



e-Algerian Journal
Health & Research

Disponible en ligne sur : ASJP

e-AJHR

<https://asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/968>



Cas clinique

Une tumeur thymique rare et méconnue : le thymome métaplastique

A rare and underrecognized thymic tumor: metaplastic thymoma.

R. Bennoui ^(a), S. AHMED ALLAL ^(a), N. Moulai ^(a), M. Ouled Kouider ^(b), W. Ouahioune ^(a)

^a Laboratoire de Recherche en Cancérologie. Faculté de Médecine de Blida.

^b Service de Pneumologie Blida

Auteur correspondant **RAFIKA BENNOUI**

Adresse e-mail : rafibad77@yahoo.fr

Résumé

Les tumeurs épithéliales du thymus sont les plus fréquentes des tumeurs du médiastin antérieur. Elles présentent une grande diversité histologique et sont considérées comme malignes ou au moins de faible degré de malignité. On les subdivise en carcinomes et thymomes. Le thymome métaplasique est une variante rare et de ce fait méconnue. Son diagnostic peut être confondu sur des prélèvements biopsiques avec un carcinome. Cependant, le pronostic de cette tumeur est bon et il se rapproche de celui du thymome de type A. Nous rapportons le cas d'un thymome métaplasique chez une patiente âgée de 62 ans.

© 2025e-AJHR. Tous droits réservés

Mots clés : thymome métaplasique, diagnostic, immunohistochimie, YAP1-MAML .

Abstract

Epithelial tumors of the thymus are the most common tumors of the anterior mediastinum. They exhibit great histological diversity and are considered malignant, or at least of low-grade malignancy. They are subdivided into carcinomas and thymomas. Metaplastic thymoma is a rare variant and, as a result, is little known. Its diagnosis can be confused on biopsy samples with a carcinoma. However, the prognosis for this tumor is good and is similar to that of type A thymoma. We report the case of a metaplastic thymoma in a 62-year-old female patient.

© 2025 e-AJHR. All rights reserved.

keywords: metaplastic thymoma, diagnosis, immunohistochemistry, YAP1-MAML.

Introduction

Les tumeurs épithéliales du thymus sont les plus fréquentes des tumeurs du médiastin antérieur. Elles présentent une grande diversité histologique et sont considérées comme malignes ou au moins de faible degré de malignité. On les subdivise en carcinomes et thymomes[1]. Parmi ces derniers, 05 types de malignité croissante sont individualisés (A, AB, B1, B2, B3). Le thymome métaplasique (TM) est un type rare de thymome et **seul un nombre limité de cas** a été rapporté dans la littérature[2]. C'est une tumeur méconnue qui se rapproche du type A par son bon pronostic. Des études récentes ont

montré que le réarrangement de YAP1-MAML2 constitue une signature génétique caractéristique dans le TM qui revêt une grande importance pour le diagnostic positif des cas difficiles notamment sur des prélèvements biopsiques [2,3]. Cette difficulté est majorée lorsque le siège de la tumeur est atypique comme le cas que nous rapportons où le diagnostic initial soulevé sur les prélèvements biopsiques était celui d'un carcinome.

Rapport de cas

Patiente âgée de 62 ans qui consulte pour des douleurs thoraciques avec dyspnée au repos. La tomodensitométrie (TDM)

objective une volumineuse masse solide occupant la base de la cavité thoracique gauche mesurant (20x14,3x7,6)cm, (Figure 01).

L'analyse histopathologique de la biopsie transpariétale conclut à une localisation pulmonaire d'un carcinome invasif non à petites cellules. Une exérèse chirurgicale de la masse médiastinale est réalisée et la pièce opératoire nous a été adressée.

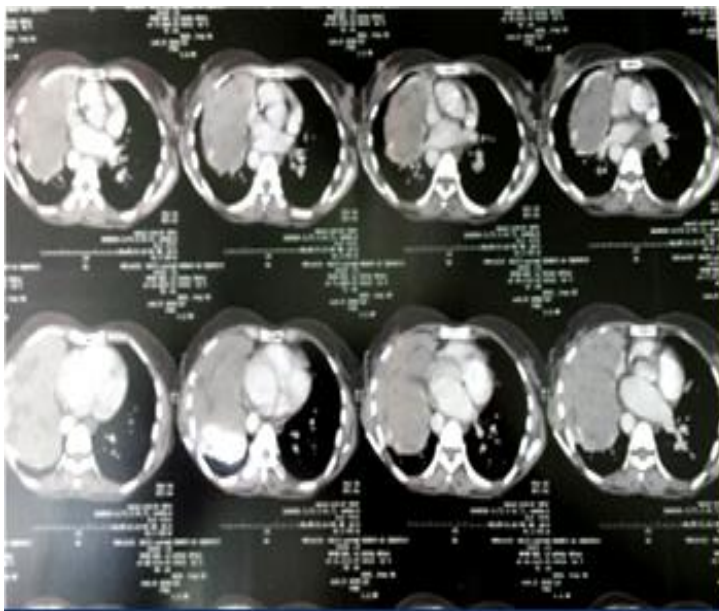


Figure 01: TDM thoracique: formation solide de la base de la cavité thoracique gauche exerçant un discret effet de masse sur les éléments du médiastin.

Résultats

A l'examen macroscopique : volumineuse masse tumorale encapsulée mesurant (21x17) cm de consistance molle. La tranche de section montre un aspect plein blanc jaunâtre avec remaniements kystiques, (Figure 02).

A l'examen microscopique : mise en évidence d'un parenchyme thymique siège d'une prolifération tumorale d'aspect biphasique. Elle est composée de nids de

cellules épithéliales déposés sur un fond de cellules fusiformes. Les deux composantes étaient nettement distinctes et étaient présentes dans des proportions variables selon les zones.

Les atypies cytonucléaires étaient absentes dans les deux contingents : épithélial et fusocellulaire. La capsule et la graisse péri tumorale n'étaient pas infiltrées. L'étude immunohistochimique (IHC) montre une expression de la cytokératine (CK) seulement dans le contingent épithélial. Le CD5 n'est pas exprimé par les deux contingents et le Ki67 est bas, (Figure 03).

Le cas a été soumis au comité de lecture « Pathologie thoracique » et le diagnostic retenu est celui d'un TM stade I de Masaoca.



Figure 02: Volumineuse masse tumorale encapsulée. R. Bennoui

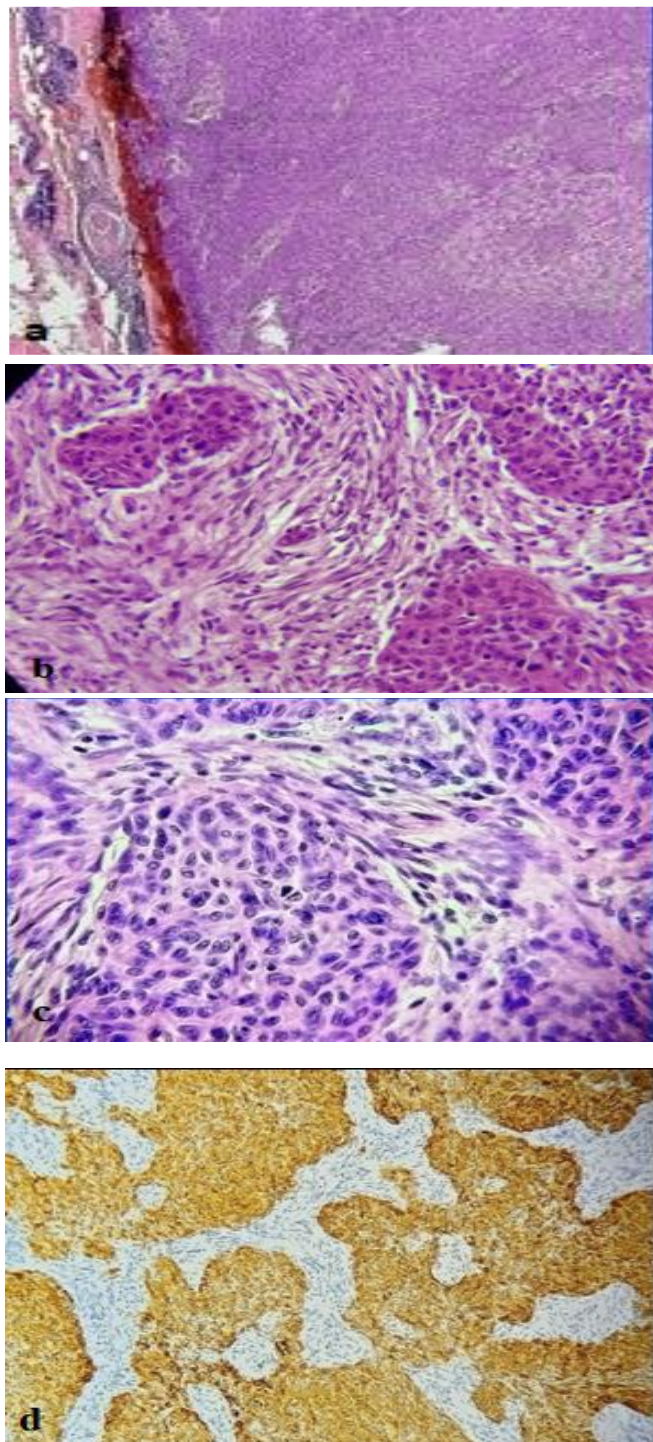


Figure 03: Aspect microscopique : prolifération biphasique, a : HE x 10*parenchyme thymique en périphérie de la prolifération, b : HE x 20, c : HE x 40, d : immunohistochimie, expression diffuse de la cytokeratine dans le contingent épithélial. R. Bennoui

Discussion

Le TM est une tumeur extrêmement rare et indolente, représentant moins de 1 % de tous les types de thymome[2]. Il a été rapporté dans la littérature sous les appellations « thymome avec stroma pseudo sarcomateux », « carcinome métaplasique de bas grade » ou « thymome biphasique, de type mixte polygonal et fusiforme »[4]. Il a été reconnu comme entité par la classification de l'organisation mondiale de la santé (OMS) de 2004.

Cette tumeur survient principalement chez les sujets d'âge moyen (intervalle de 28 à 71 ans), avec une légère prédominance féminine[3]. Contrairement aux thymomes conventionnels (type A, AB, B1, B2 ou B3), il existe une faible fréquence d'association avec la myasthénie grave (3 sur 38)[5]. Peu de cas sont associés à une transformation en carcinome sarcomatoïde, il existe peu d'information complémentaire sur les conséquences de ce phénomène[6-8].

Sa caractéristique histologique la plus distinctive est la différenciation biphasique. En effet, c'est une prolifération faite de deux contingents : cellules épithéliales disposées en nids et lobules dans un fond fusocellulaire. Les atypies cytonucléaires sont absentes et l'activité mitotique est faible. Il n'y a pas d'espaces péri vasculaires

Certains auteurs considèrent la composante fusocellulaire comme des cellules fibroblastiques/myofibroblastiques réactionnelles provenant du tissu conjonctif du thymus tandis que d'autres la considèrent comme une déviation ou une métaplasie mésenchymateuse des cellules tumorales et suggèrent que les deux composants proviennent des mêmes

cellules souches avec la capacité de différenciation multidirectionnelle[2-4].

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le thymome A, le thymome AB et le carcinome sarcomatoïde[1-9].

Les thymomes de type A n'ont pas d'apparence biphasique et sont composés uniquement de cellules ovoïdes ou légèrement fusiformes. Dans le thymome AB, les cellules fusiformes du contingent A expriment la cytokératine (CK) alors que dans le TM, les cellules fusiformes ne l'expriment pas. Dans le carcinome sarcomatoïde, les atypies cytonucléaires sont marquées et les cellules tumorales expriment la CK et le cluster de différenciation 5 (CD5)[1].

Chez notre patiente le diagnostic était rendu difficile du fait du siège atypique de la tumeur (base du thorax) ce qui a conduit à un diagnostic erroné sur la biopsie transpariétale. La mise en évidence de parenchyme thymique en périphérie de la tumeur a permis de confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur d'origine thymique développée probablement sur un thymus ectopique.

Il est à noter qu'un marqueur moléculaire très utile dans le TM a été récemment identifié, à savoir le réarrangement génique de YAP1-MAML^{3,10}. Ce marqueur est reconnu par la classification de l'OMS 2021 comme élément diagnostique du TM[1] **et serait utile pour les cas difficiles**[11]. En effet, les cellules fusiformes du thymome de type A et de la composante A des thymomes AB hébergent fréquemment la mutation GTF2I et ne portent pas le réarrangement YAP-MAML[11-13]

Le pronostic est très bon avec une moyenne de survie après chirurgie estimée à 10 ans[1].

Conclusion

Le TM est une variante rare de thymome caractérisée par une morphologie biphasique de cellules épithéliales et fusiformes. En raison de son aspect histologique particulier et de son comportement clinique indolent, il doit être distingué des autres types de thymome et surtout des carcinomes thymiques qui sont plus agressifs.

Références bibliographiques

- [1]-WHO Classification of thoracic tumours,5th edition [http publications.IARC, Lyon France](http://publications.IARC, Lyon France) 2021.
- [2]- Liu B, Rao Q, Zhu Y, Yu B, Zhu H yan, Zhou X jun. Metaplastic thymoma of the mediastinum. A clinicopathologic, immunohistochemical, and genetic analysis. Am J Clin Pathol. févr 2012;137(2):261-9.
- [3]- Vivero M, Davineni P, Nardi V, Chan JKC, Sholl LM. Metaplastic thymoma: a distinctive thymic neoplasm characterized by YAP1-MAML2 gene fusions. Mod Pathol Off J U S Can Acad Pathol Inc. avr 2020;33(4):560-5.
- [4]- Yoneda S, Marx A, Müller-Hermelink HK. Low-Grade Metaplastic Carcinomas of the Thymus: Biphasic Thymic Epithelial Tumors with Mesenchymal Metaplasia — An Update. Pathol - Res Pract. 1 janv 1999;195(8):555-63.
- [5]- Kang G, Yoon N, Han J, Kim YE, Kim TS, Kim K. Metaplastic Thymoma: Report

of 4 Cases. Korean J Pathol. févr 2012;46(1):92-5.

[6]- Moritani S, Ichihara S, Mukai K, Seki Y, Inoue S, Yasuda A, et al. Sarcomatoid carcinoma of the thymus arising in metaplastic thymoma. Histopathology. févr 2008;52(3):409-11.

[7]- Lu H sheng, Gan M fu, Zhou T, Wang S zhu. Sarcomatoid thymic carcinoma arising in metaplastic thymoma: a case report. Int J Surg Pathol. oct 2011;19(5):677-80.

[8]- Piao ZH, Chen JP, Chen HR, Zhou XC. Malignant Transformation of Metaplastic Thymoma into High-Grade Sarcomatoid Carcinoma: A Case Report. Int J Surg Pathol. août 2022;30(5):564-8.

[9]- Han L, Gao B, Wang EH, Wang L. Giant Multilocular-Cystic Metaplastic Thymoma: A Case Report. Pharmacogenomics Pers Med. 19 mai 2023;16:463-6.

[10]- Marx A, Chan JKC, Chalabreysse L, Dacic S, Detterbeck F, French CA, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Thymus and Mediastinum: What Is New in Thymic Epithelial, Germ Cell, and Mesenchymal Tumors? J Thorac Oncol. 1 févr 2022;17(2):200-13.

[11]- Zhao J, Zhao R, Xiang C, Shao J, Guo L, Han Y. YAP1-MAML2 Fusion as a Diagnostic Biomarker for Metaplastic Thymoma. Front Oncol. 20 juill 2021;11:692283.

[12]- Wang M, Xu H, Han Q, Wang L. Significance of YAP1-MAML2 rearrangement and GTF2I mutation in the diagnosis and differential diagnosis of

metaplastic thymoma. Ann Med. 55(2):2237040.

[13]- Roden AC. The Role of Gene Fusions in Thymic Epithelial Tumors. Cancers. 27 nov 2023;15(23):5596.