

## SÍNDROME DE S.U.N.C.T.

### RELATO DE UM CASO PRECEDIDO DE TRAUMA OCULAR

ELCIO JULIATO PIOVESAN\*, PEDRO ANDRÉ KOWACS\*\*, LINEU CESAR WERNECK \*\*\*

---

**RESUMO** - Relatamos o caso de um paciente com cefaléia neuralgiforme unilateral de curta duração associada a hiperemia conjuntival e lacrimejamento ipsilaterais (síndrome de S.U.N.C.T.) precedida de trauma ocular ipsolateral. Não encontramos na literatura associação similar. Até que a fisiopatologia da S.U.N.C.T. seja esclarecida, não podemos definir se houve relação causal entre o trauma e a síndrome ou se são epifenômenos.

**PALAVRAS-CHAVE:** cefaléia de curta duração, cefaléia vascular, síndrome de SUNCT, traumatismo ocular.

#### **S.U.N.C.T. syndrome: report of a case preceded by ocular trauma**

**ABSTRACT** - Report of case of Short lasting, Unilateral, Neuralgiform headache, associated to Conjunctival injection and Tearing (S.U.N.C.T. syndrome) preceded by ipsilateral ocular trauma. We are not aware of any other report of such association. Until the pathophysiology of the S.U.N.C.T. syndrome becomes completely clarified, the relationship between the preceding ocular trauma and the occurrence of the clinical manifestations remains speculative. Clinical, pathophysiological and therapeutic aspects of the S.U.N.C.T. syndrome are reviewed.

**KEY WORDS:** SUNCT syndrome, short-lasting headache, vascular headache, ocular trauma.

---

A síndrome de S.U.N.C.T. caracteriza-se por uma cefaléia neuralgiforme (*N*. Neuralgiform headache attacks), de curta duração (*S* short lasting), unilateral (*U* unilateral), com injeção conjuntival (*C* conjunctival injection) e lacrimejamento (*T* tearing).<sup>21</sup> Caracteriza-se clinicamente por cefaléia neuralgiforme unilateral, tendo alguns pacientes sensação de choque periorbitário. A duração oscila de 10 segundos até no máximo dois minutos e a frequência, de duas a três vezes ao dia. Ocasionalmente vem em surtos de até 30 episódios por hora, acompanhada de manifestações autonômicas ipsilaterais como lacrimejamento, sudorese e corrimento nasal.

Na literatura mundial encontramos poucos casos relatados e nenhuma publicação na América Latina (LILACS), embora Farias da Silva e col.<sup>1</sup> tenham apresentado um caso precedido por trauma crânio encefálico. Relatamos caso de nossa observação.

#### **RELATO DE CASO**

AS, sexo masculino, 63 anos, começou a apresentar em fevereiro-1995 sensação de choque periorbitário direito (D) com duração de aproximadamente de 15 segundos. Esses episódios repetiam-se várias vezes,

---

Especialidade de Neurologia do Departamento de Clínica Médica, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba: \*Residente, \*\*Neurologista, \*\*\* Professor Titular. Aceite: 23-março-1996.

Dr. Elcio Juliato Piovesan - Serviço de Neurologia, Hospital de Clínicas da UFPR - Rua General Carneiro 181, 12º andar - 80069-155 Curitiba PR- Brasil.

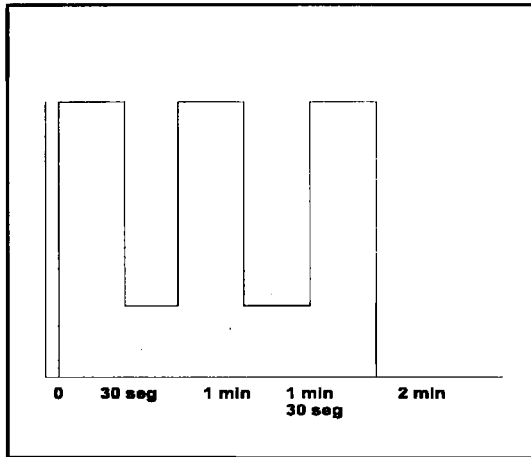


Fig 1. Padrão da cefaléia.

Padrão de dor, repetitivo nas crises.

desaparecendo no máximo ao final de dois minutos. Entre os paroxismos, durante os dois minutos, o paciente referia discreta sensação dolorosa (Fig 1) que desaparecia ao término da crise algica. Ocasionalmente estas manifestações repetiam-se em salvas em um período de até 30 minutos, sendo acompanhadas nestas ocasiões de hiperemia conjuntival e lacrimejamento ipsolaterais. Um dos episódios, ocorrido durante o sono, provocou o despertar do paciente. Os paroxismos eram desencadeados pela tosse, por espirrar ou tocar a asa do nariz, o olho e regiões periorbitárias ipsolaterais. Ocorriam também ao lavar os dentes ou barbear-se, bem como pela versão da cabeça. Como antecedente, relatava episódio de traumatismo da região ocular D com lesão da córnea D, há aproximadamente 10 anos. O exame físico, neurológico e oftalmológico foram normais. Foi medicado inicialmente com indometacina, durante período de três semanas, apresentando lipotimia, sem controle dos paroxismos. Da mesma forma, não houve resposta significativa aos bloqueadores de canal de cálcio, ao sumatriptano e à carbamazepina (600mg dia).

## DISCUSSÃO

Descrita por Sjaastad e col. em 1978<sup>21</sup>, esta síndrome caracteriza-se por cefaléia neuralgiforme unilateral com fases sintomáticas de duração variável<sup>15</sup>, caracterizada por quatro padrões - *A, padrão platô*: a dor aparece e desaparece na mesma intensidade; *B, padrão repetitivo*: alterna ondas de piora com períodos de melhora, mantendo uma linha de base próxima à normalidade; *C, padrão "serrilhado"*: semelhante ao anterior, porém com uma linha de base bem mais afastada da normalidade; *D, padrão platô com exacerbação*: linha de base alta para a dor, mesclada com períodos de exacerbações não paroxísticas, com duração variável de um a dois segundos. Os quatro padrões caracterizam-se por não durar mais que dois minutos. A frequência varia de dois a três por dia, podendo porém apresentar períodos de até 30 vezes em uma hora<sup>7</sup>. A dor é de moderada a intensa e localiza-se na região periorbicular, sendo acompanhada por alguns sintomas autonômicos. Os sintomas autonômicos faciais são unilaterais e ipsolaterais à dor e dentre eles podemos destacar a hiperemia conjuntival, o lacrimejamento, a obstrução nasal, a coriza e a sudorese<sup>10</sup>. Como sintomas "sistêmicos" encontramos a urgência miccional<sup>11</sup> e ocasionalmente a bradicardia<sup>8</sup>. Durante os paroxismos alguns pacientes apresentam aumento da pressão arterial sistólica<sup>7</sup>, com retorno aos níveis basais nos períodos intercríticos. A frequência respiratória aumenta significativamente durante o período algico<sup>9</sup>.

O exame neurológico pode mostrar diminuição da sensibilidade corneana<sup>24</sup> no lado afetado, no período intercrítico, com comprometimento bilateral assimétrico no período ictal, mais marcado no lado sintomático. O diâmetro pupilar habitualmente é simétrico, porém pode ocorrer diminuição da resposta pupilo-dilatadora do lado sintomático, ao estímulo com agentes simpaticomiméticos<sup>24</sup>.

Pareja e col.<sup>13</sup> subdividem a síndrome em dois subgrupos conforme os sintomas e/ou sinais predominantes: *grupo variante cluster*, no qual predominam os fenômenos autonômicos; e *grupo variante neuralgia trigeminal*, pela unilateralidade dos sintomas, brevidade dos paroxismos e presença de pontos de gatilho.

Outra característica desta síndrome é a presença dos fatores precipitantes<sup>22</sup> tais como rodar a cabeça, tossir, espirrar, tocar a asa do nariz, os olhos, a região periorbital e o território do primeiro segmento trigeminal. Também ocorre ao movimentar rapidamente os olhos, pressionar a língua sobre o palato, assoar o nariz, aspergir líquidos sobre o rosto, escovar os dentes e andar sobre superfícies ásperas.

O diagnóstico diferencial desta síndrome deve ser feito com as cefaléias em salvas, a hemicrania paroxística crônica e a neuralgia trigeminal<sup>14</sup>. Os critérios clínicos de cada uma das síndromes são suficientes para permitir sua distinção<sup>5,12,19,23</sup>

A etiologia desta síndrome é desconhecida havendo, no entanto, o relato de um caso associado a malformação vascular no ângulo ponto-cerebelar<sup>11</sup>. Farias da Silva e col<sup>1</sup> relataram o caso de uma criança portadora de enxaqueca, que desenvolveu a S.U.N.C.T. três meses após traumatismo crânio-encefálico. Já a ocorrência de processos de natureza inflamatória nos vasos orbitais<sup>3</sup> permanece apenas especulativa, não havendo ainda uma etiologia definida.

A exemplo da etiologia, a fisiopatologia da S.U.N.C.T. não é conhecida. Os estudos isolados sobre sua fisiopatologia, ainda que insuficientes para elucidá-la, conseguiram explicar algumas das manifestações clínicas. Poughias e Aasly<sup>16</sup>, utilizando o Doppler trans-craniano, demonstraram diminuição da velocidade do fluxo sanguíneo no território da artéria cerebral média do lado afetado, secundária a vasodilatação encontrada exclusivamente durante os paroxismos de dor. Já a melhora clínica estava relacionada a vasoconstrição. No mesmo estudo, a hemicrânia paroxística crônica apresenta diminuição do fluxo de ambas as artérias cerebrais médias<sup>4,17</sup> e a cefaléia em salvas, uma vasodilatação unilateral<sup>4</sup>. Shen e Johnsen<sup>18</sup> confirmaram estes achados, destacando que a vasodilatação ocorre alguns segundos antes do aparecimento das manifestações clínicas e que a vasoconstrição precede em alguns segundos o desaparecimento dos sinais e sintomas. Apesar da vasodilatação ipsilateral às manifestações clínicas, os estudos com SPECT (single-photon emission computed tomography) mostram que a perfusão sanguínea cerebral encontra-se inalterada<sup>16</sup>. A explicação mais provável é que a vasodilatação é tão rápida que não permite alterações na perfusão cerebral<sup>16</sup>. Resta explicar porque ocorre esta vasodilatação da artéria cerebral média. Sabemos de estudos prévios<sup>2</sup> que a estimulação do gânglio trigeminal determina o aporte na substância P e peptídeo relacionado ao gen da calcitonina aos vasos através do sistema trigemino-vascular, peptídeos estes que promovem a vasodilatação. Outros trabalhos voltados para as alterações vasculares foram publicados por Sjaastad e col.<sup>20</sup>, que encontraram aumento da pressão intraocular, da identificação do pulso corneano e da temperatura corneana no lado ipsilateral às manifestações clínicas. Provavelmente, estes achados são secundários a aumento do suprimento sanguíneo para o lado afetado. Experimentos com flebografia orbitária<sup>6</sup> mostraram anormalidades da veia oftálmica superior e/ou do seio cavernoso do lado afetado, semelhantes àquelas encontradas na síndrome de Tolosa-Hunt e na cefaléia em salvas. Os achados anteriormente mencionados tornam evidente uma nítida associação entre alterações vasculares e a síndrome de S.U.N.C.T., permanecendo no entanto desconhecida a etiologia destas alterações.

A experiência com o tratamento destes pacientes apresenta resultados isolados e parciais. Alguns pacientes apresentaram melhora parcial com o uso de carbamazepina<sup>3</sup>. Resultados satisfatórios têm sido relatados com o uso de sumatriptano e corticoide<sup>3</sup>, ainda que em casos isolados e nem sempre replicáveis. Já a resposta ao uso de bloqueadores de canal de cálcio é ambígua, havendo relatos de boa resposta à nifedipina e de piora ao verapamil<sup>13</sup>. O bloqueio dos nervos trigêmeo e seus ramos orbitais, do occipital, bem como o uso de anestésicos locais intra-nasais são relatados como ineficazes<sup>13</sup>.

O nosso paciente foi submetido ao uso de indometacina, não apresentando melhora clínica, o mesmo ocorrendo em relação à carbamazepina, bloqueadores de canal de cálcio e sumatriptano. Até o presente, a prevenção de fatores precipitantes constituem a única conduta eficaz. A ocorrência de lesão da córnea ipsolateral 10 anos antes do início das manifestações sugere uma relação causal mais que uma simples coincidência. Até que a fisiopatologia da S.U.N.C.T. seja elucidada, a relevância do trauma ocular prévio na gênese da síndrome permanecerá especulativo.

**Agradecimento** - Os autores agradecem ao Professor Otto Sjaastad pela sugestões dadas ao artigo.

## REFERÊNCIAS

1. Farias WS, Valença MM, Serva WD. SUNCT syndrome. *Arq Neuropsiquiatr* 1994;52(Suppl):0-219.
2. Goadsby PJ, Edvinsson L, Ekman R. Release of vasoactive peptides in the extracerebral circulation of humans and the cat during activation of the trigeminovascular system. *Ann Neurol* 1988;23:193-196.
3. Hannerz J, Greitz D, Hansson P, Ericson K. SUNCT may be another manifestation of orbital venous vasculitis. *Headache* 1992;32:384-389.
4. Hannerz J, Hellstrom G, Klum T, Wahlgren NG. Cluster headache and "dynamite headache": blood flow velocities in the middle cerebral artery. *Cephalalgia* 1990;10:31-38.
5. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8(Suppl 7):1-96.
6. Kruszewski P. Short-lasting, unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT syndrome): V. Orbital phlebography. *Cephalalgia* 1992;12:387-389.
7. Kruszewski P, Fasano ML, Brubakk AO, Shen JM, Sand T, Sjaastad O. Shortlasting, unilateral, neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing and subclinical forehead sweating ("SUNCT" syndrome): II. Changes in heart rate and arterial blood pressure during pain paroxysms. *Headache* 1991;31:399-405.
8. Kruszewski P, Sand T, Shen JM, Sjaastad O. Short-lasting unilateral, neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT syndrome): IV. Respiratory sinus arrhythmia during and outside paroxysms. *Headache* 1992;32:377-383.
9. Kruszewski P, White LR, Shen JM, Pareja JA, Zhao JM, Schaanning J, Sjaastad O. Respiratory studies in SUNCT syndrome. *Headache* 1995;35:344-348.
10. Kruszewski P, Zhato JM, Shen JM, Sjaastad O. SUNCT syndrome: forehead sweating pattern. *Cephalalgia* 1993;13:108-113.
11. Morales F, Mostacero E, Marta J, Sanches S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with "SUNCT" syndrome. *Cephalalgia* 1994;14:301-302.
12. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. The headaches. New York: Raven Press;1993.
13. Pareja JA, Kruszewski P, Sjaastad O. SUNCT syndrome: trials of drugs and anesthetic blockades. *Headache* 1995;35:138-142.
14. Pareja JA, Pareja J, Palomo T, Caballero V, Pamo M. SUNCT syndrome: repetitive and overlapping attacks. *Headache* 1994;34:114-116.
15. Pareja JA, Sjaastad O. SUNCT syndrome in the female. *Headache* 1994;34:217-220.
16. Poughias L, Aasly J. SUNCT syndrome: cerebral SPECT images during attacks. *Headache* 1995;35:143-145.
17. Shen JM. Transcranial Doppler sonography in chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1993;33:493-496.
18. Shen JM, Johnsen HJ. Estimation of cerebral blood flow velocity with transcranial Doppler ultrasonography. *Headache* 1994;34:125-131.
19. Sjaastad O, Kruszewski P. Trigeminal neuralgia and "SUNCT" syndrome: similarities and differences in the clinical pictures. *Funct Neurol* 1992;7:103-107.
20. Sjaastad O, Kruszewski P, Fostad K, Elsas T, Quigstad G. SUNCT syndrome: VII. Ocular and related variables. *Headache* 1992;32:489-495.
21. Sjaastad O, Russel D, Horven I, Brunaes U. Multiple neuralgiform unilateral headache attacks associated with conjunctival injection and appearing in clusters: a nosological problem. *Proc Scand Migraine Soc*, 1978,31.
22. Sjaastad O, Zhao JM, Kruszewski P, Stouner LJ. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, etc. (SUNCT): III Another Norwegian case. *Headache* 1991;31:175-177.
23. Tollison CD, Kunkel RS. Headache, diagnosis and treatment. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993.
24. Zhao JM, Sjaastad O. SUNCT syndrome: VIII. Pupillary reaction and corneal sensitivity. *Funct Neurol* 1993;8:409-414.