

中枢 神经系统 肿瘤病理

李 青 宋建华 编著



人民卫生出版社

中枢神经系统肿瘤病理

李 青 宋建华 编著

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

中枢神经系统肿瘤病理/李青, 宋建华编著. - 北京:
人民卫生出版社, 1999

ISBN 7-117-03477-7

I. 中… II. ①李…②宋… III. 中枢神经系统—
神经系统疾病: 肿瘤—病理学 IV. R739.402

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (1999) 第 47151 号

中枢神经系统肿瘤病理

李 青 宋建华 编著

人民卫生出版社出版发行

(100078 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼)

三河市富华印刷包装有限公司印刷

新华书店经销

850×1168 32 开本 9.5 印张 143 千字
1999 年 11 月第 1 版 1999 年 11 月第 1 版第 1 次印刷
印数:00 001—3 000

ISBN 7-117-03477-7/R·3478 定价:36.50 元

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前 言

随着科学研究的进展，中枢神经系统肿瘤诊断分类和命名有了更新，为此我们编写了中枢神经系统肿瘤病理。全书共二十章，包括中枢神经系统组织学、肿瘤分类和鉴别诊断等章节。本书介绍了中枢神经系统各类肿瘤的定义、好发年龄和部位、形态诊断依据（大体和组织学形态、免疫组化和电镜）、鉴别诊断和预后。本书内容全面而文字简捷，图文并茂，旨在使阅读者理解和掌握。

本书面向医院病理科医生和神经外科医生。

刘彦仿教授是我从事神经病理诊断和研究的启蒙老师，美籍华人卢德全教授（已故）出于爱国兴科技的愿望，曾在美国罗马林达大学举办了两期神经病理学习班，我是学员之一，有了深造神经病理的机会；在此期间，还得到了徐庆中教授和应越英教授的精心指导；在学术上，黄文清教授多年来一直给予指导和帮助，特此表示衷心的感谢。本书能编写成功还应感谢王伯法高级实验师的热情推荐，丁华野教授的大力帮助，刘建绪女士和朱晓慧实验师完成了大量的微机打印工作，张淼丽实验师、原悦萍女士、王慧家先生和彭建兰女士制作了大量照片，第四军医大学病理学教研室全体同志予以大力支持。

限于我们的学识水平，本书一定还存在许多缺点和不足，敬请读者指正。

李青

1999年6月

目 录

第一章	中枢神经系统组织学	(1)
第二章	神经胶质和脉络丛上皮肿瘤	(10)
第三章	神经元和胶质-神经元肿瘤	(91)
第四章	胚胎性肿瘤	(111)
第五章	松果体腺肿瘤	(136)
第六章	起源不定的肿瘤	(146)
第七章	生殖细胞肿瘤	(153)
第八章	脑膜上皮细胞肿瘤	(161)
第九章	间叶组织肿瘤	(182)
第十章	副神经节组织肿瘤	(201)
第十一章	原发性造血组织肿瘤	(205)
第十二章	周围神经鞘肿瘤	(212)
第十三章	黑色素细胞肿瘤	(221)
第十四章	颅咽管肿瘤	(225)
第十五章	良性囊性病变	(230)
第十六章	畸形发育或起源不定的瘤样病变	(241)
第十七章	发育不全综合征	(247)
第十八章	类肿瘤的反应性或炎症性包块	(255)
第十九章	转移和继发性肿瘤	(276)
第二十章	中枢神经系统肿瘤鉴别诊断	(286)
	缩略词	(297)

第一章 中枢神经系统组织学

- | | |
|-----|------------|
| (1) | 一、神经细胞 |
| (3) | 二、胶质细胞 |
| (3) | (一) 星形胶质细胞 |
| (3) | (二) 少突胶质细胞 |
| (3) | (三) 小胶质细胞 |
| (4) | (四) 室管膜细胞 |
| (4) | 三、灰质 |
| (4) | (一) 大脑 |
| (5) | (二) 小脑 |
| (6) | 四、白质 |
| (6) | 五、脉络丛 |
| (7) | 六、松果体 |
| (7) | 七、脑膜 |

一、神经细胞

神经细胞大小、形态不一，小的如小脑的颗粒细胞，大的如大脑运动区的大锥体细胞，有的为双极如耳蜗神经细胞，有的为瓶状如浦肯野细胞，也有的为锥形如大脑皮层的锥体细胞。

以锥体细胞为例，神经细胞含一个大而空的核，核膜清晰，核仁明显，红染（图 1-1）。胞浆内含嗜碱性颗粒叫尼氏小体，由许多平行排列或不规则排列的粗面内质网以及游离的核糖体和多聚核糖体构成。其功能为合成蛋白质。每一个神经细胞都有一条轴突和几条甚至多达 20 条树突，用浸银染色可显示轴、树突。

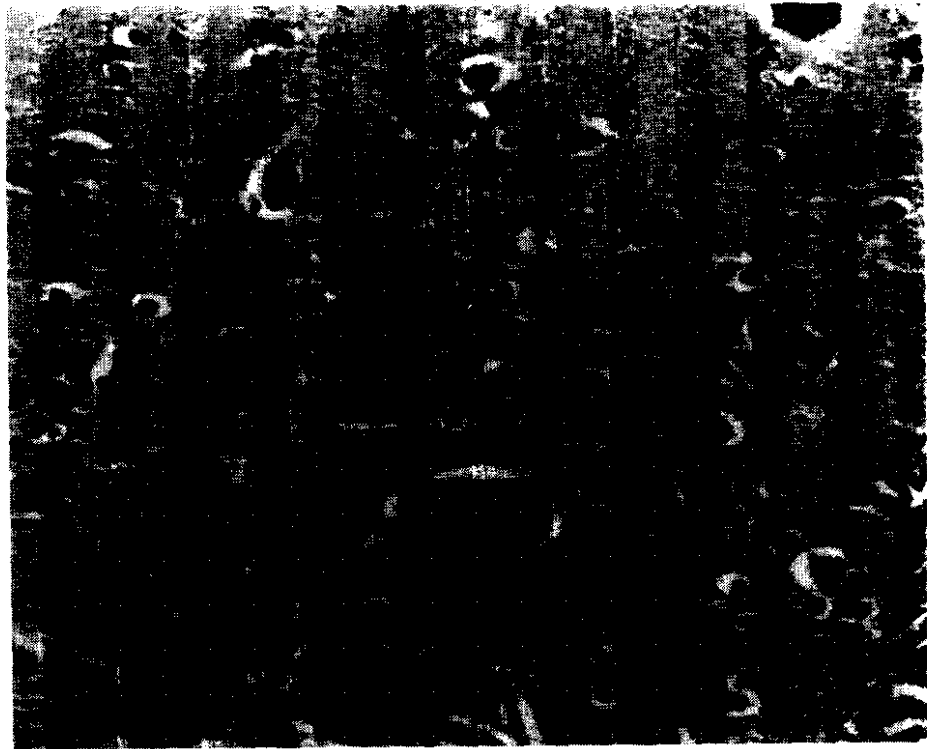


图 1-1 脑皮质

神经元细胞 (N) 含大而空的核，核膜清晰，核仁明显。星形胶质细胞 (A) 仅见卵圆形核，染色淡，无核仁。少突胶质细胞 (O) 只见胞核，染色深。较星形胶质细胞小，其大小与结构和淋巴细胞相似。小胶质细胞 (M) 只能见到逗号或瓜子样核，不见胞浆。(上图低倍镜，下图高倍镜)

中枢神经系统所有直径在 $1\mu\text{m}$ 以上的轴索带髓鞘，经 Loyez 或 Weil 法染色为深蓝色。

二、胶质细胞

(一) 星形胶质细胞

为脑组织中重要成分之一，主要功能为支持、修复和维持神经细胞的营养作用。HE 或尼氏染色仅见核，呈不整齐的卵圆形，含有少量散在染色质，无核仁（图 1-1）。用 Cajal 氯化金染色，细胞呈一片无结构深蓝色。从胞体发出许多突起，其中较长者常在远端有一吸盘与血管相连。富于胞浆者叫原浆型星形细胞，主要存在于灰质中，富于纤维者叫纤维型星形细胞，主要存在于白质中。免疫组化染色胶质纤维酸性蛋白（GFAP）阳性。

增生星形细胞胞浆丰富，为蓝色（尼氏染色）或红色（HE 染色），边缘不整，核常偏于一侧，称为肥胖细胞。病变演变过程中，星形胶质细胞的原纤维逐渐增多，细胞逐渐减少，最后形成胶质结节。

(二) 少突胶质细胞

存在于灰白质中。少突胶质细胞出现在灰质的深层和基底节的神经元周围时称卫星现象。在白质中常排列成链状位于有髓纤维的两旁，与髓鞘形成及修复有关。尼氏或 HE 染色只能看到胞核，含较多染色质。较星形胶质细胞小，其大小与结构和淋巴细胞相似（图 1-1）。用浸银染色，细胞圆形，核不明显，胞浆深黑色、不丰富，树突较少与血管无联系。

(三) 小胶质细胞

存在于灰、白质，来自中胚叶，属于网状细胞，主要功能为吞噬。在尼氏或 HE 染色中只能见到逗号或瓜子样核，不见胞浆（图 1-1）。用碳酸银染色则可见到较少胞浆，伴 3~5 个胞突。在慢性病变，如麻痹性痴呆或梅毒，这些细胞可转化为棒状细胞，胞核呈肾形或短棒状。在急性病变中，如外伤、出血及软化等，短期内（30 小时左右）即可形成较大的圆形细胞，胞浆肥皂泡

样，苏丹Ⅲ染色见胞浆内无数红色脂滴，此种细胞称为泡沫细胞、格子细胞、清道夫细胞或复性颗粒细胞。有时受损的神经细胞周围，可见棒状细胞及小胶质细胞，称为嗜节现象。

(四) 室管膜细胞

大小较一致，呈单层立方一柱状细胞，衬于脑室和脊髓中央导水管内。HE染色可见少许纤毛，无基底膜。PTAH染色可见毛基体（图1-2）。免疫组化染色S-100蛋白阳性，GFAP和上皮膜抗原（EMA）可有不同程度的阳性。



图 1-2 正常室管膜细胞毛基体

正常室管膜细胞胞浆内可见毛基体（PTAH染色）。

三、灰质

(一) 大脑

大脑皮质在显微镜下分为Ⅵ层

Ⅰ、分子层或丛状层 位于软脑膜下，部分由星形细胞胞突构成，最表面部分GFAP染色阳性，部分为Cajal水平细胞（轴突在皮质内水平通行）。占全皮质层10%。

Ⅱ、外颗粒层 由小锥体细胞和颗粒细胞构成，占全皮质层

9%。

Ⅲ、外锥体细胞层 由锥体细胞构成，占全皮质层 1/3。

Ⅳ、内颗粒层 由星状细胞和小锥体细胞构成，占全皮质层 1/10。

Ⅴ、内锥体细胞层或节细胞层 由巨大、大、中、小锥体细胞构成，占全皮质层 20%。

Ⅵ、梭形层 由梭形或纺锤状细胞构成，占全皮质层 20%。

(二) 小脑

小脑皮层分为三层，以浦肯野细胞层为界，外为分子层，内为颗粒层。婴儿在分子层外还有外颗粒层（图 1-3 和图 1-4），直到出生后 7 个月消失。

分子层内含有许多深层神经元的突起以及本层固有的星形神经元。

浦肯野细胞层由浦肯野细胞构成，直径 $35 \sim 50 \mu\text{m}$ ，有指向分子层的两个很大的树突，从树突上发出大小不一的许多分支。



图 1-3 小脑

小脑皮层分为三层，以浦肯野细胞层 (P) 为界，外为分子层，内为颗粒层。

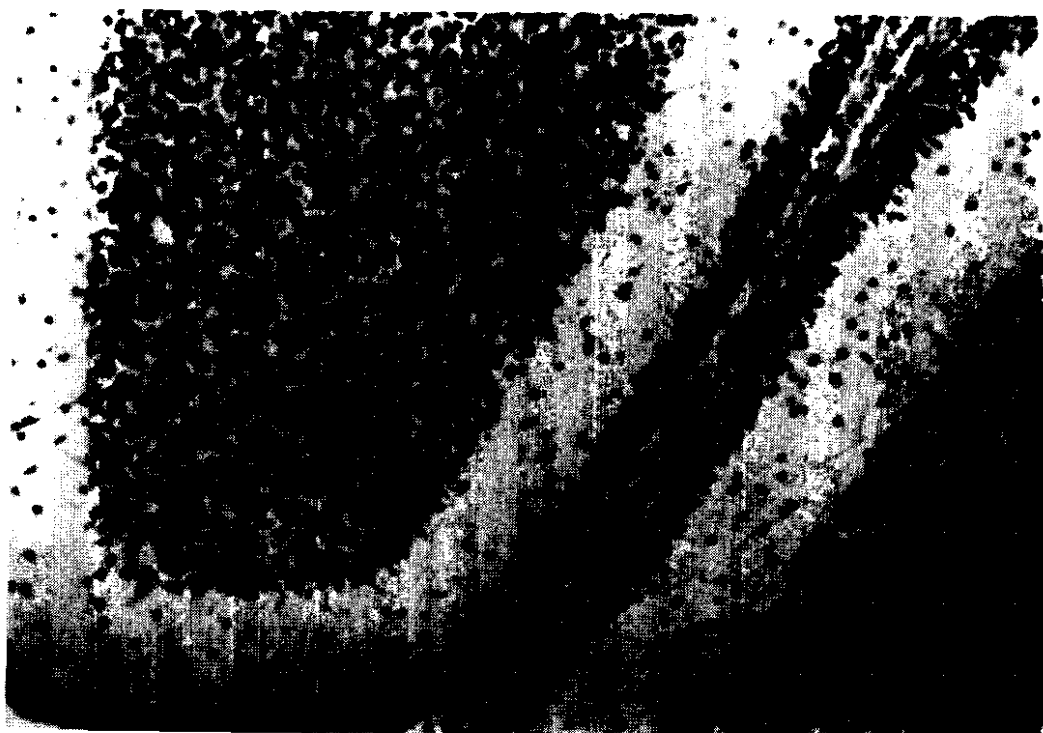


图 1-4 婴儿小脑

分子层外可见外颗粒层细胞。

轴突以胞体的圆锥形延长部起于细胞深端，在离开胞体的一个短距离后，才披有髓鞘。

颗粒层的颗粒细胞聚成密集的小簇状，簇间不染色区叫小脑岛，颗粒细胞直径 $5\sim 8\mu\text{m}$ ，HE 染色下似淋巴细胞。

四、白质

由轴突和包裹轴突的髓鞘构成。偶尔在颞叶，可见少许神经元，位于皮质下区。髓鞘由少突胶质细胞突起包裹和折叠而形成，由 Luxol 坚牢蓝染色显示。免疫组化染色，半乳糖苷脂、髓鞘碱性蛋白、Leu-7 阳性。冰冻切片甲苯胺蓝染色呈霉菌丝样。

五、脉络丛

组织学上脉络丛上皮类似于室管膜细胞，单层立方到单层柱状，形态象鹅卵石一样，附着在基底膜上，其下为疏松的纤维血管组织。免疫组化染色细胞角蛋白 (CK)，尤其是低分子量的角

蛋白，还有波形蛋白（VIM）、S-100 蛋白，前白蛋白（16, 20a, 26）阳性。

六、松果体

由两种细胞构成，一种染色深，含黑色素，S-100 蛋白阳性；另一种为染色浅，神经特异性烯醇化酶（NSE）阳性的神经内分泌细胞。成年人松果体由较一致小叶状分布的神经内分泌细胞构成（图 1-5 和图 1-6）。如果小叶结果不明显，很易误诊为肿瘤。

七、脑膜

脑膜分为硬脑膜、蛛网膜和软脑膜三层。

1. 硬脑膜分两层，很大范围内融合在一起，有些地方被硬膜内静脉窦分开。硬膜主要由纵横交错的白色纤维结缔组织构成，但也含少量弹性纤维，硬脑膜的最内面衬有一层类似纤维细胞的扁平间皮细胞。硬脑膜在颅腔的最外层，紧贴颅骨内骨板，止于枕骨大孔的骨缘。在椎管内硬脑膜为一管状膜，它与椎骨骨间的空隙称为硬膜外腔，内含脂肪、疏松结缔组织和静脉丛，至尾骨与其骨膜相续。

2. 蛛网膜位于中层，其下为软脑膜，两层之间除脑池外，有许多小梁将二者密切相连。在脊髓的蛛网膜下腔中没有这些小梁，神经根和韧带在此通过。蛛网膜由白色纤维和弹性结缔组织混合而成一片连续的膜。此膜内外都被覆间皮细胞。蛛网膜向硬膜里伸出许多突起，以疏松结缔组织为中轴，覆以间皮细胞，称蛛网膜绒毛，间皮细胞在顶端可聚积成数层。这些绒毛多集中在大静脉壁和与静脉窦的分支静脉有关的各处，以及在神经根向外通过椎间孔的硬膜和蛛网膜相结合之处。在上矢状窦和横窦的两侧，绒毛扩张增大，称蛛网膜颗粒。显微镜下在硬膜的深层可见大小不等的蛛网膜绒毛的细胞巢，其中可见漩涡状结构及砂粒体等，与脑膜瘤结构相似。脑膜瘤大部分起源于埋在硬膜内的这些蛛网膜绒毛的间皮细胞，因此，大部分脑膜瘤牢固地附着在硬膜上。

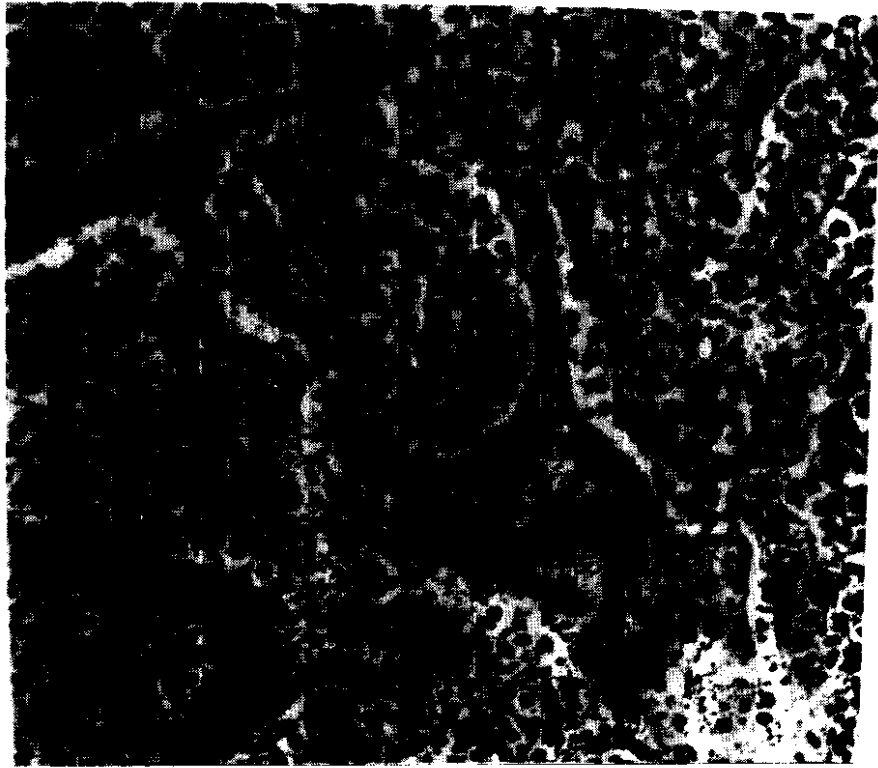


图 1-5 松果体

成年人松果体由较一致小叶状分布的神经内分泌细胞构成。

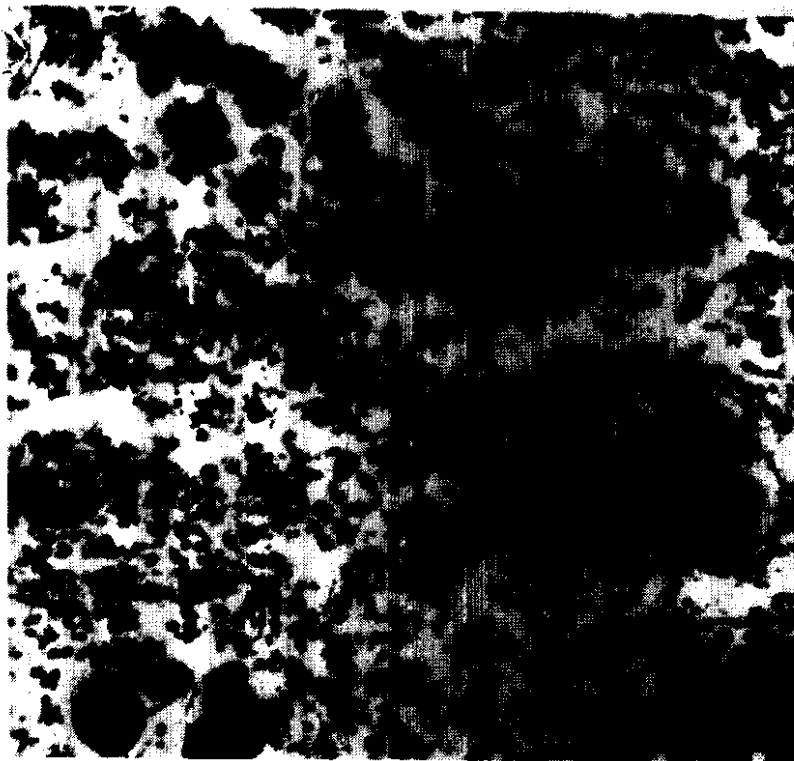


图 1-6 松果体

有时显示假乳头状结构和扇贝状钙化灶。

3. 软脑膜紧覆在神经组织上，并含有成纤维细胞，淋巴细胞和促黑色素细胞。促黑色素细胞多分布于延髓、脑桥前面的软脑膜上，偶尔可发生肿瘤。软脑膜往往随着脑血管延伸到脑深部，并构成 Virchow-Robin 腔的外界膜和血管外膜，同时也构成脉络丛的网架和间质组织。与硬脑膜无关的位于脑表面或脑深部的脑膜瘤以及脑室内脑膜瘤的发生，可能与此部分蛛网膜细胞有关。

应用活体染色法和注射微生物或异物等方法，发现脑膜的反应和变化与体内其它处的单核巨噬细胞系统一样，当细胞受到刺激以后，细胞肿大而游离，变成阿米巴样细胞，并有吞噬作用，遇到较大异物时又可变成多核巨细胞。脑膜受损时，它又转变成纤维母细胞，这些现象说明脑膜瘤的细胞学和组织学变化的多样性。

多数人认为脑膜来源于中胚层，因此脑膜瘤如同其它中胚层肿瘤一样，常可出现软骨、骨和血管等化生，不能把它们作为分类的基础。

第二章 神经胶质和脉络丛上皮肿瘤

- (11) 第一节 星形细胞瘤
- (11) 一、纤维或“弥漫”型星形细胞瘤
- (11) (一) 星形细胞瘤
- (16) (二) 间变型星形细胞瘤
- (18) (三) 多形性胶质母细胞瘤
- (23) (四) 胶质肉瘤
- (24) (五) 原浆型星形细胞瘤
- (25) (六) 颗粒细胞型星形细胞瘤
- (26) (七) 大脑胶质瘤病
- (27) (八) 脑膜胶质瘤病
- (31) 二、其它星形细胞瘤
- (31) (一) 毛细细胞型星形细胞瘤
- (43) (二) 多形性黄色星形细胞瘤
- (48) (三) 室管膜下巨细胞星形细胞瘤 (结节硬化)
- (51) (四) 婴儿促纤维增生型星形细胞瘤
- (51) (五) 胶质纤维瘤
- (53) 第二节 少突胶质细胞瘤
- (67) 第三节 室管膜瘤
- (67) 一、室管膜瘤和间变型 (恶性) 室管膜瘤
- (77) 二、室管膜下室管膜瘤
- (79) 第四节 脉络丛肿瘤
- (85) 第五节 混合型胶质瘤
- (85) 一、少突星形细胞瘤
- (86) 二、少突室管膜瘤

- (86) 三、室管膜星形细胞瘤
- (86) 四、伴有室管膜或胶质细胞分化的脉络丛乳头状瘤
- (86) 五、杂交瘤
- (86) 第六节 其它胶质瘤
- (86) 一、星形母细胞瘤
- (89) 二、漏斗颗粒细胞瘤

第一节 星形细胞瘤

一、纤维或“弥漫”型星形细胞瘤

【定义】 由纤维型星形细胞构成的浸润性生长的肿瘤。

【部位】 成人常发生在大脑半球，儿童常发生在脑干，少数成人和小孩的肿瘤可发生在脊髓，此型肿瘤很少发生在小脑，小脑常发生毛细胞型星形细胞瘤。

【生物学行为】 进行性增高恶性程度。一个大的星形细胞瘤组织内，常可见到不同区域有不同分化程度的病灶，可以从分化好的星形细胞瘤到间变型甚至胶质母细胞瘤。

【分级】 见二十章十。为了避免混乱，诊断时最好注明用的是什么分级法，如：星形细胞瘤 3 级 (St. Anne-Mayo) 或者星形细胞瘤 III 级 (WHO)。

(一) 星形细胞瘤

【定义】 一种分化好的，弥漫浸润性生长的纤维型星形细胞瘤 (Astrocytoma)，相当于 St. Anne-Mayo 分级法的 2 级星形细胞瘤，WHO 的 II 级星形细胞瘤。

【部位与年龄】 成人和老人易发生在大脑半球，儿童常发生在脑干，偶尔发生在小脑和脊髓。

【大体形态】 不同区域表现不同，质地可软可硬或胶冻样，有时在肿瘤内可以见到充满清亮液体的小囊腔，这有助于区别星

形细胞瘤和胶质母细胞瘤，后者常可见坏死和出血。大脑半球切面常表现白质增大，灰白质界线不清。

发生在脑干的星形细胞瘤常使脑桥“肥大”，有时包绕基底动脉，CT和MRI可以显示肿瘤有一明确的压痕。

发生在脊髓的星形细胞瘤使脊髓呈纺锤形肿大。毛细胞型星形细胞瘤比纤维型星形细胞瘤更易形成小囊。

【组织形态】 低倍镜下，细胞密度高于正常近两倍（图2-1、2），瘤细胞在正常组织中浸润性生长，所以肿瘤界线不清，与正常白质相比，瘤细胞分布常不均匀，瘤细胞核增大，雪茄样，核染色质不规则增多（图2-3）。

仅少数星形细胞瘤的瘤细胞具有丰富的嗜酸性胞浆，核偏位，富有染色质，有时可见核仁。这类肿瘤叫肥胖细胞型星形细胞瘤（图2-4、5）。诊断时，需与反应性星形细胞相鉴别，反应性星形细胞分布不均，星状形态较一致，长长的胞突在细胞涂片



图2-1 星形细胞瘤
细胞密度高于正常。