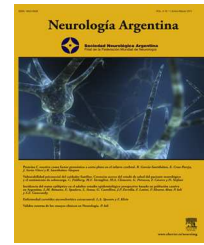




Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Cefalea Neuralgiforme Unilateral de Breve Duración con Inyección Conjuntival y Lagrimeo (SUNCT) y respuesta al levetiracetam



Carlos Federico Buonanotte^{a,*}, Abdo Yapur^b y Maria Carla Buonanotte^a

^a Servicio de Neurología, Sanatorio Allende Cerro, Córdoba, Argentina

^b Servicio de Clínica Médica, Sanatorio Allende Cerro, Córdoba, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 12 de julio de 2014

Aceptado el 2 de septiembre de 2014

Palabras clave:

Cefalea Autonómica trigeminal

Cefalea Neuralgiforme

Levetiracetam

Keywords:

SUNCT

SUNA

Levetiracetam

R E S U M E N

Las cefaleas autonómico trigeminales (CAT) son cefaleas primarias de presentación infrecuente y comparten varios rasgos comunes, como síntomas autonómicos y pobre respuesta terapéutica. Dentro de este grupo, el SUNCT no ha mostrado respuesta a una medicación específica. La mayoría de los tratamientos son por reportes de casos. La lamotrigina, la gabapentina y la lidocaína parenteral como abortivo son las estrategias de primera elección. Reportamos el caso de un paciente que respondió favorablemente al levetiracetam, abriendo otra oportunidad terapéutica.

© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

SUNCT and response to levetiracetam

A B S T R A C T

The trigeminal autonomic headaches are primary headaches infrequently presentation and share several common features such as autonomic signs and poor response to treatment. Within this group the SUNCT has failed to respond to a specific medication. Most treatments are reported cases. Lamotrigine, gabapentin and parenteral lidocaine are the strategies of choice. We report the case of a patient with a favorable response to levetiracetam opening another therapeutic opportunity.

© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

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

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2014.09.002>

1853-0028/© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Introducción

El término SUNCT (Short-lasting Unilateral Neuralgiform pain Conjunctival injection and Tearing) es el acrónimo que se utiliza para describir una entidad nosológica primaria que se presenta con ataques de dolor craneal de intensidad moderada a severa de presentación estrictamente unilateral, de corta duración, entre segundos a pocos minutos, y al menos una vez al día y asociada a lagrimeo profuso y enrojecimiento conjuntival del lado afectado¹. Es un síndrome doloroso craneal infrecuente, con una prevalencia estimada de 6.6/100.000 y una incidencia de 1,2/100.000. Tiene predominio masculino (2:1) y se presenta en general desde los 50 años de edad, con un rango de 40 a 70 años². Se describe el caso de un paciente con SUNCT reportado previamente³ en tratamiento preventivo con lamotrigina, en remisión durante 3 años, que presenta reactivación de su cuadro doloroso y respuesta favorable abortiva y preventiva con levetiracetam. La posibilidad de remisión espontánea no puede ser descartada.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 81 años de edad, que consulta por reactivación de su cuadro de SUNCT de un mes de evolución. Tratado durante en los últimos 3 años con lamotrigina 300 mg y pregabalina 150 mg, con lo que el cuadro permaneció estable. Un mes antes de la consulta, sin factor desencadenante aparente, se reactiva su cuadro doloroso en remisión. En el periodo de reactivación previo a la consulta se aumentó a 400 mg/día de lamotrigina y 300 mg/día de pregabalina sin mejoría de los síntomas. El cuadro se presenta como un estatus de inicio. El paciente se presenta a la consulta en mal estado general, deshidratado, con pérdida de peso en el último mes de unos 4 kg y con disnea leve. El mes previo por el dolor permanente tuvo limitaciones en el sueño, alimentarse e hidratarse y aún las crisis dolorosas le dificultaban tomar la medicación habitual. Tiene como antecedente hipertensión arterial y una enfermedad pulmonar obstructiva crónica en tratamiento. Medicado con enalapril, hidroclorotiazida asociada a amilorida, budesonida, citalopram, risperidona y losartán. Se realiza en la consulta un bloqueo de nervio occipital mayor y supraorbitario y superciliar con dexametasona y lidocaína, sin respuesta. Se decide la internación considerando, los antecedentes de riesgo y el estado general, y se inicia con monitorización continua tratamiento con lidocaína parenteral. El cuadro remite parcialmente en 6 h, con una mejoría estimada por el paciente del 80%. Se evalúan estrategias para continuar tratamiento preventivo considerando la comorbilidad del paciente. Dada la necesidad de reemplazar la lidocaína y administrar otra medicación en forma intravenosa, se inicia levetiracetam en 1.000 mg/día. El paciente, después de una reactivación del dolor de 4 h al suspender la lidocaína, recupera la mejoría sintomática con el levetiracetam. Posteriormente, se inicia el tratamiento por vía oral, persiste la mejoría y se da el alta con 1.000 mg de levetiracetam. El alivio del dolor persiste aun luego de 6 meses.

Comentarios

El SUNCT se encuentra en la Clasificación Internacional de Cefaleas en el ítem 3.3, junto con la cefalea en racimo, la hemi-cránea paroxística y la hemi-cránea continua¹, con las que comparte varios rasgos clínicos, como el dolor unilateral asociado a síntomas autonómicos, pero difiere en la duración del dolor, la frecuencia de crisis y la respuesta a la medicación⁴. El SUNCT se caracteriza por la brevedad del dolor y la alta frecuencia de ataques. Los criterios diagnósticos se muestran en la [tabla 1](#). El mecanismo fisiopatogénico se relaciona con la activación del sistema trigeminal, con una desinhibición del reflejo trigémino-facial responsable de los síntomas autonómicos. El hipotálamo y su relación con el núcleo salivar superior tendrían vinculación como parte relevante de las manifestaciones clínicas^{5,6}. Otra hipótesis se relaciona con la respuesta favorable a la descompresión microvascular⁷. El principal diagnóstico diferencial lo constituyen las cefaleas autonómicas del grupo, la neuralgia del trigémino y causas secundarias. Dentro de estas últimas, la patología de la fosa posterior y lateroselar son las prevalentes, por lo que una neuroimagen es mandatoria en el manejo clínico⁸. Se describen como cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración¹ 2 formas de presentación clínica denominadas SUNCT (con inyección conjuntival y lagrimeo) y SUNA (con síntomas autonómicos craneales), estrechamente relacionadas, donde la primera podría ser parte de la segunda, con la variación de algunos términos en los criterios de la clasificación^{1,9,10}. Los síntomas pueden presentarse desde 7 días hasta más de un año en forma continua, por lo que se diferencian 2 formas de presentación temporal: una episódica (con al menos un mes

Tabla 1 – Cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración

Descripción: ataques de dolor de cabeza moderado a severo, estrictamente unilateral que duran de segundos a minutos y aparecen como mínimo una vez al día, y habitualmente asociados a lagrimeo y enrojecimiento del ojo homolateral

Criterios diagnósticos

- A. Al menos 20 ataques que cumplen los criterios B-D
- B. Ataques de dolor unilateral, moderado o severo en región orbitaria, supraorbitaria, temporal y/u otra distribución trigeminal, y de una duración comprendida entre 1 y 600 s en forma de puntadas únicas, una serie de punzadas o en un patrón de diente de sierra
- C. Al menos no de los siguientes síntomas o signos autonómicos craneales homolaterales al dolor:
 - a. Inyección conjuntival o lagrimeo
 - b. Congestión nasal o rinorrea
 - c. Edema palpebral
 - d. Sudoración frontal y facial
 - e. Rubefacción frontal y facial
 - f. Sensación o taponamiento de los oídos
 - g. Miosis y/o ptosis
- D. Los ataques se presentan al menos una vez al día durante más de la mitad del tiempo que el trastorno está activo
- E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III

Tomado de Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS)¹.

Tabla 2 – Estrategias terapéuticas en el SUNCT*Manejo abortivo de las crisis*

Lidocaína
C. esteroides
Fenitoína
¿C. bloqueo nervio occipital (GON)?

Manejo preventivo farmacológico

Lamotrigina (preferente para SUNCT)
Gabapentina (SUNA o SUNCT)
Carbamacepina (mejor respuesta en SUNA)
Citrato de clomifeno
Onabotulinum toxina
Zonisamida
Oxcarbamacepina
Verapamilo

Abordaje intervencionistas

Bloqueos de GON con bupivacaína
Bloqueos del ganglio cervical superior con opioides

Consideraciones neuroquirúrgicas en casos refractarios

Termocoagulación por radiofrecuencia trigeminal
Compresión de ganglio trigeminal con balón
Gangliólisis con glicerol
Gamma knife de nervio trigeminal
Microvascular descompresión de la raíz trigeminal
Estimulación hipotalámica

o más libre de síntomas) y una forma crónica. La variabilidad de la enfermedad hace que las formas crónicas o episódicas puedan alternar en el tiempo, lo que la hace de alguna forma la evolución impredecible^{10,11}. La característica breve del dolor en paroxismos, la topografía estable del dolor y la posibilidad de presentarse ante estímulos gatillo en áreas trigeminales, o aun extratrigeminales, la relaciona clínicamente con una neuralgia. Este rasgo clínico ha planteado las posibilidades terapéuticas desde su descripción inicial, aunque, a diferencia de otras cefaleas autonómico trigeminales, no hay aún una definida estrategia farmacológica. Son varios los recursos en el tratamiento reportados en la literatura, sobre todo como reporte de casos, que incluyen terapias orales, parenterales y locales^{2,3,5,6,7,9,12}, donde se han sumado otras opciones recientes, como la zonisamida y la onatoxinumbotulina^{13,14}. Estas modalidades plantean el manejo práctico de 2 situaciones: aborto de la crisis y tratamiento preventivo, y se resumen en la [tabla 2](#). La respuesta favorable al levetiracetam como abortivo de crisis y como terapia preventiva brinda otra opción en el manejo de esta patología compleja. La persistencia del paciente libre de síntomas hasta la fecha no puede descartar que el cuadro doloroso hubiera entrado en remisión espontánea.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas

éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). Cephalalgia. 2013;33:629–808.
2. Lambru G, Matharu MS. Trigeminal autonomic cephalalgias: A review of recent diagnostic, therapeutic and pathophysiological developments. Ann Indian Acad Neurol. 2012;15 Suppl 1:S51–61.
3. Buonanotte CF, Buonanotte MC. SUNCT: presentación de 3 casos en Córdoba y revisión de tratamientos. Rev Neurol Arg. 2010;2:265–8.
4. May A. Diagnosis and clinical features of trigemino-autonomic headaches. Headache. 2013;52:1470–8.
5. Pareja JA, Álvarez M. The usual treatment of trigeminal autonomic cephalalgias. Headache. 2013;53:1401–14.
6. Lambru G, Matharu MS. SUNCT, SUNA and trigeminal neuralgia: A different disorders or variants of the same disorder? Curr Opin Neurol. 2014;27:325–31.
7. Favoni V, Grimaldi D, Pierangeli G, Corelli P, Cevoli S. SUNCT/SUNA and neurovascular compression: New cases and critical literature review. Cephalalgia. 2013;33:1337–48.
8. Cittadini E, Matharu MS. Symptomatic trigeminal autonomic cephalalgias. Neurologist. 2009;15:305–12.
9. Pareja JA, Alvarez M, Montojo T. SUNCT and SUNA: Recognition and Treatment. Curr Treat Options Neurol. 2013;15:28–39.
10. Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Short-lasting 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.
11. Cohen AS. Short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing. Cephalalgia. 2007;27:824–32.
12. Lambru G, Shanahan P, Watkins L, Matharu MS. Occipital nerve stimulation in the treatment of medically intractable SUNCT and SUNA. Pain Physician. 2014;17:29–41.
13. Zabalza RJ. Sustained response to botulinum toxin in SUNCT syndrome. Cephalalgia. 2012;32:869–72.
14. Ikawa M, Imai N, Manaka S. A case of SUNCT syndrome responsive to zonisamide. Cephalalgia. 2011;31:501–3.