

SUNCT/SUNA: ¿frecuentemente mal diagnosticada como neuralgia del trigémino?

Claudia M. Torres-Romero, Paulina Romaña-Espiritu, Juan H. Macías-de la Cruz, Sergio Sauri-Suárez

Objetivo. Identificar el número de casos con posible diagnóstico de cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT) o cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA) en pacientes con un previo diagnóstico de neuralgia del trigémino (NT) en el servicio de neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, comprobando así que estas cefaleas trigeminoautonómicas deben ser descartadas y consideradas como diagnósticos diferenciales de la NT.

Pacientes y métodos. Estudio transversal y retrospectivo. Se evaluaron los expedientes clínicos electrónicos completos de 100 pacientes con diagnóstico de NT durante el período de abril de 2010 a mayo de 2020. Intencionalmente se buscaron síntomas autonómicos en éstos y se compararon con los criterios diagnósticos de SUNCT y SUNA de la Clasificación Internacional de las Cefaleas, tercera edición. Se realizaron pruebas de chi cuadrado y posteriormente de regresión bivariada para determinar la asociación entre las variables.

Resultados. Se incluyó a 100 pacientes con diagnóstico de NT. Tras la revisión de las manifestaciones clínicas, se encontró a 12 pacientes con síntomas autonómicos y se compararon con los criterios diagnósticos de SUNCT y SUNA. Estos no cumplieron los criterios absolutos para ser diagnosticados con las enfermedades previamente mencionadas; sin embargo, cumplieron las características del espectro de cefaleas trigeminoautonómicas.

Conclusión. La NT es una entidad dolorosa y frecuente que puede presentar síntomas autonómicos, y es importante pensar en diagnósticos diferenciales, como la SUNCT y la SUNA, para la identificación y el tratamiento correctos.

Palabras clave. Cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT). Cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA). Cefalea primaria. Cefaleas trigeminoautonómicas. Neuralgia del trigémino (NT). Síntomas autonómicos.

Introducción

La neuralgia del trigémino (NT), históricamente llamada *tic douloureux*, es una entidad crónica caracterizada por dolor neuropático que afecta a las ramas trigeminales [1,2]. La Clasificación Internacional de Cefaleas, tercera edición (ICHD-3), la describe y proporciona los siguientes criterios diagnósticos: dolor unilateral en la región del nervio trigémino, de duración de una fracción de segundo a 120 segundos o incluso más en pacientes con una larga evolución de la enfermedad, dolor de tipo eléctrico, fulgurante, punzante o agudo, de intensidad grave y que es desencadenado por estímulos inocuos. Asimismo, se menciona que la NT puede presentar espasmos ipsilaterales, síntomas autonómicos, como lagrimeo, y/o enrojecimiento del ojo ipsilateral [3].

La NT presenta una prevalencia inferior al 0,1%. La incidencia por año es 4-13 por cada 100.000 personas. A pesar de su baja incidencia, ésta es una de

las neuralgias más comunes en la población de adultos mayores [4-7]. La presentación aumenta con la edad, y los más afectados son los de 37 a 67 años [8].

Las cefaleas trigeminoautonómicas son un grupo de cefaleas primarias que se presentan de forma característica con dolor unilateral y con síntomas autonómicos parasimpaticocraneales ipsilaterales. La cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración es un subgrupo de las cefaleas trigeminoautonómicas. Asimismo, la cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT) y la cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con síntomas autonómicos craneales (SUNA) son un subgrupo de ésta [3].

La SUNCT y la SUNA tienen una prevalencia y una incidencia inciertas. Algunos estudios describen una incidencia de 1,2 por 100.000 y una prevalencia de 6,6 por 100.000 personas [9]. La edad característica de inicio es de 30 a 60 años, aunque se ha observado en un rango de 5 a 88 años, y, como en la NT, el género femenino es el más afectado [10-12].

Servicio de Neurología. Centro Médico Nacional (CMN) 20 de Noviembre. Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM) (C.M. Torres-Romero, Sergio Sauri-Suárez). Departamento de Medicina. Universidad Anáhuac México Campus Norte (P. Romaña-Espiritu). Alta Especialidad del Sueño. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Ciudad de México, México (J.H. Macías-de la Cruz).

Correspondencia:

Dra. Paulina Romaña Espiritu. Departamento de Medicina. Universidad Anáhuac México Campus Norte. Av. Universidad Anáhuac, 46. Col. Lomas Anáhuac Huixquilucan. Estado de México, C-P. 52786.

E-mail:

paulinaromespi@gmail.com

ORCID:

<https://orcid.org/0009-0004-1462-935X> (P.R.E.).

Aceptado tras revisión externa:

23.06.23.

Conflicto de intereses:

No declarado.

Cómo citar este artículo:

Torres-Romero CM, Romaña-Espiritu P, Macías-de la Cruz JH, Sauri-Suárez S. SUNCT/SUNA: ¿frecuentemente mal diagnosticada como neuralgia del trigémino? Rev Neurol 2023; 77: 41-6. doi: 10.33588/rn.7702.2023166.

© 2023 Revista de Neurología



Varios estudios mencionan la superposición clínica entre NT, SUNCT y SUNA, así como la de los criterios diagnósticos, y, por ello, la dificultad de diferenciarlas entre sí [13]. Los mecanismos fisiopatológicos aún no están del todo esclarecidos; sin embargo, se ha propuesto el solapamiento clínico entre éstas, y el daño de la raíz sensorial del nervio trigémino se asocia en estas patologías [14,15].

En este artículo presentamos una serie de 100 pacientes diagnosticados con NT en la que analizamos los datos clínicos, poniendo énfasis en la búsqueda de síntomas autonómicos que pudieran corresponder a casos de SUNCT y/o SUNA, según los criterios de la ICHD-3, y que inicialmente hayan sido diagnosticados como NT en el servicio de neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Pacientes y métodos

Es un estudio transversal y retrospectivo de 100 pacientes con diagnóstico de NT durante el periodo de abril de 2010 a mayo de 2020 en el servicio de neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre en la Ciudad de México.

Se incluyó a pacientes mayores de 18 años y con diagnóstico de NT, los cuales fueron diagnosticados por medio de sospecha clínica, confirmado por medio de los criterios de NT de la ICHD-3. Se excluyó a los pacientes con expedientes clínicos que se encontraban incompletos. Se evaluaron los datos clínicos y se buscaron intencionalmente síntomas autonómicos. Posteriormente, se evaluó a estos pacientes con los criterios de la ICHD-3 para SUNCT y SUNA, para determinar si se cumplían los criterios diagnósticos para éstos.

Los datos personales de los pacientes fueron tratados con confidencialidad. Nuestro estudio no requirió aceptación por comités de bioética.

Utilizamos el programa SPSS V.29 para el análisis estadístico de los datos obtenidos, para la descripción de variables cualitativas se utilizaron frecuencias y porcentajes, mientras que para las variables cuantitativas se utilizaron medias y desviación estándar o mediana y rango intercuartílico. Para la comparación de grupos se utilizó la χ^2 o la prueba exacta de Fisher cuando no se cumplían las condiciones para realizar la primera prueba. En cuanto a las variables de tipo cualitativo, se compararon con la prueba *t* de Student para las que tuvieron distribución normal y la prueba de rangos U de Mann-Whitney cuando no se cumplía con la normalidad.

Resultados

Incluimos a 79 mujeres y 21 hombres, con edad media de 58 ± 16 años y 66 ± 12 años, respectivamente, con diagnóstico de NT.

Variables clínicas

El tiempo de evolución del diagnóstico de NT para mujeres y hombres fue de 14 y 13 años, respectivamente, y osciló de 1 a 40 años de forma global. Los hombres tuvieron un promedio de intensidad del dolor en la escala visual analógica (EVA, 0-10) de 8 (6,5-9,5 puntos), y las mujeres, de 7 (5-8 puntos).

La frecuencia promedio de eventos dolorosos en ambos géneros fue de tres veces al día. La rama más afectada de forma global fue V2, seguida de V3 y V1. La combinación de ramas más afectadas de forma global fue V2 + V3, seguida de V1 + V2, V1 + V2 + V3 y V1 + V3, sin significancia estadística. Las mujeres presentaron mayor afectación en el lado derecho, y los hombres, en el izquierdo. Sólo el 4% del total de los pacientes presentó afectación bilateral (Tabla I).

Síntomas autonómicos

Respecto a los síntomas autonómicos, como hiperemia conjuntival ipsilateral y/o lagrimeo, congestión nasal ipsilateral y/o rinorrea, edema palpebral ipsilateral, sudoración ipsilateral de la frente y cara, miosis ipsilateral y/o ptosis palpebral o sensación de inquietud o agitación, se presentaron en 11 mujeres y en un hombre.

Seis pacientes de este subgrupo refirieron hiperemia conjuntival y/o lagrimeo, con una frecuencia de episodios de dolor de seis veces al día, con una EVA de 5 en promedio.

Tres pacientes describieron síntomas autonómicos mixtos, caracterizados todos ellos por hiperemia conjuntival y/o lagrimeo, y/o edema palpebral, y/o congestión nasal, y/o rinorrea y/o sudoración frontal y facial, y/o miosis y/o ptosis, con una frecuencia de eventos dolorosos de cinco veces al día en promedio y una EVA de 9 en promedio.

Dos pacientes refirieron sólo edema palpebral como síntoma acompañante, en promedio un episodio doloroso al día y una EVA de 8.

Un paciente refirió miosis y/o ptosis con EVA de alta intensidad (10), aunque de baja frecuencia (menos de un episodio al día).

Asimismo, la rama más frecuentemente afectada en este subgrupo de pacientes fue la V1, que se encontró afectada de forma individual en cuatro pa-

cientes y en cinco en combinación con las ramas V2 y/o V3; seguida de la rama V2 en dos pacientes y cinco en combinación con las ramas V1 y/o V3; y un paciente con la rama V3 y dos en combinación con V1 y V2 (Tabla II).

Discusión

La NT es una entidad compleja, que puede llegar a presentar dolor paroxístico y alteraciones sensitivas en el 15-25% de los casos. El porcentaje de estos síntomas puede aumentar con la cronicidad del padecimiento. Los casos típicos de NT pueden llegar a presentar síntomas autonómicos leves hasta en un 67% [2,16], como lagrimeo y/o inyección conjuntival ipsilateral [3].

La cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración es una cefalea primaria de incidencia escasa, de localización orbitotemporal y/o supraorbital, y/u otra distribución trigeminal, unilateral y de corta duración. Ésta se puede acompañar de síntomas autonómicos, como hiperemia conjuntival y/o lagrimeo, congestión nasal y/o rinorrea, edema palpebral, sudoración frontal y facial, miosis y/o ptosis. A diferencia de ésta, la SUNCT y la SUNA sólo involucran inyección conjuntival y/o lagrimeo como síntomas autonómicos [3].

En nuestro estudio incluimos a 100 pacientes con diagnóstico de NT, de los cuales 11 mujeres y un hombre presentaron síntomas autonómicos, lo que constituye el 12% de los pacientes. Nueve de estos pacientes referían síntomas en la rama V1, tanto de forma individual como junto con otras ramas.

Es importante recordar que el involucramiento de la rama V1 no es lo más habitual en la NT (sólo se describe en un 10%), mientras que para la SUNCT corresponde a la rama más frecuentemente afectada en un 67% y también para la SUNA en un 56% [13]. Esto nos habla de la probabilidad de que la SUNCT y/o la SUNA podrían ser el diagnóstico real, y no la NT.

Al enfocarnos en los criterios diagnósticos de la ICHD-3 para la SUNCT y la SUNA, encontramos que la intensidad (moderada a grave), la localización, el tipo del dolor (punzante o patrón en dientes de sierra), la frecuencia de los episodios por día (al menos uno por día o incluso menos durante un período corto de la fase activa de la enfermedad) y la presencia de los síntomas autonómicos, en seis de nuestros 12 pacientes, son compatibles con el diagnóstico para SUNCT o SUNA y los otros seis para la cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración (al presentar otros síntomas autonómicos

Tabla I. Características del dolor de acuerdo con el género.

Variable	Mujeres (n = 79)	Hombres (n = 21)	Análisis
Edad (años)	58 ± 16	66 ± 12	p = 0,01
Años del diagnóstico	14 (8-19)	13 (9-20)	p = 0,9
Ataques al día	3 (1-7)	3 (1-5)	p = 0,001
Puntuación de dolor (escala analógica del dolor)	7 (5-8 puntos)	8 (6,5-9,5 puntos)	p = 1
Rama afectada			
V1	7 (9%)	3 (14%)	–
V2	20 (26%)	6 (29%)	–
V3	9 (11%)	4 (19%)	–
V1 + V2	10 (13%)	5 (24%)	–
V1 + V3	0 (0%)	0 (0%)	–
V2 + V3	23 (29%)	1 (5%)	–
V1 + V2 + V3	9 (12%)	2 (9%)	–
Lateralidad			
Derecha	42 (53%)	9 (43%)	–
Izquierda	34 (43%)	11 (52%)	–
Bilateral	3 (4%)	1 (5%)	–
Síntomas autonómicos	11 (14%)	1 (5%)	p = 0,3

no limitados por hiperemia conjuntival y/o lagrimeo). Sin embargo, un criterio mandatorio es que hayan presentado al menos 20 episodios durante toda la evolución de su enfermedad y de duración entre 1 y 600 segundos (10 minutos). Sabiendo que los pacientes están diagnosticados con NT, podemos inferir que el tiempo de cada episodio es entre una fracción de segundo a 120 segundos, tiempo en el que podrían solaparse estas cefaleas; sin embargo, en los expedientes clínicos no estaba descrito el número de episodios exactos que cada uno de estos pacientes había presentado hasta ese momento, por lo que no podemos asegurar ni descartar que estos pacientes no tuvieran SUNCT, SUNA o incluso cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración.

El síntoma más prevalente en nuestros pacientes fue la hiperemia conjuntival y/o lagrimeo, que co-

Tabla II. Síntomas autonómicos.

	Síntoma autonómico referido	Rama afectada	Frecuencia promedio de ataques/día	EVA (0-10)
Paciente 1	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo, edema palpebral, congestión nasal y/o rinorrea	V1	7	10
Paciente 2	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo	V1 + V2	4	8
Paciente 3	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo	V1 + V2 + V3	12	10
Paciente 4	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo	V1 + V2 + V3	8	2
Paciente 5	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo y edema palpebral	V2	1	7
Paciente 6	Miosis y/o ptosis	V1	0	10
Paciente 7	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo	V3	9	6
Paciente 8	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo	V1	0	2
Paciente 9	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo	V1 + V2	0	4
Paciente 10	Edema palpebral	V1 + V2	1	8
Paciente 11	Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo, miosis y/o ptosis y sudoración frontal y facial	V2	7	10
Paciente 12	Edema palpebral	V1	1	8

EVA: escala visual analógica del dolor.

rresponde también con el síntoma autonómico que pueden presentar los pacientes con NT [2].

Por lo anterior, observamos que estas cefaleas son entidades que comparten numerosas características y que suele ser complejo discriminarlas entre sí, motivo por el cual la ICHD-3 sugiere que, cuando haya pacientes que cumplan con ambos criterios, se diagnostiquen ambas entidades [3].

Además de los criterios diagnósticos, existen teorías que establecen que la mimetización de estas tres entidades radica en que, al disminuir los síntomas autonómicos (sobre todo en la SUNCT) y sólo llegar a presentarse paroxismos de dolor, puede llegar a confundirse con la NT, aunado a la afección dolorosa de las ramas ya comentadas, que puede ocurrir en la SUNCT y la SUNA [15]. Se tiene poca claridad en los mecanismos fisiopatológicos atribuidos a los síntomas autonómicos en la NT.

En la SUNCT se cree que la disfunción hipotalámica activa conexiones entre el hipotálamo y el trigémino, con el consecuente flujo masivo parasimpático debido a una desinhibición central del sistema trigeminoautonómico. La actividad del núcleo

salival superior en el tronco encefálico (responsable del flujo parasimpático a través del nervio petroso) está regulada por la aferencia talámica. Por lo anterior, Simms y Honey propusieron una vía final que produce síntomas autonómicos tanto en la SUNCT como en la NT por la activación refleja autonómica trigeminal [17].

Los síntomas parasimpáticos se manifiestan a través del nervio petroso superficial mayor a sitios como las glándulas lagrimales, las glándulas salivales, los vasos sanguíneos y las glándulas mucosas. La ptosis se debe a la inhibición simpática. El déficit simpático se explica por la activación parasimpática miniganglionar alrededor de la arteria carótida en el seno cavernoso o el canal carotídeo. La subsecuente inflamación de los mediadores de los mastocitos causa compresión y disfunción del plexo simpático alrededor de la cavidad interna de la arteria carótida, lo que da lugar a un síndrome de Horner posganglionar. Un grupo pequeño de pacientes (<5%) llega a presentar sudoración regional como un síntoma autonómico asociado con su NT. La sudoración está mediada de forma simpática, a

diferencia de los síntomas autonómicos ya descritos, que están asociados a la activación parasimpática o a la inhibición simpática [17].

Estas similitudes clínicas y fisiopatológicas podrían sugerir que la SUNCT, la SUNA y la NT representan diferentes espectros clínicos de una misma entidad [15].

Aunque los pacientes de nuestro estudio no hayan cumplido absolutamente con los criterios para diagnosticar SUNCT o SUNA, sí se logra establecer la similitud que existe entre éstas y la NT, así como la complejidad de diferenciarlas entre sí.

Conclusiones

La NT es una entidad compleja que, al presentar síntomas autonómicos, puede tratarse en realidad de cefaleas trigeminoautonómicas, como la SUNCT o la SUNA. Consideramos importante siempre establecer estas patologías como diagnósticos diferenciales, ya que las tres comprenden una similitud en su localización, fisiopatología, intervalos de tiempo, características del dolor y síntomas autonómicos, entre otros.

La importancia de la adecuada diferenciación entre ellas radica en las opciones terapéuticas y el pronóstico en el control de síntomas de los pacientes.

Bibliografía

- Patel SK, Liu JK. Overview and history of trigeminal neuralgia. *Neurosurg Clin N Am* 2016; 27: 265-76.
- Araya EI, Claudino RF, Piovesan EJ, Chichorro JG. Trigeminal neuralgia: basic and clinical aspects. *Curr Neuropharmacol* 2020; 18: 109-19.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018; 38: 1-211.
- Cruccu G. Trigeminal neuralgia. *Continuum (Minneapolis)* 2017; 23: 396-420.
- MacDonald BK, Cockerell OC, Sander JW, Shorvon SD. The incidence and lifetime prevalence of neurological disorders in a prospective community-based study in the UK. *Brain* 2000; 123: 665-76.
- Van Hecke O, Austin SK, Khan RA, Smith BH, Torrance N. Neuropathic pain in the general population: a systematic review of epidemiological studies. *Pain* 2014; 155: 654-62.
- Katusic S, Williams DB, Beard CM, Bergstralh EJ, Kurland LT. Epidemiology and clinical features of idiopathic trigeminal neuralgia and glossopharyngeal neuralgia: similarities and differences, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Neuroepidemiology* 1991; 10: 276-81.
- De Toledo IP, Conti Réus J, Fernandes M, Porporatti AL, Peres MA, Takaschima A, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia: a systematic review. *J Am Dent Assoc* 2016; 147: 570-6.e2.
- Williams MH, Broadley SA. SUNCT and SUNA: clinical features and medical treatment. *J Clin Neurosci* 2008; 15: 526-34.
- Sékhara T, Pelc K, Mewasingh LD, Boucquoy D, Dan B. Pediatric SUNCT syndrome. *Pediatr Neurol* 2005; 33: 206-7.
- Vikelis M, Xifaras M, Mitsikostas D. SUNCT syndrome in the Elderly. *Cephalalgia* 2005; 25: 1091-2.
- Lambru G, Rantell K, Levy A, Matharu MS. A prospective comparative study and analysis of predictors of SUNA and SUNCT. *Neurology* 2019; 93: 1127-37.
- Vander Pluym J, Richer L. Tic versus TAC: differentiating the neuralgias (trigeminal neuralgia) from the cephalalgias (SUNCT and SUNA). *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 473.
- Cruccu G, Di Stefano G, Truini A. Trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 2020; 383: 754-62.
- Lambru G, Matharu MS. SUNCT, SUNA and trigeminal neuralgia: different disorders or variants of the same disorder? *Curr Opin Neurol* 2014; 27: 325-31.
- Lambru G, Rantell K, O'Connor E, Levy A, Davagnanam I, Zrinzo L, et al. Trigeminal neurovascular contact in SUNCT and SUNA: a cross-sectional magnetic resonance study. *Brain* 2020; 143: 3619-28.
- Simms HN, Honey CR. The importance of autonomic symptoms in trigeminal neuralgia. *Clinical article. J Neurosurg* 2011; 115: 210-6.

SUNCT/SUNA: frequently misdiagnosed as trigeminal neuralgia?

Objective. Identify the number of cases with a possible diagnosis of short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) or short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA) in patients with a previous diagnosis of Trigeminal Neuralgia (TN) at the Neurology Service of the National Medical Center 20 de Noviembre. This will confirm that these trigeminal-autonomic cephalalgias should be ruled out and considered as differential diagnoses of trigeminal neuralgia.

Patients and methods. Cross-sectional and retrospective study. The complete electronic medical records of 100 patients with a diagnosis of TN were evaluated during the period from April 2010 to May 2020. Autonomic symptoms were intentionally searched for in these patients and compared with the diagnostic criteria of SUNCT and SUNA of the 3rd edition of the International Classification of Headache Disorders. Chi-square tests and subsequent bivariate regression were performed to determine the association between variables.

Results. One hundred patients with a diagnosis of TN were included. After reviewing the clinical manifestations, 12 patients with autonomic symptoms were found and compared with the diagnostic criteria of SUNCT and SUNA. However, they did not meet the absolute criteria to be diagnosed with the previously mentioned diseases, nor to be ruled out.

Conclusions. TN is a painful and frequent entity that can present with autonomic symptoms, therefore making it important to identify SUNCT and SUNA as differential diagnoses, to recognize them and treat them appropriately.

Key words. Autonomic symptoms. Primary headache. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT). Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA). Trigeminal autonomic cephalalgias (TAC). Trigeminal neuralgia (TN).