

# SINDROMI DOLOROSE FACCIALI TRATTABILI CON LA CHIRURGIA

---

## SURGICAL TREATMENT OF PARTICULAR FACIAL PAIN SYNDROMES

*Angelo Franzini, Giuseppe Messina,  
Michele Rizzi, Giovanni Broggi*

*Fondazione Istituto Nazionale Neurologico "Carlo Besta", Milano*

---

### **RIASSUNTO**

*Gli autori presentano le tipologie di dolore facciale farmacoresistenti che si affrontano con interventi chirurgici specifici per le diverse sindromi.*

*Sono descritte le tecniche chirurgiche appropriate alle diverse tipologie del dolore che utilizzano la microchirurgia stereotassica, l'impianto di elettrodi o stimolatori per la neuromodulazione o la neurostimolazione di strutture periferiche e centrali in superficie e in profondità.*

*Viene riportata l'efficacia e la sicurezza di queste metodiche*

### **Parole chiave**

*Dolori facciali, farmacoresistenza, tecniche chirurgiche*

### **SUMMARY**

*The authors list the facial pain syndromes not responsive to pharmacological therapies that can be treated with surgical procedures specific for the different syndromes.*

*Surgical techniques as the stereotaxic microsurgery, implantation of electrodes and stimulators to produce neuromodulation or neurostimulation of peripheral and central structures at superficial and deep level are described.*

*Efficacy and safety of the surgical techniques are also reported.*

### **Key words**

*Facial pain drug-resistant, surgical treatment, specific different techniques*

## INTRODUZIONE

Il trattamento chirurgico del dolore facciale è una possibilità terapeutica da considerare quando la terapia medica farmacologica non risulta efficace oppure è gravata da effetti collaterali difficilmente tollerabili. L'inquadramento diagnostico clinico ed eziopatogenetico è il presupposto fondamentale alla chirurgia che comprende procedure diverse e talora specifiche per le diverse tipologie di dolore facciale. Le sindromi dolorose facciali, il cui trattamento chirurgico permette la scomparsa o la significativa riduzione della sintomatologia dolorosa, sono:

- nevralgia essenziale del trigemino e del glossofaringeo;
- nevralgia trigeminale associata a sclerosi multipla;
- cefalea a grappolo cronica;
- SUNCT;
- emicrania cronica parossistica.

Le sindromi dolorose facciali, il cui trattamento è tuttora oggetto di studio e di ricerca, sono:

- dolore neuropatico;
- nevralgia postoperatoria;
- nevralgia facciale atipica;
- emicrania cronica;
- disturbo algico.

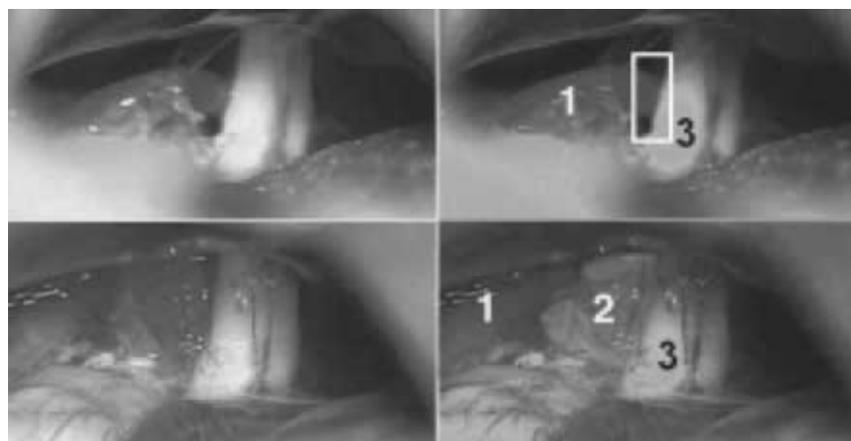
*Foto intra-operatorie realizzate prima (superiormente) e dopo (inferiormente) la risoluzione del conflitto neuro vascolare a carico della porzione intracisternale del nervo trigemino. Nella foto in alto a sinistra è possibile notare il contatto tra l'arteria cerebellare superiore e il nervo trigemino (evidenziato entro il riquadro nella foto in alto a destra). Nella foto in basso a sinistra, si nota come l'arteria sia stata allontanata dal nervo e come sia stato interposto un foglietto di Teflon tra tali strutture. In basso a destra: 1: l'arteria cerebellare superiore; 3: il nervo trigemino; 2: il foglietto di Teflon*

## NEURALGIA ESSENZIALE NEL TRIGEMINO E DEL GLOSSOFARINGEO

Il dolore caratteristico della nevralgia essenziale del trigemino è definito parossistico (a inizio e fine improvvisi) e l'attacco, sempre unilaterale, dura pochi secondi e interessa generalmente la seconda e terza branca trigeminale. Le osservazioni di Walter Dandy<sup>1</sup> sulla genesi neurovascolare della nevralgia trigeminale sono state ampiamente confermate dalla numerosa casistica di Jannetta,<sup>2</sup> che ha contribuito significativamente alla diffusione e alla standardizzazione dell'intervento chirurgico di decompressione neurovascolare in fossa posteriore. Questo intervento consiste nell'esposizione microchirurgica dell'origine del quinto nervo cranico nell'angolo ponto-cerebellare per via retromastoidea e quindi nella ricerca di eventuali arterie o vene in

contatto con il nervo alla sua origine o nel suo tratto iniziale intracisternale. Il vaso coinvolto nel conflitto neurovascolare viene quindi allontanato dal nervo mediante interposizione di materiale sintetico (Teflon), cellulosa (Surgicel) o frammenti di tessuto muscolare (*Figura 1*). Il medesimo meccanismo patogenetico è stato dimostrato per la nevralgia del glossofaringeo, in cui il dolore parossistico è spesso scatenato dalla deglutizione e interessa unilateralmente la regione faringea e talora anche il condotto uditivo esterno. In questi pazienti il conflitto neurovascolare coinvolge i nervi misti e il glossofaringeo in particolare. Anche in questi casi la decompressione neurovascolare microchirurgica per via retromastoidea si è rivelata efficace nel determinare la scomparsa degli episodi di dolore parossistico. Oltre alla decompressione neurovascolare microchirurgica nell'angolo ponto-cerebellare, esistono altre

Figura 1  
Immagini intra-operatorie



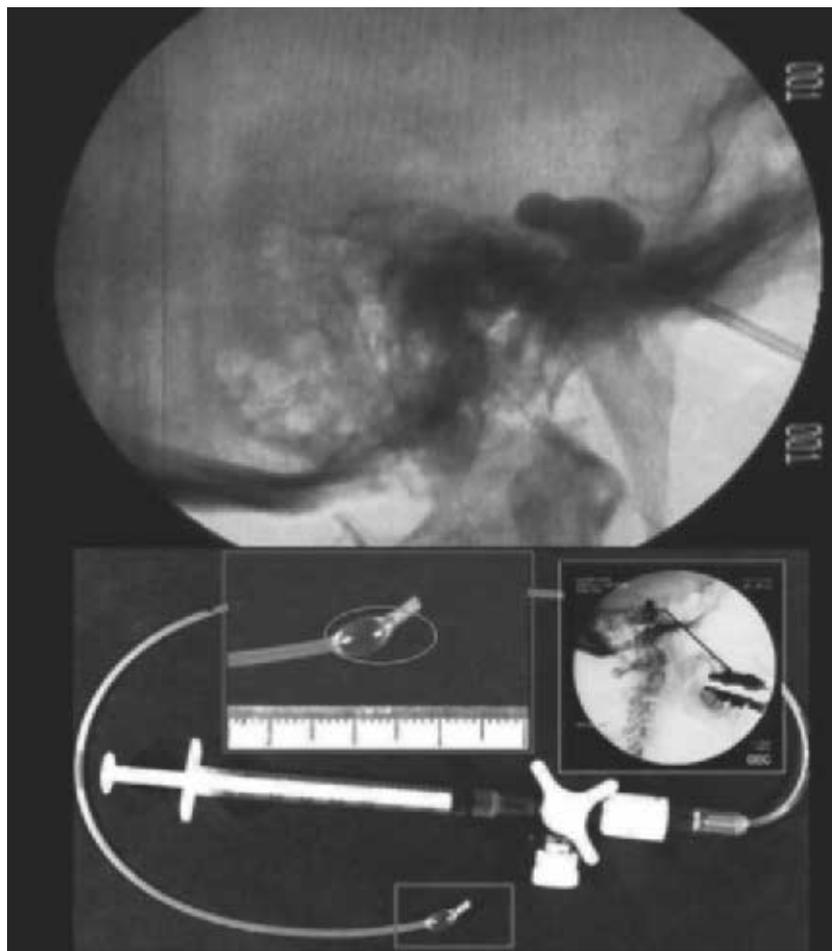
procedure chirurgiche che permettono di trattare efficacemente la nevralgia trigeminale. Queste procedure sono chiamate percutanee retroganglionari, in quanto sono basate sul raggiungimento della parte posteriore del ganglio di Gasser con una agocannula inserita attraverso il forame ovale. Queste procedure percutanee sono volte a produrre delle lesioni terapeutiche nel ganglio di Gasser mediante la somministrazione selettiva di calore prodotto da radiofrequenza (termorizotomia) o mediante la compressione intracisternale del ganglio con un palloncino all'estremità di un catetere di Fogarty inserito nell'agocannula precedentemente posizionata nella cisterna di Gasser attraverso il forame ovale (Figura 2).

La terza metodica percutanea è basata sulla somministrazione di sostanze neurotossiche nella cisterna di Gasser allo scopo di ledere le fibre più sottili e superficiali della porzione retrogasseriana del nervo. È stata abbandonata l'introduzione di fenolo (alcolizzazione) per il rischio connesso alla diffusione del fenolo alle strutture vicine al nervo (gli altri nervi cranici e il tronco cerebrale). È tuttora utilizzata l'introduzione di glicerolo che, non essendo neurotossico come l'alcool, non presenta i gravi rischi dell'alcolizzazione. Le metodiche percutanee sono indicate in pazienti anziani o in condizioni

generali tali da non sopportare un intervento in fossa cranica posteriore. Sono anche indicate nei pazienti in cui la decompressione neurovascolare microchirurgica è risultata inefficace. Le procedure percutanee sono considerate di seconda scelta in quanto presuppongono la lesione terapeutica del

ganglio o del nervo con conseguente deficit sensitivo delle branche trigeminali interessate dal dolore. La decompressione neurovascolare è considerata di prima scelta in quanto i pazienti guariti non presentano alcun deficit sensitivo. La decompressione neurovascolare permette di controllare

Figura 2  
Immagine radioscopica intra-operatoria



*Il palloncino inserito nell'agocannula è posizionato a livello intracranico e insufflato di mezzo di contrasto (in scuro); nell'immagine in basso, il catetere di Fogarty, collegato prossimalmente a una siringa, presenta il palloncino insufflabile nell'estremità distale; nel riquadro a sinistra, un particolare del palloncino; nel riquadro di destra, un'immagine radiografica estesa allo splancnocranio*

definitivamente il dolore parossistico nel 70 per cento dei pazienti affetti da nevralgia del trigemino o del glosso-faringeo.<sup>3</sup> Le metodiche percutanee permettono la guarigione definitiva in pochi casi, ma considerando la facilità con cui possono essere ripetute nel tempo, si possono considerare efficaci in più del 90 per cento dei pazienti, anche a lungo termine. Un'indicazione elettiva delle procedure percutanee è la nevralgia trigeminale associata alla sclerosi multipla,<sup>4</sup> nel caso in cui il dolore parossistico interessi la terza e la seconda branca trigeminale, mentre per il dolore in prima branca le procedure percutanee non sono indicate in quanto l'ipoestesia indotta dalla lesione retrogasseriana comporta il deficit del riflesso corneale con conseguenti cheratiti che possono comportare ulcere corneali di gravità tale da comportare la perdita dell'occhio. Il dolore parossistico trigeminale in prima branca è stato trattato efficacemente con la stimolazione cerebrale profonda dell'ipotalamo posteriore,<sup>5</sup> presso il medesimo target della cefalea a grappolo. La durata dell'effetto terapeutico delle procedure percutanee è proporzionale al deficit sensitivo facciale inflitto dalla procedura stessa. Per quanto riguarda le complicanze più frequenti delle diverse procedure sono da considerare l'ipoacusia (incidenza

*Figura 3: veduta posteriore (sinistra) e postero-laterale (destra); si noti la posizione dell'elettrodo, situato sulla linea mediana, per assicurare la copertura di entrambi i nervi grandi occipitali, 1 cm al di sotto della protuberanza occipitale esterna.*  
*Figura 4: visione coronale (in alto a sinistra), sagittale (in alto a destra), in assiale (in basso a sinistra); in basso a destra, un'immagine RM encefalo in coronale in cui la freccia evidenzia l'elettrodo posizionato*

Figura 3  
 Immagini TC post-operatorie in un paziente sottoposto a procedura di posizionamento di sistema di stimolazione sottocutanea occipitale

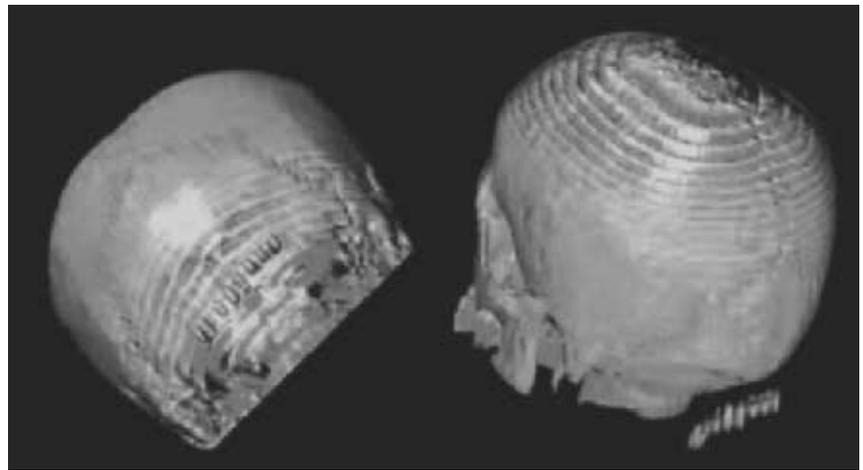
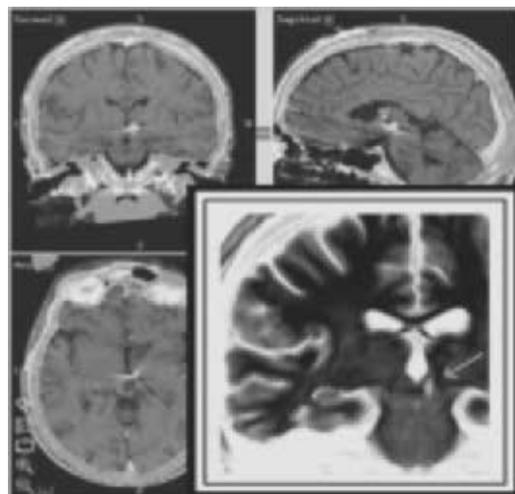


Figura 4  
 Immagini RM encefalo pre-operatorie sovrainposte a immagini TC encefalo post-operatorie in un paziente sottoposto a procedura di posizionamento di un elettrodo cerebrale profondo in corrispondenza dell'ipotalamo posteriore



inferiore al 4 per cento) per la decompressione neurovascolare e l'anestesia dolorosa (incidenza inferiore all'1 per cento) per le procedure percutanee. Naturalmente, trattandosi di procedure chirurgiche, vi sono anche numerose altre possibili complicanze di natura infiammatorio-infettiva (meningiti) o di natura emorragica (emorragia cerebrale) che, sebbene rare, possono mettere a rischio la vita del paziente (la mortalità globale è del 2 per mille).

### **CEFALEA A GRAPPOLO CRONICA E NEURALGIE TRIGEMINALI AUTONOMICHE**

Il dolore tipico della cefalea a grappolo interessa la regione orbitaria di un lato del volto e si accompagna a fenomeni vegetativi (arrossamento, lacrimazione, miosi, rinorrea, edema palpebrale e/o congiuntivale). Gli attacchi possono durare dai 15 ai 180 minuti, sono spesso concentrati in periodi di tempo di durata variabile e intervallati da periodi di assoluto benessere. Nella forma cronica, non vi sono periodi di benessere e gli attacchi hanno frequenza pluriquotidiana. Spesso l'attacco si manifesta all'inizio del sonno, rendendo ancor più drammatica la condizione del paziente. La terapia chirurgica di questa sindrome è basata sulla stimolazione elettrica cronica di strutture nervose periferiche (nervo grande occipitale) e centrali (ipotalamo posteriore). Tale metodica è nota come neurostimolazione o neuromodulazione in quanto permette di modificare in modo reversibile e selettivo l'attività di circuiti neuronali coinvolti

nella genesi dell'attacco di cefalea. La stimolazione del nervo grande occipitale permette di modulare l'attività del nucleo discendente del trigemino, dove le fibre afferenti del nervo grande occipitale (C1, C2) sono interconnesse con il sistema anatomico-funzionale trigemino-facciale.<sup>6</sup> La stimolazione cerebrale profonda dell'ipotalamo posteriore permette di modulare direttamente l'iperattività dei neuroni ipotalamici coinvolti nella genesi dell'attacco doloroso. Entrambe le procedure sono basate sull'impianto permanente di neuroprotesi, costituite da un generatore di impulsi elettrici e da un elettrodo a contatto con strutture nervose da modulare attraverso la somministrazione di corrente elettrica (*Figura 3 e Figura 4*). La stimolazione del nervo grande occipitale è considerata l'intervento di prima scelta in pazienti affetti da cefalea a grappolo cronica, in quanto molto meno invasivo della stimolazione dell'ipotalamo, che presuppone l'inserzione di elettrodi cerebrali profondi nell'ipotalamo posteriore con metodica stereotassica simile a quanto viene effettuato per la terapia della malattia di Parkinson, dove il bersaglio della stimolazione elettrica è il nucleo subtalamico.<sup>7</sup> Anche i rischi e gli effetti collaterali sono sicuramente minori nella stimolazione del nervo grande occipitale, dove gli elettrodi sono extracranici e posizionati sulla porzione terminale del nervo in prossimità della protuberanza occipitale, che viene utilizzata come repere osseo per il corretto posizionamento degli elettrodi stessi (*Figura 3*). Questa metodica permette un significativo miglioramento clinico nel 60 per cento dei pazienti operati e permette di indurre la scomparsa degli episodi

dolorosi per lunghi periodi (scopo dell'intervento è trasformare la forma cronica in forma episodica) che possono superare i 3-4 anni. I pazienti che non rispondono alla stimolazione del nervo grande occipitale sono candidati alla stimolazione cerebrale profonda dell'ipotalamo posteriore. Questa metodica è stata introdotta dal gruppo di neurochirurghi (A. Franzini) e neurologi (M. Leone) dell'Istituto Neurologico C. Besta di Milano<sup>8</sup> in seguito agli studi di un neurologo tedesco (Arne May) che aveva osservato l'attivazione dell'ipotalamo posteriore durante l'attacco di cefalea a grappolo in pazienti sottoposti a studi di neuroimaging funzionale<sup>9</sup> effettuati a Londra. Questa metodica ha permesso il controllo della cefalea a grappolo cronica nel 70 per cento dei pazienti operati e seguiti a distanza di 5-10 anni. Le complicanze di questi interventi di neuromodulazione sono essenzialmente legate a fenomeni infettivo-infiammatori che complicano l'impianto delle neuroprotesi e talora rendono necessaria la rimozione dell'apparato di stimolazione impiantato. Per quanto riguarda la stimolazione cerebrale profonda, le complicanze del tempo chirurgico endocranico sono le stesse riportate per la chirurgia della malattia di Parkinson e consistono essenzialmente in fenomeni emorragici intraparenchimali, che in alcuni casi possono determinare deficit neurologici permanenti e/o la morte del paziente (<1 per cento dei casi nella nostra casistica). Altre patologie, in cui la stimolazione cerebrale profonda dell'ipotalamo posteriore è risultata efficace, sono la SUNCT,<sup>10-12</sup> in cui gli episodi di dolore in regione orbitaria sono brevi ma numerosissimi e accompagnati da

lacrimazione e fenomeni vegetativi. Un'altra rara condizione è l'emicrania parossistica, caratterizzata da episodi di dolore dalle caratteristiche simili a quelle della cefalea a grappolo, ma che vengono aboliti da dosi terapeutiche di indometacina. Il caso di un paziente affetto da emicrania parossistica cronica sottoposto (con successo) a DBS è stato riportato da Walcott;<sup>13</sup> il paziente in questione risultava allergico all'indometacina.

## DOLORE CRONICO NEUROPATICO

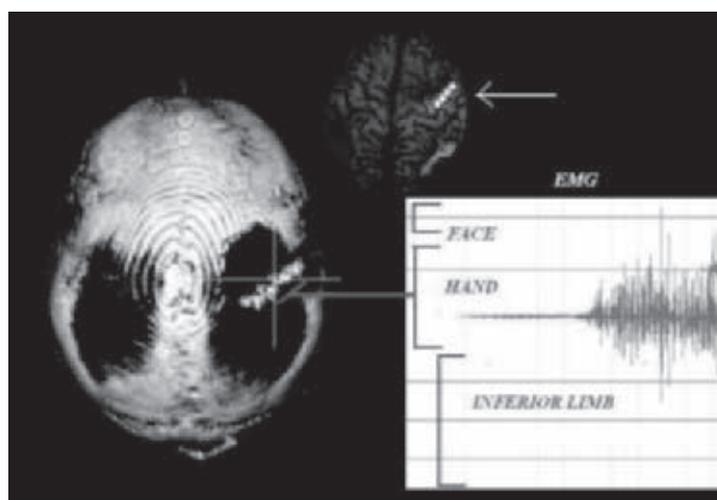
Il dolore neuropatico facciale è caratterizzato da dolore continuo o subcontinuo conseguente a lesioni del sistema nervoso centrale o periferico. Tale sindrome può essere causata da lesioni del sistema nervoso centrale (lesioni ischemiche talamo capsulari) o da lesioni ganglionari o periferiche. Lesioni iatrogene del ganglio di Gasser possono avere luogo nel corso di interventi chirurgici di exeresi di tumori del basicranio o della stessa termorizotomia trigeminale. La sindrome dolorosa si accompagna a un marcato deficit sensitivo che riguarda la medesima area interessata dal dolore (anestesia dolorosa). Anche in questi casi la terapia chirurgica è basata sulla stimolazione elettrica cronica di strutture nervose coinvolte nella per-

cezione e nel controllo del dolore. La stimolazione cerebrale profonda dei nuclei sensitivi del talamo<sup>14</sup> è indicata nel trattamento del dolore conseguente a lesioni del sistema nervoso centrale mentre il dolore neuropatico conseguente a lesioni periferiche è trattato con la stimolazione corticale. Questa metodica, introdotta da un chirurgo giapponese (Tsubokawa) consiste nel posizionamento intracranico extradurale di un elettrodo in corrispondenza della corteccia motoria nella porzione che corrisponde alle aree di attivazione motoria della faccia e della mano<sup>15</sup> (Figura 5). È stato dimostrato, in ampie casistiche, che la stimolazione elettrica cronica extradurale della corteccia motoria risulta efficace nel trattamento del dolore neuropatico facciale cronico nel 68 per cento dei casi.<sup>16</sup> Una forma peculiare di dolore

neuropatico cronico conseguente a lesioni nervose periferiche è la nevralgia postoperatoria, che può beneficiare di un'altra forma di neurostimolazione introdotta recentemente da un neurochirurgo Italo-americano (Giancarlo Barolat). Questa metodica consiste nella stimolazione elettrica sottocutanea dell'area interessata dal dolore e necessita l'impianto di sottili elettrodi a filo nel sottocute (Figura 6). Le complicanze di queste procedure sono le medesime della stimolazione del nervo occipitale e sono essenzialmente di tipo infettivo-infiammatorio locale o conseguenti alla migrazione e/o frattura degli elettrodi impiantati. I risultati sono promettenti ma non esistono ancora casistiche sufficienti a confermarne la validità. Tuttavia le scarse possibilità terapeutiche del dolore cronico postoperatorio facciale rendono

*I quattro contatti dell'elettrodo sono visibili nell'immagine centrale; a destra, l'immagine di una registrazione elettromiografica intraoperatoria relativa a tale paziente, in cui si evidenzia un'attivazione muscolare all'arto superiore sinistro a seguito di stimolazione con il medesimo elettrodo in corrispondenza dell'area corticale motoria contralaterale*

Figura 5  
Ricostruzione TAC 3D con finestra per osso (sinistra) in un paziente sottoposto a stimolazione corticale extradurale monolaterale destra per dolore cronico neuropatico all'arto superiore sinistro



proponibile questa procedura che può essere ben tollerata anche in pazienti molto anziani. Una possibile indicazione della stimolazione sottocutanea è la nevralgia facciale atipica quando il dolore cronico subcontinuo è limitato ad aree discrete del volto e quando è conseguente a lesioni nervose periferiche (come quelle conseguenti a procedure odontoiatriche).

## EMICRANIA CRONICA

Per emicrania cronica si intende una cefalea simile alla comune emicrania episodica, che si manifesta per almeno 15 giorni al mese da più di 3 mesi, in assenza di uso eccessivo di farmaci.

La prevalenza dell'emicrania rende tale disturbo tra le più frequenti e disabilitanti condizioni mediche in generale; il 12 per cento della popolazione statunitense ne è affetto e rientra tra le 20 più frequenti cause mondiali di disabilità secondo la classificazione del WHO.<sup>17</sup> Una quota di pazienti emicranici, compresa tra il 3 e il 14 per cento, svilupperà la forma cronica, in cui, per più della metà dei giorni del mese, il paziente è affetto dall'attacco doloroso. In questi casi la terapia medica farmacologica non sempre riesce a ottenere buoni risultati. La stimolazione del nervo grande occipitale (ONS) può essere considerata nei pazienti affetti da emicrania cronica farmaco-resistente e che non presentano controindicazioni a una procedura chirurgica eseguita in anestesia generale. La procedura è chiaramente identica a quanto precedentemente descritto per la cefalea a grappolo cronica, così come il rationale, basato sul complesso neuronale trigemino-

cervicale ("Trigemino-Cervical Complex"). Piovesan, nel 2003, ha infatti ipotizzato la convergenza delle informazioni nocicettive dei territori trigeminali e cervicali a livello del nucleo caudale del trigemino, che si estende fino al segmento midollare cervicale C2.6. I primi casi di ONS per la cura dell'emicrania risalgono all'esperienza di Weiner e Reed<sup>18</sup> nel 1999, in cui sono stati trattati, tra gli altri, 8 pazienti affetti da emicrania cronica.

Un altro gruppo,<sup>19</sup> rifacendosi agli studi sovramenzionati, ha proposto una variante di stimolazione con elettrodi impiantati a livello sottocutaneo-sovrafasciale presso i territori innervati dai nervi spinali C2 e C3.

Il gruppo di Reed ha invece proposto un trattamento di neuromodulazione combinata ONS-stimolazione sottocutanea del nervo sopraorbitario.

Tale proposta terapeutica attinge sia dal concetto del "trigemino-cervical complex" sia da una più ampia copertura cutanea della zona riferita come dolente nell'attacco emicranico.<sup>20</sup> La ONS, così come le suddette stimolazioni sottocutanee, rientrano nell'ambito delle stimolazioni dei nervi periferici. Tuttavia, a differenza di tecniche quali la stimolazione del nervo vago (VNS), in cui l'elettrodo risulta del tutto avvolto attorno al nervo in questione, in questi casi vi sono uno o più contatti addossati sia al tronco nervoso principale che alle diramazioni terminali. Il suddetto primo report sulla ONS per la cura dell'emicrania in 8 pazienti ha mostrato la pressoché totale scomparsa del disturbo in 4 pazienti; 2 pazienti hanno riferito un miglioramento importante, sebbene siano persistiti episodi emicranici, e

Figura 6  
Ricostruzione 3D di TC cranio post-operatoria in paziente sottoposto a intervento chirurgico di posizionamento di elettrodi sottocutanei in corrispondenza delle regioni innervate dalla I (oftalmica) e dalla II (mascellare) branca del nervo trigemino, per nevralgia facciale atipica a sinistra



i restanti 2 hanno beneficiato di una riduzione del dolore pari al 50-75 per cento.<sup>18</sup> Il primo studio prospettico in merito (ONSTIM) ha riportato una diminuzione della frequenza dell'emicrania di almeno il 50 per cento degli episodi nel 39 per cento dei pazienti (su un totale di 66) con un *follow-up* di 3 mesi.<sup>17</sup> Secondo lo studio PRISM (controllato, randomizzato, in doppio cieco) la popolazione di pazienti che avrebbe il maggior beneficio è quella di coloro che non ha una storia di abuso di farmaci anti-emicranici.<sup>21</sup> Un recente studio multicentrico, prospettico, randomizzato, in doppio cieco, controllato con placebo, su 157 pazienti, ha mostrato come la ONS dia un beneficio statisticamente significativo sul dolore, e una riduzione dei giorni di cefalea e di disabilità relativa, a 3 mesi dall'impianto.<sup>22</sup> Il gruppo di Reed, sottolineando come l'efficacia della ONS sia solo parziale nei pazienti emicranici rispetto a coloro che soffrono di nevralgia occipitale, ha proposto la combinazione ONS-stimolazione sottocutanea del nervo sovraorbitario (SONS). La risposta clinica, con un *follow-up* compreso tra 1 e 25 mesi, ha mostrato un elevato miglioramento della frequenza e dell'intensità del disturbo, sebbene lo studio sia stato una raccolta retrospettiva di soli 7 casi.<sup>20</sup>

*Nell'immagine a sinistra, una ricostruzione tridimensionale dell'esame RM encefalo post-operatorio (sezione sagittale) della paziente sottoposta a stimolazione cerebrale profonda della corteccia cingolata anteriore per disturbo algico; l'elettrodo, che attraversa tale regione fino a lambire il corpo calloso; nel riquadro a destra, la freccia indica la corteccia del cingolo nella sua interezza e nel riquadro sottostante vengono rappresentati i 4 contatti dell'elettrodo in una ricostruzione in coronale.*

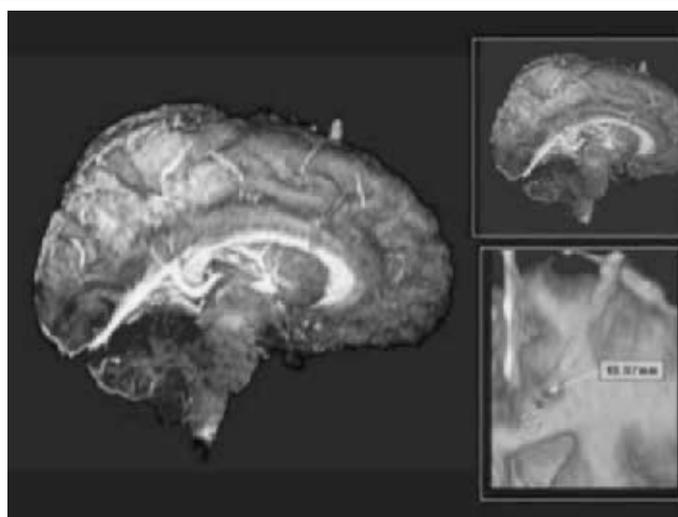
Per quanto riguarda le complicanze, l'infezione del sistema di stimolazione avviene fino al 20 per cento dei casi a seconda delle casistiche; il problema tecnico principale risulta invece essere l'esaurimento delle batterie dei generatori di impulsi che, a seconda della corrente elettrica erogata, può avvenire anche nell'arco di pochi anni, richiedendo così la sostituzione degli stessi e nuovi interventi chirurgici.

## DISTURBO ALGICO

La definizione di tale disturbo secondo il DMS IV-TR consiste in "disturbo in cui un dolore in una o più sedi anatomiche è causato esclusivamente o principalmente da fattori psichici, è il principale fulcro di attenzione del paziente e causa una sofferenza e delle

disfunzioni significative". La corteccia cingolata anteriore (ACC, area 24 di Brodmann) è stata usata come target per la DBS in due pazienti, uno affetto da dolore neuropatico e uno affetto da disturbo algico. Il volume di tale target e le sue coordinate stereotassiche corrispondono a quelle del target usato per eseguire le cosiddette "cingulotomie" nei pazienti affetti da dolore cronico, disturbo ossessivo-compulsivo e depressione maggiore. Tale target è stato usato da Spooner nel 2007 per il trattamento di un paziente affetto da dolore neuropatico cronico farmacoresistente dovuto a un pregresso trauma midollare;<sup>23</sup> Hutchison, nella medesima regione nel corso di interventi di cingulotomia, ha registrato un'attività neuronale correlata all'anticipazione delle esperienze dolorose somatiche.<sup>24</sup> La paziente af-

Figura 7  
Ricostruzione tridimensionale dell'esame RM encefalo post-operatorio (sezione sagittale) della paziente sottoposta a stimolazione cerebrale profonda della corteccia cingolata anteriore per disturbo algico



fetta da disturbo algico somatoforme farmacoresistente è stata trattata nel nostro Istituto con DBS dell'area 24 (Figura 7). La sindrome dolorosa cronica nella nostra paziente coinvolgeva principalmente il viso, il capo e a volte gli arti superiori. Il dolore, che durava da circa 10 anni e che risultava refrattario a qualsiasi tipo di trattamento conservativo, veniva percepito come molto intenso, e la paziente aveva tentato il suicidio per 6 volte per la concomitanza di un disturbo depressivo secondario. Dopo l'intervento di stimolazione elettrica della corteccia cingolata anteriore, per circa 6 mesi la paziente ha presentato una remissione pressoché completa della sintomatologia, seguita da 8 mesi di recidiva della stessa; trascorso tale periodo, nuova remissione sintomatologica; tale ciclo di remissione-recidiva si è mantenuto per circa 3 anni, e in atto la paziente da circa un anno risulta asintomatica. Si ha quindi l'impressione che la condizione patologica cronica di questa paziente si sia tramutata in una condizione patologica episodica; naturalmente, anche riguardo a questa indicazione, vi è necessità di cautela nella selezione dei pazienti; non esistono tra l'altro altri report sul disturbo algico sinora trattati con DBS.

## CONCLUSIONI

Negli ultimi quarant'anni la microchirurgia, la chirurgia stereotassica e le metodiche di neuromodulazione hanno radicalmente cambiato le prospettive terapeutiche dei pazienti con dolore facciale farmacoresistente.

I pazienti affetti da nevralgia trigeminale e da cefalea a grappolo cronica

possono essere trattati efficacemente con diverse metodiche chirurgiche la cui sicurezza ed efficacia è stata dimostrata in ampie casistiche. Anche sindromi rare di dolore facciale come la SUNCT o l'emicrania cronica parossistica possono essere trattate efficacemente con metodiche di neuromodulazione. Il dolore neuropatico cronico conseguente a lesioni del sistema nervoso centrale era considerato intrattabile chirurgicamente, mentre ora l'introduzione della stimolazione corticale extradurale offre una prospettiva terapeutica. Rimangono tuttavia sindromi dolorose croniche per le quali il trattamento chirurgico non esiste, o è ancora oggetto di ricerca, come nel caso della nevralgia posterpetica e della nevralgia facciale atipica. Un capitolo nuovo è rappresentato dall'emicrania cronica farmacoresistente, per la quale esistono dati promettenti e numerosi studi in corso sull'efficacia della stimolazione occipitale anche in questi pazienti.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Dandy WE. Concerning the cause of trigeminal neuralgia. *Am J Surg* 1934; 24: 447-455.
- 2) Jannetta PJ, McLaughlin MR, Casey KF. Technique of microvascular decompression. Technical note. *Neurosurg Focus* 2005; May 15; 18 (5): E5.
- 3) Franzini A et al. Surgical treatment of cranial neuralgias. *Handb Clin Neurol.* 2010; 97: 679-692.
- 4) Broggi G, Franzini A. Radiofrequency trigeminal rhizotomy in treatment of symptomatic non-neoplastic facial pain. *J Neurosurg* 1982; Oct 57 (4): 483-486.
- 5) Cordella R et al. Hypothalamic stimulation for trigeminal neuralgia in multiple sclerosis patients: efficacy on the paroxysmal ophthalmic pain. *Mult Scler* 2009; Nov 15(11): 1322-1328.
- 6) Piovesan EJ et al. Convergence of cervical and trigeminal sensory afferents. *Curr Pain Headache Rep* 2003; Oct 7(5): 377-383.
- 7) Okun MS. Deep brain stimulation for Parkinson's disease. *N Engl J Med.* 2012; Oct 18, 367(16):1529-1538.
- 8) Franzini A et al. Deep brain stimulation of the posteromedial hypothalamus: indications, long-term results, and neurophysiological considerations. *Neurosurg Focus* 2010; Aug 29(2): E13.
- 9) May A, Goadsby PJ. Hypothalamic involvement and activation in cluster headache. *Curr Pain Headache Rep* 2001; Feb 5(1): 60-66.
- 10) Bartsch T et al. Deep brain stimulation of the posterior hypothalamic area in intractable short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing (SUNCT). *Cephalalgia* 2011; Oct 31(13): 1405-1408.
- 11) Leone M et al. Deep brain stimulation to relieve drug-resistant SUNCT. *Ann Neurol* 2005; Jun 57(6): 924-927.
- 12) Lyons MK et al. Responsiveness of short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing to hypothalamic deep brain stimulation. *J Neurosurg* 2009; Feb 110 (2): 279-281.
- 13) Walcott BP et al. Successful treatment of chronic paroxysmal hemicrania with posterior hypothalamic stimulation: technical case report. *Neurosurgery* 2009; Nov 65 (5): E997.
- 14) Franzini A, Cordella R, Nazzi V, Broggi G. Long-term chronic stimulation of internal capsule in poststroke pain and spasticity. Case report, long-term results and review of the literature. *Stereotact Funct Neurosurg* 2008; 86 (3): 179-183.
- 15) Tsubokawa T et al. Chronic motor cortex stimulation for the treatment of central pain. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1991; 52: 137-139.
- 16) Fontaine D, Hamani C, Lozano A. Efficacy and safety of motor cortex stimulation for chronic neuropathic pain: critical review of the literature. *J Neurosurg* 2009; Feb 110 (2): 251-256.
- 17) Saper JR et al. ONSTIM Investigators. Occipital nerve stimulation for the treatment of intractable chronic migraine headache: ONSTIM feasibility study. *Cephalalgia* 2011; Feb 31(3): 271-285.
- 18) Weiner RL, Reed K. Peripheral neurostimulation for control of intractable occipital neuralgia. *Neuromodulation* 1999; Jul 2 (3): 217-221.
- 19) Popeney CA, Aló KM. Peripheral neurostimulation for the treatment of chronic, disabling transformed migraine. *Headache* 2003 Apr; 43 (4): 369-375.
- 20) Reed KL et al. Combined occipital and supraorbital neurostimulation for the treatment of chronic migraine headaches: initial experience. *Cephalalgia* 2010; Mar 30 (3): 260-271.
- 21) Lipton RB et al. PRISM Study: occipital nerve stimulation for treatment-refractory migraine. *Headache* 2010; 50: 515.
- 22) Silberstein SD et al. Safety and efficacy of peripheral nerve stimulation of the occipital nerves for the management of chronic migraine: results from a randomized, multicenter, double-blinded, controlled study. *Cephalalgia* 2012; Dec 32 (16): 1165-1179.
- 23) Spooner J, Yu H, Kao C, Sillay K, Konrad P. Neuromodulation of the cingulum for neuropathic pain after spinal cord injury. Case report. *J Neurosurg* 2007; Jul 107(1):169-172.
- 24) Hutchison WD et al. Pain-related neurons in the human cingulate cortex. *Nat Neurosci* 1999; 2: 403-405.