

2. Fitzpatrick MM, Shah V, Trompeter RS, Dillon MJ, Barratt TM. Long term renal outcome of childhood haemolytic uraemic syndrome. *BMJ* 1991;303:489-92.
3. Garg AX, Salvadori M, Okell JM, Thiessen-Philbrook HR, Suri RS, Filler G, et al. Albuminuria and estimated GFR 5 years after Escherichia coli O157 hemolytic uremic syndrome: an update. *Am J Kidney Dis* 2008;51(3):435-44.
4. Gagnadoux MF, Habib R, Gubler MC, Bacri JL, Broyer M. Long-term (15-25 years) outcome of childhood hemolytic-uremic syndrome. *Clin Nephrol* 1996;46(1):39-41.
5. Kelles A, Van Dyck M, Proesmans W. Childhood haemolytic uraemic syndrome: long-term outcome and prognostic features. *Eur J Pediatr* 1994;153(1):38-42.
6. Garg AX, Suri RS, Barrowman N, Rehman F, Matsell D, Rosas-Arellano MP, et al. Long-term renal prognosis of diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome. A systematic review, meta-analysis, and meta-regression. *JAMA* 2003;290:1360-70.
7. Moghal NE, Ferreira MAS, Howie AJ, Milford DV, Raafat F, Taylor CM. The late histologic findings in diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome. *J Pediatr* 1998;133(2):220-3.
8. Caletti MG, Gallo G, Gianantonio CA. Development of focal segmental sclerosis and hyalinosis in haemolytic uremic syndrome. *Pediatr Nephrol* 1996;10:687-92.
9. Tönshoff B, Sammet A, Sanden I, Mehls O, Waldherr R, Schärer K. Outcome and prognostic determinants in the hemolytic uremic syndrome of children. *Nephron* 1994;68(1):63-70.
10. Vikse BE, Irgens LM, Leivestad T, Skjaerven R, Iversen BM. Preeclampsia and the risk of End-Stage renal disease. *N Engl J Med* 2008;359:800-9.

Juan A. Martín-Navarro¹,
Vladimir Petkov-Stoyanov¹,
M. José Gutiérrez-Sánchez¹,
Pablo Justo-Ávila¹, Delissa Díaz-Díaz²

¹ Unidad de Nefrología. Hospital del Tajo. Aranjuez, Madrid.

² Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Correspondencia: Juan A. Martín Navarro

Unidad de Nefrología.
Hospital del Tajo.

Avda. Amazonas, s/n.
28300 Aranjuez, Madrid.
juanmartinnav@hotmail.com

Causa rara de hipertensión arterial en la juventud: paraganglioma retroperitoneal con invasión vascular

Nefrología 2013;33(3):435-7

doi:10.3265/Nefrologia.pre2012.Oct.11744

Sr. Director:

Los paragangliomas son tumores extraadrenales infrecuentes que surgen del sistema nervioso autónomo. Están clasificados en tumores funcionantes o no funcionantes, basándose en la producción o no de catecolaminas. Su presentación clínica es en forma de hipertensión arterial asociada a síntomas vegetativos.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 20 años que consultó por crisis hipertensivas de un año de evolución, acompañadas de sudoración profusa, enrojecimiento generalizado, cefalea y, ocasionalmente, dolor lumbar. Las cifras tensionales alcanzaban 230/110 mmHg, desencadenadas a menudo tras un esfuerzo físico. A la exploración física presentaba eritema malar y palmar, que desaparecía con la digitopresión. Las pruebas de laboratorio aportaron una elevación de catecolaminas y metanefrinas en orina de 24 horas: excreción de noradrenalina de 7515,77 nmol/24 h (< 504), dopamina 4298,84 nmol/24 h (< 3237) y normetanefrinas 39676 nmol/24 h (< 2424).

Se realizó ecografía abdominal objetivándose masa retroperitoneal de unos 8 cm, de ecogenicidad heterogé-

nea y marcada vascularización. Ante este hallazgo se realizó tomografía axial computarizada (TAC) abdomino-pélvica, donde se confirmó la existencia de una masa retroperitoneal de 8 x 4 cm por encima de la bifurcación aórtica, que infiltraba la vena cava inferior y bordeaba la aorta en 180° englobando a la arteria mesentérica inferior (figura 1). Dados los hallazgos del TAC, se realizó cavografía para valorar la reseabilidad, observando un defecto de repleción intracava infrarrenal de 2 cm de diámetro (figura 2).

Ante la sospecha de paraganglioma del órgano de Zuckerkandl, se procedió a bloqueo beta y alfaadrenérgico y, posteriormente, a intervención quirúrgica realizándose una resección en bloque de la tumoración; se seccionó parcialmente la cara anterior de la cava para extirpar el tumor intracava. El posoperatorio transcurrió sin complicaciones, desapareciendo la clínica y normalizándose las determinaciones en plasma y orina de catecolaminas y metanefrinas.

El diagnóstico anatomopatológico confirmó la sospecha de paraganglioma capsulado bien delimitado, con bajo índice proliferativo (ki 67: 5-7 %). Fue remitido a Oncología Médica, donde

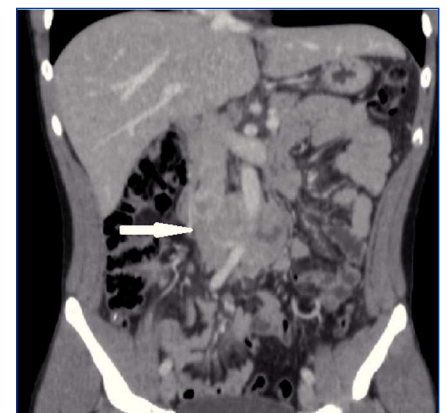


Figura 1. Tomografía computarizada abdomino-pélvica (corte sagital). Tumoración retroperitoneal lobulada, heterogénea, que rodea la aorta e infiltra la vena cava inferior.

solicitaron gammagrafía con ¹²³I-MIBG, que no mostró signos de enfermedad residual ni a distancia. Ante la ausencia de datos que justificaran tratamiento quimioterápico adyuvante, se decidió seguimiento periódico.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son tumores muy poco frecuentes, con una incidencia global estimada entre 0,2 y 0,5 casos por 100.000 habitantes/año¹. Se trata de feocromocitomas extraadrenales que surgen de las células cromafines de los ganglios simpáticos localizados en retroperitoneo, más frecuentemente cerca del origen de la arteria mesentérica inferior (órgano de Zuckerkandl²) y tórax; o parasimpáticos, adyacentes a cayado aórtico, cuello y ganglios de la base. Generalmente son tumores únicos que predominan en el sexo masculino, entre los 30 y los 45 años.

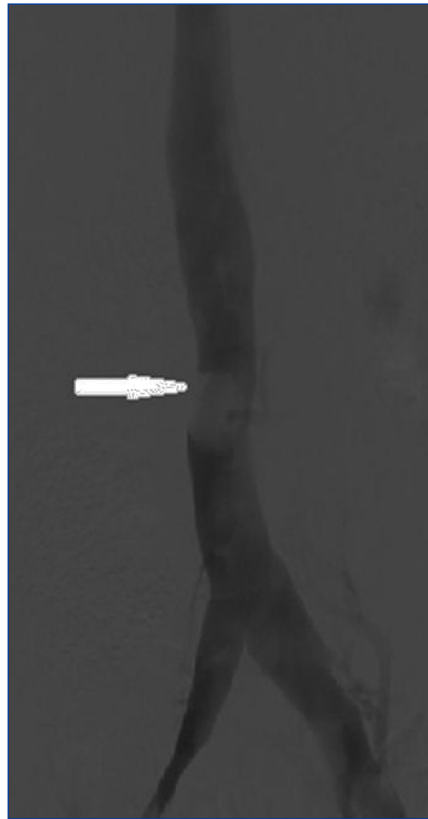


Figura 2. Cavografía.

Defecto de repleción de unos 2,5 cm en vena cava inferior.

Entre un 30 y un 60 % segregan catecolaminas, presentándose con hipertensión arterial paroxística o mantenida, asociada a la tríada clásica: palpitaciones, cefaleas y sudoración profusa. Los no secretores pueden presentarse con dolor o masa abdominal, pero frecuentemente constituyen un hallazgo casual³.

El diagnóstico de los paragangliomas funcionantes es bioquímico, al demostrar una elevación de las catecolaminas o los metabolitos circulantes o en orina de 24 horas dos o tres veces por encima de su límite normal. Para el diagnóstico de localización se suele realizar TAC o resonancia magnética, con sensibilidad alrededor del 98-100 %. La gammagrafía con ¹²³I-MIBG es muy útil en la localización de tumores extraadrenales y en la detección de tumores múltiples⁴.

Se han propuesto como criterios de mal pronóstico las metástasis a distancia, la invasión vascular o capsular, el índice mitótico elevado, un tamaño tumoral mayor de 10 cm o la recurrencia posquirúrgica⁵. Los paragangliomas retroperitoneales son malignos en un 30-50 % de los casos, metastatizando del 20 al 42 % en lugares como ganglios linfáticos, hueso, pulmón e hígado⁶. La supervivencia a los 5 años para pacientes con paraganglioma metastásico es aproximadamente del 50 %.

La resección quirúrgica agresiva es el tratamiento de elección, ya que existe una correlación positiva entre la posibilidad de exéresis completa y el pronóstico. Previamente se realiza inhibición alfa y beta (10-14 días) para evitar crisis hipertensivas. En las recurrencias tumorales también está indicada la resección quirúrgica. Si el tumor es irresecable, se puede reducir la masa tumoral mediante quimioterapia o radioterapia, aunque solo serían tratamientos paliativos⁷.

A pesar de la infrecuencia de los paragangliomas, es importante tenerlos en cuenta en el diagnóstico diferencial de

la hipertensión arterial, especialmente en pacientes jóvenes, debido a su potencial maligno y a los efectos derivados de la secreción de catecolaminas sobre el sistema cardiovascular. El diagnóstico y el tratamiento precoz y agresivo son fundamentales en el abordaje de estas neoplasias.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

1. Montresor E, Lacono C, Nifosi F, Zanza A, Modena S, Zamboni G, et al. Retroperitoneal paragangliomas: role of immunohistochemistry in the diagnosis of malignancy and in assessment of prognosis. *Eur J Surg* 1994;160:547-52.
2. Cervera M, Olea JM, Díez-Caballero A, Martínez-Regueira F, Gil A, Valentí V, et al. Paraganglioma extraadrenal localizado por PET y extirpado por vía laparoscópica. *Cir Esp* 2003;73(2):138-40.
3. Joynt KE, Moslehi JJ, Baughman KL. Paragangliomas: etiology, presentation and management. *Cardiol Rev* 2009;17:159-64.
4. Whalen RK, Althausen AF, Daniels GH. Extra-adrenal pheochromocytoma. *J Urol* 1992;21:1703-9.
5. Dundr P, Dudorkinová D, Povýsil C, Pesl M, Babjuk M, Dvoráček J, et al. Pigmented composite paraganglioma-ganglioneuroma of the urinary bladder. *Pathol Res Pract* 2003;199:765-9.
6. Yang JH, Bae SJ, Park S, Park HK, Jung HS, Chung JH, et al. Bilateral pheochromocytoma associated with paraganglioma and papillary thyroid carcinoma: report of an unusual case. *Endocrine Journal* 2007;54(2):227-23.
7. Somasundar P, Krouse R, Hostetter R, Vaughan R, Covey T. Paragangliomas, a decade of clinical experience. *J Surg Oncol* 2000;74(4):286-90.

M. Dolores Ayllón-Terán¹,

Manuela Torres-Lorite¹,

J. Manuel Benítez-Cantero²,

J. Manuel Sánchez-Hidalgo¹,

Carlos Díaz-Iglesias¹,

Sebastián Rufián-Peña¹

¹ Unidad de Gestión Clínica-Cirugía General. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

² Unidad de Gestión Clínica-Aparato Digestivo. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Correspondencia: M. Dolores Ayllón Terán
Unidad de Gestión Clínica-Cirugía General.
Hospital Universitario Reina Sofía.
Avda. Menéndez Pidal, s/n.
14004 Córdoba.
lolesat83@hotmail.com

Plasmaféresis en el tratamiento del síndrome hemolítico-urémico típico

Nefrología 2013;33(3):437-8

doi:10.3265/Nefrología.pre2012.Nov.11735

Sr. Director:

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es un trastorno de la microvasculatura, clínicamente definido por anemia hemolítica microangiopática (negativa en el test de Coombs) y trombocitopenia, que afecta preferentemente a los riñones manifestándose con hematuria, oligoanuria y fracaso renal¹.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14 años sin antecedentes personales de interés. Tras el regreso de un viaje a Estambul, comienza con episodio de deposiciones diarreicas de características mucosanguinolentas (14-15 deposiciones/día) que se acompañan de vómitos, dolor abdominal, debilidad generalizada y febrícula. Tras la persistencia de esta clínica durante cinco días, comienza con hematuria y oligoanuria acudiendo a nuestro hospital, donde analíticamente se detecta deterioro del filtrado glomerular (creatinina: 1,62 mg/dl), plaquetopenia (84.000/mm³) y anemia hemolítica acompañada de hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa (BD) (hemoglobina: 10,6 g/dl, BD: 2,3 mg/dl), estudio de coagulación sin alteraciones. Ante la sospecha de SHU, se realiza nuevo control

analítico con frotis sanguíneo, apreciándose empeoramiento severo tanto clínica como analíticamente: creatinina: 2,6 mg/dl, plaquetas: 39.000/mm³, hemoglobina: 7 g/dl (precisó transfusión de 2 concentrados de hemafés). Destaca la presencia de esquistocitos en el frotis sanguíneo, siendo la realización de coprocultivo negativo para toxina Shiga.

Se realizó estudio inmunológico con inmunoglobulinas, complemento, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, anticuerpos antinucleares, anticuerpo antimembrana basal glomerular, que resultó negativo, descartándose por tanto enfermedad sistémica.

Ante estos datos, se diagnostica de SHU y se inician medidas de soporte con sueroterapia y sesión de plasmaféresis a través de catéter transitorio femoral derecho, y se añade al tratamiento prednisona (1 mg/kg/peso).

Durante los siete primeros días, la evolución fue tórpida sin respuesta a sesiones de plasmaféresis diaria y con empeoramiento de la clínica comenzando con descenso brusco del recuento plaquetario (19.000/mm³) y fracaso renal agudo con anuria (función renal: creatinina: 6 mg/dl). Llegó a precisar 3 sesiones de hemodiálisis.

En la undécima sesión de plasmaféresis diaria, comienza con aumento progresivo del número de plaquetas (86.000/mm³), así como mejoría de la función renal (creatinina: 1,5 mg/dl) y aumento del ritmo de diuresis (3000 cc/24 h) suspendiéndose las sesiones de hemodiálisis.

Dada la gran mejoría clínica y analítica, se decide continuar con sesiones de plasmaféresis a días alternos con progresiva mejoría tanto de función renal (hasta normalizarse [creatinina: 1,1 mg/dl]) y de la anemia hemolítica (hemoglobina: 9,6 g/dl) como del aumento del recuento plaquetario (plaquetas: 115.000/mm³); diuresis 24 h/2500 cc. La evolución de la paciente se resume en la figura 1.

En la actualidad, la paciente se encuentra clínicamente asintomática, normotensa y con parámetros analíticos (función renal, hemoglobina y plaquetas) dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN

El SHU es una constelación de signos y síntomas caracterizado por la tríada anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y fracaso renal agudo.

Este trastorno puede dividirse en dos formas en función de la asociación o no con bacterias que producen la toxina *Shiga-like*, así como de la presentación clínica:

- SHU típico o asociado a toxina Shiga (Stx): es la forma más común del SHU (90 % de los casos). Está causada por la infección transmitida por los alimentos con toxina Shiga producida por *Escherichia coli*. Por lo general, transcurre después de un episodio prodromico de diarrea, con frecuencia sanguinolenta. Suele ser autolimitada y normalmente tiene un curso benigno².
- SHU atípico o no asociado a toxina Shiga: representa un 10 % de los casos de SHU. La enfermedad puede aparecer de forma esporádica (< 20 % de los casos) o de origen familiar. Es un grupo heterogéneo de trastornos que se distingue clínicamente por la ausencia de diarrea en el 92 % de los casos y peor pronóstico. La mayoría de los pacientes presenta recurrencias y más de un 50 % desarrollan enfermedad renal crónica estadio 5³.

El diagnóstico para establecer la asociación entre SHU e infección por *E. coli* productor de toxina Shiga (STEC) se basa en tres criterios: aislamiento y caracterización del patógeno; detección de Stx libre en materia fecal y detección de anticuerpos anti-Stx en suero⁴.

Una de las limitaciones para la aplicación de todos los enfoques terapéuticos nuevos y específicos es que la ventana de tiempo entre el diagnóstico de infección por STEC y la aplicabilidad