КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА SUNCT

Кристиян Георгиев^{1,2}, Радина Фучиджиева^{1,2}, Дарина Георгиева-Христова^{1,2},
Силва Андонова^{1,2}

¹Катедра по нервни болести и невронауки, Факултет по медицина,
Медицински университет – Варна

²Втора неврологична клиника с ОЛОМИ и ОИЛНБ
УМБАЛ „Св. Марина” – Варна

CASE PRESENTATION OF SUNCT

Kristiyan Georgiev^{1,2}, Radina Fuchidzhieva^{1,2}, Darina Georgieva-Hristova^{1,2},
Silva Andonova^{1,2}

¹Department of Neurology and Neuroscience, Faculty of Medicine,
Medical University of Varna

²Second Clinic of Neurology with ICU and Stroke Unit,
St. Marina University Hospital, Varna

РЕЗЮМЕ

Въведение: Краткотрайното едностранно невралгиформено главоболие с конюнктивална инекция и сълзене (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing, SUNCT) е сравнително рядко заболяване от групата на първичните главоболия. До 2015 г. са описани едва 50 случая. Диагностичното уточняване е затруднено поради припокриващи се симптоми с други нозологични единици, епизодичното протичане и преувеличаването или negliжирането от страна на пациента на симптомите, които се свързват и с емоционалното състояние на пациента.

Клиничен случай: Представяме жена на 59 г., хоспитализирана във Втора клиника по нервни болести на УМБАЛ „Св. Марина“ по повод на оплаквания от силни болки в дясна лицева половина, със стрелкащ характер, зачестили и засилили се в последните 3 дена. Болките описва като силни, нетърпими, с пристъпен характер, повтарящи се многократно през деня, провокирани при говор, дъвчене, силен шум. По повод епизод с подобни пристъпи преди три години е поставена диагнозата тригеминална невралгия, като е проведена терапия с незадоволителен ефект.

Обсъждане: Диагнозата на този рядък първичен тип главоболие може лесно да

ABSTRACT

Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) is a rare condition from the group of primary headaches. Until the year 2015, barely 50 cases were described in medical journals. The differential diagnosis is complicated because of overlapping symptoms with other conditions, the episodic presentation and the neglect or overestimation of the symptoms by the patients, which is in direct correlation with the emotional state of the patient.

Clinical case: We present a woman, 59 years of age, hospitalized in Second Clinic of Neurology in St. Marina University Hospital, Varna. She was admitted for sharp shooting painful sensations in the right side of her face with episodic occurrence, getting more and more frequent for the prior three days. She described her pains as intense, intolerable, episodic, multiple such episodes during the day, easily provoked by speaking, chewing, loud noises. She was diagnosed with trigeminal neuralgia for such complaints three years prior, for which she did some therapy with unsatisfying results.

Discussion: Diagnosing this rare type of primary headache is easily obstructed by its unusual symptom characteristics and the overlapping with multiple more common and therefore familiar conditions. Because of the lack of sufficient medical literature on the topic and lack of described cases in the world, diagnosis,

бъде сгрешена поради неспецифичните характеристики на симптомите и припокриването с другите по-често срещащи се типове главоболие. Поради оскъдните литературни данни и малкото описани подобни случаи в света диагностицирането, проследяването и лечението остават предизвикателство за невролога.

Ключови думи: главоболие, SUNCT, инекция, сълзене, тригеминална невралгия

ВЪВЕДЕНИЕ

Главоболието се подразделя на две големи групи – първично и вторично. При първичното главоболие липсва друго подлежащо заболяване, пряко отговорно за оплакванията, докато вторичното главоболие е симптом на структурно или метаболитно увреждане. Към първичния тип главоболие се включват мигрената, тензионният тип главоболие, както и тригеминалните автономни цефалгии, която група включва кластерното главоболие, паркосизмалната хемикрания и SUNCT. В групата на вторичното главоболие, според класификацията на International Headache Society (IHS), се включват 8 групи, свързани с: травма на главата и/или шията; краниални или цервикални съдови нарушения, несъдови интракраниални нарушения, използване или спиране на различни психоактивни субстанции, инфекции, нарушения на хомеостазата, нарушения (анатомични, структурни, инфекциозни) в областта на главата, шията, очите, ушите, носа, синусите, зъбите, устата или други лицеви и краниални структури, психични нарушения (1).

Краткотрайното едностранно невралгично главоболие с конюнктивална инекция и сълзотечение (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing, SUNCT) е сравнително рядко заболяване, срещащо се по-често при мъже и сравнително по-често при възраст над 50 г. Към 2015 г. в литературата са описани едва 50 случая. Подразпределя се на идиопатична и симптоматична форма. Симптоматичната форма се наблюдава при пациенти с артериовенозни малформации, аневризми в понтоцеребеларния ъгъл, аден на хипофизата, базилярната импресия, стволни инфаркти, HIV инфекция, тумори или друго мозъчно увреждане. Бива епизодична или хронична форма, като епизодичната форма е по-често

follow-up and treatment are still a challenge for the neurologist.

Keywords: headache, SUNCT, injection, lacrimation, trigeminal neuralgia

та. При нея симптоматичните периоди се редуват с ремисии в случайна последователност (2,3).

Патофизиологията остава неизяснена, но се предполага, че е свързана с активиране на хипоталамуса. Клинично се проявява между 35- и 65-годишна възраст, с по-изявена честота при мъже (4,5).

Болката е краткотрайна, задължително едностранна, силна и невралгична (15-120с). Започва внезапно, достига своя максимум за 1-2 секунди и остава максимална до своето внезапно отминаване. Локализацията отговаря на областта, която се инервира от офталмичния клон на троичния нерв – окото, слепочиято, челото или лицето. Може да ирадира и в други области от същата срана, инервирани от максиларния и мандибуларен клон на тригеминалния нерв, а по-рядко – в ухото и шията. Може да има симптоми, които не променят страната си, като засягат по-често дясната половина. Другата 1/5 от пациентите се представят с оплаквания, при които се демонстрират последователно или едновременно в двете лицеви половини. Като характер е остра, пареща, пробощаща, стрелкаща или като „преминаване на електрически ток“ (1,2).

Спрямо начина на протичане и характера на болката пристъпите биват – краткотрайни, дълготрайни пристъпи или с непрекъсната фонова болка. Краткотрайните пристъпи са единични с продължителност между 5 и 120 секунди. Дълготрайните обикновено са с продължителност между 20 минути и 1-2 часа и се получават при пациенти, при които се наблюдавани и краткотрайни пристъпи. Пристъпите са групирани на единични, краткотрайни пристъпи, между които не е задължително да има период на пълно отсъствие на болка. При около 1/2 от пациентите в междупристъпния период няма болка, а до 46% процента от пациентите – непрекъсната фонова болка, в някои случаи и двустранна.

Честотата на пристъпите варира между пациентите и при индивидуалния пациент във времето. Средният брой на пристъпите в рамките на един ден е около 16, но може да варира в широки граници между 1 и 100 пристъпа дневно. Описани са изострения на състоянието с повишаване на честотата до статус – чести, силни, често провокиращи се пристъпи, които се застъпват и продължават от часове до дни (2). Пристъпите са предимно през деня, като могат да са само дневни при 17% от пациентите, само нощни – 7% от болните, а при 66% са и дневни, и нощни. Периодичността предполага, че има и ангажиране на хипоталамуса, който е пряко въвлечен в циркадните и ежедневни ритми, в пряко отношение към фотопериодиката (6,7).

Пристъпите са спонтанни и провокирани и по-рядко само един от двата вида. Най-чести отключващи фактори са докосването на определени зони в областта на инервация от троичния нерв. Тригерни зони могат да се открият и извън зоната на инервация от тригеминалния нерв. Отключващи фактори могат да бъдат дъвченето, миенето на лицето/зъбите, повееят на вятър, яденето на сладолед или различни движения. По-малко срещани отключващи фактори могат да бъдат говоренето, издухването на носа, бръсненето, преглъщането, кашлянето, кихането, силната светлина, прозяването, докосването на небцето, емоционалният стрес, смехът, силният шум, умствената концентрация, физическата работа или движенията в областта на шията (до 3%). Някои пациенти потискат пристъпите чрез непрекъснато въртене на главата. Между болковите пристъпи няма рефрактерен период и при активиране на тригерната зона могат да се получават непрекъснати пристъпи, за разлика от изолираната тригеминална невралгия.

Задължителни придружаващи автономни симптоми са едностранни и ипсилатерални – конюнктивална инекция (100%), сълзотечение (лакримация, 95%), ринорея (55%), назална конгестия (44%), оток на клепача (30%), птоза (19%), миоза (6%), зачервяване (6%) и изпотяване на лицето. Започват 1-2 секунди след появата на болката и завършват скоро след приключването ѝ, като ринореята има малко по-дълъг латентен период и започва по-късно от останалите симптоми. Гаденето, повръщането, фото-, фоно- и осмофобията не са типични симптоми на заболяването. Неспокойното поведение, което е характерно за клъстърното главоболие, не се наблюдава така често и не е типично за SUNCT. При преглед на пациент извън пристъп може да се ус-

танови алодиния или хиперестезия, понякога хипестезия в офталмичната или мандибуларната зона, която се инервира от клонове на троичния нерв. Много рядко се наблюдава триадата на Claude-Bernard-Horner – миоза, птоза, енофталам.

При епизодичната форма симптоматичните периоди продължават от няколко дни до месеци. Обикновено се появяват 1-2 пъти годишно. Ремисиите продължават няколко месеца, но могат да варират от седмица до няколко години. За да се приеме диагнозата епизодична форма на заболяването, периодът на пристъпите трябва да продължава не повече от година, а ремисиите – над 1 месец. Симптоматичните периоди нарастват по честота и продължителност с течение на времето, като не се забелязва типична годишна цикличност. При хроничната форма (до 63% от пациентите) се наблюдават симптоматични периоди, продължаващи над една година с ремисии, по-къси от 1 месец. Средната продължителност на хроничната фаза е 5 години. Заболяването може да започне още от самото си начало като хронична форма (72% от всички болели) или да еволюира от епизодичната, като при някои пациенти може да се редуват двете форми на заболяването (8).

Диагнозата се поставя чрез критериите на IHS, които изискват появата на поне 20 пристъпа, които съответстват на следните критерии: пристъпи от едностранна орбитална супраорбитална или темпорална, пробощаща или пулсираща болка с продължителност между 5 и 240 секунди, честота на пристъпите между 3 и 200 за ден; пристъпите от болка се придружават от ипсилатерална конюнктивална инекция и лакримация; липса на друга патология, която би могла да обясни симптомите на болния. В диференциално-диагностичен план се изисква диференциране на вторичен, симптоматичен, SUNCT случай. Необходимо е провеждането на МРТ изследване на глава, проследяване на хипофизарните хормони, както и на половите и щитовидните хормони. Трябва да се проведе диагностичен тест с indomethacin, за да се отхвърлят цефалгиите, повлияващи се от него. Тригеминалната невралгия трудно се отдиференцира, поради клиничното сходство между двете диагнози. Идиопатичното пробощащо главоболие е по-често при жените, болката е спонтанна с различна локализация при всеки пристъп и липсват автономни симптоми, повлиявани от indomethacin. Пароксизмалната хемикрания протича с дълготрайни пристъпи, настъпващи както през деня, така и през нощта,

и рядко са провокирани от външни фактори. Те също се повлияват от indomethacin.

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Представяме жена, на 56-годишна възраст е диагностицирана с тригеминална невралгия, оплакванията са от нетърпими болки в дясна лицева половина, със стрелкащ характер, многократни дневни епизоди, които варират от секунди до минути. Постъпва в клиниката на 59 г. (тригодишен период след първоначалното поставяне на диагнозата) поради засилване на оплакванията, с провокация при говор, дъвчане, силен шум, със зачестяващи епизоди и във вечерните часове при липса на провокация, което силно влошава ежедневието и довежда до нарушения в съня. При проявата на епизодите на главоболие от засегнатата страна се появява сълзене и „зачервяване“ на окото. Пациентката съобщава за епизоди, при които десният клепач „натежава“ и отича. От началото на поставянето на диагнозата е третирана с финлепсин 200 мг, като ефектът върху пристъпите е бил променлив. Консултирана е многократно с невролози, специалисти уши-нос-гърло и лицево-челюстни хирурзи, като ефектът върху заболяването е бил минимален.

При проведения нативен скенер на глава не се забелязват специфични промени. На ядрено-магнитен резонанс не се виждат патологични туморни формации в областта на понтоцеребеларните ъгли, отбелязан е едем в медиалната част на горен десен клепач. Характерна особеност, видима на проведения ЯМР, е лекостепенно контактуване между троичния нерв и малки участъци от две интракраниални артерии – дясна задна церебеларна артерия (изхождаща от дясна вертебрална артерия, от дисталната част на базилярна артерия) и дясна горна церебеларна артерия (изхождаща от дисталната част на базилярната артерия) (Фиг. 1). От проведената електрмиография се установяват запазени дистални латентни времена на P1, P2, P3 при двустранна стимулация. Обективно при преглед реагира с болка в точките на Вале супраорбитално, инфраорбитално и ментално в дясно. По време на хоспитализацията е регистриран пристъп, изразяващ се в силни болки в дясно око с конюнктивална инекция, горният клепач на дясното око е оточен, а каналис лакрималис вдясно е болезнен, като описаните находки контрастират с нормалния статус на ляво око и придружаващите структури – конюнктива, клепач и каналис лакрималис.

По време на престоя в клиниката по повод на болковата симптоматика бе започнато лечение с

Фиг. 1. ЯМР скениране, T2 проекция. Едем в медиалната част на горен десен клепач, липса на ретро-орбитални маси оказващи компресия

габапентин 1600 мг/дн, но поради неповлияване на възбудната болкова симптоматика бе включен и оксикодон по схема. След проведеното лечение настъпи частично подобрене по отношение на възбудната болкова симптоматика.

ДИСКУСИЯ

Диагностицирането на този специфичен тип главоболие може да бъде затруднено поради неспецифичните характеристики на симптомите и припокриването с другите по-често срещани типове главоболие. Налага се извършването на по-широка диференциална диагноза и обсъждане на въвеждането на структури на вегетативната нервна система, както и провеждането на детайлни невроизобразяващи изследвания и въвеждането на мултидисциплинарен екип при диагностицирането и лечението на случаите. Поради оскъдните литературни данни и малкото описани подобни случаи в света поставянето на диагноза, проследяването и лечението остават предизвикателство.

ЛИТЕРАТУРА

1. Миланов, И., Национален консенсус за диагностика и лечение на първичните типове главоболие, Cephalgia, 2018, 20, 1, 33-38стр.
2. Миланов, И. Неврология, 2012, 844-846стр.
3. 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 (Pt 10): 2746–60
4. Cohen, A. S., M. S. Matharu, et al. „Functional MRI in SUNCT (Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing) and SUNA (Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms) shows differential hypothalamic activation with increasing pain.“ *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 2006 77(12): 041.
 5. Irimia P, Gállego-Pérez Larraya J, Martinez-Vila E. „Seasonal periodicity in SUNCT syndrome“. *Cephalalgia* 2008. 28 (1): 94–6.
 6. Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O, SUNCT Syndrome: diagnosis and treatment, *CNS Drugs*. 2002;16(6):373-83
 7. Pomeroy, JL; Nahas, SJ,. „SUNCT/SUNA: A Review. *Current Pain and Headache Reports*. 2015, 19 (8): 38.
 8. Tada Y, Ikuta N, Negoro K. „Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA)“. *Intern. Med*. 2009, 48, (24): 2141–4.

Адрес за кореспонденция:

ас. д-р Кристиян Георгиев
Катедра по нервни болести и невронауки
Факултет по медицина,
Медицински университет – Варна
ул. „Проф. Марин Дринов“ 55
Варна, 9002
e-mail: nickarturo@gmail.com