

Thymuskarzinom

(Thymic carcinoma)

Was sind Thymome und Thymus-Karzinome?

Thymome und Thymus-Karzinome sind sehr seltene Tumore, die im vorderen Abschnitt des Brustkorbes unmittelbar hinter dem Brustbein entstehen. Das Thymom ist ein gutartiger (niedrig gradiger) Tumor. Das bedeutet, dass er zwar in umgebende Organe eindringen kann, dass er aber selten Metastasen ausbildet. Im Gegensatz dazu ist das Thymuskarzinom sehr aggressiv. Es ist oft schwer operativ zu entfernen und entwickelt häufig Metastasen. Es kann sich in einzelnen Fällen aus einem vorbestehenden Thymom entwickeln. Man spricht dann von einer malignen Transformation.

Wer erkrankt an einem Thymom oder einem Thymus-Karzinom?

Der Thymus hat eine wichtige Rolle im Immunsystem. In ihm entwickeln sich die T-Lymphozyten, die die Arbeit des Immunsystems koordinieren. Aufgrund der Rolle des Thymus im Immunsystem können Thymustumoren mit verschiedenen immunologischen Erkrankungen verbunden sein. Hierzu gehören gastrointestinale Erkrankungen (chronische Colitis ulcerosa), Kollagen- und Autoimmunerkrankungen (Myasthenia gravis, Sjögren-Syndrom, Sklerodermie, Polymyositis), Hypogammaglobulinämie, endokrine Störungen (Cushing-Syndrom), das nephrotische Syndrom und hämatologische Erkrankungen (aplastische Anämie, Agranulozytose).

Gibt es ein Risiko für Geschwister, an dem gleichen Tumor oder an anderen Arten von Krebs zu erkranken?

Thymustumoren werden nicht vererbt. Daher sind bei klinisch unauffälligen Kindern keine besonderen Vorsorgeuntersuchungen bei Familienmitgliedern erforderlich. Wenn eine Autoimmun- oder paraneoplastische Erkrankung besteht, sollten die Patienten ärztlich untersucht werden.

Was sind die typischen Symptome und Zeichen eines Thymoms oder Thymus-Karzinoms?

Die häufigsten Symptome sind Husten, Atemnot, Schmerzen in der Brust und pralle Halsvenen. Ein Drittel der Kinder haben keine Symptome und es handelt sich um einen Zufallsbefund auf dem Röntgenbild.

Welche Untersuchungen sind notwendig für ein Kind mit Thymom oder Thymus-Karzinom?

Eine Bildgebung (Computertomographie oder Kernspintomographie (MRT-Untersuchung) des Brustkorbs bzw. PET-CT-Scan). Zudem müssen ggf. weitere Tests durchgeführt werden wie beispielsweise Tumormarker, um andere Tumoren auszuschließen.

Eine chirurgische Resektion oder offene Biopsie des Tumors ist notwendig, um die Diagnose zu stellen.

Gibt es verschiedene Stadien der Krankheit?

Für die Einordnung der Tumoren in verschiedene Krankheitsstadien sind zum einen das Wachstumsmuster (Beteiligung benachbarter Organe wie Lungen, Herz, Gefäße) sowie zum anderen die Entwicklung von Metastasen entscheidend. Das Thymom bleibt in der Regel auf den Thymus beschränkt. Thymus-Karzinome können sich auf andere Teile des Körpers ausbreiten wie Lymphknoten oder die Lunge.

Wie werden Thymome und Thymus-Karzinome behandelt?

Operation

Die vollständige Entfernung des Tumors ist der Goldstandard der Behandlung aller Tumoren des Thymus. Sollten immunologische Krankheitszeichen bestehen, so können sich diese nach der Operation zurückbilden. Wenn ein Tumor inoperabel ist, wird in der Regel eine offene Biopsie oder Feinnadelbiopsie zur Diagnosesicherung durchgeführt und eine verzögerte Operation nach der ersten Chemotherapie empfohlen.

Chemotherapie

Einige Patienten benötigen eine Chemotherapie, wenn der Tumor nicht operabel ist.

Radiotherapie

Diese Art der Behandlung kann bei Patienten angewendet werden, bei denen der Tumor nicht durch Operation entfernt werden konnte oder bei sehr invasivem Tumor.

Was sind die Ergebnisse der Behandlung?

Die Prognose von Thymomen ist im Allgemeinen gut. Thymus-Karzinome sind sehr viel schwerer zu behandeln, und die Behandlungsergebnisse sind nicht so gut.

Welche Forschungsprojekte gibt es für Thymome und Thymus-Karzinome?

Forschung gibt es vor allem für erwachsene Patienten mit Thymustumoren und beinhaltet die Testung neuer Medikamente, die zielgerichtet den Thymustumor angreifen, nachdem eine Standard-Behandlung fehlgeschlagen ist.

Was tut EXPeRT für Kinder mit Thymomen und Thymus-Karzinomen?

Die Hauptziele der EXPeRT-Gruppe für Kinder mit Thymomen und Thymus-Karzinomen sind:

- Sammlung von Daten von Kindern aus den europäischen Ländern
- Erstellung von Richtlinien für die Diagnose und Behandlung
- Aufbau von Behandlungszentren mit einem Beratungsservice
- Zusammenarbeit mit anderen Spezialisten im internationalen Netzwerk, um eine multidisziplinäre Betreuung zur Verfügung zu stellen

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Ines Brecht & Dr Dominik Schneider.

