiques divers, désordres psychiatriques pouvant aller jusqu'à la psychose [1]. Les crises convulsives, symptômes de type Parkinson, la démence et les troubles de la parole [5], plus rarement un syndrome cérébelleux ou pyramidal, un syndrome d'hypertension intracrânienne, une atteinte des nerfs crâniens ou une chorée. Le SF peut rester asymptomatique [4]. Les manifestations peuvent se résumer, parfois, en des signes de l'hypocalcémie (tétanie, signe de Chvostek, signe de trousseau) ou de la pathologie causale du syndrome de Fahr [4]. Chez notre patient, les manifestations cliniques étaient infectieuses, neuroméningées et psychiatriques.

Les troubles mentaux progressifs surviennent à l'âge adulte [5]. Il est important de ne pas confondre le SF avec les autres affections pouvant engendrer des calcifications intracérébrales [1]. Ces cas par exemples des endocrinopathies, des maladies systémiques, infections, intoxications, tumeurs, maladies génétiques et mitochondriales. En l'absence de trouble du métabolisme

phosphocalcique, un bilan étiologique exhaustif est donc nécessaire. Par ailleurs, chez les personnes âgées, des calcifications physiologiques sont souvent retrouvées sur le noyau lenticulaire et les noyaux dentelés, mais beaucoup moins marquées que dans le syndrome de Fahr [6]. Egalement, il est important de différencier le SF de la maladie de Fahr qui est une calcinose strio-pallido-dentée bilatérale. Une forme génétique de calcifications des ganglions de la base, qui n'est pas associée à des désordres endocriniens [6]. Les circonstances de découvertes du SF sont variées, l'association entre le SF et les infections neuroméningées est rare. Dans notre revue de la littérature, nous avons croisé seulement l'étude de Sbaih *et al.* réalisée dans notre formation sanitaire, qui avait rapporté un cas de SF découverte fortuitement chez un patient souffrant d'une méningite bactérienne à pneumocoque [2]. L'étiologie de cette affection n'est pas encore clairement établit, bien que de nombreuses études aient été faites à cet effet. Mais, certaines maladies métaboliques (hypoparathyroïdie, hyperparathyroïdie), cytopathie mitochondriale, maladies infectieuses, les infections à virus Epstein Barr, la tuberculose et le SIDA peuvent jouer un rôle [5].

Pour le diagnostic, la TDM non injectée l'examen d'imagerie de référence. Elle détecte des calcifications intracérébrales [4], les localisations les plus fréquentes sont les noyaux striés, le thalamus, les noyaux dentelés et le centre semi-ovale. L'intérêt de l'IRM, reste limité dans ce cadre, elle montre habituellement des hypersignaux en T1 et T2, la présence d'un hyposignal en T1 est également possible [4]. L'imagerie fonctionnelle ouvre de nouveaux horizons à l'étude des noyaux gris centraux (NGC), et à la compréhension des mécanismes physiopathologiques à l'origine du SF [4]. Le diagnostic biologique est porté sur l'association d'hypocalcémie, hyperphosphorémie, hypocalciurie, hypophosphaturie et diminution du taux sérique de PTH [4]. Pour la prise en charge thérapeutique, il n'existe pas de traitement spécifique en dehors de celui du trouble phosphocalcique associé, qui permet dans certains cas une régression des troubles

neuropsychiques [4]. Par ailleurs, une étude en double a démontré l'effet bénéfique du disodium étidronate sur les signes cliniques [7]. Un traitement par des bloqueurs spécifiques des canaux calciques intracérébraux a été tenté sans succès. Par rapport à l'évolution, il est de bon pronostic et la correction des troubles du métabolisme phosphocalcique permet souvent une régression notable de la symptomatologie [4].

Conclusion

Le syndrome de Fahr est une pathologie rare, caractérisée par un polymorphisme clinique. Son diagnostic repose sur la triade Fahr qui comprend des troubles neuropsychiques, un trouble du métabolisme phosphocalcique et une calcification des NGC. Les circonstances de découvertes peuvent varier. Son traitement reste symptomatique et l'évolution parfois ce fait vers une amélioration clinique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

L'ensemble des auteurs ont participé à la prise en charge de la patiente, à la rédaction et à la correction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figure

Figure 1: TDM cérébrale en coupe axiale sans injection du produit de contraste montrant des calcifications des noyaux

Références

1. Boukhrissi FE, Zoulati G, En-nafaa I, Ouleghzal H, Derrou S, Safi S *et al.* Syndrome de Fahr secondaire à une hyperparathyroïdie primaire: à propos d'un cas. PAMJ. 2017;26: 2. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. 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(5): 412-4. [Google Scholar](#)
3. Doghmi N, Elkoundi A, Belghiti A, Baite A, Haimeur C. Accident vasculaire cérébral ischémique révélant un syndrome de Fahr. PAMJ. 2018;30: 259. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Rafaia MA, Oumaria BS, Lytima S, Boulaajajc FZ, El Moutawakkila B, Slassia I. Le syndrome de Fahr: aspects cliniques, radiologiques et étiologiques. Elsevier masson. 2014;54(1): 2-8. [Google Scholar](#)
5. Murat G, Ali F.B, Serdar K, Hasan B. Fahr syndrome three cases presenting with psychiatric signs. Eur J Gen Med. 2006;3(1): 35-40. [Google Scholar](#)
6. Richy C, Foulon L, Thiebaud PC. Le syndrome de Fahr. Ann Fr Med. Urgence. 2017;7: 330-331. [Google Scholar](#)
7. Loeb JA, Sohrab SA, Huq M, Fuerst DR. Brain calcifications induce neurological dysfunction that can be reversed by a bone drug. J Neurol Sci. 2006 Apr 15;243(1-2): 77-81. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)



Figure 1: TDM cérébrale en coupe axiale sans injection du produit de contraste montrant des calcifications des noyaux