

Neuralgia trójdzielna



Konrad Rejdak

***Katedra i Klinika Neurologii,
Uniwersytet Medyczny w Lublinie***

Bóle w obrębie twarzy prawdopodobnie jako pierwszy opisał Areteusz z Kapadocji, żyjący w latach 980–1037 n.e.;

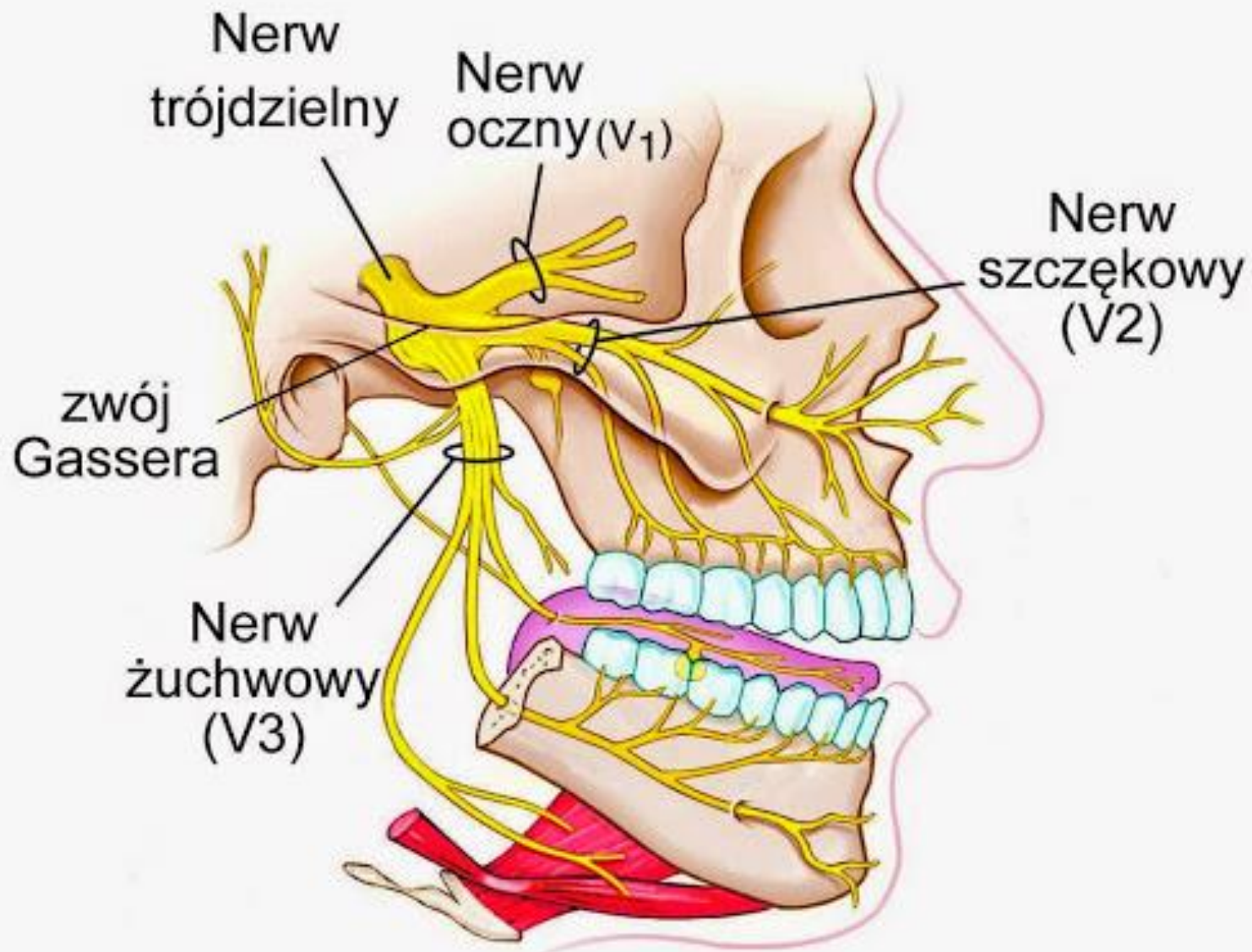
Neuralgię trójdzielną szczegółowo przedstawił chorujący na nią dr Johannes Bausch (1605–1665), prezes i założyciel Niemieckiej Akademii Nauk Leopoldina: „Są to ostre strzelające bóle w szczęce, które przychodzą jak grom z błyskawicą o różnym stopniu intensywności, niepozwalające mówić ani jeść pokarmów stałych”. Bausch prawdopodobnie był ofiarą neuralgii trójdzielnej, umarł bowiem z głodu.

W 1677 roku objawy tej choroby opisał John Locke.

Prawie 100 lat później, w roku 1756, Nicolas André nazwał ją tic douloureux (w wolnym tłumaczeniu: grymas twarzy).

Kolejny opis pojawił się w 1773 roku – John Fothergill w swojej publikacji tak nakreślił obraz kliniczny neuralgii trójdzielnej: „Ból przychodzi nagle i jest nie do zniesienia, ale trwa tylko przez krótki czas. Jedzenie, rozmowy lub ła-godny dotyk chusteczką uruchamiają ból”.

Nazwisko uczonego na stałe wpisało się w historię neuralgii trójdzielnej – dziś jest ona określana właśnie jako choroba Fothergilla.



Dane epidemiologiczne

Zachorowalność: 2–5 nowych pacjentów z neuralgią trójdzielną/100 tys. populacji /rok.

Kobiety chorują częściej niż mężczyźni: przeciętnie w populacji zachorowalność wśród mężczyzn wynosi 2,5/100 tys., a wśród kobiet – 4,7/100 tys. J

W grupie przed 40. rokiem życia zachorowalność wynosi około 0,2 pacjenta na 100 tys. populacji rocznie, w grupie wiekowej 60–69 lat liczba ta wzrasta do 17,5/100 tys., a powyżej 80. roku życia – do 25,9/100 tys.

Grupą młodych ludzi narażonych na zachorowanie na neuralgię trójdzielną są pacjenci ze stwardnieniem rozsianym. Ocenia się, że blisko 2% chorych należących do tej grupy cierpi z powodu omawianej tu dolegliwości.

W rzadkich przypadkach neuralgia trójdzielną występuje rodzinie.

Częstość występowania neuralgii w obrębie poszczególnych gałęzi:

w zakresie gałęzi I (V1) – blisko 4%,

w zakresie nerwu podczołowego (V2) – od 17 do 35%,

w zakresie nerwu żuchwowego (V3) – od 15 do 30%.

Występowanie neuralgii w zakresie dwóch gałęzi równocześnie ocenia się w przypadku V1 i V2 na 10%, a w przypadku V2 i V3 – na 20–32%

Part One: The Primary Headaches

1. Migraine
2. Tension-type headache
3. Trigeminal autonomic cephalalgias
4. Other primary headache disorders

Part Two: The Secondary Headaches

Introduction

5. Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck
6. Headache attributed to cranial and/or cervical vascular disorder
7. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder
8. Headache attributed to a substance or its withdrawal
9. Headache attributed to infection
10. Headache attributed to disorder of homoeostasis
11. Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure
12. Headache attributed to psychiatric disorder

Part Three: Painful Cranial Neuropathies, Other Facial Pain and Other Headaches

13. Painful lesions of the cranial nerves and other facial pain
14. Other headache disorders

- 13. **Painful lesions of the cranial nerves and other facial pain**
- 13.1 Pain attributed to a lesion or disease of the trigeminal nerve
 - 13.1.1 Trigeminal neuralgia
 - 13.1.1.1 Classical trigeminal neuralgia
 - 13.1.1.1.1 Classical trigeminal neuralgia, purely paroxysmal
 - 13.1.1.1.2 Classical trigeminal neuralgia with concomitant continuous pain
 - 13.1.1.2 Secondary trigeminal neuralgia
 - 13.1.1.2.1 Trigeminal neuralgia attributed to multiple sclerosis
 - 13.1.1.2.2 Trigeminal neuralgia attributed to space-occupying lesion
 - 13.1.1.2.3 Trigeminal neuralgia attributed to other cause
 - 13.1.1.3 Idiopathic trigeminal neuralgia
 - 13.1.1.3.1 Idiopathic trigeminal neuralgia, purely paroxysmal
 - 13.1.1.3.2 Idiopathic trigeminal neuralgia with concomitant continuous pain
 - 13.1.2 Painful trigeminal neuropathy
 - 13.1.2.1 Painful trigeminal neuropathy attributed to herpes zoster
 - 13.1.2.2 Trigeminal post-herpetic neuralgia
 - 13.1.2.3 Painful post-traumatic trigeminal neuropathy
 - 13.1.2.4 Painful trigeminal neuropathy attributed to other disorder
 - 13.1.2.5 Idiopathic painful trigeminal neuropathy

Neuralgia nerwu trójdzielnego

Opis:

Zaburzenie charakteryzujące się nawracającymi jednostronnymi krótkimi bólami podobnymi do porażenia prądem, nagłym początkiem i zakończeniem, ograniczone do rozmieszczenia jednego lub więcej podziałów nerwu trójdzielnego i wywołane przez nieuszkodzające bodźce. Może rozwinąć się bez wyraźnej przyczyny lub być wynikiem innego zdiagnozowanego zaburzenia. Dodatkowo może występować ciągły ból o umiarkowanej intensywności w obrębie rozmieszczenia dotkniętych podziałów nerwowych.

Wcześniej używane terminy: Tic douloureux, pierwotna neuralgia nerwu trójdzielnego.

Kryteria diagnostyczne:

Nawracające napady jednostronnego bólu twarzy w rozmieszczeniu jednego lub więcej podziałów nerwu trójdzielnego, bez promieniowania powyżej 1 i spełniające kryteria B i C.

Ból ma wszystkie następujące cechy: 1) trwający od ułamka sekundy do dwóch minut. 2) znaczna intensywność. 3) objawy o charakterze: jak porażenie prądem, strzelania, dżgania lub ostry.

Wyzwalane przez nieuszkodzające bodźce w obrębie dotkniętego bólem unerwienia trójdzielnego.

Brak lepszego wytłumaczenia przez inną diagnozę w ramach ICHD-3.

Trigeminal neuralgia

Description:

A disorder characterized by recurrent unilateral brief electric shock-like pains, abrupt in onset and termination, limited to the distribution of one or more divisions of the trigeminal nerve and triggered by innocuous stimuli. It may develop without apparent cause or be a result of another diagnosed disorder. Additionally, there may be concomitant continuous pain of moderate intensity within the distribution(s) of the affected nerve division(s).

Previously used terms: Tic douloureux, primary trigeminal neuralgia.

Diagnostic criteria:

- A. Recurrent paroxysms of unilateral facial pain in the distribution(s) of one or more divisions of the trigeminal nerve, with no radiation beyond, and fulfilling criteria B and C.
- B. Pain has all of the following characteristics: 1) lasting from a fraction of a second to two minutes. 2) severe intensity. 3) electric shock-like, shooting, stabbing or sharp in quality.
- C. Precipitated by innocuous stimuli within the affected trigeminal distribution.
- D. Not better accounted for by another ICHD-3 diagnosis.

Bolesna neuropatia trójdzielna

Opis:

Ból twarzy w rozmieszczeniu jednej lub większej liczby gałęzi nerwu trójdzielnego spowodowany innym zaburzeniem i wskazujący na uszkodzenie nerwu. Pierwotny ból jest zwykle ciągły lub prawie ciągły i powszechnie opisywany jako pieczenie lub ściskanie, lub porównywany do szpilek i igieł. Mogą wystąpić krótkotrwałe napady bólu, ale nie są to przeważające rodzaje bólu. Ta kombinacja odróżnia bolesną neuropatię trójdzielną od podtypów neuralgii trójdzielnej. Występują klinicznie wykrywalne deficyty czuciowe w obrębie dystrybucji trójdzielnej, a mechaniczna allodynia i zimna przeczulica bólowa są powszechne, spełniając kryteria IASP dla bólu neuropatycznego. Z reguły obszary alodyniczne są znacznie większe niż punktowe strefy spustowe występujące w neuralgii nerwu trójdzielnego.

Painful trigeminal neuropathy

Description:

Facial pain in the distribution(s) of one or more branches of the trigeminal nerve caused by another disorder and indicative of neural damage. The primary pain is usually continuous or near-continuous, and commonly described as burning or squeezing, or likened to pins and needles.

Superimposed brief pain paroxysms may occur, but these are not the predominant pain type. This combination distinguishes painful trigeminal neuropathy from the subtypes of trigeminal neuralgia. There are clinically detectable sensory deficits within the trigeminal distribution, and mechanical allodynia and cold hyperalgesia are common, fulfilling IASP criteria for neuropathic pain. As a rule, allodynic areas are much larger than the punctate trigger zones present in trigeminal neuralgia.

Diagnostyka

Wywiad

Badanie przedmiotowe (które pozwala określić, czy występują objawy wskazujące na uszkodzenie nerwu trójdzielnego).

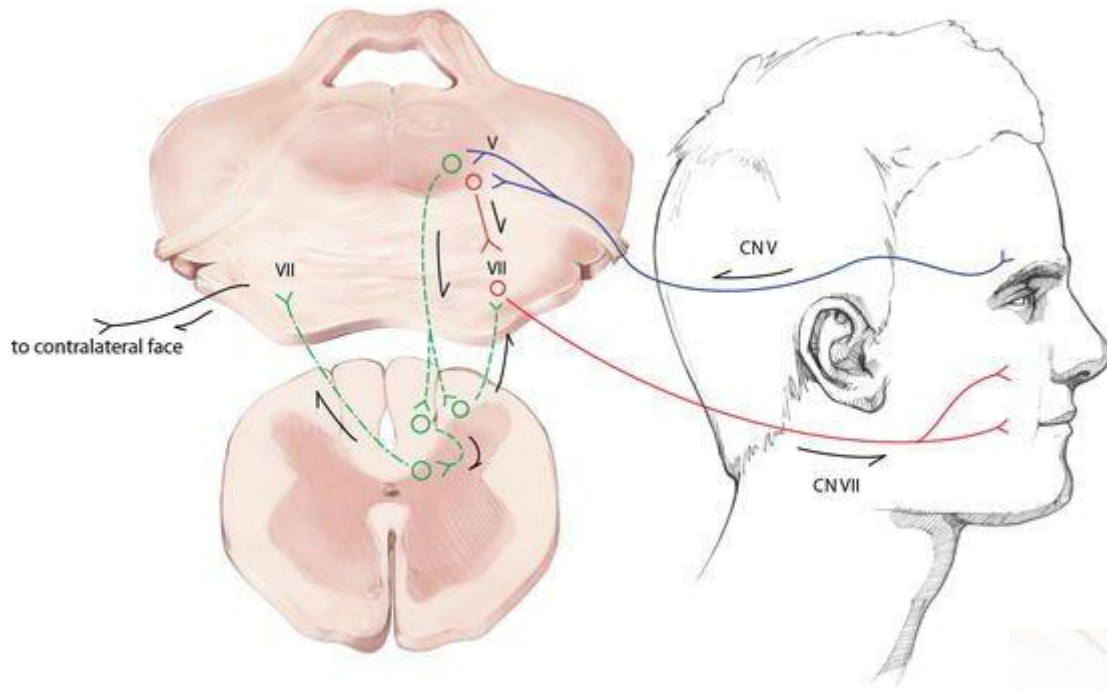
W diagnostyce przyczyn neuralgii wykonuje się badanie:

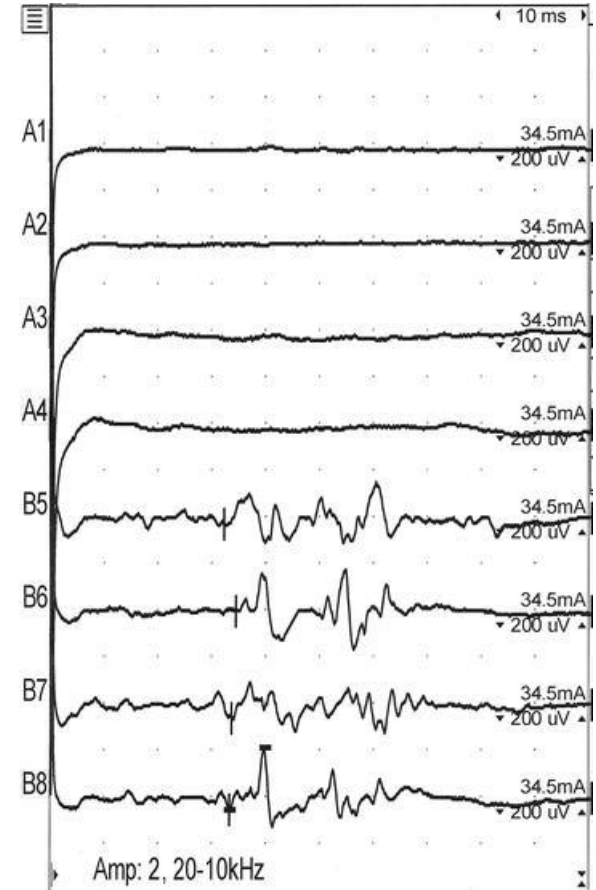
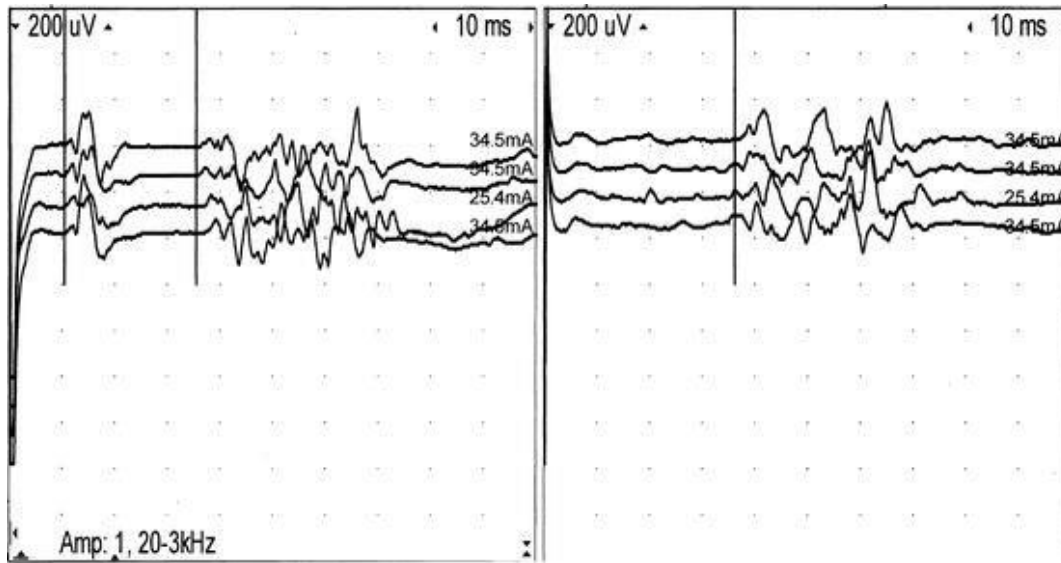
MRI

-badanie 3D CISS (constructive interference in steady state) MRI.

- angio--MRI (Besta et al., 2016; Hingwala et al., 2011).

Badanie elektrofizjologiczne: blink reflex





Blink Reflex, Fig. 4 Abnormal blink reflex (absent ipsilateral response). Blink reflex responses after four stimuli, with the waveforms ipsilateral to the stimuli on the top tracings showing absent R1 and R2 responses and contralateral waveforms on the bottom four tracings showing normal R2' responses. This pattern is seen with lesions of the ipsilateral facial nerve, such as with Bell's palsy

Leczenie zachowawcze NT

European Academy of Neurology guideline on trigeminal neuralgia

L. Bendtsen^a, J. M. Zakrzewska^{b,c}, J. Abbott^d, M. Braschinsky^e, G. Di Stefano^f, A. Donnet^g, P. K. Eide^{h,i}, P. R. L. Leal^{j,k}, S. Maarbjerg^a, A. May^l, T. Nurmikko^m, M. Obermannⁿ, T. S. Jensen^o and G. Cruccu^l

*European Journal of
Neurology* 2019, **26**: 831–849

Ostre leczenie

W ostrych zaostrzeniach konieczne może być leczenie szpitalne w celu dostosowania dawki leków przeciwpadaczkowych, nawodnienia i wlewu dożylnego fosfenytoiny lub lidokainy.

Przewlekłe leczenie





W przypadku długotrwałego leczenia karbamazepina (200–1200 mg / dzień) lub okskarbazepina (300–1800 mg / dzień) pozostają najskuteczniejszymi lekami, szczególnie we wczesnych stadiach TN. Czasami potrzebne są nawet wyższe dawki.

Dostępne są preparaty opóźniające (powolne uwalnianie), ale nie ma badań porównujących je z konwencjonalnymi postaciami. Jeśli jednak leki te staną się nieskuteczne lub spowodują słabą tolerancję, należy rozważyć inne leki.

W oparciu o dowody niskiej lub bardzo niskiej jakości, lamotrygina, gabapentyna, toksyna botulinowa typu A, pregabalina, baklofen i fenytoina mogą być stosowane jako monoterapia lub w połączeniu z karbamazepiną lub okskarbazepiną, gdy leki pierwszego rzutu zawodzą ze względu na skuteczność lub tolerancję.

Leczenie zachowawcze NT

European Academy of Neurology guideline on trigeminal neuralgia

L. Bendtsen^a , J. M. Zakrzewska^{b,c}, J. Abbott^d, M. Braschinsky^e , G. Di Stefano^f, A. Donnet^g, P. K. Eide^{h,i}, P. R. L. Leal^{j,k}, S. Maarbjerg^a, A. May^l, T. Nurmikko^m, M. Obermannⁿ, T. S. Jensen^o  and G. Cruccu^l 

*European Journal of
Neurology* 2019, **26**: 831–849

Należy zachęcać pacjentów do zmiany dawek w zależności od nasilenia bólu i działań niepożądanych, ponieważ zdarzają się okresy częściowej lub całkowitej remisji.

Jednak ważne jest, aby pouczyć pacjentów, aby stopniowo zwiększali i zmniejszali dawki przez kilka dni.

Nie jest konieczne wypróbowanie wszystkich leków przed skierowaniem na opinię neurochirurgiczną.

Obowiązkiem lekarza prowadzącego jest upewnienie się, że pacjent jest świadomy możliwości neurochirurgicznych i może podjąć świadomą decyzję o wyborze leczenia.

Leczenie zachowawcze NT

Table 6 GRADE evaluation of pharmacological treatment studies in primary TN

Studies (participants)	Outcome	Comparison	Design	Quality	Effect size	GRADE quality of evidence	Direction	Strength	Comment
Wiffen (208) [53]	Pain relief	Carbamazepine up to 2400 mg vs. placebo	RCT	-3	+2	Moderate	For	Strong	Quality points deducted for crossover design and short follow-up; directness point deducted for inclusion of different pain severities and uncertainties about diagnostic criteria and outcomes measured; effect size points added for RR = 5 or higher
Liebel (48) [61]	Pain relief	Oxcarbazepine 750 mg vs. carbamazepine	RCT	-3	0	Very low	For	Strong	Quality points deducted for sparse data, incomplete reporting of results, and no direct comparison between groups
Zakrzewska (14) [64]	Pain relief	Lamotrigine 400 mg as add-on vs. placebo	RCT	-3	0	Very low	For	Weak	Quality points deducted for sparse data and crossover design with no pre-crossover results; directness point deducted for concurrent use of other medications
Yuan (1331) [65]	Pain relief	Gabapentin up to 3600 mg vs. carbamazepine	RCT	-3	+1	Low	For	Weak	High risk of bias, wide confidence limits
Morra (178) [66]	Pain relief	Botox vs. placebo, variable doses	RCT	-3	0	Very low	For	Weak	Variable techniques and dosages, varying time periods, quality points deducted for risk of bias, small sample sizes, similar age and duration of symptoms but other drug usage unknown, missing data

RCT, randomized controlled trial; RR, relative risk; TN, trigeminal neuralgia.

Tabela 2. Zasady leczenia bólu neuropatycznego [18].

Krok 1	Krok 2	Krok 3	Krok 4
Ocena bólu i postawienie rozpoznania bólu neuropatycznego (konsultacja specjalistyczna, jeśli rozpoznanie jest niepewne). Identyfikacja przyczyny bólu neuropatycznego. Identyfikacja innych chorób (np. serca, nerek, wątroby, depresja, zaburzenia chodu), które mogą mieć wpływ na leczenie bólu neuropatycznego. Edukacja chorego (rozpoznanie, możliwości leczenia, realistyczne oczekiwania).	Leczenie przyczyny bólu neuropatycznego, jeśli jest ono możliwe. Rozpoczęcie leczenia objawowego (leki pierwszego wyboru): TLPD lub SNRI (duloksetyna, wenlafaksyna), Ligandy $\alpha 2$ - δ kanału wapniowego: gabapentyna lub pregabalina, Lidokana podawana miejscowo u chorych z zlokalizowanym obwodowym bólem neuropatycznym, sama lub w połączeniu z lekami pierwszego wyboru, Analgetyki opioidowe lub tramadol u chorych z ostrym bólem neuropatycznym, neuropatycznym bólem nowotworowym lub w epizodycznym zaostrzeniu nasilonego bólu, same lub w połączeniu z lekami pierwszego wyboru. Rozważenie możliwości leczenia psychoterapeutycznego.	Częsta ocena bólu i jakości życia chorego. Kontynuacja leczenia, jeśli odpowiedź na leczenie jest dobra (np. redukcja bólu do $\leq 3/10$) i brak istotnych klinicznie objawów niepożądanych. Dodanie drugiego leku pierwszej linii, jeśli odpowiedź nie jest w pełni zadawalająca (np. ból utrzymuje się średnio $\geq 4/10$) po odpowiedniej dawce w odpowiednio długim czasie. Zamiana na drugi lek pierwszej linii, jeśli odpowiedź jest niezadawalająca (np. $< 30\%$ redukcji bólu) po odpowiedniej dawce w odpowiednio długim czasie.	Rozważenie wprowadzenia leków drugiej i trzeciej linii, jeśli leczenie lekami pierwszej linii jest nieskuteczne lub odesłanie chorego do ośrodka referencyjnego.

Terapia

Do obecnych na polskim rynku farmaceutycznym leków pierwszego wyboru zaliczamy:

- TLPD (amitryptylina, imipramina),
- SNRI (duloksetyna, wenlafaksyna),
- Ligandy α 2- δ kanału wapiowego (pregabalina, gabapentyna),
- 5% lidokaina w plastrach – w obwodowym bólu neuropatycznym o ograniczonej lokalizacji,
- Karbamazepina i okskarbazepina – tylko w neuralgii trójdzielnej.

Szczudlik A. Et al., Diagnosis and management of neuropathic pain: Review of literature and recommendations of the Polish Association for the Study of Pain and the Polish Neurological Society, Neurologia i neurochirurgia polska 48 (2014) 262–271

Leczenie zabiegowe NT

- odbarczenie konfliktu naczyniowo-nerwowego (Cohen--Gadol, 2011; Jannetta, 1967);
- ucisk zwoju troistego balonem;
- przezskórną blokadę zwoju Gassera glicerolem (Arishima et al., 2016);
- przecięcie włókien zazwojowych nerwu trójdzielnego falami radiowymi;
- stereotaktyczną radiochirurgię (Gorgulho i De Salles, 2006);
- stymulację zwoju Gassera;
- traktotomię pasma rdzeniowego;
- termiczne uszkodzenie korzeni nerwu trójdzielnego

Ostateczne rekomendacje

W oparciu o bardzo niską jakość dowodów zaleca się postępowanie medyczne przed zaoferowaniem operacji TN. Pacjentom należy zaproponować zabieg chirurgiczny, jeśli ich ból nie jest wystarczająco kontrolowany medycznie lub jeśli leczenie jest źle tolerowane i należy o tym poinformować na wczesnym etapie.

W oparciu o dowody niskiej jakości, ale bogate doświadczenie kliniczne, zdecydowanie zaleca się, aby MVD była lepsza niż GKS u pacjentów z klasycznym TN, którzy są skłonni i mogą przejść operację dołu tylnego. W oparciu o dowody niskiej jakości podaje się słabą rekomendację, że MVD można uznać za preferencyjne w stosunku do innych terapii neuroablacyjnych (RFTC, BC, IN i GR). Nie można zalecić wyboru pomiędzy jakimikolwiek zabiegami neuroablacyjnymi lub między nimi a MVD, gdy skan MRI nie wykazuje znacznej kompresji nerwu (idiopatyczne TN). Leczenie neuroablacyjne powinno być preferowanym wyborem, jeśli MRI nie wykazuje NVC.

Final recommendations

Based on a very low quality of evidence, medical management is recommended before offering surgery for TN. Patients should be offered surgery if their pain is not sufficiently controlled medically or if medical treatment is poorly tolerated and should be informed of the possibility at an early stage.

Based on low quality evidence but extensive clinical experience, a strong recommendation is given that MVD is preferred over GKS in patients with classical TN who are willing to and can undergo posteriori fossa surgery. Based on low quality evidence, a weak recommendation is given that MVD may be considered preferential over other neuroablative treatments (RFTC, BC, IN and GR). No recommendation can be given for choice between any neuroablative treatments or between them and MVD when an MRI scan fails to show significant nerve compression (idio-pathic TN). Neuroablative treatments should be the preferred choice if MRI does not demonstrate any NVC.

European Academy of Neurology guideline on trigeminal neuralgia






L. Bendtsen^a , J. M. Zakrzewska^{b,c}, J. Abbott^d, M. Braschinsky^e , G. Di Stefano^f, A. Donnet^g, P. K. Eide^{h,i}, P. R. L. Leal^{j,k}, S. Maarbjerg^a, A. May^l, T. Nurmikko^m, M. Obermannⁿ, T. S. Jensen^o  and G. Cruccu^f 

Table 8 Retrospective trials comparing microvascular decompression (MVD) and gamma knife surgery (GKS)

Author	MVD (N) GKS (N)	Outcome time point	Outcome	GRADE
Oh 2008 [81]	MVD (27) GKS (18)	33 months (mean)	MVD 63% GKS 56%	Very low
Dai 2016 [78]	MVD (87) GKS (115)	2 years	MVD 72% GKS 60%	Very low
Nanda 2015 [79]	MVD (20) GKS (49)	5.3 years (median)	MVD 75% GKS 37%	Very low
Inoue 2017 [80]	MVD (179) GKS (52)	3.3 years (median) 5.0 years (median)	MVD 80% GKS 39%	Very low

A silhouette of a person's head and hand is shown against a teal background. The person's hand is raised to their face, with fingers slightly curled. The lighting is soft, creating a contemplative mood.

Gdyby nie było cierpienia, człowiek nie
znałby swych granic, nie znałby siebie.
– Lew Tołstoj

” WielkieSlova.pl