

Timoma e Carcinoma Timico

Cosa sono i timomi e i carcinomi timici?

I timomi e i carcinomi timici sono tumori molto rari che originano dalla porzione anteriore del mediastino. I timomi sono tumori a basso grado che tendono ad invadere gli organi circostanti, ma si diffonde raramente a distanza. Al contrario, I carcinoma timici sono tumori molto aggressivi, che possono originare da una trasformazione maligna di un timoma preesistente.

Chi sviluppa un timoma o un carcinoma timico e perché?

Entrambi i timomi e i carcinomi timici sono eccezionalmente rari in età pediatrica, ma se insorgono, questo capita soprattutto negli adolescenti. Poiché il timo gioca un ruolo fondamentale nel sistema immunitario, questi tumori possono essere associate con molte malattie autoimmuni, che includono: la miastenia grave (particolarmente frequente nei pazienti con timoma), la sindrome di Sjögren, la sclerodermia, la polimiosite, l'ipogammaglobulinemia, la sindrome nefrosica, sindromi ematologiche (l'aplasia dei globuli rossi, l'agranulocitosi), disordini endocrini (la sindrome di Cushing) e gastrointestinali (la colite ulcerosa).

In conseguenza della loro rarità, il management dei timomi e dei carcinomi timici è multidisciplinare (con diversi specialisti coinvolti: chirurghi, oncologi, endocrinologi, radiologi, etc...).

C'è un rischio per i fratelli o le sorelle di sviluppare lo stesso tumore o altri tipi di tumore?

Se un fratello/sorella è affetto da una malattia autoimmune o paraneoplastica, una stretta osservazione per rilevare eventuali tumori timici è fortemente consigliata. Più del 20% dei pazienti con miastenia grave potranno presentare un timoma evidenziabile con un esame radiologico. I sintomi autoimmuni possono precedere la diagnosi di timoma anche di molti mesi.

Quali sono i sintomi e segni tipici di timomi e carcinomi timici?

I segni più comuni sono tosse, mancanza di respiro, dolore toracico e rigonfiamento delle vene del collo. Un terzo dei bambini non presentano sintomi, e il tumore viene rilevato a seguito di una radiografia del torace. Come detto precedentemente, i primi sintomi del timoma e, meno frequentemente, del carcinoma timico possono essere riconducibili alle malattie autoimmuni associate con tali tumori. In questi casi, la diagnosi di tumore timico può essere difficile e ritardata.

Che esami sono necessari per un bambino affetto da un timoma o un carcinoma timico?

Un esame radiologico del torace (TAC o Risonanza Magnetica) sono necessari per definire la presenza, le dimensioni e l'estensione del tumore timico. L'ecocardiografia può mostrare il coinvolgimento del cuore e definirne la corretta funzionalità. La PET con FDG (derivato del

glucosio) è anch'essa un esame diagnostic molto importante, che descrive non solo il tumore primitivo, ma anche se si sia diffuso oltre il timo. Inoltre, esami di laboratorio sono necessari per definire se coesiste una malattia autoimmune associata al timoma o per escludere altri e più frequenti tumori del torace.

L'asportazione chirurgica o, in caso un'asportazione completa non sia fattibile, una biopsia del tumore timico è necessaria per definire la diagnosi ed escludere altri tipi di tumore e malattie che possono localizzarsi nel mediastino anteriore.

Ci sono differenti stadi di malattia?

I timomi sono solitamente limitati al timo. I carcinomi timici possono diffondersi ad altre parti del torace e ad altri organi a distanza, come i linfonodi, i polmoni o il cervello. Entrambi i tumori sono definiti secondo gli stadi e le classificazioni utilizzate per gli adulti con tumori del timo.

Quale è il trattamento dei timomi e dei carcinomi timici?

Chirurgia

L'asportazione completa del tumore è il "gold standard" del trattamento di tutti i tumori timici. Quando un tumore è inoperabile, una biopsia a cielo aperto (aprendo il torace) o percutanea /senza aprire il torace) è solitamente eseguita e, un intervento chirurgico è rimandato dopo che il tumore è trattato inizialmente con chemioterapia. *Chemioterapia*

Alcuni pazienti possono necessitare chemioterapia se il tumore non è operabile alla diagnosi. La chemioterapia è utilizzata per ridurre le dimensioni del tumore e rendere possibile l'asportazione completa in un secondo momento. Medici esperti nel corso di riunioni multidisciplinari discuteranno se eventualmente c'è un ruolo per la chemioterapia nel trattamento di vostro figlio/a.

Radioterapia

Questo tipo di trattamento può essere utilizzato per pazienti la cui malattia non è stata completamente rimossa dal chirurgo o qualora sia molto invasiva.

Quali sono i risultati del trattamento?

La prognosi del timoma è generalmente buona, specialmente se il tumore può essere asportato completamente.

È molto più difficile trattare i carcinomi timici e dunque i risultati non sono altrettanto buoni. Le possibilità di cura variano: sono basse in quei pazienti con tumori diffusi, ma sono alte in coloro con tumori localizzati e che possono essere rimossi completamente.

Quali ricerche vengono fatte per i timomi e i carcinomi timici?

I timomi e i carcinomi timici sono molto rari in età pediatrica e di conseguenza la maggior parte degli studi descrivono adulti con tumori timici. Alcuni studi valutano l'efficacia di nuove terapie indirizzate specificatamente ai tumori timici, dopo che i trattamenti standard hanno fallito.

Che cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini affetti da timomi e carcinomi timici?

Il gruppo EXPeRT sta lavorando per i bambini affetti da timomi e carcinomi timici sotto molti aspetti:

- Raccogliendo dati di bambini affetti da tutti i paesi europei
- Creando raccomandazioni cliniche per la diagnosi e il trattamento di questi tumori con l'obiettivo di ottimizzare le possibilità di cura per tutti i bambini
- Fornendo consigli per i casi difficili ai medici responsabili, sia a livello europeo sia a livello del resto del mondo
- Collaborando con altri gruppi di esperti e ricercatori per aumentare la conoscenza su timomi e carcinomi timici per fornire un approccio terapeutico multidisciplinare