

Zespół SUNCT — rzadka postać trójdzielno-autonomicznego bólu głowy — opis przypadku

Adam Stępień, Marzena Maciągowska-Terela

Klinika Neurologii Wojskowego Instytutu Medycznego w Warszawie

STRESZCZENIE

Zespół SUNCT (*short-lasting unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing*) jest rzadko spotykanym schorzeniem zaliczanym do grupy pierwotnych trójdzielno-autonomicznych bólów głowy. Cechuje się cyklicznie powtarzającym się krótkotrwałym jednostronnym bólem głowy umiejscowionym w okolicy oczodołu i skroni o charakterze nerwobólu z nastrożeniem spojówek i łzawieniem. Chorzy doznają od kilku do kilkudziesięciu lub więcej napadów bólu w ciągu dnia, co zasadniczo odróżnia tę jednostkę chorobową od klastrowego bólu głowy. Napady są krótkie, trwają 5–120 sekund, i wyróżniają się dużą opornością terapeutyczną. W Polsce znane są jedynie trzy opisy tej choroby. W prezentowanym przypadku ustąpienie napadów uzyskano po zastosowaniu lamotryginy.

Słowa kluczowe: zespół SUNCT, lamotrygina

Wstęp

Krótkotrwały jednostronny ból głowy w okolicy oczodołu, o charakterze nerwobólu, z nastrożeniem spojówek i łzawieniem określa się jako zespół SUNCT (*short-lasting unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing*). Jego nazwa powstała od anglojęzycznego akronimu opisu obrazu choroby.

Tę rzadką jednostkę chorobową opisali w 1989 roku Sjaastad i wsp. [1]. Zalicza się ją do tak zwanych trójdzielno-autonomicznych bólów głowy,

w których bólowi towarzyszą objawy podrażnienia układu przywspółczulnego.

Cechą charakterystyczną są cyklicznie powtarzające się napady silnego, kłującego, jednostronnego, krótkotrwałego bólu zlokalizowanego w okolicy oczodołu z przekrwieniem spojówek, łzawieniem, wyciekami wydzieliny z nosa i potliwością czoła oraz zwężeniem źrenicy. Ból może obejmować okolicę czoła i skroni. Chory doznaje od kilku do kilkudziesięciu i więcej napadów bólu w ciągu dnia (3–200), co zasadniczo odróżnia tę jednostkę chorobową od klastrowego bólu głowy. Napady są krótkie, trwają 5–120 sekund. Okresy remisji mogą występować przez kilka lat, po czym bóle samoistnie nawracają. Częstość zespołu SUNCT wśród mężczyzn i kobiet pozostaje w stosunku 5:1 [2, 3].

W piśmiennictwie polskim znane są pojedyncze opisy pacjentów z tym rzadkim zespołem chorobowym [4].

Opis przypadku

Chora w wieku 68 lat została przyjęta do kliniki autorów (historia choroby nr 58098/2005) z powodu bólu głowy zlokalizowanego w prawej okolicy oczodołowej. Ból o bardzo silnym natężeniu, przesywający, o charakterze krótkotrwałych kilkusekundowych napadów w liczbie kilkunastu w ciągu doby obejmował prawą gałkę oczną; towarzyszyło mu przekrwienie spojówek i łzawienie. Początek choroby wystąpił 8 lat przed hospitalizacją, początkowo dolegliwości były jednak znacznie rzadsze. Chorej zalecano winpocetynę w dawce 15 mg na dobę oraz karbamazepinę w dawce 600 mg na

Adres do korespondencji: prof. dr hab. med. Adam Stępień
 Klinika Neurologii WIM
 ul. Szaserów 128, 00-909 Warszawa
 e-mail: astepien@wim.mil.pl
 Polski Przegląd Neurologiczny 2006, tom 2, 2, 103–105
 Wydawca: Wydawnictwo Via Medica
 Copyright © 2006 Via Medica

dobę. Uzyskano złagodzenie dolegliwości. W tym czasie występowały także okresy remisji objawów. Dwa tygodnie przed hospitalizacją ból okolicy oczodołu pojawił się ponownie, z dotychczas niewystępującym bardzo silnym natężeniem. Trwał przez całą dobę, z krótkotrwałymi okresami przerw i wymuszał u chorej stałą pozycję leżącą, na prawym boku, w bezruchu, uniemożliwiając samoobsługę. Każda zmiana pozycji czy dłuższe mówienie natychmiast wyzwalaly ból. Stosowane niesteroidowe leki przeciwzapalne oraz steroidy nie przynosiły poprawy. Pięć dni przed hospitalizacją u chorej włączono do leczenia preparat kwasu walproinowego w tabletkach o dowolnym uwalnianiu w rosnącej dawce do 1000 mg na dobę, nie uzyskując poprawy.

W dniu przyjęcia chora bardzo cierpiała. W badaniu przedmiotowym, poza przekrwieniem spojówek oka prawego i łzawieniem, nie stwierdzono innych objawów. Badania morfologiczne i biochemiczne krwi nie ujawniły nieprawidłowości. Badanie metodą rezonansu magnetycznego nie ujawniło zmian ogniskowych w obrębie oczodołów i mózgowia, poza niewielką torbielą pajęczynówki zlokalizowaną w okolicy przysadki. Konsultant neurochirurg nie zakwalifikował chorej do interwencji zabiegowej. W klinice do leczenia włączono lamotryginę w stopniowo zwiększanej dawce do 250 mg na dobę, zmniejszono natomiast dawki kwasu walproinowego i karbamazepiny oraz steroidów, aż do całkowitego odstawienia tych leków. Doraźnie, w okresach znacznego nasilenia bólu, chorej podawano metadon w dawce do 10 mg na dobę. Z uwagi na silny lęk w czasie hospitalizacji zastosowano klonazepam w dawce 0,5 mg co 8 godzin. Po kilku dniach dolegliwości zmniejszyły się i ustąpiły całkowicie po 2 tygodniach. Chorą wypisano do domu bez napadów bólu. Zalecono dalsze przyjmowanie lamotryginy. Po miesiącu u pacjentki dolegliwości nadal nie występowały.

Omówienie

Trójdzielno-autonomiczne bóle głowy charakteryzują się występowaniem jednostronnego silnego bólu głowy zlokalizowanego w obszarze unerwienia nerwu trójdzielnego oraz towarzyszących objawów autonomicznych, wskazujących na pobudzenie układu przywspółczulnego [5]. Anatomiczną podstawą tej grupy bólów głowy pozostaje pniowy odruch trójdzielno-autonomiczny, w którym włókna doprowadzające należą do nerwu trójdzielnego, a ramię odprowadzające jest utworzone z przywspółczulnych włókien nerwu twarzonego

[1]. Do tej grupy zalicza się klasterowy ból głowy, hemikranię napadową i ciągłą oraz zespół SUNCT. Cechą różnicującą w obrębie tej grupy schorzeń pozostaje dzienna częstotliwość napadów, czas ich trwania, lokalizacja i nasilenie bólu oraz objawów autonomicznych.

Trójdzielno-autonomiczne bóle głowy występują rzadko. Mimo znamienych objawów klinicznych schorzenia te niejednokrotnie są błędnie rozpoznawane jako nerwoból trójdzielny, zapalenia zatok lub zmiany okołozębowe. U opisywanej chorej obraz kliniczny odpowiadał klasycznemu opisowi zespołu SUNCT.

Jak do tej pory nieznanym jest pewny biologiczny wskaźnik schorzenia, a rozpoznania dokonuje się na podstawie znamienych cech klinicznych. U chorych w badaniu przedmiotowym nie stwierdza się innych, niż opisane powyżej, odchyłeń od stanu prawidłowego. W pojedynczych przypadkach u osób z zespołem SUNCT badania neuroobrazowe, pozytronowa tomografia emisyjna (PET, *positron emission tomography*) i czynnościowy rezonans magnetyczny (fMRI, *functional magnetic resonance imaging*), wykazały przeciwstronną aktywację podwzgórza, podobną do obserwowanej u chorych z klasterowym bólem głowy. May i wsp. [6] stwierdzili zmiany w obrębie jąder podwzgórza, tożsamerne w stosunku do bólu, i sugerują, że są one odpowiedzialne za powstawanie tego bólu. Odnotowywano także obustronną aktywację podwzgórza [7]. Zatem zarówno jednostronne, jak i dwustronne zmiany w podwzgórzu mogą powodować wystąpienie trójdzielno-autonomicznych bólów głowy. Przypuszcza się, że obustronna aktywacja podwzgórza może wskazywać na predyspozycję do okresowej zmiany strony występowania bólu, co spotyka się w klasterowym bólu głowy. Podwzgórze jest głównym ośrodkiem regulującym funkcje autonomiczne i nie posiada, jak inne ośrodki korowe, wyraźnej lateralizacji. W badaniach tych potwierdzono, że podwzgórze odgrywa istotną rolę w powstawaniu trójdzielno-autonomicznych bólów głowy.

W pojedynczych przypadkach u chorych z typowym obrazem zespołu SUNCT odnotowano zmiany w badaniach neuroobrazowych w obrębie tylnego dołu czaszki [8]. Wśród nich były zawały mózgu, malformacje naczyniowe i guzy — także przysadki mózgowej [9–11]. Współcześnie obowiązujące kryteria rozpoznawania zespołu SUNCT przedstawiono w tabeli 1.

Zespół SUNCT uznaje się za ból głowy trudno poddający się leczeniu. Preparaty stosowane w te-

Tabela 1. Kryteria zespołu SUNCT (wg *International Classification of Headache Disorders 2004* [12])

- A. Co najmniej 20 napadów spełniających kryteria B–D
- B. Napady jednostronnego, przesywającego lub pulsującego bólu oczodołu, nad oczodołem lub skroniowego trwającego 5–240 s
- C. Towarzyszące bólowi tożsronne naskrzyknięcie spojówek lub łzawienie
- D. Napady występujące z częstością 3–200 dziennie
- E. Nieprzypisywane innemu zaburzeniu*

* Wywiad oraz badanie przedmiotowe i neurologiczne nie wskazują na schorzenia mogące być przyczyną dolegliwości o charakterze wtórnym albo wywiad i/lub badanie przedmiotowe i/lub badanie neurologiczne wskazują na takie schorzenia, ale zostały one stwierdzone za pomocą odpowiednich badań lub schorzenie takie występuje, ale pierwsze napady bólowe nie występowały w bliskiej relacji czasowej z tym schorzeniem.

rapii klasterowego bólu głowy nie są skuteczne. Także leczenie preparatami skutecznymi w migrenie, takimi jak sumatriptan i niesteroidowe leki przeciwzapalne, czy nawet steroidami nie przynosi poprawy [13]. Ostatnio ukazały się doniesienia o dobrych efektach po zastosowaniu lamotryginy w dawce 200–400 mg na dobę [14–16]. Z kolei skuteczność gabapentyny w leczeniu zespołu nie jest jednoznaczna [17]. Mechanizm działania tego leku wiąże się z blokowaniem napięciowozależnych kanałów sodowych i hamowaniem aminokwasów pobudzających — glutaminianu i asparaginianu, co stabilizuje błonę komórkową. W pojedynczych przypadkach obserwowano ustąpienie bólu po zastosowaniu karbamazepiny i topiramatu [18–20]. W prezentowanym przez autorów przypadku zarówno kwas walproinowy, jak i karbamazepina nie powodowały złagodzenia objawów. Uzyskano natomiast poprawę po zastosowaniu lamotryginy. Przy dawce 100 mg na dobę opisywana chora podawała zmniejszenie nasilenia dolegliwości, a dawka 250 mg spowodowała ich ustąpienie.

Z uwagi na ograniczone możliwości farmakoterapii u niektórych chorych podejmuje się próby operacyjnego odbarczenia nerwu trójdzielnego metodą Janeta [21]. Opublikowano kilka przypadków skutecznie leczonych tą metodą. Czas obserwacji pozostaje jednak zbyt krótki, aby uznać tę metodę za

w pełni skuteczną. Można ją zalecać jedynie w wybranych, szczególnie ciężkich przypadkach.

Prezentowany przypadek zespołu SUNCT, pomysłnie leczony lamotryginą, potwierdza obserwacje innych autorów dotyczących jej wysokiej skuteczności. Według autorów lek ten należy zalecać u wszystkich chorych po ustaleniu rozpoznania. Dopiero brak poprawy przy dawce terapeutycznej powinien skłaniać do wyboru innego preparatu.

PIŚMIENNICTWO

1. Sjaastad O., Saunte C., Salvesen R. i wsp. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147–156.
2. Rozen T.D. LASH: A syndrome of long lasting autonomic symptoms with hemicrania (a new indomethacin responsive headache). *Headache* 2000; 40: 483–486.
3. Trajkovic J.Z., Pavlovic A.M., Mijalovic M. i wsp. Cluster headache and paroxysmal hemicrania: differential diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25: 4, 244–248.
4. Domzał T.M., Zaleska B. Zespół SUNCT. *Migrena* 2000; 2–4: 18–21.
5. Goadsby P.J., Lipton R.B. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short lasting headaches with autonomic feature, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193–209.
6. May A., Bahra A., Buchel C. i wsp. Functional magnetic resonance imaging in spontaneous attacks of SUNCT. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing. *Ann. Neurol.* 1999; 46: 791–794.
7. Sprenger T., Valet M., Platzer S., Pfaffenrath V., Steude U., Tolle T.R. SUNCT: bilateral hypothalamic activation during headache attacks and resolving of symptoms after trigeminal decompression. *Pain* 2005; 113: 422–426.
8. Morales F., Mostacero E., Marta J. i wsp. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994; 14: 301–302.
9. Penart A., Firth M., Bowen J.R.C. Short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing (SUNCT) following presumed dorsolateral brainstem infarction. *Cephalalgia* 2001; 21: 236–239.
10. Bussone G., Leone M., Volta G.D., Strada L., Gasparotti R. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: the first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991; 11: 123–127.
11. Levy M.J., Matharu M.S., Goadsby P.J. Prolactinomas, dopamine agonists and headache: two cases report. *Eur. J. Neurol.* 2003; 10: 169–173.
12. The International Classification of Headache Disorders, 2nd Edition. *Cephalalgia* 2004; 24 (supl. 1): 1–160.
13. Pareja J.A., Sjaastad O. SUNCT syndrome. A clinical review. *Headache* 1997; 37: 195–202.
14. Gutierrez-Garcia J.M. SUNCT syndrome responsive to lamotrigine. *Headache* 2002; 42: 823–825.
15. Leone M., Rigamonti A., Usai S., Damico D., Grazi L., Bussone G. Two new SUNCT cases responsive to lamotrigine. *Cephalalgia* 2000; 20: 845–847.
16. Malik K., Rizvi S., Vaillancourt P.D. The SUNCT syndrome: successfully treated with lamotrigine. *Pain Medicine* 2002; 3, 2: 167–168.
17. Prusiński A. Niektóre nowości w zakresie kliniki niemigrenowych bólów głowy. *Migrena* 2001; 2–4: 12–14.
18. Raimondi E., Gardella L. SUNCT: Two cases in Argentina. *Headache* 1998; 38: 369–371.
19. Matharu M.S., Boes C.J., Goadsby P.J. SUNCT syndrome: prolonged attacks, refractoriness and response to topiramate. *Neurology* 2002; 58: 1307–1310.
20. Kuhn J., Vosskaemper M., Heiko-Bewermeyer H. SUNCT syndrome: a possible bilateral case responding to topiramate. *Neurology* 2005; 64: 2159–2160.
21. Gardella L., Viruega A., Rojas H., Nagle J. A case of patient with SUNCT syndrome treated with Janeta procedure. *Cephalalgia* 2001; 21: 996–999.