

Guzy kory nadnerczy

Co to są guzy kory nadnerczy?

Guzy kory nadnerczy są grupą nowotworów wywodzących się z kory nadnerczy, czyli z komórek ich zewnętrznej warstwy. Bardzo rzadko występują u dzieci i młodzieży.

U kogo i dlaczego może rozwinąć się guz kory nadnercza?

U młodych ludzi występują dwa szczyty zachorowalności na guzy kory nadnerczy: pierwszy u dzieci poniżej 3 roku życia, drugi podczas okresu dojrzewania. Częściej chorują dziewczynki. Przyczyny rozwoju guzów kory nadnerczy nie są znane.

Czy u rodzeństwa dziecka z guzem kory nadnercza istnieje ryzyko rozwoju tego samego lub innego typu nowotworu?

Guzy kory nadnerczy mogą występować sporadycznie, jednak stosunkowo często rozwijają się w przebiegu zespołów predysponujących do rozwoju różnych nowotworów (m.in zespół Li- Fraumeni, zespół MEN1 i zespół Beckwitha-Wiedemanna). Z tego względu u wszystkich pacjentów z guzem kory nadnercza i ich krewnych zaleca się wykonanie badań genetycznych.

Czy wszystkie guzy kory nadnerczy są takie same?

Guzy kory nadnerczy to różnorodna grupa nowotworów. Należą do nich guzy łagodne (gruczolaki) oraz złośliwe (rak kory nadnercza – *adrenocortical carcinoma*, ACC). Ich objawy kliniczne są często podobne, jednak ACC są zwykle większe niż gruczolaki i rosną szybciej, zajmując (naciekając) sąsiednie narządy. Mogą też dawać przerzuty, zwykle do płuc, wątroby i kości. Rozróżnienie pomiędzy gruczolakiem i ACC jest trudne także w ocenie patologicznej, ponieważ zazwyczaj ich wygląd pod mikroskopem jest bardzo podobny. Z tego powodu w diagnostykę guzów kory nadnerczy często zaangażowany jest patolog z doświadczeniem w ocenie guzów nadnerczy lub nawet dwóch konsultantów. Jak wspomniano powyżej, wielkość guza oraz obecność przerzutów są czynnikami pomagającymi rozróżnić gruczolaka od ACC.

Jakie są typowe objawy guzów kory nadnerczy?

Większość (80-90%) guzów kory nadnerczy wydziela w nadmiarze hormony naturalnie produkowane przez nadnercza (kortykosterydy, androgeny i aldosteron). Z tego powodu częstymi objawami tych nowotworów są nadciśnienie, wirylizacja (nadmierne owłosienie, przedwczesny rozwój owłosienia łonowego), nadwaga, trądzik, okrągła „księżycowata” twarz oraz rozstępy na skórze. Jeśli te ostatnie objawy występują w wyniku nadmiernego wydzielania sterydów, nazywamy je „zespołem Cushinga”. W przypadku guza kory nadnercza, który nie wydziela hormonów, jedynym objawem może być wyczuwalny guz w obrębie jamy brzusznej.

Jakie badania są konieczne aby zdiagnozować u dziecka guz kory nadnercza?

Wskazane jest wykonanie dwóch grup badań:

1. Badania laboratoryjne (stężenia hormonów kory nadnerczy w osoczu krwi i/lub w moczu): jeśli są podwyższone, wskazuje to na guza kory nadnercza. Mogą być również przydatne w trakcie i po leczeniu jako markery pozwalające na monitorowanie skuteczności leczenia i kontrolę po jego zakończeniu.
2. Badania obrazowe (USG brzucha oraz badanie TK/MRI): na ich podstawie ocenia się wielkość guza oraz zajęcie sąsiednich narządów i struktur, co pomaga chirurgowi w podjęciu decyzji o sposobie usunięciu zmiany. Jeśli u dziecka rozpoznano ACC, rekomendowane jest także wykonanie badania TK płuc oraz scyntygrafii kości.

Czy istnieją różne stadia zaawansowania guzów kory nadnerczy?

Stadium choroby określa się tylko w przypadku ACC. Jest ono określane na podstawie wielkości guza, zajęcia regionalnych węzłów chłonnych (N), obecności odległych przerzutów (tzw. rozsiew bądź cecha M) oraz radykalności zabiegu operacyjnego wykonanego w momencie rozpoznania (tego, jaką część guza udało się usunąć). Pod uwagę jest brane również obniżenie poziomu hormonów kory nadnerczy po operacji.

Jak wygląda leczenie guzów kory nadnerczy?

Podstawą leczenia guzów kory nadnerczy jest całkowite operacyjne usunięcie guza, które pozwala na wyleczenie gruczolaka oraz małego, zlokalizowanego ACC. U pacjentów z dużymi ACC (również po całkowitej resekcji), z pozostałościami guza po operacji oraz u pacjentów, u których są obecne przerzuty zalecana jest dodatkowo chemioterapia i/lub leczenie mitotanem. Aby ustalić optymalny plan leczenia, przypadki dzieci z guzami nadnercza są zwykle omawiane przez ekspertów na wielodyscyplinarnych spotkaniach i konsyliach.

Jakie są wyniki leczenia guzów kory nadnerczy?

Całkowite usunięcie gruczolaka kory nadnerczy prowadzi do wyleczenia. Wyniki terapii ACC zależą od stadium zaawansowania choroby i od tego, czy guz został całkowicie usunięty. Szanse na wyleczenie są różne – niewielkie u dzieci z obecnością przerzutów, znacznie większe u dzieci ze zlokalizowanym, całkowicie usuniętym guzem.

Jakie badania naukowe prowadzone są nad guzami kory nadnerczy u dzieci?

Guzy kory nadnerczy u dzieci występują rzadko. Z tego powodu większość danych naukowych pochodzi z badań prowadzonych w krajach, w których częstość ich występowania jest większa (np. z Brazylii), bądź z badań dotyczących pacjentów dorosłych. Badania te oceniają możliwy związek powstania guzów kory nadnerczy z czynnikami środowiskowymi oraz genetycznymi. Badania molekularne wykazały, że w około 50% przypadków guzów nadnerczy u dzieci obecne są nieprawidłowości w genie TP53, co sugeruje, że nowotwory te są częścią występującego rodzinnie zespołu predysponującego do rozwoju nowotworów.

Jakie działania dla dzieci z guzami kory nadnerczy prowadzi grupa EXPeRT?

Grupa EXPeRT prowadzi wielokierunkowe działania na rzecz dzieci z guzami kory nadnerczy:

- zbierając dane dzieci z guzami kory nadnerczy z wszystkich krajów Europy,

- tworząc wytyczne dotyczące rozpoznawania i leczenia guzów kory nadnerczy, w celu zwiększenia szans na wyleczenie dla wszystkich dzieci,
- udzielając porad lekarzom prowadzącym dzieci ze skomplikowanymi przypadkami guzów kory nadnerczy - na poziomie europejskim i światowym,
- współpracując z innymi grupami eksperckimi i naukowymi, aby poszerzać wiedzę na temat guzów kory nadnerczy u dzieci i młodzieży.