

2022 纵隔及胸壁肿瘤围手术期及全程化综合诊治中国专家共识



中国医师协会胸外科医师分会纵隔及胸壁学组, 中国研究型医院学会胸外科学专业委员会, 中国医疗保健国际交流促进会肺癌防治分会, 浙江省医学会胸外科学分会, 浙江省医师协会胸外科医师分会, 2022 纵隔及胸壁肿瘤围手术期及全程化综合诊治中国专家共识专家组

浙江大学医学院附属第一医院 普胸外科 浙江省医疗器械临床评价技术研究重点实验室 (杭州 310003)

【摘要】 为进一步规范纵隔及胸壁肿瘤的全程化诊治工作, 2022 纵隔及胸壁肿瘤围手术期及全程化综合诊治中国专家共识专家组讨论制定了本共识。依据纵隔及胸壁肿瘤的临床诊治经验和各项前瞻性及回顾性研究总结形成规范诊疗共识, 同时对证据不足或需进一步材料支持的诊疗内容提请关注, 以期通过后期临床研究及相关数据进一步充实、更新共识。

【关键词】 胸部肿瘤; 纵隔肿瘤; 胸壁肿瘤; 胸外科; 专家共识

2022 Chinese expert consensus on perioperative and whole-course diagnosis and treatment of mediastinal and chest wall tumors

Mediastinum and Chest Wall Group of Thoracic Surgeon Branch of Chinese Medical Doctor Association, Thoracic Surgery Committee of Chinese Research Hospital Association, Lung Cancer Prevention Branch of China International Exchange and Promotive Association for Medical and Health Care, Thoracic Surgery Branch of Zhejiang Medical Association, Thoracic Surgeon Branch of Zhejiang Medical Doctors Association, Expert Group on 2022 Chinese Expert Consensus on Perioperative and Whole-course Diagnosis and Treatment of Mediastinal and Chest Wall Tumors

Department of Thoracic Surgery, The First Affiliated Hospital, Zhejiang University School of Medicine, Key Laboratory of Clinical Evaluation Technology for Medical Device of Zhejiang Province, Hangzhou, 310003, P. R. China

Corresponding author: HU Jian, Email: dr_hujian@zju.edu.cn

【Abstract】 Mediastinal and chest wall tumors contain various benign and malignant tumors. In order to further standardize the whole-course diagnosis and treatment of mediastinal and chest wall tumors, the consensus was formulated through discussion by the expert group. Based on the clinical diagnosis and treatment experience and various prospective and retrospective studies, the consensus was formed.

【Key words】 Chest tumor; mediastinal tumor; chest wall tumor; thoracic surgery; expert consensus

Foundation items: Research Center for Lung Tumor Diagnosis and Treatment of Zhejiang Province (JBZX-202007); Major Science and Technology Projects of Zhejiang Province (2020C03058)

纵隔肿瘤涵盖多种良、恶性肿瘤类型^[1], 其临床诊治复杂, 需要在明确诊断的基础上采取针对性的治疗措施。胸壁肿瘤包括原发性和转移性肿瘤, 其中转移性胸壁肿瘤约占 70%^[2]。胸壁肿瘤诊治的特殊之处在于术前评估手术范围与方式的同时, 还需要评估后期进行胸壁重建的必要性。

鉴于纵隔及胸壁肿瘤诊治的复杂性, 采取多学科全程化综合诊治手段是改善纵隔及胸壁肿瘤患者预后的重要途径。为此, 专家组检索了 PubMed、Web of Science 等外文数据库以及万方数据、中国知网等中文数据库 (检索时间截至 2022 年 12 月 10 日), 选取其中证据级别较高的研究进行分析, 结合临床经验, 最终就 19 条推荐意见达成共识^[3]。

本共识的推荐强度包括 4 类: I 类: 强烈推荐, 证据强度高, 专家组一致同意; II A 类: 推荐, 证据强度中等, 专家组已达成共识; II B 类: 推荐, 证据强度低, 专家组基本同意, 基本达成

DOI: 10.7507/1007-4848.202212063

基金项目: 浙江省肺部肿瘤诊治技术研究中心 (JBZX-202007); 浙江省重大科技专项计划项目 (2020C03058)

通信作者: 胡坚, Email: dr_hujian@zju.edu.cn

本共识设“附录”部分, 其相关临床实践已于部分中心开展, 但尚无大规模前瞻性研究证据, 旨在引导后续相关研究的论证, 也为共识的更新提供指导依据。



共识；Ⅲ类：证据强度极低，专家组提出相关建议，但尚存在一定分歧。

1 纵隔肿瘤

1.1 纵隔肿瘤的综合评估

1.1.1 影像学检查 增强CT是纵隔肿瘤最重要的影像评估手段^[4]，既能够显示出肿瘤的形态，又能够揭示肿瘤的血供情况及其与周围血管的毗邻关系^[5]。如有必要，还可根据增强CT进行三维重建。对于疑似血管源性肿瘤或纵隔肿瘤侵犯、压迫大血管，也可采用血管造影进一步评估。

磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)可以通过病灶的形态、边界、囊/实性、毗邻关系等方面揭示其相关特征^[4]。在鉴别胸腺增生、囊肿和胸腺恶性肿瘤中，MRI也是一种非常有效的手段。对于有碘对比剂禁忌的患者，MRI可作为评估纵隔肿瘤的备选手段^[5]。

正电子发射计算机断层显像(positron emission tomography-CT, PET-CT)可用于纵隔肿瘤患者的全身评估，也是一种较为有效的分期手段，在检测远处转移方面更有优势^[6-7]。

部分肿瘤可导致吸气流量限制，因此纵隔肿瘤患者也需接受肺功能检查^[4]。必要时亦可参照肺部手术术前评估行更精确的心肺运动试验^[8]。

在评估胸内甲状腺肿的活性时，可行放射性碘扫描；若疑有胸骨后甲状旁腺腺瘤，可行钨99等同位素扫描；若男性患者疑有纵隔生殖细胞肿瘤，应行睾丸超声检查等排查性腺原发肿瘤^[4]。

推荐1：对于体检发现的纵隔肿瘤患者，推荐常规行胸部增强CT扫描或MRI检查(ⅡA)。对于采用常规CT及MRI仍难以准确评估的，或需要全身排查评估的纵隔肿瘤患者，可选择行PET-CT检查(ⅡA)。对于计划手术的纵隔肿瘤患者，常规推荐行肺功能检查评估(ⅡA)。对于疑似甲状腺、甲状旁腺、生殖系统等来源的肿瘤，常规推荐对相关组织器官行特定的针对性检查(ⅡA)。

1.1.2 实验室检查 纵隔肿瘤患者均应行血常规及血生化检测^[4]。此外，若疑为甲状腺毒症、甲状腺类癌等，应行甲状腺功能和皮质醇检测；若疑为非精原细胞性生殖细胞肿瘤，则应行甲胎蛋白(AFP)、人绒毛膜促性腺激素β亚单位(β-HCG)及乳酸脱氢酶(LDH)检测；若疑为胸腺瘤合并重症肌无力，应行针对乙酰胆碱受体、肌肉特异性激酶和脂蛋白受体相关蛋白4等的抗体检测^[9-10]。

推荐2：对于计划手术纵隔肿瘤患者，常规推荐行血常规、血生化等基本检验(ⅡA)。对考虑为某些特定肿瘤类型的纵隔肿瘤患者，常规推荐行肿瘤标志物等针对性检验(ⅡA)。

1.1.3 病理学检查 诊断性组织活检的备选手段包括经皮粗针穿刺活检、经支气管针吸活检、纵隔镜检查、纵隔切开术与胸腔镜手术^[11]。

对于疑为淋巴瘤的患者，由于肿瘤异质性较大，手术治疗并非常规首选推荐，组织活检是必不可少的诊断方式^[11]。但对于根据临床表现及影像学特征高度怀疑胸腺瘤的可切除病灶，应避免活检造成肿瘤包膜破坏而带来肿瘤转移风险。

活检应一次性获取足够的组织标本供病理学诊断用。快速现场细胞学检查可即时评估，必要时即时获取额外的组织^[12]。

推荐3：对于无法通过典型影像特征得出可靠诊断的纵隔肿瘤患者，常规推荐行组织活检(ⅡA)。应根据需要选择适当的活检方式，一次性获得病理学诊断所需的足够组织标本(ⅡA)。

1.2 纵隔肿瘤的治疗

1.2.1 胸内甲状腺肿 胸内甲状腺肿易压迫周围的组织与器官继而产生相应的症状，确诊就具备手术适应证^[13]。患者若合并有甲状腺功能亢进，应行抗甲状腺药物治疗，并完善相关术前准备。

1.2.1.1 麻醉方式 为避免手术操作时压迫气管造成的刺激性咳嗽和窒息，建议采用气管内插管，静脉吸入复合麻醉的方法^[14]。

1.2.1.2 手术方式 常见的手术入路主要有：经颈部低位领形切口入路、经颈部低位领形切口+正中胸骨切开的颈胸联合入路以及经胸腔入路^[4]。

手术应采用合适的入路，充分暴露肿物，以免造成周围组织、器官的损伤^[15]；肿物切除后应常规进行术中冰冻病理检查，若为恶性，还需进行相应的扩大切除；受压移位、狭窄的气管可能需要术后数小时才能恢复到原来正常的位置^[16]；因此这部分患者术后不应立即拔除气管插管，以避免术后气管软化等并发症。

对于术后合并甲状腺功能减退患者，应请内分泌科医师协助开展甲状腺激素替代治疗等，并制定相关随访策略。

推荐4：对于确诊的胸内甲状腺肿患者，常规推荐行手术治疗(ⅡA)。对于行胸内甲状腺肿手术的患者，常规推荐行气管内插管，静脉吸入复合麻醉(ⅡA)。对于行胸内甲状腺肿手术的患者，应根据需要选择最合适的手术入路，并避免

不必要的损伤（I）。肿物切除后常规推荐行术中冰冻病理检查，术后拔除气管插管前应进行充分评估（II A）。对于围手术期合并甲状腺功能异常的患者，应请内分泌科医师协助制定相应的诊治策略（II A）。

1.2.2 胸腺上皮肿瘤 胸腺肿瘤的治疗手段以手术切除为主，还包括放疗、化疗、糖皮质激素治疗、免疫治疗、靶向治疗等^[17]。在尚未建立完善的 TNM 分期治疗原则前，通常以 Masaoka-Koga 分期为依据指导临床治疗。TNM 分期与 Masaoka-Koga 分期存在一定对应关系，可结合二者综合考虑制定治疗策略。对于局部晚期及 II 期以上的肿瘤应多学科讨论制定诊疗策略。

1.2.2.1 外科治疗 术前应通过活检等手段对肿瘤分期及可切除性进行充分评估。此外，合并重症肌无力的患者可能需要额外的术前准备^[18]。

胸腺切除术后最关键的长期预后指标为 R0 切除。为此，有时还需要切除纵隔胸膜、心包、邻近肺组织、无名静脉等受侵血管或单侧膈神经^[4,19]。应避免双侧膈神经切除，以防发生严重的呼吸系统并发症。

建议在胸腺癌和胸腺瘤侵犯周围组织结构的情况下清扫 N1 和 N2 组淋巴结。对于没有外侵的胸腺瘤，可只清扫 N1 组淋巴结^[20]。

1.2.2.2 放疗 对于接受 R0 切除的 I 期（Masaoka I ~ II 期）胸腺瘤患者，不推荐行术后放疗，只需要定期行胸部影像学检查^[21]。

与胸腺瘤一样，胸腺癌根据不同分期也有不同的术后放疗适应证^[22]。在 I ~ III 期（Masaoka I ~ III 期）胸腺癌中，局部复发风险较高，术后放疗均具有生存优势。

1.2.2.3 内科治疗 全身治疗可用于具有潜在可切除性的、不可切除的和复发性病变的患者。

化疗方面，有相当多的一线含铂化疗方案。通常若一线化疗效果不理想，可以考虑后线化疗药物^[23]。

免疫治疗常用于对一线化疗方案无效的胸腺癌^[24]，采用免疫治疗前及治疗中均应提防心肌炎等严重不良事件。靶向治疗也常用于对一线化疗方案无效的胸腺癌^[25]。

推荐 5：对于胸腺肿瘤患者，应根据肿瘤的可切除性制定相应的治疗方案（II A）。对于合并重症肌无力的胸腺肿瘤患者，术前应多学科讨论评估并采取相应的围手术期治疗（II A）。对于行胸腺肿瘤切除手术的患者，常规推荐行全胸腺切除

术，并根据术中病理结果及肿瘤侵犯范围决定淋巴结清扫范围；对于胸腺癌或胸腺瘤术后患者，建议根据病理分期及是否存在高风险特征来评估术后放疗的必要性及其剂量（II A）。对于潜在可切除的胸腺肿瘤患者，建议全面评估后行新辅助治疗（II A）。对于不可切除的胸腺肿瘤患者，常规建议行内科综合治疗（II A）。对于复发性的胸腺肿瘤患者，建议行多学科讨论后采取综合治疗（II A）。

1.2.3 纵隔生殖细胞肿瘤 纵隔生殖细胞肿瘤分为 3 类^[4]：纵隔畸胎瘤、纵隔精原细胞肿瘤、纵隔非精原细胞肿瘤。

纵隔畸胎瘤占纵隔生殖细胞肿瘤的 60% ~ 70%。绝大多数为成人成熟型畸胎瘤，属于良性肿瘤。若瘤内含有胎儿发育过程中任何典型的不成熟的成分，则称作未成熟畸胎瘤，其中绝大多数亦属于良性肿瘤。若瘤内含有非生殖细胞来源的恶性肿瘤成分，如肉瘤或癌，则称作含体细胞型恶性畸胎瘤^[4]。

纵隔精原细胞肿瘤与纵隔非精原细胞肿瘤均属于恶性肿瘤。其中纵隔精原细胞肿瘤约占 30% ~ 40%，其余为纵隔非精原细胞肿瘤，包括绒毛膜癌、卵黄囊肿瘤、胚胎癌（恶性畸胎瘤）及混合型肿瘤^[4]。

由于畸胎瘤术前确定良恶性比较困难，具有恶变及穿破邻近组织的可能，因此纵隔畸胎瘤一经确诊即应及早进行手术治疗^[26-27]。对于确诊的纵隔精原细胞肿瘤，首选化疗。对于确诊的纵隔非精原细胞肿瘤，首选化疗，并在此基础上行残余的肿瘤组织的切除^[2]。

推荐 6：对于确诊的纵隔畸胎瘤患者，常规建议行手术治疗（II A）。对于确诊的纵隔精原细胞肿瘤患者，建议首选化疗（II A）。对于确诊的纵隔非精原细胞肿瘤患者，建议首选化疗，并在化疗后切除残余肿瘤组织（II A）。

1.2.4 纵隔淋巴瘤 纵隔淋巴瘤的治疗路径取决于淋巴瘤的类型、分期和转移情况。大多数淋巴瘤通常先采用化疗再采用放疗^[28-29]。

推荐 7：对于疑似纵隔淋巴瘤患者，常规推荐行多学科讨论后采取综合治疗（II A）。

1.2.5 纵隔神经源性肿瘤 手术是神经源性肿瘤的首选治疗方法^[30]。对于哑铃状神经源性肿瘤，建议胸外科医生与神经外科医生、骨科医生合作开展手术。

恶性纵隔神经源性肿瘤往往难以完全切除^[30]。目前采用新辅助化疗联合放疗，或行术后辅助治疗。

推荐 8: 对于纵隔神经源性肿瘤患者, 常规推荐行手术治疗 (II A)。对于部分肿瘤位于椎管内的患者, 推荐与相关科室行同期或分期联合手术 (II A)。对于恶性纵隔神经源性肿瘤患者, 推荐行术后辅助治疗 (II A)。

1.2.6 纵隔囊肿 常见的纵隔囊肿包括支气管源性囊肿、心包囊肿、食管囊肿。

对于有症状的支气管源性囊肿, 应在仔细评估手术风险的基础上, 通过手术切除^[31]。完整切除肿瘤应作为首要考量^[32]。无症状支气管源性囊肿的治疗, 大多数主张采用手术方法来预防并发症, 但仍存在一定争议^[4]。随访是无症状支气管源性囊肿患者的另一种选择。

大多数心包囊肿患者没有症状, 治疗通常以保守观察为主。心脏超声随访可以评估囊肿的稳定性^[33]。如果患者仍然无症状且囊肿没有增大, 通常应考虑继续随访; 如果出现症状或囊肿趋于增大, 则患者需要手术。

对于食管囊肿, 在大多数有症状的情况下, 手术切除是首选治疗方法^[34]。可以选择的手术方法包括传统的后外侧切口开胸手术、胸腔镜手术与机器人手术^[35]。内窥镜黏膜下剥离术是一种侵入性较小的食管囊肿切除术, 但该手术后的长期预后及并发症有待进一步评估^[36]。对于同时累及纵隔及腹腔的食管囊肿, 可于腹腔镜下切除^[37]。而在无症状的食管囊肿患者中, 手术主要用于预防溃疡、穿孔和罕见恶性肿瘤病。

推荐 9: 对大多数有症状的支气管源性囊肿、心包囊肿、食管囊肿患者, 常规推荐行手术治疗 (II A)。对于无症状的支气管源性囊肿、心包囊肿、食管囊肿患者, 应充分告知并积极沟通, 仔细评估患者的手术指征 (II A)。

2 胸壁肿瘤

2.1 胸壁肿瘤的综合评估

2.1.1 影像学检查 胸部 CT 是明确大多数胸部肿瘤部位和特征的最佳检查手段^[38]。MRI 可以评估病灶与附近血管的关系、肌肉的受累程度、病变对脊柱及脊髓的侵袭等^[39]。然而, 针对钙化情况及肺部受累的评估, CT 仍优于 MRI^[38]。PET-CT 对于原发性胸壁肿瘤的评估分期优于 CT 和 MRI^[7, 38, 40]。如需切除部分胸壁, 应完善肺功能评估。如有必要, 可行术前三维重建以明确肿瘤边界与毗邻结构关系。

推荐 10: 对于体检发现的胸壁肿瘤患者, 推荐常规进行胸部增强 CT 扫描或 MRI 检查

(II A)。对于采用常规 CT 及 MRI 仍难以精准评估的, 或需要全身排查评估的胸壁肿瘤患者, 可选择行 PET-CT 检查 (II A)。对于手术计划中需要切除部分胸壁的胸壁肿瘤患者, 常规推荐行肺功能检查评估 (II A)。

2.1.2 病理学检查 胸壁肿瘤的活检方式包括: (粗针) 穿刺活检、切取活检、切除活检^[4]。一般优先考虑穿刺活检^[41]。当穿刺活检不能明确, 或原发病灶 > 5 cm 时, 应考虑行切取活检^[40]。

当病灶 < 5 cm 时, 经充分评估后可直接行切除活检^[40]。切除活检所涉及到的组织平面也应尽量减少, 以保留后期可能需要的肌皮瓣选择。

推荐 11: 对于无法通过典型特征得出可靠诊断结论的胸壁肿瘤患者, 常规推荐行组织活检 (II A)。应根据需要选择适当的活检方式, 一次性获得病理学诊断所需的足够组织标本 (II A)。

2.1.3 术前评估 多学科综合诊治对于胸壁肿瘤的治疗至关重要^[4]。对于肉瘤, 应开展多学科讨论评估是否可能从新辅助治疗中获益。对于孤立性浆细胞瘤, 需评估放疗指征。手术需要与病理科专家充分沟通以准确评估手术切除边界及肿瘤恶性程度等。对于侵犯脊柱与脊髓的肿瘤, 可能需要与神经外科或骨科联合手术。另外, 应评估既往手术或其他治疗对于切除与重建的影响^[4]。

推荐 12: 对于计划行手术切除的胸壁肿瘤患者, 术前应多学科讨论评估并制定综合治疗措施 (II A)。术前应充分评估需要行胸壁重建的可能性, 并将其纳入手术计划的一部分 (II A)。

2.2 胸壁肿瘤的治疗

胸壁肿瘤切除的首要原则是确保 R0 切除^[4, 40]。

对于高度恶性肿瘤, 应保证足够的切缘^[4], 建议切缘 4 cm 以上。对于低度恶性肿瘤, 切缘需 1 ~ 2 cm。对于侵袭性恶性肿瘤, 可能需要切除整根肋骨。对于肋骨病变, 应切除包括全部或大部分受累肋骨及相邻肋骨的一部分, 同时整体切除周围附着结构。

推荐 13: 对于行手术切除的胸壁肿瘤患者, 应尽量确保 R0 切除 (I)。

2.2.1 原发性骨肿瘤 胸壁的原发性骨肿瘤约 90% 为恶性。最常见的恶性肿瘤包括软骨肉瘤、尤文肉瘤、骨肉瘤, 最常见的良性骨病变包括骨软骨瘤、软骨瘤、骨纤维发育不良^[42]。

2.2.1.1 良性骨肿瘤 (1) 骨软骨瘤。骨软骨瘤占良性骨肿瘤的 50%^[40]。病变可向内生长而无症状, 也可向外生长形成可触及的肿块^[40, 43]。多发的软骨

病变可能需要考虑家族性骨软骨瘤病^[44]。疼痛、骨质破坏、不规则的钙化、成人软骨帽增厚 ≥ 2 cm 或儿童 ≥ 3 cm 都提示可能存在恶变倾向^[39]。鉴于骨软骨瘤的影像学特征相对容易鉴别,除非出现症状或持续生长,否则不建议行手术切除^[4]。

(2) 骨纤维发育不良。骨纤维性发育不良是由于正常骨髓和松质骨被纤维基质和未成熟骨取代,占良性胸壁肿瘤的 30%^[40]。大多病例仅涉及 1 根肋骨,但 Albright 综合征患者可能发生多处病变^[40]。病变一般生长缓慢且无症状,仅在出现症状或需要明确诊断时考虑手术^[4,45]。

(3) 软骨瘤。软骨瘤占良性肋骨肿瘤的 15%^[40]。病变通常位于肋软骨交界处和肋骨前部,在影像和病理上都很难与低级别软骨肉瘤区分。因此,疑似软骨瘤都被视为潜在恶性病变,建议行切缘 2 cm 的广泛切除^[4,45]。

(4) 动脉瘤性骨囊肿。动脉瘤性骨囊肿占有原发性肋骨病变的 5%^[40],最常累及脊柱以及肋骨的后部与侧面。一般需要进行切取活检以明确病理。仅对有症状的病变建议行完全切除^[4]。

(5) 嗜酸性肉芽肿。嗜酸性肉芽肿属于“组织细胞增生症 X”的一系列网状内皮系统疾病^[4]。通常使用穿刺活检或切取活检。后者可用于孤立性嗜酸性肉芽肿患者的诊断和治疗^[40]。

(6) 骨样骨瘤和成骨细胞瘤。骨样骨瘤是良性成骨细胞肿瘤^[4]。成骨细胞瘤被认为是骨样骨瘤的连续体。病变通常影响肋骨的后外侧。两类病变的治疗通常是射频消融,很少需要手术切除^[4]。

推荐 14: 对于疑似动脉瘤性骨囊肿、嗜酸性肉芽肿患者,建议行活检明确诊断(II A)。对于疑似软骨瘤患者,推荐行手术治疗(II A)。仅对于有症状的骨纤维发育不良、骨软骨瘤、动脉瘤性骨囊肿、孤立性嗜酸性肉芽肿患者,推荐行手术治疗(II A)。对于有症状的骨样骨瘤、成骨细胞瘤患者,建议行射频消融(II A)。

2.2.1.2 恶性骨肿瘤 (1) 软骨肉瘤。作为最常见的胸壁恶性骨肿瘤之一,大约有 10% 的软骨肉瘤患者在第一次就诊时即可发现肺部转移。需要足量的组织才能区分分化良好的软骨肉瘤与软骨瘤,从而明确病理诊断。当前,手术切除仍是软骨肉瘤的主流治疗手段^[4]。

(2) 骨肉瘤。大约有 10%~15% 的恶性胸壁肿瘤为骨肉瘤^[40],主流治疗手段包括广泛手术切除联合化疗等^[46]。当前,尚无相关治疗标准或指南。已有报道显示,根治性切除可能提高远期生存率,若

无法 R0 切除则应进行术后放射治疗^[40]。

(3) 尤文肉瘤。大约有 5%~10% 的恶性胸壁肿瘤为尤文肉瘤,其中包括阿斯金瘤,即原始神经外胚层肿瘤^[47]。一般经过切取活检做出诊断^[48]。患者常行新辅助化疗后再接受广泛性局部切除^[4]。

(4) 孤立性浆细胞瘤/骨髓瘤。孤立性浆细胞瘤是播散性多发性骨髓瘤的一种孤立形式。当前主要确诊方式为空心针、切取或切除活检等,主要治疗手段是进行广泛放疗^[4]。更大范围的手术切除只作为放疗无效或缓解疼痛的补充选择^[4]。

推荐 15: 对于确诊的软骨肉瘤患者,建议首选手术治疗(II A)。对于确诊的骨肉瘤患者,建议行以手术治疗为主的综合治疗(II A)。对于确诊的尤文肉瘤患者,建议行新辅助化疗+手术治疗(II A)。对于确诊的孤立性浆细胞瘤患者,常规建议行放疗;当放疗无效时,可以考虑行手术治疗(II A)。

2.2.1.3 胸骨及肩胛骨肿瘤 原发性胸壁肿瘤和转移性病变可累及胸骨和肩胛骨。软骨瘤、骨囊肿和血管瘤为常见的良性肿瘤,软骨肉瘤、骨肉瘤、浆细胞瘤和淋巴瘤为常见的原发恶性肿瘤。转移性肿瘤最常来源于乳腺、甲状腺或肾脏。胸骨肿瘤的治疗需要通过部分、次全或全胸骨切除术进行手术切除^[4,49]。总生存期与肿瘤的组织学类型和分级相关。肩胛骨是原发性骨肿瘤的常见受累部位,其中最常见的病变类型包括软骨肉瘤、尤文肉瘤和骨肉瘤。手术切除是首选治疗方法^[4]。

推荐 16: 对于需要治疗的胸骨及肩胛骨良、恶性肿瘤患者,常规建议行手术治疗(II A)。

2.2.2 原发性软组织肿瘤 原发性软组织肿瘤在术前难以区分具体类型,因此首选手术方式是广泛切除肿瘤及其周围组织结构。

2.2.2.1 良性软组织肿瘤 累及胸壁的良性软组织肿瘤主要包括纤维瘤、脂肪瘤、巨细胞瘤、神经源性肿瘤、血管瘤和结缔组织肿瘤。其中,脂肪瘤可发生在体表、深层肌肉内,若无法确诊或影响美观,亦可切除^[2]。

良性周围神经源性肿瘤包括神经纤维瘤和神经鞘瘤。当诊断存疑时,广泛切除肿瘤及其周围组织结构,是首选治疗方法^[2]。背侧弹性纤维瘤生长缓慢,患者出现疼痛、运动受限等症状后就诊,手术切除可以缓解症状并明确诊断^[50]。

推荐 17: 对于诊断存疑或影响美观的脂肪瘤患者,建议行手术治疗(II A)。对于考虑其他类型的良性胸壁软组织肿瘤患者,建议行手术治疗(II A)。

2.2.2.2 恶性软组织肿瘤 胸部软组织肉瘤包括硬纤维瘤、恶性纤维组织细胞瘤、平滑肌肉瘤、梭形细胞肉瘤、滑膜细胞肉瘤、横纹肌肉瘤、血管肉瘤、脂肪肉瘤、纤维肉瘤和未分化肉瘤。

(1) 硬纤维瘤。硬纤维瘤由于其侵袭并压迫周围结构而引发症状,因此通常被归类为恶性。硬纤维瘤累及胸廓入口时可引起感觉异常、感觉过敏或运动无力^[51]。首选手术切除治疗^[2]。稳定、无症状的硬纤维瘤可先随访观察。

(2) 恶性纤维组织细胞瘤。恶性纤维组织细胞瘤是最常见于成人的软组织肉瘤^[4],有4种组织学亚型:巨细胞型、多形性、炎性和粘液样,其中粘液样的预后最好^[52]。30%~50%的患者在诊断时往往有转移性病变,放化疗难以起效,首选手术切除治疗^[2]。

(3) 滑膜肉瘤。胸壁滑膜肉瘤比较少见,治疗存在争议。一种方法是使用根治性化疗,另一种方法是新辅助放疗+手术切除,或手术切除+辅助放疗^[53]。

(4) 横纹肌肉瘤。横纹肌肉瘤中,仅10%具有潜在可切除性,但治疗仍需手术切除,术后辅助放化疗^[4]。总生存期不受组织学亚型、切除完整性或肿瘤大小的影响^[4]。

(5) 纤维肉瘤。纤维肉瘤常有局部复发和转移,治疗包括诱导化疗后切除。其中,切缘阳性者接受术后辅助放疗^[2]。

(6) 脂肪肉瘤。脂肪肉瘤目前的主要治疗方法为广泛的手术切除^[54]。但是其局部复发率高,而化疗和放疗的作用有限^[4]。

(7) 放射相关恶性肿瘤。胸壁的放射相关肿瘤占有原发性胸壁肉瘤的4.8%~6%,一般发生在因乳腺癌或淋巴瘤而接受放疗的患者身上。随着放疗技术的逐渐成熟,其发生率也在进一步降低^[4]。患者接受广泛手术切除后的生存期与具体的肿瘤类型有关^[55]。此外,患者长期生存的主要相关因素为R0切除。

推荐 18: 对于恶性纤维组织细胞瘤、脂肪肉瘤、有症状的硬纤维瘤患者,建议行手术治疗(IIA)。对于潜在可切除的滑膜肉瘤、横纹肌肉瘤、纤维肉瘤患者,可以通过多学科讨论综合评估后选择行以手术治疗为主的综合治疗(IIA)。对于考虑与放射相关的胸壁恶性肿瘤患者,建议具体明确诊断后采取相应的治疗措施(IIA)。

2.2.3 转移性疾病 胸壁转移性疾病是否需行手术切除是有争议的。Anderson等^[56]提出了以下针对胸壁转移性疾病的根治性切除标准:(1)胸壁是唯一

的疾病转移部位;(2)局部疾病得到控制;(3)切缘阴性的R0切除是可行的。胸壁转移瘤患者在手术切除后的5年生存率仅约20%。但在特定情况下,手术治疗可缓解疼痛,并实现最佳的局部控制^[57]。

推荐 19: 对于孤立转移/寡转移的转移性胸壁肿瘤患者,建议在充分评估的基础上慎重选择手术治疗(IIA)。

利益冲突:无。

2022 纵隔及胸壁肿瘤围手术期及全程化综合诊治中国专家共识专家组

主编

胡坚(浙江大学医学院附属第一医院,浙江省医疗器械临床评价技术研究重点实验室)、方文涛(上海市胸科医院)、薛涛(东南大学附属中大医院)、杨帆(北京大学人民医院)、张毅(首都医科大学宣武医院)、谭群友(陆军军医大学大坪医院)

共同执笔

周振宇(浙江大学医学院附属第一医院)、谭锋维(中国医学科学院肿瘤医院)、滕啸(浙江大学医学院附属第一医院)、茅腾(上海市胸科医院)、闫小龙(空军军医大学唐都医院)、吴志刚(浙江大学医学院附属第一医院)

撰写小组成员(按姓氏拼音排序)

艾则麦提·如斯坦木(浙江大学医学院附属第一医院)、陈保富(台州医院)、陈军(天津医科大学总医院)、陈奇勋(中国科学院大学附属肿瘤医院)、丁建勇(复旦大学附属中山医院)、范江(上海市第一人民医院)、范庆浩(金华市人民医院)、谷志涛(上海市胸科医院)、何正富(浙江大学医学院附属邵逸夫医院)、江洪(杭州市第一人民医院)、康明强(福建医科大学附属协和医院)、乐涵波(舟山医院)、李晨蔚(宁波市第一医院)、李单青(北京协和医院)、李高峰(云南省肿瘤医院)、李鹤成(上海交通大学医学院附属瑞金医院)、李强(四川省肿瘤医院)、李树本(广州医科大学附属第一医院)、梁朝阳(中日友好医院)、刘宝东(首都医科大学宣武医院)、刘阳(解放军总医院第一医学中心)、柳阳春(江西省人民医院)、吕望(浙江大学医学院附属第一医院)、马冬春(安徽省胸科医院)、茅乃权(广西医科大学附属肿瘤医院)、孟迪(浙江大学医学院附属第一医院)、牟巨伟(中国医学科学院肿瘤医院)、彭笑怒(烟台毓璜顶医院)、沈琦斌(湖州市中心医院)、沈韦羽(宁波市医疗中心李惠利医院)、孙大强(天津市胸科医院)、孙艺华(复旦大学附属肿瘤医院)、汪路明(浙江

大学医学院附属第一医院)、王光锁(深圳市人民医院)、王继勇(广州中医药大学第一附属医院)、王述民(北部战区总医院)、魏立(河南省人民医院)、吴楠(北京大学肿瘤医院)、吴庆琛(重庆医科大学附属第一医院)、吴中杰(嘉兴市第一医院)、谢德耀(温州医科大学附属第一医院)、徐金明(浙江大学医学院附属第一医院)、徐侃(杭州市红十字会医院)、徐全(江西省人民医院)、徐然(中国医科大学附属盛京医院)、徐文震(三门县人民医院)、杨劼(佛山市第一人民医院)、叶波(浙江省中西医结合医院)、于振涛(中国医学科学院肿瘤医院深圳医院)、喻光懋(绍兴市人民医院)、张军(嘉兴市第二医院)、张苏宁(中国医科大学附属盛京医院)、赵国芳(中国科学院大学宁波华美医院)、朱成楚(浙江省台州恩泽医疗中心)、祝鑫海(浙江医院)

审核小组成员(按姓氏拼音排序)

蔡开灿(南方医科大学南方医院)、陈昶(上海市肺科医院)、陈椿(福建医科大学附属协和医院)、陈锋夏(海南省人民医院)、陈海泉(复旦大学附属肿瘤医院)、陈克能(北京大学肿瘤医院)、陈铭伍(广西医科大学第一附属医院)、陈献国(金华市中心医院)、陈志军(舟山医院)、董礼文(杭州市中医院)、范军强(浙江大学医学院附属第二医院)、高树庚(中国医学科学院肿瘤医院)、顾春东(大连医科大学附属第一医院)、郭占林(内蒙古医科大学附属医院)、韩育宁(宁夏医科大学总医院)、何忠良(浙江省立同德医院)、黄日胜(温州市中心医院)、黄宪平(温州医科大学附属第二医院)、姜涛(空军军医大学唐都医院)、李鸿伟(湖州市中心医院)、李小飞(西安国际医学中心医院胸科医院)、廖永德(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、刘建阳(吉林省肿瘤医院)、刘俊峰(河北医科大学第四医院)、刘彦国(北京大学人民医院)、龙浩(中山大学附属肿瘤医院)、鲁继斌(中国医科大学附属盛京医院)、毛伟敏(中国科学院大学附属肿瘤医院)、蒲强(四川大学华西医院)、戚维波(嘉兴市第一医院)、曲昌发(哈尔滨医科大学附属肿瘤医院)、孙伟(海南医学院第二附属医院)、田辉(山东大学齐鲁医院)、王海涛(浙江省人民医院)、吴明(浙江大学医院附属第二医院)、谢忠海(湖州市中心医院)、徐步远(平阳县人民医院)、徐美青(中国科学技术大学附属第一医院)、许顺(中国医科大学附属第一医院)、余欢明(湖州市第一人民医院)、俞晓军(杭州市富阳区第一人民医院)、曾剑(中国科学院大学附属肿瘤医院)、张楚(绍兴市人民医院)、张春芳(中南大学湘雅医院)、张临友(哈尔滨医科大学附属第二医院)、张逊(天津市胸科医院)、张志豪(武警海警总队医院)、章雪林(台州市中心医院)、赵珩(上海市胸科医院)、赵松(郑州大学第一附属医院)

参考文献

- Carter BW, Marom EM, Detterbeck FC. Approaching the patient with an anterior mediastinal mass: A guide for clinicians. *J Thorac Oncol*, 2014, 9(9): S102-S109.
- Cipriano A, Burfeind WJ. Management of primary tissue tumors of the chest wall. *Thorac Surg Clin*, 2017, 27(2): 139-147.
- 浙江省医学会胸外科学分会, 浙江省预防医学会肺癌预防与控制专业委员会, 浙江省医师协会胸外科医师分会, 等. 胸部肿瘤(一): 纵隔及胸壁(胸膜)肿瘤诊治——浙江省胸外科专家共识. *浙江医学*, 2022, 44(8): 787-800, 811.
- LoCicero J, Feins RH, Colson YL, et al. *Shields' General Thoracic Surgery*, 8th Edition. M. Wolters Kluwer Health, 2018.
- Juanpere S, Canete N, Ortuno P, et al. A diagnostic approach to the mediastinal masses. *Insights Imaging*, 2013, 4(1): 29-52.
- Friedberg JW, Chengazi V. PET scans in the staging of lymphoma: Current status. *Oncologist*, 2003, 8(5): 438-447.
- Paes FM, Kalkanis DG, Sideras PA, et al. FDG PET/CT of extranodal involvement in non-Hodgkin lymphoma and Hodgkin disease. *Radiographics*, 2010, 30(1): 269-291.
- Colice GL, Shafazand S, Griffin JP, et al. Physiologic evaluation of the patient with lung cancer being considered for resectional surgery: ACCP evidenced-based clinical practice guidelines (2nd edition). *Chest*, 2007, 132(3 Suppl): 161S-177S.
- Gilhus NE. Myasthenia gravis. *N Engl J Med*, 2016, 375(26): 2570-2581.
- Caposole MZ, Aruca-Bustillo V, Mitchell M, et al. Benign metachronous bilateral ovarian and mediastinal teratomas with an elevated alpha-fetoprotein. *Ann Thorac Surg*, 2015, 99(3): 1073-1075.
- Yajima T, Mogi A, Shimizu K, et al. Ectopic thymoma in the paratracheal region of the middle mediastinum: A rare case report and literature review. *BMC Res Notes*, 2018, 11(1): 256.
- Thiryayi SA, Rana DN, Narine N, et al. Establishment of an endobronchial ultrasound-guided transbronchial fine needle aspiration service with rapid on-site evaluation: 2 years experience of a single UK centre. *Cytopathology*, 2016, 27(5): 335-343.
- Patel KN, Yip L, Lubitz CC, et al. The American association of endocrine surgeons guidelines for the definitive surgical management of thyroid disease in adults. *Ann Surg*, 2020, 271(3): e21-e93.
- Knobel M. An overview of retrosternal goiter. *J Endocrinol Invest*, 2021, 44(4): 679-691.
- Yoldas T, Makay O, Icoz G, et al. Should subtotal thyroidectomy be abandoned in multinodular goiter patients from endemic regions requiring surgery? *Int Surg*, 2015, 100(1): 9-14.
- Shaha AR. Substernal goiter: What is in a definition? *Surg*, 2010, 147(2): 239-240.
- Markowiak T, Hofmann HS, Ried M. Classification and staging of thymoma. *J Thorac Dis*, 2020, 12(12): 7607-7612.
- Cata JP, Lasala JD, Williams W, et al. Myasthenia gravis and thymoma surgery: A clinical update for the cardiothoracic anesthesiologist. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2019, 33(9): 2537-2545.
- 曾理平, 王志田, 何哲浩, 等. 达芬奇机器人与胸腔镜下纵隔肿瘤切除术的回顾性队列研究. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(3): 279-283.
- Hwang Y, Park IK, Park S, et al. Lymph node dissection in thymic malignancies: implication of the ITMIG lymph node map, TNM stage classification, and recommendations. *J Thorac Oncol*, 2016, 11(1): 108-114.
- Forquer JA, Rong N, Fakiris AJ, et al. Postoperative radiotherapy after surgical resection of thymoma: Differing roles in localized and regional disease. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2010, 76(2): 440-445.

- 22 Gomez D, Komaki R, Yu J, *et al.* Radiation therapy definitions and reporting guidelines for thymic malignancies. *J Thorac Oncol*, 2011, 6(7 Suppl 3): S1743-S1748.
- 23 Schmitt J, Loehrer PS. The role of chemotherapy in advanced thymoma. *J Thorac Oncol*, 2010, 5(10 Suppl 4): S357-S360.
- 24 Giaccone G, Kim C, Thompson J, *et al.* Pembrolizumab in patients with thymic carcinoma: A single-arm, single-centre, phase 2 study. *Lancet Oncol*, 2018, 19(3): 347-355.
- 25 Girard N. Chemotherapy and targeted agents for thymic malignancies. *Expert Rev Anticancer Ther*, 2012, 12(5): 685-695.
- 26 Pham LH, Trinh DK, Nguyen AV, *et al.* Thoracoscopic surgery approach to mediastinal mature teratomas: A single-center experience. *J Cardiothorac Surg*, 2020, 15(1): 35.
- 27 Gossot D, Izquierdo RR, Girard P, *et al.* Thoracoscopic resection of bulky intrathoracic benign lesions. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007, 32(6): 848-851.
- 28 Johnson PW. IV. Masses in the mediastinum: Primary mediastinal lymphoma and intermediate types. *Hematol Oncol*, 2015, 33 Suppl 1: 29-32.
- 29 Yu Y, Dong X, Tu M, *et al.* Primary mediastinal large B cell lymphoma. *Thorac Cancer*, 2021, 12(21): 2831-2837.
- 30 Kocaturk CI, Sezen CB, Aker C, *et al.* Surgical approach to posterior mediastinal lesions and long-term outcomes. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2017, 25(4): 287-291.
- 31 Che WC, Zang Q, Zhu Q, *et al.* Lipoma-like bronchogenic cyst in the right chest sidewall: A case report and literature review. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 22(6): 370-374.
- 32 Lee DH, Park CK, Kum DY, *et al.* Clinical characteristics and management of intrathoracic bronchogenic cysts: A single center experience. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 44(4): 279-284.
- 33 Kar SK, Ganguly T. Current concepts of diagnosis and management of pericardial cysts. *Indian Heart J*, 2017, 69(3): 364-370.
- 34 Altieri MS, Zheng R, Pryor AD, *et al.* Esophageal bronchogenic cyst and review of the literature. *Surg Endosc*, 2015, 29(10): 3010-3015.
- 35 Kang CU, Cho DG, Cho KD, *et al.* Thoracoscopic stapled resection of multiple esophageal duplication cysts with different pathological findings. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 34(1): 216-218.
- 36 Yang X, Zong Y, Zhao HY, *et al.* Complete excision of esophageal bronchogenic cyst by endoscopic submucosal tunnel dissection: A case presentation. *BMC Gastroenterol*, 2019, 19(1): 155.
- 37 Watanobe I, Ito Y, Akimoto E, *et al.* Laparoscopic resection of an intra-abdominal esophageal duplication cyst: A case report and literature review. *Case Rep Surg*, 2015, 2015: 940768.
- 38 Carter BW, Benveniste MF, Betancourt SL, *et al.* Imaging evaluation of malignant chest wall neoplasms. *Radiographics*, 2016, 36(5): 1285-1306.
- 39 Bueno J, Lichtenberger JR, Rauch G, *et al.* MR imaging of primary chest wall neoplasms. *Top Magn Reson Imaging*, 2018, 27(2): 83-93.
- 40 Thomas M, Shen KR. Primary tumors of the osseous chest wall and their management. *Thorac Surg Clin*, 2017, 27(2): 181-193.
- 41 Welker JA, Henshaw RM, Jelinek J, *et al.* The percutaneous needle biopsy is safe and recommended in the diagnosis of musculoskeletal masses. *Cancer*, 2000, 89(12): 2677-2686.
- 42 Aydogdu K, Findik G, Agackiran Y, *et al.* Primary tumors of the ribs; experience with 78 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2009, 9(2): 251-254.
- 43 Shah AA, D'Amico TA. Primary chest wall tumors. *J Am Coll Surg*, 2010, 210(3): 360-366.
- 44 Smith SE, Keshavjee S. Primary chest wall tumors. *Thorac Surg Clin*, 2010, 20(4): 495-507.
- 45 Hughes EK, James SL, Butt S, *et al.* Benign primary tumours of the ribs. *Clin Radiol*, 2006, 61(4): 314-322.
- 46 Bielack SS, Carrle D, Hards J, *et al.* Bone tumors in adolescents and young adults. *Curr Treat Options Oncol*, 2008, 9(1): 67-80.
- 47 Peng L, Deng HY, Yang Y, *et al.* Askin tumor in the chest wall. *Thorac Cancer*, 2021, 12(3): 407-408.
- 48 Wu JM, Montgomery E. Classification and pathology. *Surg Clin North Am*, 2008, 88(3): 483-520.
- 49 Ahmad U, Yang H, Sima C, *et al.* Resection of primary and secondary tumors of the sternum: An analysis of prognostic variables. *Ann Thorac Surg*, 2015, 100(1): 215-222.
- 50 Parratt MT, Donaldson JR, Flanagan AM, *et al.* Elastofibroma dorsi: Management, outcome and review of the literature. *J Bone Joint Surg Br*, 2010, 92(2): 262-266.
- 51 Bolke E, Krasniqi H, Lammering G, *et al.* Chest wall and intrathoracic desmoid tumors: Surgical experience and review of the literature. *Eur J Med Res*, 2009, 14(6): 240-243.
- 52 Yoshida N, Miyanari N, Yamamoto Y, *et al.* Successful treatment of malignant fibrous histiocytoma originating in the chest wall: Report of a case. *Surg Today*, 2006, 36(8): 714-721.
- 53 Hung JJ, Chou TY, Sun CH, *et al.* Primary synovial sarcoma of the posterior chest wall. *Ann Thorac Surg*, 2008, 85(6): 2120-2122.
- 54 Gross JL, Younes RN, Haddad FJ, *et al.* Soft-tissue sarcomas of the chest wall: Prognostic factors. *Chest*, 2005, 127(3): 902-908.
- 55 des Guetz G, Chapelier A, Mosseri V, *et al.* Postirradiation sarcoma: Clinicopathologic features and role of chemotherapy in the treatment strategy. *Sarcoma*, 2009, 2009: 764379.
- 56 Anderson BO, Burt ME. Chest wall neoplasms and their management. *Ann Thorac Surg*, 1994, 58(6): 1774-1781.
- 57 Gonfiotti A, Salvicchi A, Voltolini L. Chest-wall tumors and surgical techniques: State-of-the-art and our institutional experience. *J Clin Med*, 2022, 11(19): 5516.

收稿日期: 2022-12-27 修回日期: 2023-01-04
 本文编辑: 刘雪梅

附录与相关研究方向

(1) 纵隔肿瘤侵犯上腔静脉时, 搭桥/重建时的管径选择与通畅性要求? (2) 胸腺增生合并重症肌无力是否常规建议全胸腺/次全胸腺切除+前纵隔脂肪清扫? (3) 纵隔肿瘤(胸腺瘤、生殖细胞肿瘤、特殊位置侵犯重要组织结构的肿瘤)术前评估明确无法达到R0切除的, 是否常规推荐行“减瘤手术”? (4) 纵隔多发肿瘤的处理原则(减瘤手术、根治性手术、全身综合治疗)? (5) 纵隔囊肿的直径是否可以作为手术依据? 其他可参考的标准? (6) 纵隔转移性肿瘤手术价值的评估以及范围的确定? (7) PET-CT可否作为可选检查之一进行重点推荐? CT、MRI、PET-CT的规范化选择? (8) 对于软组织肉瘤是否常规行新辅助治疗, 以减少血供缩小肿瘤? (9) 手术将来是否是胸膜间皮瘤的首选治疗方式? 有潜力的其他治疗策略? (10) 3D打印在胸壁重建中的应用价值?