

Carcinome thymique

(Thymic carcinoma)

Qu'est-ce qu'un thymome et un carcinome thymique?

Les thymomes et les carcinomes thymiques sont des tumeurs rares se développant à partir de la région du médiastin antérieur. Les thymomes sont des tumeurs de bas grade qui tendent à envahir les organes de voisinage mais donne rarement des métastases à distance. A l'inverse les carcinomes thymiques évoluent de manière plus agressive et peuvent se développer à partir d'un thymome pré existant.

Qui développe un thymome ou un carcinome thymique et pourquoi?

En raison du rôle du thymus dans le système immunitaire, ces tumeurs peuvent être associées à d'autres pathologies comme des pathologies digestives inflammatoires, des maladies du collagène ou auto immunes (myasthénie, syndrome de Sjögren, sclérodermie, polymyosite), des hypogammaglobulinémies, des maladies endocriniennes (syndrome de Cushing), des syndromes néphrotiques ou des maladies hématologiques (aplasies médullaires, agranulocytose).

Quel est le risque pour les frères et sœur de développer le même type de cancer ou un cancer d'une autre nature

Il n'y a pas de risque particulier pour les frères et sœurs de développer le même cancer ou un autre. S'ils présentent une maladie auto-immune une surveillance est cependant nécessaire.

Quels sont les symptômes et signes cliniques habituels dans les thymomes et les carcinomes thymiques ?

Les signes cliniques les plus habituels sont la toux, les difficultés respiratoires et la gêne au retour veineux des grosses veines du cou. Un tiers des enfants n'a pas de symptôme et la maladie est découverte de manière fortuite sur une radiographie du thorax.

Quelles sont les examens complémentaires nécessaires pour un enfant présentant un thymome ou un carcinome thymique ?

Une évaluation tumorale par radiographie du thorax, scanner ou IRM et Pet scanner sont nécessaires. D'autres examens comme une prise de sang à la recherche de marqueurs permettant d'éliminer d'autres diagnostics sont généralement réalisés.

Une résection chirurgicale ou une biopsie de la tumeur est nécessaire pour affirmer le diagnostic.

Quels sont les différents stades de la maladie ?

Les thymomes sont généralement limités au thymus. Les carcinomes thymiques donnent plus fréquemment des métastases à distance et en particulier au niveau des ganglions lymphatiques ou des poumons.

Quel sont les traitements des thymomes et des carcinomes thymiques ?

La chirurgie

L'exérèse complète de la tumeur est le principal traitement de ces maladies. Lorsque la tumeur est inopérable une biopsie chirurgicale ou à l'aiguille est recommandée pour poser le diagnostic et la chirurgie sera réalisée dans un second temps après une phase de chimiothérapie.

La chimiothérapie

Les patients dont la tumeur est inopérable nécessitent l'administration d'une chimiothérapie première.

La radiothérapie

Ce type de traitement est réservé aux patients dont la tumeur ne peut être opérée et/ou qui est très envahissante.

Quels sont les résultats des traitements ?

Le pronostic des thymomes est généralement bon.

Il est beaucoup plus difficile de traiter un carcinome thymique et les résultats sont plus aléatoires.

Quelles sont les recherches en cours dans les thymomes et les carcinomes thymiques?

La plupart des recherches sont réalisées chez l'adulte et intéressent de nouvelles molécules ciblant spécifiquement les cellules thymiques cancéreuses. Ces recherches sont proposées uniquement après échec des traitements habituels.

Quel est le rôle du groupe EXPert dans les thymomes et les carcinomes thymiques?

Le groupe EXPert travaille dans plusieurs directions :

- Il collige les données médicales dans plusieurs pays européens.
- Il rédige des recommandations thérapeutiques pour la prise en charge médicale et chirurgicales
- Il répond aux demandes d'avis pour les cas les plus complexes à un niveau européen et mondial
- Il collabore étroitement avec les autres groupes s'intéressant à cette maladie afin d'améliorer les connaissances scientifiques.

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Yves Reguerre.