

## Tumores adrenocorticales

### ¿Qué es un tumor adrenocortical (TAC)?

Los TAC son un grupo de tumores que se originan en las células de la corteza suprarrenal, es decir, la capa externa de la glándula suprarrenal. Son tumores muy raros en niños y adolescentes.

### ¿Quién padece un TAC y por qué?

Hay dos picos de incidencia en la edad pediátrica; el primero en niñas/os menores de 4 años, y el segundo durante la adolescencia. Es más frecuente en las niñas. Se desconoce la causa.

### ¿Existe un riesgo de que los hermanos / hermanas desarrollen el mismo cáncer u otros tipos de cáncer?

Si bien los TAC pueden ocurrir esporádicamente, sin embargo, existe una asociación significativa con síndromes genéticos que predisponen a este tumor y otros cánceres (por ejemplo; el síndrome de Li Fraumeni, MEN1 y el síndrome de Beckwith-Wiedemann). Por este motivo, se recomiendan revisiones e investigaciones genéticas para todos los pacientes con TAC y sus familiares.

### ¿Son todos los TAC iguales?

Los TAC son un grupo de tumores diferentes. Pueden ser benignos (adenomas) o malignos (carcinomas adrenocorticales - CAC-), pero a menudo se presentan clínicamente de manera similar. Sin embargo, los CAC suelen ser más grandes que los adenomas, crecen más rápido, se extienden hacia los órganos circundantes y pueden diseminarse, principalmente al pulmón, el hígado y los huesos. La distinción patológica entre TAC benignos y malignos también es difícil, ya que a menudo se ven muy similares bajo el microscopio. Por lo tanto, un patólogo experimentado o incluso dos consultores pueden estar involucrados en el diagnóstico de su hijo. Como se mencionó anteriormente, el tamaño del tumor o la evidencia de diseminación ayuda a distinguir los adenomas del CAC.

### ¿Cuáles son los síntomas y signos típicos de los TAC?

La mayoría de los TAC (80-90%) secretan en exceso las mismas hormonas que normalmente se producen en la corteza suprarrenal (esteroides, andrógenos y aldosterona); por lo que los síntomas más habituales son: virilización (vellosidad o hirsutismo, vello púbico de aparición precoz), hipertensión (presión arterial alta), obesidad, acné, cara de luna y estrías de la piel. El último grupo de síntomas se llama "síndrome de Cushing", y está causado por una secreción excesiva de esteroides. Si el tumor no secreta hormonas, una masa abdominal puede ser el único síntoma.

### ¿Qué investigaciones son necesarias para diagnosticar a un niño con TAC?

Dos tipos de exámenes complementarios estarían indicados:

1. Niveles de hormonas de la corteza suprarrenal: si están elevadas en sangre y / o en orina, apoyan el diagnóstico. También pueden ser útiles durante y después del tratamiento como marcadores de monitorización de la respuesta al tratamiento y seguimiento del tumor.

2. Pruebas de imagen (ecografía y TC / RM abdominal): evalúan el tamaño del tumor y su extensión a órganos adyacentes, para ayudar a los cirujanos a evaluar si el tumor pudiera ser resecado. Se recomienda realizar un TC de tórax y una gammagrafía ósea, si se diagnostica un CAC.

### **¿Existen diferentes estadios de la enfermedad?**

El estadio se tiene en cuenta, sólo, en caso de CAC. El estadio se basa en el tamaño del tumor, la afectación de los ganglios linfáticos regionales (N), la presencia de metástasis a distancia (diseminación o M) y los resultados de la cirugía realizada en el momento del diagnóstico (cantidad de tumor que se ha extirpado). También es importante para la evaluación del estadio, la disminución postoperatoria de los niveles hormonales que estaban previamente elevados.

### **¿Cuál es el tratamiento para los TAC?**

La resección/extirpación completa del tumor es el pilar fundamental del tratamiento y es curativa sola para el adenoma y los CAC pequeños localizados. En pacientes con CAC grandes (también después de una resección completa del tumor), en aquellos con restos tumorales después de la cirugía inicial, y en aquellos con tumores diseminados; se recomienda la quimioterapia y / o mitotano. Los expertos, habitualmente en comités multidisciplinares, discutirán el papel de estos tratamientos en el caso de su hijo.

### **¿Cuáles son los resultados del tratamiento?**

La extirpación completa del tumor puede ser curativa y el resultado es excelente para los adenomas. Los resultados del tratamiento para el CAC dependen de la extensión inicial de la enfermedad y de si el tumor se ha extirpado por completo. Las posibilidades de curación varían, siendo bajas en aquellos con diseminación tumoral; pero mucho más elevada en aquellos con enfermedad localizada y completamente resecada.

### **¿Qué investigación se lleva a cabo para los TAC?**

Los TAC son raros en la infancia: la mayoría de los estudios de investigación provienen de países donde la incidencia es mucho mayor (como Brasil) o series de adultos. Los estudios están evaluando una posible relación con factores ambientales y genéticos. Los estudios moleculares han demostrado que hay anomalías del gen *TP53* en aproximadamente el 50% de los TCA; lo que sugiere que los TAC son parte de un síndrome de predisposición familiar al cáncer.

### **¿Qué está haciendo el grupo EXPeRT para los niños con TAC?**

El grupo EXPeRT está trabajando para niños con TAC de muchas maneras:

- Recopilación de datos de los niños con TAC de todos los países europeos
- Crear pautas para el diagnóstico y tratamiento con el objetivo de optimizar las posibilidades de curación para todos los niños
- Asesorar en casos difíciles al clínico responsable, tanto a nivel europeo como mundial
- Colaborar con otros grupos de expertos e investigadores para aumentar el conocimiento sobre los TAC proporcionando atención multidisciplinaria