

Thymustumor (1)

Epidemiologie:

Thymome sind selten. Pro Jahr erkranken in Deutschland rund 0.2 bis 0.4 von 100.000 Einwohnern. Thymome können in jedem Lebensalter auftreten, am häufigsten zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr. Etwa drei Viertel aller Thymustumoren sind gutartig.

Risikofaktoren:

- Assoziation mit Autoimmunerkrankungen, insbesondere mit der Myasthenia gravis (Muskelschwäche) bei ca. 20 bis 40% der Thymompatienten

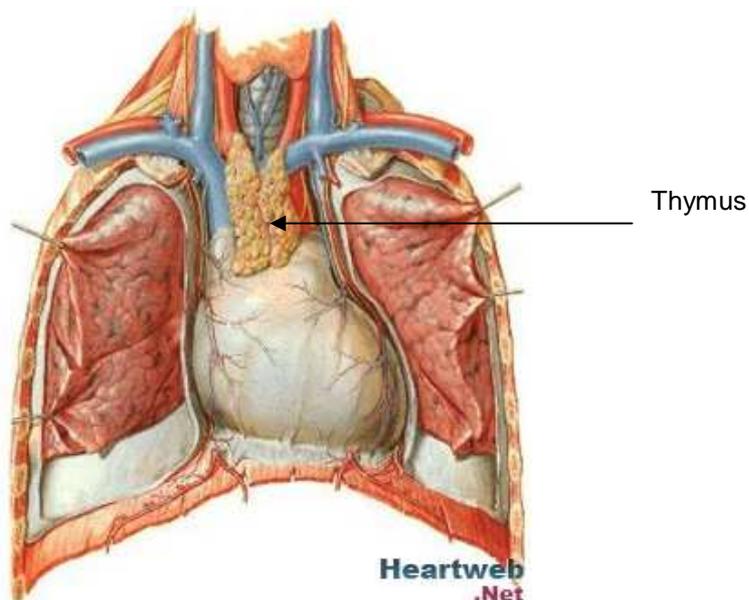
Symptome:

- oft symptomlos (Zufallsbefunde anhand eines Röntgenbildes)
- Beschwerden durch den Druck des Tumors auf andere Strukturen
- Husten, Heiserkeit, Kurzatmigkeit
- Schluckbeschwerden
- Müdigkeit, Leistungsminderung, Appetitlosigkeit
- Myasthenie

ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2008) / ICD-O-3 (Deutsche Ausgabe 2003):

C37	Bös. Neub.: Thymus (Bries)
D09.3	Carcinoma in situ der Schilddrüse und sonstiger endokriner Drüsen
D38.4	Neub. unsich. Verhaltens: Thymus

C37 entspricht C37.9 im Lokalisationscode der ICD-O-3.



In 5% der Fälle entstehen Thymome außerhalb des Mediastinums aus ektopem Thymusgewebe, insbesondere in Lunge, Trachea und den Halsgeweben.

Thymustumor (2)

Lymphknoten:

mediastinale, thorakale, Skalenus- und supraklavikuläre Lymphknoten

TNM 6. Auflage 2002: enthält keine Klassifikation der Thymome

Die WHO hat 1999 für die epithelialen Thymustumoren eine Testklassifikation vorgelegt, auf der Basis eines Vorschlag von Yamakawa et al (1991). Sie ist nicht übertragbar auf die Karzinoide, Keimzelltumoren und malignen Lymphome.

Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Anhalt für Primärtumor
T1	Tumor vollständig verkapselt
T2	Tumor infiltriert das perikapsuläre Bindegewebe
T3	Tumor infiltriert benachbarte Strukturen wie Perikard, mediastinale Pleura, Thoraxwand, große Gefäße und Lunge
T4	Tumor mit pleuraler und/oder perikardialer Tumorausssaat

Nx	Regionäre Lymphknoten nicht beurteilbar
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen
N1	Metastase(n) in den vorderen mediastinalen Lymphknoten
N2	Metastase(n) in in anderen thorakalen Lymphknoten
N3	Metastase(n) in Skalenus- oder supraklavikulären Lymphknoten

Mx	Fernmetastasen nicht beurteilbar
M0	Fernmetastasen nicht nachweisbar
M1	Fernmetastase(n)

UICC-Stadium:

Stadium I	T1a	N0	M0
Stadium II	T2	N0	M0
Stadium III	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	N0, N1	M0
Stadium IV	T4	jedes N	M0
	Jedes T	N2, N3	M0
	Jedes T	jedes N	M1

Thymustumor (3)

Stadieneinteilung nach Masaoka (1981):

Stadium	Tumorausdehnung
I	Tumorkapsel vollständig
II	Tumor durchbricht die Kapsel mit Invasion von Thymus oder Fettgewebe bis zum Brustfell (mikroskopische Kapselinvasion)
III	Tumor durchbricht das Brustfell oder den Herzbeutel oder infiltriert benachbarte Organe (Lunge, große Gefäße)
IV	Tumor wächst ausgedehnt in Brustfell oder Herzbeutel IVA: Pleurale und/oder perikardiale Tumoraussaat IVB: Lymphogene und/oder hämatogene Tumorausbreitung

Grading:

Low-grade Karzinome: Plattenepithel-, mukoepidermoides, basaloides Karzinom

High-grade Karzinome: kleinzelliges, sarkomatöses, Klarzell-, undifferenziertes, lymphoepitheloidzell-ähnliches Karzinom

Pathologische Klassifikation der Thymome nach Levine und Rosai (Levine 1978):

Epitheliale Thymustumoren	
Gutartige Thymome ("circumscribed thymoma")	<ul style="list-style-type: none"> • großzellig/epitheloid • spindelzellig • keine Kapselinvasion
Maligne Thymome ("category I")	<ul style="list-style-type: none"> • ohne zytologische Kriterien der Malignität • lokal aggressiv • intrathorakal lymphogen metastasierend
Thymuskarzinome ("category II")	<ul style="list-style-type: none"> • hochmaligne • extrathorakal metastasierend • selten • unterschiedliche Differenzierungen: - epidermoid, - lymphoepithelial, - sarkomatoid, - basaloid, - mukoepidermoid.

Weitere seltene Formen:

- Mesenchymale Thymustumoren
- Retikulohistiozytäre Tumoren
- Maligne Lymphome
- Tumorartige Läsionen (z. B. thymogene Zysten)
- Nicht-thymogene Mediastinaltumoren (Keimzelltumoren, Teratome, Lymphknotenhyperplasie)

Thymustumor (4)

Invasive Thymome ("category I") metastasieren relativ selten und spät im Krankheitsverlauf.

Thymuskarzinome ("category II") sind immer hochmaligne und metastasieren lymphogen und hämatogen.

Histologie / WHO-Klassifikation von 1999 (ROSAI und SOBIN) /Auszug:

Epitheliale Tumoren

8580/1	Thymom Typ A (spindelzellig, medullär)
8582/1	Thymom Typ AB (mixed)
8583/1	Thymom Typ B1 (lymphozytenreich, lymphozytisch, prädominant kortikal, organoid)
8584/1	Thymom Typ B2 (kortikal)
8585/1	Thymom Typ B3 (epithelial, atypisch, epidermoid, gut differenziertes Thymuskarzinom)
8586/3	Thymuskarzinom (Typ C Thymome)

8020/3	undifferenziertes Karzinom
8050/3	papilläres Karzinom
8071/3	verhornendes Plattenepithelkarzinom
8072/3	nicht verhornendes Plattenepithelkarzinom
8082/3	Lymphoepitheliom-ähnliches Karzinom
8123/3	basaloides Karzinom
8310/3	klarzelliges Karzinom
8430/3	muco-epidermoides Karzinom
8980/3	sarkomatoides Karzinom (Karzinosarkom)

Neuroendokrine Tumoren

8013/3	Großzelliges neuroendokrines Karzinom
8041/3	Kleinzelliges Karzinom (schlecht differenziertes neuroendokrines Karzinom)
8045/3	gemischtes kleinzelliges und verhornendes epidermoides Karzinom
8240/3	Karzinoid (gut differenzierter neuroendokriner Tumor)

Keimzelltumoren

9061/3	Seminom (Germinome)
9070/3	embryonales Karzinom
9080/0	matures Teratom
9080/3	immatures Teratom
9084/3	Teratom mit sarkomatöser Komponente
9085/3	mischdifferenzierter Keimzelltumor
9100/3	Yolk sac-Tumor

Stromatumoren

8850/0	Thymolipom
8850/3	Thymoliposarkom
8815/1	solitärer fibröser Tumor
8963/3	Rhabdoidtumor

Thymustumor (5)

Maligne Lymphome

9650/3	Morbus Hodgkin
9663/3	noduläre Sklerose
9680/3	großzelliges Lymphom
9685/3	lymphoblastisches Lymphom
9699/3	MALT-typische Lymphom
9714/3	anaplastisch-großzelliges Lymphom

Halstumoren thymogener oder bronchialer Herkunft

8580/1	ektopes zervikales Thymom
8587/0	ektopes hamartomatöses Thymom
8588/3	spindelzellig-epithelialer Tumor mit Thymus-ähnlicher Differenzierung (SETTLE)
8589/3	Karzinom mit thymusähnlicher Differenzierung (CASTLE)
9722/1	Langerhans-Zell-Histiozytose

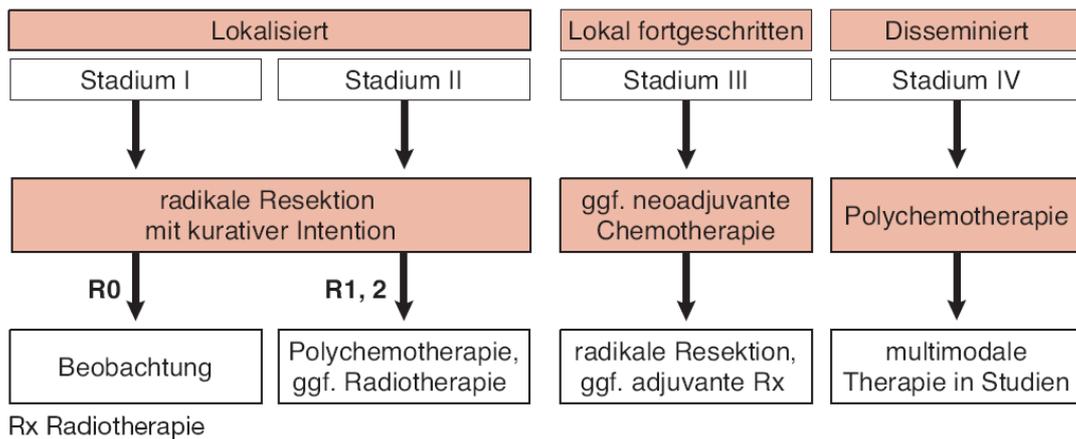
Vergleich verschiedener pathologischer Klassifikationen:

Levine und Rosai 1978	Müller-Hermelink 1986 / Kirchner 1992	WHO-Klassifikation 1999 Rosai und Sabin	%
gutartige Thymome	<ul style="list-style-type: none"> Medulläre Thymome Kortiko-medulläre („composite“) Thymome 	<ul style="list-style-type: none"> Thymom medullär (Typ A) gemischtzelliges Thymom (Typ AB) 	5-10 20-25
Maligne Thymome "Kategorie I"	<ul style="list-style-type: none"> Prädominant kortikale (organoide) Thymome kortikale Thymome Gut differenzierte Thymus-Karzinome 	<ul style="list-style-type: none"> Typ B1 (lymphozytenreich) Typ B2 Typ B3 	8 30-40 15-20
Maligne Thymome "Kategorie II"	<ul style="list-style-type: none"> Thymus-Karzinome verschiedener histologischer Differenzierung 		
Niedrig maligne Thymus-Karzinome			
Hoch maligne Thymus-Karzinome			

Thymustumor (6)

Therapiekonzept:

Thymom:



Thymuskarzinom:

- Komplettresektion oft nicht möglich wegen frühzeitiger Invasion umgebender Organe
- platinhaltige Kombinationschemotherapie
- ggf. neoadjuvante platinhaltige Polychemotherapie
- Wert der adjuvanten Strahlentherapie ungeklärt

Zur Therapie der Lymphome und Keimzelltumoren siehe dort.

Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2008) (nur Gruppenebene):

- | | |
|--------|--|
| 5-077* | Exzision und Resektion des Thymus |
| 8-522* | Hochvoltstrahlentherapie |
| 8-542 | Nicht komplexe Chemotherapie |
| 8-543 | Mittelgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie |

(* weist auf weitere untergeordnete Schlüssel hin.)

Quellen:

Schalhorn A et al: Tumoren des Mediastinums. Aus: Manual Tumoren der Lunge und des Mediastinums. 6. Auflage. Huber R et al (Hrsg). Tumorzentrum München und Zuckschwerdt-Verlag München 2006

Engelhardt R et al: Mediastinale Tumoren. Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 3. Auflage. Ecomed 2006

Tumours of the Thymus. Aus: Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Travis WD et al (eds). WHO 2004

TNM supplement. Second Edition. Wittekind Ch et al (Eds). UICC 2001

http://www.onkodin.de/zms/content/e2/e8159/e8163/index_ger.html