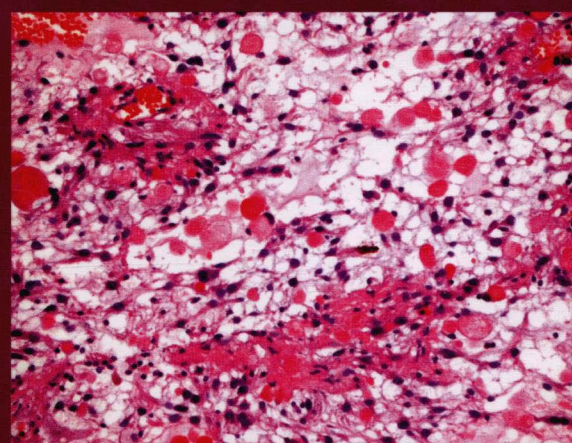
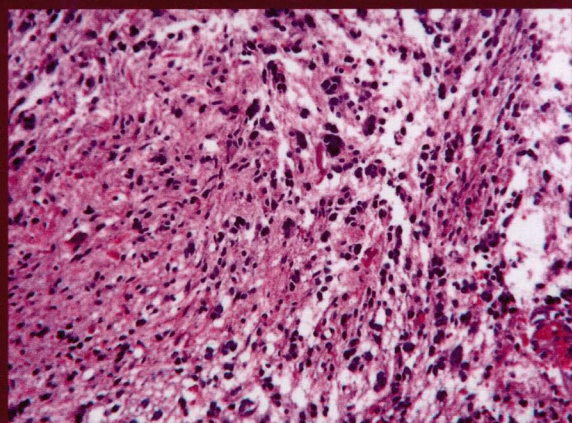


中枢神经系统肿瘤图谱

文剑明 李智 主编

Zhongshu
Shenjing
Xitong
Zhongliu
Tupu



东南大学出版社
SOUTHEAST UNIVERSITY PRESS

中枢神经系统肿瘤图谱

王澍 主编 王 毅 副主编



上海科学技术出版社

中枢神经系统肿瘤图谱

Atlas of Tumors of the Central Nervous System

主编 文剑明 李 智

东南大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

中枢神经系统肿瘤图谱 / 文剑明, 李智主编. -- 南京: 东南大学出版社, 2012.12
ISBN 978-7-5641-3933-9

I. ①中… II. ①文… ②李… III. ①中枢神经系统疾病-肿瘤-图谱 IV. ①R739.4-64

中国版本图书馆CIP数据核字 (2012) 第281560号

书 名: 中枢神经系统肿瘤图谱
主 编: 文剑明 李 智

出版发行: 东南大学出版社
社 址: 南京市四牌楼 2号 邮编: 210096
出 版 人: 江建中
网 址: <http://www.seupress.com>

印 刷: 南通印刷总厂有限公司
排 版: 江苏凤凰制版有限公司
开 本: 889mm × 1194mm 1/16 印张: 20.5 字数: 430千字
版 次: 2012年12月第1版
印 次: 2012年12月第1次印刷
书 号: ISBN 978-7-5641-3933-9
定 价: 248.00元

经 销: 全国各地新华书店
发行热线: 025-83791830

本社图书若有印装质量问题, 请直接与营销部联系。电话 (传真): 025-83791830

前言

随着神经外科在国内各级医院的普遍开展,神经系统疾病,特别是神经系统肿瘤性疾病的临床病理诊断越来越显示出对临床治疗和预后评估的重要性。但目前神经系统肿瘤病理学在我国仍是临床病理学的薄弱环节,可满足临床实际应用的参考书籍和文献并不多。神经病理医师在工作中迫切需要一本既与当前世界卫生组织神经系统肿瘤分类接轨,又能帮助解决实际临床病理工作难题和拓展神经病理诊断思路的高级参考书,我们就是本着这一目的来编写这本书的。

编写《中枢神经系统肿瘤图谱》的目的是为病理医生在诊断中枢和周围神经系统肿瘤、瘤样病变及一些相关性疾病提供一本工具书。该图谱最重要的贡献是提供了大量各种疾病病变组织学彩图,使用者通过对照某种肿瘤病理改变的文字描述,认识和正确诊断这些疾病。本书内容不但同最新版世界卫生组织神经系统肿瘤分类接轨,而且加入了作者自己在多年临床病理诊断中获得的经验和汲取的教训,这些实际工作体会对临床病理医师把握和分析神经系统病变相信会有所帮助,这也可以说是本书的主要特点。

多年来,我们把诊断过的神经系统肿瘤及瘤样疾病的病例收集起来,按照病理专业书描述每一种疾病病变特征进行数码拍照和储存。在我们的电脑中,已存放了数千张神经系统肿瘤的数码图片。此后,我们又用了多年的时间,在日常工作的间隙,精选了一些图,编写了这本《中枢神经系统肿瘤图谱》。

本书主要参考了Kleihues P和Cavenee K主编的《WHO pathology and genetics, tumours of the nervous system》和Burger P C等人编写的《Surgical pathology of the nervous system and its coverings》,加上我们的诊断经验,在每一章中,简要地描述了每一种肿瘤的定义、发病年龄、部位、临床特征、肉眼检查、镜下检查、免疫组化、鉴别诊断、预后,配上丰富的显微彩色图片和图解。由于本书属病理医生实用参考书,篇幅有限,因而不包含肿瘤的影像学表现,也未列出详细的参考文献(读者可以在<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>查阅)。虽然在编写这本书时下了功夫,但限于经验和时间,以及知识的不断更新,仍感到存在不少缺点和错误,敬请读者批评指正。

真诚希望本书对临床病理医生有所帮助。

文剑明博士,中山大学附属第一医院病理学教研室二级教授,博士生导师,澳门镜湖医院客座主任顾问医生,享受国务院特殊津贴,获教育部宝钢优秀教师,南粤优秀教师称号。一生热爱并致力于病理学事业。

中枢神经系统肿瘤的分类(WHO 2007)

神经上皮组织肿瘤

星形细胞肿瘤

毛细血管型星形细胞瘤
毛黏液星形细胞瘤
室管膜下巨细胞星形细胞瘤(结节性硬化)
多形性黄色星形细胞瘤
弥漫型星形细胞瘤
纤维型星形细胞瘤
肥胖型星形细胞瘤
原浆型星形细胞瘤
间变型星形细胞瘤
胶质母细胞瘤
巨细胞胶质母细胞瘤
胶质肉瘤
大脑胶质瘤病

少突胶质细胞肿瘤

少突胶质细胞瘤
间变型少突胶质细胞瘤

少突星形细胞肿瘤

少突星形细胞瘤
间变型少突星形细胞瘤

室管膜肿瘤

室管膜下瘤
室管膜瘤
细胞型室管膜瘤
乳头状室管膜瘤
透明细胞型室管膜瘤
伸展细胞型室管膜瘤
间变型室管膜瘤

脉络丛肿瘤

脉络丛乳头状瘤
非典型性脉络丛乳头状瘤
脉络丛癌

其他神经上皮肿瘤

星形母细胞瘤
第三脑室脊索样胶质瘤

血管中心性胶质瘤

神经元性及混合神经元性胶质肿瘤

小脑发育不良性节细胞肿瘤(Lhermitte-Duclos)
促纤维增生性婴儿性星形细胞瘤/节细胞胶质瘤
胚胎发育不良性神经上皮瘤
节细胞瘤
节细胞胶质瘤
间变型节细胞胶质瘤
中枢神经细胞瘤
脑室外神经细胞瘤
小脑脂肪神经细胞瘤
乳头状胶质神经元肿瘤
第四脑室菊形团形成胶质神经元肿瘤
副节瘤

松果体肿瘤

松果体细胞瘤
中分化松果体实质瘤
松果体母细胞瘤
松果体区乳头状肿瘤

胚胎性肿瘤

髓母细胞瘤
促纤维性/结节性髓母细胞瘤
伴广泛结节性髓母细胞瘤
间变型髓母细胞瘤
大细胞性髓母细胞瘤
中枢神经系统原始神经外皮叶肿瘤
中枢神经系统神经母细胞瘤
中枢神经系统节细胞神经母细胞瘤
髓上皮瘤
室管膜母细胞
非典型性畸胎样/横纹肌样瘤

颅和脊髓旁神经肿瘤

雪旺细胞瘤(神经鞘膜瘤, 神经鞘瘤)
细胞性
丛性
黑色素性

神经纤维瘤

丛性

外周神经鞘瘤

外周神经鞘瘤

恶性周围神经鞘瘤

恶性外周神经鞘膜瘤

上皮样恶性外周神经鞘膜瘤

伴间叶分化恶性外周神经鞘膜瘤

黑色素性恶性外周神经鞘膜瘤

伴腺样分化恶性外周神经鞘膜瘤

脑膜肿瘤

脑膜皮细胞肿瘤

脑膜瘤

脑膜皮细胞性脑膜瘤

纤维性(纤维母细胞性)脑膜瘤

过渡性(混合性)脑膜瘤

沙粒体型脑膜瘤

血管瘤型脑膜瘤

微囊型脑膜瘤

分泌型脑膜瘤

富淋巴浆细胞型脑膜瘤

化生型脑膜瘤

脊索样脑膜瘤

透明细胞型脑膜瘤

非典型性脑膜瘤

乳头状脑膜瘤

横纹肌样型脑膜瘤

间变型(恶性)脑膜瘤

间叶性肿瘤

脂肪瘤

血管脂肪瘤

冬眠瘤

孤立性纤维瘤

纤维肉瘤

恶性纤维组织细胞瘤

平滑肌瘤

平滑肌肉瘤

横纹肌瘤

横纹肌肉瘤

软骨瘤

软骨肉瘤

骨瘤

骨肉瘤

骨软骨瘤

血管瘤

上皮样血管内皮细胞瘤

血管周细胞瘤

间变型血管周细胞瘤

血管肉瘤

Kaposi肉瘤

Ewing肉瘤-原始神经外胚叶肿瘤

原发性黑色素细胞病变

弥漫性黑色素细胞增多症

黑色素细胞瘤

恶性黑色素瘤

脑膜黑色素瘤病

其他脑膜相关肿瘤

血管母细胞瘤

淋巴瘤及造血性肿瘤

恶性淋巴瘤

浆细胞瘤

粒细胞肉瘤

生殖细胞肿瘤

生殖细胞瘤

胚胎性癌

卵黄囊瘤

绒癌

畸胎瘤

成熟型畸胎瘤

未成熟型畸胎瘤

畸胎瘤恶性变

鞍区肿瘤

颅咽管瘤

牙釉质瘤型颅咽管瘤

乳头型颅咽管瘤

颗粒细胞瘤

垂体细胞瘤

腺垂体梭形细胞嗜酸细胞瘤

转移性肿瘤

第一章 星形细胞肿瘤 (1)

- 毛细胞型星形细胞瘤 (2)
 - 特殊类型的毛细胞星形细胞瘤 (5)
 - 婴儿毛细胞型星形细胞瘤 (5)
 - 视神经和视交叉毛细胞型星形细胞瘤 (5)
 - 致密型毛细胞型星形细胞瘤 (6)
 - 儿童小脑星形细胞瘤 (6)
 - 毛细胞型星形细胞瘤恶变 (7)
- 毛黏液星形细胞瘤 (8)
- 室管膜下巨细胞星形细胞瘤 (10)
- 多形性黄色星形细胞瘤 (13)
- 弥漫浸润型星形细胞瘤 (17)
- 弥漫型星形细胞瘤 (18)
 - 纤维型星形细胞瘤 (19)
 - 原浆型星形细胞瘤 (19)
 - 肥胖型星形细胞瘤 (21)
- 颗粒细胞型星形细胞瘤 (24)
- 间变型星形细胞瘤 (25)
- 胶质母细胞瘤 (27)
- 巨细胞胶质母细胞瘤 (34)
- 胶质肉瘤 (36)
- 血管周围生长型胶质瘤 (37)
- 胶质纤维瘤 (39)
- 大脑胶质瘤病 (39)

第二章 少突胶质肿瘤 (41)

- 少突胶质瘤 (42)
- 间变型少突胶质瘤 (45)

第三章 少突星形细胞肿瘤 (49)

- 少突星形细胞瘤 (50)
- 间变型少突星形细胞瘤 (50)
- 其他混合型胶质瘤 (51)

第四章 室管膜肿瘤 (53)

- 室管膜下瘤 (54)
- 黏液乳头状室管膜瘤 (55)
- 室管膜瘤 (57)
 - 细胞型室管膜瘤 (59)
 - 乳头状室管膜瘤 (59)
 - 透明细胞型室管膜瘤 (60)
 - 伸展细胞型室管膜瘤 (60)
 - 其他类型室管膜瘤 (60)
- 间变型室管膜瘤 (62)

第五章 脉络丛肿瘤 (65)

- 脉络丛肿瘤 (66)
- 脉络丛乳头状肿瘤 (66)
- 非典型性脉络丛乳头状瘤 (68)



脉络丛癌 (68)

第六章 其他神经上皮肿瘤 (71)

- 星形母细胞瘤 (72)
- 第三脑室脊索样胶质瘤 (73)
- 血管中心性胶质瘤 (74)

第七章 神经性及混合性神经元-胶质肿瘤 (77)

- 小脑发育不良性节细胞瘤 (78)
- 胚胎发育不良性神经上皮瘤 (79)
- 节细胞瘤和节细胞胶质瘤 (81)
 - 乳头状胶质神经元肿瘤 (82)
 - 含小神经元肿瘤 (83)
- 伴神经毯样岛的胶质神经元肿瘤 (85)
- 促纤维增生性节细胞胶质瘤 (87)
- 中枢神经细胞瘤 (88)
- 脑室外神经细胞瘤 (91)
- 小脑脂肪神经细胞瘤 (92)
- 第四脑室菊形团形成胶质神经细胞瘤 (93)
- 副神经节瘤 (94)

第八章 松果体肿瘤 (97)

- 松果体细胞瘤 (98)
- 中分化松果体实质细胞瘤 (100)
- 松果体母细胞瘤 (101)
- 松果体区乳头状肿瘤 (102)
- 松果体囊肿 (104)

第九章 胚胎性肿瘤 (107)

- 髓母细胞瘤 (108)
 - 经典型髓母细胞瘤 (108)
 - 促纤维增生型髓母细胞瘤 (109)
 - 髓母细胞瘤伴大量结节和后神经元分化 (111)
 - 大细胞髓母细胞瘤 (111)
 - 间变型髓母细胞瘤 (111)
 - 黑色素性髓母细胞瘤 (112)
- 髓肌母细胞瘤 (113)
- 幕上原始神经外胚叶肿瘤 (114)
- 中枢神经系统神经母细胞瘤和节细胞神经母细胞瘤 (115)
- 髓上皮瘤 (117)
- 室管膜母细胞瘤 (119)
- 非典型畸胎瘤/横纹肌样瘤 (120)

第十章 周围神经肿瘤 (125)

- 神经鞘瘤 (126)
 - 细胞性神经鞘瘤 (127)
 - 丛状神经鞘瘤 (128)
 - 黑色素性神经鞘瘤 (128)
- 神经纤维瘤 (130)
- 神经束膜瘤 (134)
- 恶性外周神经鞘肿瘤 (136)
 - 上皮样型恶性外周神经鞘肿瘤 (140)
 - 腺型恶性外周神经鞘肿瘤 (140)
 - 恶性蝶螈瘤 (140)
 - 伴有神经束膜分化的恶性外周神经鞘肿瘤 (141)
 - 由其他神经系统肿瘤起源的恶性外周神经鞘肿瘤 (141)
 - 黑色素性恶性外周神经鞘肿瘤 (141)
- 肾上腺和交感神经系统神经母细胞瘤 (142)

第十一章 脑膜瘤 (149)

- 脑膜瘤 (150)
 - WHO I级脑膜瘤 (151)
 - 脑膜皮细胞型脑膜瘤 (151)
 - 纤维型脑膜瘤 (151)
 - 过渡型脑膜瘤 (152)
 - 沙砾体型脑膜瘤 (152)
 - 血管瘤型脑膜瘤 (153)
 - 微囊型脑膜瘤 (153)
 - 分泌型脑膜瘤 (154)
 - 富于淋巴浆细胞型脑膜瘤 (154)
 - 化生型脑膜瘤 (155)
 - 脑室脑膜瘤 (155)
 - WHO II级脑膜瘤 (156)
 - 奇异细胞型脑膜瘤 (156)
 - 脊索样型脑膜瘤 (156)
 - 透明细胞脑膜瘤 (157)
 - 非典型脑膜瘤 (158)
 - WHO III级脑膜瘤 (159)
 - 乳头状脑膜瘤 (159)
 - 横纹肌样型脑膜瘤 (159)
 - 间变型脑膜瘤 (160)

第十二章 间叶性肿瘤 (165)

- 间叶性肿瘤 (166)
 - 脂肪组织肿瘤 (166)



脂肪瘤 (166)
 血管脂肪瘤 (166)
 冬眠瘤 (166)
 畸形脂肪瘤亚型 (167)
 小脑桥脑角的脂肪瘤 (167)
 颅内脂肪肉瘤 (167)
 硬膜外脂肪瘤病 (167)
 纤维性肿瘤 (167)
 纤维瘤病 (167)
 纤维肉瘤 (168)
 孤立性纤维瘤 (168)
 非典型性孤立性纤维瘤 (169)
 恶性孤立性纤维瘤 (169)
 纤维组织细胞肿瘤 (170)
 恶性纤维组织细胞瘤 (170)
 肌肉肿瘤 (170)
 平滑肌瘤 (170)
 平滑肌肉瘤 (170)
 横纹肌瘤 (171)
 横纹肌肉瘤 (171)
 骨软骨肿瘤 (171)
 软骨瘤、骨瘤和骨软骨瘤 (171)
 间叶性软骨肉瘤 (171)
 骨肉瘤 (172)
 血管肿瘤 (172)
 血管瘤 (172)
 动静脉畸形 (173)
 上皮样血管内皮细胞瘤 (174)
 血管肉瘤 (174)
 Kaposi 肉瘤 (174)
 血管周细胞瘤 (174)
 滑膜肉瘤 (177)
 脑膜肉瘤病 (178)

第十三章 原发性黑色素细胞肿瘤 (179)

弥漫性黑色素细胞增生症 (180)
 黑色素细胞瘤 (180)
 黑色素瘤 (182)

第十四章 血管母细胞瘤 (185)

血管母细胞瘤 (186)

第十五章 淋巴瘤及造血性肿瘤 (193)

恶性淋巴瘤 (194)
 B 细胞淋巴瘤 (197)
 T 细胞淋巴瘤 (197)
 硬脑膜 MALT 淋巴瘤 (197)
 血管内淋巴瘤病 (199)
 淋巴瘤样肉芽肿 (200)
 浆细胞瘤 (202)
 粒细胞肉瘤 (203)
 霍奇金病 (204)
 组织细胞肿瘤 (204)
 朗格汉斯细胞组织细胞增生症 (204)
 非朗格汉斯组织细胞增生症 (207)
 Rosai-Dorfman 病 (207)
 Erdheim-Chester 病 (208)
 嗜血性淋巴组织细胞增生症 (208)
 幼年性黄色肉芽肿和播散性黄瘤 (209)
 脉络丛黄色肉芽肿 (209)

第十六章 生殖细胞肿瘤 (211)

生殖细胞肿瘤 (212)
 生殖细胞瘤 (212)
 畸胎瘤 (215)
 成熟型畸胎瘤 (215)
 未成熟型畸胎瘤 (215)
 畸胎瘤恶性变 (216)
 卵黄囊瘤 (216)
 胚胎性癌 (217)
 绒毛膜癌 (218)
 混合性生殖细胞肿瘤 (218)

第十七章 鞍区肿瘤 (219)

颅咽管瘤 (220)
 牙釉质瘤型颅咽管瘤 (220)
 乳头型颅咽管瘤 (223)
 垂体腺瘤 (224)
 特殊细胞类型垂体腺瘤 (227)
 催乳素细胞腺瘤 (227)
 产生生长激素腺瘤 (228)
 生长激素细胞腺瘤 (228)
 产生 GH 和 PRL 的腺瘤 (230)
 GH-PRL 混合性腺瘤 (230)



- 催乳生长激素细胞腺瘤 (230)
- 嗜酸性干细胞腺瘤 (230)
- 多激素性腺瘤 (231)
- 促肾上腺皮质激素腺瘤 (231)
- Cushing病 (231)
- Nelson综合征 (233)
- 静止性促肾上腺皮质激素细胞腺瘤 (233)
- 糖蛋白腺瘤 (233)
- 促性腺激素细胞腺瘤 (233)
- 促甲状腺素细胞腺瘤 (233)
- 无效细胞腺瘤 (234)
- 伴神经元化生的垂体腺瘤 (235)
- 侵袭性腺瘤及垂体癌 (236)
- 垂体增生 (237)
- 垂体细胞瘤 (238)
- 非典型性垂体细胞瘤(239)
- 腺垂体梭形细胞嗜酸细胞瘤 (240)
- 垂体漏斗部颗粒细胞瘤 (240)
- 囊肿 (241)
 - 表皮样囊肿及皮样囊肿 (241)
 - 胶样囊肿 (242)
 - 胶质室管膜囊肿 (242)
 - 脉络膜囊肿 (243)
 - 支气管源性囊肿 (244)
 - 肠源性囊肿 (244)
 - 蛛网膜囊肿 (244)
 - 蝶鞍旁囊肿 (245)
 - 拉克裂囊肿 (245)
 - 垂体管囊肿(246)
 - 滑膜囊肿 (246)

第十八章 颅底肿瘤 (247)

- 脊索瘤 (248)
- 软骨样脊索瘤 (250)
- 内耳乳头状内淋巴囊肿瘤 (251)
- 视网膜母细胞瘤 (252)
- 嗅神经母细胞瘤 (255)

第十九章 累及神经系统的家族性肿瘤综合征 (259)

- 神经纤维瘤病1型 (260)
- 神经纤维瘤病2型 (261)
- von Hippel-Lindau病 (264)
- 结节硬化复合症 (266)

- Li-Fraumeni综合征 (268)
- Cowden病 (269)
- Turcot综合征 (270)
- 痣样基底细胞癌综合征 (271)

第二十章 颅内瘤样病变 (273)

- 炎性假瘤 (274)
 - 浆细胞肉芽肿 (274)
 - 神经炎性假瘤 (274)
- 结节病 (274)
- 脱髓鞘疾病 (275)
 - 脱髓鞘炎性假瘤 (275)
- 多发性硬化 (276)
- 放射性坏死 (279)
- 脑寄生虫感染 (281)
 - 囊尾蚴病 (281)
 - 棘球蚴病 (282)
 - 裂头蚴病 (283)
- 脑膜膨出和脑膜脑膨出 (284)
- 脑淀粉样瘤 (285)

第二十一章 中枢神经系统转移性肿瘤 (289)

第二十二章 中枢神经系统感染性疾病 (295)

- 病毒性感染(296)
 - 病毒性脑炎(296)
 - 单纯疱疹病毒性脑炎(297)
 - 亚急性硬化性全脑炎(298)
 - 亚急性海绵状脑病(299)
 - 狂犬病性脑炎(300)
- 脑结核瘤(300)
- 脑脓肿(302)
- 真菌感染(302)
 - 脑隐球菌病(302)
 - 脑曲霉菌病(304)
 - 脑毛霉菌病(305)
 - 奴卡菌脑脓肿(305)

附录 (307)

- 免疫组织化学染色在脑肿瘤病理诊断的应用 (307)
- 英文索引 (311)
- 中文索引 (315)



第一章

星形细胞肿瘤 (Astrocytic tumors)

毛细胞型星形细胞瘤 (2)	间变型星形细胞瘤 (25)
毛黏液星形细胞瘤 (8)	胶质母细胞瘤 (27)
室管膜下巨细胞星形细胞瘤 (10)	巨细胞胶质母细胞瘤 (34)
多形性黄色星形细胞瘤 (13)	胶质肉瘤 (36)
弥漫浸润型星形细胞瘤 (17)	血管周围生长型胶质瘤 (37)
弥漫型星形细胞瘤 (18)	胶质纤维瘤 (39)
颗粒细胞型星形细胞瘤 (24)	大脑胶质瘤病 (39)



毛细胞型星形细胞瘤 (pilocytic astrocytoma), WHO I级

定义

一种局限性,常为囊性的星形细胞瘤,主要见于儿童和年轻人,肿瘤由不同比例的疏松和致密组织构成,生长缓慢。

发生年龄、部位、临床特征

肿瘤好发于20岁以前,以后发病率降低。肿瘤好发在大脑中线附近,如小脑、视神经、丘脑、基底神经节、脑干。神经纤维瘤病1型(NF1)患者所发生的毛细胞型星形细胞瘤可以位于任何位置,但以视神经多见。毛细胞型星形细胞瘤患者的临床特征取决于肿瘤的位置:①在眼眶内视神经发生毛细胞型星形细胞瘤最常见的症状为视力丧失,但在年幼的患者,因视力缓慢改变而难以觉察,不少病例出现眼球突出才被发现。由神经纤维瘤病1型引发的视神经胶质瘤常为双侧性。②发生于脑内视神经、视交叉、下丘脑以及视觉通路上的肿瘤同样损害视觉。一些接近下丘脑和垂体的肿瘤则引起下丘脑和垂体功能障碍的症状和体征。肿瘤体积较大时会阻塞脑脊液通路,引起脑积水。③发生在丘脑和基底节的肿瘤侵蚀内囊,引起肢体无力。肿瘤体积较大时,引起颅内压升高。④发生在大脑半球的肿瘤引起肿物效应,患者有时出现癫痫发作。⑤位于小脑的肿瘤,会延伸进入第四脑室并阻断脑脊液流动,不少病例还伴有小脑功能障碍的症状和体征。⑥位于脑干的肿瘤,常外生性并与脑干分离,阻塞脑脊液。⑦在中脑背部和小脑桥脑角的肿瘤多在表浅部位,因而脑干功能障碍症状比位于桥脑内的星形细胞瘤患者少见。

大体表现

肿瘤常呈囊性伴附壁结节,也可实性。肿瘤质软,灰白色,质地疏松。位于视神经的肿瘤,在圆柱状视神经鞘的有限空间中生长,形成纺锤状的肿块。这种位于前视路肿瘤的肿瘤横切面呈凝胶样、质软,增大的神经被生长至软脑膜下一层灰白色的肿瘤所围绕,外围为硬膜。在下丘脑和视交叉的肿瘤大,灰白色,囊性,质软。在大脑半球和小脑的肿瘤边界清楚,也有不少病例为囊性。在脑干的肿瘤固定在脑干表面,

仅有微小浸润。

镜下表现

肿瘤细胞密度较低,典型时呈双相形排列,由致密区和疏松区构成(图1-1),致密区内的瘤细胞束状分布,细胞长梭形并紧密排列,胞质丰富,核细长,常含有Rosenthal纤维(图1-2)。疏松区细胞似原浆性星形细胞,胞质多极,核圆形或卵圆形,胞体小,胞突短,相连成网状或构成微囊,甚至形成大的空隙并充有淡红色或淡蓝色的液体。疏松区内常有透明小体(图1-3,图1-4)。虽然该肿瘤组织学特征有致密区和疏松区,但两者比例或多或少,或仅见致密区而不见疏松区结构(图1-5)。由典型的致密区和疏松区组成的肿瘤病例并不多见,因而这种组织学特征不是诊断必备条件。

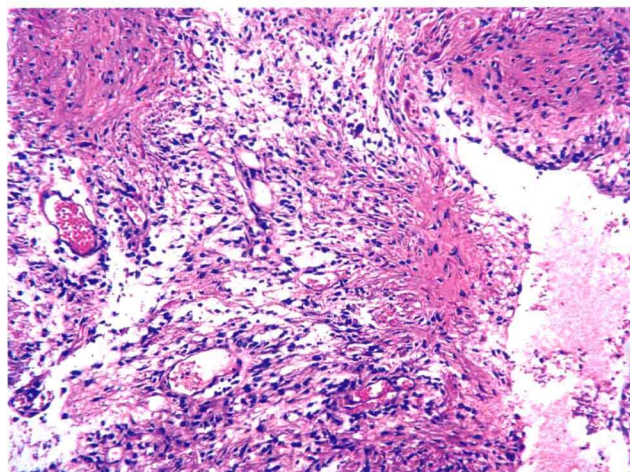


图1-1 毛细胞型星形细胞瘤。典型的肿瘤由致密区和疏松区构成,两者的比例可有很大的差别

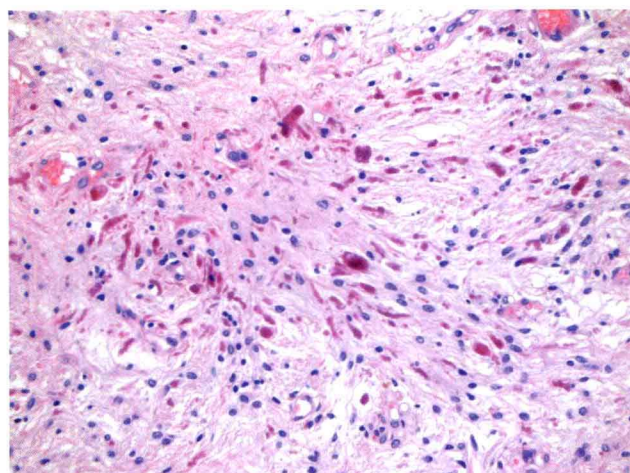


图1-2 毛细胞型星形细胞瘤。肿瘤致密区内瘤细胞被致密的胶质纤维间隔,周围可见Rosenthal纤维

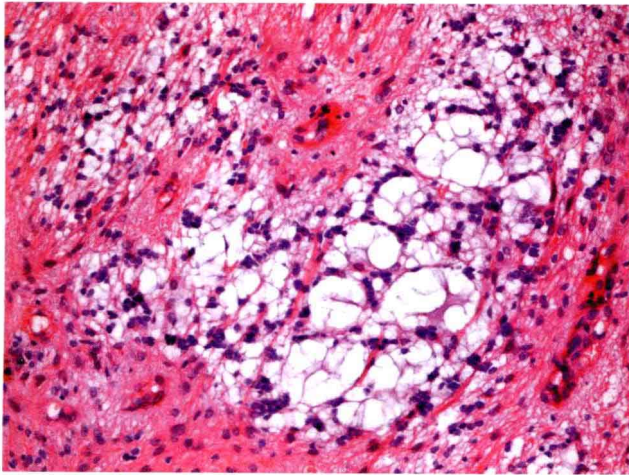


图1-3 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤疏松区呈网状或微囊形成

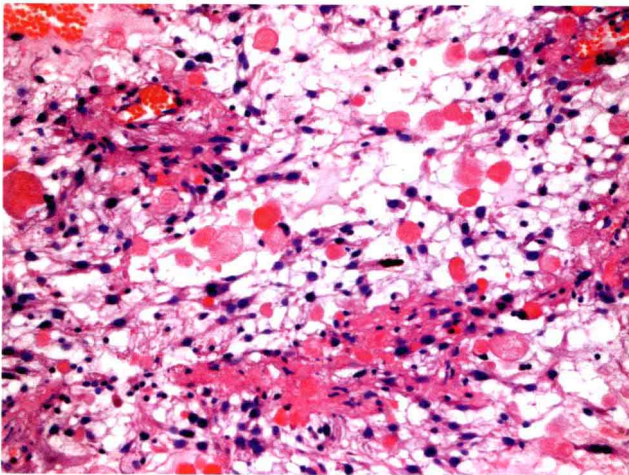


图1-4 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤疏松区瘤细胞间见大小不等的嗜酸性小体,位于微囊内

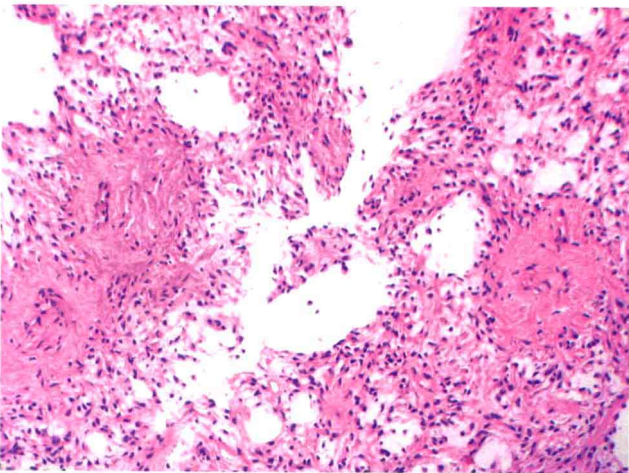


图1-5 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤仅有致密区,其中见囊性变,其内没有疏松区原浆性星形细胞成分

Rosenthal纤维属于长时间存在的胶质纤维变性,呈不规则短棒状或螺旋状,形似胡萝卜,均质红染,数量和大小差异很大(图1-6,图1-7),有时需要认真寻找。Rosenthal纤维的存在对诊断有帮助,但不是证病性特征,在一些脑良性占位性病变如血管母细胞瘤、颅咽管瘤及慢性脓肿灶周围的胶质疤痕中可见到大量的Rosenthal纤维,因而需仔细鉴别。

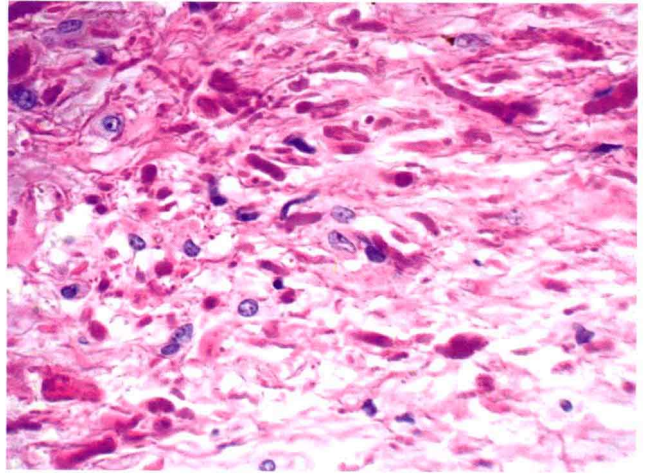


图1-6 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤中有大量的Rosenthal纤维,呈不规则短棒状、螺旋状,或类似胡萝卜,均质红染

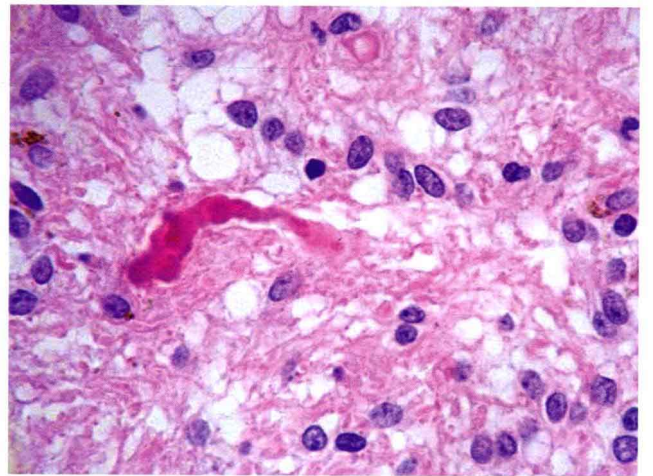


图1-7 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤中Rosenthal纤维呈胡萝卜状,是胶质纤维变性的结果,其存在对诊断毛细细胞型星形细胞瘤有帮助

少数毛细细胞星形细胞瘤中见有钙化。一些肿瘤中见有节细胞存在,特别是位于小脑的肿瘤,这些神经元明显是陷入肿瘤中的,多为浦肯野细胞或齿状核和顶核的神经元。在毛细细胞型星形细胞瘤中常常还可见到成片出现的胞质透亮的所谓“少突样细胞”以



及所谓“丢在盘子中的硬币”样的多核细胞,在诊断时不应与少突胶质细胞瘤和高级别胶质瘤相混淆。

肿瘤中的血管壁常增厚和玻璃样变,有时管腔闭塞或管壁钙化,镜下仅见圆形或椭圆形淡染的玻璃样变物(图1-8,图1-9)。

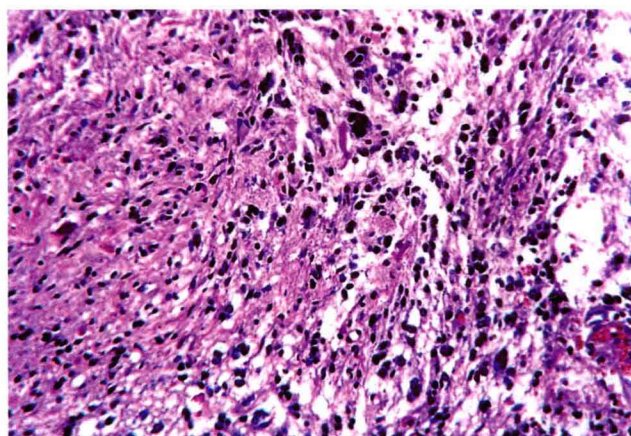


图1-10 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤出现退行性变,表现为核大、浓染,但无核分裂,偶见多核巨细胞。肿瘤中仍见Rosenthal纤维

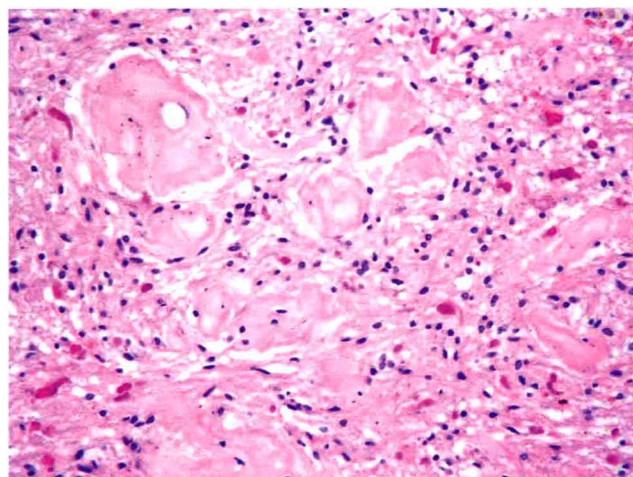


图1-8 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤中的血管壁增厚和玻璃样变,肿瘤组织中见Rosenthal纤维

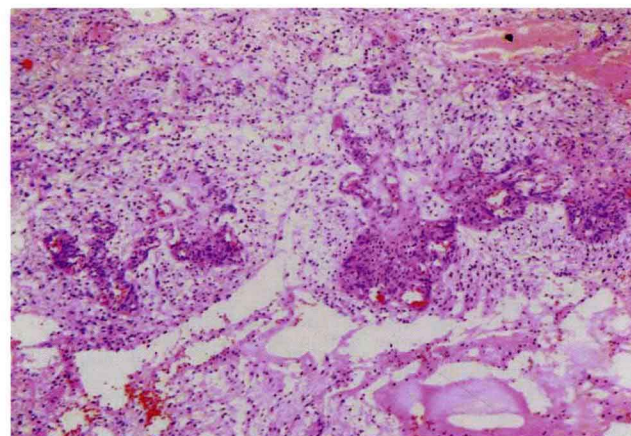


图1-11 毛细细胞型星形细胞瘤。疏松排列的肿瘤组织中见血管内皮细胞呈团块状增生,注意不要将血管增生看成高级别胶质肿瘤的特征

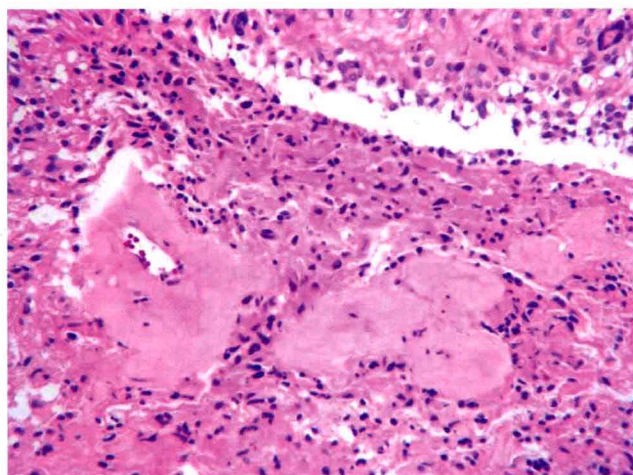


图1-9 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤中玻璃样变的血管腔变窄或闭塞,HE染色淡红色,均质

毛细细胞型星形细胞瘤细胞呈良性形态,核分裂罕见,偶见核染质增粗或多形浓染核或出现一些多核巨细胞,是退行性变的表现(图1-10)。有时在肿瘤中见毛细血管呈团块状或肾小球样增生(图1-11,图1-12)或肿瘤侵入脑膜和蛛网膜下腔,都不是恶性特征,须与高级别星形细胞瘤鉴别,而不要过诊断。

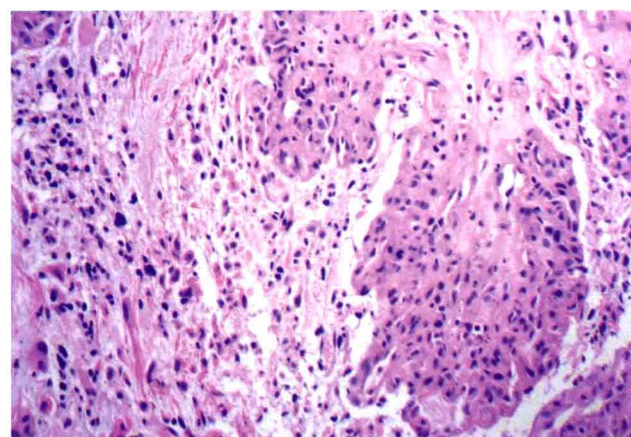


图1-12 毛细细胞型星形细胞瘤。血管内皮细胞呈肾小球样增生,不是恶性特征,不要误诊为高级别星形细胞瘤

用新鲜瘤组织压片染色或石蜡切片瘤细胞疏松区域,可以观察到瘤细胞两极有细长的毛发样突起(图1-13,图1-14)。

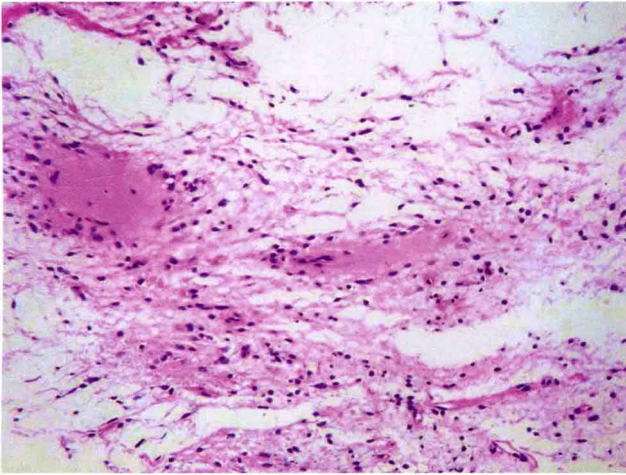


图1-13 毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤压片可见致密区和疏松区两种结构,瘤细胞的两极有细长的毛发样突起

平行,有时还可看到Rosenthal纤维(图1-18),肿瘤与周围组织边界不清,常侵及软脑膜。

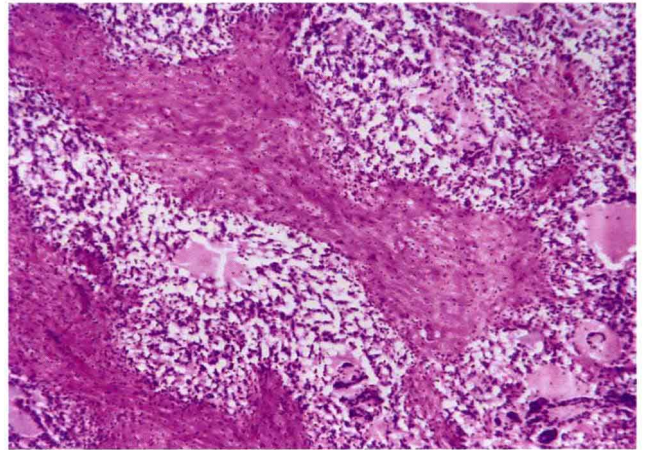


图1-15 婴儿毛细细胞型星形细胞瘤 肿瘤双相结构,疏松区内的瘤细胞密集,胞体小,核圆形深染

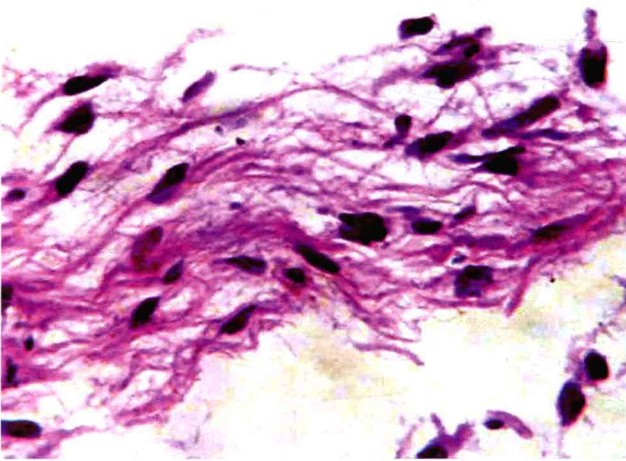


图1-14 毛细细胞型星形细胞瘤。在组织切片的外围,可以观察到瘤细胞的两极有细长的毛发样突起

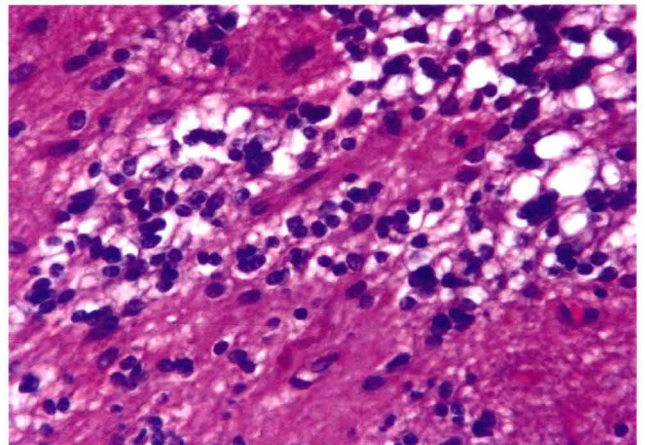


图1-16 婴儿毛细细胞型星形细胞瘤。疏松区内的瘤细胞胞质呈网状,胞核似淋巴细胞。致密区内可见Rosenthal纤维

特殊类型的毛细细胞星形细胞瘤

1. 婴儿毛细细胞型星形细胞瘤(pilocytic astrocytoma in infants)

发生在婴儿(2~3岁前)的毛细细胞型星形细胞瘤,常缺乏双相结构或含有少量的致密区,而疏松区占大部分,疏松区内的瘤细胞密集,胞体小,核圆形深染,可见较多的核分裂(图1-15),背景有丰富的黏液。尽管致密区小,但仍可见Rosenthal纤维(图1-16)。虽然在许多病例有侵袭性生物学行为,但患者诊断治疗后可存活多年。

2. 视神经和视交叉毛细细胞型星形细胞瘤(pilocytic astrocytoma of the optic nerve and chiasm)

该部位的肿瘤无论在大体和镜下的生长方式都与经典型的毛细细胞型星形细胞瘤不同。肿瘤与视神经组织相似(图1-17),瘤细胞稀疏,其长轴与视神经

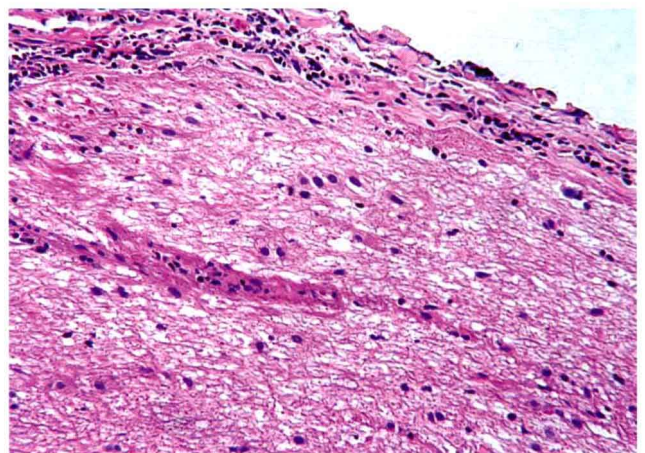


图1-17 视神经毛细细胞型星形细胞瘤。肿瘤边界不清,侵犯软脑膜,瘤细胞稀疏,与神经长轴平行排列

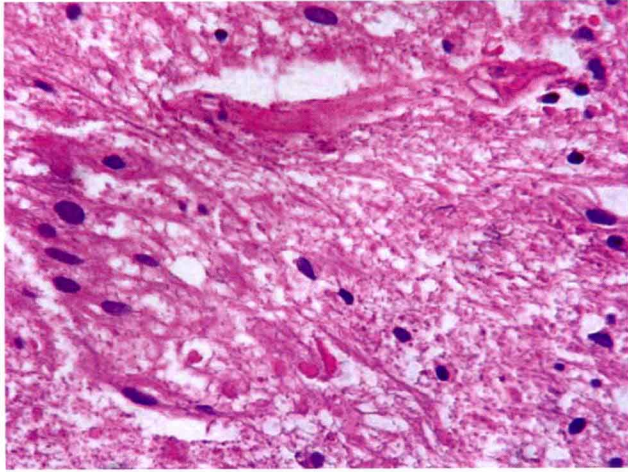


图1-18 视神经毛细胞型星形细胞瘤。肿瘤中偶见Rosenthal纤维

裂,仔细寻找可见单独存在和小的Rosenthal纤维(图1-23)或嗜酸性颗粒小体。尽管儿童小脑星形细胞瘤弥漫生长和侵犯脑膜,但仍属毛细胞型星形细胞瘤,预后非常好。

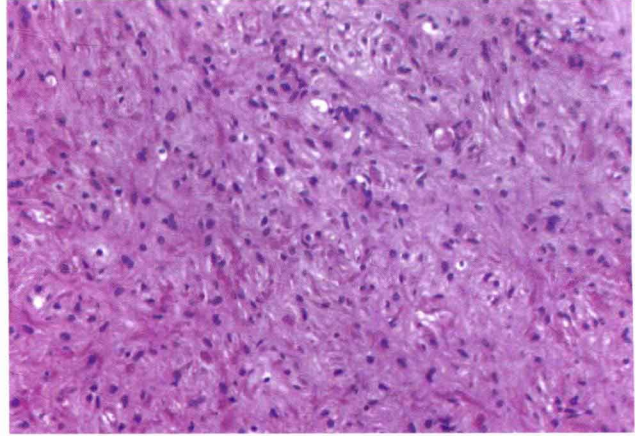


图1-20 致密型毛细胞型星形细胞瘤。肿瘤背景为致密的胶质纤维,其中可见Rosenthal纤维

3. 致密型毛细胞型星形细胞瘤(compact pilocytic astrocytoma)

这一亚型与经典毛细胞型星形细胞瘤并没有不同,只是没有疏松区结构。肿瘤细胞密度不大,长梭形,胶质纤维致密,类似胶质疤痕,其中可见Rosenthal纤维(图1-19,图1-20)。

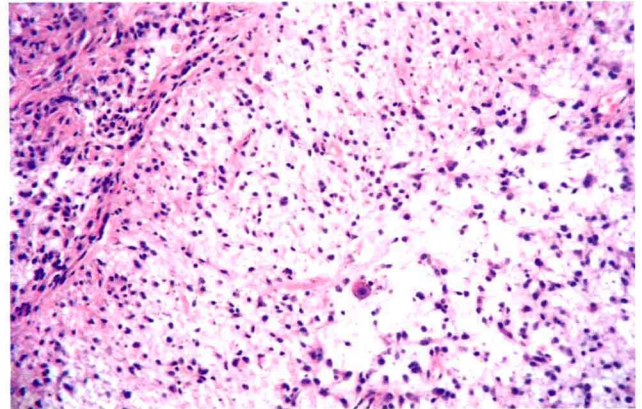


图1-21 儿童小脑星形细胞瘤。形态类似WHO II级的弥漫型星形细胞瘤。肿瘤侵犯小脑皮质和脑膜

4. 儿童小脑星形细胞瘤(cerebellar astrocytoma in children)

肿瘤发生在儿童小脑,呈弥漫分布,类似WHO II级的弥漫型星形细胞瘤。肿瘤呈浸润性生长,瘤细胞较密集,形态与正常星形细胞相似(图1-21,图1-22),而不似长梭形的毛细胞,但偶然仍可找到一些典型的毛细胞型星形细胞瘤的结构。肿瘤细胞罕见核分

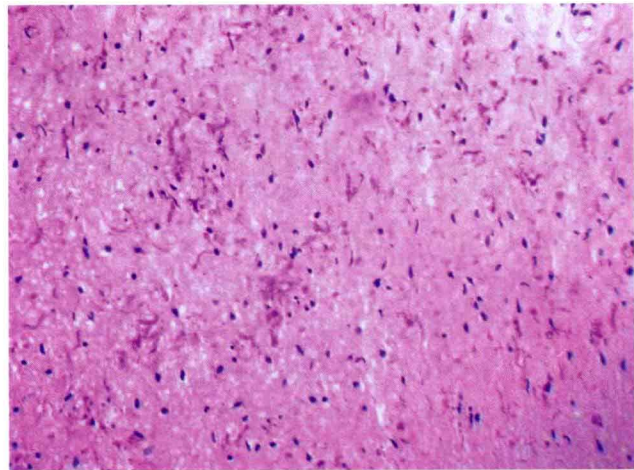


图1-19 致密型毛细胞型星形细胞瘤。肿瘤没有疏松区结构。肿瘤细胞稀疏分布,背景胶质纤维致密,其中可见Rosenthal纤维

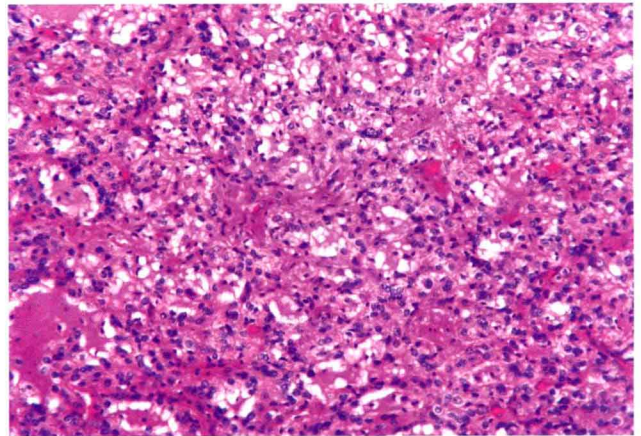


图1-22 儿童小脑星形细胞瘤。瘤细胞较密集,隐若见毛细胞型星形细胞瘤致密和疏松结构及微囊