



Sindrome di Ernest.

Eziopatogenesi, note di semeiologia e terapia di emergenza

**Sergio Bortolini, Giorgio Carta,
Raul Frugone-Zambra, Andrea Berzaghi,
Alessandro Bianchi, Alfredo Natali,
Manuel Nanni, Tiziano Testori, Ugo Consolo**

La sindrome di Ernest (SE), descritta da Edwin Ernest nel 1981, è espressione di una problematica clinica peculiare coinvolgente il legamento stilomandibolare con una ricca sintomatologia che mette a dura prova l'odontoiatra nell'inquadramento diagnostico. L'espressione primaria della SE è in stretta correlazione con l'inserzione del legamento stilomandibolare e la pressione digitale nell'area anatomica corrispondente al bordo mandibolare posteriore e alla regione goniaca evocano la sintomatologia algica. La SE è considerata una patologia di confine per otorinolaringoiatri e neurologi ma coinvolge anche la categoria odontoiatrica per le sue correlazioni con le mio-artropatie temporomandibolari, di cui la dislocazione discale è la manifestazione più comune. Gli odontoiatri tendono ad affrontare il problema della SE dal punto di vista funzionale attribuendo grande importanza deduttiva alla valutazione occlusale del paziente, all'analisi radiografica delle retrusioni condilari, alla dislocazione discale o alla semeiotica dell'ATM sul lato non lavorante del paziente (TMD). Tuttavia, nella SE la valutazione odontoiatrica in termini di analisi occlusale non basta; serve una diagnosi differenziale più precisa che questo breve report spera di offrire a tutti i clinici pratici. Quintessenza Int. 2021;35(3):76-82.

Ernest Syndrome. Etiopathogenesis, hints of clinical semeiotics and emergency therapy

Ernest syndrome (SE), described by Edwin Ernest in 1981, is the expression of a peculiar clinical problem involving the mandibular stylus ligament with a rich symptomatology making the diagnostic phase complex for the dentist. The primary expression of the SE is closely correlated with the insertion of the mandibular stylus ligament and the digital pressure in the corresponding anatomical area evokes the symptoms. SE is considered a primary otolaryngological pathology but also involves the dental category due to its correlation with temporomandibular myarthropathies, of which disc dislocation is the most common manifestation. Dentists tend to tackle the problem of SE from a functional point of view by attributing great deductive importance to occlusal evaluation, to radiographic analysis of posterior condylar dislocations, to disc dislocation or to the semiotic of noises and joint pains of the patient's non-working side (TMD). However, in the SE the dental evaluation in terms of occlusal analysis is not enough; a more precise differential diagnosis is needed which this brief report hopes to offer to all clinicians.

Sergio Bortolini

Professore Associato di Malattie Odontostomatologiche (MED 28), Università di Modena e Reggio Emilia

Giorgio Carta

MD, PhD, Direttore Scientifico Argo Academy International Research Bologna

Raul Frugone-Zambra

DDS, DHSc, Professore Università San Sebastian, Santiago-Cile

Andrea Berzaghi

DDS, PhD, Docente a.c. Tecnologie Protesiche e di Laboratorio Università di Modena e Reggio Emilia

Alessandro Bianchi

DDS, Msc, PhD, Prof. a.c. Protesi Mobile Università di Modena e Reggio Emilia

Manuel Nanni

MD, DDS, Prof a.c. Materiali Dentari Università di Modena e Reggio Emilia

Alfredo Natali

DDS, Libero professionista Carpi (Modena)

Tiziano Testori

Responsabile del Reparto di Implantologia e Riabilitazione Orale, Clinica Universitaria Odontoiatrica (Dir. Prof. Luca Francetti), Università degli Studi di Milano, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Dipartimento di Scienze Biomediche, Chirurgiche e Odontoiatriche, IRCCS, Istituto Ortopedico Galeazzi, Milano, Adjunct Clinical Associate Professor, Department of periodontics and Oral Medicine, University of Michigan, School of Dentistry, Ann Arbor, Michigan

Ugo Consolo

Professore Ordinario, Direttore di Dipartimento Chirurgico, Medico, Odontoiatrico e di Scienze Morfologiche con interesse Trapiantologico, Oncologico e di Medicina Rigenerativa. Università di Modena e Reggio Emilia

Introduzione

La sindrome di Ernest è stata descritta come dolore facciale atipico nell'area di dominio dell'inserzione distale del legamento stilomandibolare associata a discopatia dell'ATM. Il dilemma diagnostico scaturisce dalle aree di proiezione del dolore nel tratto testa-collo. L'irradiazione del dolore si manifesta con frequente interessamento della regione auricolare omolaterale o bilaterale, dell'ATM e del bordo posteriore della branca montante mandibolare.¹⁻⁴ Spesso è presente dolore alla deglutizione e difficoltà ai movimenti del collo, limitazione della apertura della bocca, otalgia, cefalea temporale e vertigine. A volte, più raramente, il dolore si estende alla regione posteriore dell'occhio, alla gola o alla spalla. La sindrome può essere monolaterale o bilaterale.

A differenza della sindrome di Eagle, nelle sue forme calcifiche, coinvolge solo il legamento stilomandibolare. La sindrome di Ernest colpisce prevalentemente le donne e pur presentando allungamento del processo stilo ioideo e calcificazione del legamento stilomandibolare, va detto chiaramente che nella quasi totalità delle forme precoci di SE tali segni radiografici non sono presenti e i pazienti spesso riferiscono lunghi e frustranti pellegrinaggi presso specialisti medici otorinolaringoiatri, neurologi, reumatologi. Spesso senza arrivare alla definizione diagnostica nemmeno mediante tecniche diagnostiche per immagini (compresa la CBCT).

Lo studio di Shankland⁴ del 1987 riporta, con una case serie di 68 casi consecutivi, che, in media, un paziente con SE consulta almeno 6 diversi specialisti prima di arrivare alla diagnosi. Inoltre, circa il 40% di pazienti con SE presentano una concomitante incoordinazione condilo meniscale, il 10% presentano nevralgia occipitale e il 39% dolori miofasciali su base disfunzionale. La storia clinica del paziente identificante un evento traumatico scatenante, la palpazione dolorosa della regione anatomica corrispondente al bordo e all'angolo mandibolare interno e la registrazione intermassellare del tracciato mandibolare sul piano orizzontale (analisi dell'arco gotico) fanno la diagnosi. Nella quasi totalità dei casi l'infiltrazione anestetica genera sollievo immediato (test dell'anestesia selettiva) come riportato da Ernest e riconosce un valore sia diagnostico che terapeutico.



Quesito clinico

A cosa serve il legamento stilo ioideo e a quale sintomatologia evoca?

Subito dopo la sua descrizione nel 1982 la SE fu associata agli interventi di chirurgia otorinolaringoiatrica da Sataloff della Thomas Jefferson School of Medicine, il quale, senza entrare nel dettaglio della localizzazione del dolore, notò che l'osteotomia sagittale del ramo mandibolare permetteva, sui soggetti con limitazione dell'apertura della bocca, di ottenere un ripristino dei valori ottimali dell'apertura nell'immediato post operatorio. Questo permise di classificare le limitazioni funzionali mandibolari dei pazienti con i traumi precoci e tardivi del legamento stilomandibolare. Tra i fattori scatenanti furono analizzate tutte le condizioni riferite dai pazienti: i traumi mandibolari, cervicali (colpi di frusta) e del tratto testa-collo, le contusioni mandibolari, le manovre associate alle procedure di intubazione anestesiológica, gli interventi di chirurgia orale e le lunghe aperture della bocca dal dentista, le manipolazioni fisioterapiche, osteopatiche e chiropratiche, i movimenti limite anomali come sbadigli e le lussazioni mandibolari in apertura.⁴ Altro aspetto curioso è che la SE può risultare secondaria a terapie invasive dell'articolazione temporomandibolare ma anche a sedute odontoiatriche di apertura prolungata della bocca. La sintomatologia dolorosa rappresentava, in questi casi, l'insidia più evidente per la sua difficoltà diagnostica. Infatti era osservazione ricorrente come il dolore fosse irradiato a regioni anatomiche distanti dall'inserzione del legamento. Oltre ai dentisti e i chirurghi maxillo-facciali, questa sintomatologia algica atipica coinvolge gli otorinolaringoiatri, i chirurghi plastici, gli ortopedici, i fisiatri, i neurologi e i neurochirurghi.⁵⁻¹⁴

Malgrado le difficoltà diagnostiche della SE e i pochi dati presenti in letteratura, la prevalenza e l'incidenza della sindrome sono elevate. Rimane opinione diffusa che i pazienti con SE riconoscano dei fattori predisponenti precedenti all'evento traumatico scatenante e molto si è discusso circa la coincidenza di questi fattori con i fattori di rischio di TMD (temporo mandibular disease).

Benché la sintomatologia della SE sia esacerbata dalla funzione mandibolare (masticazione, fonazione, deglutizione) l'evidenza scientifica su questa correlazione appare a tutt'oggi fragile. Le pubblicazioni scientifiche sulla SE sono poche. Nella pratica clinica è di frequente riscontro riconoscere i sintomi della sindrome di Ernest in associazione con edentulia parziale non compensata protesicamente e "internal derangement" dell'ATM sul lato non lavorante. Il quadro tipico sembra essere rappresentato dal collasso occlusale esito di estrazioni pregresse dei primi molari mandibolari o i casi di Shorted Dental Arch. A questo scopo abbiamo pubblicato una classificazione degli edentulismi cronici con uno schema diagnostico molto didattico definito "teoria dei modelli semplificati o ABC theory" che descrive il rischio di SE con un codice colore specifico che identifica 3 categorie di rischio: basso (colore verde), medio (colore giallo) e alto (colore rosso). La corrispondenza della sintomatologia algica soggettiva con il lato funzionale deficitario del paziente rappresenta una delle ipotesi nulle della nostra ricerca clinica osservazionale degli ultimi anni. Ad oggi tale correlazione merita studi più approfonditi e gli odontoiatri non sono autorizzati a proporre terapie occlusali complesse come soluzione al dolore cronico da SE. La SE rappresenta una sfida per l'odontoiatria poiché obbliga i clinici a una diagnosi differenziale complessa riconducibile a dolore facciale atipico nella quale l'identificazione dei fattori predisponenti, scatenanti e perpetuanti gioca un ruolo fondamentale.

Localizzazione e funzione primaria del legamento stilomandibolare (LSM)

Anatomicamente il LSM si estende, sec. Gray,¹⁵ dalla regione attigua al processo stiloioideo dell'osso temporale e decorre fino all'angolo e al bordo posteriore della branca montante della mandibola costituendo una banda specializzata, fibrosa, densa, della fascia

cervicale originata dalla cartilagine del secondo arco brachiale. Il LSM separa la parotide dalla ghiandola sottomandibolare. In molti casi dal LSM originano alcune fibre del muscolo stiloglossa. Secondo Shore l'origine del LSM è sul processo stiloioideo del temporale, decorre fino al bordo della branca montante e funge da freno opponendosi alla lussazione mandibolare in apertura. Questa precisazione, depone per il fatto che il LSM non sia una esile struttura accessoria di significato funzionale secondario, bensì una struttura di contenzione primaria in grado di proteggere l'articolazione nei movimenti limite prevenendo la sublussazione, e limitando l'apertura massima e la protrusione mandibolare, analogamente a quanto accade in altre articolazioni del corpo umano.

Eziopatogenesi della Sindrome di Ernest (SE)

La storia clinica della SE distingue vari stadi di sviluppo che per brevità riassumiamo in due step:

1. Nella fase precoce della SE i sintomi riferiti tendono a essere di tensione periauricolare, particolarmente sotto al lobo dell'orecchio e di tensione in area retromolare riconducibile all'eruzione del dente del giudizio.
2. I sintomi più frequenti sono localizzati sull'orecchio e sull'ATM, più raramente sono coinvolte le aree del bordo posteriore mandibolare, i denti, l'occhio e la gola. In molti casi l'eventuale estrazione del dente del giudizio può peggiorare la sintomatologia. Questa fase, a volte descritta come "tendinosi" può presentare sintomatologia tipica in assenza di calcificazione o con minute isole calcifiche del processo stiloioideo ridotte, sesamoidi o filiformi.
3. Nella fase tardiva il paziente riferisce dolore pulsante in area molare, senso di pienezza auricolare con dolore irradiato all'orecchio, dolore faringeo e al condilo mandibolare, spesso irradiato al muscolo temporale e allo sterno-cleido-mastoideo o all'arco zigomatico e/o al processo coronoideo mandibolare, dolore costrittivo alla regione frontale e alle tempie, nella regione posteriore dell'occhio. Spesso è presente fotofobia e fibrillazione palpebrale, più raramente il dolore si irradia a livello occipitale. Solo nel 40% dei casi il dolore è bilaterale.

Spesso i pazienti riferiscono una sensazione di dolore costrittivo, gravativo, lo definiscono come una "mor-

sa” che non allenta mai la presa, che non dà tregua, ben localizzata e prolungata nel tempo, con difficoltà di concentrazione e con caratteristiche muscolo tensivo in area fronto-temporale. La regione interessata dalla sintomatologia è spesso delimitabile nell’area di una mano aperta collocata in regione fronto-temporo-parietale o laterocervicale sopra o sotto l’orecchio, più raramente in regione nucale. La diagnosi differenziale deve escludere una serie di condizioni patologiche di interesse semeiotico quali: la sindrome di Eagle, la sindrome dell’osso ioide, la dislocazione del disco dell’articolazione temporomandibolare, il carcinoma della parotide, la tendinite temporale secondaria, i traumi del tendine del temporale anteriore sul processo coronoideo mandibolare, infine il dolore del muscolo costrittore superiore della faringe.¹⁶⁻²³

Terapia d'emergenza della sindrome di Ernest

La terapia d'emergenza della sindrome di Ernest è prevalentemente farmacologica e si pone l'obiettivo di ridurre il dolore e di orientare la diagnosi differenziale. Normalmente il dolore cronico da SE tende a essere resistente ai comuni FANS. Sono stati riportati risultati incoraggianti mediante compensazione metabolica mediante somministrazione di vitamina D a dosaggio generoso, vitamine del gruppo B in associazione ad acido alfa-lipoico ed esercizi specifici di fisioterapia orale associati a impacchi caldo umidi ripetuti sul lato dolente. Sono descritti come metodi efficaci e sicuri

nella terapia di emergenza, in casi di crisi acute, le infiltrazioni di anestetico locale o di altri farmaci nella regione di dominio del LSM sul lato mandibolare colpito (Figg. 1-6). In caso di SE la remissione del dolore tende a essere immediata e protratta nel tempo. Mentre, nei casi di dolore persistente dopo 3 cicli di terapia analgica infiltrativa, la letteratura riporta buoni risultati con tecniche chirurgiche di (RFTN) termo-neurolisi con radiofrequenze.

Molto recentemente è al vaglio degli autori un promettente approccio terapeutico conservativo, sperimentale, che impiega dispositivi dedicati infrasonici a contatto con il derma o con la dentatura residua del paziente.

Conclusioni

La sindrome di Ernest rappresenta un complesso problema clinico sia dal punto di vista diagnostico che terapeutico. I sintomi, insidiosi e complessi da decifrare, sono simili ad altre patologie del distretto testa-collo e pongono spesso un problema di diagnosi differenziale che trova soluzione in ambito multidisciplinare ma che vede odontoiatri e gnatologi sempre coinvolti. La diagnosi si basa sui sintomi descritti dal paziente, sui segni clinici, sui risultati delle indagini radiologiche e sullo studio delle correlazioni anamnestiche con alcuni eventi traumatici comuni del tratto cervico-mandibolare. La semeiotica del tratto testa collo permette ad operatori esperti di orientare la diagnosi e la terapia d'emergenza.



Figg. 1,2 Immagine clinica in visione frontale intraorale e ortopantomografia. Caso clinico: paziente di 54 anni giunta a nostra osservazione con sintomatologia tipica da sindrome di Ernest. Il quadro clinico presentava una triade di dolore intraauricolare e preauricolare interessante il bordo mandibolare sinistro e irradiato alla regione fronto-temporale sinistra, limitazione funzionale e incoordinazione condilo-meniscale sinistra. Dopo l'estrazione del 3.8 (parodontalmente esausto) la sintomatologia ha presentato un'impennata impetuosa con crisi dolorose ripetute (diurne e notturne) altamente invalidanti e farmaco resistenti, pseudovertigine e fibrillazione palpebrale sinistra. La remissione del dolore è stata ottenuta con infiltrazione diretta di anestetico (3 somministrazioni a intervalli di 2 settimane) e terapia gnatologica con placca di svincolo per 8 mesi.



Figg. 3,4 Ortopantomografia pre e post compensazione del collasso occlusale. La paziente era in trattamento causale non chirurgico per malattia parodontale da anni e presentava lato preferito di masticazione destro. Dopo 12 mesi dalla terapia d'emergenza il dolore non si è più ripresentato. La paziente non ha assunto nessun farmaco antiinfiammatorio. Abbiamo optato per un pretrattamento ortodontico dell'adulto finalizzato alla correzione della malocclusione e all'uprighting del 3.7, e al ripristino della masticazione bilaterale mediante monoimpianto del 3.6 (EVEN Implant Mech e Human) con corona singola avvitata. La paziente ha ricevuto istruzioni personalizzate per la rieducazione funzionale.



Figg. 5,6 Immagini cliniche intraorali del pre-trattamento ortodontico e della conclusione del caso clinico. Il follow-up è di 2 anni e non si sono osservate recidive.



Figg. 7,8 Registrazione intraorale sul piano orizzontale (arco gotico) secondo la tecnica del CBP (Central Bearing Point). Tracciato prima (Fig. 7) e dopo (Fig. 8). Nei casi di sindrome di Ernest, al momento della diagnosi il paziente presenta una contrazione del 25-30% del tragitto di protrusiva e di lateralità mandibolare oltre che una frequente riduzione dell'apertura della bocca. Questo dato appare molto significativo nella diagnosi differenziale con la dislocazione discale senza riduzione dell'articolazione temporo mandibolare.

La diagnostica per immagini e l'analisi dei tracciati di cinematica mandibolare sul piano orizzontale (valutazione di protrusiva e delle lateralità sull'arco gotico) consentono poi la stadiazione della SE e la monitoraggio nel tempo (Figg. 7,8).

Il trattamento d'elezione è conservativo nella maggior parte dei casi, o chirurgico.

Tuttavia, nel campo dei trattamenti conservativi ancora in corso di sperimentazione, le nuove terapie non invasive vibrazionali infrasoniche rappresentano promettenti prospettive future che saranno descritte in report successivo.

Bibliografia

- Ernest EA 3rd. The Ernest syndrome: an insert on tendinosis of the stylo-mandibular ligament. *J Neurol Orthop Med Surg*. 1986; 7: 427-438.
- Brown CR. Ernest syndrome: insertion tendinosis of the stylo-mandibular ligament. *Pract Periodontics Aesthet Dent*. 1996 Oct;8(8):762.
- Jose A, Rawat A, Nagori SA. Insertion Tendinosis of Stylomandibular Ligament: Ernest Syndrome. *J Craniofac Surg*. 2020 Sep 1.
- Shankland 2nd WE. Ernest syndrome as a consequence of stylo-mandibular ligament injury: a report of 68 patients. *J Prosthet Dent* 1987;57:501-506.
- Ernest EA 3rd, et al. Three Disorders that Frequently Cause TMJ Pain: TMJ Disorders-Temporal Tendinitis-The Ernest Syndrome. *J Neur Orthop Med Surg*. July 1986. 7(2):189-191.
- Edwing AE. Ernest syndrome and insertion of the SML at the mandible. *Practical Pain Management*. 2012;6(7).
- Ernest EA 3rd. Temporomandibular Joint Pain Treated by Neurosurgical Instrumentation. *J of Neuro Orthop Med & Surg*. 1988 Dec;9(2):116-120.
- Shankland WE 2nd. Diagnosi e trattamento della sindrome di Ernest. *Dentista Moderno*. 1988 Jul;139-146.
- DuPont JS 2nd; TMJ Disorder Mimic: Ernest Syndrome Diagnosis and Treatment. *J Prac Pain Management*. Jul/Aug 2002;2(4):24-27.
- Palsey P, Murray GM, DeBoever J, Klineberg I. The involvement of the styloid process in head and neck pain--a preliminary study. *J Oral Rehabil*. 2000 Apr;27(4):275-87.
- Ortiz GP, Artisteguida LMR, and Villemizar JR. Sindrome de Ernest; *Acta De Otorrinolaringologia & Cirugia De Cabeza Y Cuello*. Septiembre, 2003. 31(3).
- Shankland WE 2nd. Common Causes of Nondental Facial Pain. *Gen. Dent*. May-Jun 1997. 45(3):246-253.
- Rask MR. The Omohyoideus Myofascial Pain Syndrome: Report of 4 Patients. *J Neurol Orthoped Med Surg*. 1983. 4(3):253-259.
- Troost TB. Ernest Syndrome. Wake Forest University, Chairman, Dept of Neurology. *Imigraine.net*
- Gray K. *Anatomy of The Human Body*. 23rd Edition. Lea & Feiberger. Philadelphia. 1936;886.
- Eagle WW. Elongated styloid process: report of two cases, *Arch. Otolaryngol. Head Neck La Surg*. 1937;2 (5):584-587.
- Murtoth RD, Caraccilio JT, and Fernandez G. CT Findings Associated with Eagle's Syndrome, *Am. J. Neurol*. Aug 2001;22:1401-1402.
- Jose A, Arya S, Nagori SA, Roy ID, Tokas O. Styloid-stylohyoid syndrome: a rare cause of cranio-facial pain-a retrospective case series of 12 patients. *Oral Maxillofac Surg*. 2019 Mar;23(1):47-51.
- Nagori SA, Roy Chowdhury SK, Thukral H, Jose A, Roychoudhury A. Single puncture versus standard double needle arthrocentesis for the management of temporomandibular joint disorders: A systematic review. *J Oral Rehabil*. 2018 Oct;45(10):810-818.
- Brown LA. Hyoid bone syndrome. *South Med J*. 1954 Nov;47(11):1088-91.
- Jose A, Nagori SA, Arya S, Roychoudhury A. Hyoid bone syndrome masquerading as temporomandibular joint dysfunction. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2019 Jun;57(5):477-478.
- Ernest EA 3rd, Martinez ME, Rydzewski DB, Salter EG. Photomicrographic evidence of insertion tendonosis: the etiologic factor in pain for temporal tendonitis. *J Prosthet Dent*. 1991 Jan;65(1):127-31.
- Ernest EA. Superior Pharyngeal Constrictor Muscle Pain. *Pract Pain Mgt J*. Sept 2006;6(6):52-53.



Indirizzo per la corrispondenza:

Sergio Bortolini
 Unità Operativa Complessa di Odontoiatria e Chirurgia Oro-Maxillo-Facciale.
 Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena
 Via del Pozzo 71, 41124 Modena
 sergio.bortolini@unimore.it