



INTISARI SAINS MEDIS

Published by Intisari Sains Medis

Gambaran Radiologis Sindroma Fahr pada Pasien Post Tiroidektomi : Sebuah Laporan Kasus

Luh Dindi Ayu Surya Kanti^{1*}, Ni Kadek Antari Darmasih²

ABSTRACT

Introduction: Fahr's syndrome is a rare disorder characterized by bilateral abnormal calcium deposits in the cerebral cortex and basal ganglia. This condition is often asymptomatic but can also cause symptoms of neurological dysfunction, movement disorders, and psychiatric symptoms. Radiological imaging, such as a CT scan, can be used to confirm the diagnosis. This case report discusses the clinical manifestations and radiological features of Fahr's syndrome in a 45-year-old female patient with a history of thyroidectomy.

Case Report: A 45-year-old woman was referred with complaints of weakness, fever, and pain in the chest, lower abdomen, right thighs, and right upper back after being exposed to hot water. The patient was found suddenly unconscious while carrying a pot of hot water. The patient has a history of enlargement of the thyroid

gland, has undergone thyroid removal surgery 10 years ago, and has had epilepsy since 2 years ago. Physical examination showed low blood pressure, fever, and burns in the right chest area, right lower abdomen, right thigh, and right upper back. Neurologic examination within normal limits. A laboratory examination found leukocytosis, hyponatremia, and hypokalemia. A CT scan of the head without contrast showed multiple symmetrical calcifications in the cerebellum, caudate nucleus, thalamus, lentiform nucleus, and white and gray matter of the frontal lobes, parietal lobes, and occipital lobes.

Conclusion: Radiological examinations such as CT scans can be performed in patients with neurological symptoms and a history of total thyroidectomy to establish the diagnosis of Fahr's syndrome.

Keywords: Fahr's syndrome, post thyroidectomy, radiological appearance, CT scan.

Cite This Article: Kanti, L.D.A.S., Darmasih, N.K.A. 2023. Gambaran Radiologis Sindroma Fahr pada Pasien Post Tiroidektomi : Sebuah Laporan Kasus. *Intisari Sains Medis* 14(2): 825-828. DOI: [10.15562/ism.v14i2.1735](https://doi.org/10.15562/ism.v14i2.1735)

ABSTRAK

Pendahuluan: Sindrom Fahr merupakan kelainan langka yang ditandai dengan adanya deposit kalsium abnormal bilateral pada korteks serebral dan ganglia basalis. Kondisi ini seringkali tanpa gejala, namun juga dapat menyebabkan gejala disfungsi neurologis, gangguan gerakan dan gejala psikiatri. Pencitraan radiologi seperti CT scan dapat digunakan untuk menegakkan diagnosis. Laporan kasus ini membahas tentang manifestasi klinis dan gambaran radiologis sindroma Fahr pasien perempuan usia 45 tahun dengan riwayat tiroidektomi.

Laporan Kasus: Wanita berusia 45 tahun dirujuk dengan keluhan lemas, demam, nyeri pada dada, perut bawah, paha, dan punggung atas sebelah kanan setelah terkena air panas. Pasien ditemukan tiba-tiba tidak sadarkan diri ketika sedang membawa panci berisi air panas. Pasien memiliki riwayat epilepsi sejak

2 tahun yang lalu serta memiliki riwayat pembesaran kelenjar tiroid dan sudah menjalani operasi pengangkatan tiroid. Pemeriksaan fisik menunjukkan tekanan darah rendah, demam, dan luka bakar pada daerah dada kanan, perut bawah kanan, paha kanan, dan punggung atas sebelah kanan. Pemeriksaan neurologis dalam batas normal. Pada pemeriksaan laboratorium ditemukan leukositosis, hiponatremia dan hipokalemia. Pemeriksaan CT scan kepala tanpa kontras menunjukkan kalsifikasi multiple simetris pada daerah *cerebellum*, nukleus kaudatus, talamus, nukleus lentiformis, dan *white* serta *gray matters* lobus frontalis, lobus parietalis, dan lobus occipitalis.

Kesimpulan: Pemeriksaan radiologis seperti CT scan dapat dilakukan pada pasien dengan gejala neurologis dan riwayat total tiroidektomi untuk menegakkan diagnosis sindrom Fahr.

Kata kunci: Sindrom Fahr, Post tiroidektomi, Gambaran radiologis, CT scan.

Sitasi Artikel ini: Kanti, L.D.A.S., Darmasih, N.K.A. 2023. Gambaran Radiologis Sindroma Fahr pada Pasien Post Tiroidektomi : Sebuah Laporan Kasus. *Intisari Sains Medis* 14(2): 825-828. DOI: [10.15562/ism.v14i2.1735](https://doi.org/10.15562/ism.v14i2.1735)

¹Dokter Magang Departemen Radiologi, Rumah Sakit Umum Daerah Karangasem, Bali, Indonesia;

²Departemen Radiologi, Rumah Sakit Umum Daerah Karangasem, Bali, Indonesia.

*Korespondensi:

Luh Dindi Ayu Surya Kanti;
Dokter Magang Departemen Radiologi, Rumah Sakit Umum Daerah Karangasem, Bali, Indonesia;
luhindiaiyusk@gmail.com

Diterima: 22-05-2023

Disetujui: 22-07-2023

Diterbitkan: 28-08-2023

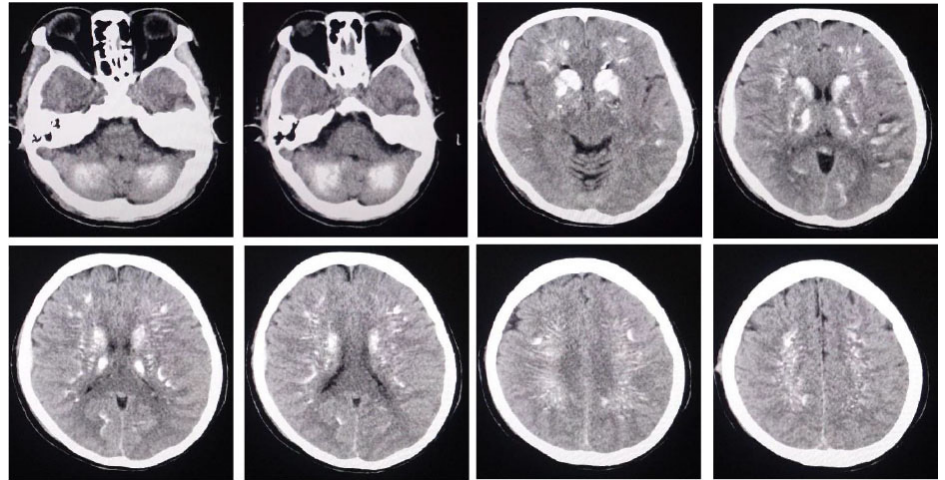
PENDAHULUAN

Sindrom Fahr atau *bilateral striatopallidodentate calcinosis* merupakan salah satu kelainan langka yang ditandai dengan adanya deposit kalsium abnormal bilateral pada korteks serebral dan ganglia basalis.^{1,2} Kalsifikasi akibat deposit kalsium yang abnormal juga dapat ditemukan pada thalamus, nukleus dentate serebular, globus pallidum, dan striatum.^{2,3} Pada tahun 1850, Delacourt pertama kali melaporkan kalsifikasi pada ganglia basalis pasien laki-laki disertai dengan kelemahan pada tungkai bawah.⁴ Istilah penyakit Fahr atau *Fahr's disease* pertama kali dijelaskan oleh seorang ahli patologi Jerman pada tahun 1930 bernama Karl Theodor Fahr. Theodor Fahr menemukan adanya kalsifikasi serebral dan striatum pada pria tua usia 81 tahun dengan gejala demensia, imobilitas, dan demam.^{4,5}

Prevalensi sindrom Fahr belum diketahui pasti, namun diperkirakan kurang dari 1/1.000.000 penduduk.^{4,5} Kondisi ini seringkali tanpa gejala dan biasanya ditemukan pada pencitraan otak, namun sindrom Fahr juga dapat menyebabkan gejala disfungsi neurologis seperti kelainan motorik, kejang, demensia, disatria, nyeri kepala, penurunan fungsi penglihatan, atetosis, gangguan perilaku, dan sindrom parkinson.^{1,6,7}

Sindrom Fahr harus dibedakan dengan penyakit Fahr. Penderita penyakit Fahr umumnya berusia 40-50 tahun sedangkan pada penderita sindrom Fahr biasanya memiliki onset pada usia 30-40 tahun. Penyakit Fahr terkait secara genetik tanpa penyebab lain yang mendasari, sedangkan sindrom Fahr umumnya disebabkan oleh penyebab sekunder seperti penyakit metabolik, infeksi, obat-obatan, toksin, atau berhubungan dengan sindrom lainnya. Kalsifikasi pada sindrom Fahr biasanya terjadi secara tiba-tiba, berbeda dengan kalsifikasi pada penyakit Fahr yang terjadi secara perlahan. Sindrom Fahr terkadang juga dapat salah didiagnosis dengan stroke yang disertai gangguan motorik.^{2,4,5} Pencitraan radiologi seperti *Computed tomography* (CT) scan dapat digunakan untuk menegakkan diagnosis. CT scan kepala merupakan metode yang baik untuk menilai lokasi dan tingkat kalsifikasi serebral.^{2,4}

Laporan kasus ini akan membahas



Gambar 1. CT scan kepala tanpa kontras irisan aksial menunjukkan kalsifikasi multiple bilateral simetris pada daerah *cerebellum*, nukleus kaudatus, thalamus, nukleus lentiformis, dan *white* serta *gray matters* lobus frontalis, lobus parietalis, dan lobus occipitalis.

tentang manifestasi klinis dan gambaran radiologis sindroma Fahr pasien perempuan usia 45 tahun dengan riwayat tiroidektomi.

LAPORAN KASUS

Seorang wanita berusia 45 tahun dirujuk ke Unit Gawat Darurat rumah sakit kami dengan keluhan lemas dan demam sejak satu hari sebelum masuk rumah sakit. Pasien ditemukan tiba-tiba tidak sadarkan diri ketika sedang membawa panci berisi air panas. Suami pasien mengatakan air panas mengenai bagian dada, perut bawah, paha, dan punggung atas sebelah kanan. Pasien dikatakan memiliki riwayat kejang sejak 2 tahun yang lalu dan rutin kontrol ke poli saraf karena epilepsi. Pasien juga dikatakan memiliki riwayat pembesaran kelenjar tiroid dan sudah menjalani operasi pengangkatan tiroid 12 tahun yang lalu. Tidak ada anggota keluarga yang memiliki riwayat keluhan serupa.

Pada pemeriksaan tanda vital ditemukan tekanan darah 90/60 mmHg, denyut nadi 84 x/menit, frekuensi nafas 20 x/mnt, suhu tubuh 38°C, kadar saturasi oksigen 98%, dan berat badan 55 kg. Pada pemeriksaan fisik ditemukan luka bakar dengan dasar luka berwarna merah hingga pucat disertai adanya bula serta nyeri pada daerah dada kanan, perut bawah kanan, paha kanan, dan punggung atas sebelah kanan. Pada

pemeriksaan neurologis ditemukan GCS E4V4M6. Pemeriksaan neurologis lainnya dalam batas normal. Pada pemeriksaan laboratorium ditemukan peningkatan WBC (18.900 / μ l). Pada pemeriksaan elektrolit ditemukan penurunan kadar natrium (121 mmol/L) serta kadar kalium (2,1 mmol/L) dalam darah. Pemeriksaan gula darah dan fungsi ginjal dalam batas normal. Pemeriksaan rapid test antigen SARS COV-2 non reaktif. Pada pemeriksaan *computed tomography* (CT) scan kepala tanpa kontras didapatkan gambaran lesi hiperdense (densitas 145-180 HU) multiple simetris pada daerah *cerebellum*, nukleus kaudatus, thalamus, nukleus lentiformis, dan *white* serta *gray matters* lobus frontalis, lobus parietalis, dan lobus occipitalis (Gambar 1).

Pasien didiagnosis dengan *Combustio grade II B* 10%, suspek sepsis, hipokalemia, hiponatremia, epilepsi, *Fahr's syndrome* dan post tiroidektomi. Tatalaksana yang diberikan kepada pasien antara lain rawat luka tiap hari, injeksi ceftriaxone 2x1 gr, paracetamol 3x1 gr, injeksi citicolin 2x250 mg, penitoin 3x100 mg, dan asam folat 2x400 mg. Pasien dipulangkan setelah kondisi membaik pada hari kelima.

PEMBAHASAN

Sindrom Fahr merupakan salah satu kelainan neurodegeneratif langka yang ditandai dengan adanya deposit kalsium abnormal bilateral pada ganglia basalis.⁸

Sindrom Fahr dapat asimtomatik, namun juga dapat menimbulkan manifestasi berbagai gejala disfungsi neurologis, gangguan gerakan, dan gejala psikiatri. Gejala neurologis yang dapat muncul antara lain penurunan kesadaran, tetani, kejang, gangguan epilepsi, gangguan cara berjalan, gangguan bicara, demensia, mioklonus, *dystonic choreoathetosis*, *paroxysmal choreoathetosis*, papilledema akibat hipertensi intracranial, serta pleositosis CSF. Gejala lain yang dapat timbul berupa gangguan gerakan misalnya mudah lelah, gaya berjalan yang tidak stabil, Gerakan involunter, dan kram otot. Sindrom Fahr juga dapat menimbulkan manifestasi gangguan psikiatri seperti psikosis, depresi, apopleksia, gangguan ingatan, demensia, serta ketidakmampuan untuk membuat keputusan.^{5,9,10} Pada kasus ini pasien datang ke instalasi gawat darurat karena ditemukan mengalami penurunan kesadaran setelah mengalami kejang yang merupakan salah satu gambaran klinis dari sindrom Fahr.

Sindrom Fahr harus dibedakan dengan penyakit Fahr. Penyakit Fahr umumnya bersifat primer yang diakibatkan oleh kelainan genetik tanpa penyebab lain yang mendasari, sedangkan sindrom Fahr umumnya disebabkan oleh penyebab sekunder seperti penyakit metabolik, infeksi, obat-obatan, toksin, atau berhubungan dengan sindrom lainnya.^{2,5} Sindrom Fahr dapat terjadi akibat adanya gangguan metabolisme kalsium dan fosfat terutama terkait dengan hipoparatiroidisme. Penyebab paling umum hipoparatiroidisme adalah kerusakan yang tidak disengaja atau hilangnya kelenjar paratiroid saat tiroidektomi total. Kejadian hipoparatiroidisme setelah menjalani total tiroidektomi dilaporkan antara 0,3% hingga 6,3% untuk hipoparatiroidisme permanen dan 5% hingga 22% untuk hipoparatiroidisme sementara.¹¹ Pada kasus ini, pasien memiliki riwayat pembesaran kelenjar tiroid dan sudah menjalani operasi total tiroidektomi. Mekanisme terjadinya kalsifikasi basal ganglia belum diketahui secara pasti, namun diyakini akibat kontrol kalsium dan fosfor yang buruk pada hipotiroidisme terkait dengan hipokalsemia atau rasio kalsium dan fosfor yang rendah. Studi

histopatologi sindrom Fahr menunjukkan adanya mineralisasi mikrovaskular intraserebral dan ruang perivascular terutama pada daerah basal ganglia, serebelum, serta substansia alba. Sebagian besar terdiri dari hidroksiapatit yang mirip seperti yang ditemukan pada tulang, disertai dengan elemen lainnya seperti seng, magnesium dan besi. Elemen tersebut dikatakan terperangkap dalam stroma kaya protein tanpa kolagen maupun mukopolisakarida.¹¹

Pemeriksaan radiologis CT scan kepala merupakan salah satu modalitas yang digunakan untuk menegakkan diagnosis sindrom Fahr. Pada CT scan kepala kalsifikasi akan memberikan gambaran yang hiperdens. CT scan kepala juga dapat digunakan untuk menentukan letak serta ukuran kalsifikasi. Luas dari kalsifikasi pada sindrom Fahr cukup bervariasi, tidak hanya tampak pada ganglia basalis namun dapat meluas ke lokasi diluar ganglia basalis.¹ Pada beberapa literatur dilaporkan lokasi kalsifikasi 88,9% tampak pada globus pallidus, 16,7% tampak pada putamen, 11 % tampak pada nucleus kaudatus, 5,6 % terletak pada thalamus dan 5,6% tampak pada serebelum.¹¹ Standar emas visualisasi kalsifikasi atau deposit kalsium terbaik adalah tomografi otak, hal ini dikarenakan masih banyak studi kasus yang menyatakan pencitraan resonansi magnetik terkadang tidak dapat secara jelas menunjukkan adanya kalsinosis serebral.⁵ Evaluasi pengobatan dan progresifitas penyakit ini juga dapat dilakukan dengan menggunakan CT scan kepala.¹

Belum terdapat tatalaksana standar yang digunakan untuk mengobati sindrom Fahr, umumnya target terapi hanya bersifat simptomatik dengan mengurangi gejala yang timbul. Selain itu menangani penyebab sekunder juga dapat dilakukan sebagai tatalaksana sindrom Fahr.^{1,5,11} Pemberian antikonvulsan dan anti psikotik merupakan tatalaksana yang sering diberikan kepada pasien sindrom Fahr dan penyakit Fahr.¹

Prognosis sindrom Fahr bervariasi, tidak dapat diprediksi, dan dapat tergantung pada luasnya daerah otak yang terkena.¹ Meskipun kasus ini sangat jarang terjadi, namun kemungkinan adanya

sindrom Fahr harus dipertimbangkan pada pasien dengan gejala neuropsikiatrik dan riwayat telah menjalani tiroidektomi. Pemeriksaan CT scan kepala dapat menjadi salah satu langkah untuk melihat adanya gambaran kalsifikasi pada basal ganglia dan dapat menjadi salah satu modalitas untuk menegakkan diagnosis sindrom Fahr.

KESIMPULAN

Sindrom Fahr merupakan salah satu kelainan yang langka. Sindrom Fahr umumnya terjadi akibat penyakit metabolik, infeksi, obat-obatan, toksin, atau berhubungan dengan sindrom lainnya. Salah satu penyebab yang dapat menyebabkan sindrom Fahr adalah hipoparatiroidisme akibat total tiroidektomi. Gejala yang ditimbulkan sangat bervariasi tergantung bagian otak yang terkena. Diagnosis penyakit ini dapat ditegakkan berdasarkan temuan CT scan yang menunjukkan adanya kalsifikasi simetris pada korteks serebral dan ganglia basalis. Pemeriksaan radiologis seperti CT scan dapat dilakukan pada pasien dengan gejala neurologis dan riwayat total tiroidektomi untuk menegakkan diagnosis sindrom Fahr. Saat ini belum ada pengobatan khusus sehingga tatalaksana ditujukan untuk mengobati gejala yang timbul.

KONFLIK KEPENTINGAN

Penulis tidak memiliki konflik kepentingan.

PERSETUJUAN ETIK

Persetujuan tertulis telah didapatkan dari keluarga pasien untuk publikasi laporan kasus ini.

PENDANAAN

Pendanaan penyusunan laporan kasus ini hanya bersumber dari dana peneliti sendiri, tidak menerima kontribusi eksternal.

KONTRIBUSI PENULIS

Seluruh penulis terlibat dalam penyusunan laporan kasus ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Gunawan, J. I., & Pinzon, R. T. Tinjauan Aspek Radiologis Fahr's Disease. *Callosum Neurology Journal*. 2019;2(2), 46–48. <https://doi.org/10.29342/cnj.v2i2.19>
2. Durante, A., Audino, N., Cristiano, M., Tanga, M., Martino, M. T., Noschese, I., D'auria, D., & Pinto, F. Basal ganglia calcification: a Fahr's disease case report. *Radiology Case Reports*. 2021;16(10), 3055–3059. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2021.07.042>
3. Moscote-Salazar, L. R., Palencia, C., Janjua, T., Quintana, L., Narvaez-Rojas, A., & Lozada-Martinez, I. Fahr syndrome: A rare neurodegenerative disorder mimicking seizures. In *Romanian Journal of Neurology/ Revista Romana de Neurologie*. 2021;20(3), 403–405. Amaltea Medical Publishing House. <https://doi.org/10.37897/RJN.2021.3.25>
4. Avellaneda, L., Rojas, M., Karen, T., Cetina, L., & Vargas, L. Fahr Syndrome and Syncope: Case Report and Clinical Radiological Characteristics. *International Clinical Neuroscience Journal*. 2022;9(4), 1–3. <https://doi.org/10.34172/icnj.2022.04Citation>
5. Oktavius, G. S., Yanto, T. A., Gabriel H.R, N., Wahjoepramono, E. J., & Harsan. Findings of Fahr's Syndrome in A Patient Suspected with Subarachnoid Hemorrhage: An Evidence-Based Case Report. *SCRIPTA SCORE Scientific Medical Journal*. 2020;1(2), 1–8. <https://doi.org/10.32734/scripta.v1i2.1244>
6. Setiawan, I., & Sulistyani, S. Penyakit Fahr's dengan Kejang pada Pasien Karsinoma Tiroid: Sebuah Laporan Kasus. *Biomedika*. 2021;13(1), 95–100. <https://doi.org/10.23917/biomedika.v13i1.11796>
7. Prasetya, D., & Sumadiono, S. Fahr's syndrome in teenage girls with systemic lupus erythematosus: A case report. *Jurnal Kedokteran dan Kesehatan Indonesia*. 2020;11(3), 290–294. <https://doi.org/10.20885/jkki.vol11.iss3.art11>
8. Sutantoyo, F. F., & Sugianto, P. Secondary Fahr's disease: A differential to be considered in a COVID-19 pneumonia patient with neuropsychiatric presentations. *Romanian Journal of Neurology*. 2021;20(4), 501–504. <https://doi.org/10.37897/RJN.2021.4.17>
9. Donzuso, G., Mostile, G., Nicoletti, A., & Zappia, M. Basal ganglia calcifications (Fahr's syndrome): related conditions and clinical features. *Neurological Sciences*. 2019;40(11), 2251–2263. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03998-x>
10. Kalampokini, S., Georgouli, D., Dadouli, K., Ntellas, P., Ralli, S., Valotassiou, V., Georgoulas, P., Hadjigeorgiou, G. M., Dardiotis, E., & Xiromerisiou, G. Fahr's syndrome due to hypoparathyroidism revisited: A case of parkinsonism and a review of all published cases. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2021;202, 1–8. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2021.106514>
11. Sari, M. A., Frida, M., & Ahmad, B. An Elderly Patient with Bilateral Intracranial Calcification and Seizure. *Jurnal Kesehatan Andalas*. 2019;8(1), 74–78. <https://doi.org/https://doi.org/10.25077/jka.v8i1S.926>



This work is licensed under a Creative Commons Attribution