



Un mutisme révélant un syndrome de Fahr

M.Ouhamou, H.Laaraj, I.Bouaroua, J.Doufik, K.Mouhadi, I.Rammouz

Centre universitaire psychiatrique Agadir, Laboratoire de recherche en sciences de la santé, Faculté de médecine, Université Ibn Zohr, Agadir, Maroc



INTRODUCTION

Le syndrome de Fahr est une entité anatomo-clinique rare, déterminée par la présence de calcifications intracérébrales, bilatérales et symétriques au niveau des noyaux gris centraux. La symptomatologie clinique de la maladie peut être dominée par des symptômes neuropsychiatriques variés(1), Nous rapportons le cas d'un jeune de 28 ans qui a présenté un mutisme révélant un syndrome de Fahr.

OBSERVATION

Patient A.S âgé de 28 ans, originaire et résident à Agadir, sans antécédents médicaux particuliers, avait présenté, il y a une année, un premier accès psychotique ayant duré vingt jours, fait de troubles de comportements à type d'agitation et agressivité associé à des idées de persécution, des comportements bizarres type de vérification de fermeture de portes, exploration de sa maison, hyper vigilance, anxiété et insomnie. Le patient a été mis sous : Amisulpride, pris pendant seulement quelques jours.

L'épisode actuel remonte à quatre mois, le patient s'est présenté aux urgences dans un tableau de mutisme associé à des vomissements sans symptômes confusionnels, ni troubles de la marche, ni syndrome infectieux associés. Une hospitalisation en neurologie a été indiquée, l'examen neurologique était sans anomalies. Le bilan biologique fait de PTH, calcémie, magnésium était sans particularité. La TDM cérébrale a objectivé des calcifications bilatérales des noyaux gris centraux (figure 1).

L'évolution a été marquée par des troubles du comportement sous forme d'agitation et d'hétéro agressivité puis le patient a été orienté vers la consultation psychiatrique.

L'entretien psychiatrique a objectivé un syndrome délirant mal systématisé avec des idées de persécution. Le jugement du patient était altéré, sans aucune prise de conscience des troubles.

L'évolution après un mois sous un neuroleptique classique (Halopéridol à la dose de 8mg/j) était bonne, le patient a rapporté qu'il avait des hallucinations auditives avec une angoisse, des idées délirantes de persécution, et le mutisme a été expliqué par l'angoisse des persécuteurs.

Lors de la dernière consultation faite le 31 décembre 2019, l'évolution est bonne sous traitement en dehors d'hyper salivation. L'Halopéridol est remplacé par l'Olanzapine 10mg/j.

DISCUSSION

Le syndrome de Fahr associe des calcifications intracérébrales bilatérales et symétriques des noyaux gris à des perturbations métaboliques phosphocalciques. Les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue des calcifications intracérébrales sont mal élucidés(2).

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(2).

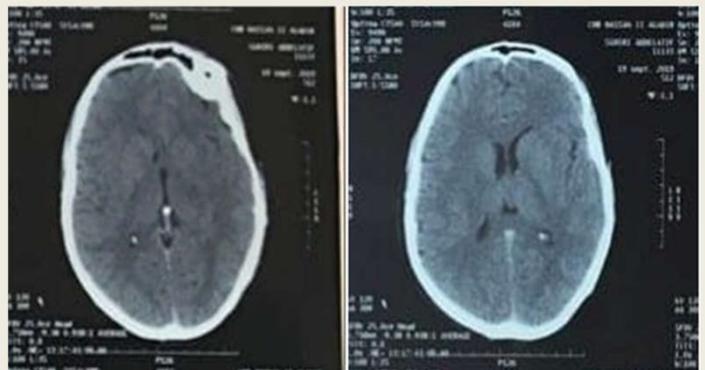
Dans la maladie de Fahr (sans trouble phosphocalcique), certains auteurs évoquent une exagération d'un processus normal de dépôts calciques ou ferreux au niveau des noyaux gris centraux et dentelés (3). Le syndrome de Fahr est généralement difficile à suspecter cliniquement car les manifestations cliniques ne correspondent à aucun tableau spécifique. Il peut s'agir d'un retard ou d'une détérioration intellectuelle, des troubles du caractère, parfois même d'épisodes délirants (4-5).

L'âge de début clinique peut aller de l'enfance jusqu'à un âge avancé (jusqu'à 80 ans pour certains cas), âge auquel l'imputabilité des troubles cognitifs à la maladie de Fahr peut être discutée avec des causes plus fréquentes de nature vasculaire ou dégénérative. De la même manière, l'imputabilité de la maladie de Fahr est discutable chez un adulte jeune présentant une symptomatologie psychiatrique(6).

Les manifestations cliniques du syndrome de Fahr comportent en premier lieu des signes neuropsychiatriques: troubles du comportement, syndrome confusionnel ou délirant(8-9).

Il n'existe pas de traitement spécifique de la maladie de Fahr. Aucun essai thérapeutique n'a été rapporté. Des prises en charge symptomatiques peuvent être proposées comme la rééducation en kinésithérapie et en orthophonie (7). Sur le plan médicamenteux les traitements psychotropes (antipsychotiques, antidépresseurs, etc.) ont une place importante lorsqu'une symptomatologie psychiatrique est au premier plan et invalidante (6).

Figure 1 : Hyperdensité spontanée



CONCLUSION

Le syndrome de Fahr est une entité rare. Notre observation souligne l'intérêt de rechercher l'existence d'anomalies biologiques et radiologiques en présence de troubles psychiatriques même sans signes neurologiques. De ce fait, le choix judicieux de psychotropes et la correction des perturbations biologiques permettent d'améliorer sensiblement la symptomatologie psychiatrique chez ces patients.

REFERENCES

1. Y. Otheman, H. Khaloufi, I. Benhima, A. Ouanass Manifestations neuropsychiatriques révélant une pseudohypoparathyroïdisme avec un syndrome de Fahr Neuropsychiatric symptoms revealing pseudohypoparathyroidism with Fahr's syndrome 10.1016/j.j.encep.2010.03.001.
2. N. Khammassi, J. Chrifi, D. Mo hsen, H. Abdelhed i, M.N. Tougou rti, M. Hamza Syndrome de Fahr : a propos de deux cas Fahr's syndrome: Two case report 10.1016/j.neuroi.2009.06.009.
3. Doumbia M, Kouassi L, Kouame-Assouan AE, Douayoua-Sonnan TH, Boa-Yapo F. Maladie de Fahr révélée par des troubles de la marche et de la parole. Rev Int Sci Med 2006;8:32-5
4. 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;29:412-4.
5. Nouvelle C, Bruet A, Molho M, Veysier-Belot C. Un syndrome confusionnel à confusion. Rev Med Interne 2008;29:500-1.
6. Nicolas G, Guillin O, Borden A, Bioux S, Lefaucheur R, Hannequin D. Psychosis revealing familial idiopathic basal ganglia calcification. Gen Hosp Psychiatry 2012 http://dx.doi.org/10.1016/j.genhosp-psych.2012.09.008 [Epub ahead of print].
7. G. Nicolas, D. Hannequin Calcifications idiopathiques des noyaux gris centraux (maladie de Fahr) Pratique Neurologique - FMC 2013;4:143 - 150.
8. Souad Rharrabti1, Ilhame Darouich, Mohamed Benbrahim, Fawzi Belahsen, Ismail Rammouz, Rachid Alouane Un syndrome confusionnel révélant un syndrome de Fahr avec hyperparathyroïdisme Pan African Medical Journal. 2013; 14: 125. doi:10.11604.
9. Shakibai SV, Johnson JP, Bourgeois JA, et al. Paranoid delusions and cognitive impairment suggesting Fahr's disease. Psychosomatics 2005;46(6):569-72.