

Carcinoma adrenocortical (ACC)

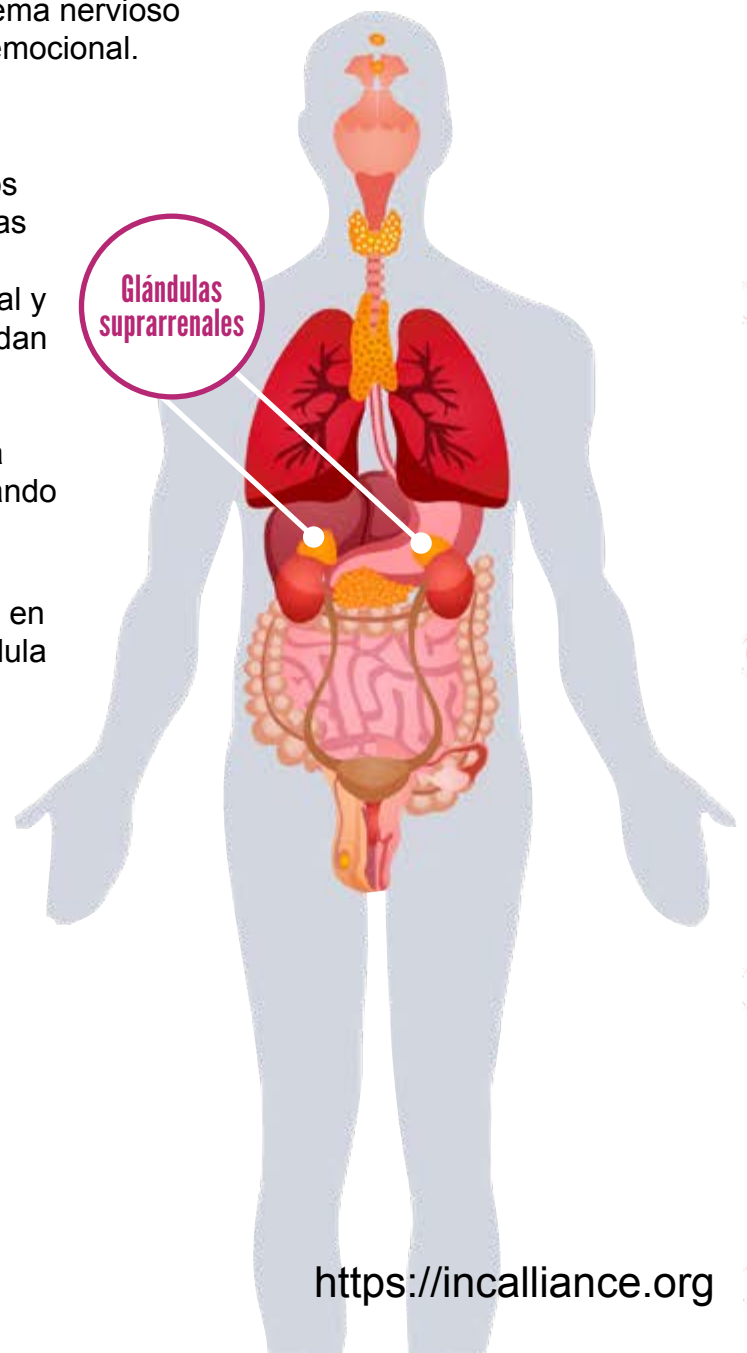
Las glándulas suprarrenales son órganos productores de hormonas que se sitúan encima de los riñones.

La parte externa se llama corteza, responsable de producir glucocorticoides y mineralocorticoides (cortisol y aldosterona), así como pequeñas cantidades de hormonas sexuales masculinas y femeninas.

La parte interna se llama médula, responsable de producir adrenalina y noradrenalina. Estas son las hormonas de lucha o huida, que se liberan cuando el sistema nervioso simpático reconoce el estrés físico o emocional.

- Los glucocorticoides intervienen en la conversión de las grasas, los hidratos de carbono y las proteínas en energía, al mismo tiempo que ayudan a regular la presión arterial y la función cardíaca. También ayudan a regular el sistema inmunitario
- Los mineralocorticoides ayudan a controlar la presión arterial regulando nuestro equilibrio sal/agua.

El carcinoma adrenocortical comienza en la corteza, la parte exterior de la glándula suprarrenal.



Síntomas y síndromes neuroendocrinos asociados

En un síndrome se manifiestan dos o más síntomas relacionados a la vez.

En el carcinoma corticosuprarrenal (ACC, por sus siglas en inglés), el tumor puede producir o no demasiada cantidad de una hormona en particular; puede ser que oiga los términos “funcionante” (que significa “con síntomas relacionados con las hormonas”) o “no funcionante” (que significa “sin síntomas relacionados con las hormonas”)

El ACC no funcionante tiene lugar cuando el tumor no produce hormonas en exceso. Los síntomas pueden incluir dolor o hinchazón, pérdida de peso o signos de que la enfermedad se ha extendido fuera de la glándula suprarrenal. No producen los síntomas de niveles hormonales elevados, aunque a veces estas hormonas pueden encontrarse en la sangre o en la orina.

En ocasiones, el ACC se detecta por casualidad, por ejemplo, durante una exploración mientras se investiga otra cosa. Estos tumores se describen como “incidentales”.

El ACC funcionante puede producir cantidades de cortisol y aldosterona superiores a las normales y también puede segregar hormonas que una suprarrenal sana no produciría normalmente, como la hormona masculina testosterona y la hormona femenina estradiol, lo que provoca síntomas e incluso cambios corporales.

Los niveles elevados de cortisol, aldosterona, testosterona o estradiol pueden causar síntomas entre los que se incluyen:

- diabetes: aumento de la sed, necesidad de orinar más a menudo, alteración de los niveles de azúcar en sangre
- presión arterial alta
- disfunción sexual
- debilidad y atrofia muscular
- aumento de peso
- exceso de vello facial o corporal en las mujeres
- calvicie en las mujeres
- engrosamiento de la voz en las mujeres
- dolor y aumento del tamaño de los senos en los hombres
- facilidad de aparición de hematomas
- acné
- pubertad precoz en los niños
- osteoporosis
- reducción de la inmunidad (respuesta deteriorada a las infecciones),
- cambio en la forma del cuerpo
- cambios de humor

Síndromes:

Puede aparecer el síndrome de Cushing o el síndrome virilizante, que incluirá dos o más de los síntomas que se mencionaron anteriormente

Causas o factores de riesgo del carcinoma corticosuprarrenal (ACC)

No sabemos con exactitud qué produce el ACC; no obstante, es importante seguir los consejos para llevar un estilo de vida saludable, como comer sano, hacer ejercicio, no fumar y evitar consumir demasiado alcohol.

La mayoría de los ACC no son hereditarios, pero la suma de afecciones poco frecuentes puede aumentar el riesgo de desarrollarlos.

Por lo tanto, si otros miembros de su familia han sido diagnosticados con un cáncer a los 50 años de edad o menos, es importante que le informe a su equipo de especialistas no solo sobre sus antecedentes médicos, sino también sobre cualquier enfermedad o afección médica familiar.

Pruebas que pueden ayudar a llegar al diagnóstico

Pruebas de sangre/ orina

La realización de pruebas de detección de posibles afecciones genéticas es aconsejable en caso de sospecha o si los antecedentes familiares no son claros o no están disponibles.

Hemograma completo
Función hepática y renal

Examen hormonal:
prueba de supresión de dexametasona
Prueba de recolección de orina de 24 horas para el cortisol urinario libre
Cortisol basal (suero)
ACTH basal (plasma)

Esteroides sexuales y precursores de esteroides:
DHEA-S en suero, 17-OH progesterona, androstenediona y testosterona
17-beta estradiol (suero, solo en hombres y mujeres posmenopáusicas), recolección de orina de 24 horas para la metabolómica de esteroides en orina

Niveles de mineralocorticoides:
Potasio (suero), relación aldosterona/renina (solo en aquellos con hipertensión arterial +/- hipopotasemia)

Niveles de catecolaminas
Normetanefrinas, metanefrinas y metoxitiraminas (plasma)
Como alternativa: producción de metanefrina fraccionada (recolección de orina de 24 horas)

En aquellos con un diagnóstico claramente establecido de ACC, no es necesario el estudio del exceso de catecolaminas.

Exploraciones (si están disponibles)

TC de tórax y abdomen o TC de tórax, y RMN de abdomen
Gammagrafía ósea/imagen cerebral: cuando hay sospecha clínica de metástasis
PET-FDG (opcional)

La gammagrafía con MIBG, el PET con DOTATATE, el PET con Dopa/Dopamina o el PET con FDG pueden recomendarse si se sospecha/se demuestra la existencia de un feocromocitoma, en lugar de una ACC.

Patología

Diferenciación y morfología celular (puntuación de Weiss)
Factor de esteroideogénesis-1 (si está disponible)
Ki67

La FNA (aspiración con aguja fina) NO debe realizarse en casos de sospecha de ACC, ya que normalmente no se obtiene suficiente tejido para distinguir la diferencia entre el cáncer y los crecimientos no cancerosos.

La biopsia solo está indicada cuando la cirugía no es posible en ese momento y se requiere la histología para planificar/acceder al manejo (tratamiento) del cáncer.

Tratamiento

Para todos los pacientes con cáncer, la atención médica, incluidos los tratamientos, deben ser personalizados no solo para el tipo específico de cáncer, sino también para el historial médico específico y el estado de salud actual de la persona afectada. Por lo tanto, aunque su diagnóstico sea el mismo que el de otra persona, su atención y tratamiento pueden ser diferentes. Su equipo médico hablará con usted sobre sus cuidados y opciones de tratamiento, para que juntos puedan tomar una decisión informada sobre su plan de cuidados en curso.

Existe un acuerdo de consenso mundial de que todos los pacientes con cáncer neuroendocrino deben ser revisados por un equipo multidisciplinar especialista en cáncer neuroendocrino para garantizar la mejor atención.

El objetivo clave del tratamiento, por lo tanto, debe ser ayudarlo a tener la mejor calidad de vida posible, garantizando el acceso al tratamiento adecuado y el control de los síntomas, y abordando lo que sea más importante para usted. El acceso a los tratamientos disponibles puede variar según el país.

Se pueden sugerir uno o más de los siguientes enfoques:

- Extracción de su ACC
- Control de su enfermedad, al retrasar o detener el crecimiento del ACC
- Cuidados paliativos o alivio de los síntomas

Las opciones de tratamiento dependerán del tipo (funcionalidad, etc.), la posición y el tamaño de su ACC, y de si se ha extendido (y hacia dónde).

También dependerá de si tiene algún otro problema de salud o enfermedad, y de su salud y estado físico en general.

Una parte importante de la reunión con sus médicos, o con su equipo o enfermera especializada, es asegurarse de obtener la información que necesita para comprender lo que se está analizando, para que pueda tomar una decisión informada sobre su atención.

Las opciones de tratamiento para el ACC incluyen:

Cirugía: Esta operación se denomina adrenalectomía. Aunque el tumor se haya extendido (metastatizado) a otros órganos, puede ser conveniente extirpar primero el tumor inicial y luego extirpar o tratar otras metástasis.

Si es necesario extirpar una de las glándulas suprarrenales, la otra glándula seguirá produciendo todas las hormonas que usted necesita.

Si le extirpan las dos glándulas suprarrenales, tendrá que tomar pastillas de reemplazo de hormonas todos los días durante el resto de su vida, y correrá el riesgo de sufrir insuficiencia suprarrenal.

Tratamiento no quirúrgico:

Vigilancia o mitotano

Si se considera que el tumor tiene un riesgo relativamente bajo de reaparecer, su médico puede hablarle de la posibilidad de elegir entre un seguimiento estrecho (solo observación/vigilancia) y un tratamiento con mitotano.

Si existe un alto riesgo de que el tumor reaparezca, se le puede aconsejar que inicie un tratamiento con mitotano durante dos o tres años, que deberá comenzar en las 12 semanas posteriores a la cirugía.

Si la cirugía inicial no consigue extirpar todo el tumor o este vuelve a aparecer más tarde, se ha demostrado que el mitotano ayuda a controlar la enfermedad. Pero no se trata de una "cura": el tratamiento con mitotano puede continuar de por vida.

En algunos pacientes la enfermedad está avanzada y la cirugía no es posible. En este caso, se puede utilizar la quimioterapia para reducir el tamaño del tumor o los tumores, lo que puede controlarse mediante un escáner.

En esta situación, los médicos pueden recomendar no solo la quimioterapia sino también el mitotano, aunque esto depende de las circunstancias individuales.

El mitotano también puede ayudar a controlar los síntomas causados por la producción excesiva de hormonas.

En ocasiones, se administra **radioterapia** en la zona suprarrenal después de la cirugía para matar cualquier célula cancerosa que pudiera haber quedado allí. También se puede usar para el ACC que se ha propagado más allá de las glándulas suprarrenales, sobre todo si se ha diseminado a los huesos, en cuyo caso ayuda a controlar el crecimiento de la propagación y aliviar el dolor de huesos.

La **quimioterapia** puede administrarse por vía oral (en comprimidos) o por vía intravenosa (a través de una vena), para ayudar a frenar el crecimiento del tumor o intentar reducir su tamaño. Puede administrarse como terapia primaria por sí sola, antes o en lugar de la cirugía, o bien después de ésta. Antes de la cirugía, el objetivo puede ser tratar de reducir el tamaño del tumor para que la cirugía pueda llevarse a cabo; después de la cirugía, puede administrarse para reducir el riesgo de que el ACC vuelva a aparecer. En lugar de la cirugía: puede ser el único tratamiento disponible si la cirugía no es segura o posible.

Ensayo clínico: la investigación clínica y el desarrollo seguro de nuevos tratamientos es esencial para brindar la mejor atención a las personas con ACC. Necesitamos saber que los tratamientos no solo funcionan, sino que funcionan de manera segura. La participación en el ensayo clínico es voluntaria.

Seguimiento: existen pautas de expertos con respecto a cómo y cuándo debe realizarse el seguimiento. Sin embargo, en la práctica esto varía y, a menudo, por una buena razón: el seguimiento debe estar informado por expertos y basado en evidencia o investigación, pero también adaptado a usted y a lo que sea adecuado para su mejor atención.

Para los pacientes después de una resección completa:

TC/RMN* 3 veces al mes durante 2 años, luego 3-6 veces al mes durante otros 3 años. Se sugiere realizar una vigilancia continua después de los 5 años, pero puede adaptarse según la indicación clínica.

Prueba de detección hormonal regular.

ACC avanzado (resección incompleta, enfermedad metastásica y que no se puede operar):

Control de imágenes y hormonal: la recomendación es que se guíe por el pronóstico, la eficacia esperada del tratamiento y la toxicidad relacionada con el tratamiento (estado de rendimiento e indicación clínica de intervención activa).


* *Realización de imágenes transversales: se recomienda tórax, abdomen y pelvis.*

Recursos

- **Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders**
www.amend.org.uk
- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**
www.incalliance.org
- **Neuroendocrine Cancer UK**
www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **ACC Support UK**
www.accsupport.org.uk
- **Adrenal Cancer Support – Estados Unidos**
www.adrenocorticalcarcinoma.org
- **Medizinischer Informationsdienst zur Nebenniere – Alemania**
www.nebenniere.de
- **Surrenales – Francia**
www.surrenales.com

Reconocimiento: ACCSupport.org.uk

Para obtener una lista completa de los miembros de INCA, ingrese a:
<https://incalliance.org/members/>

 post@incalliance.org

 twitter.com/netcancerday

 facebook.com/netcancerday

 instagram.com/netcancerday