

# Abordaje del dolor persistente severo en un niño portador de encefalopatía crónica con trastorno cognitivo

Managing severe persistent pain in children suffering from chronic encephalopathy with cognitive impairment

Martín Notejane<sup>1</sup>

## Resumen

*El dolor es un problema frecuente y significativo en niños portadores de encefalopatía crónica con trastorno cognitivo. Esta población es muy vulnerable a la falta de reconocimiento y tratamiento del dolor. Habitualmente pueden presentar múltiples fuentes y mecanismos de dolor, nociceptivo como resultado de lesión tisular e inflamación y neuropático por lesión, disfunción o alteración del sistema nervioso. Pueden asociar problemas como: espasticidad, disautonomías, distonías, considerados fuentes adicionales de incomodidad, que deben ser tenidos en cuenta para guiar el tratamiento. El uso de escalas validadas puede contribuir a una mejor objetivación de la intensidad. Un protocolo basado en guías internacionales que integre medidas farmacológicas, apoyado por terapias no farmacológicas conforma una estrategia integral para el alivio de dolor en esta población.*

**Palabras clave:** DOLOR  
ENCEFALOPATÍAS  
TRASTORNOS DEL CONOCIMIENTO  
NIÑO

## Summary

*Pain is a common and significant problem in children with chronic encephalopathy with cognitive impairment. This population is very vulnerable to the lack of recognition and undertreatment of pain. Usually they may have multiple sources and mechanisms of pain, nociceptive as a result of tissue damage and inflammation and neuropathic injury, dysfunction or disorder of the nervous system. They may have associated problems such as spasticity, dysautonomia, dystonias, considered additional sources of discomfort, which must be included to guide treatment. The use of validated scales can contribute to a better evaluation of intensity. A protocol based on international guidelines that integrates pharmacological measures, supported by non-pharmacological therapies presents an integral strategy for the relief of pain in this population.*

**Key words:** PAIN  
BRAIN DISEASES  
COGNITION DISORDERS  
CHILD

1. Asistente Depto. Pediatría y Especialidades. Unidad Cuidados Paliativos Pediátricos. Facultad de Medicina, UDELAR. HP-CHPR. ASSE. Trabajo inédito.

Declaro no tener conflicto de interés.

Fecha recibido: 11 de abril de 2015.

Fecha aprobado: 26 de junio de 2015.

## Introducción

Los niños portadores de encefalopatía crónica (EC) con trastorno cognitivo presentan mayor riesgo para un diagnóstico tardío y tratamiento deficiente del dolor. Las fuentes de dolor pueden corresponder a patología asociadas pero también a procedimientos dolorosos a los que con frecuencia se los expone.

“Encefalopatía crónica” incluye una gama variable de condiciones con un denominador común: el agravio neurológico severo producto de una noxa identificable o no (infección congénita, fenómenos hipoxico isquémicos, malformación estructural del sistema nervioso central, trastornos genéticos, enfermedades metabólicas, etcétera). Muchos de estos niños asocian trastorno cognitivo limitando su capacidad para comunicarse. La expresión del dolor en niños con EC es muy diferente a la de los niños sanos. Según los autores, estos suelen manifestarse mediante: ceño fruncido, mirada triste, cara desencajada, disminución o inmovilidad corporal, aumento del tono muscular, gemidos, gruñidos y conductas idiosincráticas como sonrisa inmotivada que enmascaran el dolor<sup>(1-4)</sup>. Las dificultades del equipo de salud para interpretar estos comportamientos como expresión de dolor determinan frecuentemente un deficiente control de este síntoma<sup>(5)</sup>.

Se presenta el caso de un niño portador de encefalopatía crónica no progresiva y trastorno cognitivo, con dolor persistente severo secundario a múltiples fuentes con el fin de mostrar una herramienta de objetivación de la intensidad útil para el seguimiento, así como un ejemplo de abordaje multimodal posible.

## Caso clínico

Varón de 14 años, portador de encefalopatía crónica no progresiva, secundaria a malformación del sistema nervioso central (esquizencefalia). Cuadriparesia espástica, movilidad autónoma limitada, totalmente dependiente. Trastorno cognitivo (no comprende ordenes sencillas, no emite palabras), déficit auditivo bilateral leve. Epilepsia secundaria, trastorno deglutorio severo alimentado por boca. Constipado habitual, deposiciones secas cada 6-7 días con dolor. Asocia complicaciones ortopédicas: escoliosis, luxación de ambas caderas intervenido quirúrgicamente en dos oportunidades, cursa postoperatorio (25 días) de elongamiento tendinoso. No logra realizar actividades habituales (higiene, piscina), por episodios de dolor agudo al desvestirlo. Llanto y gesto facial de dolor secundario al roce de la sábana y contacto con agua tibia (alodinia). En esas oportunidades, no lograban calmarlo con caricias ni con antiinflamatorios no esteroideos a dosis máxima.

## Examen físico

Trasladado en silla de ruedas. Cara desencajada, ceño fruncido, episodios de llanto enérgico que alternan con gemidos monótonos. Severa rigidez de los cuatro miembros, con los superiores en máxima flexión, y acortamiento y espasticidad de los inferiores. Llanto y gesto de dolor al explorar reflejos osteotendinosos (hiperalgesia). Lesión de apoyo de un centímetro de diámetro a nivel del maléolo interno derecho; fisura y maceración en espacio interdigital entre el primer y segundo dedo de pie izquierdo con proceso inflamatorio periférico a la misma. Aplicando la escala “revised FLACC” (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability) (r-FLACC), se obtiene puntaje 8 catalogándolo como dolor severo.

En la tabla 1 se muestra la escala r-FLACC utilizada para evaluar la intensidad del dolor<sup>(6,7)</sup>.

Se inicia tratamiento integral del dolor con: analgésico antiinflamatorio no esteroideo (ibuprofeno) a 10 mg/kg/dosis en cuatro dosis diarias más un opiáceo menor (tramadol) vía oral a 0,5 mg/kg/dosis en cuatro dosis diarias. Se indicaron fármacos adyuvantes: baclofeno para el tratamiento de la espasticidad a 0,5 mg/kg/día en tres dosis diarias aumentando cada 3 días hasta 2 mg/kg/día y gabapentina para el dolor neuropático a 10 mg/kg/día aumentando cada tres días hasta 60 mg/kg/día<sup>(8,9)</sup>. Se monitorizó telefónicamente y en policlínica ambulatoria, requiriendo aumentos progresivos de tramadol hasta dosis máxima (2 mg/kg/dosis). Dada la persistencia de dolor se inició metadona a 0,5 mg/kg/día en cuatro dosis diarias las primeras 24 horas y luego en tres dosis diarias. Como estrategia no farmacológica se indicaron masajes, caricias y música tranquila. Se realizó tratamiento tópico de la tiña interdigital con antifúngicos; se aplicaron parches de hidrocoloide para protección de la lesión de apoyo. Para la constipación se utilizaron laxantes tipo osmóticos: lactulosa a 3 ml/kg en tres dosis diarias, con buena evolución. Al mes de iniciado el tratamiento se logró control total del síntoma, pudiendo retomar sus actividades habituales.

## Discusión

El dolor es un problema frecuente en niños con EC y trastorno cognitivo. A pesar de la importancia del problema, esta población sigue siendo vulnerable a la falta de reconocimiento y tratamiento del mismo. Hay pocas publicaciones referentes a la identificación de dolor en niños con enfermedad neurológica no verbales y menos en estrategias de tratamiento<sup>(10,11)</sup>.

La Asociación Internacional para el Estudio del Dolor lo define como: “una experiencia sensorial y emocional desagradable que se relaciona con daño tisular

**Tabla 1.** Revised FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability). Niños con deterioro neurológico severo, mayores de 3 años, no verbales.

Categoría	Puntaje 0	Puntaje 1	Puntaje 2
Expresión facial (Face)	Ninguna expresión especial o sonrisa	Ocasionalmente muecas o ceño fruncido; retraído, desinteresado, se lo ve triste o preocupado	Frecuente o constante temblor del mentón. Mandíbula desencajada, aprieta los dientes constantemente, expresión de susto o pánico. Conductas particulares...
Piernas (Legs)	Posición normal, relajadas, tono usual, con movimiento de miembros ocasionales.	Inquietas, rígidas, tensas, temblores ocasionales.	Pataleo o piernas alzadas o flexionadas, aumento de la espasticidad. Conductas particulares...
Actividad (Activity)	Tranquilo, posición normal, movimiento fácil, respira con ritmo regular	Retorcido, giros de acá para allá, tenso, levemente agitado (cabecea, agresivo), reservado, respira con rigidez, suspiros ocasionales.	Arqueado, rígido con sacudidas. Respiración contenida, entrecortada o inspiración violenta, marcadamente superficial. Conductas particulares...
Llanto (Cry)	No llora (despierto o dormido)	Gemido o lloriqueo quejido ocasional. Arrebatos verbales o gruñidos ocasionales	Llanto continuo, gritos o sollozo, lamentos frecuentes, irrumpe en llanto. Conductas particulares...
Consuelo (Consolability)	Contento, relajado (dormido o despierto)	Tranquilo por caricias o abrazos ocasionales, o al hablarle para distraerlo	Dificultad para confortarlo, se resiste a las medidas de cuidado y consuelo. Conductas particulares...

Puntuación: 1-3: leve; 4-6: moderado; 7-10: severo.

*real o potencial, o que se describe en términos de ese daño". También refiere que: "La incapacidad de comunicarse verbalmente no niega la posibilidad de que alguien esté sufriendo dolor y necesite un tratamiento analgésico apropiado..."<sup>(9)</sup>.*

Como en el caso que se presenta, la literatura refiere que son múltiples los comportamientos asociados con dolor en niños con EC y trastorno cognitivo: vocalizaciones (llanto, gemido), expresión facial (muecas), cambio en la interacción con el medio (retracción), cambios en la intensidad o calidad del movimiento (aumento del movimiento de las extremidades, inquietud), cambios en el tono y la postura (arqueamiento, rigidez) y respuestas fisiológicas (diaforesis y palidez)<sup>(10,11)</sup>. Además, algunos niños presentan comportamientos que pueden incluir conductas idiosincráticas como risa, expresión facial embotada, cara desencajada, movimientos enérgicos sin funcionalidad, etcétera. Esta gama polimorfa de manifestaciones requiere atención especial de los padres o cuidadores quienes deben distinguir las mismas de otras manifestaciones no dolorosas como el hambre<sup>(9,11)</sup>. Por esa razón la bibliografía sugiere el uso de escalas para objetivación de la intensidad del dolor. Las más co-

múnmente usadas para la evaluación del dolor en niños con EC y trastorno cognitivo son: la r-FLACC, la Non-communicating Children's Pain Checklist-Revised (NCCPC-R) y la Pediatric Pain Profile (PPP)<sup>(6,7)</sup>. La escala r-FLACC aplicada en este paciente fue desarrollada a partir de la utilizada en niños menores de 3 años no verbales (FLACC) para incluir conductas específicas de los niños con EC no verbales, y permitir a los padres o cuidadores añadir comportamientos específicos de su hijo como los mencionados anteriormente<sup>(7)</sup>. La colaboración entre padres, cuidadores y profesionales (médicos, enfermeros, otros) en la comprensión de las señales de dolor fue pieza fundamental en la validación de dichas herramientas<sup>(7)</sup>.

Al igual que lo descrito en la bibliografía, este niño presentaba múltiples fuentes concomitantes de dolor de mecanismo nociceptivo tanto somático como visceral: espasticidad, tiña interdigital, lesión de apoyo a nivel maleolar, estiramiento de partes blandas secundario a intervenciones quirúrgicas y la constipación<sup>(6,12,13)</sup>. Algunos autores refieren que en ocasiones, a pesar del tratamiento de las fuentes de dolor nociceptivo identificadas, muchos niños con EC y trastorno cognitivo conti-

núan teniendo episodios de dolor recurrentes, siendo erróneamente etiquetados como: “neuroirritabilidad”, “llanto neurológico”, entre otros. El niño que se presenta tenía elementos claramente sugestivos de dolor neuropático como la alodinia y la hiperalgesia<sup>(4,8,9)</sup>. Se cree que este podría corresponder a lesión o estiramiento de raíces nerviosas o nervios periféricos, y desarrollarse como resultado de posturas viciosas secundarias a escoliosis o cirugías principalmente las ortopédicas<sup>(14,15)</sup>. Para el tratamiento del componente neuropático del dolor, la literatura indica el uso de coadyuvantes, es decir fármacos cuya acción primaria no es analgésica, pero que asociados a los analgésicos contribuyen al control del síntoma. Algunos antiepilépticos como gabapentina y pregabalina, así como los antidepresivos tricíclicos configuran el tratamiento de primera línea<sup>(15,16)</sup>. En este caso se eligió gabapentina por el perfil de seguridad y las pocas interacciones farmacológicas, así como sus beneficios en los trastornos del sueño. La gabapentina inhibe la excitación nerviosa al unirse a la subunidad alfa 2 delta de los canales de calcio voltaje dependiente del sistema nervioso central. Se recomienda iniciar a una dosis de 10-15 mg/kg/día en tres dosis diarias, con aumentos cada 3 días hasta 60-70 mg/kg/día<sup>(15,16)</sup>.

Como tratamiento específico del dolor, dado que se trataba de dolor severo, según protocolos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) se asoció un analgésico no esteroideo (ibuprofeno) con un opioide mayor (metadona). Si bien la morfina es el opioide mayor más utilizado en pediatría, de acuerdo a recomendaciones de la bibliografía se eligió metadona por sus propiedades farmacológicas particulares: su acción prolongada y mecanismos de acción. Esta, además de ser un agonista opioide mu, es también antagonista de los receptores no opioides N-metil-D aspartato (NMDA), lo que le confiere especial actividad frente al dolor neuropático<sup>(4,8)</sup>,<sup>(9,16-18)</sup>. Las principales desventajas son: su cinética de eliminación bifásica y las interacciones farmacológicas. Dado que tiene una fase de eliminación inicial rápida (2-3 horas) seguida de una fase lenta (4,2 a 130 horas) puede resultar en la bioacumulación del fármaco y toxicidad 3-5 días después de iniciada. Por esto, la bibliografía recomienda el descenso de un 25%-50% de la dosis inicial entre el tercer y quinto día<sup>(16,18)</sup>. Algunas interacciones farmacológicas pueden alterar el efecto de metadona y hay que estar atento a ellas. Por ejemplo fenobarbital, fenitoína, carbamazepina, risperidona pueden reducir su efecto o aumentarlo cuando son descontinuos. En cambio ciprofloxacina, diazepam, metronidazol, eritromicina, pueden potenciar su efecto o reducirlo al suspenderlos bruscamente<sup>(16,18)</sup>.

Algunos niños con EC y trastorno cognitivo como el que se presenta pueden asociar problemas como: espas-

micidad, disautonomías y distonías, que deben considerarse fuentes de malestar adicionales y requieren un abordaje complementario<sup>(4,8)</sup>. Las intervenciones no farmacológicas son parte importante de una estrategia integral de manejo de los síntomas. Los padres son expertos en la identificación de estrategias específicas de confort como abrazos, masaje, caricias, uso de equipos para minimizar el dolor posicional como asientos y colchones inflables, almohadas, etcétera. Otras modalidades referidas en la literatura, aunque menos estudiadas, incluyen la aromaterapia, musicoterapia y acupuntura<sup>(19)</sup>.

En suma: en relación con niños portadores de encefalopatía crónica no progresiva con trastorno cognitivo, se quiere destacar la importancia de:

- considerar la posibilidad de que presenten dolor persistente de múltiples fuentes y mecanismos.
- familiarizarse, y ofrecer a los padres o cuidadores escalas validadas como la r-FLACC para una mejor catalogación y seguimiento de la intensidad del dolor.
- implementar un tratamiento multimodal dirigido a las fuentes particulares de dolor nociceptivo, con los fármacos indicados según la intensidad, basada en las guías de la OMS para niños con enfermedades médicas.
- valorar la necesidad de fármacos coadyuvantes, particularmente baclofeno para la espasticidad y gabapentina para el dolor neuropático.
- propiciar medidas no farmacológicas apropiadas para el niño y su familia.

## Agradecimientos

A la Profesora Agregada de Pediatría, Dra Mercedes Bernadá por su estímulo y tiempo en la corrección de esta publicación.

## Referencias bibliográficas

1. **Ely E, Chen-Lim ML, Zarnowsky C, Green R, Shaffer S, Holtzer B.** Finding the evidence to change practice for assessing pain in children who are cognitively impaired. *J Pediatr Nurs* 2012; 27(4):402-10.
2. **Breau L, Burkitt C.** Assessing pain in children with intellectual disabilities. *Pain Res Manag* 2009; 14(2):116-20.
3. **Duivenvoorden HJ, Tibboel D, Koot HM, van Dijk M, Peters JW.** Pain assessment in profound cognitive impaired children using the Checklist Pain Behavior; is item reduction valid? *Pain* 2006; 126(1-3):147-54.
4. **Hauer J.** Treatment of Persistent Pain and Irritability in Children with Neurological Impairment. *Neuropädiatrie* 2011; 10(1):7-14.

5. **Hadden KL, Von Baeyer CL.** Pain in children with cerebralpalsy: common triggers and expressive behaviors. *Pain* 2002; 99(1-2):281-8.
6. **Malviya S, Voepel-Lewis T, Burke C, Merkel S, Tait AR.** The revised FLACC observational pain tool: improved reliability and validity for pain assessment in children with cognitive impairment. *Paediatr Anaesth* 2005;16(3):258-65.
7. **Oberlander TR, Craig KD.** Pain and children with developmental disabilities. En: Schechter N L, Berde C B, Yaster M. *Pain in infants, children, and adolescents*. 2 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003:599-619.
8. **World Health Organization.** WHO guidelines on the pharmacological treatment of persisting pain in children with medical illnesses. Geneva: WHO, 2012. Disponible en: [http://whqlibdoc.who.int/publications/2012/9789241548120\\_Guidelines.pdf](http://whqlibdoc.who.int/publications/2012/9789241548120_Guidelines.pdf) [Consulta: 31 de enero de 2015].
9. **Bernad  M.** Comentario sobre: directrices de la OMS sobre el tratamiento farmacol gico del dolor persistente en ni os con enfermedades m dicas. *Arch Pediatr Urug* 2013; 84(2):143-145.
10. **Svedberg LE, Englund E, Malker H, Stener E.** Parental perception of cold extremities and other accompanying symptoms in children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2008;12(2):89-96.
11. **Malviya S, Voepel-Lewis T, Tait AR, Merkel S, Lauer A, Munro H, et al.** Pain management in children with and without cognitive impairment following spine fusion surgery. *Paediatr Anaesth* 2001; 11(4):453-8.
12. **Koh JL, Fanurik D, Harrison RD, Schmitz ML, Norvell D.** Analgesia following surgery in children with and without cognitive impairment. *Pain* 2004; 111(3):239-44.
13. **Greco C, Berde C.** Pain management for the hospitalized pediatric patient. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52(4):995-1027.
14. **Lauder GR, White MC.** Neuropathic pain following multi-level surgery in children with cerebral palsy: a case series and review. *Paediatr Anaesth* 2005; 15(5):412-20.
15. **Hauer J.** *Caring for Children who have Severe Neurological Impairment: a life with Grace*. Baltimore, Maryland: Johns Hopkins University Press, 2013:49-58.
16. **Hauer J, O'Brien H. Neurological diseases.** En: **Wolfe J, Hinds P, Sourkes B, eds.** *Textbook of interdisciplinary pediatric palliative care*. Philadelphia: Elsevier, 2011:408-28.
17. **Moulin DE, Palma D, Watling C, Schulz V.** Methadone in the management of intractable neuropathic noncancer pain. *Can J Neurol Sci* 2005; 32(3):340-3.
18. **Hauer J, Duncan J, Fowler Scullion B.** *Pediatric pain and symptom management guidelines 2014*. Boston: Dana Farber Cancer Institute, Boston Children's Hospital Pediatric Advanced Care Team, 2014. Disponible en: <http://aneswebout.tch.harvard.edu/sites/childkind/files/2014/04/Dana-Farber-Pedi-Symptom-Booklet-20141.pdf>. [Consulta: 21 de marzo de 2015].
19. **Liptak GS.** Complementary and alternative therapies for cerebral palsy. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2005; 11(2):156-63.

**Correspondencia:** Mart n Notejane.  
Correo electr nico: mnotejane@gmail.com