

# Bilateral Bazal Gangliyon Kalsifikasyonları: 17 Hastalık Seride Etyolojik ve Klinik Bulgular

## Bilateral Basal Ganglia Calcification: The Etiology and Clinical Findings of 17 Patients

Aylin Akçalı<sup>1</sup>, Sırma Geyik<sup>2</sup>, Münife Neyal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

<sup>2</sup>Gaziantep Park Medikal Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Turk Norol Derg 2009;15:181-187

### ÖZET

**Amaç:** Bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonları, bazal gangliyonlar, serebellum, dentat nükleus ve beyaz cevherde bilateral ve hermen daima simetrik olarak kalsiyum ve diğer minerallerin depolandığı nadir bir hastalıktır. Klinik bulgular değişken olup psikiyatrik semptomlar, epileptik nöbetler, serebellar bulgular, ekstrapiramidal disfonksiyon ve demans ile kendini gösterebilir. Bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonları paratiroid bozukluklar başta olmak üzere değişik metabolik bozukluklara bağlı olarak ortaya çıkabilir.

**Hastalar ve Yöntem:** Bu yazıda 2002-2008 yılları arasında Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Kliniğinde bilateral bazal gangliyon kalsifikasyon tanısı konulan dokuz kadın, sekizi erkek 17 hastanın etyolojik ve klinik bulguları retrospektif olarak incelenmiş ve tartışılmıştır.

**Bulgular:** Klinik bulgular oldukça farklılık göstermekteydi. Dört hastada baş ağrısı, altı hastada nöbet geçirme, beş hastada konuşma bozukluğu, dört hastada hareketlerde yavaşlama, dört hastada unutkanlık ve psikiyatrik şikayetler vardı. On yedi olgunun dokuzunda hipoparatiroidi tespit edildi. Kraniyal görüntülemelerde ise bazal gangliyon ve talamus kalsifikasyonları en sık gözlenen bulguydu.

**Yorum:** Olgularda hipoparatiroidi sıklığının fazlalığı ve bunlarda talamus tutulumunun olması dikkat çekicidir. Görüntülemelerde saptanacak bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonu, altta yatan bir hastalığın tanısında ve tedavisinde yardımcı olacağından önemli bir bulgu olarak değerlendirilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Bazal gangliyon, kalsifikasyon, hipoparatiroidizm, talamus.

**ABSTRACT****Bilateral Basal Ganglia Calcification: The Etiology and Clinical Findings of 17 Patients****Aylin Akçalı<sup>1</sup>, Sırma Geyik<sup>2</sup>, Münife Neyal<sup>1</sup>**<sup>1</sup>Department of Neurology, Faculty of Medicine, University of Gaziantep, Gaziantep, Turkey<sup>2</sup>Clinic of Neurology, Gaziantep Park Medical Hospital, Gaziantep, Turkey

**Objective:** Bilateral basal ganglia calcification is a rare disease with symmetrical and bilateral deposition of calcium and other minerals in the basal ganglia, cerebellum, dentate nucleus, and white matter. Clinical findings are variable and can present with psychiatric symptoms, epileptic seizures, cerebellar features, extrapyramidal dysfunction, and dementia. Parathyroid pathologies as well as other metabolic disorders are the main etiologic causes of bilateral basal ganglia calcification.

**Patients and Methods:** In this article, we retrospectively analyzed the etiologic and clinical findings of 17 (nine female, eight male) patients diagnosed with bilateral basal ganglia calcification between 2002 and 2008 in Gaziantep University, Faculty of Medicine, Department of Neurology outpatient clinic.

**Results:** Clinical features were variable. Four patients had headache, six seizures, five speech disorder, four movement disorders, and four forgetfulness and psychiatric problems. Nine of 17 patients had hypoparathyroidism in the etiology of bilateral basal ganglia calcification. The involvements of basal ganglia and the thalamus were the most frequent findings in cranial imagings.

**Conclusion:** Hypoparathyroidism and thalamus involvement were found frequently. The detection of bilateral basal ganglia calcification on imaging may be helpful in the diagnosis and treatment of underlying diseases and thus can be considered an important finding.

**Key Words:** Basal ganglia, calcification, hypoparathyroidism, thalamus.

**GİRİŞ**

Simetrik bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonu, ilk defa 1930 yılında Fahr tarafından tanımlanmıştır. Bazal gangliyonlar, serebellum ve sentrum semiovalde simetrik kalsifikasyonlar ile seyrederek. Herhangi bir sebeple çekilen bilgisayarlı beyin tomografileri (BBT)'nin yaklaşık %0.7'sinde rastlantısal olarak bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonları saptanabilmektedir (1). Olguların çoğunda etyolojinin tespit edilemediği görülür ve bu olgular idiyopatik veya Fahr hastalığı olarak adlandırılır (2,3).

Tespit edilebilen en sık sebep ise hipoparatiroidizm ve buna bağlı gelişmiş hipokalsemidir. Hipokalseminin düzeyi ile kalsifikasyonlar arasında korelasyon gözlenmemiştir ancak hipokalsemi sürecinin uzaması kalsifikasyonların yoğunluğu ile ilişkili bulunmuştur (4,5).

Kalsifikasyonların görülebilmesi açısından en iyi tanı yöntemi BBT'dir; ancak her ne kadar BBT kalsifikasyonları göstermekte daha başarılı olsa da etyolojik araştırmanın tamamlanması için beyin manyetik rezonans görüntüleme yapılması da gerekebilir.

Kişilik değişiklikleri, mental ve zihinsel işlevlerde bozulma, demans ve duygudurum bozuklukları gibi psikolojik bulgular, rijidite, hipokinezi, tremor ve ataksi gibi hareket bozuklukları ve nöbetler klinikte gözlenen bulgular arasında yer almaktadır (6,7).

Bu yazıda, polikliniğimizde bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonu saptanan olguların klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları sunulmuştur.

**HASTALAR ve YÖNTEM**

2002-2008 yılları arasında Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Polikliniğine çeşitli nedenlerle başvurmuş ve çekilen BBT'de bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonu gözlenen 17 hasta retrospektif olarak incelendi. Tüm hastaların nörolojik muayeneleri, biyokimya, hormon tetkikleri ve görüntüleme incelemeleri dosya bilgilerinden temin edildi. Ek tetkik olarak nöbet öyküsü olanlarda elektroensefalografi (EEG) incelemeleri ve unutkanlık şikayeti olan iki hastada mini mental test değerlendirmesi yapıldığı görüldü.

**BULGULAR****Başvuru Şikayetleri ve Hikayeleri**

Yaş ortalamaları 43.8 (37-72) olan hastaların dokuzu kadın, sekizi erkek idi. Altı (%40) hasta 60 yaş ve üzerindediydi. Klinik şikayetlerin sıklık sırasına göre; dört hastada baş ağrısı, altı hastada nöbet geçirme, beş hastada konuşma bozukluğu, dört hastada hareketlerde yavaşlama, bir hastada yürüme bozukluğu, dört hastada unutkanlık ve psikiyatrik şikayetler olduğu saptandı (Tablo 1). Öfke patlamaları olan hastaya psikiyatri tarafından psikotik sendrom ve irritabilite tanısı koyuldu. Tarif edilen baş ağrıları gerilim tipi baş ağrısı özellikleri taşıymaktaydı. Hiçbirinin soy geçmişinde benzer bir hasta öyküsü yoktu.

**Nörolojik Özellikler**

Yedi (%41.2) hastanın nörolojik muayenesi tamamen normaldi. Diğerlerinde ise dört hastada ekstrapiramidal bulgular ön plandayken iki hastada beraberinde serebellar

**Tablo 1.** Olgulara ait sosyodemografik, klinik, radyolojik ve laboratuvar verilerinin özeti

	Yaş	Cinsiyet	Şikayet	Nörolojik muayene	Laboratuvar bulguları	BBT	Tanı
1	37	E	Nöbet	Normal	Ca: 8.5 mg/dL PTH: 24.4 pg/mL TSH: 3.08 uIU/mL fT3: 1.49 pg/mL fT4: 0.8 ng/dL	BG	Fahr hastalığı
2	38	K	Konuşamama	Dizartrik konuşma Serebellar testler bozuk	Ca: 9.5 mg/dL PTH: 49.7 pg/mL TSH: 0.56 uIU/mL fT3: 3.2 pg/mL fT4: 1.22 ng/dL	BG	Fahr hastalığı
3	38	E	Baş ağrısı	Normal	Ca: 6.1 mg/dL PTH: 4.7 pg/mL P: 6.2 mg/dL TSH: 1.76 uIU/mL fT3: 2.9 pg/mL fT4: 1.65 ng/dL	BG, talamus	Hipoparatiroidizm
4	38	K	Nöbet	Normal	Ca: 3.6 mg/dL PTH: 13.0 pg/mL P: 7.5 mg/dL TSH: 5.99 uIU/mL fT3: 2.71 pg/mL fT4: 1.22 ng/dL	BG, talamus	Hipoparatiroidizm
5	43	K	Baş ağrısı	Normal	Ca: 8.5 mg/dL PTH: 3.00 pg/mL TSH: 3.7 uIU/mL fT3: 3.6 pg/mL fT4: 1.0 ng/dL	BG	Fahr hastalığı
6	43	K	Baş ağrısı Baş dönmesi	Ataksik yürüyüş	Ca: 7.7 mg/dL PTH: 3.00 pg/mL P: 9.1 mg/dL TSH: 2.7 uIU/mL fT3: 3 pg/mL fT4: 1.7 ng/dL	S, DN, BG	Hipoparatiroidizm
7	43	E	Nöbet	Yer ve zaman oryantasyonu yok. Serebellar testler bozuk	Ca: 6.5 mg/dL PTH: 7.6 pg/mL P: 7.7 mg/dL TSH: 2.89 uIU/mL fT3: 1.06 pg/mL fT4: 0.98 ng/dL	S, BG	Hipoparatiroidizm
8	45	K	Bacaklarda güçsüzlük Unutkanlık	Paraparezi	Ca: 9.1 mg/dL PTH: 49.6 pg/mL TSH: 1.22 uIU/mL fT3: 2.57 pg/mL fT4: 1.06 ng/dL	S, BG	Fahr hastalığı
9	46	E	Konuşmama Hareketlerde yavaşlama Nöbet Unutkanlık	Şuur konfü, Kooperasyon yetersiz	Ca: 3.5 mg/dL PTH: 3.9 pg/mL P: 8.9 mg/dL TSH: 3.5 uIU/mL fT3: 2.0 pg/mL fT4: 1.1 ng/dL	S, BG, T	Hipoparatiroidizm

**Tablo 1.** Olgulara ait sosyodemografik, klinik, radyolojik ve laboratuvar verilerinin özeti (devamı)

Yaş	Cinsiyet	Şikayet	Nörolojik muayene	Laboratuvar bulguları	BBT	Tanı	
10	55	E	Unutkanlık Nöbet Öfke patlamaları	Normal Psikiyatrik tanı: Psikotik sendrom, irritabilite	Ca: 5.0 mg/dL PTH: 4.38 pg/mL P: 8.2 mg/dL TSH: 0.942 uIU/mL fT3: 3.6 pg/mL fT4: 1.4 ng/dL	BG, talamus	Hipoparatiroidizm
11	58	E	Baş ağrısı	Normal	Ca: 9.8 mg/dL PTH: 54.1 pg/mL TSH: 1.8 uIU/mL fT3: 3.7 pg/mL fT4: 1.26 ng/dL	S, BG	Fahr hastalığı
12	61	E	Nöbet Unutkanlık	Bilateral işitme kaybı (konjenital), anlamsız konuşmalar	Ca: 9.5 mg/dL PTH: 51.1 pg/mL TSH: 1.4 uIU/mL fT3: 2.9 pg/mL fT4: 1.09 ng/dL	BG	Fahr hastalığı
13	64	K	Unutkanlık	Normal	Ca: 9.4 mg/dL PTH: 42.1 pg/mL TSH: 5.5 uIU/mL fT3: 1.2 pg/mL fT4: 0.81 ng/dL	BG	Fahr hastalığı
14	65	E	Konuşamama Hareketlerde yavaşlama	Bradikinezi, serebellar testler bozuk	Ca: 10.1 mg/dL PTH: 52.1 pg/mL TSH: 2.1 uIU/mL fT3: 3.2 pg/mL fT4: 1.2 ng/dL	S, BG	Fahr hastalığı
15	65	K	Konuşamama Hareketlerde yavaşlama	Bradikinezi Solda serebellar testler bozuk	Ca: 7.6 mg/dL PTH: 3.8 pg/mL P: 7.3 mg/dL TSH: 3.2 uIU/mL fT3: 1.56 pg/mL fT4: 1.1 ng/dL	S, BG	Hipoparatiroidizm
16	70	K	Hareketlerde yavaşlama	Bilateral ellerde istirahat tremoru, rijidite, bradikinezi	Ca: 3.7 mg/dL PTH: 3 pg/mL P: 8.2 mg/dL TSH: 2.76 uIU/mL fT3: 3.2 pg/mL fT4: 1.39 ng/dL	BG, talamus	Hipoparatiroidizm
17	72	K	Konuşamama Hareketlerde yavaşlama	Bradikinezi, rijidite	Ca: 10 mg/dL PTH: 56.1 pg/mL TSH: 3.7 uIU/mL fT3: 2.89 pg/mL fT4: 1.67 ng/dL	BG	Fahr hastalığı

E: Erkek, K: Kadın, S: Serebellum, BG: Bazal gangliyonlar, PTH: Parathormon, TSH: Tiroid stimüle edici hormon, DN: Dentat nükleus; normal değerleri PTH: 12-72 pg/mL, Ca: 8.5-10.5 mg/dL, P: 2.7-4.5 mg/dL, TSH: 0.34-5.6 uIU/mL, fT3: 1.8-4.6 pg/mL, fT4: 0.61-1.12 ng/dL.

bulgular da dikkati çekiyordu. Bir hastada yer-zaman oryantasyonu bozukluğu ile birlikte serebellar bulgular, iki hastada ise başka herhangi bir anormallik olmaksızın serebellar bulgular gözlemlendi. Bir hastada bilateral istirahat tremoru saptandı. Konvülsiyon geçiren altı hastanın dördünde hipoparatiroidi saptandı. Nöbetler hepsinde jeneralize tonik klonik tipte idi. Hipoparatiroidi tedavisi yanında, nöbet geçiren hastaların birine karbamazepin, diğerine oks-

karbazepin eklendiği öğrenildi. Demans ve nöbet kliniği ile başvuran hastanın EEG'sinde zemin aktivitesinde yaygın yavaşlama ile birlikte epileptiform anormallikler izlendi, hastanın kalsiyum replasmanı sonrasında ise nöbetleri durdu ve EEG'de belirgin düzelme izlendi. Unutkanlık şikayeti de olan iki hastanın mini mental test sonuçları ise; 8 numaralı hastada 15/30, 12 numaralı hastada 28/30 olarak bulundu.

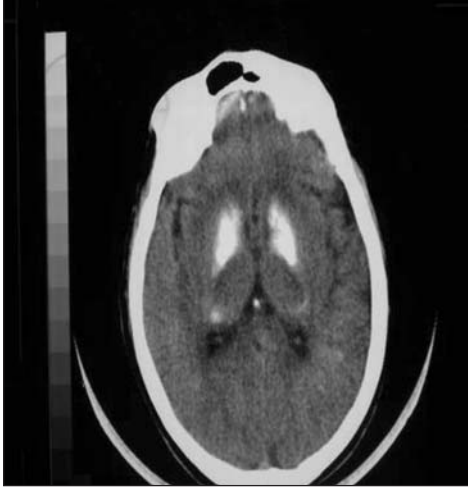
### Endokrinolojik Özellikler

Sekiz (%47.1) hastanın serum kalsiyum (ortalama 4.25 mg/dL) ve parathormon (PTH) düzeyleri normalden düşük (ortalama 8.58 pg/mL), fosfor düzeyleri ise yüksek (ortalama 7.92 mg/dL) bulundu. Dokuz hastada ise bu değerler normal sınırlar içerisindeydi. Tiroid fonksiyon testlerinin tamamı normal sınırlar içerisindeydi.

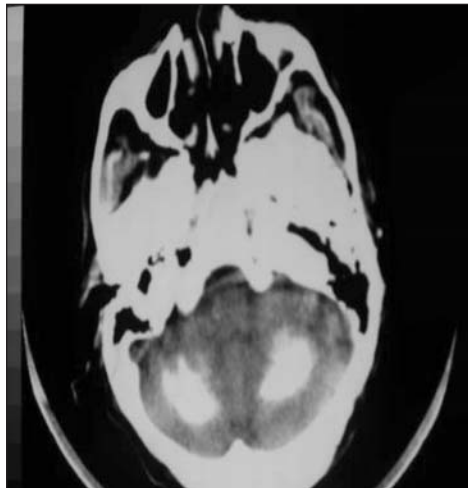
Bu sonuçlar doğrultusunda sekiz hasta hipoparatiroidi tanısı aldı. Bu hastalar oral kalsiyum, PTH, D vitamini-kalsiyum metabolizması düzenleyici tedavileri aldılar. Herhangi bir sebep bulunmayan diğer dokuz hastaya ise Fahr hastalığı tanısı koyuldu (Tablo 1).

### Bilgisayarlı Beyin Tomografisi Görüntüleri

Hastaların hepsinde bilateral bazal gangliyonlarda kalsifikasyon mevcut iken, beş hastada bilateral bazal gangliyonlara ek olarak serebellumda kalsifikasyonlar gözlemlendi (Resim 2, 3). Bir hastada bazal gangliyonlara ek olarak be-



**Resim 1.** Bilateral nükleus kaudatus kalsifikasyonları.



**Resim 2.** Bilateral serebellum kalsifikasyonları.

yaz cevherde yaygın kalsifikasyonlarla uyumlu alanlar tespit edildi. Talamus kalsifikasyonlarının tamamının etyolojisi hipoparatiroidi tespit edildi. Hipoparatiroidi ve Fahr hastalarında bazal gangliyon ve serebellum tutulumları eşit oranda gözlemlendi.

### TARTIŞMA

Bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonları birçok metabolik bozukluğa özellikle de parathormon hastalıklarına bağlı olarak ortaya çıkmaktadır (Tablo 2). İdiyopatik olgularda kalsifikasyonların oluşmasına yönelik çeşitli teoriler ileri sürülmekle birlikte hastalığın patogenezi henüz tam olarak aydınlatılmamıştır (8). Bu teorilerden en fazla üzerinde durulan; bölgesel iskemi veya inflamasyon gibi lokal sirkülasyon veya metabolik bozukluklar zemininde Ca, Fe, Zn, Al, Cu, Mg gibi çeşitli minerallerin veya glikoprotein ve mukopolisakaridlerin birikmesi sonucu kalsifikasyonların oluşmasıdır (9-11). Diğer hipotez serebral damarların adventisiasında oluşan dejeneratif değişikliklere bağlı ola-

**Tablo 2.** Bazal gangliyon kalsifikasyonuna yol açan hastalıklar

- Kalsiyum, fosfor ve parathormon metabolizması anormallikleri
  - Hipoparatiroidizm
    - İdiyopatik
    - Cerrahi sonrası
    - Eksternal radyasyon
    - Hipomagnezemi
  - Psödohipoparatiroidizm
    - İdiyopatik (psödohipoparatiroidizm tip 2)
  - Hiperparatiroidizm
- Kalsiyum, fosfor ve parathormon metabolizma anormallikleri bulunmayan
  - Sistemik tutulumlu
    - Down sendromu
    - Mitokondriyal nöromiyopati: Kearns-Sayre sendromu, Person sendromu
    - Sistemik lupus eritematozus
    - Akut lenfositik lösemi
    - IgG λ M intrakraniyal kalsifikasyonlar
    - Revesz sendromu
    - İnfeksiyonlar: Kızamık, Ebstein-Barr hastalığı, toksoplazmozis, sitomegalovirüs infeksiyonu, insan immün-yetmezlik virüsü infeksiyonu
    - Postanoksik, postiskemik (Galen veni malformasyonları dahil)
    - Toksikozlar: Kurşun, karbon monoksit zehirlenmesi
    - Tedavilere bağlı: Radyasyon, antikanser ilaçlar, mikrojyopatilerin mineralizasyonu
  - Sistemik tutulum olmaksızın
    - Kalsifikasyonlarla birlikte yaygın nörofibriller yumaklar
    - Hiperkinetik mutizm
    - İdiyopatik (Fahr hastalığı, striatopallidodentat kalsifikasyon, bazal gangliyon kalsifikasyonu)
- Yaşlanmaya bağlı olanlar

rak, vasküler dokuda toplanan solid atıkların depolanması ve perivasküler birikimlerin oluşmasıdır. Elektron mikroskopisi ile birikintilerin başlıca kan damarlarının adventisyal hücrelerinin sitoplazmasında ve bazen de glial hücrelerin sitoplazmik organellerinde biriktiği gösterilmiştir (8). Diğer yandan Kazis ve arkadaşları antiepileptik tedavi ve radyoterapi sonrasında kalsiyum metabolizması ve alkalin fosfataz aktivitesinin değişmesi ile kalsifikasyonların geliştiğini gözlemlemiştir (10).

Bizim olgularımızda sekiz hastada etyolojide hipoparatiroidizm mevcutken, diğer dokuz olguda öz geçmişlerinde, soy geçmişlerinde ve laboratuvar değerlerinde etyolojiye yönelik bir sebep bulunamadı. Bu olgular sporadik idiyopatik Fahr hastalığı tanısı aldılar. Ailesel Fahr hastalığı olgularında genetik çalışmalar yapılmaktadır. Şu ana kadar en iyi bilinen lokus idiyopatik bazal gangliyon kalsifikasyonlu geniş bir aile serisinde yapılmış ve 14. kromozomda linkage analizi saptanmış ancak gen tespit edilmemiştir (12). Ailesel hipoparatiroidi olgularında 3. kromozomun CASR geni ve 11. kromozomun PTH geninde mutasyonlar saptanmış ve olgularda bilateral bazal gangliya kalsifikasyonu tespit edilmiştir. Ancak hastalarda ekstrapiramidal semptomların yanı sıra nöbet ve mental retardasyon bulguları da gözlenmiştir (13,14). Burada bildirilen olguların hiçbirinde aile fertlerine yönelik görüntüleme tetkiki yapılamamıştır.

Fahr hastalığında klinik bulgular genellikle 30-60 yaş arasında ortaya çıkmaktadır. Yaşlı popülasyonda hafif bazal gangliyon kalsifikasyonu sık gözlenen bir bulgudur ve bazen ekstrapiramidal bulgularla seyredebilir. Bu seride 60 yaş üzerindeki dört olgu Fahr hastalığı, iki olgu ise hipoparatiroidi tanısı almıştır. Parkinsonizm bulguları gözlenen yaşlı hastalarda Fahr hastalığı ve hipoparatiroidizm sıklığında bir fark saptanmamıştır.

Bazal gangliyon kalsifikasyonlarında klinik bulgular oldukça değişken olmasına rağmen nöropsikiyatrik, ekstrapiramidal ve serebellar semptomlar daha sık izlenmektedir. Klinik bulgularda; kişilik değişiklikleri, konuşma bozuklukları, mental ve zihinsel işlevlerde bozulma, demans ve duyu bozuklukları gibi davranışsal bozukların yanı sıra rijidite, hipokinezi, tremor gibi hareket bozuklukları ve ataksi de yer alır. Ailesel geçiş gösteren olgularda dahi birbirinden farklı kliniklerle heterojenite izlenebilir. Ancak her bazal gangliyon kalsifikasyonu olgusunda ekstrapiramidal bulgulara rastlanmamaktadır. Görülen semptomların kalsifikasyonlardan kaynaklanıp kaynaklanmadığı ise halen tartışılan bir konudur. Bizim olgularımızda dört hastada ekstrapiramidal sistemle ilgili şikayetler ön plana çıkarken bir hasta nöropsikiyatrik, altı hasta nöbet geçirme, diğer dört hasta baş ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Yaptığımız taramada, daha önce yayınlanmış baş ağrısı şikayeti ile ilişkilendirilmiş bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonlu olgu bildirimine rastlanmamıştır. Bu sebeple gerilim tipi baş ağ-

rısı özellikleri taşıyan bu olguların bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonları ile birlikteliği tesadüf olarak açıklanabilir.

Sekiz hastanın şikayetleri bazal gangliyon tutulumunu düşündürürken, dokuz hastada yani hemen hemen yarısında tanı rastlantısal olarak konulmuştur. Sadece bir hastada nöropsikiyatrik bulgu olması aslında literatüre göre oldukça düşük bir sayıdır. On sekiz olgulu bir seride hastaların yarısında çeşitli psikiyatrik patolojiler gözlenmiştir (15). Yürüme bozukluğu, alt ekstremitte distonisi bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonlarında nadiren de olsa görülebilen bir bulgudur ancak olgumuzda yürüme probleminin kuvvetsizliğe bağlı parapareziden kaynaklandığı görülmüştür ki bu konu ile bağlantısız olarak değerlendirilmiştir. Tremor ise %8 sıklıkta gözlenebilen bir bulgudur ve bizim olgularımız içerisinde 1 (%6) olguda istirahat tremoru saptanmıştır (16).

Bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonlarına yönelik bilinen bir tedavi mevcut değildir ancak hipoparatiroidi veya başka kalsiyum metabolizması problemi saptandığında tedavi edilmesi semptomlarda düzelmeye sağlayabilir. Hastaların çoğunun semptomatik olduğu söylenmektedir ancak bizim serimizde hastaların hemen hemen 1/3 (6/17)'ünde bazal gangliyon kalsifikasyonuna bağlanamayacak şikayetler ve yarısında da kalsifikasyon alanları ile ilişkisiz veya normal nörolojik muayene bulguları (9/17) gözlenmiştir. Bu konuda yapılacak tarama çalışmalarının daha aydınlatıcı bilgiler vereceğini düşünüyoruz. Daha önce bildirdiği gibi tamamen asemptomatik olup takiplerde semptomatik olan hastalar da vardır (17). Bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonlarında %80 oranında kalsiyum veya fosfor metabolizması patolojisine rastlanmazken, bu seride hipokalsemi ve hiperfosfatemi oranının oldukça yüksek (%47) olduğu gözlenmiştir (10,18).

Kalsifikasyonların en sık yerleşim yeri globus pallidustur. Ancak kalsifikasyonların neden bazal gangliyonlarda yerleştiği halen bilinmemektedir. Ayrıca putamen, kaudat ve dentat nükleus, talamus ve beyaz cevherde de tutulum saptanmaktadır. Bizim olgularımızda da benzer şekilde en fazla globus pallidusta kalsifikasyonlar izlenmiştir. Serimizde hipoparatiroidili hastalarda talamus tutulumlarının daha fazla olması dikkat çekici olarak değerlendirilebilir. Daha önce yapılmış olgu sunumlarında da hipoparatiroidiye eşlik eden talamik kalsifikasyonlar saptanmıştır (19-21). Talamusun bu kadar belirgin tutuluyor olması belki de hipoparatiroidizme bağlı bazal gangliyon kalsifikasyonlarında önemli bir ayrıcalık içermektedir. Hipoparatiroidiye bağlı olgularda jeneralize tonik klonik nöbetler bildirilmiştir ve bizim serimizde de hipoparatiroidili dört olguda konvülfif nöbetler tarif edilmektedir (19,20).

Bilateral bazal gangliyon kalsifikasyonlarına çok tipik semptomlarla tanı konulabildiği gibi bazen hiçbir klinik vermeden yıllarca sessiz seyrederek herhangi bir sebeple



çekilen BBT'lerde rastlanabilmektedir. Ancak hastaların altta yatan etyolojiler yönünden araştırılması var olan ve tedavi edilebilecek sistemik hastalıkların tanı ve tedavisi açısından önemli olacaktır.

## KAYNAKLAR

- 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.
- Baptista MV, Vale J, Leitao O. Striato-pallido-dentate calcifications. *Press Med* 1995;24:1301-4.
- Rossi M, Morena M, Zanardi M. Calcification of the basal ganglia and Fahr disease. Report of two clinical cases and review of the literature. *Recenti Prog Med* 1993;84:192-8.
- Karimi M, Habibzadeh F, De Sanctis V. Hypoparathyroidism with extensive intracerebral calcification in patients with beta-thalassemia major. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2003;16:883-6.
- Szewczyk K, Drop A. Idiopathic hypoparathyroidism with intracranial calcification and dominant skin manifestations. *Med Sci Monit* 2000;6:145-50.
- Victor M, Ropper AH. Calcification of vessels in basal ganglia and cerebellum (hypoparathyroidism and Fahr syndrome). In: Victor M, Ropper AH (eds). *Principles of Neurology*. New York: McGraw-Hill, 2001;1032-3.
- Trautner RJ, Cummings JL, Read SL, Benson DF. Idiopathic basal ganglia calcification and organic mood disorder. *Am J Psychiatry* 1988;145:350-3.
- 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.
- 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 Neurol* 1989;26:569-75.
- Kazis AD. Contribution of CT scan to the diagnosis of Fahr's syndrome. *Acta Neurol Scand* 1985;71:206-11.
- Ökten AY, Ergün R. Fahr's hastalığı ilerleyici idyopatik Strio-Pallido-Dentat Kalsinozis: Olgu sunumu. *Türk Serebrovasküler Hastalıklar Dergisi* 2003;9:77-9.
- 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.
- Lovlie R, Eiken HG, Sørheim JI, Boman H. The Ca(2+)-sensing receptor gene (PCAR1) mutation T151M in isolated autosomal dominant hypoparathyroidism. *Hum Genet* 1996;98:129-33.
- Sunthornthepvarakul T, Churesigaew S, Ngowngarmratana S. A novel mutation of the signal peptide of the preproparathyroid hormone gene associated with autosomal recessive familial isolated hypoparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1999;84:3792-6.
- Lopez-Villegas D, Kulisevsky J, Deus J, Junque C, Pujol J, Guardia E, et al. Neuropsychological alterations in patients with computed tomography-detected basal ganglia calcification. *Arch Neurol* 1996;53:251-6.
- Manyam BV, Walters AS, Narla KR. Bilateral striopallidodentate calcinosis: Clinical characteristics of patients seen in a registry. *Mov Disord* 2001;16:258-64.
- Harati Y, Jackson JA, Benjamin E. Adult onset idiopathic familial brain calcifications. *Arch Intern Med* 1984;144:2425-7.
- Baba Y, Broderick DF, Uitti RJ, Hutton MI, Wszolek ZK. Heredo-familial brain calcinosis syndrome. *Mayo Clin Proc* 2005;80:641-51.
- McLeod DR, Hanley DA, McArthur RG. Autosomal dominant hypoparathyroidism with intracranial calcification outside the basal ganglia. *Am J Med Genet* 1989;32:32-5.
- Titlic M, Tonkic A, Jukic I, Filipovic-Grcic P, Kolic K. Cognitive impairment and epilepsy seizure caused by hypoparathyroidism. *Bratisl Lek Listy* 2008;109:79-81.
- Kato H, Kobayashi K, Kohari S, Okita N, Iijima K. Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis and paroxysmal dystonic choreoathetosis in a patient with familial idiopathic hypoparathyroidism. *Tohoku J Exp Med* 1987;151:233-9.

## Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Yrd. Doç. Dr. Aylin Akçalı  
Atatürk Mahallesi Hasan Celal Güzel Caddesi  
Zambak Apartmanı No: 2/7  
27060 Gaziantep/Türkiye

E-posta: akcali@gantep.edu.tr

geliş tarihi/received 09/07/2009

kabul edilmiş tarihi/accepted for publication 23/09/2009