

Adrenocortical tumour

Τι είναι οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων;

Οι όγκοι φλοιού των επινεφριδίων είναι μια ομάδα όγκων που προέρχονται από τα κύτταρα του φλοιού των επινεφριδίων - δηλαδή το εξωτερικό στρώμα του επινεφριδίου. Αυτοί οι όγκοι εμφανίζονται πολύ σπάνια σε παιδιά και εφήβους.

Σε ποιούς εμφανίζονται οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων και γιατί;

Υπάρχουν δύο κορυφές της επίπτωσης του όγκου του φλοιού των επινεφριδίων στους νέους, η πρώτη σε παιδιά <4 ετών και η δεύτερη κατά την εφηβεία. Είναι πιο συχνός στα κορίτσια. Η αιτία είναι άγνωστη.

Υπάρχει κίνδυνος για αδέρφια/αδερφές να αναπτύξουν τον ίδιο καρκίνο ή άλλους τύπους καρκίνου;

Ενώ οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων μπορεί να εμφανιστούν σποραδικά, υπάρχει ωστόσο μια σημαντική συσχέτιση με τα γενετικά σύνδρομα που προδιαθέτουν σε αυτόν τον όγκο και άλλους καρκίνους (σύνδρομο Li Fraumeni, MEN1 και σύνδρομο Beckwith-Wiedemann.). Για το λόγο αυτό, συνιστάται γενετική συμβουλευτική και διερεύνηση σε όλους τους ασθενείς με όγκο φλοιού των επινεφριδίων και τους συγγενείς τους.

Είναι όλοι οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων ίδιοι;

Οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων είναι μια ομάδα διαφορετικών όγκων. Μπορεί να είναι καλοήθεις (αδενώματα) ή κακοήθεις (καρκινώματα του φλοιού των επινεφριδίων – ACC), αλλά συχνά εμφανίζονται με παρόμοιο τρόπο κλινικά. Ωστόσο, τα ACC είναι συνήθως μεγαλύτερα από τα αδενώματα, αναπτύσσονται πιο γρήγορα, εμπλέκουν τα γύρω όργανα και μπορεί να εξαπλωθούν, κυρίως στον πνεύμονα, το ήπαρ και τα οστά. Η παθολογική διάκριση μεταξύ καλοήθων και κακοήθων όγκων του φλοιού των επινεφριδίων είναι επίσης δύσκολη καθώς συχνά μοιάζουν πολύ στο μικροσκόπιο. Ως εκ τούτου, ένας έμπειρος παθολογοανατόμος ή ακόμα και δύο σύμβουλοι μπορεί να συμμετέχουν στη διάγνωση του παιδιού σας. Όπως αναφέρθηκε παραπάνω, το μέγεθος του όγκου ή ένδειξη εξάπλωσής του βοηθούν στον διαχωρισμό των αδενωμάτων από τα ACC.

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

Οι περισσότεροι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων (80-90%) εκκρίνουν σε περίσσεια τις ορμόνες, οι οποίες φυσιολογικά παράγονται από τον φλοιό των επινεφριδίων (στεροειδή, ανδρογόνα και αλδοστερόνη), επομένως τα κοινά συμπτώματα μπορεί να είναι: αρρενοποίηση (υπερτρίχωση, πρόωρη ανάπτυξη ηβικής τριχοφυΐας), υπέρταση (υψηλή αρτηριακή πίεση), παχυσαρκία, ακμή, πανσεληνοειδές προσωπίο και ραγάδες δέρματος. Η τελευταία ομάδα συμπτωμάτων ονομάζεται «σύνδρομο Cushing» εάν προκαλείται από υπερβολική έκκριση στεροειδών. Εάν ο όγκος του φλοιού των επινεφριδίων δεν εκκρίνει ορμόνες, μια ψηλαφητή κοιλιακή μάζα μπορεί να είναι το μόνο σύμπτωμα.

Ποιά διαγνωστικά βήματα είναι απαραίτητα για τη διάγνωση ενός παιδιού με όγκο φλοιού επινεφριδίων;

Ενδείκνυται δύο υποομάδες:

1. Επίπεδα ορμονών του φλοιού των επινεφριδίων - εάν είναι αυξημένα στο αίμα ή/και στα ούρα - συνηγορούν υπέρ της διάγνωσης. Μπορεί επίσης να είναι χρήσιμα κατά τη διάρκεια της θεραπείας, καθώς και μετά το πέρας αυτής ως δείκτες παρακολούθησης και επιτήρησης του όγκου.
2. Απεικονιστικές εξετάσεις (υπερηχογράφημα κοιλίας και αξονική/μαγνητική τομογραφία): αξιολογούν το μέγεθος του όγκου και τη συμμετοχή παρακείμενων οργάνων, για να βοηθήσουν τους χειρουργούς να εκτιμήσουν εάν ο όγκος μπορεί να αφαιρεθεί. Συνιστάται αξονική τομογραφία πνεύμονα και έλεγχος των οστών εάν διαγνωστεί ACC.

Υπάρχουν διαφορετικά στάδια της νόσου;

Το στάδιο λαμβάνεται υπόψη μόνο σε περίπτωση ACC. Το στάδιο βασίζεται στο μέγεθος του όγκου, τη συμμετοχή των επιχώριων λεμφαδένων (N), την παρουσία απομακρυσμένων μεταστάσεων (εξάπλωση ή M) και τα αποτελέσματα της χειρουργικής επέμβασης που έγινε κατά τη διάγνωση (τι ποσοστό του όγκου έχει αφαιρεθεί). Επίσης, η μετεγχειρητική πτώση των ορμονικών επιπέδων είναι σημαντική για την αξιολόγηση του σταδίου.

Ποια είναι η θεραπεία για τους όγκους του φλοιού των επινεφριδίων;

Η πλήρης εκτομή/αφαίρεση του όγκου είναι η βάση της θεραπείας και είναι μόνο θεραπευτική για το αδένωμα και τα εντοπισμένα μικρά ACC. Σε ασθενείς με μεγάλα ACC (επίσης μετά από πλήρη εκτομή του όγκου), σε αυτούς με υπολειπόμενη νόσο μετά από την πρώτη χειρουργική επέμβαση και σε αυτούς με όγκους που έχουν εξαπλωθεί, συνιστάται χημειοθεραπεία ή/και μιτοτάνη. Οι ειδικοί σε διεπιστημονικές συναντήσεις συνήθως συζητούν εάν υπάρχει θέση για αυτή τη θεραπεία στην περίπτωση του παιδιού σας.

Ποια είναι τα αποτελέσματα της θεραπείας;

Η πλήρης αφαίρεση του όγκου μπορεί να είναι θεραπευτική και το αποτέλεσμα είναι εξαιρετικό για τα αδενώματα. Τα αποτελέσματα της θεραπείας για τα ACC εξαρτώνται από την αρχική έκταση της νόσου και από το εάν ο όγκος έχει αφαιρεθεί πλήρως. Οι πιθανότητες ίασης ποικίλουν, καθώς είναι χαμηλές σε εκείνους με εξάπλωση όγκου πέρα από τα επινεφρίδια και πολύ υψηλότερες σε εκείνους με εντοπισμένη και πλήρως αφαιρεθείσα νόσο.

Τι έρευνα διεξάγεται για τους όγκους του φλοιού των επινεφριδίων;

Οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων είναι σπάνιοι στην παιδική ηλικία: οι περισσότερες ερευνητικές μελέτες προέρχονται από χώρες όπου η επίπτωση είναι πολύ υψηλότερη (όπως η Βραζιλία) ή από περιστατικά ενηλίκων. Μελέτες διερευνούν την πιθανή σχέση με περιβαλλοντικούς αλλά και γενετικούς παράγοντες. Μοριακές μελέτες έχουν δείξει ότι υπάρχουν ανωμαλίες του γονιδίου TP53 σε περίπου 50% των όγκων φλοιού των

επινεφριδίων, υποδηλώνοντας ότι αυτοί αποτελούν μέρος ενός οικογενούς καρκινικού συνδρόμου.

Τι κάνει ο EXPeRT για παιδιά με όγκους του φλοιού των επινεφριδίων;

Η ομάδα του EXPeRT εργάζεται για παιδιά με όγκους φλοιού των επινεφριδίων με πολλούς τρόπους:

- Συλλογή δεδομένων παιδιών με όγκους φλοιού των επινεφριδίων από όλες τις ευρωπαϊκές χώρες
- Δημιουργία κατευθυντήριων γραμμών για τη διάγνωση και τη θεραπεία του όγκου φλοιού των επινεφριδίων με στόχο τη βελτιστοποίηση της πιθανότητας ίασης για όλα τα παιδιά
- Παροχή συμβουλευτικής καθοδήγησης σε δύσκολες περιπτώσεις στον υπεύθυνο κλινικό ιατρό, τόσο σε ευρωπαϊκό όσο και σε παγκόσμιο επίπεδο
- Συνεργασία με άλλες ομάδες εμπειρογνομόνων και ερευνητών για την αύξηση της γνώσης σχετικά με τους όγκους φλοιού των επινεφριδίων για την παροχή διεπιστημονικής φροντίδας