

脑肿瘤临床病理 彩色图谱

第2版

原著	著	日本脑肿瘤病理学会
原著编委	河本圭司	吉田 純 中里洋一
主 译	赵世光	张建华
主 审	于士柱	张玉琪 戴钦舜



人民卫生出版社

脑肿瘤临床病理 彩色图谱

第 2 版

原 著 日本脑肿瘤病理学会
原著编委 河本圭司 吉田 純 中里洋一
主 译 赵世光 张建华
主 审 于士柱 张玉琪 戴钦舜
副主译 张豫滨 战 华 王 宁
译 者 (按姓氏笔画排序)

王 宁	王惠博	刘耀华	李 一
汪立刚	张 旭	张建华	张豫滨
邹惠超	赵世光	赵洪波	战 华
戚基萍	甄云波	鞠东辉	藤 雷

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目 (CIP) 数据

脑肿瘤临床病理彩色图谱/赵世光 张建华主译. —北京:
人民卫生出版社, 2008. 6

ISBN 978-7-117-09366-8

I. 脑... II. ①赵...②张... III. 脑肿瘤—病理学—图谱
IV. R739.410.2-64

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2007) 第 166938 号

图字: 01-2008-0248

脑肿瘤临床病理彩色图谱

主 译: 赵世光 张建华

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

印 刷: 中国农业出版社印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 889 × 1194 1/16 印张: 17.75

字 数: 728 千字

版 次: 2008 年 6 月第 1 版 2008 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-09366-8/R · 9367

定 价: 136.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

译者序

早在1994年,我曾在奥地利维也纳医学院神经外科研修;那时,经常看到那里的脑外科医师亲手将手术切除的病理标本进行切片、染色,并做出病理诊断。

1997~2002年,我在日本关西医科大学神经外科留学期间也看到了同样的情景;外科医师将自己患者的临床资料和病理标本整理出论文在学会上发表。这种精神对我触动很大。

虽然我国神经外科医师也很重视术后标本收集,但却很少有临床医生亲自做病理标本切片并在显微镜下观察做出病理诊断的。大部分医师面对病理科发来的报告单只是阅读文字报告的结论部分,即使报告单附带着显微镜下病理图片也很少有人能真正阅读。这样就使得一些从事神经肿瘤的医师术后很难根据具体的病理结果制定合适的术后个体化治病方案。目前,国内关于神经病理方面的书籍大多是面对专业病理医师,大量的专业术语及病理名词往往很难吸引神经外科医师去认真阅读。因此,我想将这本曾让我受益匪浅的简单易懂同时结合临床症状的神经病理书介绍给国内神经外科同仁,使更多的国内同仁受益。

河本圭司教授是日本关西医科大学神经外科教授,但任着日本脑肿瘤病理学会主席,由他和日本著名神经外科专家共同主编的这本《脑肿瘤临床病理彩色图谱》第2版是深受日本国内脑外科医师喜爱的一本病理书,也是日本神经外科专门医师考试的教科书和参考书。因为这本书囊括了神经外科的最新理论及新技术所得出的脑肿瘤病理的相关资料,同时增加了相关疾病的分子生物学方面的知识。此书可使读者在短时间内领会脑肿瘤的病理知识。

我国自2006年起试行了神经外科医师准入考试制度。肿瘤病理学也将会是这一考试的重要内容之一。因此,这本简洁易懂规范化的《脑肿瘤临床病理彩色图谱》对我国神经外科医师来说无疑将是一本难得的参考书。书中展示了WHO脑肿瘤国际病理分类所列出的疾病中最常见的78种脑肿瘤的典型临床症状、CT、MRI图像、典型简洁的彩色病理图片及部分电镜照片。

在翻译过程中,我们组织了具有多年神经外科临床经验并在日本长期留学的神经内、外科医师及病理医师,共同努力,逐字逐句反复推敲,力求既忠实于原文,又符合汉语的语言习惯。我们就关键问题曾多次征询河本圭司教授本人的意见。

希望本书能得到神经外科专业医师、病理科专业医师及对神经肿瘤感兴趣人群的喜爱。为方便阅读,作者希望将2007年WHO神经肿瘤新分类也一并翻译附上,供读者参考。相信这本书的出版将更进一步促进中日医学科学的相互交流与合作。

本书最终经过中国抗癌协会神经肿瘤专业委员会副主任委员、天津市神经病理学研究所神经病理研究室主任于士柱教授审校,在此深表谢意并对于士柱教授严谨的科学态度深感钦佩。

同时,感谢本书出版过程中给予支持和帮助的所有同仁们!

译者

于士柱教授简介

于士柱，男，1954年生，医学博士，教授，博士生导师，天津市人。1980年毕业于天津医学院，1988~1991年师从天津医科大学病理学教研室谭郁彬教授和张景全教授获医学硕士学位，1994~1997年师从天津医科大学总医院浦佩玉教授和江德华教授获医学博士学位。2000~2001年在美国加州太平洋医学中心研究所从事肿瘤分子病理学的博士后研究。现在天津医科大学总医院工作，任天津市神经病学研究所副所长及神经病理研究室主任，并兼任天津市神经损伤变异与再生重点实验室主任。同时担任中国神经肿瘤专业委员会副主任委员，中国病理学工作者委员会常委，中华神经科学会神经病理学组委员，中国医师协会病理科医师分会委员，天津市神经科学学会副理事长兼秘书长，天津市神经科学学会委员，中国神经肿瘤杂志副主编，中华病理学杂志编委，中华神经外科杂志特约编委，中国现代神经疾病杂志编委。共发表学术论文80余篇，承担国家自然科学基金项目3项、教育部高等学校博士学科点专项科研基金项目1项、国家教育部留学回国人员科研启动基金项目1项、天津市科技攻关计划重点项目3项、天津市高等学校科技发展基金重点项目3项、天津市自然科学基金项目1项、天津市教委科研基金项目2项。获天津市科技进步一等奖1项、二等奖1项。现主要从事神经病理学的临床诊断、教学和科研工作，主要研究方向为神经系统肿瘤的临床病理学与分子病理学。



赵世光教授简介



赵世光，哈尔滨医科大学附属第一医院副院长、神经外科主任，主任医师、教授、博士生及博士后指导教师。

学术地位

中国康复医学会创伤康复专业委员会副主任委员，中国医师协会神经外科分会常委，中国抗癌协会中国神经肿瘤学会常委，中华医学会神经外科分会全国委员，中华神经科学学会神经外科专业委员会全国委员，黑龙江省神经科学学会神经外科分会主任委员，黑龙江省博士学术研究会医学专业委员会副主任委员；欧亚神经外科学院院士、亚太地区神经外科学会会员，日本国际脑肿瘤病理学会会员。

《Brain Tumor Pathology》国际编委、《中国神经肿瘤杂志》副主编。《中华神经外科疾病研究杂志》、《中华神经医学杂志》、《中国临床神经外科杂志》、《中国微侵袭神经外科杂志》、《中国急救医学杂志》、《中华脑血管病杂志》编委，《中华医学杂志》、《中华神经外科杂志》特约审稿专家。

- 1983 年 哈尔滨医科大学医疗系 医学学士学位
- 1994 年 奥地利维也纳医科大学神经外科研修(主攻显微神经外科技术及脑肿瘤的手术治疗)
- 1996 年 哈尔滨医科大学神经外科 医学硕士学位
- 2002 年 日本关西医科大学神经外科 医学博士学位

获奖情况

教育部提名国家科技进步二等奖等国家级、省部级奖励 16 项。

承担课题及发表论文

曾承担国家自然科学基金等国家级、省部级各类课题 20 余项。获得国家发明专利 4 项。在国际、国内等核心期刊发表论文 80 余篇。

河本圭司教授简介

河本圭司, M.D., Ph.D.

出生日期: 1943 年 11 月 21 日

1969 年日本关西医科大学医疗系

1974 年日本关西医科大学医疗系 博士学位

1976 年美国纽约爱因斯坦医学院 Montefiore 医院 研究员

1979 年日本关西医科大学神经外科 助教授

1993 年日本关西医科大学神经外科 教授

担任学会主席

日本脑肿瘤病理学会 (1988 年至今)

日本流式细胞技术学会 (1992 年至今)

日本神经外科急诊急救医学会 (2002 年至今)

担任杂志主编

《脑肿瘤病理》(国际杂志)

《流式细胞技术研究杂志》

著作

《颅骨学图谱》 Medica Shuppan, 2006

《脑肿瘤临床病理学图谱》 Igakushoin, 1998

《脑肿瘤病理学》 人民军医出版社等, 1998



第2版 序

日本脑肿瘤病理学会创立于1983年（日本昭和58年），起初被命名为“脑肿瘤病理研究会”，是日本神经病理学会的卫星研究会之一。此后逐年发展壮大，并于1996年升级为“日本脑肿瘤病理学会”。该学会是将神经外科医师与病理科医师联系在一起，共同研究脑肿瘤临床和病理之间相互关系为目的的学会，已经取得很大成果，特别是最近发表了很多关于免疫组织化学、分子生物学及基因水平研究的成果。另外，还定期举办有大量学员参加的教育讲座，经常开展临床病理讨论会。

借助于这次学会升格的机会，我们对日本脑肿瘤病理研究会于1988年编著的《脑肿瘤临床病理彩色图谱》第1版进行了修订补充。第2版现在已经发行。在本书第一次出版时，所包含的图谱量远不如本次这样全面具体，所以第2版得到了很好的评价和支持。很多人都说：“这样的书是神经外科医师和病理科医师必备的一本工具书。”作者们听了都非常高兴。然而，自本书第一次出版发行至今已经过去十年了，在此期间关于凋亡、增殖因子、生长因子等内容的分子生物学和遗传学研究取得了引人瞩目的进展，很有必要将这些新的知识增加进来。同时，WHO的诊断标准也发生了很大的变化，出现了很多新的肿瘤类型。

因此，第2版面市前根据以下基本方针对本书进行了全面改编：

- (1) 将1993年修订的脑肿瘤国际组织学分类所列的脑肿瘤全部收录进来。
- (2) 将已经明确的分子生物学方面的新知识增加进来。
- (3) 将以前的CT图像都改成MRI图像，临床症状也作为一个独立的项目单列出来。另外，病理照片全部采用彩色图片，电镜照片也尽可能包括进来，仍保留第1版时图谱简洁的特点。
- (4) 采用多位专家分别执笔的形式，希望能进一步提高质量。

根据以上方针按照以下所述的原则在编辑上力求统一完整：

- (1) 因为考虑到彩色图谱照片的质量是最重要的，所以从其他人处寻找了很多高质量的照片，在这些照片图解的末尾都标记了提供者的姓名。
- (2) 本书所使用的肿瘤名称专业术语等，原则上采用《脑神经外科用语集》（南江堂，1995年）的规范用语。但是，已经习惯使用的专业术语和普及用语被优先考虑。
- (3) 著者力求将最新的肿瘤分型等内容写入本书，以达到内容的新颖和充实。同时，本书由第1版的40章增加到近2倍，达到78章。但是为了保持和第1版相近的页数，将各种类型肿瘤所占的篇幅作了大量的压缩。另外，为了使每一类型的肿瘤都能在两页连开的页面上看到，我们以页为单位进行编辑，由此给执笔者带来一定困难，在编著过程中还出现了作者满怀热情好不容易撰写出来的长篇原稿因页数受限而不得不大篇幅删减的情况，我们深表歉意。

如上所述，为保持教科书体裁的一贯性，我们在各处都进行了适当的增加、修改和删除。编辑方面的不足之处由编辑者们承担责任。作为日本脑肿瘤病理学会发行的书刊，我们一直以质量作为编辑方针。如果能够得到您的理解，我们将深感荣幸。

最后，在此书出版之际，对于给予我们帮助的医学书院的下田祥子和武田诚两位先生深表谢意。

编辑委员会全体

第1版 序

日本脑肿瘤病理研究会于昭和58年(1983年)日本神经病理学会在名古屋召开之际,作为卫星研究会的形式成立。其目的在于每次围绕1~2类颅内肿瘤,对其各种病理学问题进行深入的学习和讨论。之所以这样做,是因为关于脑肿瘤方面的讲演题目虽然占了总数的近1/3,但大部分报告介绍的是少数的变异病例或罕见病例,代表性不强。在这样的学会中相对少有机会能利用研讨会特别是讲演对各种肿瘤的相关问题进行讨论以加深对知识的理解。

在此,为达到上述目的而创立此会,以便使我们:(1)首先正确了解所研究肿瘤命名的由来,以及组织学上细胞具有什么样的形态;(2)其次是正确了解各种各样命名的肿瘤有着什么样的生物学行为,在临床上是如何反映出来的。因此,仅仅认识局限于单一的形态病理学是不够的,重要的是要认识到发生学、肿瘤学的各种学术领域,以及临床方面的临床表现、药剂学和放射-影像学上的特征(包括MRI上的特征)等等。

以星形细胞瘤(Astrocytoma)为例,该类肿瘤可以分成以下几种亚型:纤维型星形细胞瘤(Fibrillary astrocytoma);毛细胞型星形细胞瘤(Pilocytic astrocytoma,包括幼年型和成年型);肥胖细胞型星形细胞瘤(Gemistocytic astrocytoma);室管膜下星形细胞瘤(Subependymal astrocytoma);室管膜下巨细胞型星形细胞瘤(Subependymal giant astrocytoma);多形性黄色瘤型星形细胞瘤(Pleomorphic xanthoastrocytoma);间变性或恶性星形细胞瘤(Anaplastic or malignant astrocytoma)。虽然都称作星形细胞瘤,但是它们各自的形态及生物学特性都不尽相同,从各自的命名上可以对其生物学特性做出猜想。也就是说,虽然我们从命名上不能完全了解其特性,但大体上可以明确病理学命名和临床表现之间的关系。

对于星形细胞瘤,上述两者之间的关系虽然相对明确,但还有不少肿瘤不具备这样的相关性。比如被我们称之为室管膜瘤(Ependymoma)的肿瘤,到底是良性的还是恶性的?很多临床学者根据自己的经验都知道,这个问题并不像 Kernohan 等报告的那样,单靠异型性程度的分类就可以定性的。

另外当肿瘤来自未分化的细胞时,因为病例数量少且具有较强的多样性,所以两者(病理学命名和临床表现)之间的关系就更不明确。

1984年美国以L. B. Rorke、F. Gilles、R. L. Davis、L. E. Becker等为主,对小儿脑肿瘤的病理学分类从临床表现方面进行了尝试。也许是由于日本脑肿瘤病理研究会的成员大多是临床医生,所以知道掌握肿瘤病理学知识并将其应用到临床是一个重要的课题。因此,要解决这一课题,在从命名上表现出的形态来考虑临床症状的同时,也有必要根据一定的临床症状来重新认识肿瘤的生物学行为及其命名。

我们经常困扰于不同的人对具有相同本质的肿瘤给予不同的命名,因此,如果在使用现在的命

名来表示肿瘤时,不做到无论是谁都可以从其形态来做出相同的诊断的话,那就无法对其作进一步的探讨。

这本肿瘤图谱的出版,本着上述意图,主要是应日本脑肿瘤病理研究会的青年学者们的呼声,由群岛大学的石田陽一教授、东京大学的高倉公朋教授和我来担任主编,委托那些对脑肿瘤研究有卓越的成果,持有电子显微镜标本的医生们,并借助医学书院和出版会社的好意帮助,才使具有普遍代表性的脑肿瘤图谱的出版计划得以实现。

所有的编辑者、执笔者,甚至连此计划本身都是属于我们这个研究会的,如果此书能够对从事神经病理学、神经外科学、神经病学、病理学等研究的人们有所帮助的话,我们将深感荣幸。

此外,文中肿瘤的名称主要是以日本病理学会编写、由金原出版社发行的“小儿肿瘤组织分类图谱第五篇,中枢神经系统肿瘤”中所采用的名称为基准。所以,把 Astrocytoma 不叫“星形细胞瘤”而称为“星细胞瘤”,将 Astroblastoma 不叫星形母细胞瘤,而称为星母细胞瘤。虽然有人提出异议,但由于日语名称总是在变,而且作者不同所冠以的名称也不同,所以在本书中我们姑且使用了病理学会所使用的名称。

另外在书中还登载了许多 CT 扫描照片,因所用 CT 机的缘故使照片的左右发生颠倒。多数的照片有时面对照片时,右边即右边,左边即左边,偶尔有相反的情况。无论怎样,在说明文字中出现的左、右都是正确的,请按照照片中的有病变一方来考虑即可。

景山直树

1988 年 1 月

编委

河本 圭司 关西医科大学神经外科 教授
吉田 純 名古屋大学神经外科 教授
中里 洋一 群馬大学病理学 教授

著者 (按章节先后次序排列)

高倉 公朋	東京女子医科大学 校長	平戸 純子	群馬大学病理学 助教授
中里 洋一	群馬大学病理学 教授	柳下 三郎	神奈川県康复医院研究部長
岡田 秀穂	Research Assistant Professor, University of Pittsburgh Cancer Institute	尾崎 義丸	中村記念医院神経外科
吉田 純	名古屋大学神経外科 教授	平賀 博明	国立札幌医院臨床研究部
河本 圭司	关西医科大学神経外科 教授	田中 順一	東京慈恵会医科大学神経病理 教授
若林 俊彦	名古屋大学神経外科 講師	田口 孝爾	岡山大学附属医院病理部 助教授
桶田 理喜	東京医科歯科大学疑難病研究所神経病理学 教授	福井 仁士	九州大学神経外科 教授
川野 信之	北里大学神経外科 助教授	西尾 俊嗣	九州大学神経外科 講師
埜本 勝司	兵庫県立成人病中心神経外科 部長	角田 茂	大阪府立大学神経病理組織化学部 教授
久保田紀彦	福井医科大学神経外科 教授	船田 信顕	東京都立駒込医院病理科 医師
新宅 雅幸	大阪紅十字医院病理 部長	堤 啓	前大阪医科大学中央検査部病理 教授
志村 俊郎	日本医科大学多摩永山医院神経外科 助教授	田淵 和雄	佐賀医科大学神経外科 教授
平野 朝雄	Montefiore Medical Center 神経病理学部 主任, Albert Einstein 医科大学病理学教授兼神経科学部 教授	田村 勝	群馬大学神経外科 助教授
松谷 雅生	埼玉医科大学神経外科 教授	柴田 尚武	長崎大学神経外科 教授
久保 長生	東京女子医科大学神経外科 助教授	鷲山 和雄	新潟大学脳研究所分子神経病理学 助教授
山下 純宏	金沢大学神経外科 教授	田中 隆一	新潟大学脳研究所神経外科 教授
長谷川光広	金沢大学神経外科 講師	阿部 聰	新潟大学脳研究所分子神経病理学
岩城 徹	九州大学神経病理学 教授	齋藤 清	名古屋大学神経外科
生塩 之敬	熊本大学神経外科 教授	熊西 敏郎	新潟大学脳研究所分子神経病理学 教授
藤岡 保範	杏林大学病理学 教授	上松 右二	和歌山县立医科大学神経外科
長嶋 和郎	北海道大学分子細胞病理学 教授	黒岩 敏彦	大阪医科大学神経外科 講師
吉井與志彦	琉球大学神経外科 教授	倉津 純一	鹿児島大学神経外科 教授
広瀬 隆則	埼玉医科大学病理学 教授	小林 達也	小牧市民医院 副院長
田所 衛	圣玛利亚安娜医科大学病理学 教授	栗坂 昌宏	高知医科大学神経外科 助教授
土田 高宏	关西医科大学神経外科 講師	寺本 明	日本医科大学神経外科 教授
高橋 均	新潟大学脳研究所病理学 教授	野村 和弘	国立癌中心中央医院 副院長
		佐谷 秀行	熊本大学腫瘍医学 教授
		岡本幸一郎	東京都立駒込医院神経外科
		設楽 信行	東京都立駒込医院神経外科 部長
		菅野 洋	横濱市立大学神経外科 講師

目 录

脑肿瘤病理学的历史	1
脑肿瘤的组织学分类	5
脑肿瘤的分子细胞遗传学与免疫学	12
1. 弥漫性星形细胞瘤 Diffuse astrocytoma	16
2. 间变性星形细胞瘤 Anaplastic astrocytoma	21
3. 胶质母细胞瘤 Glioblastoma	25
4. 巨细胞型胶质母细胞瘤 Giant cell glioblastoma	29
5. 胶质肉瘤 Gliosarcoma	32
6. 毛细胞型星形细胞瘤 Pilocytic astrocytoma	35
7. 多形性黄色瘤型星形细胞瘤 Pleomorphic xanthoastrocytoma	38
8. 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤 Subependymal giant cell astrocytoma	41
9. 婴儿促纤维增生型大脑星形细胞瘤 Desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy	44
10. 混合性胶质瘤 Mixed gliomas	47
11. 少突胶质细胞瘤与间变性少突胶质细胞瘤 Oligodendroglioma and Anaplastic oligodendroglioma	50
12. 透明细胞型室管膜瘤 Clear cell ependymoma	55
13. 室管膜瘤 Ependymoma	59
14. 间变性室管膜瘤 Anaplastic ependymoma	63
15. 黏液乳头状型室管膜瘤 Myxopapillary ependymoma	65
16. 脉络丛乳头状瘤 Choroid plexus papilloma	67
17. 室管膜下室管膜瘤 Subependymoma	70
18. 星形母细胞瘤 Astroblastoma	72
19. 极性成胶质母细胞瘤 Polar spongioblastoma	74
20. 大脑胶质瘤病 Gliomatosis cerebri	76
21. 第三脑室脊索瘤样胶质瘤 Chordoid glioma of the third ventricle	78
22. 神经节细胞胶质瘤 Ganglioglioma	80
23. 神经节细胞瘤 Gangliocytoma	84
24. 小脑发育不良性神经节细胞瘤 Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos disease)	87
25. 婴儿促纤维增生型神经节细胞胶质瘤 Desmoplastic infantile ganglioglioma	89
26. 胚胎发育不良性神经上皮肿瘤 Dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNT)	91
27. 马尾终丝的副节瘤 Paraganglioma of the cauda equina/filum terminale	93
28. 中枢神经细胞瘤 Central neurocytoma	95
29. 嗅神经母细胞瘤 Olfactory neuroblastoma	98
30. 松果体实质肿瘤 Pineal parenchymal tumors	101

31. 非典型性畸胎样 / 横纹肌样肿瘤 Atypical teratoid/rhabdoid tumor(AT/RT)	105
32. 髓上皮瘤 Medulloepithelioma	107
33. 神经母细胞瘤与神经节细胞神经母细胞瘤 Neuroblastoma and Ganglioneuroblastoma	110
34. 室管膜母细胞瘤 Ependymoblastoma	114
35. 髓母细胞瘤 Medulloblastoma	116
36. 原始神经外胚层肿瘤 Primitive neuroectodermal tumor (PNET)	121
37. 神经纤维瘤 Neurofibroma	125
38. 神经鞘瘤 (施万细胞瘤) Neurinoma(Schwannoma)	127
39. 恶性周围神经鞘膜肿瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST)	132
40. 脑膜瘤 Meningioma	134
41. 血管瘤型脑膜瘤 Angiomatous meningioma	139
42. 微囊型脑膜瘤 Microcystic meningioma	141
43. 分泌型脑膜瘤 Secretory meningioma	143
44. 脊索瘤样型脑膜瘤 Chordoid meningioma	145
45. 富于淋巴细胞 / 浆细胞型脑膜瘤 Lymphoplasmacyte-rich meningioma	147
46. 化生型脑膜瘤 Metaplastic meningioma	149
47. 非典型性脑膜瘤 Atypical meningioma	151
48. 间变性脑膜瘤 Anaplastic meningioma	154
49. 乳头状瘤型脑膜瘤 Papillary meningioma	157
50. 孤立性纤维性肿瘤 Solitary fibrous tumor	159
51. 良性间叶组织肿瘤 Benign mesenchymal tumors	161
52. 恶性间叶组织肿瘤 Malignant mesenchymal tumors	163
53. 血管母细胞瘤 Hemangioblastoma	167
54. 血管外皮细胞瘤 Hemangiopericytoma	171
55. 原发性黑色素细胞起源肿瘤 Primary melanotic tumors	174
56. 恶性淋巴瘤 Malignant lymphoma	177
57. 浆细胞瘤 Plasmacytoma	182
58. 血管内恶性淋巴瘤病 Intravascular malignant lymphomatosis	184
59. 粒细胞肉瘤 Granulocytic sarcoma	187
60. Rathke 裂囊肿 Rathke cleft cyst	189
61. 生殖细胞起源肿瘤 Germ cell Tumors	191
62. 皮样囊肿与表皮样囊肿 Dermoid cyst and Epidermoid cyst	197
63. 第三脑室胶样囊肿 Colloid cyst of the third ventricle	199
64. 肠源性囊肿 Enterogenous cyst	201
65. 神经胶质囊肿 Neuroglial cyst	203
66. 下丘脑神经元错构瘤 Hypothalamic neuronal hamartoma	205
67. 鼻胶质异位症 Nasal glial heterotopia	207
68. 罗塞 - 道夫曼病 Rosai-Dorfman disease	209
69. 颅咽管瘤 Craniopharyngioma	212
70. 垂体后叶颗粒细胞瘤 Granular pituicytoma	216
71. 垂体腺瘤 Pituitary adenoma	218
72. 脊索瘤 Chordoma	223

73. 邻近器官向颅内扩展的肿瘤 Locally extending tumors	226
74. 转移性肿瘤 Metastatic tumors	231
75. 神经纤维瘤病 I 型 Neurofibromatosis I (NF I)	234
76. 神经纤维瘤病 II 型 Neurofibromatosis II (NF II)	236
77. 结节性硬化症 Tuberous sclerosis	238
78. 冯希培尔 - 林道病 von Hippel-Lindau disease	240
文 献	243
附 录 1	256
附 录 2	260
索 引	261

脑肿瘤病理学的历史

脑肿瘤的历史可以追溯到印加帝国的时代。探访秘鲁的利马考古博物馆，可以看到形状奇妙的颅骨，在头顶部有明显隆起的肿瘤，仔细观察，会发现有部分切除后的痕迹残留在上面。可以想象出在切除由脑膜瘤引起的颅骨肥厚部位时因出血过多而导致患者在术中死亡的情景（图1）。

据文献记载，最早的脑肿瘤手术是在1768年由Acrel^[1]执刀切除一个左顶部的肿瘤。这例被诊断为凸面脑膜瘤的患者由于出血过多而在24小时之内死亡。在当时，由于还不能区别脑肿瘤和颅内感染，所以脑肿瘤也被称为真菌（Fungus）。

到了19世纪初期，脑肿瘤已经引起病理学者的重视，脑的肿胀已被称作血液肿瘤或者脑癌。1839年Bressler^[5]收集并报告了45例脑肿瘤病例，其中包括了3例垂体腺瘤。当时，胶质瘤（Glioma）已被知晓，并被称作髓肉瘤（Medullary sarcoma）或者称作髓真菌（Fungus medullare）。

Virchow^[16]最初使用了Glioma这个命名，他将其描述成境界不清，硬而肥厚的脑肿瘤，由胶质细胞构成，有大量的细胞成分和丰富的血管，并且有明显的脂肪变性，这都显示出它具有胶质母细胞瘤（Glioblastoma）的组织结构，另外，还指出它具有星形细胞瘤（Astrocytoma）所有的纤维结构。Virchow将脑肿瘤分成几种，其中也包括听神经瘤和脑膜瘤。

进入19世纪后半期，开始逐渐有了各种脑肿瘤组织结构的详细报告，Simon^[14]用蜘蛛状神经胶质瘤的命名来称呼星形细胞瘤，同时记述了其组织学表现。

另外，到19世纪后半期，关于脑膜瘤已经有了各种各样的称呼，比如“die Epithelgranulation der Arachnoidea (Mayer, 1859), Psammomi (Golgi, 1869), l'épithélioma des sereuses (Rubin, 1896)”等等。进入20世纪，Mallory (1920)称脑膜瘤为“Dural endothelioma”，1922年由Cushing^[7]将其正式命名为脑膜瘤（Meningioma）。现代脑肿瘤手术的创始，大概要追溯到1879年Glasgow的Macewen所执刀的脑膜瘤手术^[2]，此肿瘤被记述为硬膜真菌（Fungus）。Horsley^[8]是最早指出脑膜瘤是脑肿瘤中最适合外科手术的外科医生。除Horsley外，活跃在20世纪初的病理学者Lebert, Barling和Leith等人也指出由于脑膜瘤有被膜包裹，可以全部摘除，且只要全部摘除，就会取得良好的预后。顺便说一句，在日本最初作脑肿瘤摘除手术的是三宅^[11]（1905）。

1884年在伦敦Queens Square，由Godlee^[4]执刀进行了世界首例胶质瘤手术。患者是一位25岁的男性，虽然他右顶叶的肿瘤被用麁匙完全摘除，但4星期后因并发脑膜炎而死亡。据说由于这次手术的痛苦经历，Godlee再没做第二例脑外科手术。当时对于用手术来治疗脑肿瘤有过非常激烈的争论。伦敦泰晤士报曾称赞脑肿瘤外科的时代已经拉开了序幕，并

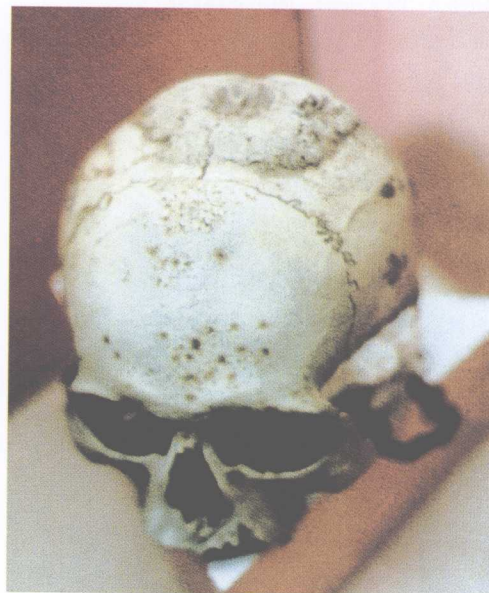


图1 在利马掘出的印加帝国时代留有手术痕迹的颅盖骨，顶部的颅骨肥厚以及部分切除后的伤痕（利马考古博物馆所藏）

对100年以后的今天做了预言。另外，Horsley是强调脑肿瘤早期治疗的先驱者之一。Horsley等人的努力使得脑肿瘤手术在英国广为施行。到20世纪初，Tooth^[15]在伦敦的国家医院收集到了500个脑肿瘤病例，经过分析，做出了其中有258例是胶质瘤的报道。而且第一次将胶质瘤分为良性和恶性，并首次搞清楚了其组织类型和预后的关系。Ribbert检查了胶质瘤组织，是第一位提出由于不同类型胶质瘤起源于胶质发生过程中不同时期的胚胎残留成分，从而引起其形态学上的差异这种见解的病理学者。另一方面，进入20世纪以后，西班牙的Ramón y Cajal和Pío del Río Hortega将镀银染色等组织染色技术引用进来，更加详细地研究并发展了神经病理学，作出了很大的功绩。

进而，在脑肿瘤病理学逐渐兴起的时代潮流中，Bailey和Cushing承前启后，从组织学的角度分析了400多例胶质瘤病例，将各种肿瘤与中枢神经系统各个发生阶段的细胞形态进行对比，并据此对肿瘤进行了分类，这是基于细胞起源上的分类（Cytogenetic classification）^[3]。他们的业绩，不仅在于组织学的分类，更在于明确了越是具有类似胚胎期未分化细胞形态的肿瘤，越具有进展快预后不良的特点，并且对患者的年龄、肿瘤的发生部位、手术治疗或放射治疗等因素与预

后效果之间的关系等做了分类。可以说，这些分类自始至终都是抱着以临床应用为目的来考虑的。

最初使用多形性胶质母细胞瘤 (Glioblastoma multiforme) 这个术语的人也是 Bailey 和 Cushing。他们归纳出的中枢神经系统组织发生及各个阶段相对应的胶质瘤如图2、图3所示。图3是将胚胎发育不同阶段由神经管髓上皮 (Medullary epithelium) 发生的20种细胞进行分类，并列出了可能由某种对应细胞发生的16种胶质瘤，并将脉络丛乳头状瘤 (Papilloma chorioideum) 与其他胶质瘤相区别，单独归为一类。Hortega 虽然对胶质瘤也做了同样的分类，但没有和患者的预后作对比。Roussy 和 Oberling^[13]则对组织学分类和预后作了对比，并将胶质瘤分为由神经胶质 (Glial)、室管膜和脉络丛 (Ependymal and choroidal) 及神经元成分 (Neuronal element) 来源的3种肿瘤，以及类似于胚胎期未分化组织的髓母细胞瘤 (Medulloblastoma) 和神经上皮瘤 (Neuroepithelioma)。他们还指出成熟的细胞即使不再分化也可能发生肿瘤。

Broders^[6]在1920年首次提出肿瘤等级划分法，即按肿瘤组织中未分化细胞占全部肿瘤细胞的比例来决定肿瘤的等级。

Kernohan^[10]将这种方法应用于胶质瘤分级，星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤及室管膜瘤均被划分为4个等级 (I ~ IV级)，而对髓母细胞瘤没有作特别的等级划分 (表1)。Kernohan 没有使用“多形性胶质母细胞瘤”这一术语，而是将其归入IV级星形细胞瘤中。尽管Kernohan分类因便于临床医生掌握而在国际上得到普及，但其中真正被人们广泛接受的只是星形细胞瘤分级；相比之下，少突胶质细胞瘤和室管膜瘤的4级分类则由于意义不甚明了，几乎没有人使用。

同在这个时期，Ringertz^[12]也发表了类似的胶质瘤分级方法，但他是按3个等级来进行划分的。Kernohan 认为少突胶质细胞瘤和室管膜瘤即使复发、恶化也不会向胶质母细胞瘤转化，而Ringertz则指出这些肿瘤中，有部分病例最终将发展成胶质母细胞

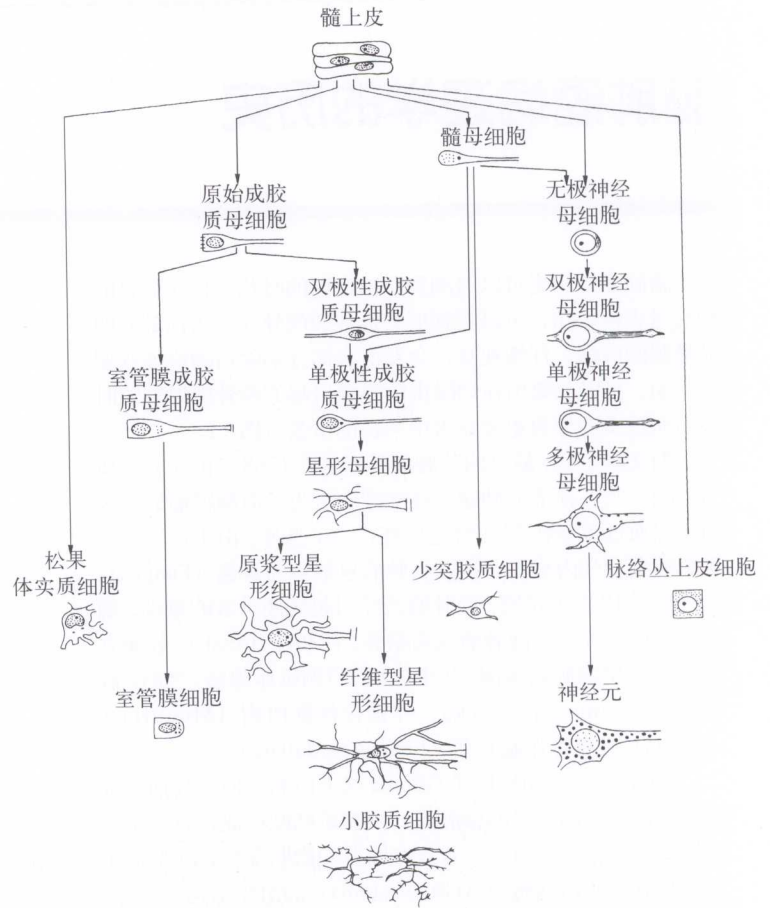


图2 中枢神经系统的组织发生^[3] (Bailey 和 Cushing, 1926)

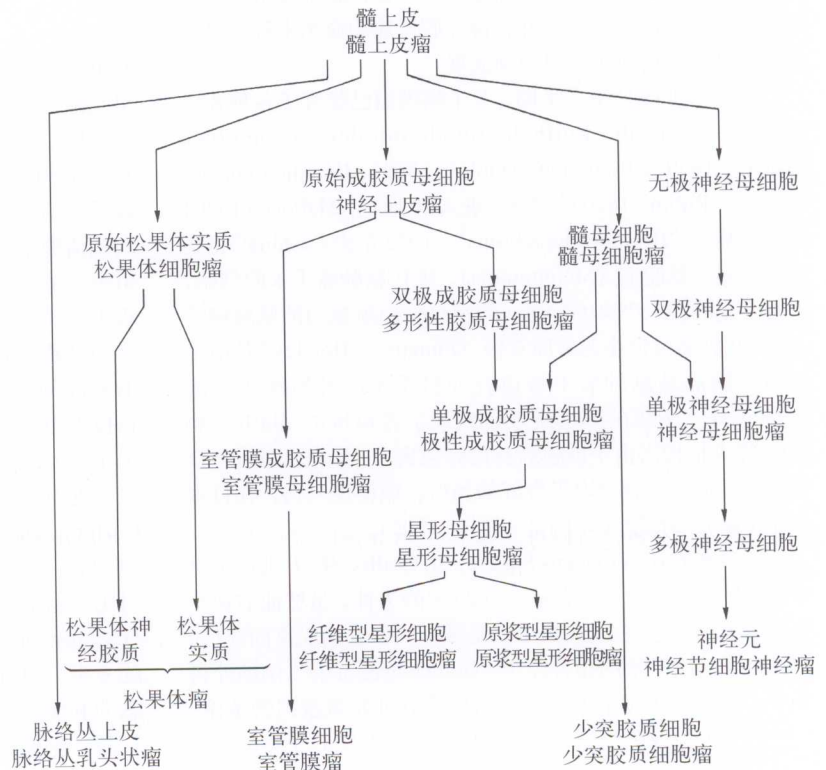


图3 中枢神经系统的组织发生及与其各发育阶段对应的胶质瘤^[3] (Bailey 和 Cushing, 1926)

表1 Kernohan的胶质瘤分类^[10](Kernohan和Sayre, 1952)

Kernohan 分类	其他分类的肿瘤名称 (对应的 Kernohan 恶性度分级)
星形细胞瘤 (I ~ IV级) Astrocytoma	星形细胞瘤 Astrocytoma (I级) 间变性星形细胞瘤 Anaplastic astrocytoma (III级) 星形母细胞瘤 Astroblastoma (II ~ III级) 极性成胶质母细胞瘤 Polar spongioblastoma (I级) 多形性胶质母细胞瘤 Glioblastoma multiforme (III ~ IV级)
室管膜瘤 (I ~ IV级) Ependymoma	室管膜瘤 Ependymoma (I级) 室管膜母细胞瘤 Ependymoblastoma (II ~ IV级) 髓上皮瘤 Medulloepithelioma (IV级)
少突胶质细胞瘤 (I ~ IV级) Oligodendroglioma	少突胶质细胞瘤 Oligodendroglioma (I级) 少突胶质母细胞瘤 Oligodendroblastoma (II ~ IV级)
神经元-星形细胞瘤 (I ~ IV级) Neuro-astrocytoma	神经细胞瘤 Neurocytoma 神经节细胞神经瘤 Ganglioneuroma (I级) 神经节细胞瘤 Gangliocytoma 神经节细胞胶质瘤 Ganglioglioma 神经母细胞瘤 Neuroblastoma 成胶质神经母细胞瘤 Spongioneuroblastoma (II ~ IV级) 胶质神经母细胞瘤 Glioneuroblastoma
髓母细胞瘤	髓母细胞瘤 Medulloblastoma

胞瘤,在这点上他比Kernohan略胜一筹。但不论是哪一种分级法,作为临床上的分类法都有不尽人意之处。比如,就室管膜瘤的分级而言,它并未真正反映出肿瘤的预后状况。其他病理学者则将IV级的室管膜瘤诊断为多形性胶质母细胞瘤,使其失去了非此命名莫属的必然性。Zülch^[17, 19]既注重组织形态学表现,也注重肿瘤整体的生物学特征,并将两者结合起来进行分级和分类,该分类(审校者注:涵盖了更多的脑肿瘤类型)标明I级脑肿瘤肉眼全切有可能完全治愈,至少可以生存5年以上,IV级脑肿瘤则意味着手术后只有6~15个月的存活期。(表2)

由于不同病理学者对于同一肿瘤使用不同命名,从而引起混乱,使脑肿瘤的组织病理学分类在很长一段时间内无法统一,故急需建立标准统一、国际通用的脑肿瘤分类体系。1958年世界卫生组织(WHO)成立了国际肿瘤分类委员会,其分会之一脑肿瘤组织病理学分类委员会于1970年正式成立,由包括日本石田陽一教授在内的11名委员组成,Zülch任组长^[18]。

WHO脑肿瘤组织病理学分类委员会的成果之一,是于1979年出版发行了中枢神经系统肿瘤的组织学分类一书,该分类对组织学表现与肿瘤恶性度的关系给以高度重视。根据使用一段时间后发现的不足及各方面提出的意见,国际神经病理学会对该分类进行修订,并于1993年出版了经修订的

WHO分类。在新分类中,以按组织学恶性程度分类较为困难为由,对其采取了不予重视的态度。目前新WHO分类已成为国际统一的脑肿瘤分类。日本的脑肿瘤分类也是以此为基础,并出版了《临床病理脑肿瘤处置规定》(第1版,1995)^[20],其中也介绍了新的WHO分类。

关于脑肿瘤病理学的历史,我们只做了一个概括性的说明,至于每种肿瘤的名称变异,由于篇幅有限敬恕省略。例如曾长年被使用过的松果体瘤这个名称,现在则被称为生殖细胞瘤。要想对每种脑肿瘤进行组织病理学上的深入研究,了解其迄今为止被研究的过程是非常重要的。

从20世纪中期电子显微镜的应用,直至近些年使用酶抗体法来检测肿瘤的特异性细胞内物质,脑肿瘤的病理学一直在持续发展着。

今后,通过从分子生物学角度分析和阐明神经肿瘤的发生与癌基的关系,以及病毒在其中所起的作用等,将会有助于了解脑肿瘤发生、增殖和代谢的机理,进而促进对其本质的研究。

另一方面,随着肿瘤分子生物学的进步,对脑肿瘤遗传基因的分析方面也有了长足的发展,很多脑肿瘤的基因异常得到了阐明。同时有关脑肿瘤基因治疗的基础研究也有所进展^[21]。预计在21世纪,所有脑肿瘤的基因将会被解读,基因治疗将成为临床上的标准治疗。