
ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN PACIENTES ONCOLÓGICOS

Autora: Ana Gomis Rodríguez

Tutoras: Sección de Oncohematología Pediátrica HGDB

Índice de CONTENIDOS



Introducción

Caso clínico

Clínica

**Diagnóstico y diagnóstico
diferencial**

Tratamiento y pronóstico

Conclusiones

Bibliografía



INTRODUCCIÓN

Síndrome de Encefalopatía Reversible Posterior (PRES)

Síndrome **clínico-radiológico** -> afecta principalmente a la **sustancia blanca posterior** del cerebro

La **reversibilidad** del síndrome -> característica importante, pero no siempre se observa

Es más frecuente en pacientes **inmunocomprometidos** -> tratamiento con quimioterapia o trasplante de médula ósea

Síndrome de Encefalopatía Reversible Posterior (PRES)

CLÍNICA

Cefalea
Alteraciones visuales
Hipertensión
Disminución del nivel de conciencia
Convulsiones
Coma

RADIOLOGÍA

Hiperintensidades en secuencias T2/FLAIR, en la sustancia blanca de los lóbulos parietooccipitales (edema vasogénico)

REVERSIBLE

Síndrome de Encefalopatía Reversible Posterior (PRES)

INCIDENCIA

Difícil de determinar -> variabilidad en su presentación clínica

Poco común

Probablemente infradiagnosticado

Síndrome de Encefalopatía Reversible Posterior (PRES)

FISIOPATOLOGÍA - 2 hipótesis:

- **AUMENTO BRUSCO DE LA PRESIÓN ARTERIAL:** bloquearía la autorregulación de la PA cerebral -> VD arteriolar y disfunción endotelial + alteración de la BHE y trasudado capilar -> EDEMA
- **EFECTO CITOTÓXICO DIRECTO sobre endotelio vascular:** causado por fármacos inmunosupresores/citotóxicos -> lesión endotelial + alteración de la BHE y trasudado capilar -> EDEMA

FACTORES DE RIESGO en pacientes oncológicos

Quimioterapia e inmunosupresores, antiangiogénicos

Hipertensión arterial

Enfermedad renal aguda/crónica

Síndrome de lisis tumoral

Sepsis y disfunción endotelial

Hiponatremia o alteraciones metabólicas

EICH en trasplantados de médula ósea

FACTORES DE RIESGO en pacientes oncológicos

Quimioterapia e inmunosupresores, antiangiogénicos

Hipertensión arterial

Enfermedad renal aguda/crónica

Síndrome de lisis tumoral

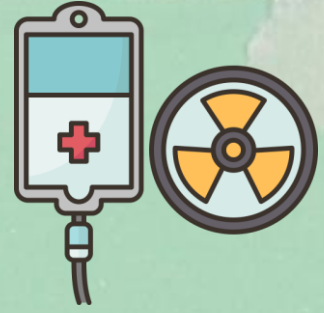
Sepsis y disfunción endotelial

Hiponatremia o alteraciones metabólicas

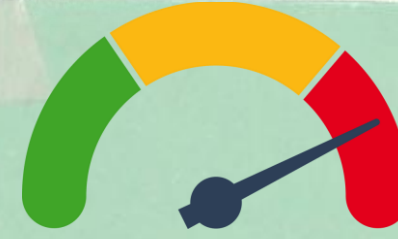
EICH en trasplantados de médula ósea

➔ INTRODUCCIÓN

FACTO



TACROLIMUS



ógicos

Quimioter

CICLOSPORINA

énicos

METOTREXATE IT

PLATINOS

Hi
E

ASPARRAGINASA

CICLOFOSFAMIDA

CITARABINA

VINCRISTINA

Enfermedades oncológicas más frecuentemente asociadas

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Es el cáncer infantil más común y el más relacionado con PRES

La quimioterapia con metotrexato, vincristina, corticoides o el uso de inhibidores de la calcineurina en trasplantes hematopoyéticos pueden aumentar el riesgo

Enfermedades oncológicas más frecuentemente asociadas

LINFOMA NO HODKING

Niños con enfermedad avanzada o sometidos a trasplante de médula ósea

Relacionado con tratamiento intensivo o disfunción endotelial por sepsis o enfermedad injerto contra huésped

Enfermedades oncológicas más frecuentemente asociadas

TUMORES SÓLIDOS CON TPH

Neuroblastoma, sarcomas o tumores de células germinales, especialmente cuando reciben quimioterapia mieloablativa y terapia inmunosupresora postrasplante



CASO CLÍNICO

➔ CASO CLÍNICO 1



Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir



Episodio de desconexión del medio
con movimientos tónico clónicos
Midazolam x2 + levetiracetam

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir



Episodio de desconexión del medio
con movimientos tónico clónicos
Midazolam x2 + levetiracetam



TC craneal urgente se descartan
lesiones intracraneales

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir



Episodio de desconexión del medio
con movimientos tónico clónicos
Midazolam x2 + levetiracetam



TC craneal urgente se descartan
lesiones intracraneales



Inicio de cefepime + aciclovir
+ levetiracetam

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir



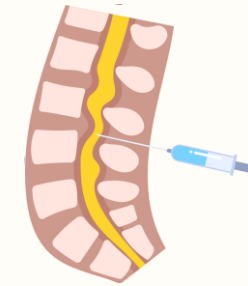
Episodio de desconexión del medio
con movimientos tónico clónicos
Midazolam x2 + levetiracetam



TC craneal urgente se descartan
lesiones intracraneales



Inicio de cefepime + aciclovir
+ levetiracetam



LCR sin alteraciones

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir



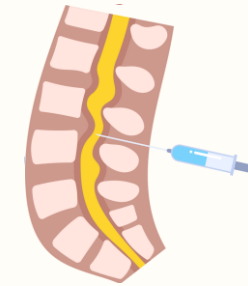
Episodio de desconexión del medio
con movimientos tónico clónicos
Midazolam x2 + levetiracetam



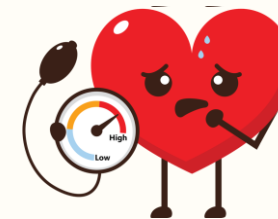
TC craneal urgente se descartan
lesiones intracraneales



Inicio de cefepime + aciclovir
+ levetiracetam



LCR sin alteraciones



Cifras de tensión elevadas
durante su ingreso > p90
Tratamiento con amlodipino

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir

Episodio crisis convulsiva

RMN cerebral

Edema vasogénico de distribución **parietooccipital** con afectación **córtico subcortical**. Leve **restricción** a la **difusión** de la corteza con mínimo realce leptomeníngeo. Lesiones de aspecto similiar, con mayor afectación de sustancia blanca, en ambos lóbulos frontales



➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir

Episodio crisis convulsiva

RMN cerebral

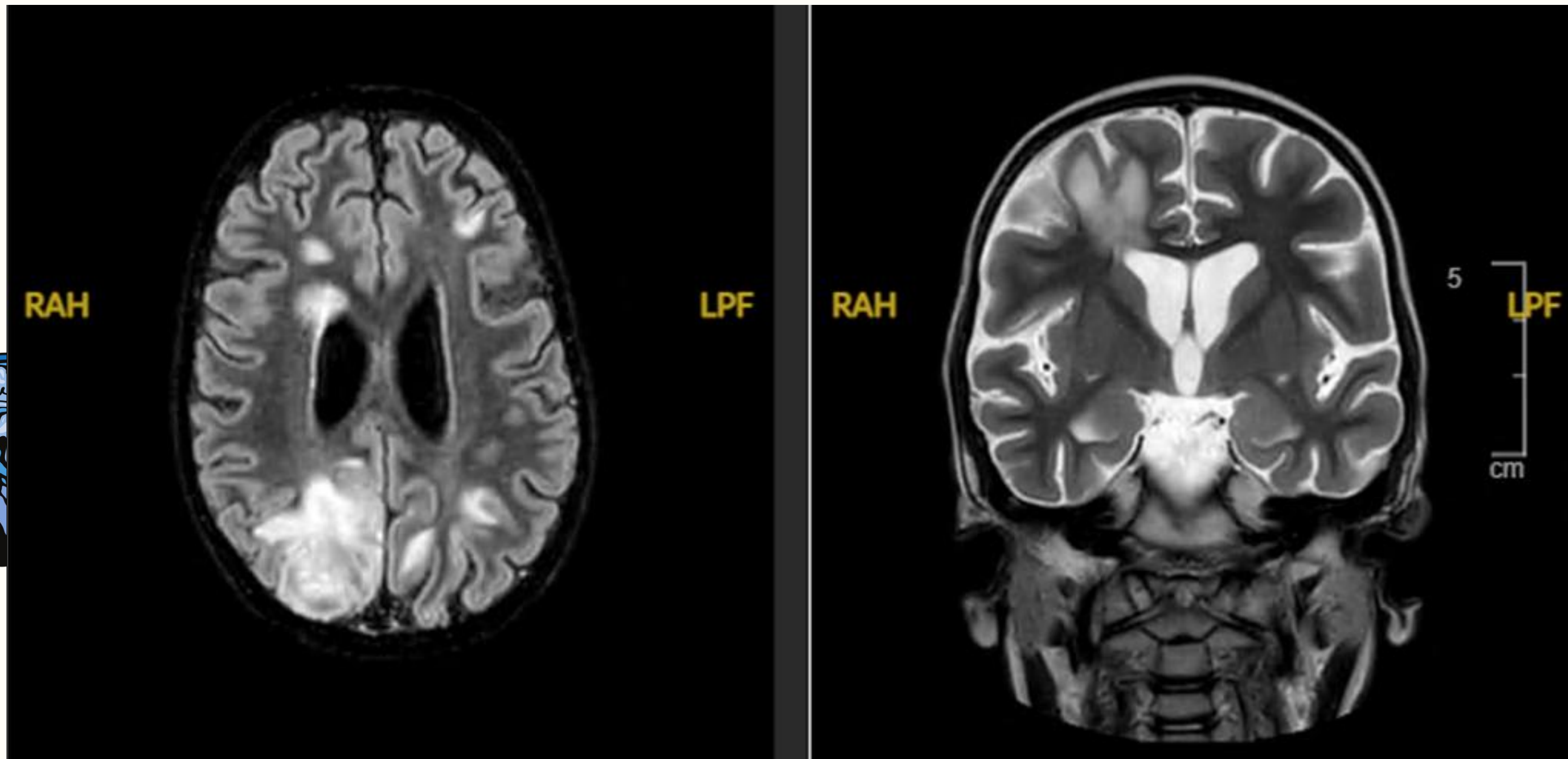
Edema vasogénico de distribución **parietooccipital** con afectación **córtico subcortical**. Leve **restricción** a la **difusión** de la corteza con mínimo realce leptomeníngeo. Lesiones de aspecto similar, con mayor afectación de sustancia blanca, en ambos lóbulos frontales



SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE
como 1ª posibilidad diagnóstica

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años



como 1ª posibilidad diagnóstica

➔ CASO CLÍNICO 1

Niña de 4 años

Hepatoblastoma embrionario con trasplante hepático
Tratamiento con sirolimus, prednisona y valganciclovir

Episodio crisis convulsiva

Síndrome de encefalopatía posterior reversible



En consenso con Unidad de Trasplante hepático de H la
Fe se **desciende dosis** de **prednisona** por ser el
probable **agente causal**



Adecuado control tensional

No nuevas crisis

Alta a domicilio

➔ CASO CLÍNICO 2

Niño de 9 años

Tumor de Wilms

Tratamiento QT pre cirugía: VCR + actinomicina D



Episodio de **desconexión del medio sin movimientos tónico-clónicos**

Midazolam x1

Episodio de **bradipnea** -> soporte ventilatorio con AMBU

Ctes: **HTA 170/100 mmHg**



TC cerebral urgente: hipodensidad cuneiforme en sustancia blanca
subcortical del lobulo parietal posterior derecho



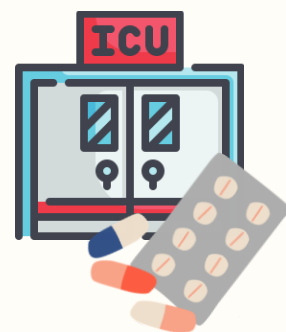
TC abdominal para descartar complicaciones intraabdominales

➔ CASO CLÍNICO 2

Niño de 9 años

Tumor de Wilms

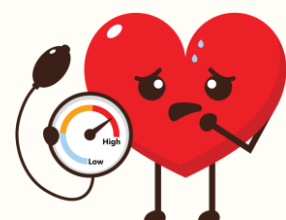
Tratamiento QT pre cirugía: VCR + actinomicina D



Ingreso en UCip

Inicia tratamiento con cefepime + levetiracetam

HipoK , hipoNa , hipoMg , hipoP -> suplementación oral



Hipertensión arterial > p97 -> inicio **nicardipino**

Posteriormente + **labetolol** -> buen control tensional

➔ CASO CLÍNICO 2

Niño de 9 años

Tumor de Wilms

Tratamiento QT pre cirugía: VCR + actinomicina D



RMN cerebral

Afectación **cortico-subcortical parcheada**, predominantemente en territorio vascular **posterior**, altamente sugestivo de **Síndrome de encefalopatía posterior reversible**

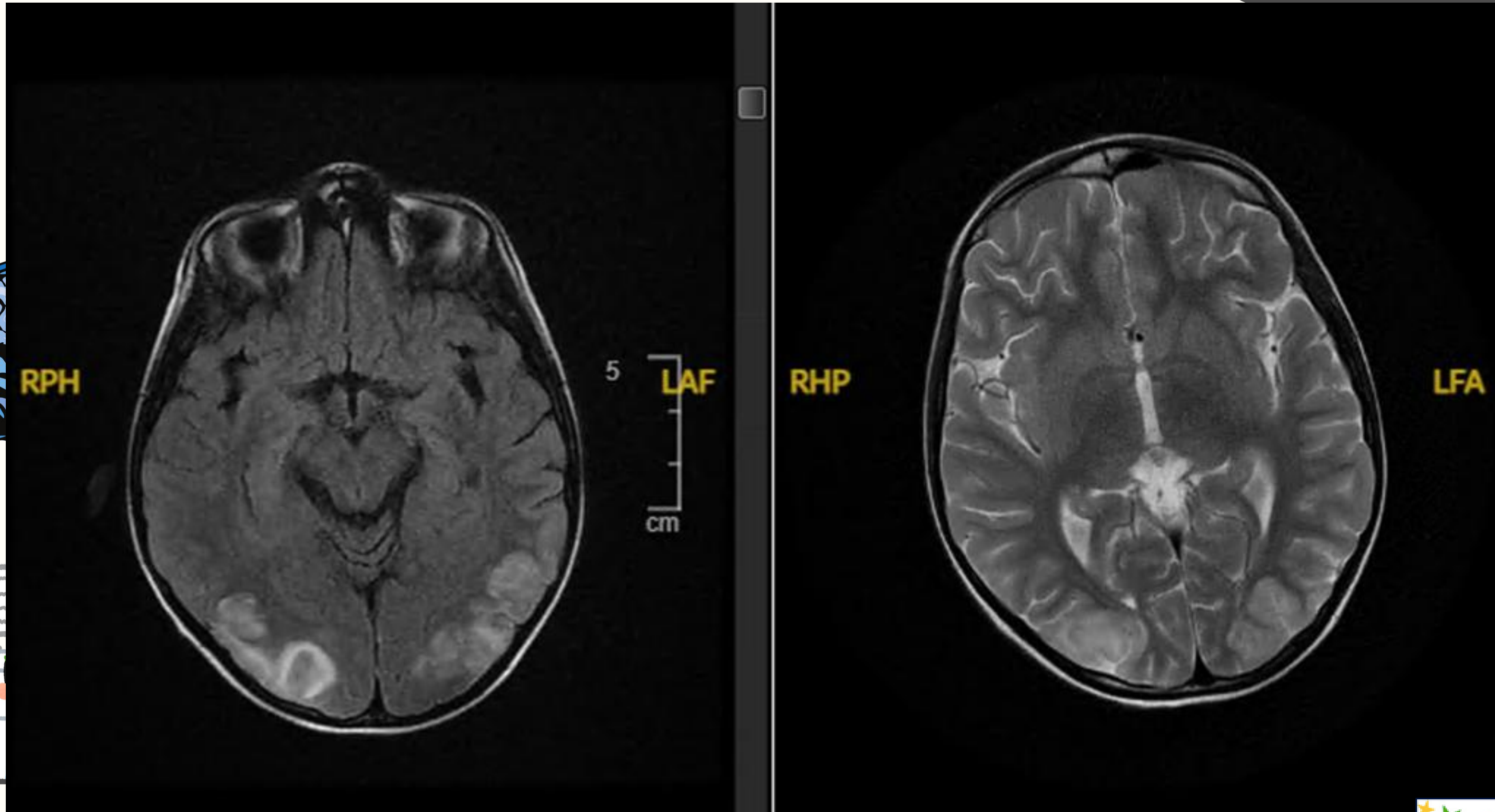


EEG

Desestructuración y lentificación de la actividad durante vigilia y sueño, de predominio en **áreas posteriores** -> **enfepalopatía moderada-grave** compatible con **PRES**



➔ CASO CLÍNICO 2



➔ CASO CLÍNICO 2

Niño de 9 años

Tumor de Wilms

Tratamiento QT pre cirugía: VCR + actinomicina D



RMN cerebral

A los **3 meses**: mejoría radiológica, **focos milimétricos** de gliosis cortical residual a nivel parietal y occipital derecho



A los **10 meses**: **disminución del tamaño** de la lesión focal milimétrica de gliosis

A los **2 años**: **mínimo foco** de alteración de señal cortical



CLÍNICA

Los síntomas pueden aparecer de forma **aguda** o **subaguda**



NEUROLÓGICOS

Déficit neurológico focal
Alteración nivel de conciencia
Crisis epilépticas
Coma



VISUALES

Amaurosis cortical
Escotomas



Otros

Nauseas, vómitos
Hipertensión arterial



DIAGNÓSTICO



DIAGNÓSTICO

SOSPECHA CLÍNICA + ESTUDIOS DE IMAGEN



DIAGNÓSTICO

CLÍNICA

Cefalea

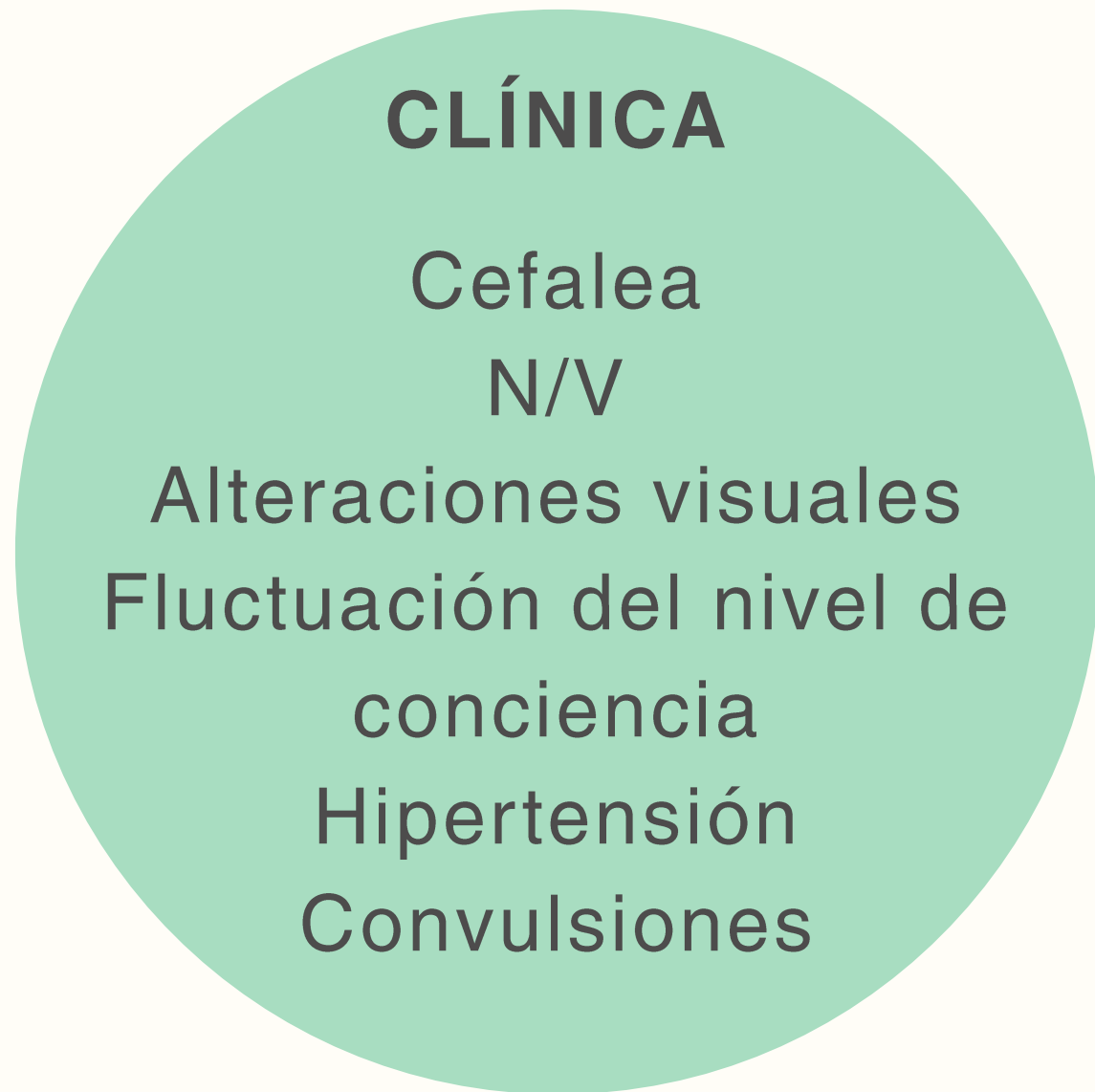
N/V

Alteraciones visuales
Fluctuación del nivel de conciencia
Hipertensión
Convulsiones

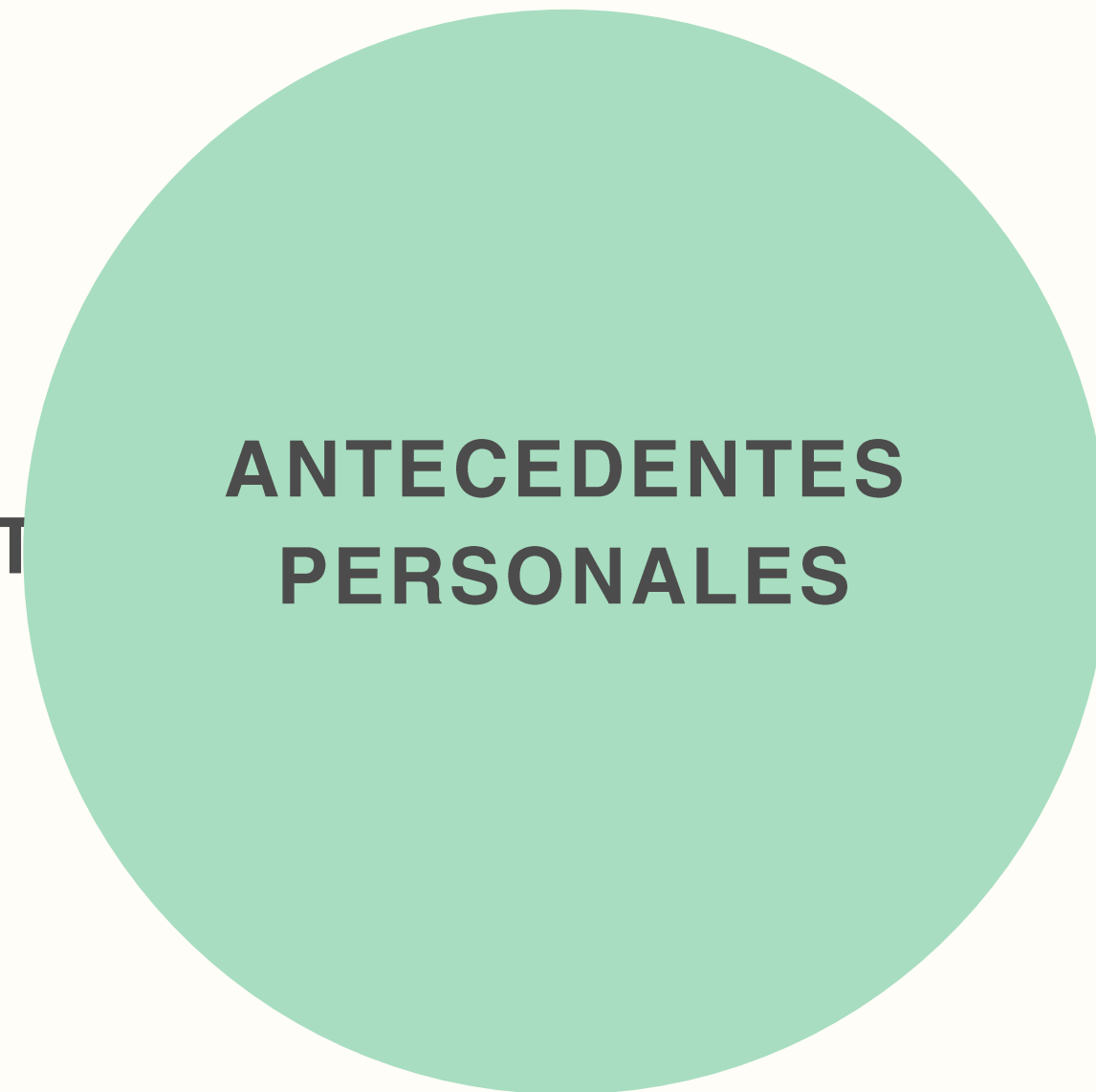
LABORATORIA + ESTUDIOS DE IMAGEN



DIAGNÓSTICO



A + EST

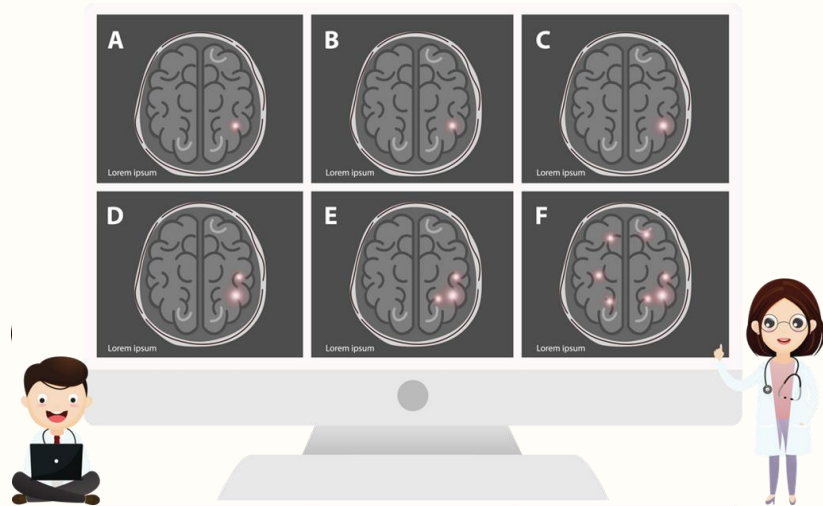




DIAGNÓSTICO

SOSPECHA CLÍNICA + ESTUDIOS DE IMAGEN

➔ DIAGNÓSTICO



ESTUDIOS DE IMAGEN

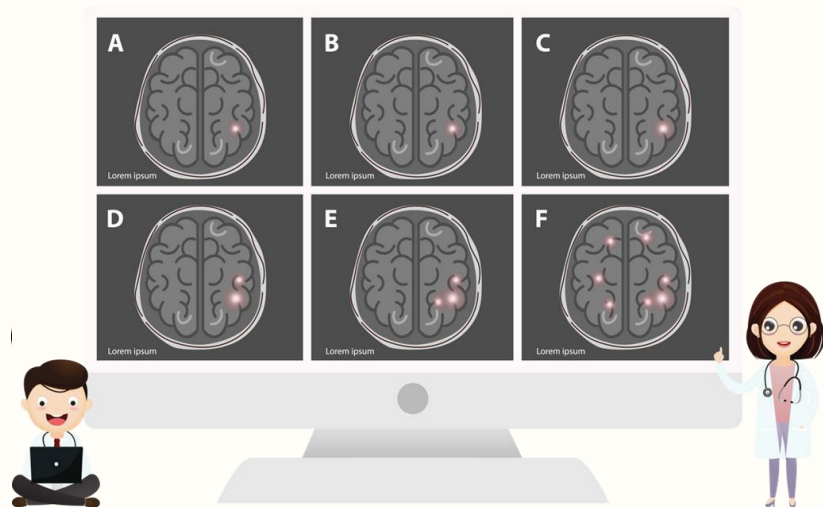
TC

Valoración inicial

Normal

Hipodensidades córtico-subcorticales, de predominio en regiones cerebrales **posteriores**

➔ DIAGNÓSTICO



ESTUDIOS DE IMAGEN

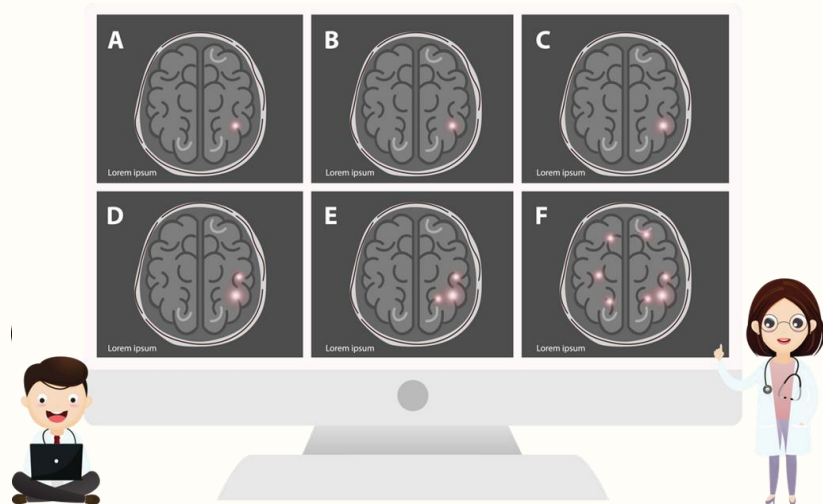
RMN

Técnica de **elección** -> alta sensibilidad

EDEMA VASOGÉNICO -> áreas hiperintensas en T2 y FLAIR

Secuencias de difusión -> diferencian entre edema vasogénico y citotóxico

➔ DIAGNÓSTICO

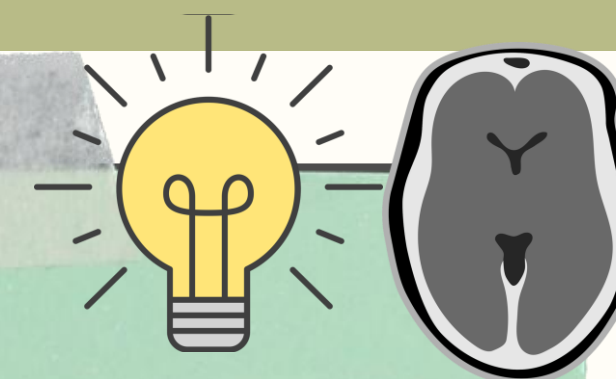


ESTUDIOS

Técnica de elección

EDEMA VASOGÉNICO -> área

Secuencias de difusión -> diferenciación



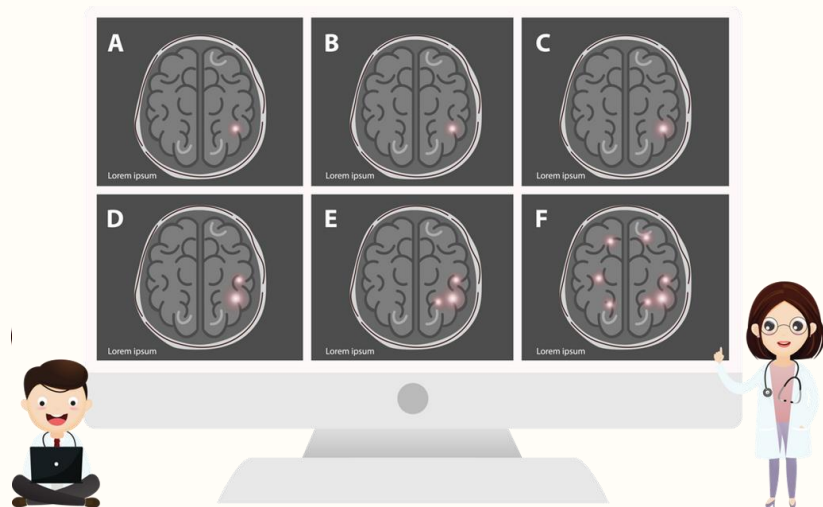
Hallazgo radiológico CLAVE

Más frecuente en sustancia blanca
regiones parietooccipitales de
forma **bilateral**

También -> lóbulos frontales y
temporales, TE, ganglios basales y
cerebelo

Bilateral y simétrico

➔ DIAGNÓSTICO



ESTUDIOS DE IMAGEN

RMN

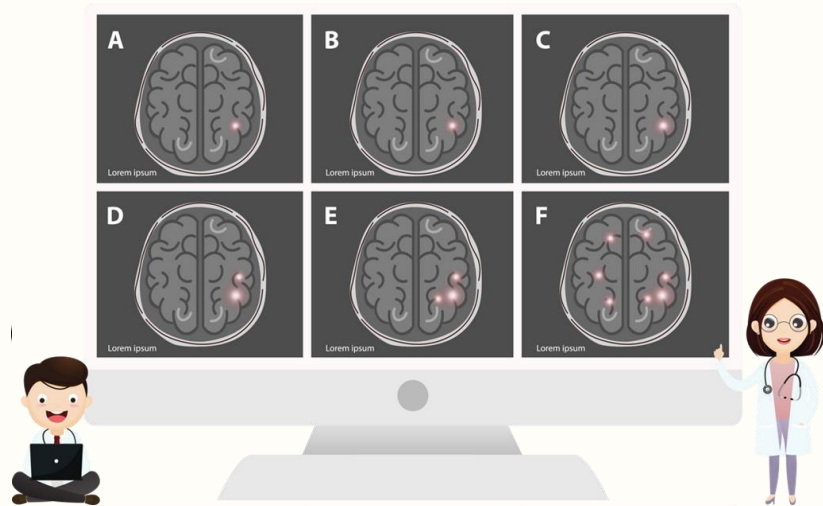
Técnica de **elección** -> alta sensibilidad

EDEMA VASOGÉNICO -> áreas hiperintensas en T2 y FLAIR

Secuencias de difusión -> diferencian entre edema vasogénico y citotóxico

HALLAZGOS ATÍPICOS: hemorragias, realce con el contraste o edema citotóxico -> **peor pronóstico**

➔ DIAGNÓSTICO



ESTUDIOS DE IMAGEN

Característica que define al PRES -> **REVERSIBILIDAD** de los hallazgos radiológicos

Seguimiento mediante imagen -> **resolución** del edema vasogénico con tratamiento adecuado

Algunos casos -> **secuelas**: necrosis laminar o encefalomalacia

➔ DIAGNÓSTICO



ELECTROENCEFALOGRAMA

Hallazgos EEG -> diversos, no existe patrón específico

Más frecuente: **enlentecimiento focal o difuso**, con disminución de la actividad compatible con encefalopatía

No siempre se correlacionan con alteraciones encontradas en RMN

Puede verse afectado por estado clínico del paciente, convulsiones, uso de medicación anticonvulsiva...

Otros estudios

TA y función renal: descartar hipertensión o insuficiencia renal

Analítica de sangre: hiponatremia o alteraciones metabólicas

Estudio de LCR: si se sospecha infección concomitante



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

➔ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Metástasis cerebrales o infiltración del SNC

Lesiones nodulares
con realce al contraste
y afectación de
meninges

Meningitis o encefalitis infecciosa

LCR con pleocitosis y
proteínorraquia

Leucoencefalopatía inducida por quimioterapia

Compromiso crónico de
sustancia blanca, con
atrofia progresiva en RM

➔ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

**Crisis hipertensiva
con encefalopatía
hipertensiva**

HTA severa que
mejora con
antihipertensivos

**Síndrome de lisis
tumoral**

Alteraciones BQ:
elevación de ácido úrico,
LDH y fosfato,
disminución de calcio

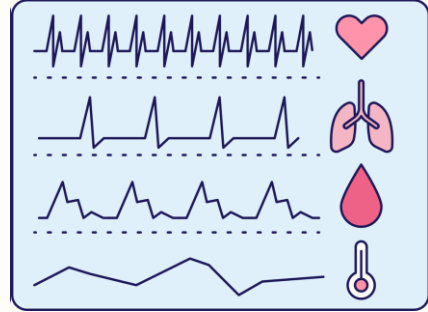
**ACV isquémico o
hemorrágico**

Lesión focal bien
definida en RM, sin
reversibilidad



TRATAMIENTO

➔ TRATAMIENTO



MEDIDAS GENERALES

Monitorización estrecha

+/- ingreso en UCIp

Control de electrolitos y corrección si alteraciones

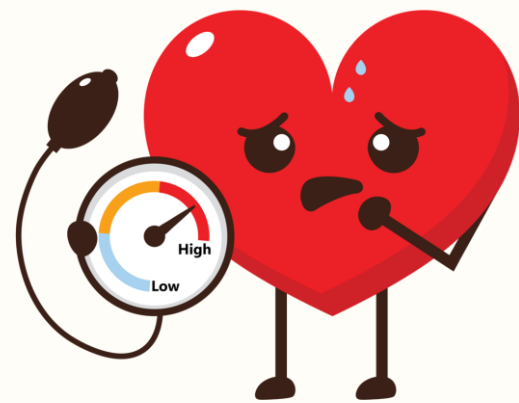
➔ TRATAMIENTO

MEDIDAS GENERALES

Monitorización estrecha

+/- ingreso en UCip

Control de electrolitos y corrección si alteraciones



MANEJO DE HIPERTENSION ARTERIAL

labetalol, nicardipino

➔ TRATAMIENTO

MEDIDAS GENERALES

Monitorización estrecha

+/- ingreso en UCip

Control de electrolitos y corrección si alteraciones

MANEJO DE HIPERTENSION ARTERIAL

labetalol, nicardipino



SUSPENSIÓN DE FÁRMACOS DESENCADENANTES

➔ TRATAMIENTO

MEDIDAS GENERALES

Monitorización estrecha

+/- ingreso en UCip

Control de electrolitos y corrección si alteraciones

MANEJO DE HIPERTENSION ARTERIAL

labetalol, nicardipino

SUSPENSIÓN DE FÁRMACOS DESENCADENANTES

MANEJO DE CONVULSIONES

levetiracetam si crisis





PRONÓSTICO



➔ PRONÓSTICO

Generalmente **REVERSIBLE** con tratamiento adecuado

Recuperación en 2-4 semanas en la mayoría de los casos

Secuelas **poco frecuentes**, pero pueden persistir déficit cognitivo leve o epilepsia post-PRES en casos graves

Edema vasogénico extenso, isquemia y hemorragia cerebral -> **peor** recuperación funcional

A pesar de pacientes con **FR persistentes** (medicación, patología de base...), el riesgo de **recurrencia** del PRES es **bajo** (< 10%)



CONCLUSIONES

➔ CONCLUSIONES

El **síndrome de encefalopatía posterior reversible** es una **complicación** neurológica **grave** pero potencialmente **reversible**, que se puede observar en pacientes **oncológicos** debido a **factores de riesgo** como el uso de quimioterápicos, o inmunosupresión

El **cuadro clínico** es muy **variado** e incluye síntomas como **cefalea, convulsiones,** alteración del estado de conciencia y déficits visuales

Es importante realizar una **buena anamnesis** y pruebas complementarias dirigidas a **descartar** otras **posibles causas** (metástasis en SNC, infecciones del SNC, accidentes cerebro vasculares...)

➔ CONCLUSIONES

La **RMN** es el **gold estándar** para el diagnóstico. Es característica la presencia de **edema vasogénico** que predomina en **regiones occipitales y parietales**

El **manejo** se basa en **controlar** los **factores desencadenantes**, como la hipertensión y la toxicidad farmacológica, además de medidas de **soporte neurológico**

La mayoría de los casos tienen un **pronóstico favorable** si se identifica y trata a tiempo. **Retrasos** en el diagnóstico o cuadros **graves** pueden llevar a **complicaciones** como hemorragia, infarto cerebral o **secuelas neurológicas** permanentes

Es fundamental la **monitorización** estricta de la **presión arterial**, la función renal y los **efectos adversos** de los **tratamientos** para **prevenir** la aparición del **PRES** y **mejorar** la **evolución** clínica



BIBLIOGRAFÍA



BIBLIOGRAFÍA

Khan SJ, Arshad AA, Fayyaz MB, ud din Mirza I. Posterior reversible encephalopathy syndrome in pediatric cancer: clinical and radiologic findings. J Glob Oncol. 2018

Moret Rueda M, Torres Jiménez WM. Síndrome de encefalopatía posterior reversible en un paciente con hyper-CVAD. Reporte de un caso. Med Clin Pract. 2022;5:100326

Urias D, Zaltzman S, Gomez-Garza G, Murata C. Encefalopatía posterior reversible: experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. Cienc Clin. 2014;15:14-21

BIBLIOGRAFÍA

Morris EB, Laningham FH, Sandlund JT, Khan RB. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children with cancer. *Pediatr Blood Cancer*. 2007;48(2):152-159

Bardón Cancho EJ, Rubio García E, Muñoz Jiménez L, Ruiz Martín Y, Alcaraz Romero AJ. Síndrome de encefalopatía posterior reversible: a propósito de dos casos. *An Pediatr (Barc)*. 2018;76(11-12):e170-e173

Murray K, Amin U, Maciver S, Benbadis SR. EEG findings in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Clin EEG Neurosci*. 2019;50(5):366-369



Muchas
GRACIAS

ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN PACIENTES ONCOLÓGICOS

Ana Gomis Rodríguez
gomis.ana.1c@gmail.com