

神经肿瘤病理学

中国人民解放军沈阳军区总医院编著 黄文清主编 吴在东审校

SHENJING ZHONGLIU BINGLIXUE

上海科学技术出版社

神经肿瘤病理学

中国人民解放军 沈阳军区总医院 编著

黄文清 主编

吴在东 审校

上海科学技术出版社

内 容 提 要

本书系统地论述了有关神经肿瘤病理学内容。全书计有总论、中枢神经系统肿瘤、周围神经系统肿瘤和眼鼻神经源性肿瘤等四篇,共三十二章。脑瘤一篇是重点。书内收集了国内近30年来的资料,综合统计和分析了二万余例中枢神经系统肿瘤,得出了中国自己的数据,并与国外作了比较。在优先重视国内成就的前提下,也全面介绍了国外资料。

本书主要供病理科、神经内外科和肿瘤科,也供临床其他各科,以及高年级医学生等广大医务工作者参考。

责任编辑 周明德

神经肿瘤病理学

中国人民解放军沈阳军区总医院 编著

黄 文 清 主编

吴 在 东 审校

上海科学技术出版社出版

(上海瑞金二路450号)

新华书店上海发行所发行 上海新华印刷厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 24.75 插页 1 字数 592,000

1982年3月第1版 1982年2月第1次印刷

印数 1—8,000

统一书号: 14119·1498 定价: (科五)2.65元

序

神经系统在高等动物整体生命活动中的主导作用，已经是生理学的常识。在人类文明史上，大脑是认识世界和改造世界的思维器官。神经系统的疾病，按其性质、部位和范围之不同，不仅对神经系统本身的功能造成程度不同的损害，而且对其他系统的功能也可产生不良影响。神经肿瘤尤其颅内肿瘤是神经系统疾病中的一种严重病害。但一般说来，它们大都是局限于某一部位的病变，如能及时给以手术或其他方法治疗，许多肿瘤可以得到缓解甚至根治。因此，治疗前的肿瘤定位诊断和类型估计，以及手术中和手术后的性质确定，对于决定适当的治疗方案和争取有较好的预后都有重要意义。

沈阳军区总医院在二十多年来所积累的神经肿瘤基础上，研究分析了国内外有关神经肿瘤各个方面的大量文献，编著成《神经肿瘤病理学》一书，内容全面而丰富。编著者介绍了本世纪二十年代以来各家的神经肿瘤分类，并提出了自己的旨在便于病理和临床实用的分类方案，以及国内外有关神经系统肿瘤的统计资料。二百多张附图也较好。可以说：本书是神经肿瘤病理学的全面总结，对病理和临床工作者都是一本有价值的参考书。

本书的不足之处是缺少各种脑瘤和脑组织相联系的巨体形态照片。当然，这一缺点主要由客观原因所造成：(1)手术取出的活检标本多。(2)我国的尸检尚不普遍，难以得到未经手术而死亡的脑瘤材料。希望全国病理工作者联合起来，重视留存病理材料，以便能集中利用，这样，不但对神经肿瘤病理形态学，而且对其他各种疾病的病理形态学，可以积累丰富多彩的资料，有利于科学研究和病理学人材的培养。

中国人民解放军总医院

吴在东 一九七八年十月

前 言

鉴于目前国内尚缺乏我国自己的神经肿瘤病理学专著，我们在总结自己和国内资料的基础上，参考国内外文献，编写成此书，供病理科、神经科、肿瘤科和其他有关科同道参考，希望能起到抛砖引玉的作用。

全书包括总论、中枢神经肿瘤、周围神经肿瘤和眼鼻神经源性肿瘤等四篇，共三十二章，重点放在中枢神经系统肿瘤一篇。附有插图二百余幅。本书收集了国内近数十年来的有关神经系统肿瘤资料，对其中二万余例中枢神经系统肿瘤进行了综合统计分析，得出了中国自己的较完整数据，并与国外进行了对比，其结果除集中概述于第三章外，还逐一融会于其他各章节之中。

本书在编写过程中，一开始就得到北京吴在东教授的热情鼓励与指导，从内容安排、资料取舍、专业核定，到稿件审校等各个方面，受赐良多。上海关曾文主任对本书进行了全面、细致的审校，提出了许多建设性的修正、指导意见，获益至深。

第一军医大学葛孚敬同志参加编写垂体腺瘤、嗜铬细胞瘤和眼神经源性肿瘤三章，并对初稿的大部分章节协助修改。

在收集资料过程中，承蒙北京宣武医院徐庆中副院长、中国医科大学张文萃副教授、中山医学院刘子君副教授、上海华山医院张福林医师，以及沈阳部队医院等兄弟单位的大力支持和协助。本书初稿曾送请中国人民解放军总医院黄克维教授、段国升教授，以及上海华山医院神经科专家们审阅过，他们对书稿提出了许多宝贵意见。以上谨此一并致以衷心的感谢。

参加本书编写、修改、校订和收集资料等工作的，有黄文清、郑斯聚、田庆生、王建清、李玉霞等同志。全部照片、图稿分别由张蕴诚、郭宪生和林延同志拍摄、绘制。

限于编写人员的水平和经验，本书可能有不少缺点错误，敬希读者批评指正。

沈阳军区总医院 一九八〇年七月

目 录

第一篇 总 论

第 一 章 胚胎学	1	第三节 继发性变化	83
一、神经管的形成	1	第 五 章 中枢神经肿瘤的发生与发展	86
二、脑髓的形成	1	第一节 起源方式	86
三、神经细胞的组织发生学	1	第二节 生长方式	88
四、神经胶质细胞的组织来源和演变	2	第三节 扩散方式	88
五、神经嵴的发生和演变	3	一、恶性肿瘤的扩散机制	88
六、松果体的发生	4	二、局部浸润	90
七、垂体的发生	4	三、脑脊液转移	91
第 二 章 神经肿瘤分类和命名	6	四、远隔转移	93
第一节 分类概况	6	第 六 章 颅内肿瘤所引起的颅脑组织的病理变化	99
第二节 我们的分类和命名	15	第一节 肿瘤周围脑组织的反应	99
第 三 章 中枢神经系统肿瘤的统计	20	第二节 脑肿胀和脑水肿	99
第一节 颅内肿瘤的类型	20	第三节 脑积水	100
第二节 椎管内肿瘤的类型	30	第四节 视乳头水肿	101
第三节 中枢神经系统肿瘤患者的年龄	33	第五节 脑出血	101
第四节 中枢神经系统肿瘤患者的性别	45	第六节 脑移位及其表现	102
第五节 中枢神经系统肿瘤的部位	47	一、脑内疝	103
第 四 章 神经肿瘤的组织结构	67	二、脑外疝	105
第一节 主质的特征性结构	67	第七节 硬脑膜和颅骨的改变	106
第二节 间质的特征性结构	80		

第二篇 中枢神经系统肿瘤

第 七 章 脑幼稚组织(未分化或胚胎性)肿瘤	109	三、毛细胞型星形细胞瘤	129
第一节 髓母细胞瘤	109	四、弥漫性星形细胞瘤	134
一、典型髓母细胞瘤	109	乙、间变性星形细胞瘤	134
二、促纤维增生型髓母细胞瘤	114	一、间变性纤维型和原浆型星形细胞瘤	134
三、肌细胞型髓母细胞瘤	118	二、间变性毛细胞型星形细胞瘤	136
四、黑色素(肌细胞)型髓母细胞瘤	119	三、胖细胞型星形细胞瘤	138
第二节 原始神经外胚层瘤	120	四、室管膜下巨细胞型星形细胞瘤	140
第三节 脑幼稚组织肿瘤的组织发生	121	第二节 少突胶质细胞的肿瘤	140
第 八 章 胶质瘤	126	一、少突胶质细胞瘤	140
第一节 星形细胞的肿瘤	126	二、间变性少突胶质细胞瘤	143
甲、星形细胞瘤	126	第三节 室管膜的肿瘤	144
一、纤维型星形细胞瘤	126	一、室管膜瘤	144
二、原浆型星形细胞瘤	127	二、室管膜下室管膜瘤	149
		三、间变性室管膜瘤	151

第四节 脉络丛的肿瘤	152	一、何杰金氏肉芽肿	221
一、脉络丛乳头瘤	152	二、组织细胞X病	222
二、间变性脉络丛乳头瘤	155	三、纤维黄色瘤和纤维黄色肉瘤	222
第五节 混合性胶质细胞的肿瘤	156	四、白血病	223
第六节 低分化(重间变)胶质细胞的肿瘤	159	第十六章 血管肿瘤和畸形	227
一、胶质母细胞瘤	159	第一节 血管母细胞瘤	227
二、巨细胞胶质母细胞瘤	165	第二节 血管畸形(错构瘤)	236
第九章 松果体细胞的肿瘤	173	一、毛细血管扩张症	236
第十章 神经元的肿瘤	176	二、海绵状血管瘤	237
第一节 神经母细胞瘤、神经节细胞神经母 细胞瘤、神经节细胞瘤、神经节细胞 胶质瘤、间变性(恶性)神经节细胞 瘤和神经节细胞胶质瘤	176	三、动静脉性畸形	238
第二节 小脑颗粒母细胞瘤	179	四、静脉性畸形	240
第十一章 神经上皮和间充质组织的混 合瘤	182	五、Sturge-Weber 氏综合征	240
第一节 胶质与脑膜的混合瘤	182	第十七章 纤维组织、粘液组织肿瘤	243
第二节 胶质与纤维、肌肉的混合瘤	183	第一节 纤维瘤	243
第三节 胶质与骨、软骨的混合瘤	185	第二节 纤维肉瘤	244
第四节 神经元与肌肉的混合瘤	185	第三节 粘液瘤和粘液肉瘤	245
第五节 混合瘤的组织发生机制	186	第十八章 脂肪组织肿瘤	247
第十二章 神经及其鞘膜的肿瘤	188	第一节 脂肪瘤	247
第一节 髓外神经及其鞘膜的肿瘤	188	第二节 冬眠瘤	249
一、听神经鞘瘤	188	第三节 脂肪肉瘤	249
二、视神经胶质瘤	189	第十九章 骨和软骨组织肿瘤	250
三、其他颅神经的肿瘤	191	第一节 骨瘤	250
第二节 髓内神经及其鞘膜的肿瘤	192	第二节 骨肉瘤	250
一、髓内神经鞘瘤	192	第三节 软骨瘤	250
二、髓内神经瘤	194	第四节 软骨肉瘤	251
第十三章 脑膜肿瘤	195	第二十章 肌肉组织肿瘤	253
第一节 脑膜瘤	195	第一节 颅内和椎管内含肌细胞肿瘤的类型	253
第二节 间变性脑膜瘤	201	第二节 平滑肌瘤和平滑肌肉瘤	253
第三节 脑膜肉瘤病	205	第三节 横纹肌肉瘤	254
第十四章 黑色素性肿瘤	209	第二十一章 颅咽管瘤	257
第一节 中枢神经系统黑色素性肿瘤的 类型	209	第二十二章 胚生殖细胞的肿瘤	263
第二节 脑膜黑色素细胞增生症	209	第一节 分类、命名和组织发生	263
第三节 脑膜黑色素细胞瘤	210	第二节 表皮样囊肿	265
第四节 脑膜黑色素瘤病	211	第三节 皮样囊肿	266
第十五章 淋巴造血组织肿瘤	214	第四节 畸胎瘤和恶性畸胎瘤	267
第一节 恶性淋巴瘤	214	第五节 胚胎性癌	270
第二节 孤立性浆细胞瘤	220	第六节 绒毛膜上皮癌	271
第三节 其他淋巴造血组织的肿瘤	221	第七节 胚生殖细胞瘤	272
		第二十三章 颅内和椎管内的囊肿	277
		第一节 神经上皮性囊肿	277
		第二节 脊髓肠源性囊肿	281
		第三节 鞍内(旁)囊肿	282

第四节 松果体的囊肿	282	四、混合性腺瘤	297
第五节 透明隔囊肿	282	五、垂体腺瘤	297
第六节 脑室的憩室	283	第二节 神经垂体肿瘤	298
第七节 脉络丛单纯性囊肿	283	第二十六章 继发性肿瘤	301
第八节 小脑单纯性囊肿	283	第一节 颅内和椎管内继发性肿瘤	301
第九节 蛛网膜囊肿	284	第二节 肺癌的脑转移	306
第二十四章 脊索瘤	287	第三节 绒毛膜上皮癌的脑转移	307
第二十五章 垂体肿瘤	291	第四节 肉瘤的脑转移	308
第一节 腺垂体肿瘤	291	第五节 瘤至瘤的转移	309
一、嫌色性腺瘤	292	第六节 弥漫性脑转移癌	310
二、嗜酸性腺瘤	294	一、软脑膜与脑实质的转移性癌病	310
三、嗜碱性腺瘤	296	二、硬脑膜转移性癌病	312

第三篇 周围神经系统肿瘤

第二十七章 神经及其鞘膜的肿瘤	315	第三节 黑色素性神经外胚层瘤	340
第一节 神经鞘瘤	315	第四节 节细胞神经瘤	341
第二节 神经纤维瘤	319	第二十九章 嗜铬细胞瘤	345
第三节 丛状神经瘤	320	第三十章 化学感受器系统肿瘤	351
第四节 黑色素性神经鞘膜的肿瘤	321	第一节 概述	351
第五节 颗粒细胞瘤	322	第二节 颈动脉体瘤	352
第六节 神经纤维瘤病	323	第三节 颈静脉球瘤和鼓室球瘤	355
第七节 多发性粘膜神经瘤	326	第四节 迷走神经体瘤	357
第八节 间变性(恶性)神经鞘瘤和间变性 (恶性)神经纤维瘤	326	第五节 主动脉体瘤	357
第二十八章 神经元的肿瘤	331	第六节 眶内化学感受器瘤	358
第一节 交感神经母细胞瘤	331	第七节 腹膜后化学感受器瘤	358
第二节 脊髓背根和背根神经节的神经母细 胞瘤	339	第八节 肺化学感受器瘤	359
		第九节 其他部位的化学感受器瘤和化学感 受器瘤的鉴别诊断	359

第四篇 眼鼻的神经源性肿瘤

第三十一章 眼的神经源性肿瘤	363	第一节 嗅神经母细胞瘤	373
第一节 视网膜母细胞瘤	363	第二节 鼻胶质异位(“胶质瘤”)	374
第二节 视网膜胚瘤	368	第三节 脑膜瘤	376
第三节 视网膜的胶质瘤	370	总参考文献	377
第四节 脑膜瘤	370	索引	378
第三十二章 鼻的神经源性肿瘤	373		

第一篇 总论

第一章 胚胎学

一、神经管的形成

人胚胎在体节前期的末期,胚胎背侧中线处外胚层增殖变厚,形成神经板。随着胚胎的发育,神经板的中央部分下沉,略显凹陷,形成一条纵形浅沟,称为神经沟。当体节出现时,神经板明显变厚,神经沟下陷程度加深,神经板的两侧向背侧隆起。胚胎发育至大约7个体节时,神经板两侧边缘部分在第4~6体节区中线处相遇;至10个体节时,神经沟逐渐合拢,形成一条中空的管道,称为神经管(图1-1),其两端仍未闭合,与羊膜腔相通,称为神经孔。胚胎出现20个体节时,前神经孔完全闭合;25个体节时,后神经孔也闭合。直至体节形成的末期,神经管已构成未来中枢神经系统发育的基础。

二、脑髓的形成

神经管形成后,随体形的改变向腹侧弯曲,其头部膨大,以后演变成脑。尾部较长,呈圆柱形,以后演变成脊髓。神经管发育成脑的部分,为两个环状收缩分隔成三个相连的膨大,称为原始脑泡。脑泡的腔隙,在后来的发育中变成脑室和导水管,脑泡的壁发育成脑实质。头端膨大为前脑泡,其壁形成前脑。中间膨大为中脑泡,其壁形成中脑。尾端膨大为后脑泡,其壁形成菱脑。在以后的胚胎发育中,中脑变化不大。前脑两侧的喙部向两侧生长,形成端脑泡,其壁演变成大脑半球;原始前脑尾部的壁即为间脑;间脑底部两侧向外凸出,形成眼隆突,构成眼球的神经成分和视神经。菱脑形成后脑和末脑。后脑通过一个狭窄的峡部与中脑相连,并演变成脑桥和小脑;末脑演变成延髓,与脊髓相连。端脑泡的腔隙变成侧脑室,前脑原来的腔隙保留下来成为第3脑室;菱脑的腔隙为第4脑室。至此,脑的轮廓已基本形成,以后随着胚胎发育,脑的结构逐步发育完善。

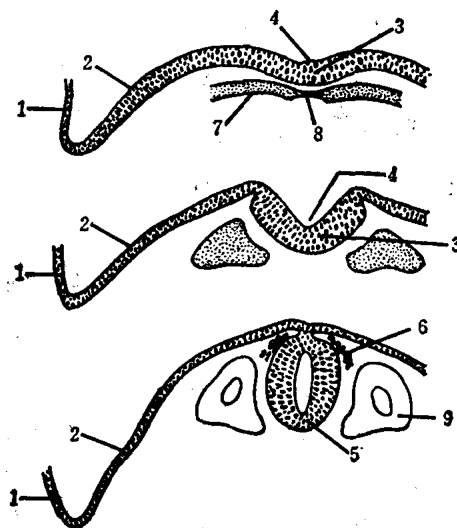


图1-1 神经管形成模式图

- 1.羊膜 2.外胚层 3.神经板 4.神经沟 5.神经管 6.神经嵴 7.中胚层 8.脊索板 9.体节

三、神经细胞的组织发生学

神经管最初由单层柱状上皮即神经上皮构成。由于上皮细胞分裂、增殖而变成假复层或

复层,神经管变粗,管壁变厚,尤以两侧壁的增厚最为显著。靠近神经管腔的细胞,集聚成生发层和无核的胞浆层。在神经管的内、外表面各有一层神经胶质膜构成的内界膜和外界膜。约在第5胎周时,神经管壁室管膜层的生发细胞增殖,形成胞核密集的细胞层,称为套层,其内细胞可向不同的方向分化。穿过室管膜层进入套层的细胞,即成为无极性神经母细胞;在其相对应的两极发生胞突,则演变为双极性神经母细胞;其中一个胞突随后发生退化,而另一胞突继续伸长,形成轴突,则成为单极性神经母细胞;在胞突发生退化的地方可重新长出许多小胞突,

称为原始树突,以后形成多极性神经母细胞,再进一步分化,便成为神经细胞。上述神经细胞发育演变的各个阶段,都是在神经管套层内进行的。套层的外面是缘层,其内含有神经胶质细胞和神经细胞的胞突。

神经系统进一步发育,室管膜层保持不变,成为神经系统腔隙衬里上皮和脉络丛的覆盖上皮;套层演变为中枢神经的灰质,缘层演变为白质。在某些区域,特别是在大脑和小脑,缘层内由于有套层神经细胞继续移入,形成浅表灰质层或皮质。同样地由于神经细胞的外移,在白质的深部形成灰质核。

多极性神经母细胞的胞浆最初是均质性的,不久即出现神经原纤维,以后胞浆中出现易染性物质,即尼氏颗粒(Nissl's granules),树状突分枝增多,并与邻近的神经细胞或其胞突相接触。在发育过程中,神经母细胞和神经细胞的体部不移出套层以外,但其轴突则迅速生长,向外伸延,停留在缘层内。运动神经纤维则穿出外界膜,抵达效应器官(图1-2)。

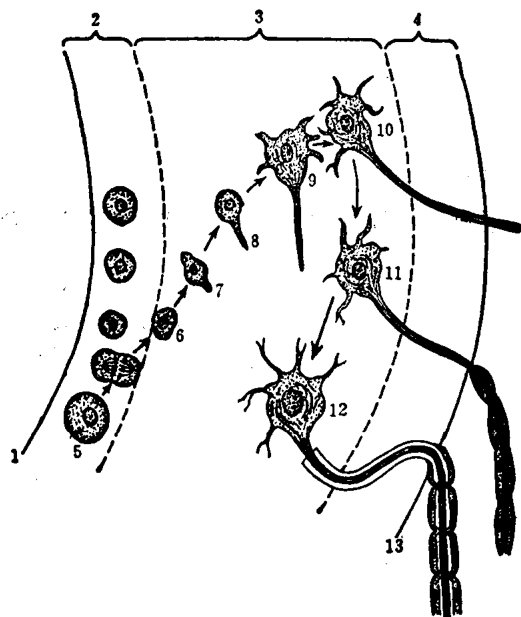


图1-2 神经细胞演变模式图

- 1.内界膜 2.室管膜层 3.套层 4.缘层 5.生发细胞 6.无极性神经母细胞 7.双极性神经母细胞 8.单极性神经母细胞 9.多极性神经母细胞 10.神经细胞 11.神经细胞轴突包有神经膜 12.神经细胞轴突包有髓鞘 13.外界膜

四、神经胶质细胞的组织来源和演变

神经胶质细胞包括星形细胞和少突胶质细胞。广义地讲室管膜细胞、松果体细胞等都包括在内。小胶质细胞是间充质来源的一种支持细胞,不属于神经胶质细胞。鉴于它们的关系密切,也一并讨论。

(一) 星形细胞 His 等认为,神经胶质细胞来源于神经上皮,由于胶质母细胞胞突互相连接,形成海绵状结构,称为胶质海绵。

神经管内核层生发细胞增殖,形成双极性胶质母细胞,以其胞突与神经管的内、外界膜相接触。起初,双极性胶质母细胞在神经管壁只有一层,以后变成多层,仅以胞突与神经管的外表面相连,与室管膜层失去联系,而变为单极性胶质母细胞。随着胚胎发育,由双极胶质母细胞演变而来的细胞,层次逐渐增多,与神经管的外表面也失去了联系。大约第3胎周时,由周围间充质来源的血管长入神经管壁,使胶质母细胞伸向各个不同的方向,破坏了原有的结构,其胞突数目也增多,胶质母细胞即演变成星形母细胞,继而转变为原浆性和纤维性星形细胞。

另一种方式是生发细胞演变成髓母细胞，继而转变为胶质母细胞，最后变成星形细胞（图 1-3）。

髓母细胞核呈圆形，染色质丰富，胞浆少，可有短小胞突。文献中有报道，在胚胎期小脑外颗粒层内含有髓母细胞。有的作者在儿童和成年人丘脑及下丘脑神经核内也曾发现这种细胞。

（二）少突胶质细胞 多数作者认为少突胶质细胞与星形细胞一样，起源于神经外胚层，由神经管周围的小圆细胞演变而来，移出后位于有髓神经纤维束之间（见图 1-3）。少突胶质细胞参与中枢神经髓鞘的形成。Robertis 等应用电镜观察，在少突胶质细胞胞浆中找见髓磷脂沉积。

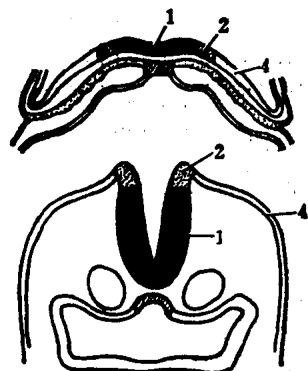


图 1-4 神经嵴发生模式图

1. 神经板 2. 神经嵴 3. 神经管 4. 体外胚层

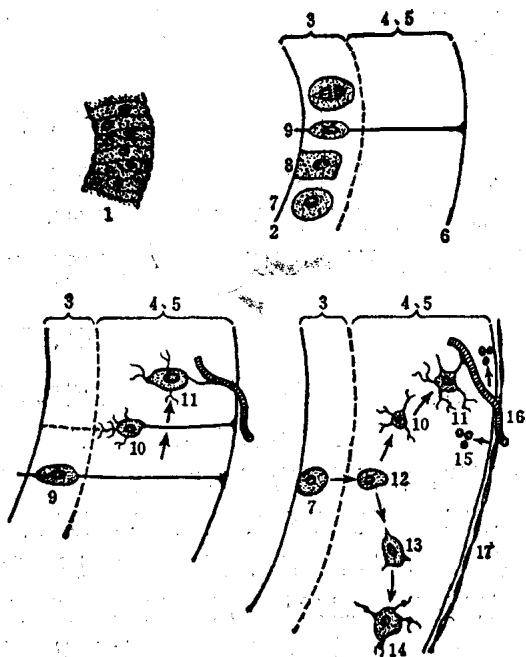


图 1-3 胶质细胞发生模式图

1. 假复层上皮 2. 内界膜 3. 室管膜层 4. 套层 5. 缘层 6. 外界膜 7. 生发细胞 8. 室管膜细胞 9. 胶质母细胞 10. 星形母细胞 11. 星形细胞 12. 髓母细胞 13. 少突母细胞 14. 少突细胞 15. 小胶质细胞 16. 动脉 17. 软脑膜

（三）小胶质细胞 小胶质细胞是神经组织中的一种支持成分，在胚胎发育过程

中出现较晚，属中胚层来源。Hortega 在动物胚胎的软脑膜及其周围的脑组织中，发现一种具有粗大胞突、类似阿米巴的细胞，以后在脑组织中演变成小胶质细胞，因而提出这种细胞属间质性细胞，称为间胶质细胞。

有的作者发现直到血管长入脑组织时，尚未见有小胶质细胞，因此，认为小胶质细胞可能来源于血管外膜或是由血液中的组织细胞衍生的。并证明小胶质细胞与组织细胞、具有多向分化的母细胞、巨噬细胞等有相同的特性（见图 1-3）。

五、神经嵴的发生和演变

神经嵴好象神经板的两个侧翼，位于神经板与体外胚层之间，为特殊的外胚层条索。神经板下沉形成神经沟时，神经嵴原基恰在体外胚层与神经板接合部。神经沟合拢形成神经管的同时，体外胚层在神经管的背部也融合在一起，将神经管覆盖，而每侧的神经嵴形成一个孤立的圆柱体，呈八字形，位于神经管的背侧。以后神经嵴向神经管左、右腹侧移动，变成了两个没有关联的柱状体，沿神经管背部两侧走行（图 1-4）。神经嵴继续发育，神经管的尾部不断延长，直至后神经孔闭

合。最后神经嵴演变成许多颅神经和全部脊神经节的感觉细胞、交感神经母细胞、神经膜细胞，以及上皮组织和结缔组织中含色素的细胞。

六、松果体的发生

在胚胎期松果体出现较早，第7胎周时，在相当于缢连合与后连合之间，间脑后部顶壁处出现细胞集聚，此即松果体原基。起初呈囊状向外突出，经过细胞增殖，逐渐变为实性突起。大约从21胎周开始，原基分化成神经胶质细胞，主要为纤维性星形细胞及松果体细胞。

七、垂体的发生

在前神经孔闭合前，从原始口腔顶部向脑的方向内陷，形成一个外胚层的小憩室，即Rathke囊，直接延伸到咽颊膜之前，在近脊索顶端处，突向神经管间脑处的底部，这是垂体腺体的原基。在胚胎发育至6.5毫米时，Rathke囊紧贴间脑底部。后来间充质侵入，同时间脑底部增厚，向下生长形成漏斗，此为垂体柄和神经部的原基。这两个完全不同的部分（Rathke囊和漏斗）相遇，继续发育而成垂体。胚胎发育至12~20毫米时，Rathke囊的开口部分被间充质挤压变窄，最后与咽顶部分离，残留下来的这一部分发展成咽垂体。与咽顶部分离出的Rathke囊的前壁增殖迅速，逐渐占据Rathke囊腔，形成垂体前叶；与神经部直接接触的Rathke囊部为一薄层细胞，增殖后形成中间叶；在前叶与中间叶之间有原来囊腔残留的裂隙。胚胎发育达41毫米时，Rathke囊前壁上部组织沿垂体柄的前面向上形成结节部。结节部及由它所包围的漏斗形成垂体蒂（图1-5）。在第9胎周的开始，垂体前叶中部分细胞出现嗜酸性颗粒；到17~19胎周时出现嗜碱性颗粒。神经部除含有神经纤维外，还含有神经胶质细胞、室管膜细胞和垂体细胞。

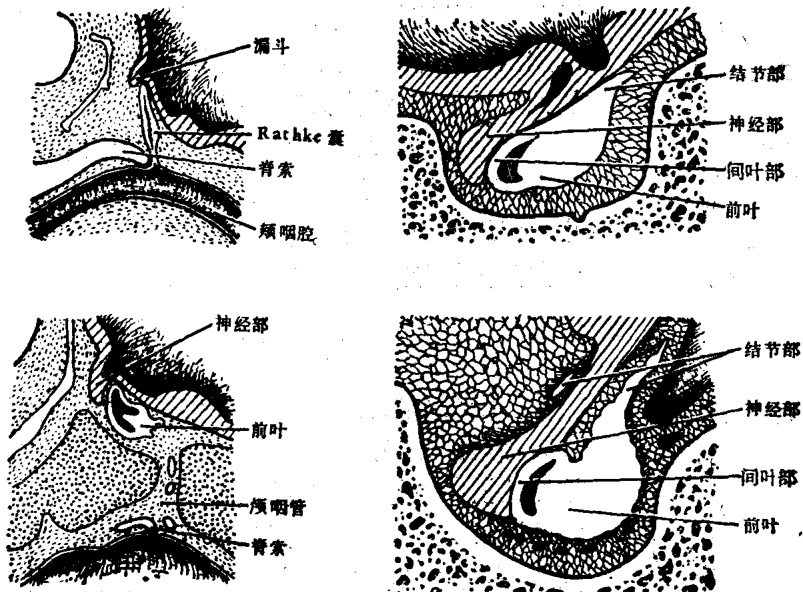


图1-5 脑垂体发育模式图

(王建清)

参 考 文 献

山东大学、厦门大学脊椎动物学教研组：胚胎学讲义。人民教育出版社，1961。

W·巴尔格曼著(何凯宣译)：人体组织学和显微解剖学。人民出版社，北京，1953。

上海第一医学院：组织胚胎学。人民卫生出版社，北京，1978。

Hamilton, W. J., et al: **Human embryology**. Cambridge Heffer, 1962.

Moore, K. L.: **The developing human: Clinically oriented embryology**. Saunders, Philadelphia, 1977.

第二章 神经肿瘤分类和命名

第一节 分类概况

由于组织发生学和形态学的一些问题至今尚未弄清并存在分歧,神经系统肿瘤,尤其胶质瘤的分类和命名,至今仍不统一。一个肿瘤常具有几个乃至近二十个不同的名称。不仅给临床统计学方面带来困难,也给一般读者在阅读有关书刊时带来不便。下面介绍不同时期有代表性的几种分类,结合我们的看法,略加评论,供读者参考。

(一) Bailey 和 Cushing(1926)的神经系统肿瘤分类 图 2-1 为 Bailey和Cushing(1926)的神经系统肿瘤分类及其组织发生学设想。

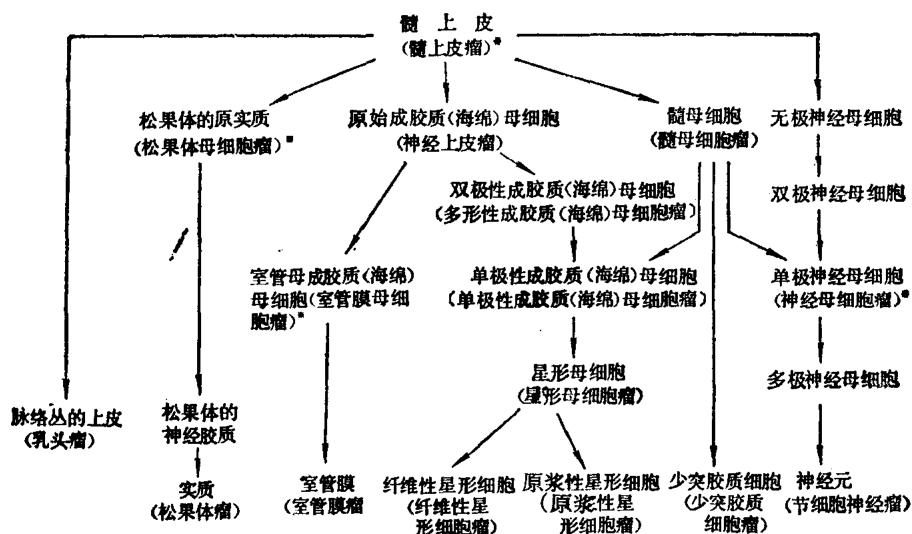


图 2-1 Bailey 和 Cushing(1926)的神经系统肿瘤分类及其组织发生学设想

〔注〕 *是Bailey以后删掉的4组,使此分类成为12类。

以上是基于胚胎残留学说的分类方法。他们把肿瘤细胞的形态与胚胎各期未成熟细胞和成熟的正常细胞相比较,以解释其组织发生,并提出相应的命名。从历史来看,它不失为神经肿瘤病理学上一个划时代的分类,至今仍被广泛沿用。但从现代肿瘤发生学观点来看,显然带有根本性错误。

(二) Hortega(1932~1945)胶质瘤的分类 图 2-2 是 Hortega(1935~1945)的胶质瘤起源设想图。

Hortega 的组织发生学设想和分类与 Bailey 和 Cushing 的基本一致,但他把胶质系列和副胶质系列区分开来,从而建立了胶质瘤和副胶质瘤两类,这是一个发展。

(三) Kernohan 等(1949)的分类

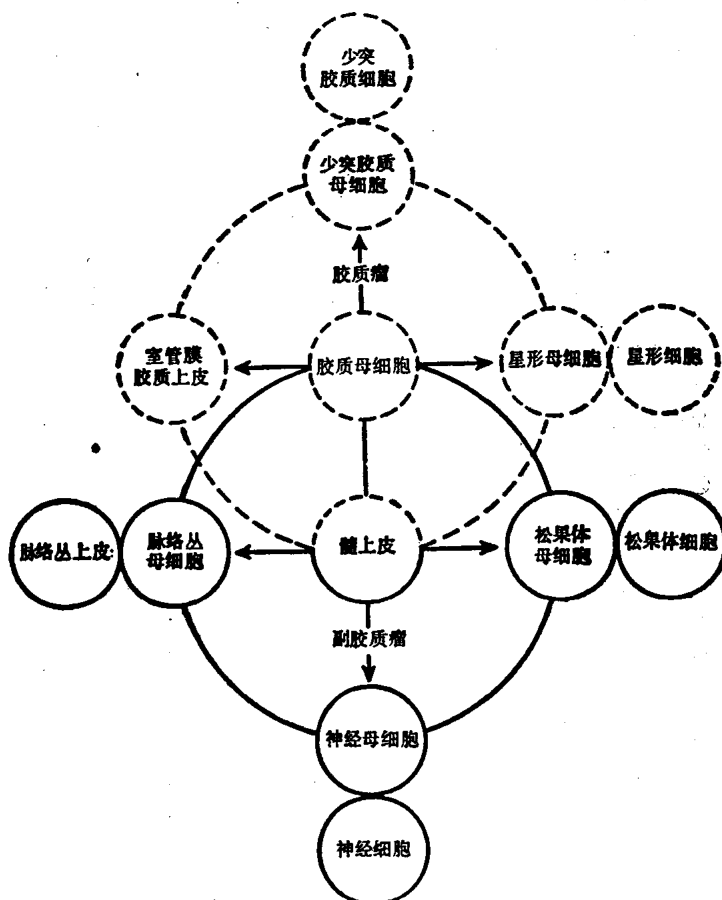


图 2-2 Hortega(1932~1945)的胶质瘤起源设想图

表 2-1 Kernohan 等的分类

新 名 称	新 旧 对 照
星形细胞瘤 I-IV 级	星形细胞瘤(星形细胞瘤 I 级) 星形细胞瘤(星形细胞瘤 II 级) 极性成胶质母细胞瘤(已废弃) 多形性成胶质母细胞瘤(星形细胞瘤 III、IV 级)
室管膜瘤 I-IV 级	室管膜瘤(室管膜瘤 I 级) 室管膜母细胞瘤(室管膜瘤 II-IV 级) 神经上皮瘤(已废弃) 髓上皮瘤(室管膜瘤 IV 级)
少突胶质瘤 I-IV 级	少突胶质细胞瘤(少突胶质瘤 I 级) 少突胶质母细胞瘤(少突胶质瘤 II-IV 级)
神经-星形细胞瘤 (Neuro-astrocytoma)	神经细胞瘤 节细胞神经瘤 } (神经-星形细胞瘤 I 级) 节细胞瘤 节细胞胶质瘤 神经母细胞瘤 成胶质神经母细胞瘤 } (神经-星形细胞瘤 II-IV 级) 节细胞神经母细胞瘤 其他
髓母细胞瘤	髓母细胞瘤

Kernohan 等不支持胚胎残留学说,持间变说,从而在组织发生学上提出了较合理的解释,也简化了胶质瘤的分类和命名。25%的瘤细胞显示间变者为 I 级; 25~50% 者为 II 级; 50~75% 者为 III 级; 75~100% 者为 IV 级。此种分级法与胶质瘤的生物学特征相符合。把沿用已久但不合理的带有“母”字的胚胎性术语全部去除。所有这些均是该分类的优越之处,它标志着胶质瘤分类发展的转折阶段。但由于过分笼统,模糊了某些肿瘤的个性;分级的标准复杂;一些肿瘤的间变级差不明显,难于定级等因素,所以尚未普遍采用。

(四) Russell 和 Rubinstein (1959, 1977) 的有关神经外胚层源的肿瘤分类

(一) 胶质细胞系的肿瘤

1. 星形细胞组

(1) 星形细胞瘤

① 原浆性

② 纤维性

(a) 弥漫性

(b) 界限性

③ 毛样细胞性

④ 胖细胞性

⑤ 间变性

(2) 星形母细胞瘤

(3) 极性成胶质母细胞瘤

2. 少突胶质细胞

少突胶质细胞瘤

3. 室管膜及其同类组织

(1) 室管膜瘤

(2) 室管膜下室管膜瘤

(3) 脉丛乳头瘤

(4) 胶样囊肿

4. 多形性胶质母细胞瘤

(二) 松果体实质

1. 松果体母细胞瘤

2. 松果体细胞瘤

(三) 视网膜(原始上皮)视网膜母细胞瘤

(四) 神经元系的肿瘤

1. 髓母细胞瘤

2. 髓上皮瘤

3. 神经母细胞瘤

4. 节细胞神经瘤和节细胞胶质瘤

这一分类基本与 Bailey 和 Cushing 的分类一致,但增加了毛样星形细胞瘤、胖细胞星形细胞瘤和间变性星形细胞瘤。他们把毛样星形细胞瘤又分为两个亚型:成年型和幼年型;这两型在形态学和生物学行为上都有区别。应特别指出,他们把人们曾一度废弃的三种肿瘤(星形母细胞瘤、极性成胶质母细胞瘤和髓上皮瘤)又重新以不同的含义列入其分类表中,从他们的描述和图解来看,与 Bailey 和 Cushing 以及其他人所指的含义完全不同。他们认为发现了“真正”的星形母细胞瘤、极性成胶质母细胞瘤和髓上皮瘤,对过去文献报道的大部分上述病例都持否定态度。

(五) 国际抗癌协会(UICC) 1965 年的分类

1. 神经细胞

神经节神经瘤

神经节细胞瘤

神经节胶质瘤

成神经节细胞瘤

恶性神经节细胞瘤

恶性神经节神经瘤

恶性神经节胶质瘤

交感神经胚细胞瘤

交感神经母细胞瘤

神经母细胞瘤

2. 神经上皮

室管膜瘤

上皮性

乳头状

细胞性

恶性室管膜瘤

室管膜母细胞瘤

脉丛乳头状瘤

乳头状瘤

嗅神经上皮瘤

3. 眼

睫状体上皮的髓上皮瘤

视网膜胚瘤(Diktyoma)

神经上皮瘤

视网膜母细胞瘤

有真菊形团

无真菊形团

4. 神经胶质

星形细胞瘤

纤维性

原浆性

胖细胞性

鼻星形细胞瘤

鼻的胶质瘤

少突胶质瘤

多形性胶质母细胞瘤

极性成胶质母细胞瘤

髓母细胞瘤

- | | | |
|---|--|--|
| 5. 周围神经及颅神经 | 纤维母细胞性 }
纤维瘤性 }
砂粒瘤性 } | 9. 松果腺
松果体瘤 |
| 神经鞘瘤 }
神经膜瘤 }
雪旺氏瘤 } | 7. 中枢神经系统的血管
小脑的血管瘤
Von Hippel-Lindau氏病 | 10. 垂体
嫌色性腺瘤
弥漫性
窦样性
乳头性
嗜酸性腺瘤 }
嗜伊红性腺瘤 }
乳头性
嗜碱性腺瘤
颅咽管瘤 }
颅咽管釉质瘤 }
嫌色性腺癌 |
| 神经纤维瘤
恶性神经鞘瘤 }
恶性雪旺氏瘤 }
恶性神经膜瘤 } | 8. 副神经节
非嗜铬副神经节瘤 }
颈动脉体瘤 }
颈动脉球瘤 }
化学感受器瘤
腺瘤样
血管瘤样 | |
| 6. 脑膜
脑膜瘤
上皮样
脑膜皮瘤性 }
内皮瘤性 } | | |

注: ① 同义词。

② 起源于神经纤维瘤的肉瘤。

本分类主要根据有三,即原组织来源、生物学特性和解剖部位。这与一般传统上按胚胎层来源进行分类的方法不同,因为有些组织目前尚难以查明究竟属于哪个胚层。把室管膜瘤和脉络丛乳头瘤置于“神经上皮”项下,并从神经胶质分离出来,是一个创新。但其中的术语,仍沿用 Bailey 和 Cushing 的胚胎性老名称,也许就是未为人们普遍采纳的原因。

(六) Zülch (1964,1974)的脑肿瘤分类和分级

其一,分类:

- | | |
|--|--|
| 1. 神经上皮来源的肿瘤
(一) 髓母细胞瘤
1. 髓母细胞瘤
① 视网膜母细胞瘤
② 松果体母细胞瘤
③ 小脑的髓母细胞瘤
④ 交感神经母细胞瘤
(二) 胶质瘤
2. 成胶质母细胞瘤(包括所谓小脑星形细胞瘤)
3. 少突胶质细胞瘤
4. 星形细胞瘤(纤维性、原浆性和巨细胞星形细胞瘤,星形母细胞瘤和恶性星形细胞瘤)
5. 胶质母细胞瘤(球形、梭形和多形性)
(三) 副胶质瘤
6. 室管膜瘤
7. 脉络丛乳头瘤
8. 松果体瘤
9. 神经鞘瘤
(四) 神经节细胞瘤
10. 神经节细胞瘤
(1) 大脑、延髓和脊髓的
(2) 小脑的
(3) 交感神经元的
II. 中胚层来源的肿瘤 | 11. 脑膜瘤(内皮瘤性,纤维瘤性)
12. 血管母细胞瘤
13. 纤维瘤
14. 肉瘤
(1) 弥漫性脑膜肉瘤病
(2) 弥漫性血管肉瘤病
(3) 界限性小脑蛛网膜肉瘤
(4) 界限性血管的肉瘤病——巨怪细胞肉瘤
(5) 纤维肉瘤
(6) 原发弥漫性黑色素瘤病
(7) 网织肉瘤
15. 脊索瘤
16. 脂肪瘤
17. 骨瘤
18. 软骨瘤
III. 外胚层来源的肿瘤
19. 颅咽管瘤
20. 垂体腺瘤
(1) 嗜碱性 } 嗜色性
(2) 嗜酸性 }
(3) 嫌色性
21. 圆柱瘤性上皮瘤
IV. 先天性和胚胎性肿瘤
22. 表皮样囊肿 |
|--|--|