

高级医师案头丛书

胸 外 科 学

THORACIC SURGERY

编著 张效公



中国协和医科大学出版社

高级医师案头丛书

113243

丛书编辑委员会名单：

主任委员：方 圻

副主任委员：张之南 罗慰慈

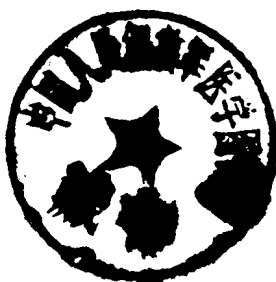
编 委：（按姓氏笔画为序）

任祖渊 孙衍庆 朱晓东 朱 预

张友会 邵孝铨 高润霖 潘国宗

胸 外 科 学

张效公 编著



00210347



解放军医学图书馆(书)

中国协和医科大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

高级医师案头丛书, 胸外科学/张效公编著. - 北京: 中国协和医科大学出版社, 2000. 12
ISBN 7-81072-161-5

I. 高… II. 张… III. ①临床医学-丛书②胸腔外科学 IV. R4-51

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2000) 第 54867 号

高级医师案头丛书——胸外科学

E230/19

编 著: 张效公

责任编辑: 张忠丽 王 兰

出版发行: 中国协和医科大学出版社

(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65228583)

经 销: 新华书店总店北京发行所

印 刷: 北方工业大学印刷厂

开 本: 787×1092 毫米 1/16 开

印 张: 30

字 数: 728 千字

版 次: 2001 年 5 月第一版 2001 年 5 月第一次印刷

印 数: 1—5000

定 价: 51.40 元

ISBN 7-81072-161-5/R·156

(凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页及其他质量问题, 由本社发行部调换)

内 容 简 介

本书为高级医师案头丛书之一。作者参阅了国内外胸外科方面的资料并结合临床经验与体会，着重介绍了胸壁、肺、胸膜、食管、食管和纵隔等胸外科主要疾病的现代诊断手段，外科治疗方法及进展，图文并茂。同时，也介绍了这些疾病的病因和发病机制等相关理论，具有科学性、先进性和实用性。

本书是外科医师提高理论水平和工作能力的有价值的参考书。

目 录

第一章 胸壁肿瘤及其现代外科治疗	(1)
第一节 胸壁肿瘤的发病率及诊治原则.....	(1)
第二节 常见的胸壁肿瘤及其临床特点与治疗.....	(3)
第三节 胸壁重建的现代概念.....	(9)
第二章 肺癌外科治疗中生物学、生理学及技术因素的意义	(21)
第一节 影响肺癌生存率的生物学因素.....	(21)
第二节 肺癌的临床特性.....	(23)
第三节 与肺癌手术切除可能性有关的生理学因素.....	(25)
第四节 肺癌切除可能性的技术因素.....	(29)
第五节 肺癌的手术疗效.....	(32)
第三章 肺癌的外科病理学与有关的不同观点	(34)
第一节 肺癌的大体病理分型.....	(34)
第二节 肺癌的组织细胞学分型.....	(35)
第三节 肺癌的播散.....	(39)
第四章 肺癌的临床表现与诊断学方面的进展	(44)
第一节 肺癌的临床表现及其特点.....	(44)
第二节 肺癌的临床诊断学方面的进展.....	(48)
第五章 肺癌的组织学诊断与 TNM 分期问题	(56)
第一节 肺癌的组织学诊断方法.....	(56)
第二节 肺癌的 TNM 分期问题	(60)
第三节 肺癌 TNM 分期的进展	(65)
第六章 肺癌外科治疗现状与进展	(73)
第一节 肺癌的发病率与外科治疗概况.....	(73)
第二节 隐性非小细胞肺癌的诊断与外科治疗问题.....	(76)
第三节 I 期非小细胞肺癌($T_1N_0M_0$, $T_2N_0M_0$)的外科治疗问题	(79)
第四节 II 期非小细胞肺癌($T_1N_1M_0$, $T_2N_1M_0$)的外科治疗问题	(81)
第五节 III a 期非小细胞肺癌的外科治疗问题	(82)
第六节 III b 期非小细胞肺癌的外科治疗问题	(89)
第七节 IV 期($T_{1-4}N_{0-2}M_1$)非小细胞肺癌脑转移的外科治疗问题	(95)
第八节 非小细胞肺癌外科治疗小结.....	(97)
第七章 肺癌的外科手术治疗以及现代袖式肺叶切除术	(100)
第一节 肺癌外科治疗的术式选择问题.....	(100)
第二节 肺癌切除可能性的估计.....	(101)

第三节	肺癌的袖式肺叶切除术·····	(103)
第四节	肺癌袖式肺叶切除术联合肺动脉成形术·····	(112)
第八章	多原发性肺癌·····	(119)
第一节	多原发性肺癌的发病率与诊断标准·····	(119)
第二节	多原发性肺癌的病理学与诊断·····	(120)
第三节	多原发性肺癌的外科治疗·····	(121)
第九章	肺尖部癌诊断与治疗的进展·····	(123)
第一节	肺尖部癌的历史回顾·····	(123)
第二节	肺尖部附近的解剖·····	(124)
第三节	肺尖部癌的病理与分期·····	(124)
第四节	肺尖部癌的临床症状与术前诊断·····	(126)
第五节	肺尖部癌的治疗·····	(128)
第十章	肺转移瘤的诊断及外科治疗进展·····	(136)
第一节	肺转移瘤的发病机制·····	(136)
第二节	肺转移瘤的临床表现与诊断·····	(137)
第三节	肺转移瘤的外科治疗·····	(142)
第十一章	肺部其他原发性恶性肿瘤的诊断及其治疗进展·····	(148)
第一节	肺软组织肉瘤·····	(148)
第二节	肺癌肉瘤·····	(152)
第三节	肺母细胞瘤-胚层瘤·····	(154)
第四节	肺(支气管)恶性黑色素瘤·····	(155)
第五节	肺恶性畸胎瘤·····	(156)
第十二章	慢性阻塞性肺气肿的外科手术治疗·····	(158)
第一节	肺减容的基本概念·····	(158)
第二节	手术适应证、禁忌证及术前准备·····	(158)
第三节	手术方法·····	(160)
第四节	肺减容术的疗效·····	(162)
第十三章	大泡性肺气肿(肺大泡)的外科手术治疗及改进·····	(166)
第一节	肺大泡手术病例的选择·····	(166)
第二节	肺大泡的外科手术治疗·····	(169)
第十四章	有限的肺切除术的现状与展望·····	(175)
第一节	有限的肺切除术的适应证·····	(176)
第二节	有限的肺切除术的技术操作·····	(180)
第三节	手术并发症·····	(185)
第四节	有限的肺切除术的疗效·····	(187)
第五节	小结·····	(189)
第十五章	肺脓肿的诊断与治疗现状·····	(191)
第一节	肺脓肿的病理·····	(191)

第二节	肺脓肿的临床表现·····	(194)
第三节	肺脓肿的外科治疗手段·····	(196)
第四节	巨大肺脓肿的外科治疗问题·····	(202)
第十六章	支气管扩张症的 CT 扫描诊断和手术治疗的现状 ·····	(204)
第一节	支气管扩张症的病理·····	(204)
第二节	支气管扩张症的辅助分类法·····	(206)
第三节	支气管扩张症的 CT 诊断·····	(207)
第四节	支气管扩张症的外科手术治疗的现状·····	(208)
第十七章	胸部术后肺不张及肺炎在诊治方面的进展 ·····	(213)
第一节	胸部术后肺部并发症的定义·····	(213)
第二节	胸部术后肺不张和肺炎的临床表现及其发病率·····	(214)
第三节	胸部术后并发症的发病机制·····	(215)
第四节	胸部术后肺部并发症的防治·····	(218)
第十八章	恶性胸腔积液的诊断与治疗及其进展 ·····	(222)
第一节	恶性胸腔积液的病因和发病率·····	(222)
第二节	恶性胸腔积液的发病机制·····	(223)
第三节	恶性胸腔积液的特点及临床表现·····	(225)
第四节	恶性胸腔积液的 X 线表现·····	(226)
第五节	恶性胸腔积液的诊断·····	(227)
第六节	恶性胸腔积液的治疗·····	(228)
第十九章	食管癌的现代术前诊断与分期问题 ·····	(235)
第一节	食管癌的现代术前诊断·····	(235)
第二节	食管癌的 TNM 分期问题·····	(241)
第二十章	食管切除与重建术的进展 ·····	(247)
第一节	经左胸食管切除术的主要手术步骤·····	(247)
第二节	左胸内食管-胃吻合术·····	(255)
第三节	食管切除、空肠移植食管重建术·····	(266)
第四节	贲门食管结合部切除及食管-胃窦部空肠段移植术·····	(268)
第五节	空肠部分带蒂加远端空肠小血管吻合重建食管·····	(270)
第六节	游离空肠移植重建颈段食管·····	(272)
第七节	经左胸食管切除术及左颈部食管-胃吻合术·····	(281)
第八节	经右胸食管切除及食管-胃右颈部吻合术·····	(284)
第九节	非开胸食管切除术及食管-胃左颈部吻合术·····	(287)
第十节	食管胃部分切除及食管-胃胸内机械吻合术·····	(294)
第十一节	结肠代食管术·····	(305)
第二十一章	食管切除术后并发症的现代处理 ·····	(316)
第一节	吻合口瘘·····	(316)
第二节	单纯性脓胸·····	(321)

第三节 术后乳糜胸	(322)
第四节 喉返神经损伤	(330)
第五节 术后膈疝	(333)
第六节 胸胃坏死性穿孔	(335)
第七节 主动脉食管瘘	(337)
第八节 应激性溃疡大出血	(339)
第九节 肺部并发症	(341)
第十节 心血管系统并发症	(343)
第二十二章 食管癌穿孔合并呼吸道瘘的治疗	(346)
第一节 食管癌穿孔合并呼吸道瘘的发病率和诊断	(346)
第二节 食管癌合并呼吸道瘘的治疗	(347)
第二十三章 原发性纵隔肿瘤和囊肿的现代诊断问题	(351)
第一节 实验室及影像学诊断手段	(351)
第二节 外科诊断手段	(358)
第二十四章 纵隔神经源性肿瘤的现代诊断与外科治疗	(361)
第一节 纵隔的神经鞘源性肿瘤	(362)
第二节 纵隔神经鞘源性肿瘤的临床表现	(364)
第三节 纵隔神经鞘肿瘤的影像学特点	(365)
第四节 纵隔神经鞘肿瘤的治疗	(365)
第五节 纵隔神经鞘肿瘤的预后	(367)
第六节 纵隔交感神经节肿瘤	(368)
第二十五章 纵隔神经源性哑铃形肿瘤的现代影像学诊断与外科治疗	(375)
第一节 临床表现	(375)
第二节 后纵隔神经源性哑铃形肿瘤的影像学诊断	(376)
第三节 后纵隔神经源性哑铃形肿瘤的外科手术治疗	(378)
第二十六章 胸腺肿瘤的诊断与外科治疗现状	(383)
第一节 胸腺瘤	(384)
第二节 胸腺癌	(396)
第二十七章 上腔静脉综合征在诊断与治疗方面的一些进展	(400)
第一节 病因与发病机制	(400)
第二节 SVC 综合征的临床症状、体征及其诊断	(403)
第三节 SVC 综合征的治疗	(405)
第二十八章 胸内巨大淋巴结增生	(411)
第一节 发病情况	(411)
第二节 病理学特点	(412)
第三节 巨大淋巴结增生的起源问题	(413)
第四节 临床表现	(414)
第五节 实验室检查	(415)

第六节 影像学检查与诊断·····	(415)
第七节 胸内巨大淋巴结增生的治疗·····	(417)
第二十九章 重症肌无力及其现代外科治疗·····	(419)
第一节 重症肌无力的特征和发病机制·····	(419)
第二节 重症肌无力病人胸腺的病理改变及其分类·····	(423)
第三节 重症肌无力的现代外科治疗·····	(423)
第四节 重症肌无力的手术效果·····	(438)
第三十章 电视胸腔镜手术(VATS) ·····	(440)
第一节 电视胸腔镜手术的适应证、术式和并发症 ·····	(440)
第二节 诊断性电视胸腔镜手术·····	(443)
第三节 治疗性电视胸腔镜手术·····	(451)

第一章 胸壁肿瘤及其现代外科治疗

在临床上，将胸壁肿瘤（chest wall tumors）分为原发性和继发性两类。原发性胸壁肿瘤多发生于胸壁的深层组织（胸骨和肋骨）及软组织（神经、血管和淋巴系统等），但不包括胸壁皮肤、皮下组织、浅肌层和乳腺的肿瘤。

原发性胸壁肿瘤可分为良性及恶性肿瘤两种，而继发性胸壁肿瘤多来源于其他部位恶性肿瘤的转移或邻近器官恶性肿瘤的直接侵犯，常表现为局部肋骨的侵蚀破坏甚至病理骨折，局部肿块多不明显。但在不少情况下，胸壁肿瘤的原发性或继发性、良性或恶性的鉴别诊断常有困难，需要详尽的临床检查。

自从 1898 年 Parham 首次报道胸壁骨性肿瘤的外科手术切除以来，胸壁肿瘤切除术后的胸壁重建（chest wall reconstruction）至今仍然是胸外科医师面临的挑战，还存在许多问题需要解决，其中最重要的问题乃是胸壁缺损处修补材料的制造及选择，尤其是对胸壁广泛缺损的病例。

胸壁肿瘤的分类如表 1-1。因胸壁肿瘤少见，而细胞类型和发生部位较多，分类仍不统一。本文所采用的分类方法属于治疗性的分类方法。

表 1-1 胸壁肿瘤的分类

原发性
良性
恶性
继发性（转移性）
胸壁转移性肉瘤
胸壁转移癌
邻近器官的恶性肿瘤侵犯胸壁
肺恶性肿瘤侵犯胸壁
乳腺恶性肿瘤侵犯胸壁
胸膜恶性肿瘤侵犯胸壁
良性
浅表软组织良性肿瘤
脂肪瘤
淋巴管瘤
血管瘤
深部软组织良性肿瘤
纤维瘤
横纹肌瘤
神经纤维瘤
硬纤维瘤
骨及软骨的良性肿瘤
骨纤维发育不良
肋软骨瘤
骨软骨瘤
恶性

第一节 胸壁肿瘤的发病率及诊治原则

一、胸壁肿瘤的发病率

原发性胸壁肿瘤在临床工作中并不多见。作者所在医院从 1962 ~ 1998 年间共手术治疗原发性胸壁肿瘤 83 例，平均每年治疗约 2.3 例。

据一些文献报道，原发性胸壁肿瘤（包括骨及软组织肿瘤）占人体全部原发性肿瘤的 2%；原发性胸壁恶性肿瘤占有胸部恶性肿瘤的 5%。在原发性胸壁恶性肿瘤中，胸壁软组织恶性肿瘤最为常见，占手术治疗病例的 50% 左右。但胸壁骨骼肿瘤在治疗中占有重要地位。

恶性纤维组织细胞瘤 (malignant fibrous histiocytoma, MFH)、软骨肉瘤 (chondrosarcoma) 和横纹肌肉瘤 (rhabdomyosarcoma) 是常见的原发性恶性胸壁肿瘤, 而且需要外科手术治疗; 软骨瘤 (cartilaginous tumor)、硬纤维瘤 (desmoid) 以及骨纤维发育不良 (fibrous dysplasia) 则是最为常见的良性胸壁肿瘤。骨纤维发育不良又称为骨纤维异常增殖症或称为骨纤维结构不良。

常见的胸壁原发性肿瘤如表 1-2。

表 1-2 常见的胸壁原发性肿瘤

恶性肿瘤
骨髓瘤
恶性纤维组织细胞瘤
软骨肉瘤
横纹肌肉瘤
Ewing 肉瘤
脂肪肉瘤
神经纤维肉瘤
成骨肉瘤
血管肉瘤
平滑肌肉瘤
淋巴瘤
良性肿瘤
骨软骨瘤
软骨瘤
硬纤维瘤
骨纤维发育不良
脂肪瘤
纤维瘤
神经鞘瘤

二、胸壁肿瘤的诊治原则

(一) 症状和体征 胸壁肿瘤一般生长缓慢, 大部分病人无任何症状。但是随着肿瘤的不断生长和发展, 病人便会出现程度不同的疼痛。起初, 疼痛呈全身性疼痛, 常误认为神经性或肌肉 (骨骼) 疼痛。几乎所有的胸壁恶性肿瘤都有患侧胸痛, 良性肿瘤有胸痛的病例约为 2/3。有的病例偶有发热、白细胞或嗜酸粒细胞增多等现象。

胸壁肿瘤最常见的体征为在有病变的部位可以看到或触及肿块。有些原发性肋骨肿瘤在查体时并无肿块, 而胸部影像学检查发现胸壁有肿瘤。肿瘤的位置对鉴别诊断有一定意义, 侵犯肋软骨或胸骨前方的大部分肿瘤为恶性肿瘤。发生于特殊部位的肿瘤, 可压迫神经。

(二) 诊断 大部分胸部肿瘤除术前做切开活检之外, 难以得到明确的病理诊断, 因而难以确定为原发或继发以及良性或恶性。一般而言, 胸壁恶性肿瘤生长较快, 病人多有胸痛或呼吸系统功能障碍等症状, 影像学检查常能发现肋骨、胸骨或胸椎骨质有浸蚀破坏征象,

或有其他部位的远处转移现象。但胸壁的恶性肿瘤可以发生在原有良性肿瘤的基础上, 如软骨肉瘤可起源软骨瘤, 增加了诊断的难度。胸壁的转移瘤大部分为多发性病变, 通过检查可以在其他部位发现其原发瘤。骨髓瘤通常为多发性, 亦可见于胸部以外的其他骨骼。

胸壁肿瘤的诊断依靠病史、查体、实验检查和影像学检查。首先确定肿瘤的大小和侵犯的范围, 之后再明确其组织细胞学诊断。

1. X 线检查 原发于骨骼的胸壁肿瘤主要位于肋软骨与肋骨的交界处和肋骨头处, 也可见于胸骨和锁骨。X 线胸片检查可见局部骨质膨大、骨质及软骨分布情况不一或骨质有破坏等 X 线征象。肋骨纤维瘤 (肋骨纤维异常增殖症) X 线检查显示局部肋骨前端膨大的骨壳内有骨纤维组织, 呈磨玻璃样, 犹如“囊肿”。肋骨或锁骨囊肿的 X 线征象为局限性骨质扩大伴中心透明区。Ewing 瘤的 X 线表现有一定特点, 即骨质破坏伴有骨膜骨质增生, 典型者出现“葱皮”样阴影。X 线检查还能反映肿瘤生长的速度。

2. CT 扫描 MRI 检查 胸部 CT 扫描有助于鉴别胸壁肿瘤为实体瘤抑或囊性病变,同时可以显示骨质受累的情况,还能显示胸壁软组织、胸膜、纵隔内结构以及肺受肿瘤侵袭的情况。

MRI 检查对胸壁肿瘤的诊断价值尚不清楚。但此项检查可以从矢状位、冠状位和横断面上显示所有的血管结构。在前胸壁的冠状位切面上,乳内动脉的定位较为容易而且比较清楚。通过胸部 MRI 检查,脊椎和胸部大血管受累与否亦能清晰可见。必要时,可结合 B 超进行检查。

3. 活检 经胸部 X 线检查、CT 扫描和 MRI 检查后,胸壁肿瘤的诊断仍有怀疑,对直径在 5cm 和 5cm 以下的肿块,可进行切开活检 (excisional biopsy)。对比较大的胸壁肿瘤,可采用粗针穿刺活检或切开活检,然后根据活检标本的病理诊断制定病人的治疗方案。

(三) 治疗 原发性胸壁恶性肿瘤的现代外科治疗原则是进行广泛的肿瘤切除术和胸壁缺损区的重建。胸壁肿瘤的姑息性切除是不符合其治疗原则的。但对广泛切除的范围,目前尚无统一的标准。切除范围在 10cm × 15cm 以上,应视为广泛切除。

King 等于 1986 年分析过影响原发性胸壁肿瘤长期生存率的因素,发现胸壁肿瘤切缘距肿瘤 4cm 或 4cm 以上,而且切缘无肿瘤残留的病人,术后 5 年生存率为 56%,而切缘距肿瘤 2cm 的病人在术后 5 年生存率为 29%。很多作者认为胸壁肿瘤的无瘤切缘应该为 5cm 或 5cm 以上。

对胸壁转移瘤、良性肿瘤以及低度恶性的原发性骨肿瘤(如肋软骨肉瘤)的无瘤切缘不一定要达到 5cm,但对原发性胸壁恶性肿瘤而言(如恶性纤维组织细胞瘤和骨肉瘤等),无瘤切缘为 2cm 或切缘距肿瘤边缘为 2cm 则是不符合治疗原则的,因为肿瘤细胞将通过骨髓腔或组织切缘(如胸骨边缘或壁层胸膜边缘)发生播散。大部分学者认为,所有经切开活检证实为原发性胸壁恶性肿瘤者,在进行胸壁肿瘤切除术时切缘距正常组织至少为 4cm;高度恶性的胸壁肿瘤,应将受累的肋骨或胸骨完整切除。发生于肋骨的恶性肿瘤,如果肿瘤位于前胸壁,切除范围除了切除受累的肋骨之外,还应切缘肿瘤上、下缘的各一段肋骨,并要将原发瘤所在部位的相应的前肋弓 (anterio costal arches) 一并予以切除,以预防术后肿瘤复发。

原发于胸骨和胸骨柄的恶性肿瘤,外科治疗的切除范围要包括受累的胸骨及胸骨柄,而且要切除与之相应的双侧肋弓。附着于肋骨上的任何组织,诸如肺组织、胸腺、心包或胸壁的肌肉,亦应该切除而不能保留。

对胸壁转移瘤与乳腺癌术后复发的病例,手术切除与否及手术切除的治疗价值,现在意见并不一致,仍有争论。但如果肿瘤已有溃疡形成,绝大部分胸外科医师认为应该进行手术治疗,切除肿瘤。这些病人的创口卫生处理非常棘手,而手术切除是可供选择的唯一的治理方法,目的在于切除局部的肿瘤坏死组织,使创口得以愈合。术后,虽然病人的生存期不能延长,但其生活质量 (quality of life) 可得到一定程度的提高。

第二节 常见的胸壁肿瘤及其临床特点与治疗

一、原发性肋骨肿瘤

在组织学上,原发性胸壁肿瘤包括肿瘤及非肿瘤性病变,如囊肿、感染性疾病及纤维瘤

病 (fibromatosis)。虽然这些肿瘤的病因不同,但在进行临床诊断和治疗时应该综合考虑,因为其中大部分肿瘤的临床表现类似,而且其 X 线表现亦有很多共同之处。

原发性胸壁骨肿瘤罕见。据 Dahlin 等 (1986) 报告,在 Mayo Clinic 收治的 6034 例骨肿瘤中,原发性胸壁骨肿瘤计有 355 例 (5.9%),其中肋骨肿瘤占 85%,胸骨肿瘤占 15%。全组 355 例原发性胸壁骨肿瘤中,89% 为恶性,11% 为良性;起源于软骨的最常见的胸壁良性骨肿瘤的骨软骨瘤和软骨瘤,而最常见的恶性肿瘤为骨髓瘤、软骨肉瘤、恶性淋巴瘤及 Ewing 肉瘤。

(一) 肋骨的良性肿瘤

1. 骨软骨瘤 (osteochondroma) 是最为常见的肋骨良性肿瘤,约占肋骨良性肿瘤的 50%,其实际发病率可能大大高于 50%,因为有许多肋骨骨软骨瘤病人无症状而且未经治疗。男性骨软骨瘤的发病率为女性的 3 倍。

骨软骨瘤多发生于少儿时期,随着年龄的增长而不断发展,当少儿发育成熟之后,由于骨骼的成熟,肿瘤便有可能在临床上被发现。原先无症状的骨软骨瘤突然发生疼痛,可能提示肿瘤有恶变 (malignant degeneration)。

骨软骨瘤起源于肋骨的皮质,在肋骨的干骺端较为多见,外形为一带蒂的骨性隆起物并有一“软骨帽” (cartilaginous cap),可由内向外生长,10~25 岁的男性多见。在肿瘤的周围或周边部,可有钙化影,有时在瘤体内可有钙化点。发生于肋骨小头处的骨软骨瘤有时可侵犯椎管并压迫脊髓,导致病人下肢瘫痪,须及时手术。

所有成人及儿童青春期后发现的骨软骨瘤,都应该予以手术切除。在青春期之前发现的无任何症状的骨软骨瘤可进行观察,但若肿瘤明显增大并伴有疼痛,要及时进行外科手术治疗,而且切除范围要足够大,以预防其术后复发。骨软骨瘤彻底切除后复发的病例极为罕见。小儿多发性骨软骨瘤的处理则颇为棘手。

2. 软骨瘤 (chondroma) 占全部肋骨良性肿瘤的 10%~15%,大部分发生于前胸壁的肋骨与肋软骨的交界处。软骨瘤可发生于任何年龄阶段,男性与女性的发病率大致相等。其生长缓慢,表面无压痛或有轻度压痛,好发于 20~40 岁的青壮年。

在胸部 X 线平片上,软骨瘤表现为一局限性的膨胀性生长的病变,局部骨皮质变薄。根据临床检查与 X 线检查,软骨瘤与软骨肉瘤的鉴别诊断极其困难甚至无法鉴别。

软骨瘤的外观呈一分叶状肿块,有纤维包膜。在镜下,软骨瘤通常由透明软骨组成,其内软骨囊大小不等,软骨细胞分布不均匀,是为有别于正常软骨之处。

在治疗方面,应将全部软骨瘤视为恶性肿瘤予以广泛切除。术后远期疗效满意。

3. 骨纤维发育不良 (fibrous dysplasia) 包括骨囊肿、骨纤维瘤、纤维性骨瘤及骨化性纤维组织炎 (fibrosis ossificans),是一种囊性非肿瘤性病变,可能是肋骨发育异常所致,主要特点为肋骨骨髓腔被纤维组织所取代。骨纤维发育不良占骨性胸廓良性肿瘤的 20%~30%,大部分位于肋骨的后部或外侧部,常为单发性病变,青年和中年人多见,有的病人有外伤史。如系多发性病变,即肋骨有多发性病变 (囊肿),皮肤有色素沉着 (pigmentation) 以及少女有性早熟的表现,便称之为 Albright 综合征。

骨纤维发育不良的发病时间常在婴儿期,两性的发病率相等,在发育为成人之前很难发现。在 X 线胸片上,主要表现为病变处的骨皮质膨大、变薄,其中心呈“磨玻璃”状

(ground - glass)。很多病人在青春期后, 病变便不再增长。但骨纤维发育不良与恶性巨细胞瘤或肉瘤的鉴别诊断有时比较困难。因此, 对病变比较大并伴有疼痛的病例, 需要进行局部切除。

4. 嗜酸粒细胞肉芽肿 (eosinophilic granuloma) 是属于累及网状内皮系统疾病的一部分而非肿瘤。嗜酸粒细胞肉芽肿仅局限于受累的骨骼内, 大部分病人局部有疼痛。这种肉芽肿性病变的特征为病变局部有大量组织细胞增殖及嗜酸粒细胞浸润。儿童和青少年患本病的病例较为多见, 常发生于肋骨、椎骨及颅骨, 其中发生于肋骨的病例有 10% ~ 20%, 颅骨则是最常受累的部位。在 X 线片上, 位于肋骨的病变呈膨胀性生长 (即病变呈膨胀性改变), 其周围则有新骨形成。由于病变位于肋骨骨髓腔, 随着病变的生长, 骨皮质因破坏而表现为参差不齐, 骨内膜则呈扇形。有的病例 X 线表现为局部肋骨呈圆形或半圆形的溶骨性骨质破坏并伴有骨膜增生, 有时需要与恶性病变鉴别。

嗜酸粒细胞肉芽肿病人有的伴有发热、全身不适及血常规检查发现白细胞数升高, 因此有时与骨髓炎及 Ewing 瘤难以鉴别。必要时, 为明确诊断而应做切开活检。

孤立或单发的嗜酸粒细胞肉芽肿, 应予以手术切除或刮除。患有多发性嗜酸粒细胞肉芽肿的病例, 对每一病变部位进行小剂量 (300 ~ 600 rads) 放疗后往往可以奏效, 不必急于手术治疗。

嗜酸粒细胞肉芽肿的病人预后良好。有的病人的病变不经任何治疗而能自愈。

(二) 肋骨的恶性肿瘤

1. 骨髓瘤 (myeloma) 是常见或最为常见的原发性肋骨恶性肿瘤。绝大多数累及胸壁的骨髓瘤, 是全身性多发性骨髓瘤的局部表现, 而患有肋骨骨髓瘤的病人, 几乎最终都发展为全身性骨髓瘤。由于骨髓瘤发生于骨髓内的浆细胞, 故又称之为浆细胞骨髓瘤。因浆细胞具有产生球蛋白 (globulin) 的功能, 所以骨髓瘤病人常有血清球蛋白倒置, 85% 的病人有蛋白电泳 (protein electrophoresis) 异常, 50% 以上的病人有高血钙症以及尿中有 Bence Jones (本 - 周) 蛋白。异常蛋白尿损害肾功能, 病人最终死于尿毒症和肺炎。有的病人血中球蛋白、磷酸酶和血钙都升高。

骨髓瘤多见于 50 ~ 70 岁的病人, 30 岁以下的病人罕见。约 2/3 的病例为男性。在检查胸壁时一般摸不到肿块, 疼痛乃是最常见的症状。大多数病人有贫血, 实验室检查发现血沉往往加快及免疫球蛋白 (IgM、IgG、IgA、IgE 及 IgD) 异常。

X 线表现有: ①骨髓的病变区有凿孔状边缘 (punched - out) 影; ②病变区的骨皮质变薄; ③常有病理性骨折; ④骨髓腔内有骨质破坏缺损; ⑤颅骨的 X 线表现较典型, 有多发凿孔状边缘影或圆形边缘稀疏影。

对肋骨骨髓瘤病人, 无论其肋骨的病变表现为单发或多发, 应首先做肋骨的局部切除以明确病理诊断。如确诊为骨髓瘤, 对孤立性病变应首先选择放疗, 而对多发性病变应选择放疗和化疗。累及椎骨者, 应警惕压迫脊髓。

骨髓瘤病人预后差, 5 年生存率约为 20%。有的作者报告骨髓瘤病人的 5 年生存率低于 5%。个别病人术后可生存 10 ~ 20 年。

2. 软骨肉瘤 (chondrosarcoma) 约占全部原发性恶性骨肿瘤的 30%。胸壁软骨肉瘤是前胸壁常见肿瘤之一, 75% 起源于肋骨的肋软骨弓或胸骨, 30 ~ 40 岁的病人多见, 20 岁以

下的病人则相对少见。肿瘤生长缓慢,在查体时几乎所有的病人在其前胸壁都能看到或触及肿块,而且都有数个月的胸痛病史,男性病例多见。

胸壁软骨肉瘤外观多呈分叶状,瘤体可以长得很大,向前生长可以突入胸壁肌层或脂肪组织中,向后蔓延可进入胸膜腔。体积巨大的软骨肉瘤要彻底切除,在技术上有许多困难。

软骨肉瘤的发病原因不明。有的作者报告良性肋软骨瘤恶变后可以发展成为软骨肉瘤(继发性软骨肉瘤)。1977年, Lichtenstein 首次提出软骨肉瘤的发生与胸部创伤之间可能有某种联系或关系。1985年, McAfee 在分析影响胸壁软骨肉瘤的生存率的因素时发现, 12.5%的病人患侧胸壁有严重挤压伤病史, 外伤可能为其诱因。

胸部 X 线摄片检查及 CT 扫描显示: ①肿瘤呈分叶状来自肋骨的骨髓腔, 骨皮质常有破坏, 肿瘤的边界不清晰; ②瘤床 (tumor matrix) 常有矿化现象 (mineralization), 表现为病变区有斑点状钙化; ③90%以上的肿块长径大于 4cm, 局部骨皮质多增厚。CT 扫描对显示肿瘤侵犯的范围很有帮助; ④肿瘤所在部位的骨质发生病理性骨折的现象则不多见。

软骨肉瘤的确诊依靠病理检查。但有时病理检查亦难以确诊。因为软骨肉瘤多数分化良好, 与软骨瘤难以鉴别而误诊为软骨瘤, 如手术切除范围不符合肿瘤治疗原则, 造成术后肿瘤复发。软骨肉瘤的术前诊断对治疗具有重要意义。

如能取到瘤体内不同区域的足够的病理检查标本, 有利于肿瘤的组织病理学诊断。因此, 对所有临床诊断考虑为软骨肉瘤的胸壁肿块, 要采用切除活检 (excisional biopsy) 而非切开活检 (incisional biopsy) 或针刺活检。

胸壁软骨肉瘤的特点是肿瘤生长缓慢及容易局部复发。未经治疗的病例, 肿瘤的转移亦比较晚, 发生早期转移的病例罕见。彻底切除原发瘤, 对病人的远期生存率起决定性的作用。广泛切除肿瘤, 便能足以预防肿瘤局部复发。在手术时, 肿瘤各切缘距正常组织至少要有 4cm。只要肿瘤的切除符合外科治疗原则, 几乎全部病人都能达到治愈的目的。据 McAfee 等 (1985) 报道, 胸壁软骨肉瘤广泛切除术后, 病人的 10 年生存率达 97%。广泛切除的标准是切除原发瘤及其邻近的组织结构, 并要求切缘有 4cm 以上的正常组织。由于软骨肉瘤发生局部淋巴结转移的情况罕见, 因此手术治疗方案不包括局部淋巴结切除术。

3. Ewing 肉瘤 (Ewing's sarcoma) 累及肋骨的 Ewing 占所有骨性胸廓恶性肿瘤 (原发性) 的 12%。2/3 的 Ewing 肉瘤发生于 20 岁以上的青年人, 婴幼儿患 Ewing 肉瘤者极为罕见。男性病例为女性的两倍。1920 年 Ewing 将其与成骨肉瘤分开, 称为 Ewing 瘤。

Ewing 肉瘤居原发性胸壁恶性肿瘤的第四位。前三种恶性肿瘤依次为软骨肉瘤、成骨肉瘤及骨髓瘤。Ewing 肉瘤又称为未分化网状细胞肉瘤。

Ewing 肉瘤来源于骨髓内的小圆细胞。Askin 等 (1979) 将发生于胸肺部的恶性小圆细胞瘤 (malignant small round cell tumor, MSRCT) 称为 Askin 瘤。而在所有的恶性小圆细胞瘤中, Ewing 瘤与 Askin 瘤有明显的相似之处。因此, 有的作者将 Ewing 瘤亦称为恶性小圆细胞瘤。病人常有发热、全身不适、贫血、白细胞增多及血沉增快等临床表现。有的病人伴有疼痛, 容易误诊为骨髓炎。

Ewing 肉瘤的恶性程度较高, 容易发生远处转移。有 30% ~ 75% 的病人, 在发病早期即有肺及其他部位的骨转移。其 X 线表现有一定特征性, 有助于诊断: ①骨髓腔增大, 骨皮质增厚, 骨质有斑点状破坏并含有溶骨性破坏区; ②病变局部骨表面的骨膜增生, 形成层

状,称之为“葱皮样”改变 (“onion-skin” appearance),系骨膜及多次骨膜下新骨形成并突起而形成这种征象。这种 X 线征象并无特异性,因为“葱皮”样改变也可见于其他良性或恶性骨肿瘤;③在局部骨质表面,亦可看到放射状的针状突起 (radiating spicules)。这一征象可与骨肉瘤进行鉴别。肿瘤一般侵及骨干的大部分。

Ewing 肉瘤对放射线比较敏感。为明确诊断,可进行活检。如活检证实为 Ewing 肉瘤,应该首先选择放疗,同时也可以进行化疗。据文献报道,经综合辅助治疗后,病人的 5 年生存率达 40%~50%。有的作者主张为了达到局部控制肿瘤的目的,先进行术前放疗之后再行根治性外科手术治疗;为预防肿瘤发生远处转移,术后予以辅助化疗。大多数作者的经验表明,Ewing 肉瘤的预后不良,5 年生存率甚低,一般在 10%左右。有的作者报告 5 年生存率低于 5%。

4. 成骨肉瘤 (osteogenic sarcoma) 与软骨肉瘤相比,骨性胸廓的成骨肉瘤少见,占全部原发性恶性骨肿瘤的 6%,但其恶性程度较高,预后差,容易早期发生血行播散,但早期肺转移罕见。

成骨肉瘤多发生于年轻成人的长骨 (如股骨、胫骨及肱骨等),肋骨成骨肉瘤并不多见。男性病人较为多见。由于肿瘤增长速度较快,大部分病人诉有胸痛,而且比较剧烈,病变局部有肿胀。实验室检查发现血清碱性磷酸酶 (AKP) 水平常有升高现象。为除外骨转移,应做 ECT。

胸壁成骨肉瘤的临床诊断主要依靠 X 线检查及 CT 扫描。在胸部 X 线平片上,成骨肉瘤的主要 X 线征象为:①病变处骨质破坏,骨小梁消失,边缘模糊不清,而且逐渐并入邻近的正常骨骼;②成骨肉瘤的钙化有一定特征,即钙化灶与骨皮质成直角,形成一种“日光放射” (sunburst) 样影像;③病理骨折罕见。

成骨肉瘤的治疗应该是进行肿瘤的广泛切除,包括切除整个受累的肋骨或胸骨以及毗邻的软组织 (肺或胸壁的肌肉)。这是目前公认的较为有效的外科治疗手段。如果病人就诊时发现已有肺转移瘤,应首先予以化疗。

经临床检查,认为原发瘤需要切除而同时有肺转移瘤的病例,宜首先切除肺转移瘤,之后再切除原发瘤。两次手术之间的间隔时间视病人术后的恢复情况及原发瘤的具体情况而定。如果转移瘤已无法切除,则原发瘤应该选择放疗或化疗等治疗方法,不宜选择外科手术。

有些作者提倡对成骨肉瘤先进行术前化疗,之后再施行外科手术治疗,有利于预防远处转移。由于胸壁成骨肉瘤对化疗和放疗都比较敏感,因而也可以对原发瘤先进行术前放疗,再采用手术切除的方案进行综合治疗。如术前检查发现病人有胸壁成骨肉瘤,同时有肺转移瘤,治疗方案应该是先进行化疗,再考虑外科手术治疗。总之,由于成骨肉瘤恶性程度比较高,血行转移比较多见,因此治疗方案宜因人而异,尽量提高疗效,延长病人的生存期。成骨肉瘤的 5 年生存率仅为 5%~10%。

二、原发性软组织肿瘤

胸壁的原发性软组织肿瘤,可以起源于胸廓的任何组织成分。这些肿瘤的术前鉴别诊断一般都比较困难。病人一般常见的临床症状为疼痛。查体及胸部 X 线检查,肿瘤往往有进行性增大的征象。

胸壁原发性软组织肿瘤的治疗原则，仍是广泛切除肿瘤及其邻近组织结构。

(一) 胸壁良性软组织肿瘤 据文献报道，累及胸壁的各种结构的良性肿瘤很多，其中良性软组织肿瘤主要有纤维瘤、脂肪瘤、巨细胞瘤、神经源性肿瘤、血管瘤（可伴有动静脉瘘）以及良性结缔组织肿瘤等。这些良性肿瘤发生恶变的病例不多，其治疗手段应该是局部切除。

硬纤维瘤（desmoid）约 40% 发生在肩部和胸壁，起源于深筋膜和肌肉中的结缔组织。胸壁是硬纤维瘤的好发部位。这种肿瘤有向局部组织浸润的能力，因此一些病理科及临床医师认为硬纤维瘤并不是良性肿瘤，而是一种低度恶性的纤维肉瘤（low-grade fibrosarcoma），生长缓慢，容易累及肩带（shoulder girdle）。瘤体压迫周围结构，可引起疼痛。硬纤维瘤的细胞含量较少而基质（matrix）较多，故质地比较硬。

硬纤维瘤包裹臂丛神经、上肢及颈部血管的现象较为多见，病人常有神经症状和上肢血管受阻的症状。硬纤维瘤还往往向胸腔腔内延伸，使纵隔内结构（如气管、臂丛血管等）向健侧移位。在早期，肿块界限不清，病人可能有轻微疼痛或无疼痛。以后随着肿瘤的不断生长，如果累及或包裹臂丛神经，病人便有患侧上肢的感觉异常（paresthesias）、感觉过敏（hyperesthesia）及活动无力，但腋动脉或腋静脉受累的现象极少。

硬纤维瘤好发于青春期末至 40 岁之间的人群，婴儿及老年人罕见，男、女性的发病率相等。肿瘤外观为大小不等的圆形或椭圆形实体瘤，肉眼观察似有包膜，但病理检查发现硬纤维瘤并无真性包膜。

Goellner 等（1980）及 Hayry 等（1982）认为胸壁硬纤维瘤是良性纤维瘤病（benign fibromatosis）的另一种类型。但如上所述，由于硬纤维瘤可累及（浸润）与其毗邻的结构，因此有些作者认为硬纤维瘤是一种低度恶性的纤维肉瘤。

在治疗方面，不论对硬纤维瘤的性质的认识有多少分歧，由于这种肿瘤有复发倾向，因此外科手术治疗应按胸壁原发性恶性肿瘤的治疗原则处理，即进行广泛的肿瘤切除术。包裹胸廓出口处结构的硬纤维瘤，应作为一个特殊的问题进行处理，需要将肿瘤从胸廓出口处诸结构（臂丛神经、锁骨下动脉及锁骨下静脉）中剝除（enucleation），术后再进行放疗。

据一些文献报道，胸壁硬纤维瘤切除术后，复发率在 25% 以上。

(二) 胸壁的恶性软组织肿瘤

1. 恶性纤维组织细胞瘤（malignant fibrous histiocytoma） 据 Pairolero 等（1985）及 King 等（1986）统计，恶性纤维组织细胞瘤是最常见的原发性胸壁肿瘤，好发于 50~70 岁之间的病人，儿童病例罕见。近 2/3 为男性，多见于侧胸壁及后胸壁，表现为生长缓慢而无疼痛的肿块，瘤体一般在胸壁软组织深部，大小不等。女性病人在怀孕之后，肿瘤生长速度加快，引起疼痛。

恶性纤维组织细胞瘤一般由成纤维细胞、组织细胞及畸形巨细胞组成，可能起源于组织细胞或原始间质细胞。Weiss 等（1978）分析了随访时间为 2 年及 2 年以上的恶性纤维组织细胞瘤 200 例，认为本病是一种恶性程度很高的肉瘤，术后复发率为 44%，转移率为 42%，2 年生存率为 60%。Weiss 等发现肿瘤的深度、大小及细胞成分等因素影响病人的预后。

胸壁恶性纤维组织细胞瘤病因不清楚。但有些病例则是病人因乳腺癌、Hodgkin 淋巴瘤以及骨髓瘤而进行放疗后发生的，表明放疗可以诱发恶性纤维组织细胞瘤。