

גידול של בלוטת האדרנל (Adrenocortical tumor- ACT)

מהו גידול של קורטקס בלוטת האדרנל?

גידול בבלוטת האדרנל- ACT, היא קבוצה של גידולים ממקור הקורטקס של בלוטת האדרנל- כלומר השכבה החיצונית של הבלוטה. גידולים אלו מופיעים באופן נדיר בילדים ומתבגרים.

מי נמצא בסיכון לחלות בגידולים של קורטקס האדרנל ומדוע?

גידולים מסוג ACT מופיעים לרוב בילדים צעירים מאד (מתחת לגיל 4 שנים) או בילדים בגיל ההתבגרות. גידולים אלו מופיעים יותר בבנות והגורם להתפתחות גידולים אלו לא ידוע.

האם יש סיכון לאחים או אחיות של ילדים עם קרצינומה של בלוטת התריס לפתח גידול בבלוטת התריס או במקומות אחרים?

ברוב המקרים אין עליה בסיכון לגידולים בבלוטת האדרנל או גידולים אחרים בבני משפחה של ילדים שאובחנו עם גידול זה. ישנם מקרים שבהם הגידול מופיע במשפחות שלהן יש תסמונות גנטיות עם נטיה להתפתחות של גידולים כגון MEN1, תסמונת לי-פראומני (Li Fraumani syndrome) או במקרים של Beckwith-Wiedemann syndrome. יש המלצה לבצע יעוץ גנטי בכל המקרים בהם יש אבחנה של גידולים מסוג ACT.

האם כל הגידולים של קורטקס האדרנל הם זהים?

ACT הם קבוצה של גידולים שונים. חלקם שפירים (מסוג אדנומה) וחלקם ממאירים- קרצינומה (Adrenocortical carcinoma). לא תמיד ניתן להבחין בין שני הסוגים אך גידולים מסוג קרצינומה הם לרוב גדולים יותר. גידולים מסוג קרצינומה גדלים מהר יותר ונוטים להתפשט לאברים אחרים ולשלוח גרורות בעיקר לריאות, לכבד ולעצמות. האבחנה בין גידולים מסוג אדנומה או קרצינומה היא מורכבת, ולעתים נדרשת הערכה של מספר פתולוגים על מנת להגיע לאבחנה סופית.

מה הסימנים של גידול בקורטקס האדרנל?

ברוב המקרים (80-90%), תאי הגידול מפרישים כמויות גדולות של הורמונים של קורטקס בלוטת האדרנל. מדובר בהורמונים מסוג סטרואידים, אנדרוגנים וכן אלדוסטרון הגורמים לתופעות כגון התפתחות סימני מין זכריים- שיעור מוגבר ושיעור באזור אברי המין, לחץ דם גבוה, השמנה, פצעי בגרות (אקנה), וכן שינויים בפנים והופעת סימני מתיחה על הגוף (סטריאה). לשילוב התסמינים קוראים תסמונת קושינג- Cushing syndrome. במקרים בהם תאי הגידול אינם מפרישים הורמונים הסימן היחיד לגידול יכול להיות מישוש של גוש בבדיקת הבטן

מה הבדיקות שיש לבצע בילד שאובחן עם ACT?

בחדש לACT יש לבצע בדיקות לזיהוי ערכי ההורמונים המופרשים מהאדרנל בדם או בשתן. במקרים שבהם יש ערכים גבוהים הדבר מחשיד לACT. בנוסף אנו משתמשים ברמות ההורמונים כמעקב לתגובה לטיפול. בנוסף לבדיקות ההורמונליות יש לבצע בדיקות הדמיה הכוללות אולטרסאונד וכן CT- סי.טי או MRI. הדמיות אלו מאפשרות הערכה של גודל הגידול ומידת ההתפשטות לאברים נוספים וכן לבצע הערכה לגבי אפשרות ההסרה של הגידול. במקרים של אבחנה של קרצינומה של קורטקס האדרנל מבצעים גם בדיקת CT של הריאות וכן מיפוי עצמות כדי לזהות אם יש התפשטות של גרורות.

מהם שלבי המחלה?

במקרים של קרצינומה של קורטקס האדרנל –ACC יש צורך להעריך מהו שלב המחלה בזמן הגילוי. ההערכה מתבססת על גודל הגידול, מעורבות של בלוטות לימפה ונוכחות גרורות. בנוסף יש התייחסות להיקף הכריתה של הגידול באבחנה- האם הוצא בשלמותו או רק בחלקו. השינוי בערך ההורמונים בבדיקות שלאחר הניתוח גם היא משמשת כלי להערכה ראשונית של היקף הגידול.

מה הטיפול בACT?

ניתוח

כריתה מלאה של הגידול היא המרכיב העיקרי והחשוב ביותר בטיפול בגידולים מסוג ACT. במקרים של גידולים גדולים מסוג קרצינומה, במקרים שלא ניתן היה להסיר את הגידול באופן מלא, או במקרים של נוכחות גרורות של הגידול מוסיפים כמותרפיה עם שימוש בתרופה הנקראת מיטוטן. במקרים אלו יש חשיבות להערכה רב מקצועית לבחירת הטיפול האופטימלי.

מה תוצאות הטיפול?

הסרה מלאה של הגידול מביאה לריפוי המחלה במקרים של גידולים מסוג אדנומה או בגידולים מסוג קרצינומה שלא חרגו מהבלוטה עצמה. במקרים בהם יש התפשטות מקומית של הגידול או של גרורות מרוחקות סיכויי ההחלמה קטנים יותר.

האם יש מחקרים בACT בילדים?

גידולים מסוג ACT נדירים מאד בילדים. רוב המחקר מגיע מאזורים עם שכיחות גבוהה יותר של גידולי ACT בעיקר מברזיל, או ממחקר במבוגרים. המחקרים היום מתמקדים באפשרות של גורמים סביבתיים או תורשתיים התורמים להתפתחות ACT.

מה הפעולות ש EXPeRT עושה עבור ילדים עם ACT?

- איסוף מידע על ילדים עם ACT מכל המדינות באירופה ומישראל
- מתן הנחיות לאבחנה וטיפול לילדים עם ACT
- מתן יעוץ במקרים מורכבים לרופאים המטפלים הן מאירופה והן מרחבי העולם
- יצירת שיתופי פעולה בין קבוצות רופאים וחוקרים על מנת להרחיב את הידע לגבי ACT בילדים.