

Casuística

SUNCT: presentación de 3 casos en Córdoba y revisión de tratamientos

Federico Buonanotte* y Carlos Buonanotte

Servicio de Neurología. Hospital Nacional de Clínicas de Córdoba y Sanatorio Allende. Córdoba. Argentina.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 3 de noviembre de 2009

Aceptado el 11 de abril de 2010

Palabras clave:

SUNCT

Cefalea autonómico-trigeminal

Tratamientos

Keywords:

SUNCT

Trigeminal autonomic cephalgias

Treatment

R E S U M E N

El SUNCT es una cefalea autonómico-trigeminal, severa e incapacitante. Se reportan 3 casos en Córdoba y se revisan los tratamientos actuales.

© 2010 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.
Todos los derechos reservados.

SUNCT: Report of 3 cases in Cordoba and review of treatment

A B S T R A C T

SUNCT is a Trigeminal Autonomic Cephalgia severe with very important discapacity. We reporting 3 cases in Cordoba and review the actual treatment.

© 2010 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.
All rights reserved.

Introducción

El SUNCT (*short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing*) es una cefalea primaria que se encuentra en el grupo 3 de la clasificación de la International Headache Society¹ junto con la cefalea en racimo y la hemicrania paroxística, denominadas en conjunto cefaleas autonómico-trigeminales. Este grupo comparte rasgos típicos como son la unilateralidad estricta del dolor, el lagrimeo, rinitis o congestión nasal y ptosis palpebral con pupila miótica. El SUNCT fue descrito por Sjaastad y sus colaboradores en 1978 y posteriormente presentado como tal en 1989². Dada la

baja frecuencia de presentación, muchos especialistas no han tenido la oportunidad (o suerte) de ver uno. Dentro del SUNCT se considera un subgrupo que se presenta clínicamente sin inyección conjuntival y/o lagrimeo denominado SUNA (*short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic features*). El grupo de cefaleas autonómico-trigeminales se diferencia sobre todo por la duración de los episodios de dolor, con frecuencias decrecientes entre cefaleas en racimo, hemicrania paroxística y SUNCT^{3,4}.

Las características clínicas del SUNCT son principalmente los ataques breves, que pueden oscilar entre 5 a 240 s de duración, con un promedio de 10 a 60 s. Lo breve del dolor favorece

*Autor para correspondencia

Correo electrónico: federicobuonanotte@gmail.com (Dr. F. Buonanotte).

su alta frecuencia de presentación durante el día, con un promedio de 30 crisis diarias. Las descripciones refieren entre 1 a más de 80 crisis por día. Caracteriza a este dolor la estricta unilateralidad, la intensidad, que siempre es moderadamente severa a muy severa, y la localización en la región periorbitaria y temporal, si bien puede además irradiarse a zonas vecinas del cráneo (nariz, mejilla, oído, cara). La descripción del dolor responde a descriptores neuropáticos: excrusiante, quemante, eléctrico, desgarrante. La presentación temporal del dolor se caracteriza por el corto tiempo de llegada a la máxima intensidad y el retiro brusco del mismo. Dentro de la crisis se describen tres tipos de presentación (fig. 1). No suele presentarse durante el sueño. En la evolución temporal de la presentación de los ataques hay períodos de remisiones y recaídas con duración variable de días a semanas⁴⁻⁸.

Las manifestaciones constantes asociadas al dolor son la inyección conjuntiva y lagrimeo ipsilaterales. Los síntomas menos frecuentes de presentación son rinorrea, obstrucción nasal, edema palpebral, ptosis. Se han descrito también enrojecimiento facial, fotofobia y blefarospasmo. Si bien el dolor se presenta espontáneamente, hay descripciones de gatillos como masticar, abrir la boca, maniobra de Valsalva, estímulos táctiles en la zona y movimientos del cuello^{4,7,8}.

Presentación de casos

Se presentan a continuación 3 casos clínicos de SUNCT que fueron asistidos en los últimos 15 años en el Hospital Nacional de Clínicas de Córdoba y el Sanatorio Allende de Córdoba. Los datos comparativos se presentan en tabla 1.

Caso 1

Paciente de sexo masculino de 68 años de edad que se presentó con dolores recurrentes, de corta duración, muy intensos en la región periorbitaria y temporal. Refería 5 meses de evolución y sin respuesta a analgésicos comunes, difenilhidantoína, tramadol, carbamazepina, gabapentina y amitriptilina. Los dolores se presentaban con lagrimeo leve, ptosis e inyección conjuntiva. No se presentaban en el sueño. La frecuencia constatada era de 40 dolores diarios. Los estudios de neuroimágenes fueron normales. El dolor le impedía desarrollar una vida normal. Sin estímulos gatillo. Se internó para evaluar el tratamiento. Se indicó carbamazepina, 1.600 mg/día, y se realizó bloqueo del nervio supraorbitario con xilo-

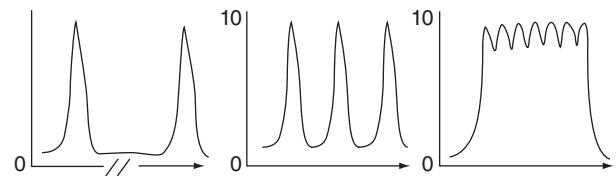


Figura 1 - Crisis aisladas, crisis en racimo y crisis en "serrucho".

caína. Los dolores persistieron en frecuencia pero con leve disminución de la intensidad. Se agregó verapamilo en dosis de 240 mg/día, sin cambios. No se planteó cirugía. El paciente continuó con dolores por 2 meses con frecuencias e intensidad decrecientes de las crisis. Luego entró en remisión.

Caso 2

Paciente de sexo femenino de 67 años de edad que consultó por dolor severo, breve y recurrente en la región orbito-fronto-temporal derecha de 6 meses de evolución. Tratada inicialmente por neuralgia de la I rama del trigémino. Los dolores tenían una frecuencia diaria de 40-60 y una duración promedio de 30-40 s. La presentación de síntomas autonómicos no era tan evidente (SUNA[?]). Sin estímulos gatillo. Las neuroimágenes fueron normales. Concurrió a la consulta medicada con carbamazepina, 800 mg/día. Se incrementó la dosis a 1.200 mg, sin cambios en la característica del dolor. Se agregó indometacina, 150 mg/día, sin cambios evidentes. Tras 72 h se retiró la indometacina y se agregó prednisona, 80 mg, sin cambios en el dolor. Se agregó pregabalina, 150 mg/día, con leve mejoría del dolor, sobre todo la intensidad. Se incrementó luego a 300 mg/día. El dolor cedió parcialmente en intensidad y frecuencia. Tras 30 días remitió casi totalmente.

Caso 3

Paciente de 76 años de edad, sexo masculino, que consultó por dolores severos, casi constantes, con exacerbaciones recurrentes en la región orbito-temporo-mandibular izquierda. Presentaba este cuadro desde hacía 8 meses. Tratado con oxcarbazepina, 1.200 mg/día, sin respuesta. En los meses previos a la consulta fue medicado con amitriptilina, tramadol, propranolol, topiramato, ergotamina e indometacina, sin respuesta. El paciente se presentó en un estado de episodios agudos, breves, de dolor durante todo el día. El dolor tenía gatillos en la región

Tabla 1 - Datos clínicos de los casos presentados

Edad (años)	Sexo	Tiempo al diagnóstico	Frecuencia de crisis	Respuesta al bloqueo	Medicación efectiva	Evolución
68	M	5 meses	40/día	Mejoró intensidad	Carbamazepina Verapamilo	Remitió
67	F	6 meses	40-60/día	No se hizo	Pregabalina Prednisona	Remitió
76	M	8 meses	Status	Buena	Pregabalina Lamotrigina	Controlado

mandibular, pero a su vez refería que abrir la boca le generaba cierto alivio del paroxismo de dolor. Asociaba síntomas autonómicos (fig. 2). Los estudios de neuroimágenes fueron normales. Se discontinuó oxcarbamazepina y se indicó lamotrigina, 200 mg/día, con respuesta favorable durante 7 días, pero posteriormente recurren los dolores con menor intensidad. Se aumentó la dosis a 400 mg/día de lamotrigina, con respuesta favorable. Tras 10 días el dolor recurre, a pesar del aumento de dosis. Se realiza bloqueo de nervio occipital mayor y supraorbital con xilocaína. Tras el bloqueo, el paciente refiere mejoría marcada durante 48 h. Luego los dolores vuelven, aunque más espaciados. Se agregó pregabalina, 300 mg/día, con lo que los dolores remiten. El paciente está actualmente en remisión desde hace 8 meses, y cualquier intento en la reducción de la medicación inicia los dolores previos.

Comentarios

Si bien el SUNCT es una cefalea primaria, se han reportado en la literatura numerosos casos con este síndrome secundario a patología intracraneana (tabla 2). La fisiopatología de este cuadro clínico comparte mecanismos para cefaleas en racimos y hemicrania paroxística en el circuito sistema trigemino-vasculares-hipotálamo-parasimpático^{3,9,10}, aunque el rasgo peculiar es la diferente respuesta a los fármacos. A pesar de esto, algunos fármacos con diferente mecanismo de acción (p. ej., verapamilo, topiramato o indometacina) han reportado beneficio en los 3 cuadros del grupo 3. El origen central del dolor, referido por patrones estacionales, ausencia en el sueño, evidencia de imágenes funcionales y mejoría por estimulación hipotalámica, es el mecanismo responsable en cuadros primarios, pero las formas sintomáticas se presentan con mecanismos periféricos por irritación de estructuras sensibles al dolor o ramas terminales del trigémino. El mecanismo planteado para los signos autonómicos consiste en sobreestimulación trigeminal, disfunción hipotalámica o compresión de fibras simpáticas pericarotídeas por vasodilatación provocada por sobreestimulación parasimpática^{3,5,9-13}.

Tratamientos propuestos

Dada la baja frecuencia de presentación de este síndrome doloroso primario, el tiempo ha permitido establecer prioridades en las consideraciones iniciales de tratamiento. Las recomendaciones actuales se pueden resumir en^{4-8,11,14-16}:

- Lamotrigina: 200-400 mg/día.
- Gabapentina: 300-2.400 mg/día.
- Topiramato: 50-200 mg/día.



Figura 2 – Paciente con SUNCT.

Tabla 2 – SUNCT secundario. Causas reportadas

- Prolactinoma
- Esclerosis múltiple
- Meningitis viral
- Sinusitis paranasal
- Adenoma pituitario
- Posttraumático
- Absceso cerebral
- Post cirugía de adenoma
- Variantes de arteria vertebral basilar
- Metástasis intraorbital
- Compresión del V par
- Tumor cerebral (meningioma)
- Lesión de seno cavernoso
- Impresión basilar
- Angioma cavernoso
- Infarto de tronco cerebral

Reportes de casos con mejoría sintomática:

- Oxcarbamazepina y gabapentina¹⁷.
- Metilprednisolona¹⁸.
- Lidocaína intravenosa¹⁹.
- Mexiletina²⁰.
- Carbamazepina²¹.
- Oxcarbamazepina²².
- Verapamilo²³.

Consideraciones en el SUNCT intratable:

- Clomifeno²⁴.
- Neuromodulación²⁵.
- Procedimientos quirúrgicos: rizotomía con glicerol, descompresión microvascular, compresión con balón del ganglio de Gasser, cirugía con Gamma Knife⁷.

En resumen, el SUNCT es una cefalea primaria infrecuente. El tiempo desde el inicio al diagnóstico es de varios meses. Epidemiológicamente, para encontrar un cuadro de SUNCT es necesario ver al menos 3.000 cefaleas¹⁶. La severidad del cuadro clínico, con dolor unilateral, la presencia de signos autonómicos y la falta de respuesta a la medicación convencional, plantea excluir causas secundarias. Para el tratamiento tenemos hoy un arsenal terapéutico que con monoterapia o con asociaciones nos brinda posibilidades de controlar la severidad del cuadro. Los casos refractarios plantean estrategias quirúrgicas potenciales.

B I B L I O G R A FÍ A

1. Headache Classification Committee of The International Headache Society. 2004. The International Classification of Headache Disorders. 2nd edition. Cephalgia. 2004;24 Suppl 1:1-160.
2. Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating and rhinorrhea. Cephalgia. 1989;9:147-56.
3. Goadsby P, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with

- autonomic features, including new cases. *Brain*. 1997;120:193-209.
4. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby P. Short-lasing unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) or cranial autonomic features (SUNA)—a prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain*. 2006;129:2746-60.
 5. Goadsby PJ, Cittadini E, Burns B, Cohen AS. Trigeminal autonomic cephalgias: diagnostic and therapeutic developments. *Curr Opin Neurol*. 2008;21:323-30.
 6. Williams MH, Broadley SA. SUNCT and SUNA: clinical features and medical treatment. *J Clin Neurosci*. 2008;15:526-34.
 7. Rozen TD. Trigeminal autonomic cephalgias. *Neurol Clin*. 2009;27:537-56.
 8. Pareja A, Caminero AB, Sjaastad O. SUNCT syndrome: diagnosis and treatment. *CNS Drugs*. 2002;16:373-83.
 9. Caminero AB, Mateos V. The hypothalamus in SUNCT syndrome: similarities and differences with the other trigeminal-autonomic cephalgias. *Rev Neurol*. 2009;49:313-20.
 10. Leone M, Bussone G. Pathophysiology of trigeminal autonomic cephalgias. *Lancet Neurol*. 2009;8:755-64.
 11. Broggi G, Messina G, Franzini A. Cluster headache and TACs: rationale for central and peripheral neuromodulation. *Neurol Sci*. 2009;Suppl 1:S75-9.
 12. Auer T, Janszky J, Schwarcz A, Daczi T, Trauninger A, Alkonyi B, et al. Attack-related brainstem activation in a patient with SUNCT syndrome: an ictal fMRI study. *Headache*. 2009;49:909-12.
 13. Matharu M, May A. Functional and structural neuroimaging in trigeminal autonomic cephalgias. *Curr Pain Headache Rep*. 2008;12:132-7.
 14. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Trigeminal autonomic cephalgias: current and future treatments. *Headache*. 2007;47:969-86.
 15. May A. Update on the diagnosis and treatment of trigemino autonomic headaches. *J Neurol*. 2006;12:1525-32.
 16. Antonacci F. Cefaleas autónomico-trigeminales. Conferencia Curso Cefaleas On Line-ASOLAC. www.asolac.org
 17. Marziniak M, Breyer R, Evers S. SUNCT syndrome successfully treated with the combination of oxcarbazepine and gabapentin. *Pain Med*. 2009;26.
 18. Trauninger A, Alkonyi B, Kovacs N, Komoly S, Pfund Z. Methylprednisolone therapy for short-term prevention of SUNCT syndrome. *Cephalgia*. 2010;30:735-9.
 19. Arroyo AM, Durán XR, Beldarrain MG, Pinedo A, García-Moncó JC. Response to intravenous lidocaine in a patient with SUNCT syndrome. *Cephalgia*. 2010;30:110-2.
 20. Marmura MJ, Passero FC Jr, Young WB. Mexiletine for refractory chronic daily headache: a report of nine cases. *Headache*. 2008;48:1506-10.
 21. Raimondi E, Gardella L. SUNCT syndrome. Two cases in Argentina. *Headache*. 1998;38:369-71.
 22. Dora B. SUNCT syndrome with dramatic response to oxcarbazepine. *Cephalgia*. 2006;26:1171-3.
 23. Narbone MC, Gangemi S, Abbate M. A case of SUNCT syndrome responsive to verapamil. *Cephalgia*. 2005;25:476-8.
 24. Rozen TD, Saper JR, Sheftell FD, Dodick DW. Clomiphene citrate as a new treatment for SUNCT: hormonal manipulation for hypothalamic-influenced trigeminal autonomic cephalgias. *Headache*. 2005;45:754-6.
 25. Broggi G, Messina G, Franzini A. Cluster headache and TACs: rationale for central and peripheral neuromodulation. *Neurol Sci*. 2009;30 Suppl 1:S75-9.