



COORDINADORAS:

M^a J. Gallego Alcaide, M^a J. Peláez Cabrera, N. Portero García
gallegoalcaide@gmail.com, marpelcab@gmail.com, nieves.maria.np@gmail.com
Residentes de Pediatría del Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Encefalopatía en paciente trasplantado

Autora principal: Raquel Plácido Paías. (Médico Interno Residente de Pediatría)

Centro de trabajo: Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida (Badajoz). E-mail: raquelpaias@gmail.com.

Co-autora: Susana Jaraba Caballero. Pediatra.

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

Recibido 28-1-2016 Aceptado 7-2-2016

Vox Paediatrica 2016; XXIII (I): 48-50

Resumen: Las complicaciones neurológicas en pacientes sometidos a trasplantes requieren una exploración y anamnesis detalladas, junto con una revisión pormenorizada de los tratamientos recibidos por el paciente. Generalmente, necesitaremos el empleo de pruebas complementarias para realizar el diagnóstico diferencial. Lo fundamental es corregir los factores desencadenantes y así disminuir la posibilidad de secuelas.

Palabras clave: Encefalopatía, trasplante, complicaciones.

Abstract: Neurological complications in patients undergoing transplants requires a detailed anamnesis and an exhaustive revision of the treatment received. We usually need to use complementary tests for the differential diagnosis. The key is correct the triggers and thus, reduce the possibility of sequels.

Keywords: Encephalopathy, transplant, complications.

Caso Clínico:

Anamnesis: Varón de 14 años que ingresa en UCI pediátrica tras trasplante cardiaco. Ingresó hace un año y 7 meses en situación de shock cardiogénico severo, diagnosticándose de miocardiopatía dilatada y precisando soporte con VA-ECMO (veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation) durante 14 días. Hace un año se implanta desfibrilador interno por extrasístoles ventriculares frecuentes.

Tras la estabilización hemodinámica postquirúrgica, presenta hipertensión arterial (HTA) que precisa tratamiento con nitroprusiato durante 24 horas, controlándose posteriormente con losartán y nifedipino. Recibe corticoterapia, basiliximab, tacrolimus y micofenolato, según protocolo.

Exploración física: Tras retirada de sedación y extubación a las 48 horas, se observa tendencia al sueño, menor movilidad de hemicuerpo izquierdo, de predominio en miembro superior, reflejos rotulianos exaltados y parálisis facial izquierda.

Evolución: Se realiza una tomografía computarizada (TC) craneal urgente que es normal y un electroencefalograma con lentificación moderada sin datos de focalidad.

1- ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha más probable?

- a) Síndrome de isquemia basilar
- b) Síndrome de encefalopatía posterior reversible
- c) Trombosis de senos venosos
- d) Neurotoxicidad por fármacos
- e) Ninguna de las anteriores

En los días posteriores se aprecia una mejoría de la movilidad y del tono muscular, sin hemiparesia, y con normalización del nivel de conciencia, aunque presenta verborrea, sonrisa continua, discurso incoherente, disartria y desorientación. Sufrir una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada.

2- ¿Cuál es la prueba complementaria de elección para confirmar su sospecha diagnóstica?

- a) Punción lumbar
- b) TC craneal con contraste
- c) Electroencefalograma
- d) Resonancia magnética (RM) craneal
- e) Es exclusivamente un diagnóstico clínico.

3 - ¿Qué factor/es desencadenante/s se han relacionado con esta entidad?

- a) Post-trasplante
- b) Hipertensión arterial
- c) Terapia inmunosupresora
- d) Corticoterapia
- e) Todos los anteriores

Exámenes complementarios: El electroencefalograma de control fue normal. En la RM cerebral se visualizaban imágenes puntiformes hiperintensas corticales frontales izquierdas y parietales derechas en difusión, y en secuencias potenciadas en T2, DP o FLAIR, en relación con edema (figura 1).

Buena evolución presentando al alta exploración neurológica normal.

Discusión: El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES), descrito por primera vez en 1996 por Hinchey et al, es una entidad neurológica, generalmente reversible, asociada a alteraciones neurorradiológicas y a factores desencadenantes¹⁻⁷.

Las manifestaciones clínicas más frecuentemente descritas son la alteración del nivel de alerta, cefalea, episodios convulsivos y alteraciones visuales, parestia y/o pérdida visual¹⁻⁷.

Algunas de las condiciones de riesgo asociadas al PRES son inmunosupresores (ciclofosfamida, ciclosporina, tacrólimus, micofenolato...), quimioterapia, HTA moderada-severa, trasplantes (allogénico de médula ósea o de órgano sólido), enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, esclerodermia...), infección-inflamación (sepsis o shock), entre otros¹⁻⁷. El mecanismo de lesiones neurológicas en la cirugía con circulación extracorpórea son, entre otros, los secundarios a la embolización, inflamación, inestabilidad hemodinámica e hipoperfusión⁴.

Se han descrito pocos casos en la literatura en trasplantes cardíacos². En nuestro caso la etiología es multifactorial (circulación extracorpórea, corticoterapia, HTA, transfusiones sanguíneas y tacrolimus).

Aunque la fisiopatología del PRES no está clara, parece que las lesiones cerebrales son secundarias a neurotoxicidad, evolucionando posteriormente a edema vasogénico^{1,3,4,6,7}. Existen varias teorías que la explican. La primera es la de hipertensión/hiperperfusión, afectando principalmente al sistema vertebrobasilar con menor inervación adrenérgica simpática. Otra teoría explica el PRES sin HTA, mediante un mecanismo

de vasoconstricción, hipoperfusión e isquemia⁵. Por último, la teoría que establece la asociación con procesos sistémicos o medicamentosos no asociados con alteración en las cifras de presión arterial, que producen algún grado de toxicidad, con aumento en la permeabilidad de los capilares por disfunción endotelial y el consecuente desarrollo del PRES^{1,2,3,4,7}.

En el diagnóstico, la TC craneal puede ser útil, apreciándose en 50% de los pacientes una hipodensidad de la sustancia blanca afectada^{1,4,6,7}. Sin embargo, la RM cerebral se ha convertido en la prueba de imagen de elección¹⁻⁷. Las lesiones se presentan como hipointensas en las imágenes potenciadas en T1 y de hiperseñal en imágenes potenciadas en T2 y FLAIR. Las imágenes potenciadas por difusión y los mapas de coeficiente de difusión aparente, son útiles para diferenciar el edema vasogénico reversible del edema citotóxico³⁻⁷.

Los hallazgos radiológicos más característicos son el edema vasogénico focal, parcheado o, en menor grado, confluyente, que afecta preferentemente a las regiones parieto-occipitales^{1,4}. También pueden afectarse los lóbulos frontales, la región temporo-occipital inferior y el cerebelo^{3,4,5}. En nuestro caso destaca una localización inusual, con afectación frontal izquierda y parietal derecha (respectando región occipital).

El diagnóstico diferencial debe incluir, entre otras entidades, el síndrome de isquemia basilar y la trombosis de senos venosos. Pueden manifestarse con lesiones occipitales bilaterales y en las que la importante disminución en la difusión de agua a través de la membrana celular se manifiesta por alta intensidad, marcada en la difusión pesada, y por la baja intensidad en el coeficiente de difusión por daño secundario a edema celular citotóxico, así como neurotoxicidad farmacológica que pueda estar sujeto el paciente.

En el PRES no siempre se constata una reversibilidad del cuadro^{3,4,7}, ya que algunos pacientes pueden desarrollar secuelas, algunas de ellas letales^{1,6}. Por tanto, es fundamental la sospecha precoz de esta entidad en pacientes con factores de riesgo¹⁻⁷, incluidos trasplantes cardíacos, incluso aunque la clínica sea atípica, para corregir en lo posible los factores desencadenantes y así disminuir la posibilidad de secuelas.

RESPUESTAS CORRECTAS:

- 1) b
- 2) d
- 3) e

Bibliografía

1. San Martín I, Urabayen Alberdi R, Díez Bayona V, Sagaseta de IlúrdozUranga M, Esparza Estaun J, Molina Garicano J, Berisa Prado S. Síndrome de encefalopatía posterior reversible: 5 casos relacionados con quimioterapia. *An Pediatr.* 2014; 80:117-21.

2. Rodríguez-González MJ, Calvo-Betancour LS, Echeverría-Correa LE. Síndrome de encefalopatía posterior reversible secundaria a tacrolimus. *Rev Colomb Cardiol*. 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rc-car.2015.05.002>

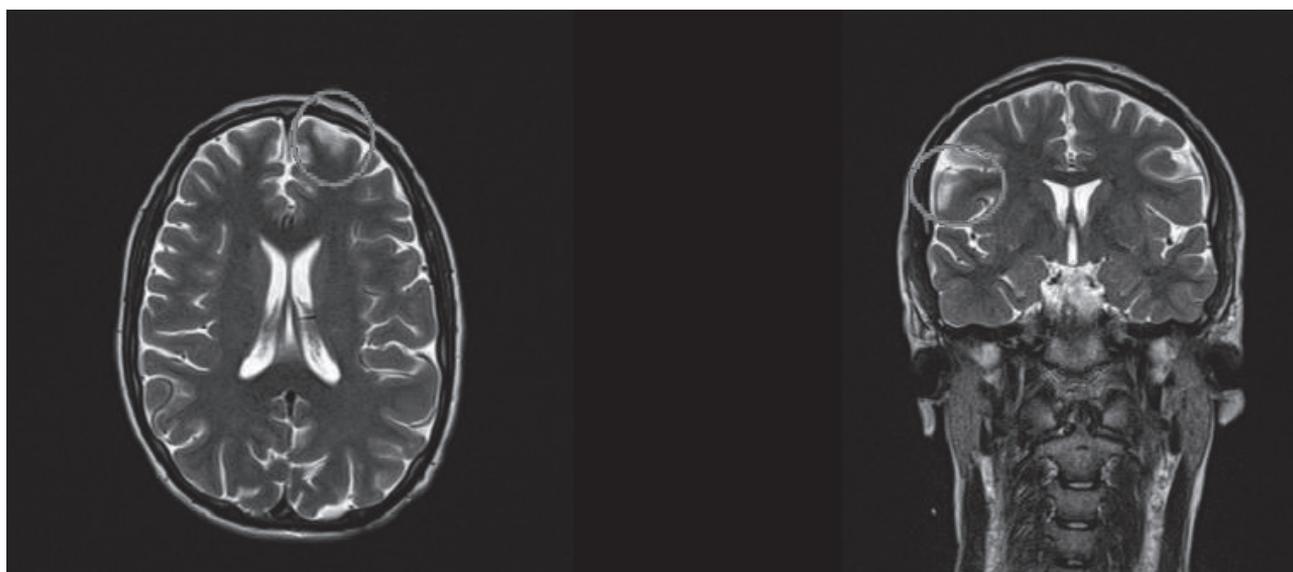
3. Silva S FA, Díaz GA, Ruíz A NP, Echeverría C LE, Ocampo G MD. Síndrome de encefalopatía posterior reversible en un paciente trasplantado: reporte de caso. *Acta Neurol Colomb* 2011;27:46-54.

4. Granados A, Bueno J, Acosta D. Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) en pacientes sometidos a cirugía cardiovascular. *Rev Colomb Radiol*. 2012; 23(1): 3432-9.

5. Hasbún HJ, Rodríguez G M, Miranda G G. Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) en dos casos clínicos de eclampsia. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 2012; 50 (1): 35-41.

6. López-García F, Amorós-Martínez F, Sempere AP. Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible. *Rev neurol* 2004; 38 (3): 261-266.

7. López García F, Espinosa Garriga G. Síndrome de Leucoencefalopatía Posterior Reversible. *Rev Clin Esp*. 2000;200(2): 57-59.



FIGURAS:

Figura 1: Obsérvese, en la RM cerebral, imágenes puntiformes hiperintensas corticales frontales izquierdas y parietales derechas en difusión, y en secuencias potenciadas en T2, DP o FLAIR, en relación con edema.