

Tumoren van de thymus komen zeer weinig voor en betreffen meestal thymomen. De incidentie van thymomen in Nederland is vergelijkbaar met andere westerse landen en bedraagt circa 0.15/100.000 (circa 30-50 nieuwe thymomen per jaar in Nederland). [1,2] Thymomen zijn epitheliale tumoren met een specifieke histomorfologie. Als groep worden thymomen verder gesubtypeerd waarbij er prognostische verschillen bestaan tussen de verschillende subtypen. Hoewel er vele andere classificatiesystemen zijn ontwikkeld is de WHO classificatie thans het meest gebruikte systeem. [3,4] In de WHO classificatie worden thymomen ingedeeld in drie hoofdklassen (A, B en het thymuscarcinoom). Een combinatie van een type A en B thymoom wordt aangeduid als AB en binnen de groep B tumoren worden drie subklassen onderscheiden, typen B1, B2 en B3. Hoewel alle thymomen in potentie metastasen kunnen geven, kennen thymomen type A, AB en B1 over het algemeen een indolent beloop, terwijl type B2 en B3 vaker een meer agressief beloop hebben. Thymuscarcinomen zijn daarentegen per definitie kwaadaardig en hebben een beduidend slechtere prognose. Binnen de groep thymuscarcinomen bestaat een onderverdeling (zie WHO-indeling), waarbij het plaveiselcelcarcinoom en ongedifferentieerd (thymus-) carcinoom verreweg het meest voorkomen. Het onderscheid tussen thymoom type B3 en thymuscarcinoom kan zeer moeilijk zijn. Uit diverse studies is gebleken dat de classificatie van thymomen tussen pathologen sterk varieert. [5-7] Deze interobserver variatie wordt deels veroorzaakt door onbekendheid met deze tumoren en door geringe expositie aan deze zeldzame tumoren. Omdat de classificatie van thymomen gevolgen heeft voor de prognose en in samenhang met de stagering ook voor de therapie, is het aan te bevelen deze tumoren te (laten) beoordelen door pathologen die voldoende thymomen zien en die ervaring hebben met het classificatie systeem.

De belangrijkste prognostische factor voor thymomen en thymuscarcinomen is het stadium. Voor de stagering van thymomen en thymuscarcinomen wordt meestal het (gemodificeerde) Masaoka systeem gebruikt, deze is echter goed vergelijkbaar met de WHO stagering. [8]

Vanwege bovenstaande overwegingen is het initiatief genomen om een nationaal thymoompanel op te richten. Het panel zal via virtuele microscopie ingezonden casus

typeren en, voor zover de toegezonden preparaten het toelaten, een stageringsindicatie geven.

Thymoompanel NL

Het thymoompanel zal fungeren als een "virtueel panel" bestaande uit 11 pathologen met bijzondere belangstelling voor thymuspathologie. Het panel biedt als service typering en, voor zover mogelijk, stagering van toegezonden casus. Door gebruik te maken van virtuele microscopie streeft het panel ernaar binnen twee weken (10 werkdagen) een uitslag toe te zenden aan de inzender. De Virtuele beelden worden na beoordeling gearchiveerd evenals de toegezonden coupes.

Het panel maakt gebruik van een standaard vragenlijst voor typering en stagering. De virtuele coupes worden aangeboden via "The Digital Slidebox - Erasmus MC". Jaarlijks zal worden geëvalueerd of het panel wordt voortgezet. Informatie en aanvraagformulieren is aanwezig via het internet:

www.emc-rots.nl

Werkwijze panel (2009)

- Het panel functioneert als landelijk referentie panel voor primaire epitheliale tumoren van de thymus.
- Maligne lymfomen en andere tumoren van de thymus (kiemceltumoren, stromale thymus tumoren) vallen in principe buiten het panel.
- worden, vergezeld van een standaard aanvraagformulier (beschikbaar via www.emc-rots.nl) , aangeboden aan het panel; bij voorkeur wordt een paraffineblokje meegestuurd; coupes worden behouden, paraffineblokjes worden geretourneerd
- De voorzitter draagt zorg voor het scannen van coupes
- Het panel maakt gebruik van virtuele microscopie (gescande coupes), deze worden decentraal door panelleden beoordeeld via internetverbinding; het panel kent als zodanig geen reguliere bijeenkomst

- Indien de voorzitter van het panel het noozakelijk acht, worden aanvullende bepalingen verricht, mits blanco coupes of een paraffineblokje meegezonden zijn
 - Individuele diagnoses van panelleden worden d.m.v. standaardbeoordelingsformulier (per email) aan de voorzitter gestuurd binnen een periode van twee weken (10 werkdagen)
 - Indien de inzender dit wenst, wordt tevens een stageringsindicatie geformuleerd, mits de toegezonden preparaten en de begeleidende informatie dit toelaten
 - De voorzitter van het panel bundelt de diagnoses en stelt een consensusdiagnose vast, gebaseerd op de meerderheidsdiagnose, waarbij tenminste 7 panelleden een mening hebben geformuleerd
 - De voorzitter rapporteert de consensusdiagnose aan de inzender
 - De voorzitter rapporteert regelmatig een overzicht met consensusdiagnosen aan de panelleden
 - De coupes worden opgeslagen in een centraal archief; representatieve scans worden digitaal gearchiveerd
 - Voor beoordeling in het panel zijn geen kosten verschuldigd (ook niet voor evt aanvullende bepalingen), echter het panel behoudt zich het recht voor om de resultaten van de beoordelingen aan te wenden voor wetenschappelijk onderzoek
-

Leden thymoompanel (2009)

Drs. J. van Baarlen, Stichting Laboratorium voor Pathologie Oost Nederland

Dr. M.A. den Bakker, Erasmus MC, Rotterdam (voorz.)

Drs. J.L.G. Blaauwgeers, OLVG, Amsterdam

Dr. Mr. J.E. Boers, Isala klinieken, Zwolle

Dr. F. Bot, Haga ziekenhuis locatie Leyenburg, den Haag

Dr. K. Grünberg, VU MC, Amsterdam

Dr. N.A. 't Hart, Isala klinieken, Zwolle

Dr. F.B.J.M. Thunnissen, VU MC, Amsterdam

Prof. dr. W. Timens, UMCG, Groningen

Dr. A. Vink, UMCU, Utrecht

Dr. B. Vrugt, Martini ziekenhuis, Groningen

1. Engels EA, Pfeiffer RM. Malignant thymoma in the United States: demographic patterns in incidence and associations with subsequent malignancies. *Int J Cancer* 2003;105:546-551

2. de Jong WK, Blaauwgeers JL, Schaapveld M, et al. Thymic epithelial tumours: a population-based study of the incidence, diagnostic procedures and therapy. *Eur J Cancer* 2008;44:123-130

3. Travis W, Brambilla E, Müller-Hermelink H, et al. (editors): *Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. Lyon, IARC Press, 2004

4. Addis BJ, den Bakker MA. Classifying thymomas. *Histopathology* 2008;52:759-766

5. Detterbeck FC. Clinical value of the WHO classification system of thymoma. *Ann Thorac Surg* 2006;81:2328-2334

6. Detterbeck FC, Parsons AM. Thymic tumors. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1860-1869

7. Verghese ET, den Bakker MA, Campbell A, et al. Interobserver variation in the classification of thymic tumours--a multicentre study using the WHO classification system. *Histopathology* 2008;53:218-223

8. Masaoka A, Monden Y, Nakahara K, et al. Follow-up study of thymomas with special reference to their clinical stages. *Cancer* 1981;48:2485-2492