

Адренокортикальные опухоли

Что такое адренокортикальная опухоль (АКО)?

АКО – это группа опухолей, возникающих из клеток коры (наружного слоя) надпочечников. У детей и подростков эти опухоли встречаются очень редко.

У кого может возникнуть АКО и почему?

В рассматриваемой возрастной группе отмечают два пика заболеваемости АКО: первый – у детей младше 4 лет, а второй – в подростковом возрасте. Девочки заболевают АКО чаще мальчиков. Причина возникновения адренокортикальных опухолей неизвестна.

Может ли у братьев/сестер ребенка развиваться такая же опухоль или другое онкологическое заболевание?

Хотя АКО могут возникать спорадически (то есть случайно), отмечается также значимая связь АКО с генетическими синдромами, предрасполагающими к развитию как данной группы новообразований, так и другим видам опухолей (например, синдром Ли-Фраумени, синдром МЭН I типа и синдром Беквита-Видемана). Поэтому всем пациентам с АКО и их родственникам рекомендуется пройти генетическое консультирование и тестирование.

Все ли АКО одинаковы?

АКО – это группа различных опухолей, которые могут быть как доброкачественными (аденомы), так и злокачественными (адренокортикальные карциномы, АКК), и часто имеют схожую клиническую симптоматику. Однако АКК обычно крупнее, чем аденомы, демонстрируют более быстрый рост, поражают соседние органы и могут метастазировать, в основном в легкие, печень и кости. Даже при гистологическом исследовании различить доброкачественные и злокачественные опухоли коры надпочечников непросто: под микроскопом они зачастую выглядят очень похоже. Поэтому в диагностике АКО участвуют опытные патологоанатомы, а в некоторых случаях может потребоваться экспертное мнение двух специалистов. Как уже отмечалось выше, отличить аденому от АКК помогает размер опухоли, а также наличие метастазов.

Какие симптомы характерны для АКО?

В большинстве случаев (80-90%) при адренокортикальных опухолях наблюдается избыточная продукция гормонов, которые вырабатываются в корковом слое надпочечников (стероиды, андрогены и альдостерон), поэтому частыми симптомами являются: вирилизация (избыточный рост волос или гирсутизм, преждевременное лобковое оволосение), гипертензия (повышенное артериальное давление), ожирение, акне, "лунообразное" лицо и появление растяжек на коже. Последние из перечисленных симптомов, вызванные избыточной выработкой стероидных гормонов, говорят о наличии у пациента синдрома Кушинга. Если АКО не секреторирует гормоны, единственным симптомом заболевания может быть пальпируемое образование в области живота.

Какие исследования используются для диагностики АКО?

Пациентам показано проведение двух видов исследований:

1. Определение уровня гормонов коры надпочечников. Их повышенное содержание в крови и/или моче пациента говорит в пользу диагноза АКО. Определение уровня гормонов также может быть полезно во время и после завершения терапии, т.к. гормоны являются маркерами, позволяющими контролировать эффективность лечения и следить за течением заболевания.
2. Визуализационные исследования (УЗИ брюшной полости, КТ/МРТ), с помощью которых определяют размеры опухоли и степень поражения прилежащих органов, что позволяет хирургам оценить возможность удаления опухоли. В случае постановки диагноза АКК пациентам рекомендуется проведение КТ легких и сцинтиграфии костей скелета.

У болезни есть несколько стадий?

Стадия заболевания учитывается только при АКК. Стадия определяется на основании размеров опухоли, поражения регионарных лимфатических узлов (N), наличия отдаленных метастазов (M) и результатов хирургического вмешательства, проведенного на этапе постановки диагноза (какой объем опухоли был удален). При определении стадии заболевания также важно учитывать степень снижения уровня гормонов после операции.

Как лечат АКО?

Основой терапии является полная резекция опухоли, благодаря которой возможно полное излечение аденом и небольших локализованных АКК. Пациентам с крупными АКК (в том числе тем, кому была выполнена полная резекция опухоли), пациентам с остаточной опухолью после первичной операции, а также пациентам с распространенным опухолевым процессом рекомендовано проведение химиотерапии и/или назначение митотана. Необходимость применения данного вида терапии в случае Вашего ребенка будет рассматриваться на мультидисциплинарном консилиуме.

Какие результаты дает лечение?

Полного удаления опухоли может быть достаточно для выздоровления пациентов с аденомами и достижения отличных результатов лечения. Результаты лечения АКК зависят от первичной распространенности опухолевого процесса и полноты резекции. Шансы на выздоровление могут быть разными: низкими у пациентов с распространением опухоли за пределы надпочечника и намного более высокими у пациентов с локализованными опухолями, которые можно полностью удалить хирургическим путем.

Какие исследования проводятся для изучения АКО?

АКО встречаются у детей редко: большая часть исследований проводится либо с участием детей из стран с гораздо более высоким уровнем заболеваемости (например, из Бразилии), либо с участием взрослых пациентов. В исследованиях оценивается возможная связь между развитием опухоли и влиянием окружающей среды и генетических факторов. Результаты молекулярных исследований показали, что примерно у 50% пациентов с АКО обнаруживаются аномалии в гене *TP53*, что позволяет сделать предположение о том, что АКО являются компонентом семейного ракового синдрома.

Что группа EXPeRT делает для детей с АКО?

Направления деятельности группы EXPeRT в области оказания помощи детям с АКО включают:

- сбор данных детей с диагнозом АКО, проживающих в Европейских странах;
- разработку рекомендаций по диагностике и лечению АКО для увеличения шансов на выздоровление всех детей с данным заболеванием;
- консультирование лечащих врачей по сложным случаям АКО как в Европейских, так и других странах мира;
- сотрудничество с другими экспертными и исследовательскими группами с целью получения новых знаний об АКО и оказания мультидисциплинарной помощи пациентам.