



## Zaburzenia psychiczne u chorych z zespołem Fahra – przegląd piśmiennictwa i opis dwóch przypadków

*Mental disorders in the Fahr syndrome  
– a review of the literature and two case reports*

JOLANTA RABE-JABŁOŃSKA<sup>1</sup>, IWONA DOBROWOLSKA<sup>2</sup>,  
JÓZEF ROJEK<sup>2</sup>, EWA KWIECIŃSKA<sup>1</sup>, IWONA KŁOSZEWSKA<sup>2</sup>

Z: 1. II Kliniki Psychiatrycznej Katedry Psychiatrii Akademii Medycznej w Łodzi  
2. I Kliniki Psychiatrycznej Katedry Psychiatrii Akademii Medycznej w Łodzi

**STRESZCZENIE.** Autorzy przedstawiają przegląd aktualnej wiedzy na temat przyczyn zespołu Fahra, opis obrazu klinicznego zaburzeń neurologicznych, psychicznych, obrazu radiologicznego i odchyłeń w badaniach dodatkowych występujących u pacjentów z tą diagnozą. Zamieszczono również opis stanu psychicznego, leczenia i jego efektów u dwóch pacjentek: pierwszej z rozpoznaniem zaburzeń depresyjnych w przebiegu zespołu Fahra, związanego z zaburzeniami gospodarki fosforanowo-wapniowej i drugiej, u której współistniała schizofrenia i idiopatyczne zwapnienia zwojów podstawy.

**SUMMARY.** The paper presents an overview of the current knowledge about the causes of the Fahr syndrome, a description of the clinical picture of neurological and psychological disorders, as well as abnormalities in results of radiological and other supplementary examinations in patients with this diagnosis. Moreover, two cases of female patients are described, including their mental status, treatment, and treatment outcome. The first suffered from depressive disorders in the course of the Fahr syndrome related to phosphate-calcium metabolism disorders, while the other had concurrent schizophrenia and idiopathic basal ganglia calcification.

**Słowa kluczowe:** zespół Fahra / zaburzenia psychiczne  
**Key words:** Fahr syndrome / mental disorders

Zwapnienia wewnątrzczaszkowe występują fizjologicznie w szyszynce, splotach naczyńkowych, sierpie mózgu, namiocie czy więzadle skalisto-klinowym oraz w wielu stanach patologicznych, np. w tętniakach, naczyniakach, krwiniakach, guzach nowotworowych, gruźliczakach, ropniach, stanach pozapalnych mózgu, toksoplazmozie, wągrycy, torulozie, fakomatozach oraz kile układu nerwowego [8, 13, 14, 18].

Rozległe symetryczne zwapnienia jąder podstawy oraz ogniskowe zwapnienia mózdzku (głównie jąder zębatego) i kory mózgu opisywano od dawna. Delacour [1850] i Virchow [1854] znaleźli te zmiany w materiale sekcyjnym, potem opisał je Bamberger

w 1855 r., Pick [1892] powiązał istnienie zwapnień wewnątrzczaszkowych z objawami tężyczki, Casanin i Crank po raz pierwszy stwierdzili zwapnienia na zdjęciu rentgenowskim [13, 14]. Fahr w 1938 r. po raz pierwszy opisał przypadek 58-letniego mężczyzny, u którego stwierdzono symetryczną kalcyfikację jąder podstawy, jądra zębatego, kory mózgu, a także towarzyszące objawy neurologiczne [14]. Od tej pory na podobny obraz zaburzeń używa się określenia zespół lub mniej poprawnie „choroba” Fahra. Obecnie częściej używa się na to schorzenie układu pozapiramidowego o nieznannej etiologii terminu: idiopatyczne zwapnienie zwojów podstawy (*idiopathic calcification of the basal ganglia*

– ICBG). Zaburzenie to występuje bardzo często rodzinie (dziedziczenie autosomalne dominujące czy recesywne?). Istnieją doniesienia, że u części osób z tzw. rodzinnym zespołem Fehra, gen odpowiedzialny za powstawanie zmian znajduje się najprawdopodobniej na chromosomie 14q [3, 4, 6]. U niektórych osób z opisanymi zmianami w konwencjonalnym badaniu radiologicznym lub CT, a także w MRI pojawiają się następujące obrazy kliniczne, niezależne od lokalizacji i rozległości zwapnień:

- 
- (1) *zaburzenia psychiczne*, jak: otępienie (z reguły łagodne, przypominające swym obrazem i przebiegiem otępienia, gdzie pierwotnie dochodzi do uszkodzenia istoty szarej struktur podkorowych), psychozy z kręgu schizofrenii oraz zaburzenia afektywne – depresje i manie (objawy depresyjne mogą wyprzedzać pojawienie się innych objawów), zaburzenia świadomości, a u dzieci – encefalopatia, upośledzenie umysłowe,
  - (2) *zaburzenia neurologiczne* (w 30% przypadków): napady padaczkowe, objawy pozapiramidowe, piramidowe (<10–20% przypadków) i mózdkowe, opuszkowe, cechy ciasnoty śródmózgowej, opisywano również zaburzenia mowy, neuralgie n. IX, ruchy płasawicze i atetotyczne. Czasem opisuje się występowanie u tych pacjentów zaćmy oraz wypadania włosów, a w postaciach rodzinnych współistnienie głuchoty [1, 2, 5, 7, 8, 10, 11, 15, 16, 17, 19, 20].
- 

Z wstępnego Raportu Komitetu Badań ANPA – Amerykańskiego Towarzystwa Neuropsychiatrów, przedstawionego w 1998 r., na podstawie przeglądu wyników dotychczasowych badań, wynika, że objawy psychiczne, występujące m.in. w zespole Fehra mogą wiązać się z obecnością uszkodzenia w określonych strukturach o.u.n.: depresja i parkinsonizm oraz zmiany osobowości ze zmianami

w jądrze ogoniastym lub skorupie, psychozy, impulsywność, zaburzenia seksualne ze zmianami w jądrze ogoniastym, otępienie, manie ze zmianami w jądrze ogoniastym i gałce bladej, zaś natręctwa ze zmianami w gałce bladej [10].

Na zdjęciach rentgenowskich stwierdza się pasmowate, grubostrukcyjne lub ziarniste dobrze wysyczone cienie, położone symetrycznie w jądrze soczewkowatym i ogoniastym. Na zdjęciu bocznym zmiany najczęściej są zlokalizowane 3–5 cm powyżej siodełka tureckiego, a na zdjęciu przednio-tylnym – 2–4 cm od linii środkowej. W MRI zwapnienia mózdkowe są najczęściej nie do wykrycia, zwapnienia w tkance mają niską intensywność sygnałów i pojawiają się jako czarne pola. Różne obrazy mogą wynikać z różnych stadiów choroby i różnych stanów metabolicznych. W badaniu EEG nie ma specyficznych zmian, chociaż u 50% osób z tym rozpoznaniem występują w zapisie liczne fale wolne w odprowadzeniach skroniowych. Natomiast często wykrywa się odchylenia w badaniu neuropsychologicznym, lecz obraz ich jest różnorodny (zaburzenia funkcji poznawczych) [8, 12].

Niektórzy autorzy wyróżniają wczesno-dziecięcą postać ICBG, przejawiającą się zahamowaniem rozwoju umysłowego i wczesną śmiertelnością, rozpoczynającą się ok. 30 roku życia i charakteryzującą się współistnieniem różnorodnych objawów zaburzeń psychicznych, a także postać o początku późnym – po 50 roku życia, przebiegającą z narastającym otępieniem i zaburzeniami ruchowymi (objawy choreoatetotyczne i parkinsonowskie). Przypuszcza się, że obraz niektórych zaburzeń psychicznych może wiązać się z uszkodzeniem okolic zwojów podstawy i wzgórza oraz wpływem na drogi monoaminergiczne. Zwapnienia obserwuje się w błonie środkowej drobnych naczyń i w przestrzeni okołonaczyniowej, nie ma ich w komórkach nerwowych, nie stwierdzono również odczynu glejowego [1]. Zwapnienia mają charakter pierwotny, tzn., że nie pojawiają się w naczyniach z wcześniejszymi zmianami miażdżycowymi. Wykazano, że

w powstaniu złożeń, poza wapniem, biorą udział inne pierwiastki: kobalt, glin, mangan, miedź, a także białka alkaliczne i kompleksy kwaśnych mukopolisacharydów. Przeprowadzona od niedawna analiza laserowo-spektrograficzna złożeń gromadzących się w jądrach podstawy pozwoliła na bardziej dokładne ustalenie ich składu u osób z zespołem Fahra [9]. Znalezione w złożeń 8 kationów, najwięcej wapnia oraz żelaza, ponadto magnez, cynk i glin. Charakterystyczna lokalizacja zwapnień jest najprawdopodobniej związana ze zwiększoną zawartością metali i enzymów w jądrach podstawy, w miejscach wzmoczonej aktywności biochemicznej tkanek mózgu. Najczęściej zwapnienia pojawiają się w jądrze ogoniastym, gałce bladej (80% przypadków) i jądrze zębatym mózdzku (40%).

Tkanka nerwowa, w której znajdują się złoże, nie reaguje na ich obecność reakcją glejową ani wysiękiem zapalnym, a stopień jej uszkodzenia, mimo obecności wieloletniej kalcyfikacji, może być nieznaczny, co tłumaczy bezobjawowy przebieg u wielu osób z typowymi zmianami w o.u.n. Obserwacje wielu przypadków nie potwierdziły istnienia wyraźnej zależności między rozległością zwapnień a ciężkością stanu klinicznego.

Etiologia tego zespołu ciągle nie jest w pełni poznana i prawdopodobnie różnorodne mechanizmy mogą prowadzić do powstania podobnych zmian.

Początkowo uważano, że zaburzenia gospodarki wapniowo-fosforanowej spowodowane niedoczynnością przytarczyc są najczęstszą przyczyną (70–80% wszystkich zespołów Fahra) powstawania zwapnień, obecnie stwierdzono, że przyczyna ta wyjaśnia zwapnienie jąder podstawy tylko u kilkunastu procent pacjentów [13]. U osób z niedoczynnością przytarczyc, przebiegającą z niedoborem PTH, następuje zmniejszone wydalanie fosforanów przez nerki, a w efekcie stan hiperfosfatemii. Wapń obecny we krwi wiąże się z nadmiarem fosforanów i następuje wytrącanie wapnia w tkankach miękkich pochodzenia ektodermalnego, a obniżenie stężeń

wapnia w osoczu. Podobny stan występuje w tzw. rzekomej niedoczynności przytarczyc, spowodowanej defektem genetycznym, niedoborem magnezu lub czynnych metabolitów witaminy D<sub>3</sub>, przy czym poziom PTH może być prawidłowy lub podwyższony. Z reguły u osób z ICBG nie wykrywa się opisanych zaburzeń metabolicznych. Znacznie częściej bierze się pod uwagę istnienie anomalii naczyniowych, powodujących zwolnienie przepływu krwi w jądrach podstawy w porównaniu z szybkością przepływu w korze oraz uszkodzenie ścian naczyń bariery krew–mózg, powstałe w wyniku działania różnych czynników, następnie wytrącanie się białek surowicy w przestrzeniach okołonaczyniowych i w końcu ich mineralizację. Rozważa się również rolę zaburzeń aktywności fosfatazy alkalicznej, biorącej udział w transporcie komórkowym. U osób z ICBG stwierdzano wzrost aktywności fosfatazy alkalicznej w jądrach podstawy mózgu, przy prawidłowym jej stężeniu w surowicy krwi. Z badań Papierza (1999) wynika, że również niedotlenienie tkanek mózgu, zaburzenia metabolizmu gleju, zmiana przepuszczalności bariery krew–mózg oraz zmieniony skład surowicy krwi mogą odgrywać rolę w patogenezie zespołu Fahra. Zaburzenia metabolizmu gleju, zwłaszcza skąpowypustkowego powodują, że w komórkach glejowych gromadzą się kwaśne śluzowielocukrowce, z którymi wiążą się sole wapnia.

Podsumowując, można powiedzieć, że obecnie bierze się pod uwagę następujące czynniki jako odgrywające rolę w etiopatogenezie ICBG:

- 
- (1) *czynnik naczyniowy* – u 1/3 pacjentów (pierwotna mineralizacja bez zmian miażdżycowych),
  - (2) *zaburzenia w gospodarce wapnia* (najczęściej inne niż spowodowane niedoczynnością przytarczyc) oraz
  - (3) *zaburzenia aktywności fosfatazy alkalicznej*.
-

Opisano eksperymentalny model tworzenia zwapnień zwojów podstawy poprzez podawanie szczurom kwasu ibutenowego, co prowadziło do aktywacji receptorów glutaminergicznych [12]. Jest to pierwsza informacja o gromadzeniu w mózgu glikokrzemianów u osób z zespołem Fahrena.

Z reguły jednak nie udaje się ustalić przyczyny obserwowanych na zdjęciu rentgenowskim i w CT zwapnień, dlatego też leczenie ma wyłącznie charakter objawowy, przy czym autorzy podkreślają, że efekty leczenia objawów pozapiramidowych oraz zaburzeń psychicznych są z reguły nikłe [10].

W przypadku rozpoznania niedoczynności przytarczyc jako przyczyny zmian w o.u.n., możliwe jest zapobieganie narastaniu zwapnień poprzez długotrwałe podawanie witaminy D3 (2–10 do 200–300 tys. j. na dobę) oraz ograniczenia fosforanów w diecie i podanie wodorotlenku glinu w celu ograniczenia wchłaniania fosforanów.

Z przedstawionych w literaturze opisów zaburzeń psychicznych, szczególnie o obrazie schizofrenii, które zwykle pojawiają się w przebiegu ICBG, rozpoczynającym się po 30 roku życia, wynika, że albo mają one charakter jednorazowy i poprzedzają wystąpienie innych objawów, szczególnie narastającego upośledzenia sprawności intelektualnej lub charakter przewlekły i słabo odpowiadają na typowe leczenie przeciwpsychotyczne. Dwa przedstawione przez nas przypadki osób z rozpoznaniem zespołu Fahrena i zaburzeń schizofrenopodobnych są dowodem na to, że jednak efekty leczenia mogą być czasem pozytywne.

## OPISY PRZYPADKÓW

### Przypadek 1

Pacjentka, wdowa, lat 69, szwaczka, została przyjęta do Kliniki ze wstępnym rozpoznaniem „zaburzenie paranoidalno-depresyjne, obserwacja w kierunku zespołu otępiennego”.

*Wywiad.* Przed pięcioma miesiącami operowana była z powodu zaćmy. Od tej pory

zmieniła się. Stała się smutna, gorzej widziała niż przed zabiegiem, bała się, że stanie się ciężarem dla rodziny. Obawiała się upadku, więc starała się nie poruszać. Mówiła, że miała napady agresji, wtedy chwilami ma ochotę odebrać sobie życie. Próbowwała nożem poderżnąć sobie gardło. Stanom tym towarzyszyło uczucie silnego lęku. Miała trudności z zasypianiem, budziła się przedwcześnie. Stała się nieaktywna, apatyczna, wciąż zmęczona, „beźmyślna”. Zaprzeczała urojeniom odnoszącym, odstonięcia, omamom.

*Wywiad od córki.* Matka (pacjentka) była zawsze wybuchowa, drażliwa, złośliwa, wulgarna, agresywna słownie i fizycznie wobec córek, wnucząt. Po operacji stała się spowolniona psychoruchowo, bezradna, nie potrafiła wykonywać prostych czynności, np. nie wiedziała co zrobić z kanapką, kładła ją sobie na głowie. Wchodziła w ubraniu do wanny, okresowo zanieczyszczała się moczem. Chwilami, w nocy, bywała zdezorientowana w czasie i miejscu. Miewała trudności z trafieniem do łazienki, wykonaniem podstawowych czynności toaletowych, bądź też robiła wszystko dość sprawnie. Była przygnębiona, bez wiedzy córki zgłosiła się do ośrodka pomocy społecznej z prośbą o umieszczenie jej w domu opieki. Twierdziła, że nikt się nią nie opiekuje, w domu nie ma nic do jedzenia. W chwilach pobudzenia groziła, że rzuci się pod pociąg, wchodziła na parapet, by wyskoczyć przez okno. Narzekała na córkę, z którą mieszka, że jest dla niej podła, była ze wszystkiego niezadowolona.

Choroby towarzyszące wykryte u pacjentki: nadciśnienie od 10 lat, operacja tarczycy przed 13 laty, zaćma, jaskra. Wg relacji chorej i jej rodziny nie pozostaje ona pod opieką poradni endokrynologicznej.

W czasie badania internistycznego stwierdzono obrzęki twarzy, podudzi, rąk. Blizna po strumektomii. Akcja serca 90 uderzeń na minutę, niemiarowa. Ciśnienie tętnicze krwi 180/110 mmHg.

*Konsultacja neurologiczna:* Podejrzanie encefalopatii naczyniowej. Zespół parkinsonowski. Dysfagia. Dysartria.

**Konsultacja endokrynologiczna:** niedoczynność tarczycy i przytarczyc.

**Wyniki badań dodatkowych,** w których stwierdzono odchylenia od normy: OB 25/50. HGB 10,5 g/dl. HCT 31%. Poziom TSH 9,5 mIU/l, całkow. T3 1,1 ng/ml,  $ca^{3k}$ . T4 103 ng/ml. Poziom wapnia 2,30 mEq/ml, S-fosforanów 4,41 mEq/ml. Elektrokardiogram: Lewogram. Rytm prowadzący zatokowy, miarowy, o częstości 70/min., zaburzony pojedynczymi skurczami dodatkowymi nadkomorowymi, wstawka 3 pobudzeń przedsionkowych. Spłaszczenie załamka T w odprowadzeniach kończynowych oraz V5 i V6. QT = 410 msek.

**Tomografia komputerowa głowy:** symetryczne rozległe zwapnienia w jądrach podkorowych podstawy mózgu oraz drobne zwapnienia układające się wzdłuż naczyń włosowatych i w ścianach drobnych naczyń istoty białej półkul mózgowych oraz w jądrach zębatych mózdzku. Układ komorowy nieposzerzony. Wniosek: obraz CT odpowiada chorobie Fahra.

**Leczenie.** U chorej zastosowano leczenie substytucyjne hormonami tarczycy i wapniem oraz przeciwdepresyjne (początkowo mianseryna, potem paroksetyna). Podawano równocześnie leki nasercowe i obniżające ciśnienie. Uzyskano zdecydowaną poprawę stanu somatycznego (ustąpienie obrzęków, zaburzeń rytmu serca, wyrównanie ciśnienia krwi). Nastrój uległ wyrównaniu, ustąpiły zaburzenia zachowania. Chora w znacznym stopniu odzyskała krytycyzm, wyraźnie poprawiły się też jej kontakty z córką.

## Przypadek 2

Kobieta, wykształcenie wyższe, leczona psychiatrycznie od 4 lat z powodu epizodu psychotycznego, który wystąpił w czasie pobytu na stypendium naukowym za granicą, przyjęta została do Kliniki w wieku lat 40. Powodem skierowania było narastanie spowolnienia psychoruchowego i objawów pozapiramidowych. Pacjentka zastygała chwilami w bezruchu, zgłaszała obniżenie nastroju, lęk przed pracą, utratę napędu i zainteresowań.

**Wywiad:** pacjentka podjęła leczenie z powodu ostrych objawów psychotycznych (urojenia prześladowcze, omamy słuchowe komentujące, wzrokowe). Po rocznym stosowaniu neuroleptyków objawy te ustąpiły, po czym zaczęła się skarżyć na obniżenie nastroju, zanik zainteresowań, spadek sprawności intelektualnej, napędu. Włączono leki przeciwdepresyjne, uzyskano poprawę i chora powróciła do pracy. Rok przed hospitalizacją, po wielogodzinnej podróży w pozycji siedzącej u pacjentki wystąpiła duszność z utratą przytomności. Przebywała w oddziale pulmonologicznym, gdzie rozpoznano zator płuc. Została wypisana w stanie dobrym. W czasie hospitalizacji wykonano u niej badanie tomograficzne głowy, które wykazało obecność hiperdensyjnych symetrycznych ognisk w obrębie jąder podkorowych. Pacjentka jest panną, mieszka z matką.

**Przy przyjęciu** do oddziału psychiatrycznego nie stwierdzono objawów psychotycznych, nastrój był wyraźnie obniżony, na pytania odpowiadała po długiej przerwie, pojedynczymi słowami. Zgłaszała pustkę w głowie, całkowitą bezradność, lęk przed przyszłością.

**Konsultacja neurologiczna:** twarz maskowata, hipomimiczna. Wzmoczone obustronne napięcie mięśniowe, typu pozapiramidowego kończyn górnych, drobnofaliste drżenie wyciągniętych rąk. Wzmoczone napięcie kończyn dolnych ustępuje całkowicie po perswazji. Wnioski: Encefalopatia poudarowa? Zespół parkinsonowski polekowy?

**Badanie psychologiczne (wnioski):** Cechy obniżonego nastroju. Cechy schizoidalne. Aktualny poziom intelektualny w granicach normy. Podejrzenie uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego (w teście Wechslera wyraźna różnica pomiędzy zdolnościami werbalnymi (II = 121) a wykonawczymi (II = 104)). Wyraźne obniżenie profilu w zakresie analizy i syntezy wzrokowej, zdolności przewidywania i planowania zdarzeń, koordynacji wzrokowo-ruchowej. Wyniki testu Bentona wskazują na osłabienie pałeczki wzrokowej).

*Wyniki badań dodatkowych wykazujących odchylenia od stanu prawidłowego:* OB 38/65.

*Tomografia komputerowa głowy:* w badaniu przeglądowym stwierdza się symetryczne ogniska hiperdensyjne nieregularnego kształtu w obrębie jąder podkorowych w przebiegu choroby Fahra. Układ komorowy symetryczny, nieposzerzony. Rezerwa płynu zachowana.

*Leczenie.* W czasie pobytu pacjentki w oddziale odstawiono został flupentyksol, który chora przyjmowała w dawce 3 mg/dobę. Podano pridinol oraz perazynę w powoli wzrastających dawkach do 200 mg/dobę. Uzyskano stopniową poprawę stanu psychicznego i fizycznego. Nastrój uległ wyrównaniu, napęd i zainteresowania powróciły. Utrzymuje się sztywność emocjonalna, spłaszczenie afektu, nie utrzymuje żadnych kontaktów towarzyskich poza najbliższą rodziną. Całkowicie ustąpiło wzmożone napięcie mięśniowe. Po zwolnieniu poszpitalnym chora wróciła do pracy.

## KOMENTARZ

Przedstawione dwa przypadki pacjentek z rozpoznaniem (na podstawie badania radiologicznego) zespołem Fahra potwierdzają, że obraz zaburzeń psychicznych towarzyszący zmianom hiperdensyjnym w jądrach podkorowych może być różny.

U pierwszej chorej związek zaburzeń psychicznych z zaburzeniami hormonalnymi i elektrolitowymi wydaje się niewątpliwy. Potwierdza to związek czasowy zachorowania z przebiegiem operacji strumektomii, obecność wielopostaciowych zaburzeń psychicznych o charakterze egzogennym oraz ustąpienie tych objawów w czasie skojarzonego leczenia substytucyjnego lekami psychotropowymi równocześnie z poprawą stanu somatycznego.

Przypadek drugi różni się od pierwszego w sposób istotny. Przebieg zaburzeń psychicznych, ich dynamika i czas trwania charakterystyczne są dla schizofrenii. Przypadkowe stwierdzenie zmian w obrazie tomo-

grafii głowy nie wpłynęło na postępowanie farmakoterapeutyczne. Nie ma też możliwości określenia związku obrazu klinicznego ze zwapnieniem jąder podkorowych, wydaje się natomiast, że wyjątkowe nasilenie objawów pozapiramidowych może bezpośrednio wynikać z ich obecności. Ostatecznie, u pierwszej pacjentki, przy podobnych zmianach w badaniach obrazowych rozpoznano klacyfikację jąder podstawy spowodowaną zaburzeniami gospodarki wapniowej w wyniku hipoparatyreozy, natomiast u drugiej – idiopatyczną klacyfikację jąder podstawy, czyli „chorobę Fahra”.

Opis efektów leczenia wskazuje na to, że zarówno w przypadku zaburzeń psychicznych występujących w przebiegu zespołu Fahra, najprawdopodobniej uwarunkowanego zaburzeniami gospodarki fosforanowo-wapniowej w przebiegu niedoczynności przytarczyc i tarczycy (po strumektomii), jak w sytuacji współistnienia idiopatycznego zwapnienia jąder podstawy i zaburzeń psychicznych o innej etiologii (schizofrenii) można, stosując właściwe postępowanie lecznicze, uzyskać istotną poprawę stanu psychicznego pacjentów.

## PIŚMIENNICTWO

1. Busch G: Idiopathic Fahr syndrome with rapid clinical progression. Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nuklearmed. 1982, 137(6), 734–735.
2. Chorbowska B, Goralski H, Sypniewski J, Rafałowska J: Przypadek zespołu Fahra. Neurol. Neurochir. Pol. 1977, 11, 4, 499–501.
3. Flint J, Goldstein LH: Familial calcification of the basal ganglia: a case report and review of the literature. Psychol. Med. 1992, 22, 3, 381–395.
4. Geschwind DH, Loginov M, Stern JM: Identification of a locus in chromosome 14 q for idiopathic basal ganglia calcification (Fahr disease). Am. J. Hum. Genet. 1999, 65, 3, 764–772.
5. König P: Psychopathological alterations in cases of symmetrical basal ganglia sclerosis. Biol. Psychiatry 1989, 15, 25, 459–468.
6. König P, Haller R: Results of a study of a family with aggregated occurrence of bila-

- teral symmetrical basal ganglia calcinosis. Eur. Arch. Psychiat. Neurol. Sci 1985, 234, 5, 325–334.
7. Kowdley KV, Coull BM, Orwoll ES: Cognitive impairment and intracranial calcification in chronic hypoparathyroidism. Am. J. Med. Sci. 1999, 317, 5, 273–277.
  8. Kulczycki J, Bogusławska-Staniaszczyk R, Kozłowski P: Obraz zwapnień wewnątrz-mózgowych w badaniu CT i MR. Opis przypadku zespołu Fahra. Neurol. Neurochir. Pol. 1994, 28, 6, 915–920.
  9. Kuran W, Kozik M, Kulczycki J: Analiza laserowa złogów rzekomowapniowych w zespole Fahra. Neurol. Neurochir. Pol. 1981, 15, 4, 398–401.
  10. Lauterbach EC, Cummings JL, Dyffy J, Coffey CE, Kaufer D, Lovell M, Malloy P, Reeve A, Royall DR, Rummans TA, Sallo-way SP: Neuropsychiatric correlations and treatment of lenticulostratial 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. Neuropsych. Clin. Neurosci. 1998, 10, 3, 249–266.
  11. Lopez-Villeas D, Kulisevsky J, Deus J, Junque C, Pujol J, Guardia E, Grau JM: Neuropsychological alteration in patients with computed tomography detected basal ganglion calcification. Arch. Neurol. 1996, 53, 3, 251–256.
  12. Mahy N, Prats A, Riveros A, Andres N, Bernal F: Basal ganglia calcification induced by excitotoxicity: an experimental model characterized by electron microscopy and X – ray microanalysis. Acta Neuropathol. 1999, 98, 3, 217–225.
  13. Papierz W: Rozległe zwapnienia śródmózgo-we o typie tzw. choroby Fahra. Neuropat. Pol. 1974, 12, 1, 78–82.
  14. Raicevic R, Jovicic A, Djordjevic D, Dinic E, Markovic LJ: The Fahr syndrome. Vojnosanit Preg. 1998, 55, 2, 219–223.
  15. Rosenblatt A, Leroi I: Neuropsychiatry of Huntington's disease and other basal ganglia disorders. Psychosomatics 2000, 41, 1, 24–30.
  16. Seidler GH: Psychiatric and psychological aspects of Fahr syndrome. Psychiatr. Prax. 1985, 12, 6, 203–205.
  17. Sęp-Kowalikowa B, Borys B: Psychoza schizofrenoidalna u chorego z idiopatycznym zwapnieniem zwojów podstawy. Psychiatr. Pol. 1991, 25, 5, 94–98.
  18. Stępień A, Wilgoszyńska B: Samoistne zwapnienia mózgu i naczyń mózgowych jako przyczyna zaburzeń rozwoju psychosomatycznego u dzieci. Ped. Pol. 1976, 51, 4, 446–448.
  19. Tutaj A, Dobrowolska E: Dwa przypadki choroby Fahra. Neurol. Neurochir. Pol. 1986, 20, 6, 582–584.
  20. Weterle R, Rybakowski J: Przypadek choroby Fahra u pacjentki z objawami depresji endogennej. Psychiatr. Pol. 1988, 22, 4, 342–346.

*Adres: Prof. Jolanta Rabe-Jabłońska,  
II Klinika Psychiatryczna Katedry Psychiatrii Akademii Medycznej,  
ul. Czechosłowacka 8/10, 92-213 Łódź,  
tel. (0-42) 6723608, fax: (0-42) 6726331, e-mail: jabl@psk2.am.lodz.pl*