

Autori

Laura Bertini, Centro di Terapia del Dolore, Presidio S. Caterina della Rosa, ASL 2, Roma

Filippo Brighina, Prof. Associato Dipartimento di Biomedicine, Neuroscienze e Diagnostiche avanzate (BIND), Università di Palermo

Marzia Buonfiglio, Centro Cefalee, Dipartimento di Medicina Clinica, Policlinico Umberto I, Roma

Paolo Cannizzaro, Centro Terapia del Dolore-HUB Regione Abruzzo, Ospedale Clinicizzato SS. Annunziata, Chieti

Gabriele Cati, Centro di Terapia del Dolore, Presidio S. Caterina della Rosa, ASL 2, Roma

Edvige Correnti, Dipartimento Promozione Salute Materno-Infantile, Medicina Interna "G. D'Alessandro", Università di Palermo

Carmelo Costa, Responsabile Unità Funzionale Trattamento interventistico del dolore, Humanitas Centro Catanese di Oncologia, Catania

Vittoria Costa, Specializzanda in Fisiatria, Università di Torino

Amedeo Costantini, Centro Terapia del Dolore-HUB Regione Abruzzo, Ospedale Clinicizzato SS. Annunziata, Chieti

Antonina D'Amico, Dipartimento Promozione Salute Materno-Infantile, Medicina Interna "G. D'Alessandro", Università di Palermo

Francesco Di Sabato, Centro Cefalee, Dipartimento di Medicina Clinica, Policlinico Umberto I, Roma

Fabrizio Di Stani, Dipartimento di Scienze Medico Chirurgiche e di Medicina Traslazionale, Università La Sapienza, Roma

Giuseppe Fresta, Stud. Master Terapia del dolore cronico: tecniche invasive, mininvasive e terapia farmacologica, Università La Sapienza, Roma

Giuseppe Gazzo, Dipartimento di Terapia del Dolore, AORN Dei Colli, Ospedale Monaldi, Napoli

Giovanni Battista La Pagna, Neurologo, ASP2 Caltanissetta

Vittorio Lalli, Centro Terapia del Dolore-HUB Regione Abruzzo, Ospedale Clinicizzato SS. Annunziata, Chieti

Adriana Lazzaro, UO Anestesia, Rianimazione e Terapia del Dolore, AO Policlinico Vittorio Emanuele, Catania

Francesca Marchese, IRCCS Istituto Gaslini, Dipartimento DiNoGMI UO, Neurologia pediatrica e malattie muscolari, Genova

Paolo Marchettini, Responsabile Medicina del Dolore, Neurologia, Ospedale San Raffaele, Milano

Marco Mercieri, Prof. Associato Università La Sapienza, Roma, Direttore Master in: Terapia del dolore cronico: tecniche invasive, mini-invasive e terapia farmacologica, UOS Terapia del dolore, AO Sant'Andrea, Roma

Luca Maria Messina, Dipartimento Promozione Salute Materno-Infantile, Medicina Interna "G. D'Alessandro", Università di Palermo

Maura Pacchiarotti, UOS Terapia del Dolore, AO Sant'Andrea, Roma

Alfonso Papa, Direttore Centro Terapia del Dolore, AORN Dei Colli, Ospedale Monaldi, Napoli

Giuseppe Quatrosi, Dipartimento Promozione Salute Materno-Infantile, Medicina Interna "G. D'Alessandro", Università di Palermo

Vincenzo Raieli, ARNAS Ospedale Civico Di Cristina Benfratelli, Palermo

Rosaria Rapisarda, UO Anestesia, Rianimazione e Terapia del Dolore, AO Policlinico Vittorio Emanuele, Catania

Marcello Romano, UO Neurologia, Azienda Ospedali Riuniti Villa Sofia-Cervello, Palermo

Barbara Silvestri, UOC Anestesia e Rianimazione, Ospedale di Tivoli, Roma

Domenico Viscuso, Odontoiatra e Psicoterapeuta, Milano, Cagliari

Indice

Parte 1

I MECCANISMI E LA VALUTAZIONE DEL DOLORE OROFACCIALE

1. La fisiopatologia del dolore orofacciale
Carmelo Costa 18
2. I test neurofisiologici per la valutazione del dolore orofacciale
Filippo Brighina et al 31
3. La visita del paziente con dolore orofacciale
Carmelo Costa 38
4. La psicodiagnosi nel dolore orofacciale:
il valore della valutazione cognitivo-comportamentale
Marzia Buonfiglio et al 56

Parte 2

IL DOLORE OROFACCIALE NEUROPATICO

5. La nevralgia trigeminale
Carmelo Costa 64
6. La nevralgia glossofaringea
Carmelo Costa 80
7. La nevralgia occipitale
Amedeo Costantini et al 91
8. Il persistent idiopathic facial pain (PIFP),
ex dolore facciale atipico
Marco Mercieri et al 100
9. Il dolore neuropatico trigeminale post-traumatico (PTTN)
Marco Mercieri et al 110
10. La sindrome della bocca che brucia (BMS)
Paolo Marchettini 117
11. Herpes Zoster e nevralgia posterpetica trigeminale
Carmelo Costa 131
12. Le algie facciali in età pediatrica
Vincenzo Raieli et al 143

Parte 3

I DISORDINI TEMPORO-MANDIBOLARI

- 13. Il dolore miogeno facciale
Domenico Viscuso 156
- 14. I disturbi dell'articolazione temporo-mandibolare
Domenico Viscuso 165

Parte 4

LE CEFALEE AUTONOMICHE TRIGEMINALI (TACs)

- 15. La cefalea a grappolo
Filippo Brighina et al 174
- 16. L'emicrania parossistica
Filippo Brighina et al 183
- 17. L'emicrania continua
Filippo Brighina et al 189
- 18. La Short-lasting unilateral neuralgiform
headache attacks (SUNHA)
Filippo Brighina et al 201

Parte 5

IL TRATTAMENTO ANTALGICO INTERVENTISTICO MININVASIVO DEL DOLORE OROFACCIALE

- 19. I blocchi nervosi periferici della faccia
Laura Bertini et al 214
- 20. La tossina botulinica
Rosaria Rapisarda et al 228
- 21. Gli interventi sul ganglio di Gasser e sedi limitrofe
Carmelo Costa 237
- 22. Gli interventi sul ganglio sfenopalatino
Alfonso Papa et al 253
- 23. Gli interventi sul rachide cervicale per il dolore
della testa e della faccia
Carmelo Costa et al 263
- 24. Le tecniche di neuromodulazione elettrica per il dolore
della testa e della faccia
Amedeo Costantini et al 278

3/ Carmelo Costa La visita del paziente con dolore orofacciale

Introduzione

La visita del paziente con dolore orofacciale deve essere condotta secondo una sequenza stabilita che è bene rispettare sempre.

Innanzitutto va eseguita una raccolta dei dati personali del paziente nonché della sua storia clinica remota e delle sue abitudini di vita, che preferibilmente dovrebbe essere condotta da un medico differente da quello che successivamente raccoglierà le informazioni inerenti al dolore orofacciale ed eseguirà l'epicrisi (giudizio conclusivo che si desume da una somma di giudizi parziali).

È auspicabile che i medici siano diversi perché la raccolta dati necessita di un questionario o di un computer e ciò rende inevitabilmente freddo e impersonale l'approccio al paziente. Nella fase della raccolta dati inerenti al dolore orofacciale sarebbe bene invece evitare l'uso di strumenti che si interpongano tra medico e paziente. Per creare l'indispensabile empatia, il medico dovrebbe trasmettere, anche con i gesti, l'immedesimazione nello stato d'animo del paziente e la frequente interruzione del suo racconto per permetterne la trascrizione impedisce questo indispensabile obiettivo.

Ciò che ci accingiamo ad ascoltare e valutare per noi è *routine* ma per il paziente è spesso dramma quotidiano. E vuole trasferire al medico, oltre al dolore, anche e soprattutto la sofferenza. Se dovrà solo esporre un'attenta sequenza dei fatti, si perderà un'occasione unica per valutare la psicologia del paziente. E ciò vale molto più di quello che tanti elaborati test o scale numeriche possono comunicarci.

Solo dopo la visita, il medico che ha eseguito questa seconda fase trascriverà tutti i dati; per questo impiegherà più tempo, ma sarà compensato dal rapporto di fiducia che si sarà stabilito.

7/ Amedeo Costantini La nevralgia occipitale

Introduzione

L'*International Headache Society*, nella sua classificazione del 2013, inserisce la nevralgia occipitale (anche detta nevralgia di Arnold) tra le cefalee primarie, definendola come un dolore localizzato nella parte posteriore dello scalpo nell'area di distribuzione del grande, piccolo e terzo nervo occipitale.

La sintomatologia algica origina dall'area occipitale e si irradia al vertice del capo, nella parte superiore del collo, dietro la testa e dietro gli occhi e si caratterizza per l'andamento parossistico a pugnalata, che può essere mono o bilaterale, talvolta associato a ipoe-stesia o disestesia. L'incidenza di tale patologia appare relativamente bassa, 3,2 casi su 100.000, con una leggera prevalenza nei soggetti di genere femminile. Due *case report* ne hanno riportato una probabile familiarità quando associata alla neurite del nervo intermedio con una presunta ereditarietà di tipo autosomico dominante oppure legata al cromosoma X. La maggioranza delle nevralgie occipitali sono di origine idiopatica. I traumi posteriori del capo e le lesioni da "colpo di frusta" rappresentano talvolta dei fattori scatenanti. L'origine del dolore potrebbe essere dovuta all'intrappolamento anatomico e all'irritazione nervosa conseguente allo spasmo miofasciale lungo l'intero decorso del plesso occipitale. Il grande nervo occipitale, infatti, partendo dalla branca posteriore di C₂, decorre tra il muscolo inferiore obliquo e il semispinale, andando a perforare l'aponeurosi del trapezio.

Numerosi *report* hanno descritto alcune lesioni associate alla comparsa di questa nevralgia: il conflitto dell'arteria cerebellare inferiore con la radice cervicale dorsale si manifestava come nevralgia occipitale refrattaria.

8/ Maura Pacchiarotti, Giuseppe Fresta, Barbara Silvestri, Marco Mercieri

Il dolore facciale idiopatico persistente (PIFP)

Definizione

Dolore facciale e/o orale persistente con presentazioni diverse ma ricorrenti ogni giorno per più di 2 ore al giorno per più di 3 mesi, in assenza di deficit neurologico clinico è la definizione del dolore facciale idiopatico persistente (PIFP) secondo la classificazione internazionale delle cefalee (ICHD, versione 3) dell'International Headache Society (IHS, Società Internazionale delle Cefalee).

I criteri diagnostici per il PIFP includono la presenza di dolore giornaliero o quasi giornaliero scarsamente localizzato e non associabile alla distribuzione di un nervo periferico. Il dolore può diffondersi, è sordo, indefinito e tormentoso (Tabella 8.1).

Tabella 8.1
Criteri diagnostici
del dolore facciale
idiopatico persistente

Criteri	Note
A) Dolore facciale che soddisfa i criteri B) e C)	Precedentemente denominato dolore facciale atipico oppure odontalgia atipica
B) Dolore ricorrente, oltre 2 ore al giorno per oltre 2 mesi	Possono presentarsi esacerbazioni ed è aggravato dallo stress
C) Il dolore ha entrambe queste caratteristiche: - non ben localizzato; non segue la distribuzione dei nervi periferici - dolore continuo e fastidioso	Il dolore può essere descritto sia come profondo sia come superficiale. Con il tempo si localizza in una zona più ampia livello craniocervicale
D) Esami clinici neurologici nella norma	
E) Gli esami escludono cause dentali	
F) Non meglio identificato da altra diagnosi ICHD-3	

10/ Paolo Marchettini La sindrome della bocca che brucia (BMS)

Introduzione

Re Mida fu punito da un maleficio che trasformava in oro tutto ciò che portava alla bocca. I greci antichi erano acuti osservatori della natura e spesso i loro miti sono frutto di osservazioni reali: probabilmente la leggenda origina da una curiosa e assai disturbante sindrome chiamata della "bocca bruciante" (BMS), una delle tante patologie dei nervi periferici che, per la loro rarità e per la sede insolita, spesso non sono diagnosticate come malattie, ma vengono considerate di origine psicosomatica.

La sindrome della bocca bruciante (*burning mouth syndrome*) è una particolare algia facciale che provoca bruciore intenso e continuo sull'apice di lingua e palato. Si tratta di un dolore neuropatico da neuropatia delle terminazioni amieliniche sensitive della lingua. In questa condizione sono stati documentati aumenti della soglia di percezione degli stimoli termici e del dolore evocato dal caldo e, con studi istologici, riduzione delle terminazioni amieliniche epiteliali. Anche studi con i potenziali evocati laser sono risultati alterati. In casi eccezionali, la condizione compare insieme a bruciori delle mucose vulvari (più frequente) o del glande. I pazienti con questa condizione non hanno neuropatie periferiche sugli arti e a oggi non è chiarito quale sia la causa, probabilmente autoimmune o tossica, per cui la neuropatia esordisce nel vestibolo orale e colpisce l'innervazione delle mucose. La sindrome della bocca bruciante non va confusa con le disgeusie, diverse condizioni di alterazioni del gusto conseguenti a lesione della corda del timpano, assunzione di sostanze irritanti o anche diuretici, che modificano la diluizione salivare.

12/ Antonina D'Amico, Giuseppe Quatrosi, Vincenzo Raieli Le algie facciali in età pediatrica

Le algie facciali tipiche e atipiche costituiscono un gruppo eterogeneo di condizioni cliniche caratterizzate dalla presenza di dolore localizzato nel distretto craniofaciale. Sebbene esse siano rare nell'infanzia e nell'adolescenza, è importante conoscerne le caratteristiche cliniche per porre una diagnosi corretta e avviare tempestivamente il trattamento più adeguato. Poiché tali condizioni possono essere secondarie a patologie sistemiche o a lesioni strutturali a carico del sistema nervoso centrale è necessario mantenere un alto livello di sospetto clinico durante il processo diagnostico, ricorrendo alle indagini più appropriate, così da garantire la corretta formulazione della diagnosi e l'avvio del trattamento più idoneo, con opzioni farmacologiche tradizionali e trattamenti non farmacologici.

Le algie facciali tipiche

Condizioni molto rare nell'infanzia e nell'adolescenza, sono spesso forme secondarie o sintomatiche. Comprendono, tra le altre, la nevralgia trigeminale, la nevralgia glossofaringea, la nevralgia del nervo occipitale e la cefalea a grappolo. Qui riporteremo le caratteristiche principali con particolare riferimento all'età evolutiva, sottolineando in particolare le eventuali peculiarità cliniche e terapeutiche di questi quadri nosografici in età pediatrico-adolescenziale.

Nevralgia trigeminale (NT)

La nevralgia del trigemino è una forma molto disabling di algia facciale. È rara in età giovanile, con solo l'1 per cento dei casi documentati al di sotto dei 20 anni; tra questi, la mediana dell'età all'esordio è pari a 13,6 anni e sono rarissimi i casi prima dei 13 anni.

15/ Edvige Correnti, Francesca Marchese, Filippo Brighina, Vincenzo Raieli

La cefalea a grappolo

Introduzione

La cefalea a grappolo è una sindrome caratterizzata da cefalea intermittente e strettamente unilaterale di intensità molto severa, tipicamente peggiore dell'emicrania. Il dolore è localizzato principalmente nel territorio di innervazione della branca oftalmica del trigemino e si associa a segni autonomici cranici ipsilaterali, irrequietezza e/o agitazione. Fa parte delle cefalee primarie ed è inclusa nel gruppo delle TACs (*trigeminal autonomic cephalalgia*). La gravità del dolore ha un forte impatto fisico e psicologico e compromette drasticamente la qualità di vita del paziente.

Epidemiologia

La prevalenza è di circa 0-1 per cento nella popolazione generale ed è più frequente negli uomini con un rapporto di 3:1. Tale rapporto sembra essersi ridotto negli ultimi decenni, probabilmente per una maggiore accuratezza diagnostica. Può presentarsi a qualsiasi età con esordio tipicamente tra i 20 e i 40 anni. Si distinguono due forme: una episodica, caratterizzata da un periodo libero da cefalea di oltre tre mesi, e una forma cronica, senza periodo di remissione o comunque inferiore a tre mesi. Prima definita con diversa terminologia quale nevralgia ciliare, cefalea di Horton, nevralgia di Sluder, eccetera, è stata per la prima volta indicata come cefalea a grappolo nell'ICHD-1 del 1988. I criteri diagnostici per la cefalea a grappolo sono stati rivisti negli anni, subendo alcune modifiche (Tabella 15.1).

19/ Laura Bertini, Gabriele Cati I blocchi nervosi periferici della faccia

Introduzione

Nonostante sia a nostra disposizione un'ampia varietà di farmaci, efficaci nel trattamento delle cefalee e delle altre algie facciali, esistono ancora pazienti che non rispondono bene a tali terapie o che lamentano effetti collaterali intollerabili o rischi collegati alla presenza di comorbidità, che ne impediscono l'assunzione. Le procedure sui nervi periferici, come i blocchi anestetici e le radiofrequenze, possono essere molto efficaci in questi pazienti e, per questo motivo, dovrebbero essere sempre incluse nel percorso terapeutico. Questi blocchi, oltre a essere efficaci, sono spesso abbastanza semplici da eseguire e sicuri, tanto da poter essere effettuati anche ambulatorialmente. La relativamente recente introduzione della guida ecografica ha ulteriormente migliorato la precisione dell'esecuzione tecnica e, conseguentemente, anche la sua sicurezza.

In questo capitolo saranno descritti i blocchi regionali della faccia utili per il trattamento del dolore cronico, ma anche del dolore acuto perioperatorio.

Anatomia

L'innervazione sensitiva della faccia e del collo è fornita dal nervo trigemino e dalle radici nervose da C2 a C4, che formano il plesso cervicale (Figura 19.1). In questo Capitolo saranno descritti i blocchi regionali della faccia utili per il trattamento del dolore cronico, ma anche del dolore perioperatorio (vedi anche Capitolo 21, *Gli interventi sul ganglio di Gasser e sedi limitrofe, paragrafo Anatomia del trigemino*).

22/ Alfonso Papa, Giuseppe Gazzo

Gli interventi sul ganglio sfenopalatino

Neuroanatomia

Il ganglio sfenopalatino (GSP) è uno dei quattro gangli parasimpatici del cranio (Figura 22.1). È localizzato nella fossa pterigopalatina posteriormente al turbinato nasale medio sotto uno strato di 1-1,5 mm di tessuto connettivo e di mucosa. Il GSP è classificato come ganglio parasimpatico perché solo gli assoni parasimpatici pregangliari contengono sinapsi al suo interno, dove sono localizzati i corpi cellulari dei neuroni parasimpatici postgangliari. Anche neuroni simpatici postgangliari così come rami somatici sensoriali afferenti dalla branca mascellare del nervo trigemino attraversano il ganglio (pur non terminando in esso), e possono quindi essere inibiti dal blocco del GSP.

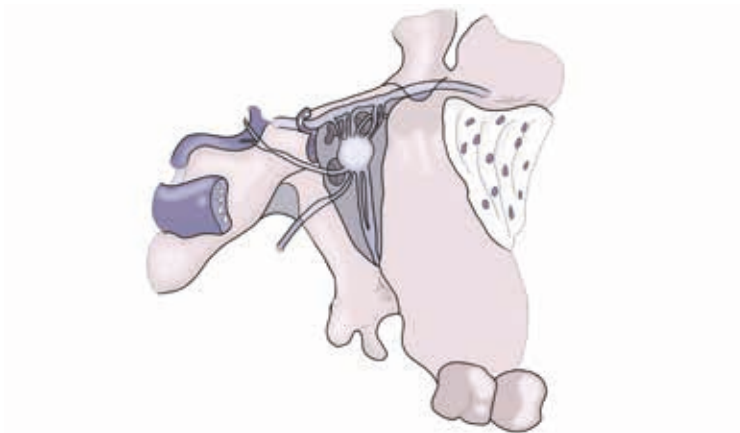


Figura 22.1
Rappresentazione
schematica
del ganglio
sfenopalatino
e delle sue molteplici
connessioni nervose

24/ Amedeo Costantini Le tecniche di neuromodulazione elettrica per il dolore della testa e della faccia

Nell'ultimo decennio sono state introdotte numerose tecniche di neuromodulazione per il trattamento delle cefalee refrattarie e dei dolori facciali non responsivi a terapia medica. Tali procedure comprendono sistemi di neurostimolazione del sistema nervoso centrale e periferico, sia invasivi che non invasivi. Tra i metodi non invasivi vanno considerati la stimolazione del nervo vago (VNS) e la stimolazione magnetica transcranica (TMS); tra le procedure invasive la stimolazione del sistema nervoso centrale (stimolazione cerebrale ipotalamica profonda, hDBS), la stimolazione nervosa periferica (Peripheral Nerve Stimulation, PNS), la stimolazione del ganglio sfenopalatino (SPG), la stimolazione sottocutanea (Peripheral Nerve Field Stimulation, PNfS).

La selezione dei pazienti da sottoporre a procedure invasive deve prevedere una serie di criteri che giustifichino i rischi e i costi della procedura stessa:

- Il dolore deve essere persistente (6 a 12 mesi): sarebbe infatti inappropriato applicare una procedura per quanto minimamente invasiva, nel caso di un dolore acuto che potrebbe migliorare alla risoluzione del danno tissutale o nervoso che lo ha generato
- Il dolore deve essere grave o quanto meno incidere sulla qualità della vita: sindromi dolorose lievi o moderate generalmente rispondono ad approcci meno aggressivi
- Inefficacia di interventi meno invasivi e della terapia medica, oppure effetti avversi da farmaci invalidanti o non tollerati dal paziente
- Necessità di una diagnosi precisa, al fine trattare le cause correggibili del dolore con appropriata terapia chirurgica o medica