

Operede edilmiş ve radyoterapi almış oligodendrogliom olgusunda nöbet ve hemiplejiyle prezente olan SMART sendromu

Subacute onset seizures and hemiplegia in an operated and radiated oligodendroglioma case: SMART syndrome

Gökтуğ Dinçer¹  Onur Tombak¹  Figen Gökçay¹ 
Ahmet Acarer¹  Ömer Kitiş² 

¹ Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

² Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Radyoterapinin geç gecikmiş komplikasyonlarından olan SMART (Stroke-like Migraine Attacks after Radioation Therapy) sendromu; baş ağrısı, fokal nöbet ve nörolojik defisitler ile karakterize subakut gelişimli bir tablodur. Özgü radyolojik bulguları ile tanı konur.

Anaplastik oligodendrogliom nedeniyle 10 yıl önce radyoterapi öyküsü olan 58 yaşında erkek hasta subakut seyirli sol fokal başlangıçlı sekonder jeneralize nöbetler, baş ağrısı ve sol hemiparezi gelişmesi nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Biyokimya, beyin omurilik sıvısı ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile diğer tanılar dışlanan hastaya sağ frontoparyetotemporal leptomeningeal giral kontrastlanma ve FLAIR'de hiperintens kortikal kalınlaşma saptanması sonucu SMART sendromu tanısı kondu ve steroid tedavisi uygulandı. Klinik ve radyolojik bulgularında belirgin düzelme oldu.

SMARTsendromu tedavisinde steroid tedavisi önerilmekle beraber tedavisiz olarak da tablonun kendini sınırladığı bildirilmiştir. Nadir görülmesi nedeniyle patogenezi ve nasıl yönetileceğine dair hala pek çok açıklanmamış nokta bulunmaktadır.

Radyoterapi almış tümör olgularında yıllar sonra gelişen progresyon durumunda olası tüm patolojiler dışlandıktan sonra SMART sendromu tanısı konması prognozu öngörme açısından önemlidir.

Anahtar Sözcükler: Radyoterapi, nöbet, migren.

ABSTRACT

SMART syndrome is characterized with headache, seizures and focal neurologic deficits. Its diagnosis is based on specific imaging findings and exclusion of other possible diagnoses.

A 58-year-old male patient with subacute onset of left focal secondary generalized seizures, headache and left hemiparesis. Patient had a history of radiotherapy for anaplastic oligodendroglioma. Blood and cerebrospinal fluid examination showed no pathological finding. Magnetic resonance imaging (MRI) showed right frontoparietotemporal gyral leptomeningeal contrast enhancement and FLAIR hyperintense cortical thickening. A diagnosis of SMART was made and after steroid therapy the patient recovered clinically and radiologically.

Steroid therapy is recommended for SMART patients, however with or without corticosteroids, this disease is self-limiting. There are many unanswered questions about pathogenesis and management of SMART.

Diagnosing SMART in irradiated tumor cases with progression after years when other possible pathologies are excluded is important to predict the prognosis of the patient.

Keywords: Radiotherapy, migraine, seizure.

Sorumlu yazar: Gökтуğ Dinçer

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

E-posta: dr.goktugdincer@gmail.com

Başvuru tarihi: 22.05.2023

Kabul tarihi: 17.10.2023

GİRİŞ

Santral sinir sistemi (SSS) ışınlamasının komplikasyonları görülme zamanına göre akut (ilk 2 hafta), erken gecikmiş (2 hafta-6 ay) ve geç gecikmiş (6 ay sonrası) olarak üçe ayrılmaktadır (1). SMART sendromu radyoterapinin geç gecikmiş komplikasyonlarından biridir. Kranyal radyoterapi öyküsü olan hastalarda subakut başlangıçlı nöbet, baş ağrısı ve uzamış fokal nörolojik defisitlerle (hemiparezi, hemihipoestezi, homonim hemianopi, kortikal körlük, ihmal, afazi, vb.) karakterizedir. Görüntüleme ve laboratuvar bulguları ile nöks, iskemi, hemoraji, SSS enfeksiyonu gibi tanılar dışlandıktan sonra spesifik MRG bulguları olan hastalarda SMART sendromu tanısı konabilir. SMART sendromu için spesifik radyolojik bulgu, defisiti açıklayan kortikal bölgede gri cevherde FLAIR'de hiperintens görünüm ve kalınlaşma ile beraber aynı bölgede giral leptomeningeal kontrastlanmadır (2-10).

Olgu Sunumu

Bilinen hastalığı ve ilaç kullanımı olmayan 49 yaşında erkek hasta 2013 yılında sağ paryetookspital anaplastik oligodendrogliom nedeniyle opere edilmiş ve ardından kemoterapi ve radyoterapi uygulanmış. Profilaktik levitirasetam başlanmış.

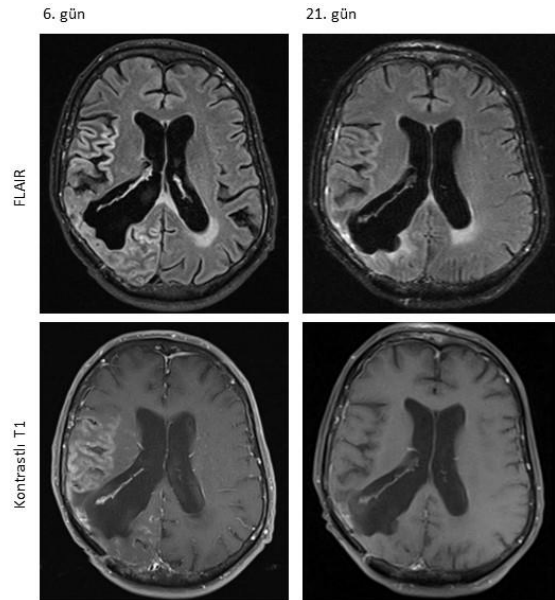
2017 yılında sol kolda atımlar şeklinde farkındalığın korunduğu fokal nöbeti olması nedeniyle çekilen elektroensefalografisinde (EEG) sağ sentroparyetal bölgeden kaynaklı şüpheli epileptik fokus saptanması ve kontrol MRG'sinde radyopatoloji saptanmaması üzerine levitirasetam 2000mg/gün dozuna yükseltilecek hasta 1,5 yıl nöbetsiz izlenmiş.

2019 yılında sağ hemikraniyal zonklayıcı baş ağrısı ile beraber sol kolda fokal klonik özellikte farkındalığın korunduğu nöbet ve nöbet sonrası sol yan güçsüzlüğü gelişmesi nedeniyle nöroloji servisine yatışı yapılmış. Muayenesinde sol homonim hemianopi, sol yanlı hemiparezi ve hemihipoestezi saptanmış. Bilgisayarlı tomografisinde postoperatif değişiklikler dışında patoloji saptanmayan hastanın kan ve beyin omurilik sıvısı (BOS) biyokimyasında, BOS kültürlerinde, limbik ensefalit panelinde özellik saptanmamış ve EEG'si bir öncekiyle benzer şekilde değerlendirilmiş. MRG'sinde radyasyona sekonder fokal lökoriazis dışında ek patolojik bulgu saptanmamış. Levitirasetam dozu 3000mg/gün'e çıkarılmış, lakozamid ve deksametazon eklenmiş. 7. Gün kontrol

MRG'sinde sağ insüler bölgede FLAIR sekansta kortikal gri cevherde ılımlı kalınlaşma ve kontrastlı T1 serilerde oldukça ılımlı giral kontrastlanma dışında ek patolojik bulgu saptanmamış. Nöbeti tekrarlamayan ve muayene bulguları gerileyen hastanın kontrol MRG'sinde bu bulguların kaybolması üzerine hasta taburcu edilmiş. Hasta 4 yıl nöbetsiz izlenmiş.

Hastada 2023 yılında farkındalığın bozulduğu sol kolda fokal başlayan ve jeneralize olan nöbet ve baş ağrısı ile sol yanlı hemiparezi nedeniyle tekrar nöroloji servise yatırıldı. Sol homonim hemianopi ve sol yanlı hemiplejisi olan hastanın kan ve BOS biyokimyasında, BOS kültürlerinde, menenjit ensefalit panelinde patolojik bulgu saptanmadı. EEG'sinde sağda zemin ritmi yavaşlaması ve zemin ritminde amplitüd düşüklüğü saptandı. Lakozamid dozu artırılan hastada nöbet sıklığında azalma olmadı.

Bilgisayarlı tomografisinde postoperatif değişiklikler dışında ek bulgu saptanmadı. Kontrastlı kraniyal MRG ve perfüzyon MRG çekildi. Nüks izlenmeyen hastada sağ serebral hemisferde frontal, parietal ve temporal lobta yaygın leptomeningeal yer yer lineer ve yer yer mikronodüler tarzda kontrastlanma ile beraber FLAIR sekansta aynı bölgede kortikal gri cevherde hiperintens kalınlaşma saptandı (Şekil-1). Klinik ve görüntüleme bulguları ile SMART sendromu tanısı kondu.



Şekil-1. Semptom başlangıcının 6. gününde ve bulgular geriledikten sonra 21. günde çekilen FLAIR ve kontrastlı T1 görüntüleri.

Hastaya deksametazon 16mg/gün başlandı. Hastada nöbet tekrarı olmadı, nörolojik defisiti bazaline döndü ve radyolojik bulgular geriledi. Kortikosteroid tedavisi azaltılarak kesildi ve izleme alındı.

TARTIŞMA

Hastalığın patogeneğinde anjiyogenetik ve vasküler mekanizmalar suçlanmaktadır. Vaskülaritesi etkilenmiş olan kortikal bölgedeki nöronların nöbete bağlı ya da bilinmeyen diğer nedenlere bağlı sitotoksik etkilere daha duyarlı olduğu ve uzamış nörolojik defisitlerin görülmesinin ve bulguların kortikal gri cevhere sınırlı kalmasının buna bağlı olduğu düşünülmektedir. Ancak hastalıkla ilişkili pek çok nokta henüz açıklanamamıştır (2-10).

2 hafta-3 ay sonunda hastaların çoğunda hem klinik hem radyolojik remiyon gelişir. Steroid

tedavisi önerilmektedir. Antihipertansif ve antiplatelet ajanların da faydalı olduğu düşünülmektedir. Hastalık nadiren tekrarlayabilir ya da kalıcı olabilir. Radyolojik bulgular, klinik bulgulardan 2-7 gün sonra ortaya çıkar. (2-10).

SONUÇ

Kraniyal radyoterapi uygulanmış olan vakalarda subakut başlangıçlı nöbet, baş ağrısı ve nörolojik defisit geliştiğinde iskemi, hemoraji, nöks, SSS enfeksiyonu gibi tablolar dışlandıktan sonra spesifik radyolojik bulgular ile SMART tanısı konabilir. SMART tanısı gereksiz tanısal testlerin getireceği maddi ve psikolojik yükten kaçınılması ve prognozun öngörülmesi açısından önemlidir.

Çıkar çatışması: Yazarlar çalışma kapsamında herhangi bir kişisel ya da finansal çıkar çatışması olmadığını bildirmektedirler.

Kaynaklar

1. Gorbunov NV, Kiang JG. Brain Damage and Patterns of Neurovascular Disorder after Ionizing Irradiation. Complications in Radiotherapy and Radiation Combined Injury. Radiat Res. 2021 Jul 1;196(1):1-16.
2. Dominguez M, Malani R. Stroke-Like Migraine Attacks After Radiation Therapy (SMART) Syndrome: A Comprehensive Review. Curr Pain Headache Rep. 2021 Mar 24;25(5):33.
3. Bozkurt S, Toprak B, Yıldırım HÇ, et al. SMART syndrome: a case report. Acta Neurol Belg. 2023;123(3):1137-1140.
4. Singh TD, Hajeb M, Rabinstein AA, Kunchok AC, Pittock SJ, Krecke KN, Bartleson JD, Black DF. SMART syndrome: retrospective review of a rare delayed complication of radiation. Eur J Neurol. 2021 Apr;28(4):1316-1323.
5. de Oliveira Franco Á, Anzolin E, Schneider Medeiros M, Machado Castilhos R, Targa Martins R, Moser Filho HL. SMART Syndrome Identification and Successful Treatment. Case Rep Neurol. 2021 Jan 25;13(1):40-45.
6. Patel UK, Patel K, Malik P, Elkady A, Patel N, Lunagariya A. Stroke-like migraine attacks after radiation therapy (SMART) syndrome—a case series and review. Neurol Sci. 2020 Nov;41(11):3123-3134.
7. Armstrong AE, Gillan E, DiMario FJ Jr. SMART syndrome (stroke-like migraine attacks after radiation therapy) in adult and pediatric patients. J Child Neurol. 2014 Mar;29(3):336-41.
8. Rocha R, Ribeiro L, Correia F. SMART syndrome: a late-onset and not always reversible complication of radiotherapy. BMJ Case Rep. 2021 Apr 15;14(4):e241748.
9. Angelidis P, Saleh C, Jaszczuk P, Seyam M, Ebner KA, Hund-Georgiadis M. SMART Syndrome (Stroke-like migraine attacks after radiation therapy): When to suspect it? Surg Neurol Int. 2021 Nov 16;12:561.
10. Nagysomkuti Mertse N, Müri R. Case Report: SMART ANTON: Anton-Babinski Syndrome in Stroke-Like Migraine Attacks (SMART) After Radiation Therapy: Two Rare Syndromes, One Case. Front Neurol. 2022 Jun 27;13:887287.