

Síndrome de cefalea unilateral neuralgiforme, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT): un desafío diagnóstico

Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT): A diagnostic challenge

Sr. Editor:

El grupo de cefaleas trigeminales autonómicas incluye cuatro entidades: el *cluster* o en racimos, la hemicránea paroxística episódica, la hemicránea paroxística crónica, y el síndrome de ataques de cefalea unilateral neuralgiforme, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT)^{1,2}.

Se caracterizan por dolor orbitario, supraorbitario o temporal unilateral acompañado de síntomas autonómicos. A pesar de tener elementos en común, difieren entre sí, no sólo por su duración y frecuencia, sino también por la respuesta al tratamiento.

El SUNCT, es infrecuente, caracterizado por espasmos de dolor neuralgiforme, periorbitario unilateral, acompañados de forma invariable por inyección conjuntival y lagrimeo ipsilaterales. Es refractario a la mayoría de los tratamientos descriptos para las demás cefaleas autonómicas por lo que es de importancia el correcto diagnóstico para un adecuado tratamiento³⁻⁵.

Comunicamos el caso de un varón de 52 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial y distimia, en tratamiento con anti-depresivos, cefalea caracterizada como neuralgia de la primera rama del trigémino izquierdo, que realizó tratamiento con oxcarbazepina en altas dosis. Ingresó por cuadro de dolor progresivo a nivel orbitario y periorbitario izquierdo, de tipo punzante y urente, de intensidad máxima, asociado a inyección conjuntival y epífora homolateral, de 4 min de duración, recurrente e incapacitante, el cual se exacerbaba con el estímulo táctil y la fonación. Siete días previos a la internación presentó en promedio 25 ataques por día. Comenzó nueve días luego de haber abandonado progresivamente la medicación por prescripción médica, al encontrarse asintomático. Los parámetros vitales estaban estables, el resto del examen físico fue normal. El fondo de ojo y presión ocular fueron normales. La analítica completa que incluyó eritrosedimen-

tación y la radiografía de tórax no mostró anomalías. Los estudios de Resonancia Nuclear Magnética (RNM) de cerebro y angio-RNM de cerebro y vasos de cuello fueron normales. Se inició tratamiento con clorpromazina 50 mg por vía intravenosa (IV), administrada por bomba de infusión continua, oxcarbazepina 600 mg por vía oral (VO), dexametasona 8 mg cada 8 h por vía IV, ibuprofeno/dextropropoxifeno 1 ampolla IV cada 8 h.

Evolucionó con mal control del dolor, por lo que se agregaron pregabalina y baclofeno, sin respuesta. Dadas las características del cuadro y luego de cuatro días sin respuesta se estableció como diagnóstico presuntivo SUNCT por lo que se inició tratamiento con lamotrigina en dosis progresivas hasta llegar a 100 mg/día. Evolucionó con desaparición del dolor, por lo que egresó con lamotrigina y oxcarbazepina. Persiste asintomático desde hace más de un año, manteniéndose sólo con lamotrigina.

Los primeros casos de SUNCT fueron reportados en 1978⁶. Tiene epidemiología desconocida, aunque se supone que es de baja incidencia. Predomina ligeramente entre los hombres con una razón hombre-mujer de 1,2:1. La edad de aparición es entre los 40 y 70 años y la edad media de aparición es 51 años.

Se presenta clínicamente con ataques de corta duración (entre 5 y 240 segundos) habitualmente de menos de 60 segundos y alcanza su mayor intensidad 2 a 3 segundos después de haber comenzado. Se pueden presentar entre 1 y 80 episodios en un día, con una media de 28 y en muy pocas ocasiones se presenta durante el sueño^{1,3,4}.

La evolución de la enfermedad se caracteriza por períodos de actividad que se presentan una o dos veces por año y pueden durar desde varios días a varios meses; éstos tienden a incrementarse con el tiempo y están separados por períodos libres de crisis que tienen duración variable, a veces, de años^{3,4}.

Las crisis pueden sobrevenir sin un agente desencadenante, pero es frecuente que algunos gestos o movimientos actúen como "gatillo" del dolor, los más conocidos son: masticación, afeitarse, sonarse la nariz, toser, tocarse la frente, apretarse los párpados y los movimientos del cuello^{1,3}.

Otra característica es que no presenta períodos refractarios. En una serie de 43 pacientes con SUNCT los ataques (espontáneos o gatillados)

ocurrieron inmediatamente después de la cesación del ataque anterior en 95% de los casos⁴.

El diagnóstico se realiza con un cuadro clínico compatible, la ausencia de signos focales en el examen neurológico, y la diferente respuesta a los fármacos en relación a las demás algias trigémino autonómicas.

Se han establecido criterios diagnósticos para el SUNCT (IHS-ICHD-2)²: a) Debe haber al menos 20 ataques que cumplan con los criterios b y e; b) Ataques de dolor punzante o pulsátil orbitarios, supraorbitarios o temporales que duren entre 5 y 240 segundos; c) El dolor se acompaña de lagrimeo e inyección conjuntival ipsilateral; d) Los ataques ocurren con una frecuencia de 3 a 200 por día y e) Los dolores no son atribuibles a otras patologías.

En la mayoría de los pacientes que tienen SUNCT las pruebas diagnósticas por neuroimágenes resultan negativas y por tanto, se le prefiere considerar como un síndrome primario, sin embargo, existen algunos casos en los cuales se prefiere el término secundario porque se logra demostrar alguna alteración que se pueda asociar causalmente con la cefalea, estos pueden ser: malformaciones arteriovenosas en el puente encefálico y cerebelo, infarto del tallo cerebral, angioma cavernoso en la protuberancia, metástasis intracraneales e infección por virus de inmunodeficiencia humana, entre otros. Se ha demostrado también la relación con tumores pituitarios. En algunos casos, por la posibilidad de un tratamiento quirúrgico, es necesario realizar una RNM con reconstrucción del nervio trigémino, ya que se han descrito casos de compresión por un *loop* arterial que deforma este par craneal⁵. Se debe entonces investigar profundamente la fosa posterior, el área hipofisaria y el seno cavernoso.

Las otras cefaleas trigeminales autonómicas se diferencian fácilmente por el factor tiempo y los distintos síntomas autonómicos^{1,3,4}. Quizá lo más importante es distinguirla de la neuralgia del trigémino, que es la que la mayoría de los médicos conocen, pero esta última dura menos de un segundo y no se acompaña de síntomas autonómicos. Como variante del SUNCT se ha descrito la cefalea unilateral neuralgiforme, de corta duración, con síntomas autonómicos craneales (SUNA)⁴. Es similar al SUNCT pero se agregan congestión nasal y rinorrea además de edema palpebral.

De todos los medicamentos utilizados, el más

efectivo es la lidocaína, administrada por vía IV. Esto se utiliza como prevención a corto plazo puesto que el efecto preventivo dura unas tres semanas para pacientes con SUNCT crónico y seis meses para los casos con SUNCT esporádico. Se han empleado varios medicamentos para lograr la prevención a largo plazo de los ataques, pero el más efectivo es la lamotrigina en dosis progresivas de hasta 400 mg/día. El topiramato y la gabapentina también pueden ser tratamientos alternativos. Otras drogas que se ha utilizado con resultados discretos son la carbamazepina, oxcarbazepina y verapamilo³⁻⁵.

Para los casos secundarios se utiliza el tratamiento quirúrgico, dependiendo del diagnóstico que va desde la descompresión microvascular del nervio trigémino, el bloqueo químico del nervio occipital mayor, la estimulación cerebral profunda de la región posterior del hipotálamo hasta la resección de un tumor hipofisario⁵.

Dado que esta entidad se observa en nuestro medio^{7,8}, el clínico debe conocer esta entidad para realizar un diagnóstico acertado, lo que lleva a un tratamiento eficiente y, por ende, a un rápido alivio del dolor.

*Eduardo E. Fuertes¹, Matías E. Paulero¹,
Mario J. Halfon², Débora Pellegrini¹,
Julio E. Bruetman¹, Pablo Young¹*

¹Servicio de Clínica Médica,

²Servicio de Neurología, Hospital Británico de Buenos Aires. Argentina.

Referencias

1. Silberstein SD, Vodovskaia N. Trigeminal autonomic cephalalgias other than cluster headache. *Med Clin North Am* 2013; 97: 321-8.
2. Benoliel R, Eliav E. Primary headache disorders. *Dent Clin North Am* 2013; 57: 513-39.
3. Lambrou G, Matharu MS. SUNCT, SUNA and trigeminal neuralgia: different disorders or variants of the same disorder? *Curr Opin Neurol* 2014; 27: 325-31.
4. 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.
5. Favoni V, Grimaldi D, Pierangeli G, Cortelli P, Cevoli S. SUNCT/SUNA and neurovascular compression: new

- cases and critical literature review. *Cephalalgia* 2013; 33: 1337-48.
6. Sjaastad O, Russell D, Horven I, Bunaes U. Multiple neuralgiform unilateral headache attacks associated with conjunctival injection and appearing in clusters. A nosological problem. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society* 1978; 31: 31.
 7. Buonanotte F, Buonanotte C. SUNCT: presentación de 3 casos en Córdoba y revisión de tratamientos. *Neurol Arg* 2010; 2: 265-8.
 8. Martino GH. Migraña tipo SUNCT: presentación de un caso juvenil con buena respuesta al tratamiento con topiramato. *Arch Argent Pediatr* 2008; 106: 34-9.

Correspondencia a:

Dr. Pablo Young

Hospital Británico. Perdriel 74 (1280) Buenos Aires, Argentina.

Teléfono: 5411 43096400

Fax: 5411 43043393

pabloyoung2003@yahoo.com.ar