

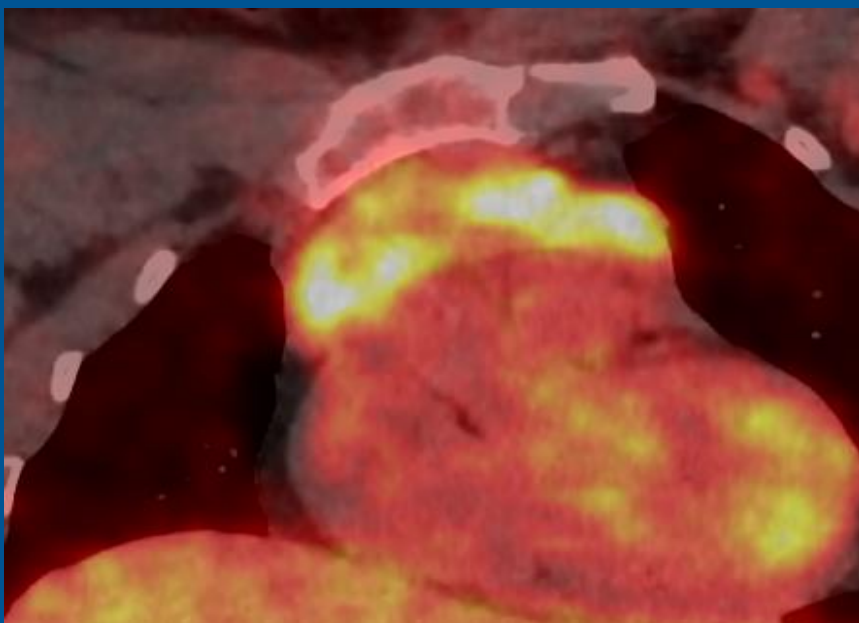
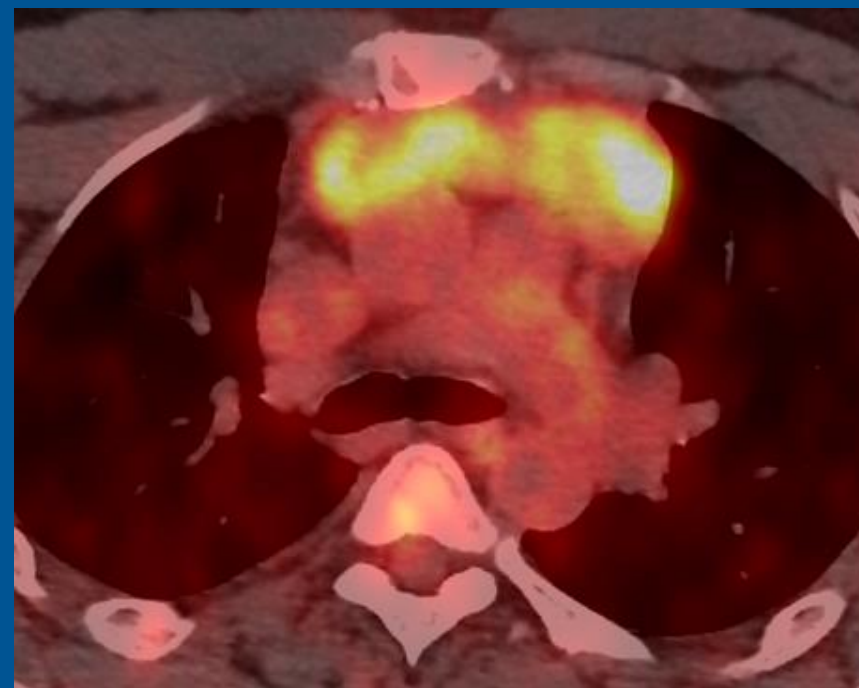
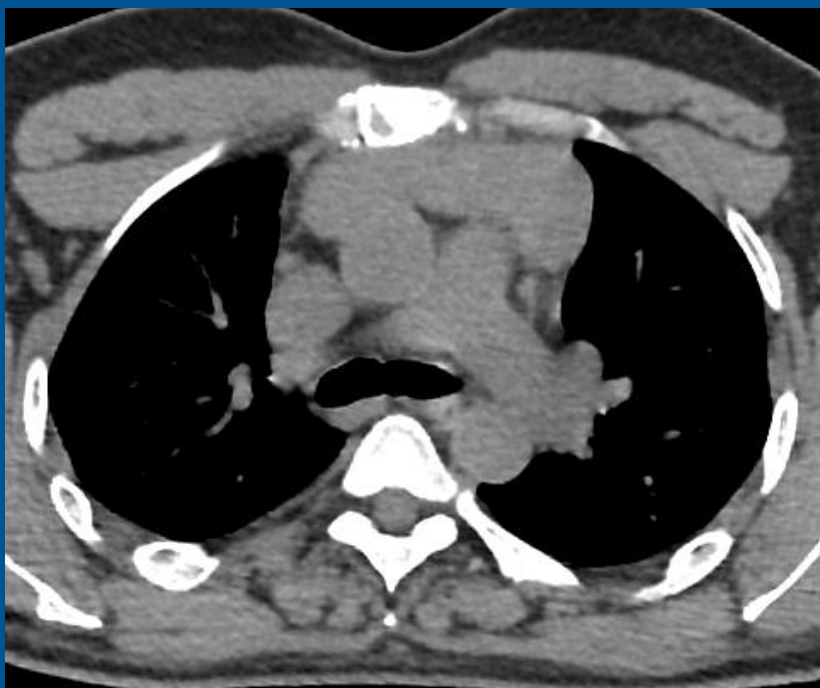
Cas clinique du mois

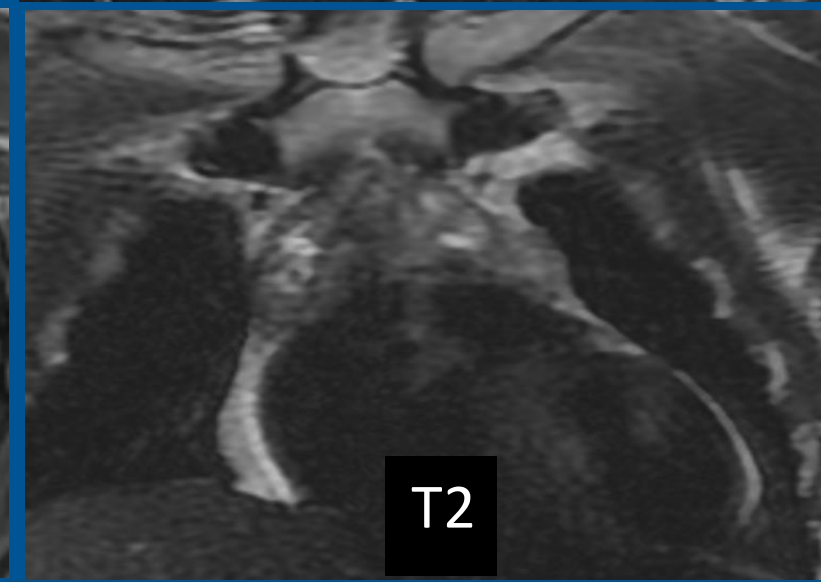
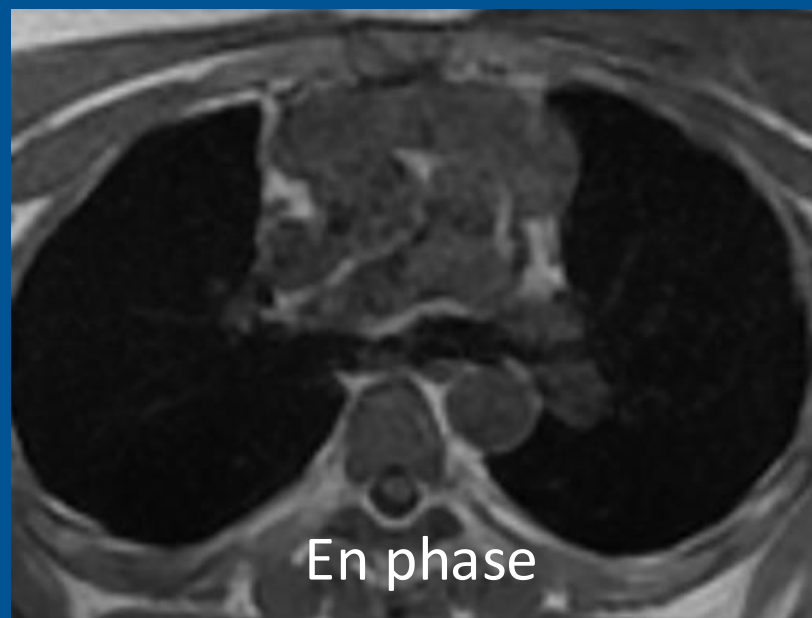
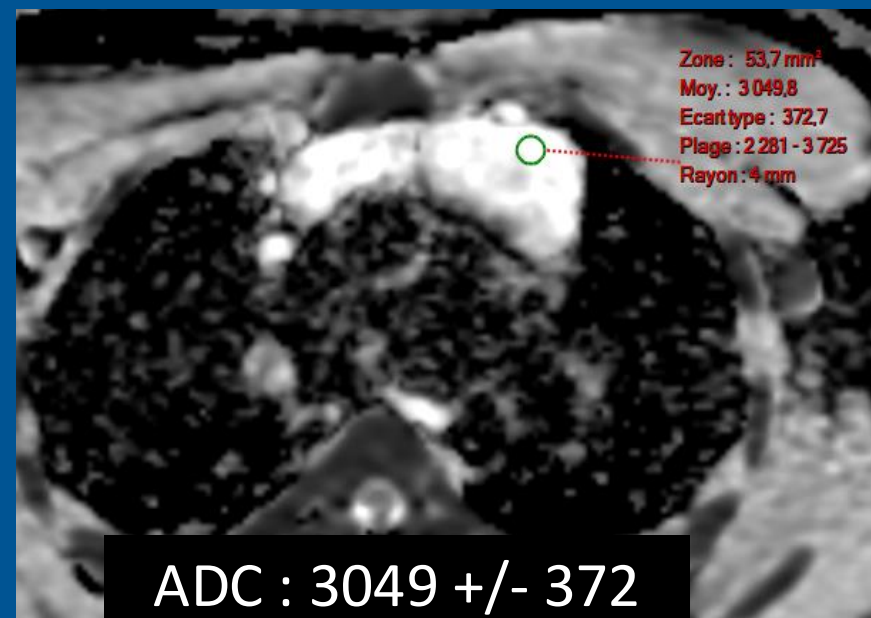
Belkisse CHEDE - Professeurs Marie-Pierre DEBRAY & Antoine KHALIL

Hôpital Bichat-Claude Bernard, Paris

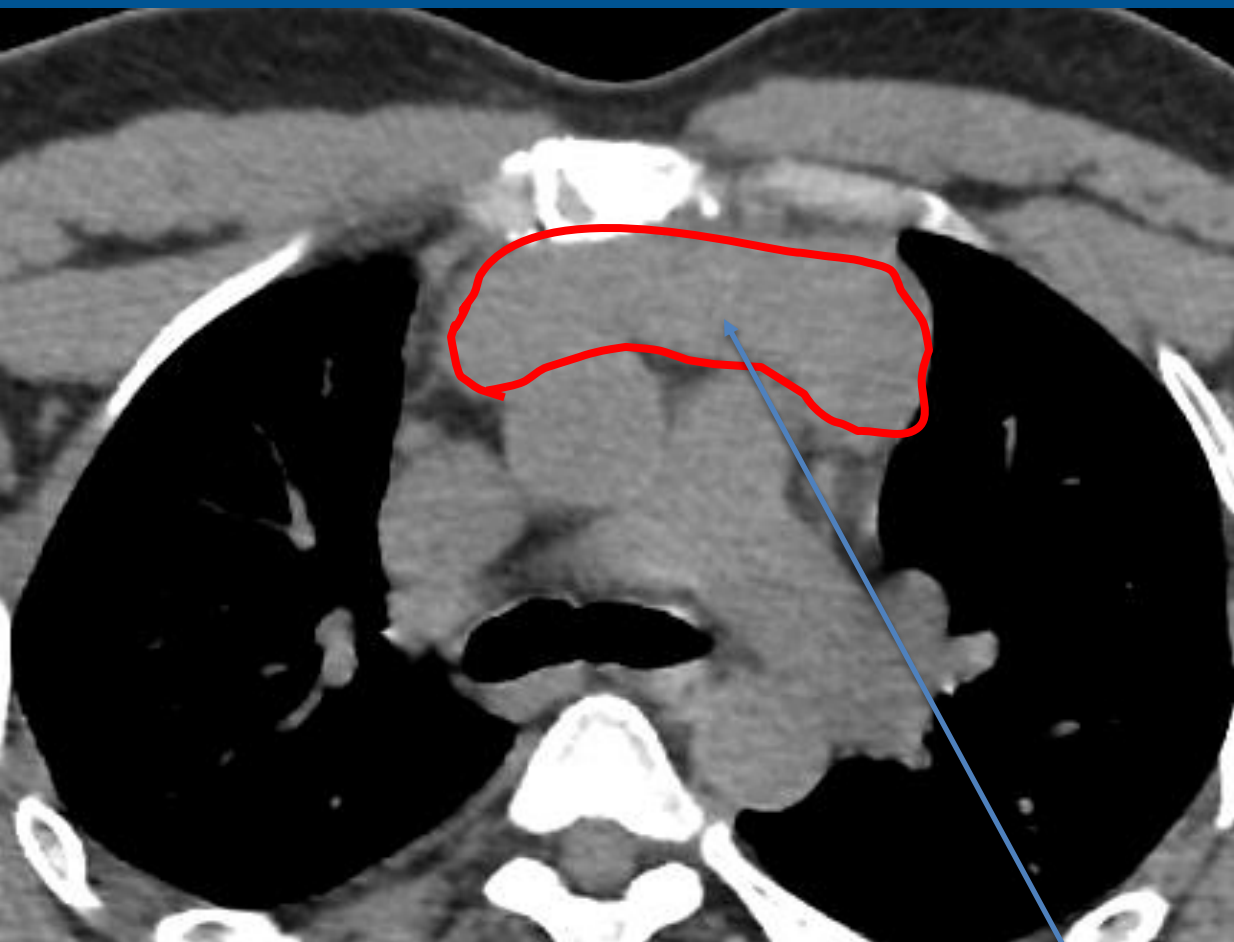
Histoire clinique

- Patient âgé de 48ans
- Antécédents : polyarthrite rhumatoïde (PR), Syndrome de Gougerot Sjögren (SGS),
Maladie de Biermer
- Découverte fortuite d'une anomalie thoracique au cours du bilan pré thérapeutique
de la PR en Juillet 2021





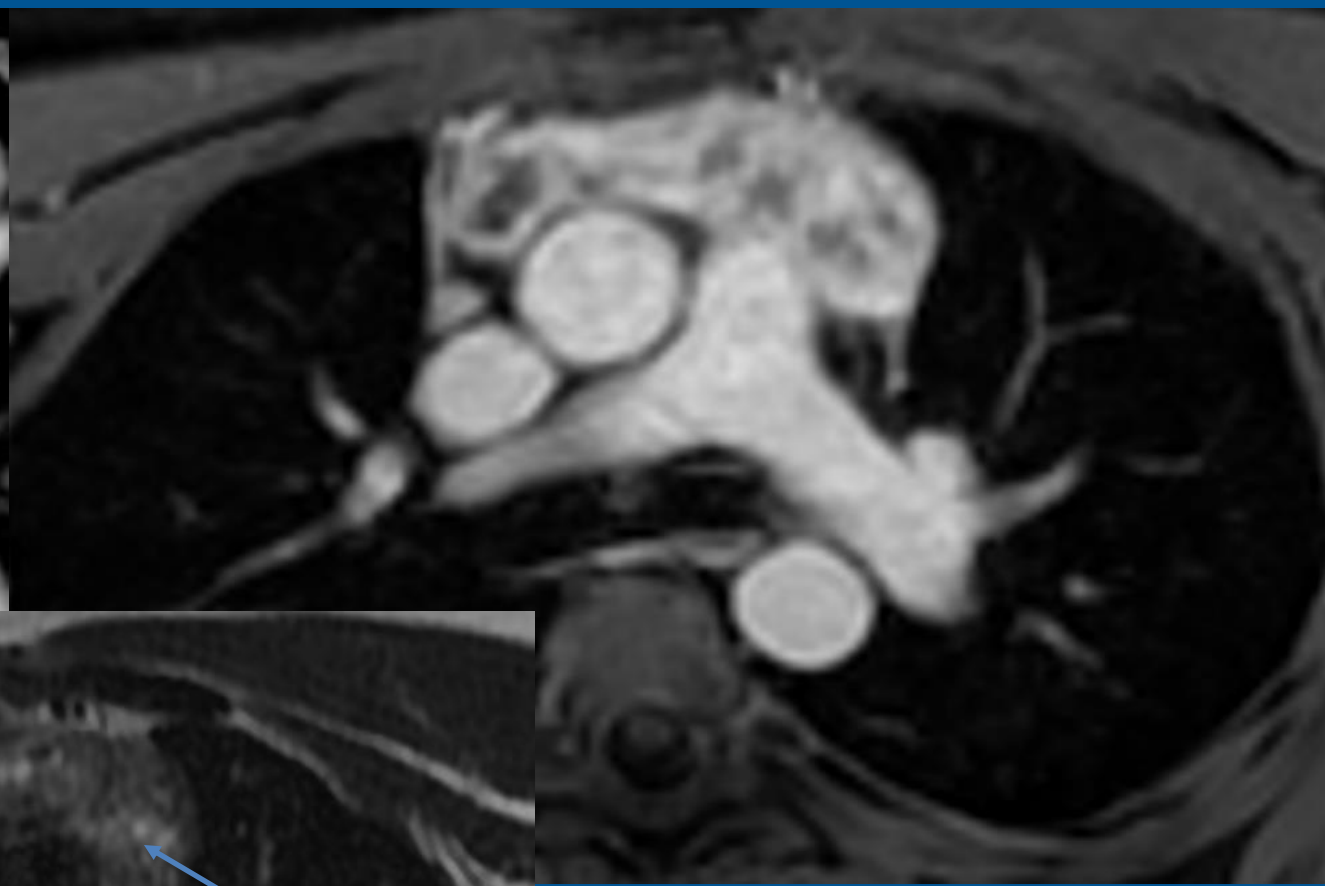
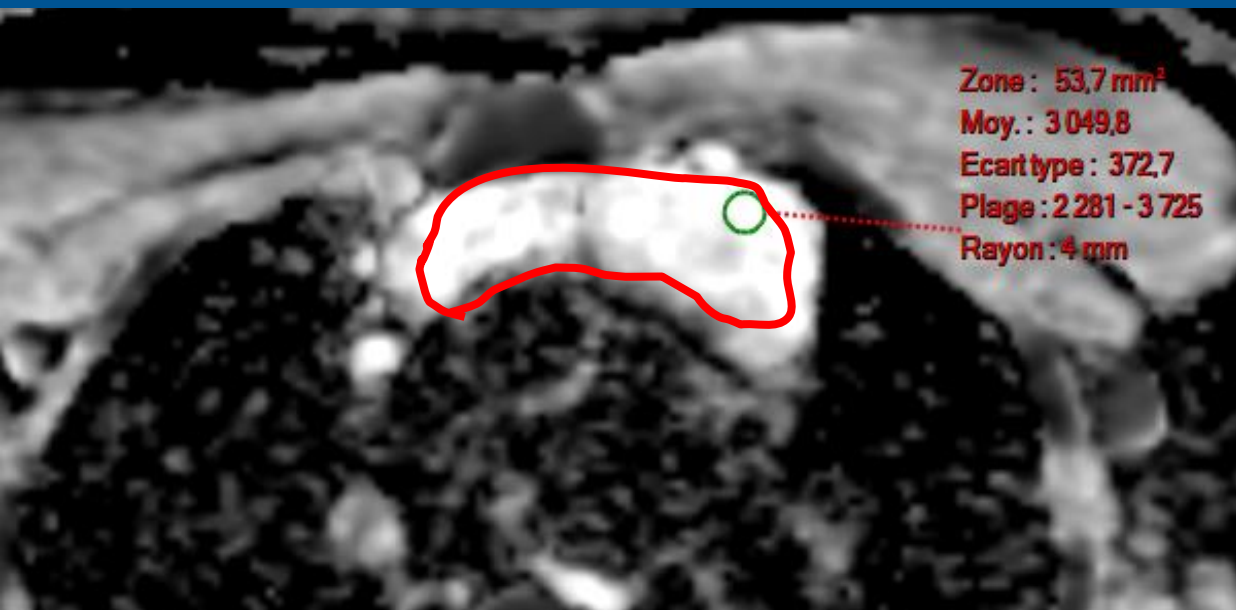
Quel est votre diagnostic?



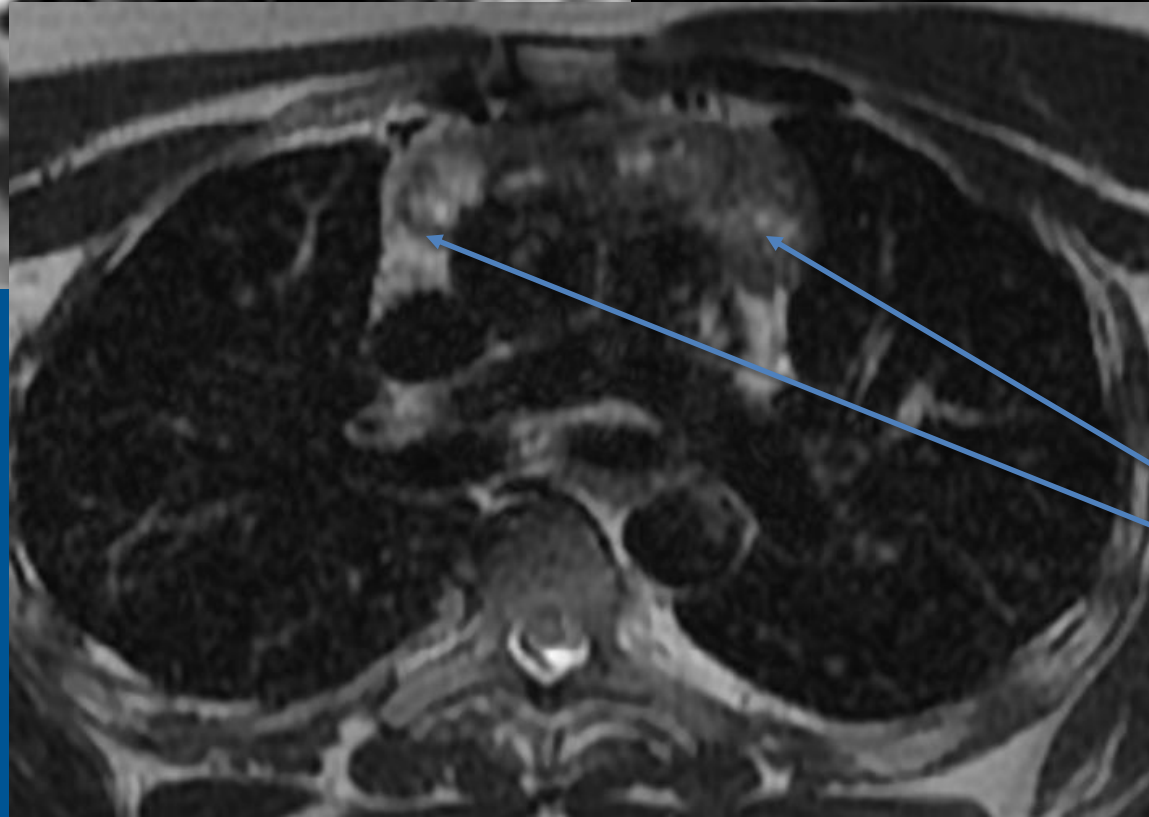
Masse thymique



Atteintes des 2 lobes

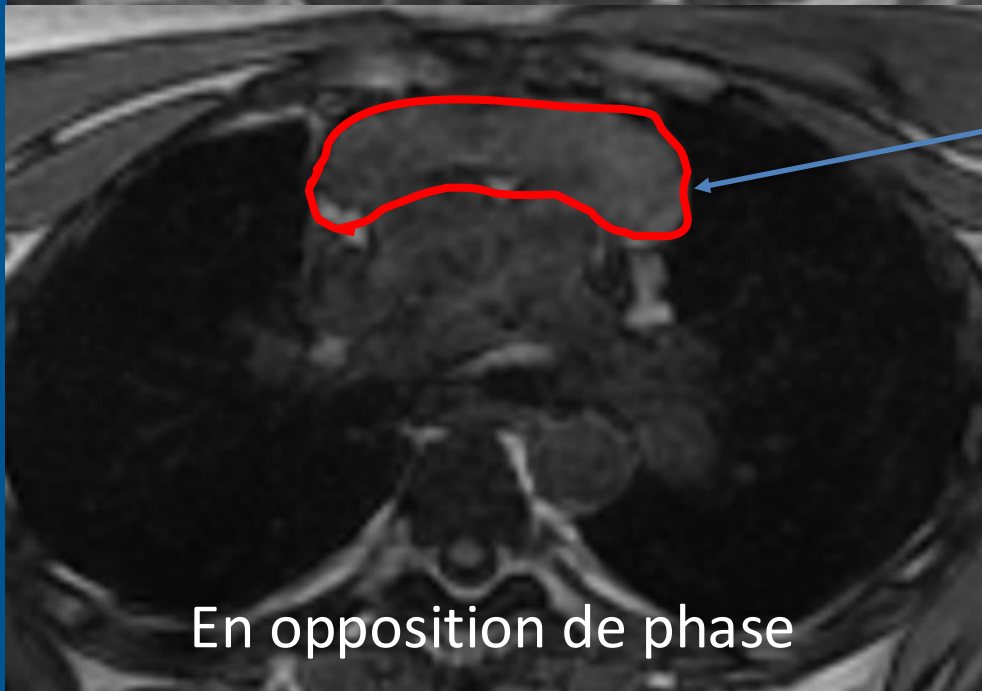
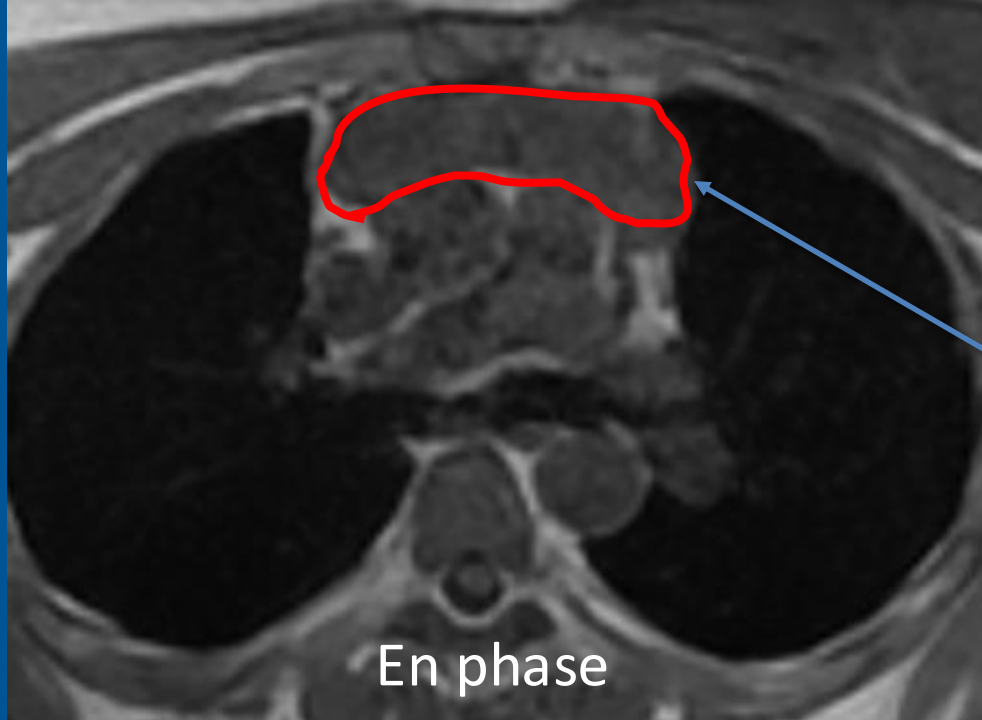


ADC : 3049 +/- 372
Absence de restriction



Rehaussement hétérogène

Composantes kystiques



Pas de chute de signal

Hypothèses diagnostiques

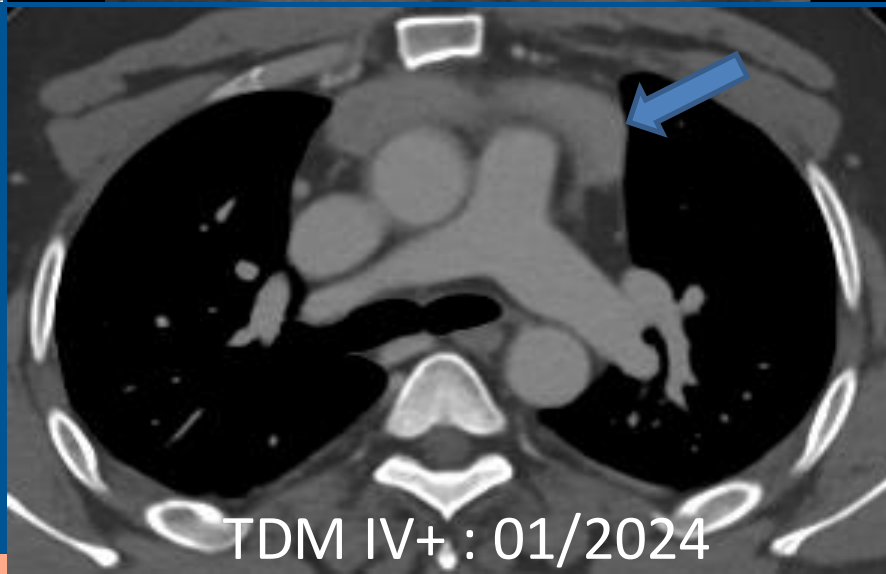
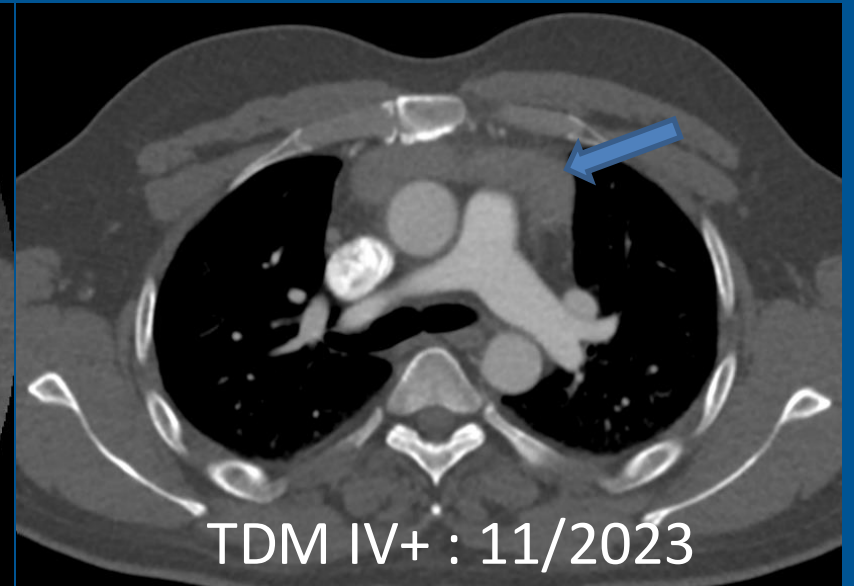
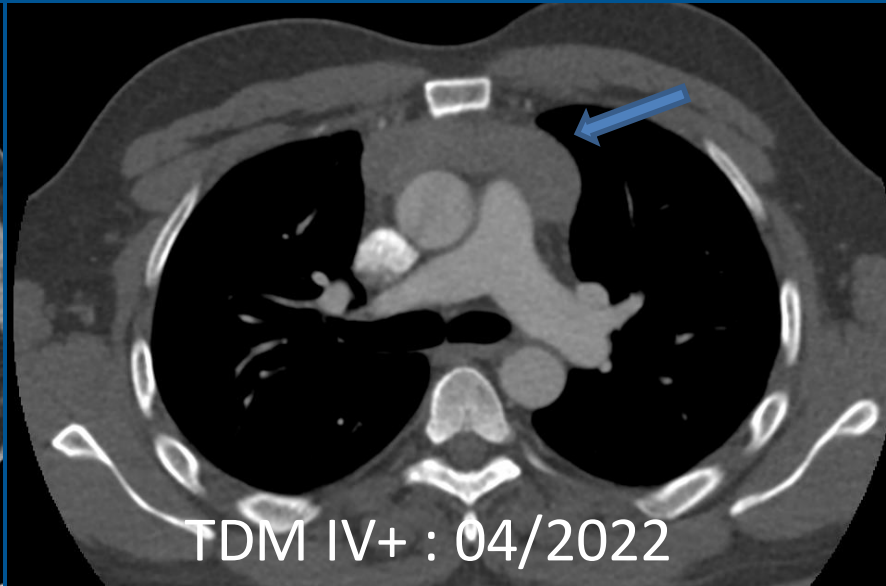
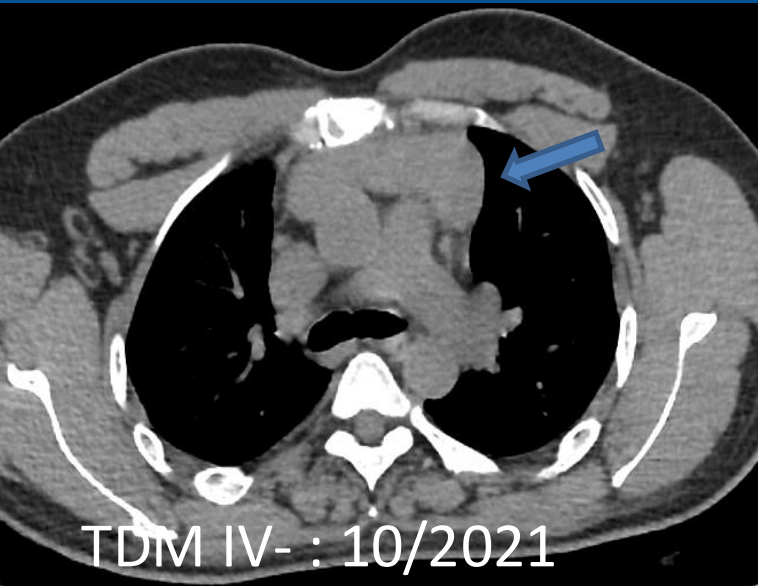
Thymome : non écarté car par de chute de signal en opposition de phase

Hyperplasie thymique : atteinte des 2 lobes, ADC élevé sont en faveur, mais l'absence de chute de signal en opposition de phase ne permet pas de l'affirmer

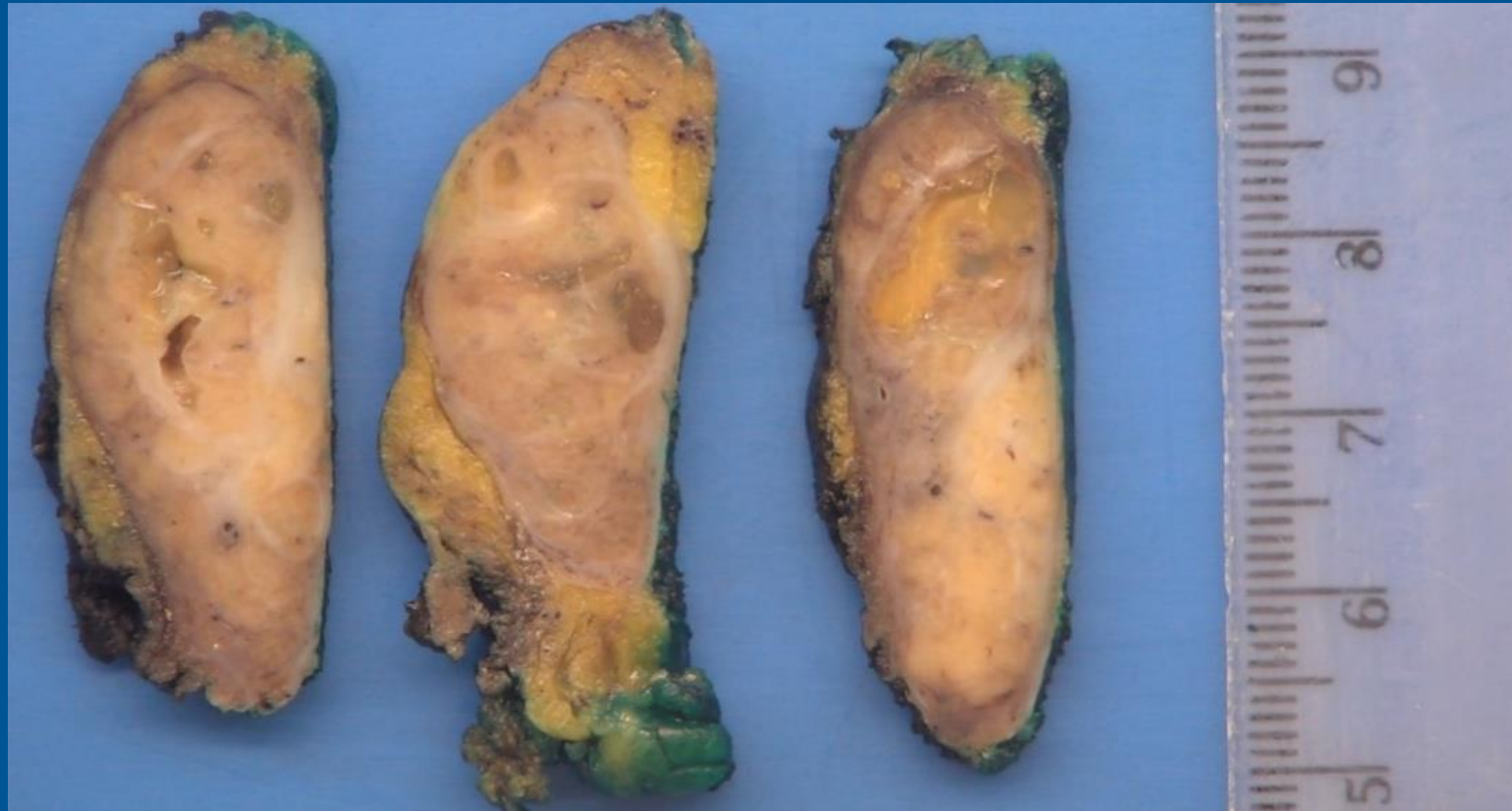
Lymphome MALT thymique : à discuter dans le contexte de syndrome de Gougerot Sjögren mais imagerie peu en faveur, en particulier du fait de l'absence de restriction de la diffusion

Biopsie : parenchyme thymique remanié par une importante fibrose collagène

Décision de surveillance en l'absence de lésion suspecte



Malgré une discrète diminution de taille, devant le volume de la lésion, une lésion tumorale ne pouvant être formellement écartée —> Décision de thymectomie



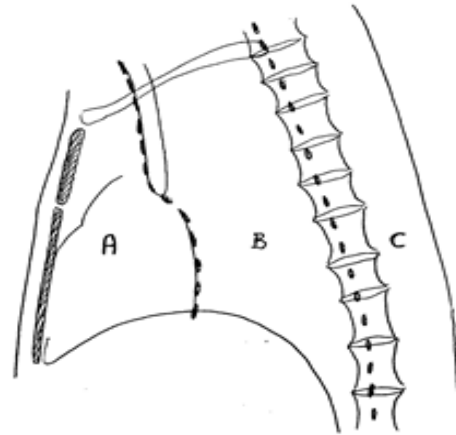
Histologie : Hyperplasie thymique de type LESA-like (sialadénite lympho-épithéliale) avec important remaniements fibreux.
Pas de lésion tumorale

Hyperplasie thymique de type LESA-like

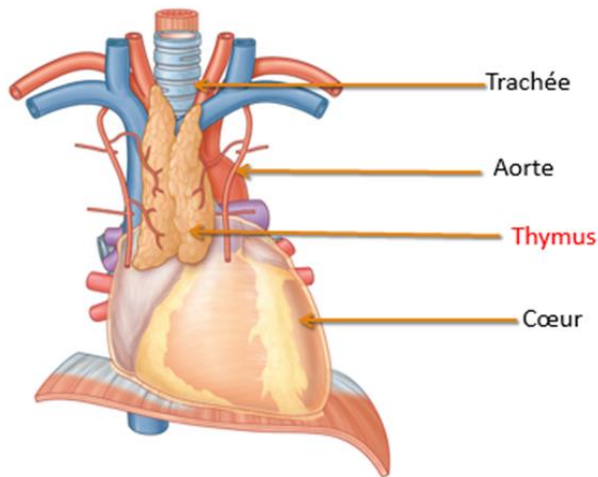
Rappels anatomiques : thymus



Face
A. médiastin supérieur
B. médiastin moyen
C. médiastin inférieur



Profil
A. médiastin antérieur
B. médiastin moyen
C. médiastin postérieur



- Organe cervico-thoracique (médiastin antérieur)
 - en avant du plan des gros vaisseaux et du coeur
 - en arrière du plan sterno-chondral
 - loge thymique étendue jusqu'au diaphragme
- Organe lymphoïde très développé à la naissance et pendant la première enfance, s'invole à partir de la 1^{ère} année de vie
Identifiable au scanner jusqu'à l'âge de 40 ans environ
- Composé de deux lobes, droit et gauche, unis sur la ligne médiane dans leur région moyenne
Consistance molle, déformable

Hyperplasie thymique

- Hyperplasie thymique vraie (tuberculose, hyperthyroïdie, corticothérapie etc.)

Touche cortex et médullaire (diffuse et symétrique)

Histologie normale (ratio entre cellules conservé)

- Hyperplasie lymphoïde folliculaire (contexte de myasthénie ou de maladie auto-immune)

Prolifération lymphoïde médullaire

Souvent, conservation de la forme de la glande

Non distinguables l'une de l'autre en imagerie

Hyperplasie thymique typique en imagerie

Scanner

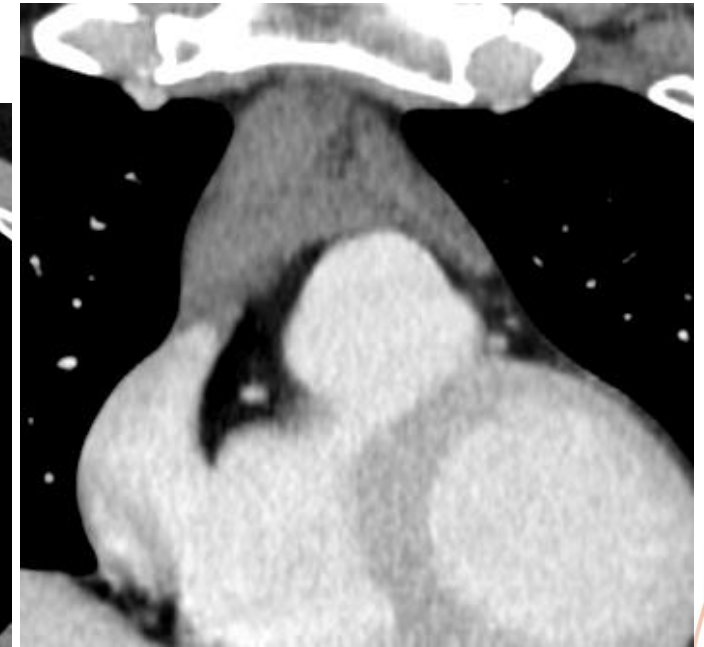
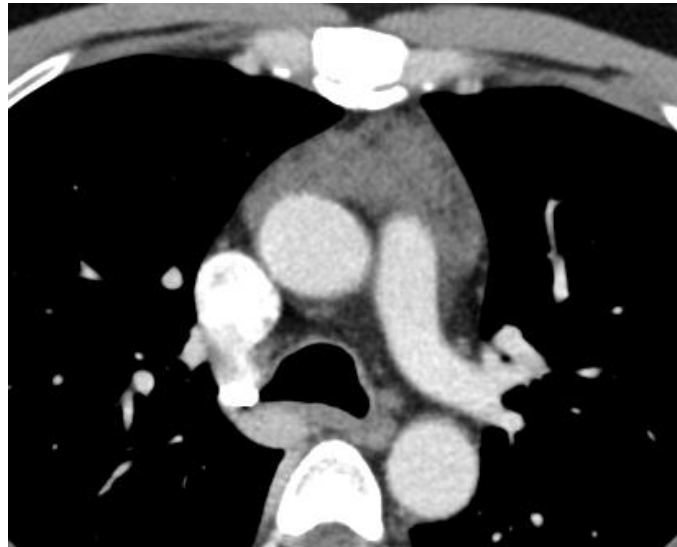
Augmentation diffuse et symétrique de la taille du thymus, atteinte 2 lobes

Bords réguliers, légèrement convexes sans voussure focale, morphologie triangulaire

Densité homogène, sans calcification ni nécrose

Respect des structures adjacentes

Changement de forme entre inspi et expi (déformable)



Hyperplasie thymique typique en imagerie

IRM

- Chute de signal en opposition de phase (présence de graisse microscopique) \Rightarrow diagnostic positif, *mais inconstant*
- Absence de restriction de la diffusion \Rightarrow en faveur, en association aux autres caractéristiques, *mais intérêt d'éléments complémentaires (surveillance ou anatomo-pathologie pour le diagnostic de certitude)*

Signal en IRM

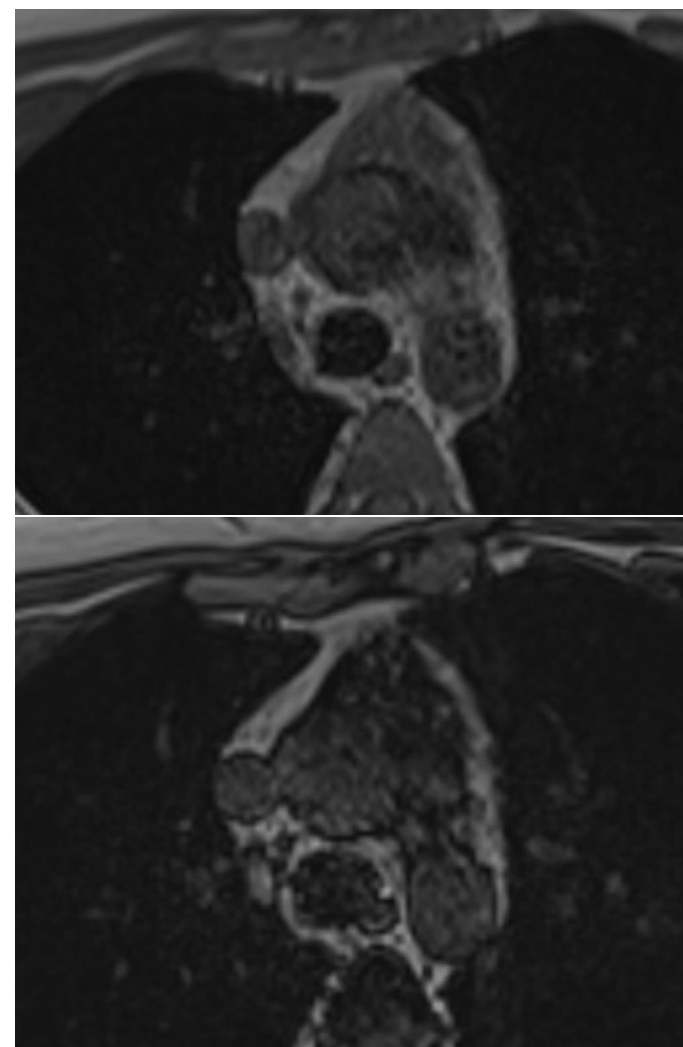
- o graisse microscopique

$$\text{CSR} = \frac{\text{signal thymus OP/signal muscle OP}}{\text{signal thymus IP/signal muscle IP}} < 0,7$$

$$\text{SII} = \frac{\text{signal thymus IP-signal thymus OP}}{\text{signal thymus IP}} \times 100\% \geq 9\%$$

- o « densité » cellulaire

$$\text{ADC} > 1,62.10^{-3}$$



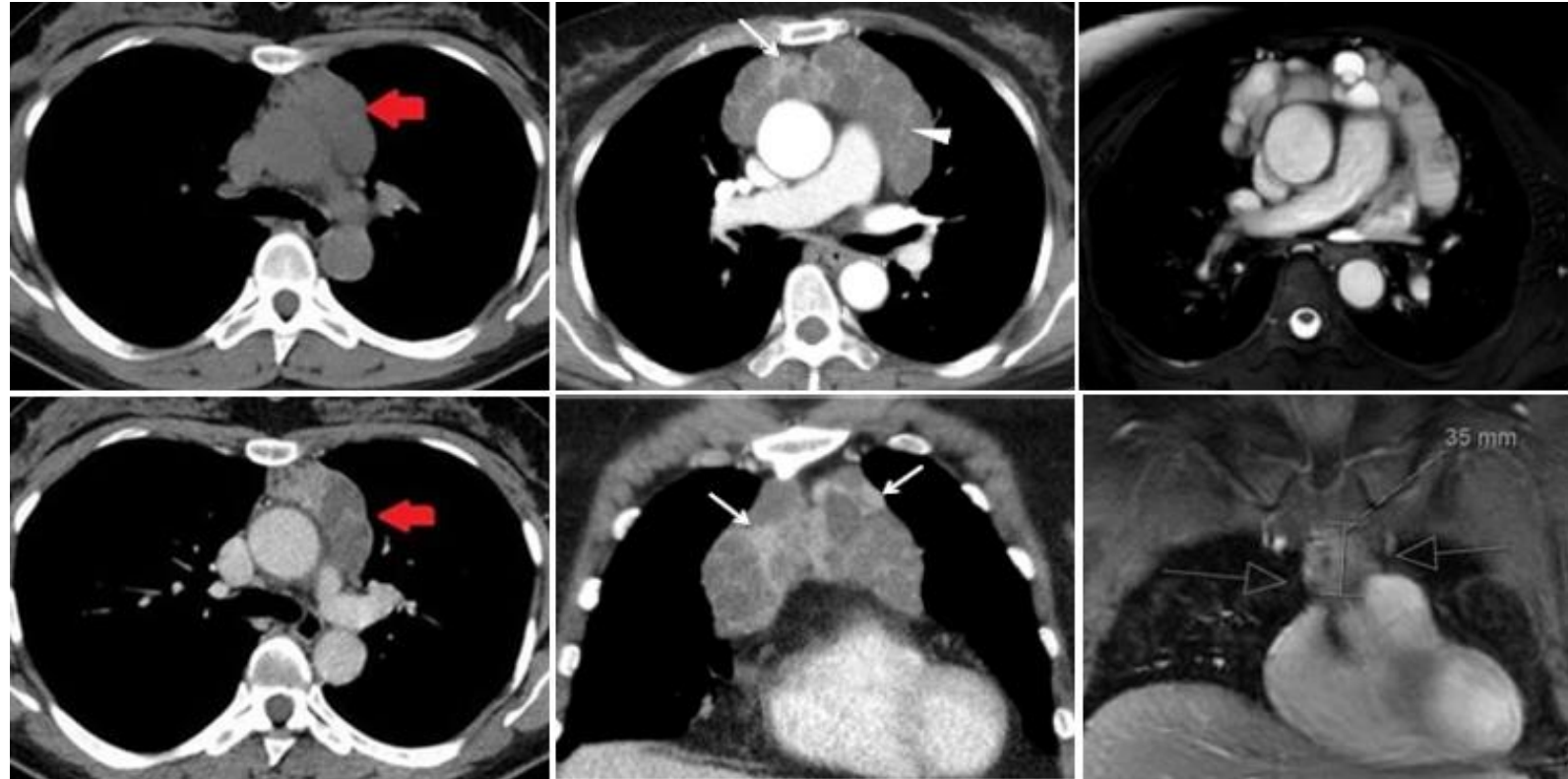
Hyperplasie thymique de type LESA-like

- Entité à part entière
- Description récente (2012), 45 cas rapportés dans la littérature en 2023
- Fréquemment associé aux maladies auto-immunes avec risque de transformation lymphomateuse
- Diagnostic de certitude histologique (immunohistochimie et moléculaire)
- Principal diagnostic différentiel : lymphome MALT thymique
- Résection chirurgicale : modalité de traitement idéale, pronostic favorable

Hyperplasie thymique de type LESA-like

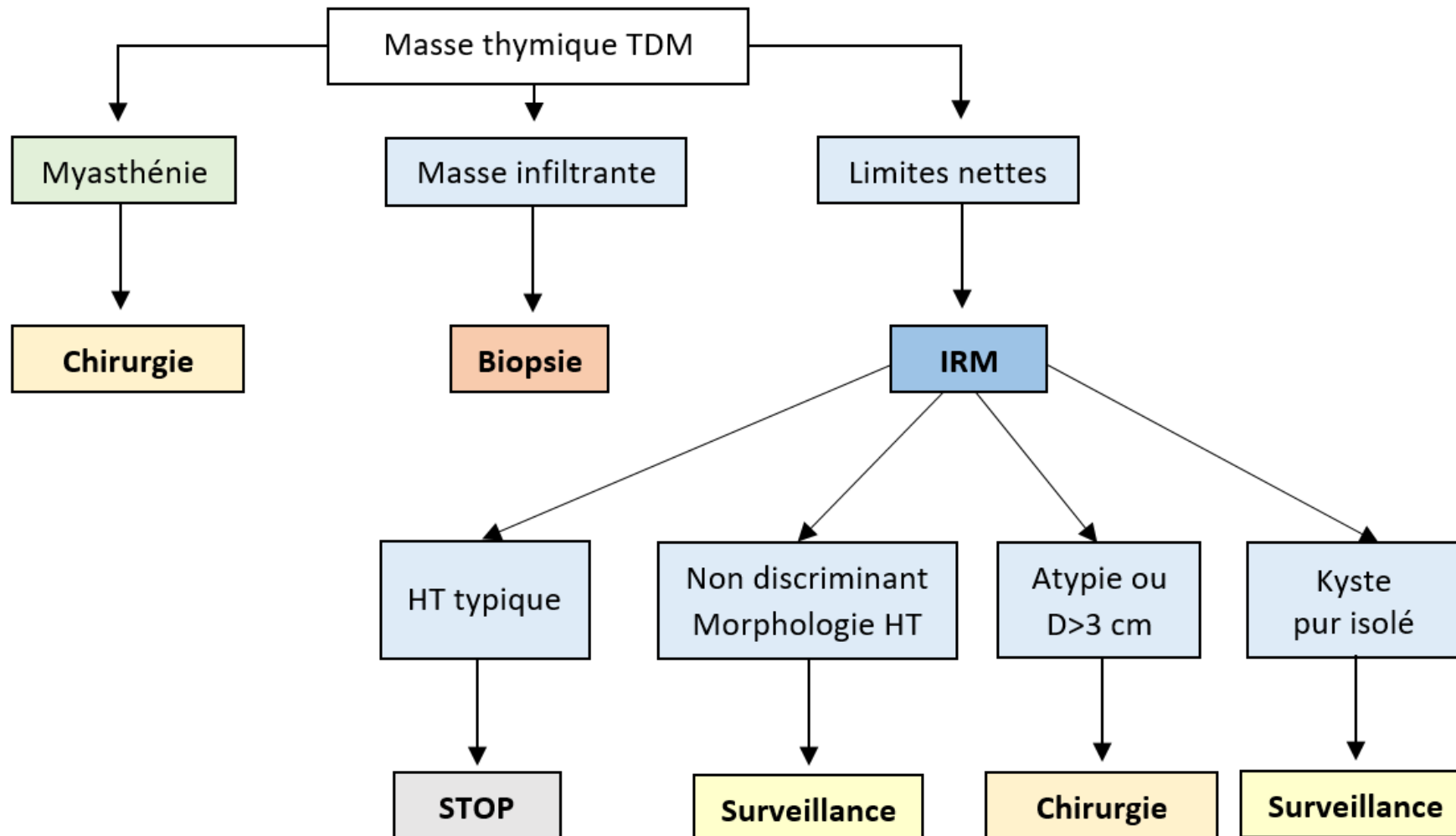
Scanner/IRM

- Atteinte d'un ou des 2 lobes
- Parfois, masse focale
- Composante kystique
- Septas



Hyperplasie thymique de type LESA-like

Proposition de démarche diagnostique devant une masse thymique découverte au scanner



Références bibliographiques

- Annikka Weissferdt, Cesar A. Moran, Thymic Hyperplasia With Lymphoepithelial Sialadenitis (LESA)–like Features: A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 4 Cases, *American Journal of Clinical Pathology*, Volume 138, Issue 6, December 2012, Pages 816–822, <https://doi.org/10.1309/AJCPM6W5MHZMUZRS>
- Xu, W., Wang, L., Tang, H. et al. Hyperplasie thymique avec caractéristiques de type sialadénite lymphoépithéliale (LESA) : rapport de cas et revue de la littérature. *Diagn Pathol* 18 , 102 (2023). <https://doi.org/10.1186/s13000-023-01391-z>
- Priola AM et al. Differentiation of rebound and lymphoid thymic hyperplasia from anterior mediastinal tumors with dual-echo chemical-shift MR imaging in adulthood: reliability of the chemical-shift ratio and signal intensity index. *Radiology*. 2015 Jan;274(1):238-49. doi: 10.1148/radiol.14132665. Epub 2014 Aug 7. PMID: 25105246.
- Kim JS, Cha EJ. A Rare Case of Multilocular Thymic Cyst with Follicular Lymphoid Hyperplasia: Radiologic and Histopathologic Features. *Nucl Med Mol Imaging*. 2016 Jun;50(2):161-3. doi: 10.1007/s13139-016-0404-2. Epub 2016 Feb 22. PMID: 27275366; PMCID: PMC4870468.
- Porubsky S and al. Thymic Hyperplasia with Lymphoepithelial Sialadenitis (LESA)-Like Features: Strong Association with Lymphomas and Non-Myasthenic Autoimmune Diseases. *Cancers (Basel)*. 2021 Jan 16;13(2):315. doi: 10.3390/cancers13020315. PMID: 33467055; PMCID: PMC7830871.
- Gabriel Cea et coll. La thymectomie dans la myasthénie grave non thymomateuse. Octobre 2013. *Cochrane Database of Systematic Reviews*
- N. Girard , B. Besse , RYTHMIC. Les tumeurs thymiques. *Revue des maladies respiratoires ,Actualités* (2022) 14, 2S262-2S276.