

Carcinoma corticosurrenalico (ACC)

Il carcinoma corticosurrenalico (ACC) è una malattia rara (0.5-2 casi/1.000.000/anno) con una prognosi variabile in base allo stadio di malattia. Trattandosi di una neoplasia di origine dalla corticale del surrene, circa la metà dei casi secernono ormoni surrenalici (prevalentemente cortisolo). L'unica terapia curativa è quella chirurgica.

Per ridurre il rischio di metastasi principalmente nei primi due anni dopo l'intervento, si utilizza il mitotane, un derivato del DDT, con attività adrenolitica. Ad oggi il suo utilizzo è approvato nei pazienti con malattia metastatica e con eccesso di cortisolo ma viene prescritto anche in pazienti liberi da malattia ad alto rischio per ridurre il rischio di metastasi. Il farmaco blocca l'attività del surrene controlaterale e pertanto il paziente svilupperà un quadro di insufficienza surrenalica per cui dovrà assumere cortisone e in alcuni casi anche fludrocortisone.

Il mitotane causa numerosi effetti collaterali che nella maggior parte dei casi sono ben tollerati dai pazienti: stanchezza, riduzione dell'appetito, nausea, vomito, aumento degli indici di funzionalità epatica, ipotiroidismo, dislipidemia mista, anemia, piastrinopenia, neutropenia. A causa degli effetti collaterali è necessario quindi prescrivere terapie di supporto dedicate e talvolta interrompere la terapia. I pazienti devono essere sottoposti a follow up biochimico e strumentale per 10 anni. Nelle forme più avanzate di malattia è necessario ricorrere alla chemioterapia; il protocollo di prima linea prevede l'utilizzo di EDP: etoposide, doxorubicina e cisplatino.

Nel caso di ulteriore progressione di malattia, possono essere proposti ulteriori protocolli di terapia come lo schema di terapia con gemcitabina /capecitabina, taxani o temozolomide.