

Karcinom timusa

(Thymic carcinoma)

Što su timom i timusni karcinom?

Timom i timusni karcinom su rijetki tumori koji potječu iz prednjeg medijastinuma. Timom je tumor niskog stupnja malignosti koji ima sklonost prožimanja okolnih struktura, ali se rijetko širi u udaljene organe. Nasuprot tome, timusni karcinom je vrlo agresivan i može nastati malignom transformacijom timoma.

Tko obolijeva od timoma i timusnog karcinoma i zašto?

Zbog uloge timusa u imunološkom sustavu, ovi tumori su povezani sa stanjima koja uključuju: gastrointestinalne poremećaje (kronični ulcerozni kolitis), kolagene i autoimune bolesti (miastenija gravis, Sjögrenov sindrom, sklerodermija, polimiozitis), hipogamaglobulinemiju, endokrinološke bolesti (Cushingov sindrom), nefrotski sindrom i hematološke sindrome (aplazija crvene loze, agranulocitoza).

Postoji li za braću/sestre rizik obolijevanja od ovog ili drugih vrsta tumora?

Ukoliko postoji bilo koja autoimuna ili paraneoplastična bolest, potrebno je strogo praćenje braće/sestara.

Koјi su tipični simptomi i znaci timoma i timusnog karcinoma?

Najčešći simptomi su kašalj, nedostatak dahaa, bol u prsnom košu i nabrekle vratne vene. Trećina djece je bez simptoma, a tumor se otkrije slučajno na rendgenskoj snimci grudnih organa.

Koje su pretrage potrebne kod djeteta s timomom i timusnim karcinomom?

Potrebne su radiološke pretrage (CT – kompjuterizirana tomografija ili MR - magnetska rezonanca prsnog koša, i PET/CT – pozitronska emisijska tomografija). Mogu se raditi druge pretrage, kao tumorski biljezi iz krvi, da bi se isključili drugi tumori. Kirurško odstranjenje ili otvorena biopsija tumora su potrebni za postavljanje dijagnoze.

Postoje li različiti stadiji bolesti?

Timom je obično ograničen na timus. Timusni karcinom se može proširiti u druge dijelove tijela poput limfnih čvorova ili pluća.

Kako se liječe timom i timusni karcinom?

Kirurško liječenje

Potpuno odstranjenje tumora je zlatni standard za sve timusne tumore. Kada tumor nije operabilan, obično se radi otvorena biopsija ili transtorakalna iglena biopsija, a kirurško liječenje se odgađa nakon kemoterapije.

Kemoterapija

Nekim bolesnicima je potrebna kemoterapija ukoliko tumor nije operabilan.

Radioterapija

Radioterapija se najčešće koristi kod bolesnika koji nisu liječeni kirurški ili kod kojih je bolest vrlo invazivna.

Kakvi su rezultati liječenja?

Prognoza timoma je općenito dobra. Puno je teže liječiti timusni karcinom, pa su i rezultati liječenja lošiji.

Koja se istraživanja provode za timom i timusni karcinom?

Uglavnom se provode istraživanja na odraslim bolesnicima, a uključuju testiranje novih lijekova usmjerenih specifično na karcinom timusa, nakon što je izostao učinak standardne terapije.

Što čini EXPeRT za djecu s timom i timusnim karcinomom?

Glavni ciljevi EXPeRT grupe za djecu s timom i timusnim karcinomom uključuju:

- prikupljanje podataka o djeci iz svih europskih zemalja
- izradu smjernica za dijagnozu i liječenje
- osnivanje terapijskih centara s uslugama savjetovanja
- međunarodnu mrežu suradnje s drugim specijalistima s ciljem pružanja multidisciplinarne skrbi

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Jelena Roganovic.