

· 论著 · 罕见病 ·

富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤的影像表现与临床病理特征分析：附六例报道及文献复习*



金美秀 董玉梅 刘建莉*
兰州大学第二医院放射科(甘肃 兰州 730000)

【摘要】目的 观察富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤的影像表现及病理特征。**方法** 回顾性分析6例富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤，观察病灶的部位、大小、数目、形态、边界、瘤周水肿及骨质破坏情况、磁共振成像的信号特征，并分析相关临床病理特征。**结果** 4例病灶位于颅内，1例位于颈椎，1例位于右耳乳突腔。6例均具有不同程度的瘤周水肿，磁共振成像瘤体均表现为平扫T1WI等低信号，T2WI等高信号，DWI明显弥散受限，增强呈明显强化。6例病灶镜下组织学成分均表现为大量淋巴细胞浆细胞浸润，免疫组化示瘤细胞Vimentin阳性率5/5，EMA阳性率5/5，S-100阳性率3/3，血管内皮细胞CD34阳性率3/3，CD38阳性率1/1，Ki-67阳性率平均7.8%。**结论** 富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤的影像表现具有一定特征，结合相关临床表现，有助于诊断。

【关键词】 富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤；计算机体层摄影；磁共振成像；病理学特征；鉴别诊断

【中图分类号】 R445

【文献标识码】 A

【基金项目】 甘肃省卫生行业科研计划优秀青年人才和骨干人才项目(GSWSQN2023-04)；2023年兰州市科技计划项目(2023-ZD-78)；2024年甘肃省科技计划项目(25JRRA601)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2026.7.002

Imaging Features and Clinicopathological Analysis of Lymphocytoplasmacytic Meningioma: Attached 6 Reports and Literature Review*

JIN Mei-xiu, DONG Yu-mei, LIU Jian-li*.

Department of Radiology, The Second Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730000, Gansu Province, China

Abstract: Objective To observe the imaging and pathological features of lymphocytoplasmic meningioma. **Methods** 6 cases of lymphocytoplasmic meningioma were retrospectively analyzed. The location, size, number, shape, boundary, peritumoral edema, bone destruction, magnetic resonance imaging signal characteristics and related clinicopathological features were observed. **Results** The lesions in 4 cases were located in the intracranial, the lesions in the mastoid space of the right ear showed peripheral bone destruction, and all 6 cases had peritumoral edema. MRI showed superior low signal on T1WI, superior high signal on T2WI, obvious limited diffusion on DWI, and obvious enhancement on enhanced scan. The histological components of all the 6 cases showed a large number of lymphocyte infiltrates under microscope. Immunohistochemistry showed a positive rate of Vimentin 5/5, EMA 5/5, S-100 3/3, vascular endothelial cells CD34 3/3, CD38 1/1, and Ki-67 7.8% on average. **Conclusion** The imaging findings of lymphocytoplasmacytic meningioma have certain characteristics, and the analysis of related pathological features is helpful for diagnosis.

Keywords: Lymphoplasmacyte-Rich Meningiomas; Computed Tomography; Magnetic Resonance Imaging; Pathological Features; Differential Diagnosis

脑膜瘤起源于脑膜上皮细胞，约占颅内肿瘤的16~30%^[1]。2021版WHO中枢神经系统肿瘤分类将其分为3个病理分级，共15种组织学亚型^[2-3]。富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤(lymphoplasmacyte-rich meningioma, LPRM)是1级脑膜瘤中最罕见的亚型，约占脑膜瘤的0.51%，由于其影像学表现与典型脑膜瘤有所差异，术前诊断准确率极低。组织学上，LPRM可见密集的淋巴细胞和浆细胞浸润，偶尔掩盖脑膜上皮细胞^[4]。LPRM组织学特点的特殊性使其影像学表现十分不典型，这无疑增加该肿瘤术前定性诊断以及手术范围界定的困难^[5-6]。本文回顾性分析6例经病理证实的LPRM患者的临床、影像学资料、病理，并结合既往文献报道，旨在提高对本病的认识及术前诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性收集兰州大学第二医院2017年6月至2023年3月经手术病理及免疫组织化学染色证实的LPRM患者6例，其中2例男性，4例女性，年龄(50.16±12.32)岁。2例行术前计算机体层摄影(computed tomography, CT)平扫，6例均行术前头颅MRI平扫及增强扫描，2例行术前磁共振波谱成像(magnetic resonance spectroscopy, MRS)及弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)，5例行术后MRI增强扫描，1例行术后MRI平扫，见表1。

1.2 仪器与方法 MRI扫描均使用Siemens3.0TMR扫描仪，行常规SE及FSE序列轴、矢及冠状位T1WI、T2WI及增强扫描。扫描参数：T1WI(TR550ms, TE12ms)，T2WI(TR2200ms, TE90ms)，层厚5.0mm，层间距1.5mm，FOV320mm×320mm，矩阵256×256。增强对比剂为钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA)，剂量0.1mmol/kg，流率3mL/s。MRS采

【第一作者】金美秀，女，主管技师，主要研究方向：神经肿瘤影像技术。E-mail: 249090534@qq.com

【通讯作者】刘建莉，女，主任技师，主要研究方向：神经肿瘤影像技术。E-mail: liujl_1219@163.com

用单素, TE135, TR2000, 20mm×20mm×20mm。

CT扫描均使用德国西门子公司生产的Siemens sensation 64排螺旋CT扫描仪行常规轴位头部扫描。

1.3 图像分析 所有影像资料均由两名高年资神经影像诊断医师采用双盲法独立阅片,分析征象包括肿瘤发生部位、大小、数目、形态、边界、瘤周水肿范围、是否存在骨质破坏、T1WI信号、T2WI信号、MRI增强情况、弥散受限情况及其他功能磁共振成像表现,意见不一致时协商达成一致。

2 结果

临床表现: 6例患者中,有2例临床症状与肿瘤发生部位相关,其中发生在右耳乳突腔的患者出现头面部疼痛及右侧传导性听觉丧失,发生于C6-T1硬膜外的患者主要症状是右上肢麻木无力,其余有2例出现间断性抽搐,1例头晕头痛,1例发作性言语不能。具体资料见表1。

影像表现: 部位: 6例分别发生于额部、右耳乳突腔, C6-T1硬膜外, 左侧侧脑室三角, 右侧颞顶部及右侧额顶颞蝶部, 其中2例为多发。大小及形态: 肿瘤大小多在2.5cm×2.5cm×2.2cm左右, 6例形态均不规则, 未见分叶。CT平扫(见图1, 图2): 2例行此检查, 均表现为不均质的软组织肿块, 周围可见水肿区, 其中1例有较明显的结节状钙化

及囊变坏死区, 1例周围出现了明显的骨质破坏。MRI平扫: 6例均行此检查, 2例T1加权成像(T1 weighted imaging, T1WI)呈等信号, 4例呈低信号, 2例T2加权成像(T2 weighted imaging, T2WI)呈等信号, 4例呈高信号, 弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)显示6例均有不同程度的扩散受限为高信号, 周围脑组织可见大片弥散受限的高信号水肿区, 但中线移位均不明显, 1例瘤脑界面显示不清, 5例瘤脑界面较为清晰。增强检查: 6例均行增强扫描, 其中3例呈明显均匀强化, 3例呈明显不均匀强化, 5例有“硬膜尾征”或临近硬脑膜/脊膜的强化, 位于侧脑室后角的1例未见硬膜尾征。MRS: 2例均显示有NAA峰的减低和Cho峰的升高。DTI: 1例显示病灶周围长短弓状纤维明显缺失, 1例表现为上纵束及皮质脊髓束的受压而无明显断裂。

手术及病理结果: 大体病理: 病灶多呈灰红色, 含有纤维组织的1例呈灰黄色, 质韧, 血供丰富, 4例与硬脑膜/脊膜粘连紧密、分界不清, 1例分界清楚、包膜完整, 2例手术显示有骨质破坏。镜下: 增生的脑膜细胞呈梭形, 部分区域胞浆融合, 胶原纤维增生, 其间有组织细胞、淋巴细胞、浆细胞浸润。免疫组化染色: Vimentin阳性率5/5, EMA阳性率5/5, S-100阳性率3/3, 血管内皮细胞CD34阳性率3/3, CD38阳性率1/1, Ki-67阳性率在2~3%者4/4, 1例Ki-67为30%。

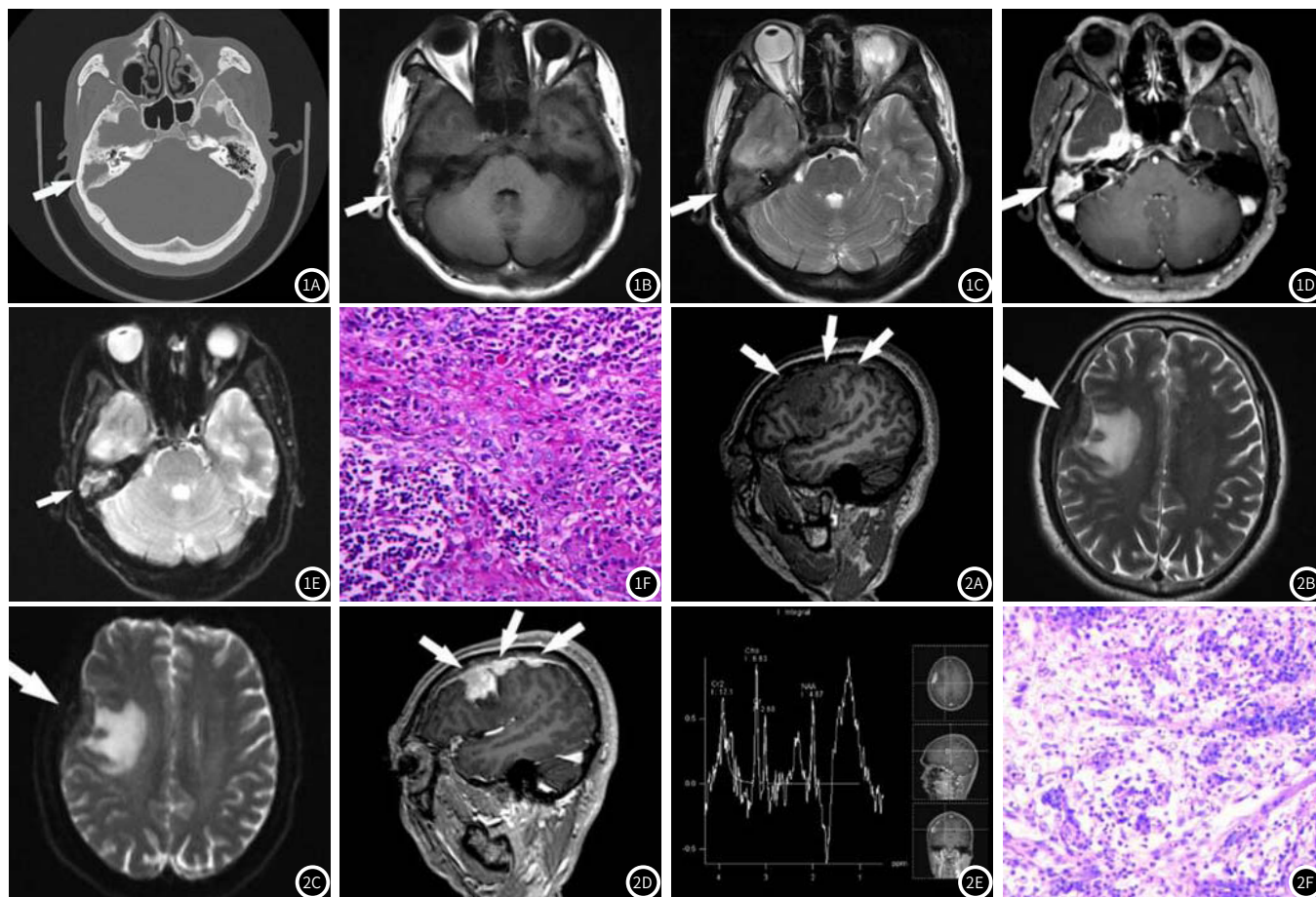


图1 男, 37岁, 右耳乳突腔富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤。图1A: CT上右耳乳突腔病灶呈不均质的软组织肿块影, 周围可见水肿区及明显骨质破坏。肿瘤大小约2.2cm×2.1cm×2.6cm, 无囊变及瘤周水肿。图1B: MRI T1WI显示肿瘤病灶呈低信号。图1C: MRI T2WI显示肿瘤病灶呈高信号。图1D: 增强扫描显示肿瘤病灶呈明显均匀强化。图1E: DWI扫描病灶呈等信号。图1F: 病理图: 瘤细胞呈梭形或上皮样, 周围可见胶原, 肿瘤内可见丰富的淋巴、浆细胞浸润(HE 200×)。**图2** 男, 49岁, 右侧额顶颞蝶部多发富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤。图2A: MRI T1WI显示肿瘤呈稍低信号, 病灶多发, 大小不一, 可见明显囊变及瘤周水肿。图2B: MRI T2WI显示肿瘤病灶呈稍高信号。图2C: 增强扫描显示肿瘤病灶呈明显不均匀强化, 可见明显“硬膜尾征”。图2D: DWI扫描病灶中心呈等信号, 周围可见稍高信号水肿区, 显示明显弥散受限。图2E: MRS见基线平穩, Cho峰轻度升高, NAA峰降低, Cho/NAA=1.4。图2F: 病理图: 瘤细胞呈梭形或上皮样, 周围可见胶原, 肿瘤内可见丰富的淋巴、浆细胞浸润(HE 400×)。

表1 富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤患者临床资料及术后情况

序号	年龄	性别	发生部位	肿瘤大小(长×宽×高/cm)	主要症状	血常规	术后情况
1	37岁	男	右耳乳突腔	2.2×2.1×2.6	右侧间断性头痛、面部疼痛， 右侧传导性听觉丧失	白细胞、中性粒细胞、单核细胞、 血小板、未成熟粒细胞数升高	乳突改良根治术、 经颅底病损切除术后， 目前健康状况良好
2	67岁	女	右侧颞顶部	4.5×2.7×3.0	发作性意识丧失伴抽搐8次	白细胞、中性粒细胞、单核细胞、 未成熟粒细胞数升高，贫血	经翼点病损切除术后， 目前健康状况良好
3	49岁	男	右侧额顶颞蝶部	2.9×3.2×1.8	间断性抽搐3月	中性粒细胞数升高	颅底病损切除术后， 目前健康状况良好
4	52岁	女	左侧额部	1.8×2.1×1.0	发作性言语不能2年余， 对光反射消失	中性粒细胞数升高	未果(联系不上)
5	60岁	女	C6-T1硬膜外	1.2×2.8×2.7	右上肢麻木无力3月	白细胞、中性粒细胞、 单核细胞数升高	硬脊膜外病损切除术后， 目前健康状况良好
6	36岁	女	左侧侧脑室三角	2.6×2.3×2.1	间断性头痛头晕5年余	中性粒细胞数升高，贫血	侧脑室病损切除术后， 目前健康状况良好

3 讨论

3.1 概述 LPRM是脑膜瘤的一种罕见的良性分类，以大量炎性细胞浸润和不同比例的脑膜肿瘤成分为特征^[4]。除了外文文献报道的少数研究外，大多数是孤立病例报道^[6-7]。本组病例患者主要是中年及老年(50.16±12.32)岁，女性患者占2/3，发生部位有3例涉及额部，3例位置少见，符合文献报道^[8-9]。LPRM较多发生在额部，较少发生在侧脑室，极少发生在中耳乳突腔或脊柱。多数病例为单发，少数多发，极少数为复发^[4,6,10-11]。在既往病例报道中，约42.9%的患者是由于头痛或颅压升高就诊，部分患者出现眩晕，少部分出现了听力的下降或丧失，发生在脊柱的LPRM会以肢体麻木为首发症状，本组病例患者临床表现多样，其中1例发作性言语不能及对光反射消失在以往文献中较少提及。临近骨质破坏在LPRM中十分罕见，本组病例中位于右耳乳突腔的1例影像学上出现了较为明显的周围骨质破坏，2例手术中发现骨质破坏，但其临床意义还未有确切研究^[5,12]。LPRM可能由于机体对肿瘤出现免疫抵抗而具有一些炎症特征，如贫血、多克隆gammopathy和瘤周脑水肿等^[13]，本组患者中6例均外周血中性粒细胞数目升高，3例白细胞数目升高，2例未成熟粒细胞数目升高，2例出现贫血。

LPRM属于世界卫生组织分类列出的I级脑膜瘤，是生长速度较慢且生物学行为良好的肿瘤，在占有脑膜瘤约80%的I级脑膜瘤中极为罕见，在未完全切除的情况下会发生复发，

LPRM细胞遗传学上的研究较少。有研究将脑膜瘤发病部位与特征性组织病理学和分子特征联系起来，认为凸面脑膜瘤主要有NF2和SMARCB1改变。颅底脑膜瘤的特征主要是其他复发性突变，包括AKT1、SMO、KLF4、TRAF7和POLR2A。脊髓脑膜瘤表现出频繁的SMARCE1突变，而其他复发性突变在脊髓脑膜瘤中很罕见^[9]。

3.2 影像表现 富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤的病灶多位于颅内脑外，与硬膜关系密切，瘤周多伴有较为广泛的水肿，肿瘤实质部分多较均匀，少部分出现囊变和钙化。MRI信号特

点：与邻近脑组织相比，肿瘤多呈T1WI低信号和T2WI高信号或T1WI、T2WI均为等信号，增强扫描呈明显强化，DWI上有明显的弥散受限表现，包括肿瘤及其周围水肿，本组病例与既往文献报道一致。有研究者认为，淋巴细胞和浆细胞的浸润以及不明确的肿瘤边界在LPRM相关的瘤周水肿的发展中至关重要。脑膜瘤是血供较为丰富的良性肿瘤，LPRM在MRI增强扫描中也表现为均匀或不均匀的明显强化，部分邻近脑膜强化可见“硬膜尾征”，该特点在本组病例中较为明显，除位于左侧侧脑室后角的1例，其余均可见不同程度的临近脑膜强化^[6,14-15]。既往研究表明脑膜瘤的ADC值与其组织学分级、肿瘤细胞计数、肿瘤增殖指数呈负相关，低级别(WHO I级)脑膜瘤的DWI通常表现为低、等或稍高信号，这一特点在LPRM中表现不典型^[16-17]。既往病例报道中对于MRS及DTI相关描述少见，本组病例中2例行MRS均显示NAA峰的减低和Cho峰的升高，NAA被广泛用作脑疾病中神经元/轴突完整性程度的替代标记，但其减少是非特异性改变，Cho升高与膜翻转增加有关(例如，在肿瘤、缺血、脱髓鞘、炎症和胶质增生中)，MRS表现可能与炎细胞浸润有关^[18-19]。扩散磁共振成像(DMRI)被认为是唯一一种以非侵入性方式研究大脑白质结构并绘制活体人脑结构连接图的现有技术。多项研究表明，DTI用于描述体内脑白质束，有助于神经肿瘤术前策略的制定，在本组病例中分别有1例病灶周围纤维束明显缺失，1例纤维束受压，但病损切除术后均恢复良好，可能与恰当的手术切除范围有关^[20-22]。

3.3 组织病理 LPRM肿瘤由丰富多样的细胞组成，包括淋巴细胞、浆细胞、组织细胞和血管组织。在大量炎症细胞的背景下，可以看到不同数量的梭形肿瘤细胞和脑膜上皮细胞。诊断中最常用的标志物是EMA，Vimentin、S-100阳性率、白细胞共同抗原、CD38等免疫组化指标也有较高的阳性。在本组病例中EMA、Vimentin、S-100阳性率较高，与既往文献报道一致，但仅有1例行白细胞共同抗原检测、1例行CD38检测，均为阳性^[5-7]。

3.4 鉴别诊断 (1)颅内孤立性纤维性瘤(intracranial solitary fibrous tumor, ISFT): 占颅内肿瘤的15%~20%, 好发于中老年人, 不规则的肿块周围也多有瘤周水肿, 可出现硬膜尾征, 但其肿瘤形态多呈分叶状且MRI信号多混杂, 内部可见团状或条状的流空血管征, 常伴有坏死囊变, 多数DWI显示弥散不受限^[23]。(2)颅内炎性肉芽肿(intracranial inflammatory granulomas): 好发于青少年, 有特异性或非特异性感染史, 位于硬脑膜下的颅内炎性肉芽肿与LPRM影像学表现十分相似, 但其水肿多为指状, 且行抗生素治疗后肿瘤及瘤周水肿范围均明显缩小。(3)颅内原发淋巴瘤(primary central nervous system lymphoma, PCNSL): 占中枢神经系统肿瘤的1%~3%, 好发于老年人及免疫缺陷的中年人, 幕上多见, 有较为明显的占位效应, 肿瘤有“嗜血管生长”的特点, 增强扫描多可见特征性的“缺口征”“尖角征”“星芒状毛刺征”等征象, MRS上肿瘤实质内多出现高耸的脂质(Lip)峰, 具有较高的特异性^[24]。

LPRM是脑膜瘤的一种罕见的亚型, 因肿瘤发生部位不同而临床表现多变。其影像表现及病理具有一定特征, 原发肿瘤病灶多形状不规则、边界不清晰、瘤周水肿明显, 病变常累及邻近硬脑膜, 上述影像学特征具有一定提示意义, 具有辅助诊断价值。LPRM作为低级别脑膜瘤需要与邻近脑膜的颅内感染性病变及淋巴瘤等进行鉴别, 以有效指导临床治疗。本组病例有望为其术前影像学诊断提供更多信息。

参考文献

- [1] LARIJANI L, MADJD Z, SAMADIKUCHAKSARAEI A, et al. Methylation of O6-methyl guanine methyltransferase gene promoter in meningiomas--comparison between tumor grades I, II, and III[J/OL]. Asian Pacific Journal of Cancer Prevention, 2014, 15(1): 33-38.
- [2] LOUIS D N, PERRY A, WESSELING P, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary[J/OL]. Neuro-Oncology, 2021, 23(8): 1231-1251.
- [3] 杨学军, 江涛, 陈忠平, 等. 世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类的演变: 1979-2021年[J/OL]. 中国现代神经疾病杂志, 2021, 21(9): 710-724.
- [4] WANG H, HE B, WANG Y, et al. Lymphoplasmacyte-rich meningioma in the central nervous system: an unusual case report[J/OL]. Medicine, 2021, 100(52): e27991.
- [5] KURMI D, SHARMA A, MITTAL R, et al. Lymphoplasmacyte-rich meningioma with invasion of bone: A case report and review of literature[J/OL]. Asian Journal of Neurosurgery, 2016, 11(4): 448-449.
- [6] TAO X, WANG K, DONG J, et al. Clinical, radiologic, and pathologic features of 56 cases of intracranial lymphoplasmacyte-rich meningioma[J/OL]. World Neurosurgery, 2017, 106: 152-164.
- [7] YONGJUN L, XIN L, QIU S, et al. Imaging findings and clinical features of intracal lymphoplasmacyte-rich meningioma[J/OL]. Journal of Craniofacial Surgery, 2015, 26(2): e132-e137.

- [8] HOSAINY S A M, BOUGET D, REINERTSEN I, et al. Are there predilection sites for intracranial meningioma? A population-based atlas[J/OL]. Neurosurgical Review, 2022, 45(2): 1543-1552.
- [9] PREUSSER M, BRASTIANOS P K, MAWRIN C. Advances in meningioma genetics: novel therapeutic opportunities[J/OL]. Nature Reviews Neurology, 2018, 14(2): 106-115.
- [10] CHA Y J, LEE S K, CHANG J H, et al. Report of a rare case of atypical lymphoplasmacyte-rich meningioma in the tentorium mimicking idiopathic hypertrophic pachymeningitis[J/OL]. Brain Tumor Pathology, 2016, 33(3): 216-221.
- [11] 王泽宁, 侯博儒, 姜呈, 等. 富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤1例[J/OL]. 中国神经精神疾病杂志, 2020, 46(8): 491-494.
- [12] DE ALMEIDA G B, JANUÁRIO G. Lymphoplasmacyte-rich meningioma: a rare histologic variant of benign meningioma with atypical bone invasion[J/OL]. Radiology Case Reports, 2022, 17(3): 922-927.
- [13] ZHANG Y, ZHANG X, BHEKHAREE A K, et al. A case of lymphoplasmacyte-rich meningioma mimicking pachymeningitis[J/OL]. BMC Neurology, 2022, 22(1): 283.
- [14] FIRDAUS M, GILL A S, ANDRIANI R, et al. A rare cystic lymphoplasmacyte-rich meningioma: A case report and review of the literature[J/OL]. Surgical Neurology International, 2020, 11: 391.
- [15] IHWAN A, RAFIKA R, CANGARA M H, et al. Correlation between Radiological Images and Histopathological Type of Meningioma: A Cohort Study[J]. Ethiop J Health Sci, 2022, 32(3): 597-604.
- [16] 韩涛, 周俊林. 脑膜瘤分级分型影像学进展[J/OL]. 磁共振成像, 2021, 12(7): 94-97.
- [17] 罗建, 汪银华, 谭艳. 脑膜瘤分级分型MRI扩散成像研究进展[J/OL]. 磁共振成像, 2022, 13(1): 140-142, 150.
- [18] 王俊龙, 任彦, 王卫卫, 等. 脑胶质瘤氨基酸代谢磁共振波谱研究进展[J/OL]. 中国医学计算机成像杂志, 2022, 28(6): 676-680.
- [19] LISERRE R, PINELLI L, GASPAROTTI R. MR spectroscopy in pediatric neuroradiology[J/OL]. Translational Pediatrics, 2021, 10(4): 1169-1200.
- [20] JACQUESSON T, YEH F, PANESAR S, et al. Full tractography for detecting the position of cranial nerves in preoperative planning for skull base surgery: technical note[J]. Journal of Neurosurgery JNS, 2020; 132(5): 1642-1652.
- [21] NG S, LIMA MALDONADO I, DESTRIEUX C, et al. Magnetic resonance diffusion tractography of brain white matter tracts—an educational 3-dimensional stereoscopic overview for operative planning and mapping in brain tumor surgery: 3-dimensional operative video[J/OL]. Operative Neurosurgery, 2022, 23(3): e177-e177.
- [22] ZHANG F, WU Y, NORTON I, et al. An anatomically curated fiber clustering white matter atlas for consistent white matter tract parcellation across the lifespan[J/OL]. NeuroImage, 2018, 179: 429-447.
- [23] 刘士梅, 刘义. 中枢神经系统孤立性纤维瘤的MRI特征及鉴别诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(3): 97-98+127+2.
- [24] 耿宽, 吴仁华. 原发性颅内淋巴瘤的MRI诊断及鉴别诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15(11): 25-27.

(收稿日期: 2026-05-20)

(校对编辑: 李清芸)

(排版编辑: 刘淮嘉)