

Što je adrenokortikalni tumor (AKT)?

Adrenokortikalni tumori su grupa tumora podrijetlom iz stanica kore (vanjskog sloja) nadbubrežne žlijezde. AKT su rijetki kod djece i adolescenata.

Tko obolijeva od AKT i zašto?

Dva su vrška pojavnosti AKT kod mladih ljudi, prvi kod djece mlađe od 4 godine i drugi u adolescenciji. AKT su češći kod djevojčica. Uzrok nastanka nije poznat.

Postoji li za braću/sestre rizik obolijevanja od ovog ili drugih vrsta tumora?

Iako se AKT mogu pojaviti sporadično, postoji značajna udruženost s genetičkim sindromima koji imaju sklonost za AKT i druge maligne tumore (na primjer Li Fraumeni sindrom, MEN1 i Beckwith-Wiedeman sindrom). Zbog toga se preporuča genetsko ispitivanje i savjetovanje svih bolesnika i članova njihovih obitelji.

Da li su svi AKT jednaki?

AKT su grupa različitih tumora. Mogu biti dobroćudni (adenomi) ili zloćudni (adrenokortikalni karcinomi – ACC), ali često imaju sličnu kliničku prezentaciju. Međutim, ACC su obično veći od adenoma, brže rastu, zahvaćaju okolne organe i mogu se proširiti, najčešće u pluća, jetru i kosti. Patohistološki ih je teško razlikovati jer pod mikroskopom često izgledaju vrlo slično. Stoga za dijagnozu ACC kod vašeg djeteta može biti uključen iskusniji patolog ili čak dvaju stručnjaka. Kako je spomenuto, veličina i širenje tumora pomažu u razlikovanju adenoma od ACC.

Koji su karakteristični simptomi i znaci AKT?

Većina AKT (80-90%) pojačano luči hormone koje kora nadbubrežne žlijezde inače proizvodi (steroidi, androgeni i aldosteron). Česti simptomi su: virilizacija (pojačana dlakavost ili hirzutizam, preuranjena stidna dlakavost), hipertenzija (povišen krvni tlak), debljina, akne, izgled lica poput punog mjeseca i kožne strije. Zbir ovih simptoma, uzrokovan pojačanim lučenjem steroida, naziva se „Cushingov sindrom“. Ako AKT ne luči hormone, jedini znak može biti tumorska tvorba u trbuhu.

Koje je pretrage potrebno učiniti kod djeteta s AKT?

Indicirane su dvije grupe pretraga:

1. Razine hormona kore nadbubrežne žlijezde – povišene razine u krvi i/ili u urinu upućuju na dijagnozu. Mogu također biti korisne za vrijeme i nakon liječenja kao biljezi praćenja bolesti.

2. Slikovne pretrage (ultrazvuk trbuha i kompjuterizirana tomografija /magnetska rezonancija): procjenjuju veličinu tumora i zahvaćenost okolnih organa, što pomaže kirurzima u odluci o operativnom odstranjenju tumora. Ako je postavljena dijagnoza AKT, preporuča se učiniti kompjuteriziranu tomografiju pluća i scintigrafiju kostiju.

Postoje li različiti stadiji bolesti?

Stadij bolesti se određuje samo kod ACC. Stadij se zasniva na veličini tumora, zahvaćenosti regionalnih limfnih čvorova (N), prisustvu udaljenih metastaza (M) i rezultatima kirurškog liječenja (koliko je tumora odstranjeno). Također je značajno i postoperativno sniženje razine hormona.

Kako se liječe AKT?

Potpuna resekcija/odstranjenje tumora je osnova liječenja, a ujedno i jedina u slučaju adenoma i malih lokaliziranih ACC. Kod bolesnika s velikim ACC (i u slučajevima potpunog odstranjenja tumora), kod onih s ostatnim tumorom nakon primarnog operativnog zahvata i onih s proširenom bolesti preporuča se kemoterapija i/ili mitotan. Stručnjaci će na multidisciplinarnim sastancima raspravljati da li je ova terapija korisna u slučaju vašeg djeteta.

Kakvi su rezultati liječenja?

Potpuno odstranjenje tumora može rezultirati izlječenjem i ishod je izvrstan za adenome. Rezultati liječenja ACC ovise o početnoj proširenosti bolesti i opsegu resekcije. Šanse za izlječenje variraju – male su kod proširene bolesti, ali značajno veće kod bolesnika s lokaliziranim i potpuno odstranjenim tumorom.

Koja se istraživanja provode za AKT?

AKT su rijetki u djetinjstvu. Većina istraživanja se provodi u zemljama s većom učestalosti tumora (na primjer Brazil) ili na odraslim bolesnicima. Studije ispituju moguću povezanost s okolišnim i genetskim čimbenicima. Molekularna istraživanja su pokazala da u oko 50% AKT postoje abnormalnosti TP53 gena, što upućuje da su AKT dio obiteljskih sindroma raka.

Što čini EXPeRT za djecu s AKT?

EXPeRT grupa pomaže djeci s AKT na više načina:

- prikupljanjem podataka o djeci s AKT iz svih europskih zemalja
- izradom smjernica za dijagnozu i liječenje s ciljem što uspješnijeg liječenja sve djece
- davanjem savjeta nadležnim liječnicima u složenim slučajevima, na europskoj i svjetskoj razini

- suradnjom s drugim grupama stručnjaka i znanstvenika koje istražuju AKT radi unapređenja znanja i multidisciplinarne skrbi