



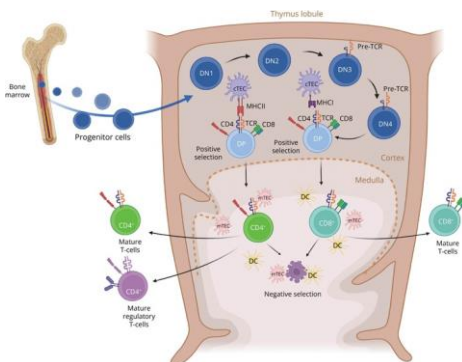
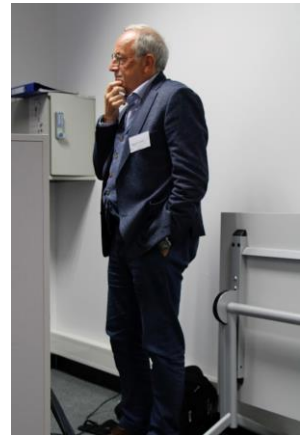
De thymus; de blackbox bij myasthenia gravis

Auteur: Prof. dr. Marc De Baets

De thymus; de blackbox bij myasthenia gravis. Dat is het onderwerp waar prof. dr. Mark de Baets dieper opging tijdens de hybride conferentie.



De thymus (of zwezerik) ligt achter het borstbeen. Dit orgaan speelt een belangrijke rol in het "opvoeden" van ons immuunsysteem.

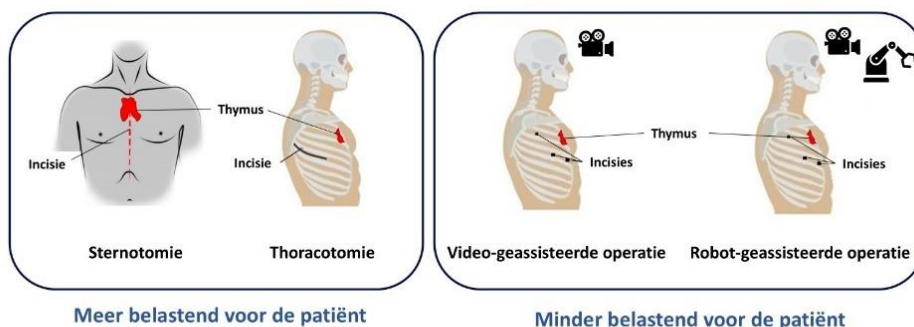


Dat gebeurt o.a. door de B- en de T-cellen. (**N.B.** Zie voor de werking van de T-cellen en de B-cellen de presentatie van professor Martinez, elders in deze nieuwsbrief.)

Bij MG is het intussen de gewoonte dat de thymus (of wat daar nog van over is) verwijderd wordt. Dat verwijderen wordt een **thymectomy** genoemd. In het verleden was die operatie erg belastend voor de patiënt, maar

Wat is een thymectomy?

Thymectomy: operatief verwijderen van de thymus



tegenwoordig zijn er technieken die aanzienlijk minder belastend zijn. Het MUMC+ en het LUMC zijn zeer ervaren met deze technieken.

Patiënten met de volgende aandoening(en) kunnen een indicatie hebben voor een thymectomie:

- Myasthenia gravis
- Thymus tumor (thymoom, thymuscarcinoom)
- Myasthenia gravis + thymus tumor
- Thymuscyste

Resultaten

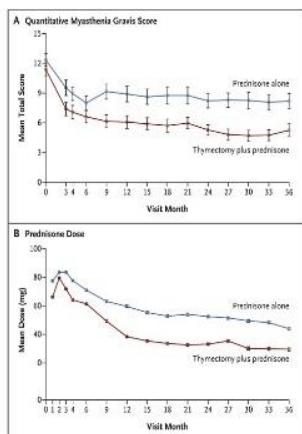
In 2016 is het resultaat van een jarenlange internationale studie naar het effect van de thymectomie gepubliceerd.

Drie jaar na de thymectomie hebben de patiënten:

- Minder klachten van myasthenie
- Lagere dosering prednison
- Minder immuunsuppressiva nodig
- Minder opvlamming myasthenie

En de overall conclusie luidt dus: "Thymectomie verbetert myasthenia gravis."

Thymectomie verbetert MG



Resultaten 3 jaar na thymectomie:

- Minder klachten van myasthenie (QMGS score)
- Lagere dosering prednison
- Minder immuunsuppressiva nodig
- Minder opvlamming myasthenie

Conclusie

"Thymectomie verbetert myasthenia gravis."

G Wolfe NEJM 375:511;2016

Als kanttekening moet daarbij wel worden opgemerkt dat alleen patiënten onderzocht zijn

- *Zonder thymoom*
- *Met aantoonbare antistoffen (anti-AChR)*
- *Minder dan 3-5 jaar klachten*
- *< 60 jaar oud → < 65 jaar (vervolgstudie)*
- *Met gegeneraliseerde klachten*

Weghalen

Als je een thymustumor (thymoom/thymuscarcinoom) hebt, is het noodzakelijk om die te laten weghalen. Er zijn ongeveer honderd nieuwe diagnoses per jaar in Nederland. Mensen met MG hebben een verhoogde kans op het ontwikkelen van een thymustumor (15-30 procent). En een thymustumor kan ook zorgen voor opvlamming van de myasthenia gravis. Afhankelijk van type en gedrag van de thymustumor, kan de thymectomie uitdagender zijn voor de chirurg.

In Maastricht en Leiden worden de thymusoperaties uitgevoerd met de Da Vinci robot.



Dr. Florit Marcuse heeft in haar proefschrift het effect van de thymusoperaties die in Maastricht waren uitgevoerd onderzocht (zie ook haar presentatie op het spierziektecongres van 2023).

85 procent van de mensen met myasthenie was, neurologisch gezien, na gemiddeld 5 jaar verbeterd. Voor 48 procent gold zelfs dat ze (na gemiddeld dertig maanden) helemaal klachtenvrij waren (in remissie).

Van de patiënten met MG en een thymoom was 77 procent na vijf jaar verbeterd en was 51 procent in remissie (na 21 maanden).

Wanneer en waar zou je een thymusoperatie moeten ondergaan?

Een **Thymustumor** is doorgaans altijd een indicatie voor thymectomie. Meestal is er geen grote haast, maar laat dit beoordelen door een specialist.

Bij **myasthenia gravis** is het afhankelijk van factoren zoals leeftijd, hoe lang er al klachten zijn, hoe ernstig de klachten zijn, de aanwezigheid van antistoffen, hoe stabiel de klachten zijn met/zonder medicijnen etc.

Laat de operatie uitvoeren in een ziekenhuis met aantoonbare expertise. Natuurlijk kunnen er, net als bij elke andere operatie, complicaties optreden, maar die zijn zeer beperkt.

Samenvattend

- Een thymectomie draagt bij veel patiënten bij aan het verbeteren van myasthenia gravis.
- Van tevoren is het niet te voorspellen hóé effectief een thymectomie zal zijn voor myasthenia gravis.
- Een thymustumor dient bij iedere patiënt met myasthenia gravis uitgesloten te worden (CT-scan of MRI-scan).
- Een ervaren medisch specialist kan samen met de patiënt beoordelen of hij/zij een indicatie heeft om een thymectomie te ondergaan.

Mail met vragen over doorverwijzing of activiteiten Maastricht UMC naar thymusteam@mumc.nl Kijk voor algemene informatie over thymustumoren op de site van patiëntenvereniging Longkanker Nederland.

Vragen en antwoorden

- *Klopt het dat langdurig gebruik van immuunonderdrukkende middelen een verhoogde kans geeft op huidtumoren?*

Marc De Baets: Ja, dat klopt. Het gaat dan met name om de lichaamsdelen die regelmatig blootstaan aan zonlicht. Het zijn goed behandelbare tumoren, maar regelmatige controle door een dermatoloog is aanbevolen.

- *Is een thymectomie bij alle vormen van MG aanbevolen?*

Marc De Baets: Bij MuSK MG wordt er geen thymectomie uitgevoerd, want daar is een goed medicijn voor, namelijk Rituximab. Bij oculaire MG wordt er ook geen thymectomie uitgevoerd, tenzij er op termijn sprake is van gegeneraliseerde MG; dan is een thymectomie wel mogelijk, mits er aan bepaalde voorwaarden wordt voldaan.

- *Wat is het verschil tussen een thymoom en een thymuscarcinoom?*

Marc De Baets: Beiden zijn een woekering van epitheelcellen. Een thymoom trekt witte bloedcellen aan en is niet kwaadaardig.

Een thymuscarcinoom groeit zeer langzaam maar kan kwaadaardig zijn en groeit dan meestal in longweefsel en hartzakje; het is een woekering van cellen, waaruit kanker ontstaat. Bij mensen met MG komt dit eigenlijk nooit voor.



Johan bedankt Marc voor zijn bijdrage. Foto: Betty Prins