



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



LES TUMEURS « PARTICULIÈRES »

Les tumeurs thymiques

Thymic tumors

N. Girard^{1,2,*}, C.M. du Vignaux^{1,2}, B. Besse^{1,3},
Rythmic¹

¹Centre expert national pour la prise en charge des thymomes et carcinomes thymiques, Réseau RYTHMIC Tumeurs Thymiques et Cancer

²Service de pneumologie, hôpital Louis-Pradel, Hospices Civils de Lyon, Lyon, France

³Service de chirurgie thoracique, Transplantation pulmonaire et cardio-pulmonaire, hôpital Louis-Pradel, Hospices Civils de Lyon, Lyon, France

MOTS CLÉS

Tumeurs thymiques ;
Thymome ;
Carcinome
thymique ;
Chimiothérapie ;
Chirurgie

Résumé

Les tumeurs épithéliales thymiques sont des tumeurs rares, d'évolution et de pronostic variable. La classification histopathologique sépare deux principaux types tumoraux : les thymomes, qui reproduisent l'architecture du thymus normal, associant des cellules épithéliales thymiques tumorales et des lymphocytes non tumoraux, et les carcinomes thymiques. Des manifestations auto-immunes sont mises en évidence chez près d'un tiers des patients au diagnostic ; la myasthénie est la plus fréquente, avec l'érythroblastopénie et l'hypogammaglobulinémie. Le système de stadification le plus utilisé est celui de Masaoka, revue par Koga, et un système TNM est actuellement en cours de développement.

L'évaluation de la résecabilité représente la première étape du traitement d'une tumeur thymique ; en effet, la résection complète représente le facteur pronostic le plus constant et le plus significatif sur la survie des patients. Si la résection complète semble possible d'emblée, la chirurgie représente la première étape du traitement, et est éventuellement complétée d'une radiothérapie postopératoire. En cas de tumeur thymique non résecable, une biopsie préthérapeutique doit être effectuée à visée diagnostique. La stratégie de traitement repose sur une chimiothérapie d'induction suivie d'une résection chirurgicale ou d'une irradiation. Les patients restant non éligibles à un traitement focal reçoivent une chimiothérapie exclusive.

Suite à un appel d'offres de l'INCa en 2010, un réseau de soins national de centres experts sur les thymomes et carcinomes thymiques a été mis en place en 2012 : le réseau RYTHMIC (Réseau Tumeurs thymiques et Cancer).

© 2016 SPLF. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : nicolas.girard@chu-lyon.fr (N. Girard).

KEYWORDS

Thymoma ;
Thymic carcinoma ;
Chemotherapy ;
Surgery

Abstract

Thymic epithelial tumors are rare malignancies, that may be aggressive and difficult to treat, with variable prognosis. The histopathological classification distinguishes two major tumor types: thymomas, which reproduce the architecture of the normal thymus, combining thymic epithelial tumor cells, and non-tumoral lymphocytes, and thymic carcinomas. Autoimmune manifestations are observed in nearly one third of patients at diagnosis; myasthenia gravis is the most common, followed by pure red cell aplasia and hypogammaglobulinemia. The most widely used staging system is the Masaoka system, reviewed by Koga; a TNM system is currently under development.

Assessing the resectability of the tumor represents the first stage of the therapeutic strategy, as complete resection is the most significant prognostic factor on patient survival. If complete resection seems possible upfront, surgery is the first step of the treatment, and is possibly followed by postoperative radiotherapy. For unresectable thymic tumors, pre-treatment biopsy is performed, and treatment is then based on induction chemotherapy followed by surgical resection or radiotherapy. Patients with no eligibility to focal treatment receive chemotherapy alone.

Following a call of the French National Cancer Institute, a network of expert centers for the management of thymic malignancies started in in 2012: RYTHMIC.

© 2016 SPLF. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Les tumeurs épithéliales thymiques sont des tumeurs rares, d'évolution et de pronostic variable [1]. L'incidence de ces tumeurs est estimée à 300 cas annuels en France. La prise en charge repose sur un faible nombre d'études, la plupart rétrospectives, avec un niveau de preuve limité. Un référentiel de prise en charge a été développé par le réseau RYTHMIC, réseau national dédié à la prise en charge et l'étude des tumeurs thymiques, mis en place par l'Institut National du Cancer (INCa). Ce chapitre présente les principes de la prise en charge des tumeurs épithéliales thymiques, sur la base de ce référentiel, disponible sur le site www.rythmic.org, et intègre les données les plus récentes issues des bases de données internationales disponibles.

Incidence et classification anatomopathologique

Les tumeurs épithéliales thymiques sont des tumeurs rares ; leur incidence est estimée entre 1,3 et 3,2 cas par million d'individus [1]. En France, entre 250 et 300 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année.

La classification histopathologique de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), actualisée en 2015, sépare deux principaux types tumoraux : les thymomes, qui reproduisent l'architecture du thymus normal, associant des cellules épithéliales thymiques tumorales et des lymphocytes non tumoraux - une caractéristique unique de ces tumeurs -, et les carcinomes thymiques, similaires aux carcinomes observés dans d'autres localisations

Tableau 1. Classification histo-pathologique des tumeurs épithéliales thymiques

Type	Classification OMS	Invasion	Survie sans progression à 10 ans
A	- Cellules fusiformes ou polygonales, sans atypie - Architecture organoïde reproduisant les zones médullaires - Rares lymphocytes T immatures	10-40 %	100 %
AB	- Thymome mixte associant zones de thymome de type A (pauvre en lymphocytes) et de type B (riche en lymphocytes) - Présence de lymphocytes matures et immatures	30-40 %	100 %
B1	- Architecture organoïde reproduisant les zones corticales	45-50 %	85 %
B2	- Ratio de cellules épithéliales/lymphocytes et degré d'atypie croissant des sous-types B1 à B3	65-70 %	
B3	- Lymphocytes immatures	85-90 %	35 %
Carcinome thymique : - Cellules épithéliales atypiques - Infiltration - Absence de lymphocytes T immatures - Expression fréquente de CD117/KIT et CD5		90-95 %	15 %

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5725339>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5725339>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)