

# گزارش مورد بیماری

## Case Report

### گزارش یک مورد سندرم فار

دکتر علیرضا ظهیرالدین\*    دکتر یوسف سمنانی\*\*

### A report on fahr syndrom

A.R zahiroddin    Y. Semnani

#### □ Abstract

*Fahr syndrom is a rare idiopathic basal ganglia calcification that is accompanied with psychosis movement disorders , mental retardation and so on. This is a report of a 32 year old woman who was admitted in the psychiatric ward of Emam Hossein hospital in 1998. Before her 8 months stay in hospital , she had been symptomatically insidious with headache, insomnia , withdrawn , and self-talking. In mental status examination , she showed blunted affect , poverty of thought content , auditory hallucination , attention , concentration , recent memory impairment and gait disturbance. Ca , P , Alk Ph and PTH were in normal limit. IQ test revealed slight retardation and Bender-Gestalt test proved mental disturbances.*

**Keywords :** *Fahr Syndrom , Psychosis , Mental Retardation*

#### □ چکیده

سندرم فار ، کلسیفیکاسیون ایدئوپاتی نادر هسته‌های قاعده‌ای مغز است که با علائم سایکوزیس ، اختلالات حرکتی و عقب ماندگی ذهنی نموده پیدا می‌کند. جهت دقت در تشخیص این بیماری و افتراق آن از سایر اختلالات سایکوتیک خانم ۳۲ ساله‌ای معرفی می‌شود که حدود ۸ ماه قبل از بستری به تدریج دچار علائم سردرد ، کاهش خواب ، گوشه‌گیری و صحبت کردن با خود شده بود. در معاینه روان پزشکی عاطفه کند (*blunted affect*) ، کاهش محتوای فکر ، توهم شنوایی ، اختلال در توجه و تمرکز و حافظه نزدیک و در معاینه نورولوژیک نیز اختلال تعادل در حین راه رفتن وجود داشت. میزان کلسیم ، فسفر ، آلکالین فسفاتاز ، آلبومین و پارانورمون طبیعی بود و در سی‌تی‌اسکن کلسیفیکاسیون دو طرفه هسته‌های قاعده‌ای مغز گزارش شد. آزمون بهره هوشی ، عقب ماندگی ذهنی خفیف و آزمون بندر گشتالت اختلال مغزی را نشان داد.

**کلید واژه‌ها :** سندرم فار - سایکوزیس - عقب ماندگی ذهنی

## □ مقدمه :

سندرم فار (*fahr*)، کلسیفیکاسیون ایدئوپاتیک هسته‌های قاعده‌ای مغز است که اولین بار توسط *Fahr* در سال ۱۹۶۸ توضیح داده شد. (۱ و ۹)

در این سندرم هسته‌های قاعده‌ای مغز به ویژه گلوبوس پالیدوس بدون وجود اختلالات متابولیسم خاص دچار کلسیفیکاسیون قرینه می‌شوند. این بیماری الگوی جنسی ندارد، در هر سنی دیده می‌شود و بیشتر پس از استفاده وسیع از سی‌تی‌اسکن مغزی گزارش شده است. (۱) بسیاری از مبتلایان به این سندرم فاقد علامت بالینی هستند و یافته فوق به طور تصادفی در سی‌تی‌اسکن مغز آنها دیده می‌شود. (۱۱)

در این سندرم بیماران در سنین جوانی با علائم سایکوزیس (توهم، هذیان) مشابه اسکیزوفرنی مراجعه می‌نمایند و در سنین بالاتر، نشانه‌های دمانس و اختلالات حرکتی به صورت پارکینسونیسم، کره آتوز و علائم منفی اسکیزوفرنی دیده می‌شود. (۴) از نشانه‌های دیگر این سندرم پایین بودن بهره هوشی است. (۱۲) در بررسی‌های انجام شده هم‌زمانی این سندرم با سندرم داون نیز گزارش شده است. (۷ و ۸ و ۱۳ و ۱۴) نکته جالب بیماری این است که وسعت درگیری هسته‌های قاعده‌ای ارتباطی با شدت علائم بیماری ندارد. (۱۱) در سندرم فار الگوهای فامیلی نیز گزارش شده است. (۲ و ۳ و ۵) همان طور که مطرح شد، علائم روانی این بیماری مشابه سایر اختلالات سایکوتیک به ویژه اسکیزوفرنی است، لذا شناخت دقیق‌تر بیماران مبتلا به سندرم فار در تفکیک آن از اسکیزوفرنی و تلاش در فهم

پاتوفیزیولوژی اسکیزوفرنی در آینده کمک مؤثری خواهد بود. (۲ و ۴ و ۱۲)

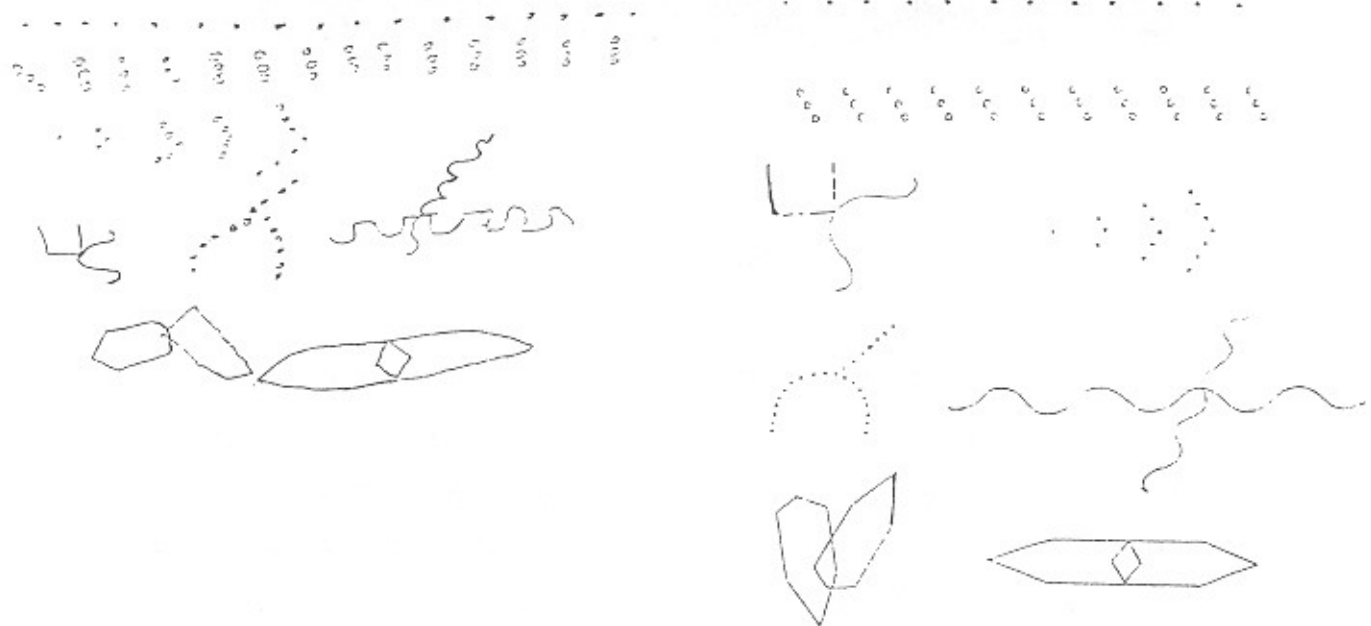
## □ معرفی بیمار :

بیمار خانم ۳۲ ساله، متأهل و ساکن تهران است که در بهمن ماه ۱۳۷۷ به علت سردرد، کم‌خونی، گوشه‌گیری، صبحت کردن با خود و وجود حرکات اضافی در اندام‌های فوقانی به درمانگاه روان‌پزشکی بیمارستان امام حسین (ع) ارجاع و به علت شدت علائم و برای بررسی بیشتر در بخش روان‌پزشکی بستری شد. علائم بیمار به تدریج و حدود ۸ ماه پیش از بستری اخیر به صورت افسردگی، تهدید به خودکشی، کاهش انرژی و بی‌خوابی بود که با تشخیص افسردگی سایکوتیک بستری شده و تحت درمان با شوک درمانی الکتریکی (*ECT*) قرار گرفته بود و سپس با دستور دارویی پرفنازین و آمی‌تریپتیلین و کنترل نسبی علائم مرخص شده بود.

طی این مدت بیمار مشکل عمده‌ای نداشته است، اما از حدود ۲۰ روز قبل از بستری اخیر با قطع مصرف داروها به تدریج دچار بی‌خوابی، سردرد و نیز صحبت کردن با خود شده که در هفته قبل از بستری این علائم شدت یافته است. سردرد در ناحیه اکسی‌پیتال، مداوم و غیر ضربانی، بدون تهوع، استفراغ و اورا بوده و بی‌خوابی در ابتدای خواب نمود بیشتری داشته است. به جز یکی از برادرهای بیمار که مبتلا به تب مدیترانه‌ای فامیلی (*FMF*) بود، سایر اعضای خانواده از نظر بیماری‌های روان‌پزشکی و طبی مورد خاصی

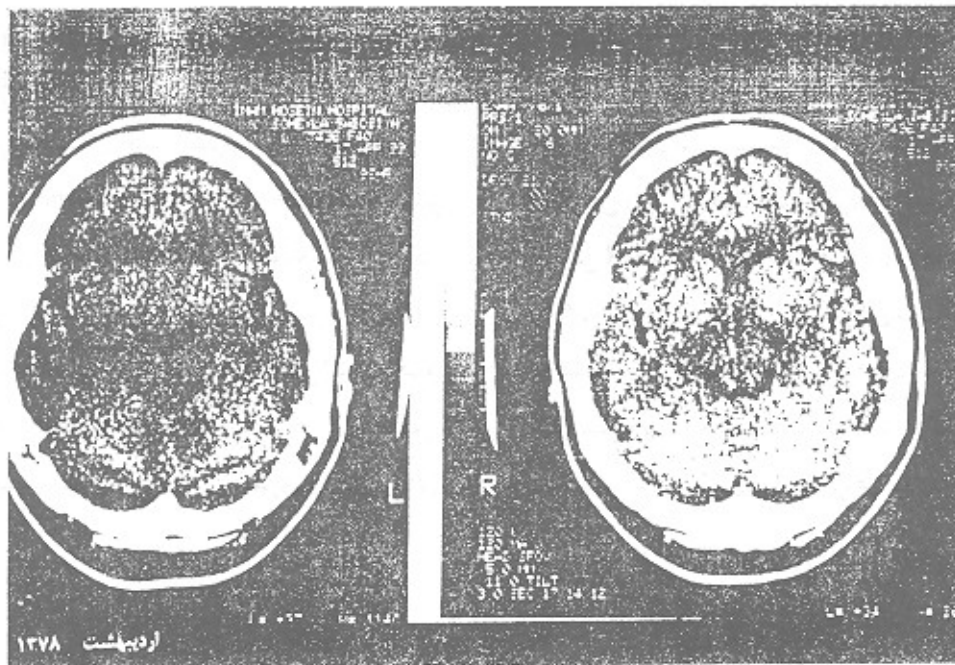
نداشتند. ارزیابی‌های روان‌پزشکی اولیه خلق بیمار را طبیعی ولی عاطفه را کند (*blunted*) گزارش نمود. بیمار فقر محتوای فکر و توهم شنوایی و از نظر شناختی، اختلال چشمگیری در توجه و تمرکز (*attention & concentration*) و حافظه اخیر (*recent memory*) داشت. در معاینه نورولوژیک بیمار اگزوتروپای دو طرفه (لوچی دوطرفه چشم)، حرکات کره آنتونید در دست‌ها، راه رفتن آتاکسیک و اختلال در *tandem walking* داشت که با تشخیص اولیه سایکوزیس در بخش بستری و اقدام‌های

پیرابالینی انجام شد. در سی‌تی‌اسکن مغزی بدون تزریق ماده حاجب، کلسیفیکاسیون هسته‌های قاعده‌ای با ارجحیت در گلوبوس پالیدوس گزارش شد. *EEG*، میزان کلسیم، فسفر، آلکالن فسفاتاز، آلبومین و پاراتورمون طبیعی بود. در آزمون هوش به روش *WAIS-R*، با توجه به نمره‌های اکتسابی (کلامی ۶۷، عملی ۶۹ و کل ۶۶ نمره) برای بیمار عقب‌ماندگی خفیف مطرح شد. آزمون بندرگشتالت با روش *Hain*، به دلیل وجود اختلالات شناختی و کسب نمره ۹ نشان‌گر آسیب مغزی در حد مرزی بود.



تصویر ۱:

تست بندر - گشتالت بیمار مبتلا به سندرم فار (سمت چپ) و مقایسه با شاهد (راست)



تصویر ۲:

رسوب کلسیم در هسته‌های قاعده‌ای

#### □ بحث و نتیجه‌گیری :

در بیماران سایکوتیک با الگوی از کلسیفیکاسیون هسته‌های قاعده‌ای، پس از رد سایر علل کلسیفیکاسیون مانند عوامل متابولیک و غیره سندرم فار تشخیص مناسبی است، به ویژه اگر از نظر توانایی ذهنی نشانه‌هایی از عقب ماندگی ذهنی وجود داشته باشد. (۱ و ۴ و ۶ و ۱۱ و ۱۲)

در این بیمار شروع علائم ابتدا با افسردگی سایکوتیک و سپس با سایکوز مشابه اسکیزوفرنی بود که مشابه مطالعه رزنبلات است. (۱۰) کامینز، شیدلر،

در مشاوره چشم پزشکی نکته پاتولوژیک خاصی گزارش نشد و در پرتونگاری دست بیمار نیز نکته خاصی دال بر سایر اختلالات کلسیم دیده نشد. با توجه به شرح حال فوق اختلال سایکوتیک ناشی از سندرم فار مطرح و درمان با پرفنازین ۱۶ میلی‌گرم در روز شروع شد. حدود سه هفته بعد سردرد و توهم شنوایی بیمار به کلی از بین رفت، کندی عاطفه و حرکات کره آتوتوئید نیز به میزان قابل توجهی بهبود یافت و ضعف شناختی بیمار نیز تا حدی بهتر شد.

*idiopathic intracranial calcification : a family reprot. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995 ; 59 : 432-4*

4. Cummings JL et al. Neuropsychiatric disturbances associated with idiopathic calification of the basal ganglia. *Biol Psychiatry 1983 ; 18 : 591-601*

5. Geschwind DH , Loginov M , Stern JM. Identifiatian of a locus on chromosome 14q for idopathic basal ganglia calcification (fahr disease). *Am J Hum Genet 1999 ; 65 : 764-15*

6. Lauterbach EC et al. Neuropsychiatric correlates treatment of lenticulo - striatal disease : a review of the literature and overview of research opportunities in Huntington's , Wilson's and Fahr's diseaseas , A report of the ANPA committee on research. *J neuropsych clin Neuroscience 1998 ; 10 : 249-66*

7. Leshima A et al. A morphometric CT study of Dawn's syndrome showing small posterior fossa and calcifcatian of basal ganglia. *Neuroradiology 1984 ; 26 : 493-80*

8. Marasco JA , Feczko WA. Basal ganglia in Down's syndrome. *Comput Tomogr 1979; 111-3*

9. Riley DE , Lang AE. Movement disorder

لشیما و تیز الگوی بیماری را از ابتدا به صورت سایکوزیس مشابه اسکیزوفرنی گزارش نموده‌اند. (۷ و ۱۲ و ۱۴)

بیک ، کالندر و گشویند الگوی فامیلی برای این سندرم مطرح کرده‌اند ، (۲ و ۳ و ۵) که به علت عدم همکاری خانواده بیمار جهت انجام سی تی اسکن مغزی این امر قابل بررسی نبود.

نکته دیگر وجود لوچی دو طرفه چشم در بیمار بود که این علامت در سایر مطالعات گزارش نشده است. هرچند که علت آن با بررسی‌های انجام شده مشخص نگردید. در مطالعات انجام شده به وجود سردرد نیز اشاره نشده است و در این بیمار با تخفیف سایکوزیس سردرد کاهش یافت. در هر حال همراهی علائم نورولوژیک هرچند خفیف با علائم روان پزشکی وجود بیماری روانی با منشأ طب عمومی را بیش از پیش مطرح می‌کند. (۱۰) به هر حال در چنین مواردی لازم است اقدامات پیرابالینی دقیق‌تری به عمل آید ، هرچند گاهی اوقات احتمال وجود ضایعه مغزی را می‌توان با انجام آزمون روانشناختی مثل بندرگشتالت تا حدی تقویت کرد.

#### 📖 مراجع :

1. Adams RD , victor M. Principle of neurology. 6th ed , New York , Mc Grawhill, 1997 , 934-6

2. Bobek J , Nowak M. Familial form of fahr syndrome . *Neurol Neuropsych 2001 ; 34 : 167-75*

3. Callender JS. Non progressive familial

in : Bradley WG et al. eds. *Neurology in clinical practice*. 2nd ed, USA , Butterworth-Heinemann - Newton , 1996 , 1768-70

10. Rosenblatt A Leroi. *Neuropsychiatry of Huntington's disease and other basal ganglia disorders*. *Psychosomatics* 2001; 41: 24-30

11. Rossi M , Morena M. *Calcification of the basal ganglia and Fahr disease : Report of two clinical cases and review of the literature*. *Recenti prog Med* 1993 ; 98 :

192-80

12. Seidler GH. *Psychiatric and psychological aspects of fahr syndrome*. *Psychiatr Prog* 1985 : 12 : 203-5

13. Takashima S , Becker LE. *Basal ganglia calcification in Down's syndrome* *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985 ; 48 : 61-4

14. Thase ME. *Basal ganglia calcification and psychosis in Down's syndrome*. *Postgrad Med* 1984 ; 60 : 134-9