

【临床研究】

health organization, WHO) 中枢神经系统肿瘤分级中的Ⅱ级和Ⅲ级肿瘤, 其中横纹肌样脑膜瘤(rhabdoid meningioma, RM) 为罕见的侵袭性亚型, WHO 中枢神经系统肿瘤分类将其定义为Ⅲ级, 具有生长速度快、复发率高、患者生存率低等特点^[2]。因此, 准确的术前诊断对于治疗计划的制定及预后评估尤为重要。本研究对 5 例 RM 的磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI) 及病理学特征进行回顾性分析, 以提高 RM 的诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择 2010 年 5 月至 2017 年 9 月于郑州大学第一附属医院病理学确诊的 RM 患者 5 例,男 2 例,女 3 例;年龄 13 ~ 48 岁,中位年龄 26 岁;病程 20 d 至 2 a,中位病程 2 个月;主要临床表现包括头晕、头痛、癫痫、颈项痛、眼睑下垂、视力下降、眼球外展不能、视物重影、面部感觉麻木等。

1.2 MRI 检查方法 5 例患者均行头颅常规 MRI 平扫、扩散加权成像 (diffusion weighted imaging, DWI) 及增强扫描。采用德国 Siemens 公司生产的 Trio Tim 3.0 T 磁共振扫描仪,扫描参数设置:轴位 T1 加权像 (T1 weighted image, T1WI) [重复时间 (repetition time, TR)/回波时间 (echo time, TE) 为 250 ms/2.46 ms]、T2 加权像 (T2 weighted image, T2WI) (TR/TE 为 4 000 ms/93 ms),DWI 运用单次激发自旋回波-回波平面成像序列 (TR/TE, 3 000 ms/96 ms)。视野 (field of view, FOV) 220 mm × 220 mm,层厚 5 mm,层间距为 1.5 mm。增强扫描对比剂为钆喷替酸葡甲胺,剂量为 0.1 mmol · kg⁻¹,经肘静脉注射后行横断面、冠状面、矢状面 T1WI 扫描。

1.3 图像分析 由 2 位影像学专家回顾性分析 MRI 图像,得到统一结论。主要观察内容包括:(1) 肿瘤的位置、大小(增强后肿瘤最大径)、形态及边

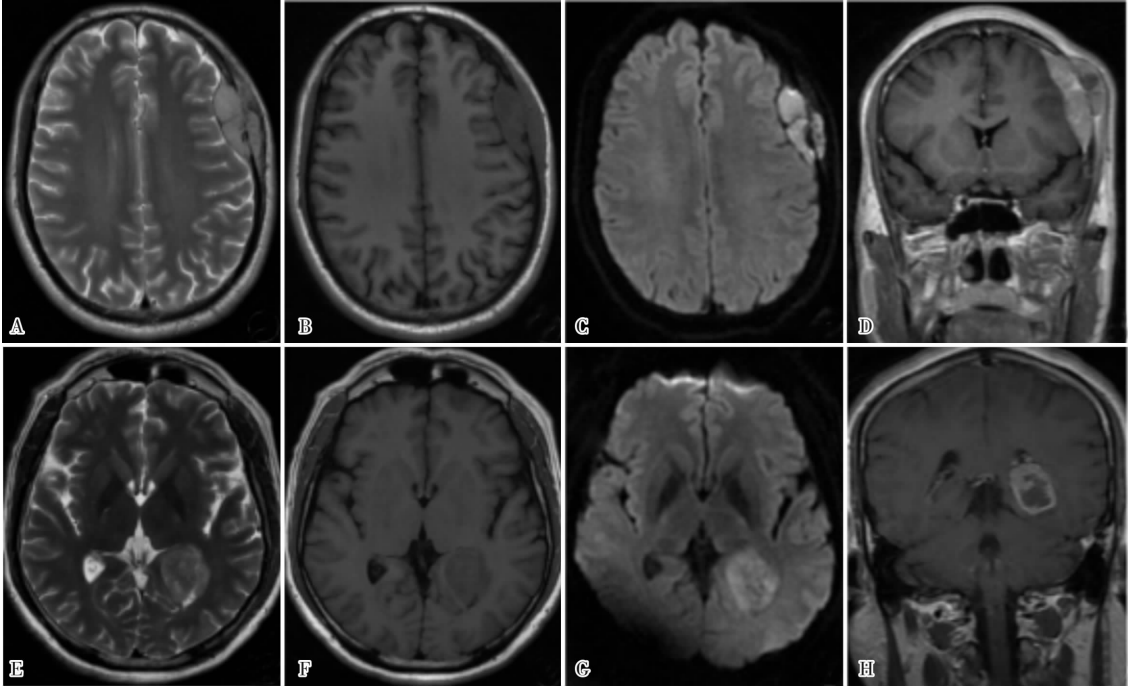
界;(2) 肿瘤有无坏死、囊变、出血或钙化;(3) 肿瘤的信号强度(以脑灰质信号作为参照)和强化模式;(4) 有无脑膜尾征;(5) 邻近颅骨改变,如骨质增生或骨质破坏;(6) 瘤周脑水肿程度^[3]:分为无水肿、轻度水肿(水肿范围距肿块外缘 < 1 cm,下同)、中度水肿(水肿范围距肿块外缘 1 ~ 4 cm,伴轻度占位效应)及重度水肿(水肿范围距肿块外缘 > 4 cm,伴明显的占位效应,包括中线移位)。

2 结果

2.1 MRI 表现

2.1.1 肿瘤的位置、形态、大小及边界 肿瘤位于额部脑凸面 1 例,颞叶 2 例,枕叶 1 例,鞍旁 1 例;形态不规则 4 例,类圆形 1 例;肿瘤局部边界不清 5 例;肿瘤最大径 34 ~ 60 mm。

2.1.2 MRI 信号 结果见图 1。肿瘤实质部分平扫 T1WI 显示等信号 5 例;T2WI 显示等信号 3 例,稍低信号 1 例,混杂信号 1 例。1 例瘤内出现坏死囊变,囊性部分显示更长 T1WI 和 T2WI 信号。DWI 4 例为高或稍高信号,1 例为低信号。增强扫描 4 例显示明显不均质强化,1 例显示明显均质强化。中度瘤周脑水肿 1 例,轻度瘤周脑水肿 1 例,3 例未见瘤周脑水肿。肿瘤和硬膜广基底相连 2 例,并见硬膜尾征。病灶侵蚀邻近骨质并向颅外生长 1 例,颈内动脉海绵窦受包绕 1 例。



A ~ D 为同一患者,左侧额部颅板处见形态不规则的肿块;E ~ H 为同一患者,左侧枕叶、侧脑室枕角内后方见类圆形肿块,边界欠清。A: T2WI 呈等信号,内见斑点状低信号;B: T1WI 呈混杂等信号,内见斑点状低信号;C: DWI 弥散受限呈高信号;D: T1WI 增强冠状位病变呈明显不均匀强化,邻近脑实质受压内移,可见硬膜尾征,病变侵犯邻近颅骨并向颅外生长;E: T2WI 呈等信号;F: T1WI 呈等信号;G: DWI 弥散受限呈稍高信号;H: T1WI 增强冠状位病变呈明显不均匀强化,内见片状无强化区;病变邻近结构受压推移,侧脑室枕角变窄。

图 1 颅内 RM 的 MRI 特征
Fig. 1 MRI features of intracranial RM

2.2 术中所见及病理表现 1 例患者术中可见肿瘤侵犯相邻的硬膜、颅骨及颞肌;1 例包绕颈内动脉,与海绵窦分界不清,并推移患侧的视神经、三叉神经和动眼神经。肿瘤多为灰白色或灰黄色,边界欠清,质韧,形态多不规则;1 例血供较丰富。病理表现:镜下 5 例患者的标本均见片状或弥漫分布的横纹肌样瘤细胞,细胞呈卵圆形或圆形,细胞质嗜酸性,细胞核较大、偏位。此外,还可见典型的脑膜瘤结构,即排列成旋涡状的上皮样或梭形瘤细胞。免疫组织化学结果:肿瘤细胞上皮膜抗原和波形蛋白均阳性,胶质纤维酸性蛋白和 S-100 均阴性,Ki-67 阳性率为 10% ~ 80%。

3 讨论

RM 是恶性脑膜瘤中罕见的亚型,肿瘤细胞与横纹肌母细胞相似,但无真正的横纹肌分化;该病进展迅速,术后易复发,病死率较高,属于 WHO 分级中的Ⅲ级。RM 多发于中青年,男性和女性发病率相当^[4]。颅内 RM 与硬脑膜关系密切,多位于大脑凸面、矢状窦旁、蝶骨、中颅窝、后颅窝等部位。RM 的临床症状不具特异性,主要表现为颅压增高(头晕、头痛等)及神经受损症状(眼睑下垂、视力下降、眼球外展不能、视物重影、肢体乏力、面部感觉异常等)。RM 以手术切除为主要治疗手段,应尽量完全切除肿瘤及其累及的硬脑膜、颅骨等,术后辅以放射治疗可延缓复发^[5]。

RM 有以下影像特点:(1)形态、边界:肿瘤形态多不规则,边界欠清,这与肿瘤本身浸润性生长并在各个方向的生长速度不一致有关。本组 4 例为不规则形态,5 例肿瘤局部边界欠清。(2)肿瘤信号:肿瘤实质部分 T1WI 多显示等信号,T2WI 显示等信号或等信号为主的混杂信号,DWI 序列多弥散受限呈高或稍高信号,这可能是因为病理上肿瘤细胞增殖指数高,细胞密集,细胞间隙减小,造成水分子弥散活动受限。研究表明,脑膜瘤的恶性程度越高,DWI 信号也越高^[6]。此外,增强后肿瘤多呈不均匀强化,该特征可能反映了肿瘤内部存在不同程度的缺血坏死以及增殖细胞的不均匀分布^[7]。本组 4 例表现为明显不均质强化。(3)文献报道约 38% 的 RM 可伴囊变^[3],恶性脑膜瘤可能具有更高的囊变发生率。本组 1 例患者肿瘤内出现坏死囊变,显示更长 T1WI 和 T2WI 信号,可能是由于肿块生长迅速,导致瘤内局部缺血发生坏死囊变。(4)瘤周脑水肿:研究发现约 75% 的 RM 出现瘤周脑水肿^[3],影响其产生的因素主要包括肿瘤的位置、大小、肿瘤组织对血管屏障的破坏程度、静脉回流受阻的情况等。本

组仅 2 例见瘤周脑水肿。(5)骨质增生或破坏:文献报道约 33% 的 RM 伴骨质破坏和骨质增生,并指出骨质破坏可作为预测脑膜瘤恶性程度的一个因素^[3]。本组有 1 例出现骨质破坏,并突破颅骨向颅外生长。

因为 RM 较罕见,诊断较困难,本组 5 例患者中,术前只有 2 例 MRI 诊断为脑膜瘤,其余 3 例误诊为胶质瘤或转移瘤,影像学误诊率较高。因此,RM 需与上述病变进行鉴别。胶质瘤为脑实质内最常见的肿瘤^[8],MRI 显示长 T1、T2 信号,边界欠清,尤其是高级别胶质瘤因瘤内常出现坏死、囊变、出血等而信号不均,瘤周脑水肿常较 RM 明显,增强扫描多显示不规则环形强化或花环状强化。转移瘤常多发,病变位于皮髓质交界区,瘤周脑水肿较 RM 更明显,大多为长 T1、T2 信号,增强扫描显示结节状或环形强化,如发现颅外的原发肿瘤,诊断相对较容易。此外,转移瘤的发病年龄多大于 RM。

总之,颅内 RM 有一定的 MRI 影像特点,如果肿瘤与硬脑膜关系密切、形态不规则、边界欠清、MRI 平扫以等信号为主、弥散加权像显示弥散受限、增强呈不均匀强化、伴囊变及瘤周脑水肿和邻近骨质破坏,且发病年龄为中青年,需考虑 RM 的可能,确诊需依靠病理和免疫组织化学检查。

参考文献:

[1] 陈琪,李国强,李惊涛. MRI 对颅内脑膜瘤的诊断价值研究[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志,2016,14(4):23-26.

[2] LOUIS D N,OHGAKI H,WIESTLER O D,et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. *Acta Neuropathol*,2007,114(2):97-109.

[3] KIM E Y,WEON Y C,KIM S T,et al. Rhabdoid meningioma:clinical features and MR imaging findings in 15 patients[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*,2007,28(8):1462-1465.

[4] 张晓楠,程敬亮,王斐斐,等. 横纹肌样脑膜瘤的 MRI 表现[J]. 放射学实践,2013,28(4):373-377.

[5] MONDAL S,PRADHAN R,PAL S,et al. Rhabdoid meningioma of brain:a rare aggressive tumor[J]. *Indian J Med Paediatr Oncol*,2017,38(2):218-219.

[6] SUROV A,GINAT D T,SANVERDI E,et al. Use of diffusion weighted imaging in differentiating between malignant and benign meningiomas;a multicenter analysis[J]. *World Neurosurg*,2016,88:598-602.

[7] LIN B J,CHOU K N,KAO H W,et al. Correlation between magnetic resonance imaging grading and pathological grading in meningioma[J]. *J Neurosurg*,2014,121(5):1201-1208.

[8] 杨文涛,于喜贞,李正友,等. 胶质瘤综合治疗方法研究进展[J]. 新乡医学院学报,2016,33(1):70-72,77.

(本文编辑:徐自超 英文编辑:徐自超)