

纵隔肿瘤临床多学科综合 诊断与鉴别诊断

主 编 陈 骏 高禹舜

副主编 王莉芬 孙传恕 孙利敏 刘长宏

编 者 (按姓氏笔画排序)

于 磊 (首都医科大学附属北京同仁医院)

王 兵 (中国医学科学院肿瘤医院)

王齐敏 (大连医科大学附属第二医院)

王莉芬 (大连医科大学附属第二医院)

车成日 (延边大学附属医院)

左占杰 (北京武警总队医院)

朱 杰 (大连医科大学附属第二医院)

刘长宏 (大连医科大学附属第二医院)

刘丽丽 (大连医科大学附属第二医院)

孙传恕 (大连医科大学附属第二医院)

吕德胜 (大连医科大学附属第二医院)

李 丹 (大连医科大学附属第二医院)

李英华 (大连医科大学附属第二医院)

李秀华 (大连医科大学附属第二医院)

张艳娇 (中国民航总医院)

陈 骏 (大连医科大学附属第二医院)

周 欢 (大连医科大学附属第二医院)

周金平 (大连医科大学附属第二医院)

杨俊武 (大连医科大学附属第二医院)

杨 慧 (大连医科大学附属第二医院)

杨葆华 (大连医科大学附属第二医院)

崔 佳 (大连医科大学附属第二医院)

高禹舜 (中国医学科学院肿瘤医院)

滕 云 ()

戴朝霞 ()



辽宁科学技术出版社

LIAONING SCIENCE AND TECHNOLOGY PUBLISHING HOUSE

临床恶性肿瘤多学科综合诊断与鉴别诊断丛书

传承创新
提高诊疗水平
造福癌症患者

壬卯冬日 孙燕 



前 言

纵隔肿瘤是多种罕见肿瘤的统称，因每个病种发病率都不高，很少得到重视，至今尚没有关于纵隔肿瘤的独立成册的专业书籍。但纵隔肿瘤因其特殊的解剖部位，决定了其发病初期即可累及心脏、大血管、气管、食管等重要器官，有时甚至很快累及生命。所以，临床医生，特别是肿瘤临床相关专业的中青年医生，亟需有一本关于纵隔肿瘤诊断与鉴别诊断的专业书，以备临床参考。

纵隔肿瘤具有多种组织学来源，且良恶性兼具，不同的组织学来源决定其不同的生物学行为，从诊断到治疗均不尽相同，故需要临床多学科的合作来完成纵隔肿瘤的准确诊断与鉴别诊断。而纵隔肿瘤的良恶性之分更提示我们，在确定治疗方案之前，必须要首先明确纵隔肿瘤的性质，这个过程需要依靠临床多学科的合作来完成。

基于此，我们组织肿瘤科、病理科、影像科、胸外科等多个临床专科共同协作，合力完成了《纵隔肿瘤临床多学科综合诊断与鉴别诊断》的编写工作，从临床表现到病理及影像特点，结合病理及影像图片，图文并茂地贯穿本书始终，相信能够对肿瘤临床工作者有所帮助和启迪。

本书编者均具有多年纵隔肿瘤临床诊治经验，编写过程凝聚了大家多年的心血与汗水，但错误与不足之处，还望不吝赐教。

本书编写过程中，得到大连医科大学樊红丽、刘静、程艳会的帮助，在此一并表示感谢。

陈 骏 高禹舜

2016年6月



目 录

第一篇 总论	1
第一章 概述	2
第二章 原发性纵隔肿瘤的分类	5
第三章 纵隔肿瘤的临床表现	11
第四章 纵隔肿瘤的诊断方法	13
第五章 纵隔肿瘤的鉴别诊断	17
第二篇 各论	23
第一章 胸腺疾病	24
第二章 纵隔生殖细胞肿瘤	41
第三章 纵隔神经源性肿瘤	47
第四章 纵隔囊肿	54
第五章 纵隔淋巴结肿大	61
第六章 胸内甲状腺肿	71
第七章 纵隔甲状旁腺腺瘤	74
第八章 纵隔肿瘤典型病例解析	76

第一篇 总 论

- 第一章 概述
- 第二章 原发性纵隔肿瘤的分类
- 第三章 纵隔肿瘤的临床表现
- 第四章 纵隔肿瘤的诊断方法
- 第五章 纵隔肿瘤的鉴别诊断



第一章

概述

纵隔为胸腔的一部分，位于胸腔中部，两侧胸膜腔之间。它的境界前面是胸骨，后面是脊柱，两侧为纵隔胸膜，使其和胸膜腔分开。上部与颈部相连，下方延伸至膈肌。其中有许多重要器官和结构，如心脏、大血管、气管、食管等。由于和颈浅筋膜间隙相通，因此在颈部感染时有可能延展到纵隔。此外，在胚胎发育异常时可于纵隔内任何部位出现迷走组织或形成囊肿，甲状腺或甲状旁腺起源的肿瘤可移位到纵隔。罕见的是左后纵隔肿块可能为胸内肾脏。

纵隔可发生原发性及继发性肿瘤。临床上继发性肿瘤远较原发性肿瘤为多，本文仅讨论原发性纵隔肿瘤。原发性纵隔肿瘤少见，但近些年文献报道以及我国肿瘤防治办公室关于恶性肿瘤发病与死亡的调查资料表明，纵隔恶性肿瘤的发病率及死亡率有所增加。任何年龄均可发生纵隔肿瘤及囊肿，但发病就诊年龄多在30~60岁。

原发性纵隔肿瘤通常指位于纵隔内各种组织和结构所产生的肿瘤和囊肿，包括胸腺瘤、胸内甲状腺肿、支气管囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤、淋巴肉瘤、恶性淋巴瘤、心包囊肿、脂肪瘤、神经源性肿瘤、食管囊肿等，以良性者居多。原发性纵隔肿瘤除淋巴肉瘤和恶性淋巴瘤以外，多数预后良好。

原发性纵隔肿瘤的种类繁多，均表现为肿块性病变，特征很少。虽然有些肿瘤可在纵隔的任何部位发生，但部分肿瘤在纵隔内有其好发部位，可按

发生部位来推测其性质。因此，纵隔的分区对原发性纵隔肿瘤的诊断有重要意义。纵隔的分区方法众多，主要有三分法、四分法、五分法等。国外三分法应用多，国内四分法、五分法应用较多。具体分区方法如下（图1-1-1）。

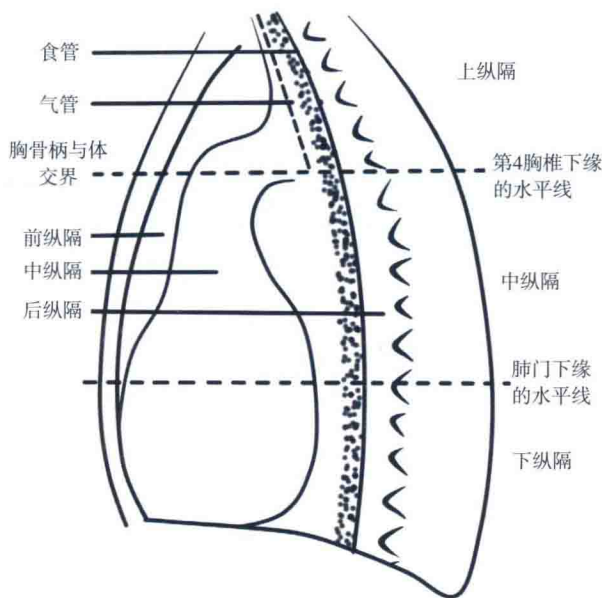


图1-1-1 纵隔分区示意图

1. 三分法 以心包为界，以心包前缘为界向上至胸顶，向下至膈肌，此线即心包前方向前为前纵隔；心包后缘向上到胸顶，向下至膈肌，此线即心包后方向后为后纵隔；心包前后线之间为中纵隔。

2. 四分法 沿胸骨角至第4胸椎下缘平面连一横线，此线与胸廓入口之间称为上纵隔。此横线以下为下纵隔。下纵隔再以心包为界，前方为前纵隔，后方为后纵隔。心包所占区即前纵隔与后纵隔之间为中纵隔。

（1）上纵隔：前界为胸骨柄，后界为上4个胸椎，上界为胸腔上口（自胸骨柄至第1胸椎上缘平面）。内有胸腺、左右头臂静脉、上腔静脉、主动脉弓及其三大分支、膈神经、迷走神经、胸部气管部分、左喉返神经及胸导管等。

（2）前纵隔：前界为胸骨，后界为心包。内含脂肪及蜂窝组织、淋巴管和淋巴结以及胸腺等，此外尚有乳腺内动脉的若干纵隔支。

(3) 中纵隔：此区较为宽阔。包括心包和心脏、升主动脉、上腔静脉、奇静脉末段、气管及其分叉和左右总支气管、气管和支气管周围的淋巴结、肺动脉及其左右分支、支气管动脉和左右膈神经等。

(4) 后纵隔：呈三角形。前界上为心包、下为膈肌，后界为第4~12胸椎。内有降主动脉、半奇静脉和副半奇静脉、左右迷走神经、内脏神经、食管、胸导管、下腔静脉和交感神经节链等。

3. 五区分法 为四区分法的改良版。其上纵隔再以气管为界，分为上前纵隔和上后纵隔。X线片上多数人采用此分区法。

各区常见的原发性纵隔肿瘤，如图1-1-2所示：

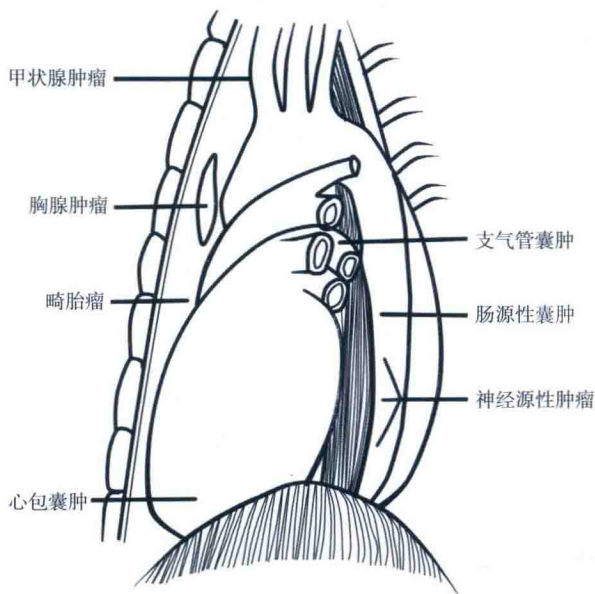


图1-1-2 各分区常见肿瘤

前纵隔：胸骨后甲状腺肿瘤、胸腺瘤、畸胎瘤；

中纵隔：恶性淋巴瘤、支气管囊肿瘤，较少见有心包囊肿；

后纵隔：神经源性肿瘤，较少见有肠源性囊肿。



第二章

原发性纵隔肿瘤的分类

目前纵隔肿瘤分类国内外尚未统一。现将国内外纵隔肿瘤及囊肿的分类介绍如下（表1-2-1～表1-2-3）。

表1-2-1 原发性纵隔肿瘤与囊肿（王德元）

	良性	恶性
神经源性	神经鞘瘤 神经节瘤 神经纤维瘤	恶性神经鞘瘤 前神经节细胞瘤 成神经细胞瘤 神经纤维肉瘤
畸胎瘤类	畸胎瘤 皮样囊肿	恶性畸胎瘤
胸腺肿瘤	胸腺瘤 胸腺囊肿 胸腺脂肪瘤	恶性胸腺瘤 胸腺癌 胸腺肉瘤 胸腺类癌
囊肿	支气管囊肿 胃肠囊肿 食管囊肿 心包囊肿 脑膜膨出	
脉管性	血管瘤 囊性淋巴管瘤	血管肉瘤

续表

	良性	恶性
内分泌腺	甲状旁腺肿瘤 甲状腺肿瘤	甲状腺癌
淋巴组织	良性淋巴结增生	恶性淋巴瘤（含霍奇金病）
其他	纤维瘤 纤维组织细胞瘤 平滑肌瘤 脂肪瘤 黄色瘤 化学感受器瘤（包括良性嗜铬细胞瘤） 横纹肌瘤	纤维肉瘤 恶性纤维组织细胞瘤 平滑肌肉瘤 脂肪肉瘤 恶性嗜铬细胞瘤 横纹肌肉瘤 精原细胞瘤 绒癌 软黄囊瘤（内胚窦瘤）

表1-2-2 原发性纵隔肿瘤与囊肿（张熙曾）

	良性	恶性
神经源性肿瘤		
神经鞘肿瘤	神经鞘瘤（Schwannoma） 神经纤维瘤 神经纤维瘤病	恶性神经鞘瘤 神经肉瘤
自主神经肿瘤	神经节瘤	神经节母细胞瘤 神经母细胞瘤
副神经节肿瘤	主动脉体副神经节瘤 主动脉交感神经副神经节瘤	
生殖细胞肿瘤	良性畸胎瘤	恶性畸胎瘤 精原细胞瘤（生殖细胞肿瘤） 胚胎细胞瘤 内胚窦瘤（卵黄囊瘤） 绒癌（滋养叶）

	良性	恶性
胸腺肿瘤与囊肿	非浸润性胸腺瘤 胸腺脂肪瘤 胸腺囊肿 胸腺增生	浸润性胸腺瘤 胸腺癌 胸腺类癌 胸腺淋巴瘤
囊肿	气管支气管囊肿 心包囊肿 食管囊肿 胃肠囊肿 间皮囊肿 淋巴囊肿或淋巴膨出 甲状旁腺囊肿 胸导管囊肿 胰腺假性囊肿 感染后囊肿 脑脊膜膨出 棘球蚴囊肿 胸腺囊肿（见胸腺肿瘤部分）	肿瘤性囊肿
内分泌腺肿瘤		
甲状腺	胸骨后甲状腺肿 甲状腺腺瘤	甲状腺癌
甲状旁腺	甲状旁腺腺瘤	甲状旁腺癌
神经内分泌性肿瘤	（见副神经节肿瘤）	
淋巴源性肿瘤	Castleman病	霍奇金病 非霍奇金淋巴瘤 淋巴母细胞性淋巴瘤 纵隔大细胞淋巴瘤 其他
心脏肿瘤	黏液瘤 家族性黏液瘤 横纹肌瘤 纤维瘤 脂肪瘤 血管瘤 畸胎瘤	血管肉瘤 黏液脂肪肉瘤 横纹肌肉瘤 纤维肉瘤 淋巴瘤 间皮瘤

续表

	良性	恶性
心脏肿瘤	乳头状纤维弹性组织瘤 内分泌性肿瘤	
气管肿瘤	腺瘤 息肉	鳞癌 腺样囊性癌 类癌
间叶组织肿瘤	血管瘤 血管外皮瘤 脂肪瘤 平滑肌瘤 间叶性肿瘤	血管内皮瘤（血管肉瘤） 血管外皮细胞瘤 脂肪肉瘤 平滑肌肉瘤
罕见肿瘤		颗粒细胞肌母细胞瘤 骨外成骨肉瘤 类癌 黑色素瘤

表1-2-3 Cameron等纵隔肿瘤分类

神经源（后纵隔）
发生在周围神经
神经纤维瘤
神经鞘瘤（Schwannoma）
神经肉瘤
发生在交感神经节
神经节神经母细胞瘤
神经节细胞瘤
神经母细胞瘤
发生在副神经节组织
嗜铬细胞瘤
化学感受器瘤
生殖细胞（前：原发；中及后：转移）
精原细胞瘤
非精原细胞瘤
纯胚胎细胞
混合胚胎细胞

续表

有精原细胞成分
有滋养叶成分
有畸胎样成分
有内胚窦成分
畸胎瘤，良性
疝（所有三个区）
裂孔
莫尔加尼孔疝
囊肿
心包
支气管源
肠源
胸腺
胸导管
脑膜膨出
胸腺（前）
胸腺瘤
类癌
胸腺脂肪瘤
胸腺癌
动脉瘤（中及后）
升主动脉
主动脉弓
降主动脉
大血管
间叶肿瘤（所有三个区）
纤维瘤，纤维肉瘤
脂肪瘤，脂肪肉瘤
黏液瘤
间皮瘤
平滑肌瘤，平滑肌肉瘤
横纹肌肉瘤
黄色肉芽肿
间叶瘤
血管瘤

续表

血管内皮瘤
血管外皮瘤
淋巴管瘤
淋巴管外皮瘤
淋巴管肌瘤
淋巴结瘤（淋巴结肿大）（所有三个区）
炎症
肉芽肿病
结节病
淋巴瘤（前、中及少见后区）
霍奇金淋巴瘤
组织细胞淋巴瘤
未分化
内分泌（前及中区）
甲状腺
甲状旁腺

总之，纵隔肿瘤分类正在逐渐发展，相信会有更加明确的结论。



第三章

纵隔肿瘤的临床表现

纵隔肿瘤多为良性，恶性只占10%~25%，以恶性胸腺瘤为主，恶性畸胎瘤和恶性神经性肿瘤次之，良性纵隔性肿瘤日久恶变者较少见。纵隔肿瘤的症状与肿瘤的大小、发生部位、生长速度以及是否压迫侵犯邻近组织器官有关。良性肿瘤及囊肿由于生长缓慢，向胸腔方向可生长到相当大的程度尚无症状或很轻微。相反，恶性肿瘤侵蚀程度高，进展迅速，易压迫或直接侵犯邻近组织器官而产生诸多症状。常见症状有胸痛，胸闷，刺激或压迫呼吸系统、神经系统、大血管、食管的症状。此外，还可出现一些与肿瘤性质相关的特异性症状及全身综合征。

压迫神经系统：胸和颈交感神经节受压可引起Horner综合征，常见表现为同侧上眼睑下垂，瞳孔缩小，眼球内陷，同侧头面无汗，皮温升高等。肋间神经受压引起肋间神经痛及支配区感觉减退，臂丛受压可引起上臂麻木、肩胛区疼痛及向上肢放射性疼痛。喉返神经受侵犯表现为声嘶。哑铃状的神源性肿瘤有时可压迫脊髓引起截瘫。个别病例膈神经受侵犯可出现顽固性呃逆。

压迫大血管：肿瘤压迫无名静脉可致单侧上肢及颈静脉压增高。压迫上腔静脉，可引起上腔静脉压迫综合征，表现为头面部水肿，球结膜水肿、充血，颈部及胸前浅静脉显露、怒张，口唇发干等。头臂静脉受压，可引起患侧上肢静脉压升高，肢体肿胀。

刺激或压迫呼吸系统：可引起剧烈咳嗽、呼吸困难甚至发绀。破入呼吸系统可出现发热、脓痰甚至咯血。

压迫食管：可引起吞咽困难。

特异性症状：对确诊意义较大，如随吞咽运动上下移动为胸骨后甲状腺肿；咳出毛发样细毛或豆腐渣样皮脂为破入肺内的畸胎瘤；伴重症肌无力为胸腺瘤等。

全身综合征：有些肿瘤分泌激素可引发一些综合征。霍奇金淋巴瘤可出现酒精诱发痛，Pel-Ebstein热；神经纤维瘤病可出现Von Recklinghausen瘤病（神经纤维瘤病），骨关节炎；胸腺类癌可出现多发性内分泌肿瘤；神经母细胞瘤可出现斜视，眼肌痉挛，红细胞异常；神经鞘瘤可出现消化性溃疡。



第四章

纵隔肿瘤的诊断方法

一、实验室检查

对某些能产生代谢产物的纵隔内分泌肿瘤可以通过化验、免疫测定等方法予以协助诊断，同时有助于评价治疗缓解情况、检测肿瘤复发的可能性。如血中T3、T4测定有助于诊断纵隔甲状腺肿；血清钙值升高，血清磷下降，有助于诊断纵隔甲状旁腺肿瘤；甲胎蛋白（AFP）及人绒毛膜促性腺激素（HCG）升高，有助于诊断纵隔生殖细胞肿瘤；CD15及CD30表达阳性有助于诊断纵隔霍奇金淋巴瘤等。

二、影像学检查

1. X线检查 X线透视检查可观察肿块是否随吞咽上下移动、是否随呼吸有形态改变以及有无搏动等。X线正侧位胸片可显示肿瘤的部位、密度、外形、边缘清晰光滑度、有无钙化或骨影等。荧光透视发现肿瘤有搏动，应先明确为扩张性或传导性搏动。如为前者，可初步怀疑为动脉瘤。上纵隔肿瘤在X线透视时若随吞咽而向上移动，可初步诊断为甲状腺肿瘤。食管吞钡检查可了解食管或邻近器官是否受压。

后纵隔肿瘤比前纵隔肿瘤种类少，多为神经源性肿瘤，由于它们有一定特征性，仅凭X线检查就可明确诊断。如神经鞘瘤及神经纤维瘤的X线检查多表现为圆形或卵圆形、边缘光滑整齐的肿块，与纵隔毗邻之交角呈锐角，即