

## **Tumores Adrenocorticales**

(Adrenocortical tumours)

*¿Qué es un tumor adrenocortical (TAC)?*

Los TAC son un grupo de tumores que se originan en la corteza suprarrenal, que es la capa externa de la glándula suprarrenal. Son tumores muy raros en niños y adolescentes.

*¿Quiénes padecen un TAC y por qué?*

Existen dos picos de incidencia en la edad pediátrica; el primero en niños menores de 3 años y el segundo durante la adolescencia. Es más frecuente en niñas. La causa es desconocida.

*¿Existe el riesgo de que hermanos o hermanas desarrollen el mismo cáncer u otros tipos de cáncer?*

Si bien los TAC pueden suceder esporádicamente, existe una asociación significativa con algunos síndromes de predisposición al cáncer (por ejemplo; Síndrome de Li Fraumeni, MEN1 y Síndrome de Beckwith-Wiedeman). Por este motivo, se recomiendan investigaciones genéticas y revisiones para todos los pacientes y sus familiares.

*¿Son todos los TAC iguales?*

Los TAC pueden ser benignos (adenomas) o malignos (carcinomas adrenocorticales; CAC); pero a menudo se presentan clínicamente de manera similar. Sin embargo, los CAC son más grandes que los adenomas, crecen más rápido, afectan a órganos circundantes, y pueden extenderse/metastatizar; principalmente a pulmón, hígado y huesos. La diferencia histopatológica entre las dos entidades es difícil; ya que a menudo se ven iguales bajo el microscopio, pero el tamaño del tumor o la evidencia de diseminación ayudan a distinguir los adenomas de los CAC.

*¿Cuáles son los síntomas y signos típicos de los TAC?*

La mayoría de los TAC (80-90%) secretan en exceso las mismas hormonas que normalmente se producen en la corteza suprarrenal (esteroides, andrógenos y aldosterona): los síntomas habituales son la hipertensión arterial, virilización (vellosidad o hirsutismo, vello púbico de aparición precoz), obesidad, acné, cara de luna y estrías de la piel. Si presentan una secreción excesiva de esteroides, esta sintomatología se llama "Síndrome de Cushing". Si el tumor no secreta hormonas, la masa abdominal puede ser el único síntoma.

*¿Qué estudios complementarios son necesarios para estudiar a un niño con TAC?*

Dos tipos de exámenes complementarios están indicados:

1. Niveles de hormonas de la corteza suprarrenal: si están elevados, apoyan el diagnóstico. Pueden ser útiles después de finalizar el tratamiento como marcadores de seguimiento.

2. Pruebas de imagen (ecografía y TC / RM abdominal): evalúan el tamaño de la masa y su extensión a órganos adyacentes, para ayudar a los cirujanos a decidir su resecabilidad. El TC de tórax y la gammagrafía ósea están recomendadas si se diagnostica un CAC.

*¿Existen diferentes estadios de la enfermedad?*

El estadio es considerado sólo para los CAC. Se basa en el tamaño/volumen del tumor, la invasión de los ganglios linfáticos regionales (N), la presencia de metástasis a distancia (diseminación metastásica o M) y de los resultados de la cirugía en el momento del diagnóstico (cantidad de tumor que se ha extirpado). También se tiene en cuenta, la disminución postoperatoria de los niveles hormonales que estaban elevados.

*¿Cuál es el tratamiento para los CAC?*

La resección / extirpación completa del tumor es el pilar fundamental del tratamiento, y es curativo sólo para el adenoma y los CAC pequeños localizados. En pacientes con CAC grandes (también después de una resección completa), en aquellos con restos tumorales después de la cirugía inicial y en aquellos con tumores diseminados; se recomienda la quimioterapia y/o el mitotane. Los expertos, habitualmente en Comités multidisciplinares, discutirán el papel de estos tratamientos en el caso de su hijo.

*¿Cuáles son los resultados del tratamiento?*

La extirpación completa del tumor puede ser curativa y el resultado es excelente para los adenomas. Los resultados del tratamiento para los CAC dependen de la extensión de la enfermedad y de la extirpación completa del tumor: las posibilidades de curación varían, siendo baja en aquellos con enfermedad diseminada; pero mucho más alta en aquellos con enfermedad localizada y resecada por completo.

*¿Qué investigaciones se están realizando para los TAC?*

Los TAC son raros en la infancia: la mayoría de los estudios de investigación provienen de países donde la incidencia es mayor (como Brasil) o en series de adultos. Los estudios están evaluando una posible relación con factores ambientales y genéticos. Los estudios moleculares han demostrado que hay anomalías en el gen *TP53* en aproximadamente el 50% de los TAC; lo que sugiere que los TAC forman parte de un síndrome familiar de predisposición al cáncer.

*¿Qué está haciendo el grupo EXPeRT para los niños con TAC?*

El grupo EXPeRT está trabajando para los niños con TAC de muchas maneras:

- Recopilación de datos de los niños con TAC en todos los países europeos.
- Creando pautas para el diagnóstico y el tratamiento con el objetivo de optimizar la posibilidad de curación para todos los niños.
- Asesoramiento al clínico responsable a nivel europeo y mundial, para casos difíciles.
- Colaborar con otros grupos para mejorar el conocimiento sobre los TAC.

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Ricardo López Almaraz.