

İyatrojenik hipoparatiroidiye sekonder baş dönmesi ve ellerde kasılma yakınması ile acil servisimize başvuran Fahr sendromu olgusu

The Fahr syndrome case admitted to our emergency department with iatrogenic hypoparathyroidism secondary dizziness and complaints of contractions in the hands

Ferit Çelik,¹ Kübra Urhan Dana,¹ Oğuzcan Özkan,¹ Fatih Dana,² Ilgın Yıldırım Şimşir,³ L. Füsün Saygılı³

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Fahr sendromunun etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Bu sendroma hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm veya hiperparatiroidizm neden olabilir. Fahr sendromu serebellum, talamus ve bazal gangliyonlarda kalsiyum ve fosfor metabolizma bozukluğu sonucu oluşan kalsinozis ile seyreden nörodejeneratif bozukluklarla karakterize bir hastalıktır. Beyin bilgisayarlı tomografisinde kalsiyum ve çeşitli minerallerin birikimi gösterilebilir. Bu yazıda, baş dönmesi ve ellerde kasılma nedeni ile acil servisimize başvuran ve yapılan muayenesinde hipokalsemi saptanan ve öyküsünden 15 yıl önce subtotal tiroidektomi ameliyatı geçirmiş olduğu öğrenilen 68 yaşındaki erkek hasta sunuldu. Olguda hipoparatiroidizme bağlı Fahr sendromu düşünüldü.

Anahtar sözcükler: Baş dönmesi; Fahr sendromu; hipokalsemi; hipoparatiroidizm; Trousseau bulgusu.

ABSTRACT

The etiology of Fahr syndrome is precisely not known. Hypoparathyroidism, pseudohypoparathyroidism or hyperparathyroidism may give rise to this syndrome. Fahr syndrome is a disease characterized by neurodegenerative disorders that present with calsinosis in the cerebellum, thalamus and basal ganglia as a result of calcium and phosphorus metabolism defect. Deposition of calcium and other minerals can be indicated on brain computed tomography. In this article, we present a 68-year-old male patient, who had undergone subtotal thyroidectomy surgery 15 years ago, admitted to the emergency department with dizziness and contraction in the hands, and we detected hypocalcemia on his examination. We considered Fahr syndrome due to hypoparathyroidism.

Keywords: Dizziness; Fahr syndrome; hypocalcemia; hypoparathyroidism; Trousseau sign.

Fahr sendromu, etyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte ilk kez 1930 yılında tanımlanmıştır.^[1,2] Bu sendroma hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm veya hiperparatiroidizm neden olabilir.^[3,4] Fahr sendromu; serebellum, talamus ve bazal gangliyonlarda kalsiyum ve fosfor metabolizma bozukluğu sonucu oluşan kalsinozis ile seyreden nörodejeneratif bozukluklarla karakterize bir hastalıktır. Beyin bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde kalsiyum ve çeşitli mineral-

lerin birikimi gösterilebilir.^[5] Fahr sendromu klinik olarak genellikle beceriksizlik, kolay yorulma, dengesiz yürüme, baş dönmesi, yavaş konuşma veya konuşma bozukluğu, yutma güçlüğü, istemsiz hareketler ya da kas krampları olarak başlamakla beraber psikoz, demans, kişilik değişiklikleri gibi nöropsikiyatrik semptomlar da verebilir.^[6] Bu yazıda, baş dönmesi ve ellerde kasılma ile acil servise başvuran ve hipokalsemi saptanması üzerine servise yatırılan bir erkek olgu sunuldu.

Geliş tarihi: 14 Temmuz 2016 **Kabul tarihi:** 03 Ekim 2016

İletişim adresi: Dr. Oğuzcan Özkan, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, 35040 Bornova, İzmir, Türkiye.

Tel: 0232 - 343 43 43 e-posta: ogde@hotmail.com

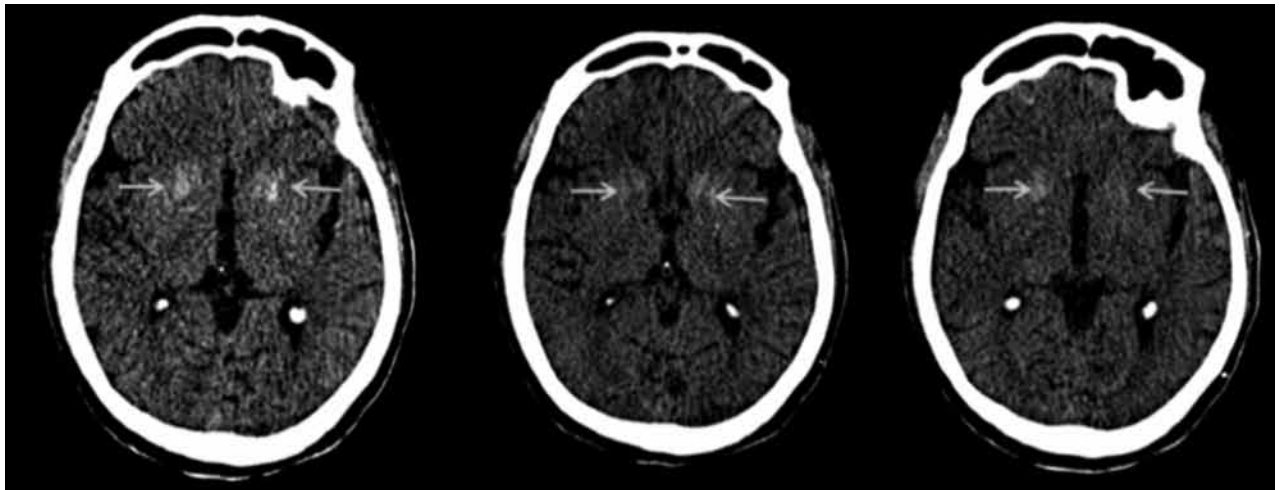


Şekil 1. Olgumuzda Trousseau bulgusu.

OLGU SUNUMU

Altmış sekiz yaşında bir erkek hasta baş dönmesi ve ellerde kasılma nedeni ile acil servimize başvurdu. Hastanın öyküsünden; 15 yıl önce subtotal tiroidektomi ameliyatı geçirdiği, yakınmalarının yaklaşık bir yıldan beri ara ara olduğu öğrenildi. Hastanın acil servise başvuru esnasında bakılan vital bulgularında ateşi, nabızı ve tansiyon arteriyel kan basıncı normal saptandı. Hastanın acil serviste yapılan fizik muayenesinde Glaskow koma skoru 15, diğer sistemik muayenesi normal saptandı. Hastanın yaklaşık bir yıl önceki dış merkezde bakılan kalsiyum (Ca^{++}) 5.6 mg/dL (N: 8.6-10.2), inorganik fosfor (iP) 5.1 mg/dL (N: 2.4-4.5), paratiroid hormon (PTH)

7 pg/mL (N: 15-65) saptanmıştı. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Acil Servisimizde yapılan incelemelerde; Ca^{++} 3.8 mg/dL, iP 8.46 mg/dL, magnezyum (Mg^{++}) 1.9 mg/dL (N: 1.5-2.6), albümin 4 g/dL (N: 3.5-5.2), kreatinin 1.81 mg/dL (N: 0.7-1.3), saptandı. Elektrokardiyografisinde QT mesafesi 480 ms (N <430 ms) saptandı. Hipokalsemi saptanan hastada Trousseau ve Chvostek testleri yapıldı. Trousseau bulgusu pozitif saptandı (Şekil 1). Hastaya 12 ampul %10 kalsiyum glukonat replasmanı yapıldı. Hastaya uygulanan replasman sonrası 24. saatte Ca^{++} değeri 4.7 mg/dL saptandı. Hasta ileri incelemeler yapılmak üzere dahiliye yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Yatışından itibaren hastaya 1500 mg kalsiyum karbonat (600 mg elementer kalsiyuma eşdeğer) ve 400 IU 25 hidroksi vitamin D ve 4 ampul kalsiyum glukonat tedavisi üç gün boyunca verildi. Üçüncü günün sonunda hastanın serum Ca^{++} değeri 5.4 mg/dL ölçüldü. Hastanın yatışı esnasında bakılan biyokimyasal incelemelerinde TSH: 0.36 (N: 0.35-5.5), fT4 1.35 (N: 0.89-1.76), PTH: 6 pg/mL (N: 12-88) saptandı. Yirmi dört saatlik idrar Ca^{++} değeri 15 mg (N: 100-300 mg/gün) saptandı. Hipokalsemisi devam eden ve hipoparatiroidisi olan hastaya 1,25 dihidroksi vitamin D 1 mcg/gün başlandı. Ertesi gün serum Ca^{++} değeri 7.6 mg/dL saptandı. Hastanın beyin BT'sinde aksiyal kesitlerde iki taraflı nukleus kaudatus ve internal kapsülde kalsifikasyon bildirildi (Şekil 2). Olgu; öykü, laboratuvar, klinik ve radyolojik bulgular doğrultusunda



Şekil 2. Axial non-kontrast bilgisayarlı tomografi kesitlerinde iki taraflı nukleus caudatus ve internal kapsülde kalsifikasyon ile uyumlu hiperdens alanlar.

iyatrojenik hipoparatiroidiye bağlı Fahr sendromu olarak değerlendirildi. Hasta yapılacak işlem hakkında bilgilendirildi ve bilgilendirilmiş hasta onamı alındı.

TARTIŞMA

Fahr sendromu literatürde çok değişik nedenlere bağlı ortaya çıktığı gösterilmiş olan kalsiyum metabolizma bozukluğu sonucu striatopallidal bazal ganglionlarda iki taraflı simetrik kalsifikasyonlar ile giden bir durumdur. Hipoparatiroidizm veya psödohipoparatiroidizm ile birlikte genetik, gelişimsel, metabolik, enfeksiyöz, sporadik ve diğer koşulların da neden olduğu bildirilmiştir.^[7] Bunların dışında mikro-vaskülitlerle seyreden sistemik lupus eritematozus gibi sistemik hastalıklar,^[8] beynin maruz kaldığı anoksi ve toksik maddelerin bazal ganglionlarda kalsifikasyonlara neden olabileceği gösterilmiştir.^[9] Ayrıca genetik aktarımın çoğu olguda otozomal dominant, bazı olgularda ise otozomal resesif olduğu gösterilen ailesel Fahr sendromu olguları bildirilmiştir.^[10] Fahr sendromun görüldüğü bir ailenin sitogenetik incelemesinde, 14. kromozomun kısa kolunda gelişen bir defektin bu sendroma predispozan lokus olduğu gösterilmiştir.^[11]

Fahr sendromu klinik olarak genellikle beceriksizlik, kolay yorulma, dengesiz yürüme, baş dönmesi, yavaş konuşma veya konuşma bozukluğu, yutma güçlüğü, istemsiz hareketler ya da kas krampları olarak başlamakla beraber psikoz, demans, kişilik değişiklikleri gibi nöropsikiyatrik semptomlar da verebilir.^[6] Kalsifikasyonların yaygınlığı ve lokalizasyonları ile kliniğin yaygınlığı arasında bağlantı olduğu bildirilmiştir.^[12]

Olgumuzda uzun süre önce geçirdiği tiroidektomi ameliyatında paratiroid bezlerinin alınmış olmasının ya da kalıcı iskemi sonrası gelişen hipoparatiroidinin, bazal ganglionlarda oluşan kalsifikasyonların nedeni olabileceği düşünüldü. Ayrıca olgumuzda nörolojik semptomlardan baş dönmesi ve ellerde kasılma vardı. Hastanın ellerde kasılma ve baş dönmesi yakınmaları, kalsiyum replasmanı ve vitamin D'nin yerine konulması sonucu ve kalsiyum seviyesinin düzeltilmesi ile tamamen geriledi.

Olgumuz klinik tablo, laboratuvar, görüntüleme sonuçları ve tedaviye yanıtları ile iyatrojenik hipoparatiroidiye sekonder Fahr sendromu olarak değerlendirildi. Fahr sendromu uzun yıllar önce tanımlanmış olmasına rağmen klinikte

sık karşılaşılmamış olması nedeniyle gözden kaçabilmektedir. Özellikle akut nöropsikiyatrik bozukluklar gelişen, tanımlanamayan nörolojik semptomların varlığında Fahr sendromu ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Acil başvurularda kalsiyum ölçümü mutlaka yapılmalı ve değerler incelenmelidir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Fahr T. Von. Idiopathische verkalkung der hirngefasse. Zentrabl. Allg. Pathol 1930;50:129-33.
2. Kobari M, Nogawa S, Sugimoto Y, Fukuuchi Y. Familial idiopathic brain calcification with autosomal dominant inheritance. Neurology 1997;48:645-9.
3. Scotti G, Scialfa G, Tampieri D, Landoni L. MR imaging in Fahr disease. J Comput Assist Tomogr 1985;9:790-2.
4. Windeck R, Menken U, Benker G, Reinwein D. Basal ganglia calcification in pseudohypoparathyroidism type II. Clin Endocrinol (Oxf) 1981;15:57-63.
5. Hoque MA, Siddiqui MR, Arafat Y, Khan SU, Rahman KM, Mondol BA, et al. Fahr's disease: a very rare cause of epilepsy. Mymensingh Med J 2010;19:127-9.
6. Nemeth AH. GeneReviews™ [Internet]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, editors. Seattle: University of Washington; 1993.
7. Manyam BV. What is and what is not 'Fahr's disease'. Parkinsonism Relat Disord 2005;11:73-80.
8. Anderson J.R. Intracerebral calcifications in a case of SLE with neurologic manifestations. Neuroradiology 1980;19:213-4.
9. Illum F. Calcification of the basal ganglia following carbon monoxide poisoning. Neuroradiology 1980;19:213-4.
10. Harati Y, Jackson JA, Benjamin E. Adult onset idiopathic familial brain calcifications. Arch Intern Med 1984;144:2425-7.
11. Geschwind DH, Loginov M, Stern JM. Identification of a locus on chromosome 14q for idiopathic basal ganglia calcification (Fahr disease). Am J Hum Genet 1999;65:764-72.
12. Shibayama H, Kobayashi H, Nakagawa M, Yamada K, Iwata H, Iwai K, et al. Non-Alzheimer non-Pick dementia with Fahr's syndrome. Clin Neuropathol 1992;11:237-50.