

Comunicaciones breves

Migraña tipo SUNCT: presentación de un caso juvenil con buena respuesta al tratamiento con topiramato

SUNCT syndrome (short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing): a rare case in a paediatric patient with favourable response to topiramate

Dr. Gabriel H. Martino*

RESUMEN

El síndrome SUNCT (cefalea neuralgiforme de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo, por su acrónimo en inglés) es un raro cuadro que combina las características clínicas de tres de las cuatro cefaleas primarias descriptas, es decir: migraña, neuralgia y presentación en salvas.

Virtualmente resistente a los analgésicos y antimigrañosos más utilizados, su enfoque terapéutico es un desafío para cualquier especialista.

Se expone aquí un seguimiento con evaluación del impacto en la calidad de vida del paciente a través del MIDAS, un puntaje validado, y una propuesta terapéutica para estos raros casos.

Palabras clave: migrañas atípicas, síndrome SUNCT, migrañas neuralgiformes, calidad de vida en migraña.

SUMMARY

SUNCT Syndrome (short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing) combines neuralgic, migraineous and autonomic headaches, three of four primary ones described in the International Classification of the IHS (International Headache Society).

This work describes a paediatric case evaluated under MIDAS score in which a new therapeutic approach with topiramate (TPM) was used.

Key words: SUNCT syndrome, atypical migraine, QOL in migraine.

INTRODUCCIÓN

El síndrome SUNCT (cefalea neuralgiforme de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo) es un raro cuadro que combina cefaleas con características migrañosas, neuralgias y presentación en salvas.¹

Raro en la adultez y muy raro en la etapa infanto-juvenil, la prevalencia de este síndrome está actual-

mente en discusión, toda vez que la bibliografía parece señalar que su aparición no es extraordinaria en los infantes y jóvenes, como se suponía.^{2,3}

Su enfoque terapéutico es un desafío para cualquier especialista, dado que es virtualmente resistente a los analgésicos y antimigrañosos más utilizados. En nuestro caso, teniendo en cuenta algunas referencias previas, nos inclinamos por el uso de topiramato (TPM) luego de agotar los intentos con las drogas habituales o de primera instancia.⁴

Para mensurar el grado de deterioro de la calidad de vida del paciente y su mejoría, se utilizó un instrumento validado como el Puntaje de Discapacidad para Migraña (MIDAS por sus iniciales en inglés).⁵

DISCUSIÓN E IDENTIFICACIÓN NOSOLÓGICA

Las características clínicas del síndrome SUNCT fueron delineadas por Sjåastad, en 1989,⁶ y aceptadas en 1991 por la Sociedad Internacional de las Cefaleas (IHS por sus iniciales en inglés):

- Dolor unilateral en área periocular.
- Paroxismos de 15-120 segundos de duración.
- Comienzo agudo, no pulsátil, de tipo neurálgico.
- Intensidad variable, de moderada a grave, pero no intolerable.
- Ataques acompañados de inyección conjuntival, lagrimeo y rinorrea variable u obstrucción nasal ipsilateral.
- Los ataques pueden ser precipitados por la estimulación de zonas cutáneas gatillo, masticación, tos, estornudo, movimientos rápidos oculares o movimientos cervicocefálicos bruscos.
- Aparición de los ataques en ciclos o períodos, similares a la cefalea en salvas pero con menor regularidad.
- Cefaleas hemicraneales pulsátiles de características migrañosas.
- Preponderancia masculina (8:1).

* Sección Cefaleas, Unidad de Neurología.
Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde".
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:
Dr. G. Martino
martinogh@intramed.net.ar

Recibido: 8-8-2007
Aceptado: 7-11-2007

La clasificación revisada de la IHS (2004)⁷ establece los siguientes criterios diagnósticos:

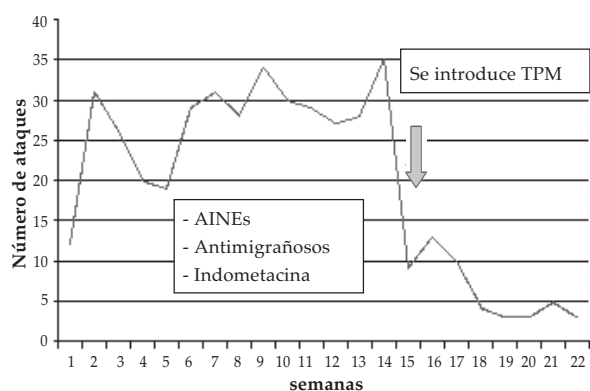
- A. Al menos 20 ataques que cumplan los criterios B-D.
- B. Ataques de dolor unilateral, localizados en región orbitaria, supraorbitaria o temporal, de tipo punzante o pulsátil y de una duración comprendida entre 5 y 240 segundos.
- C. El dolor se acompaña por inyección conjuntival y lagrimeo.
- D. Frecuencia de ataques que oscila en 3-200 por día.
- E. No es atribuible a otro trastorno.

Pese a algunos informes de SUNCT asociado a malformaciones arteriovenosas, existen suficientes datos para considerar a este raro síndrome como una cefalea primaria.

Los diagnósticos diferenciales son los siguientes:

- Neuralgia del V par craneal (1ª rama): en primera instancia este cuadro con afectación aislada de una rama es infrecuente. En segundo término, en la neuralgia no hay fenómeno productivo ocular ostensible y, en tercer lugar, la respuesta a la cartamazepina en el SUNCT es pobre o nula.
- Cefalea en salvas: comparte cierta periodicidad y el fenómeno ocular profuso pero jamás dura segundos y, nuevamente, el dolor es intenso y sostenido. Los episodios rara vez exceden los 4 por día, contra las numerosas crisis de este cuadro doloroso neuralgiforme.

GRÁFICO 1. Número de accesos dolorosos en relación a diferentes tratamientos



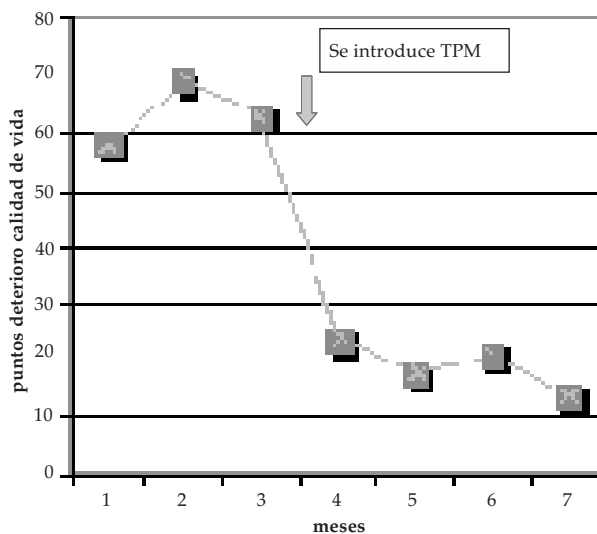
PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 17 años, sexo masculino; consulta por presentar reiterados accesos dolorosos caracterizados por hemicrania pulsátil, dolor urente de tipo neurálgico en área frontal y retroorbitaria y fenómenos productivos autonómicos homolaterales (rinorrea y lagrimeo).

Los episodios eran de corta duración (de 45 segundos a 5 minutos), reiterados, subintrantes, postraban al paciente y deterioraban sensiblemente su actividad diaria y su vigilia. Ocasionalmente se acompañaban de vómitos. Este cuadro presentaba, al momento del ingreso en nuestro servicio, 6 semanas de evolución; el tratamiento analgésico y antimigrañoso había sido totalmente ineficaz. Examen neurológico intercrítico normal. Valoración oftalmológica y otorrinolaringológica normales. Psicodiagnóstico y perfil de personalidad sin elementos remarcables. Se efectuaron neuroimágenes (RMN/RMN angiográfica), que fueron normales. Se empleó indometacina, con muy pobres resultados. Los indicadores de calidad de vida y el calendario de cefaleas mostraban un importante deterioro (Gráfico 1).

Se decidió usar entonces alguno de los fármacos que cumplen un rol de estabilizadores de membrana, como el grupo de drogas antiepilépticas (DAE) relativamente nuevas, entre las cuales se eligió el topiramato (TPM). Tal decisión tuvo en cuenta informes sobre indicios de eficacia en el

GRÁFICO 2. Puntaje MIDAS en relación a diferentes tratamientos



tratamiento del SUNCT⁸ y su mejor perfil de bioseguridad, respecto de los otros agentes (gabapentín, lamotrigina). Se comenzó con 25 mg/d en una sola toma nocturna hasta llegar a 75 mg/d con idéntica posología.

La introducción del TPM en el esquema redundó en una reducción parcial importante (50-75%, no completa) de los episodios, con una evidente mejoría de la calidad de vida del paciente documentada por el MIDAS (*Gráfico 2*), instrumento que si bien no fue desarrollado específicamente para el seguimiento de este cuadro permite valorar, mediante una escala global, el compromiso diario del paciente afectado.

COMENTARIO

La peculiar presentación de este síndrome debe obligar a descartar una etiología secundaria y, ante el fracaso de las opciones terapéuticas convencionales, considerar el uso de estabilizantes de la membrana celular como algunas DAE de reciente desarrollo. Hasta donde sabemos, este es el primer caso juvenil descrito en la Argentina.

También se destaca la necesidad de medir con evaluaciones estandarizadas el compromiso de los

pacientes y su eventual mejoría para objetivar resultados terapéuticos ante síndromes de tan difícil tratamiento, como el presentado. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic feature, including new cases. *Brain* 1997; 120 (Pt 1):193-209.
 2. Sekhara T, Pelc K, Mewasingh LD, Boucquey D, Dan B. Pediatric SUNCT Syndrome. *Pediatr Neurol* 2005; 33(3):206-7.
 3. D'Andrea G, Granella F. SUNCT syndrome: the first case in childhood. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing. *Cephalalgia* 2001; 21(6):701-2.
 4. Pareja JA, Cuadrado ML. SUNCT: an update. *Expert Opin. Pharmacother* (2005); 6(4): 591-599.
 5. Stewart WF, Lipton RB, et al. An international study to assess reliability of the Migraine Disability Assessment (MIDAS) score. *Neurology* 1999; 53(5):988-994.
 6. Sjøaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147-156.
 7. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed. *Cephalalgia* 2004; 24 (suppl 1): 9-160.
 8. Matharu M S, Boes C J, Goadsby P J. SUNCT Syndrome: prolonged attacks, refractoriness and response to topiramate. *Neurology* 2002; 58:1307.
-