

· 标准与规范 ·

脊柱脊髓海绵状血管畸形诊疗专家共识

中国医师协会神经介入专业委员会 中国康复医学会脊柱脊髓专业委员会脊柱肿瘤学组
中华医学会神经外科学分会脊柱脊髓病学组

通信作者:张鸿祺,首都医科大学宣武医院神经外科,北京 100053, Email:xwzhanghq@163.com;刘忠军,北京大学第三医院骨科,北京 100191, Email:liuzj@bjmu.edu.cn;贾文清,首都医科大学附属北京天坛医院神经外科,北京 100070, Email:coffeemd@163.com

【摘要】 海绵状血管畸形(CM)或称为海绵状血管瘤,广泛分布于中枢神经系统、软组织和骨内。其中脊柱脊髓CM多见于青壮年,致残率高。为了进一步规范脊柱脊髓CM的诊断和治疗问题,专家组根据国际、国内脊柱脊髓CM的诊疗现状制定了《脊柱脊髓海绵状血管畸形诊疗专家共识》。本共识对脊柱脊髓CM流行病学、遗传背景、自然病程及治疗等方面进行了详细阐述及推荐,旨在为临床工作中遇到问题的医护人员提供参考。

【关键词】 脊柱; 脊髓; 海绵状血管瘤; 海绵状血管畸形; 诊断; 出血; 治疗; 手术

海绵状血管畸形(cavernous malformation, CM)或称为海绵状血管瘤(cavernous angioma, CA),为簇状、异常扩张和渗透性增加的低流速血管畸形,广泛分布于中枢神经系统、软组织和骨内^[1-4]。该病在CM或CA的具体命名及病变性质上存在较大争议,学界在命名规范上尚未达成统一^[5-7]。国际脉管协会(International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA)在关于血管瘤和血管畸形的分类中,将骨和中枢神经系统CM归类为低流速的静脉畸形,而在骨和软组织肿瘤WHO分级中被归类为血管瘤^[6,8]。

随着MRI的普及,脊柱脊髓CM的检出率虽有上升趋势,但对该病的认识,限于世界各中心的病例数较少,且多为小样本回顾性研究,难以对脊柱脊髓CM的自然病史、临床表现、影像特点、治疗方案等进行全面、深入的描述。为了进一步规范脊柱脊髓CM的诊断和治疗问题,由神经外科、骨科、病理科等专业的专家学者组成的专家组,根据国际、国内脊柱脊髓CM的诊疗现状制定脊柱脊髓CM诊

疗专家共识。本专家共识推荐级别及证据等级使用美国心脏协会评分系统^[9]。

一、CM的流行病学及遗传背景

(一)脊髓CM

脊髓CM主要发生于髓内,髓周的CM罕见^[10-13]。该病发病率仍不确切,目前认为占全部脊髓血管疾病的5%~12%^[14]。既往研究认为,脊髓CM最多见于30~40岁之间,胸段多见,女性稍多(女:男=1.5:1),有一定的性别倾向,但近年的研究数据,则更倾向于男女比接近1:1^[15-20]。一项单中心219例脊髓CM连续病例研究发现脊髓CM最多见于胸段(73.4%),颈段次之(24.8%),腰段罕见(1.8%),男女比为1.33:1,男性略多于女性,患者的发病年龄介于3~68岁,平均年龄35.2岁,其发病的高峰期在21.0~49.4岁^[21]。

脊髓CM大多为散发型,小部分具有家族遗传性。家族性CM占有CM的15%~20%,是一类常染色体显性遗传病,多表现为颅内或脊髓多发病变,目前已发现三个相关致病基因:CCM1(KRIT1)、

DOI: 10.3760/cma.j.cn112137-20220221-00353

收稿日期 2022-02-21 本文编辑 朱瑶

引用本文:中国医师协会神经介入专业委员会,中国康复医学会脊柱脊髓专业委员会脊柱肿瘤学组,中华医学会神经外科学分会脊柱脊髓病学组. 脊柱脊髓海绵状血管畸形诊疗专家共识[J]. 中华医学杂志, 2022, 102(16): 1159-1168. DOI: 10.3760/cma.j.cn112137-20220221-00353.



CCM2(MGC4607)、CCM3(PDCD10)^[22]。三个基因中,任一基因发生功能缺失型胚系突变,都可以导致内皮细胞功能障碍,引起CM发生,其中CCM3突变型的病变临床表型最重^[23]。家族性CM有伴发相关血管痣及颅内病变倾向^[16]。一项荟萃分析纳入40篇文献中的632例脊髓CM患者,其中389例对颅内情况进行评估,16.5%有1个或多个的颅内CM,11.9%有家族病史^[12]。一项单中心队列研究对40例脊髓CM患者进行头颅MRI筛查,发现15%的患者伴发颅内CM^[24]。另外脊髓CM伴发KTW综合征(累及脊髓的Klippel-Trenaunay-Weber综合征)患者也有报道^[25-26]。一般认为,CM为一种先天性疾病,但近年来也有一些出生后新发脊髓CM的报道^[27]。

散发CM约占所有CM的85%,其致病基因既往尚不明确。近期研究对散发脑脊髓CM进行基因测序,检出MAP3K3和(或)PIK3CA致病性体细胞突变,且不同基因型在出血风险和临床表型上有显著差异^[28-31]。

(二)脊柱CM

在所有类型的脊柱原发占位中,脊柱血管瘤是最常见的良性病变。根据各种影像学检查和尸体解剖的结果报道,脊柱血管瘤的发病率为10%~26%。脊柱血管瘤最常见的病理类型为CM,且可见于家族性脑脊髓CM伴发^[2-3]。脊柱血管瘤最常累及的部位为胸椎;女性多见,男女发病比在1:1.3至1:2.25之间;发病年龄多为40~50岁^[32-36]。在骨组织的血管瘤中,病理分型较为笼统,2013版WHO骨与软组织分型中关于骨组织血管瘤的分类,仅分为毛细血管型和海绵状血管型两类,未进一步细化^[37]。根据既往已经发表的关于脊柱血管瘤的病理学研究将脊柱血管瘤的病理结果分为毛细血管型、海绵状血管型以及混合型三类,其中,海绵状血管瘤占40%~50%^[34,38-39]。

(三)硬脊膜外软组织CM

单纯椎管内硬脊膜外CM少见,约占椎管内CM的12%及硬脊膜外占位的4%^[40-41]。硬脊膜外CM发病年龄较晚,一项单中心队列研究对23例单纯硬脊膜外CM连续病例回顾发现,其发病年龄介于38~70岁,平均年龄51.5岁,无明显性别倾向^[42]。

推荐意见:

1. 对具有CM家族史或伴有颅内多发CM的脊髓CM患者,推荐进行遗传学检测(B级证据,II a类推荐)。
2. 脊髓CM多见于胸段,多数为散发型,少数具

有家族遗传性(B级证据,II a类推荐)。

二、自然病程

(一)脊髓CM

关于脊髓CM自然病史方面的相关资料较少,文献中报道的年出血率一般为1.4%~6.8%^[12,17,43-46]。但是,文献报道多以CM出生时即存在为前提进行计算,而很多CM是在出生后若干年才出现,故报道的年出血率可能是被低估的^[17]。一项纳入632例脊髓CM患者的荟萃分析显示,年出血率为2.1%,其中有64例患者采取保守治疗,5年随访显示,有30.2%的患者神经功能好转,58.5%无变化,11.3%恶化。进一步统计分析显示,手术治疗组的结局要好于保守治疗组。若保守治疗的患者在症状出现后随访超过5年,其结局更差。这一发现可以支持脊髓CM的自然病史可能为渐进性的恶化^[12]。一项队列研究对305例脊髓CM连续病例的自然病史观察分析,得出成人脊髓CM年出血率为8.5%,5年累积出血风险35.1%^[47]。另外,一项27例保守治疗的脊髓CM患者队列研究,经过保守治疗的长期随访观察,得出随访期间年出血率为3.9%^[48]。另有研究表明,儿童脊髓CM的出血风险可能高于成人^[47,49]。

(二)脊柱CM

虽然脊柱血管瘤发病率较高,但其中绝大多数是无症状的,根据Enneking分期为静止性(Enneking Stage1, S1),临床上多检查时偶然发现,这类血管瘤仅需观察,无需治疗。在所有脊柱血管瘤中只有0.9%~1.2%为有症状的血管瘤^[50]。

推荐意见:

1. 脊髓CM在自然史上多表现为反复出血、进行性加重,既往出血的脊髓CM,再出血风险更高(B级证据,I级推荐)。
2. 儿童脊髓CM的出血风险可能高于成人(B级证据,II a级推荐)。

三、临床表现

(一)脊髓CM

脊髓CM症状的出现多是出血造成脊髓不同程度的破坏、血管畸形对周围正常脊髓的压迫,以及出血后含铁血黄素等对周围组织的刺激等原因,引起相应受累部位的脊髓功能受损^[51]。一项219例单中心脊髓CM回顾性研究发现,患者发病后的症状包括疼痛(55.1%)、肢体无力(84.1%)、感觉障碍(95.1%)、大小便障碍(60%),颈段脊髓CM可伴有其他症状(3.3%),包括呕吐、癫痫、颈强



直^[21]。胸段及腰段脊髓 CM 患者的神经功能损伤情况,通常较颈段脊髓 CM 更为严重^[17]。另外,不同节段及部位的脊髓 CM 可能有一些特殊症状,髓周病变可能会造成蛛网膜下腔出血^[52-53]。在病情进展上,脊髓 CM 可表现为突发起病或缓慢进行性加重^[21]。

(二) 脊柱 CM

在有症状的脊柱血管瘤中,以表现为疼痛(Enneking 分期系统:Stage2)的占多数(55%)。另外小部分(45%)有症状的椎体血管瘤,具有侵袭性(Enneking 分期系统:Stage3);脊柱侵袭性血管瘤发病常无明显诱因,可突破间室生长,当向椎管和椎旁软组织内生长时,患者可出现逐渐加重的疼痛、活动受限及神经结构受压迫造成的相应的神经功能受损表现,包括神经根损害、脊髓损害、马尾神经损害等表现,需要及时治疗,以挽救神经功能并提高患者的生存质量^[33,36,54-62]。妊娠可能引起发病或症状加重。

(三) 椎管内硬脊膜外 CM

椎管内硬脊膜外 CM 临床特征可能出现包括相应部位疼痛、神经根症状、渐进性或急性瘫痪,其中硬脊膜外 CM 的脊髓型症状要多于神经根性症状^[42,63-64]。硬脊膜外 CM 症状的出现主要由于微小出血、病变逐渐增大引起的慢性压迫而非大出血^[42,65-68]。

推荐意见:

1. 胸段及腰段脊髓 CM 患者的神经功能损伤情况,可能较颈段脊髓 CM 更为严重(B 级证据, II a 级推荐)。

2. 脊柱侵袭性血管瘤可出现逐渐加重疼痛、活动受限及神经结构受压迫造成的相应的神经功能受损表现,需要考虑及时治疗,以挽救神经功能并提高患者的生存质量(C 级证据, II a 级推荐)。

3. 脊髓 CM 临床表现多以脊髓损害症状为主,如肢体无力、感觉障碍、大小便功能障碍等,病程上可表现为突发起病或缓慢进行性加重(B 级证据, II a 类推荐)。

四、诊断

(一) 脊髓 CM

MRI 是 CM 最重要和最敏感的诊断技术,具有特征性的成像功能,通常可提供直接诊断。其特征表现为病变周围含铁血黄素沉积形成的低信号环。较大的病变可以有典型的网状或“爆米花样”混杂信号。T₁相高信号与含铁血黄素有关,特别是在

FLAIR 相看到病变周围水肿的情况下,可以提示亚急性出血^[69]。磁敏感加权成像(susceptibility-weighted imaging, SWI)可以检出常规序列无法看到的小 CM,对家族性 CM 尤为重要。血管造影对 CM 的诊断意义不大,但有助于排除其他类型的血管畸形。CM 伴发的静脉畸形,一部分可通过增强 MRI 发现^[70]。对脊髓 CM 患者应详细询问家族史以评估是否为家族性 CM。脊髓 CM 的患者,建议行头颅 MRI 以排除并发的颅内 CM^[24]。

脊髓 CM 确定诊断仍需依靠病理检查。肉眼上,常为单发、境界清楚的分叶状血管团,切面上形似海绵。镜下,由大小不一的薄壁血管组成,部分血管扩张,内衬内皮,管壁发生玻璃样变性。部分管腔内有血栓,或血栓机化。管壁无弹力纤维,可伴钙化或骨化。周围组织可伴不同程度的胶质细胞增生,常见吞噬含铁血黄素的巨噬细胞的聚集。电镜下观察 CM 病变组织,可以见到内皮细胞连接缺陷,排列松散,缺少正常微血管中的周细胞和星形胶质细胞足突以及内皮细胞间的紧密连接^[71-72]。

(二) 脊柱及椎管内硬脊膜外 CM

通常而言,脊柱血管瘤具有典型的影像学表现。常见的影像学特征如下:(1)X 线平片上,脊柱血管瘤的典型表现包括骨密度的减低,因为血管之间的粗大梁状结构,侧位片上可表现为纵行的栅栏样结构,国外文献用“灯绒布”(corduroycloth)或“监狱围栏”(jailbar)等词汇描述这一特征^[39,73]。(2)计算机断层扫描(CT)上,典型的脊柱血管瘤轴位上可表现为低密度背景下点状的高密度,代表疏松血管背景下的高密度的骨脊,称为“spotted”或“polka-dot”征(斑点征),也有描述为蜂窝征(honeycomb sign)。矢状位上,同侧位 X 线片原理类似,可表现为纵向的栅栏样结构^[39,73]。(3)MRI 上,脊柱血管瘤常常表现为 T₁加权像和 T₂加权像都为高信号,同时因为较多血液的存在,在 T₂压脂像和水弥散成像上都表现为高信号。在 T₁加权像上进行对比剂增强造影时,病灶可有增强的表现。另外,残存的粗大骨脊在 T₁加权像上表现为等信号或者低信号的栅栏样改变^[39,74]。临床上也可以看到部分侵袭性血管瘤无上述典型的影像学表现特点,如膨胀性或溶骨性骨质破坏,不典型的侵袭性血管瘤更易与其他脊柱肿瘤性病变混淆,对诊断造成困难,需要病理学检查以确诊^[75]。

椎管内硬脊膜外 CM 在 MRI 的 T₁相通常为等信号或略高信号, T₂相为高信号^[76]。但硬脊膜外

CM 通过 MRI 确诊相对困难。

推荐意见:

1. MRI 是脊髓 CM 最重要和最敏感的诊断技术,具有特征性的成像功能,可以提供直接诊断(B 级证据, I 级推荐)。

2. 脊髓 CM 的患者,可以考虑行头颅 MRI 平扫及 SWI 序列扫描以排除并发的颅内 CM(B 级证据, II a 级推荐)。

3. 不典型的侵袭性脊柱血管瘤更易与其他脊柱肿瘤性病变混淆,对诊断造成困难,可以考虑行穿刺活检以确诊(C 级证据, II a 级推荐)。

五、治疗

(一)脊髓 CM

1. 外科治疗

(1) 手术适应证:手术切除是治疗脊髓 CM 的主要手段^[12,77-81],特别是对于症状明显的患者,根据一项 10 例脊髓 CM 单中心队列统计,这类患者二次出血的风险可高达 66%,有效预防远期出血的确切措施是全切病变^[43]。在手术时机方面,一项 6 例单中心队列及 30 例文献病例回顾研究显示,有症状的患者在其进入严重或长期神经功能障碍前,早期手术可获得最佳结果^[82]。一项 26 例单中心队列研究显示,对于急性出血的患者,观察数周后再进行手术,可以减轻手术的困难^[78]。另一项 13 例单中心队列研究提示在急性出血后 4~6 周的亚急性期进行手术,这时脊髓水肿减轻,神经胶质瘢痕增长,病变周围的神经胶质可以保护正常脊髓组织,并使髓内的 CM 与正常脊髓的界限更清楚,利于完整切除病变^[83]。但是对于急性出血且脊髓损伤严重的患者,仍建议急性期行急诊手术,尽早缓解脊髓压迫情况。在治疗结果方面,一项单中心研究对 214 例脊髓 CM 手术病例的术后即刻及长期随访情况进行回顾性分析,发现术后即刻加重率为 10.3%,术后长期随访加重率仅为 3.7%,术后病变复发率仅为 1.1%^[21]。对于无症状的患者,由于脊髓 CM 的自然病程尚不完全清楚,其治疗策略仍存在争议,很多人倾向于长期随访及 MRI 复查,但必须考虑到高达 4.5% 的年出血率和手术切除的安全性及有效性,其终生神经功能损伤风险远高于手术风险^[84]。一项纳入了 27 篇文献、352 例病例的文献回顾对于病变深在且无临床症状的患者,及病变深在且症状短暂、轻微、临床症状有改善的患者推荐观察,一旦出现病灶向外部生长或出现渐进、严重的神经功能障碍时,应该手术治疗^[85]。

(2) 术前准备:一般检查包括血尿便常规检查、血型、凝血、生化、感染等指标、心电图、胸片。相关必要检查包括头颅 MRI+SWI,脊髓 MRI(颈段+胸段)。特殊检查包括行脊髓血管造影以排除其他类型血管畸形,对有家族史或多发 CM 患者,建议对患者及其直系亲属做基因检测。

(3) 手术技术:脊髓 CM 手术切除一般在相应的节段,行后方入路椎板切除术或半椎板切除术^[44]。根据髓内病变在脊髓轴位的不同位置,选择适宜的手术入路,在尽可能保护脊髓功能的前提下完整切除血管畸形,解除占位效应,防止再出血,是手术治疗的目标。常规的髓内手术入路包括后正中入路(后正中沟入路)、背外侧入路(脊髓后根入髓区背外侧入路)及侧方入路,分别适于脊髓背侧、背外侧及侧方的病变,对于表浅、突出于脊髓表面的病变常经由“露头”处切除病变^[46]。但是对于位于髓内腹侧深部的 CM,手术对正常脊髓结构有严重的潜在损伤风险。一项单中心队列研究报道了针对髓内深部病变的新术式:脊髓后根入髓区前方入路(ADREZotomy),为安全切除腹侧、深部髓内病变提供了新的治疗方案^[86]。另外,对于深在的病变,根据具体情况可在术中超声的引导下,沿中线行脊髓切开或背侧神经根连接处暴露病变。暴露病变后,在畸形团与含铁血黄素带之间分离,分块切除血管畸形。

与脑 CM 类似,脊髓 CM 常合并发育性静脉畸形(developmental venous anomalies, DVAs)。DVAs 是所在区域神经组织的重要静脉引流通道,其损伤可能导致严重的术后水肿或梗死。因此,CM 手术时需妥善保护 DVAs,但由于 CM 位于 DVAs 的髓质静脉内,两者间常有细小的髓静脉相连,DVAs 的终末静脉分支可能是 CM 的一部分,有研究建议电凝和分离 DVAs 的终末静脉以防止 CM 的复发^[87]。

(4) 术中辅助技术:脊髓 CM 手术在有条件的情况下可以在术中应用电生理监测及术中超声。术中电生理监测包括体感和运动诱发电位监测等,可以指导手术策略,预测严重的脊髓损伤,提高手术的安全性^[65,88]。一项单中心队列研究,对术中电生理监测技术在脊髓 CM 手术中的应用价值及技术要点进行了详细的阐述^[89]。术中超声的应用可以帮助定位髓内 CM,特别是未在脊髓后方显现的病例,有利于确定切开脊髓的部位,并确认是否全部切除病变^[90]。

(5) 结果的评判标准:对于脊柱脊髓 CM 患者,



宜采用美国脊髓损伤协会(American Spinal Injury Association, ASIA)脊髓损伤评分、Aminoff-Logue 脊髓血管畸形评分、McCormick 脊髓肿瘤评分标准对患者术前、术后和随访的脊髓功能进行评价,采用脊髓 MRI 检查对术前、术后和随访时术区情况进行评价,在此基础上对其功能状况和治疗效果进行综合评价。术后复查 MRI 可了解脊髓水肿、受压及占位改善情况,有助于判断预后。术后建议定期 MRI 随访。

(6) 并发症及处理:术后伤口感染:伤口红肿、渗液,有炎症表现。如果发生,予换药、伤口清创、抗生素使用。脑脊液漏:术区伤口愈合不良、体温高;影像学提示伤口皮下积液。如果发生,应避免使用伤口负压引流,行俯卧位,定期复查核磁,必要时行腰大池引流或二期修补。术区血肿:术后神经功能未恢复或逐渐加重,影像学提示术区椎管内占位。如果占位明显压迫脊髓应考虑二次手术。长节段椎板切除术容易引发脑脊液漏,亦可能导致脊柱畸形,为防止此类并发症,建议采用椎体切开复位技术。

(7) 随访的时间和方式:术后 3~6 个月门诊复查 MRI 及临床症状和神经功能评估,之后每年复查一次,原则上建议复查 5 年截止。行内固定应在术后 6 个月复查 CT,观察内固定是否牢固,如未见骨性融合形成,每 6 个月应复查 CT 直至融合形成。

2. 保守治疗:关于脊髓 CM 手术治疗及保守治疗的对比分析结果尚不充分,且存在一定的选择偏向^[12,48,91]。虽然手术治疗已被证实为脊髓 CM 安全有效的治疗方式,但对于无症状或无出血史的脊髓 CM,鉴于其出血风险较低,可进行保守观察,尤其是当病变位于脊髓腹侧且位置深在时^[46,92]。而对于有症状性的脊髓 CM,既往有出血史或儿童脊髓 CM,考虑到其高再出血风险,则应予以积极手术治疗^[49]。患者在保守观察期间,应定期复查脊髓 MRI,可考虑每半年到 1 年复查一次。对无症状患者,应告知可能出现的症状(疼痛、感觉、运动障碍、大小便功能障碍),如出现症状变化立刻行 MRI 检查。一旦脊髓 MRI 复查有新发出血,建议积极手术治疗。

3. 康复治疗:脊髓 CM 发病可造成不同程度的脊髓损伤,在病程中,虽可有不同程度的恢复,但总体上仍是一个进行性加重的过程^[91]。在外科治疗方面,脊髓 CM 术后即刻神经功能损伤加重率为 10.3%,但长期随访脊髓功能加重率仅为 3.7%^[21]。

对于术后脊髓功能损伤加重的患者,建议积极行康复治疗。

脊髓 CM 的康复治疗需要兼顾护理工作护理、饮食护理、呼吸系统护理及训练、肢体功能护理及训练、预防尿路感染及进行膀胱功能训练及排便功能障碍的康复及护理^[92-94]。其中当脊髓损伤累及膈肌(C₄)、肋间肌(T_{1,7})和腹肌(T_{6,12})时,患者呼吸肌不同程度的失用将导致其胸廓活动能力和肺活量减低,呼吸道分泌物难以排出,容易发生肺部感染和肺不张,应采取多种方式帮助患者训练呼吸功能。对于肢体功能护理及训练,早期康复训练主要包括进行正确体位摆放及体位变换、肢体各关节主被动活动训练、呼吸训练、肌肉等长收缩训练以及可支配肌肉的运动。对于瘫痪的患者,需要使患者下肢保持功能位,以防止关节变形而失去正常功能。对于短期内无法步行的患者应根据患者病情允许,进行早期轮椅适应训练。

低胸段及腰段病灶造成的脊髓损伤常常合并神经源性膀胱(neurogenic bladder, NB),由于存在不同程度的尿潴留,使膀胱充盈膨胀、黏膜水肿、充血等,防御能力明显降低,同时尿液停留时间过长,使得患者更容易发生尿路感染,有时甚至威胁患者生命,做好会阴部的护理、膀胱功能测定、间歇性导尿等可降低尿路感染的发生率,而且间歇导尿联合膀胱功能训练是首选的康复护理措施。膀胱功能恢复过程主要由留置导尿、一次性导尿和建立反射性膀胱 3 个阶段组成,最终训练建立反射性膀胱^[94]。在排便功能障碍的康复及护理上,支配排便的运动和感觉神经发自骶髓水平,损伤累及此部位的患者直肠功能会受到影响,若骨盆内脏神经与脑联系中断则便意消失,排便将不能很好地完成。因脊柱脊髓 CM 患者此症状常常不能引起患者重视,如长期置之不理则会使结肠扩张失去排便反射。对已出现排便不畅的患者,应视患者情况每 1~3 日帮助排便 1 次,促进排便反射出现。除注意每日饮食高纤维素食物外,可适当应用通便药物如乳果糖、开塞露等,亦可手法按结肠走向按摩腹部,高龄或行动不便的患者可给予低压灌肠。另外,在有条件情况下也可考虑行高压氧治疗及中医学治疗^[95-96]。

(二) 脊柱 CM

当脊柱椎体侵袭性血管瘤产生压迫时,开放外科手术是第一选择。

1. 单纯椎板切除减压手术:多后侧入路,切除

受累椎体椎板等后方结构,部分切除脊髓腹侧压迫,间接解除神经压迫,辅以内固定装置的使用,可以保证术后脊柱的稳定性。整体手术难度相对较低,但因减压手术往往不能完全切除病灶,术后有复发的风险^[33-34,36,62]。

2. 经瘤椎体切除术:经瘤的椎体切除术也是目前国际上使用较多的治疗脊柱侵袭性血管瘤的手术方法之一,切除椎板后经瘤分块切除受累椎体,可以更加彻底地切除病灶,减少复发概率。但对患者的创伤较大,出血量较多^[34,55-56]。

3. En bloc 整块椎体切除术:部分文献报道使用 En bloc 整块椎体切除技术治疗脊柱骨肿瘤,包括侵袭性血管瘤^[97],该技术可更彻底切除,但手术大,术中出血多,手术风险大,手术并发症发生率高。

4. 减压手术的补充技术:采用难度和创伤相对较小的减压手术技术,结合一些其他补充治疗手段,如椎体成形术、补充放疗等,可达到满意的治疗效果。减压手术术中通过椎弓根注射骨水泥,可以杀灭、封闭畸形血管。相比较于单纯减压技术,术中椎体成形术可以减少手术出血,当骨水泥较好充填椎体时,可减少术后复发^[98]。补充放疗可以起到在减压术后减灭病变的目的,其应用尚存在一定争议,根据文献报道通常需要较大剂量放疗以杀灭残余病变^[33]。

5. 单纯体外放疗:放疗对于症状轻、进展慢的侵袭性血管瘤有一定的有效性和安全性,国内外均有单中心或多中心的关于放疗成功治疗脊柱侵袭性血管瘤的研究报道^[99-100]。但是在部分患者(椎管侵占率高)放疗可能无效或引起症状加重,其治疗应用尚存在一定争议。另外,也有利用射波刀立体定向放疗技术治疗脊柱侵袭性血管瘤取得了较好疗效的相关报道^[100]。

(三)椎管内硬脊膜外软组织 CM

对于硬脊膜外 CM,手术完全切除病变同样为预防出血和解除压迫的首选治疗方式,且术后长期随访结果满意^[42,101]。对于难以完全切除的病变,尤其是位于前方或椎间孔内的病变,部分切除和减压仍可以改善患者的病情^[42,101]。

推荐意见:

1. 症状性脊髓 CM 如果反复出血,即使症状轻微仍建议积极外科治疗(B级证据, II a 级推荐)。

2. 无症状、未出血的脊髓 CM 可考虑行保守治疗(B级证据, II a 级推荐)。

3. 对于硬脊膜外 CM,手术完全切除病变同样

考虑为预防出血和脊髓压迫的首选治疗方式,对于难以完全切除的病变,部分切除和减压仍倾向于可以改善患者的病情(C级证据, II a 级推荐)。

4. 当脊柱椎体侵袭性血管瘤产生压迫时,开放外科手术常是第一选择(C级证据, II a 级推荐)。

本共识在制订过程中参考了最新研究进展及相关指南,并通过专家组多次讨论审阅而最终成稿,为临床医生提供参考。但临床实践过程中仍有诸多问题需要探究,期待未来开展的研究能够为脊柱脊髓 CM 患者带来更多临床获益。本共识仅代表参与编写讨论专家的观点,不具备法律效力。随着相关研究进展及循证医学证据不断增加,《脊柱脊髓海绵状血管畸形诊疗专家共识》也将不断修改和完善。

执笔者:张鸿祺(首都医科大学宣武医院神经外科);任健(首都医科大学宣武医院神经外科);刘忠军(北京大学第三医院骨科);王奔(北京大学第三医院骨科);田安(首都医科大学宣武医院神经外科)

参加本共识讨论、制定的专家(以姓氏汉语拼音为序):卞留贯(上海交通大学医学院附属瑞金医院神经外科);陈昱(苏州大学附属第一医院神经外科);程宏伟(安徽医科大学附属第一医院神经外科);车晓明(复旦大学附属华山医院神经外科);杜良杰(中国康复研究中心北京博爱医院);范涛(首都医科大学三博脑科医院神经外科);杭春华(南京大学医学院附属鼓楼医院神经外科);洪韬(首都医科大学宣武医院神经外科);何远东(北京市海淀区医院神经外科);管凤增(首都医科大学宣武医院神经外科);吉宏明(山西省人民医院神经外科);贾文清(首都医科大学附属北京天坛医院神经外科);康德智(福建医科大学附属第一医院神经外科);刘忠军(北京大学第三医院骨科);任健(首都医科大学宣武医院神经外科);石长斌(哈尔滨医科大学附属第一医院神经外科);田安(首都医科大学宣武医院神经外科);滕梁红(首都医科大学宣武医院病理科);佟小光(天津市环湖医院神经外科);王奔(北京大学第三医院骨科);王恩敏(复旦大学附属华山医院神经外科);王贵怀(清华大学附属北京清华长庚医院神经外科);王汉东(中国人民解放军东部战区总医院神经外科);汪一波(国家心血管病中心);许侃(吉林大学第一医院神经外科);张鸿祺(首都医科大学宣武医院神经外科)

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Kivelev J, Niemelä M, Hernesniemi J. Characteristics of cavernomas of the brain and spine[J]. J Clin Neurosci, 2012, 19(5):643-648. DOI: 10.1016/j.jocn.2011.08.024.
- [2] Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue



- tumours: an update based on the 2013 (4th) edition[J]. *Pathology*, 2014, 46(2):95-104. DOI: 10.1097/PAT.0000000000000050.
- [3] Zhang L, Wang B, Han S, et al. Imaging features and atypical signs of symptomatic vertebral haemangioma: a retrospective single-centre analysis of 118 patients[J]. *Br J Radiol*, 2021, 94(1121): 20201250. DOI: 10.1259/bjr.20201250.
- [4] Tandberg SR, Bocklage T, Bartlett MR, et al. Vertebral intraosseous vascular malformations in a familial cerebral cavernous malformation population: prevalence, histologic features, and associations with CNS disease[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2020, 214(2): 428-436. DOI: 10.2214/AJR.19.21492.
- [5] Wang C, Zhang D, Wang S, et al. Intraosseous cavernous malformations of the skull: clinical characteristics and long-term surgical outcomes[J]. *Neurosurg Rev*, 2020, 43(1):231-239. DOI: 10.1007/s10143-018-1042-1.
- [6] Liberale C, Rozell-Shannon L, Moneghini L, et al. Stop calling me cavernous hemangioma! A literature review on misdiagnosed bony vascular anomalies[J]. *J Invest Surg*, 2022, 35(1):141-150. DOI: 10.1080/08941939.2020.1824041.
- [7] Steele L, Zbeidy S, Thomson J, et al. How is the term haemangioma used in the literature? An evaluation against the revised ISSVA classification[J]. *Pediatr Dermatol*, 2019, 36(5):628-633. DOI: 10.1111/pde.13885.
- [8] Choi JH, Ro JY. The 2020 WHO classification of tumors of bone: an updated review[J]. *Adv Anat Pathol*, 2021, 28(3): 119-138. DOI: 10.1097/PAP.0000000000000293.
- [9] Hemphill JC 3rd, Greenberg SM, Anderson CS, et al. Guidelines for the management of spontaneous intracerebral hemorrhage: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association[J]. *Stroke*, 2015, 46(7): 2032-2060. DOI: 10.1161/STR.0000000000000069.
- [10] Tao CY, He M, Zhang YK, et al. Upper thoracic intradural-extramedullary cavernous malformation presenting as subarachnoid hemorrhage without spinal dysfunction: a case report and review of the literature[J]. *Br J Neurosurg*, 2014, 28(6): 808-810. DOI: 10.3109/02688697.2014.922529.
- [11] Kivelev J, Ramsey CN, Dashti R, et al. Cervical intradural extramedullary cavernoma presenting with isolated intramedullary hemorrhage[J]. *J Neurosurg Spine*, 2008, 8(1):88-91. DOI: 10.3171/SPI-08/01/088.
- [12] Badhiwala JH, Farrokhkar F, Alhazzani W, et al. Surgical outcomes and natural history of intramedullary spinal cord cavernous malformations: a single-center series and meta-analysis of individual patient data: clinic article[J]. *J Neurosurg Spine*, 2014, 21(4): 662-676. DOI: 10.3171/2014.6.SPINE13949.
- [13] Otten M, McCormick P. Natural history of spinal cavernous malformations[J]. *Handb Clin Neurol*, 2017, 143:233-239. DOI: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00022-9.
- [14] MacDonald RL, Jaja B, Cusimano MD, et al. SAHIT investigators--on the outcome of some subarachnoid hemorrhage clinical trials[J]. *Transl Stroke Res*, 2013, 4(3):286-296. DOI: 10.1007/s12975-012-0242-1.
- [15] Kondziella D, Brodersen P, Laursen H, et al. Cavernous hemangioma of the spinal cord-conservative or operative management? [J]. *Acta Neurol Scand*, 2006, 114(4): 287-290. DOI: 10.1111/j.1600-0404.2006.00675.x.
- [16] McCormick PC, Michelsen WJ, Post KD, et al. Cavernous malformations of the spinal cord[J]. *Neurosurgery*, 1988, 23(4):459-463. DOI: 10.1227/00006123-198810000-00009.
- [17] Zevgaridis D, Medele RJ, Hamburger C, et al. Cavernous haemangiomas of the spinal cord. A review of 117 cases [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 1999, 141(3): 237-245. DOI: 10.1007/s007010050293.
- [18] Santoro A, Piccirilli M, Frati A, et al. Intramedullary spinal cord cavernous malformations: report of ten new cases[J]. *Neurosurg Rev*, 2004, 27(2): 93-98. DOI: 10.1007/s10143-003-0302-9.
- [19] Padovani R, Acciarri N, Giulioni M, et al. Cavernous angiomas of the spinal district: surgical treatment of 11 patients[J]. *Eur Spine J*, 1997, 6(5): 298-303. DOI: 10.1007/BF01142674.
- [20] Appiah GA, Knuckey NW, Robbins PD. Extradural spinal cavernous haemangioma: case report and review of the literature[J]. *J Clin Neurosci*, 2001, 8(2): 176-179. DOI: 10.1054/jocn.2000.0756.
- [21] Ren J, Hong T, He C, et al. Surgical approaches and long-term outcomes of intramedullary spinal cord cavernous malformations: a single-center consecutive series of 219 patients[J]. *J Neurosurg Spine*, 2019, 31(1): 123-132. DOI: 10.3171/2018.12.SPINE181263.
- [22] Zafar A, Quadri SA, Farooqui M, et al. Familial cerebral cavernous malformations[J]. *Stroke*, 2019, 50(5): 1294-1301. DOI: 10.1161/STROKEAHA.118.022314.
- [23] Denier C, Labauge P, Bergametti F, et al. Genotype-phenotype correlations in cerebral cavernous malformations patients[J]. *Ann Neurol*, 2006, 60(5): 550-556. DOI: 10.1002/ana.20947.
- [24] Ren J, Hong T, He C, et al. Coexistence of intracranial and spinal cord cavernous malformations predict aggressive clinical presentation[J]. *Front Neurol*, 2019, 10:618. DOI: 10.3389/fneur.2019.00618.
- [25] Boutarouch M, Ben Salem D, Giré L, et al. Multiple cerebral and spinal cord cavernomas in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome[J]. *J Clin Neurosci*, 2010, 17(8):1073-1075. DOI: 10.1016/j.jocn.2009.11.013.
- [26] Göksu E, Alpsoy E, Uçar T, et al. Multiple spinal cavernous malformations in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome[J]. *Neurol Neurochir Pol*, 2012, 46(5): 496-500. DOI: 10.5114/ninp.2012.31362.
- [27] Maraire JN, Abdulrauf SI, Berger S, et al. De novo development of a cavernous malformation of the spinal cord following spinal axis radiation. Case report[J]. *J Neurosurg*, 1999, 90(2 Suppl): 234-238. DOI: 10.3171/spi.1999.90.2.0234.
- [28] Hong T, Xiao X, Ren J, et al. Somatic MAP3K3 and PIK3CA mutations in sporadic cerebral and spinal cord cavernous malformations[J]. *Brain*, 2021, 144(9): 2648-2658. DOI: 10.1093/brain/awab117.
- [29] Peyre M, Miyagishima D, Bielle F, et al. Somatic PIK3CA mutations in sporadic cerebral cavernous malformations [J]. *N Engl J Med*, 2021, 385(11): 996. DOI: 10.1056/NEJMoa2100440.
- [30] Weng J, Yang Y, Song D, et al. Somatic MAP3K3 mutation defines a subclass of cerebral cavernous malformation[J]. *Am J Hum Genet*, 2021, 108(5):942-950. DOI: 10.1016/j.ajhg.2021.04.005.



- [31] Ren AA, Snellings DA, Su YS, et al. PIK3CA and CCM mutations fuel cavernomas through a cancer-like mechanism[J]. *Nature*, 2021, 594(7862): 271-276. DOI: 10.1038/s41586-021-03562-8.
- [32] Slon V, Stein D, Cohen H, et al. Vertebral hemangiomas: their demographical characteristics, location along the spine and position within the vertebral body[J]. *Eur Spine J*, 2015, 24(10):2189-2195. DOI: 10.1007/s00586-015-4022-y.
- [33] Fox MW, Onofrio BM. The natural history and management of symptomatic and asymptomatic vertebral hemangiomas[J]. *J Neurosurg*, 1993, 78(1): 36-45. DOI: 10.3171/jns.1993.78.1.0036.
- [34] Pastushyn AI, Slin'ko EI, Mirzoyeva GM. Vertebral hemangiomas: diagnosis, management, natural history and clinicopathological correlates in 86 patients[J]. *Surg Neurol*, 1998, 50(6): 535-547. DOI: 10.1016/s0090-3019(98)00007-x.
- [35] Jiang L, Liu XG, Yuan HS, et al. Diagnosis and treatment of vertebral hemangiomas with neurologic deficit: a report of 29 cases and literature review[J]. *Spine J*, 2014, 14(6): 944-954. DOI: 10.1016/j.spinee.2013.07.450.
- [36] Goldstein CL, Varga PP, Gokaslan ZL, et al. Spinal hemangiomas: results of surgical management for local recurrence and mortality in a multicenter study[J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2015, 40(9): 656-664. DOI: 10.1097/BRS.0000000000000840.
- [37] Aksoy RA, Aksu MG, Korcum AF, et al. Radiotherapy for vertebral hemangioma: the single-center experience of 80 patients[J/OL]. *Strahlenther Onkol*, 2022, 198(2022-03-12). DOI: 10.1007/s00066-022-01915-4. [published online ahead of print].
- [38] Lee JW, Cho EY, Hong SH, et al. Spinal epidural hemangiomas: various types of MR imaging features with histopathologic correlation[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2007, 28(7):1242-1248. DOI: 10.3174/ajnr.A0563.
- [39] Gaudino S, Martucci M, Colantonio R, et al. A systematic approach to vertebral hemangioma[J]. *Skeletal Radiol*, 2015, 44(1):25-36. DOI: 10.1007/s00256-014-2035-y.
- [40] D'Andrea G, Ramundo OE, Trillò G, et al. Dorsal foramenal extraosseous epidural cavernous hemangioma[J]. *Neurosurg Rev*, 2003, 26(4): 292-296. DOI: 10.1007/s10143-003-0275-8.
- [41] Nagi S, Megdiche H, Bouzaïdi K, et al. Imaging features of spinal epidural cavernous malformations[J]. *J Neuroradiol*, 2004, 31(3): 208-213. DOI: 10.1016/s0150-9861(04)96993-3.
- [42] Zhang L, Qiao G, Shang A, et al. Clinical features and long-term surgical outcomes of pure spinal epidural cavernous hemangioma-report of 23 cases[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2020, 162(11): 2915-2921. DOI: 10.1007/s00701-020-04358-x.
- [43] Sandalcioğlu IE, Wiedemayer H, Gasser T, et al. Intramedullary spinal cord cavernous malformations: clinical features and risk of hemorrhage[J]. *Neurosurg Rev*, 2003, 26(4):253-256. DOI: 10.1007/s10143-003-0260-2.
- [44] Bian LG, Bertalanffy H, Sun QF, et al. Intramedullary cavernous malformations: clinical features and surgical technique via hemilaminectomy[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2009, 111(6): 511-517. DOI: 10.1016/j.clineuro.2009.02.003.
- [45] Choi GH, Kim KN, Lee S, et al. The clinical features and surgical outcomes of patients with intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2011, 153(8):1677-1684; discussion 1685. DOI: 10.1007/s00701-011-1016-3.
- [46] Mitha AP, Turner JD, Spetzler RF. Surgical approaches to intramedullary cavernous malformations of the spinal cord[J]. *Neurosurgery*, 2011, 68:317-24; discussion 324. DOI: 10.1227/NEU.0b013e3182138d6c.
- [47] Ren J, Jiang N, Bian L, et al. Natural history of spinal cord cavernous malformations: a multicenter cohort study[J]. *Neurosurgery*, 2022, 90(4): 390-398. DOI: 10.1227/NEU.0000000000001842.
- [48] Zhang L, Yang W, Jia W, et al. Comparison of outcome between surgical and conservative management of symptomatic spinal cord cavernous malformations[J]. *Neurosurgery*, 2016, 78(4): 552-561. DOI: 10.1227/NEU.0000000000001075.
- [49] Ren J, Hong T, Zeng G, et al. Characteristics and long-term outcome of 20 children with intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *Neurosurg*, 2020, 86(6): 817-824. DOI: 10.1093/neuros/nyz381.
- [50] Nguyen JP, Djindjian M, Gaston A, et al. Vertebral hemangiomas presenting with neurologic symptoms[J]. *Surg Neurol*, 1987, 27(4): 391-397. DOI: 10.1016/0090-3019(87)90020-6.
- [51] 谷笑春, 杨玉明, 袁庆国, 等. 脊髓海绵状血管畸形的显微外科治疗[J]. *中华医学杂志*, 2008, 88(23): 1621-1623. DOI: 10.3321/j.issn:0376-2491.2008.23.010.
- [52] Cerrato P, Bergui M, Imperiale D, et al. Occipital neuralgia as isolated symptom of an upper cervical cavernous angioma[J]. *J Neurol*, 2002, 249(10): 1464-1465. DOI: 10.1007/s00415-002-0845-7.
- [53] Dey DD, Landrum O, Oaklander AL. Central neuropathic itch from spinal-cord cavernous hemangioma: a human case, a possible animal model, and hypotheses about pathogenesis[J]. *Pain*, 2005, 113(1-2): 233-237. DOI: 10.1016/j.pain.2004.09.032.
- [54] Acosta FL, Sanai N, Chi JH, et al. Comprehensive management of symptomatic and aggressive vertebral hemangiomas[J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2008, 19(1): 17-29. DOI: 10.1016/j.nec.2007.09.010.
- [55] Kato S, Kawahara N, Murakami H, et al. Surgical management of aggressive vertebral hemangiomas causing spinal cord compression: long-term clinical follow-up of five cases[J]. *J Orthop Sci*, 2010, 15(3): 350-356. DOI: 10.1007/s00776-010-1483-z.
- [56] Acosta FL, Sanai N, Cloyd J, et al. Treatment of Enneking stage 3 aggressive vertebral hemangiomas with intralesional spondylectomy: report of 10 cases and review of the literature[J]. *J Spinal Disord Tech*, 2011, 24(4):268-275. DOI: 10.1097/BSD.0b013e3181efe0a4.
- [57] Ogawa R, Hikata T, Mikami S, et al. Total en bloc spondylectomy for locally aggressive vertebral hemangioma causing neurological deficits[J]. *Case Rep Orthop*, 2015, 2015:724364. DOI: 10.1155/2015/724364.
- [58] Lee S, Hadlow AT. Extraosseous extension of vertebral hemangioma, a rare cause of spinal cord compression[J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1999, 24(20): 2111-2114. DOI: 10.1097/00007632-199910150-00009.
- [59] Templin CR, Stambough JB, Stambough JL. Acute spinal cord compression caused by vertebral hemangioma[J]. *Spine J*,



- 2004, 4(5):595-600. DOI: 10.1016/j.spinee.2003.08.034.
- [60] Blecher R, Smorgick Y, Anekstein Y, et al. Management of symptomatic vertebral hemangioma: follow-up of 6 patients[J]. *J Spinal Disord Tech*, 2011, 24(3): 196-201. DOI: 10.1097/BSD.0b013e3181e489df.
- [61] Sewell MD, Dbeis R, Bliss P, et al. Radiotherapy for acute, high-grade spinal cord compression caused by vertebral hemangioma[J]. *Spine J*, 2016, 16(3): e195-e196. DOI: 10.1016/j.spinee.2015.10.018.
- [62] Acosta FL, Dowd CF, Chin C, et al. Current treatment strategies and outcomes in the management of symptomatic vertebral hemangiomas[J]. *Neurosurgery*, 2006, 58(2):287-295; discussion 287-295. DOI: 10.1227/01.NEU.0000194846.55984.C8.
- [63] Minh NH. Cervicothoracic spinal epidural cavernous hemangioma: case report and review of the literature[J]. *Surg Neurol*, 2005, 64(1): 83-85; discussion 85. DOI: 10.1016/j.surneu.2004.10.030.
- [64] 任健, 张鸿祺. 脊髓海绵状血管瘤的研究进展[J]. *中国脑血管病杂志*, 2016, 13(10): 552-557. DOI: 10.3969/j.issn.1672-5921.2016.10.010.
- [65] Anson JA, Spetzler RF. Surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *J Neurosurg*, 1993, 78(3):446-451. DOI: 10.3171/jns.1993.78.3.0446.
- [66] Kim CH, Kim HJ. Cervical subarachnoid floating cavernous malformation presenting with recurrent subarachnoid haemorrhage[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2002, 72(5):668. DOI: 10.1136/jnnp.72.5.668.
- [67] Er U, Yigitkanli K, Simsek S, et al. Spinal intradural extramedullary cavernous angioma: case report and review of the literature[J]. *Spinal Cord*, 2007, 45(9): 632-636. DOI: 10.1038/sj.sc.3101990.
- [68] Mataliotakis G, Perera S, Nagaraju S, et al. Intradural extramedullary cavernoma of a lumbar nerve root mimicking neurofibroma. A report of a rare case and the differential diagnosis[J]. *Spine J*, 2014, 14(12):e1-e7. DOI: 10.1016/j.spinee.2014.08.447.
- [69] 车晓明, 徐启武, 寿佳俊, 等. 脊髓内海绵状血管瘤畸形的诊断和治疗[J]. *中华医学杂志*, 2008, 88(19):1306-1308. DOI: 10.3321/j.issn:0376-2491.2008.19.004.
- [70] Wang KY, Idowu OR, Lin D. Radiology and imaging for cavernous malformations[J]. *Handb Clin Neurol*, 2017, 143: 249-266. DOI: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00024-2.
- [71] Clatterbuck RE, Eberhart CG, Crain BJ, et al. Ultrastructural and immunocytochemical evidence that an incompetent blood-brain barrier is related to the pathophysiology of cavernous malformations[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2001, 71(2): 188-192. DOI: 10.1136/jnnp.71.2.188.
- [72] Cox EM, Bambakidis NC, Cohen ML. Pathology of cavernous malformations[J]. *Handb Clin Neurol*, 2017, 143: 267-277. DOI: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00025-4.
- [73] Laredo JD, Reizine D, Bard M, et al. Vertebral hemangiomas: radiologic evaluation[J]. *Radiology*, 1986, 161(1):183-189. DOI: 10.1148/radiology.161.1.3763864.
- [74] Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, et al. Vertebral hemangiomas: MR imaging[J]. *Radiology*, 1987, 165(1): 165-169. DOI: 10.1148/radiology.165.1.3628764.
- [75] Wang B, Zhang L, Yang S, et al. A typical radiographic features of aggressive vertebral hemangiomas[J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2019, 101(11): 979-986. DOI: 10.2106/JBJS.18.00746.
- [76] Zhao LY, Jiang YN, Wang YB, et al. Spinal epidural cavernous hemangiomas: a clinical series of 9 cases and literature review[J]. *Front Oncol*, 2021, 11:572313. DOI: 10.3389/fonc.2021.572313. eCollection 2021.
- [77] Vishteh AG, Sankhla S, Anson JA, et al. Surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations: delayed complications, long-term outcomes, and association with cryptic venous malformations[J]. *Neurosurgery*, 1997, 41(5): 1094-1100; discussion 1100-1101. DOI: 10.1097/00006123-199711000-00013.
- [78] Jallo GI, Freed D, Zareck M, et al. Clinical presentation and optimal management for intramedullary cavernous malformations[J]. *Neurosurg Focus*, 2006, 21(1):e10. DOI: 10.3171/foc.2006.21.1.11.
- [79] 何远东, 张鸿祺, 王志潮, 等. 髓内型海绵状血管畸形临床研究(附 15 例报告)[J]. *中华神经外科疾病研究杂志*, 2012, 11(5):456-457. DOI: 10.3969/j.issn.1671-2897.2012.05.019.
- [80] Li J, Chen G, Gu S, et al. Surgical outcomes of spinal cord intramedullary cavernous malformation: a retrospective study of 83 patients in a single center over a 12-year period[J]. *World Neurosurg*, 2018, 118: e105-e114. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.06.134.
- [81] Tong X, Deng X, Li H, et al. Clinical presentation and surgical outcome of intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *J Neurosurg Spine*, 2012, 16(3): 308-314. DOI: 10.3171/2011.11.SPINE11536.
- [82] Ogilvy CS, Louis DN, Ojemann RG. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: clinical presentation, pathological features, and surgical management[J]. *Neurosurgery*, 1992, 31(2): 219-229; discussion 229-230. DOI: 10.1227/00006123-199208000-00007.
- [83] Aoyama T, Hida K, Houkin K. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: clinical characteristics of 13 lesions[J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2011, 51(8):561-566. DOI: 10.2176/nmc.51.561.
- [84] Wachter D, Psychogios M, Gilsbach JM, et al. Spinal cord cavernoma--operative strategy and results in 30 patients [J]. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg*, 2012, 73(3): 125-131. DOI: 10.1055/s-0032-1304811.
- [85] Gross BA, Du R, Popp AJ, et al. Intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *Neurosurg Focus*, 2010, 29(3):E14. DOI: 10.3171/2010.6.FOCUS10144.
- [86] Ren J, He C, Hong T, et al. Anterior to dorsal root entry zone myelotomy (ADREZotomy): a new surgical approach for the treatment of ventrolateral deep intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2018, 43(17): E1024-E1032. DOI: 10.1097/BRS.0000000000002607.
- [87] Pearl MS, Chen JX, Gregg L, et al. Angiographic detection and characterization of "cryptic venous anomalies" associated with spinal cord cavernous malformations using flat-panel catheter angiogramography[J]. *Neurosurgery*, 2012, 71(1 Suppl Operative):125-132. DOI: 10.1227/NEU.0b013e31825d8f9a.
- [88] Stechison MT, Panagis SG, Reinhart SS. Somatosensory evoked potential. Monitoring during spinal surgery[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 1995, 135(1-2): 56-61. DOI: 10.1007/BF02307415.
- [89] Li X, Zhang HQ, Ling F, et al. Differences in the electrophysiological monitoring results of spinal cord

- arteriovenous and intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *World Neurosurg*, 2019, 122: e315-e324. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.10.032.
- [90] Lunardi P, Acqui M, Ferrante L, et al. The role of intraoperative ultrasound imaging in the surgical removal of intramedullary cavernous angiomas[J]. *Neurosurgery*, 1994, 34(3): 520-523; discussion 523. DOI: 10.1227/00006123-199403000-00020.
- [91] Goyal A, Rinaldo L, Alkhataybeh R, et al. Clinical presentation, natural history and outcomes of intramedullary spinal cord cavernous malformations[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2019, 90(6): 695-703. DOI: 10.1136/jnnp-2018-319553.
- [92] 陈怡欣, 刘遂心, 周莉, 等. 心理康复治疗对脊髓损伤患者的康复效果研究[J]. *医学临床研究*, 2016, 33(10): 2071-2073. DOI: 10.3969/j.issn.1671-7171.2016.10.070.
- [93] 张军卫, 孙天胜, 海涌, 等. 早期康复干预对脊髓损伤后康复时间的影响[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2015, 25(2): 115-121. DOI: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.02.04.
- [94] 王宇臣, 宋柏林, 丛德毓. 脊髓损伤后神经源性膀胱尿潴留的康复治疗现状[J]. *中国急救医学*, 2016, 36(1): 86-87. DOI: 10.3969/j.issn.1002-1949.2016.z1.067.
- [95] Cristante AF, Damasceno ML, Barros Filho TE, et al. Evaluation of the effects of hyperbaric oxygen therapy for spinal cord lesion in correlation with the moment of intervention[J]. *Spinal Cord*, 2012, 50(7): 502-506. DOI: 10.1038/sc.2012.16.
- [96] 徐秀梅, 徐彦龙. 康复训练结合针灸治疗脊髓损伤神经源性膀胱患者临床疗效观察[J]. *中国针灸*, 2015, 35(7): 670-673. DOI: 10.13703/j.0255-2930.2015.07.009.
- [97] Kawahara N, Tomita K, Murakami H, et al. Total en bloc spondylectomy of the lower lumbar spine: a surgical techniques of combined posterior-anterior approach[J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2011, 36(1): 74-82. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181cdded6c.
- [98] Wang B, Han SB, Jiang L, et al. Intraoperative vertebroplasty during surgical decompression and instrumentation for aggressive vertebral hemangiomas: a retrospective study of 39 patients and review of the literature[J]. *Spine J*, 2018, 18(7): 1128-1135. DOI: 10.1016/j.spinee.2017.11.003.
- [99] Heyd R, Seegenschmiedt MH, Rades D, et al. Radiotherapy for symptomatic vertebral hemangiomas: results of a multicenter study and literature review[J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2010, 77(1): 217-225. DOI: 10.1016/j.ijrobp.2009.04.055.
- [100] Zhang M, Chen YR, Chang SD, et al. CyberKnife stereotactic radiosurgery for the treatment of symptomatic vertebral hemangiomas: a single-institution experience[J]. *Neurosurg Focus*, 2017, 42(1): E13. DOI: 10.3171/2016.9.FOCUS16372.
- [101] Li TY, Xu YL, Yang J, et al. Primary spinal epidural cavernous hemangioma: clinical features and surgical outcome in 14 cases[J]. *J Neurosurg Spine*, 2015, 22(1): 39-46. DOI: 10.3171/2014.9.SPINE13901.

· 文献速览 ·

酮症酸中毒在青少年 1 型糖尿病患者中的患病率有所增加

Jensen ET, Stafford JM, Saydah S, et al. Increase in prevalence of diabetic ketoacidosis at diagnosis among youth with type 1 diabetes: the SEARCH for diabetes in youth study[J]. *Diabetes Care*, 2021, 44(7): 1573-1578. DOI: 10.2337/dc20-0389.

糖尿病酮症酸中毒(DKA)是一种严重的、可能危及生命的糖尿病并发症,青少年糖尿病发生DKA的风险较大。为提高青少年糖尿病的认知及诊疗水平,2000年美国启动了青少年糖尿病研究(SEARCH)。研究显示,2002—2010年,青少年1型糖尿病患者(诊断年龄<20岁)中DKA的患病率较高(约30%),但变化趋势相对稳定。由于近年来青少年1型糖尿病患者群体的人口统计学特征不断变化,研究者试图评估从2010年至2016年,青少年1型糖尿病患者中DKA患病率的变化趋势,并进一步分析所观察到的变化趋势是否与人口统计学特征变化有关。研究者共纳入从2010年至2016年7612例青少年1型糖尿病患者,计算了每年被诊断为1型糖尿病后1个月内DKA的患病率,并观察7年间的变化趋势,进一步对比DKA发病率的RR和调整了年龄、性别、种族、收入、教育、健康保险状况、语言、诊断季节等人口统计学特征后的调整后RR。结果发现青

少年1型糖尿病患者中DKA患病率从2010年的35.3%增加到2016年的40.6%;DKA的患病率每年增加约2%[RR=1.02(95%CI:1.01~1.04),调整RR=1.02(95%CI:1.01~1.04);均P=0.01],RR和调整后RR非常相似,表明人口统计学特征的调整对所观察到的增加趋势没有实质性改变;尤其10~14岁儿童和男性亚组中DKA患病率增加显著,表明这类人群可能是DKA发病的风险群体。

此项以美国人群为基础、多中心的青少年糖尿病研究提示,2010—2016年,青少年1型糖尿病患者DKA患病率显著增加,此增加趋势似乎不能用人口统计学特征的变化来解释。因此,需要更多的研究深入探究导致此增加趋势的风险因素,未来若可以筛查确定有风险因素的青少年,加强对这些人群的监测和预防,则能极大程度降低DKA对青少年1型糖尿病患者的危害。

(编译:尹仅轩 中南大学湘雅二医院内分泌科)

