

Adrenokortikale Tumoren

Was ist ein adrenokortikaler Tumor (ACT)?

ACTs sind eine Gruppe von Tumoren, die aus Zellen der Nebennierenrinde stammen, welche die Außenschicht der Nebenniere darstellt. Sie treten selten bei Kindern und Jugendlichen auf.

Wer erkrankt an einem ACT und warum?

Es gibt zwei Erkrankungsgipfel bei jungen Menschen; der erste ist bei Kindern < 4 Jahren, der zweite ist in der Pubertät. Sie treten häufiger bei Mädchen auf. Die Ursache ist unbekannt.

Gibt es ein Risiko für Geschwister, an dem gleichen Tumor oder an anderen Arten von Krebs zu erkranken?

Adrenokortikale Tumoren können sporadisch auftreten, es gibt jedoch eine signifikante Assoziation mit Tumor-Syndromen (z.B. Li-Fraumeni-Syndrom, MEN1 und Beckwith-Wiedemann-Syndrom). Aus diesem Grund wird eine genetische Beratung und Untersuchung für alle Patienten und ihre Angehörigen empfohlen.

Sind alle ACTs gleich?

ACTs stellen eine heterogene Gruppe von Tumoren dar. Sie können sich gutartig (Adenome) oder bösartig/maligne (adrenokortikale Karzinome / ACC) verhalten, die Symptome bei Diagnosestellung sind jedoch häufig ähnlich. Adrenokortikale Karzinome sind jedoch größer als Adenome, wachsen schneller, involvieren die umliegenden Organe und können sich im Körper verteilen (Fernmetastasen), vor allem in der Lunge, in der Leber und im Knochen. Die feingewebliche Unterscheidung zwischen den gutartigen und bösartigen Tumoren ist schwierig, da sie unter dem Mikroskop oft ähnlich aussehen; aber die Größe des Tumors, oder der Nachweis einer Ausbreitung hilft Adenome von adrenokortikalen Karzinomen zu trennen. Für die Diagnosestellung können daher ein oder auch mehrere erfahrene Pathologen involviert werden.

Was sind die typischen Symptome und Zeichen von ACTs?

Die meisten ACTs (80-90%) sondern im Überschuss Hormone ab, welche auch normalerweise von der Nebennierenrinde produziert werden (Steroide, Androgene und Aldosteron): häufige Symptome sind Bluthochdruck, Virilisierung (übermäßige Behaarung, präpubertäre Entwicklung von Schambehaarung), Übergewicht, Akne, Mondgesicht und Hautstriae (narbige Streifung der Haut). Diese Symptome werden als "Cushing-Syndrom" bezeichnet, wenn sie eine Überproduktion von Steroiden beinhalten. Wenn der Tumor keine Hormone absondert, kann eine tastbare Masse im Bauchraum das einzige Symptom sein.

Welche Untersuchungen sind für ein Kind mit ACTs notwendig?

Zwei Arten von Untersuchungen sind notwendig:

1. Hormonspiegel der durch die Nebennierenrinde produzierten Hormone - wenn sie erhöht sind, kann dies die Diagnosestellung unterstützen. Sie können auch nach der Behandlung als Marker für die Tumornachsorge nützlich sein.
2. Bildgebung: (Bauch-Ultraschall und Computertomographie (CT) / Kernspintomographie (MRT)): mithilfe dieser Untersuchungen kann die Größe des Tumors und die Beteiligung benachbarter Organe beurteilt werden. Zudem kann die Bildgebung den Chirurgen helfen, die Möglichkeiten der chirurgischen Entfernung des Tumors zu diskutieren. Ebenso wird bei Diagnose eines ACC eine Lungen-CT-Untersuchung und ein Knochenscan empfohlen.

Gibt es verschiedene Stadien der Krankheit?

Die Stadieneinteilung findet nur bei adrenokortikalen Karzinomen Anwendung und wird auf der Grundlage der Größe des Tumors (T), der Beteiligung der regionalen Lymphknoten (N), des Vorhandenseins von Fernmetastasen (Ausbreitung oder M) und der Ergebnisse der Operation bei Diagnosestellung (wieviel Tumor entfernt werden konnte) vorgenommen. Auch der Abfall der Hormonwerte nach der Operation wird berücksichtigt.

Wie sieht die Behandlung der ACTs aus?

Eine komplette Entfernung des Tumors ist die tragende Säule der Behandlung und im Falle eines Adenoms oder kleinen lokalen ACCs ist dies die einzig notwendige Behandlung für eine Heilung. Für Patienten mit großen ACCs (auch nach einer kompletten Resektion), im Falle von Tumorresten nach der Operation und bei Tumorausbreitung im Körper wird eine Chemotherapie und/oder Behandlung mit Mitotan empfohlen. Experten werden in der Regel interdisziplinär diskutieren, wie die Behandlung Ihres Kindes aussehen soll.

Was sind die Ergebnisse der Behandlung?

Die vollständige Entfernung des Tumors kann eine Heilung bedeuten, die Behandlungsergebnisse für Adenome sind in diesem Fall sehr gut. Die Behandlungsergebnisse der ACCs hängen von dem initialen Ausmaß der Erkrankung ab und davon, ob der Tumor vollständig entfernt werden konnte. Die Heilungschancen variieren; sie sind gering im Falle einer Ausbreitung des Tumors, aber sehr viel besser bei Patienten mit lokalisierter und vollständig entfernter Krankheit.

Welche Forschungsprojekte gibt es für ACTs?

ACTs sind selten in der Kindheit: Die meisten Studien kommen aus Ländern, in denen das Auftreten von ACTs höher ist (wie zum Beispiel in Brasilien) oder aus der Erwachsenenmedizin. Die Studien untersuchen einen möglichen Einfluss der Umwelt sowie genetische Faktoren bei der Entstehung von ACTs. Molekularbiologische Studien haben gezeigt, dass in ca. 50% der Fälle Veränderungen im TP53-Gen vorhanden sind, was darauf hindeutet, dass ACTs Teil eines familiären Krebsyndroms sind.

Was tut EXPert für Kinder mit ACTs?

Die EXPert Gruppe engagiert sich für Kinder mit ACTs in vielerlei Hinsicht:

- Sammeln und Analysieren von Daten von Kindern mit ACT innerhalb Europa
- Entwicklung und Optimierung der Empfehlungen zur Diagnostik und Therapie von ACTs mit dem Ziel, die Heilungschancen zu verbessern
- Beratung von Ärzten, die Kinder und Jugendliche mit ACT behandeln

- Vernetzung mit nationalen und internationalen Spezialisten und Forschern, um mehr Wissen über ACTs zu erlangen