

:: Θυμικό καρκίνωμα

Αριθμός Orphanet: ORPHA99868

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το θυμικό καρκίνωμα (TC) είναι ένας τύπος θυμικού επιθηλιακού νεοπλασματος (βλ. τον όρο αυτό), που χαρακτηρίζεται από υψηλή εν δυνάμει κακοήθεια.

Η ακριβής συχνότητα ή η επίπτωση είναι άγνωστες. Αντιπροσωπεύει το 1% των όγκων του πρόσθιου μεσοθωρακίου και εμφανίζεται σε όλες τις ηλικίες, αλλά συχνότερα μεταξύ των ηλικιών 30 και 60 ετών. Η αναλογία ανδρών-γυναικών είναι 1.5:1.

Οι ασθενείς μπορεί να είναι ασυμπτωματικοί, αλλά πιο συχνά παρουσιάζουν θωρακικά συμπτώματα (βήχας, πόνος στο στήθος), παράλυση του φρενικού νεύρου, ή σύνδρομο ανώτερης κοίλης φλέβας. Σε αντίθεση με τους ασθενείς με θύμωμα (βλ. τον όρο αυτό), μασσθένεια gravis ή παρανεοπλασματικά σύνδρομα παρατηρούνται σπάνια.

Η διάγνωση βασίζεται στα κλινικά ευρήματα και τις ακτινολογικές εξετάσεις. Μια ακτινογραφία θώρακος αποκαλύπτει μια μάζα στο μεσοθωράκιο. Η περαιτέρω αξιολόγηση της βλάβης μπορεί να γίνει με αξονική τομογραφία, μαγνητική τομογραφία (MRI), αγγειογραφία μαγνητικού συντονισμού (αγγειο-MRI) και / ή η τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (PET). Για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση της κακοήθειας είναι απαραίτητη η βιοψία ιστού, η οποία συνήθως εκτελείται ως διαδερμική βιοψία με βελόνα καθοδηγούμενη μέσω CT-ή υπερήχους. Για την οριστική ιστολογική τυποποίηση απαιτείται πλήρης εκτομή. Το TC αποτελείται από άτυπα κύτταρα διηθητικού χαρακτήρα και στερείται ανώριμων (ή φλοιωδών) T κυττάρων. Παρατηρούνται αρκετοί ιστολογικοί υποτύποι: οι πιο κοινοί είναι το πλακώδες καρκίνωμα, το βλεννοεπιδερμοειδές καρκίνωμα και το καρκίνωμα τύπου του λεμφοεπιθηλιώματος, ενώ σπανιότερες παραλλαγές περιλαμβάνουν το καρκίνωμα εκ διαυγών κυττάρων, το βασαλοειδές, το ακανθοκυτταρικό και το αναπλαστικό καρκίνωμα. Εξαιρετικά σπάνιες παραλλαγές περιλαμβάνουν το θηλώδες καρκίνωμα, το αδενοκαρκίνωμα και το ραβδοειδές καρκίνωμα. Η διάγνωση του θυμικού καρκινώματος είναι διάγνωση αποκλεισμού, καθώς δεν υπάρχουν μορφολογικά, ανοσοϊστοχημικά, μικρο-δομικά ή κυτταρογενετικά / μοριακά χαρακτηριστικά που είναι παθογνωμονικά αυτού του όγκου. Ιστολογικά, οι όγκοι μπορεί να μοιάζουν με καρκινώματα άλλων οργάνων. Για το λόγο αυτό, η διάγνωση μπορεί να επιτευχθεί μόνο με τον αποκλεισμό μέσω της προσεκτικής εξέτασης του κλινικού ιστορικού, της κλινικής εξέτασης και του ακτινολογικού και ενδοσκοπικού αποκλεισμού πρωτογενούς όγκου σε άλλο σημείο.

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει το λέμφωμα, τους όγκους των γεννητικών κυττάρων (βλ. αυτούς τους όρους), καθώς και άλλες πρωτογενείς κακοήθειες του θύμου ή μεταστατικούς καρκίνους.

Η θεραπεία συνίσταται στη συνολική θυμεκτομή και η πλήρης εκτομή του όγκου συνήθως συνοδεύεται από επικουρική θεραπεία πριν ή μετά την εκτομή που αποτελείται από ακτινοθεραπεία, χημειοθεραπεία, ή και τα δύο. Σε περίπτωση μεταστατικού TC, η θεραπεία πρώτης γραμμής είναι η χημειοθεραπεία με πλατίνα.



Η πρόγνωση είναι κακή λόγω της υψηλής συχνότητας των υποτροπών και μεταστάσεων στον υπεζωκότα, τον πνεύμονα, τους λεμφαδένες, τα οστά, τον εγκέφαλο και το ήπαρ. Το ποσοστό επιβίωσης στα 5 χρόνια είναι 35%.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Δρ.: Saul SUSTER

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Σοφία Ντούζγου, MD. Ειδική κλινική Γενετίστρια – Δυσμορφολόγος
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Μάρτιος 2011

Μετάφραση: Αύγουστος 2013



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

