

# Bilateral Striopallidodentat Kalsinozis'in Klinik Spektrumu

Haşmet A. Hanağası, Figen Hanağası, Başar Bilgiç, Hakan Gürvit, Jale Yazıcı, Murat Emre  
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İSTANBUL

## ÖZET

**Bilimsel zemin:** Bilateral striopallidodentat kalsinozis (BSPDK) bazal ganglia, talamus, serebellum ve serebral ak maddede kalsiyum ve diğer minerallerin simetrik olarak depolanması ile ortaya çıkan nadir bir hastalıktır. Nörolojik bulgular çeşitlilik gösterebilir ancak bunlar arasında en sık görüleni hareket bozukluklarıdır.

**Amaç:** 5 BSPDK hastasının klinik, nörogörüntüleme ve tedavi sonuçlarını bildirmek ve literatürdeki vakaları gözden geçirmek.

**Tartışma:** Bazal ganglia kalsifikasyonlarına eşlik eden nörolojik bozukluklar tedaviye farklı derecelerde cevap verebilir.

## ABSTRACT

### *Clinical Spectrum of Bilateral Striopallidodentate Calcinosis*

**Background:** Bilateral striopallidodentate calcinosis (BSPDC) is a rare disorder where bilateral, symmetric, calcium and other mineral deposits occur in basal ganglia, thalamus, cerebellum, and white matter of the cerebral hemisphere. Neurological findings vary but movement disorders are the most common.

**Objectives:** We report the clinical, neuroimaging and therapy results of 5 patients with BSPDC and review cases from literature.

**Discussion:** Neurological disorders associated with BSPDC may show varied response to therapy.

**Anahtar Kelimeler:** bilateral striopallidodentat kalsinozis, parkinsonizm, demans, kore, spastisite, tedavi.

**Keywords:** bilateral striopallidodentate calcinosis, parkinsonism, dementia, chorea, spasticity, treatment.

**Yazışma Adresi:** Uzm. Dr. Haşmet A. Hanağası  
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji ABD 34390 Çapa İSTANBUL  
Tel: 0212 5338575 Faks: 0212 5334393 hasmet@yahoo.com

*Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 07.08.2004*  
*Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 10.08.2004*

## GİRİŞ

Bilateral striopallidodentat kalsinozis (BSPDK) bazal ganglia, sentrum semiovale ve serebellar hemisferlerde başta kalsiyum olmak üzere çeşitli minerallerin depolanması ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır<sup>(1-3)</sup>. Hastalığın ilk bulguları genellikle 4. ile 6. dekatlar arasında başlar. Ancak daha erken başlangıçlı vakalar da bildirilmiştir<sup>(4)</sup>. BSPDK klinikte hareket bozuklukları (parkinsonizm, kore, tremor, distoni, vb.), kognitif bozukluklar, serebellar sendrom, konuşma bozuklukları, piramidal bulgular, psikiyatrik bulgular, yürüme bozuklukları ve duysal semptomlar gibi farklı tablolara neden olabilir. Yaygın kalsiyum birikimine rağmen asemptomatik kalan vakalar da vardır.

Literatürde BSPDK, aralarında "Fahr hastalığı" da olmak üzere pek çok farklı isimle adlandırılmıştır<sup>(5)</sup>. Fahr'ın tanımladığı vaka muhtemelen hipoparatiroidisi olan ve otopside ak maddede belirgin ancak bazal gangliada minimal kalsifikasyonu olan bir hastadır. Dolayısıyla BSPDK hasta grubu içinde yer almamaktadır. "Fahr hastalığı" terimi günümüze kadar yanlış olarak kullanılsa da hala literatürdeki güncelliğini korumaktadır.

Kesin bir tedavisi bulunmayan BSPDK'da hastalar, bulgularına göre başlanan semptomatik tedavilerden yararlanabilirler. Buradaki yazıda çeşitli yakınmalarla kliniğimize başvuran 5 BSPDK hastasının klinik, nöroradyolojik özelliklerini ve tedaviye olan cevaplarını bildiriyoruz.

## OLGU SUNUMLARI

Hastaların tamamı 1998-2004 tarihleri arasında İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı'na çeşitli nörolojik yakınmalarla başvurmuştu. Hastaların kliniğine, nöroradyolojik incelemelerine ve laboratuvar bulgularına dayanılarak idiyopatik BSPDK tanısı kondu. Olguların öyküleri, nörolojik muayene, laboratuvar ve nöroradyolojik bulguları aşağıda özetlenmektedir.

### Olgu 1

43 yaşında lise mezunu, bankacı, erkek hasta 3 yıldan beri yavaş ilerleyici konuşma bozukluğu ve unutkanlık yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. İlk olarak 3 yıl önce konuşması bozulan hastanın zaman içinde giderek artan, eşyaların yerini karıştırma ve unutma, isimleri hatırlayamama yakınmaları vardı. Bu yakınmalar nedeni ile hastanın iş performansı bozulmuştu.

Özgeçmiş özelliği olarak hastanın 20 yıldır günde yarım küçük şişe rakı tüketimi vardı. Ailesinde benzer bir hastalık öyküsü yoktu. Nörolojik muayenesinde dizartrik konuşuyordu, derin tendon refleksleri canlıydı, iki yanlı hafif disdiadokokinezisi vardı. Hastanın mental durum muayenesinde dikkati sürdürme, sebatlılık, enterferansa dirençte zorluk gibi frontal sistem ile ilişkilendirilen bozuk test performansı bulundu. Hastanın kayıt bellek süreçleri normaldi, buna karşın sözel bellekte karmaşık dikkat bozukluğuna sekonder bir profil vardı. Vizyospasyal işlevler, dil gibi diğer kognitif alanlar normal sınırlar içinde değerlendirildi.



Resim 1a-b: Olgu 1'in kranyal BT bulguları

Geniş biyokimya incelemesi ve kalsiyum metabolizmasına yönelik olarak bakılan serum paratiroid hormon, fosfor, kalsiyum, 25-OH-D vitamini düzeyleri normaldi. Kranyal manyetik rezonans (MR) ve bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerinde her iki periventriküler ak madde, bazal ganglia (N. kaudatus, globus pallidus, putamen), talamus ve serebellar hemisferlerde kalsifikasyonla uyumlu alanlar görüldü (Resim 1a-Resim 1b).

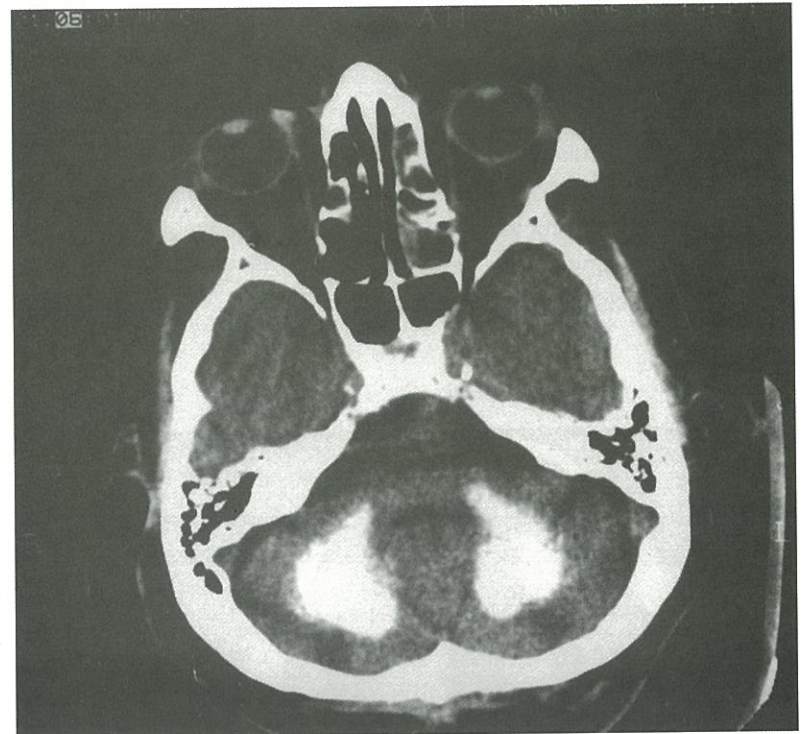
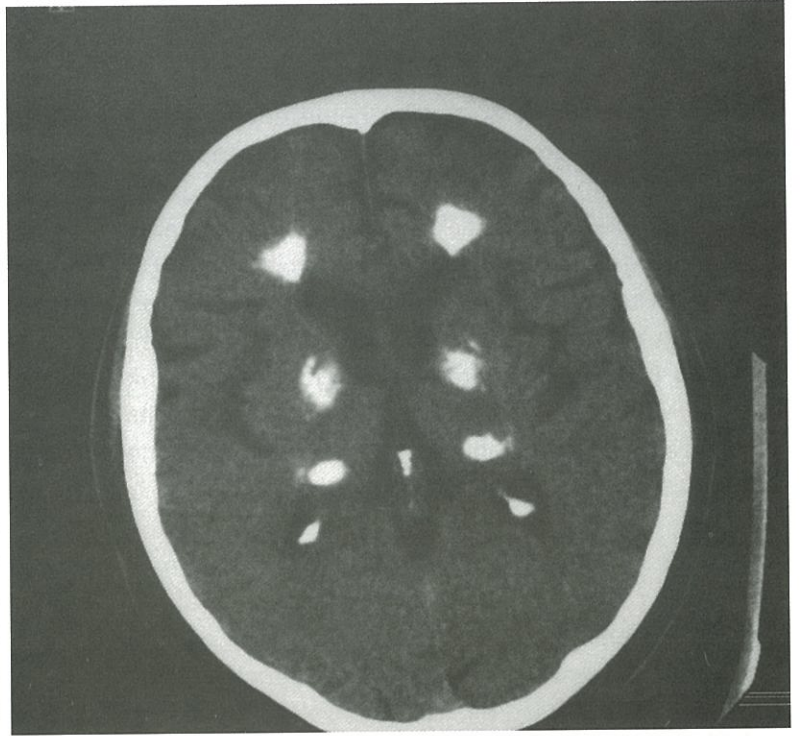
## Olgu 2

63 yaşında ilkököl mezunu, emekli bekçi, erkek hasta 5-6 yıldan beri ilerleyici yürüme ve konuşma güçlüğü, sık düşmeler, anlamsız gülme-ağlama yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Hastanın yakınmaları ilk olarak küçük adımlarla yürüme ve dengesizlik ile başlamıştı. Yürümedeki zorluğu zamanla ilerlemiş ve buna sık düşmeler eklenmişti. Giderek peltek konuşmaya başlayan hastanın son zamanlarda anlamsız gülme ve ağlamaları vardı. Unutkanlık ve yetişememe tarzında idrar kaçırmaları son birkaç aydır eklenmişti. Ancak hasta halen kendi ev işlerini yapabiliyordu.

Hastanın özgeçmişinde tip II diyabet olması dışında özellik yoktu. Soygeçmiş özelliği olarak bir kardeşinde genç yaşlarda başlayan, dengesizlik ve unutkanlık ile giden bir hastalık olduğu öğrenildi. Şu anda yatağa bağlı durumda olan bu hastaya muayene ve ileri tetkik için ulaşılamadı.

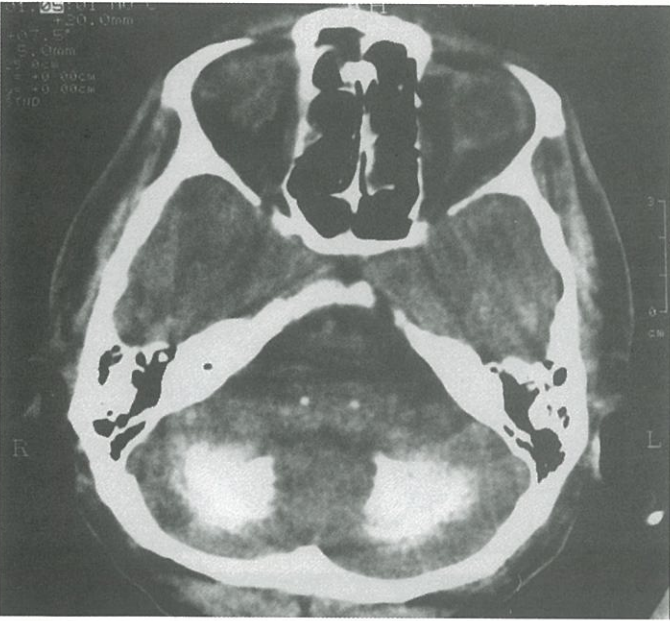
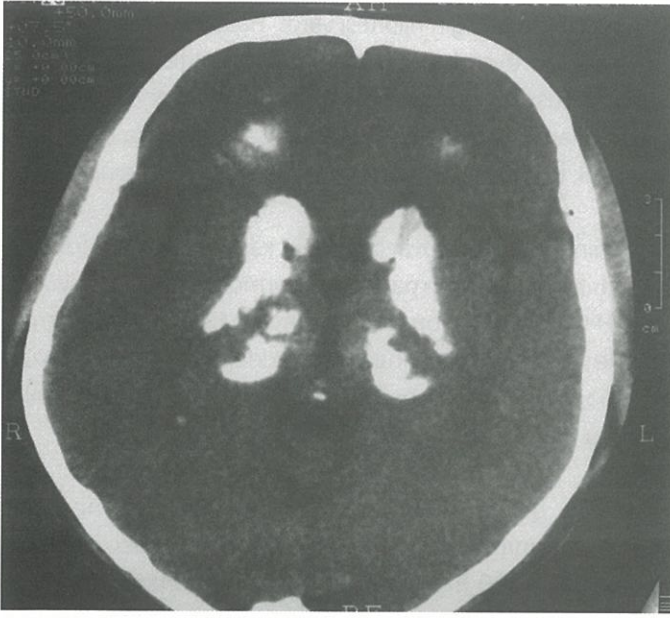
Nörolojik muayenesinde konuşması ileri dizartrik ve hipofonikti, her iki kolda solda daha belirgin olmak üzere rijidite ve bradikinezi vardı. Derin tendon refleksleri simetrik olarak canlıydı, taban derisi refleksi iki yanlı fleksör yanıtıydı. Palmomentar refleksi iki yanlı alınıyordu, snout pozitif. Üst ekstremitelerde iki yanlı disdiadokokinezi ve dismetri vardı. Diz-topuk testi iki yanlı beceriksizdi. Küçük adımlarla yürüyen hasta, adımlamayı yapamıyordu ve ayaklarını birleştirdiğinde dengesini kaybediyordu. Oturduğu yerden yardımsız ayağa kalkamıyordu. Belirgin postural instabilitesi ve yetişememe tarzında idrar inkontinansı vardı. Mental durum muayenesinde hastanın dikkati, görsel-mekansal işlevleri, bellek süreçleri ve yürütücü işlevleri ileri derecede bozuktu.

Kalsiyum metabolizmasına yönelik incelemeler (paratiroid hormon, fosfor, kalsiyum, 25-OH-D vitamini düzeyleri) ve



Resim 2a-b: Olgu 2'nin kranyal BT bulguları

geniş biyokimya normaldi. Kranyal MR ve BT incelemesinde iki yanlı periventriküler ak maddede, serebellum derin çekirdeklerinde, globus pallidus ve talamusta kalsifikasyon ile uyumlu alanlar ve frontotemporal kortikal atrofi vardı (Resim 2a-Resim 2b)



**Resim 3a-b:** Olgu 3'ün kranyal BT bulguları

Aile öyküsünde benzer hastalık olduğu düşünülen ve BSPDK tanısı konan hastaya mevcut parkinsonizm bulgularına yönelik L-dopa tedavisi (Madopar 3x125 mg) başlandı ve doz zaman içinde artırılarak 3x250 mg'a çıkarıldı. Bu tedavi ile hastanın rijiditesi azaldı, daha rahat ayağa kalkabilir hale geldi, yürüyüşü ve postural dengesi belirgin olarak düzeldi. Yaklaşık iki yıllık izleme süresi içinde halen L-dopa'dan yarar görmeye devam etmekte idi. Ancak hastanın mental durumunda bir değişiklik olmadı.

### Olgu 3

38 yaşında ilkokul mezunu, memur, erkek hasta 3 yıldan beri kol ve bacaklarında istemsiz hareketler nedeniyle

başvurdu. İlk olarak kollarında başlayan istemsiz hareketler zaman içinde bacaklarına ve vücuduna yayılmıştı. Giderek şiddeti artan bu hareketlere yönelik kullandığı ve içlerinde nöroleptiklerin de bulunduğu çeşitli ilaç tedavilerinden fayda görmemişti.

Özgeçmiş ve soygeçmiş özelliği olmayan hastanın nörolojik muayenesinde ekstremitelerinde belirgin koreik hareketleri, dismetri ve disdiadokokinezi vardı. Hasta koreik hareketleri nedeniyle ince el hareketlerini yapamıyordu. Mental durum muayenesinde belirgin yürütücü işlev ve dikkat bozukluğu, buna sekonder olduğu düşünülen bellek bozukluğu saptandı.

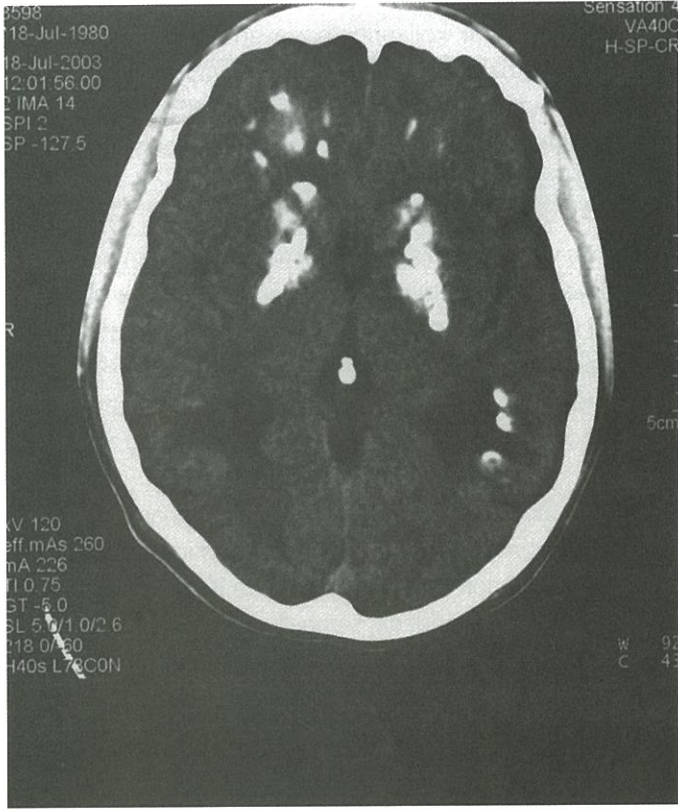
Biyokimya incelemesi ve kalsiyum metabolizmasına yönelik bakılan paratiroid hormon, 25-OH-D vitamini, kalsiyum ve fosfor düzeyleri normaldi. Kranyal MR ve BT incelemelerinde periventriküler ak maddede, serebellum derin çekirdeklerde, N. kaudatus, globus pallidus, putamen ve talamusta çok sayıda kalsifikasyon ile uyumlu alanlar vardı (Resim 3a-Resim 3b).

Koreik hareketler için başlanan Na-valproat (Depakin chrono 1000 mg/gün) tedavisinden hasta belirgin yarar gördü. İstemsiz hareketler tama yakın kayboldu ve hasta ince el hareketlerini yapabilir hale geldi.

### Olgu 4

23 yaşında ortaokul mezunu, memur, erkek hasta 4 yaşında başlayan ve zamanla giderek artan bacaklarında kasılma ve yürüme güçlüğü yakınması ile başvurdu. 4 yaşına kadar normal gelişimini tamamlayan hastanın daha sonra bacaklarında kasılma ve yürüme güçlüğü yakınması başlamış ve yıllar içinde giderek artmıştı. Şimdiye kadar kullandığı ve isimlerini hatırlayamadığı çeşitli ilaçlardan fayda görmemişti.

Özgeçmiş özelliği olarak 8 aylık doğum ve birkaç gün kuvözde kalma öyküsü vardı. Anne ve baba arasında 1. derece akrabalık bulunan hastanın ailesinde benzer hastalık öyküsü yoktu. Hastanın nörolojik muayenesinde alt ekstremitelerde 4/5 düzeyinde kas gücü vardı, spastik tonus belirgin artmıştı ve ileri derecede spastik yürüyordu. Üstte kemik veter refleksleri normal, alt ekstremitede ise canlı idi. Taban derisi refleksi iki taraflı ekstansör bulundu. Hastanın zaman zaman idrar kaçırma yakınması vardı. Nöropsikolojik incelemede özellikle Wisconsin kart eşleme testi ve Stroop testinde belirgin olmak üzere yürütücü işlevlerde orta-ileri derecede bozukluk vardı. Bellek ve diğer kognitif işlevler normal sınırlardaydı.



Biyokimya incelemesi ve kalsiyum metabolizmasına yönelik bakılan paratiroid hormon, 25-OH-D vitamini, kalsiyum ve fosfor düzeyleri normaldi. Lumbosakral MR incelemesi normaldi. Kranyal MR ve BT incelemelerinde bazal ganglia ve periventriküler ak madde içinde çok sayıda kalsifikasyon ile uyumlu alanlar vardı (Resim 4). Spastisite için başlanan tizanidin (Sirdalud-MR) 12 mg/gün tedavisinden hasta kısmen yarar gördü. Bacaklarındaki kasılma yakınmasının azalmasına rağmen yürümesinde belirgin bir değişiklik olmadı.

### Olgu 5

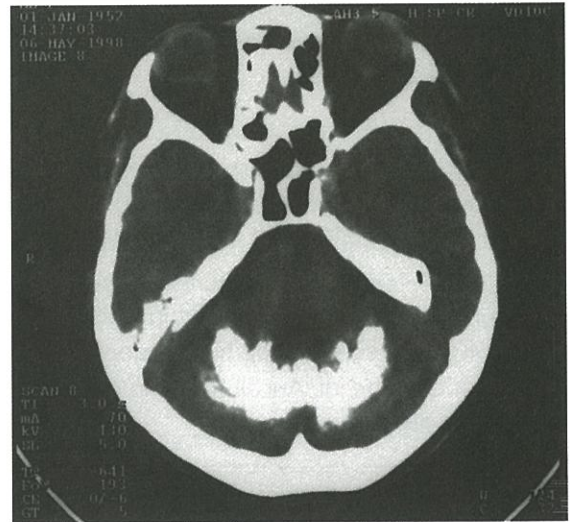
48 yaşında ev hanımı, kadın hasta hareketlerinde yavaşlama ve yürüme güçlüğü yakınması ile kliniğimize başvurdu. Hastanın ilk yakınmaları 10 yıl önce yürüme güçlüğü ile başlamıştı. Başlangıçta olan yürümeyi başlatmada güçlük, küçük adımlarla yürüme yakınması yıllar içinde giderek artmış ve bağımlı hale gelmişti. Yakınmalarının başlangıcından 2 sene kadar sonra kısık sesle konuşmaya başlamıştı. Hastanın ilk yakınmalarından sonra L-dopa tedavisine başlanmış ve bu tedaviden belirgin fayda görmüş ancak zaman içinde yüksek dozlara çıkılmasına rağmen ilacın etkinliği azalmıştı.

Özgeçmiş ve soygeçmiş özelliği olmayan hastanın annesi ve babası arasında 2. derece akrabalık vardı. Hastanın

nörolojik muayenesinde konuşması yavaş ve dizartrikti. Kol ve bacaklarda belirgin rijiditesi vardı. Hasta küçük adımlarla, yardımla yürüyordu ve postural instabilitesi belirgindi. Sfinkter kusuru yoktu. Nöropsikolojik değerlendirmesinde dikkat, planlama ve görsel-mekansal işlevlerde orta derecede bozukluk bulundu. Diğer kognitif işlevler normal sınırlardaydı.

Hastanın tüm laboratuvar tetkikleri, kalsiyum metabolizması da dahil olmak üzere (paratiroid hormon, fosfor, kalsiyum, 25-OH-D vitamini) normaldi. Kranyal MR ve BT incelemelerinde her iki periventriküler ak madde, oksipital lob, bazal ganglia, talamus, serebellar hemisferlerde kalsifikasyonla uyumlu alanlar görüldü (Resim 5a-Resim 5b).

Hastanın genel durumunun giderek kötüleşmesi ve yakınmalarının L-dopa'dan fayda görmemesi üzerine Amantadin (300 mg/gün) tedavisine başlanan hasta, bu tedaviden kısmen de olsa yarar gördü. Konuşması daha anlaşılabilir oldu ve daha rahat yürüyebilir hale geldi.



**Resim 5a-5b:** Olgu 5'in kranyal BT bulguları

## TARTIŞMA

Bu yazıda kliniğimizde son birkaç yıl içinde BSPDK tanısı konmuş 5 hastayı sunduk. Hastaların çoğunda benzer yerleşimli mineral birikme alanları olmasına rağmen klinikteki farklılıklar dikkati çekmekteydi. Olguların ikisinde parkinsonizm (bir vakada kognitif bulgular ile birlikte), birinde serebellar ve kognitif bulgular, birinde spastisite, diğerinde ise kore tablosu hakimdi. BSPDK vakaları arasındaki klinik heterojenitenin neden kaynaklandığı bilinmemektedir.

BSPDK vakaları idyopatik ve semptomatik olarak iki Resimde sınıflanabilir. İdyopatik vakalar familyal (otozomal dominant, otozomal resesif) veya sporadik özellikte olabilir<sup>(6-8)</sup>. Semptomatik BSPDK'nin en sık nedeni paratiroid hormon ve kalsiyum metabolizması bozukluklarıdır. Paratiroid hormon bozuklukları bilateral subkortikal nükleuslarda ve ak maddede kalsifikasyon yapan ve en sık saptanabilen nedendir. İdyopatik vakalarda normal kalsiyum, paratiroid hormon, fosfor ve diğer eser element düzeylerine rağmen minerallerin birikim nedeni bilinmemektedir. Bu hastaların doğumdan sonraki gelişim basamakları ve kalsiyum metabolizmaları da normaldir. İdyopatik BSPDK tanısı konabilmesi için özellikle kalsiyum metabolizmasına ait ayrıntılı laboratuvar değerlendirmenin mutlaka yapılması gerekir. Burada bildirilen vakalarımızın tamamının paratiroid hormon düzeyleri, kalsiyum metabolizması ve diğer laboratuvar incelemeleri normal bulundu. Nöroradyolojik görüntülere dayanarak idyopatik BSPDK tanısı kondu. Literatürde şimdiye kadar bildirilen vakalarda BSPDK'in erkeklerde daha fazla görüldüğü dikkati çekmektedir<sup>(1-3)</sup>. Bizim sunduğumuz vakalarda da erkek hakimiyeti vardı.

Ailevi vakaların varlığı genetik mekanizmaların etyopatogeneizde önemli rol oynadığını düşündürmektedir. Son yıllarda BSPDK tanısı konmuş otozomal dominant geçişli bir ailede 14. kromozomun uzun kolunda loküs bildirilmiştir<sup>(9)</sup>. Ancak bu bilgi diğer bir ailede gösterilememiştir<sup>(10)</sup>. Burada bildirilen vakalardan ikincisinde ailevi özellik dikkat çekiyordu ancak hastanın kardeşini ileri inceleme olanağımız olmadı.

Nöropatolojik çalışmalar BSPDK'nin radyolojik görüntüsü veren bulguların esas olarak kalsiyum birikimleri ile ilişkili olduğunu düşündürmektedir<sup>(11)</sup>. Ayrıca bu birikimler içinde kalsiyumdan başka mukopolisakaridler, alüminyum, arsenik, kobalt, bakır, molibdenyum, demir, kurşun, mangan, magnezyum, fosfor, gümüş ve çinko da bulunabilir<sup>(12-14)</sup>. Kalsiyum ve diğer mineraller kapillerlerin duvarlarında, arteriollerde, küçük venlerde ve perivasküler aralıkta birikirler. Bu birikim-

lerin etrafında nöronal dejenerasyon ve gliosis oluşumu sıktır. Elektron mikroskopisi çalışmaları bu mineral depozitlerinin perisitlerin içinde olduğunu göstermektedir<sup>(15)</sup>. Bu birikimler beyinde bazal ganglia, talamus, dentat nükleus ve sentrum semiovalede yerleşirler. Beyindeki kalsifikasyonlar hemen hemen daima simetrik ve yukarıda sayılan bölgeler dışında bulunması nadirdir. Bizim vakalarımızın tamamında benzer nöroradyolojik bulgular dikkati çekiyordu.

Şimdiye kadar literatürde yayınlanan BSPDK vakaları arasında en sık görülen semptomlardan biri kognitif bozukluktur<sup>(1)</sup>. Kognitif bozukluğun spektrumu hafif dikkat bozukluğundan demansa kadar değişebilir. İlk iki vakamızdaki unutkanlık yakınması hastaların günlük yaşamını belirgin etkilemeye başlamıştı. Diğer üç vakada da ayrıntılı mental durum muayenesinde saptanan subklinik yürütücü işlev bozukluğu vardı. Vakalarımızda görülen nöropsikolojik profil Huntington hastalığı ve Wilson hastalığı gibi bazal gangliayı tutan patolojilerle uyumludur<sup>(16-18)</sup>. Bazal ganglianın frontal lob başta olmak üzere, serebral korteksle pek çok bağlantısı vardır<sup>(19)</sup>. PET çalışmalarında da BSPDK'li hastalarda bazal gangliadan başka frontal loblarda da hipometabolizma gösterilmiştir<sup>(20,21)</sup>. Striatumu tutan patolojilerde görülen yürütücü işlev bozukluğu bu mekanizmayla açıklanabilir.

Serebellar sendrom BSPDK'da görülen diğer bir semptomdur ve yakınmalar esas olarak dentat nükleus tutulumuna bağlıdır. İlk üç vakamızda farklı şiddette serebellar bulgular vardı. Son yıllarda serebellumun kognisyonla yakın ilişkili olduğu ve frontal loblarla ile bağlantıları olduğu bilinmektedir<sup>(22,23)</sup>. Hastalarda görülen kognitif bozukluğun varlığına ve/veya artmasına serebellumdaki lezyonlar da katkıda bulunabilir.

Kranyal BT kalsifikasyonları göstermekte kranyal MR'dan çok daha yararlı bir yöntemdir<sup>(11,24)</sup>. Bazal ganglia kalsifikasyonları ve diğer elementlerin birikimi kranyal MR'da hipointens olarak görülebilir. Kranyal MR'da serebellar kalsifikasyonlar normale karışabilir ve saptanmayabilir. Ak maddedeki kalsifikasyonlar, kranyal MR incelemesinde genellikle hiperintens olarak görülür. Bazal gangliada kalsifikasyon görülme oranı çeşitli çalışmalarda ortalama 6,6/1000 olarak bulunmuştur<sup>(25-27)</sup>. Ancak genellikle benign olan bu kalsifikasyonlar küçüktür ve globus pallidusa sınırlıdır. Buna karşılık BSPDK'da görülen kalsifikasyonlar çok daha büyük ve yaygındır. Kalsifikasyonlar, X-ray kranyografide de sıklıkla görülür. Hastalarımızdaki nöroradyolojik bulgular literatürle uyumlu idi. BSPDK'daki patognomik görüntülere frontal ve temporal kortikal atrofi eşlik edebilir<sup>(21)</sup>. Bizim

vakalarımızdan ikincisinde de belirgin frontotemporal kortikal atrofi dikkati çekiyordu.

BSPDK'in kesin tedavisi yoktur ancak şimdiye kadar literatürde disodyum etidronate kullanımı ile az da olsa semptomatik yarar sağlanan bir vaka bildirisi vardır<sup>(28)</sup>. İkinci ve beşinci vakamızdaki parkinsonizm, üçüncü vakamızdaki kore, dördüncü vakamızdaki spastisite semptomatik tedaviden kısmen yarar gördü. Ancak dikkat çekici bir noktada, vakalardan birinde ilaç cevabının zamanla azalmasıydı (Olgu 5). Bunun nedeni muhtemelen hastalığın ilerleyici natüründen kaynaklanmaktadır. Vakalarımızın bazılarında radyolojik görüntünün dramatikliğine rağmen ilaç cevabının olması, postsinaptik striatal fonksiyonun tamamen bozulmadığını düşündürmektedir. Literatürde ikinci ve beşinci vakamıza benzer Resimde parkinsonizmi olan ve L-dopa tedavisinden yarar gören hastalar bildirilmiştir. Manyam ve arkadaşlarının bildirdiği otopsi incelemesi yapılan L-dopa cevaplı bir BSPDK vakasında, mevcut patolojiye ek olarak substantia nigra nöronlarında Parkinson hastalığının patognomik bulgusu olan Lewy cisimciği görülmüştür<sup>(2)</sup>. Bu bulgu iki hastalığın birlikte olabileceğini göstermektedir. Şimdiye kadar literatürde parkinsonizmin eşlik ettiği 21 idyopatik BSPDK vakası bildirilmiştir<sup>(2)</sup>. Parkinsonizmi olan bir hastada demans ve serebellar sendrom gibi atipik özellikler varsa ileri inceleme olarak kranyal BT incelemesi yapmak BSPDK ayırıcı tanısı için yararlı olabilir.

Sonuç olarak, burada bildirdiğimiz vakalarda görüldüğü gibi nadir bir hastalık olan BSPDK, hareket bozukluğu başta olmak üzere çeşitli nörolojik tablolarla ortaya çıkabilir. Bu hastalar etyolojik olarak ayrıntılı bir Resimde mutlaka araştırılmalıdır. İdyopatik BSPDK tanısı konulan hastaların bazılarının semptomatik tedaviden yarar görebileceği akıldatutulmalıdır ve mevcut semptomlara yönelik tedavi girişiminde mutlaka bulunulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Manyam BV, Bhatt MH, Moore WD, Devleschoward AB, Anderson DR, Calne DB. Bilateral striopallidodentate calcinosis: cerebrospinal fluid, imaging, and electrophysiological studies. *Ann Neurol*. 1992;31:379-84.
2. Manyam BV, Walters AS, Keller IA, Ghobrial M. Parkinsonism associated with autosomal dominant bilateral striopallidodentate calcinosis. *Parkinsonism Relat Disord*. 2001;7:289-295.
3. Manyam BV, Walters AS, Narla KR. Bilateral striopallidodentate calcinosis: clinical characteristics of patients seen in a registry. *Mov Disord*. 2001;16:258-64.
4. Yoshikawa H, Abe T. Transient parkinsonism in bilateral striopallidodentate calcinosis. *Pediatr Neurol*. 2003;29:75-7.
5. Klein C, Vieregge P. The confusing history of Fahr's disease. *Neurology* 1998;50:A59.
6. Smits MG, Gabreels FJ, Thijssen HO, 't Lam RL, Notermans SL, ter Haar BG, Prick JJ. Progressive idiopathic strio-pallido-dentate calcinosis (Fahr's disease) with autosomal recessive inheritance. Report of three siblings. *Eur Neurol*. 1983;22:58-64.
7. Ellie E, Julien J, Ferrer X. Familial idiopathic striopallidodentate calcifications. *Neurology*. 1989;39:381-5.
8. Kobari M, Nogawa S, Sugimoto Y, Fukuuchi Y. Familial idiopathic brain calcification with autosomal dominant inheritance. *Neurology*. 1997;48:645-9.
9. Geschwind DH, Loginov M, Stern JM. Identification of a locus on chromosome 14q for idiopathic basal ganglia calcification (Fahr disease). *Am J Hum Genet*. 1999;65:764-72.
10. Brodaty H, Mitchell P, Luscombe G, Kwok JJ, Badenhop RF, McKenzie R, Schofield PR. Familial idiopathic basal ganglia calcification (Fahr's disease) without neurological, cognitive and psychiatric symptoms is not linked to the IBGC1 locus on chromosome 14q. *Hum Genet*. 2002;110:8-14.
11. Avrahami E, Cohn DF, Feibel M, Tadmor R. MRI demonstration and CT correlation of the brain in patients with idiopathic intracerebral calcification. *J Neurol*. 1994;241:381-4.
12. Duckett S, Galle P, Escourolle R, Poirier J, Hauw JJ. Presence of zinc, aluminum, magnesium in striopallidodentate (SPD) calcifications (Fahr's disease): electron probe study. *Acta Neuropathol (Berl)*. 1977;38:7-10.
13. Kozik M, Kulczycki J. Laser-spectrographic analysis of the cation content in Fahr Syndrome. *Arch Psychiatr Nurvenkr* 1978;225:135-142.
14. Bouras C, Giannakopoulos P, Good PF, Hsu A, Hof PR, Perl DP. A laser microprobe mass analysis of trace elements in brain mineralizations and capillaries in Fahr's disease. *Acta Neuropathol (Berl)*. 1996;92:351-7.
15. Kobayashi S, Yamadori I, Miki H, Ohmori M. Idiopathic nonarteriosclerotic cerebral calcification (Fahr's disease): an electron microscopic study. *Acta Neuropathol (Berl)*. 1987;73:62-6.
16. Lauterbach EC, Cummings JL, Duffy J, Coffey CE, Kaufer D, Lovell M, Malloy P, Reeve A, Royall DR, Rummans TA, Salloway SP. Neuropsychiatric correlates and treatment of lenticulo-striatal diseases: a review of the literature and overview of research opportunities in Huntington's, Wilson's, and Fahr's diseases. A report of the ANPA Committee on Research. *American Neuropsychiatric Association. J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 1998;10:249-66.

- 
17. Rosenblatt A, Leroi I. Neuropsychiatry of Huntington's disease and other basal ganglia disorders. *Psychosomatics*. 2000;41:24-30.
  18. Lopez-Villegas D, Kulisevsky J, Deus J, Junque C, Pujol J, Guardia E, Grau JM. Neuropsychological alterations in patients with computed tomography-detected basal ganglia calcification. *Arch Neurol*. 1996;53:251-6.
  19. Alexander GE, DeLong MR, Strick PL. Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Annu Rev Neurosci*. 1986;9:357-81.
  20. Uygur GA, Liu Y, Hellman RS, Tikofsky RS, Collier BD. Evaluation of regional cerebral blood flow in massive intracerebral calcifications. *J Nucl Med*. 1995;36:610-2.
  21. Hempel A, Henze M, Berghoff C, Garcia N, Ody R, Schroder J. PET findings and neuropsychological deficits in a case of Fahr's disease. *Psychiatry Res*. 2001;108:133-40.
  22. Molinari M, Filippini V, Leggio MG. Neuronal plasticity of interrelated cerebellar and cortical networks. *Neuroscience*. 2002;111:863-70.
  23. Rapoport M, van Reekum R, Mayberg H. The role of the cerebellum in cognition and behavior: a selective review. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2000;12:193-8.
  24. Ogi S, Fukumitsu N, Tsuchida D, Uchiyama M, Mori Y, Matsui K. Imaging of bilateral striopallidodentate calcinosis. *Clin Nucl Med*. 2002;27:721-4.
  25. Murphy MJ. Clinical correlations of CT scan-detected calcifications of the basal ganglia. *Ann Neurol*. 1979;6:507-11.
  26. Cohen CR, Duchesneau PM, Weinstein MA. Calcification of the basal ganglia as visualized by computed tomography. *Radiology*. 1980;134:97-9.
  27. Harrington MG, Macpherson P, McIntosh WB, Allam BF, Bone I. The significance of the incidental finding of basal ganglia calcification on computed tomography. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1981;44:1168-70.
  28. Loeb JA. Functional improvement in a patient with cerebral calcinosis using a bisphosphonate. *Mov Disord*. 1998;13:345-9.