

论 著

儿童中枢神经系统非典型畸胎瘤/横纹肌样肿瘤CT和MRI表现特征分析

邹 明¹ 丁培源¹ 龚云燕¹
蔡建国¹ 邱 健¹ 黄炳乐¹
薛 周^{1,*} 李文华^{1,2,*}

1.上海健康医学院附属崇明医院医学
影像科(上海 202150)
2.上海交通大学医学院附属新华医院
放射科(上海 200092)

【摘要】目的 探讨儿童中枢神经系统(CNS)非典型畸胎瘤/横纹肌样瘤(AT/RT)的CT和MRI表现特征。方法 对26例经病理证实的AT/RT患者的临床和MRI表现进行回顾性分析,记录病变的部位、大小范围、形态、密度、钙化和T1WI、T2WI及弥散加权成像(DWI)信号特点、表观弥散系数(ADC)值及强化特征进行分析研究。结果 26例中,21例肿瘤位于幕上,5例位于幕下。肿块大小从2.01×2.32cm到4.80×5.91cm。26例肿块形态上分为以下四型:1.囊实型12例,2.实质型7例,3.实质性肿块伴中央疤痕型5例,4.不规则环状肿块型2例。肿瘤实质部分CT扫描呈高密度(钙化12例,占46.2%),T1WI呈等或略低信号、T2WI呈等或略高低混合信号(肿块内伴有疤痕或索条样低信号)和DWI呈高信号,ADC值测量范围为0.37-1.15×10⁻³mm²/s,平均ADC值为0.71±0.11×10⁻³mm²/s。增强后肿块的实性部分呈非均匀性轻-明显强化,其中轻度强化者9例,中度到明显强化者17例。结论 AT/RT多呈囊实性或实性不规则肿块,其内于T2WI显示疤痕样或星芒状低信号,肿瘤实性部分CT呈高密度,增强后肿块呈轻-明显非均匀性强化伴有较低的ADC值是其诊断特征。

【关键词】中枢神经系统;
非典型畸胎瘤/横纹肌样瘤; CT;
MRI; 儿童
【中图分类号】R322.81
【文献标识码】A
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.03.003

Analysis of CT and MRI Features of Atypical Teratoma/Rhabdomyoid Tumors in the Central Nervous System of Children

ZOU Ming¹, DING Pei-yuan¹, GONG Yun-yan¹, CAI Jian-guo¹, QIU Jian¹, HUANG Bing-le¹,
XUE Zhou^{1,*}, LI Wen-hua^{1,2,*}.
1.Department of Medical Imaging, Chongming Hospital Affiliated to Shanghai University of
Medicine and Health Sciences, Shanghai 202150, China
2.Department of Radiology, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of
Medicine, Shanghai 200092, China

ABSTRACT
Objective To explore CT and MRI features of atypical teratoma/rhabdomyoid tumors (AT/RT) in the central nervous system (CNS) of children. **Methods** The clinical, CT and MRI data of 26 patients confirmed with AT/RT were analyzed retrospectively. The location, size, morphology, density, calcification, T1WI, T2WI, and diffusion-weighted imaging (DWI) signal characteristics, apparent diffusion coefficient (ADC) values, and enhancement pattern were recorded. **Results** 26 patients, 21 were located in supratentorial and 5 were infratentorial regions. The size of the mass ranges from 2.01 × 2.32cm to 4.80 × 5.91cm. They were classified into four types: 1. Cystic-solid type in 12 cases, 2. solid type in 7 cases, 3. solid mass with central scar type in 5 cases, and 4. irregular circular mass type in 2 cases. The CT scan of the tumor solid parenchyma showed high density (calcification in 12 cases, 46.2%). The solid component of the mass was equal or slightly low signal on T1WI, equal or slightly mixed signal on T2WI (with central scar or internal low signal), and high signal on DWI. The ADC value of the tumors ranged from 0.37 to 1.15 × 10⁻³mm²/s with a mean value of 0.71 ± 0.11 × 10⁻³mm²/s. The solid component of the mass showed non-uniformly slightly enhancement in 9 cases and moderate to significant enhancement in 17 cases. **Conclusion** AT/RT often presents as cystic or irregular solid masses within scar or strip-like low signal on T2WI. The solid component of the mass was high density on CT scan and shows mild to significant non-uniform enhancement with lower ADC values.
Keywords: Central Nervous System; Atypical Teratoma/Rhabdomyoid Tumor; CT; MRI; Children

儿童中枢神经系统(central nervous system, CNS)非典型畸胎瘤样/横纹肌样肿瘤(atypical teratoid/rhabdoid tumor, AT/RT)是CNS罕见的具有高度侵袭性的恶性肿瘤。在2021年WHO中枢神经系统肿瘤分类第五版中,将其定义为胚胎性肿瘤^[1], AT/RT也是CNS胚胎性肿瘤(髓母细胞瘤、AT/RT、筛状神经上皮肿瘤、伴多层菊形团的胚胎性肿瘤、CNS神经母细胞瘤、伴BCOR内部串联重复的CNS肿瘤和CNS胚胎性肿瘤)中分化和预后极差的肿瘤,该肿瘤约占儿童期CNS肿瘤的1%至2%和1岁以下CNS肿瘤的40%至50%, 0-3岁为其最好发的年龄阶段,平均发病年龄为2岁左右^[1-5]。
AT/RT由原始神经上皮、表面上皮和横纹肌样细胞及间质混合构成,肿瘤细胞团间被不同程度的纤维和血管成分分割。肿瘤在生长过程中可以发生不同程度的坏死、出血和囊变,常呈现为一个较大的非均质性肿块,容易误认为CNS其它性质肿瘤。现把我院15年间经手术病理证实的26例AT/RT的临床和影像学资料进行报告。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集我院2008年1月至2023年12月间,经手术病理证实的26例儿童AT/RT患者,对其临床、CT和MRI资料进行回顾性分析。26例患者中,男性16例,女性10例,发病年龄范围为1.0-13岁,平均年龄为3.44±1.8岁。临床症状主要表现为头痛或头痛伴呕吐,肢体功能障碍。
1.2 检查方法 CT检查为西门子(Somatom Definition 64排),扫描参数为120KV, 65mAs, 5mm层厚。MR检查为GE Signa I.5 T或3.0 T MR及联影uMR770型 3.0T MR 扫描仪。技术参数包括:横断面 T1WI(TR 400-600ms, TE 10-14ms)和T2WI/FLAIR(TR 4000-6000ms, TE 100-120 ms)、矢状面或冠状面T2WI (TR 3000-6000 ms, TE 100-110 ms),层厚5mm,间隔 1mm,视野(FOV)15-24cm,矩阵256×256,激励次数为2。DWI 成像采用单激发平面回波成像序列(TR 8000-10000ms, TE 70-99 ms),行横轴位成像,按各向同性施加扩散敏感梯度磁场, b值取0、1000s/mm²,层厚5mm,间隔1mm,视野15-24cm,矩阵256×128,激励次数为2次。增强对比剂选用钆喷酸葡胺(Gd-DTPA),注射剂量为 0.1mmol/kg体重,注射对比剂后行横断面及矢状面或冠状面T1WI扫描。
1.3 肿瘤实质性部分ADC值的测量 在DWI图像上,与T2WI和增强T1WI图像比较,选肿瘤实质部分明显及实质内没有明显囊变或坏死的区域,将感兴趣(ROI)的大小(12-50mm²)调整位于肿瘤实质内,测量肿瘤实质不同区域的ADC值,依据肿瘤实质区域的分布及大小测量1-3个或更多区域,取其平均数作为肿瘤的平均ADC值。

【第一作者】邹 明,男,副主任医师,主要研究方向:中枢神经系统疾病的影像学诊断。E-mail: Zinmin9663@163.com
丁培源,男,主治医师,主要研究方向:神经系统肿瘤的外科治疗。E-mail: 13564338032@163.com
6 • 【通讯作者】薛 周,女,主管技师,主要研究方向:CT和MRI新技术的临床应用研究。E-mail: wenrenzerui@163.com
李文华,男,主任医师,主要研究方向:中枢神经系统和妇科疾病的影像学诊断。E-mail: wenhualimd@126.com

2 结 果

26例AT/RT中,幕上21例,其中额叶8例(左侧额叶5例,右侧额叶3例),颞叶3例(左侧2例,右侧1例),顶叶3例(左侧1例,右侧2例),枕顶区2例(左右各1例),右侧基底节区2例,松果体区2例,透明隔区1例;幕下5例(4例位于小脑,1例位于四脑室)。肿块大小从 $2.01 \times 2.32\text{cm}$ 到 $4.80 \times 5.91\text{cm}$ 不等,肿块最大径的均值为 $3.76 \pm 0.91\text{cm}$ 。

26例肿块CT扫描实性部分均呈高密度,其中12例(46.2%)肿瘤内有斑块状或点状及不定形钙化,肿瘤实性部分于T1WI呈等或略低信号,T2WI(T2WI/FLAIR成像)呈等低或高低混合信号即肿块内伴有疤痕状或粗细不均的索条样低信号,DWI上肿瘤实质部分均呈高信号。MRI上,依据肿瘤形态分为以下4型:1.囊实性(型)12

例,占46.2%(图1);2.实质(菜花样)型7例,占26.9%(图2),3.实质伴中央疤痕或星芒状(T2WI)低信号型5例,占19.2%(图3),该型5例中有2例伴有瘤内出血(T1WI呈高信号);4.不规则环状肿块型2例,占7.7%(图4)。肿瘤的实质部分ADC值测量范围为 $0.37-1.15 \times 10^{-3}\text{mm}^2/\text{s}$,平均ADC值为 $0.71 \pm 0.11 \times 10^{-3}\text{mm}^2/\text{s}$ 。26例肿瘤中,无瘤周水肿者6例(23.1%),轻度瘤周水肿者11例(42.3%),中度至明显者9例(34.6%)。增强后肿块的实性部分呈非均匀性无强化到轻度及明显强化,其中无或轻度(肿块仅见少许岛屿状或短条弧线状强化)者9例,占34.6%,呈中度到明显非均匀性混合性强化,强化程度不同的肿瘤区呈岛状结节状,其间夹杂弧线状强化血管影,形似盘山公路征者17例,占65.4%。囊实性肿块的囊壁均呈明显强化。

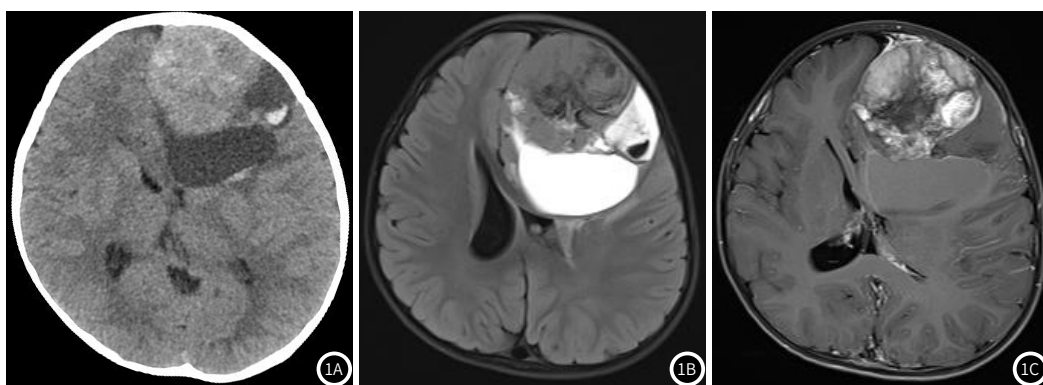


图1A-图1C 女,2岁,右额叶AT/RT CT平扫肿瘤呈囊实性肿块,实性部分呈高密度伴斑点样钙化和出血(图1A);横断面FLAIR成像显示肿瘤内有不规则条状、弧线状低信号(图1B);增强横断面T1WI显示肿块实性部分呈不均匀性团块状结节样强化(图1C)。

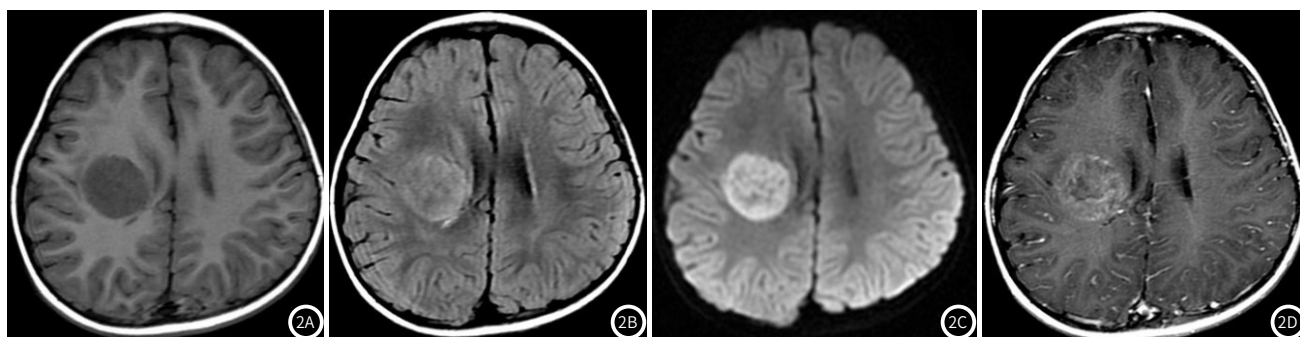


图2A-图2D 男,1岁,右额叶深部AT/RT 横断面T1WI肿瘤呈低信号(图2A);横断面FLAIR成像肿瘤呈高低混合信号,瘤内有不规则条状低信号(图2B);DWI成像肿瘤呈明显高信号(图2C);增强T1WI显示肿块非均匀性强化,明显强化部分形似盘山公路征(图2D)。

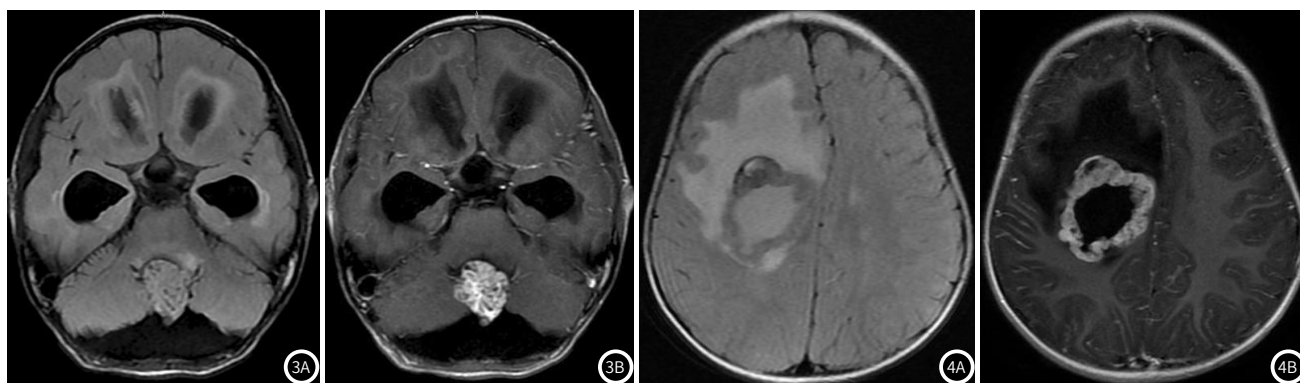


图3A-图3B 男,5岁,后颅窝中线AT/RT横断面FLAIR成像肿瘤呈等信号,瘤内有辐射状低信号(图3A);增强T1WI显示强化的肿块有轮辐状低信号(图3B)。

图4A-图4B 女,1岁,右半卵圆中心区AT/RT横断面FLAIR成像肿瘤实性部分呈等信号伴瘤周明显水肿(图4A);增强T1WI肿瘤呈不规则环状非均匀强化,更高信号构成盘山公路征(图4B)。

3 讨论

儿童中枢神经系统AT/RT是儿童期少见的具有高度侵袭性的恶性肿瘤，该肿瘤于1987年由 Lefkowitz等^[6]首次提出并命名。在2021年WHO中枢神经系统肿瘤分类第五版中，将其定义为胚胎性肿瘤^[1]，而且是胚胎性肿瘤(包括髓母细胞瘤、AT/RT、筛状神经上皮肿瘤、伴多层菊形团的胚胎性肿瘤、CNS神经母细胞瘤、伴BCOR内部串联重复的CNS肿瘤和其他CNS胚胎性肿瘤)中分化和预后极差的肿瘤，该肿瘤约占儿童期CNS肿瘤的1%至2%和1岁以下CNS肿瘤的40%至50%^[1-9]。

临床上，AT/RT的好发年龄为0-3岁，平均发病年龄为2岁，以3岁前发病最多见^[1-5]。文献报道AT/RT男性发病率高于女性，男女之比约为1.6到2.0:1.0^[2]，本组发病年龄范围为1.0-13岁，平均年龄为3.44±1.8岁，男女之比约为1.6:1.0，临床症状以头痛、呕吐、神经功能障碍为主要表现，与文献报道基本一致^[8-15]。

AT/RT的影像学表现特征具有多样性，而且存在明显的异质性和差异，可能与其组织学构成有关^[15-17]。本组26例AT/RT的CT和MRI表现与文献基本一致，推测与肿瘤组织学特征即肿瘤由起源于原始神经上皮的肿瘤细胞、表面上皮性肿瘤细胞和横纹肌样细胞及间叶性梭形肿瘤细胞等多种肿瘤细胞成分混合构成及肿瘤细胞团间被纤维组织和血管成分相间和肿瘤发生不同程度的坏死、出血和囊变等有关^[7-8,15-17]。无论AT/RT发生于幕上或幕下，CT扫描肿瘤的实性部分常呈高密度，其内可无或伴有大小不等的不规则低密度，肿瘤内钙化也是该肿瘤的一个表现特征，文献报道AR/RT的钙化发生率约为50%，本组为46.2%，与文献报道大致相同，钙化的形态可为大小不等的斑块状、点状或广泛的不定型钙化。在MRI成像上，本组4型肿瘤的实性部分T1WI呈等或略低信号，瘤内出血的可呈高信号，与其他性质的颅内肿瘤表现没有多少差异。本组肿瘤实质于T2WI上呈等或高低混合信号，肿瘤内部可见大小不等和程度不同的疤痕状或不规则索条样低信号具有一定的特征性，推测这可能与AT/RT由多种细胞成分构成和肿瘤内存在纤维组织、血管成分和肿瘤内发生出血、坏死、囊变有关，肿瘤内的纤维组织、血管成分和肿瘤内出血可能是导致肿瘤T2WI上出现低信号的主要原因，也是AT/RT的一个表现特征。本组AT/RT肿瘤实性部分于DWI上均呈高信号，ADC值测量范围为0.37-1.15×10⁻³mm²/s，平均ADC值为0.71±0.11×10⁻³mm²/s，说明肿瘤组织弥散明显受限，AT/RT具有较低的ADC值也是其特征之一。有文献研究报道，以ADC值(<0.9×10⁻³mm²/s)作为阈值可以将AR/RT与室管膜瘤(1.0-1.3×10⁻³mm²/s)和毛细胞星形细胞瘤(>1.4×10⁻³mm²/s)准确鉴别^[18]。本组AT/RT肿瘤的实质性成分增强的特征存在明显的不同，肿瘤可以呈从无强化到不同程度的明显强化，且强化程度极不均匀，肿瘤实质可呈岛屿状、结节状和不规则块状强化，瘤内常有强化程度不同的弧线样血管及不强化纤维组织间隔，明显强化的肿瘤实质构成形似盘山公路征，这一征象也是AT/RT不同于由相对单一成分构成的肿瘤如幕上的原始神经外胚层肿瘤(PNET)、间变性室管膜瘤、神经母细胞瘤和幕下的髓母细胞瘤等相对呈均匀强化的方式，这种强化方式有助于同其他CNS肿瘤的鉴别^[14-18]。

综上所述，AT/RT是儿童CNS少见的具有高度侵袭性的恶性肿瘤，恶性程度高预后差。AT/RT多呈囊实性或实性不规则肿块，其内于T2WI见大小不等的疤痕样或星芒状低信号，肿瘤实性部分CT呈高密度且常伴有钙化，增强后肿块呈轻到明显非均匀性强化，形似盘山公路及肿瘤实质伴有较低的ADC值是其表现特征。

参考文献

- [1] Louis DN, Perry A, Wesseling P, et al. The 2021 WHO classification of tumors of the central nervous system: a summary[J]. *Neuro Oncol*, 2021, 23(8): 1231-1251.
- [2] Ud Din N, Barakzai A, Memon A, et al. Atypical teratoid/ rhabdoid tumor of brain: a clinicopathologic study of eleven patients and review of literature[J]. *Asian Pac J Cancer Prev*, 2017, 18(4): 949-954.
- [3] Nesvick CL, Nageswara Rao AA, Raghunathan A, et al. Case-based review: atypical teratoid/rhabdoid tumor[J]. *Neurooncol Pract*, 2019, 6(3): 163-178.
- [4] Frühwald MC, Biegel JA, Bourdeaut F, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumors—current concepts, advances in biology, and potential future therapies[J]. *Neuro Oncol*, 2016, 18(6): 764-778.
- [5] Liu YL, Tsai ML, Chen CI, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumor in taiwan: a nationwide, population-based study[J]. *Cancers (Basel)*, 2022, 14(3): 668-671.
- [6] Lefkowitz I B, Rorke L B, Packer R J, et al. Atypical teratoid tumor of infancy: definition of an entity[J]. *Ann Neurol*, 1987, 22: 448-449.
- [7] Park M, Han JW, Hahn SM, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumor of the central nervous system in children under the age of 3 years[J]. *Cancer Res Treat*, 2021, 53(2): 378-388.
- [8] Meel MH, Guillén Navarro M, de Gooijer MC, et al. MEK/MELK inhibition and blood-brain barrier deficiencies in atypical teratoid/rhabdoid tumors[J]. *Neuro Oncol*, 2020, 22(1): 58-69.
- [9] Al-Hussaini M, Dissi N, Souki C, et al. Atypical teratoid/ rhabdoid tumor, an immunohistochemical study of potential diagnostic and prognostic markers[J]. *Neuropathology*, 2016, 36(1): 17-26.
- [10] Wang RF, Guan WB, Yan Y, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumours: clinicopathological characteristics, prognostic factors and outcomes of 22 children from 2010 to 2015 in China[J]. *Pathology*, 2016, 48(6): 555-563.
- [11] Wu HW, Wu CH, Lin SC, et al. MRI features of pediatric atypical teratoid rhabdoid tumors and medulloblastomas of the posterior fossa[J]. *Cancer Med*, 2023, 12(9): 10449-10461.
- [12] Bachu VS, Shah P, Jimenez AE, et al. Clinical predictors of survival for patients with atypical teratoid/rhabdoid tumors[J]. *Childs Nerv Syst*, 2022, 38(7): 1297-1306.
- [13] Wang J, Liu Z, Fang J, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumors with multilayered rosettes in the pineal region[J]. *Brain Tumor Pathol*, 2016, 33(4): 261-266.
- [14] Shih RY, Koeller KK. Embryonal tumors of the central nervous system: from the radiologic pathology archives[J]. *Radiographics*, 2018, 38(2): 525-541.
- [15] Parmar H, Hawkins C, Bouffet E, et al. Imaging findings in primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors[J]. *Pediatr Radiol*, 2006, 36(2): 126-132.
- [16] Cheng YC, Lirng JF, Chang FC, et al. Neuroradiological findings in atypical teratoid/rhabdoid tumor of the central nervous system[J]. *Acta Radiol*, 2005, 46(1): 89-96.
- [17] Meyers SP, Khademian ZP, Biegel JA, et al. Primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: MRI features and patient outcomes[J]. *AJNR*, 2006, 27(5): 962-971.
- [18] Rumboldt Z, Camacho DL, Lake D, et al. Apparent diffusion coefficients for differentiation of cerebellar tumors in children[J]. *AJNR*, 2006, 27(6): 1362-1369.

(收稿日期: 2024-03-14)

(校对编辑: 韩敏求)