REVISTA DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DEL DOLOR

REVISTA DE LA SOCIEDAD
ESPAÑOLA DEL DOLOR

Artículo Aceptado para su pre-publicación

Título:

Manejo del dolor en un caso de neuromielitis óptica (enfermedad de Devic)

Autores:

Luz Adriana Templos Esteban, Penélope Salgado Villalobos, Natalia Galán López

DOI: [10.20986/resed.2016.3431/2016](https://doi.org/10.20986/resed.2016.3431/2016)

Instrucciones de citación para el artículo:

Templos Esteban Luz Adriana, Salgado Villalobos Penélope, Galán López Natalia.
Manejo del dolor en un caso de neuromielitis óptica (enfermedad de Devic). Rev.
Soc. Esp. Dolor. 2016. doi: 10.20986/resed.2016.3431/2016.

INSPIRA NETWORK

Este es un archivo PDF de un manuscrito inédito que ha sido aceptado para su publicación en la Revista de la Sociedad Española del Dolor. Como un servicio a nuestros clientes estamos proporcionando esta primera versión del manuscrito en estado de pre-publicación. El manuscrito será sometido a la corrección de estilo final, composición y revisión de la prueba resultante antes de que se publique en su forma final. Tenga en cuenta que durante el proceso de producción se pueden dar errores lo que podría afectar el contenido final. El copyright y todos los derechos legales que se aplican al artículo pertenecen a la Revista de la Sociedad Española de Dolor.

MANEJO DEL DOLOR EN UN CASO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA (ENFERMEDAD DE DEVIC)

PAIN MANAGEMENT IN A CASE OF NEUROMYELITIS OPTICA (DEVIC'S DISEASE)

L. A. Templos Esteban, P. Salgado Villalobos¹, N. Galán López², N. E. Rangel Domínguez³, M. M. Salado Ávila⁴

Médico Adscrito. Titular Curso Alta Especialidad Medicina Paliativa UNAM. División de Cuidados Paliativos. Clínica de Dolor y Calidad de Vida; ¹Residente del Curso Alta Especialidad en Algología UNAM; ²Residente Maestría Psicología y Salud. Postgrado Facultad de Psicología UNAM; ³Maestra Psicóloga Adscrita. División de Cuidados Paliativos. Clínica de Dolor y Calidad de Vida; ⁴Jefe de Servicio. División de Cuidados Paliativos. Clínica de Dolor y Calidad de Vida Hospital General Dr. Manuel Gea González. México

CORRESPONDENCIA:

Luz Adriana Templos Esteban

luzadrianatemplos@hotmail.com

Recibido 2-10-15

Aceptado 5-12-15

ABSTRACT

Neuromyelitis optica (NMO) or Devic's disease is an autoimmune disorder, inflammatory and demyelinating, which mainly affects the optic nerve and spinal cord. The clinical is characterized by neuropathic pain type, pattern of vision loss and the appearance of positive visual phenomena as phosphenes induced movement. In active lesions it has been demonstrated that there is pain amplification excitatory action essentially by excessive levels of glutamate. In established injury, loss of astrocytes represents the generality of pain. Devic's disease is more frequent and severe than in MS and has a

serious impact on daily life. There literature refers isolated carbamazepine results. In this case report clearly shows the analgesic effect with decreased and painful spasms of neuromodulators + carbamazepine strong opioids in combination with psychotherapy to reduce levels of anxiety and depression and achieve a comprehensive pain management.

Keywords: Neuromyelitis optica, neuropathic pain, quality of life.

RESUMEN

La neuromielitis óptica (NMO) o enfermedad de Devic es un trastorno autoinmune, inflamatorio y desmielinizante, que afecta principalmente al nervio óptico y la médula espinal. El cuadro clínico está caracterizado por dolor de tipo neuropático, patrón de pérdida de la visión y aparición de fenómenos visuales positivos, como fosfenos inducidos por movimiento. En lesiones activas se ha demostrado que hay amplificación del dolor, esencialmente por acción excitatoria por niveles excesivos de glutamato. En las lesiones establecidas, la pérdida de los astrocitos representa la generalidad del cuadro. El dolor en la enfermedad de Devic es más frecuente y grave que en la esclerosis múltiple, y tiene un grave impacto en la vida cotidiana. Hay literatura que refiere resultados aislados con carbamazepina. En este caso clínico, se ve claramente el efecto analgésico con disminución de los espasmos dolorosos de carbamazepina y neuromoduladores + opioides fuertes en combinación con psicoterapia para disminuir niveles de ansiedad y depresión y lograr un manejo integral del dolor.

Palabras clave: Neuromielitis óptica, dolor neuropático, calidad de vida.

INTRODUCCIÓN

La neuromielitis óptica (NMO) o enfermedad de Devic es un trastorno autoinmune, inflamatorio y desmielinizante del sistema nervioso central, que afecta principalmente al nervio óptico y la médula espinal. Terrible e insoportable, son palabras de uso frecuente

por los pacientes con neuromielitis óptica para describir un síntoma muy común de la enfermedad: el dolor. Más del 80 % de los pacientes con NMO experimenta dolor y ésta es una condición que afecta gravemente a su calidad de vida. En la actualidad, no existe una terapia conocida que produzca un alivio satisfactorio, ni existen guías de manejo establecidas. De hecho, la terapia del dolor contemporánea es la que se utiliza para un dolor neuropático en general, y es en gran medida ineficaz en estos pacientes, lo que sugiere que los mecanismos subyacentes muy especiales de daño al Sistema Nervioso Central y Periférico.

OBJETIVO

El objetivo es presentar una actualización clínica sobre el estado del arte de la neuromielitis óptica, progresión, diagnóstico y tratamiento con enfoque específico en el manejo del dolor, así como la presentación de un caso clínico y su abordaje multidisciplinario.

DESARROLLO

Enfermedad de Devic

La NMO tiene una distribución mundial; es más frecuente en mujeres (80 %) que en hombres, y afecta a jóvenes o adultos entre 30 años y 40 años, presentando mayor incidencia en americanos, asiáticos, caucásicos, africanos y mediterráneos. Tiene una distribución mundial y una prevalencia estimada de 1-2/100.000. Es un trastorno autoinmune, inflamatorio y desmielinizante del Sistema Nervioso Central que afecta principalmente al nervio óptico y a la médula espinal. Por su naturaleza y su comportamiento clínico recurrente en la mayoría de los casos, se le consideró anteriormente como una forma de esclerosis múltiple (EM); sin embargo, hallazgos recientes han ayudado a concluir que la NMO es una entidad que presenta importantes

diferencias inmunopatológicas, clínicas, de pronóstico y de respuesta al tratamiento en comparación con la EM. Crucial en esto fue el descubrimiento de los anticuerpos antiacuaporina-4 (anti-AQP4, o también, NMO-IgG), que están presentes en la mayoría de los pacientes y que se encuentran en una minoría de quienes padecen EM. No obstante, con el conocimiento sobre la patogénesis y los avances notables en su diagnóstico, el tratamiento de la NMO es aún un reto importante.

El cuadro clínico está caracterizado por dolor de tipo neuropático, patrón de pérdida de la visión, aparición de fenómenos visuales positivos (como fosfenos inducidos por movimiento) y ceguera en, al menos, un ojo desarrollada en el 60 % de los pacientes, y en un 22 % de los pacientes con NMO monofásico. El examen oftalmológico puede ser normal o mostrar signos de atrofia óptica, como palidez del disco, la cual suele ser más pronunciada que en la esclerosis múltiple. Además, desmielinización y necrosis se observan predominantemente en el centro del nervio y pueden formar una cavitación. Las características patológicas estructurales básicas de NMO han sido durante mucho tiempo desconocidas. En la fase aguda de la patología macroscópica, enfermedad de la médula espinal, incluye edema y reblandecimiento que se extiende sobre múltiples segmentos espinales y, ocasionalmente, sobre toda la extensión con patrón difuso. El examen histopatológico revela necrosis tanto de materia gris y blanca con la infiltración de macrófagos asociada a la mielina y pérdida axonal. Hay infiltración inflamatoria perivascular variable. En la fase crónica de la enfermedad se muestra atrofia y la cavitación de los segmentos de la médula espinal y los nervios ópticos involucrados, con gliosis marcada y degeneración quística. En las áreas necróticas y perinecróticas, las paredes de los microvasos se espesan y se muestran hialinizadas.

En lesiones activas se ha demostrado que hay amplificación del dolor, esencialmente por acción excitatoria por niveles excesivos de glutamato. En las lesiones establecidas, la pérdida de los astrocitos representa la generalidad del cuadro.

El dolor en la enfermedad de Devic es más frecuente y grave que en la esclerosis múltiple y tiene un grave impacto en la vida cotidiana. Los pacientes refieren espasmos tónicos dolorosos. Pueden limitar las actividades de la vida diaria y poner en peligro la

rehabilitación después de una recaída aguda. Los espasmos tónicos dolorosos se definen como episodios de dolor paroxístico intenso que acompaña de posturas tónicas de las extremidades, con o sin ser precipitado por movimiento brusco o la estimulación sensorial.

Diagnóstico

En 1999, la Clínica Mayo propuso los primeros criterios más o menos consensuados para el diagnóstico de NMO, basados en hallazgos clínicos e imagenológicos. Con el descubrimiento en el 2004 de los anticuerpos anti-AQP4 (antiacuaporina), se visualizó la necesidad de actualizar dichos criterios para mejorar su certeza diagnóstica y distinguirla mejor de la EM y otros procesos parecidos. Así, en el 2006, miembros del grupo original de autores que descubrieron los anti-AQP4 publicaron una derivación y validación interna de los nuevos criterios.

El tratamiento debe iniciarse tan pronto como el diagnóstico de NMO se hace, ya que la prevención de ataques es la cuestión clave para reducir la discapacidad permanente. La inmunosupresión es el tratamiento preferido con plasmaféresis y terapias blanco, como rituximab. En aquellos pacientes que no respondan a los bolos de metilprednisolona, el uso de la plasmaféresis está indicado y se pueden utilizar siete recambios de 55 ml/kg de peso. El uso de las gamaglobulinas se ha practicado en algunos casos en forma anecdótica. El tratamiento sintomático de apoyo es un componente esencial y está dirigido a control o reducción de los síntomas que afecten a la capacidad funcional y calidad de vida. Estos síntomas incluyen espasticidad, espasmos tónicos, síndromes de dolor relacionados con NMO, síntomas vesicales, disfunción intestinal neurogénica, disfunción sexual y deterioro cognitivo. Algunos pacientes con lesiones de la médula cervical alta requerirán ventilación mecánica a largo plazo.

No se han realizado ensayos específicamente para el tratamiento sintomático de la NMO. La mayor evidencia se deriva de los estudios en la EM, y se hace referencia a las recomendaciones para el tratamiento sintomático de la misma.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenina de 39 años de edad, ocupación fotógrafa, escolaridad secundaria completa, resto de antecedentes sin importancia para el padecimiento actual.

Antecedentes personales patológicos: apendicetomía a los 37 años sin complicaciones. Diagnóstico de migraña de 5 años de evolución sin tratamiento actual. Mastopatía fibroquística desde los 29 años. Enfermedad de Devic desde agosto del 2013 (en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel M. Velasco) que debutó con hemiparesia izquierda, pérdida de la visión del mismo lado y posteriormente dolor tipo ardoroso severo continuo con espasmos intermitentes. En el momento del diagnóstico requirió 6 sesiones de plasmaféresis. Actualmente está tratada con amitriptilina 50 mg/día, pregabalina 150 mg y rituximab dosis indicada. Diagnóstico de herpes zóster en dos ocasiones (marzo 2013 y noviembre del 2013) con neuralgia postherpética secundaria de 8 meses de evolución, motivo por el cual es referida del Servicio de Dermatología a nuestra División.

Padecimiento actual: refiere dolor de tipo ardoroso severo, continuo, con exacerbaciones EVA 10/10 desde agosto del 2013, localizado en región cervical izquierda y miembro pélvico izquierdo con sensación de calambres, piquetes, toques y hormigueo.

EF: paciente consciente, orientada, hidratada, buena coloración de mucosas y tegumentos. Cardiopulmonar sin compromiso aparente. Presenta hiperestesia, disestesias y alodinia en región C2-C4 izquierdas con dolor severo durante la exploración. Hipoestesia y alodinia de L1 a L5, con dolor severo durante la exploración.

IDX: síndrome doloroso neuropático central secundario a síndrome de Devic en C2-C4 izquierdo y síndrome doloroso neuropático periférico secundario a neuralgia postherpética L1-L5.

Evolución: ver Tabla I.

INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA

La paciente ingresó al servicio con elevados síntomas de ansiedad y depresión, así como descontrol de dolor EVA 8/10.

La paciente mostraba dificultad para aceptar su enfermedad, preocupaciones con respecto a la situación económica y por su pérdida de funcionalidad física, situación que la limitaba para trabajar y que comenzaba a afectar la relación con sus familiares (hija y pareja). Además, presentó conductas de aislamiento social e ideas de desesperanza sobre el futuro.

Se identificó que las estrategias de enfrentamiento eran de tipo evitativo/pasivo, situación que promovía su dificultad de adaptación y para la resolución de problemas. Aunado a esto, la paciente mostró deficiencias en su capacidad de comunicación asertiva y para la auto-regulación emocional. Su tipo de pensamiento se considera predominantemente abstracto, y con tendencia a la rumiación y a la anticipación sobre el futuro.

Se atendió a la paciente con terapia cognitivo conductual, donde se incluyeron: estrategias de reestructuración cognitiva, promoción del tipo de enfrentamiento activo/confrontativo, activación conductual, entrenamiento en técnicas de respiración y relajación, reconocimiento y regulación emocional, técnica de solución de problemas y entrenamiento en comunicación asertiva.

Ha conseguido sentirse en control de dolor, reporta comprender y aceptar la enfermedad con la que vive. Ha orientado sus recursos hacia la resolución de problemas de forma activa. Consiguió un trabajo que puede realizar en casa y su interacción social ha mejorado.

Uno de los logros más sobresalientes es que ahora cuenta con la conciencia de tener responsabilidad sobre su estado de salud y su regulación emocional, lo cual ha generado que tenga adecuada adherencia terapéutica y realice conductas de autocuidado.

Actualmente cuenta con los recursos cognitivos y emocionales para sobrellevar las crisis sintomáticas y otras circunstancias ambientales que pudieran presentarse.

CONCLUSIONES

Si bien aunque no existe una guía de manejo de dolor por enfermedad de Devic y se menciona el manejo habitual para dolor neuropático, hay literatura que refiere resultados aislados con carbamazepina. Durante la evolución se ve claramente el efecto analgésico con disminución de los espasmos dolorosos de carbamazepina y neuromoduladores + opioides fuertes, en combinación con psicoterapia para disminuir niveles de ansiedad y depresión. Actualmente la paciente se encuentra con un buen control del dolor con la terapia sintomática de apoyo establecida.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Kim SM, Go MJ, Sung JJ, Park KS, Lee KW. Painful tonic spasm in neuromyelitis optica: Incidence, diagnostic utility, and clinical characteristics. Archives of neurology 2012;69(8):1026-31.
2. Bradl M, Kanamori Y, Nakashima I, Misu T, Fujihara K, Lassmann H, et al. Pain in neuromyelitis optica [mdash] prevalence, pathogenesis and therapy. Nat Rev Neurol 2014;10(9):529-36.
3. Kanamori Y, Nakashima I, Takai Y, Nishiyama S, Kuroda H, Takahashi T, et al. Pain in neuromyelitis optica and its effect on quality of life A cross-sectional study. Neurology 2011;77(7):652-8.
4. Jacob A, McKeon A, Nakashima I, Sato DK, Elson L, Fujihara K, et al. Current concept of neuromyelitis optica (NMO) and NMO spectrum disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2013;84(8):922-30.
5. Jarius S, Paul F, Franciotta D, Waters P, Zipp F, Hohlfeld R, et al. Mechanisms of disease: Aquaporin-4 antibodies in neuromyelitis optica. Nature Clinical Practice

Neurology 2008;4(4):202-14.

6. Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica. *The Lancet Neurology* 2007;6(9):805-15.
7. Chiquete E, Navarro-Bonnet J, Ayala-Armas R, Gutiérrez-Gutiérrez N, Solórzano-Meléndez A, Rodríguez-Tapia D, et al. Neuromielitis óptica: actualización clínica. *Rev Neurol* 2010;51(289):94.
8. Drori T, Chapman J. Diagnosis and classification of neuromyelitis optica (Devic's Syndrome). *Autoimmunity reviews* 2014;13(4):531-3.
9. Iglesias Rodríguez A, Gil D, Restrepo JF, Iglesias Gamarra A. History of Devic's disease. *Revista Colombiana de Reumatología* 2011;18(4):271-84.
10. Sellner J, Boggild M, Clanet M, Hintzen RQ, Illes Z, Montalban X, et al. EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica. *European Journal of Neurology* 2010;17(8):1019-32.
11. Lana-Peixoto MA. Devic's neuromyelitis optica: A critical review. *Arquivos de neuro-psiquiatria* 2008;66(1):120-38.

Tabla I. Evolución.

Fecha	Fármacos	Otros	EVA	Observaciones
4/02/14	Pregabalina 150 mg cada 12 h Tramadol 25 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg cada 12 h		10/10	Inicia tratamiento. No desea psicoterapia
27/04/14	Pregabalina 150 mg cada 12 h Tramadol 25 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg cada 12 h Fluoxetina 20 mg cada 24 h		6/10	Disestesia, hiperalgesia, alodinia C2-C4. No desea psicoterapia
12/06/14	Pregabalina 150 mg cada 12 h Tramadol 25 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg cada 12 h Carbamazepina 100 mg cada 24 h		6/10	Hiperalgesia en región C2-C4. Dolor moderado. No desea psicoterapia
16/07/14	Pregabalina 150 mg cada 12 h Morfina 10 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg cada 12 h Carbamazepina 100 mg cada 8 h		5/10	Dolor moderado C2-C4. Espasmos tónicos dolorosos
29/10/14	Pregabalina 150 mg cada 12 h Morfina 10 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg cada 12 h Carbamazepina 200 mg cada 8 h		2/10	Estreñimiento
1/12/14	Pregabalina 150 mg cada 12 h Morfina 5 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg cada 12 h Carbamazepina 100 mg cada 8 h		2/10	Se disminuye carbamazepina a sugerencia de neurología, ya que

				iniciará rituximab. Refiere somnolencia con ingesta de morfina. Espasmos tónicos dolorosos
9/01/15	Pregabalina 150 mg cada 12 Morfina 5 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg -0-25 mg Carbamazepina 200 mg cada 12 h		5- 6/10	Dolor y parestesias C2- C4. Se reajusta carbamazepina
19/03/15	Pregabalina 150 mg cada 12 h Morfina 5 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg -0-25 mg Carbamazepina 200 mg cada 12 h	Inicia psicoterapia. Ansiedad y depresión	6/10	Dolor y parestesias C2- C4
27/05/15	Pregabalina 150 mg cada 12 h Morfina 5 mg cada 8 h Carbamazepina 200 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mg -0-25 m	Psicoterapia. Disminuye puntaje de ansiedad y depresión	4- 5/10	Alodinia C2-C4
1/07/15	Pregabalina 150 mg c/12 h Morfina 5 mg cada 8 h Carbamazepina 200 mg cada 8 h Amitriptilina 12,5 mgs -0-25 mg	Psicoterapia. Mínimos niveles de ansiedad y depresión	3/10	Refiere espasmos ocasionales