



Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Carta al Editor

PRES (*posterior reversible encephalopathy syndrome*) en población pediátrica. Presentación de casos y revisión bibliográfica



PRES (*posterior reversible encephalopathy syndrome*) in pediatric population. Cases presentation and bibliographical review

Sr. Editor:

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) sigue siendo una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Esta carta al editor es de gran importancia para los lectores dado que analiza el número pediátrico más amplio hasta la fecha.

El PRES es una entidad neurológica cuyo diagnóstico se basa en la clínica y la neuroimagen. Las lesiones cerebrales consisten en edema vasogénico de predominio parietal y occipital que se detecta en resonancia magnética (RM)¹. Es de buen pronóstico cuando la causa desencadenante se corrige, pero se han descrito casos con elevada morbimortalidad².

El espectro de síntomas varía desde cefalea y anomalías visuales hasta convulsiones y coma. Su incidencia real es desconocida debido a una presentación muy variada que complica su diagnóstico diferencial.

Presentamos un estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en Cuidados Intensivos Pediátricos en un Hospital de tercer nivel en los últimos 20 años con diagnóstico de PRES incluyéndose un total de 14 pacientes (tabla 1). Para el análisis de las variables se tuvieron en cuenta:

- Fallo renal agudo: creatinina ≥ 2 veces el valor normal para la edad o incremento \geq al doble sobre su basal o necesidad de depuración extrarrenal.
- Hipertensión arterial (HTA): se tuvo en cuenta la TA máxima mantenida en ≥ 3 determinaciones, considerando HTA $> p95$.
- Afectación cardíaca: signos de hipoperfusión tisular mantenida, hipotensión arterial persistente (TAS < -2 DS) y reducción grave del índice cardíaco (< 2 l/min/m² con inotrópicos), con presiones de llenado ventricular adecuadas/altas o necesidad de dispositivos de asistencia ventricular.
- Infección: aislamiento microbiológico (hemocultivo o cultivo del tracto respiratorio).

- Alteración del nivel de conciencia: escala de coma de Glasgow < 15 en pacientes extubados y < 11 en intubados.

La mayoría de los pacientes (9 casos) fueron diagnosticados en los últimos 10 años. El 64,3% de los pacientes fueron varones y el 35,7% mujeres, siendo la edad media al diagnóstico de 6,3 años.

Con respecto a la patología de base, el 71,4% (10/14 pacientes) habían recibido un trasplante (3 hepáticos, 6 cardíacos y 1 bipulmomonar y hepático combinado). Del resto, 2 sucedieron en el contexto de una sepsis y otros 2 en el contexto de enfermedad hematológica (leucemia linfoblástica aguda y aplasia medular).

Las formas de presentación más frecuentes fueron la alteración del nivel de conciencia y las convulsiones (objetivadas en 14/15 pacientes). La alteración visual se objetivó en el 42,9% de los niños.

El 85,7% de los pacientes recibieron fármacos quimioterápicos o inmunosupresores antes de presentar la encefalopatía, siendo más frecuentes estos últimos (78,6% del total).

Analizando otros factores relacionados, observamos que 5 pacientes presentaron fallo renal agudo y 8 tuvieron HTA mantenida durante la evolución del PRES.

En el 42,9% de los pacientes se realizó TC craneal de urgencia. Se pudo realizar RM en el 85,7% (12/14) de los pacientes y los hallazgos fueron sugestivos de PRES en el 75% (9/12). Se realizó RM de control en 3 pacientes, en los cuales se observó resolución o mejoría de las lesiones. El EEG de la mayoría de los pacientes (57,1%) mostró una lentificación generalizada y se registraron paroxismos en el 28,6% de los casos.

Cuando se relacionó el PRES con un fármaco, este fue suspendido. Todos nuestros pacientes evolucionaron favorablemente, siendo el PRES un evento reversible.

El PRES es una encefalopatía aguda cuya incidencia real se desconoce ya que, hasta la fecha, no se han realizado estudios

Tabla 1 – Datos generales de los pacientes admitidos con diagnóstico de PRES

Caso	Diagnóstico	Edad	Sexo	Tratamiento	Secuelas	TC urgente	Lentificación EEG	Paroxi-smos EEG	RM	PRES RM	Afectación bilate-ral	Afectación occipi-tal	RM control
1	Aplasia medular	9 años	Varón	Tratamiento anti-HTA + cambio IS	No	Sí	No	No	No	-	-	-	-
2	AVBEH Trasplante hepático	8 meses	Varón	Mg, cambio IS	No	No	No	No	No	-	-	-	-
3	MCD dilatada Trasplante cardiaco	11 meses	Mujer	Cambio IS + levetiracetam	No	No	Sí	No	Sí	Sí	Sí	Sí	No
4	Hepatitis no filiada Sospecha inmunodeficiencia	7 meses	Mujer	Ganciclovir	Hipotonía	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
5	MCD restrictiva Trasplante cardiaco	24 meses	Varón	Cambio IS + levetiracetam	No	No	Sí	No	Sí	No	No	No	No
6	MCD dilatada Trasplante cardiaco	14 años	Varón	Midazolam + levetiracetam	No	No	No	No	Sí	Sí	Sí	No	No
7	LLA PRE-B + hidronefrosis	9 años	Mujer	Midazolam+ levetiracetam + tratamiento anti-HTA	Paresia VI par craneal	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No
8	Shock séptico	4 años	Mujer	Antibioterapia	Alteración coordinación	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
9	Glucogenosis I Trasplante hepático	13 años	Varón	Midazolam+ fenitoína + cambio IS	No	No	No	No	Sí	No	No	No	No
10	ALCAPA Trasplante cardiaco	17 meses	Varón	Retirada IS	No	No	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	No
11	Retrasplante cardiaco	9 años	Mujer	Carbamacepina + levetiracetam + cambio IS	Alteración visual	No	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	No

Tabla 1 – (continuación)

Caso	Diagnóstico		Edad	Sexo	Tratamiento	Secuelas	TC urgente	Lentificación EEG	Paroxi-smos EEG	RM	PRES RM	Afectación bilate-ral	Afectación occipi-tal	RM control	
12	Trasplante cardiaco Estatus epiléptico		10 años	Varón	Fenitoína + valproico + levetiracetam + midazolam + retirada IS	Bradipsiquia, lagunas	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	
13	Cirrosis hepática criptogénica Trasplante hepático		8 años	Varón	Fenitoína + ajuste IS	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Sí	No	No	
14	FQ. Trasplante bipulmonar y hepático		13 años	Varón	Ácido valproico + ajuste IS	No	Sí	No	No	Sí	No	No	No	Sí	
	Renal		Inflamatorio		Farmacológico				Otros		Neurológico				
Caso	Fallo renal ^a	HTA ^b	Alteración cardiaca	SRIS	IS	Intoxicación IS	Corticoides	Basiliximab	QT	Mg	Infección	Alteración visual	Alteración conciencia	Crisis convulsiva	Cefalea
1	No	Sí	No	No	Sí	No	No	No	Sí	Bajo	No	No	Sí	Sí	No
2	No	Sí	No	No	Sí	No	Sí	Sí	No	Normal	No	No	Sí	Sí	No
3	No	Sí	No	No	Sí	No	Sí	Sí	No	Bajo	No	No	No	Sí	No
4	No	Sí	Sí	No	No	No	No	No	No	Normal	Sí	No	Sí	Sí	No
5	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Normal	Sí	Sí	Sí	Sí	No
6	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	No	Normal	No	No	Sí	Sí	No
7	No	Sí	No	No	No	No	No	-	Sí	-	No	Sí	Sí	Sí	No
8	Sí	No	Sí	Sí	No	No	Sí	No	No	Normal	Sí	No	Sí	No	No
9	No	No	No	No	Sí	-	Sí	No	No	Bajo	No	Sí	Sí	Sí	No
10	No	No	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Normal	No	Sí	Sí	Sí	No
11	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	Sí	Sí	No	Normal	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
12	No	No	Sí	No	Sí	No	Sí	Sí	No	Bajo	No	No	Sí	Sí	No
13	No	No	No	No	Sí	Sí	Sí	No	No	Normal	Sí	Sí	Sí	Sí	No
14	Sí	No	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Bajo	Sí	No	Sí	Sí	No

ALCAPA: arteria coronaria izquierda anómala desde la arteria pulmonar; AVBEH: atresia de vías biliares extrahepáticas; EEG: electroencefalograma; FQ: fibrosis quística; HTA: hipertensión arterial; IS: inmunosupresores; LLA PRE-B: leucemia aguda linfoblástica PRE-B; MCD: miocardiopatía; Mg: magnesio; PRES: síndrome de encefalopatía posterior reversible; QT: quimioterapia; RM: resonancia magnética; SRIS: síndrome de respuesta inflamatoria sistémica; TC: tomografía computerizada.

^a Fallo renal: creatinina ≥ 2 veces el valor normal.

^b HTA > p95 para la edad.

multicéntricos que la determinen. Aunque cada vez hay descritas más series de casos, los datos de población pediátrica son todavía insuficientes³.

Multitud de factores se han descrito como causa de PRES, siendo especialmente frecuentes la hipertensión o el tratamiento inmunosupresor. En nuestros pacientes, las causas más frecuentemente relacionadas con la aparición de PRES fueron los inmunosupresores y quimioterápicos. En la mayoría de los casos se pudo establecer de forma clara la causa del PRES ya que, al eliminar dicho factor, los pacientes presentaron resolución clínica completa.

La entidad se manifiesta con cefalea, disminución del nivel de consciencia y convulsiones⁴. Se describen alteraciones visuales en un porcentaje variable según las series⁴. En nuestro caso, estas alteraciones visuales se han encontrado con mayor frecuencia que en otras series, teniendo en cuenta su difícil valoración en lactantes.

Las pruebas de neuroimagen resultan esenciales en el diagnóstico, siendo la RM el *gold standard*¹. No se ha establecido una relación entre los hallazgos de neuroimagen y la gravedad del síndrome⁵. En nuestra serie observamos que a un pequeño porcentaje de los pacientes no se les realizó RM, en probable relación con su situación clínica de inestabilidad. En estos casos se llegó a un diagnóstico clínico tras excluir otras posibles causas. Estos pacientes fueron incluidos en el estudio dada la plausibilidad clínica, aunque se debe tener en cuenta que el diagnóstico confirmatorio de PRES debiera ser a través de RM.

En cuanto al manejo, las recomendaciones actuales se basan en tratamiento sintomático⁶ y corrección de la causa desencadenante. En nuestra serie se suspendió temporalmente la inmunosupresión cuando fue posible o se cambió el fármaco inmunosupresor desencadenante por otro, con buenos resultados.

Esta serie de casos cuenta con un número importante de pacientes, pero hacen falta estudios pediátricos más amplios para conocer la verdadera prevalencia de esta enfermedad, así como la clínica que puede presentarse en pacientes con menor gravedad y menores comorbilidades.

Financiación

Los autores declaran no haber tenido financiación alguna para la realización de este trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lamy C, Oppenheim C, Méder JF, Mas JL. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neuroimaging*. 2004;14:89–96.
2. Fugate JE, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. *Lancet Neurol*. 2015;14:914–25.
3. Raj S, Overby P, Erdfarb A, Michael Ushay H. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence and associated factors in a pediatric critical care population. *Pediatr Neurol*. 2013;49:335–9.
4. Fischer M, Schmutzhard E. Posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neurol*. 2017;264:1608–16.
5. Yamamoto H, Natsume J, Kidokoro H, Ishihara N, Suzuki M, Tsuji T, et al. Clinical and neuroimaging findings in children with posterior reversible encephalopathy syndrome. *Eur J Paediatr Neurol*. 2015;19:672–8.
6. Anastasopoulou S, Eriksson MA, Heyman M, Wang C, Niinimäki R, Mikkel S, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children with acute lymphoblastic leukemia: Clinical characteristics, risk factors, course, and outcome of disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2019;66:e27594.

Raúl Montero Yéboles^{a,*}, Silvia Manzanera-Santos^a, Lourdes Martínez-Mesones^a, Laura Díaz-Rueda^a y Beatriz Ruiz-Sáez^b

^a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Reina Sofía, Córdoba, España

^b Unidad de Infectología Pediátrica, Hospital Reina Sofía, Córdoba, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rmyeboles@hotmail.com

(R. Montero Yéboles).

1853-0028/

© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2022.05.001>