

İlk Atak Psikoz ile Tanı Alan Fahr Sendromu: Olgu Sunumu

Fahr Syndrome Diagnosed By the First Attack Psychosis: A Case Report

Yavuz Selim Atan*, Umut Kırılı

Van Yüçüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Psikiyatri Ana Bilim Dalı, Van, Türkiye

Özet

Fahr sendromu nörodegeneratif süreçlerle giden nadir görülen bir hastalıktır. Klinik bulgular değişken olmakla birlikte, ekstrapiramidal sistem ve serebellar fonksiyon bozuklukları, epileptik nöbetler, demans ve çeşitli psikiyatrik bulgularla kendini gösterebilir. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılmamıştır. Psikoz ise kişinin insan ilişkilerini ve gerçeği değerlendirmesini bozan, kendine özgü bir içe-kapanımın, düşünce, duym ve davranışlarda bozulmaların görüldüğü ağır bir ruhsal durumdur. Bu sunumda ilk atak psikoz bulguları ile kliniğimize başvuran, yapılan bilgisayarlı beyin tomografisi ve manyetik rezonans görüntülemelerinde bilateral bazal ganglion ve serebellar hemisferlerde simetrik kalsifikasyonlar tespit edilen ve Fahr sendromu tanısı konulan 21 yaşında bir kadın hasta tartışılacaktır.

Anahtar Kelimeler: Fahr Sendromu; Hipoparatiroidizm; Psikoz

Abstract

Fahr syndrome is a rare disease that goes through neurodegenerative processes. Although clinical findings are variable, extrapyramidal system and cerebellar dysfunction may manifest with epileptic seizures, dementia and various psychiatric findings. Its etiology has not been fully clarified. Psychosis, on the other hand, is a severe mental disorder that disrupts human relations and assessment of the truth, and has a distinctive introversion, impairments in thoughts, sensations and behaviors. In this presentation, a 21-year-old female patient who presented to our clinic with the findings of first-episode psychosis, who had symmetrical calcifications in bilateral basal ganglion and cerebellar hemispheres and diagnosed as Fahr syndrome, will be discussed.

Key Words: Neuropsychiatry; Hypoparathyroidism; Psychotic Disorders

Giriş

Fahr sendromu ilk kez 1930 yılında Alman nörolog Karl Theodor Fahr tarafından “serebral damarlarda idiyopatik kalsifikasyon” adı altında rapor edilmiştir (1). İntraserebral kalsifikasyonlara hipoparatiroidizm, metabolik hastalıklar, TORCH grubu enfeksiyonlar ve sarkoidoz neden olabilir. Ayrıca ailesel veya sporadik olarak da ortaya çıkabilir (2). Patogenezinde kan-beyin bariyerindeki bir bozukluğa bağlı olarak kalsiyumun perivasküler birikiminin olabileceği düşünülmektedir. Hastalığın başlangıcı genellikle 30 yaş civarında olmakla birlikte daha genç yaşlarda ve nadiren çocuklarda da görülebildiği bildirilmiştir (3). İdiyopatik olarak görülen formu Fahr hastalığı olarak adlandırılır. Literatürde Fahr sendromu terimi sekonder nedenleri de içine alacak şekilde kullanılmıştır (4). Bilateral ve simetrik olarak serebellum, bazal ganglionlar ve sentrum semiovalede kalsiyum, fosfor, magnezyum, demir ve mukopolisakkaritlerin birikimiyle seyreden nörodegeneratif süreçlerle

giden nöropsikiyatrik bir hastalıktır (5). Fahr sendromu farklı hastalarda çeşitli nöropsikiyatrik semptomlar ve klinik manifestasyonlarla seyredebilmektedir. Buna karşılık asemptomatik olguların fazlalığı hastalığın fizyopatolojisi ile ilgili bilgilerimizin sınırlı kalmasına neden olmaktadır. Bilgisayarlı tomografi (BT) intraserebral kalsifikasyonları göstermek için kullanılan en iyi görüntüleme yöntemidir (6). Bazal ganglion kalsifikasyonu olan hastaların yaklaşık %40’ında ilk olarak psikiyatrik semptomlar gözlenmektedir. Fahr sendromunun standart bir tedavi seçeneği olmamakla birlikte, altta yatan neden düzeltildikten sonra kalsifikasyona bağlı semptomların tedavisi ve takibi yapılmaktadır. Bu olgu sunumunda, kliniği asemptomatik olabilmekle birlikte sıklıkla ekstrapiramidal disfonksiyon bulguları, serebellar bulgular, demans gibi nörolojik bulgularla prezente olan Fahr sendromu olgularında ilk bulgunun psikoz olabileceğini anlatmayı amaçladık.

*Sorumlu Yazar: Dr. Yavuz Selim Atan, Van YYÜ Dursun Odabaş Tıp merkezi Psikiyatri Polikliniği, Tuşba/Van
E-mail: yavuzselimatan@gmail.com, Tel: 0 (544) 879 42 81 **Orcid:** Yavuz Selim Atan: 0000-0003-0995-5287,
Umut Kırılı: 0000-0001-9924-2672

Geliş Tarihi: 25.06.2020, **Kabul Tarihi:** 05.01.2021

Olgu Sunumu

21 yaşında, bekar, kadın hasta, yaklaşık bir ay önce başlayan insanların ve nesnelerin değişmesi, aile üyelerini tanıyamama, telefonuna girilmeye, aile üyelerine zarar verilmeye ve kardeşinin kaçırılmaya çalışıldığı düşünceleri olması üzerine yakınları ile birlikte polikliniğimize getirildi. Poliklinikte ilk değerlendirilmesi yapılan hasta "ilk atak psikoz" ön tanısıyla psikiyatri servisine yatırıldı. Daha önce psikiyatri başvurusu ya da psikiyatrik herhangi bir yakınması olmayan hastanın yapılan ruhsal durum muayenesinde bilinci açık, yönelimi tam, duygudurum depresif, duygulanım künt, göz ilişkisi kuruyor fakat görüşmeye isteksiz, iç görüşü bozulmuş, düşünce içeriğinde perseküsyon ve suçluluk sanrıları vardı. Öz bakımı azalmış, giyimi sosyokültürel düzeyiyle uyumlu idi. Görüşme sırasında ara ara ağlayarak görüşmeyi sonlandırmak istiyordu. Pasif nitelikte suicidal düşünceler tarif ediyordu. Fizyolojik işlevler açısından değerlendirildiğinde uyku miktarı azalmış ve bölünmeli, iştahı azalmıştı. Nörolojik muayenesinde dişli çark fenomeni pozitif olarak saptandı. İlk atak psikoz tanısı konulan hastanın anamnezinde yaklaşık 10 yıl önce tiroidektomi operasyonu öyküsü olduğu öğrenildi. İyatrojenik paratiroidektomi olması nedeniyle levotiroksin ve kalsiyum tedavisi aldığını ancak bir süredir ilaçlarını kullanmadığı öğrenildi. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde kalsiyum: 7.6 mg/dL (N:8.8-10.2 mg/dL), fosfor: 5.1 mg/dL (N:2.7-4.5 mg/dL), magnezyum: 1.74 mg/dL (N:1.58-2.55 mg/dL), albumin:41 g/L (N:35-52 g/L), spot idrarda parathormon: 4.5 pg/dL (N:12-65 pg/dL), spot idrarda kalsiyum: 3.6 mg/dL, serbest T4:0.98 ng/dL (N:0.7-1.48 ng/dL) ve TSH: 2.4 uIU/dL (N:0.35-4.94 uIU/dL) olarak saptandı. Laboratuvar bulgularında ek patoloji saptanmadı. Organik nedenlerin dışlanması amacıyla yapılan bilgisayarlı beyin tomografi (Resim 1) ve manyetik rezonans (Resim 2 ve 3) görüntülemesinde bilateral bazal gangliyon ve serebellar hemisferlerde simetrik kalsifikasyonlar saptanması üzerine nöroloji ve endokrinoloji bilim dallarına konsülte edilen hastaya Fahr sendromu tanısı konuldu. Endokrinoloji tarafından kalsiyum, fosfor ve parathormon dengesini düzenlemeye yönelik tedavi başlandı. Psikoza yönelik aripiprazol 10 mg/gün ve kısa süreli kullanmak üzere lorazepam 5 mg/gün başlandı. Yatışının 5. gününde psikotik semptomlarında belirgin gerileme izlenen hasta yatışının 11. Gününde uzun etkili aripiprazol enjeksiyonu başlanarak taburcu

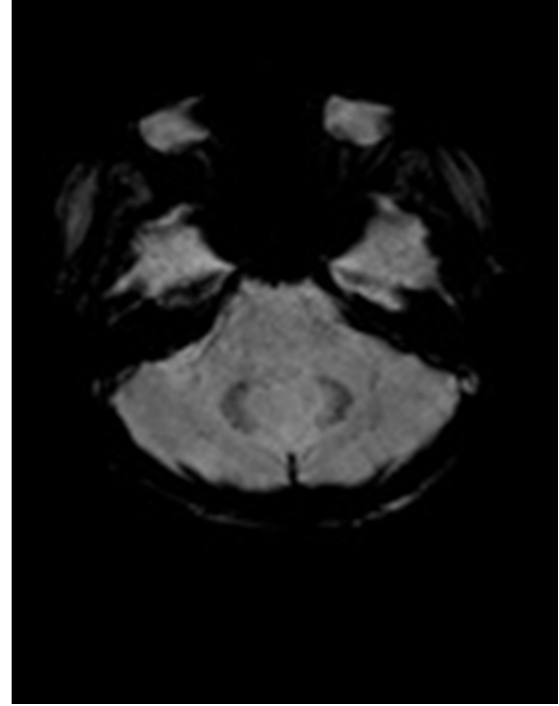
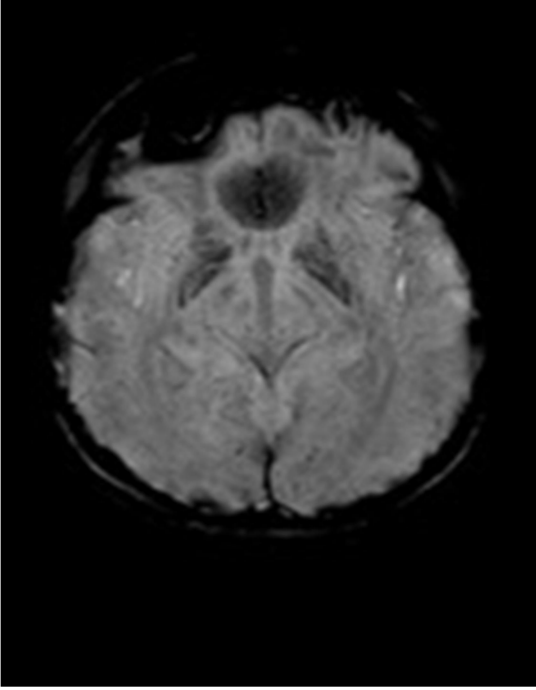
edildi. Bu olgu sunumu hazırlanmadan önce hasta ve yakınından yazılı ve sözlü bilgilendirilmiş onam alınmıştır.



Resim 1. Bilgisayarlı tomografide bilateral bazal gangliyonlarda kalsifikasyon

Tartışma

Fahr sendromu, birçok nedene bağlı olarak ortaya çıkabilen ve çeşitli klinik bulgularla seyreden nörodejeneratif bir hastalıktır. Etiyolojisi henüz aydınlatılmamış olmakla birlikte; çoğunlukla kalsiyum, fosfor, magnezyum gibi elektrolit metabolizmasındaki bozukluklar -özellikle hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm veya hiperparatiroidizm- suçlanmaktadır. Uzun yıllar önce tanımlanmış olmasına karşın, nadir görülen bir hastalık olması ve olguların bir kısmının asemptomatik seyretmesi nedeniyle tanısı atlanabilmektedir. Ayrıca Fahr sendromunda görülebilen psikiyatrik bulgular, başta psikoz olmak üzere, birçok psikiyatrik bozuklukta görüldüğünden tanısal açıdan birtakım zorluklar oluşturmakta ve ayrıca tanıyı zorlu hale getirmektedir. Tanıdaki zorluklara ek olarak Fahr sendromunun tedavisine yönelik bilgilerimizin hala sınırlı düzeyde olması, klinisyen için bir diğer zorlayıcı noktadır. Tedavi ile ilgili mevcut öneriler kalsifikasyonun neden olduğu bulguların ortadan kaldırılmasına yönelik semptomatik tedavilerdir. Psikotik bulguları olan hastaların antipsikotik cevaplarının değişken olabileceği, kişiye özel antipsikotik seçimi yapılması gerektiği, hastaların nöroleptik malign sendrom açısından dikkatlice



Resim 2-3. Manyetik rezonans görüntüleme SWI kesitlerinde bilateral bazal ganglion ve serebellar vermislerde kalsifikasyon

monitorize edilmesi ve mümkünse tedavide ikinci kuşak ekstrapiramidal yan etkileri az olan bir ajan seçilmesi daha uygun gibi görünmektedir (7). Özetle kalsiyum, kalsiyum-fosfor gibi elektrolit metabolizması bozukluğu olduğu bilinen hastalarda ani gelişen nörolojik ve psikiyatrik semptomlar varlığında Fahr sendromu akla getirilmelidir. Bir diğer vurgulanması gereken nokta ise özellikle atipik psikotik semptomları olan hastalarda beyin görüntülemesinin önemli olacağı şeklindedir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) beyindeki anormallikleri saptamada sensitif iken, kalsifikasyonları değerlendirmekte yetersiz kalabilmektedir. Bu anlamda kalsifikasyonları değerlendirmek amacıyla bilgisayarlı beyin tomografisi tercih etmek gerekmektedir.

Çıkar çatışması beyanı: Yazarlar çıkar çatışması olmadığını bildirir.

Finansal beyan: Herhangi bir finansal destek sağlanmamıştır.

Yazar katkıları: Olgu sunumunun ana fikrinin belirlenmesi, literatür taranması, makalenin yazımı ve düzeltmeleri Yavuz Selim Atan ve Umut Kırılı tarafından yapılmıştır.

Kaynaklar

1. Tikir B, Goka E. A Fahr's Disease case presented with psychotic manic episode. *J Mood Disord* 2015; 5: 138-141.
2. Manyam BV. What is and what is not 'Fahr's disease'. *Parkinsonism and Relat Disorders* 2005; 11: 73-80.
3. Saleem S, Alsam HM, Anwar M, Anwar S, Saleem M, Saleem A, et al. Fahr's syndrome: literature review of current evidence. *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8: 156.
4. Mufaddel AA, Al-Hassani GA. Familial idiopathic basal ganglia calcification (Fahr's disease). *Neurosciences (Riyadh)* 2014; 19(3): 171-177.
5. Kazis AD. Contribution of CT scan to the diagnosis of Fahr's syndrome. *Acta Neurol Scand* 1985; 71(3): 206-211.
6. Lopez-Villegas D, Kulisevsky J, Deus J, Junque C, Pujol J, Guadia E, et al. Neuropsychological alterations in patients with computed tomography- detected basal ganglia calcification. *Arch Neurol* 1996; 53: 251-256.
7. Naqvi S, Arshad S, Hanif R, Elfert KAH. Fahr's syndrome misdiagnosed as schizophrenia: a case report. *Cureus* 2017; 9(3): e1071.