

NCCN 肿瘤学临床实践指南（NCCN 指南）

胸腺瘤与胸腺癌

2014 第 1 版中文翻译

（NCCN.org）

复旦大学附属中山医院中西医结合肿瘤科翻译

翻译人员：

项忆瑾：上海中医药大学中西医结合内科专业硕士；

复旦大学附属中山医院住院医师；

复旦大学附属中山医院中西医结合肿瘤学基地学员；

刘 军：上海交通大学医学院内科学博士；

上海市第一届肿瘤学规范化培训基地毕业(二年制)；

复旦大学附属中山医院中西医结合肿瘤科主治医师；

作为主要获奖人之一，“胰腺癌基因组学的基础与临床研究”获得 2012 年教育部科学技术进步奖二等奖；

审阅人员：

顾喜喜：复旦大学中西医结合医学硕士；

复旦大学附属中山医院中西医结合肿瘤科主治医师；

丁建勇：复旦大学外科学博士；

复旦大学附属中山医院胸外科副主任医师；

翻译说明：胸腺瘤临床治疗效果较好，即使是 IV 期（出现多发转移），仍有较长的生存期，对于大多数临床肿瘤内科医生及放疗科医生，限于资料较少，可能对于辅助治疗及姑息治疗方案不是非常了解，因此翻译该文为自我学习以及医生之间沟通交流使用。尽管翻译人员对全文进行了认真仔细的翻译和审校，但限于翻译者英文水平及专业水准，可能存在不够准确甚至错误之处，请读者自行辨别，谨慎参考。放疗部分个别字句经过中山医院放疗科杨平医生审阅，特此感谢。*此文电子版可于医脉通及丁香园下载。

胸腺瘤和胸腺癌小组成员名单：见英文版第 1 页，此处略

指南更新概要

初始评估（THYN-1）

初始治疗（THYM-2）

可切除性疾病（THYM-3）

局部晚期，晚期或复发性疾病（THYM-4）

手术切除原则（THYM-A）

放射治疗原则（THYM-B）

胸腺恶性肿瘤的化疗原则（THYM-C）

分期(ST-1)

临床试验：NCCN 认为任何肿瘤患者都可以在临床试验中得到最佳处理，因此特别鼓励肿瘤患者参加临床试验研究。

在线查找 NCCN 成员机构的临床试验，点击这里：
nccn.org/clinical_trials/physician.html

NCCN 对证据和共识的分类：
除非特别指出，NCCN 对所有建议均达成 2A 类共识。见 [NCCN 对证据和共识的分类](#)

指南更新概要:

2014 年第 1 版胸腺瘤与胸腺癌指南同 2013 年第 2 版相比, 主要更新内容包括:

THYM-1

- 首次评估中删除了以下部分: “TSH,T3, T4 作为临床证据”
- “胸腺恶性肿瘤可能” 修改为 “胸腺肿瘤可能”
- “胸腺恶性肿瘤可能性不大” 修改为 “胸腺肿瘤可能性不大”
- 限定词 “如适用” 新增在 “见疾病的具体准则” 之后

THYM-3

- 胸腺癌在 R0 切术术后, 新增为 I 类
- 监测建议中 “每年随访胸部 CT 监测复发” 修改为 “CT 随访两年内每 6 个月 1 次, 然后胸腺癌每年 1 次, 随访 5 年, 胸腺瘤每年 1 次, 随访 10 年”
- 脚注 “f” 新增为 “监测的持续时间尚未确定”

THYM-B 1 of 2

- 放疗一般原则, 第 2 条修改为 “未手术切除的患者或侵袭性胸腺瘤及胸腺癌不完全切除术后应予以放疗”。2014 年版本将 “失败后” 改为 “如果诱导化疗时疾病进展”。

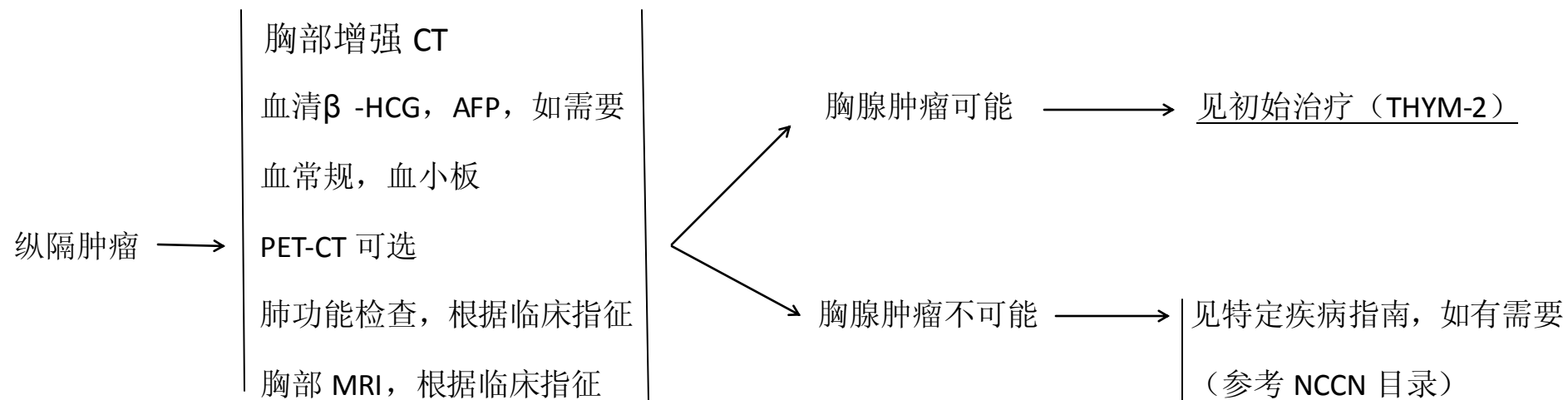
THYM-C 2 of 2

- 删除了 2013 版第 9 条参考文献

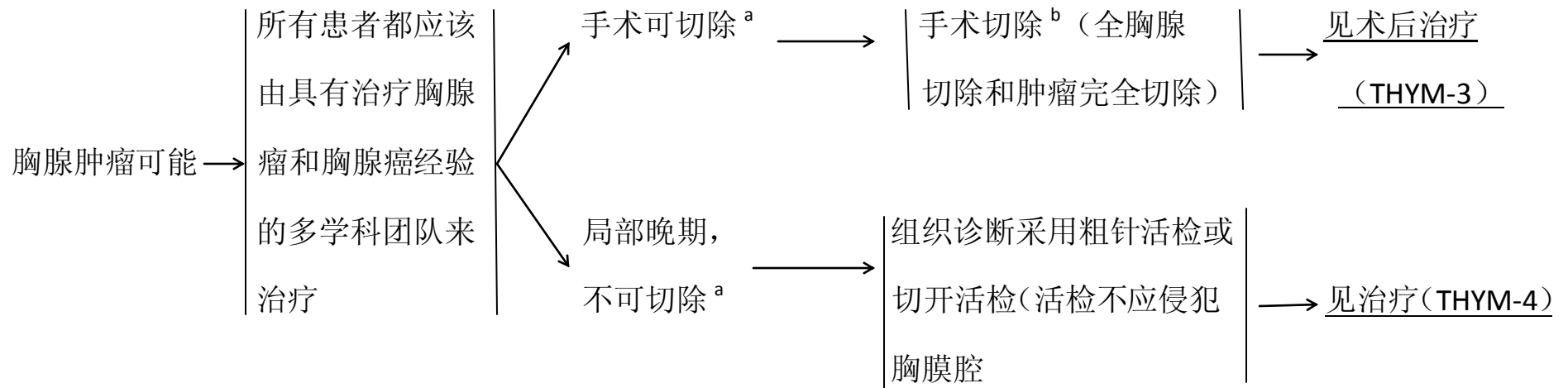
MS-1

- 2014 版讨论部分已经更新, 以反映指南最新修订

首次评估



初始治疗

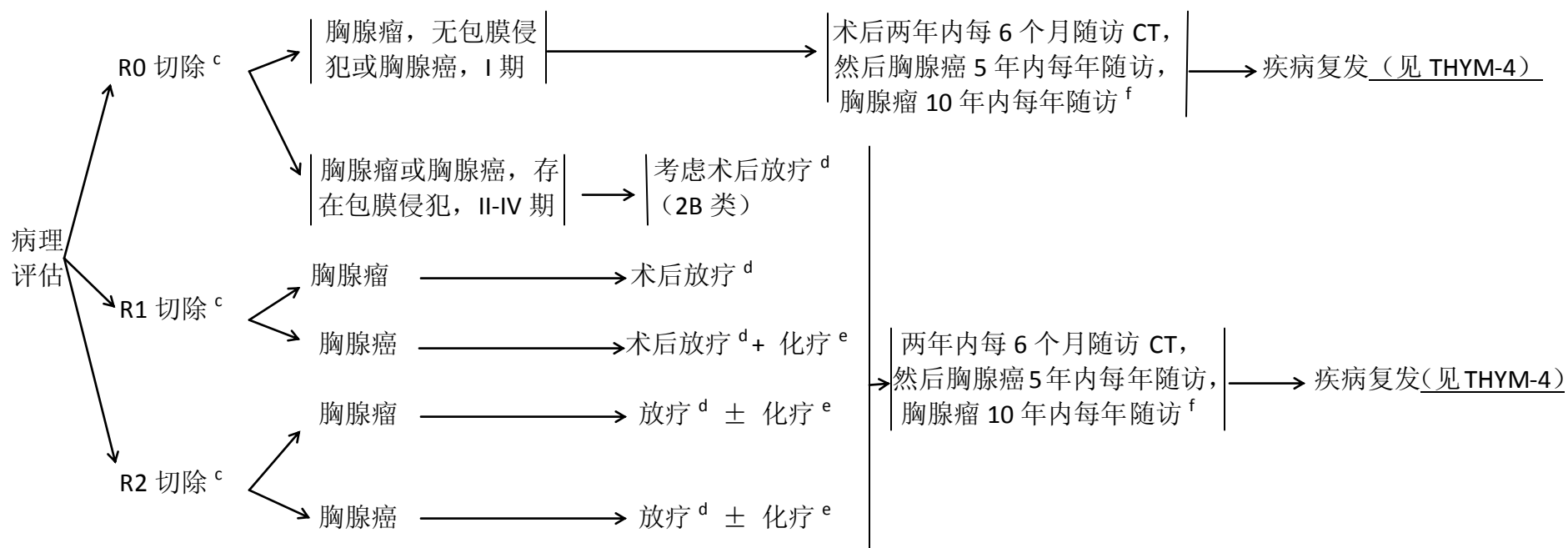


a 确定手术可切除性应该由一个委员会认证的胸外科医生判定

b 见手术切除原则 (THYM-A)

可切除病灶^b

术后治疗



^b 见手术切除原则 (THYM-A)

^c R0=无残留肿瘤，R1=镜下可见残留肿瘤，R2=肉眼可见残留肿瘤

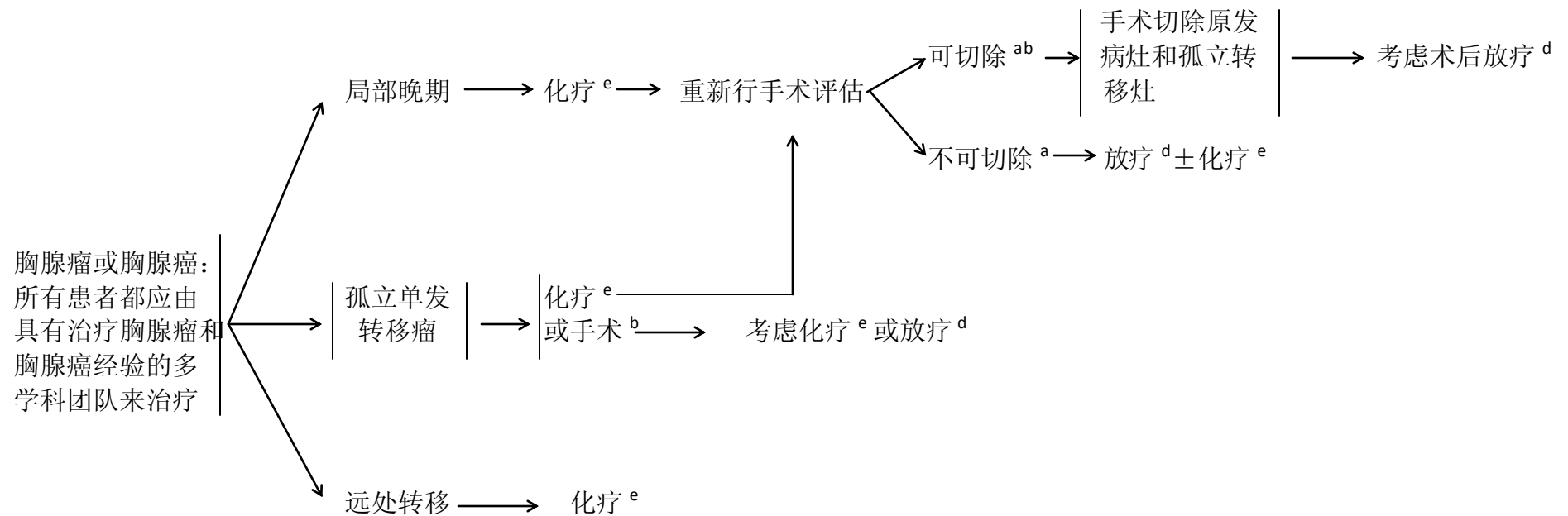
^d 见放疗原则 (THYM-B)

^e 见化疗原则 (THYM-C)

^f 监测随访期限尚未明确

局部晚期，晚期或疾病复发

治疗



a 确定手术可切除性应该由一个委员会认证的胸外科医生进行

b 见手术切除原则（THYM-A）

d 见放疗原则（THYM-B）

e 见化疗原则（THYM-C）

手术切除原则

1. 手术切除前应由委员会认证的胸外科医生认真评估患者情况。局部晚期（不可切除）和手术切除 \geq II 期的病例应由多学科团队进行讨论和评估。
2. 如果根据临床和影像学特点高度怀疑为可切除胸腺瘤，则应避免手术活检
3. 应避免采用经胸膜腔的方法对可疑胸腺瘤进行活检
4. 手术前，应对患者重症肌无力的表现和症状进行评估，应在手术切除前接受药物控制
5. 手术目的行全胸腺切除术，及完全切除相邻及不相邻的病灶。
6. 完整切除可能需要切除邻近结构，包括心包，膈神经，胸膜，肺，甚至大血管结构，行双侧膈神经切除术时应避免发生严重呼吸道疾病。
7. 胸腺切除术时，应检查胸膜表面有无转移。在部分病例中，为实现肿瘤的完整切除而切除胸膜转移灶是合适的。
8. 微创手术由于缺乏长期数据不被常规推荐。但是，如果能满足标准治疗下的所有肿瘤学目标，并且在专门的治疗中心由具有相关经验的外科医生来实施，可以考虑微创手术。

放射治疗原则（1 / 2）^{1,2}

一般原则

1. 放疗方面建议应由一个委员会认证的放射肿瘤学家进行。
2. 无法手术切除（或是肿瘤在诱导化疗时进展）或未完整切除的侵袭性胸腺瘤或胸腺癌患者应当予以放疗
3. 放射肿瘤医生需要与外科医生沟通，复审手术结果并且帮助确定具有复发风险的目标靶区。同时还需与病理科医生共同探讨详细的组织病理学及疾病范围，例如包膜外侵犯和手术切缘。
4. 放疗缩略语和非小细胞肺癌放疗原则所列出的缩略语相似。见非小细胞肺癌 NCCN 指南

放疗剂量

1. 放射治疗的剂量和分割计划是根据放疗指证和手术全切除术后情况下制定的
2. 无法切除的病灶，放疗剂量为 60-70 Gy。
3. 作为辅助治疗，对于切缘清晰完整的，放疗剂量为 45-50 Gy，镜下切缘肿瘤残留的病灶，给与 54 Gy。对于术后有可见大体肿瘤残留的患者（类似不能手术切除的疾病），应给予 60Gy 或以上的总剂量^{3, 4}。常规分割剂量为每日 1.8-2.0Gy/次。

见放疗靶区与放疗技术（THYM-B2）

放疗原则（2/2）

放疗剂量

1. 大体肿瘤体积应包括任何肉眼可见的肿瘤。术中应在肿瘤残留灶上标记金属夹以利于术后辅助放疗。
2. 临床靶区（CTV）进行术后放射治疗应包括整个胸腺（局部切除术病例），手术夹，和任何残留病灶。临床靶区应与胸外科医生进行探讨。
3. 广泛的选择性淋巴结照射（整个纵隔及双侧锁骨上淋巴结区）不被推荐，由于胸腺瘤不常见转移至区域淋巴结⁵。
4. 计划靶区（PTV）应考虑目标运动和日常摆位误差。计划靶区定位应根据单个患者的运动，模拟技术（有无包含运动）。并且设定每日每间诊所的重复性。

放疗技术

1. 强烈推荐基于 CT 的计划。CT 扫描采取手臂抬高举过头顶的治疗体位。尽可能鼓励模拟靶区运动。CT 扫描可在自然吸气，呼气结束时进行，在自然呼吸的时候，需要更复杂的技术支持，如 4-DCT，呼吸门控 CT，或者不进行自主呼吸控制。靶区运动控制参照非小细胞肺癌放疗原则。[见非小细胞肺癌 NCCN 指南](#)。不能手术切除情况下行静脉造影是有益的。
2. 辐射束应根据计划靶区的设定，确保给与靶区预定的高剂量，并尽可能减少相邻重要组织的辐射剂量。前-后位和后-前位放疗，以前野权重（胸腺组织位于前纵隔），或组合楔形技术可以考虑。传统使用的 2-D 技术会对正常组织产生更高的剂量。肺，心脏和脊髓的剂量体积直方图在每个计划中均需要仔细审查。
3. 放疗应使用三维适形技术以减少对周围正常组织的损伤（如心、肺、食道、脊髓）。逆向调强放疗（IMRT）可能进一步改善剂量分布和并降低周围正常组织辐射剂量。如果应用 IMRT 技术，应严格遵循 ASTRO/ACR IMRT 指南^{6,7}。
4. 有关正常组织剂量限制除了参照非小细胞肺癌 NCCN 指南，推荐对于所有正常组织使用更为保守的剂量限制。考虑到这部分患者年纪较轻，大部分具有较长的预计生存期，心脏总剂量应限制 $\leq 30\text{Gy}$ 。

[见一般原则和放射剂量（THYM-B 1of 2）](#)

参考文献 5-7 见英文版，此处略。

胸腺恶性肿瘤化疗原则

一线联合化疗方案

CAP（胸腺瘤首选）

顺铂 50mg/m² iv d1

阿霉素 50mg/m² iv d1

环磷酰胺 500 mg/m² iv d1

每三周循环一次

CAP+强的松

顺铂 30mg/m² d1-3

阿霉素 20mg/m²/d IV d1-3

环磷酰胺 500 mg/m² d1

强的松 100 mg/m² d1-5

每三周循环一次

ADOC

顺铂 50mg/m² IV d1

阿霉素 40mg/m² IV d1

长春新碱 0.6 mg/m² IV d3

环磷酰胺 700 mg/m² IV d4

每三周循环一次

PE

顺铂 60mg/m² IV d1

足叶乙甙 120mg/m² IV d1-3

每三周循环一次

VIP

足叶乙甙 75mg/m² d1-4

异环磷酰胺 1.2g/m² d1-4

顺铂 20mg/m² d1-4

每三周循环一次

卡铂/紫杉醇（胸腺癌优先考虑）

卡铂 AUC 6

紫杉醇 225mg/m²

每三周循环一次

二线可选化疗方案

足叶乙甙

异环磷酰胺

培美曲塞

奥曲肽（包括 LAR）+/-强的松

5-FU+亚叶酸钙

吉西他滨

紫杉醇

分期

表 1 修正 Masaoka 胸腺瘤临床分期

<u>Masaoka 分期</u>	<u>诊断标准</u>
I 期	肿瘤局限在胸腺内，肉眼及镜下均无包膜浸润
IIA 期	肿瘤镜下超出胸膜包膜
IIB 期	侵犯或大块紧邻周围脂肪组织，但未穿透纵膈胸膜或心包膜
III 期	肿瘤侵犯邻近组织或器官，包括心包、肺及大血管
IIIA 期	肿瘤未侵犯大血管
IIIB 期	肿瘤侵犯大血管
IVA 期	肿瘤广泛侵犯胸膜和（或）心包
IVB 期	肿瘤扩散到远处器官

表 2 TNM 分期

<u>T</u>	<u>原发肿瘤</u>
TX	原发肿瘤不能评估
T0	无原发肿瘤证据
T1	包膜完整
T2	肿瘤浸润包膜外结缔组织
T3	肿瘤浸润邻近组织器官，如心包、纵膈胸膜、胸壁、大血管及肺
T4	肿瘤广泛侵犯胸膜或心包
<u>N</u>	<u>区域淋巴结</u>
NX	区域淋巴结不能评估

N0	区域无淋巴结转移
N1	前纵隔淋巴结转移
N2	除外前纵隔以外的其他胸腔内淋巴结转移
N3	前斜角肌或锁骨上淋巴结转移

M 远处转移

Mx	远处转移不能评估
M0	无远处转移
M1	远处转移

分期

I 期	T1	N0	M0
II 期	T2	N0	M0
III 期	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	N0, 1	M0
IV 期	T4	任何 N	M0
	任何 T	N2, 3	M0
	任何 T	任何 N	M1

分期

表 3 世界卫生组织组织学分类

类型	描述
A 型	肿瘤组织中包含大量肿瘤性胸腺上皮细胞，外观呈现纺锤形/椭圆形，缺乏核异形性，并伴有很少或没有非肿瘤性淋巴细胞
AB 型	此型由局灶性具有典型 A 型胸腺瘤特征的和局灶性富含淋巴细胞的成分混合而成。
B1 型	此型与正常功能的胸腺非常相似，它结合了大片具有与正常胸腺皮质几乎无法区分外观的胸腺髓质区
B2 型	此型肿瘤上皮成分富含大量淋巴细胞，上皮细胞呈簇状排列，核呈空泡状，且核仁明显，可见核分裂像，常见明显的血管周围间隙，有时非常显著。肿瘤细胞在血管周围间隙可见呈栅栏样排列。
B3 型	此型胸腺瘤主要成分为圆形或多边形的上皮细胞，表现为无或轻度异型性，其中混合少量淋巴细胞，肿瘤上皮细胞成片状生长。
C 型	胸腺肿瘤（胸腺癌）肿瘤上皮成分有明显异型性，其细胞结构不再像特定的胸腺，反而类似于其他器官的癌细胞。C 型胸腺瘤缺乏幼稚淋巴细胞，任何淋巴细胞可能以成熟形式出现并且通常含有浆细胞

（译者注：该篇描述 WHO 对胸腺瘤的组织学分类，个人觉得不是很清楚，本文以硬译为主，建议参考“肺，胸膜，胸腺及心脏肿瘤病理学和遗传学（世界卫生组织肿瘤分类及诊断标准系列）”。主译：孟宇宏，张建忠。人民卫生出版社 2006 年 10 月第 1 版。）

讨论

NCCN 对证据和共识的分类

1 类：基于高水平证据（如随机对照试验）提出的建议，专家组一致同意。

2A 类：基于低水平证据提出的建议，专家组一致同意。

2B 类：基于低水平证据提出的建议，专家组基本同意，无明显分歧。

3 类：基于任何水平证据提出的建议，专家组意见存在明显的分歧。

除非特别指出，NCCN 对所有建议均达成 2A 类共识。

目录

概述-----	2
纵膈肿块-----	2
胸腺肿块-----	3
胸腺瘤-----	3
胸腺癌-----	5
参考文献-----	7

概述

胸腺瘤是前纵隔常见的原发性肿瘤，尽管他们比较罕见（1.5 例/百万）¹⁻³。胸腺癌更为罕见。胸腺瘤和胸腺癌起源于胸腺。虽然胸腺瘤可以局部播散，但相比胸腺癌，其侵袭性明显较弱¹。胸腺瘤患者的 5 年生存率大约为 78%⁴。然而，胸腺癌患者的 5 年生存率只有约 40%^{5, 6}。NCCN 指南对胸腺瘤和胸腺癌概述了评估与治疗，以及纵隔肿瘤的治疗。更新部分说明了最新修订。第一版 NCCN 指南在 2010 年出版。

纵隔肿块

前纵隔肿块可能是肿瘤（例如，胸腺瘤、淋巴瘤、胸腺癌、胸腺类癌、胸腺脂肪瘤、生殖细胞肿瘤、肺转移肿瘤）或非肿瘤病灶（如：胸内甲状腺，胸腺囊肿，淋巴管瘤，主动脉瘤）^{2, 7, 8}。许多纵隔肿块是良性的，尤其是发生在无症状的病人中；然而，有症状的患者往往有恶性纵隔病变。所有具有纵隔肿块的患者均应进行评估，确定肿块的类型，以及在治疗前确定疾病的范围（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南 *初始评估*）。治疗前有必要区分胸腺恶

性肿瘤和其他情况（肺转移瘤，淋巴瘤，甲状腺肿，生殖细胞肿瘤），因为这些情况下治疗不相同^{9, 10}。大多数纵隔肿块是原发性肺癌转移（例如，非小细胞肺癌）。然而，大约 50%前纵隔原发肿瘤是胸腺瘤¹¹。

胸腺瘤患者通常表现为病程缓慢，而淋巴瘤和生殖细胞肿瘤临床症状发展较快¹⁰。淋巴瘤通常表现为全身性疾病，但也可以是原发性前纵隔病变（例如，结节性硬化性霍奇金病，非霍奇金淋巴瘤[弥漫大 B 细胞淋巴瘤，急性淋巴母细胞性淋巴瘤]）。患者通常有典型的淋巴结肿大（见非霍奇金淋巴瘤和霍奇金淋巴瘤 NCCN 指南）。胸腺类癌是罕见的肿瘤，在神经内分泌肿瘤 NCCN 指南中有所论述。它们与多发性内分泌腺瘤病 I 型综合征（MEN1）相关。肺类癌在小细胞肺癌中有所论述（见 *肺神经内分泌肿瘤*）。性腺外生殖细胞瘤是罕见肿瘤，发生在青少年和年轻人身上。

（<http://www.cancer.gov/cancertopics/types/extragenital-germ-cell>）

评估纵膈肿瘤推荐的检查包括胸部增强 CT 和血液学检查（见 *胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南初始评估*）¹⁵⁻¹⁹。CT 上，胸腺瘤通常表现为胸腺中清晰的圆形或椭圆形肿块^{17, 20}。近年发现在高危人群中进行低剂量率 CT 扫描筛查肺癌是有用的（见 *NCCN 肺癌筛查指南*）²¹。纵膈肿块（如肺转移癌，胸腺瘤，胸腺癌）可在进行肺癌筛查时发现。

如果患者不能耐受碘造影剂，胸部 MRI 可能是有用的。结合 PET-CT 可用于确定是否存在远处转移²²。PET-CT 较之单独 PET 能更好地提供解剖结构的相关性。AFP 和 β -HCG 水平检测可能排除生殖细胞肿瘤（见 *胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南初始评估*）。

胸腺肿块

所有恶性胸腺肿瘤患者应该由肿瘤放疗科医师，外科医师，肿瘤内科医师，影像诊断科医师及肺科医师进行评估，在进行治疗前确定最佳计划。确定肿块是否可以通过手术切除至关重要，应该由一个委员会认证的胸外科医生做出这个决定。全胸腺切除和肿

瘤的完整切除是治疗的金标准，并建议只要可能，绝大多数可切除肿瘤都应完整切除（见 *胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南手术切除原则*）^{4, 5, 10, 24, 25}。行胸腺切除术时，胸膜表面应检查有无转移灶。为实现肿瘤的完整切除，在部分患者中，切除胸膜转移灶是合适的²⁶⁻²⁸。空心针或切开活检被推荐用于局部晚期，不可切除的胸腺肿块。因为无长期的关于复发和生存数据支持，所以微创手术通常不建议使用。然而，如果能达到标准的肿瘤治疗目标（如前所述），并在专门的治疗中心由有经验的外科医生来进行手术，可以考虑微创手术。

虽然有几个分期系统存在，Masaoka 分期系统是最被广泛接受的系统用于制定胸腺瘤和胸腺癌的治疗决策及判断预后（见表 1）。国际胸腺恶性肿瘤兴趣小组（ITMIG）建议使用 Masaoka-Koga 分期分类。TNM 分期很少被普遍使用（见表 2）。I 期到 III 期胸腺瘤患者的 5 年生存率大约为 85%，而 IV 期只有 65%^{4, 44, 45}。约有 50% 的患者，死亡和胸腺瘤无直接关联³⁶。约 20% 患者的死亡与重症肌无力相关。

世界卫生组织（WHO）组织学分类系统可用于区分胸腺瘤，胸腺癌，和胸腺类癌（表 3）。WHO 组织学分类也同样用于区别胸腺瘤中的不同组织学类型（例如，A,AB,B1,B2,B3）；然而它难以将胸腺瘤分类。胸腺癌是在 WHO 分类中的 C 型，尽管它们不同于胸腺瘤，并且不是晚期胸腺瘤（见本章节 *胸腺癌*）⁴⁸。然而治疗中，组织学亚型并没有切除范围那么重要（例如 R0, R1, R2）（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南 *术后治疗*）。对于 III 期到 IV 期胸腺瘤，手术完整切除的患者 5 年生存率报道达 90%⁵。对于胸腺癌，5 年生存率较低，甚至那些获得完整切除的患者也是如此。

胸腺瘤

胸腺瘤通常发生在 40-70 岁的成年人，罕见发生于儿童或青少年。有些患者无症状，其他则表现为胸痛，咳嗽，或呼吸困难。约 30%~50% 的胸腺瘤患者伴有重症肌无力（例如，依据既往史和/或测定血清抗乙酰胆碱受体抗体水平）。虽然胸腺瘤能够局部侵袭（例如，胸膜，肺），但转移至区域淋巴结或远处部位并不常见^{4, 44}。手术（例如，全胸腺切除和肿瘤的完整切除）被推荐于所有能够

耐受手术的可切除胸腺瘤患者^{11, 54}。可切除的 I 期和 II 期胸腺瘤患者，10 年生存率非常好（分别约 90% 和 70%）。切除的完整性是后期转归的最重要预测因素。如果根据临床和影像学特征强烈提示胸腺瘤可切除（如，患者有重症肌无力和 CT 上肿块特征）¹⁰，则手术活检没有必要。在胸腺瘤活检中应避免经过胸膜的方法^{56, 57}。小样本活检（细针或空心针穿刺活检）并不能提示当前肿瘤是否存在侵袭性。ITMIG（国际胸腺恶性肿瘤兴趣小组）已建立关于报告切除标本的外科发现及病理结果的流程。

任何手术前，怀疑有胸腺瘤的患者（即使没有症状），应进行血清抗乙酰胆碱受体抗体水平测定来确定他们是否有重症肌无力，以避免手术过程中出现呼吸衰竭。重症肌无力的症状包括眼睑下垂，复视，流口水，上楼梯困难，声音嘶哑，和/或呼吸困难。如果患者有重症肌无力，他们应该在手术切除前，接受有重症肌无力治疗经验的神经病学专家的治疗。

完整切除（R0 切除）的 I 期胸腺瘤或 I 期胸腺癌不推荐辅助治疗

24, 63, 64。对于不完整切除的胸腺瘤，推荐术后放疗（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 临床治疗指南中 *术后治疗*）^{24, 65}。请注意，不推荐行广泛选择性淋巴结照射，因为胸腺瘤通常不会转移至区域淋巴结^{4, 66}。放疗前强烈推荐基于 CT 的治疗计划（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南中 *放疗原则*）⁶⁷。放疗应该基于三维适形技术以减少对周围正常组织的损伤（如心、肺、食道、脊髓）。

使用逆向调强放疗（IMRT）技术可能进一步降低正常组织的辐射剂量^{67, 68}。如果使用 IMRT，应遵循 ATC/NCI 及 ASTRO/ACR 建立的指南。（<http://rrp.cancer.gov/content/docs/imrt.doc>）ICRU-83(国际辐射单位和测量委员会第 83 报告)的建议也是非常有用的资源^{71, 73}。尽管肺癌的正常组织剂量限制标准也可以参照使用（见非小细胞肺癌 NCCN 指南中 *放疗原则*），但推荐对所有正常组织使用更保守的剂量体积^{74, 75}。因为这部分患者年纪较轻并大多是长期生存的患者，心脏总剂量应限制 $\leq 30\text{Gy}$ 更低。

明确建议无法切除病灶的患者放疗总剂量为 60-70 Gy。作为辅助治疗，对于切缘干净（clear，译者考虑此处意思为 R0 切除）或接

近干净的放疗剂量推荐为 45-50 Gy，对于镜下残留病灶推荐 54 Gy（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 临床治疗指南 *放疗原则*）^{67, 68}。60Gy 及 60Gy 以上的总剂量（每日 1.8-2.0Gy 分割剂量）应给予患者术后大体肿瘤残留的患者^{76, 77}。胸腺瘤和胸腺癌有包膜侵犯的患者在 R0 手术切除后应考虑术后放疗，尽管只是 2B 类推荐（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南中 *术后治疗*）^{64, 67, 78-80}。III 期患者（广泛侵犯临近器官）胸腺瘤或胸腺癌具有较高的复发风险，因此，推荐术后放疗以最大程度提高局部控制。越来越多的证据表明 II 期胸腺瘤患者无法从术后放疗和术后化疗中获益。

疾病进展期，推荐行化疗联合（或不联合）放疗（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 临床治疗指南 *胸腺恶性肿瘤化疗原则*）^{64, 84-96}。虽然在 NCCN 指南中有 6 个不同的联合化疗方案，以顺铂和阿霉素为基础的化疗方案可能获得最佳疗效。专家组认为，顺铂/阿霉素/环磷酰胺在胸腺瘤治疗中为可选方案^{24, 97, 98}。但是，非蒽环类化疗方案（例如，顺铂/足叶乙甙[联合或不联合异环磷酰胺]），卡铂/紫杉醇）可能对于不能耐受更强烈化疗的患者有效^{98, 99}。对于胸腺

癌，专家组推荐使用卡铂/紫杉醇^{99, 100}。对于初始评估为不可切除的胸腺恶性肿瘤行诱导治疗后手术切除可能是有效的^{53, 92, 101, 102}。

二线系统治疗包括足叶乙甙，异环磷酰胺，培美曲塞，奥曲肽（长效剂型[LAR]，联合或不联合强的松），氟尿嘧啶，吉西他滨和紫杉醇^{84, 85, 98, 103-106}。然而，这些药物没有在随机试验中评估疗效。胸腺瘤患者若奥曲肽扫描阳性或伴有副癌综合症表现的奥曲肽可能有效。手术切除后，专家组成员一致建议，监测复发应包括前2年每6个月复查胸部CT，然后胸腺瘤10年内和胸腺癌5年内每年进行随访复查¹⁷。考虑到胸腺瘤有迟发性复发的风险，监测应持续至少10年。然而，胸腺瘤和胸腺癌的监测随访时间尚未有已经公开发表的研究来支持。胸腺瘤患者发生第二恶性肿瘤的风险也增加，但不推荐特别的筛查研究。

胸腺癌

胸腺癌是罕见的侵袭性肿瘤，经常转移至区域淋巴结和发生远处

转移，因此，它们比胸腺瘤预后差（5年生存率30%-50%）^{2, 5, 6, 8, 51, 52, 108, 109}。胸腺癌可以根据恶性的组织学特征及不同的免疫组织化学和遗传特征区别于胸腺瘤^{7, 43, 48}。然而，胸腺癌应该与肺部原发恶性肿瘤转移到胸腺相鉴别，两者有类似的组织学表现^{110, 111}。胸腺癌常引起心包和胸腔积液。Masaoka分期系统也可以用于胸腺癌的分期（见表1）^{35, 112, 113}。需要提请注意的是，胸腺癌与胸腺瘤大不相同。

类似于胸腺瘤，完整手术切除的胸腺癌患者比不完整切除或不切除的患者有更长的生存率^{51, 53}。因此，治疗取决于手术切除的范围。胸腺癌切除后，术后治疗包括放疗联合（不联合）化疗，取决于手术切除的完整性（见胸腺瘤和胸腺癌NCCN指南术后治疗）。最近的一项研究表明，辅助治疗可能对早期胸腺癌并不必要。对于不能切除或转移性胸腺癌，推荐行化疗联合（或不联合）放疗（见胸腺瘤和胸腺癌NCCN指南胸腺恶性肿瘤放化疗原则）⁹⁷。

遗憾的是，胸腺癌对化疗不敏感，卡铂/紫杉醇被推荐使用，因为

在有关胸腺癌的临床研究中它们有效率最高^{95, 99, 115-122}。数据表明 ADOC（顺铂，阿霉素，长春新碱，环磷酰胺）方案是有效的，但比卡铂/紫杉醇的毒性强¹²⁰。胸腺癌缺乏二线化疗数据⁸⁴。在 NCCN 指南中多数二线药物适用于胸腺瘤（见胸腺瘤和胸腺癌 NCCN 指南 *胸腺恶性肿瘤化疗原则*）。然而，S-1（口服氟尿嘧啶）似乎在胸腺癌患者中有效^{123, 124}。靶向疗法（如：舒尼替尼，索拉非尼）对 c-kit 基因突变的患者可能有效。然而，这些突变在胸腺癌中罕见（<10%）^{85, 125-129}。胸腺瘤患者无 c-kit 基因突变¹¹⁰。