

TUMEURS EPITHÉLIALES DU THYMUS ET THYMOMES

Fiche d'information de l'Institut du Thorax Curie-Montsouris



Institut du thorax
Curie - Montsouris

Les tumeurs épithéliales du thymus sont rares. Elles représentent 20% des tumeurs du médiastin (région anatomique située entre les deux poumons et en arrière du sternum). Elles comprennent :

- **Les thymomes.** Il s'agit le plus souvent de tumeurs encapsulées (ou bien limitées). Ces thymomes bien limités sont les plus fréquents et sont de bon pronostic
- **Les carcinomes thymiques,** qui sont des tumeurs plus agressives

Ces tumeurs rares posent parfois des problèmes délicats de décision thérapeutique qui sont discutés dans une réunion de concertation pluri-disciplinaire nationale (réseau RYTHMIC, sous l'égide de l'Institut National du Cancer). L'un des deux centres du Réseau RYTHMIC d'Ile de France est l'Institut du Thorax sous la coordination du Pr Nicolas Girard.

Les tumeurs épithéliales du thymus sont souvent découvertes de façon fortuite lors de la réalisation d'un examen d'imagerie demandé pour un autre motif. Elles sont parfois associées à une maladie neurologique (Myasthénie) ou à une maladie auto-immune qui sont recherchées dans le bilan pré-opératoire.

Diagnostic

Le diagnostic repose principalement sur le scanner du thorax.

Lorsque le diagnostic est fortement évoqué sur le scanner, une intervention d'emblée, sans diagnostic histologique est en général proposée.

Lorsque le diagnostic n'est pas certain (image atypique, doute sur la nature exacte de la tumeur ou sur une maladie hématologique, comme par exemple un lymphome), il est préférable de compléter le bilan par d'autres examens (IRM, Pet-Scan) voire de réaliser une biopsie sous anesthésie locale, sous contrôle scannographique, afin d'éviter une intervention inutile.

Bilan

Le bilan comprend :

- Une analyse des caractéristiques de la tumeur et de son extension éventuelle à d'autres organes sur le scanner et/ou l'IRM

- Un bilan biologique avec notamment une recherche de myasthénie par l'interrogatoire et le dosage des Ac anti-RACH (anticorps anti récepteurs à l'acétylcholine) et parfois un bilan spécifique en cas de maladie associée ou de doute sur une maladie auto-immune
- Une consultation neurologique en cas de suspicion de myasthénie
- Un bilan pré-opératoire habituel (analyses sanguines, explorations fonctionnelles respiratoires etc...)

Classification

Le stade définitif du thymome est obtenu par l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire. La classification est basée sur deux systèmes différents et complémentaires :

- Le stade invasif ou non de la tumeur, qui est constaté par le chirurgien et confirmé par l'anatomo-pathologiste (classification dite de Masaoka) et qui apprécie l'envahissement ou non de la capsule et des organes de voisinage par la tumeur.
- L'analyse des cellules constituant cette tumeur (classification OMS 2004), selon qu'elle est développée plus ou moins sur la partie corticale ou médullaire du thymus.

1. Classification selon l'envahissement loco-régional (Stades de Masaoka)

- Stade I : Tumeur complètement encapsulée (cas le plus fréquent, de très bon pronostic)
- Stade II : Stade IIa : Invasion microscopique de la capsule
Stade IIb : Invasion de la capsule et/ou de la graisse médiastinale
- Stade III : Extension aux organes de voisinage (péricarde, aorte, poumon...)
- Stade IV : Stade IVa : Greffes sur la plèvre ou le péricarde
Stade IVb: Métastases

2. Classification OMS 2004

Elle utilise un système de lettre et de chiffre.

- Thymome A = atrophique (thymus involutif de l'adulte), également appelé thymome à cellules fusiformes ou thymome médullaire
- Thymome B = bio-active (thymus biologiquement actif du fœtus et de l'enfant) également appelé thymome cortical. Ils sont classés en B1, B2 et B3 selon le nombre d'atypies cellulaires et le pourcentage de composante lymphocytaire

- Thymome AB = également appelé thymome mixte (médullaire et cortical)
- Thymome C = carcinome

Selon les recommandations de l’OMS, les deux systèmes sont utilisés car ils ont une valeur pronostique indépendante.

Exemple : Sur le compte-rendu anatomo-pathologique, le stade d’un thymome peut être libellé ainsi : Thymome AB, de 2 cm de diamètre, encapsulé, stade I de Masaoka ou Thymome B3 de 4 cm de diamètre avec franchissement de la capsule et envahissement du poumon, stade III de Masaoka.

Traitement

Sauf cas particulier [sujet âgé, présence de comorbidités] un thymome doit le plus souvent être opéré :

- Pour mettre le patient à l’abri d’une complication liée à l’évolution de la tumeur
- Pour connaître le stade précis de la lésion et déterminer ainsi si un traitement complémentaire post opératoire est nécessaire [radiothérapie, chimiothérapie]

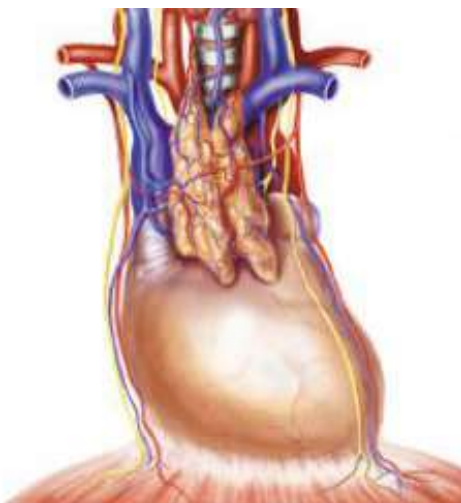
L’intervention consiste à enlever l’ensemble du thymus avec le thymome. Elle peut se faire par sternotomie ou par thoracoscopie ou par voie sous-xyphoïdienne, plus rarement par thoracotomie. Pour plus de détails, voir la fiche d’information “Thymectomies”.

Lorsque le scanner pré-opératoire montre un thymome mal limité qui envahit des organes de voisinage, une chimiothérapie pré-opératoire peut parfois être discutée.

La radiothérapie postopératoire se discute dans les tumeurs mal limitées [Stade IIb ou supérieur], surtout lorsqu’elles sont classées OMS B2 et B3.

La chimiothérapie n’est indiquée que pour les tumeurs de stade IV, avant et/ou après l’intervention selon les cas.

Traitement postopératoire schématique selon les stades :



Vue schématique du Thymus



Thymome encapsulé : scanner



Thymome encapsulé : pièce de thymectomie complète

Stade I :

- Pas de traitement après l'intervention
- Surveillance simple

Stade II :

- Décision de radiothérapie complémentaire selon les cas et la classification OMS du thymome
Les indications sont rares et discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire [RCP].
- Surveillance prolongée [10 à 15 ans] pour dépister une éventuelle récurrence locale qui peut survenir très tardivement.

Stade III :

- Si la tumeur est résécable: Intervention
- Si la tumeur ne paraît pas résécable d'emblée: Chimiothérapie puis intervention
- Radiothérapie complémentaire dans tous les cas
- Surveillance prolongée

Stade IV :

- Avec greffes pleurales résécables: intervention suivie de radiothérapie
- Avec greffes pleurales non résécables d'emblée: chimiothérapie suivie de intervention et/ou radiothérapie
- Avec métastases: chimiothérapie

INFORMATION SUR LE RÉSEAU RYTHMIC

Nous vous informons que, sauf opposition de votre part, vos données cliniques seront anonymisées et transmises au réseau national RYTHMIC (réseau Tumeurs Thymiques et cancer) qui collige tous les cas de tumeurs épithéliales du thymus. Ce réseau est sous la dépendance de l'INCA (Institut National du Cancer). Lorsque la tumeur est de bon pronostic et ne pose pas de problème d'indication thérapeutique (cas le plus fréquent), votre dossier sera discuté en réunion de Concertation Pluridisciplinaire [RCP] à l'IMM qui validera l'absence de traitement postopératoire. Dans le cas contraire, le dossier sera également discuté en RCP du réseau RYTHMIC, réunion qui se tient deux fois par mois.

INFORMATION SUR L'UTILISATION DE VOS DONNÉES CLINIQUES À DES FINS DE RECHERCHE

Dans la perspective de réaliser ultérieurement des recherches portant sur les techniques chirurgicales, certaines données personnelles et médicales contenues dans votre dossier (telles que âge, principaux antécédents médicaux, examen clinique, durée d'intervention, résultats d'examens complémentaires, techniques utilisées et leurs résultats...) pourront être collectées dans un fichier informatique et analysées à des fins de recherche.

Ces données demeurent strictement confidentielles et ne peuvent être consultées que par les médecins qui vous suivent. Ces données seront rendues anonymes [elles seront identifiées par un numéro de code et/ou vos initiales], et aucune donnée ne permettrait votre identification dans des rapports ou publications scientifiques dont cette recherche ferait l'objet. Conformément aux dispositions de la loi relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés [Loi du 6 janvier 1978 relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés modifiée par la loi du 6 août 2004], vous disposez d'un droit d'opposition à la transmission des données couvertes par le secret professionnel, ainsi que d'un droit d'accès à ces données et de rectification. Ces droits s'exercent auprès du médecin qui vous suit à l'IMM ou, à défaut, auprès du Dr Alessio Mariolo, responsable du Département de Chirurgie Thoracique et de la confidentialité du traitement informatique de ces données.

INFORMATION SUR LA BASE NATIONALE DE DONNÉES EPITHOR

Nous vous informons que vos données cliniques seront anonymisées et transmises au registre EPITHOR de la Société Française de Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire, registre qui collige de manière obligatoire toutes les interventions de chirurgie thoracique pratiquées en France.