

Tumeurs épithéliales thymiques (TET)

Introduction

Tumeurs du thymus

- rares
- situées dans le médiastin antérosupérieur au sein de la loge thymique
- tumeurs thymiques épithéliales+++
Thymomes + Carcinomes thymiques
- Autres tumeurs
Lymphomes, tumeurs à cellules germinales et tumeurs neuroendocrines

Rappel anatomique

MEDIASTIN

* LIMITES :

- En ventral : sternum et cartilages costaux
- En dorsal : colonne vertébrale, de Th₁ jusqu'à Th₁₂
- En latéral, les 2 plèvres, droite et gauche
- En bas : le diaphragme et ses orifices de communication avec l'abdomen
- En haut : orifice supérieur du thorax

* TOPOGRAPHIE : on distingue au médiastin 3 parties, de ventral en dorsal,

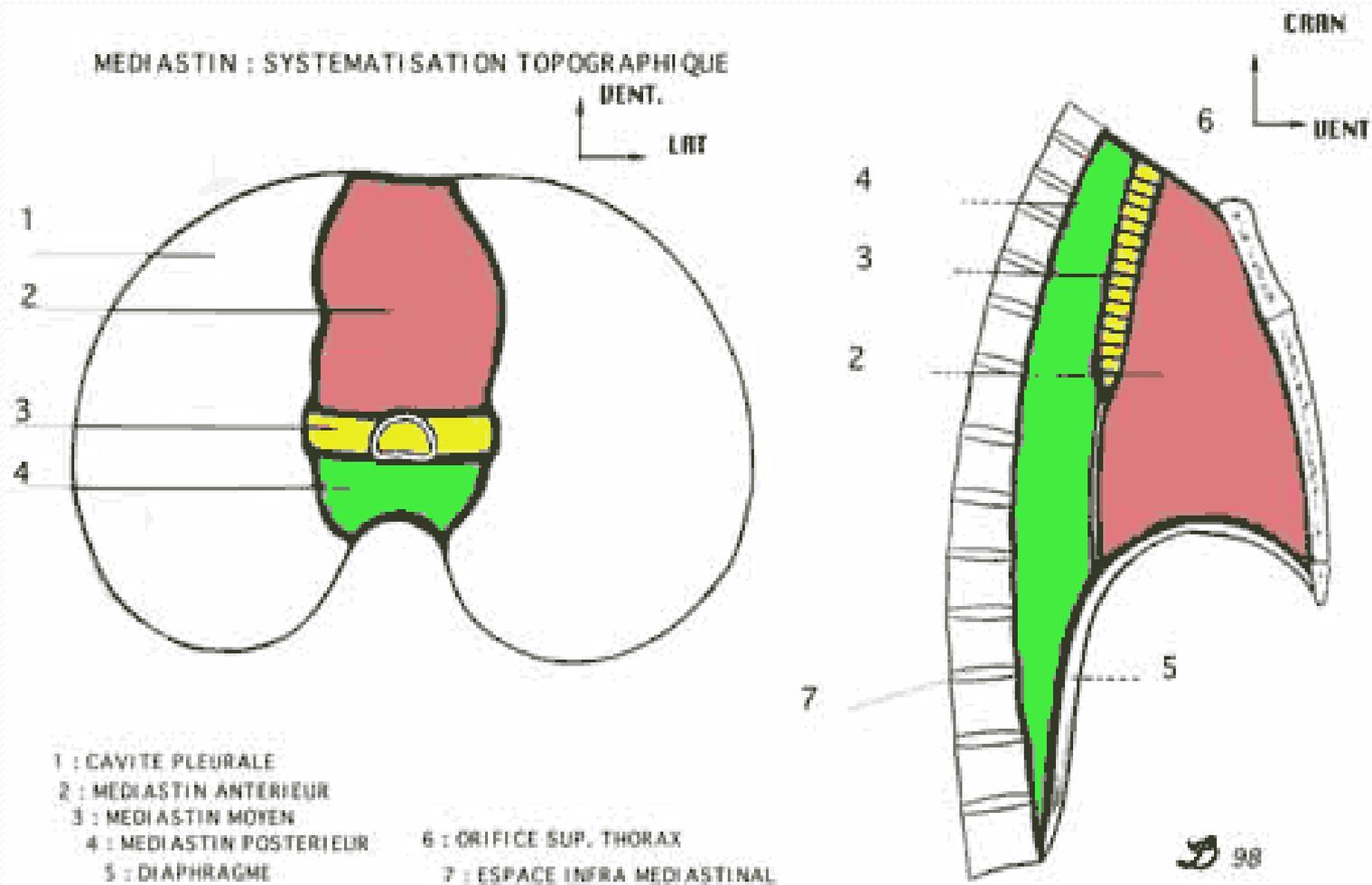
* Médiastin antérieur :

- Inférieure
- Supérieure

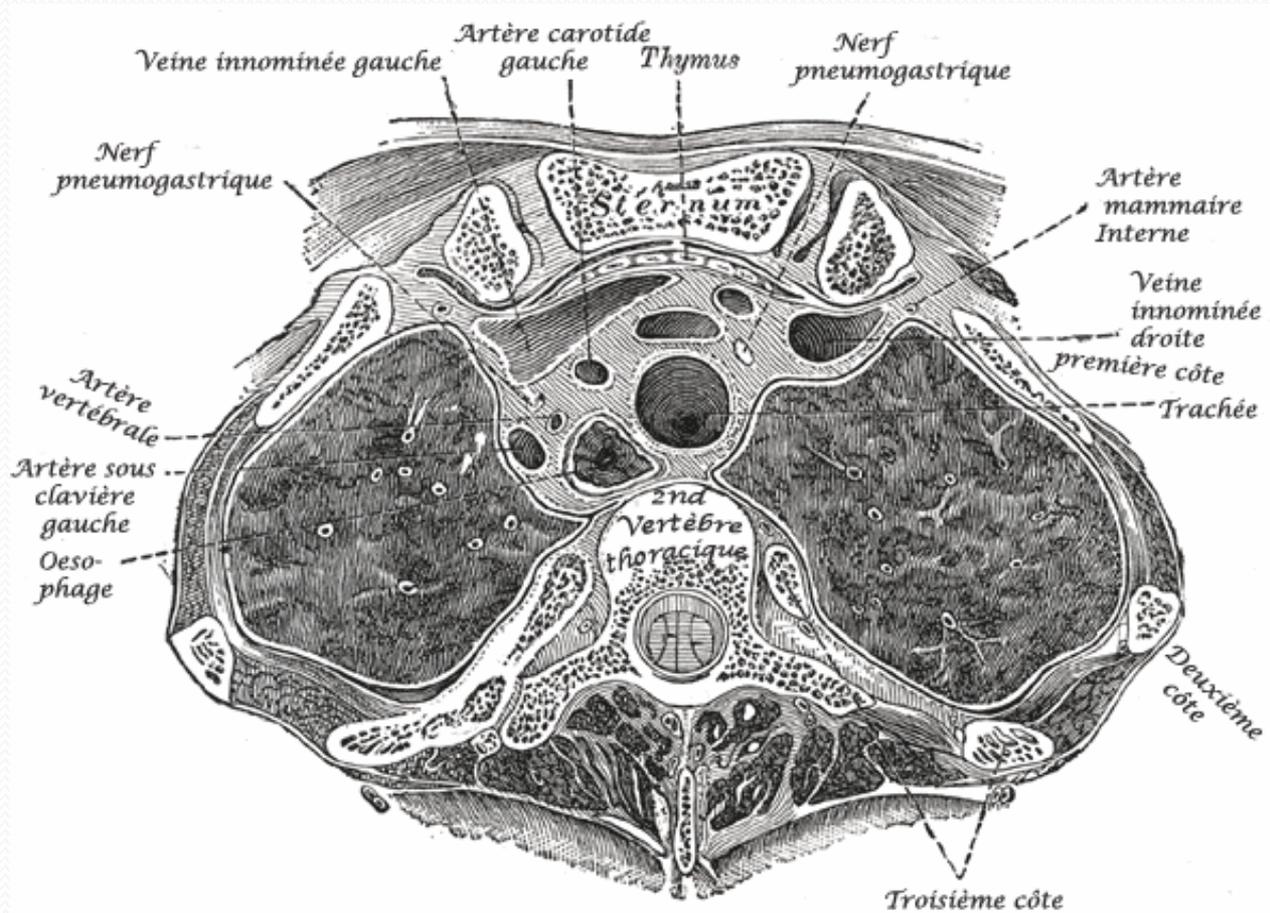
* Médiastin moyen :

* Médiastin postérieur :

Rappel anatomique



Loge thymique



Tumeurs épithéliales thymiques (TET)

- TET: Thymomes + Carcinomes thymiques
- 20% des tumeurs médiastinales et 50% des tumeurs du médiastin antérieur
- Développement très lent
- Pic: adulte de 40 à 60 ans
- Rare chez l'enfant et l'adulte jeune
- Carcinome thymique: < 1% des tumeurs thymiques

Anatomopathologie

- TET: double contingent cellulaire lymphocytaire et épithélial
- Seul le contingent épithélial est tumoral

Anatomopathologie

Classification OMS (2004)

Thymome

A : Thymome médullaire

AB : Thymome mixte

B₁ : Thymome à prédominance corticale

B₂ : Thymome cortical

B₃ : Carcinome thymique bien différencié

Carcinome thymique (C)

Carcinome épidermoïde kératinisant

Carcinome épidermoïde non kératinisant

Carcinome basaloïde

Carcinome *lymphoepithelioma-like*

Carcinome sarcomatoïde

Carcinome à cellules claires

Carcinome mucoépidermoïde

Carcinome papillaire

Carcinome indifférencié

Anatomopathologie- thymome

- **Thymomes**

- thymomes encapsulés

- Thymomes invasifs

- **Aspect macroscopique:**

- Non spécifique

- **Thymome bien encapsulé:**

- masse homogène , parfois calcifiée

- Couleur rosâtre, développée aux dépens d'une ou des deux cornes thymiques

- **Thymome invasif:** adhérences péricapsulaires, voire l'envahissement des structures adjacentes

Classification des thymomes

Classification de Masaoka

Stade Critères diagnostiques

- I Tumeur encapsulée sans envahissement de la capsule
- II Atteinte de la capsule, de la graisse médiastinale et/ou plèvre médiastinale
- III Atteinte des organes de voisinage (péricarde, gros vaisseaux, poumon)
- IVA Dissémination pleurale et/ou péricardique
- IVB Dissémination par voie lymphatique ou hématogène(métastases)

Classification du GETT

Stade Critères diagnostiques

- I Tumeur encapsulée complètement réséquée
 - IA : sans adhérences
 - IB : avec adhérences
- II Tumeur invasive complètement réséquée
- III Tumeur invasive
 - IIIA : résection incomplète
 - IIIB : biopsie
- IV Dissémination
 - IVA Adénopathie sus-claviculaire ou greffe pleurale
 - IVB Métastases à distance

Anatomopathologie

Carcinomes thymiques(thymome de type C)

- Tumeurs invasives de pronostic très défavorable
- Cellules épithéliales histologiquement maligne
 - tumeurs de bas grade: c mucoepidermoide, epidermoide et basaloide
 - tumeurs de haut grade: c neuroendocrines, pseudolymphoépithéliaux, ADK, sarcamatoide, à cellules claires, papillaires et indifférenciés

Circonstances de découverte

- Fortuite (65%): Radiographie thoracique
- Signes de compression:
 - Douleur thoracique
 - Toux
 - Dyspnée
 - Syndrome cave supérieur
 - Paralysie phrénique
- Pleurésie, péricardite

Circonstances de découverte: syndromes auto-immuns

Myasthénie +++ (35-45%)

- Femme jeune (< 40 ans)
- EMG: bloc neuro-musculaire
- Ac anti R de l'Acétylcholine +
- 15% de thymomes chez les patients myasthéniques

Hypogammaglobulinémie (10%)

Erythroblastopénie (5%)

- Pancytopénie
- Anémie hémolytique
- Anémie de Biermer
- Lupus érythémateux disséminé
- Polyarthrite rhumatoïde
- Syndrome de Goujerot-Sjögren
- Thyroïdite d'hashimoto
- Syndrome de Raynaud
- Sclérodémie
- Polymyosites
- Dermatomyosites
- Maladie de Crohn
- Rectocolite nulkérohémorragique
- Sarcoïdose
- Hypercalcémie (Carcinomes thymiques)

Radiographie thoracique

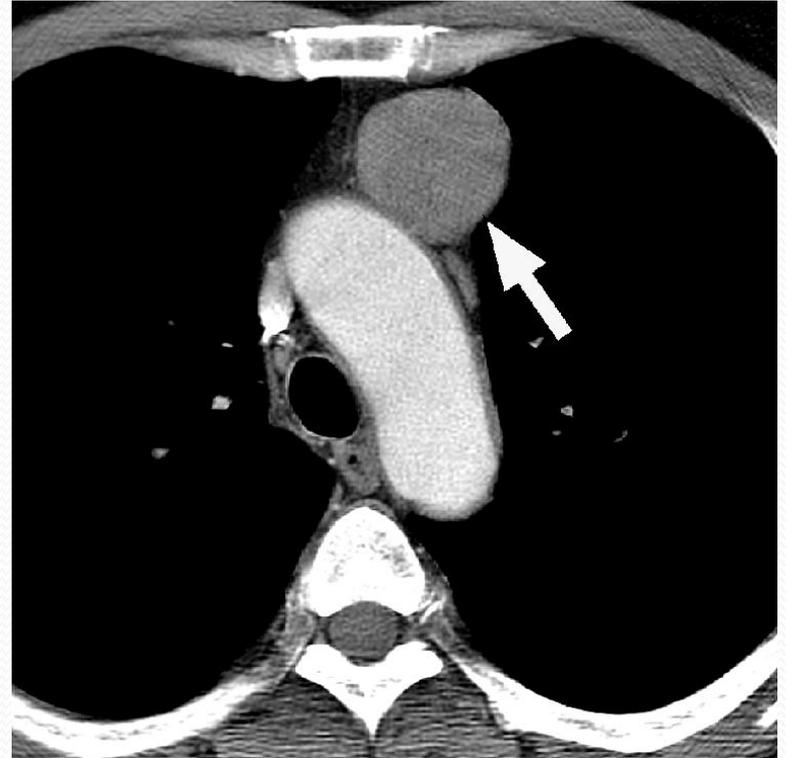
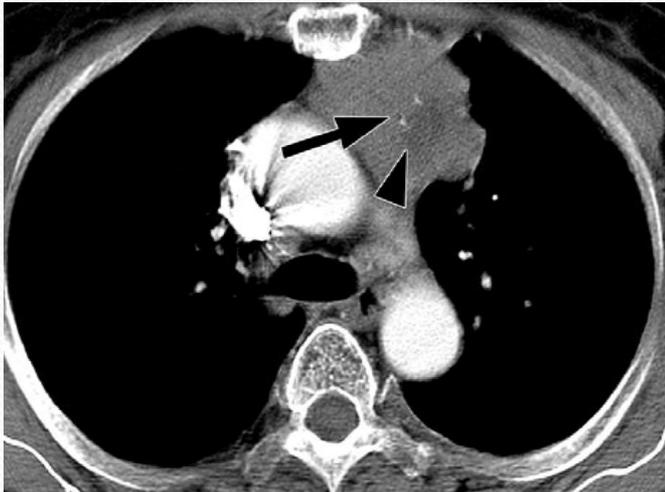
- Masse bien limitée du médiastin antérosupérieur
- Calcifications intratumorales rares
- Atteinte pleurale parfois associée: épanchement pleural ou tumeur pleurale solide

Biologie

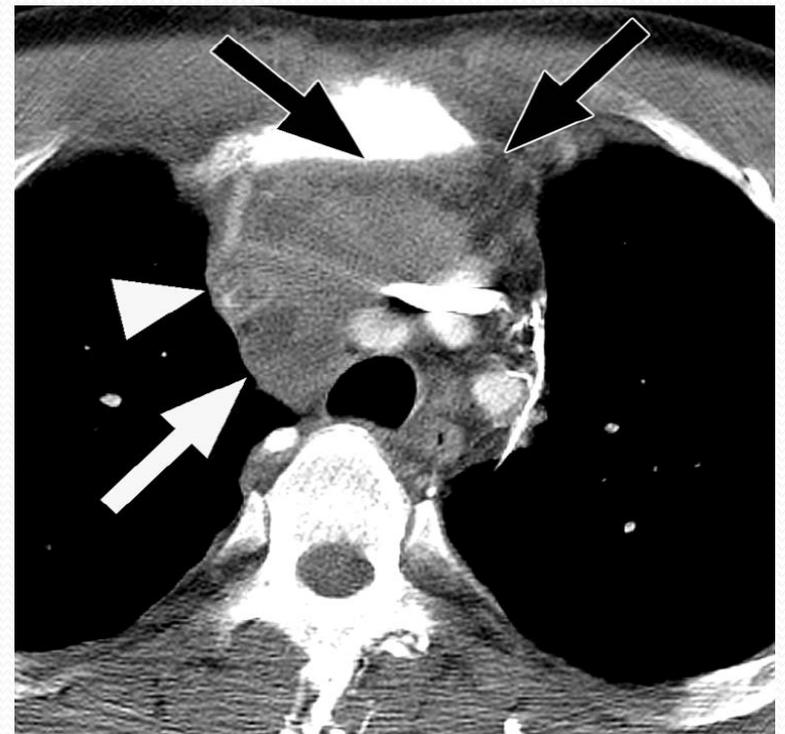
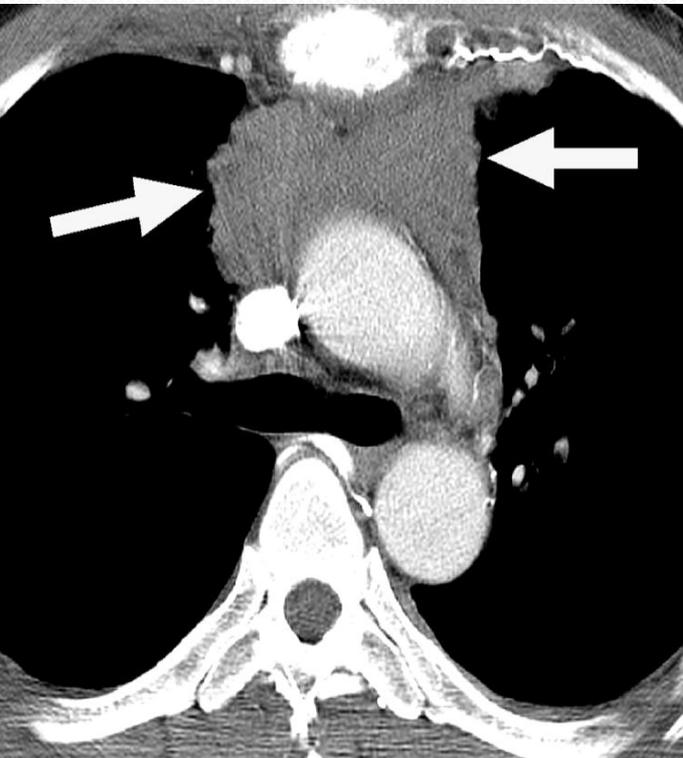
- β .HCG > 5000 kUI/l \rightarrow Tumeur d'origine trophoblastique
- et/ou α FP > 1000 kUI/l \rightarrow tumeur d'origine vitelline
- LDH
- Ac anti R de l'Acétylcholine

Scanner thoracique+++

- Taille, densité (composante kystique 30%)
- Calcifications (10%)
- Extension loco-régionale, résecabilité
- Greffes pleurales et /ou péricardiques
- Dissémination métastatique

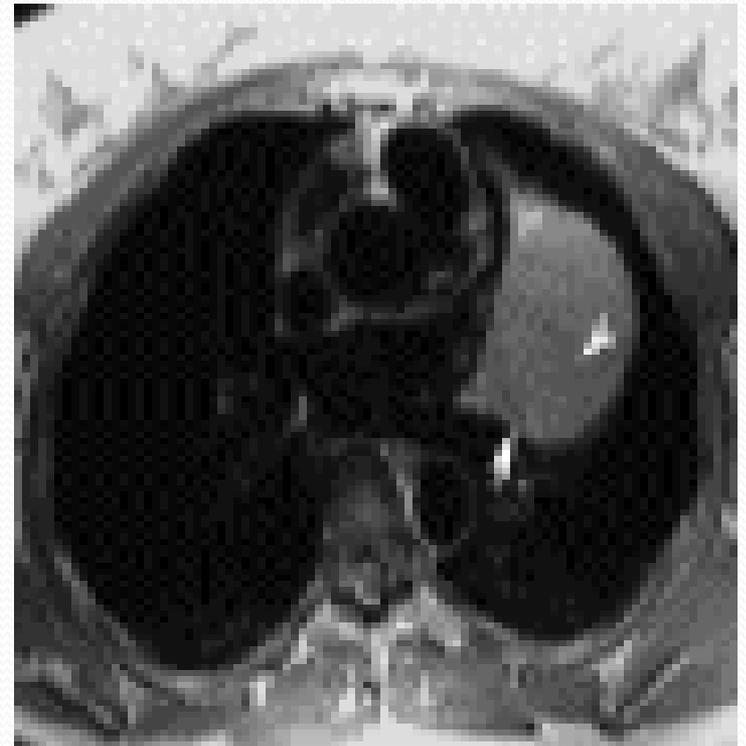
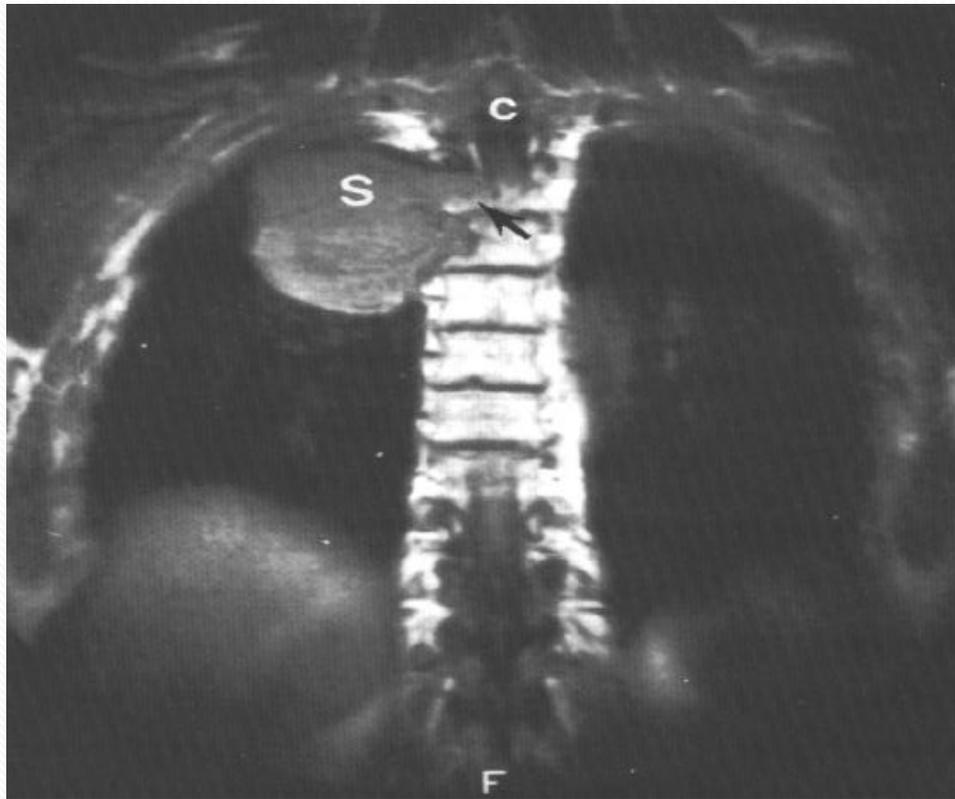


Scanner thoracique



Carcinome
thymique

IRM



Caractéristiques des thymomes et carcinomes thymiques

Thymomes

- Peu symptomatiques
- Sd cave sup rare (formes volumineuses)
- à développement lent
- Sd parathymique fréquemment associé
- TDM: masse homogène bien encapsulée
calcifications++
- Métastases tardives: greffes pleurales et péricardiques

Carcinome thymique

- souvent symptomatique
- Sd cave sup +++
- Rarement associé à une MAI
- TDM: masse hétérogène irrégulière et invasive
- Métastases précoces locales et à distance

Diagnostic positif

- **Lésion encapsulée, bien limitée:**

- > Chirurgie

- But: exérèse complète

- Evaluation de l'extension loco-régionale

- Diagnostic histologique, immunohistochimie

- (Carcinome thymique: TTF1 -, CD5 +)

- **Lésion non parfaitement encapsulée, résécabilité douteuse**

- > Biopsie chirurgicale (médiastinotomie antérieure)

Ponction-biopsie transpariétale: alternative à la médiastinotomie antérieure (mais ne permettent pas toujours un typage précis des TET.

La médiastinoscopie n'est pas recommandée car elle ne permet pas un abord satisfaisant de la loge antérieure.

Diagnostic différentiel

- lymphome hodgkinien, ou non Hodgkinien (formes indifférenciées ou à population lymphocytaire à presque exclusive)
- tumeur germinale
- métastase d'un carcinome à petites cellules, mais aussi les adénocarcinomes et épidermoïdes.

BILAN PRETHERAPEUTIQUE

- Radiographie thoracique
- Fibroscopie bronchique
- Tomodensitométrie thoracique avec coupes abdominales hautes.
- PET-Scan : à discuter
- Epreuves fonctionnelles respiratoires
- En cas de suspicion de myasthénie : électromyogramme et recherche d'anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine, anti-thymus, anti-muscle strié
- Examens biologiques à la recherche d'un syndrome auto-immun : NFS, immuno-électrophorèse

TRAITEMENT

Chirurgie

- Traitement de référence
- But: Bilan intra-thoracique précis
Résection complète
- Indications:
 - Tumeurs localisées, encapsulées: diagnostic et thérapeutique
 - Tumeurs localement avancées après un traitement néoadjuvant
 - Récidives tumorales

TRAITEMENT

Radiothérapie

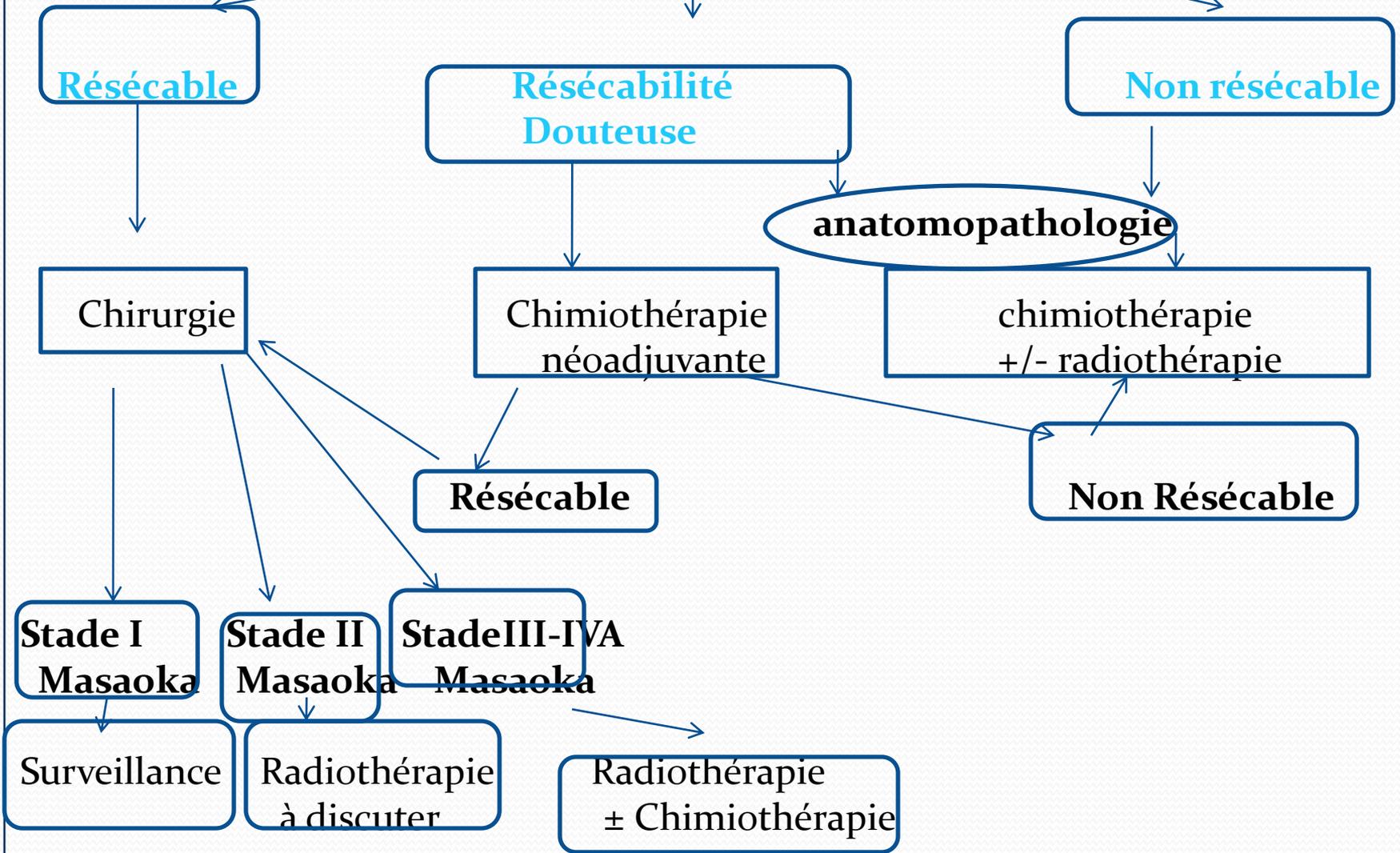
- Adjuvante
 - Aucune étude randomisée
 - Indications:
 - Stades I (Masaoka): Non
 - Stades II * ????
- Néo-adjuvante
- Formes localement avancées

TRAITEMENT

Chimiothérapie

- Polychimiothérapie A base de Cisplatine
CAP: Cisplatine, Adriamycine, Cyclophosphamide: le plus utilisé
ADOC: Cisplatine, Adriamycine, Cyclophosphamide,
Vincristine
VIP: Etoposide, Ifosfamide, Cisplatine
- Indications:
 - Lésions localement avancées: chimiothérapie néoadjuvante
 - Thymomes métastatiques (10%)
 - Récidives locales(patients déjà traités par radiothérapie) ou métastatiques

Suspicion de TET
TDM+IRM+TEP scanner



Facteurs pronostiques

- Invasion tumorale

Survie à 5 et 10 ans: 80-85% dans les tumeurs encapsulées

55-35% dans les tumeurs invasives

- Caractère complet de l'exérèse chirurgicale

Survie à 5 ans: résection complète: 93%

résection incomplète 64%

Surveillance

- Surveillance annuelle: examen clinique et TDM thorax
- récurrences tardives le plus souvent locorégionales

conclusion

- TET rares
- Chirurgie: traitement de référence
- Chimio sensibilité ++
- Discussions collégiales en RCP
- Pronostic favorable pour les formes encapsulées, plus sombre pour les formes invasives
- Récidives tardives: intérêt d'une surveillance prolongée