

INFORME DE CASO

Síndrome nefrótico en paciente pediátrica con paraganglioma. Informe de caso

Lisbel Pérez Delgado¹ , Rafael Enrique Cruz Abascal¹ , Yuniesky Hernández González¹ 

¹Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Universitario “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

*Lisbel Pérez Delgado. lisbelpd@infomed.sld.cu

Recibido: 08/12/2022 - Aprobado: 10/05/2023

RESUMEN

Introducción: el síndrome nefrótico obedece a etiologías diversas; solo un número relativamente pequeño de enfermedades son responsables de la mayoría de los pacientes atendidos.

Información del paciente: se presenta una paciente africana de 14 años de edad con antecedentes de salud previa hasta detectar un aumento de volumen cervical izquierdo, con crecimiento lento de dos años de evolución. Se constató edema generalizado hasta que se confirmó el diagnóstico de síndrome nefrótico, el que se asoció a un tumor de cuerpo carotídeo (paraganglioma) y a disfunción renal aguda. La paciente requirió tratamiento con hemodiálisis según necesidades sin recuperación funcional y requerimientos de terapias de suplencia permanentes.

Conclusiones: destacan lo infrecuente de este proceso tumoral y su asociación con una lesión renal que evolucionó a la cronicidad en una paciente en la edad pediátrica.

Palabras clave: síndrome nefrótico; paraganglioma cervical

ABSTRACT

Introduction: nephrotic syndrome is due to diverse etiologies; only a relatively small number of diseases are responsible for the majority of patients seen.

Patient information: a 14-year-old African female patient is presented with previous health history until detecting a left cervical enlargement, with slow growth of two years of evolution. Generalized edema was noted until the diagnosis of nephrotic syndrome was confirmed, which was associated with a carotid body tumor (paraganglioma) and acute renal dysfunction. The patient required hemodialysis treatment according to needs without functional recovery and permanent substitution therapies.

Conclusions: It is remarkable the infrequency of this tumor process and its association with a renal lesion that evolved to chronicity in a pediatric patient.

Key words: nephrotic syndrome; cervical paraganglioma

INTRODUCCIÓN

El síndrome nefrótico obedece a etiologías diversas; sin embargo, solo un número relativamente pequeño de enfermedades son responsables de la

mayoría de los pacientes atendidos. La forma más común es la idiopática, en el contexto de afecciones glomerulares primarias y, con menor frecuencia, se presenta secundario a enfermedades sistémicas.⁽¹⁾ En la edad pediátrica es muy raro constatar un síndrome nefrótico secundario a procesos tumorales y, en especial, a un paraganglioma que es un tumor del cuerpo carotídeo, de baja incidencia, generalmente benigno y de crecimiento lento.^(2,3)

El objetivo de este estudio es presentar a una paciente pediátrica con un tumor del cuerpo carotídeo que provocó un síndrome nefrótico con disfunción renal, que requirió tratamiento renal de remplazo con hemodiálisis y que evolucionó a la cronicidad.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente femenina de origen africano de 14 años de edad con antecedentes de salud hasta detectar un proceso tumoral de evolución lenta (dos años) en la región izquierda del cuello; no se había efectuado estudio de su etiología. Acudió a los Servicios de Salud por decaimiento, anorexia, vómitos aislados e hipo, edema facial y de ambos pies y disminución del volumen urinario. Fue internada en el Hospital Pediátrico y se solicitó interconsulta al Centro de Hemodiálisis del Hospital "Josina Machel" de Luanda, Angola.

Se destacan al examen físico palidez de las mucosas, tejido celular subcutáneo infiltrado en la cara, en las zonas declives y en ambos pies hasta la altura de las rodillas (Godet +++), una formación tumoral en la región lateral izquierda del cuello de 3,5x4cm de diámetro, poco movable, ligeramente dolorosa y dura y un soplo sistólico grado IV/VI. Además murmullo vesicular disminuido en la región media del hemitórax izquierdo y la base derecha, con estertores crepitantes y silencio pulmonar hacia la base izquierda. La frecuencia respiratoria era de 20 respiraciones por minuto, la frecuencia cardíaca de 112 latidos x minuto y la tensión arterial de 90/50mm/Hg. El abdomen globuloso con hepatomegalia ligeramente dolorosa a la palpación y maniobra de Tarral positiva.

Estudios de laboratorio:

- Hemograma
- Hemoglobina: 7g/dl
- Hematocrito: 027vol%
- Leucograma: $8,3 \times 10^9/l$, Polimorfonucleares 87
- Plaquetas: $154 \times 10^9/l$
- Hemoquímica
- Creatinina: 11,82micromol/l
- Urea: 37mg/dl
- Proteínas totales: 3,9g/l
- Albumina: 0,2g/l
- Colesterol: 657mmol/l
- Triacilglicéridos: 148mmol/l
- Glucemia: 103mmol/l
- Orina: aspecto turbio espumoso, con proteínas +++, no hematíes y leucocitos 2xcampo
- Virología negativa para hepatitis B, hepatitis C y virus de inmunodeficiencia humana

Estudios de imagen:

- Ecografía de partes blandas del cuello: se exploró con transductor de partes blandas la región del cuello y hacia la lesión palpada; se observó una masa de aspecto ovoide, compleja, con predominio hipoecogénico, de contornos bien definidos, regulares, con pequeñas áreas de menor ecogenicidad en su interior (ecolúcidas), en posible relación con áreas de degeneración quística, con vascularización central y periférica al Doppler, predominantemente periférica, que medía aproximadamente 10,5x8,0cm y estaba ubicada en la región superolateral izquierda del cuello, en el espesor del plano muscular, en íntimo contacto con la glándula submaxilar y anterior a la vena yugular, sin infiltrar esas estructuras.
- Tomografía axial computadorizada (TAC) de cuello: se destacó, a nivel del espacio yugulodigástrico, la presencia de una masa sólida nodular que medía 111x85mm, con una densidad aproximada a los tejidos blandos. Posterior a la aplicación de contraste se mostró un patrón de captación ágil y un área central poco captada. El proceso referido marcaba el desvío de la carótida interna y de las estructuras adyacentes (glándula submandibular, parótida y músculo esternocleidomastoideo); no adenomegalias cervicales bilaterales.
- TAC de tórax: derrame pleural de mediana cuantía izquierdo. En la evaluación del parénquima se destacaban múltiples nódulos distribuidos por las regiones centrales y subpleurales en ambos campos pulmonares, todos con carácter de suspensión (lesiones metastásicas). En el segmento basal posterior del lóbulo inferior del pulmón derecho se identificó un foco de condensación infamatoria que sugería una lesión infecciosa en evolución, de igual manera que en el segmento basal posterior del lóbulo inferior del pulmón izquierdo. En el área mediastínica se observó la presencia de adenomegalias precarinales y pretraqueales y en la ventana aortopulmonar, la mayor hacia este último espacio medía 13mm. Las estructuras cardiovasculares eran de calibre normal.
- TAC de abdomen: hígado de dimensiones aumentadas con captación de contraste regular sin visualizar en el parénquima lesiones nodulares solidas. Riñones en topografía habitual, normodimensionados, con captación homogénea y simétrica del contraste. Resto de las estructuras intrabdominales sin alteraciones y presencia de líquido libre en cavidad.

Estudio citológico:

Citología por aspiración con aguja fina de ganglio cervical que mostraba tejido fibroso, muscular adiposo y glándula salival, en el que se encuentra foco de granuloma con muchas células gigantes de tipo cuerpo extraño. Se observan células ovales o poligonales (células principales) con núcleos uniformes o pleomórficos, vesiculares o hiper cromáticos dispuestos en nidos de organoides rodeados por un estroma vascular (Zellballen) que impresionaba corresponder a un paraganglioma.

La paciente fue evaluada por el Especialista en Nefrología; su conclusión resultó corresponderse, en el orden clínico, con un síndrome nefrótico y una lesión renal aguda parenquimatosa secundaria asociada a un tumor de cuello con metástasis pulmonar. No fue posible realizar la biopsia renal y el grado de afectación del riñón fue K-DIGO 3, sin volumen urinario.

Intervención terapéutica:

- Dieta hiposódica, normoproteica, hipocalórica, de 60 a 65% de ellos, menos de un 30% de aporte lipídico, de preferencia las de origen vegetal, con menos de 300mg de colesterol al día
- Se colocó catéter de doble luz sin tunelización en la vena femoral izquierda (catéter 9Fr 11cm)
- Se prescribió hemodiálisis de urgencia por un período de dos horas con dializador F5, flujo de sangre de 130ml/minuto, ultrafiltración acorde a la ganancia de peso y a la estabilidad hemodinámica con Na: 140meq/L y temperatura de 35,5°C y la anticoagulación con heparina convencional
- Albúmina humana al 20% al inicio de la hemodiálisis
- Balance hidroelectrolítico y evaluación del volumen urinario. Se repuso por vía oral acorde a los egresos con la intención de mantener un balance negativo
- Evaluación periódica en seguimiento conjunto con los Especialistas en Pediatría y en Nefrología y monitoreo de la función renal cada 24 horas.
- Interconsulta con los Especialistas en Cirugía y en Oncología para evaluar la conducta para el proceso tumoral del cuello.

DISCUSIÓN

El síndrome nefrótico se presenta con elevada incidencia en pediatría, de 2-7 casos por cada 100.000 niños al año.^(4,5) Es un síndrome clínico-humoral caracterizado por la presencia de proteinuria masiva (superior a 40mg/m²/h, aproximadamente 1g/m²/día, o la relación proteinuria/creatinina en orina al azar mayor de 200mg/mmol, con albúmina plasmática inferior a 25g/l, edemas e hipercolesterolemia mayor a 250mg/dl o 5,69mmol/l).^(5,6,7) La etiología secundaria a enfermedades sistémicas o algún proceso identificable causante de la lesión glomerular, como procesos neoplásicos, es poco frecuente en la infancia y la literatura es muy escasa asociada a paragangliomas.

Paraganglioma es una designación genérica que, de manera global, se emplea para nombrar a la familia de las neoplasias neuroendocrinas, que son poco comunes y que pueden originarse en la médula adrenal o en los paraganglios del sistema neuroendocrino difuso. En particular, este término suele reservarse a los tumores que surgen del tejido extraadrenal.⁽⁸⁾ Representan el 0,6% de los tumores de cabeza y cuello^(2,3,9,10) y pueden tener presentación esporádica o familiar.^(2,3,10) Ningún factor de riesgo ambiental, alimentario o de estilo de vida se ha vinculado a la presentación de un paraganglioma.^(3,8)

Los casos esporádicos son más comunes en las mujeres; los casos familiares se presentan en un 10%, se transmiten de manera autosómica dominante a través del gen 11q23 locus y tienen una alta incidencia de presentarse bilateralmente. La incidencia de bilateralidad del paraganglioma del cuerpo carotídeo ronda de 3 a 8% en los casos esporádicos y del 30 al 33% en los familiares. El 79% de los paragangliomas de cabeza y cuello ha mostrado una mutación en la subunidad D del gen SDH, lo que ha sugerido la presencia de paragangliomas múltiples.^(3,10)

Hasta un 41% de los casos presentan mutaciones identificables, la mayoría de estas son de carácter hereditario y están asociadas a un alto riesgo de transformación maligna.^(3,11) Los paragangliomas carotídeos son tumores

generalmente benignos, con un bajo potencial de malignidad, menor al 5%;^(3,12) sin embargo, exhiben una elevada morbilidad por efecto de masa, además de ser la única enfermedad que afecta el cuerpo carotídeo y representan el 0,03% de todas las neoplasias.^(3,10)

Se ha observado que su incidencia se incrementa proporcionalmente con la altitud debido a que el estímulo hipóxico induce hiperplasia en el cuerpo carotídeo.^(2,10,12)

El diagnóstico de estos tumores muchas veces es tardío, frecuentemente los pacientes son asintomáticos, y su patrón de crecimiento es lento por lo que pueden presentarse décadas antes de que el paciente consulte.⁽²⁾ El diagnóstico y la resección quirúrgica precoz del tumor son importantes, ya que cuando son pequeños están poco adheridos y son fácilmente extirpables, con una menor incidencia de complicaciones.⁽¹³⁾

Esta paciente se mantuvo internada con seguimiento en el Servicio de Nefrología por un período mayor a tres meses, sin recuperación de la función renal y terapéutica y con hemodiálisis. Se incorporó al Programa de diálisis convencional y se mantuvo seguimiento por el Especialista en Oncología.

Se destacan lo infrecuente de este proceso tumoral y su asociación con una lesión renal que evolucionó a la cronicidad en una paciente en la edad pediátrica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez-Morejón A, Pérez-González L, Chaviano-Mendoza O. El síndrome nefrótico en pediatría: un impacto en la infancia. Rev Finlay [Internet]. 2019 [citado 25/01/2021];9(1):20-25. Disponible en: <https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/683/1736>
2. Yáñez R, Loyola F, Cornejo J. Tumor de cuerpo carotídeo. Rev Chil Cir [Internet]. 2011 [citado 25/01/2021];63(5):513-518. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262011000500013. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-40262011000500013>
3. Rodríguez González GM, Valentín González F, Rodríguez Reyna JC, Artze Alderete M. Tumor del cuerpo carotídeo. A propósito de un caso. Rev Med Electrón [Internet]. 2017 [citado 25/01/2021];39(2):353-360. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242017000200021&lng=es
4. Abarca Zúñiga V, Álvarez Rodríguez N. Síndrome nefrótico en pediatría. Rev Méd Sinergia [Internet]. 2020 [citado 12/05/2023];5(3):e392. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/392/744>. <https://doi.org/10.31434/rms.v5i3.392>
5. Román Ortiz E. Síndrome nefrótico pediátrico. En: Espino Hernández MM, Luis Yanes MI, Ordóñez Álvarez FA, Ortega López PJ, González Rodríguez JD. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Nefrología Pediátrica [Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2022 [citado 12/05/2023]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18_sindrome_nef.pdf
6. Ortiz Vera GA. Incidencia de complicaciones en el síndrome nefrótico idiopático, Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante [tesis]. Guayaquil: Universidad de Guayaquil; 2018 [citado 25/01/2021]. Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/31134>
7. de Lucas Collantes C, Izquierdo García E. Proteinuria. En: Espino Hernández MM, Luis Yanes MI, Ordóñez Álvarez FA, Ortega López PJ, González Rodríguez JD.

- Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Nefrología Pediátrica [Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2022 [citado 12/05/2023]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/05_proteinuria_0.pdf
8. Hevia Costa ME. Actualización del manejo diagnóstico y terapéutico del paraganglioma. Rev Cubana Endocrinol [Internet]. 2014 [citado 25/01/2021];25(3):149-162. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-29532014000300003&lng=es
 9. Borroto González A, Ventura Taveras JG, Sevilla Salas ME, Paz Cordovéz AS. Epidemiología de los tumores glómicos de cabeza y cuello. Rev Cuba Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello [Internet]. 2021 [citado 12/05/2023];5(2):186. Disponible en: <https://revotorrino.sld.cu/index.php/otl/article/view/186/395>
 10. Toranzo Fernández JM, Colunga R, González Valdez LG. Paraganglioma de cuerpo carotídeo: reporte de un caso clínico con correlación familiar. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac [Internet]. 2011 [citado 25/01/2021];33(2):79-83. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582011000200005
 11. Toco Olivares IG, Quisbert Portugal AK. Paraganglioma del cuerpo carotídeo: reporte de caso. Rev Méd La Paz [Internet]. 2018 [citado 25/01/2021];24(1):34-38. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-89582018000100006&lng=es
 12. Delgado-Aguilar ST, García-Pérez JJ, Sánchez-Martínez B. Patrones epidemiológicos y presentación clínica de los tumores del cuerpo carotídeo. Rev Mex Angiol [Internet]. 2020 [citado 25/01/2021];48(2):41-46. Disponible en: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2696-130X2020000200041. <https://doi.org/10.24875/rma.m20000012>
 13. Feijoo Cano C, Carranza Martínez JM, Rivera Rodríguez MI, Vázquez Berges I, Herrando Medrano M, Marco Luque MA. Tumores del cuerpo carotídeo. Experiencia en 22 años y protocolo de seguimiento y despistaje familiar. Angiología [Internet]. 2012 [citado 25/01/2021];64(4):155-160. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-angiologia-294-articulo-tumores-del-cuerpo-carotideo-experiencia-S0003317012000387>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.