



## NOTA CLÍNICA

# Dolor difícil: síndrome del psoas maligno en paciente con neurofibromatosis 1



Isabel Erquiaga\*, Gabriela Picco, Miłosz Gromelski y Jaione Azparren

Unidad de Cuidados Paliativos, Hospital San Juan de Dios, Pamplona, España

Recibido el 18 de septiembre de 2013; aceptado el 6 de marzo de 2014

Disponible en Internet el 12 de junio de 2014

### PALABRAS CLAVE

Síndrome del psoas maligno;  
Control del dolor;  
Neurofibromatosis 1

**Resumen** El síndrome del psoas maligno es un síndrome doloroso relacionado con la patología tumoral que a menudo es refractario al tratamiento farmacológico múltiple. En esta nota clínica describimos un caso de síndrome del psoas maligno originado por un tumor maligno de la vaina nerviosa periférica en un paciente con neurofibromatosis 1, analizando los determinantes anatómicos y las estrategias actuales de tratamiento.

© 2013 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Malignant psoas syndrome;  
Pain control;  
Neurofibromatosis 1

**Difficult to control pain: Malignant psoas syndrome in a patient with neurofibromatosis 1**

**Abstract** The malignant psoas syndrome is a cancer pain syndrome often refractory to polymodal analgesic therapy. We describe a case of malignant psoas syndrome due to a malignant nerve sheath peripheral tumour in a patient with neurofibromatosis 1. The anatomical determinants and current treatment strategies for malignant psoas syndrome are discussed.

© 2013 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

Describimos un caso de «dolor difícil» provocado por un síndrome del psoas maligno (SPM) en una paciente diagnosticada de neurofibromatosis tipo 1<sup>1</sup>. Los criterios

diagnósticos del SPM<sup>2-4</sup> son: 1) invasión maligna del psoas, en este caso ocasionado por un tumor maligno de las células de Schwann, con 2) dolor nociceptivo ipsilateral localizado en cadera o muslo, 3) dolor neuropático ipsilateral (L1-L4) y 4) espasmo muscular del psoas que provoca flexión de la cadera.

El «dolor difícil» es aquel que requiere más tiempo hasta su alivio, dosis más altas de opioides, mayor número de fármacos adyuvantes y procedimientos no farmacológicos para

\* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: [laerqui@hotmail.com](mailto:laerqui@hotmail.com) (I. Erquiaga).



**Figura 1** Signos del psoas positivo.

su tratamiento. Su identificación rápida es imprescindible para planificar un abordaje terapéutico adecuado y precoz.

Habitualmente el SPM raramente mencionado en las revisiones de medicina paliativa provoca dolor difícil. Describimos este caso para recordar sus características clínicas, ya que en general es infradiagnosticado, y para ilustrar la importancia de abordar de manera multidisciplinaria este tipo de dolor<sup>2,3</sup>.

### Caso clínico

Mujer de 27 años diagnosticada de neurofibromatosis tipo 1 que acudió a urgencias en junio de 2013 por una tumoración dolorosa en hemiabdomen izquierdo que refería desde hacía 15 días, presentando dificultad para extender la cadera izquierda por dolor, con anorexia, astenia y pérdida ponderal no especificada en el último mes.

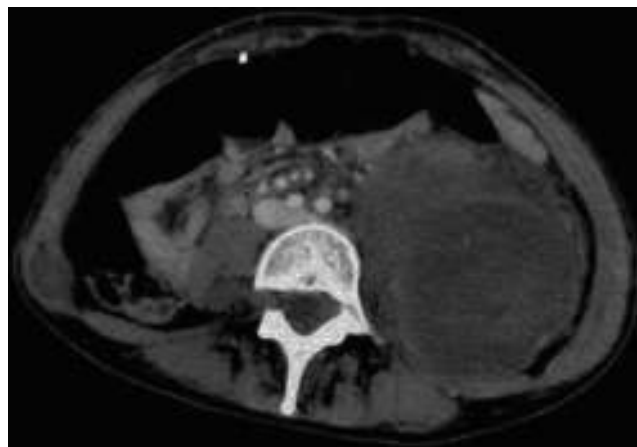
Ingresó en Medicina Interna y en el examen físico se objetivó caquexia, hamartomas en el iris, neurofibromas dispersos predominantes en tronco, manchas café con leche, escoliosis dorsolumbar, masa en hemiabdomen izquierdo dolorosa a la palpación, actitud en flexión fija de muslo izquierdo sobre pelvis y signo del psoas positivo (fig. 1).

Se realizó tomografía computarizada abdominal (fig. 2) al ingreso, hallando una masa heterogénea en hemiabdomen izquierdo con áreas hipocaptantes, de 15 cm de diámetro (con compromiso del psoas homolateral) y líquido libre intraperitoneal pélvico.

Se practicó biopsia, con informe anatomopatológico: tumor maligno fusocelular de vaina nerviosa. Inmunohistoquímica: S100 positivo, EMA y neurofilamentos negativo. Índice de proliferación con Ki-67: alto.

El servicio de oncología prescribió tratamiento con adriamicina 75 mg/m<sup>2</sup>, con mala tolerancia por lo que se suspendió.

Por mal control de síntomas se decidió traslado a Unidad de Cuidados Paliativos ingresando en julio de 2013 con dolor en la EVA de 8/10 en hemiabdomen izquierdo irradiado a cadera izquierda y a zona lumbar homolateral, con parestesias en dicha área. Refería anorexia 7/10 y astenia 8/10. A la exploración física presentaba importante masa abdominal izquierda, flexión fija de la cadera izquierda que le



**Figura 2** TAC abdominal donde se visualiza el tumor y la compresión que provoca.

obligaba a permanecer en cama y caquexia severa. Palliative prognostic index: 5-6

Se trató su dolor con morfina de liberación retardada 60 mg/día vía oral, rotando a vía subcutánea a los 10 días del ingreso para obtener mejor control y requiriendo aumento progresivo de dosis; se llegó a dosis de morfina subcutánea de 100 mg/día.

Simultáneamente se inició tratamiento con dexametasona subcutánea 6-8 mg/día y gabapentina 300 mg/día hasta 900 mg/día. Midazolam: 10 mg/noche (subcutáneo) y mirtazapina 15 mg.

El equipo de psicólogos contribuyó al abordaje del síndrome ansioso-depresivo conteniendo su situación de angustia motivada por su permanencia en cama casi inmóvil. No era totalmente consciente de su enfermedad avanzada dada su discapacidad intelectual.

El dolor por SPM estuvo bien controlado (EVA 3/10) con tratamiento farmacológico múltiple durante aproximadamente 35 días, evolucionó a posteriori con delirium mixto vinculado a enfermedad avanzada, por lo que se decidió iniciar sedación paliativa. La paciente falleció a los 40 días del ingreso.

### Discusión

El SPM fue descrito por primera vez por Stevens et al. en 1990<sup>2</sup>, en general es infradiagnosticado y su prevalencia real es desconocida. Está vinculado en general a tumores que afectan el retroperitoneo, p. ej., carcinomas genitourinarios, cáncer de colon, sarcomas y linfomas. Los criterios propuestos para su diagnóstico son la presencia de uno o más de los siguientes signos clínicos cuando la tomografía computarizada o la anatomía patológica evidencian invasión maligna del psoas:

- 1) dolor nociceptivo ipsilateral (localizado en abdomen, espalda, cadera o muslo),
- 2) dolor neuropático ipsilateral (L1-4),
- 3) espasmo muscular del psoas que provoca flexión de la cadera ipsilateral con resistencia a la extensión (signo del psoas positivo).

El abordaje multimodal del síndrome está relacionado con su etiología, ya que produce destrucción anatómica, espasmo muscular y afectación nerviosa con los consiguientes componentes nociceptivo y neuropático<sup>2,3,5</sup>.

Históricamente este síndrome tiene mala reputación por los fracasos terapéuticos, pero en los últimos años, revisiones como la de Stevens et al.<sup>3,6</sup> muestran que el óptimo manejo del SPM incluye: reconocimiento precoz, terapias dirigidas al cáncer (p. ej., radioterapia en tumores radiosensibles como linfoma), cirugía (p. ej., en el manejo temprano del sarcoma primario), terapias invasivas (bloqueo anestésico local de la vaina del psoas con bupivacaína y opiáceos)<sup>3</sup> y tratamiento farmacológico combinado.

Si comenzamos analizando los tratamientos dirigidos al cáncer en el caso presentado, la adriamicina indicada fue suspendida por intolerancia, pero la bibliografía no muestra clara eficacia<sup>1</sup>.

No obstante, los tumores malignos de la vaina de mielina en la neurofibromatosis tipo 1 se siguen tratando como sarcomas de tejidos blandos pese a la pobre supervivencia (63% de los pacientes fallecen a los 2 años del diagnóstico)<sup>1</sup>. Se considera como potencial tratamiento el grupo de los inhibidores de rapamicina<sup>5</sup>.

Hay evidencias de que el inicio del tratamiento opioide debe ser precoz ya que es útil tanto para el componente nociceptivo como para el neuropático. El opioide más indicado es la morfina, de acuerdo con las guías de la OMS y su facilidad de acceso<sup>7</sup>; también la metadona y la oxiconona<sup>6</sup>. Parece que la metadona podría ser más eficaz que la oxiconona por ser antagonista NMDA<sup>8</sup>. Nuestra paciente recibió inicialmente tratamiento con MST y posteriormente rotamos a cloruro mórfico subcutáneo, requiriendo dosis máximas de 100 mg/24 h, y prescribiendo como coanalgesico dexametasona 6 mg/24 h con el objetivo de reducir el edema tumoral. Elegimos como adyuvante gabapentina 900 mg/24 h. Los coadyuvantes se agregan en general al inicio del tratamiento.

Dworkin et al.<sup>9</sup> recomiendan el uso de gabapentina o pregabalina y, según la evolución del dolor, agregar nortriptilina o venlafaxina.

Se ha descrito también el uso de parches tópicos de lidocaína (5%) que podrían ser utilizados en las áreas de hiperestesia (a nivel de cadera y muslo), con un máximo de 3 parches diarios<sup>9</sup>.

El «dolor difícil» va acompañado en general de ansiedad e importante malestar emocional por lo que se recomienda el uso de benzodiazepinas<sup>6</sup>. Desde el ingreso prescribimos midazolam subcutáneo por insomnio, útil al mismo tiempo para la ansiedad y como relajante muscular.

La intervención psicológica especializada creó el espacio para la expresión de emociones y ayudó a la enferma a su adaptación a la severa limitación que le suponía su enfermedad.

## Conclusión

En este caso el «dolor difícil» pudo ser aliviado ya que el SPM fue evidente desde su inicio y el tratamiento múltiple fue establecido precozmente. Sería útil la publicación de casos similares para poder unificar experiencias con vistas a crear una guía terapéutica, ya que probablemente es más

frecuente de lo que se menciona en la literatura de medicina paliativa.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

No.

## Agradecimientos

A todo el equipo de la Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital San Juan de Dios de Pamplona.

## Bibliografía

- Zehou O, Fabre E, Zelek L, Sbidian E, Ortonne N, Banu E, et al. Chemotherapy for the treatment of malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis 1: A 10-year institutional review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2013;8:127. Disponible en: <http://www.ojrd.com/content/8/1/127>
- Stevens MJ, Gonet YM. Malignant psoas syndrome: Recognition of an oncologic entity. *Australas Radiol*. 1990;34:150-4.
- Stevens MJ, Atkinson C, Broadbent A. The malignant psoas syndrome revisited: Case report, mechanisms, and current therapeutic options. *J Palliat Med*. 2010;13:211-6.
- Arrazubi V, Gonzalez J, Serrano G, Porta J. Síndrome del psoas maligno por infiltración de un linfoma no Hodgkin: un hallazgo infrecuente y el manejo del dolor. *MEDIPAL*. 2004;11:205-7.
- Zou CY, Smith KD, Zhu QS, Liu J, McCutcheon IE, Slopis JM, et al. Dual targeting of AKT and mammalian target of rapamycin: A potential therapeutic approach for malignant peripheral nerve sheath tumor. *Mol Cancer Ther*. 2009;8:1157-68.
- Agar M, Broadbent A, Chye R. The management of malignant psoas syndrome: Case reports and literature review. *J Pain Symptom Manage*. 2004;28:282-93.
- Grond S, Radbruch L, Meuser T, Sabatowski R, Loick G, Lehman KA. Assessment and treatment of neuropathic cancer pain following WHO guidelines. *Pain*. 1999;79:15-20.
- Bruera E. Role of methadone in the management of pain in cancer patients. *Oncology*. 1999;13:1275-88.
- Dworkin RH, Connor O, Backonja AB, Farrar M, Finnerup NB, Jensen TS, et al. Pharmacologic management of neuropathic pain: Evidence-based recommendations. *Pain*. 2007;132:237-51.