

Cholestáza a karcinóm močovodu: Staufferov syndróm?

Štefan Sotak

I. interná klinika UN LP a UPJŠ LF v Košiciach

Staufferov syndróm je zriedkavý paraneoplastický syndróm klasicky spojený s renálnym svetlobunkovým karcinómom (clear cell renal carcinoma, ccRCC), raritne aj inými malignitami. Ide o ochorenie nejasnej patofyziológie charakterizovaný reverzibilným anikterickým, zriedkavo ikterickým, zvýšením pečeňových enzýmov, sedimentácie, trombocytózou, predĺžením aktivovaného parciálneho tromboplastínového času (activated partial thromboplastin time, aPTT) a hepatosplenomegáliou pri absencii hepatobiliárnej obštrukcie. Preto je dôležité vziať do úvahy pri nevysvetliteľnej cholestáze pri absencii obštrukcie (napr. metastatickej) v pečeni Staufferov syndróm v diferenciálnej diagnostike. To môže umožniť včasné rozpoznanie a liečbu okultnej malignity. Po dosiahnutí remisie sa laboratórny nález parciálne alebo úplne upravuje. Kazuistika popisuje prípad pacientky s renálnym zlyhaním, autoimunitnou hemolytickou anémiou a nevysvetliteľnou cholestázou, ktorá môže byť vysvetlená Staufferovým syndrómom. Totiž pacientka exitovala a pri pitve sa zistil karcinóm močovodu.

Kľúčové slová: autoimunitná hemolytická anémia, cholestatická hepatopatia, karcinóm močovodu, renálne zlyhanie, Staufferov syndróm.

Cholestasis and Carcinoma of the Ureter: Stauffer Syndrome?

Stauffer syndrome is a rare paraneoplastic syndrome classically associated with clear cell renal carcinoma, rarely with other malignancies. It is a disease of unclear pathophysiology characterized by reversible anicteric, rarely icteric, elevation of liver enzymes, sedimentation, thrombocytosis, prolongation of activated partial thromboplastin time and hepatosplenomegaly in the absence of hepatobiliary obstruction. Therefore, it is important to consider Stauffer syndrome in the differential diagnosis for unexplained cholestasis in the absence of obstruction (e.g. metastatic) in the liver. This may allow early recognition and treatment of occult malignancy. After achieving remission, the laboratory findings are partially or completely corrected. The case report describes a patient with renal failure, autoimmune hemolytic anemia and unexplained cholestasis, which can be explained by Stauffer syndrome. Namely, the patient exited and during the autopsy, carcinoma of the ureter was found.

Keywords: Autoimmune hemolytic anemia, cholestatic hepatopathy, ureteral carcinoma, renal failure, Stauffer syndrome.

Úvod

Staufferov syndróm je zriedkavý typ paraneoplastického syndrómu. Prejavuje sa cholestázou a často aj hepatosplenomegáliou. Ikterus obvykle nie je prítomný (tzv. typický variant), no v literatúre bol popísaný aj variant s ikterom (tzv. atypický variant). Hepatálne anomálie však nie sú spôsobené nádorovou infiltráciou žlčových ciest alebo metastázami v pečeni. Vyskytuje sa predovšetkým pri ccRCC (1). Zaujímavé, a doteraz nevysvetlené, je to, že ak sa Staufferov syndróm vyskytuje pri ccRCC, ide takmer vždy o maligný nález na pravej obličke, nie na ľavej (2).

Diagnostické kritériá sú popísané v tabuľke 1.

Raritne bol popísaný aj pri hematologických malignitách (lymfómy, leukémie, malígnu histiocytóm), leiomyosarkóme, angiosarkóme, karcinóme prostaty, bronchiálnom karcinóme, karcinóme pankreasu, neuroendokrinných tumoroch gastrointestinálneho traktu a pri karcinóme močového mechúra (3). Ak v dôsledku liečby týchto malignít dôjde k remisii ochorenia, cholestáza sa výrazne zmierni, prípadne úplne vymizne. V prípade relapsu malignity sa môže opäť objaviť. Jeho prítomnosť je známkou horšej prognózy ochorenia (1).

MUDr. Štefan Sotak, PhD., MPH, EMBA, LL.M
I. interná klinika UN LP a UPJŠ LF v Košiciach
stefan.sotak@upjs.sk

Cit. zkr: Vnitř Lék. 2025;71(4):E15-E7
Článek přijat redakcí: ?? . ?? . 2025
Článek přijat po recenzích: ?? . ?? . 2025

