

Servicios de ^aPediatría y ^bAnatomía Patológica.
Hospital General Universitario. Alicante. España.

Correspondencia: Dra. M^a González Santacruz.
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario.
Maestro Alonso, 109. 03010 Alicante. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: A pseudolymphomatous benign disorder. Analysis of 34 cases. *Cancer* 1972;30:1174-85.
2. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): Review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 1990;7:19-73.
3. McAlister WH, Herman T, Dehner LP. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Pediatr Radiol* 1990;20:425-32.
4. Mir R, Aftalion B, Kahn L. Synus histiocytosis with massive lymphadenopathy and unusual extranodal manifestations. *Ach Pathol Lab Med* 1985;109:867-70.
5. Levine P, Jahan N, Murai P, Manak M, Jaffe S. Detection of Human Herpesvirus in 6 Tissues involved by sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *J Infect Dis* 1992;166:291-5.
6. Paulli M, Rosso R, Kindl S, Boveri E, Macorolo D, Chioda C, et al. Immunophenotypic characterization of the cell infiltrate in five cases of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Hum Pathol* 1992;23:647-53.
7. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. An analysis of 14 deaths occurring in a patient registry. *Cancer* 1984;54:1834-40.
8. Horneff G, Jurgens H, Hort W, Karitzky D, Göbel U. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Response to methotrexate and mercaptopurine. *Med Pediatr Oncol* 1996;27:187-92.
9. Colleoni M, Gaion F, Perasole A, Nelli P, Manente P. Evidence of responsiveness to chemotherapy in aggressive Rosai Dorfman disease. *Eur J Cancer* 1995;31:424.
10. Komp DM. The treatment of Sinus Histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease). *Semin Diagn Pathol* 1990;7:83-6.

Tratamiento del dolor en un caso de osteogénesis imperfecta tipo III

Sr. Editor:

La osteogénesis imperfecta es un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan principalmente al colágeno de tipo I. Los niños que la padecen pueden sufrir diversos síntomas, dependiendo del tipo de enfermedad y el grado evolutivo. Las deformidades producidas por el crecimiento anómalo del hueso, condicionan de manera muy importante la vida de estos pacientes¹.

Aunque las formas más severas (tipos III y IV) son muy poco frecuentes (< 1:60.000), son las que presentan las manifestaciones clínicas más floridas. De entre ellas, el dolor, es uno de los

síntomas principales en una etapa de la vida en la que las fracturas óseas aparecen tras mínimos movimientos, pequeños accesos de tos o simplemente el desarrollo puberal.

Se presenta el caso de una niña de 15 años y 6 meses, de 34 kg (< P₃) y 106 cm (< P₃), diagnosticada de osteogénesis imperfecta grado III (fig. 1).

Fue remitida a la Unidad del Dolor por un cuadro de dolor dorsal intenso de 3 semanas de evolución. A la exploración destacaba un dolor selectivo a punta de dedo en región dorsolateral derecha de tipo continuo, lancinante y profundo, con una escala visual analógica (EVA) de 7 sobre 10, y un Latinen de 14. Dormía muy mal y se despertaba cada hora por el dolor.

Con el diagnóstico clínico de dolor neuropático se instauró tratamiento con tramadol 0,5 ml cada 8 h por vía oral; amitriptilina, 25 mg por la noche por vía oral; dexketoprofeno, 12,5 mg cada 12 h por vía oral, protección gástrica y un laxante. A los 3 días, la EVA era de 5, dormía 3 h seguidas, pero todavía le despertaba el dolor, si bien refería bastante somnolencia diurna. Se aumentó la dosis de tramadol a 0,5 ml cada 6 h, y se disminuyó la amitriptilina a 10 mg por la noche. La EVA disminuyó hasta 3, y la niña toleró perfectamente la medicación.

A los 8 días, la enferma refirió que había desaparecido el dolor de la zona escapular, pero presentaba intenso dolor en zona lumbar con irradiación a ambas piernas (EVA, 7). Se añadió topiramato 25 mg por la mañana, se aumentó la amitriptilina a 25 mg noche, dexketoprofeno 12,5 mg cada 8 h, suspendiendo el tramadol y añadiendo morfina de liberación mantenida 30 mg por la mañana. El dolor se controló (EVA, 2), dormía muy bien, se encontraba más animada y sin efectos secundarios salvo estreñimiento. A los 2 meses se estableció una pauta decreciente hasta retirar amitriptilina y morfina. Al mes se suspendió el topiramato, y la enferma permaneció asintomática desde el punto de vista del tratamiento del dolor.



Figura 1. Múltiples deformidades óseas e instrumentación vertebral posterior en el caso de la paciente.

A los 72 días después del alta consultó por dolor de las mismas características anteriores en zona interescapular y en pierna derecha. Se pautó tratamiento analgésico en dosis crecientes hasta el control del síntoma con: tramadol 0,5 ml/8 h; amitriptilina, 10 mg/12 h, dexketoprofeno, 12,5 mg/8 h y topiramato 25 mg/8 h. El dolor se mantuvo controlado, la medicación fue tolerada perfectamente, la paciente dormía bien, volvió a ir al colegio y se encontraba contenta.

En niños resulta muy difícil establecer la intensidad del dolor y la eficacia del tratamiento analgésico²; éste se ve dificultado en los de mayor edad, por la participación psicológica que en ocasiones distorsiona la percepción del dolor, el grado de desarrollo, la actitud de los padres, el efecto de la hospitalización y la significación simbólica del dolor³.

El objetivo del tratamiento de los pacientes con formas graves de osteogénesis imperfecta es dar la mejor funcionalidad y autonomía que la enfermedad permita: disminuir el número de fracturas, deformidades e incapacidades, reducir el dolor, mantener el bienestar, y mantener una relativa independencia para las actividades diarias, así como realzar la integración social⁴.

Se ha sugerido que el número de fracturas, en estos pacientes, permanece constante durante la niñez, y que disminuye después del comienzo de la pubertad, debido posiblemente al efecto de los esteroides sexuales sobre la masa ósea³. No obstante, es en esta fase puberal, cuando el crecimiento y desarrollo óseo puede verse condicionado por tratamientos ortopédicos previos (fijaciones vertebrales, osteosíntesis, corsés, etc.), y es además la etapa de la vida en la que el paciente es más vulnerable psicológicamente, motivo por lo que la interpretación del dolor cambia de forma importante, y necesitan además apoyo emocional.

En el caso que se presenta, tras un período de varios años sin presentar dolor que no cediera a la toma de analgésicos como paracetamol o antiinflamatorios no esteroides (AINE), en un período de 4 meses, la paciente presentó episodios de dolores de tipo neuropático, posiblemente motivados por aplastamientos vertebrales. A estos se añadió un componente afectivo-emocional que hasta entonces no había existido y que hizo más difícil tratar el cuadro. En un principio el tratamiento analgésico se basó en la utilización de AINE y opiáceos débiles, pero en vista de que el dolor no se encontraba controlado, se recurrió a los fármacos analgésicos coadyuvantes (antidepresivos y anticomiciales) más útiles para el tratamiento del dolor de tipo neuropático^{5,6}. La utilización de éstos junto con opiáceos

más potentes como la morfina fue la clave del tratamiento. La experiencia recogida en numerosos estudios, muestran la eficacia y seguridad de los analgésicos opiáceos en pacientes con dolor crónico no maligno tanto nociceptivo como neuropático⁷. En el segundo período de aparición del dolor, y debido a las características de éste, se dio preponderancia a la utilización de los coadyuvantes de la analgesia y, sobre todo, a los anticonvulsivos por ser especialmente útiles en los dolores paroxísticos o lancinantes debido a descargas ectópicas en fibras nociceptivas, sensibilización periférica o pérdida de los mecanismos inhibitorios del dolor⁶.

J.C. Álvarez López, J. González de Zárate

y E. Herrero Gento

Unidad del Dolor. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Hospital Universitario de Valladolid. España.

Correspondencia: Dr. J.C. Álvarez López.

Unidad del Dolor. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Hospital Universitario de Valladolid. Ramón y Cajal, 3. 47011 Valladolid. España. Correo electrónico: jcalvarez@medicosva.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Byers PH. Osteogenesis imperfecta. En: Royce PM, Steinmann B, editors. Connective tissue and its heritable disorders: Molecular, genetic and medical aspects. New York: Wiley-Liss, 1993; p. 317-50.
2. Booker PD. The assessment of pain in children. En: Dalens BJ, editor. Pediatric regional anesthesia. Boca Raton: CRC Press, 1990; p. 71-82.
3. Gildea JH, Quirk TR. Assessing the pain experience in children. Nurs Clin North Am 1977;12:631-7.
4. Antoniazzi F, Mottes M, Frascini P, Brunelli PC. Osteogenesis imperfecta. Practical treatment guidelines. Paediatr Drugs 2000;2:465-88.
5. Galer B. Neuropathic pain of peripheral origin: Advances in pharmacologic treatment. Neurology 1995;45(Suppl 9):17-25.
6. Misiego Peral M. Tratamiento del dolor neuropático. Guía práctica. Continua Neurológica 2000;3:46-53.
7. Collett B. Chronic opioid therapy for non-cancer pain. Br J Anesth 2001;87:133-43.