

Güldal Funda NAKİPOĞLU-YÜZER  
Meryem DOĞAN-ASLAN  
Turgut YILDIZGÖREN  
Neşe ÖZGİRGİN



## OLGU SUNUMU

# GERİATRİK BİR OLGUDA NADİR GÖRÜLEN NÖROLOJİK SENDROM: FAHR HASTALIĞI (BİLATERAL STRİYAPALLİODENTAL KALSİFİKASYON) VE REHABİLİTASYONU

## Öz

Fahr Hastalığı bilateral bazal ganglion kalsifikasyonu ile seyreden nadir klinik bir durumdur. Bazal ganglion, dentat nukleus, talamus, serebral ve serebellar beyaz madde sıklıkla tutulmaktadır. Klinik özellikleri değişken olmakla birlikte psikiyatrik, serebellar ve ekstrapiramidal semptomlar mevcuttur. Ayrıca kognitif bozukluk, demans, konuşma bozuklukları ve epileptik nöbet eşlik eden diğer durumlardır. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Bu hastalık hipoparatiroidizm başta olmak üzere kalsiyum fosfor metabolizma bozukluğu ile beraber görülmektedir. Tanısında en sık kullanılan yöntem bilgisayarlı beyin tomografisidir. Bu nadir sendromda erken tanı ve rehabilitasyon çok önemlidir. Bu yazıda idiopatik hipoparatiroidizmi, ambulasyon bozukluğu, konuşmada bozulma ve sağ üst ekstremitesinde koreiform hareketleri olan ve nörolojik rehabilitasyon programına alınan 66 yaşında Fahr Sendromlu bir erkek hasta sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Yaşlı; Bazal Ganglion Hastalığı/Radyografi; Kognitif Bozukluk/etioloji; Rehabilitasyon



## CASE REPORT

# A RARE CASE OF NEUROLOGIC SYNDROME IN A GERIATRIC PATIENT: FAHR DISEASE (BILATERAL STRIATO-PALLIDO-DENTATE CALCIFICATION) AND ITS REHABILITATION

## ABSTRACT

Fahr's disease is a rare syndrome characterized by bilateral calcification of basal ganglia. The basal ganglia, dentate nucleus, thalamic, cerebral and cerebellar white matter are frequently involved. Clinical picture of Fahr's syndrome varies greatly and most cases present extrapyramidal, cerebellar and psychiatric symptoms. Additionally Fahr's disease may include cognitive impairments, dementia, epileptic seizures and speech disorders. Its etiology remains unknown. This disease is especially associated to hypoparathyroidism with disorder of calcium and phosphorus metabolism, its mostly diagnosed with brain computed tomographic scans. Early diagnosis and rehabilitation is very important in this rare syndrome. We present a 66-year-old male patient with Fahr's disease presenting with choreiform movements in right upper extremity, disorders of speech and ambulation and idiopathic hypoparathyroidism who was admitted for a rehabilitation program.

**Key Words:** Aged; Basal Ganglia Diseases/radiography; Cognition Disorders/etiology; Rehabilitation.

## İletişim (Correspondance)

Güldal Funda NAKİPOĞLU-YÜZER  
S. B. Ankara Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi 5 FTR Kliniği ANKARA  
Tlf: 0312 219 71 93  
e-posta: g\_nakipoglu@yahoo.com

Geliş Tarihi: 15/12/2009  
(Received)

Kabul Tarihi: 13/01/2010  
(Accepted)

S. B. Ankara Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi 5 FTR Kliniği ANKARA



**B**ilateral striyapalliodental kalsifikasyon diğer adı ile Fahr Sendromu ilk olarak 1930 yılında tanımlanmıştır. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte enfeksiyonlar, metabolik ve genetik bozukluklarla ilişkili olabileceği bildirilmiştir. Fahr sendromunun birlikte görülebileceği patolojiler dört grup altında toplanmaktadır. Bunlardan ilki kalsiyum metabolizmasındaki değişikliklerdir (Hipoparatiroidizm ve psödohipoparatiroidizm) (1). İkinci grupta konjenital dejeneratif gelişim anomalileri gelmektedir (2). Üçüncü grup patolojileri ise Toxoplazma, mikrovaskülitle seyreden sistemik lupus eritematozus gibi sistemik hastalıklar ve geçirilen inflamatuvar olaylar oluşturmalarıdır (3). Son grup patolojiler ise beynin karşılaştığı toksik ve anoksik etkilenimlerdir, bu durumlar bazal ganglionlarda kalsifikasyonların gelişmesine zemin hazırlamaktadırlar (4). Bunların dışında ailesel geçişli olgular da bildirilmiştir. Genetik aktarımın çoğu otozomal dominanttır, bazı vakalarda otozomal resesif geçiş gösterilmiştir (5). Nadir rastlanan bu hastalıkta erken tanı ve rehabilitasyon önemlidir. Rehabilitasyon programında denge koordinasyon egzersizleri, eklem hareket açıklığı egzersizi, nörofizyolojik egzersizlerinin yanısıra postüral instabiliteye bağlı düşme riskini azaltmak için yavaş ve ritmik adımlarla yürümesi önerilebilir (6,7). Bu vaka sunumunda kliniğimize yürümede güçlük, konuşmada bozulma ve sağ üst ekstremitesinde koreiform hareketler yakınmaları ile başvuran geriatrik Fahr Sendromlu bir hastanın rehabilitasyonunu sunmak amaçlanmıştır.

## OLGU

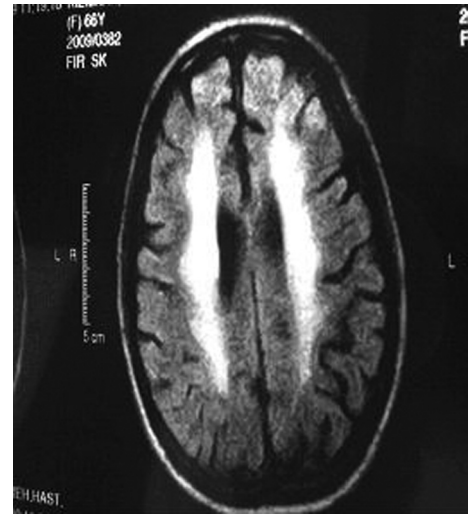
**S**ağ elini kullanan, 66 yaşında erkek hasta kliniğimize yürümede güçlük, konuşmada bozulma ve sağ üst ekstremitesinde olan bükülme-kıvrılma tarzında istemsiz hareketleri yakınmasıyla başvurdu. Daha önce nöroloji kliniğinde Fahr Sendromu tanısı alan hastanın yaklaşık beş yıl boyunca ara ara istemsiz hareketlerine, son iki yılda yürümede güçlük ve konuşmada bozukluk yakınması da eklenmiş. Özgeçmişinde Diabetes Mellitus, Hipertansiyon ve idiyopatik hipoparatiroidizm mevcuttu. Soygeçmişinde bir özellik yoktu. Sistemik muayenesinde bir özellik saptanmamıştı. Hasta sol elinde bir adet baston ile kifotik postürde, gövde öne fleksiyonda, kalça ve dizleri hafif fleksiyonda, donuk postürde kısa ve güvensiz adımlarla düz basarak ambule durumda idi. Fonksiyonel Ambulasyon Skalası (FAS) 3 olarak değerlendirildi. Fonksiyonel dengenin değerlendirilmesinde Berg Denge Skalası kullanıldı ve 19 olarak saptandı (8). Yapılan baş-boyun muayenesinde servikal distonisi vardı. Bilateral üst ekstremitede nörolojik muayenesinde kas gücü, tonusu, derin tendon refleksleri, yüzeyel

ve derin duyusu normaldi, sağ üst ekstremitesinde koreiform hareketleri vardı. Bilateral alt ekstremitede nörolojik muayenesinde kas gücü, tonusu normaldi, derin tendon reflekslerinde bilateral azalma mevcuttu, patolojik refleks yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde iyonize kalsiyum düzeyi 8.3 mg/dl (8.5-10.4 mg/dl), PTH düzeyi 1.89 pg/ml (15-65 pg/ml) ve fosfor düzeyi 3.8 mg/dl (2.5-5 mg/dl) olarak ölçüldü. Hastanın bilgisayarlı beyin tomografisinde bilateral sentrum semiovalede, periventriküler beyaz cevherde, bazal ganglionlarda, bilateral serebellar hemisferlerde, bilateral derin temporallerde ve oksipitalde kalsifikasyon tespit edildi. Hastanın kranial manyetik rezonans görüntülemesinde bazal ganglionlarda simetrik kalsifikasyonlar saptandı (Şekil 1).

Olguda idiyopatik hipoparatiroidizm mevcuttu, kalsifikasyonlar Fahr sendromu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hasta denge koordinasyon egzersizleri, nörofizyolojik egzersizler, eklem hareket açıklığı egzersizi, yürüme ve postür eğitimlerinden oluşan nörolojik rehabilitasyon programına ve iş uğraşı tedavi programına alındı. Balans platform cihazında denge koordinasyon üzerine çalıştı. Rehabilitasyon programı sonunda hasta önu tekerlekli arkası sabit modifiye walker ile erekt postürde ve güvenli adımlarla ambule duruma geldi (Şekil 2). Taburculukta FAS düzeyi 4, Berg Denge Skalası 31 olarak ölçüldü.

## SONUÇ

**F**ahr hastalığı ilk olarak 1930 yılında tanımlanmıştır (9). Yaygın bazal ganglion kalsifikasyonları ile karakterizedir.



**Şekil 1—** Kranial manyetik rezonans görüntülemesinde bazal ganglionlarda simetrik kalsifikasyonlar.



Şekil 2— Hastanın walker ile ambulasyonu.

Yapılan çalışmalarda kalsiyum metabolizmasındaki değişiklikler en çok suçlanan durumdur. Kalsifikasyonlar, bazal ganglion kapiller damarları, arter ve venlerin media duvarları boyunca olmaktadır. Fahr Sendromunda kalsifikasyonlar en sık globus pallidusta görülür. Ayrıca putamen, kaudat ve dentat nukleus, talamus, beyaz cevher kalsifikasyonların görüldüğü diğer yerlerdir (10). Bizim olgumuzda da benzer yerlerde ve ek olarak talamus ve parietal loblarda kalsifikasyonlar izlenmiştir.

Klinik bulgular değişken olmakla birlikte nöropsikiyatrik, ekstrapiramidal ve serebellar semptomlar izlenir. Kişilik değişiklikleri, konuşmada bozukluklar, mental ve zihinsel işlevlerde bozulma, duygulanım bozuklukları gibi davranışsal bozuklukların yanı sıra rijidite, hipokinezi, tremor ve ataksi gibi hareket bozuklukları da görülebilir. Bizim olgumuzun duygulanım bozukluğu, koreiform hareketleri, servikal distonisi, parkinsonizm yürüyüşü, konuşma bozukluğu, intansiyonel tremoru ve serebellar beceriksizliği mevcuttu.

Bu klinik bulgularla nörolojik rehabilitasyon programına alınan hastaya denge koordinasyon egzersizleri, nörofizyolojik egzersizler, eklem hareket açıklığı egzersizi, yürüme ve postür eğitimlerinden oluşan nörolojik rehabilitasyon programı ve iş uğraşı tedavi programı uygulandı. Balans platform cihazında denge koordinasyon üzerine çalıştı. İş uğraşı tedavisi sonunda el becerilerinde düzelme oldu, ince becerileri gelişti ve hedefe yönelik hareketlerinde düzelme oldu. Postürü instabiliteye bağlı düşme riskini azaltmak için yavaş ve ritmik adımlarla yürümesi önerildi. Hastanın fleksiyon postürüne izin verme-

mek için walker'ın boyu yüksek tutuldu. Hasta sabit walker'ı kullanmakta güçlük çekti, bunun yanında tekerlekli walker'ı kullanırken de durdurmakta zorluk çekti. Hasta için önü tekerlekli arkası sabit modifiye walker uygun olabileceği düşünüldü. Rehabilitasyon programı sonunda modifiye walker (ön tekerlekli-arkası sabit) ile daha kontrollü ve güvenli bir şekilde gözetime ihtiyaç duymadan ambule durumda taburcu edildi.

Sonuç olarak; yaygın bazal ganglion kalsifikasyonu ile seyreden, değişken nöropsikiyatrik, ekstrapiramidal ve serebellar sendromlarla karşımıza çıkabilen, konjenital anomaliler ve metabolik sendromlarla birliktelik gösterebilen ve nadir görülen bir hastalık olan Fahr Sendromu geriatrik olgularda da tanıda akılda tutulmalı; fizik tedavi ve rehabilitasyon programının gerekliliği unutulmamalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Windeck R, Menken U, Benker G, Reinwein D. Basal ganglia calcification in pseudohypoparathyroidism type II. *Clin Endocrinol* 1981;15(10):57-63.
2. Robertson WC, Jr Viseskul C, Lee YE, Lloyd RV. Basal ganglia calcification in Kearns-Sayre syndrome. *Arch Neurol* 1979;36:711-3.
3. Morgante L, Vita G, Meduri M, et al. Fahr's syndrome: local inflammatory factors in the pathogenesis of calcification. *J Neurol* 1986;233:19-22.
4. Anderson JR. Intracerebral calcifications in a case of SLE with neurologic manifestations. *Neuropathology and Applied Neurobiology* March 1981;7(2):161-6.
5. Illum F. Calcification of basal ganglia following carbon monoxide poisoning. *Neuroradiology* 1980;19:213-4.
6. Cubo E, Moore CG, Leurgans S, Goetz CG. Wheeled and Standard walkers in Parkinson's disease patients with gait freezing. *Parkinsonism Relat Disord* 2003;10(1):9-14.
7. Ianssek R, Huxham F, McGinley J. The sequence effect and gait festination in Parkinson disease: contributors to freezing of gait? *Mov Disord* 2006;21(9):1419-24.
8. Berg KO, Maki BE, Williams JI, Holliday PJ, Wood-Dauphinee SL. Clinical and laboratory measures of postural balance in an elderly population. *Arch Phys Med Rehabil* 1992;73:1073-80.
9. Fahr T. Von. Idiopathische verkalkung der hirngefasse. *Zentrabl Allg Pathol* 1930;50:129-33.
10. Kazis AD. Contribution of CT scan to the diagnosis of Fahr's syndrome. *Acta Neurol Scand* 1985;71:206-11.