



DECLARACIÓN DE POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES

Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES)
secundario a emergencia hipertensiva y síndrome de Cushing
asociados a carcinoma adrenocortical metastásico.

Santiago Rodríguez-Tubío Dapena, **Paula Melero Guardia**, Cristina Mata
Fernández, Carmen Garrido Colino, Marina García Morín, María Sanz
Fernández, Julio Cerdá Berrocal, Jorge Huerta Aragonés

Hospital Universitario Materno-Infantil Gregorio Marañón

6 años, mujer

Sin AF/AP de interés



URGENCIAS

- Episodio de pérdida de conciencia + desviación de mirada hacia la derecha + relajación de esfínteres
- **Cefalea holocraneal opresiva de 24 horas** de evolución sin otra clínica
- HTA (TA 182/111) en rango de **emergencia hipertensiva**
- RNM cerebral compatible con **síndrome PRES**

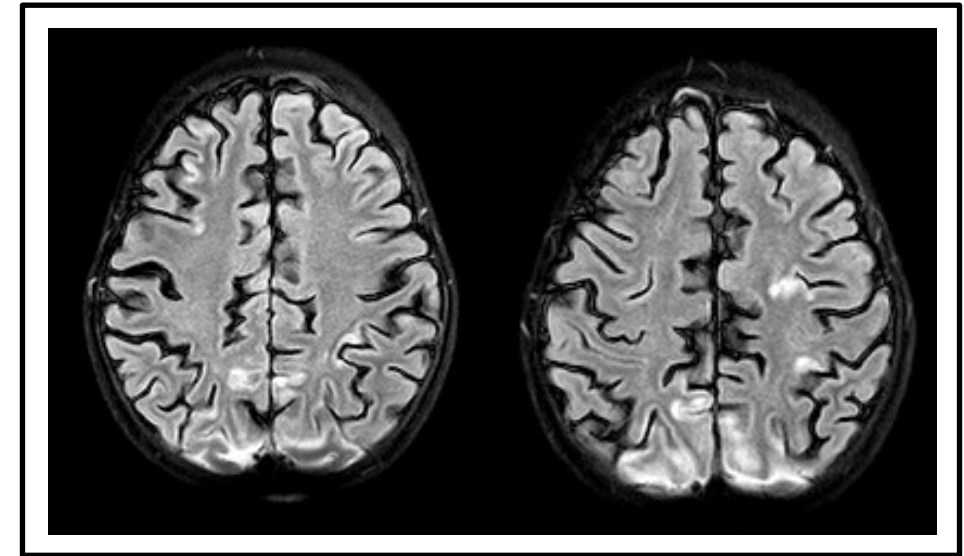
**Código ictus
pediátrico**

PRES

Síndrome clínico-radiológico

- **Clínico:** cefalea, alteración del nivel de conciencia, pérdida visual y crisis convulsivas
- **Radiológico:** alteraciones reversibles en la sustancia blanca en regiones parieto-temporo-occipitales

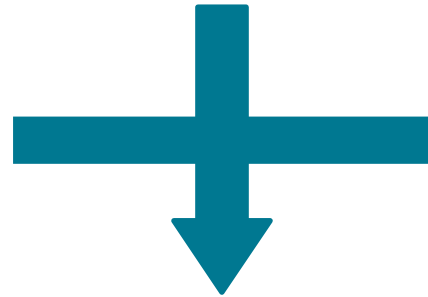
- **Varios mecanismos fisiopatológicos:** vasoconstricción, aumento de perfusión cerebral, daño endotelial...
- **HTA** uno de los principales factores etiológicos implicados
- Excepcional su manifestación como síndrome paraneoplásico



Estudio etiológico

Exploración física
Fenotipo Cushing
Distensión abdominal

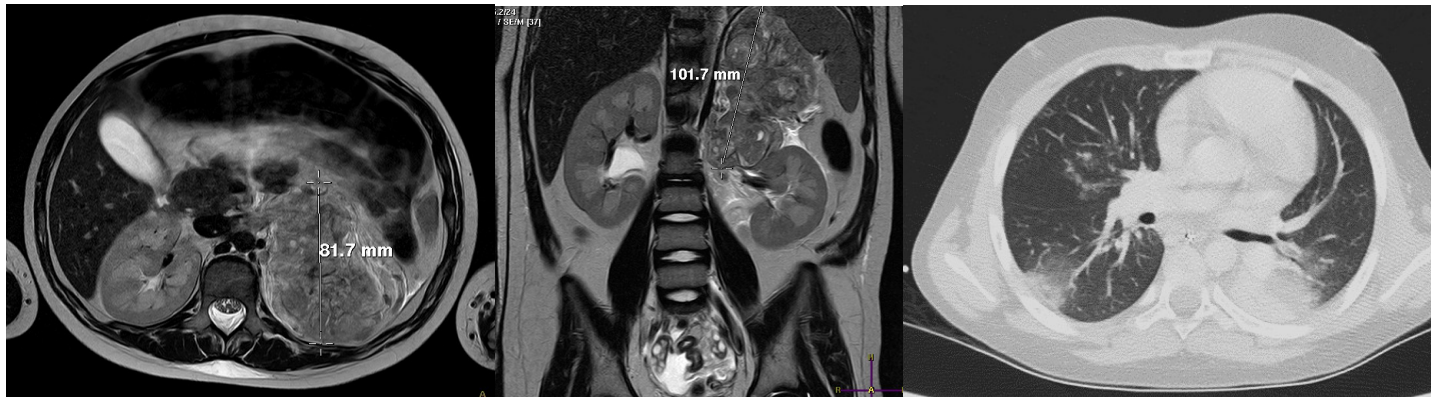
Ecografía Doppler renal
Vascularización normal, sospecha de masa adrenal



Estudio hormonal/bioquímico
Hipokaliemia
Hiperaldosteronismo hiperreninémico
Hiperkortisolismo independiente de ACTH

Gammaografía/SPECT con mIBG
Catecolaminas/metanefrinas en orina
TC tóraco-abdominal + RNM abdominal

Síndrome de Cushing secundario



**Masa suprarrenal localmente avanzada
con extensión venosa, metástasis
pulmonares y TEP bilateral**

Tumores suprarrenales

Epidemiología

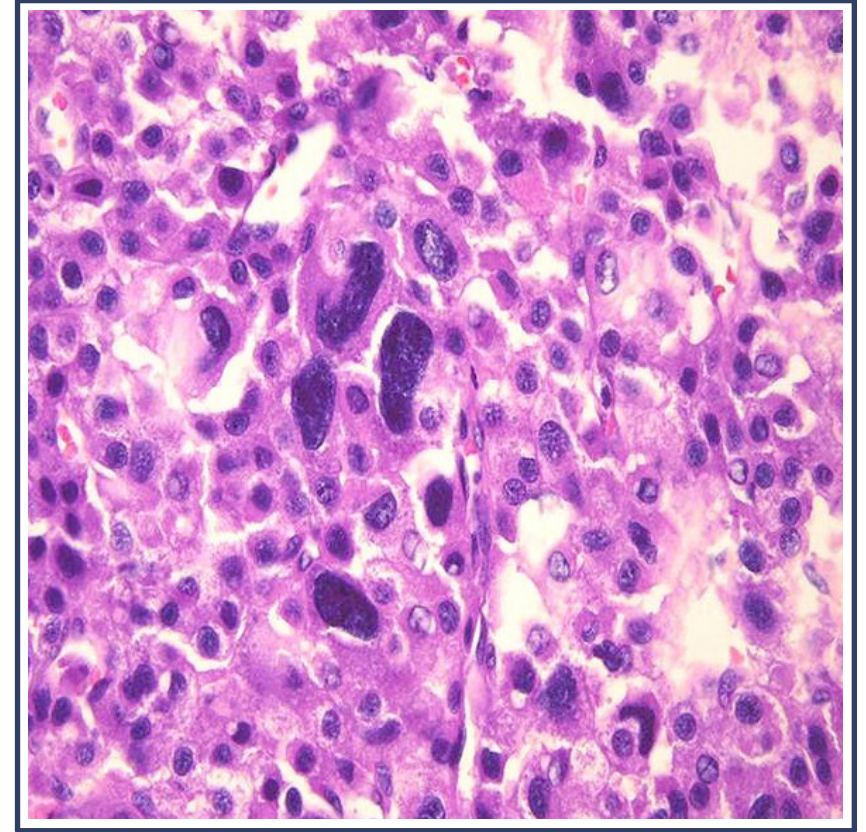
- 0.2% neoplasias de la infancia son tumores adrenocorticales, solo **20% benignos**
- Incidencia 0.2-0.3 casos/millón/año
- Diagnóstico diferencial complejo adenomas/carcinomas

Clínica y diagnóstico

Clínica variable:

- Asintomático
- Masa abdominal
- Clínica dependiente de la secreción hormonal del tumor

Diagnóstico por imagen, perfil hormonal y posterior confirmación AP
No biopsia de rutina (en pediatría, ensombrece el pronóstico)



Fuente: <https://www.brown.edu/academics/biomed/departments/pathology/residency/digital-pathology-library/endocrine/adrenocortical-carcinoma>

Índice de estratificación de Wieneke

- Peso > 400g
- Tamaño >10,5 cm
- Extensión a tejidos adyacentes
- Invasión venosa
- Invasión capsular
- Necrosis tumoral
- Mitosis atípicas
- >15 mitosis/20 HPF

Factores mal pronóstico

- Enfermedad metastásica
- Resecciones incompletas
- Edad > 4-5 años
- Fenotipo productor de glucocorticoides
- Tamaño >10 cm
- Índice Ki67 elevado
- Expresión de p53, beta-catenina y ATRX

**TUMOR ADRENOCORTICAL SECRETOR
SOSPECHA CARCINOMA**

Tratamiento

+ 6 día ingreso

Síndrome Cushing secundario - **Ketoconazol**

TEP bilateral – **HBPM**

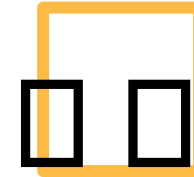
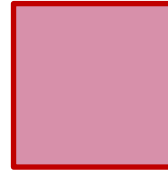
HTA de mal control – **Politerapia antiHTA**



+21 día ingreso

Resección tumoral

+ adrenalectomía + nefrectomía unilateral



+28 día ingreso

QT según esquema COG (ARAR0332)

cisplatino + etopósido

+ mitotano

CARCINOMA ADRENOCORTICAL de alto grado (estadio IV)

- **Invasión de la cápsula y extensión a la grasa** perirrenal con infiltración a vena suprarrenal izquierda y linfovascular, sin infiltración de órganos adyacentes

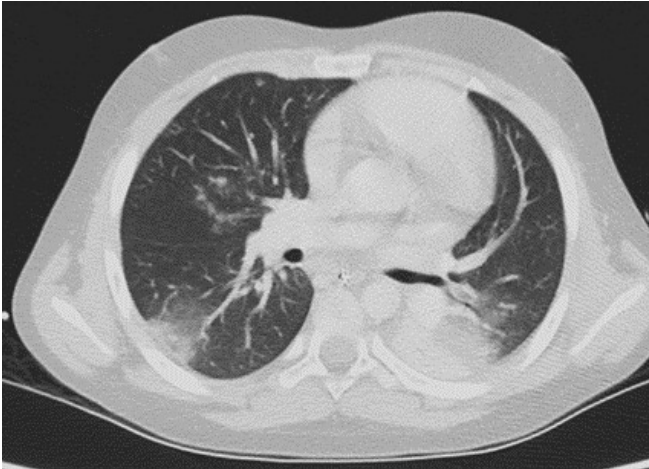
Ki67: 70%; índice mitótico: 20/50 HPF

Expresión IHQ de PD-L1: NEGATIVA

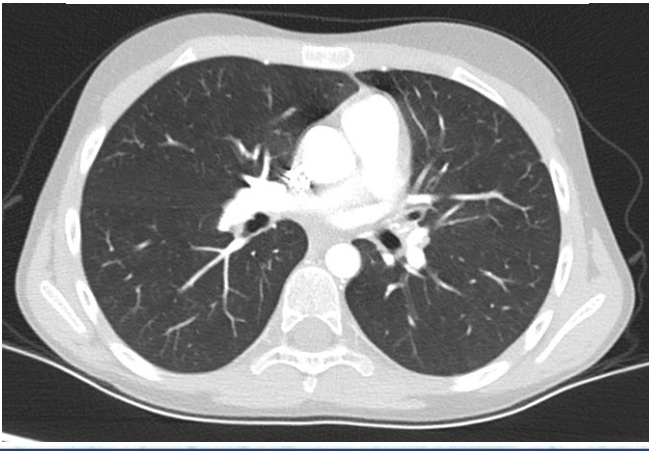
- Buena evolución clínica y neurológica tras 8 ciclos, con remisión parcial a la reevaluación pero persistencia de nódulos pulmonares y trombo tumoral laminar adherido a VCI
- Se inicia tratamiento con **pembrolizumab (antiPD1)**, manteniendo el mitotano

Seguimiento

AL DIAGNÓSTICO



TRAS 8 CICLOS DE QUIMIOTERAPIA



- Soporte nutricional (NE por SNG) por desnutrición severa.
 - Ataxia por intoxicación mitotano – suspensión temporal
 - Pembrolizumab mantenimiento
 - Seguimiento clínico, hormonal y de imagen (TC tórax/RNM abdominal) cada 3 meses
- Terapia hormonal sustitutiva con hidrocortisona

Buena evolución con disminución de los nódulos pulmonares sin signos de recidiva al año del diagnóstico

Conclusiones

- El síndrome PRES secundario a HTA por hiperaldosteronismo hiperreninémico debido a tumor secretor es una **etiología excepcional**, siendo esencial un estudio etiológico exhaustivo en estos pacientes
- El **carcinoma suprarrenal** es una entidad rara en pediatría precisando un manejo multidisciplinar, siendo el pronóstico pobre en tumores metastásicos
- Debe existir un alto índice de sospecha de tumores adrenocorticales en pacientes con virilización o rasgos cushingoides