

横纹肌样脑膜瘤的 MRI 表现

张晓楠, 程敬亮, 王斐斐, 孙梦恬, 林亚南, 张风光, 杨璐

【摘要】 目的:探讨横纹肌样脑膜瘤(RM)的 MRI 表现,并结合文献讨论其病理特点。方法:回顾性分析我院经手术病理证实的 3 例 RM 病例。3 例患者术前均行 MRI 平扫、增强及 DWI 序列检查。结果:3 例 RM 中,2 例为实性,1 例为囊实性。2 例实性病灶中,1 例呈等 T_1 等 T_2 信号,DWI 呈高信号,增强扫描病灶呈花环形强化;1 例呈等 T_1 稍短 T_2 信号,DWI 呈低信号,增强扫描病灶呈团块状均匀强化,矢状面可见脑膜尾征。囊实性病灶的实性部分呈等 T_1 等 T_2 信号,DWI 呈稍高信号,增强扫描呈不均匀强化;囊性部分呈长 T_1 长 T_2 信号,DWI 呈低信号;增强扫描未见明显强化。3 例均未出现瘤周水肿。结论:横纹肌样脑膜瘤的 MRI 表现缺乏特征性,最终确诊需行病理学检查。

【关键词】 横纹肌样脑膜瘤;磁共振成像;扩散加权成像

【中图分类号】 R445.2; R739.45 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)04-0373-05

MRI findings of rhabdoid meningiomas ZHANG Xiao-nan, CHENG Jing-liang, WANG Fei-fei, et al. Department of MRI, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the MRI findings and pathology features of rhabdoid meningiomas, with literature review. **Methods:** Three cases of rhabdoid meningioma, which were proved by surgery and pathology were retrospectively analyzed. All cases underwent preoperative plain and enhanced MRI, and DWI as well. **Results:** Among 3 cases with rhabdoid meningioma, 2 cases showed as solid lesions, 1 case showed solid-cystic lesion. Of the 2 cases with solid lesion, 1 case showed iso-intensity on T_1 WI and T_2 WI, high signal intensity on DWI, and garland-like enhancement after contrast administration. The other case with solid lesion showed slight iso-intensity on T_1 WI and slight hypo-intensity on T_2 WI, with homogeneous enhancement and dural tail sign could be seen on sagittal view. Of the patient having solid-cystic components, the solid area showed iso-intensity on T_1 WI and T_2 WI images, hyper-intensity on DWI; while the cystic area showed hypo-intensity on T_1 WI and hyper-intensity on T_2 WI, and slight hypo-intensity on DWI. The solid area showed heterogeneous enhancement, while the cystic area was non-enhanced. No peritumoral edema could be assessed in all these 3 patients. **Conclusion:** No pathognomonic MRI findings could be assessed in rhabdoid meningiomas, the final diagnosis depends on pathology examination.

【Key words】 Rhabdoid Meningiomas; Magnetic resonance imaging; Diffusion weighted imaging

横纹肌样脑膜瘤(rhabdoid meningioma, RM)是脑膜瘤中较为少见的病理亚型,由 Perry 等^[1]在 1988 年首次明确提出,并将其定义为具有横纹肌样细胞的脑膜瘤,强调其具有较高的侵袭性。RM 具有很强的增殖活性,2007 年世界卫生组织(World Health Organization, WHO)提出的脑膜瘤分类、分级标准,将 RM 归为 III 级^[2]。迄今关于 RM 的国内外文献报道较少见,本文搜集本院诊治的 3 例 RM 的病例资料,探讨其 MRI 表现,并结合文献讨论其病理特点。

材料与方法

1. 病例资料

搜集郑州大学第一附属医院 2010 年 6 月—2012 年 3 月经手术病理证实的 3 例 RM 的病例资料,其中男 1 例,女 2 例,年龄分别为 35 岁、13 岁和 14 岁。临

床表现主要与肿瘤大小、部位相关,2 例表现为颈项痛,1 例表现为右眼睑下垂,右眼外展不能,视力下降,视物重影。临床症状持续 2 个月~2 年。

2. 检查技术

采用 Siemens 3.0T Trio Tim 和 GE 3.0T Signa HDxt 超导 MR 扫描仪,3 例患者均行常规平扫轴位 T_1 WI (TR 250 ms, TE 2.46 ms)、 T_2 WI (TR 4000 ms, TE 93 ms)及 T_2 FLAIR (TR 8000 ms, TE 170 ms)序列。DWI 采用轴位单次激发自旋-平面回波成像(single shot spin echo echo planar imaging, SS-SE-EPI)序列 (TR 3000 ms, TE 96 ms),扩散敏感梯度分别施加到互相垂直的三个方向(层面选择方向、读出方向及相位方向),扩散敏感因子 b 值分别为 0 和 1000 s/mm²,扫描层厚 5 mm,层间距 1.5 mm,视野 220 mm × 220 mm。增强后行横轴面,矢状面和冠状面 T_1 WI 扫描,参数同平扫 T_1 WI,对比剂为 Gd-DTPA,以 0.1 mmol/kg 的剂量行肘静脉注射。

作者单位:450052 郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介:张晓楠(1986—),女,河南郑州人,硕士研究生,主要从事磁共振中枢神经系统影像诊断工作。

通讯作者:程敬亮, E-mail: cjr. chjl@vip. 163. com

结 果

1. 肿瘤的 MRI 表现

3例RM中,2例表现为实性,1例表现为囊实性。35岁男性患者病灶位于左侧枕叶、侧脑室枕角旁病灶,MRI平扫病灶呈等 T_1 等 T_2 信号, T_2 FLAIR序列上呈稍高信号,DWI呈高信号。病变与周围脑组织分界不清。增强扫描病灶呈不均匀花环形强化,壁厚薄不均(图1)。13岁女性患者病灶位于右侧鞍旁,MRI平扫病灶呈等 T_1 稍短 T_2 信号, T_2 FLAIR序列上呈低信号,DWI呈低信号。病灶包绕右侧颈内动脉海绵窦,桥前池及桥脑右份受压,视交叉受压,增强扫描病灶呈团块状均匀强化,可见脑膜尾征(图2)。14岁女性患者病灶位于左侧颞叶,MRI平扫病灶实性部分呈等 T_1 等 T_2 信号, T_2 FLAIR序列上呈稍高信号,DWI呈稍高信号;囊性部分呈长 T_1 长 T_2 信号, T_2 FLAIR序列上呈低信号,DWI呈低信号。病灶与周

围脑组织分界不清,增强扫描病灶实性部分呈不均匀强化,囊性部分未见明显强化(图3)。

2. 术中所见及病理学表现

术中所见:①35岁男性患者,瘤体位于左侧脑室枕角外侧,色泽暗褐、灰黄色不等,质地较韧,血供丰富,无包膜,与脑组织界限不清。②13岁女性患者,右侧海绵窦内一灰白色肿瘤,质韧,边界不清,血管一般,肿瘤完全位于右侧海绵窦两层硬脑膜内,肿瘤明显包绕右侧颈内动脉,并将右侧视神经及垂体柄推向左前方,右侧动眼神经推向内上方,右侧三叉神经推向颅底外侧。③14岁女性患者,左颞叶侧裂内面隆起,呈灰暗色,穿刺有淡黄色液体流出,吸净液体后见额颞叶移行部(脑回转折部)实质性病变组织,灰黄色,质较韧,无包膜,边界不清;分块切除,可见其与颞叶有一囊腔相连,囊腔切开未见瘤组织。

病理学表现:镜下见肿瘤细胞纤维样,漩涡样排列,横纹肌样细胞体积中等偏大,偏位,单核及多核,椭

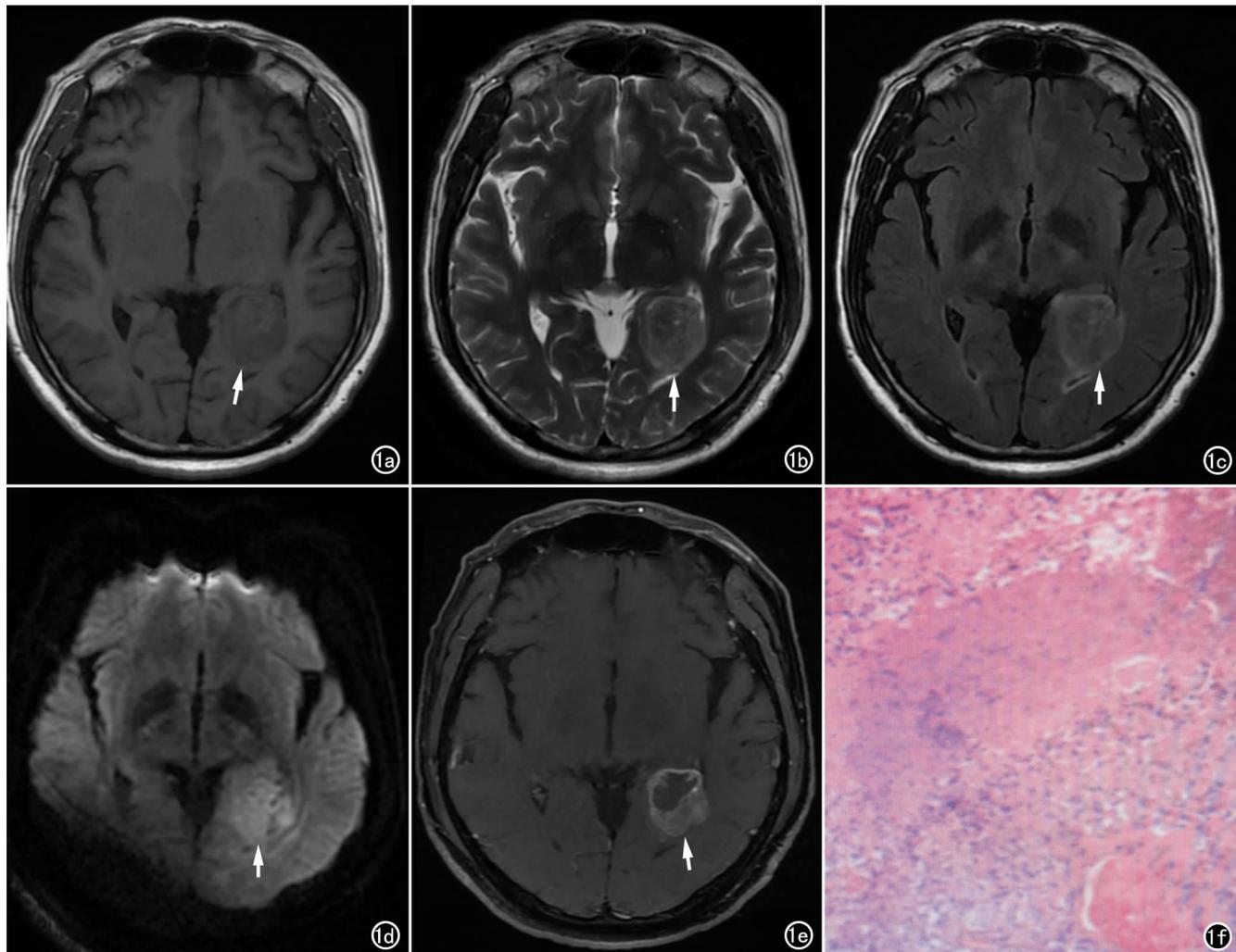


图1 男,35岁,左侧枕叶RM。a)横轴面 T_1 WI示肿瘤呈等信号(箭);b)横轴面 T_2 WI示肿瘤呈等信号(箭);c)横轴面 T_2 FLAIR序列示肿瘤呈混杂稍高信号(箭);d)横轴面DWI示肿瘤呈高信号(箭);e)横轴面增强扫描示肿瘤呈不均匀花环状强化(箭),其内为未强化坏死区域;f)镜下示肿瘤细胞大小不一,胞质丰富,有核分裂像,切片中心大片粉染区域为肿瘤中心的大片坏死区域($\times 100$,HE)。

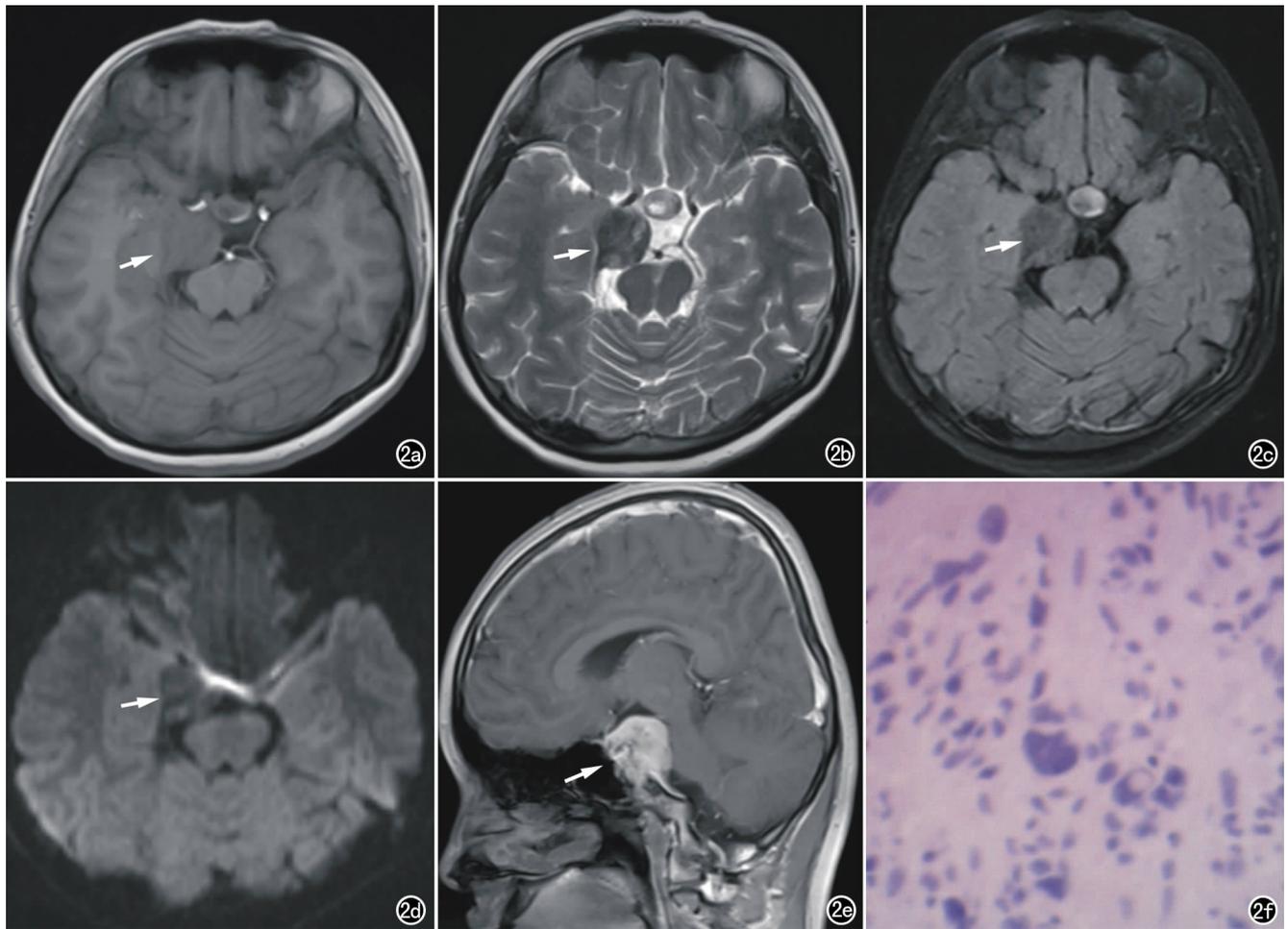


图2 女,13岁,右鞍旁RM。a) 横轴面 T_1 WI 示肿瘤呈等信号(箭); b) 横轴面 T_2 WI 示肿瘤呈稍低信号(箭); c) 横轴面 T_2 FLAIR 示肿瘤呈低信号(箭); d) 横轴面 DWI 示肿瘤呈低信号(箭); e) 矢状面增强扫描示肿瘤呈团块状均匀强化(箭),可见脑膜尾征; f) 镜下可见核分裂像($\times 400$, HE)。

圆形或被挤呈月牙形,可见明显核仁,核分裂像多见(图 2f),核内假包涵体多见(图 3f)。免疫组织化学染色为上皮抗原(EMA)阳性率 67%,波形蛋白(Vimentin)(+),Ki-67 阳性率平均约 17%。3 例均符合横纹肌样脑膜瘤的病理学诊断标准。

讨论

1. RM 概述

RM 为近年报道的一种少见脑膜瘤亚型,瘤细胞具有横纹肌样细胞形态,是预后较差的一种脑膜瘤^[1]。有文献称 RM 发病年龄相对较轻,中青年患者较多^[3]。Bing 等^[4]报道 1 例 22 个月男婴是目前最小患者。本组病例中最小为 13 岁,最大为 35 岁。RM 的临床表现主要是头痛、恶心、呕吐、颅内出血、颅内高压及癫痫等。本组有 1 例病灶发生在右侧鞍旁,包绕右侧海绵窦并将右侧视神经及垂体推向左前方,右侧动眼神经推向内上方,导致右眼睑下垂,右眼外展不能。RM 属恶性脑膜瘤,主要治疗方法是手术切除和放疗,两者结合可提高患者的生存率,减少肿瘤复发率。

MRI 检查在颅脑肿瘤的术前诊断和术后评估方面具有重要作用,已得到临床广泛的认可。

2. RM 的病理特点

RM 的病理表现既有一般脑膜瘤的特征,又有横纹肌样细胞的特征。光镜下横纹肌样细胞核旁常有特征性的均一嗜酸性的玻璃样包涵体,电镜下该结构为邻近细胞核的中间丝缠绕集结而成^[5]。免疫组织化学上,RM 常表达 Vimentin 和 EMA,两者结合对判断 RM 的预后有一定意义。EMA 阳性提示肿瘤有上皮样分化,可能与该肿瘤部分细胞转分化有关^[6]。Ki-67 抗原是与肿瘤增殖密切相关的核蛋白,本文 3 例 Ki-67 阳性细胞平均高达 17%,提示肿瘤细胞分裂增殖能力强,恶性程度高,预后较差^[7]。

3. RM 的影像学表现

RM 的 MRI 表现主要为 T_1 WI 呈均等或稍低信号, T_2 WI 呈等、高或低信号, T_2 FLAIR 序列上呈低或高信号,可因肿瘤囊变、坏死、出血及钙化改变而呈不均匀信号,边界不清,常侵犯脑实质及软脑膜^[8-9]。本组 RM 病灶在 T_1 WI 上 2 例实性病灶及囊实性病灶的

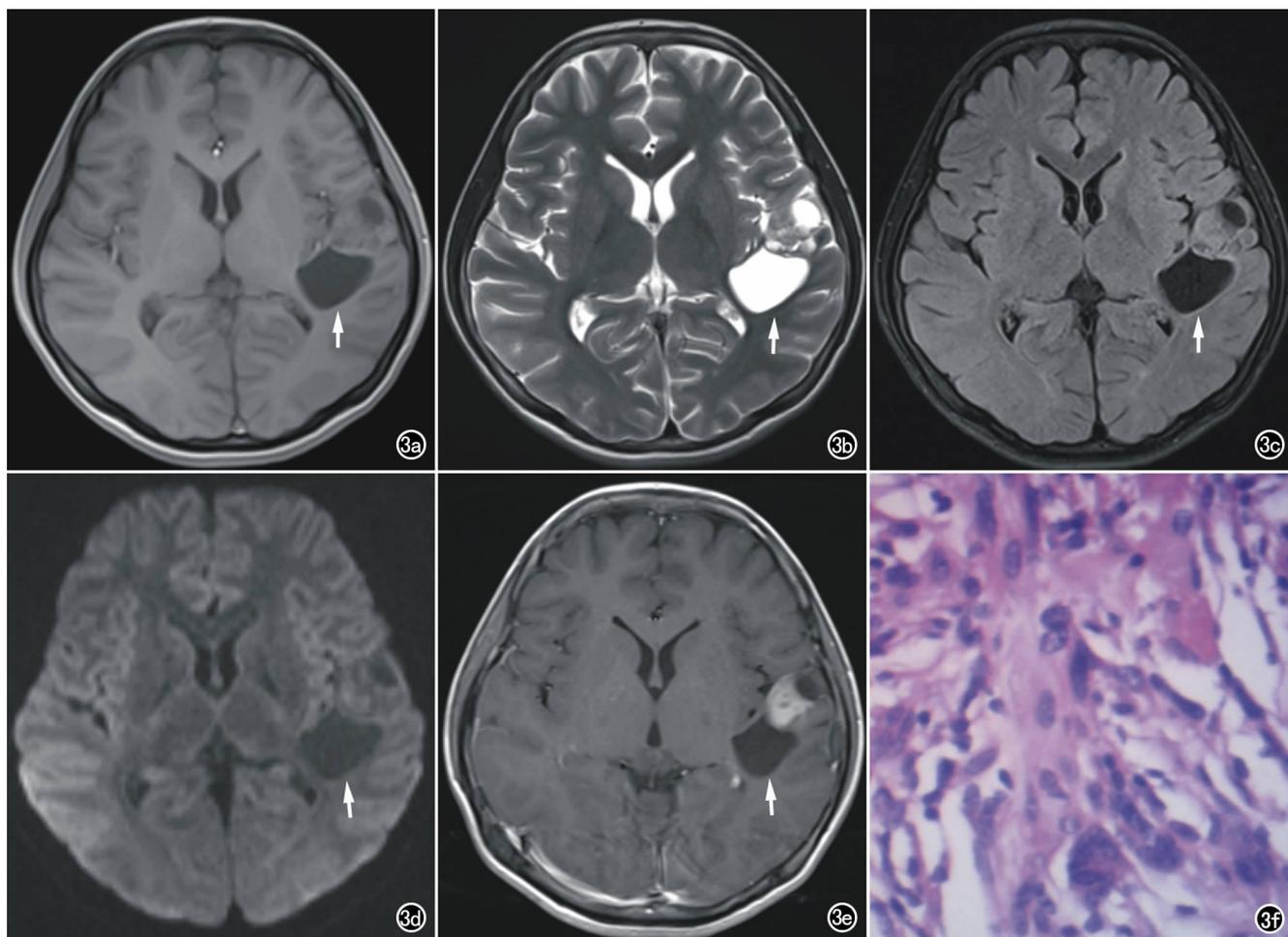


图3 女,14岁,左侧颞叶RM。a) 横轴面肿瘤 T₁ WI 示肿瘤实性部分呈等信号,囊性部分呈低信号(箭); b) 横轴面 T₂ WI 示肿瘤呈等信号,囊性部分呈高信号(箭),可见瘤内及瘤周囊变; c) 横轴面 T₂ FLAIR 示肿瘤呈稍高信号(箭); d) 横轴面 DWI 示肿瘤实性部分呈稍高信号,囊性部分呈低信号(箭); e) 横轴面增强扫描 T₁ WI 示肿瘤实性部分呈不均匀强化(箭),囊性部分未见明显强化; f) 镜下示肿瘤细胞内假包涵体(箭)(×400, HE)。

实性部分均呈等信号,在 T₂ WI 上 1 例实性病灶及囊实性病灶的实性部分均呈等信号,另 1 例实性病灶呈稍低信号, T₂ FLAIR 序列 1 例实性病灶及囊实性病灶的实性部分均呈稍高信号,另 1 例实性病灶呈稍低信号。第 1 个和第 3 个病例肿瘤在 DWI 上呈高信号,考虑原因是由于肿瘤恶性程度高,细胞数目多,细胞间隙小,细胞异形性越高,核浆比例加大,导致水分子扩散受限。第 2 个病例 DWI 呈低信号,是由于肿瘤实质内肿瘤细胞坏死,部分发生囊变,造成肿瘤实质内肿瘤细胞减少,细胞间隙大,水分子扩散受限不明显。

由于坏死的程度不同, RM 增强后可以呈均匀或不均匀强化,第 1 例内部出现大片坏死,呈边缘厚薄不均的花环形强化。第 2 例鞍背硬脑膜明显强化出现脑膜尾征,分析其原因可能是由于肿瘤细胞侵犯肿瘤附着处血管并大量积聚于内,使相邻的硬膜充血,增强后局部硬脑膜明显强化,即出现脑膜尾征^[12]。第 3 例由于肿瘤内部囊变,出现不均匀强化,囊变部分未强化。2 例出现坏死,1 例出现瘤周及瘤内囊变,2 例发生在

脑组织内的病变与周围脑组织分界不清,1 例发生在右侧鞍旁的病变包绕右侧颈内动脉,说明这些病变对周围结构均具有一定的侵袭性。由此可见 RM 在 MRI 平扫上基本呈现大多数脑膜瘤的常规 MR 表现,即等 T₁ 等 T₂ 信号特点, DWI 表现与病理学改变相一致,但 MRI 增强后 3 例肿瘤表现不一。总之, RM 的 MRI 表现特点不具特征性。

RM 囊变率 38%, 典型脑膜瘤 4%~7%^[11]。本组中第 3 例有明显的囊变,可见瘤内囊变和瘤周囊变。这两种囊变形成有着完全不同的形成机制,肿瘤实质的囊变是由于肿瘤内部生物的变化,例如肿瘤细胞坏死或变性,而肿瘤周围出现囊变是由于局部瘤体动力学改变而致脑脊液再分布^[12]。第 3 例中瘤内囊变可能是由于病程短,肿瘤生长过快,其血供不足,造成其内部坏死、囊变;瘤周囊变主要是由于肿瘤压迫脑组织造成周围蛛网膜下腔扩张,形成瘤周囊变。

RM 瘤周水肿发生率达 75%^[13]。本组病例中没有出现瘤周水肿的情况。分析原因主要有两点:①本

组病例肿瘤都在3~6 cm之间,肿瘤不大,形成时间较短,脑脊液的再分布及静脉回流障碍均较轻;②本组搜集病例较少,表现特征并不完全。对于瘤周水肿与脑膜瘤类型的相关性现在仍没有明确的结论,有待于更深入的研究。

RM为WHOⅢ级,具有较高的侵袭性,但本组病例中有1例WHOⅡ级,这一点与报道不是很一致。Ⅱ级脑膜瘤病理学诊断标准主要是每10个高倍镜视野下等于或超过4个有丝分裂相。Ⅲ级的诊断标准是每10个高倍镜视野下20个或者更多有丝分裂相^[14]。本例横纹肌样脑膜瘤为Ⅱ级原因可能是因为本例肿瘤较小,对脑组织的压迫小,对脑实质及软脑膜的侵犯程度也较小,但其即具有横纹肌样细胞的病理学表现,高倍镜下有丝分裂相不到Ⅲ级标准,所以为Ⅱ级。本组中第2个及第3例病例患者年龄均较小,但对周围脑实质或周围血管均有侵犯。

4. 鉴别诊断

由于RM较罕见,诊断困难,极易误诊为胶质瘤、髓母细胞瘤、室管膜瘤或转移瘤等。胶质瘤好发于大脑深部,多呈长或等 T_1 、长 T_2 信号,瘤周水肿一般较明显,可有中线结构移位,约15%~20%瘤内可有小斑点状钙化,增强后可不强化,或呈斑点状或环形强化,而RM多呈明显团块状强化或厚壁环形强化。髓母细胞瘤多发生于小脑蚓部,钙化及囊变较常见,且发病年龄多为儿童,增强后多呈轻-中度强化,不及RM强化明显。室管膜瘤好发于四脑室,很少钙化及出现较大的囊肿,瘤周水肿明显,增强扫描肿瘤呈不均匀强化,边界不光整,而RM很少位于四脑室,增强时多呈明显团块状强化或厚壁环形强化。另外,RM囊变坏死时需与转移瘤进行鉴别。脑转移瘤,常为多发性病灶,位于皮质下区,病灶周围有明显水肿,多呈长 T_1 长 T_2 信号,增强后呈结节状或花环样,有原发肿瘤病史,更易诊断。RM尤其要与单发转移瘤进行鉴别。RM囊变的环形强化,多是因为肿瘤内部坏死囊变,壁厚薄不均,而且对周围组织有侵袭性;而转移瘤为多发薄壁的环状强化,周围可见大片水肿带。RM瘤周水肿不及转移瘤,发病年龄多小于转移瘤。

总之,RM的MRI表现多种多样,缺乏特征性,因此最终确诊有赖于病理学检查。当患者病变年龄较轻,肿瘤位于轴内或轴外,MRI平扫呈等或稍低信号,病变边界不清,对周围脑组织有侵犯,伴有不同程度囊

变时,增强后可呈团块状或环状强化,结合患者临床病史综合判断,应考虑RM的可能性。当影像学表现提示RM时,需手术完全切除后行病理检查确诊。

参考文献:

- [1] Perry A, Scheithauer BW, Stafford SL, et al. "Rhabdoid" meningioma: an aggressive variant[J]. *Am J Surg Pathol*, 1988, 22(12):1482-1490.
- [2] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumour of the central nervous system[J]. *Acta Neuro-pathol(Berl)*, 2007, 114(2):97-109.
- [3] Cai CG, Zhang QJ, Shen CH, et al. Rhabdoid meningioma in a child: report of a case and literature review[J]. *Chin J Clin J Clin Oncol*, 2008, 5(1):67-71.
- [4] Bing F, Nugues F, Grand S, et al. Primary intracranial extra-axial and supratentorial atypical rhabdoid tumor[J]. *Pediatr Neurol*, 2009, 41(6):453-459.
- [5] 曹登攀, 李建策, 吴恩福. 横纹肌样脑膜瘤误诊1例[J]. *实用放射学杂志*, 2011, 27(8):1296-1297.
- [6] Ozolek JA, Finkenstein SD, Couce ME, et al. Gliosarcoma with epithelial differentiation: immunohistochemical characterization. A case report and review of the literature[J]. *Mod Pathol*, 2004, 17(6):739-745.
- [7] Fisher BJ, Nanmova E, Leighton CC, et al. Ki-67: a prognostic factor for low-grade glioma[J]. *Int J Radiat Oncol Phys*, 2002, 52(4):996-1001.
- [8] Arslanoglu A, Aygun N, Ekhtani D, et al. Imaging findings of CNS atypical teratoid/rhabdoid tumors[J]. *Am J Neuroradiol*, 2004, 25(3):476-480.
- [9] Meyers SP, Khademan ZP, Biegel JA, et al. Primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: MRI features and patient outcomes[J]. *Am J Neuroradiol*, 2006, 27(5):962-971.
- [10] Guo AC, Cumming TJ, Dash RC, et al. Lymphomas and high grade astrocytomas: comparison of water diffusibility and histologic characteristics[J]. *Radiology*, 2002, 224(1):177-183.
- [11] Jung TY, Jung S, SR, et al. Clinical and histopathological analysis of cystic meningiomas[J]. *Clin Neurosci*, 2005, 12(6):651-655.
- [12] Rokni-Yazdi H, Azmoudeh Ardalan F, Asadzandi Z, et al. Pathologic significance of the "dural tail sign"[J]. *Eur J Radiol*, 2009, 70(1):10-16.
- [13] Kim EY, Weon YC, Kim ST, et al. Rhabdoid meningioma: clinical features and MR imaging finding in 15 patients[J]. *AJNR*, 2007, 28(9):1462-1465.
- [14] 张健, 费旭, 衡雪源, 等. 脑膜瘤级别及临床特点[J]. *中华神经外科杂志*, 2011, 27(12):1244-1246.

(收稿日期:2012-07-19 修回日期:2012-09-24)