



FAIT CLINIQUE / CASE REPORT

Syndrome de Farh à la tomодensitométrie : à propos de deux cas et revue de la littérature

Farh syndrome on computed tomography : report of two cases and literature review

SANOGO Souleymane^{1,2*}, KOUMA Alassane^{1,2}, GUINDO Ilias^{2,3}, CISSE Issa^{1,2}, KEITA Adama Diaman^{2,4}, SIDIBE Siaka²

¹ : Service de radiologie, CHU Mère-Enfant le Luxembourg, Bamako, Mali

² : Faculté de médecine et d'odontostomatologie, Bamako, Mali

³ : Service de radiologie, CHU Pr Bocar Sidy Sall de Kati, Mali

⁴ : Service de radiologie, CHU Point G, Bamako, Mali

Mots-clés :

Syndrome de Farh, calcifications, noyaux gris centraux, tomодensitométrie

Keywords:

Farh syndrome, calcifications, basal ganglia, CT scan

*Auteur

correspondant

Dr SANOGO Souleymane,
Service de radiologie, CHU
Mère-Enfant le Luxembourg,
Bamako, Mali
Email : letjou123@gmail.com
Tél : 0022365281493

Reçu le : 01/04/2025

Accepté le : 02/09/2025

RÉSUMÉ

Introduction : le syndrome de Fahr est une entité rare caractérisée radiologiquement par la présence de calcifications striato-pallido-dentelées, non artériosclérotiques, bilatérales et symétriques. L'objectif était de décrire le rôle de la tomодensitométrie dans son diagnostic.

Observation 1 : il s'agissait d'un homme âgé de 26 ans. Il a été reçu à la clinique les Etoiles de Bamako le 21 /09/2022 pour tomодensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste (PDC) dans le cadre du bilan de crises tonico-cloniques généralisées. L'exploration tomодensitométrique a objectivé des calcifications des noyaux lenticulaires, de la jonction substance blanche /substance grise fronto-pariétale et des noyaux dentelés de façon bilatérale et symétrique. Il s'y associait des calcifications sous galéales diffuses étendues à la région cervicale. Le bilan biologique a mis en évidence des troubles du métabolisme phosphocalcique.

Observation 2 : il s'agissait d'un homme âgé de 56 ans. Il a été reçu au service de radiologie du CHU le Luxembourg le 20/11/2022 pour une tomодensitométrie cérébrale sans injection de PDC dans le cadre du bilan des troubles du comportement et des crises épileptiformes. L'exploration tomодensitométrique a objectivé des calcifications des noyaux caudo-lenticulaires, des régions périventriculaires, des centres semiovaux et des noyaux dentelés de façon bilatérale et symétrique.

Conclusion : le syndrome de Fahr est une entité rare, caractérisée par un polymorphisme clinique. Son diagnostic radiologique repose sur la présence des calcifications des noyaux gris centraux (NGC) de façon bilatérale et symétrique. La tomодensitométrie est la modalité de référence.

ABSTRACT

Introduction: Fahr syndrome is a rare entity characterized radiologically by the presence of bilateral, symmetrical, non-arteriosclerotic, striato-pallido-dentate calcifications. The objective was to describe the contribution of computed tomography (CT) in its diagnosis.

Case 1: A 26-year-old man was admitted to the Clinique Les Etoiles in Bamako on September 21, 2022, for a brain CT scan without contrast injection to assess generalized tonic-clonic seizures. CT scans revealed calcifications of the lenticular nuclei, the frontoparietal white matter/gray matter junction, and the dentate nuclei, bilaterally and symmetrically. These were associated with diffuse subgaleal calcifications extending to the cervical region. Laboratory assessments revealed phosphocalcic metabolism disorders.



Case 2: A 56-year-old man was admitted to the Radiology Department of the Luxembourg University Hospital on 20/11/2022 for a brain CT scan without contrast injection to assess behavioral disorders and epileptiform seizures. CT scanning revealed bilateral and symmetrical calcifications of the caudolenticular nuclei, periventricular regions, semiovale centers, and dentate nuclei.

Conclusion: Fahr syndrome is a rare entity characterized by clinical polymorphism. Its radiological diagnosis is based on the presence of bilateral and symmetrical calcifications of the basal ganglia (BGN). CT scanning is the standard modality.

1. Introduction

Les calcifications idiopathiques des noyaux centraux ont été décrites la première fois en 1850 [1]. Le syndrome de Fahr est une entité rare caractérisée radiologiquement par la présence de calcifications striato-pallido-dentelées, non artériosclérotiques, bilatérales et symétriques [2]. Il affecte généralement les adultes d'âge moyen (troisième et quatrième décennie de leur vie [3]. Dans la littérature, deux entités sont associées aux calcifications des noyaux gris centraux : la maladie de Fahr et le syndrome de Fahr [3,4]. La première entité est héréditaire. Sa principale cause est donc génétique. La deuxième entité représente la forme secondaire de calcifications cérébrales, causée par une autre maladie connue, pas nécessairement héréditaire [3,5]. Les maladies métaboliques, infectieuses ou dégénératives sont les principales étiologies de ce syndrome [3]. L'objectif était de décrire le rôle de la tomodensitométrie dans son diagnostic.

2. Observation (s)

2.1 Observation 1

Il s'agissait d'un homme âgé de 26 ans. Il a été reçu à la clinique les Etoiles de Bamako le 21 /09/2022 pour une tomodensitométrie cérébrale dans le cadre d'un bilan de crises tonico-cloniques généralisées sans antécédents pathologiques familiaux. L'exploration tomodensitométrique réalisée sans injection de produit de contraste a objectivé des calcifications des noyaux lenticulaires, de la jonction substance blanche / substance grise fronto-pariétale et des noyaux dentelés de façon bilatérale et symétrique (**Figure 1**). Il s'y associait des calcifications sous-cutanées et sous-galéales diffuses étendues à la région cervicale (**Figure 1D**). Le bilan biologique réalisé a mis en évidence des troubles du métabolisme phosphocalcique à savoir une hypocalcémie et une hyperphosphatémie. Devant ces signes tomodensitométriques, cliniques et biologiques, nous avons retenu le diagnostic d'un syndrome de Fahr.

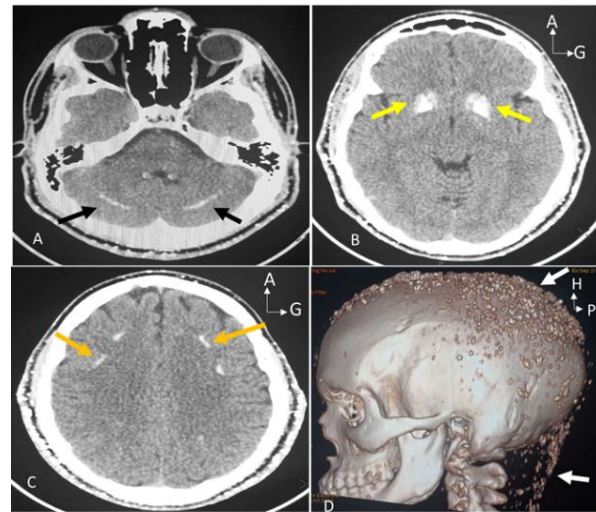


Figure 1 : TDM cérébrale sans injection de PDC en coupes axiales fenêtrage parenchymateuse (A, B, C) et reconstruction 3D (D) objectivant des calcifications des noyaux dentelés (flèches noires), des noyaux gris centraux (flèches jaunes) et en sous cortical bilatéral (flèches en orange) ; atteinte sous-galéale et sous-cutanée étendue à la région cervicale supérieure (flèches blanches).

2.2 Observation 2

Il s'agissait d'un homme âgé de 56 ans. Il a été reçu au service de radiologie du CHU le Luxembourg le 20/11/2022 pour une tomodensitométrie cérébrale dans le bilan des troubles du comportement et des crises épileptiformes sans antécédents pathologiques familiaux. L'exploration tomodensitométrique réalisée sans injection de produit de contraste a objectivé des calcifications des noyaux caudo-lenticulaires, des régions périventriculaires, des centres semiovaux et des noyaux dentelés de façon bilatérale et symétrique (**Figure 2**). Il s'y associait un élargissement des sillons corticaux. Le bilan biologique réalisé était sans particularité. Compte tenu signes tomodensitométriques et l'absence d'antécédents familiaux, nous avons retenu un syndrome de Fahr.

2.3 Observation 3 (s'il y a lieu)

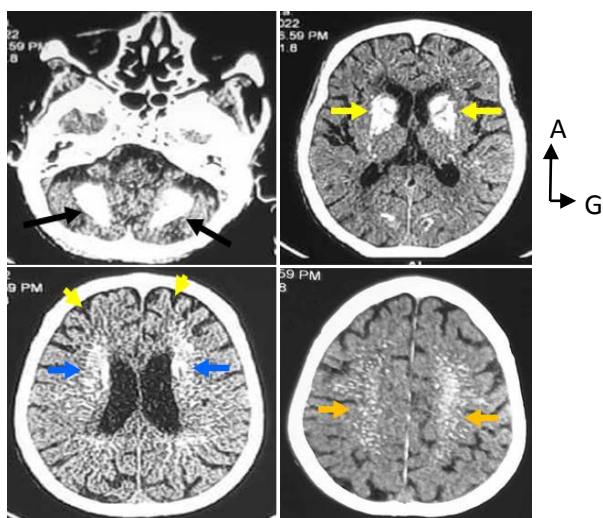


Figure 2 : TDM cérébrale sans injection de PDC en coupes axiales et en fenêtre parenchymateuse objectivant des calcifications des noyaux dentelés (flèches noires), des noyaux caudo-lenticulaires (flèches jaunes), les régions périventriculaires (flèches bleues) et centres semiovaux (flèches en orange) associées à un élargissement des sillons corticaux (têtes de flèches jaunes).

3. Discussion

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 telles que l'hypocalcémie, l'hyperphosphatémie, l'hypocalciurie, l'hypophosphaturie et la diminution du taux sérique de la parathormone [6]. Il se manifeste généralement de la troisième à la cinquième décennie de la vie [7].

Notre première observation concernait un patient de sexe masculin âgé de 26 ans présentant des crises tonico-cloniques généralisées. Le deuxième patient était également un homme de 56 ans présentant des troubles du comportement et des crises épileptiformes.

4. Conclusion

Le syndrome de Fahr est une entité rare, caractérisée par un polymorphisme clinique. Son diagnostic radiologique repose sur la présence des calcifications des noyaux gris centraux (NGC) de façon bilatérale et symétrique. La tomодensitométrie est la modalité de référence.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

Les étiologies au cours du syndrome de Fahr sont mal élucidées. La plupart des auteurs évoquent un trouble métabolique des cellules oligodendrocytes avec dépôts de mucopolysaccharides et apparition secondaire de lésions vasculaires, périvasculaires et d'incrustations calcaires [6,8]. Ces calcifications intéressent les petits vaisseaux des noyaux gris centraux [6,8]. Le SF survient préférentiellement chez les patients présentant des dysparathyroïdies, dont principalement l'hypoparathyroïdie [8,9]. Dans nos observations, le bilan biologique a mis en évidence des troubles du métabolisme phosphocalcique seulement chez le jeune homme de 26 ans. Il était sans particularité chez le deuxième patient.

Avant l'avènement de la tomодensitométrie (TDM), le diagnostic du SF était basé sur les radiographies du crâne et l'autopsie. Actuellement, la TDM représente l'examen de choix pour la détection des calcifications intracérébrales [10]. Les localisations les plus fréquentes sont les noyaux striés, le thalamus, les noyaux dentelés, le centre semi-ovale [2,10]. Nos patients ont bénéficié tous les deux d'une tomодensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste iodé. Les calcifications siégeaient au niveau des noyaux lenticulaires, de la jonction substance blanche / substance grise fronto-pariétale et des noyaux dentelés de façon bilatérale et symétrique ainsi qu'au niveau sous-cutané, sous-galéal et cervical supérieur chez un de nos patients. Elles étaient au niveau caudo-lenticulaire, périventriculaire, ainsi qu'au niveau des centres semiovaux et des noyaux dentelés de façon bilatérale et symétrique chez l'autre patient.

L'intérêt de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) reste limité dans le diagnostic du syndrome de Fahr [6]. Une multitude de pathologies peuvent être à l'origine des calcifications intracérébrales : endocrinopathies, pathologies infectieuses, systémiques, dégénératives, congénitales et tumorales. Mais ces calcifications ne sont pas bilatérales, symétriques, localisées préférentiellement aux NGC comme observées dans le syndrome de Fahr [2].

5. Références

1. Di Roio C. Maladie de Fahr : un cas familial révélé par une épilepsie. *Médecine Intensive Réanimation*. 2017 ;26(5) :443- 445.

2. Rafai MA, Oumari S, Lytim S, Boulaajaj FZ, El Moutawakkil B, Slassi I. Le syndrome de Fahr : aspects cliniques, radiologiques et étiologiques. *Feuill Radiol.* 2014 ;54(1) :2- 8.
3. Fekih-Romdhane F, Tounsi A, Fadhel SB, Ridha R. Maladie de Fahr révélée par des troubles psychiatriques. *Inf Psychiatr.* 2020 ;96(4) :279- 283.
4. Marinkovic D, Dragovic T, Kikovic S, Kuzmic-Jankovic S, Djuran Z, Hajdukovic Z. Fahr's syndrome and idiopathic hypoparathyroidism: A case report. *Vojnosanit Pregl.* 2017 ;74(2) :184- 188.
5. Soares FB, Amorim FF, Santana AR, Moura EB de, Margalho SB, Amorim A et al. Syndrome de Fahr dû à une hypoparathyroïdie après une thyroïdectomie. *J Cas Médicaux.* 2013 ;4(6) :380- 384.
6. Sidibe IS, Derkaoui A, Shimi A, Khatouf M. Méningo-encéphalite révélant un syndrome de Fahr, à propos d'un cas : diagnostic, prise en charge et évolution. *PAMJ Clin Med.* 2020 ;4(19) :1- 5.
7. Richy C, Foulon L, Thiebaud PC. Le syndrome de Fahr. *Ann Francaises Med Urgence.* 2017 ;7(5) :330.
8. El Boukhrissi F, Zoulati G, En-nafaa I, Ouleghzal H, Derrou S, Safi S, et al. Syndrome de Fahr secondaire à une hypoparathyroïdie primaire : à propos d'un cas. *Pan Afr Med J.* 2017 ;26 :2.
9. Coulibaly T, Sissoko M, Landoue G, Yalcouyé A, Guinto CO. Syndrome de Fahr Révélé par des Crises Épileptiques : à Propos d'un Cas. *Health Sci. Dis.* 2022 ; 23 (3) :127-129.
10. Faria AV, Pereira IC, Nanni L. Computerized tomography findings in Fahr's syndrome. *Arq Neuropsiquiatr.* 2004 ;62(3b) :789-892.