

Tumori Adrenocorticali

Cosa è un tumore adrenocorticale (ACT)?

I tumori adrenocorticali sono un gruppo di tumori originanti dalle cellule della corticale del surrene che compongono lo strato più esterno della ghiandola surrenale. Questi tumori insorgono molto raramente nei bambini e negli adolescenti.

Chi sviluppa un tumore adrenocorticale e perchè?

Ci sono due picchi di incidenza dei tumori adrenocorticali in età giovanile: il primo nei bambini con età inferiore ai 4 anni, il secondo durante l'adolescenza. Sono più comuni nel sesso femminile e le cause sono perlopiù sconosciute.

C'è un rischio per i fratelli o le sorelle di sviluppare lo stesso tumore o altri tipi di tumore?

Sebbene i tumori adrenocorticali possano insorgere in modo sporadico, c'è comunque una associazione significativa con sindromi genetiche che predispongono allo sviluppo di questi e altri tipi di tumore (sindrome di Li Fraumeni, MEN1, sindrome di Beckwith-Wiedemann). Per questa ragione, si raccomandano una consulenza genetica e approfondimenti diagnostici per tutti i pazienti con tumore adrenocorticale e i loro congiunti.

I tumori adrenocorticali sono tutti uguali?

I tumori adrenocorticali sono un gruppo di tumori differenti tra loro. Possono essere benigni (adenomi) o francamente maligni (carcinomi adrenocorticali - ACC), ma si presentano spesso in modo simile dal punto di vista clinico. Comunque gli ACC sono solitamente più grandi degli adenomi, crescono più velocemente, infiltrano gli organi circostanti e possono diffondersi a distanza, soprattutto ai polmoni, al fegato e alle ossa. La distinzione tra tumori benigni e maligni basata sulle analisi istologiche è difficile poiché sono spesso indistinguibili alle analisi con microscopio. Pertanto, un anatomopatologo esperto o addirittura due diversi anatomopatologi possono essere coinvolti nella diagnosi di vostro figlio. Come detto precedentemente, le dimensioni del tumore, o l'evidenza di diffusione a distanza possono aiutare a distinguere gli adenomi dagli ACC.

Quali sono i sintomi tipici dei tumori adrenocorticali?

La maggior parte dei tumori adrenocorticali (80-90%) secernono una quantità eccessiva di ormoni che sono normalmente prodotti dalla corticale del surrene (steroidi, androgeni e aldosterone); pertanto sintomi comuni possono essere: virilizzazione (aumento della peluria corporea o irsutismo, sviluppo prematuro dei peli pubici), ipertensione (pressione alta del sangue), obesità, acne, facies lunare e striae rubrae. Questo ultimo gruppo di sintomi è chiamato "sindrome di Cushing", causata dall'eccessiva produzione di ormoni steroidei. Se il tumore non secerne ormoni, una massa addominale palpabile può essere l'unico sintomo.

Quali esami sono necessari per la diagnosi di un bambino con tumore adrenocorticale?

Sono necessari due gruppi di esami:

1. Dosaggio degli ormoni della corticale del surrene: se elevati nel sangue o nelle urine, supportano la diagnosi. Possono inoltre essere utili durante e dopo il trattamento come marker tumorali per monitorare l'efficacia delle cure e per i controlli di sorveglianza.

2. Esami radiologici (ecografia addominale, e TAC e/o RMN): valutano le dimensioni del tumore e il coinvolgimento degli organi adiacenti, per aiutare il chirurgo a definire se il tumore possa essere asportato. La TAC del torace e la scintigrafia ossea sono raccomandate se la diagnosi è di tumore maligno.

Ci sono stadi di malattia differenti?

Lo stadio è preso in considerazione solo in caso di tumore adrenocorticale maligno (ACC). Lo stadio si basa sulle dimensioni del tumore, il coinvolgimento dei linfonodi regionali, la presenza di metastasi a distanza e i risultati della chirurgia eseguita alla diagnosi (quanto tumore è stato tolto). Inoltre, anche il decremento postoperatorio degli ormoni è importante per la stadiazione.

Quale è il trattamento dei tumori adrenocorticali?

La parte principale del trattamento consiste nella rimozione completa del tumore, ed è curativa solo per gli adenomi e i piccoli carcinoma localizzati (non diffusi). Nei pazienti con grandi tumori maligni (anche dopo asportazione completa), in quelli con residui di tumore dopo la chirurgia primaria, e in quelli con tumori che si sono diffusi a distanza, è raccomandato l'utilizzo di chemioterapia e mitotane. Medici esperti discuteranno se c'è un ruolo per questi trattamenti nel caso di vostro figlio durante riunioni multidisciplinari (con diversi specialisti coinvolti: chirurghi, oncologi, endocrinologi, radiologi, etc...).

Quali sono i risultati del trattamento?

La rimozione completa del tumore può essere curativa e i risultati sono eccellenti per gli adenomi. I risultati del trattamento per gli ACC dipendono dall'iniziale diffusione del tumore e dal fatto che possa essere o meno asportato completamente. Le possibilità di cura variano, essendo basse in coloro con diffusione del tumore al di là della ghiandola surrenalica e molto più alte in coloro con una malattia localizzata e completamente asportata.

Che tipo di ricerca viene svolta sui tumori adrenocorticali?

I tumori adrenocorticali sono rari in età pediatrica: la maggior parte degli studi provengono da paesi (come il Brasile) dove l'incidenza è molto più alta o da casistiche su pazienti adulti. Tali studi valutano possibili relazioni con l'ambiente e con i fattori genetici. Gli studi molecolari hanno dimostrato che ci sono anomalie del gene *TP53* in circa il 50% dei tumori adrenocorticali, suggerendo che tali tumori possano far parte di una sindrome familiare predisponente allo sviluppo di tumori.

Che cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini affetti da tumore adrenocorticale?

Il gruppo EXPeRT sta lavorando per i bambini affetti da tumore adrenocorticale sotto molti aspetti:

- Raccogliendo dati di bambini affetti da tutti i paesi europei
- Creando raccomandazioni cliniche per la diagnosi e il trattamento di questi tumori con l'obiettivo di ottimizzare le possibilità di cura per tutti i bambini

- Fornendo consigli per i casi difficili ai medici responsabili, sia a livello europeo sia a livello del resto del mondo
- Collaborando con altri gruppi di esperti e ricercatori per aumentare la conoscenza sui tumori adrenocorticali per fornire un approccio terapeutico multidisciplinare