

Síndrome multisistémico autoinmune paraneoplásico asociado a adenocarcinoma renal

Paraneoplastic multisystem autoimmune syndrome associated with renal
adenocarcinoma

Síndrome autoimune multissistêmico paraneoplásico associado a adenocarcinoma
renal

Yaniet Jiménez Montero ^{1*}  <https://orcid.org/0000-0002-4301-0765>

Martha Delfina Mengana Medina ¹  <https://orcid.org/0000-0003-3052-7666>

Rosaida Fonseca Gómez ¹  <https://orcid.org/0009-0007-8885-5810>

¹ Hospital Provincial General Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo, Granma, Cuba.

* Autor para la correspondencia. Email: yanietjimenez@gmail.com

RESUMEN

Introducción: el síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico es una entidad rara en la que trastornos autoinmunes sistémicos se presentan como manifestaciones preneoplásicas de tumores malignos.

Objetivo: relatar un caso de síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico asociado a adenocarcinoma renal.

Método: se presenta un adulto masculino de 62 años de edad con lesiones cutáneas y alteraciones en el aparato urinario de varios años de evolución, quien fue diagnosticado con



adenocarcinoma de riñón izquierdo. Inicialmente, fue tratado de manera sintomática sin obtener mejoría significativa. Ante la persistencia de los síntomas y la aparición de signos sistémicos, se realizó una evaluación exhaustiva que incluyó biopsias de piel, estudios inmunológicos y pruebas de imagen.

Resultados: el paciente fue sometido a nefrectomía radical, con lo que se observó una remisión del 90 % de las lesiones cutáneas y una mejoría significativa de los síntomas urinarios lo que sugiere un mecanismo preneoplásico en la génesis del síndrome multisistémico autoinmune. El seguimiento posterior confirmó la ausencia de recurrencia tumoral y una recuperación sostenida de las manifestaciones autoinmunes.

Conclusiones: el síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico es una entidad poco frecuente pues en ocasiones por la escasa sospecha clínica puede pasar inadvertido. El tratamiento incluye tratamiento tópico y sistémico de las lesiones en piel, así como realización de nefrectomía radical izquierda para resolución del adenocarcinoma renal y como consecuencia resolución de las lesiones en piel. Este caso resalta la importancia de considerar manifestaciones autoinmunes preneoplásicas en la evaluación de pacientes con síntomas dermatológicos y sistémicos sin una causa aparente.

Palabras clave: Síndrome multisistémico autoinmune paraneoplásico; Adenocarcinoma de riñón; Pénfigo preneoplásico.

ABSTRACT

Introduction: preneoplastic autoimmune multisystemic syndrome is a rare entity in which systemic autoimmune disorders present as preneoplastic manifestations of malignant tumors.

Objective: to report a case of preneoplastic autoimmune multisystemic syndrome associated with renal adenocarcinoma.

Method: we present a 62-year-old male adult with skin lesions and alterations in the urinary tract of several years of evolution, who was diagnosed with left kidney adenocarcinoma. Initially, he received symptomatic treatment with out significant improvement. Given the persistence of



symptoms and the appearance of systemic signs, a comprehensive evaluation was performed, including skin biopsies, immunological studies, and imaging tests.

Results: the patient underwent radical nephrectomy, after which a 90% remission of skin lesions and significant improvement of urinary symptoms were observed, suggesting a preneoplastic mechanism in the genesis of the autoimmune multisystemic syndrome. Subsequent follow-up confirmed the absence of tumor recurrence and sustained recovery of autoimmune manifestations.

Conclusions: preneoplastic autoimmune multisystemic syndrome is a rare entity, which may go unnoticed due to low clinical suspicion. Treatment included topical and systemic management of skin lesions, as well as performing a left radical nephrectomy to resolve the renal adenocarcinoma and consequently resolve the skin lesions. This case highlights the importance of considering preneoplastic autoimmune manifestations in the evaluation of patients with dermatological and systemic symptoms without an apparent cause.

Keywords: Paraneoplastic multisystem autoimmune syndrome; Renal adenocarcinoma; Preneoplastic pemphigus.

RESUMO

Introdução: a síndrome autoimune multissistêmica pré-neoplásica é uma entidade rara na qual distúrbios autoimunes sistêmicos se apresentam como manifestações pré-neoplásicas de tumores malignos.

Objetivo: relatar um caso de síndrome autoimune multissistêmica pré-neoplásica associada a adenocarcinoma renal.

Método: apresenta-se um adulto masculino de 62 anos de idade com lesões cutâneas e alterações no aparelho urinário de vários anos de evolução, que foi diagnosticado com adenocarcinoma de rim esquerdo. Inicialmente, foi tratado de maneira sintomática sem obter melhora significativa. Diante da persistência dos sintomas e do aparecimento de sinais sistêmicos, realizou-se uma avaliação exaustiva que incluiu biópsias de pele, estudos



imunológicos e exames de imagem.

Resultados: o paciente foi submetido a nefrectomia radical, com o que se observou uma remissão de 90% das lesões cutâneas e uma melhora significativa dos sintomas urinários, o que sugere um mecanismo pré-neoplásico na gênese da síndrome autoimune multissistêmica. O seguimento posterior confirmou a ausência de recorrência tumoral e uma recuperação sustentada das manifestações autoimunes.

Conclusões: a síndrome autoimune multissistêmica pré-neoplásica é uma entidade pouco frequente, pois, por vezes, devido à escassa suspeita clínica, pode passar despercebida. O tratamento inclui tratamento tópico e sistêmico das lesões de pele, bem como a realização de nefrectomia radical esquerda para resolução do adenocarcinoma renal e, como consequência, resolução das lesões de pele. Este caso ressalta a importância de considerar manifestações autoimunes pré-neoplásicas na avaliação de pacientes com sintomas dermatológicos e sistêmicos sem uma causa aparente.

Palavras-chave: Síndrome autoimune multissistêmica paraneoplásica; Adenocarcinoma renal; Pênfigo pré-neoplásico.

Recibido: 03/03/2026

Aprobado: 19/05/2026

Introducción

El cáncer renal es uno de los tumores urológicos que se presenta con mayor frecuencia en adultos y supone una mortalidad de 100 000 casos por año a nivel mundial. Cerca del 20 % de los pacientes con cáncer renal se correlacionan con manifestaciones preneoplásicas. ⁽¹⁾ El término “preneoplásico” hace referencia a la presencia de un cáncer que produce efectos a distancia no atribuibles ni a sus propiedades directas de invasión ni a sus propiedades



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia
<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

metastásicas. Así sucede con el síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico, el cual es una condición infrecuente caracterizada por la aparición de manifestaciones autoinmunes en piel asociadas a la presencia de un tumor maligno, conocido antiguamente con el nombre de pénfigo preneoplásico (PP), entidad poco frecuente descrita por primera vez en el año 2001 por el Dr. Marcelo Rivitti y el Dr. Thomas P. Lynch junto con su equipo de investigación.

El síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico es una enfermedad de la piel y mucosas asociada a una neoplasia, generalmente de origen linfóide que se caracteriza por compromiso de varios órganos además del cutáneo y que los mecanismos fisiopatogénicos que intervienen en las lesiones mucosas, cutáneas y de órganos internos, ⁽²⁾ este fenómeno ocurre cuando la respuesta inmune del paciente, dirigida contra la neoplasia, también ataca tejidos sanos, generando una variedad de manifestaciones clínicas. ⁽³⁾

Entre los órganos frecuentemente afectados se encuentran la piel, el aparato urinario y el sistema nervioso. En la piel clínicamente se presenta en forma heterogénea, con lesiones cutáneo-mucosas que recuerdan al pénfigo, pero que en otros sectores puede simular un pénfigoide, eritema polimorfo o liquen plano ampollar y aun una reacción tipo injerto contra huésped. Se destacan las erosiones dolorosas no solo en boca sino también en vías aerodigestivas superiores, ojos, nariz y genitales. Su diagnóstico es desafiante debido a la superposición de síntomas con enfermedades autoinmunes primarias y otras patologías inflamatorias. ⁽⁴⁾ En este artículo, se presenta un caso clínico de síndrome multisistémico autoinmune paraneoplásico asociado a adenocarcinoma renal en el que se evidenció la evolución favorable del paciente tras la resección tumoral.

Presentación de caso

Se trata de un paciente masculino de 62 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y cardiopatía isquémica para lo cual cumplía tratamiento de forma regular. Refiere, hace aproximadamente un mes comenzó a presentar lesiones dermatológicas en el cuero cabelludo,



causa por la cual fue atendido por su médico de familia sin ver mejoría, refiere que posteriormente las lesiones se fueron extendiendo a tronco y brazos, con presencia de enrojecimiento y ampollitas de agua, extendiéndose cada día más y presentando algunas a nivel de la mucosa de cavidad oral. Fue ingresado para mejor estudio y tratamiento.

Hallazgos clínicos

Examen físico de piel

Lesiones diseminadas con predominio de tronco, miembros superiores y cuero cabelludo dado por lesiones eritematovesicoampolares que confluían y formaban grandes placas de bordes irregulares bien definidos. Eritema rosado, vesículas y ampollas numerosas, de variado tamaño, de contenido claro, algunas cubiertas por costras pardas adheridas y secas de mediano grosor. A nivel de mucosa oral aisladas áreas de color opalecente.

Síntoma subjetivo: prurito discreto

Por el cuadro clínico dermatológico que presentó el paciente (Figura 1), asociado a los síntomas urinarios y apoyado por el resultado de exámenes complementarios, histológicos y tomografía axial computalizada se confirmó que el paciente era portador de un adenocarcinoma en riñón izquierdo y como consecuencia un síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico. Aunque la mayoría de estos casos tienen mal pronóstico, con una tasa de mortalidad de 90 %, este paciente tuvo un pronóstico favorable con resolución de más del 90 % de las lesiones de piel luego de realizada la nefrectomía y hasta el día de hoy el paciente no ha mostrado recaídas y presenta la piel en excelentes condiciones (Figura 2).



Fig. 1. Síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico: lesiones diseminadas eritematovesicoampollares en placas y costras de mediano grosor adheridas.



Fig. 2. Imágenes después del tratamiento quirúrgico y dermatológico

Evaluación diagnóstica

Exámenes complementarios

Leucocitos 9.0×10^9 /LPoli 0.60Linfocitos 0.25

Hemoglobina 131.1 g/LCreatinina 142 mmol/LUrea 10.5 mmol/L

Ca 2.28 mmol/LK3.51 mmol/LFósforo 0.29 mmol/L

Na 153.3 mmol/LCl134.6 mmol/LColesterol 2.5mmol/L

Eritrosedimentación: 98mm/hora.

Estudio histológico: en el fragmento correspondiente a piel examinado microscópicamente se observan características morfológicas correspondientes con enfermedad ampollosa de un pénfigo vulgar.

Tomografía

En la tomografía computarizada (CTP) se observó hígado homogéneo, de tamaño y densidad normal. Vesícula de aspecto normal sin litiasis radiopacas en su interior ni masas tumorales demostrables. Las vías biliares no se encuentran dilatadas. El páncreas fue visualizado en toda su extensión, de densidad, apariencia y diámetros normales. No se identifican nódulos sólidos en el interior de la glándula, ni calcificaciones pancreáticas. El bazo es homogéneo, de tamaño y densidad normal sin nódulos sólidos ni quistes. El peritoneo es de apariencia normal. La arteria aorta y abdominal y las ilíacas son normales, no se observan adenopatías. Ambos riñones de forma, tamaño y posición normal, la densidad y espesor de sus parénquimas son adecuados.

A nivel del polo superior del riñón derecho se observan imágenes de densidades variables, de contornos irregulares, parcialmente definidos, con coeficiente de atenuación de partes blandas que tras la administración de contraste endovenoso realizado en más de 24 UH mide aproximadamente en un corte axial (40x35 mm) impresiona corresponder con una lesión ocupante de espacio (LOE) a este nivel. No se precisan otras alteraciones a este nivel.

Conclusiones: LOE renal derecho.

Intervención terapéutica

Tratamiento tópico

Uso de fomentos y baños antisépticos con permanganato de potasio (1 x 20000). Fomentos tres veces al día por una hora.

Baños 2 veces al día.

Tratamiento sistémico

Prednisolona (tabletas de 20 mg) a razón de 80 mg diarios.

Difenhidramina (tabletas de 25 mg) una tableta cada ocho horas.



Tratamiento quirúrgico

Nefrectomía radical izquierda.

Consideraciones éticas: para la toma de imágenes se contó con el consentimiento informado del paciente.

Discusión

El síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico es parte del grupo de enfermedades ampollasautoinmunitarias secundarias a neoplasias, que afecta tanto a la piel como a los órganos internos, también se le conoce como el pénfigo paraneoplásico.⁽⁵⁾ Esta se puede acompañar de afectación a otros órganos, entre ellos la piel, como ocurrió con el presente caso en el que la mejoría de las lesiones dermatológicas se vio luego del proceder quirúrgico pues en estos casos el tratamiento definitivo fue el manejo de la neoplasia de base, aunque también se pueden indicar la combinación de esteroides e inmunosupresores como otras opciones de terapia.⁽⁶⁾

En este informe clínico, la presencia de lesiones cutáneas persistentes junto con alteraciones urinarias llevó a la identificación de un adenocarcinoma renal como posible desencadenante del síndrome.⁽⁷⁾ La evolución clínica del paciente, con una resolución de más del 90 % de las lesiones cutáneas tras la nefrectomía radical, respalda lo descrito en la literatura sobre el carácter paraneoplásico de estos síntomas. La rápida mejoría tras la eliminación del tumor refuerza la hipótesis de que estos trastornos son mediados por mecanismos inmunológicos desencadenados por la neoplasia, más que por efectos directos del cáncer.

A pesar de que dentro de las tumoraciones malignas descritas en la literatura no se destaca el adenocarcinoma renal como una de las principales entidades que ocasiona el síndrome multisistémico autoinmune preneoplásico, en este caso se enfatiza la relevancia de considerar etiologías renales como manifestaciones paraneoplásicas en pacientes con manifestaciones autoinmunes refractarias a tratamientos convencionales.⁽⁸⁾



Al comparar con reportes recientes de la literatura, se identifican similitudes y diferencias significativas, como por ejemplo Ortúzar Menesia y otros autores describieron un caso de pénfigo paraneoplásico como manifestación inicial de un tumor renal oculto, en el cual también predominaban las lesiones mucosas dolorosas (orales, conjuntivales y nasales), aunque con una presentación menos extensa a nivel cutáneo que en el caso aquí presentado. En ambos, el tratamiento de la neoplasia resultó esencial para la resolución del cuadro autoinmune, aunque en el caso reportado por Ortúzar la remisión fue parcial tras embolización y tratamiento con corticosteroides orales.⁽⁹⁾

En el presente caso, al igual que en el reportado por un estudio de Lu et al del 2024, en se asoció con un carcinoma escamoso de amígdala a pénfigo paraneoplásico, la cirugía desempeñó un papel fundamental. En ambos casos, la resección tumoral condujo a una remisión casi completa de las lesiones mucocutáneas, lo que reafirma el carácter paraneoplásico y mediado inmunológicamente de estas manifestaciones. Carey RM, et al., también implementaron tratamiento adyuvante con corticoides y antifúngicos tópicos y lograron la cicatrización completa sin recurrencia. Desde el punto de vista clínico-patológico, la mayoría de los casos comparten hallazgos histológicos de acantólisis epidérmica, necrosis de queratinocitos y patrones lichenoides, con inmunofluorescencia directa positiva para IgG y C3 en uniones intercelulares, como ocurrió también en el caso reportado en este artículo. Además, los autoanticuerpos anti-envoplaquina y anti-desmogleína 3 han sido reportados con alta frecuencia y especificidad en pénfigo paraneoplásico, lo cual contribuye al diagnóstico definitivo.⁽¹⁰⁾

El pronóstico del pénfigo paraneoplásico depende en gran medida del tipo y control de la neoplasia subyacente. A pesar de que la literatura reporta una tasa de mortalidad elevada, de hasta un 90 % en algunos casos, los pacientes que reciben tratamiento quirúrgico curativo de la neoplasia tienen una evolución más favorable, como se evidenció en este caso y en los reportes recientes consultados.



Conclusiones

En conclusión, este caso clínico, junto algunos de la literatura reciente, refuerza la necesidad de considerar el pénfigo paraneoplásico como manifestación inicial de una neoplasia oculta, incluso en tumores sólidos como el adenocarcinoma renal. La pronta identificación del tumor y su tratamiento quirúrgico pueden traducirse en la resolución significativa o completa del síndrome autoinmune, lo que resalta la importancia de un enfoque integral y multidisciplinario.

Referencias bibliográficas

1. Cruz-García Villa P, Badillo-Silva FM, Reyes-Acquart Á. Alteraciones bioquímicas y síndromes paraneoplásicos en pacientes con cáncer renal. Rev. mex. urol [Internet]. 2024 [citado 19/5/2026]; 84(1). Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2007-40852024000100001&lng=es
2. Macarena Sánchez C, Lorient DM, Alfaro CT, Della Giovanna PS. Síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico desencadenado por radioterapia. Rev Dermatología Argentina [Internet]. 2024 [citado 19/5/2026]; 30(2): 95-8. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/381748201_Sindrome_multiorganico_autoinmune_paraneoplasico_desencadenado_por_radioterapia
3. Anderson HJ, Huang S, Lee JB. Paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome: Part I. Clinical overview and pathophysiology. J American Academy of Dermatology. [Internet]. 2024 [citado 19/5/2026]; 91(1): 1–10. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2023.08.020>
4. Peter Gale R. Síndromes paraneoplásicos. En: Msdmanual MSD [Internet]. London: Imperial College London; 2024. [citado 19/5/2026]. Disponible en:



<https://www.msdmanuals.com/es/professional/oncolog%C3%ADa/generalidades-sobre-el-c%C3%A1ncer/s%C3%ADndromes-paraneopl%C3%A1sicos?autoredirectid=47260>

5. Domínguez Wakida NH, Moreno Madrigal LG, Álvarez AM, García Aguilar BS. Pénfigo paraneoplásico secundario a cáncer renal. Reporte de un caso y 6 Revisión de la literatura. Dermatología CMQ [Internet]. 2024 [citado 19/5/2026]; 22(1): 31-4. Disponible en:

<https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2024/dcm241h.pdf>

6. Cruz García P, Monserrat Badillo-Silva F, Reyes-Acquart A. Alteraciones bioquímicas y síndromes paraneoplásicos en pacientes con cáncer renal. Revista mexicana de urología [Internet]. 2024 [citado 19/5/2026]. Disponible en: <https://10.48193/nfqbtm59>

7. Kappius RH, Ufkes NA, Thiers BH. Paraneoplastic Pemphigus. StatPearls [Internet]. 2025 [citado 13/5/2026]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK546694/>

8. Antiga E, Bech R, Maglie R, Genovese G, Borradori L, Bockle B, et al. S2k guidelines on the management of paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). J Eur Acad Dermatol Venereol [Internet]. 2023 [citado 13/5/2026]; 37(6): 1118–34. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111%2Fjdvd.18931>

9. Ortúzar Menesia E, Alduenda Ceja JR, Mudarra De León RM, Rodríguez Pérez K. Pénfigo paraneoplásico manifestación inicial de tumor renal. Rev. Cuban de Med [Internet]. 2024 [citado 20/5/2026]; 63. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232024000100006&lng=es

10. Carey RM, Rajasekaran K, Seckar T, Lin X, Wei Z, Tong CCL, et al. The virome of HPV-positive tonsil squamous cell carcinoma and neck metastasis. Oncotarget [Internet]. 2020 [citado 20/5/2026]; 11(3): 282–93. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.18632/oncotarget.27436>

Conflicto de intereses

Los autores no declaran conflictos de intereses.



Esta obra de Multimед se encuentra bajo una licencia <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Contribución de autoría

Yaniet Jiménez Montero: conceptualización, supervisión, redacción–borrador original, redacción del borrador inicial, curación de datos, investigación.

Martha Delfina Mengana Medina: curación de datos, investigación.

Rosaida Fonseca Gómez: investigación, visualización.



Esta obra de Multimed se encuentra bajo una licencia
<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>