

**R
A
F
M
I**



REVUE AFRICAINE DE MEDECINE INTERNE

**ORGANE DE
LA SOCIETE AFRICAINE DE MEDECINE INTERNE**

ISSN : 2337-2516

ANNEE 2023, DECEMBRE - VOLUME 10 (2-1)

Correspondance

Secrétariat

E-mail : revueafricainemi@gmail.com – Site web : www.rafmi.org

Université de Thiès – UFR Santé de Thiès. BP : 967 Thiès, Sénégal

Adresse

UFR des Sciences de la Santé Université de Thiès

Ex 10^{ème} RIAOM. BP : 967 Thiès, Sénégal

DIRECTEUR DE PUBLICATION
Pr Mamadou Mourtalla KA (Sénégal)

REDACTEUR EN CHEF
Pr Ag. Adama BERTHE (Sénégal)

CURATEUR
Pr Bernard Marcel DIOP (Sénégal)

REDACTEURS ADJOINTS
Pr Joseph Y. DRABO (Burkina Faso), Pr Assetou SOUKHO KAYA (Mali)
Pr Bourhaima OUATTARA (Côte d'Ivoire), Pr Eric ADEHOSSI (Niger)
Pr Djimon Marcel ZANNOU (Bénin), Pr Mohaman DJIBRIL (Togo)

CONSEILLERS SCIENTIFIQUES
Pr Mouhamadou Moustapha CISSE (Sénégal)
Pr Ag. Pauline DIOUSSE (Sénégal)
Pr Ag. Demba DIEDHIOU (Sénégal)

SECRETAIRES SCIENTIFIQUES
Pr Madoky Magatte DIOP (Sénégal)
Pr Papa Souleymane TOURE (Sénégal)

SECRETAIRE D'EDITION
M. Momar NDIAYE (Sénégal)

COMITE SCIENTIFIQUE ET DE LECTURE
Pr Ag. Gabriel ADE (Bénin), Pr Ag. Eric ADEHOSSI (Niger), Pr Koffi Daho ADOUBRYN (Côte d'Ivoire), Pr Aissah AGBETRA† (Togo), Pr Chantal G. AKOUA-KOFFI (Côte d'Ivoire), Pr Dégnon AMEDEGNATO (Togo), Pr Emmanuel ANDRES (France), Pr Ag. Khadidiatou BA FALL (Sénégal), Pr Jean-Bruno BOGUIKOUMA (Gabon), Pr Mouhamadou Moustapha CISSE (Sénégal), Pr Ag. Demba DIEDHIOU (Sénégal), Pr Thérèse Moreira DIOP (Sénégal), Pr Bernard Marcel DIOP (Sénégal), Pr Ag. Pauline DIOUSSE (Sénégal), Pr. Ag. Mohaman DJIBRIL (Togo), Pr Ag. Moustapha DRAME (France), Pr Ag. Fatou FALL (Sénégal), Pr Ag. Sara Boury GNING (Sénégal), Pr Fabien HOUNGBÉ (Bénin), Dr Josaphat IBA BA (Gabon), Dr Amadou KAKE (Guinée Conakry), Pr Alphonse KOUAME KADJO (Côte d'Ivoire), Pr Ouffoué KRA (Côte d'Ivoire), Pr Christopher KUABAN (Cameroun), Pr Abdoulaye LEYE (Sénégal), Pr Moussa Y. MAIGA (Mali), Pr Ag. Papa Saliou MBAYE (Sénégal), Pr Daouda K. MINTA (Mali), Pr Jean Raymond NZENZE (Gabon), Pr Bourhaima OUATTARA (Côte d'Ivoire), Pr Samdpawinde Macaire OUEDRAGO (Burkina Faso), Pr Abdoulaye POUYE (Sénégal), Pr Jean-Marie REIMUND (France), Pr Mamadou SAIDOU (Niger), Pr Ag. Jean SEHONOU (Bénin), Pr Damien SENE (France), Dr Ibrahima Khalil SHIAMAN-BARRO (Guinée Conakry), Pr Assetou SOUKHO KAYA (Mali), Pr Ag. Hervé TIENO (Burkina Faso), Pr Ag. Abdel Kader TRAORE (Mali), Pr Hamar Alassane TRAORE (Mali), Pr Boubacar WADE (Sénégal), Dr Téné Marceline YAMEOGO (Burkina Faso), Dr Yolande YANGNI-ANGATE (Côte d'Ivoire), Pr Ag. Djimon Marcel ZANNOU (Bénin), Dr Lassane ZOUNGRANA (Burkina Faso)

LE BUREAU DE LA SAMI
Président d'honneur 1 : Pr Niamkey Kodjo EZANI (Côte d'Ivoire)
Président d'honneur 2 : Pr Hamar Alassane TRAORE (Mali)
Président : Pr Joseph DRABO (Burkina-Faso)
Vice-Président : Pr Mamadou Mourtalla KA (Sénégal)

RECOMMANDATIONS AUX AUTEURS

I. Principes généraux

La Revue Africaine de Médecine Interne (R.AF.M.I.) est une revue destinée aux médecins internistes et spécialistes d'organes. Les publications peuvent être présentées en Français et en Anglais. La revue offre diverses rubriques :

• articles originaux :

Les articles originaux présentent le résultat d'études non publiées et comportent une introduction résumant les hypothèses de travail, la méthodologie utilisée, les résultats, une discussion avec revue appropriée de la littérature et des conclusions.

Le résumé structuré (français et anglais) doit comporter : 1) Propos (état actuel du problème et objectif(s) du travail),

2) Méthodes – (matériel clinique ou expérimental, et méthodes utilisées), 3) Résultats, 4) Conclusion.

Le résumé ne doit pas excéder 250 mots. Le texte ne doit pas excéder 4500 mots et comporter plus de 40 références.

• articles de synthèse :

Les articles de synthèse ont pour but de présenter une mise à jour complète de la littérature médicale sur un sujet donné. Leur méthodologie doit être précisée ; Le résumé n'est pas structuré (français et anglais). Le résumé ne doit pas excéder 250 mots. Le texte ne doit pas excéder 4500 mots et 60 références.

• cas cliniques :

Les cas cliniques rapportent des observations privilégiées soit pour leur aspect didactique soit pour leur rareté.

La présentation suivra le même plan que celui d'un article original : Le résumé structuré (français et anglais) :

1) Introduction, 2) Résultats/Observation(s), 3) Conclusion.

Le résumé ne doit pas excéder 150 mots. Le texte ne doit pas excéder 2500 mots et 20 références.

• actualités thérapeutiques :

La Rédaction encourage la soumission de manuscrits consacrés à de nouvelles molécules ou nouvelles thérapeutiques. Ces manuscrits comprendront le positionnement de la nouvelle thérapeutique, une étude des essais cliniques, une revue des aspects pratiques et économiques, les questions en suspens.

• lettres à la rédaction :

Elles sont des textes relevant de commentaires brefs sur les conclusions d'articles déjà publiés ou sur un fait scientifique d'actualité (jusqu'à 800 mots, bibliographie non comprise. Il n'y aura pas dans ses rubriques ni résumé, ni mots clés. Le nombre de référence ne devra pas excéder dix (10).

• articles d'intérêt général :

Ils concernent l'histoire de la médecine, l'éthique, la pédagogie, l'informatique, etc.

• articles d'opinion :

Le Journal ouvre son espace éditorial aux articles d'opinion sur des questions médicales, scientifiques et éthiques ; le texte pourra être accompagné d'un commentaire de la rédaction. Il ne devra pas dépasser 800 mots.

• courrier des lecteurs :

La Rédaction encourage l'envoi de lettres concernant le contenu scientifique ou professionnel de la Revue. Elles seront considérées pour publication, après avis éditorial.

Les articles et éditoriaux sont publiés sous la responsabilité de leurs auteurs.

Le premier auteur des articles s'engage sur les points suivants :

1. l'article n'a pas été publié ou n'est pas soumis pour publication dans une autre revue ;

2. copyright est donné à la Revue Africaine de Médecine Interne (R.AF.M.I.), en cas de publication.

A la soumission, un formulaire doit être adressé au Comité de Rédaction, dans lequel tous les auteurs reconnaissent avoir participé activement au travail, avoir pris connaissance du contenu de l'article et avoir marqué leur accord quant à ce contenu. Ils en sont éthiquement responsables.

• images commentées :

L'illustration (image clinique ou d'imagerie) doit être rendue anonyme et soumise sous un format Jpeg, dont la résolution doit être de 300 dpi minimum. Chaque illustration doit être légendée et appelé dans le texte. Le texte suit le plan suivant : 1) Histoire, 2) Diagnostic, 3) Commentaires. Il est suivi par les références. Le manuscrit ne doit pas excéder 250 mots et 5 références. Le titre, en français et en anglais, ne doit pas contenir le diagnostic. Les mots clés en français et en anglais doivent le mentionner. Pas de résumé.

II. Présentation

Les manuscrits seront dactylographiés à double interligne (environ 300 mots par page) à l'aide d'un traitement de texte.

La première page comportera exclusivement le titre (et sa traduction en anglais), les prénoms et noms des auteurs, l'institution et l'adresse de correspondance, avec numéros de téléphone, de télécopie et adresse e-mail.

La deuxième page contiendra le résumé en français (maximum 250 mots). Ainsi que 3 à 5 mots-clés en français.

Sur la troisième page figureront l'abstract en anglais (maximum 250 mots), ainsi que 3 à 5 mots-clés en anglais.

Les pages seront toutes numérotées.

Les données de laboratoire seront fournies dans les unités utilisées dans la littérature. En cas d'utilisation d'unités internationales, il convient de fournir, entre parenthèses, les données en unités conventionnelles.

Les abréviations non usuelles seront explicitées lors de leur première utilisation.

La bibliographie sera limitée à 20 références sauf pour les articles originaux et de synthèse ; elles apparaîtront dans le texte sous forme de nombre entre crochet [X], renvoyant à la liste bibliographique. Celle-ci,

dactylographiée à double interligne, suivra immédiatement la dernière ligne de l'article. Elle sera ordonnée par ordre d'apparition dans le texte et respectera le style de l'Index Medicus ; elle fournira les noms et initiales des prénoms de tous les auteurs s'ils sont au nombre de 6 ou moins ; s'ils sont sept ou plus, citer les 3 premiers et faire suivre de " et al. " ; le titre original de l'article ; le nom de la revue citée ; l'année ; le numéro du volume ; la première et la dernière page, selon les modèles suivants :

1. Barrier JH, Herbouiller M, Le Carrer D, Chaillé C, Raffi F, Billaud E, et al. Limites du profil protéique d'orientation diagnostique en consultation initiale de médecine interne. Étude prospective chez 76 malades. Rev Med Interne 1997, 18 : 373-379.
2. Bieleli E, Kandjigu K, Kasiam L. Pour une diététique du diabète sucré au Zaïre. Méd. Afr. Noire 1989 ; 36 : 509-512.
3. Drabo YJ, Kabore J, Lengani A, Ilboudo PD. Diabète sucré au CH de Ouagadougou (Burkina Faso). Bull Soc Path Ex 1996 ; 89 : 185-190.

Les références internet sont acceptées : il convient d'indiquer le(s) nom(s) du ou des auteurs selon les mêmes règles que pour les références « papier » ou à défaut le nom de l'organisme qui a créé le programme ou le site, la date de consultation, le titre de la page d'accueil, la mention : [en ligne], et enfin l'adresse URL complète sans point final.

Les tableaux, numérotés en chiffres romains, seront présentés chacun sur une page séparée dactylographiée à double interligne. Ils comporteront un titre, l'explication des abréviations et une légende éventuelle.

Les figures et illustrations seront soit des originaux, soit fournies sur support informatique en un fichier séparé du texte au format TIFF ou JPEG, avec une résolution de 300 DPI.

Elles seront numérotées en chiffres arabes. Pour les originaux, le numéro d'ordre de la figure, son orientation et le nom du premier auteur seront indiqués. Les figures en couleur ne seront publiées qu'après accord de la Rédaction. Pour les graphiques qui, pour la publication, peuvent être réduits, il convient d'utiliser un lettrage suffisamment grand, tenant compte de la future réduction.

Attention : les images récupérées sur internet ne sont jamais de bonne qualité.

Les légendes des figures seront regroupées sur une page séparée et dactylographiées à double interligne. Elles seront suffisamment explicites pour ne pas devoir recourir au texte.

Les auteurs s'engagent sur l'honneur, s'ils reproduisent des illustrations déjà publiées, à avoir obtenu l'autorisation écrite de l'auteur et de l'éditeur de l'ouvrage correspondant.

Pour les microphotographies, il y a lieu de préciser l'agrandissement et la technique histologique utilisés.

Les remerciements éventuels seront précisés en fin de texte et seront courts.

Les conflits d'intérêt potentiels et les considérations éthiques devront être déclarés dans le manuscrit.

III. Envoi

Les manuscrits seront soumis à la fois par voie électronique à l'adresse suivante (revueafricainemi@gmail.com) et sur le site web de la Revue Africaine de Médecine Interne (rafmi.org).

IV. Publication

Les articles sont soumis pour avis à un comité scientifique de lecture et d'autres experts extérieurs à ce Comité. Une fois l'article accepté, il sera publié après paiement des frais d'un montant de 150 000 f CFA ; par Western Union ou Money Gram ou virement bancaire.

SOMMAIRE

1. EDITORIAL

- Santé et Environnement : un panel de spécialistes en Cardiologie, ORL, Pneumologie et Médecine interne** 7-9
Affangla DA, SY A, Ndao M, Diop MM

ARTICLES ORIGINAUX

- 2. Efficacité et tolérance de la morphine dans les crises vaso-occlusives sévères chez les drépanocytaires homozygotes suivis au service d'hématologie clinique du Centre National de Transfusion sanguine de Dakar (Sénégal)** 10-16
Seck M, Touré SA, Bousso ES, Keita M, Diallo AB, Guéye SM, Dieng F, Faye BF, Diop S
- 3. Éducation thérapeutique des patients atteints de maladies systémiques auto-immunes en Médecine Interne** 17-25
Boundia D, Ndao AC, Dieng M, Diop CM, Ndour MA, Diagne N, Sow M, Faye A, Kane BS, Diédhiou D, Pouye A
- 4. Particularités diagnostiques du syndrome de FAHR en milieu hospitalier africain : expérience du Service de Médecine Interne / Endocrinologie-Diabétologie Nutrition du Centre Hospitalier National de Pikine** 26-32
Ndiaye N, Lèye YM, Guèye M, Diack ND, Sall SAB, Samb K, Ndong MM, Mbaye K, Cissé AL, Lèye A
- 5. Profil épidémiologique des urticaires chroniques à l'Hôpital Général de Douala-Cameroun** 33-36
Ekambi Kotto R, Nkoro GA, Sigha OB, Nida M, Meledie A-P, Kouotou EA, Zoung-Kanyi Bissek AC
- 6. Prévalence des maladies non transmissibles au centre médical communal de la Minière** 37-43
Sylla D, Kaké A, Wann TA, Bah MLY, Bah MM, Diakhaby M, Sylla IS, Keita MC
- 7. Atteintes ophtalmologiques au cours de l'insuffisance rénale chronique : à propos de 60 cas au centre hospitalier universitaire de Bogodogo au Burkina Faso** 44-49
Ouedraogo S, Niampa M, Zabre M, Djiguimde PW, Coulibaly G
- 8. Diagnostic d'une maladie de Basedow lors du suivi d'une thyroïdite d'Hashimoto et vice versa : conversion ou chevauchement ? Etude de cas du service d'Endocrinologie -Diabétologie Nutrition du centre hospitalier national de Pikine** 50-54
Ndiaye N, Diack ND, Leye YM, Diene AD, Samb K, Mbaye MM, Ndong K, Leye A

CAS CLINIQUES

- 9. Un cas de syndrome de Dide et Botcazo au Centre Hospitalier Universitaire de Libreville** 55-57
Saphou Damon M-A, Guarisco Samba M, Nyangui Mapaga J, Ondimba Bassadila K, Camara IA, Alene Obiang M, Nsounda AA, Gningone P, Mambila Matsalou G, Mboumba C, Kouna Dongou P
- 10. Pneumopathie infiltrative diffuse à l'amiodarone, à propos d'un cas** 58-61
Ka TN, Laribi G, Niyonkuru BB, Jupiter MB, El Melhaoui J, Mcbride-Windsor T
- 11. Tuberculose rachidienne du sujet âgé dans un service de gériatrie : à propos de 2 cas** 62-66
Konan NM, Acko UV, Ohui-Acko EV, Ouattara R, Abbé F, Bamba A, Djami-Kpata M, Loba Y, Binan Y
- 12. Syndrome douloureux abdominal révélateur d'une thrombose insolite à localisation portale : à propos de 2 cas** 67-70
Nacanabo WM, T Seghda AA, Dah C, Zerbo N, Ouedraogo AS, Samadoulougou AK
- 13. Calcinose cutanée dans la sclérodermie systémique cutanée limitée : cas clinique et revue des options thérapeutiques** 71-75
Condé K, Barry A, Adjakou F, Guelngar CO, Cissé FA

SOMMAIRE

1. EDITORIAL

Links between Health and Environment: let's give the floor to specialists in Cardiology, ENT, Pneumology and Internal Medicine

7-9

Affangla DA, SY A, Ndao M, Diop MM

ARTICLES ORIGINAUX

2. *Efficacy and tolerability of morphine in severe vaso-occlusive crises in homozygous sickle cell patients followed at the clinical hematology department of the National Blood Transfusion Center of Dakar (Senegal)*

10-16

Seck M, Touré SA, Bousso ES, Keita M, Diallo AB, Guéye SM, Dieng F, Faye BF, Diop S

3. *Therapeutic education of patients with systemic autoimmune diseases in Internal Medicine*

17-25

Boundia D, Ndao AC, Dieng M, Diop CM, Ndour MA, Diagne N, Sow M, Faye A, Kane BS, Diédhiou D, Pouye A

4. *Diagnostic particularities of FAHR's syndrome in African hospital environments: experience of the Internal Medicine/Endocrinology Diabetology Nutrition Department of the Pikine National Hospital Center*

26-32

Ndiaye N, Lèye YM, Guèye M, Diack ND, Sall SAB, Samb K, Ndong MM, Mbaye K, Cissé AL, Lèye A

5. *Epidemiological profile of chronic urticaria at the Douala General Hospital-Cameroon*

33-36

Ekambi Kotto R, Nkoro GA, Sigha OB, Nida M, Meledie A-P, Kouotou EA, Zoung-Kanyi Bissek AC

6. *Prevalence of non-communicable diseases at the La Minière communal medical center*

37-43

Sylla D, Kaké A, Wann TA, Bah MLY, Bah MM, Diakhaby M, Sylla IS, Keita MC

7. *Ophthalmological damage and associated factors during chronic renal failure: About 60 cases studied in the University hospital center of Bogodogo in Burkina Faso*

44-49

Ouedraogo S, Niampa M, Zabre M, Djiguimde PW, Coulibaly G

8. *Graves' Disease following Hashimoto Disease or vice versa: switching or overlap syndrome: cases reported of Endocrinology Diabetology Nutrition department of the Pikine National Hospital Center*

50-54

Ndiaye N, Diack ND, Leye YM, Diene AD, Samb K, Mbaye MM, Ndong K, Leye A

CAS CLINIQUES

9. *Dide and Botcazo syndrome at the Libreville University Hospital Center*

55-57

Saphou Damon M-A, Guarisco Samba M, Nyangui Mapaga J, Ondimba Bassadila K, Camara IA, Alene Obiang M, Nsounda AA, Gningone P, Mambila Matsalou G, Mboumba C, Kouna Dongouo P

10. *Diffuse infiltrative lung disease with amiodarone: a case report*

58-61

Ka TN, Laribi G, Niyonkuru BB, Jupiter MB, El Melhaoui J, Mcbride-Windsor T

11. *Spinal tuberculosis in elderly patients in a geriatrics department: report of 2 cases*

62-66

Konan NM, Acko UV, Ohui-Acko EV, Ouattara R, Abbé F, Bamba A, Djami-Kpata M, Loba Y, Binan Y

12. *Abdominal pain syndrome revealing an unusual thrombosis with portal localization: about 2 cases*

67-70

Nacanabo WM, T Seghda AA, Dah C, Zerbo N, Ouedraogo AS, Samadoulougou AK

13. *Cutaneous Calcinosis in Limited Cutaneous Systemic Scleroderma: Clinical Case and Review of Therapeutic Options*

71-75

Condé K, Barry A, Adjakou F, Guelngar CO, Cissé FA



Particularités diagnostiques du syndrome de FAHR en milieu hospitalier africain : expérience du Service de Médecine Interne / Endocrinologie-Diabétologie Nutrition du Centre Hospitalier National de Pikine

Diagnostic particularities of FAHR'S syndrome in african hospital environment: experience of the Internal Medicine/Endocrinology Diabetology Nutrition Department of the Pikine National Hospital Center

Ndiaye N¹, Lèye YM¹, Guèye M¹, Diack ND¹, Sall SAB¹, Samb K¹, Ndong MM¹, Mbaye K¹, Cissé AL¹, Lèye A¹

Service de Médecine Interne/Endocrinologie Diabétologie Nutrition du Centre Hospitalier National de Pikine

Auteur principal : Dr Nafy NDIAYE

Résumé

Introduction : Le syndrome de Fahr (SF) est défini radiologiquement par la présence de calcifications non artériosclérotiques, bilatérales et symétriques localisées aux noyaux gris centraux (NGC). Il s'agit d'une entité rare, caractérisée souvent par son polymorphisme clinique et son association fréquente avec les dysparathyroïdies. L'objectif de notre travail était d'évaluer les circonstances diagnostiques et les facteurs étiologiques associés au SF dans notre pratique.

Méthodologie : Nous avons mené une étude transversale descriptive sur une période d'un an allant du 1^{er} juillet 2021 et 1^{er} juillet 2022 au service de Médecine Interne/Endocrinologie, Diabétologie, Nutrition du Centre Hospitalier National de Pikine. Tous les dossiers de patients ayant un SF documenté avec un examen d'imagerie (TDM ou IRM cérébrales) et ayant bénéficié d'un bilan phosphocalcique ont été retenus. Pour tous les dossiers inclus, nous avons recueilli les données socio démographiques, les facteurs étiologiques du SF ainsi que les circonstances de découverte.

Résultats : Quinze dossiers de patients suivis pour SF ont été colligés. Quatorze dossiers de patients ont été retenus. La moyenne d'âge était de 51 ans et le sex ratio de 0,55. Le SF était de découverte fortuite chez tous les patients. Les indications de l'imagerie cérébrale étaient des convulsions généralisées (5 patients), un déficit moteur hémicorporel (4 patients), un coma fébrile (2 patients), des céphalées chroniques (2 patients) et une dysarthrie (1 patient). Les signes associés au tableau neurologique étaient des manifestations d'hypocalcémie chronique (5 patients), l'Ostéodystrophie Héritaire d'Albright (OHA) et un retard de développement psychomoteur (1 patient). Les calcifications étaient bilatérales et symétriques de siège lenticulaire chez 8 patients, caudé chez 2 patients, et lenticulo-caudé chez 1 patient. Les calcifications étaient plus diffuses chez 3 patients intéressant les noyaux caudés, lenticulaires, thalamiques et s'étendant au cervelet chez 3 patients. Le bilan phosphocalcique objectivait une hypocalcémie associée à une hyperphosphorémie chez 9 patients et était normal chez les autres. L'étiologie du SF était une hypoparathyroïdie secondaire à une thyroïdectomie chez 3 patients, une hypoparathyroïdie primitive chez 2 malades, une hyperparathyroïdie secondaire à un déficit en vitamine D chez deux malades, une tuberculose encéphalique chez deux patients et une pseudo hyperparathyroïdie chez un patient de 12 ans. Chez les patients présentant une dysparathyroïdie, le délai entre le début des symptômes ou la date de la thyroïdectomie et le diagnostic, variait entre 1 an et 14 ans et c'est le SF qui a permis le diagnostic. Aucune étiologie n'a été retenue chez 4 patients ; une hypoparathyroïdie primaire et une hyperparathyroïdie secondaire étaient évoquées chez 2 patients pour qui le dosage de la parathormone n'a pas été effectué.

Conclusion : Dans notre étude, le SF est la circonstance de découverte des dysparathyroïdies qui en représentent les principales causes. Ceci s'explique par le retard diagnostique de ces affections. Les difficultés d'accès à certaines explorations telles que le dosage de la parathormone et de la vitamine D, qui sont des examens clés dans la recherche des causes de dyscalcémies expliquent l'absence d'étiologies exactes dans certains cas.

Mots-clés : Syndrome de FAHR - calcifications noyaux gris centraux - hypoparathyroïdie - hyperparathyroïdie secondaire.

Summary

Introduction : Fahr syndrome (FS) is defined radiologically by the presence of non -arteriosclerotic , bilateral and symmetrical calcifications located in the central gray nuclei (CGN). It is a rare entity , often characterized by its clinical polymorphism and its frequent association with dysparathyroidism . The objective of our work was to evaluate the diagnostic circumstances and the etiological factors associated with FS in our practice.

Methodology: we conducted a descriptive cross-sectional study over a period of 1 year from July 1, 2021 to July 1, 2022 at the internal medicine / endocrinology diabetology nutrition department of the Pikine national hospital center . All files of patients with FS documented with an imaging examination (CT or brain MRI) and having benefited from a phosphocalcic assessment were retained.

For all the files included, we collected the socio-demographic data, the etiological factors of the FS as well as the circumstances of discovery.

Results: fifteen records of patients followed for FS were collected. Fourteen patient records were retained . The average age was 51 years and the sex ratio 0.55. Fahr's syndrome was incidentally discovered in all patients . Indications for brain imaging were generalized convulsions (5 patients), hemicorporal motor deficit (4 patients), febrile coma (2 patients), chronic headaches (2 patients) and dysarthria (1 patient). The signs associated with the neurological picture were manifestations of chronic hypocalcemia (5 patients), Albright's Hereditary Osteodystrophy (AHO) and delayed psychomotor development (1 patient) . The calcifications were bilateral and symmetrical with a lenticular seat in 8 patients, caudate in 2 patients , and lenticulo-caudate in 1 patient. The calcifications were more diffuse in 3 patients involving the caudate, lenticular , thalamic nuclei and extending to the cerebellum in 3 patients. The phosphocalcic balance showed hypocalcemia associated with hyperphosphoremia in 9 patients and was normal in the others. The etiology of FS was hypoparathyroidism secondary to thyroidectomy in 3 patients , primary hypoparathyroidism in 2 patients , hyperparathyroidism secondary to vitamin D deficiency in 2 patients , encephalic tuberculosis in 2 patients and pseudo hyperparathyroidism in a 12-year-old patient . In patients with dysparathyroidism , the time between the onset of symptoms or the date of thyroidectomy and diagnosis varies between 1 year and 14 years . It was Fahr's syndrome that allowed diagnosis . No etiology was retained in 4 patients; primary hypoparathyroidism and secondary hyperparathyroidism were mentioned in 2 patients who had not benefited from parathyroid hormone assay.

Conclusion: in our study, the FS is the circumstance of discovery of dysparathyroidism which represent the main causes . This is explained by the diagnostic delay of these conditions . The lack of access to certain tests, such as parathyroid hormone and vitamin D levels , which are key tests in the search for the causes of dyscalcemia , explains the absence of exact etiologies in 4 out of 14 patients.

Keywords : FAHR syndrome - basal ganglia calcifications - hypoparathyroidism - secondary hyperparathyroidism



Introduction

Le syndrome de FAHR (SF), appelé ainsi depuis sa description par le neurologue allemand Karl Theodor FAHR en 1930, est défini radiologiquement par la présence de calcifications striato-pallido dentelées, non artériosclérotiques, bilatérales et symétriques [1]. Le mécanisme physiopathologique du SF reste étonnant ; 2 hypothèses sont avancées : des troubles du métabolisme phosphocalcique ou des anomalies dégénératives [2]. Le SF demeure une entité discutée expliquant que de nombreux auteurs préfèrent le terme de « calcifications des noyaux gris centraux (NGC) » [3]. Le SF doit être distingué de la maladie de FAHR malgré la similitude des anomalies radiologiques. Cette dernière est le plus souvent transmise en tant que trait autosomique dominant [4].

Deux difficultés sont rencontrées dans l'étude du SF. La première tient à la prévalence inconnue de porteurs asymptomatiques. La seconde tient à la prévalence des calcifications des NGC liées à l'âge dans la population générale [5]. Cette prévalence se situe entre 5,5 et 20% dans la population âgée de plus de 60 ans [6]. Les calcifications physiologiques sont de petite taille, micronodulaires et le plus souvent confinées au niveau des globes pâles. En revanche, lorsqu'il existe un syndrome parkinsonien, des mouvements anormaux, des troubles psychiatriques, une démence, des céphalées ou une épilepsie associés, une origine acquise ou génétique doit être évoquée [5, 7].

Notre travail avait pour objectifs d'évaluer les circonstances diagnostiques et les facteurs étiologiques associés au SF dans notre pratique d'analyser les difficultés rencontrées dans la démarche diagnostique.

Patients et méthodes

Nous avons mené une étude transversale descriptive sur une période d'un an allant du 1^{er} juillet 2021 et 1^{er} juillet 2022 au service de Médecine Interne/Endocrinologie Diabétologie Nutrition du Centre Hospitalier National de Pikine. Tous les dossiers de patients chez qui un SF a été suspecté, ont été colligés. Seuls les dossiers de patients ayant un syndrome de FAHR documenté avec un examen d'imagerie (TDM ou IRM cérébrales) et ayant bénéficié d'un bilan phosphocalcique ont été retenus. Pour tous les dossiers inclus, nous avons recueillis les données socio démographiques (âge, sexe) les antécédents de pathologie thyroïdienne, de chirurgie thyroïdienne, d'irradiation cervicale, de chimiothérapie intrathécale, une notion consanguinité ou un tableau similaire dans la famille les traitements en cours notamment les

supplémentations en calcium et vitamine D, antiépileptiques une exposition à des toxiques : intoxication au plomb, tabagisme, alcoolisme, phytothérapie les circonstances de découverte du SF : fortuite, signes d'hyperexcitabilité neuromusculaire, signes neuropsychiques, syndrome dysmorphique, signes osseux les signes paracliniques : exploration métabolisme phosphocalcique, magnésémie ; parathormone, imagerie cérébrale (TDM/IRM) exploration morphologique des parathyroïdes : échographie cervicale, scintigraphie sestamibi.

Résultats

Au terme de notre étude, nous avons colligés 15 dossiers de patients présentant un SF. Une patiente de 72 ans présentait des calcifications des noyaux gris centraux latéraux révélées par un scanner réalisé devant un déficit neurologique brutal en rapport avec un AVC. Cette dernière n'a pas été incluse dans l'étude car son bilan phosphocalcique était incomplet.

Au total, 14 dossiers de patients présentant un SF ont été retenus.

Données épidémiologiques.

L'âge moyen de nos patients était de 51,86 avec des extrêmes de 12 et 84 ans. Neuf patients avaient moins de 60 ans. Il s'agissait de 9 femmes et 5 hommes. Des antécédents de thyroïdectomie étaient retrouvés chez 3 patients. Aucun cas familial n'a été retrouvé.

Données diagnostiques

Indication de l'imagerie cérébrale : Le SF était de découverte fortuite chez tous nos patients. Les indications de l'imagerie cérébrale étaient des convulsions généralisées (5 patients), un déficit moteur hémicorporel (4 patients), un coma fébrile (2 patients), des céphalées chroniques (2 patients) et une dysarthrie (1 patient).

Signes associés : Les signes associés étaient des manifestations d'hypocalcémie chronique chez 5 patients et une ostéodystrophie héréditaire (OHA) associée un retard de développement psychomoteur chez le même patient. Les manifestations d'hypocalcémie chroniques étaient à type de signes d'hyperexcitabilité neuromusculaire (n=5), de cataracte bilatérale (n=2), de troubles trophiques (n=2) et des signes cardiovasculaires (n=2). L'Ostéodystrophie Héréditaire d'Albright (OHA) était caractérisée :

Au niveau de la face : visage rond avec une proéminence du front ; hypertélorisme oculaire, strabisme convergent bilatéral, fentes palpébrales étroites avec un épicanthus ; élargissement de la racine du nez avec ensellure nasale ; implantation basse des oreilles (**figure 1**).



Figure 1 : syndrome dysmorphique de la face

Phanères : pustules au niveau du cuir chevelu associées à une alopecie en plaque hypoplasie dentaire et une carie de la dent 51 (figure 2).



Figure 2 : hypoplasie dentaire bilatérale avec carie de la dent 5

Aux membres (figures 3 et 4) : déformations bilatérales et symétriques au niveau des doigts et orteils à type de brachydactylie.



Figure 3 : raccourcissement bilatéral et symétrique des cinquièmes doigts des deux mains (brachydactylie bilatérale et symétrique)



Figure 4 : raccourcissement bilatéral et symétrique de p2 des cinquièmes doigts

Localisation des calcifications

La TDM cérébrale était réalisée pour 13 patients. Un patient avait bénéficié d'une IRM cérébrale.

Les calcifications étaient bilatérales et symétriques de siège lenticulaire chez 8 patients, caudé chez 2 patients, et lenticulo-caudé chez 1 patient. Les calcifications étaient plus diffuses intéressant les noyaux caudés, lenticulaires, thalamiques et s'étendant au cervelet chez 3 patients.

Bilan phosphocalcique

Le bilan phosphocalcique objectivait une hypocalcémie associée à une hyperphosphorémie chez 9 patients et était normal chez les autres. Le déficit en vitamine D était noté chez 8 patients et l'hypomagnésémie chez 3 patients. La fonction rénale était altérée chez 2 patients. Une hypoparathyroïdie était notée chez 5 patients et 2 patients avaient un taux de parathormone élevé.

Facteurs étiologiques

L'étiologie du SF était une hypoparathyroïdie secondaire à une thyroïdectomie chez 3 patients, une hypoparathyroïdie primitive chez 2 malades, une hyperparathyroïdie secondaire à un déficit en vitamine d chez 2 malades, une tuberculose encéphalique chez 2 patients et une pseudo hyperparathyroïdie chez 1 patient de 12 ans. Chez les patients présentant une dysparathyroïdie, le délai entre le début des symptômes ou la date de la thyroïdectomie et le diagnostic varie entre 1 an et 14 ans. C'est le SF qui a permis le diagnostic. Aucune étiologie n'a été retenue chez 4 patientes ; une hypoparathyroïdie primaire et une hyperparathyroïdie secondaire étaient évoquées chez 2 patients qui n'avaient pas bénéficié de dosage de la parathormone.

Les tableaux I et II résument les caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques et étiologiques des patients.

Tableau I : récapitulatifs des données épidémiologiques et diagnostiques (cas 1 → 7)

	CAS 1	CAS 2	CAS 3	CAS 4	CAS 5	CAS 6	CAS 7
AGE RAS	12ans	43ans	84ans	58ans	65ans	28ans	71ans
SEXE	Masculin	Féminin	Féminin	Féminin	Féminin	Masculin	Féminin
THYROIDECTOMIE/SI OUI DÉLAI	Non	Oui (14ans)	Non	Non	Non	Non	Non
INDICATION IMAGERIE	Convulsions depuis 4 ans	Convulsions depuis 1 mois	Déficit hémicorporel	Céphalées depuis 1 an	Coma fébrile	Céphalées depuis 10 ans	Déficit hémicorporel
SIGNES ASSOCIÉS	OHA Retard statural Retard de développement psychomoteur	Signes d'HENM Troubles de l'élocution	RAS	RAS	Paralysie faciale	RAS	RAS
BIOLOGIE	Bilan phosphocalcique normal	Calcémie basse Phosphorémie élevée PTH i effondrée	Calcémie basse Phosphorémie élevée Fonction rénale Altérée Parathormone intacte : non faite 25(OH) vitamine D non faite	Bilan phosphocalcique normal	Bilan phosphocalcique normal 25(OH) vitamine D Abaissée ADN de mycobactérium tuberculosis présent dans le liquide de tubage gastrique	Calcémie basse Phosphorémie élevée PTHi non faite Magnésémie basse 25(OH) vitamine D : non faite Fonction rénale Normale	Calcémie basse Phosphorémie élevée Parathormone intacte élevée 25(OH) vitamine D basse Fonction rénale normale Magnésémie non faite
TOPOGRAPHIE CALCIFICATION	Calcifications des noyaux lenticulaires	Calcifications des NGC, thalamus, centre ovale et cortex cérébelleux	Calcifications des noyaux caudés	Calcifications des noyaux lenticulaire	Calcifications des noyaux lenticulaires	Calcifications des noyaux lenticulaires	Calcifications des noyaux caudés et du cervelet
DIAGNOSTIC RETENU	PPHP	Hypoparathyroïdie postopératoire	HPT Secondaire **	Inconnu	Tuberculose encéphalique	Hypoparathyroïdie* *	HPT secondaire à une carence en vitamine d AVCI
DIAGNOSTIC ASSOCIE	RAS	RAS	AVCI	RAS	Tuberculose pulmonaire	RAS	



Tableau II : récapitulatif des données épidémiologiques et diagnostiques (cas 8→ 14)

	CAS 8	CAS 9	CAS 10	CAS 11	CAS 12	CAS 13	CAS 14
AGE	52ans	56ans	35ans	50ans	37ans	72ans	40ans
SEXE	Féminin	Féminin	Féminin	Masculin	Féminin	Féminin	Féminin
THYROIDECTOMIE/SI OUI DÉLAI	Non	Non	Oui (13ans)	Non	Non	Non	Oui (15ans)
INDICATION IMAGERIE	Déficit hémicorporel	Convulsions	Convulsions	Hémi-parésie droite, dysarthrie	Convulsions généralisées depuis 11ans	Coma fébrile	Dysarthrie
SIGNES ASSOCIÉS	Syndrome parkinsonien	Signes d'HENM Cataracte 3 ans	Troubles psychiatriques depuis 7 ans Signes d'HENM	Céphalées chroniques	Tétanie Signes d'HENM Cataracte	Syndrome de condensation pulmonaire	Carie dentaire Tremblement de repos diffus
BIOLOGIE	Calcémie normale Phosphorémie normale PTH i élevée Magnésémie normale 25(OH) vitamine D abaissée Fonction rénale normale	Calcémie basse Phosphorémie élevée PTH i élevée basse Magnésémie basse 25(OH) vitamine D normale Fonction rénale Normale	Calcémie basse Phosphorémie élevée PTH i élevée effondrée 25(OH) vitamine D normale Fonction rénale Normale	Calcémie basse Phosphorémie normale PTH i élevée non faite 25(OH) vitamine d non faite Fonction rénale Normale	Calcémie basse Phosphorémie élevée PTH i élevée basse Magnésémie basse 25(OH) vitamine D basse Fonction rénale Normale	Bilan phosphocalcique normal 25(OH) vitamine D basse Présence de BAAR dans les crachats	Calcémie basse Phosphorémie élevée PTH i élevée basse Magnésémie basse 25(OH) vitamine D basse Fonction rénale Normale
TOPOGRAPHIE CALCIFICATIONS	Calcifications des noyaux lenticulaires	Calcifications des noyaux lenticulaires	Calcifications des noyaux caudés et lenticulaires	Calcifications des noyaux lenticulaires, cortex cérébral bi-frontal et bi-cérébelleux	Hypersignaux T1 un discret rehaussement au niveau des noyaux lenticulaires	Calcifications des noyaux lenticulaires	Calcifications des noyaux lenticulaires et cérébelleuses
DIAGNOSTIC RETENU	Hpt secondaire à une carence en vitamine d	Hypoparathyroïdie primaire	Hypoparathyroïdie postopératoire	Inconnu	Hypoparathyroïdie primaire	Tuberculose encéphalique	Hypoparathyroïdie postopératoire
DIAGNOSTIC ASSOCIÉ	AVCI	RAS	RAS	AVCI	RAS	Tuberculose pulmonaire et rachidienne	RAS

RAS : rien à signaler ; HPT : hyperparathyroïdie ; PPHP : pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie ; MRC : maladie rénale chronique ; HENM : hyperexcitabilité neuromusculaire ; ** pas de confirmation du diagnostique

Discussion

Le syndrome de FAHR (SF) est défini radiologiquement par la présence de calcifications striato-pallido-dentelées, non artériosclérotiques, bilatérales et symétriques [1]. Le mécanisme des dépôts de calcium dans les NGC est inconnu au cours de ce syndrome [5]. La plupart des auteurs évoquent un trouble métabolique des cellules oligogliales avec dépôts de mucopolysaccharides et apparition secondaire de lésions vasculaires, périvasculaires et d'incrustations calcaires. Ces calcifications intéressent les petits vaisseaux des noyaux gris constitués [8].

Cette affection rare, peut toucher les deux sexes sans prédominance particulière tandis que dans notre étude, la prédominance féminine était nette avec un sex ratio de 0,55. Il peut survenir à tout âge, de l'enfance à un âge avancé, avec un pic d'incidence entre 30 et 40 ans [9].

Sur le plan clinique, il se caractérise par une symptomatologie riche et polymorphe. Les manifestations intègrent une grande variété de signes, allant des signes neurologiques du système extrapyramidal aux anomalies neuropsychiatriques de la mémoire et de la concentration en passant par les troubles du mouvement, notamment le parkinsonisme, la chorée et les tremblements [10]. Dans la littérature, les troubles neuropsychiatriques sont fréquemment observés [11]. Dans notre série seule une patiente qui avait une hypoparathyroïdie longtemps méconnue présentait des troubles psychiatriques. Parfois, les manifestations cliniques du sf peuvent se résumer en des signes de la pathologie causale. Il s'agit souvent de manifestations cliniques d'hypocalcémie. C'est le cas de nos patients chez qui les circonstances de

découverte étaient en rapport avec la cause. En effet une comitativité associée à des manifestations chroniques d'hypocalcémie était rapportée chez les patients atteints d'hypoparathyroïdie. Le diagnostic de pseudo-pseudohypoparathyroïdie a été fait devant l'OHA et le retard de développement psychomoteur. Par contre le SF a été révélé deux fois par des céphalées chroniques faisant évoquer un syndrome d'hypertension intracrânienne. Cependant des cas de SF asymptomatiques ont été rapportés [12]. C'est le cas des patients chez qui le diagnostic a été posé à l'occasion d'un accident vasculaire cérébral.

La TDM représente l'examen de choix pour la détection de l'élément pathognomonique de l'affection à savoir le caractère bilatéral et symétrique des calcifications des noyaux gris centraux. Les localisations les plus visibles sont les noyaux striés, le thalamus, les noyaux dentelés, le centre semi-ovale [8]. Dans notre série, les calcifications des ganglions de la base ont été trouvées dans les scanners cérébraux de tous les patients. Ce résultat est corroboré par les données de littérature [9, 10]. L'IRM, dont l'intérêt reste limité dans le cadre du SF, montre normalement des hypersignaux en T₁ et T₂ [13].

Le SF doit être distingué de la maladie de FAHR avec qui il partage les anomalies radiologiques. Cette dernière est le plus souvent transmise en tant que trait autosomique dominant ; mais il peut également être transmis comme un trait autosomique récessif ou il peut survenir sporadiquement [11].

Une multitude de pathologies peuvent être à l'origine du SF : troubles endocriniens, maladies infectieuses, maladies dégénératives ou systémiques [8]. Les



troubles endocriniens, en particulier les dysparathyroïdies sont le plus souvent associées au SF. Ces anomalies comprennent l'hypoparathyroïdie, la pseudo-hypoparathyroïdie, la pseudo-pseudohypoparathyroïdie et l'hyperparathyroïdie [8]. Cette association fréquente des dysparathyroïdies au SF a été retrouvée dans notre série où l'hypoparathyroïdie était la principale cause du SF. La seconde dysparathyroïdie notée était l'hyperparathyroïdie secondaire. Dans la littérature, cette affection est une cause exceptionnelle du SF [8, 14, 15].

La pseudo-pseudohypoparathyroïdie, souvent de caractère familial, était retenue pour un patient. Pour notre patient l'OHA et les paramètres biologiques ont permis de retenir le diagnostic. Il s'agit d'une cause rarissime du SF. Une revue sommaire de la littérature ne permet de retrouver qu'un cas associé au SF [16]. Par conséquent, un scanner cérébral doit être systématique chez tout patient avec des caractéristiques cliniques de l'OHA.

En dehors des dysparathyroïdies, la tuberculose encéphalique était diagnostiquée chez 2 patientes atteintes du SF. Bien que certaines infections puissent donner des calcifications des NGC [17], il convient de retenir que l'association tuberculose-syndrome de FAHR n'est pas habituelle dans la littérature [18]. De plus, ce sont les formes à localisation méningo-encéphalique qui peuvent conduire à de telles calcifications [1]. Cette topographie de la tuberculose était observée pour une patiente mais pour l'autre, seule l'atteinte encéphalique était confirmée. Par conséquent, des études de grandes envergures doivent être tenues pour élucider le profil du SF dans la tuberculose neuroméningée (délai de survenu après le début de la maladie, effet des antituberculeux sur les calcifications). Enfin pour une patiente le SF était isolé. Dans ce cas présent il convient de procéder à des explorations approfondies avant de conclure au diagnostic de la maladie de FAHR qui reste quand même peu probable pour cette patiente.

Conclusion

Dans notre pratique, le diagnostic du syndrome de FAHR est souvent fortuit chez des patients suivis pendant plusieurs années pour une comorbidité ou des troubles psychiatriques. Les étiologies sont dominées par les affections parathyroïdiennes. Une prévention est possible par un dépistage et une prise en charge précoces de ces dysfonctions parathyroïdiennes en intégrant le bilan phosphocalcique dans l'exploration des désordres neurologiques.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Theodore fahr. Idiopathische verkalkung der hirngefasse. Zentralbl allg pathol. 1930; 50: 129-33
2. Doumbia M, Kouassi L, Kouame-Assouan AE, Douayoua-Sonan TH, Boa-Yapo F. Maladie de Fahr révélée par des troubles de la marche et de la parole Rev Int Sci Med, 8 (2006), 32-35
3. Manyam BV. What is and what is not 'fahr's disease'. Parkinsonism & related disorders. 2005; 11: 73-80
4. Maeda K, Idehara R, Nakamura H, Hirai A. Anticipation of familial idiopathic basal ganglia calcification? Intern med. 2012; 51: 987
5. Auffray-calvier E et al. Calcification des noyaux gris centraux. Rev med int. 2020; 41: 404-412
6. Yamada M, Asano T, Okamoto K, Hayashi Y, Kanematsu M, Hoshi H et al. High frequency of calcification in basal ganglia on brain computed tomography images in japanese older adults. Geriatr gerontol int 2013; 13: 706-10
7. Jaworskik, Styczyn'Skam, Mandeckam, Waleckij, Kosiorda. Fahr's-Drome an important piece of a puzzle in the differential diagnosis of many diseases. Pol j radiol 2017; 82: 490-3
8. Benassila F, El Aziz S, Chadli A. Fahr syndrome and dysparathyroidism. Journal diabetes metabolism disorders. 2016; 3: 3
9. Saleem S, Aslam Hm, Anwar M, Anwar S, Saleem M, Saleem A et al. Fahr's syndrome: literature review of current evidence. Orphanet journal of rare diseases. 2013; 8: 156
10. Donzuso G, Mostile G, Nicoletti A, Zappia M. Basal ganglia calcifications (fahr's syndrome): related conditions and clinical features. Neurological sciences. 2019; 40: 2251-63
11. Manyam BV. What is and what is not 'fahr's disease'. Parkinsonism & related disorders. 2005; 11: 73-80
12. Rafai MA, Oumari S, Boulaajaj FZ, Gynerane M, El Moutawakkil B, Slassi I. Syndrome parkinsonien révélant un syndrome de fahr. Npg neurologie - psychiatrie - gériatrie. 2010 ; 10 : 270-3
13. Casanova MF, Araque JM. Mineralization of the basal ganglia: implications for neuropsychiatry, pathology and neuroimaging. Psychiatry research. 2003; 121: 59-87
14. El Maghraoui A, Birouk N, Zaim A, Slassi I, Yahyaoui M, Chkili T. Fahr syndrome and dysparathyroidism. 3 cases. Presse med. 1995; 24: 1301-4



15. Cissé Y, Diop A, Donzo A, Mulumba Ri, Barry LF, Sambou NMD et al. Fahr disease discovered after closed head injury. *Journal of pediatric surgery case reports*. 2022; 78: 102189
16. Ozisik H, Yürekli BS, Tuncel R, Ozdemir N, Baklaci M, Ekmekci O et al. Pseudopseudohypoparathyroidism as a cause of fahr syndrome: hypoparathyroidism not the only one. *Acta endocrinol (buchar)*. 2020; 16: 86-9
17. Otu AA, Anikwe Jc, Cocker D. Fahr's disease: a rare neurological presentation in a tropical setting. *Clinical case reports*. 2015; 3: 806-8
18. Aggarwal P, Kumar G, Dev N, Jain S. Fahr's disease: an incidental finding in a patient of tubercular meningitis. *Bmj case reports*. 2012; bcr2012007136