

Адренокортикални тумори - Adrenocortical Tumors (ACT)

Што се адренокортикални тумори (ACT)?

Адренокортикални тумори (ACT) се група на тумори кои потекнуваат од клетките на адреналниот кортекс - тоа е надворешниот слој на надбубрежната жлезда. Овие тумори се јавуваат многу ретко кај децата и адолесцентите.

Кој го добива ACT и зошто?

Постојат два пика во инциденцата на ACT кај младите луѓе, првиот е кај децата под 4-годишна возраст, а вториот за време на адолесценција. Почест е кај девојчиња. Причината за појавување е непозната.

Дали постои ризик за браќата/сестрите да го развијат истиот канцер или друг тип на канцер?

Адренокортикалните тумори можат да се јават спорадично, но постои значителна асоцијација со генетски синдроми кои го предиспонираат овој или други типови на канцер (пр. Li Fraumeni Syndrome, MEN1, како и Beckwith-Wiedemann синдром.). Од оваа причина, се препорачува генетска консултација и испитување за сите пациенти со ACT, како и за нивните роднини.

Дали сите ACT се исти?

Адренокортикалните тумори се група на различни тумори. Тие можат да бидат бенигни (аденоми) или малигни (адренокортикални карциноми - ACC), но често пати клинички се јавуваат на сличен начин. Меѓутоа, ACC вообичаено се поголеми од аденомите, побрзо растат, ги инфилтрираат околните органи и можат да се прошират во белите дробови, црниот дроб и во коските. Патолошката диференцијација меѓу бенигните и малигните адренокортикални тумори е исто така тешка, бидејќи многу често под микроскоп изгледаат слично. Од тие причини, потребна е експертиза од искусен патолог или дури и од двајца консултанти кои ќе бидат вклучени во дијагнозата на вашето дете. Како што спомнавме погоре, големината на туморот и неговата раширеност можат да помогнат во дистинкција на аденомот од ACC.

Кои се типичните симптоми и знаци на ACT?

Повеќето од адренокортикалните тумори (80-90%) секретираат поголема количина на одредени хормони, кои нормално се синтетизираат во кората на надбубрежната жлезда (стероиди, андрогени и алдостерон), така што најчести симптоми се: вирилизација (зголемена влакнетост или хирзутизам, предвремена појава на пубична влакнетост), хипертензија (висок крвен притисок),дебелеење, акни, лице на месечина и стрии на кожата. Оваа група на симптоми се нарекуваат "Cushing синдром" ако тие се предизвикани од стероиди со зголемена секреција. Ако ACT не продуцира хормони, единствен симптом може да биде присуство на абдоминална маса.

Кои испитувања се потребни за да се постави дијагноза на ACT кај вашето дете?

Потребни се две групи на испитувања:

1. Вредности на хормоните на адреналниот кортекс – ако се зголемени во крвта и/или во урината – тие помагаат во дијагнозата. Тие исто така се корисни во текот и после третманот како маркери за мониторирање на третманот и следење на еволуцијата на туморот.

2. Imaging испитувања (абдоминален ултразвук, и СТ/MRI скенови): тие ја покажуваат големината на туморот и зафаќањето на околните органи, му помагаат на хирургот да направи проценка дали туморот може комплетно да се отстрани. СТ скен на белите дробови и коски се препорачуваат при дијагноза на АСС.

Дали постојат различни стадиуми на болеста?

Стадиумот се зема во предвид само во случај на АСС. Стадиумот се базира на големината на туморот, зафаќање на регионалните лимфни јазли (N), присуство на оддалечени метастази (раширеност или M) и на резултатите од хируршката интервенција направена при дијагнозата (колкав дел од туморот е отстранет). Исто така за евалуација на стадиумот е важен и постоперативниот пад на нивото на хормоните.

Каков вид на третман се применува кај Аденокортикалните тумори (АСТ)

Комплетна ресекција/отстранување на туморот е темел на дијагнозата, и е куративен само за аденомите и за локализиран мали АСС. Кај пациенти со големи АСС (исто така после комплетна ресекција на туморот, во колку постои резидуа после примарната хируршка интервенција и кај оние со раширеност на туморот) се препорачува хемотерапија и/или митотан. Експерти на мултидисциплинарни состаноци би требало ја дискутираат потребата од овој тип на третман кај вашето дете.

Кои се резултатите од третманот?

Комплетно отстранување на туморот може да биде куративно и исходот кај аденомите е одличен. Резултатот од третманот за АСС зависи од иницијалната раширеност и од тоа дали туморот бил комплетно отстранет. Шансите за излекување варираат, и се понеповолни кај оние со раширен тумор, а значајно се подобри кај оние со локализиран и комплетно отстранет тумор.

Кои истражувања се прават за АСТ?

АСТ се ретки во детската возраст: повеќето истражувачки студии доаѓаат од земји каде инциденцата е повисока (како што е Бразил) или од студии за возрасни. Студиите ја евалуираат можната врска со надворешни и/или со генетски фактори. Молекуларно генетските анализи покажуваат дека постојат абнормалности во *TP53* генот кај околу 50% од аденокортикалните тумори, што сугерира евентуално присуство на фамилијарен канцер синдром.

Што прави EXPeRT за децата со Аденокортикални Тумори?

EXPeRT групата работи за децата со АСТ на повеќе начини, како што се:

- Собирање на податоци од деца со АСТ од сите Европски земји
- Креира водичи за дијагноза и третман на АСТ со цел за оптимизација на шансите за излекување на сите деца
- Дава совети при различни случаи на одговорните доктори, како во Европа така и во целиот свет

- Соработува со други Групи на експерти и истражувачи на зголемување на знаењето за АСТ за пружање на мултидисциплинарна грижа