

# Síndrome SUNCT: Dificuldades diagnósticas na prática clínica

## SUNCT syndrome: clinical diagnostic difficulties

Paulo Estevão Wandekoken Borlot, Patrícia Souza Bastos, Débora Regina de Melo Moreira, Antônio Pereira Gomes Neto, Paulo Pereira Christo, Fabiana Moraes Moreira

Serviço de Neurologia da Santa Casa de Belo Horizonte, Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil

Barlot PEW, Bastos PS, Moreira DRM, Neto APG, Christo PP, Moreira FM. Síndrome SUNCT: Dificuldades Diagnósticas na Prática Clínica. *Migrâneas cefaléia* 2008;11(2):121-123

### RESUMO

**Introdução:** SUNCT (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing*) é uma síndrome rara que, pelo seu perfil de apresentação, traz grande prejuízo para a vida dos pacientes. Em geral é refratária ao tratamento medicamentoso, com poucos casos relatados de sucesso terapêutico. **Relato do caso:** Descrevemos o caso de um homem de 60 anos, atendido no ambulatório de cefaléia da Santa Casa de Belo Horizonte, que há um ano apresenta quadro compatível com SUNCT. Diante da dificuldade diagnóstica e possibilidade de sobreposição entre neuralgia do trigêmeo e síndrome SUNCT, o paciente foi inicialmente tratado com carbamazepina e, devido à resposta terapêutica ineficaz, medicado com indometacina e lamotrigina. **Conclusão:** A neuralgia do trigêmeo é mais comum na segunda e terceira divisões deste nervo e caracteriza-se por apresentar um período de refratariedade após um paroxismo de dor, no qual a dor não pode ser provocada, sendo responsiva à farmacoterapia parcial ou totalmente. A síndrome SUNCT em geral é refratária à terapia medicamentosa, havendo relatos de sucessos terapêuticos isolados com indometacina, topiramato e lamotrigina. Apesar de pouco comum, a neuralgia do primeiro ramo do trigêmeo é o principal diagnóstico diferencial de síndrome SUNCT. Uma revisão da literatura foi realizada.

**Palavras-chave:** SUNCT; neuralgia do trigêmeo; cefaléias autonômico-trigeminais.

### ABSTRACT

**Introduction:** SUNCT (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing*) syndrome is a rare condition characterized by marked

impairment of the quality of life of affected patients. The disease is generally refractory to drug treatment, with few reports of cases of therapeutic success. **Case report:** We describe the case of a 60-year-old man seen at the headache outpatient clinic of Santa Casa de Belo Horizonte with a one-year history of signs and symptoms compatible with SUNCT syndrome. In view of the diagnostic difficulty and possible overlap of trigeminal neuralgia and SUNCT syndrome, the patient was first treated with carbamazepine, which resulted in an ineffective therapeutic response, and then with indomethacin and lamotrigine. **Conclusion:** Trigeminal neuralgia more commonly affects the second and third branches of this nerve and is characterized by a period of refractoriness after pain paroxysm in which no pain can be provoked, with this condition being responsive to partial or complete drug treatment. SUNCT syndrome is generally refractory to drug treatment, with isolated reports of therapeutic success with indomethacin, topiramate and lamotrigine. Although rare, neuralgia of the first branch of the trigeminal nerve is the main differential diagnosis of SUNCT syndrome. A literature review was performed.

**Key words:** SUNCT; trigeminal neuralgia; trigeminal autonomic cephalalgia.

### INTRODUÇÃO

A síndrome SUNCT (*Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing*) foi primeiramente descrita em 1978 por

Sjaastad e colaboradores.<sup>1</sup> Entretanto, somente em 1989, foi melhor entendida,<sup>2</sup> apesar de suas causas permanecerem obscuras. Trata-se de uma moléstia rara e de prevalência pouco conhecida.<sup>5</sup> A literatura relata maior incidência dessa síndrome no sexo masculino<sup>5-8</sup> com a idade da primeira crise variando principalmente entre as quarta e quinta décadas de vida.<sup>6</sup>

Na primeira edição da International Classification of Headache Disorders,<sup>3</sup> a SUNCT não satisfazia os critérios dos tipos de cefaléia descritos, sendo incluída entre as cefaléias não-classificáveis. Na segunda edição,<sup>4</sup> a síndrome foi incluída no grupo das cefaléias em salvas e outras cefaléias autonômicas trigeminais (TACs). Segundo esta classificação, a síndrome é caracterizada como uma cefaléia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejamento. A dor é predominantemente orbitária, supra-orbitária ou temporal, de intensidade moderada a intensa, tipicamente em pontada ou pulsátil. As crises têm duração de 5 a 240 segundos e freqüência de 3 a 200 ataques por dia,<sup>3</sup> predominantemente diurnos. Cohen e colegas<sup>5</sup> publicaram que apenas 7% dos pacientes relataram episódios principalmente noturnos.

A crise pode ter origem espontânea ou ser precipitada por certos eventos. Entre eles, estão incluídos aqueles relacionados com o território de inervação trigeminal e os de ativação de áreas extratrigeminais. Podem ser citados: estimulação tátil da face e couro cabeludo, o ato de mastigar, escovar os dentes, ingerir certos alimentos, certos movimentos no pescoço, entre inúmeros outros<sup>6,9</sup>. Pacientes com SUNCT usualmente não apresentam períodos de refratariedade,<sup>5-7</sup> ou seja, são capazes de experimentar um ataque imediatamente após outro.

Estudos com imagens de ressonância magnética funcional de pacientes com a síndrome têm evidenciado alterações em áreas hipotalâmicas responsáveis pela modulação da via nociceptiva trigeminal, o que poderia explicar, em parte, as crises.<sup>10</sup>

Descreveremos a seguir um caso de um paciente com SUNCT, atendido no ambulatório de cefaléia da Santa Casa de Belo Horizonte.

## RELATO DO CASO

Homem, 60 anos, pardo, natural de Santa Luzia (Minas Gerais), relatou cefaléia há um ano, em região peri-orbitária do lado esquerdo da face, iniciada pela manhã, de caráter intermitente, "em fincadas", com duração de 5 segundos. As crises eram incapacitantes,

apresentando cerca de dez episódios por hora, com sintomas vasomotores associados (lacrimejamento e hiperemia conjuntival). Informou o paciente que a dor podia ser deflagrada ao ingerir líquidos quentes e possui melhora espontânea. Não houve piora ou modificação do padrão algico desde o início do quadro. O paciente não caracterizou suas crises como sendo em choques. História pregressa de *diabetes mellitus* e vasculopatia periférica. Tabagista (30 maços/ano). Negou história familiar de qualquer doença. O exame neurológico do mesmo mostrou-se normal. Iniciada carbamazepina 200 mg, oral, três vezes ao dia, pela possibilidade de neuralgia trigeminal com sobreposição de SUNCT, sem melhora do quadro de dor. Solicitada a RM de encéfalo, com o objetivo de afastar lesões em fossa posterior, envolvendo a hipófise, assim como a presença de compressão do nervo trigêmeo. Tal exame não evidenciou alterações significativas. Iniciada, num segundo momento, indometacina 25 mg, oral, três vezes ao dia por sete dias, sendo a posologia ajustada em seguida para 50 mg oral, fracionada em três doses ao dia. Posteriormente, foi administrada lamotrigina 25 mg, oral, duas vezes ao dia, sendo realizado um ajuste de dose para 50 mg dividida em duas doses, com boa resposta terapêutica.

## DISCUSSÃO

O paciente apresentado tem diagnóstico compatível com SUNCT, devido à curta duração, tipo e localização dos episódios algicos; bem como à presença de distúrbios autonômicos associados.<sup>11</sup>

A síndrome, em geral, apresenta-se refratária ao tratamento por inúmeras drogas, como relatado por Pareja *et al.*<sup>12</sup> Ao contrário da hemicrânia paroxística crônica, que possui resposta específica à indometacina, SUNCT ainda não apresenta um tratamento padrão e reconhecidamente eficaz.

Recentemente, alguns casos têm sido publicados em defesa da lamotrigina, como fármaco promissor ao tratamento desta condição.<sup>13-17</sup> Como exemplo, podemos citar o estudo de D'Andrea *et al.*<sup>14</sup> com cinco pacientes com diagnóstico de SUNCT, tratados com lamotrigina (125 a 200 mg diários). Obteve-se, nesta série, a remissão completa dos sintomas associados à SUNCT em três pacientes e a redução substancial da freqüência dos ataques nos outros dois. Entretanto, a confirmação da lamotrigina como tratamento de escolha dessa patologia requer estudos em uma triagem clínica controlada

por placebo. A dificuldade dessa pesquisa encontra-se na raridade da síndrome.<sup>5</sup>

Outros medicamentos também têm sido descritos como eficazes no tratamento da SUNCT, entre os quais estão: a gabapentina,<sup>18,19</sup> topiramato,<sup>20</sup> lidocaína intravenosa<sup>21</sup> e fenitoína intravenosa.<sup>22</sup> Há também o relato de tratamento cirúrgico da síndrome,<sup>23</sup> o qual praticamente extinguiu as crises álgicas do paciente.

Diante do incômodo causado por esse distúrbio ao paciente, as inúmeras opções terapêuticas devem ser utilizadas, numa tentativa de obter a remissão dos surtos.

## REFERÊNCIAS

- Sjaastad O, Russell D, Horven I, Bunnaes U. Multiple neuralgiform unilateral headache attacks associated with conjunctival injection and appearing in clusters. A nosological problem. *Proc Scand Migr Soc Arhus*. 1978;31.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, Fredriksen TA, Seim A, Roe OD, *et al*. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia*. 1989;9:147-56.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia*. 1988;8(suppl7):1-96.
- Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders, 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004;24(suppl1):S1-S160.
- 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.
- Pareja JA, Sjaastad O. SUNCT syndrome. A clinical review. *Headache*. 1997; 37:195-202.
- Matharu MS, Cohen AS, Boes CJ, Goadsby PJ. SUNCT syndrome: a review. *Curr Pain Headache Rep*. 2003;7:308-18.
- Harris W. An analysis of 1433 cases of paroxysmal trigeminal neuralgia (trigeminaltic) and the end-results of Gasserian alcohol injection. *Brain*. 1940;63:209-24.
- Calvo JF, Bruera OC, de Lourdes Figuerola M, Gestro D, Tinetti N, Leston JA. SUNCT syndrome: clinical and 12-year follow-up case report. *Cephalalgia*. 2004;24:900-2.
- May A, Bahra A, Buchel C, Turner R, Goadsby PJ. Functional magnetic resonance imaging in spontaneous attacks of SUNCT: short-lasting neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing. *Ann Neurol*. 1999;46:791-4.
- Goadsby PJ, 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.
- Pareja JA, Kruszewski P, Sjaastad O. SUNCT syndrome: trials of drugs and anesthetic blockades. *Headache*. 1995;35:138-42.
- D'Andrea G, Granella F, Cadaldini M. Possible usefulness of lamotrigine in the treatment of SUNCT syndrome. *Neurology*. 1999;53:1609.
- D'Andrea G, Granella F, Ghiotto N, Nappi G. Lamotrigine in the treatment of SUNCT syndrome. *Neurology*. 2001;57:1723-5.
- Gutierrez-Garcia JM. SUNCT Syndrome Responsive to Lamotrigine. *Headache*. 2002;42:823-5.
- Malik K, Rizvi S, Vaillancourt PD. The SUNCT Syndrome: Successfully Treated With Lamotrigine. *Pain Med*. 2002;3:167-8.
- May A, Leone M, Afra J, Linde M, Sandor PS, Evers S, *et al*. EFNS guidelines on the treatment of cluster headache and other trigeminal-autonomic cephalalgias. *Eur J Neurol*. 2006;13:1066-77.
- Hunt CH, Dodick DW, Bosch EP. SUNCT responsive to gabapentin. *Headache*. 2002;42:525-6.
- Porta-Etessam J, Benito-Leon J, Martinez-Salio A, Berbel A. Gabapentin in the treatment of SUNCT syndrome. *Headache*. 2002;42:523-4.
- Matharu MS, Boes CJ, Goadsby PJ. SUNCT syndrome: Prolonged attacks, refractoriness and response to topiramate. *Neurology*. 2002;58:1307.
- Matharu MS, Cohen AS, Goadsby PJ. SUNCT syndrome responsive to intravenous lidocaine. *Cephalalgia*. 2004; 24:985-92.
- Schwaag S, Frese A, Husstedt IW, Evers S. SUNCT syndrome: the first German case series. *Cephalalgia*. 2003;23:398-400.
- Morales-Asín F, Espada F, López-Obarrio LA, Navas I, Escalza I, Iñiguez C. A SUNCT case with response to surgical treatment. *Cephalalgia*. 2000;20:67-8.

Recebido: 05/08/2008

Aceito: 20/09/2008

Endereço para correspondência

**Dr. Paulo Estevão Wandekoken Barlot**  
Av. Francisco Sales, 1111 / 4º andar. Ala A -  
Serviço de Neurologia e Neurocirurgia da  
Santa Casa de Belo Horizonte  
Belo Horizonte-MG