

REFERENTIELS

Tumeur épithéliale du thymus ●●●

*Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels du réseau ONCOLOR conformément aux données acquises de la science au **21 juin 2001**.*

- ▶ Généralités p1
- ▶ Classifications p4
- ▶ Surveillance p9
- ▶ Bilan initial p2
- ▶ Traitement p6

Date de révision : **20 octobre 2001**

■ Aspects généraux

Ce référentiel propose la conduite à tenir devant un thymome ou tumeur épithéliale du thymus. C'est une tumeur du médiastin située au niveau de la loge antérieure.

Cf référentiel "Tumeur du médiastin (diagnostic)"

Le [bilan diagnostique commun](#) à l'ensemble des tumeurs du médiastin est à effectuer. Il comporte, en outre, des spécificités propre au thymome avec en particulier la recherche de manifestations [auto-immunes](#) ou [immuno-hématologiques](#).
p3

p2

Les **bonnes pratiques** générales de la prise en charge nécessitent :

- une prise en charge spécifique en ([SHS](#)) dès la suspicion diagnostique
Cf page sur site "membres actifs"
- des médecins et des équipes soignantes très expérimentés
- Un Comité de Concertation Pluridisciplinaire ([CCP](#)) d'oncologie
Cf page sur site "Comités de concertation pluridisciplinaire"
- Une inclusion recommandée dans des protocoles contrôlés

■ Bilan préthérapeutique

Standard

Voir aussi le référentiel [Diagnostic des tumeurs médiastinales](#)
Cf référentiel "Tumeur du médiastin (diagnostic)"

Imagerie

- radiographie thoracique de face et de profil,
- tomodensitométrie thoracique avec coupes abdominales hautes.

Examens fonctionnels : recherche d'un [syndrome auto-immun](#)

- épreuves fonctionnelles respiratoires, ^{p2}
- électromyogramme avec test à la prostigmine,
- numération formule sanguine,
- immuno-électrophorèse des protides,
- recherche d'anticorps (antirécepteurs à l'acétylcholine, anti-thymus, anti-muscle strié).

Options

- IRM thoracique (en lieu et place de la tomodensitométrie),
- cavographie (si suspicion d'atteinte ou compression vasculaire),
- fibroscopie bronchique (si suspicion de compression ou d'envahissement trachéo-bronchique).

Manifestations auto-immunes

- Myasthénie (50%)
- Lupus érythémateux disséminé
- Syndrome de Gougerot-Sjögren
- Polymyosite
- Dermatomyosite
- Maladie de Crohn
- Kératoconjonctivite
- Myocardite
- Polyarthrite rhumatoïde
- Rectocolite hémorragique

- Thyroïdite d'Hashimoto
- Pemphigus
- Syndrome de Raynaud
- Maladie d'Addison
- Méga œsophage

Manifestations immuno-hématologiques

- Hypogammaglobulinémie (5%)
- Anémie érythroblastopénique (5%)
- Anémie de Biermer
- Anémie hémolytique
- Pancytopénie

Classification anatomo-pathologique

(classification de Marino et Müller-Hermelink)

Thymomes

Thymome cortical : dérivé du cortex thymique externe, composé de cellules épithéliales de grande taille, à contours étoilés et à longs prolongements cytoplasmiques. Les lymphocytes sont habituellement nombreux, le plus souvent d'aspect blastique.

Thymome médullaire : dérivé de la médullaire thymique, composé de cellules épithéliales de taille petite ou moyenne, et souvent fusiformes. Les lymphocytes sont généralement peu nombreux et de type thymocytaire mature.

Thymome mixte : caractérisé par la prolifération mixte de cellules corticales et médullaires, mélangé à un nombre variable de lymphocytes. Les thymomes mixtes sont subdivisés en trois sous groupes : mixte commun, mixte avec prédominance corticale et mixte avec prédominance médullaire.

Carcinome thymique bien différencié

Autres carcinomes thymiques

Stades des tumeurs épithéliales du thymus selon le GETT*

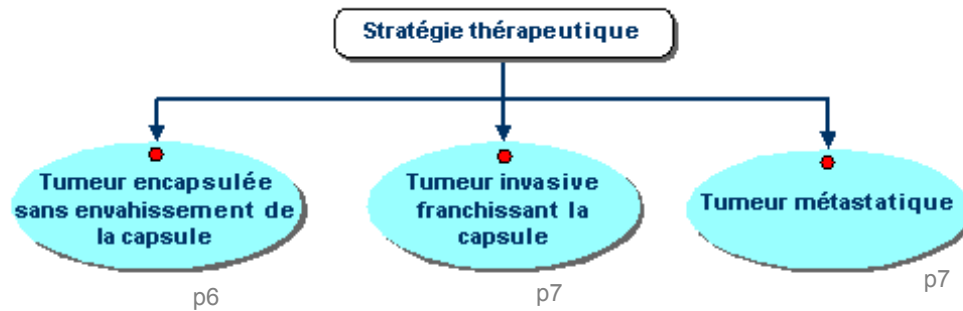
(*Groupe d'étude des tumeurs thymiques)

Stade I		Tumeur encapsulée complètement réséquée
	• IA	• sans adhérences
	• IB	• avec adhérences
Stade II		Tumeur invasive complètement réséquée
Stade III		Tumeur invasive
	• IIIA	• résection incomplète
	• IIIB	• simple biopsie
Stade IV		
	• IVA	• adénopathie sus-claviculaire, greffe pleurale
	• IVB	• métastases

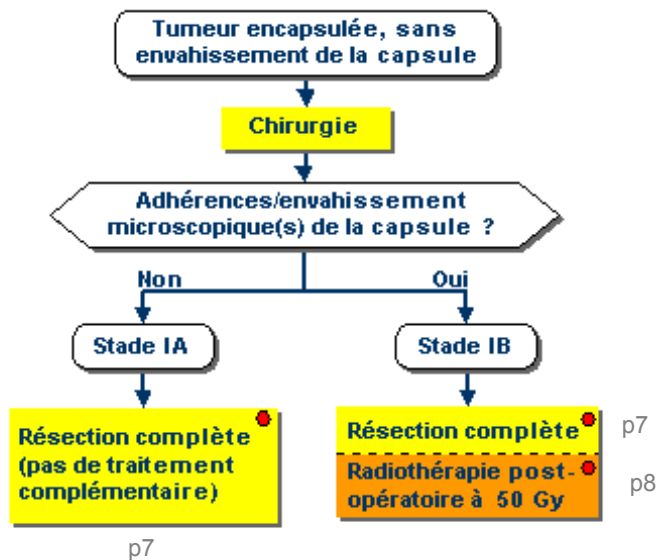
Stratégies thérapeutiques

Le traitement des tumeurs épithéliales du thymus macroscopiquement invasives ou métastatique (stades II, III et IV) devrait être systématiquement discuté par un comité de concertation pluridisciplinaire (CCP) d'un site hautement spécialisé (SHS).
 Cf page sur site "membres actifs"

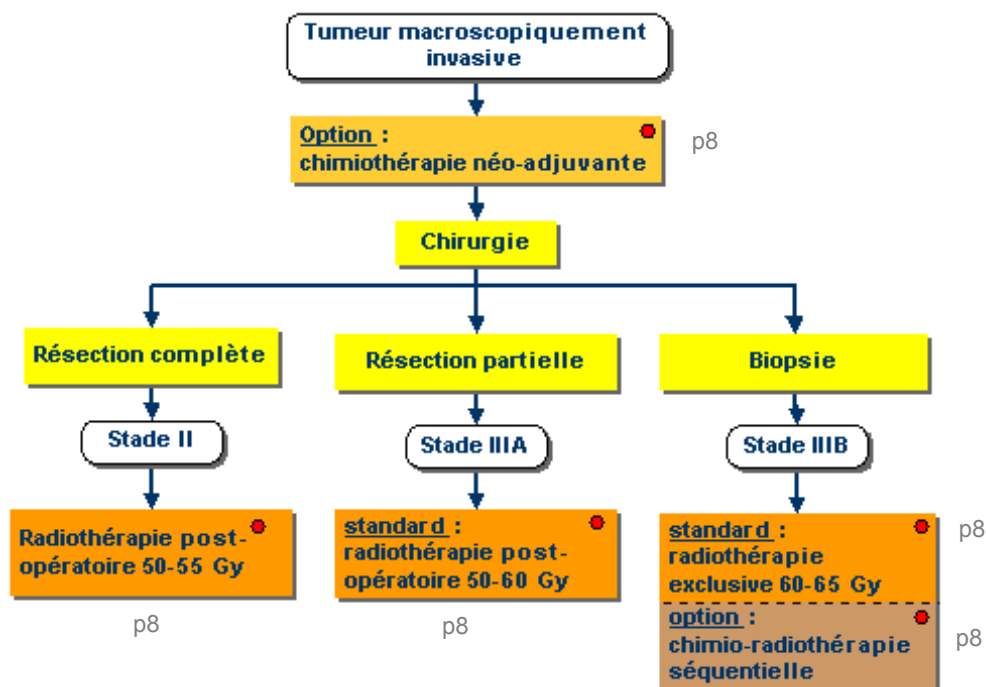
Cf page sur site "Comités de concertation pluridisciplinaire"



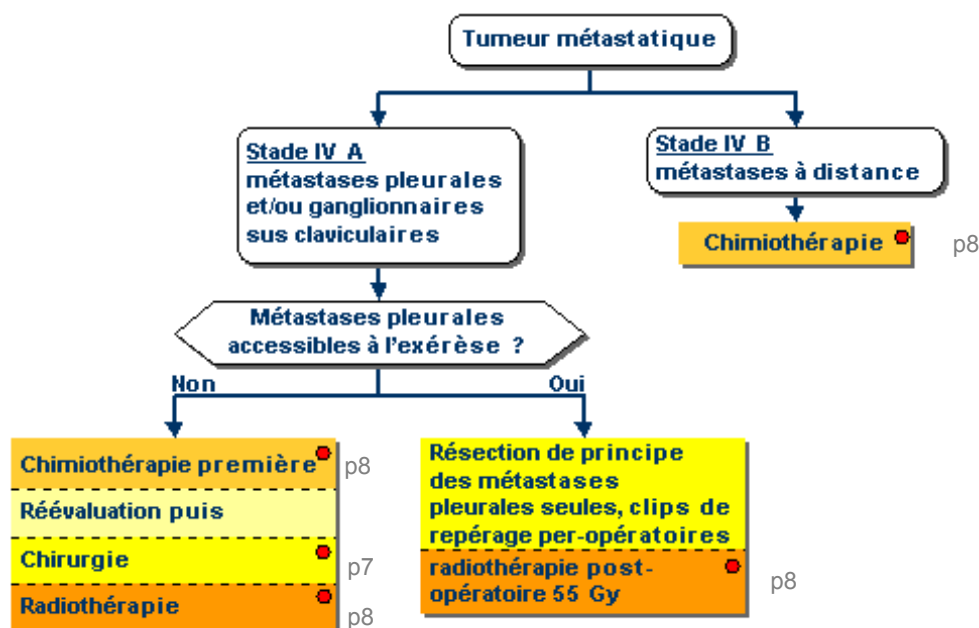
Traitement des tumeurs encapsulées



Traitement des tumeurs macroscopiquement invasives



Traitement des formes métastatiques



Modalités de la chirurgie

- ▶ L'objectif est d'obtenir l'exérèse complète emportant tout le thymus et la graisse périthymique.
- ▶ La voie d'abord de principe est la sternotomie.
- ▶ L'abord vidéo-thoracoscopique est contre-indiqué.
- ▶ Il est impératif de préserver au moins un nerf phrénique.

■ Modalités de la radiothérapie

▶ Les **volumes** intéressent habituellement le médiastin supérieur et moyen jusqu'aux creux sus-claviculaires, comprenant aussi la partie supérieure du péricarde et la partie supérieure du médiastin inférieur. La dose optimum n'est pas fixée mais ne doit pas être inférieure à 50 Gy.

Option : irradiation des creux sus-claviculaires en cas d'envahissement ganglionnaire à la dose de 40 Gy.

▶ Les **indications** et **doses** recommandées sont les suivantes :

- stade IB : 50 Gy sur 5 semaines
- stade II : 50 à 55 Gy sur 5 semaines
- stade III A : 55 à 60 Gy sur 6 semaines
- stade IIIB : 60 à 65 Gy sur 6 à 7 semaines.

▶ A partir de 50 Gy, les volumes irradiés doivent être réduits ; la dose administrée sur la moelle épinière ne doit pas dépasser 42 Gy.

■ Modalités de la chimiothérapie

▶ Standards

● L'association de **référence** est actuellement le protocole CAP (cyclophosphamide, doxorubicine, cisplatine) ou le protocole ADOC (cisplatine, doxorubicine, vincristine, cyclophosphamide).

● Les **indications indiscutables** sont les formes métastatiques d'emblée (10 %), les récives locales ou métastatiques ayant déjà reçu de la radiothérapie.

▶ Option

● **Chimiothérapie néo-adjuvante** : plusieurs essais de phase II ont montré une efficacité de la chimiothérapie préopératoire dans les tumeurs macroscopiquement invasive. Cette attitude n'est cependant pas validée en routine et il est souhaitable d'inclure ces patients dans des essais thérapeutiques de manière à étayer cette hypothèse. L'indication d'une chimiothérapie néoadjuvante devrait être systématiquement discutée par le comité de concertation pluridisciplinaire (CCP) d'un centre hautement spécialisé (SHS).

Cf page sur site "Comités de concertation pluridisciplinaire"

Cf page sur site "membres actifs"

Date de révision : **20 octobre 2001**

■ Surveillance

- La surveillance doit être prolongée au moins 15 ans en raison de rechutes très tardives possibles.
- Le rythme de surveillance varie en fonction du stade (tous les ans à tous les 2 ans) : radiographie pulmonaire face + profil, scanner thoracique.
- La réapparition d'un syndrome auto-immun doit conduire à une recherche de récurrence.
- Le traitement des récurrences relève des sites hautement spécialisés ([SHS](#)).
Cf page sur site "membres actifs"