

## **Tumori Adrenocorticali**

(Adrenocortical Tumors)

*Che cosa sono i tumori adrenocorticali?*

Sono un gruppo di tumori che originano dalla corteccia surrenale, cioè lo strato esterno delle ghiandole. Colpiscono più frequentemente le persone adulte ma possono svilupparsi nei bambini e negli adolescenti.

*Chi colpisce il carcinoma adrenocorticale e perché si sviluppa?*

Ci sono due picchi d'incidenza nei giovani: il primo nei bambini con un'età minore di 3 anni, il secondo durante l'adolescenza. E' più comune nelle ragazze. La causa è sconosciuta.

*Esiste un rischio per fratelli e/o sorelle di sviluppare lo stesso o altri tipi di tumore?*

Il carcinoma adrenocorticale si può verificare sporadicamente in una singola persona della famiglia. Vi è però una significativa associazione con altre sindromi tumorali (Sindrome Li Fraumeni, MEN1 e sindrome di Beckwith-Wiedemann), per questo motivo si consiglia di svolgere una valutazione genetica in tutti i pazienti e nei loro familiari.

*I tumori adrenocorticali sono tutti uguali?*

I tumori adrenocorticali possono essere benigni (adenomi) o maligni (carcinoma adrenocorticale) ma spesso si presentano con sintomi e segni simili. I carcinomi adrenocorticali solitamente sono più grandi degli adenomi, crescono più velocemente, coinvolgono gli organi circostanti e possono diffondersi a distanza, soprattutto a livello di polmone, fegato e ossa. La distinzione tra le due entità dal punto di vista istologico è difficile poiché spesso hanno lo stesso aspetto al microscopio ma la dimensione del tumore o l'evidenza di diffusione aiuta a distinguere gli adenomi dal carcinoma adrenocorticale.

*Quali sono i sintomi tipici?*

La maggior parte dei tumori adrenocorticali (80-90%) secerne in eccesso gli stessi ormoni normalmente prodotti dalla corteccia surrenale (steroidi, androgeni ed aldosterone): i sintomi più comuni sono la pressione alta, la virilizzazione (pelosità o irsutismo, peli pubici prematuri), l'obesità, l'acne, la faccia "a luna piena" e la comparsa di strie cutanee. Questo insieme di sintomi viene definito "sindrome di Cushing". Se il tumore non secerne ormoni, una massa addominale può essere l'unico sintomo.

*Quali indagini sono necessarie per studiare un bambino con un tumore adrenocorticale?*

Le indagini indicate sono:

a) Lo studio completo della funzionalità della corteccia surrenalica: un livello elevato di ormoni nel sangue è utile per stabilire la diagnosi e possono essere usati come marcatori tumorali durante e dopo la terapia.

b) Indagini radiologiche: ecografia e TAC o RMN addominale.

È importante valutare le dimensioni della massa e il coinvolgimento degli organi circostanti per aiutare il chirurgo a valutare la possibilità di asportare la lesione. La TAC del torace e la scintigrafia ossea sono raccomandate nel caso venga diagnosticato un carcinoma.

*Quali sono i diversi stadi della malattia?*

La stadiazione viene presa in considerazione solo nel caso si tratti di un carcinoma e si basa sulle dimensioni del tumore, il coinvolgimento dei linfonodi regionali (N), la presenza di metastasi a distanza (M), i risultati della chirurgia al momento della diagnosi e quanta parte del tumore sia stata rimossa. Viene valutata inoltre la diminuzione postoperatoria dei valori ormonali.

*Qual è il trattamento per il carcinoma adrenocorticale?*

La resezione/rimozione del tumore completa è il cardine del trattamento e da sola è curativa per adenoma e i carcinomi adrenocorticali piccoli e localizzati. Nei pazienti con carcinomi grandi (anche dopo una resezione completa), in quelli con tumore residuo dopo chirurgia primaria, e in quelli con tumori diffusi, sono raccomandati l'uso della chemioterapia e/o del mitotano. Questo va stabilito da persone esperte in grado di fare una valutazione multidisciplinare (oncologo, chirurgo,...) per ogni singolo paziente.

*Quali sono i risultati del trattamento?*

La rimozione completa del tumore può essere curativa e il risultato è eccellente per gli adenomi. I risultati del trattamento per il carcinoma dipende dalla estensione della malattia e se il tumore è stato completamente rimosso: le probabilità di guarigione variano, essendo basso in quelli con diffusione ma molto più elevata in quelli con malattia localizzata e completamente rimossi.

*A che punto è la ricerca per gli adrenocorticali?*

I carcinomi adrenocorticali sono rari in età pediatrica: la maggior parte degli studi di ricerca provengono da paesi dove l'incidenza è più alta (come il Brasile) e dagli adulti. Si sta valutando una possibile relazione con i fattori ambientali e genetici. Studi molecolari hanno dimostrato che ci sono anomalie del gene TP53 in circa il 50% degli adrenocorticali, suggerendo che sono parte di una sindrome tumorale familiare.

*Cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini con il carcinoma adrenocorticale?*

Il gruppo EXPeRT sta lavorando per migliorare i risultati i bambini con questo tipo di tumore in molti modi:

- Raccogliendo i dati dei bambini con questo tumore in tutti i paesi europei
- Creando delle linee guida per la diagnosi e il trattamento con l'obiettivo di ottimizzare le possibilità di cura per tutti i bambini a livello internazionale
- Dando consigli in casi difficili al medico responsabile a livello europeo e mondiale
- Collaborando con altri gruppi per migliorarne le conoscenze

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Gianni Bisogno.