

Πληροφορίες για τους όγκους του φλοιού των επινεφριδίων (ACTs) (Adrenocortical Tumors)

Τι είναι ο όγκος του φλοιού των επινεφριδίων?

Οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων είναι μία ομάδα όγκων που προέρχονται από τον φλοιό του επινεφριδίου – το εξωτερικό στρώμα του αδένου. Είναι σπάνιοι σε παιδιά και εφήβους.

Ποιος εμφανίζει όγκο φλοιού επινεφριδίων και γιατί?

Υπάρχουν δύο αιχμές στην επίπτωση του στους νέους ανθρώπους, η μία σε παιδιά <3 ετών και η άλλη στην εφηβεία. Είναι συχνότερο στα κορίτσια. Η αιτία του είναι άγνωστη.

Υπάρχει κίνδυνος για τα αδέρφια να αναπτύξουν τον ίδιο ή άλλου τύπου καρκίνο?

Παρόλο που εμφανίζονται συνήθως σποραδικά, υπάρχει σημαντική συσχέτιση με άλλα σύνδρομα που προκαλούν καρκίνους (π.χ. σύνδρομο Li Fraumeni, MEN1 και σύνδρομο Beckwith-Wiedeman). Γι' αυτόν τον λόγο γενετική εκτίμηση και έλεγχος συστήνεται σε όλους τους ασθενείς και τους συγγενείς τους.

Είναι όλοι οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων ίδιοι ?

Οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων μπορεί να είναι καλοήθεις (αδενώματα) ή κακοήθεις (καρκινώματα φλοιού επινεφριδίων) αλλά συχνά προβάλλουν με παρόμοια κλινική εικόνα. Παρόλα αυτά, τα καρκινώματα είναι μεγαλύτερα από τα αδενώματα, μεγαλώνουν γρηγορότερα, διηθούν τα παρακείμενα όργανα και μπορεί να δίνουν μεταστάσεις κυρίως στον πνεύμονα, το ήπαρ και τα οστά. Η ιστολογική διάκριση μεταξύ των δύο οντοτήτων είναι δύσκολη αφού συνήθως δείχνουν τα ίδια στο μικροσκόπιο, αλλά το μέγεθος του όγκου ή οι ενδείξεις διασποράς του βοηθούν στον διαχωρισμό των αδενωμάτων από τα καρκινώματα.

Ποια είναι τα τυπικά συμπτώματα και σημεία των όγκων του φλοιού των επινεφριδίων?

Οι περισσότεροι Φλοιοεπινεφριδιακοί όγκοι (80-90%) εκκρίνουν σε περίσσεια τις ίδιες ορμόνες που φυσιολογικά παράγονται από τον φλοιό των επινεφριδίων (κορτικοστεροειδή, ανδρογόνα και αλδοστερόνη). Κοινά συμπτώματα είναι η υπέρταση - υψηλή αρτηριακή πίεση, η αρρενοποίηση (υπερτρίχωση, πρόωρη τριχωση στο εφήβαιο), παχυσαρκία, ακμή, πανσεληνοειδές προσωπίο και ραγάδες στο δέρμα. Αυτό το σύνδρομο ονομάζεται « σύνδρομο Cushing » αν περιλαμβάνει υπερέκκριση κορτικοστεροειδών. Αν ο όγκος δεν εκκρίνει ορμόνες, η κοιλιακή μάζα μπορεί να είναι το μόνο σύμπτωμα.

Ποιες εξετάσεις είναι απαραίτητες σε ένα παιδί με φλοιοεπινεφριδιακό όγκο?

Δύο ομάδες εξετάσεων ενδείκνυνται:

1. Επίπεδα των ορμονών του φλοιού των επινεφριδίων - αν είναι ανεβασμένα υποστηρίζουν την διάγνωση. Επίσης μπορούν να είναι χρήσιμα μετά την θεραπεία ως δείκτες παρακολούθησης του όγκου.

2. Απεικονιστικές εξετάσεις (υπέρηχος κοιλίας και αξονικές ή μαγνητικές τομογραφίες): εκτιμούν το μέγεθος του όγκου και την διήθηση των παρακείμενων οργάνων, ώστε να βοηθήσουν τους χειρουργούς να αποφασίσουν για την εξαίρεση της μάζας. Αξονική τομογραφία θώρακος και σπινθηρογράφημα οστών συστήνονται αν η διάγνωση είναι καρκίνωμα.

Υπάρχουν διαφορετικά στάδια της ασθένειας?

Το στάδιο έχει σημασία μόνο στα καρκινώματα. Το στάδιο βασίζεται στο μέγεθος του όγκου, την συμμετοχή των επιχώριων λεμφαδένων (N), την παρουσία μεταστάσεων (M), και από το μέγεθος του όγκου που εξαιρέθηκε χειρουργικά κατά την διάγνωση. Επίσης, η μείωση των επιπέδων των ορμονών μετά το χειρουργείο βοηθά στην σταδιοποίηση.

Ποιά είναι η θεραπεία των φλοιοεπινεφριδιακών όγκων?

Η πλήρη χειρουργική εξαίρεση είναι το σημαντικότερο μέρος της θεραπείας και αποτελεί θεραπεία ίασης για τα αδενώματα και τα εντοπισμένα μικρά καρκινώματα. Στους ασθενείς με μεγάλα φλοιοεπινεφριδιακά καρκινώματα (ακόμα και μετά από πλήρη εξαίρεση), με υπολειπόμενη νόσο μετά το αρχικό χειρουργείο και σε αυτά με μεταστάσεις, συστήνεται χημειοθεραπεία και / ή Μιτοτάνη. Η θεραπευτική ομάδα θα αποφασίσει αν έχουν ρόλο αυτές οι θεραπείες στην περίπτωση του παιδιού σας.

Ποια είναι τα αποτελέσματα της θεραπείας?

Πλήρης εξαίρεση του όγκου μπορεί να είναι η θεραπεία ίασης και η έκβαση είναι εξαιρετική για τα αδενώματα. Το αποτέλεσμα της θεραπείας για τα καρκινώματα εξαρτάται από την έκταση της ασθένειας και από το εάν έχει εξαιρεθεί πλήρως ο όγκος. Η πιθανότητα ίασης κυμαίνεται, είναι χαμηλή στα καρκινώματα με μεταστάσεις αλλά πολύ υψηλότερη στους εντοπισμένους και πλήρως χειρουργημένους όγκους.

Τι έρευνα γίνεται για τους φλοιοεπινεφριδιακούς όγκους?

Οι φλοιοεπινεφριδιακοί όγκοι είναι σπάνιοι στην παιδική ηλικία : οι περισσότερες μελέτες προέρχονται από χώρες που η επίπτωση είναι υψηλότερη (όπως η Βραζιλία) ή από σειρές ενηλίκων. Οι μελέτες εκτιμούν την πιθανή συσχέτιση με περιβαλλοντικούς ή γενετικούς παράγοντες. Μοριακές μελέτες έχουν δείξει ότι υπάρχουν μεταλλάξεις στο γονίδιο Trp53 σε περίπου 50% των καρκινωμάτων, υποστηρίζοντας ότι οι όγκοι φλοιού επινεφριδίων είναι μέρος ενός οικογενούς καρκινικού συνδρόμου.

Τι κάνει η EXPert για τα παιδιά με φλοιοεπινεφριδιακούς όγκους ?

Η ομάδα EXPert εργάζεται για τα παιδιά με φλοιοεπινεφριδιακούς όγκους με πολλούς τρόπους:

- Συγκεντρώνει δεδομένα σε πολλές Ευρωπαϊκές χώρες.
- Δημιουργεί κατευθυντήριες οδηγίες για τη διάγνωση και την θεραπεία με σκοπό να βελτιστοποιήσει την πιθανότητα ίασης όλων των παιδιών.
- Δίνει συμβουλές σε δύσκολες περιπτώσεις στον υπεύθυνο κλινικό ιατρό σε Ευρωπαϊκό και Παγκόσμιο επίπεδο.

- Συνεργάζεται με άλλες ομάδες για να βελτιώσει την γνώση γύρω από τους όγκους του φλοιού των επινεφριδίων.

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