

# 颅内肿瘤 CT 诊断

鉴别诊断与临床

[德]  
张 E · 卡兹纳等著  
雪林等译



成都科技大学出版社

# 颅内肿瘤 CT 诊断

——鉴别诊断与临床

[德] E. Kazner 著  
张雪林等译

成都科技大学出版社

1991. 成都

**原著(主编)**

E. Kazner.      S. Wende.      Th. Grumme  
W. Lanksch.    O. Stochdorph

**翻译**

张雪林      刘代焰      黄 震

**审校(按校稿顺序排列)**

郭绍纶      黄其流      郑建仲  
杨文俊      陈竟贤      曾行德  
李少卿      王征爱

**照片摄制**

刘志德      吕春华  
君红光      闫学文

**颅内肿瘤CT诊断**

—鉴别诊断与临床

[德] E. Kazner 等著

张 雪 林 等译

---

成都科技大学出版社出版发行

四川省新华书店      经销

四川峨影印制厂      印刷

开本 787×1092 毫米 1/16 印张:9.875 插图 126 页 字数 220 千字

版次 1991 年 7 月第 1 版      印次      1991 年 7 月第 1 次印刷

印数 1—2500 册

---

ISBN7-5616-0849-7/R. 23

定价:11.50 元

---

## 译者序

CT问世以来,对颅脑疾病卓有成效的诊断价值得到了一致的公认。但有关颅内肿瘤CT诊断专著国内尚感不足。翻译的《颅内肿瘤CT译断——鉴别译断与临床》一书,可望有参考作用。

该书是德国著名放射学家 E. Kazner 等 12 人编写的。他们是根据柏林医学院三个附属医院 CT 检查的 4 万人中,其中经病理证实的 3,750 例颅内肿瘤的材料,参考 CT 应用以来的主要参考文献编写而成。此书每种病例先列表简述其各种影像表现及特点,再重点描述 CT 表现及鉴别诊断。不但详尽地叙述了颅内的各种肿瘤,而且还介绍了颅内非肿瘤性占位病变,颅骨及五官等占位病变的 CT 诊断。此书理论与实践并重,图文并茂,是颅脑疾病诊断学中一部受欢迎的佳作。可供影像诊断(CT、MRI、X 光、超声、同位素)、脑外科、神经内科、放疗科及临床各科参考。

此书文字大体保持原貌,图有部分压缩。另外,图与图注分开,给读者带来了极大的不便。此书出版,得到了第一军医大学、南方医院等大力支持,谨此致谢。

由于水平所限,译文尚存在一些不妥甚至错误之处,请读者不吝指正。

张 雪 林

1991. 2. 于第一军医大学南方医院(广州)

# 目 录

1.	导言	(1)
2.	颅内肿瘤的分类	(2)
2.1.	历史和分类问题	(2)
2.2.	颅内肿瘤的类型	(6)
3.	CT 检查技术	(12)
3.1.	CT 机	(12)
3.2.	CT 检查步骤	(12)
3.3.	CT 图像分析	(12)
3.4.	静脉内对比增强	(12)
3.5.	鞘内注射造影剂	(14)
4.	脑肿瘤的 CT	(16)
	总论	(16)
	CT 判断标准	(16)
	利用 CT 诊断病变类型	(16)
4.1.	原发性脑肿瘤	(20)
	(1) 星形细胞瘤	(21)
	(2) 间变性星形细胞瘤	(23)
	(3) 少突胶质细胞瘤	(25)
	(4) 混合性胶质瘤	(27)
	(5) 弥漫性神经胶质瘤病	(27)
	(6) 胶质母细胞瘤	(28)
	(7) 毛细胞型星形细胞瘤	(32)
	(8) 桥脑神经胶质瘤	(35)
	(9) 室管膜细胞瘤	(37)
	(10) 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤	(40)

(11)神经细胞肿瘤 .....	(41)
(12)髓母细胞瘤 .....	(41)
(13)恶性淋巴瘤 .....	(44)
(14)畸胎细胞肉瘤 .....	(45)
(15)组织细胞瘤 .....	(46)
(16)组织细胞增多病 X .....	(46)
(17)脉络丛乳头状瘤 .....	(46)
(18)松果体区肿瘤(包括异位松果体瘤) .....	(47)
4.2. 脑膜的肿瘤 .....	(49)
(1)脑膜瘤.....	(49)
(2)恶性脑膜瘤和脑膜肉瘤.....	(55)
(3)血管外皮细胞瘤.....	(55)
(4)原发性脑膜黑色素瘤和软脑膜黑色素瘤沉着病.....	(55)
(5)硬脑膜纤维瘤.....	(55)
4.3. 神经鞘瘤 .....	(55)
(1)听神经鞘瘤.....	(57)
(2)三叉神经的神经鞘瘤.....	(59)
(3)鉴别诊断.....	(59)
4.4. 垂体腺瘤 .....	(59)
4.5. 血管性肿瘤 .....	(63)
4.6. 发育障碍肿瘤 .....	(65)
(1)错构瘤.....	(65)
(2)海绵状血管瘤.....	(65)
(3)颅咽管瘤.....	(66)
(4)胶样囊肿.....	(67)
(5)内胚层囊肿.....	(68)
(6)脂肪瘤.....	(68)
(7)表皮样囊肿、皮样囊肿和畸胎瘤 .....	(69)
4.7. 骨源性颅内肿瘤 .....	(71)
4.8. 局部侵入性肿瘤 .....	(72)
(1)颅底海绵状血管瘤.....	(72)
(2)副神经节瘤.....	(72)
(3)副鼻窦癌.....	(72)
(4)腺样囊性癌.....	(72)
(5)横纹肌肉瘤.....	(72)
(6)感觉神经母细胞瘤.....	(72)
4.9. 颅内转移瘤 .....	(73)
5. 颅底和颅顶的 CT 检查 .....	(76)
5.1. 颅底 .....	(76)

(1)颅内占位病变累及颅底·····	(76)
(2)颅底转移瘤·····	(77)
(3)原发性颅外肿瘤·····	(77)
(4)颅底的各种病理改变·····	(77)
5.2. 颅顶·····	(78)
6. 颅内非肿瘤占位性病变的 CT·····	(80)
6.1. 炎性病变·····	(81)
(1)脑脓肿·····	(81)
(2)硬膜下积液·····	(81)
(3)局灶性的脑膜脑炎·····	(82)
(4)脑脊液通路的慢性狭窄和阻塞·····	(82)
6.2. 急性脱髓鞘疾病·····	(82)
6.3. 肉芽肿·····	(82)
6.4. 囊肿·····	(82)
(1)蛛网膜囊肿·····	(82)
(2)其他囊肿·····	(83)
6.5. 寄生虫病·····	(83)
6.6. 颅内血肿·····	(83)
6.7. 血管畸形·····	(84)
6.8. 脑梗塞·····	(85)
7. 眼眶疾病的 CT 检查·····	(87)
7.1. 良性肿瘤·····	(89)
7.2. 恶性肿瘤·····	(90)
7.3. 炎性病变·····	(91)
7.4. 畸形和外伤后病变·····	(92)
7.5. 内分泌性眼病(突眼性甲状腺肿)·····	(92)
8. CT 对神经系统疾病诊断的作用·····	(95)
附录 1. 图集说明·····	(97)
附录 2. 图集·····	(151)

# 1. 导言

用神经病学的检查方法诊断脑肿瘤，一直沿用到 20 世纪。1918 年 Dandy 首次运用了神经放射诊断技术，采用卤门直接穿刺，或者在头部钻一个小孔，把气体注入脑室。1919 年，他又报告腰穿注射气体，显示脑室系统。

1927 年 Moniz 报告了脑血管造影。通过显示病理血管，这是能够直接看到肿瘤的最早方法。1928 年 Berger 发明了脑电图，用此诊断脑内疾病，这也是一项很重要的技术，特别是诊断脑机能性疾病。1948 年放射性同位素首次用于诊断脑肿瘤 (Moore; Selverstone 和 Solomon)。

1955 年 Leksell 介绍了超声检查，能够准确地测量脑内中线结构移位和脑室宽度，而且操作技术比较简单。

1972 年 Godfrey Newbold Hounsfield 在英国 EMI 公司，第一次使用电子计算机断层扫描 (CT)，开创了诊断颅内占位性病变的新纪元。由 Wilhelm Konrad Röntgen

时代进入了 Hounsfield 时代，G. N. Hounsfield 和 M. Cormack 获得了 1979 年诺贝尔医学奖。

虽然 CT 价格昂贵，但它很快就成了检查颅内肿瘤的常规方法。尽管它的设备还在不断的改进，正处于发展之中。但是，过去几年的经验表明，用 CT 诊断脑肿瘤，提高了分辨力，这点不用怀疑。注射造影剂前后，区别脑肿瘤和正常脑组织密度，仍然是 CT 诊断的基础。同时对显示脑室扩大、脑水肿、正常结构移位以及各种原因的颅内血肿也有帮助。改进密度分辨力和空间分辨力，能进一步准确诊断肿瘤，特别是显示邻近正常结构和肿瘤内部成分。

技术上进一步改进，能够对头颅多个方向进行检查。新的软件，根据常规检查获得的资料，能迅速分析和显示多层面的重建图像。正在发展的动态扫描，可望能进一步提高对脑瘤的鉴别诊断。

(张雪林译 郭绍纶校)



## 2. 颅内肿瘤的分类

### 2. 1. 历史和分类问题

在 Krause 主编的《普通神经外科》中, L. Bruns (1914) 认为脑肿瘤包括颅内所有的占位性病变, 可以分为三类: (1) 真正的肿瘤; (2) 肉芽肿性病变; (3) 寄生物。现在所说的“脑肿瘤”这一名称, 比 L. Bruns 原先所说的准确而且局限。因此, 脑肿瘤含义广泛而不是一种病变。对病人的资料作系统分类以后; 才有可能对所见的各种情况进行比较和评价。

分类可以有許多方法, 可根据病人的年龄、性别、病变部位以及临床表现, 还可以根据大体和镜下所见。按组织学的发生, 根据镜下的表现, 一般对身体各部肿瘤分类提供直接证据。但与细胞的遗传性衍化不一定是一致的。每个肿瘤细胞的形态与结构, 与肿瘤所在区域的组织有关。“每一个细胞由一个大概相同类型的细胞衍生而来。”但不意味着“每个细胞都有同样的特点。”一个与正常细胞非常相似的肿瘤细胞, 不一定就是由这种正常的细胞分化而来, 而有可能来自原始和多能性干细胞。

按照组织的起源, 是对颅内肿瘤进行分类的主要基础。人类胚胎学的胚层学说(神经外胚层肿瘤)已经过时, 不能更多的说明问题。组织发生的分类, 某种程度上说, 是局部解剖的分类, 因为组织起源与解剖结构有关。但是, 肿瘤的位置与结构是不应混淆的, 位于脑膜内的肿瘤, 在组织学上, 不一定就是脑膜瘤。

颅内肿瘤中最多的是脑组织本身的肿瘤, 即位于颅内中枢神经系统的肿瘤(通常情况下将中枢神经系统分为脑和脊髓, 它是来自身体的简单概念, 如头、躯干及四肢)。狭义地说, 脑肿瘤是来源于位于脑膜内的任

何组织。

与其他任何器官一样, 脑组织是由实质及含有血管的间质组成。实质组织的主要成分是神经细胞或神经元。神经细胞由核周体(其中有细胞核)、轴突(传出)及树突(传入)组成。灰质主要是由神经细胞的胞体及树突轴突构成的所谓神经纤维网所组成。白质主要是由轴突束所组成

中枢神经系统的神经元总体接受传入神经(脊髓神经节及有关的颅内部分)和嗅神经的神经元, 并作用于肌纤维的终板和传出神经系统的神经元(自主神经)。

中枢神经系统主要的非兴奋细胞是神经胶质细胞。包括两大类, 星形神经胶质来源于神经板, 小神经胶质来源于间质成份。星形神经胶质包括星形细胞和少突胶质细胞, 前者是支持细胞, 后者提供髓鞘。根据 Wolff (1980) 的“与分化和反应相适应的形态”这一定义出发, 星形细胞可以再分为原浆型和纤维型。中枢神经系统的神经细胞 DNA 合成是有限的, 只有在有丝分裂后期出现。因此, 在中枢神经系统中神经胶质细胞最初的酶解物, 将导致肿瘤的产生。

1862 年 Virchow 第一次发现了神经胶质细胞, 并且命名为神经胶质。他把这种起源于“间质物质”的肿瘤叫做胶质瘤, 认为是“部分增生”结果。后来(1864—1865), 他根据这类肿瘤的继发性特征, 将它们进一步分成“软和硬, 或者更准确的分成细胞性或髓样、纤维性及毛细血管扩张性的胶质瘤”。他看到肿瘤内有些部位, 产生类似粘液的组织, 认为是胶质瘤和有疏松网状组织的粘液胶质瘤之间的过渡型。“如果细胞数量增加, 组织变得致密, 这是真正的髓样胶质瘤, 它可以发展为髓样肉瘤。这样过渡型的粘液瘤、胶质瘤和肉瘤可以发生在单独的一个肿瘤内。事实上, 这种拳头大小的肿瘤, 发生在枕部, 属于混合型”。Virchow 氏称“肉瘤”, 是指细胞过剩的任何肿瘤。他还说, 一

方面要与纤维瘤、软骨瘤、粘液瘤、骨样软骨瘤、神经胶质瘤等区别。另一方面，“肉瘤”这名称仍意味着起源于结缔组织肿瘤的特殊组织学类型。

Virchow 将神经胶质瘤，分为软、硬及毛细血管瘤扩张型等。他还注意到，大多数的神经胶质瘤和正常脑组织之间没有明确的界限。1878年 Rindfleisch 曾说过，神经胶质瘤最显著的特点之一，是使用脑结构的胶质瘤变性来代替胶质瘤的名称。如果观察原位胶质瘤，几乎均能看到部分脑结构演变成胶质瘤，如丘脑、纹状体、Vieussens 中心前部或者皮层部分。这些结构的形态仍然完整无损，而正常组织的组织学特征则完全消失，并由神经胶质瘤所代替。它不表现为单纯圆形结节状胶质瘤，不易找出胶质瘤的轮廓，因为两种组织结构和颜色类似，而且从肿瘤到邻近正常组织是逐渐过渡的。

典型胶质瘤的广阔范围，是由于它不像转移瘤那样，起源于单一或局限的某一种细胞。“观察肿瘤发展的早期阶段，显示肿瘤起源于一处或几个较近的区域，肿瘤细胞群以后随着时间的推移而融合”（Eder 1977）。Willis 假说对胶质瘤特别有意义，即肿瘤发展早期阶段表现为“播散性肿瘤样变”，接着第二个阶段是细胞增生。这就是原发“起源区域”和第二阶段增生。增生速度与原发灶的大小有一定的关系。当过渡增生时，胶质瘤有明确的界限。另外，还有一种所谓的神经胶质瘤病，“起源处”位于脑的广大区域，肿瘤细胞略多于正常。增生可以是在一个大的“起源处”的几个点开始，给人的印象是一个多灶性生长，因为增生点之间的某些组织表现正常。

邻近组织的晚发性肿瘤，不同于浸润性生长。肿瘤细胞不进入轴突和树突网块。增生范围很大局部组织的内向增生是重要的。这就解释了原发于皮层下白质的肿瘤增殖延伸到软膜，而分子层表面为正常皮层结构的

原因，即使完全切除一个明显的肿瘤，周围区域的延迟增生可以类似肿瘤复发。

1864—1865年 Virchow 介绍了胶质细胞的概念以后，紧接着又对组织的细微结构进行研究，对不同的胶质细胞进行分类；Weigert 氏对纤维胶质染色显示了结缔组织。后来，Golgi (1894) 用银染色后，显示了“长分支”细胞和“短分支”细胞 (V. Koelliker-1896)。Stroebe (1895) 为此提出了星形细胞这一通俗的名称。Del Rio - Hortega (1921) 认为，少突胶质细胞是 R. Y. Cajal 的“第三成分” (1913) (脑组织的其它两种成分是神经元和星形细胞)。

脑组织结构有神经细胞的胞体和轴突 (神经元组织)，胶质成分主要为星形细胞交胶质细胞。它不同于神经周围组织，神经细胞的胞体和轴突不是神经周围组织的主要成分，神经周围组织，包括胶质细胞层及脑室壁的室管膜、脉络膜丛和其它脑室周围的结构，(Hofer 1965) 象垂体后叶、终板血管、穹隆下部、联合下部、松果体以及后孔区。软膜下的皮层是神经元和神经元周围的过渡型结构。了解脑室周围结构的特殊性质，是一个较新的概念。以前的肿瘤分类和最新的肿瘤分类，都没有考虑这些特殊形态细胞的存在。

大脑和小脑的神经胶质瘤主要发生在灰质和白质的实质，很少发生在室管膜“器官” (Leonhardt 1980) 以及其他神经元周围结构。1894年 Golgi 曾说神经胶质瘤含有“类似中枢神经系统中大量的分支细胞”。一直到 1922年 Kaufmann 才慎重提出，一些胶质瘤含有大量所谓蜘蛛细胞或者有长突的星形细胞，而将有大量的那种细胞的胶质瘤称星形细胞瘤。1895年 V. Lenhossek 曾提出了星形细胞瘤这一名称。1924年 Bailey 和 Hiller 提出少突胶质瘤。起源于室管膜的肿瘤早就有所报导。

神经外科的发展，促进了神经胶质瘤的

组织学与临床关系的认识。根据细胞的简单分类,预测术后的情况是不准确的。以少突胶质细胞为主,病史长,术后生存久的胶质瘤,所显示的细胞密度比略有间变以星形细胞为主,预后差的胶质瘤细胞密度大。

Bailey 和 Cushing (1926) 提出了胚胎发生分类方法,对迅速增殖分化不好的肿瘤细胞,解释为未成熟细胞而不是间变,认为是起源于原始和高度增生的细胞。相反如青春期的脑肿瘤,从不成熟的细胞类型来说称为成胶质细胞瘤,但一般预后很好,并有过多的分化时期,因而又倾向不用胚胎发生的名称和起源的假说。但这就意味着放弃胚胎发生分类的基本前提,即不完全分化的细胞,可能继续分化而产生各种不同的细胞形态。因此,可以设想,每个细胞类型继续保持,使胶质瘤类型减少,准确划分它们的界限(星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、室管膜瘤和多形胶质细胞瘤),使 Bailey 和 Cushing 提出的复杂方案简化。多形胶质母细胞瘤认为是明显的独立的病变,并列入“脑的真正肿瘤”(Zulch 1956)。

但是,完全分化的星形细胞,无限制的增生似乎是不可能的。神经胶质细胞群中缓慢更新以及反应性增生是依旧保持着(这可能是真正的肿瘤增生),干细胞类似少突胶质细胞或者所谓静止小神经胶质细胞,已由 H<sup>1</sup>-胸腺嘧啶核甙研究所证实(Bunge 等, 1962; Kleihues 和 Schultze 1968)。部分分化细胞线中细胞分裂可以分为两个不同的细胞类型,一种为星形细胞,另一种为少突胶质细胞(Niessing 1980)。

正常组织中明确区分各种胶质细胞形态不是总是可能。经验表明,单一细胞层的胶质瘤是极难出现。最常见的是肿瘤含有各种不同类型的细胞,没见过有标准分化的胶质细胞。有些肿瘤的胶质细胞分化到某种程度,给人以细胞分化不完全的印象,象“髓鞘形成的胶质”。其他肿瘤显示了胡椒和盐混合的

外观,类似各种分化的胶质细胞。第三组包括几种细胞群,镜下显示了星形细胞和邻近区域的少突胶质细胞。第一种形态可能代表不完全的分化;第二种可能是来源于二价细胞分裂;第三种形态表示各个肿瘤细胞纯系的增殖。

结果,即使分化较好的胶质瘤也不一致,一般一个胶质细胞类型正确分类,主要根据“以优势原则命名”。这一原则有很大的主观成分。另外,胶质瘤象其他肿瘤一样,间变与增殖是成正比的。

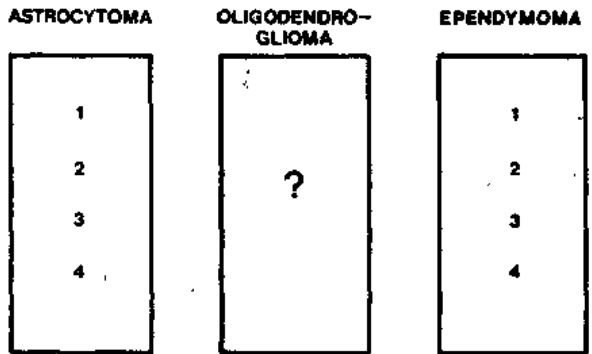
大部分肿瘤细胞在分化时有明显的缺陷。这些有缺陷细胞的总数,决定组织间变的程度,随着肿瘤细胞的增殖可以增加。但是,间变或不分化常指一种组织,不用于单一的细胞。

Bailey 和 Cushing (1926) 已经认识到,多形胶质母细胞形细胞瘤(或者管膜瘤)的大量未分化,提出不使用胶质母细胞瘤的名称。1948年 Willis 得到了同样的结论。两年后, Ringertz (1950) 制定出类似 Henschen 1934 年提出的分类方案,认为胶质母细胞瘤不是一个独立的肿瘤,而是各种胶质瘤的极度未分化的变异。Ackerman 和 Rosai (1974) 提议用更简单的分类方法,分成星形细胞瘤、恶性星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、室管膜瘤以及未分化的胶质瘤。分类继续使用胶质母细胞瘤这一名称还有争论,“它意味着起源于(或者至少是关于)可能不存在的胚胎胶质母细胞,给人一种认为胶质母细胞似乎是一种特殊类型的肿瘤,而实际只不过是简单胶质瘤的未分化型”。

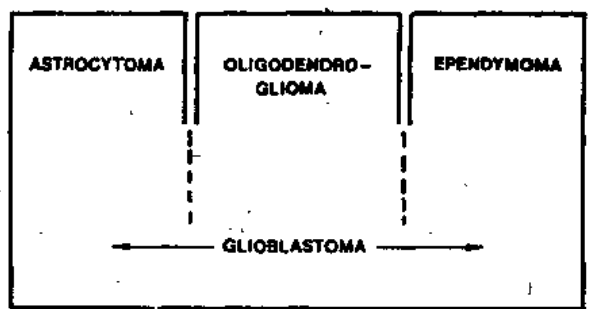
以口唇的鳞状细胞癌为例, Broders (1926) 认为,有些肿瘤的间变程度与临床过程有一定的关系。对那样的病例,细胞学和组织学的特征,对判断预后是很有用的。Broders 通常把肿瘤分为 1—4 级,决定于所含肿瘤细胞的数量,其分别为 25%、50%、75%、100%。



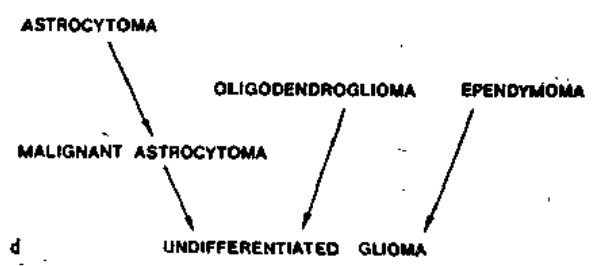
a



b



c



d

图 2: 2a-d 根据 (a) Bailey 和 Cushing, (b) Kernohan 等, (c) Henschen 和 Ringertz, (d) Ackermann 和 Rosai 对胶质细胞瘤的分类

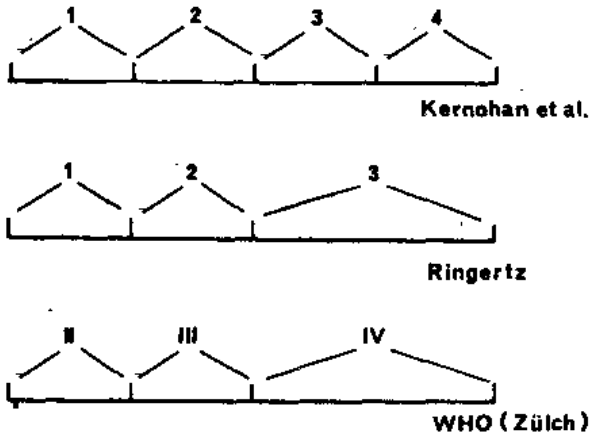


图 2: 1 神经胶质瘤间变和预后的分类

Kernohan 等 (1949) 根据这一原则观察星形细胞—胶质母细胞瘤及室管膜瘤的主要成分, 把它分为 4 级。在实践中, 病理学家试图用手中的组织学的表现判断术后的生存期, 而来估计这种想法是否正确。Ringertz (1950) 对其预后, 习惯用良好、可疑、不好三个等级。这一观点得到了 Henschen (1955) 的支持, 认为这种方法简单, 而且组织学和临床都适用。根据我们自己的观察, 也支持 Henschen 的观点的。后者所讲的第 3 级, 包括了 4 级分类的第 3 级和第 4 级 (参考图 2: 1)

胶质瘤分组主要依靠两点, 一个是胶质细胞形态, 另一个是细胞的间变程度。可用图显示各种分类方案 (参看图 2: 2a-d)。Ringertz 和 Henschen 支持的方案 (图 2: 2c) 在肿瘤类型与胶质细胞形态的关系上, 间变程度低时较准确, 但间变程度高时则不准确。在其他方案里, 间变程度或细胞类型之间的大概区分可见图 2: 2 的示意方块。

恶性程度的分类是实用的, 这仅限于一

种肿瘤类型或者紧密相关的一组肿瘤,例如,胶质类肿瘤。很遗憾,WHO根据Zülch(1979)使用完全不同组的标准,提出和编辑了肿瘤分类,而且保留了“级”这一名称。这种分类方法,基于临床经验对完全无关的肿瘤作比较,没有看到这些肿瘤间变的情况。例如,虽然大多数病理学家同意髓母细胞瘤间变程度没有预后方面上的差异,而把它定为IV级,这意味着髓母细胞瘤分为1—3级是不现实的。同样,有些肿瘤分为I级和II级,没有III级。完全分化的星形细胞瘤和少突胶质细胞瘤定为I级。这就意味着只有两个较高的类别,加起来有三种间变程度,即星形细胞瘤—胶质母细胞瘤组与少突胶质细胞瘤—胶质母细胞瘤组。正如Ringertz的分类,定为I—N级代替了1—3级。

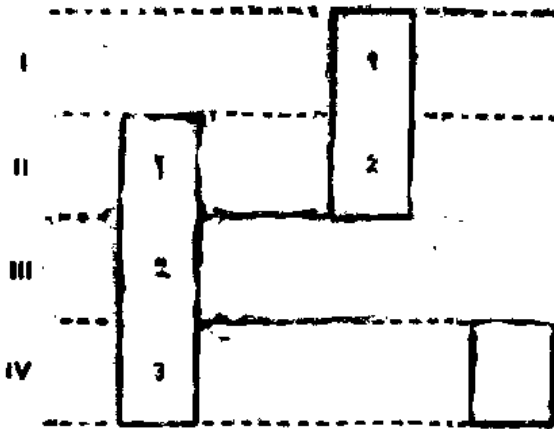


图2: 3间变程度(阿拉伯数字)和预后的分类(罗马数字)。左侧,星形细胞瘤及胶质母细胞瘤;中间,毛细细胞型星形细胞瘤;右侧,髓母细胞瘤。

WHO的分类能导致许多混乱,例如,读者在文章中看到II级胶质瘤的CT表现,可能产生疑问,难于理解。有间变的胶质瘤(前面提到的分类法),或者是缺乏间变特征或增生倾向的I“级”病变。前面的3级和4级两者的区别是不重要的,因为这个分类

法的3级包括另一个分类法的3级和4级。

另一方面,WHO分类也有问题。在表中,星形细胞和少突胶质细胞的胶质瘤分开,室管膜瘤和脉络丛肿瘤,接着是松果体肿瘤和神经细胞肿瘤。下面的章节是合在一起讲胶质母细胞瘤和髓母细胞瘤,这些肿瘤实质是完全不同的,没有任何组织学的关系。这也使星形细胞瘤—胶质母细胞瘤组的分裂。

国际肿瘤学分类(ICD—O),在统计学上是很有指导意义的。肿瘤分类的同义词很多,常有科学含义。在ICD—O分类里,有第四位数的编码,常表示肿瘤的亚类。

## 2. 2. 颅内肿瘤的类型

颅内肿瘤的分类根据组织的发生,把原发性脑肿瘤列在首位,即脑组织肿瘤列于脉络丛、松果体及垂体后叶肿瘤之前。脑肿瘤当中,真正的胶质细胞瘤比变异的胶质细胞的室管膜瘤,从神经细胞发展而来的肿瘤,来源于多能基质的髓母细胞瘤及来源于血管周围间质性脑基质肿瘤多。

肿瘤细胞分化为星形细胞,产生典型的星形细胞瘤。星形细胞分为胞突短的原浆型星形细胞和胞突长的纤维型星形细胞。后者可发生在灰质区和白质区,而正常的纤维型星形细胞主要在白质。纤维型星形细胞可以是反应性变体,形成非肿瘤性同样形态的神经胶质增生。伺肥型星形细胞的细胞体象原浆型星形细胞,但也有胶质纤维,象纤维型星形细胞,也可能类似反应性变体。细胞密度低,缺乏有丝分裂,组织学不活跃,指示低度恶性,属于Kernohan和Ringertz分类的I级,WHO分类学属于I“级”。间变性星形细胞瘤(属于Kernohan和Ringertz的2级,WHO分类的II“级”)表现为细胞浓染、有丝分裂快、血管结构紊乱、血脑屏障破坏。例如使造影剂的渗透增加。

少突胶质细胞瘤，具有细胞成分较多及典型蜂窝状表现（透明的细胞浆围绕圆形的细胞核，细胞界限清楚），后者为退行性变。整个组织和毛细血管壁有蛋白质的钙化小点。细胞较少的区域常显示出“神经元周围生长”（Scherer1936），即神经细胞体周围有许多卫星细胞，同时有皮质的表层增殖。Bailey和Bucy（1929）描述了细胞大小的变化及过渡到星形细胞间变性少突胶质细胞瘤的细胞学诊断可能也是困难的，特别是低度恶性的时候（Kernohan1971）。有明显恶性变的部位，象Ringertz所说的3级少突胶质细胞瘤，Kernohan的3级和4级，WHO的N“级”或者少突胶质母细胞瘤，肿瘤内有其它规则的组织学结构，提示间变性少突胶质细胞瘤的诊断。

星形细胞瘤或少突胶质细胞瘤在缺乏恶性的组织学特征，细胞分化少，以及肿瘤都混有分化的星形细胞和少突胶质细胞或附近区域有任何一种类型细胞时，它的分类是困难的。便于统计，第一种方法可列出任一标题。第二种方法，Cooper（1935）建议命名为少突—星形细胞瘤。然而，有些作者提出第三种方法命名为“混合性胶质瘤”。再者，胶质瘤的细胞培养也从来不是单一的细胞类型。所谓大多数的神经胶质瘤病“起源范围”广泛，细胞呈不分化状态，具有增殖性生长速度。就象Virchow（1864—1865）把未分化结缔组织肿瘤称为“肉瘤”一样，以与纤维瘤、脂肪瘤等区分，把某些胶质性肿瘤称为“胶质母细胞瘤”可能也有道理的，尽管Ackerman和Rosai（1974）持有不同的看法。正确的用法是在任何胶质性肿瘤类型方面有表明间变的意义，而不在于一种肿瘤的实体。这些肿瘤组织学特征有各种各样，同时缺乏分化。未分化的星形细胞、少突胶质细胞和室管膜细胞肿瘤，不仅组织学上相似，而且临床表现也相同。过细的区别它们，并没太多的临床意义。有些胶质瘤分期似乎可

以从一期发展到另一期。复发性肿瘤中组织学的表现，可以与第一次所见的标本相同，但也可以看到分化越来越差。一个没有特征性的长期肿瘤病史，肉眼观察有胶质母细胞瘤的表现，可以清楚的证实为少突胶质细胞性胶质母细胞瘤（Ringertz的3级少突胶质细胞瘤；Kernohan的3级和4级；WHO N“级”），提示了肿瘤长期生长过程中，是一个连续的间变过程。指出高度间变的胶质细胞瘤的来源不是常能作到的，因为有不分化细胞的胶质细胞瘤和混合型胶质细胞瘤可以最终表现为胶质母细胞瘤。

胶质母细胞瘤结构中，特别是在坏死区附近的组织增生时，胶质细胞（特别是星形细胞）和血管结构之间的密切关系是明显的。有些病例，间质的增生超过肿瘤性胶质细胞的增生。这样的肿瘤称混合性胶质母细胞瘤和纤维肉瘤（Rubinstein1972），或者统称为胶质细胞肉瘤。结缔组织增生常在许多星形巨细胞肿瘤中见到，但也可以发生在细胞少而分化好的胶质瘤中（Friedel1978）。“畸形细胞肉瘤”（Zülch）系指包括巨细胞型胶质母细胞瘤和其他类型的显示不均匀性生长的一组肿瘤。

根据近年来的研究，起源于室管膜的另外一种胶质细胞，称为褐色细胞。它有各种形态的细胞，从典型的室管膜细胞到“单极”和“双极”细胞以及星形细胞。它们是室管膜组织层的一部分，也是起源于中线或其附近的脑室周围器官的一部分（Leonhardt1980）。它们比普通的星形细胞分化差。由这类分化的细胞组成的肿瘤包括从室管膜细胞到褐色细胞以及所谓绒毛样星形细胞。它们所以被Penfield如此命名，是由于有纤细的胶质纤维束的存在，很象同一形态的神经胶质瘤病（Friede和Pollak1978）。Bailey和Cushing（1926，1930）对这样的肿瘤，叫海绵状母细胞瘤和纤维性星形细胞瘤。Bergstrand（1932）称它们为胚胎性胶质细胞

瘤。WHO分类参考了Penfield的意见,称为纤维细胞型星形细胞瘤。Kuhlendahl和Stochdorph(1968)建议为Bergstrand瘤, Jelyligner(1977)考虑到肿瘤的起源,同意Weindl等(1975)意见,把它们叫做褐色细胞瘤。在几个大组病例中,这些肿瘤约占青春期小脑肿瘤的90%,占大脑低级星形细胞瘤的10%(Ringertz和Nordenstam1951)。还可以发生在第三脑室壁、终板、正中隆起、视交叉以及视神经近段。

脑室壁的室管膜层是略为特殊的部位,虽然也属于大脑半球,但胶质的成分较神经细胞成分多。这里的神经细胞只与脑脊液接触,而无支配组织结构的功能。脑脊髓腔来源于羊膜腔,由神经板边缘展开融合而成。脑脊髓腔的脉络丛由上皮和基底膜两种结构所组成。在其他所有部位的表面没有上皮,但有一些连续过渡组织,就象面包表面硬壳一样。在个体发育时,脑室壁形成原发基质。年龄较轻的大脑室管膜瘤是这种基质的胚胎性肿瘤(Zülch1956、1958)。它们有大量细胞,同时显示了有丝分裂及各种分化程度的细胞。细胞学分类提示年轻人为室管膜母细胞瘤,成人为室管膜胶质母细胞瘤。与其他大多数胶质细胞瘤相反,第四脑室的室管膜瘤显示了外突性生长,它们的组织学特征与室管膜细胞层的增生类似。1909年Ribbert第一次描述了室管膜下球形星形细胞瘤—室管膜下细胞瘤,显示了外突性生长,与其说室管膜细胞增生,倒不如说胶质细胞层增生。它们的临床表现,常出现在脑脊液通路的狭窄地方,如室间孔处。室管膜下巨细胞型星形细胞瘤,大部分发生在结节性硬化的患者,也可以起源于室管膜的胶质层。另外Zülch(1956)曾描述过它们的临床表现,可能与脑脊液循环受阻有关,也可以由有少突胶质细胞特征的室间孔的室管膜瘤引起。

室管膜层巨细胞常常与血管关系密切,以圆锥形脚板接触到血管壁,与灰质和白质

的星形细胞相似。室管膜下巨细胞型星形细胞瘤中血管周围突起特别突出,可以与低度分化星形细胞瘤(也称星形母细胞瘤)和室管膜瘤有类似表现,Russell和Rubinstein(1977)报告,室管膜瘤细胞扩散比星形母细胞瘤少。Bailey(1932)报告,星形母细胞瘤以及室管膜瘤,它们的主体类似双心体(生毛体)。Russell和Rubinstein认为,星形母细胞瘤可以是一个单独的肿瘤,而不是低分化状态的星形细胞瘤。

成熟脑的正常神经细胞持续有有丝分裂后的阶段,神经细胞肿瘤总是来源于发育不良。这些肿瘤也可以称为神经节神经胶质瘤,因为增生很难局限于神经细胞。借用周围神经组织的神经节细胞肿瘤的名称,根据分化少的程度分为部分分化神经节胶质细胞瘤、神经节神经母细胞瘤和神经母细胞瘤。视丘下部发育不良的神经细胞小结节,通常称为错构瘤,实际上他们是异位的组织,因此称为迷芽瘤更为合适。有一个小脑肿瘤有多种名称,如神经节细胞瘤、浦肯野氏瘤或Lhermitte—Duclos瘤(1920),表现有小脑皮层的颗粒层的浦肯野氏细胞一样大小的巨神经细胞并伴有脑回膨胀的占位效应。

髓母细胞瘤是具有明显胚胎特征的肿瘤。它的细胞基质由多能细胞组成,与脑室周围器官的组织有明显关系。可以看到各种分化不同的细胞,从神经母细胞到分化良好的神经细胞。还可以看到星形细胞、少突胶质细胞和褐色细胞类的胶质细胞以及室管膜分化的特性(室管膜髓母细胞瘤)。偶尔发现横纹肌(“肌髓母细胞瘤”)和染色质,提示与松果体细胞基质有关,该处也可以出现类似髓母细胞瘤的肿瘤。后孔区域明显的间质成分具有所谓促结缔组织增生性髓母细胞瘤的外观。这些可能是成血管细胞瘤的间变型,有时也出现多血管区。发生在小孩及成人,显示一些特殊的临床表现和过程。有些作者称它们为局限性蛛网膜肉瘤或小脑肉瘤,而不

称为髓母细胞瘤。

淋巴增生和髓样增生侵犯脑的机遇比一般估计的要多。脑的大多数原发性恶性淋巴瘤是免疫细胞型或淋巴母细胞型 (Jellinger 和 Radas/kiewicz<sup>1976</sup>)。另外,全身性淋巴瘤的病例如何杰金氏病也可以在病、嗜酸性肉芽、Abt—Letterer—Siwe 氏病)可侵犯视丘下部。

非何杰金氏淋巴瘤的免疫母细胞性变异和小神经胶质瘤两者的鉴别,至今也没有肯定的把握,因为 Del Rio—Hortegs (1921) 否定了少突神经胶质来源于 R. Y. Cajal 氏“第三成分”胶质干细胞(静止型小神经胶质)而采用了巨噬细胞(进行小神经胶质),它与组织细胞接近,归入小神经胶质细胞型组。Rubinstein (1972) 建议以网状细胞肉瘤或小神经胶质瘤的名称为好

神经管分化成单层上皮,发展成脉络丛,是唯一真正神经上皮结构。肥厚部分发展成脉络丛乳头状瘤,在小孩可以产生脑积水。少见暮骑翰的脉络丛腺瘤 (Rubin—stein 1972) 可能与常所说的转移意义是不相同的。

起源于松果体组织的肿瘤称“松果体细胞瘤”或“松果体母细胞瘤”,取决于细胞的不分化程度。因神经胶质结节是成人松果体的正常成分,松果体瘤本身包括星形细胞瘤,有时有巨型细胞 (Schmincke 1930) 甚至有神经细胞。以前的文献,松果体胚生殖细胞瘤称“不等形 (Anisomorphic)”松果体瘤。

纤维型星形细胞瘤可出现在第三脑室壁及内侧隆起。垂体柄可含有类似于周围神经中来自 Schwann 氏细胞的粒细胞瘤的细胞群。这些肿瘤常常是偶尔发现,很少产生占位效应。Sternberg (1921) 和 Priesel (1922) 认为它们是异位结构,称之为迷芽瘤。尽管命名提供的不是组织学发生的信息,但这一名词仍被使用。周围神经纤维鞘细胞和脑室周围细胞的新陈代谢类似,提示周围神经和垂体粒细胞肿瘤有类似的表现。

鞍上生殖细胞瘤是生殖细胞的肿瘤,与松果体极相似,仅在位置上不同。以前的文献称他们为异位松果体瘤。

软膜肿瘤是起源于脑脊液腔外和脉络丛基质的最重要肿瘤。它们的细胞分化成蛛网膜成分,基本形态象一个扁盘。组织培养延检,显示了单细胞特有的环形移动,传递给临近细胞和产生层状结构,常常有中央玻璃样变性和钙盐沉积。垂直和斜行方向切割的细胞团,常常视为类似纤维母细胞形的纺锤状细胞。脑膜瘤很少显示有丝分裂活动。层状结构消失及有丝分裂活动增加,提示有增殖趋势 (I 级),只有在切除不完全以后才有复发。分化更差的,分类属于脑膜肉瘤 (II 级)。高度多血管的脑膜瘤,可以与脂质沉积形成边界清楚的肿瘤类似。

发生在脑膜及身体其他部位的血管外皮瘤,与血管性脑膜瘤不同。前者很少是良性,有明显的复发和转移倾向。这些肿瘤和幕上血管母细胞瘤的命名,为了明确组织发生,以血管母细胞性脑膜瘤取代简单的局部组织学分类为好。

Scheithauer 和 Rubinstein (1976) 称所谓成软骨细胞性脑膜瘤为脑膜间质软骨肉瘤,并把它不再划入脑膜瘤的范畴。

软膜里色素细胞是脑膜组织的另外一种成分。它们可以增生,发展成软膜黑色素沉着病,没有占位效应。也可以发展成局限性脑膜黑色素瘤,有些是恶性,转移到身体其他部位。

纤维瘤可以发生在硬膜。组织学上类似所谓的软纤维瘤,是软膜少见的肿瘤。1967 年 Andres 描述了神经乳头细胞,它们位于蛛网膜乳头层和硬膜内膜层之间。这些细胞脆性大,容易自溶消失,形成类似硬膜下腔。为了出血的吸收,它们可以发展为颅内出血性硬脑膜病的肉芽肿。这些细胞也可以增殖成类似内皮瘤或者组织细胞瘤。

中枢神经系统的外部,由与神经胶质细



胞不同的细胞所复盖。单轴纤维的 Schwann 神经鞘细胞和多轴纤维的 Remak 神经鞘细胞是与包围神经束的神经周围细胞有关。这些鞘细胞产生的肿瘤，称它们为神经纤维瘤和神经鞘瘤，后者也命名为 Schwann 氏细胞瘤。神经纤维瘤的特点是神经束膜下有粘液样物质积蓄，可能与基底膜和增生的鞘细胞有关，而神经鞘瘤的特点是只有鞘细胞增殖。神经根类似于神经束，但缺乏神经束膜，没有粘液物质积蓄，而是进入脑脊液。这就是在神经纤维瘤病时有神经根肿瘤，总是表现为神经鞘瘤而不是神经纤维瘤的原因。Virchow (1864—1865) 认为，神经鞘细胞增殖，促进侧突旁支生长，所以神经鞘瘤暂时用神经瘤这一名称。

有些垂体前叶腺瘤病例有占位效应。根据分泌的物质（例如：促肾上腺皮质激素，催乳素或生长激素）和贮存的时期来命名；已逐渐代替了嫌色、嗜酸、嗜碱的简单分类。

本书没有包括血管瘤，但成血管细胞瘤必须考虑。它常常发生在小脑，其次发生在幕上，主要是在蝶骨平面 (Earle 1980)。这些肿瘤的名称还有争论，因而称“Lindau 瘤”还是合适的。近来在基质细胞巢发现 GFAP (Kepes 1979)，重新点燃了这种细胞及其含有脂类起源的讨论。促结缔组织增生的髓母细胞瘤无疑地类似成血管细胞瘤，可能多发并可以复发。所谓畸形细胞肉瘤中的间质肿瘤与血管基质有关，不应同血管瘤划在一块。

脑在复杂的自然发育中，可能有发育不良的区域，最后发展为肿瘤。也是一些异位生长组织象错构瘤是组织特征，但实际上没有增生和占位效应，可以伴有癫痫发作。这些错构瘤有各成类似内皮瘤或者组织细胞瘤。

脑在复杂的自然发育中，可能有发育不良的区域，最后发展为肿瘤。也有一些异位生长的组织象错构瘤是组织成分的异常发育。

在颞叶常见到局限性病灶，有类似神经胶质瘤的组织特征，但实际上没有增生和占位效应，可以伴有癫痫发作。这些错构瘤有各种各样的表现，可以类似任何分化低的脑组织肿瘤，包括神经节胶质瘤，也可以象反应性神经胶质增生。中间夹杂其他形态细胞，包括星形细胞、少突胶质细胞和其他分化状态的细胞也并不少见。错构瘤形成的说法纷纭，有人认为是顿挫性的胶质瘤，有人认为是脑炎的继发性增殖，或围产期循环障碍，类似皮肤瘢痕上的瘢痕瘤形成。

成人垂体中间部常常发现有或没有角化的鳞状上皮小巢或小的上皮囊肿。小孩和青春期甚至年龄较大患者的颅咽管瘤有类似口腔上皮结构异位分化的倾向。

室间孔附近脉络组织中可见到囊肿，它的内壁具有黄色颗粒分泌粘液的上皮。它们含有 CT 值很高的胶样物质。这种胶样囊肿上皮类似嗅区非神经成分。此囊肿可能不是从神经管发生，不应该称神经上皮囊肿。

内胚层囊肿被复有上皮，提示消化道在脑膜内的异位生长。它们主要出现在椎管。

脑膜脂肪瘤是另一种异位发育。脂肪组织小叶可能来源于多能原始间质。

脑膜内的皮样囊肿和上皮样囊肿，来源于皮肤结构的异位，有或没有皮肤附件。它们的生长主要是脱落的角化上皮的积聚。生长非常缓慢，引起占位效应之前，可能毫无察觉。

颅内生殖细胞肿瘤，即畸胎瘤和生殖细胞瘤，是明显异位生长的肿瘤。畸胎瘤主要发生在松果体区（没有有机化中心的颅部联胎？）。少数发生在鞍上区域。胚胎瘤是内胚层结构，类似卵黄袋，比畸胎瘤的组织结构简单得多。绒毛膜癌类似滋养层结构。生殖细胞瘤类似睾丸的精原细胞瘤和卵巢的无性细胞瘤，它们缺乏胚胎发生的特点。它们多为同样的细胞群，有时有巨细胞，象是淋巴组织反应；有时表现为肉芽肿，甚至结核样