

脊髓室管膜肿瘤的临床管理指南(2026 版)

国家神经系统疾病医疗质量控制中心 国家神经疾病医学中心

通信作者: 贾文清, 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科学中心, 北京 100070, Email: coffeemd@163.com; 贾旺, 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科学中心, 北京 100070, Email: jwttty@126.com; 管凤增, 首都医科大学宣武医院神经外科, 北京 100053, Email: jianfengzeng@xwh.ccmu.edu.cn; 车晓明, 复旦大学附属华山医院神经外科, 上海 200040, Email: chexm@sina.com; 王永志, 北京市神经外科研究所, 北京 100070, Email: yongzhiwang_bni@163.com

实践指南注册: 国际实践指南注册与透明化平台(PREPARE-2025CN1170)

DOI: 10.3760/cma.j.cn112050-20251110-00436

室管膜肿瘤是一类神经上皮性肿瘤,其可能起源于脑室系统的室管膜细胞、脊髓中央管,或皮质内的异位残留细胞^[1]。根据发生的解剖学部位,室管膜肿瘤可分为小脑幕上、后颅窝和脊髓室管膜肿瘤三大类^[1]。根据第五版世界卫生组织(WHO)中枢神经系统(CNS)肿瘤分类,脊髓室管膜肿瘤包括4种整合病理学亚型:脊髓室管膜瘤;脊髓室管膜瘤,MYCN扩增型;黏液乳头型室管膜瘤;室管膜下瘤^[2-3]。据2024年美国脑肿瘤统计中心(Central Brain Tumor Registry of the United States, CBTRUS)数据,室管膜肿瘤的年龄标准化年发病率为0.41/10万,其中男性略高为0.47/10万,女性为0.35/10万。该类肿瘤可发生于所有年龄段,但分布特征各异:0~19岁群体中,占原发性脊髓肿瘤的18.3%;≥20岁群体中,该比例为15.5%^[4]。脊髓室管膜瘤是成人髓内肿瘤中最常见类型,占比约为60%^[5-7]。

目前,我国脊髓室管膜肿瘤的临床诊疗仍面临较大挑战,主要问题表现在确诊延迟、术后管理不规范以及不同医疗机构间诊疗水平差异较大。第五版WHO CNS分类正式纳入分子病理学特征,脊髓室管膜肿瘤的组织学诊断及风险分层愈发依赖精准的组织与分子病理学检测。精准的影像识别、显微外科手术、术后放疗化疗时机的选择及分子诊断,对于改善患者的预后具有重要意义。为统一诊疗流程、规范治疗策略、提升预后评估水平,本指南依据最新循证医学证据制订,旨在为神经外科、影像科、放疗科、肿瘤科、康复科等相关专科医生提供系统参考,促进我国脊髓室管膜肿瘤临床诊疗的标准化。

一、指南制订方法

本指南的制订依托国家神经系统疾病医疗质量

控制中心、国家神经疾病医学中心,由首都医科大学附属北京天坛医院牵头。为确保本指南具有科学性、系统性及临床适用性,其制订过程借鉴了近年国内外多项关于脊髓室管膜肿瘤及髓内胶质瘤管理的研究成果,并结合我国临床诊疗实践,采用专家协作编写与阶段性共识推进的方式组织完成。

第一阶段:由核心撰写单位组织开展初步文献回顾及问题梳理。以“spinal ependymoma”“intraspinal tumor”“ependymoma classification”“molecular profiling”“diagnosis and management guideline”“脊髓室管膜瘤”“胶质瘤诊断”等为关键词,于PubMed、Embase、中国知网及万方等数据库中系统检索1975年1月至2025年7月的相关文献。

第二阶段:成立由神经外科、神经影像、神经病理、神经电生理、放疗和化疗等相关领域专家组成“专家共识工作组”,对初稿内容展开分章节审阅和细化修订,重点结合我国医疗资源分布、临床技术可及性以及医疗保险政策要求,对推荐内容进行结构调整及路径优化,提升临床可操作性。

第三阶段:邀请来自全国三级医院、研究机构及肿瘤专科联盟的多名专家,组成“外部评议与策略优化组”,对前期形成的建议条款进行广泛意见征询和结构性反馈,推动最终推荐意见的完善及统一。所有推荐意见均经过多轮讨论及修改,力求在科学证据与实践经验之间达成平衡。使用推荐意见分级的评估、制定及评价(grading of recommendations assessment, development and evaluation, GRADE)方法对证据质量和推荐强度进行分级(表1)^[8-9]。推荐意见根据证据等级、预期获益、资源消耗和患者价

值观形成综合判断。如某一问题缺乏高质量证据,则参考专家临床经验形成“良好实践建议”。

表 1 推荐意见分级的评估、制定及评价 (GRADE) 分级标准

分级	内容
证据质量分级	
高 (A)	非常有把握:观察值接近真实值
中 (B)	对观察值有中等把握:观察值有可能接近真实值,但亦有可能差别很大
低 (C)	对观察值的把握有限:观察值可能与真实值有很大差别
极低 (D)	对观察值几乎无把握:观察值与真实值可能有极大差别
推荐强度分级	
强 (1)	明确显示干预措施利大于弊或弊大于利
弱 (2)	利弊不确定或无论证据质量高低均显示利弊相当

二、临床表现

脊髓室管膜肿瘤患者的诊断年龄多为 30 ~ 50 岁^[10-19]。肿瘤多数生长缓慢,临床表现与肿瘤所在位置密切相关。颈髓肿瘤可导致上下肢麻木、无力及步态不稳^[20-21];胸髓肿瘤常表现为下肢感觉及运动功能障碍;腰骶段(圆锥或马尾区)肿瘤则多以腰腿痛、坐骨神经痛为主要症状,并可在早期出现排便、排尿及性功能障碍^[15,22]。患者起病时症状多轻微,症状持续时间取决于肿瘤位置和症状特征,非特异性症状可能因患者对症状的逐渐适应,导致疾病的延迟诊断,少数患者由于瘤体出血可引起症状急性加重^[23-24]。

推荐意见:对于起病隐匿、进展缓慢的神经功能障碍患者,即使症状较轻,也应及时完善影像学检查,以减少误诊或延迟诊断的风险(1 级推荐, A 级证据)。

三、影像学及辅助检查

MRI 是脊髓室管膜肿瘤首选的影像学检查方法。MRI 通常显示脊髓内实性肿块, T1 加权成像 (T1WI) 多为等或低信号, T2 加权成像 (T2WI) 多为高信号, 并可见陈旧性出血或囊变等所致的信号不均^[5,25]。增强扫描肿瘤常表现为均匀或不均匀明显强化。典型 MRI 征象包括, (1) 脊髓中央占位性病损: 脊髓室管膜瘤起源于脊髓中央管室管膜上皮, 常呈脊髓中央对称性膨胀, 边界清楚, 将周围正常脊髓向外推移^[26]。(2) “帽征”: 在肿瘤的头侧或尾侧常见 T1WI 低信号的含铁血黄素沉积帽, 这是肿瘤反

复微出血的结果, 对于鉴别室管膜瘤具有提示意义^[26]。(3) 囊性变和空洞: 肿瘤常伴有囊性变或在肿瘤的上、下方形成囊肿及空洞, 半数以上患者可出现肿瘤相关性脊髓空洞^[27]。(4) 出血征象: 室管膜瘤内部常可见陈旧性出血, 除了“帽征”外, T1WI 上可呈高信号。对于 MYCN 扩增型脊髓室管膜瘤, 易出现多囊性和软脊膜播散, 部分可见远隔转移^[3,13]。对于黏液乳头型室管膜瘤, MRI 典型表现为位于圆锥末端/马尾区的髓内外肿块, 增强后肿瘤通常呈均匀强化^[28]。

CT 可显示脊髓室管膜肿瘤病变组织与正常脊髓组织的密度差值、特征性密度表现(如钙化、出血等)、病变累及的部位及占位效应等^[29], 可辅助了解椎管骨质改变, 常作为辅助性或补充性检查。磁共振弥散张量成像 (DTI) 可反映组织结构的差异、显示神经组织的细微结构、示踪神经纤维走行、显示脊髓运动和感觉纤维束与肿瘤的关系^[30]。术前 DTI 有助于评估肿瘤全切除的可能性, 为制定优化手术方案提供影像学依据^[31-32]。但脊髓 DTI 受椎管解剖结构的影响, 图像易变形、伪影较大、图像信噪比较低, 目前尚主要用于科研探索。此外, 可行脊柱正侧位 X 线片检查, 以了解脊柱侧弯或畸形情况, 为是否需一期脊柱固定融合提供依据。

需要与脊髓室管膜肿瘤鉴别的疾病包括, (1) 脊髓星形细胞瘤: 多见于儿童, 肿瘤偏心生长、边界不清、强化不均匀。(2) 神经鞘瘤和脊膜瘤: 一般为髓外硬膜下肿瘤, 可通过肿瘤与脊髓关系及脊髓是否被推移来鉴别。(3) 血管母细胞瘤: 可有血管流空信号、伴发肿瘤周边囊肿和血管畸形, 强化均匀明显。(4) 椎管内转移瘤等。鉴于黏液乳头型室管膜瘤具有沿神经轴播散的倾向, 初诊时如考虑存在播散可能, 建议行全脊柱及头颅增强 MRI 检查, 以系统评估病变范围及播散情况; 在具备条件的中心, 可进一步考虑联合正电子发射断层显像 (PET)-CT 或 PET-MRI 检查, 以提高对隐匿播散灶及代谢异常的检出率。对于鉴别诊断疑难的患者, 可考虑进行脑脊液液体活检[如循环游离 DNA (cfDNA)/循环肿瘤 DNA (ctDNA) 测序]作为辅助鉴别诊断^[33]。

推荐意见:(1) MRI 是诊断脊髓肿瘤的首选检查方法, 可明确肿瘤的位置、大小及与周围组织的关系(1 级推荐, A 级证据)。(2) CT 可显示钙化、出血及骨质改变, 存在 MRI 禁忌证时可作为脊髓室管膜肿瘤的替代或补充检查(1 级推荐, B 级证据)。(3) DTI 可作为辅助检查, 用于评估肿瘤与纤维束关系并预测切除的可能性, 但因图像受伪影和解剖因素

影响,目前仅适合在有条件的中心探索性开展(2级推荐,C级证据)。

四、组织病理学及分子病理学特征

大体上,脊髓室管膜肿瘤多呈灰红色、软质,边界清。显微镜下,脊髓室管膜瘤可见特征性结构,如围血管假菊形团和室管膜菊形团,属 WHO 2 或 3 级;黏液乳头型室管膜瘤组织学上表现为肿瘤细胞以乳头状方式围绕透明化纤维血管核心排列,伴黏液样物质沉积,核分裂活性低,属 WHO 2 级;脊髓室管膜下瘤则由散在于稀疏纤维基质中的小核细胞构成,可见微囊及钙化,属 WHO 1 级^[34]。免疫组织化学(IHC)染色方面,脊髓室管膜瘤典型表现为 GFAP(+),S100(+),OLIG2(-),EMA 可呈核旁点状阳性。黏液乳头型室管膜瘤常表达 HOXB13^[17,35-36]。在分子生物学层面,MYCN 扩增型脊髓室管膜瘤具有独特的 DNA 甲基化谱和 MYCN 基因扩增;MYCN 的 IHC 染色常呈强核阳性^[13-14,37]。

五、诊断标准及分型

脊髓室管膜肿瘤确诊需通过病理学检查,包括组织病理学、IHC 及分子病理学检测。所有患者均应明确 MYCN 扩增状态,以判定是否属于 MYCN 扩增型亚型。对于分子检测结果不完整的患者,若分子学信息缺失但基本组织形态学可判断类型者,应标注为“NOS”(not otherwise specified);若分子检测结果与组织形态学特征不符或无法进行明确分型者,应标注为“NEC”(not elsewhere classified)。

对于分子检测技术的选择,MYCN 扩增的评估可结合 MYCN 位点探针的原位杂交[如荧光原位杂交(fluorescence in situ hybridization, FISH)]和(或)下一代测序(next-generation sequencing, NGS)结果综合判断。NGS 可在同一平台上同时评估多类分子变异(如基因突变及拷贝数改变等),从而获得更为全面的分子谱信息;但拷贝数结果的判读可能受肿瘤细胞含量、测序深度及分析算法等因素影响,当 NGS 提示 MYCN 扩增时,可采用原位杂交等正交方法进一步确认,必要时亦可考虑数字滴度聚合酶链式反应等定量检测作为补充验证手段。此外, DNA 甲基化谱分析在脊髓室管膜肿瘤的分型及整合诊断中具有重要价值;有条件的中心可在形态学及 IHC 基础上,结合 FISH 或 NGS 结果开展甲基化谱分析,以进一步提高诊断精度。

推荐意见:(1) 脊髓室管膜肿瘤的病理学诊断应基于组织学形态和 IHC 特征。在有条件的中心,需结合分子病理学检测以实现精准分型,并遵循

WHO CNS 肿瘤分类标准,进行组织学与分子学的整合诊断;若分子检测结果不完整,应标注为“NEC”或“NOS”(1级推荐,A级证据)。(2)在脊髓室管膜瘤中,应检测 MYCN 扩增状态,以明确是否属于 MYCN 扩增型亚型(1级推荐,A级证据)。(3)在具备条件的中心,建议通过 FISH、NGS 与甲基化检测整合分型方法,全面评估脊髓室管膜瘤的分子特征,以优化风险分层及预后评估(1级推荐,B级证据)。

六、治疗策略

脊髓室管膜肿瘤的治疗以手术为主,根据病理学级别和术后情况辅以选择性的放疗。化疗、靶向治疗及免疫治疗目前无标准方案,仅在复发进展情况下谨慎应用。具体临床实践应结合患者个体情况及医疗机构实际条件进行选择及调整。

手术切除是脊髓室管膜肿瘤的首选和最重要的治疗手段。理想目标是肿瘤全切除,大量研究证明,肿瘤全切除是延长患者无进展生存和总体生存的关键因素^[38-45]。

(一) 手术治疗

1. 手术时机:随着脊髓 MRI 检查技术的进步及普及,越来越多的症状轻微或无症状的脊髓室管膜肿瘤患者得到影像学诊断。因考虑到肿瘤生长相对缓慢及髓内手术的风险,对于肿瘤体积较小、临床症状轻微患者的手术时机问题,常给医生和患者带来困惑。既往研究显示,术后神经功能与术前状态密切相关,症状轻、功能保留较好的患者往往预后更佳。在肿瘤体积较小、累及脊髓节段较短时进行手术,有助于降低肿瘤持续生长对周围脊髓组织造成不可逆损伤的风险,可能与更好的功能结局相关^[1,23,46]。随着术前评估、术中神经电生理监测及显微外科技术的不断发展及成熟,在充分保护神经功能的前提下实现肿瘤最大程度切除已成为可能。

推荐意见:(1)在具备丰富经验和成熟技术的中心,对于影像学已明确诊断但症状轻微或无症状的患者,可考虑行早期手术治疗(1级推荐,C级证据);若选择密切观察,影像学或临床提示病变明显进展,则应尽早实施手术。(2)对于符合手术指征的患者,推荐在保证神经功能安全的前提下行最大程度的显微外科手术切除(1级推荐,A级证据)。

2. 手术入路:由于脊髓室管膜肿瘤起源于脊髓中央管或终丝部位的室管膜细胞,故瘤体多位于脊髓中央,而脊髓后正中沟将两侧脊髓后索隔开,为自然解剖学裂隙,故通常选择脊髓后正中沟入路。理

论上可以通过后正中沟静脉以及双侧神经根中点定位后正中沟,但由于肿瘤的占位效应、脊髓肿胀等原因常导致脊髓局部扭转,术者无法精准识别后正中沟,此时推荐使用术中电生理电位反转技术辅助定位后正中沟,以避免损伤脊髓后索功能。分离后正中沟时,推荐首先锐性切开后正中沟处的软脊膜,借助肿瘤状态下髓内的高张力,钝性分离后正中沟进入脊髓中央区域,可避免对脊髓后索长传导纤维薄束、楔束的损伤,而导致术后严重的本体感觉和精细触觉障碍。

对于瘤体偏于脊髓一侧的室管膜瘤或术前与脊髓星型细胞瘤难以鉴别者,也可选择脊髓背外侧沟入路。背外侧沟即感觉神经根入髓区,很容易定位。该入路可降低脊髓后索损伤的发生率,因在分离过程中会一定程度地破坏脊髓灰质后角头部 Rexed 分层 I ~ IV 层和白质传入纤维 Lissauer 束,在减轻术后疼痛方面效果较好。但由于皮质脊髓束、脊髓小脑束和脊髓丘脑束紧邻背外侧沟,在手术分离过程中,该入路增加了损伤运动及运动相关传导纤维的风险。

推荐意见:推荐采用脊髓后正中沟入路切除脊髓室管膜肿瘤,在显微镜下辨认困难时可运用术中电生理电位反转技术辅助定位后正中沟(1 级推荐, B 级证据);对于瘤体偏于脊髓一侧的肿瘤,可选择脊髓背外侧沟入路(2 级推荐, C 级证据)。

3. 肿瘤切除方式:整块切除和分块切除是肿瘤外科常用的手术策略。在可行且安全的前提下,建议优先采用整块切除^[46]。对于黏液乳头型室管膜瘤,保持包膜完整的整块切除复发率最低,而发生包膜破裂的切除与更高的复发风险显著相关^[47]。

推荐意见:(1)对于脊髓室管膜肿瘤,在手术情况允许时应尽可能采用整块切除策略实施根治性切除;尤其是对于圆锥/马尾区的黏液乳头型室管膜瘤,术中应尽可能保持包膜完整,以降低肿瘤复发的风险(1 级推荐, B 级证据)。(2)若必需行分块切除肿瘤,应严格遵循肿瘤切除的“无瘤原则”,以降低复发或肿瘤播散风险(2 级推荐, C 级证据)。

4. 是否一期行脊柱固定融合:关于是否一期行后路脊柱固定术,尤其是对于术前无骨质破坏及脊柱失稳的脊髓室管膜肿瘤患者,目前尚存在争议^[48]。已有研究提示,影响术后脊柱畸形或失稳发生的危险因素主要包括:年龄(儿童及青少年)、术前已存在脊柱畸形、肿瘤累及并破坏骨质、后方张力带破坏程度重、枢椎椎板切除、多节段椎板切除、小

关节破坏 > 50% 及术后放疗等^[48-51]。对于长节段脊髓室管膜肿瘤(肿瘤节段 ≥ 5 个椎体)合并脊柱畸形者(如 Cobb 角 $> 35^\circ$),因术后快速进展风险增加,可考虑在肿瘤切除的同时实施一期脊柱融合矫形术^[52-55]。

推荐意见:(1)对于术前无脊柱失稳或明显脊柱畸形的患者,术中应避免过度显露、损伤小关节及其以外区域,推荐行椎板成形术以恢复椎管结构的完整性和维护脊柱稳定性(2 级推荐, C 级证据)。(2)对于合并脊柱畸形者,若术前 Cobb 角 $> 35^\circ$ 且伴随术后快速进展的危险因素(如长节段减压等),建议考虑一期行后路脊柱融合矫形术(2 级推荐, C 级证据)。(3)对于 Cobb 角 $< 35^\circ$,但存在脊柱畸形危险因素的患者,建议积极随访,必要时进行支具治疗或手术矫正(2 级推荐, C 级证据)。

(二)术中辅助技术

术中辅助技术是脊髓室管膜肿瘤实现神经功能保护前提下尽可能全切除肿瘤的重要手段,推荐有条件的中心开展。目前,推荐临床应用的辅助技术主要包括术中神经电生理监测和术中超声。

1. 术中神经电生理监测:监测目的是定位脊髓后索、脊神经,并监测深感觉、运动、排便、排尿功能的完整性,有效降低术后并发症^[56-57]。

(1)体感诱发电位(somatosensory evoked potential, SEP):除在大多数神经外科手术中常规应用的经颅电刺激 SEP 监测之外,SEP 在脊髓脊柱手术中还有一种特殊的应用,即脊髓后正中沟的定位。具体操作如下:术中显露脊髓后,采用双极刺激器沿着脊髓背侧从左至右水平移动进行刺激,当双极触点均位于后正中沟左侧时,能够采集到正向的 SEP 波形,反之则是负向的,正、负 SEP 波形之间的位置即为后正中沟。

(2)运动诱发电位(motor evoked potential, MEP):MEP 在脊髓脊柱手术中也有一种特殊应用,即 D 波(direct wave)。D 波是指电流刺激运动皮质锥体细胞后,能够在脊髓上被电极直接记录到的去极化波,也称直接波。D 波的记录电极可放置于术区下端的硬膜外,或硬膜下蛛网膜外。D 波具有波幅与刺激强度呈线性关系、稳定、不易受麻醉药物影响等优点,即使是在因使用神经肌肉阻断剂导致 MEP 难以引出的情况下, D 波也仍能较好地记录,可以与 SEP 及 MEP 监测形成良好的互补^[58]。需要注意的是, D 波在脊髓末端(T_{10} 水平以下)难以引出,因此主要适用于颈、胸段脊髓脊柱病变手术的

监测。

(3) 肌电图:包括自由肌电图和诱发肌电图监测。自由肌电图可以实时监测脊髓脊柱手术中对神经根的机械牵拉或热损伤导致的神经强直放电(呈棘波或爆发性波),监测方法简单实用,但假阳性率相对较高。诱发肌电图则是通过电刺激神经,以诱发并记录神经根所支配肌肉的复合肌肉动作电位的监测技术。

(4) 球海绵体反射(bulbocavernosus reflex, BCR):对于涉及脊髓圆锥及马尾神经的手术,BCR 监测有助于降低患者术后出现排尿、排便及性功能障碍的风险^[59]。由于 BCR 成分容易受到麻醉药物,尤其是吸入麻醉的影响,故推荐麻醉方案为全静脉麻醉,麻醉诱导后不追加肌松药物。

2. 术中超声:具有便捷、实时、可重复的优点,能够提供良好的空间图像,通过与脊髓 CT 及 MRI 对比,实现肿瘤切除前的可视化,有助于术中肿瘤定位和判定切除程度。但该技术易受体位、椎管体积、成像介质的限制^[60]。目前常用的 B 型超声能够通过不同组织的回声强度差异来区分正常脊髓与肿瘤,明确地判断室管膜肿瘤的实性、囊性、坏死及出血成分。随着多参数超声技术的发展,多普勒超声能够显示肿瘤的血流情况、弹性超声能够反映肿瘤的机械性质(即软硬度)、超声造影能够表征肿瘤的微血管和灌注特征,从而更好地指导肿瘤的切除。

推荐意见:(1) 脊髓室管膜肿瘤手术推荐常规应用术中神经电生理监测,以提高手术全切除率并降低神经损伤并发症(1 级推荐, A 级证据)。在有条件的中心,除常规应用 SEP/MEP 外,推荐联合应用 D 波监测,以更好地保护皮质脊髓束(1 级推荐, B 级证据)。在圆锥或马尾部位肿瘤手术中,联合应用 BCR 监测,以降低术后排尿、排便及性功能障碍风险(1 级推荐, B 级证据)。(2) 建议在条件允许时常规应用术中超声作为影像学辅助手段,以辅助肿瘤定位和评估切除范围(2 级推荐, C 级证据)。

(三) 放疗

1. 术后辅助治疗:对于完全切除的 WHO 1 级室管膜下瘤或 WHO 2 级脊髓室管膜瘤,因总体复发率低,通常术后不进行放疗^[61]。对于未全切除的 WHO 2 级脊髓室管膜瘤,术后放疗的获益尚存争议^[62-65]。对于 WHO 3 级脊髓室管膜瘤,鉴于其侵袭性生物学行为,通常术后采用辅助放疗,但获益有待进一步评估^[10,13,40,45]。对于 MYCN 扩增型脊髓室管膜瘤,由于相对罕见且侵袭性较强,尽管术后辅

以放、化疗等综合方案,但治疗效果仍欠佳^[3,66]。对于终丝黏液乳头型室管膜瘤,术后放疗可能降低局部复发的风险^[15-16,67]。对于已广泛 CNS 播散者,推荐全脑全脊髓放疗^[45,68]。

2. 放射剂量:包括,(1) 局部放疗:根据术前、术后 MRI 确定肿瘤的局部照射范围,通常采用增强 T1WI 或 T2WI 上异常信号为肿瘤区,临床靶区为肿瘤区外放 1~2 cm。脊髓区肿瘤放疗剂量为 45.0~54.0 Gy,每日分割剂量为 1.8~2.0 Gy;若病灶位于脊髓圆锥以下,总剂量可提高至 60.0 Gy。(2) 全脑全脊髓放疗:全脑包括硬脑膜以内的区域,全脊髓上起寰椎,下至尾椎硬脊膜囊及神经根。全脑全脊髓照射总剂量为 36.0 Gy,1.8~2.0 Gy/次,后续对于颅内病灶区局部追加剂量至 54.0~59.4 Gy,脊髓病灶区追加剂量至 45.0 Gy。

推荐意见:(1) 对于 WHO 1 级室管膜下瘤及 2 级脊髓室管膜瘤,如已达全切除,不常规行放疗(1 级推荐, B 级证据);若存在肿瘤残余,可根据肿瘤残留情况、进展风险及患者功能状态制定个体化决策。对于 WHO 3 级脊髓室管膜瘤或 MYCN 扩增型脊髓室管膜瘤,建议术后给予放疗(2 级推荐, C 级证据)。(2) 对于终丝黏液乳头型室管膜瘤,若未能全切除,或术前已出现肿瘤细胞播散,术后应行放疗(1 级推荐, B 级证据);若已有广泛 CNS 播散,推荐行全脑全脊髓放疗(2 级推荐, C 级证据)。

(四) 化疗

由于多数脊髓室管膜肿瘤为低级别肿瘤,首次手术后一般不常规推荐化疗。对于多次复发、放疗无效或出现播散的高级别脊髓室管膜瘤,化疗可作为挽救性治疗选择之一,但其疗效有待进一步评估^[63,69-70]。既往研究中曾尝试采用铂类药物^[45,62]、替莫唑胺及其联合拉帕替尼方案^[71]、环磷酰胺联合顺铂、贝伐珠单抗等方案^[72]。对于脊髓恶性室管膜瘤,尤其是复发、播散的脊髓室管膜瘤,建议参加新药或新疗法临床试验研究^[73]。

(五) 分子靶向及免疫治疗

随着对脊髓室管膜肿瘤分子生物学的深入研究,一些与其分子特征相关的靶向治疗(NCT04374305, NCT03095248)和免疫治疗(NCT03173950, NCT04661384)策略正在被探索。目前尚无针对脊髓室管膜肿瘤获批的分子靶向或免疫治疗药物。针对 NF2 相关通路的靶向治疗、免疫检查点抑制剂及嵌合抗原受体(chimeric antigen receptor, CAR)-T 细胞治疗等新型策略仍处于临床研究或探索阶段,相关疗效尚需进

一步证实。

推荐意见:目前不推荐将化疗、靶向治疗或免疫治疗作为一线标准治疗方案,建议在复发、播散或常规治疗失败时,可在临床试验框架下尝试应用(2 级推荐,C 级证据)。

七、随访及肿瘤复发管理

脊髓室管膜肿瘤切除后的评价指标包括:肿瘤的切除程度、神经功能缺损情况、手术相关并发症、疗效及肿瘤复发情况等。

(一)疗效评估、术后并发症及随访

对肿瘤切除程度的评估,建议在术后 72 h 内行增强 MRI(以减少术后伪影的影响),习惯将切除程度按切除肿瘤体积分成全切除、大部切除、部分切除或活组织检查^[6,74]。尽管不同研究团队对上述 3 种切除程度的定义并不统一,但肿瘤全切除患者的预后显著优于未全切除者的结论一致^[75]。

患者术前、术后的神经功能评价包括感觉和运动功能、排便和排尿功能、性功能及生活质量等。推荐采用神经影像与行为量表相结合的评价方式。常用的量表包括美国脊柱损伤协会损伤量表(American Spinal Injury Association impairment scale, ASIA)评级、改良 McCormick 分级和 SF-36 量表等。

显微手术切除脊髓室管膜肿瘤的总体安全性较高,但仍可能发生少量手术相关并发症,包括硬膜外血肿、脑脊液漏及切口感染,偶见椎板复位不良或脊柱不稳等结构性问题^[41,76-77]。可通过术中神经电生理监测、沿肿瘤—脊髓清晰界面显微分离、充分止血与严密硬膜缝合及规范引流等措施降低并发症的发生。

脊髓室管膜肿瘤具有术后远期复发的风险,特别是在肿瘤未全切除或高级别肿瘤患者中。因此,规范的术后随访计划对及时发现肿瘤复发、指导进一步治疗非常重要。增强 MRI 随访频率建议如下:术后 3~6 个月复查 1 次,后每 6~12 个月复查 1 次;此后 3~5 年内,每年复查 1 次;5 年后,可每 1~2 年复查 1 次,直至术后满 10 年。由于少数患者仍可能在更远期复发,长期(≥ 10 年)随访也应考虑。建议结合增强 T1WI 与 T2WI 判断肿瘤是否进展。一旦影像学发现可疑复发病灶或播散病灶,即使无症状,也应提高警惕,缩短随访问隔或进行干预。

推荐意见:(1)神经功能的评价,推荐使用 ASIA 评级、改良 McCormick 分级和 SF-36 量表,以评估运动、感觉、括约肌功能及生活质量(1 级推荐,

C 级证据)。(2)脊髓室管膜肿瘤具有术后远期复发的风险,特别对未全切除或高级别肿瘤,应制定周密的随访计划。推荐定期行脊髓 MRI 增强检查,必要时应包括全脑全脊髓 MRI 检查(1 级推荐,B 级证据)。

(二)肿瘤复发管理

脊髓室管膜肿瘤复发可表现为原位复发和(或)CNS 远隔部位播散。应根据既往治疗史和当前病灶情况制定个体化治疗方案。

1. 手术:对局限性局部肿瘤复发,若患者一般情况许可,仍首选手术切除。多项研究均证实,再次手术切除复发肿瘤能显著延长患者的生存期,是复发肿瘤患者的首选策略^[39,78-79]。尤其对于首次手术未能全切除者,复发时争取全切除可提高长期肿瘤控制率。

2. 放疗:若患者既往未接受过放疗,肿瘤复发后应行挽救性放疗。对先前照射过局部的患者,可考虑再程放疗,注意需权衡脊髓耐受能力。有脑脊液种植播散的复发病例,可考虑行全脑全脊髓放疗。

3. 化疗:对已手术+放疗后多次复发且无法再次手术者,可尝试化疗。鉴于目前尚缺乏高质量的研究证据支持,建议可参加临床试验研究,包括新的系统治疗(靶向/免疫)试验。

4. 支持治疗:复发患者往往伴神经功能进一步恶化,需要积极的康复治疗 and 护理,以提高生活质量。需系统的心理社会支持,以缓解复发带来的显著心理负担。

总之,肿瘤复发管理需综合考量既往治疗、复发部位和患者意愿,需由相关多学科团队讨论决定。对不宜积极治疗的晚期患者,应注重姑息治疗和对症处理,包括疼痛管理、预防并发症、心理疏导和临终关怀等,以最大程度维护患者的尊严和舒适。

推荐意见:(1)肿瘤局部复发时,首选再次手术切除(1 级推荐,C 级证据);对发生脑脊液种植播散者,可考虑行全脑全脊髓放疗(2 级推荐,C 级证据)。(2)对于神经功能进一步恶化、无法耐受积极治疗的晚期患者,推荐经多学科团队讨论,制定积极的姑息治疗及多学科支持方案(1 级推荐,B 级证据)。

(三)术后康复及预防深静脉血栓形成

1. 康复治疗:研究表明,髓内肿瘤术后 1~2 周的下肢功能及步行能力可预测术后 1 年的步行独立性。因此,应尽早进行功能评估,分层设定康复目标及资源配置^[80]。将患者纳入脊髓专科康复单元,并在多学科团队框架下实施结构化、个体化康复,与患者的功能结局和生活质量改善密切相关;核心干预措

施包括:体位及翻身管理、关节活动度及肌力/耐力训练、平衡及步态训练、作业治疗,涵盖日常生活活动训练、移乘及辅具的情境化训练等、膀胱/肠道管理、痉挛及神经病理性疼痛的分层治疗等^[81-82]。

2. 防治深静脉血栓形成:因术后卧床、下肢瘫痪及肿瘤状态等因素,深静脉血栓形成的风险显著升高。国际循证指南推荐应常规进行血栓形成风险评估,并实施综合预防措施^[83-85]。

推荐意见:脊髓室管膜肿瘤术后应在 1~2 周内进行规范化功能评估,用于分层设定康复目标及资源配置;对于需要进行康复治疗的患者,建议纳入脊髓专科康复治疗单元,在多学科团队框架下实施结构化、个体化康复,以改善患者的功能结局及生活质量(1 级推荐,C 级证据)。

八、预后

相较于后颅窝及小脑幕上室管膜肿瘤,脊髓室管膜肿瘤整体预后良好。由于脊髓室管膜肿瘤发病率较低,现有的预后相关研究多为回顾性分析。脊髓室管膜下瘤多为良性,手术全切除与良好预后相关^[18];既往研究显示,5 年无进展生存率为 100%^[11],5 年的总生存率为 100%^[11,74]。脊髓室管膜肿瘤的预后也相对较好,研究表明,5 年无进展生存率为 88%,5 年总生存率为 100%^[11]。Neyazi 等^[12]通过转录组和甲基化谱分析,将脊髓室管膜瘤分为 A 型和 B 型,A 亚型多伴 NF2 突变合并 22q 缺失(NF2 双等位基因丢失),NF2 表达降低,并与多灶性病变及较差的无进展生存相关;B 亚型多无 NF2 突变,伴 22q 缺失(NF2 单等位基因丢失),NF2 表达相对保留。黏液乳头型室管膜瘤虽然组织学表现为良性,但即使手术全切除,仍有原位复发和 CNS 内播散的风险,在 2021 版 CNS 分类中由 WHO 1 级调整为 WHO 2 级。既往研究报道,该肿瘤可根据 DNA 甲基化水平分为 A、B 两组,A 组患者全切除率仅约 50%,10 年无进展生存率为 15%,而 B 组患者全切除率可达 98%,10 年的无进展生存率为 67%^[17]。MYCN 扩增型脊髓室管膜瘤具有独特的 DNA 甲基化谱,肿瘤具有侵袭性,易发生 CNS 内播散转移,且对目前的常规治疗反应欠佳,预后较差^[13,14,86-89];中位无进展生存期仅约 17 个月,中位总生存期约为 87 个月^[13];10 年总生存率仅为 32%^[88]。

手术全切除是影响脊髓室管膜肿瘤预后的关键因素之一^[90-93]。关于术后辅助治疗效果,目前仍缺乏大规模、前瞻性临床试验的充分证据支持,具体临床实践仍需根据患者的具体情况选择及调整。

推荐意见:脊髓室管膜肿瘤总体预后较好,手术全切除是延长生存和降低复发风险的关键。黏液乳头型和 MYCN 扩增型脊髓室管膜瘤存在较高的复发和播散风险,需密切随访,治疗方案推荐多学科协作诊疗制定个性化方案(1 级推荐,B 级证据)。

学术顾问 江涛(北京市神经外科研究所、国家神经疾病医学中心、神经系统疾病国家临床医学研究中心、国家神经系统疾病医疗质量控制中心)

专家组组长 贾文清(首都医科大学附属北京天坛医院)

专家组副组长 菅凤增(首都医科大学宣武医院)、车晓明(复旦大学附属华山医院)、王永志(首都医科大学附属北京天坛医院)

法学专家 王安心(北京市神经外科研究所)

共同执笔 张耀武(首都医科大学附属北京天坛医院)、王永志(北京市神经外科研究所)、刘幸(北京市神经外科研究所)、陈绪珠(首都医科大学附属北京天坛医院)、刘彦伟(首都医科大学附属北京天坛医院)、康勋(首都医科大学附属北京天坛医院)、樊星(北京市神经外科研究所)

共识专家组成员(按姓氏汉语拼音排序) 车晓明(复旦大学附属华山医院)、陈春美(福建医科大学附属协和医院)、陈达明(香港中文大学威尔斯亲王医院)、陈海锋(四川大学华西医院)、储卫华(陆军军医大学第一附属医院)、范涛(首都医科大学三博脑科医院)、高俊(中国医学科学院北京协和医院)、郭华(山东省立医院)、贾旺(首都医科大学附属北京天坛医院)、贾文清(首都医科大学附属北京天坛医院)、菅凤增(首都医科大学宣武医院)、姜政(山东大学齐鲁医院)、兰海涛(河北医科大学第二医院)、李美华(南昌大学第一附属医院)、刘伟(天津市环湖医院)、刘晓东(山西医科大学第一医院)、陆云涛(南方医科大学南方医院)、牟永告(中山大学肿瘤防治中心)、乔广宇(解放军总医院第一医学中心)、屈延(空军军医大学第二附属医院)、王贵怀(清华大学附属北京清华长庚医院)、王杭州(苏州大学附属儿童医院)、王永志(北京市神经外科研究所)、辛涛(山东第一医科大学第一附属医院)、徐松柏(吉林大学第一医院)、晏怡(重庆医科大学附属第一医院)、余斌(郑州大学第一附属医院)、张弩(中山大学第一附属医院)、赵红宇(中国医科大学附属盛京医院)、周迎春(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、朱涛(天津医科大

学总医院)、朱永坚(浙江大学医学院附属第二医院)

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

志谢 国家神经系统疾病医疗质量控制中心全国专家委员会及神经外科质控工作组专家对本文的支持

参 考 文 献

- [1] Rudà R, Bruno F, Pellerino A, et al. Ependymoma: evaluation and management updates[J]. *Curr Oncol Rep*, 2022,24(8):985-993. DOI: 10.1007/s11912-022-01260-w.00.
- [2] 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. DOI: 10.1093/neuonc/noab106.
- [3] 潘灏, 杨学军, 李志勇, 等. 2021 年世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类(第五版)室管膜肿瘤分类解读[J]. *中国现代神经疾病杂志*, 2021,21(9):809-816. DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2021.09.011.
- [4] Price M, Ballard C, Benedetti J, et al. CBTRUS statistical report: primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2017-2021 [J]. *Neuro Oncol*, 2024,26(Supplement_6):vil-vi85. DOI: 10.1093/neuonc/noae145.
- [5] Cerretti G, Pessina F, Franceschi E, et al. Spinal ependymoma in adults: from molecular advances to new treatment perspectives [J]. *Front Oncol*, 2023,13:1301179. DOI: 10.3389/fonc.2023.1301179.
- [6] Wostrack M, Ringel F, Eicker SO, et al. Spinal ependymoma in adults: a multicenter investigation of surgical outcome and progression-free survival[J]. *J Neurosurg Spine*, 2018,28(6):654-662. DOI: 10.3171/2017.9.SPINE17494.
- [7] Schwartz TH, McCormick PC. Intramedullary ependymomas; clinical presentation, surgical treatment strategies and prognosis[J]. *J Neurooncol*, 2000,47(3):211-218. DOI: 10.1023/a:1006414405305.
- [8] Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE, et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations[J]. *BMJ*, 2008,336(7650):924-926. DOI: https://doi.org/10.1136/bmj.39489.470347.AD.
- [9] 国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心(北京协和医院), 中国医师协会风湿免疫专科医师分会血管炎学组, 海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专业委员会血管炎学组, 等. 中国大动脉炎诊疗指南(2023) [J]. *中华内科杂志*, 2024,63(2):132-152. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20231108-00304.
- [10] Farooqi S, Tebha SS, Qamar MA, et al. Clinical characteristics, management, and outcomes of intramedullary spinal cord ependymomas in adults: a systematic review [J]. *World Neurosurg*, 2023,173:237-250. e8. DOI: 10.1016/j.wneu.2023.02.098.
- [11] Pajtler KW, Witt H, Sill M, et al. Molecular classification of ependymal tumors across all CNS compartments, histopathological grades, and age groups [J]. *Cancer Cell*, 2015,27(5):728-743. DOI: 10.1016/j.ccell.2015.04.002.
- [12] Neyazi S, Yamazawa E, Hack K, et al. Transcriptomic and epigenetic dissection of spinal ependymoma (SP-EPN) identifies clinically relevant subtypes enriched for tumors with and without NF2 mutation [J]. *Acta Neuropathol*, 2024,147(1):22. DOI: 10.1007/s00401-023-02668-9.
- [13] Ghasemi DR, Sill M, Okonechnikov K, et al. MYCN amplification drives an aggressive form of spinal ependymoma [J]. *Acta Neuropathol*, 2019,138(6):1075-1089. DOI: 10.1007/s00401-019-02056-2.
- [14] Raffeld M, Abdullaev Z, Pack SD, et al. High level MYCN amplification and distinct methylation signature define an aggressive subtype of spinal cord ependymoma [J]. *Acta Neuropathol Commun*, 2020,8(1):101. DOI: 10.1186/s40478-020-00973-y.
- [15] Zhang YW, Wang B, An SY, et al. Clinical management and prognosis of spinal myxopapillary ependymoma: a single-institution cohort of 72 patients [J]. *Eur Spine J*, 2023,32(7):2459-2467. DOI: 10.1007/s00586-023-07690-9.
- [16] Akyurek S, Chang EL, Yu TK, et al. Spinal myxopapillary ependymoma outcomes in patients treated with surgery and radiotherapy at M. D. Anderson Cancer Center [J]. *J Neurooncol*, 2006,80(2):177-183. DOI: 10.1007/s11060-006-9169-2.
- [17] Bockmayr M, Harnisch K, Pohl LC, et al. Comprehensive profiling of myxopapillary ependymomas identifies a distinct molecular subtype with relapsing disease [J]. *Neuro Oncol*, 2022,24(10):1689-1699. DOI: 10.1093/neuonc/noac088.
- [18] Zheng GH, Zhang YW, Liu YX, et al. Clinical characteristics and prognostic factors of primary spinal subependymoma: a single-center cohort study and systematic review [J]. *J Neurooncol*, 2025,172(3):675-685. DOI: 10.1007/s11060-025-04956-8.
- [19] Yagi T, Mizuno M, Kageyama H, et al. Spinal cord subependymoma: a subanalysis of the neurospinal society of Japan's multicenter study of intramedullary spinal cord tumors [J]. *Neurospine*, 2023,20(3):735. DOI: 10.14245/ns.2346388.194.
- [20] Lin H, Chen XY, Gu S, et al. Characteristics and therapeutic profile of the patients with upper cervical spinal cord ependymoma from the medulla oblongata to C4: a cohort of 108 cases [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2025,249:108758. DOI: 10.1016/j.clineuro.2025.108758.
- [21] Fei X, Jia W, Gao H, et al. Clinical characteristics and surgical outcomes of ependymomas in the upper cervical spinal cord: a single-center experience of 155 consecutive patients [J]. *Neurosurg Rev*, 2021,44(3):1665-1673. DOI: 10.1007/s10143-020-01363-7.
- [22] Abdallah A, Baloğlu G, Güler Abdallah B, et al. Factors affecting long-term surgical outcomes of spinal extramedullary ependymomas: a retrospective study [J]. *World Neurosurg*, 2022,167:e877-e890. DOI: 10.1016/j.wneu.2022.08.110.
- [23] Gembruch O, Chihai M, Haarmann M, et al. Surgical outcome and prognostic factors in spinal cord ependymoma: a single-center, long-term follow-up study [J]. *Ther Adv Neurol Disord*, 2021,14:17562864211055694. DOI: 10.1177/17562864211055694.
- [24] Heuer GG, Stiefel MF, Bailey RL, et al. Acute paraparesis from hemorrhagic spinal ependymoma: diagnostic dilemma and surgical management. Report of two cases and review of the literature [J]. *J Neurosurg Spine*, 2007,7(6):652-655. DOI: 10.3171/SPI-07/12/652.
- [25] Hussain I, Parker WE, Barzilai O, et al. Surgical management of intramedullary spinal cord tumors [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2020,31(2):237-249. DOI: 10.1016/j.nec.2019.12.004.
- [26] Marrazzo A, Cacchione A, Rossi S, et al. Intradural pediatric spinal tumors: an overview from imaging to novel molecular findings [J]. *Diagnostics (Basel)*, 2021,11(9):1710. DOI: 10.3390/diagnostics11091710.
- [27] Pennington Z, Mikula AL, Lakomkin N, et al. Impact of tumor-associated syrinx on outcomes following resection of primary ependymomas of the spinal cord [J]. *J Neurooncol*, 2022,160(3):725-733. DOI: 10.1007/s11060-022-04194-2.
- [28] Mu W, Dahmouh H. Classification and neuroimaging of ependymal tumors [J]. *Front Pediatr*, 2023,11:1181211. DOI: 10.3389/fped.2023.1181211.
- [29] 蒋高民, 李兴波, 臧静, 等. CT 及 CT 脊髓造影对椎管内肿瘤诊断价值的探讨 [J]. *中国医师杂志*, 2003,5(5):615-617. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1008-1372.2003.05.017.
- [30] Egger K, Hohenhaus M, Van Velthoven V, et al. Spinal diffusion tensor tractography for differentiation of intramedullary tumor-suspected lesions [J]. *Eur J Radiol*, 2016,85(12):2275-

2280. DOI: 10.1016/j.ejrad.2016.10.018.
- [31] 孔德生, 刘伟豪, 张耀武, 等. 弥散张量成像对颈髓髓内肿瘤手术切除程度判断的初步研究[J]. 中华神经外科杂志, 2021, 37(10): 976-980. DOI: 10.3760/cma.j.cn12050-20210317-00132.
- [32] Setzer M, Murtagh RD, Murtagh FR, et al. Diffusion tensor imaging tractography in patients with intramedullary tumors: comparison with intraoperative findings and value for prediction of tumor resectability[J]. *J Neurosurg Spine*, 2010, 13(3): 371-380. DOI: 10.3171/2010.3.SPINE09399.
- [33] Chai R, An S, Lin H, et al. Sequencing of cerebrospinal fluid cell-free DNA facilitated early differential diagnosis of intramedullary spinal cord tumors[J]. *NPJ Precis Oncol*, 2024, 8(1): 43. DOI: 10.1038/s41698-024-00541-w.
- [34] Park SH, Won JK, Kim CH, et al. Pathological classification of the intramedullary spinal cord tumors according to 2021 World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors, a single-institute experience[J]. *Neurospine*, 2022, 19(3): 780-791. DOI: 10.14245/ns.2244196.098.
- [35] Purkait S, Praeger S, Felsberg J, et al. Strong nuclear expression of HOXB13 is a reliable surrogate marker for DNA methylome profiling to distinguish myxopapillary ependymoma from spinal ependymoma[J]. *Acta Neuropathol*, 2025, 149(1): 29. DOI: 10.1007/s00401-025-02866-7.
- [36] Engertsberger L, Benesch M, Mynarek M, et al. Impact of molecular classification on prognosis in children and adolescents with spinal ependymoma: results from the HIT-MED database[J]. *Neurooncol Adv*, 2024, 6(1): vdae179. DOI: 10.1093/naojnl/vdae179.
- [37] Mohan D, Nambirajan A, Malik R, et al. MYCN immunohistochemistry as surrogate marker for MYCN-amplified spinal ependymomas[J]. *Human Cell*, 2024, 37(3): 704-713. DOI: 10.1007/s13577-024-01037-2.
- [38] Al-Mistarehi AH, Parker M, Xia Y, et al. Survival factors in 1580 adults with spinal ependymoma: insights from a multicenter oncology database[J]. *World Neurosurg*, 2024, 190: e920-e930. DOI: 10.1016/j.wneu.2024.08.036.
- [39] Dougherty MC, Sandhu M, Teferi N, et al. Surgical outcomes and risk factors for recurrence of myxopapillary ependymoma: a single-center experience[J]. *J Neurosurg Spine*, 2023, 39(4): 548-556. DOI: 10.3171/2023.5.SPINE23433.
- [40] Wu L, Wang L, Zou W, et al. Primary spinal anaplastic ependymoma: a single-institute retrospective cohort and systematic review[J]. *Front Oncol*, 2023, 13: 1083085. DOI: 10.3389/fonc.2023.1083085.
- [41] Naito K, Umebayashi D, Kurokawa R, et al. Predictors of progression-free survival in patients with spinal intramedullary ependymoma: a multicenter retrospective study by the Neurospinal Society of Japan[J]. *Neurosurgery*, 2023, 93(5): 1046-1056. DOI: 10.1227/neu.0000000000002538.
- [42] Wang C, Rooney MK, Alvarez-Breckenridge C, et al. Outcomes and pattern of care for spinal myxopapillary ependymoma in the modern Era-A population-based observational study[J]. *Cancers (Basel)*, 2024, 16(11): 2013. DOI: 10.3390/cancers16112013.
- [43] Ryu SM, Lee SH, Kim ES, et al. Predicting survival of patients with spinal ependymoma using machine learning algorithms with the SEER database[J]. *World Neurosurg*, 2019, 124: e331-e339. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.12.091.
- [44] 周律, 程宏伟, 王先祥, 等. 脊髓黏液乳头型室管膜瘤的诊断与治疗[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2019, 24(4): 153-156. DOI: 10.11850/j.issn.1009-122X.2019.04.003.
- [45] Rudà R, Reifenberger G, Frappaz D, et al. EANO guidelines for the diagnosis and treatment of ependymal tumors[J]. *Neuro Oncol*, 2018, 20(4): 445-456. DOI: 10.1093/neuonc/nox166.
- [46] Hanbali F, Fournay DR, Marmor E, et al. Spinal cord ependymoma: radical surgical resection and outcome[J]. *J Neurosurgery*, 2002, 51(5): 1162-1172; discussion 1172-1174. DOI: 10.1097/00006123-200211000-00010.
- [47] Abdulaziz M, Mallory GW, Bydon M, et al. Outcomes following myxopapillary ependymoma resection: the importance of capsule integrity[J]. *Neurosurg Focus*, 2015, 39(2): E8. DOI: 10.3171/2015.5.FOCUS15164.
- [48] 荆林凯, 孙振兴, 郭毅, 等. O 型臂 3D 导航辅助置钉技术在脊髓脊柱肿瘤术中重建脊柱稳定性的应用[J]. 中华神经外科杂志, 2019, 35(7): 676-680. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2019.07.008.
- [49] 谢京城, 王振宇, 马长城, 等. 颈椎椎管内肿瘤术后稳定性研究[J]. 中华神经外科杂志, 2008, 24(2): 116-119.
- [50] Asazuma T, Nakamura M, Matsumoto M, et al. Postoperative changes of spinal curvature and range of motion in adult patients with cervical spinal cord tumors: analysis of 51 cases and review of the literature[J]. *J Spinal Disord Tech*, 2004, 17(3): 178-182. DOI: 10.1097/00024720-200406000-00003.
- [51] Katsumi Y, Honma T, Nakamura T. Analysis of cervical instability resulting from laminectomies for removal of spinal cord tumor[J]. *Spine*, 1989, 14(11): 1171-1176. DOI: 10.1097/00007632-198911000-00007.
- [52] Liu M, Li Y, Zhao X, et al. Risk factors associated with rapid progression of scoliosis following intraspinal lesion resection in laminoplasty patients[J]. *Neurosurg Rev*, 2025, 48(1): 627. DOI: 10.1007/s10143-025-03782-w.
- [53] Li Y, Liu M, Zhang D, et al. Clinical features and surgical outcomes of pediatric long-level intramedullary spinal cord tumors: a single-institution series of 42 cases[J]. *Neurosurg Rev*, 2025, 48(1): 467. DOI: 10.1007/s10143-025-03586-y.
- [54] 刘明全, 李易辑, 赵新岗, 等. 一期手术治疗脊髓髓内肿瘤合并脊柱侧弯的临床疗效分析[J]. 中华神经外科杂志, 2025, 41(5): 436-441. DOI: 10.3760/cma.j.cn12050-20241114-00364.
- [55] Zhang D, Fan T, Fan W, et al. Clinical characteristics and treatment outcomes of long-level intramedullary spinal cord tumors: a consecutive series of 43 cases[J]. *Neurosurg*, 2023, 20(1): 231-239. DOI: 10.14245/ns.2244648.324.
- [56] Gonzalez AA, Shilian P, Hsieh P. Spinal cord mapping[J]. *J Clin Neurophysiol*, 2013, 30(6): 604-612. DOI: 10.1097/WNP.000000000000010.
- [57] 中国医师协会神经外科医师分会神经电生理学组. 脊髓脊柱手术中神经电生理监测专家共识(2022版)[J]. 中华神经外科杂志, 2022, 38(4): 329-335. DOI: 10.3760/cma.j.cn12050-20211213-00583.
- [58] Li K, Tao X, Liu J, et al. The application value and improved warning criterion of D-wave monitoring in intramedullary spinal cord tumor surgery[J]. *Spine J*, 2024, 24(9): 1704-1711. DOI: 10.1016/j.spinee.2024.04.025.
- [59] Fan X, Li K, Liu J, et al. The predictive value of intraoperative bulbocavernosus reflex monitoring for postoperative voiding function in patients with conus medullaris and cauda equina tumors: a retrospective single center study[J]. *Spine J*, 2024, 24(12): 2314-2321. DOI: 10.1016/j.spinee.2024.08.019.
- [60] Regelsberger J, Langer N, Fritzsche E, et al. [Intraoperative ultrasound of intra- and extramedullary tumors][J]. *Ultraschall Med*, 2003, 24(6): 399-403. DOI: 10.1055/s-2003-45216.
- [61] Lin YH, Huang CI, Wong TT, et al. Treatment of spinal cord ependymomas by surgery with or without postoperative radiotherapy[J]. *J Neurooncol*, 2005, 71(2): 205-210. DOI: 10.1007/s11060-004-1386-y.
- [62] Nabors LB, Ammirati M, Bierman PJ, et al. Central nervous system cancers[J]. *J Natl Compr Canc Netw*, 2013, 11(9): 1114-1151. DOI: 10.6004/jnccn.2013.0132.

- [63] Sartor EA, Wen PY. Adjuvant treatments for ependymomas[J]. *J Neurosurg Sci*, 2018,62(1):71-77. DOI: 10.23736/S0390-5616.17.04211-4.
- [64] Chaskis E, Bouchaala M, David P, et al. Long-term outcomes after incomplete resection of intramedullary grade II ependymomas: is adjuvant radiotherapy justified? [J]. *Cancers (Basel)*, 2023,15(14). DOI: 10.3390/cancers15143674.
- [65] Lin Y, Jea A, Melkonian S C, et al. Treatment of pediatric grade II spinal ependymomas: a population-based study [J]. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 2015, 15(3): 243-249. DOI: 10.3171/2014.9.PEDS1473.
- [66] Corrêa DG, Rotta JM, Abramoff R, et al. New imaging features of MYCN-amplified spinal cord ependymoma [J]. *Neurol Sci*, 2025,46(7):3341-3344. DOI: 10.1007/s10072-025-08054-5.
- [67] Weber DC, Wang Y, Miller R, et al. Long-term outcome of patients with spinal myxopapillary ependymoma: treatment results from the MD Anderson Cancer Center and Institutions from the Rare Cancer Network [J]. *Neuro Oncol*, 2015,17(4):588-595. DOI: 10.1093/neuonc/nou293.
- [68] Merchant TE, Boop FA, Kun LE, et al. A retrospective study of surgery and reirradiation for recurrent ependymoma [J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2008,71(1):87-97. DOI: 10.1016/j.ijrobp.2007.09.037.
- [69] Gramatzki D, Felsberg J, Hentschel B, et al. Chemotherapy for adult patients with spinal cord gliomas [J]. *Neurooncol Pract*, 2021,8(4):475-484. DOI: 10.1093/nop/npab017.
- [70] Chamberlain MC. Salvage chemotherapy for recurrent spinal cord ependymoma [J]. *Cancer*, 2002,95(5):997-1002. DOI: 10.1002/encr.10826.
- [71] Gilbert MR, Yuan Y, Wu J, et al. A phase II study of dose-dense temozolomide and lapatinib for recurrent low-grade and anaplastic supratentorial, infratentorial, and spinal cord ependymoma [J]. *Neuro Oncol*, 2021,23(3):468-477. DOI: 10.1093/neuonc/noaa240.
- [72] DE Lacos XC, Frappaz D, Ahle G, et al. Metronomic cyclophosphamide With cisplatin and bevacizumab for refractory anaplastic ependymoma: a retrospective study [J]. *Anticancer Res*, 2022,42(8):3863-3867. DOI: 10.21873/anticancer.15878.
- [73] Saleh AH, Samuel N, Juraschka K, et al. The biology of ependymomas and emerging novel therapies [J]. *Nat Rev Cancer*, 2022,22(4):208-222. DOI: 10.1038/s41568-021-00433-2.
- [74] Witt H, Gramatzki D, Hentschel B, et al. DNA methylation-based classification of ependymomas in adulthood: implications for diagnosis and treatment [J]. *Neuro Oncol*, 2018,20(12):1616-1624. DOI: 10.1093/neuonc/now118.
- [75] Oh MC, Ivan ME, Sun MZ, et al. Adjuvant radiotherapy delays recurrence following subtotal resection of spinal cord ependymomas [J]. *Neuro Oncol*, 2013,15(2):208-215. DOI: 10.1093/neuonc/nos286.
- [76] Alhalabi OT, Heene S, Landré V, et al. Association of early surgery and absence of ataxia with full recovery after spinal intramedullary ependymoma resection [J]. *J Neurosurg Spine*, 2024,40(2):185-195. DOI: 10.3171/2023.8.SPINE23606.
- [77] Myeong HS, Sim J, Park H, et al. Different nuances between patient- and surgeon-reported outcomes in intramedullary ependymoma surgery [J]. *J Neurosurg Spine*, 2025,43(4):489-497. DOI: 10.3171/2025.4.SPINE241657.
- [78] Lee CS, Lee CK, Jo KH, et al. The complete surgical resection without the radiotherapy for a recurred anaplastic ependymoma at the cervicomedullary junction [J]. *Korean J Spine*, 2012,9(3):261-264. DOI: 10.14245/kjs.2012.9.3.261.
- [79] Aldave G, Okcu MF, Ruggieri L, et al. The role of surgery in recurrent ependymomas [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2023,32(5):584-589. DOI: 10.3171/2023.7.PEDS2373.
- [80] Suzuki T, Tsuji O, Ichikawa M, et al. Early phase functional recovery after spinal intramedullary tumor resection could predict ambulatory capacity at 1 year after surgery [J]. *Asian Spine J*, 2023,17(2):355-364. DOI: 10.31616/asj.2022.0068.
- [81] New PW, Marshall R, Stubblefield MD, et al. Rehabilitation of people with spinal cord damage due to tumor: literature review, international survey and practical recommendations for optimizing their rehabilitation [J]. *J Spinal Cord Med*, 2017,40(2):213-221. DOI: 10.1080/10790268.2016.1173321.
- [82] Raj VS, Lofton L. Rehabilitation and treatment of spinal cord tumors [J]. *J Spinal Cord Med*, 2013,36(1):4-11. DOI: 10.1179/2045772312Y.0000000015.
- [83] Geerts WH, Bergqvist D, Pineo GF, et al. Prevention of venous thromboembolism: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines (8th Edition) [J]. *Chest*, 2008,133(6 Suppl):381S-453S. DOI: 10.1378/chest.08-0656.
- [84] Kakkos S, Kirkilesis G, Caprini JA, et al. Combined intermittent pneumatic leg compression and pharmacological prophylaxis for prevention of venous thromboembolism [J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2022,1(1):CD005258. DOI: 10.1002/14651858.CD005258.pub4.
- [85] Anderson DR, Morgano GP, Bennett C, et al. American Society of Hematology 2019 guidelines for management of venous thromboembolism: prevention of venous thromboembolism in surgical hospitalized patients [J]. *Blood Adv*, 2019,3(23):3898-3944. DOI: 10.1182/bloodadvances.2019000975.
- [86] Rao S, Sugar H, Konar S, et al. MYCN amplification in spinal ependymoma: a five-year retrospective study [J]. *Neuropathology*, 2023,43(6):457-462. DOI: 10.1111/neup.12912.
- [87] Swanson AA, Raghunathan A, Jenkins RB, et al. Spinal cord ependymomas with MYCN amplification show aggressive clinical behavior [J]. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2019,78(9):791-797. DOI: 10.1093/jnen/nlz064.
- [88] Pohl LC, Leitheiser M, Obrecht D, et al. Molecular characteristics and improved survival prediction in a cohort of 2023 ependymomas [J]. *Acta Neuropathol*, 2024,147(1):24. DOI: 10.1007/s00401-023-02674-x.
- [89] Shatara M, Schieffer KM, Klawinski D, et al. Clinically aggressive pediatric spinal ependymoma with novel MYC amplification demonstrates molecular and histopathologic similarity to newly described MYCN-amplified spinal ependymomas [J]. *Acta Neuropathol Commun*, 2021,9(1):192. DOI: 10.1186/s40478-021-01296-2.
- [90] Klekamp J. Spinal ependymomas. Part 1: Intramedullary ependymomas [J]. *Neurosurg Focus*, 2015,39(2):E6. DOI: 10.3171/2015.5.FOCUS15161.
- [91] Klekamp J. Spinal ependymomas. Part 2: Ependymomas of the filum terminale [J]. *Neurosurg Focus*, 2015,39(2):E7. DOI: 10.3171/2015.5.FOCUS15151.
- [92] Fu T, Mao C, Chen Z, et al. Disease characteristics and clinical specific survival prediction of spinal ependymoma: a genetic and population-based study [J]. *Front Neurol*, 2024,15:1454061. DOI: 10.3389/fneur.2024.1454061.
- [93] Bates JE, Choi G, Milano MT. Myxopapillary ependymoma: a SEER analysis of epidemiology and outcomes [J]. *Neurooncol*, 2016, 129(2):251-258. DOI: 10.1007/s11060-016-2167-0.

(收稿日期:2025 - 11 - 10)

(本文编辑:张学锋)