

EL HIPERNEFROMA Y EL SÍNDROME DE STAUFFER

Dr. Sergio Alarcon-Sisamon / Dra. Maria Aguado-Agudo / Dr. Jorge Rodriguez-Sanz / Dr. Manuel Viñuales-Aranda /

Dra. Elisabeth Vera-Solsona

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

RESUMEN

El síndrome de Stauffer es un síndrome paraneoplásico, que aparece en el 3-6% de los hipernefomas o cáncer de células claras. Se caracteriza por una afectación hepática, de fisiopatología incierta, que se caracteriza por una alteración de los enzimas hepáticos y de la actividad de protrombina.

Se presenta un caso de una mujer de 65 años con un hipernefroma avanzado, asociado a un síndrome de Stauffer.

PALABRA CLAVE

síndrome de Stauffer, hipernefroma, paraneoplásico

ABSTRACT

Stauffer syndrome is a paraneoplastic syndrome, which appears in 3-6% of hypernephroma or renal cell cancer. It is characterized by liver involvement, unknown pathophysiology, characterized by an alteration of liver enzymes and prothrombin activity. We present a case of a 65-year-old woman with advanced hypernephroma associated with Stauffer's syndrome.

KEY WORDS

Stauffer syndrome, hypernephroma, paraneoplastic

Notas Clínicas

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de células claras es un tumor primario del riñón. La presentación clásica se caracteriza por la tríada de dolor en el flanco, hematuria y masa palpable (solo en 10% de los casos). La mayoría de los pacientes con esta entidad presentan una manifestación paraneoplásica (80%) de la enfermedad¹, es por ello que es conocido como el tumor del internista. El síndrome de Stauffer es una manifestación paraneoplásica rara asociada con el carcinoma de células renales. Se presenta el caso de una mujer de unos 60 años de edad, que presentó un cuadro de astenia, anemia y síndrome constitucional, en la cual se descubrió una masa renal.

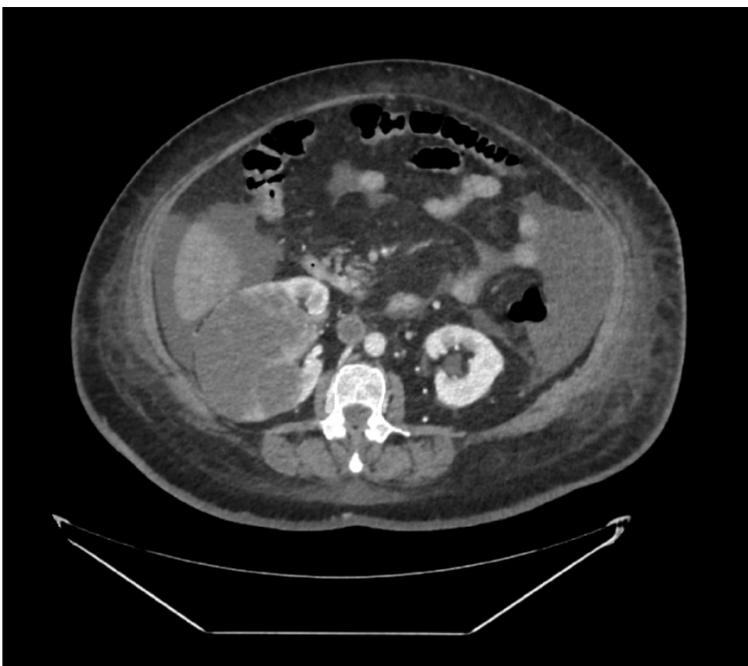
CASO CLÍNICO

Paciente de 65 años sin antecedentes médicos de interés, salvo tabaquismo, acude al servicio de urgencias por astenia y síndrome constitucional. Importante mencionar que era la tercera vez que acudía a urgencias ese mes por el mismo motivo, en ambas ocasiones dada de alta hallando únicamente una anemia por valores de hemoglobina entorno a 10 mg/dL, siendo remitida al médico de atención primaria para estudio ambulatorio.

Ante el empeoramiento de la astenia la paciente precisa nueva atención en el servicio de urgencias dónde se amplía el estudio con distintas pruebas de imagen como son una ra-

diografía de tórax donde no se encontraron hallazgos significativos, una radiografía abdominal donde simplemente se observó una neumatización intestinal sin distensiones patológicas y una ecografía abdominal, en la cual se estudió el hígado (sin alteraciones), la vesícula (múltiples litiasis sin signos inflamatorios), vías biliares no edematizadas, bazo y páncreas sin alteraciones. El riñón izquierdo fue de tamaño normal con buena diferenciación corticomedular. Se observó en el riñón derecho una masa renal de aspecto sólido, ecoestructura heterogénea de 88 x 79 mm y contornos lobulados, dependiente de corteza renal, con registro Doppler en su interior. Dado el hallazgo ecográfico se decidió ingresar a la paciente para continuar con el estudio.

En la planta de Medicina Interna se solicitó como estudio de extensión TAC toraco-abdominal. En dicha prueba se objetivaron ligeros derrames, pleural derecho y pericárdico (sospecha de que eran metastásicos), no nódulos pulmonares, no lesiones focales en hígado, bazo ni páncreas. Se objetivó voluminosa masa renal derecha necrótica de 107x80 mm que infiltraba ampliamente seno renal, trombosando la vena renal, vena cava inferior e introduciéndose en aurícula derecha. Ascitis en cavidad abdominal. Es importante mencionar que en este preciso momento del proceso diagnóstico-terapéutico, la paciente se encontraba prácticamente asintomática (leve astenia), estable hemodinámica-



Notas Clínicas

mente (tensión arterial 130/70 mmHg, frecuencia cardíaca de 78 lpm), afebril y con saturación basal de oxígeno del 96%. Analíticamente creatinina de 1.6 mg/dL (alterada desde la analítica de la primera visita a urgencias), función hepática alterada fosfatasa alcalina 380 UI/L (normalidad 40-140 UI/L), GGT 178 UI/L (normalidad 5-38 en mujeres adultas), INR 1.61, tiempo de protrombina 18.60 segundos (normalidad 9.50-14.30 segundos) y actividad de protrombina del 51% (normalidad 80-120%). Se pasó del tratamiento con heparina a dosis profilácticas a dosis terapéuticas.

Un punto interesante de nuestro caso es que se trataba de una paciente sin ningún tipo de antecedente de hepatopatía, por lo que la afectación hepática que presentaba la atribuimos a un síndrome de Stauffer. El síndrome de Stauffer se trata de un síndrome paraneoplásico, que tiene una frecuencia de aparición en el hipernefroma del 3-6%², el cual es una entidad paraneoplásica infrecuente del hipernefroma, que se caracteriza por una elevación de los niveles de fosfatasa alcalina, enzimas hepáticas y tiempo de protrombina prolongado en ausencia de metástasis hepáticas³.

En el proceso de estudio de extensión planteado por urología con vistas a una importante intervención quirúrgica, se realizó TAC craneal y gammagrafía ósea, en los cuales no se visualizaron metástasis, y ecocardiografía por el derrame pericárdico visualizado en TAC y sin ningún tipo de repercusión hemodinámica. En la ecocardiografía se definió como derrame pericárdico severo, con máxima separación de hojas en saco anterior y en saco posterior, con colapso diastólico de cavidades derechas, con variaciones espirofásicas significativas (horas previas a la ecocardiografía, la paciente se encontraba estable hemodinámicamente (tensión arterial 127/57 mmHg, frecuencia cardíaca 78 lpm) y asintomática. Posteriormente la paciente fue llevada a quirófano para drenaje del derrame, donde se obtuvieron 350 cc, durante

el procedimiento tuvo un episodio de hipotensión, que recuperó posteriormente.

Unos días después se decidió intervenir quirúrgicamente a la paciente dada su estabilidad hemodinámica y la ausencia de reproducción metastásica del hipernefroma. Fue una intervención extremadamente compleja, donde intervino un equipo multidisciplinar de cirujanos. Posteriormente a la intervención, se extrajo una analítica de sangre a la paciente, en la cual prácticamente se habían normalizado los parámetros analíticos hepáticos, lo cual confirmó nuestras sospechas del síndrome de Stauffer.

DISCUSIÓN

Los tumores renales representan el 3% del total de diagnósticos de cáncer⁴. Los factores de riesgo más relacionados con la entidad son la obesidad y el tabaquismo, que representan aproximadamente el 30% de todos los casos⁵.

Es importante conocer que un 80% de los pacientes con carcinoma de células renales presentan una manifestación paraneoplásica de la enfermedad⁶. Una revisión reciente que analizó todos los casos notificados de síndrome de Stauffer arrojó > 100 casos, la mayoría de los cuales describieron su asociación con el carcinoma de células renales; poseyendo una tasa de incidencia entre el 3-6%².

Se han propuesto numerosas teorías para tratar de dar una explicación a la fisiopatología de este síndrome. Existe una teoría que trata de relacionarlo con la alta actividad enzimática lisosomal que se encontró en las células hepáticas de los pacientes con CCR, lo que sugiere que el tumor está liberando estas sustancias que tienen un efecto directo sobre el hígado². Otras teorías sugirieron depósito de amiloide hepático, hipervascularidad hepática generalizada, inflamación periportal...². La mayoría de estos pacientes tenían Il-6 elevada, por lo que sugirió la relación entre Il-6 y síndrome de Stauffer².

Notas Clínicas

BIBLIOGRAFÍA

1. Tanous B, Alsaud A, Mahmoud KE, Yassin MA. A Rare Presentation of Stauffer's Syndrome Associated with Renal Cell Carcinoma. *Case Rep Oncol*. 2020 Jun 26;13(2):742-746
2. Sharma N, Darr U, Darr A, Sood G. Stauffer syndrome: a comprehensive review of the icteric variant of the syndrome. *Cureus*. 2019 Oct;11(10):e6032
3. Ates I, Kaplan M, Yilmaz N. A Stauffer's syndrome variant associated with renal cell carcinoma and thrombocytopenia. *Afr J Urol* 2015 Dec 1;21(4):217-9
4. Mindrup SR, Pierre JS, Dahmouh L, Konety BR. La prevalencia de carcinoma de células renales diagnosticado en la autopsia. *BJU Int*. 2005Jan; 95 ((1)): 31-3
5. Lipworth L, Tarone RE, McLaughlin JK. La epidemiología del carcinoma de células renales. *J Urol*. 2006; 176 ((6 Pt 1)): 2353-8.
6. Ateş I, Kaplan M, Yilmaz N. Una variante del síndrome de Stauffer asociada con carcinoma de células renales y trombocitopenia. *Afr J Urol*. 1 de diciembre de 2015; 21 ((4)): 217-9.