

BÖLÜM 3

ÜROONKOLOJİ İLE İLGİLİ SENDROMLAR-1

Haşmet SARICI¹
Recep UZUN²

STAUFFER SENDROMU

İlk olarak 1961'de Amerikalı gastroenterolog Herbert Maurice Stauffer tarafından, ortak klinik ve laboratuvar bulgulara sahip beş olgu temelinde tanımlanan Stauffer sendromu; böbrek hücreli karsinom (RCC) tanısı ile birlikte karaciğer metastazının yokluğu, hipoalbüminemi, hipergamaglobulinemi, alkalen fosfataz yüksekliği, uzamış trombin zamanı ve tümör rezeksiyonunu takiben bulguların gerilemesi ile karakterize edilmektedir(1)

Stauffer sendromunun, renal hücreli karsinom (RCC) olgularının yaklaşık %3-6'sında ortaya çıktığı bildirilmektedir(2).

Patofizyolojik mekanizma hâlen tam anlamıyla bilinmemektedir. RCC'de kolestaz dahil çeşitli paraneoplastik bulgular ile yükselmiş interlökin-6 (IL-6) seviyeleri arasında bağlantı gösterilmiş, ancak IL-6'nın doğrudan nedensel bir etkisi sınırlı düzeyde ortaya

¹ Prof. Dr., Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD., hasmetsarici@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-1303-3931

² Arş. Gör., Dr., Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Üroloji AD., drecepuzun@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-0841-8757

Ürolojide Sendromlar

ve prostat sinir pleksusundan köken alır. Mesane yerleşimli olanlar ise genellikle mesane duvarındaki sinir ganglionlarından gelişir(24). Hastalığın en yaygın semptomları arasında tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, hematüri, disüri ve genellikle irritatif alt üriner sistem yakınmaları yer alır. Bununla birlikte, bazı olgularda kitlenin yerleşimine bağlı olarak işlevsiz mesane boşaltımı veya idrar retansiyonu gelişebilir(25).

Deri lezyonları genellikle tedavi gerektirmez; benzer şekilde, nörofibromlar da iyi huylu olup çoğunlukla müdahale edilmez. Semptomatik lezyonlarda cerrahi eksizyon uygulanabilse de nüks gelişebilir. Pleksiform nörofibromlar ise sıklıkla deformiteye yol açar ve infiltratif büyüme özellikleri nedeniyle cerrahi olarak tamamen çıkarılmaları zordur. Bu tümörlerin %8-13 oranında malign periferik sinir kılıfı tümörüne dönüşebildiği bildirilmiştir. Bu nedenle, bir aydan uzun süren ağrı, yeni gelişen nörolojik defisit, lezyonun sertleşmesi veya hızla büyümesi durumunda malign transformasyondan şüphelenilmelidir. Son dönemde tirozin kinaz ve MEK inhibitörleri, pleksiform nörofibromların tedavisinde umut vaat eden sonuçlar ortaya koymuştur(21)

KAYNAKLAR

1. Stauffer M. Nephrogenic hepatosplenomegaly. *Gastroenterology*. 1961;40:694-6.
2. Dourakis SP, Sinani C, Deutsch M, Dimitriadou E, Hadziyannis SJ. Cholestatic jaundice as a paraneoplastic manifestation of renal cell carcinoma. *European journal of gastroenterology & hepatology*. 1997;9(3):311-4.
3. Blay JY, Rossi JF, Wijdenes J, Menetrier-Caux C, Schemann S, Négrier S, et al. Role of interleukin-6 in the paraneoplastic inflammatory syndrome associated with renal-cell carcinoma. *International Journal of Cancer*. 1997;72(3):424-30.
4. Sacco E, Pinto F, Sasso F, Racioppi M, Gulino G, Volpe A, et al. Paraneoplastic syndromes in patients with urological malignancies. *Urologia internationalis*. 2009;83(1):1-11.
5. Sharara AI, Panella TJ, Fitz JG. Paraneoplastic hepatopathy associated with soft tissue sarcoma. *Gastroenterology*. 1992;103(1):330-2.

Ürolojide Sendromlar

6. Fontes-Sousa M, Magalhães H, da Silva FC, Maurício MJ, editors. Stauffer's syndrome: a comprehensive review and proposed updated diagnostic criteria. *Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations*; 2018: Elsevier.
 7. Aygun N, Uludag M. Pheochromocytoma and paraganglioma: from epidemiology to clinical findings. *Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni*. 2020;54(2):159-68.
 8. Else T, Greenberg S, Fishbein L. Hereditary paraganglioma-pheochromocytoma syndromes. 2018.
 9. Mikhail MI, Singh AK. Von Hippel-Lindau Syndrome. 2017.
 10. Nesselrooij M, Zandee W, Giles RH. Von Hippel-Lindau Syndrome. 1993.
 11. van Leeuwen RS, Ahmad S, Links TP, Giles RH. von Hippel-Lindau syndrome. 2018.
 12. Binderup MLM, Smerdel M, Borgwadt L, Nielsen SSB, Madsen MG, Møller HU, et al. von Hippel-Lindau disease: Updated guideline for diagnosis and surveillance. *European Journal of Medical Genetics*. 2022;65(8):104538.
 13. Pannett A, Thakker R. Multiple endocrine neoplasia type 1. *Endocrine-Related Cancer*. 1999;6(4):449-73.
 14. Thakker RV. Multiple endocrine neoplasia type 1. *Indian journal of endocrinology and metabolism*. 2012;16(Suppl 2):S272-S4.
 15. Xia Y, Darling TN. Rapidly growing collagenomas in multiple endocrine neoplasia type I. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2007;56(5):877-80.
 16. Walls GV, editor Multiple endocrine neoplasia (MEN) syndromes. *Seminars in Pediatric Surgery*; 2014: Elsevier.
 17. Coy S, Rashid R, Stemmer-Rachamimov A, Santagata S. An update on the CNS manifestations of neurofibromatosis type 2. *Acta neuropathologica*. 2020;139(4):643-65.
 18. Blakeley JO, Plotkin SR. Therapeutic advances for the tumors associated with neurofibromatosis type 1, type 2, and schwannomatosis. *Neuro-oncology*. 2016;18(5):624-38.
 19. Jett K, Friedman JM. Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1. *Genetics in Medicine*. 2010;12(1):1-11.
 20. Evans D, Howard E, Giblin C, Clancy T, Spencer H, Huson S, et al. Birth incidence and prevalence of tumor-prone syndromes: estimates from a UK family genetic register service. *American journal of medical genetics Part A*. 2010;152(2):327-32.
 21. Le C, Thomas A, Lui F. Neurofibromatosis. *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing
- Copyright © 2025, StatPearls Publishing LLC.; 2025.
22. Rasmussen SA, Yang Q, Friedman J. Mortality in neurofibromatosis 1: an analysis using US death certificates. *The American Journal of Human Genetics*. 2001;68(5):1110-8.
 23. Hintsala A, Lindell O, Heikkilä P. Neurofibromatosis of the bladder. *Scandi-*

Ürolojide Sendromlar

- navian journal of urology and nephrology. 1996;30(6):497-9.
24. Umakanthan S, Naik R, Bukelo MM, Rai S, Prabhu L. Primary bladder neurofibroma: a rare case with clinical implications and diagnostic challenges. *Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR*. 2015;9(9):ED05.
 25. Krishna KK, Agarwal PA, Jain M. Neurofibromatosis type I presenting with urinary retention and lung collapse. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2004;11(4):423-4.