

## Antinksčių žievės navikai

### Kas yra antinksčių žievės navikas (AŽN)?

AŽN – tai grupė navikų, kurie vystosi antinksčių žievėje, t. y. išorinio antinksčių sluoksnio, ląstelėse. Šie navikai labai retai pasitaiko vaikams ir paaugliams.

### Kas ir kodėl susergera AŽN?

Jauniems žmonėms būdingi du sergamumo AŽN pikai: pirmasis – iki 4 metų vaikams, antrasis – paauglystėje. Jis dažniau pasitaiko mergaitėms. Priežastis nežinoma.

### Ar yra rizika broliams ir (arba) seserims susirgti tuo pačiu vėžiu arba kitų rūšių vėžiu?

Nors AŽN gali pasireikšti sporadiškai (atsitiktinai), tačiau yra reikšmingas ryšys su genetiniais sindromais, predisponuojančiais šį ir kitas vėžio rūšis (t. y. Li Fraumeni sindromas, MEN1 ir Bekvito-Videmanno sindromas). Dėl šios priežasties visiems AŽN sergantiems pacientams ir jų gimineičiaiems rekomenduojamos genetinės konsultacijos ir tyrimai.

### Ar visi AŽN yra vienodi?

AŽN yra skirtingų navikų grupė. Jie gali būti gerybiniai (adenomos) arba piktybiniai (antinksčių žievės karcinomos – ACC, angl. *Adrenocortical carcinoma*), tačiau dažnai kliniškai pasireiškia panašiai. Tačiau ACC paprastai būna didesnė nei adenoma, auga greičiau, apima aplinkinius organus ir gali plisti, dažniausiai į plaučius, kepenis ir kaulus. Tiriant naviko patologinę medžiagą (biopsiją) atskirti gerybinius ir piktybinius AŽN taip pat sunku, nes mikroskopu jie dažnai atrodo labai panašiai. Todėl jūsų vaiko diagnostikoje gali dalyvauti patyręs patologas ar net du konsultantai. Kaip minėta, atskirti adenomą nuo ACC padeda naviko dydis arba išplitimo požymiai.

### Kokie būdingi AŽN simptomai ir požymiai?

Dauguma AŽN (80-90 proc.) išskiria per daug tų pačių hormonų, kuriuos paprastai gamina antinksčių žievė (steroidų, androgenų ir aldosterono), todėl dažniausi simptomai yra: virilizacija (plaukuotumas arba hirsutizmas, ankstyvas gaktos plaukuotumas), hipertenzija (aukštas kraujospūdis), nutukimas, spuogai, mėnulio formos veidas ir odos dryžiai. Pastaroji simptomų grupė vadinama "Kušingo sindromu", jei juos sukelia per didelė steroidų sekrecija. Jei AŽN neišskiria hormonų, vienintelis simptomas čiuopiamas navikas pilve.

### Kokius tyrimus būtina atlikti, norint diagnozuoti vaikų AŽN?

Nurodomos dvi tyrimų grupės:

1. Antinksčių žievės hormonų kiekis - jei jis padidėjęs kraujyje ir (arba) šlapime - jie patvirtina diagnozę. Jie taip pat gali būti naudingi vertinant atsaką į gydymą ir baigus gydymą naviko stebėjimo žymenys;
2. Vaizdiniai tyrimai (pilvo ultragarsas ir kompiuterinė tomografija / magnetinio rezonanso tomografija): jais įvertinamas naviko dydis ir gretimų organų pažeidimas, kad chirurgams būtų lengviau

įvertinti, ar naviką galima pašalinti. Jei diagnozuojamas ACC, rekomenduojama atlikti plaučių kompiuterinę tomografiją ir kaulų tyrimą.

### **Ar yra skirtingų ligos stadijų?**

Į stadiją atsižvelgiama tik ACC atveju. Stadija nustatoma atsižvelgiant į naviko dydį, regioninių limfmazgių pažeidimą (N), tolimųjų metastazių buvimą, kitaip tariant išplitimą (M) ir diagnozės nustatymo metu atliktos operacijos rezultatus (kiek naviko buvo pašalinta). Be to, stadijos įvertinimui svarbus pooperacinis hormonų kiekio sumažėjimas.

### **Koks yra AŽN gydymas?**

Visiška naviko rezekcija (pašalinimas) yra pagrindinis gydymo būdas, kurio pakanka adenomai ir lokalizuotai nedidelei ACC išgydyti. Pacientams, kuriems diagnozuota didelė ACC (taip pat ir po visiškos naviko rezekcijos), pacientams, kuriems po pirminės operacijos liko naviko liekanų, ir pacientams, kuriems navikas išplitęs, rekomenduojama chemoterapija ir (arba) mitotanas. Ekspertai daugiadisciplininuose susitikimuose paprastai aptaria, ar šis gydymas jūsų vaiko atveju yra tinkamas.

### **Kokie yra gydymo rezultatai?**

Adenomai išgydyti pakanka visiško naviko pašalinimo, o adenomos paseveikimo rezultatai yra puikūs. ACC gydymo rezultatai priklauso nuo pradinės ligos apimties ir nuo to, ar navikas buvo visiškai pašalintas. Pasveikimo tikimybė skiriasi: maža tuo atveju, jei navikas išplitęs, bet daug didesnė jei liga lokalizuota ir navikas visiškai pašalintas.

### **Kokie moksliniai tyrimai atliekami AŽN srityje?**

Vaikų amžiuje AŽN pasitaiko retai: dauguma mokslinių tyrimų atliekami šalyse, kuriose sergamumas yra daug didesnis (pvz., Brazilijoje), arba suaugusiųjų serijose. Tyrimuose vertinamas galimas ryšys tiek su aplinkos, tiek su genetiniais veiksniais. Molekuliniai tyrimai parodė, kad maždaug 50 % AŽN yra TP53 geno anomalijos, o tai rodo, kad AŽN yra šeiminio vėžio sindromo dalis.

### **Ką EXPeRT daro dėl AŽN sergančių vaikų?**

EXPeRT grupė įvairiais būdais dirba AŽN sergančių vaikų labui:

- renka duomenis apie vaikus, sergančius AŽN, iš visų Europos šalių;
- Kuriant AŽN diagnozavimo ir gydymo gaires, siekiant optimizuoti visų vaikų išgyjimo galimybes;
- patarimų teikimas sudėtingais atvejais atsakingiems gydytojams tiek Europos, tiek viso pasaulio mastu;
- bendradarbiavimas su kitomis ekspertų ir mokslininkų grupėmis, siekiant pagilinti žinias apie AŽN, kad būtų teikiama daugiadalykė priežiūra.