

SMART (stroke-like migraine attack after radiation therapy) syndrome: a case report with review of the literature

A. Rigamonti, G. Costantino, R. Balgera, A. Cornaggia, P. Melzi, A. Lunghi, V. Mantero, A. Salmaggi.

Azienda Ospedaliera della Provincia di Lecco "A. Manzoni"

Introduzione

La SMART syndrome (Stroke-like Migraine Attacks after radiation therapy) è una entità clinica caratterizzata da episodi recidivanti complessi di segni e sintomi neurologici attribuibili a disfunzione corticale unilaterale in pazienti con una storia pregressa di radioterapia encefalica. I sintomi clinici includono cefalea, crisi comiziali, deficit visuospatiali, emiparesi, afasia, emisindrome sensitiva. Il pattern neuroradiologico tipico della SMART alla risonanza magnetica nucleare è quello di un diffuso enhancement corticale unilaterale con risparmio della sostanza bianca. Sono stati riportati in letteratura 32 casi di SMART syndrome in pazienti adulti.

Caso clinico

- Donna di 51 anni di età
- All'età di 17 anni asportazione di medulloblastoma cerebellare, seguito da radioterapia cranio-spinale con esito di sindrome atassica non condizionante la autonomia motoria.
- All'età di 46 anni comparsa di intensa cefalea, stato confusionale e lieve iperpiressia per cui viene ricoverata ed esegue esame liquorale con reperti di normalità al chimico fisico e alle indagini virologiche e colturali, EEG con riscontro di attività lenta centro-parietale sinistra, RMN encefalo con esiti chirurgici. Veniva trattata con antibiotico terapia con regressione della febbre e graduale miglioramento neurologico in alcuni giorni
- All'età di 51 anni comparsa di cefalea, stato confusionale ed afasia espressiva. Successiva comparsa di emiparesi brachio-crurale destra ad andamento fluttuante ed una crisi parziale motoria destra con secondaria generalizzazione.

Accertamenti eseguiti:

✓ Esame liquorale: lieve iperproteinorachia (67 mg/dl) con cellularità e glicorachia nella norma. Indagini colturali, virologiche (PCR per HSV 1-2, VZV, CMV, EBV, Enterovirus, Adenovirus) e citologico negative.

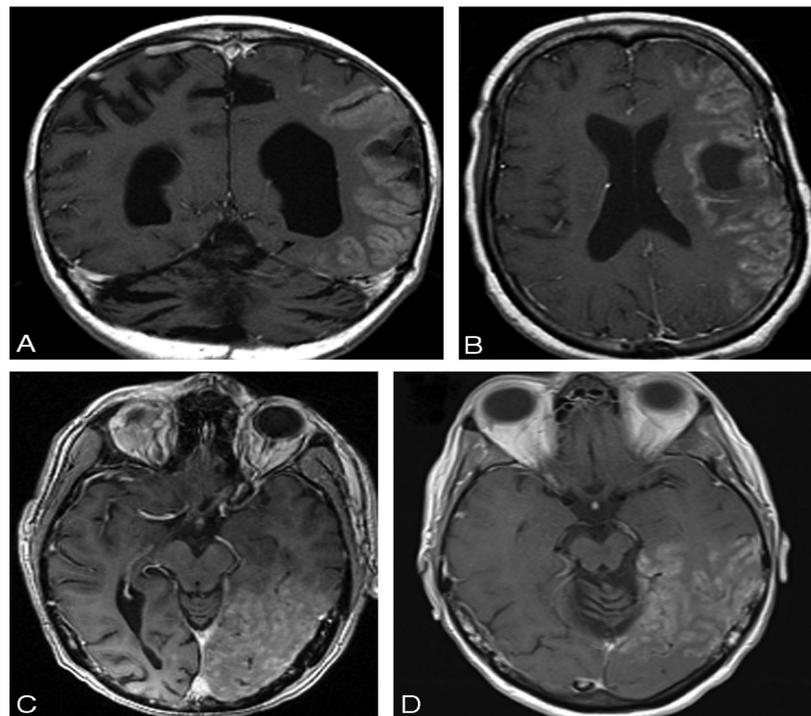
✓ EEG: rallentamento diffuso sull'emisfero cerebrale sinistro

✓ RMN encefalo con gadolinio: alterazione di segnale a carico della corteccia parieto-temporale sinistra con intenso enhancement giriforme corticale dopo contrasto (figura)

La paziente veniva trattata con antivirali, antibiotici e antiepilettici.

✓ Durante la degenza parziale miglioramento dell'afasia espressiva. A distanza di 5 mesi completo recupero dell'espressione e della comprensione verbale.

✓ La Risonanza magnetica di controllo a 5 mesi mostra una completa regressione delle alterazioni precedentemente riscontrate.



Discussione

Bartleson et al hanno proposto dei criteri diagnostici per la SMART syndrome

Questi criteri presuppongono:

- una storia remota di irradiazione cerebrale
- segni e sintomi reversibili attribuibili ad una regione corticale unilaterale,
- presenza alla RMN encefalo di un transitorio, diffuso e unilaterale enhancement giriforme della corteccia con risparmio della sostanza bianca,
- la esclusione di altre cause.

La diagnosi di SMART syndrome è una diagnosi di esclusione ed altre condizioni più comuni quali la recidiva tumorale, la carcinomatosi meningea, le infezioni e i disturbi cerebrovascolari (ischemia, trombosi venosa cerebrale, fistole artero-venose), la encefalopatia posteriore reversibile, le modificazioni MRI post-critiche e la emicrania emiplegica familiare devono essere opportunamente escluse.

Nella letteratura sono descritti 32 casi di SMART syndrome in pazienti adulti. 21 erano maschi e 11 femmine (M:F ratio = 1.9:1), l'età media all'esordio era 41.2 anni, il tempo medio dall'irradiazione all'esordio dei sintomi era 14 anni. I sintomi più comuni erano la cefalea (22/32=68,7%), le crisi epilettiche (30/32= 62.5%), l'emiparesi (19/32=59,3%), I disturbi campimetrici (19/32=59,3%) e l'afasia (18/32=56,2%). Il tipico pattern neuroradiologico era presente nel 78% dei casi. La durata dei sintomi è variabile da ore a settimane. In genere il decorso è favorevole con completo recupero ma in una recente serie di 11 casi il 45% dei pazienti presentava un recupero incompleto. La patogenesi della SMART non è chiara ma si ipotizza un coinvolgimento del sistema trigemino-vascolare e dei meccanismi della spreading depression, favoriti da un danno endoteliale indotto dalla radioterapia in soggetti con predisposizione genetica analoga alla emicrania emiplegica familiare

Referenze

1. Black DF et al. ANJR 2013,34:2298-303
2. Ch Y-H et al. Cephalalgia 2007, 27:1166-70
3. Kerklaan JP et al. Neurol 2011, 258:1098-1104