

Nebennierenrindenkarzinom (ACC)

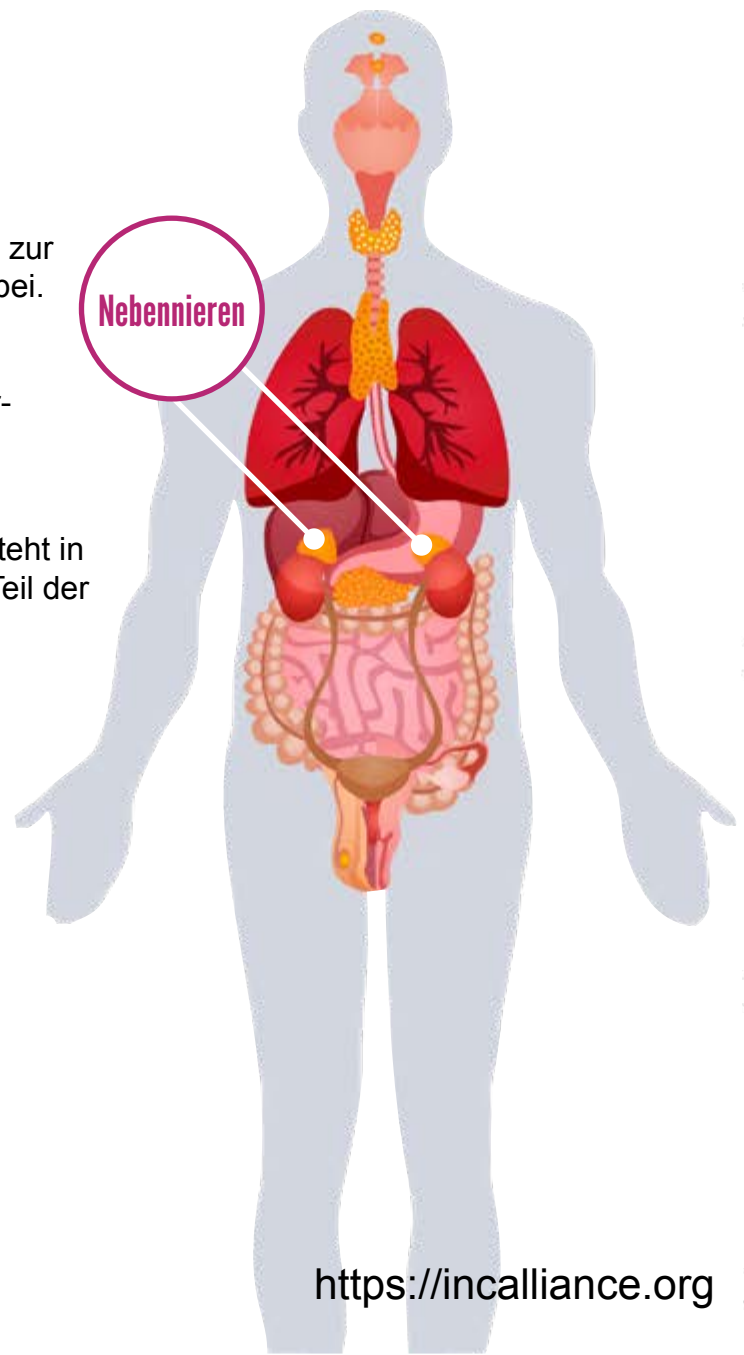
Die Nebennieren sind hormonproduzierende Organe, die auf den Nieren sitzen.

Der äußere Teil wird als Rinde bezeichnet und ist für die Produktion von Glukokortikoiden und Mineralokortikoiden (Cortisol und Aldosteron) sowie kleinen Mengen männlicher und weiblicher Sexualhormone zuständig.

Der innere Teil wird Medulla genannt und ist für die Produktion von Adrenalin und Noradrenalin zuständig. Hierbei handelt es sich um die Kampf- oder Fluchthormone, die freigesetzt werden, wenn das sympathische Nervensystem körperlichen oder emotionalen Stress spürt.

- Glukokortikoide sind an der Umwandlung von Fetten, Kohlenhydraten und Proteinen in Energie beteiligt und tragen zur Regulierung von Blutdruck und Herzfunktion bei. Sie tragen auch zur Regulierung des Immunsystems bei.
- Mineralokortikoide tragen durch die Regulierung des Salz-Wasser-Gleichgewichts zur Kontrolle des Blutdrucks bei.

Das Nebennierenrindenkarzinom entsteht in der Nebennierenrinde, dem äußeren Teil der Nebenniere.



Symptome +/- assoziierte Syndrome

Bei einem Syndrom treten 2 oder mehr verwandte Symptome gleichzeitig auf. Beim Nebennierenrindenkarzinom (ACC) kann der Tumor zu viel oder zu wenig von einem bestimmten Hormon produzieren. Man spricht dann von „funktionellen“ (d. h. mit hormonbezogenen Symptomen) oder „nicht funktionellen“ (d. h. ohne hormonbezogene Symptome).

Von einem nicht funktionellen ACC spricht man, wenn der Tumor keine Hormone überproduziert. Zu den Symptomen können Schmerzen oder Schwellungen, Gewichtsverlust oder Anzeichen dafür gehören, dass sich die Krankheit außerhalb der Nebenniere ausgebreitet hat. Sie verursachen nicht die Symptome eines hohen Hormonspiegels, obwohl diese Hormone manchmal im Blut oder Urin nachgewiesen werden können.

Hin und wieder wird ACC zufällig entdeckt, z. B. bei einer Ultraschalluntersuchung im Zuge einer anderen Untersuchung. Diese Tumore werden als „inzidentell“ bezeichnet.

Funktionelle ACC können erhöhte Mengen an Cortisol und Aldosteron produzieren und auch Hormone absondern, die eine gesunde Nebenniere normalerweise nicht produziert, z. B. das männliche Hormon Testosteron und das weibliche Hormon Östradiol und damit Symptome und möglicherweise sogar körperliche Veränderungen verursachen.

Hohe Cortisol-, Aldosteron-, Testosteron- und/oder Östradiolspiegel können Symptome verursachen, die Folgendes beinhalten können:

- Diabetes - erhöhter Durst, häufigerer Harndrang, erhöhte Blutzuckerwerte
- Bluthochdruck
- Sexuelle Dysfunktion
- Muskelschwäche und -schwund
- Gewichtszunahme
- Übermäßige Behaarung im Gesicht oder am Körper bei Frauen
- Starker Haarverlust bei Frauen
- Vertiefung der Stimme bei Frauen
- Schmerzen und Vergrößerung der Brüste bei Männern
- Leichte Blutergüsse
- Akne
- frühe Pubertät bei Kindern
- Osteoporose
- verminderte Immunabwehr (beeinträchtigte Reaktion auf Infektionen),
- Veränderung der Körperform
- Stimmungsschwankungen

Syndrome:

Das Cushing-Syndrom und/oder das virilisierende Syndrom können auftreten und 2 oder mehr der oben aufgeführten Symptome beinhalten.

Ursachen und/oder Risikofaktoren für Nebennierenrindenkarzinom (ACC)

Die Ursachen für ein ACC sind nicht genau bekannt. Allerdings ist es wichtig, eine gesunde Lebensweise zu pflegen: sich gesund ernähren, Sport treiben, nicht rauchen und nicht zu viel Alkohol trinken.

Die meisten ACC-Erkrankungen sind nicht erblich, aber eine Reihe seltener Erkrankungen kann das Risiko für ACC erhöhen. Wenn also bei anderen Familienmitgliedern im Alter von 50 Jahren oder darunter Krebs diagnostiziert wurde, ist es wichtig, dass Sie Ihrem Spezialistenteam nicht nur Ihre eigene Krankengeschichte, sondern auch alle Krankheiten oder Leiden in der Familie mitteilen.

Ein allgemeiner Test, der zur Bestätigung der Diagnose verwendet werden kann

Blut- / Urinuntersuchungen

Ein Screening auf eventuelle genetische Erkrankungen ist ratsam, wenn der Verdacht besteht und / oder die Familienanamnese unklar oder nicht verfügbar ist.

Gesamtes Blutbild
Leber- und Nierenfunktion

Hormonelle Untersuchung:
Dexamethason-Hemmtest
24-Stunden-Sammelurin-Test für freies Cortisol im Urin
Basales Cortisol (Serum)
Basales ACTH (Plasma)

Sexualsteroid- und Steroidvorstufen:
DHEA-S, 17-OH-Progesteron, Androstendion und Testosteron im Serum
17-Beta-Östradiol (Serum, nur Männer und postmenopausale Frauen), 24-Stunden-Urinsammlung für Urin-Steroid-Metabolomics (Abbauprodukte)

Mineralokortikoid-Spiegel:
Kalium (Serum), Aldosteron/Renin-Verhältnis (nur bei Patienten mit arterieller Hypertonie +/- Hypokaliämie)

Katecholaminspiegel
Normetanephrine, Metanephrine und Methoxytyramine (Plasma)
Alternativ - fraktionierte Metanephrinproduktion (24-Stunden-Urinsammlung)

Bei Patienten mit einer eindeutigen ACC-Diagnose ist eine Untersuchung des Katecholaminüberschusses nicht erforderlich.

Bildgebung

Thorax- und Abdomen-CT und / oder Thorax-CT und MRT-Abdomen
Knochenszintigraphie/Gehirnbildgebung bei klinischem Verdacht auf Metastasen
FDG-PET (wahlweise)

MIBG-Szintigraphie, DOTATATE-PET, Dopa/Dopamin-PET oder FDG-PET können empfohlen werden, wenn eher der Verdacht auf ein Phäochromozytom als auf ein ACC besteht bzw. nachgewiesen wurde.

Pathologie

Differenzierung und zelluläre Morphologie (Weiss-Score)
Steroidogenesefaktor-1 (falls verfügbar)
Ki67

Eine FNA (Feinnadelaspiration) sollte bei Verdacht auf ACC NICHT durchgeführt werden, da hierbei in der Regel nicht genügend Gewebe gewonnen wird, um zwischen Krebs und nicht krebsartigen Wucherungen zu unterscheiden.

Eine Biopsie ist nur dann indiziert, wenn ein chirurgischer Eingriff derzeit nicht möglich ist und eine Histologie erforderlich ist, um die Krebsbehandlung zu planen.

Behandlung

Bei jedem Krebspatienten muss die medizinische Versorgung einschließlich der Behandlungen nicht nur auf die spezifische Krebsart, sondern auch auf die spezifische medizinische Vorgeschichte und den aktuellen Gesundheitszustand der betroffenen Person abgestimmt werden. Daher können sich Ihre Versorgung und Behandlung von der anderer Patienten unterscheiden, auch wenn sich Ihre Diagnose sehr ähnlich anhört. Ihr medizinisches Team wird mit Ihnen Ihre Pflege- und Behandlungsoptionen besprechen. So können Sie gemeinsam eine fundierte Entscheidung über Ihren weiteren Behandlungsplan treffen.

Es besteht ein weltweiter Konsens, dass alle Patienten mit neuroendokrinen Krebs von einem auf neuroendokrinen Krebs spezialisierten multidisziplinären Team betreut werden sollten, um die bestmögliche Versorgung zu gewährleisten.

Das Hauptziel der Behandlung sollte es daher sein, Ihnen die bestmögliche Lebensqualität zu bieten, indem der Zugang zu angemessener Behandlung sichergestellt, Symptome behandelt werden und das angesprochen wird, was für Sie am wichtigsten ist. Der Zugang zu den verfügbaren Behandlungen variiert möglicherweise von Land zu Land.

Einer oder mehrere der folgenden Ansätze können empfohlen werden:

- Entfernung Ihres ACC
- Kontrollieren Ihrer Krankheit, indem das Wachstum Ihres ACC verlangsamt oder gestoppt wird
- Linderung oder Erleichterung Ihrer Symptome

Die Behandlungsmöglichkeiten hängen von der Art (Funktionalität usw.), Sitz und Größe Ihres ACC ab - und davon, ob (und wohin) er sich ausgebreitet hat.

Es hängt auch davon ab, ob Sie andere gesundheitliche Probleme und / oder Krankheiten haben und ob Sie allgemein gesundheitlich und körperlich fit sind.

Ein großer Teil der Beratung mit Ihren Ärzten oder Fachärzten besteht darin, sicherzustellen, dass Sie die Informationen erhalten, die Sie benötigen, um zu verstehen, was besprochen wird, damit Sie eine fundierte Entscheidung über Ihre Behandlung treffen können.

Die Behandlungsmöglichkeiten für ACC beinhalten:

Chirurgie: Dieser Eingriff wird als Nebennierenresektion bezeichnet. Selbst wenn der Tumor sich bereits auf andere Organe ausgebreitet (metastasiert) hat, kann es sinnvoll sein, zunächst den ursprünglichen Tumor zu entfernen und dann später weitere Metastasen zu entfernen oder zu behandeln.

Falls eine Nebenniere entfernt werden muss, produziert die andere Drüse im Allgemeinen weiterhin alle Hormone, die Sie benötigen.

Wenn Ihnen beide Nebennieren entfernt werden, werden Sie für den Rest Ihres Lebens täglich Hormonersatztabletten einnehmen müssen, und es besteht die Gefahr einer Nebennierenschwäche.

Nicht-chirurgische Behandlung:

Überwachung und/oder Mitotan

Wenn das Risiko eines Rückfalls des Tumors als relativ gering eingeschätzt wird, kann Ihr Arzt Ihnen die Wahl zwischen einer engmaschigen Nachsorge (nur Beobachtung/Überwachung) und einer Behandlung mit Mitotan überlassen.

Besteht ein hohes Risiko für ein Wiederauftreten des Tumors, wird Ihnen möglicherweise eine zwei- bis dreijährige Mitotan-Behandlung empfohlen, die innerhalb von 12 Wochen nach der Operation beginnen sollte.

Falls bei der ersten Operation nicht der gesamte Tumor entfernt werden kann oder der Tumor später wieder auftritt, kann Mitotan nachweislich helfen, die Krankheit zu kontrollieren. Dies ist jedoch keine „Heilung“ - Mitotan muss unter Umständen lebenslang eingenommen werden.

Bei einigen Patienten ist die Krankheit so weit fortgeschritten, dass eine Operation nicht mehr möglich ist. In diesem Fall kann eine Chemotherapie eingesetzt werden, um den/die Tumor(e) schrumpfen zu lassen. Dies kann durch eine Untersuchung überwacht werden. Ihre Ärzte können in einer solchen Situation nicht nur eine Chemotherapie, sondern auch Mitotan empfehlen, was jedoch von den individuellen Umständen abhängt.

Mitotan kann zudem dazu beitragen, die durch die übermäßige Hormonproduktion verursachten Symptome zu kontrollieren.

Eine **Strahlentherapie** wird manchmal nach der Operation in der Nebennierengegend durchgeführt, um eventuell dort verbliebene Krebszellen abzutöten. Sie kann auch bei ACC eingesetzt werden, der sich über die Nebennieren hinaus ausgebreitet hat, insbesondere wenn sich die Krankheit auf die Knochen ausgebreitet hat. Hier wird sie eingesetzt, um das Fortschreiten der Ausbreitung zu kontrollieren und Knochenschmerzen zu lindern.

Chemotherapie – kann oral (in Tablettenform) oder intravenös (über eine Vene) verabreicht werden, um das Tumorwachstum zu verlangsamen oder die Tumorgöße zu verringern. Es kann als eigenständige Primärtherapie, vor oder anstelle einer Operation, oder nach einer Operation verabreicht werden. Ziel vor der Operation kann es sein, den Tumor schrumpfen zu lassen, damit die Operation durchgeführt werden kann - nach der Operation kann sie verabreicht werden, um das Risiko eines Wiederauftretens des ACC zu verringern. Anstelle einer Operation kann es die einzige verfügbare Behandlung sein, wenn eine Operation nicht sicher oder möglich ist.

Klinische Studie – Klinische Forschung und sichere Entwicklung neuer Therapien sind unerlässlich, um Menschen mit ACC die bestmögliche Versorgung zu bieten. Wir müssen herausfinden, ob Behandlungen nicht nur funktionieren, sondern auch sicher funktionieren.

Die Teilnahme an einer Studie ist freiwillig.

Nachuntersuchung - Es gibt Expertenrichtlinien darüber, wie und wann die Nachuntersuchung erfolgen soll. In der Praxis ist dies jedoch unterschiedlich und oft aus gutem Grund. Die Nachuntersuchung sollte fachkundig und evidenz- / forschungsbasiert sein, aber auch auf Sie zugeschnitten und angemessen für Ihre beste Behandlung.

Für Patienten nach vollständiger Resektion:

CT/MRT* alle 3 Monate für 2 Jahre, dann 3 bis 6 Monate für weitere 3 Jahre.
Empfohlen wird eine fortlaufende Überwachung über 5 Jahre hinaus, die jedoch je nach klinischer Indikation angepasst werden kann.
Regelmäßiges Hormonscreening.

Fortgeschrittenes ACC (unvollständige Resektion, metastatische und inoperable Erkrankung):

Bildgebung und Hormonüberwachung - es wird empfohlen, dies von der Prognose, der erwarteten Wirksamkeit der Behandlung und der behandlungsbedingten Toxizität (Leistungsstatus und klinische Indikation für einen aktiven Eingriff) abhängig zu machen.

**Querschnittsbildgebung: Thorax (Brustraum), Abdomen und Becken werden empfohlen.*

Ressourcen

- **Verein für multiple endokrine Neoplasie-Erkrankungen**
www.amend.org.uk
- **Internationale Neuroendokrine Krebsallianz (INCA)**
www.incalliance.org
- **Neuroendokriner Krebs Großbritannien**
www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **ACC-Unterstützung Großbritannien**
www.accsupport.org.uk
- **Unterstützung bei Nebennierenkrebs - USA**
www.adrenocorticalcarcinoma.org
- **Medizinischer Informationsdienst zur Nebenniere - Germany**
www.nebenniere.de
- **Surrenales – France**
www.surrenales.com

Anerkennung: ACCSupport.org.uk

Die vollständige Liste der INCA-Mitglieder finden Sie hier:
<https://incalliance.org/members/>

- ✉ post@incalliance.org
- 🐦 twitter.com/netcancerday
- 📘 facebook.com/netcancerday
- 📷 instagram.com/netcancerday