

论 著

横纹肌样脑膜瘤的MR表现与病理对照分析*

李润楠 黄安康 陈 振
皮厚山* 许尚文联勤保障部队第900医院放射诊断科
(福建 福州 350025)

【摘要】目的 分析横纹肌样脑膜瘤(RM)的MRI征象,并与病理诊断对照,提高对该肿瘤的术前诊断水平。方法 回顾性分析经病理证实的8例横纹肌样脑膜瘤的资料,包括临床表现、MRI表现(平扫、增强及DWI)、病理特征等。结果 8例患者中,5例为女性,3例为男性,年龄41-73岁,中位年龄59岁;8例均为单发,形态不规则分叶状。3例位于桥小脑角区,2例位于鞍上区,2例位于颞顶部,1例位于额部。3例病灶内见囊变、坏死区,5例为实性。3例可见轻度脑水肿,2例侵犯临近颅骨内外板;MR平扫实性部分T2WI稍高信号,T1WI等低信号,ADC值略减低,DWI较高信号;MRI增强扫描8例均呈明显强化,动态曲线呈速升平台型,4例可见较典型的脑膜尾征。2例行MRS均显示病灶区Cho峰显著升高,NAA明显减低或缺失,并可见特征性的Ala峰。结论 RM的MRI表现具有一定的特征性,术前综合分析病灶的MRI特征表现,能提高诊断正确率。

【关键词】脑膜瘤;横纹肌样;磁共振成像;病理
【中图分类号】R739.45; R445.2
【文献标识码】A
【基金项目】2023年福建省自然科学基金
引导性项目(2023Y0066)
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.07.012

MRI and Pathological Features of Rhabdoid Meningioma*

Li Run-nan, HUANG An-kang, CHEN Zhen, PI Hou-shan*, XU Shang-wen.

Department of Radiology, The 900 Hospital of the Joint Service Support Force, Fuzhou 350025, Fujian Province, China

ABSTRACT

Objective To analyze the MRI manifestations and pathological features of rhabdoid meningioma, and to improve the accuracy of diagnosis. **Methods** A retrospective analysis was conducted on 8 cases of rhabdoid meningioma, including clinical symptoms, plain and enhanced MRI findings, pathological features, etc. **Results** Among the 8 patients, 5 females and 3 males, aged 41-73 years, with a median age of 59 years; all 8 cases were solitary and irregularly lobulated in shape. 3 cases were located in the cerebellopontine angle area, 2 cases in the suprasellar area, 2 cases in the temporal parietal region, and 1 case in the frontal region. 3 cases showed cystic changes and necrotic areas within the lesions, while 5 cases were solid. 3 cases showed mild cerebral edema, and 2 cases invaded the adjacent inner and outer plates of the skull; on MR plain scan, the solid part showed slightly higher signal intensity on T2WI, lower signal intensity on T1WI, slightly decreased ADC value, and higher signal intensity on DWI; all 8 cases showed significant enhancement in MRI enhanced scans, the dynamic curve shows a rapid rise platform type, and 4 cases showed typical meningeal tail sign. MRS showed a significant increase in Cho peak and a significant decrease or absence of NAA, and the characteristic Ala peak can be seen. **Conclusion** The MRI manifestations of RM have certain characteristics, and preoperative comprehensive analysis of the MRI features of the lesion can improve the diagnostic accuracy.

Keywords: Meningioma; Rhabdoid; Magnetic Resonance Imaging; Pathology

脑膜瘤约占中枢神经系统肿瘤的37.6%,是成人最常见的原发性颅内肿瘤^[1]。2021年WHO根据脑膜瘤良恶性程度分为I、II、III级,即I级良性,III级恶性,潜在恶性或低度恶性的为II级,病理类型上目前共有15种亚型^[2]。横纹肌样脑膜瘤(rhabdoid meningioma, RM)属于恶性脑膜瘤,对应WHO III级,由于临床相对少见,术前易误诊,且该肿瘤具有较高的侵袭性,预后较差。本文通过对8例横纹肌样脑膜瘤的MRI表现及病理学特征进行总结分析,以提高对该RM的认识及术前诊断水平。

1 资料与方法

1.1 临床资料 回顾性分析2014年1月1日至2023年1月1日间联勤保障部队第900医院诊治的8例横纹肌样脑膜瘤患者的相关资料,包括临床、MRI(平扫、增强及DWI)及病理资料等。

纳入标准:经病理免疫组化证实为横纹肌样脑膜瘤的患者;MRI平扫、增强及DWI等资料完整。排除标准:患者术前有颅脑手术病史;临床资料不完整,病理诊断存疑者。所有患者检查前签署知情同意书,并于手术前一周内行颅脑MRI平扫及增强扫描。

主要临床症状缺乏特异性,多表现为头晕、头疼、肢体无力等,其中2例伴有四肢抽搐,1例伴视物模糊,视力下降。8例患者中,3例为男性,5例为女性,年龄41~73岁,中位年龄59岁。

1.2 检查方法 MRI检查运用 Siemens 3.0T Trio Tim 或 Skyro 设备来实施扫描操作,扫描时选用头部专用相控阵表面线圈,并采用常规仰卧体位。平扫包括如下序列,在横断位上,包含T1WI序列(TR 2000ms、TE 9.3ms)、T2WI序列(TR 2600ms、TE 98ms)、Flair序列(TR 7000ms、TE 93ms)以及DWI序列(TR 6900ms、TE 90ms,视野FOV 240mm×240mm,矩阵为192×192, b值取0和1000s/mm²),扫描层厚4.0mm,层间距是0.4mm。冠状位则采用T2WI-3D予以重建,随后实施¹H-MRS检查,其中TR设定1700ms、TE设定135ms,FOV为160mm×160mm,矩阵是240×256,层间距0mm,层厚1.0mm,激励次数为3次,运用多体素3D化学位移成像技术扫描,体素为10mm×10mm×15mm,TR/TE 1700 ms/135ms。扫描完成后,进行动态增强扫描,扫描参数TR设定8ms,TE设定2.94ms,矩阵256×256,激励次数1次,层厚5mm,层间距2.5mm,增强扫描时,借助高压注射器向静脉注射对比剂GD-DTPA,剂量为0.2mmol/kg,注射速率处于2.5-3mL/s,并且在对比剂注射前后均进行扫描操作。

1.3 图像分析 由放射诊断科2名高年资MRI诊断医师(主治及副主任医师)共同分析所有病例的MRI表现。主要观察肿瘤的位置、大小、形态及MRI上各序列信号特征及强化特征,是否伴有骨质破坏,是否伴有水肿,是否伴有囊变坏死等。观察强化程度时注意避开囊变坏死等无强化区。MRS上观察Cho、Cr、NAA及Ala等各波峰的升降等改变情况。

1.4 病理检查 本组8例患者在检查完成后1周内均行开颅手术病灶切除术,手术病理标本先行普通病理(常规HE染色)检查,并经特殊病理(免疫组化)进一步明确诊断,免疫组化采用Envision法,选取的抗体主要包括VIM、EMA、SYN、GFAP、S-100等。

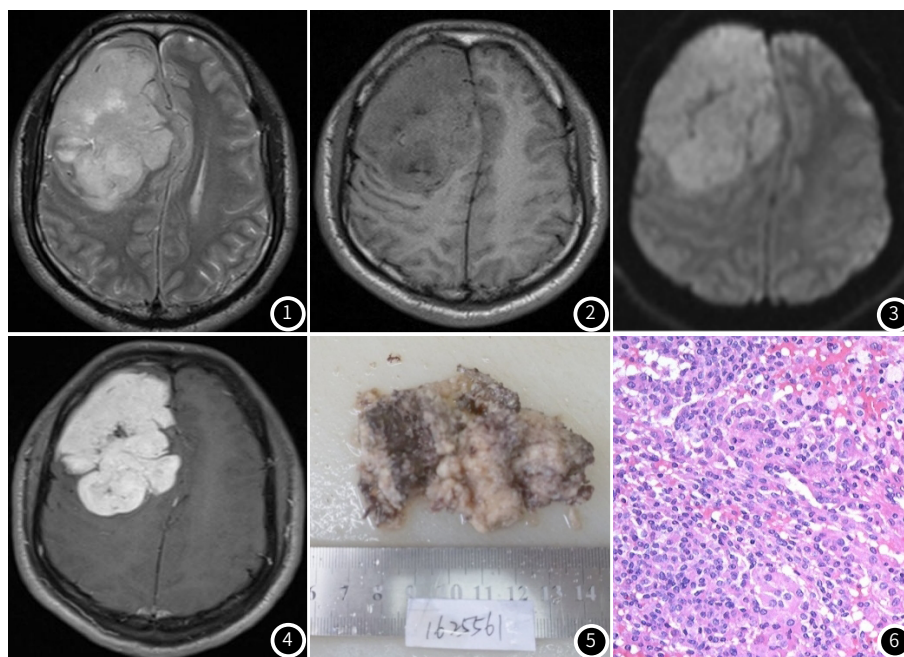
【第一作者】李润楠,女,技师,主要研究方向:CT、MRI检查技术与诊断。E-mail: 610649855@qq.com

【通讯作者】皮厚山,男,副主任医师,主要研究方向:CT、MRI诊断与影像组学。E-mail: 1720325@qq.com

2 结果

2.1 肿瘤的位置、大小及形态 肿瘤的位置：3例位于桥小脑角区，2例位于鞍上区，2例位于颞顶部，1例位于额部。肿瘤的大小及形态：肿瘤大小差异较大，横断面最大径2.3cm×3.2cm~7.5cm×5.2cm，形态不规则，分叶明显。

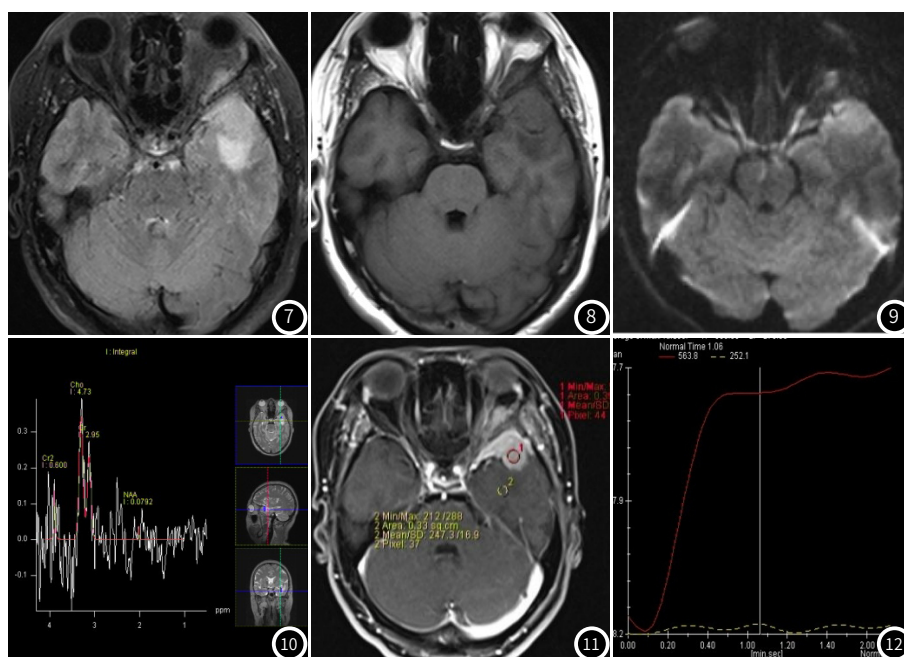
2.2 肿瘤的MR平扫表现 8例病灶均呈不规则形，分叶状明显，信号欠均匀，实性部分T2WI及T2WI呈略高信号，3例病灶内见囊变、坏死区(图1、7)，T1WI呈等低信号(图2、8)；3例病灶周围见轻度脑水肿(图1、7)，2例侵犯临近颅骨内外板，但未突破颅骨外板(图7、8)，4例表现呈宽基底与硬脑膜相连。



病例1: 图1-图6 44岁男性患者，反复头痛伴左侧肢体乏力2月余。图1: 右侧额部较大软组织肿块，分叶明显，T2WI呈略高信号，信号不均，其内裂隙状坏死区，周围可见轻度脑水肿。图2: T1WI呈等低信号。图3: DWI呈较高信号，弥散受限。图4: 病灶全瘤性强化，脑膜尾征不明显。图5: 大体病理不规则形软组织肿块。图6: HE染色见密级排列的横纹肌样脑膜瘤细胞。

2.3 肿瘤的MR增强及功能成像表现 注射对比剂后增强扫描8例肿瘤实性均呈较明显强化，强化程度不均(图4、11)，动态曲线呈速升平台型(图12)，囊变坏死区不强化，4例可见脑膜尾征(图11)。病灶实性部分DWI呈高信号(图3、9)，ADC值略减低。2例行MRS检查的患者Cho峰明显升高，NAA峰缺失，并可见倒置的Ala峰(图10)。

2.4 肿瘤的病理学特征 肿瘤形态不规则，多呈实性肿块(图5)，与周围组织分界清楚，部分肿瘤内可见坏死、囊变。镜下肿瘤细胞中等偏大，呈横纹肌母细胞样形态，卵圆形或圆形，嗜酸性；细胞核呈空泡状、偏位，部分细胞核内和胞质可见假包涵体。核分裂象多少不等(图6)。免疫组化检查8例VIM(波形蛋白)均为阳性，3例GFAP(胶质纤维酸性蛋白)阳性，4例EMA(上皮膜抗原)阳性。Ki-67增殖指数在5%~40%之间，组织学上相当于WHO III级。



病例2: 图7-图12 53岁女性，反复头晕头痛3月余。图7: 左侧颞部紧贴蝶骨嵴软组织肿块，T2WI-FLAIR呈较高信号，周围可见斑片状水肿带，左侧蝶骨嵴受侵犯。图8: T1WI呈低信号。图9: DWI呈略高信号，弥散轻度受限。图10: ^1H -MRS示Cho峰明显升高，NAA峰缺失，并可见到Ala峰倒立。图11-12: 增强扫描病灶明显强化，并可见粗短的脑膜尾征，动态曲线呈速升平台型。

3 讨论

横纹肌样脑膜瘤临床较少见,既往多以个案报道为主,发病年龄及性别各文献差异较大,本组病例患者以中老年为主,女性略多,年龄范围为41~73岁,中位年龄59岁。患者的临床症状与肿瘤的发病部位及侵犯程度相关,但多表现为反复发作的头晕、头痛或呕吐等非特异性症状,压迫侵犯视神经时可出现视物模糊、视力下降等症状,侵犯颅骨可出现局部疼痛、包块等表现^[3-4]。组织病理学多为实性肿块,形态不规则,部分肿瘤内可出现囊变、坏死;光镜下肿瘤细胞既有一般脑膜瘤的特征,又有横纹肌样细胞的病理学特征。Ki-67一般较高,常>5%,免疫组化常表达VIM、EMA和GFAP,肿瘤恶性程度一般较高^[5-6]。

综合分析本组病例并结合既往文献报道,横纹肌样脑膜瘤的MRI表现主要特征如下:(1)脑外肿瘤的特征较明显:与典型脑膜瘤的发病部位基本一致,主要与脑膜结构分布有关^[7],部分病灶体积较大时可出现跨部位生长特点,诊断与鉴别诊断时应首先判断病灶是位于脑内还是脑外。(2)形态不规则:横纹肌样脑膜瘤属于恶性脑膜瘤,形态多不规则,分叶状较明显,研究认为这种形态不规则与肿瘤的恶性程度有关,恶性肿瘤生长速度较快,且在各个方向的生长速度不一致^[8]。本组8例病灶均表现形态不规则,呈分叶状。良性或低度恶性脑膜瘤大多形态规则,呈类圆形或椭圆形,边缘较光整。因此,本研究认为形态不规则是横纹肌样脑膜瘤的重要影像学特征之一。(3)瘤周水肿可见但缺乏特异性:瘤体较大且压迫回流静脉或静脉窦时,可导致血管源性脑水肿,本组3例较大病灶可见轻度脑水肿(水肿范围<1.0cm),其余5例未见明显脑水肿征象。(4)囊变、坏死常见:本组病例中有3例病灶出现囊变及坏死征象, MRI上表现为信号混杂, T2WI以高信号为主, T1WI为等低信号。分析原因可能与横纹肌样脑膜瘤血供较丰富、生长较快有关。一般良性脑膜瘤由于成分较单一、密实,表现信号均匀, T2WI以等低信号为主。(5)DWI较高信号: DWI是目前能在活体上测量水分子扩散和成像的唯一方法,实性肿瘤的细胞结构通常比正常组织更密集,水分子扩散受限,表现为DWI高信号^[9]。横纹肌样脑膜瘤在DWI上呈较高信号,弥散受限,本组8例病灶均表现为实性部分DWI呈高信号,与既往研究基本一致^[10],其中3例呈混杂略高信号,可能与病灶内坏死囊变有关。(6)全瘤性强化明显,强化程度不均:横纹肌样脑膜瘤动态增强曲线为速升平台型,且呈全瘤性较明显强化,主要与脑膜来源肿瘤血管较丰富有关,由于瘤体较大,且病灶可发生囊变、坏死等,强化程度一般不均匀^[11]。在上本组8例病灶均呈明显强化,与以往报道相符,其中2例病变由于病灶内坏死较多而周边血管丰富,增强扫描略呈不规则环形强化。(7)脑膜尾征:一般认为脑膜尾征是脑膜瘤的特异性征象,横纹肌样脑膜瘤由于形态不规则,瘤体较大的病灶脑膜尾征不明显,本组病例有4例(50%)可见到粗、短且形态不规则的脑膜尾征,分析认为可能与横纹肌样脑膜瘤恶性程度较高、易较快侵犯临近脑膜有关,也间接说明没有脑膜尾征不能排除脑膜瘤的诊断。(8)磁共振波谱(MRS):这是目前无创性的观察活体组织代谢及生化变化的唯一技术^[12],国内学者对该病的¹H-MRS的研究报道基本一致^[13-14],即Cho升高, NAA峰明显降低或缺失,且Cho/Cr比值的高低与病灶的恶性程度正相关, MRS谱线上1.47ppm处出现的Ala峰对脑膜瘤具有特征意义,本组病例有2例行MRS检查,均见到倒立的Ala峰,由此可见MRS对RM的诊断及鉴别诊断具有一定的参考价值。

由于横纹肌样脑膜瘤相对较少见,术前易误诊,主要应注意与以下疾病鉴别。(1)孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤:起源于毛细血管周围的外皮细胞,好发部位与脑膜瘤类似,较大病灶亦可见出血、囊变及坏死等,病灶主体强化明显,临床上与横纹肌样

脑膜瘤不易鉴别,但孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤常见迂曲流空血管影,一般无脑膜尾征,瘤周水肿轻或无^[15]。(2)淋巴瘤:全瘤性强化病灶应注意与淋巴瘤鉴别,颅内原发或继发淋巴瘤部位多常见于额叶、颞叶、顶叶、深部灰质核团、脑室周围白质,出血及坏死少见,增强扫描呈较明显均匀强化,部分病灶可见典型的“握拳征”、“脐凹征”等^[16],在MR上特征性的出现ADC值明显减低,弥散显著受限, DWI对两者有较高的鉴别诊断价值。(3)星形细胞瘤:有脑内肿瘤的常见影像学征象,水肿及占位效应一般较明显,高级别的星形细胞瘤出血、坏死、囊变多见,增强扫描多为花环状强化,内壁不光整,无脑膜尾征,骨质破坏一般不明显,在MRS上可见到NAA峰,峰值较正常组织减低^[17-18]。(4)发生于脑表面的转移瘤:转移瘤形态多样,但一般有较明确的原发肿瘤病史,病灶一般较小,周围脑水肿明显,为细胞毒性脑水肿,与RM相对容易鉴别。

综上,虽然RM临床相对较少见,但其MRI表现仍具有一定的特征,综合分析病灶的部位、形态、弥散、强化及¹H-MRS生化代谢特征等,可以提高对该疾病的术前诊断水平。

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] 郑莉梅, 张声, 王行富. 第5版WHO中枢神经系统肿瘤分类脑膜瘤分类解读 [J]. *中华病理学杂志*, 2023, 52(2): 107-111.
- [3] Garrido R PA, González-Tablas M, Pasco P A, et al. Clinical, histopathologic and genetic features of rhabdoid meningiomas [J]. *Int J Mol Sci*, 2023, 24(2): 1116.
- [4] 王博, 仇宇宁, 王亚周, 等. 颅内横纹肌样脑膜瘤三例并文献复习 [J]. *中华神经外科杂志*, 2020, 36(2): 4.
- [5] Birua GJS, Sadashiva N, Konar S, et al. Rhabdoid meningiomas: clinicopathological analysis of a rare variant of meningioma [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2021, 8: 207: 106778.
- [6] 段美红, 白洁, 张勇, 等. 颅内横纹肌样脑膜瘤的磁共振成像及病理学特征 [J]. *新乡医学院学报*, 2018, 35(11): 3.
- [7] 许丽凤, 张哲, 皮厚山, 等. 脊索样脑膜瘤的常规及功能MRI诊断 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2023, 21(12): 35-37.
- [8] 李贝贝, 任翠萍, 程敬亮, 等. 7例横纹肌样脑膜瘤临床特征与MR表现分析 [J]. *临床放射学杂志*, 2017, 36(12): 4.
- [9] Nagano H, Sakai K, Tazoe J, et al. Whole-tumor histogram analysis of DWI and QSI for differentiating between meningioma and schwannoma: a pilot study [J]. *Jpn J Radiol*, 2019, 10; 37(10): 694-700.
- [10] Sohu DM, Sohail S, Shaikh R. Diagnostic accuracy of diffusion weighted MRI in differentiating benign and malignant meningiomas [J]. *Pak J Med Sci*, 2019; 35(3): 726-730.
- [11] 努尔阿丽娜·艾力, 丁爽. MRI增强比联合ADC值在血管周细胞瘤与脑膜瘤鉴别诊断中的应用研究 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2022(10): 020.
- [12] Lin MC, Li CZ, Hsieh CC, et al. Preoperative grading of intracranial meningioma by magnetic resonance spectroscopy (¹H-MRS) [J]. *PLoS One*, 2018, 13(11): e0207612.
- [13] 王永奇, 殷玉梅, 孟凡莲, 等. ¹H-MRS在脑膜瘤诊断及各亚型分型中的应用 [J]. *实用放射学杂志*, 2011, 27(10): 4.
- [14] 叶影, 高辉, 袁为标, 等. 多模态MRI成像对脑膜瘤的临床诊断价值分析 [J]. *影像研究与医学应用*, 2024, 8(6): 86-88.
- [15] Ohba S, Murayama K, Nishiyama Y, et al. Clinical and radiographic features for differentiating solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma from meningioma [J]. *World Neurosurg*, 2019, 130: e383-e392.
- [16] 郑梦龙, 谢道海. 颅内原发性淋巴瘤MRI诊断价值分析 [J]. *医学影像学杂志*, 2019, 29(2): 4.
- [17] Chiang GC, Kovanlikaya I, Choi C, et al. Magnetic resonance spectroscopy, positron emission tomography and radiogenomics-relevance to glioma [J]. *Front Neurol*, 2018, 5; 9: 33.
- [18] 方萍, 赵雪梅, 王利娜, 等. 基于MRI鉴别星形细胞瘤4级和胶质母细胞瘤 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2023, 21(3): 9-11.

(收稿日期: 2024-11-27)

(校对编辑: 赵望淇、江丽华)