

# 儿童复杂脊髓脂肪瘤分型及手术策略

孙振兴 满韦韬 张会芳 王国琴 王贵怀 修波

**【摘要】** 目的 探讨儿童复杂脊髓脂肪瘤的分型和外科手术策略。方法 选择 2015 年 1 月至 2023 年 1 月在清华大学附属北京清华长庚医院治疗的 68 例复杂脊髓脂肪瘤患儿,根据修-孙分型分为背侧型 42 例、过渡型 15 例、混杂型 11 例,均于神经电生理监测下行显微外科手术。评估术后 1 个月内(早期)及术后 1 年及以上(远期)疗效和安全性。结果 早期疗效:根据 Kirolos 术中拴系松解分级评定法,61 例(89.71%)脂肪瘤粘连松解程度达 I 级,5 例(7.35%)达 II 级,2 例(2.94%)达 III 级;7 例(10.29%)全切除,16 例(23.53%)近全切除,45 例(66.18%)大部切除。远期疗效:随访(5.00 ± 0.20)年,神经功能评估,背侧型( $\chi^2 = 0.364, P = 0.549$ )、过渡型( $\chi^2 = 0.125, P = 1.000$ )、混杂型( $\chi^2 = 1.500, P = 0.219$ )患儿手术前后 McCormick 脊髓功能损伤分级系统比较差异均无统计学意义;影像学随访,6 例(8.82%)复发;术后症状不同程度改善,无进展生存率达 91.18%(62/68)。术后 25 例(36.76%)出现并发症,包括大小便障碍 13 例(19.12%)、肌力下降 9 例(13.24%)、脑脊液漏 3 例(4.41%)、中枢神经系统感染继发急性脑积水 2 例(2.94%),其中 2 例同时出现肌力下降和大小便障碍。结论 修-孙分型对儿童复杂脊髓脂肪瘤的手术策略具有指导意义,背侧型和大部分过渡型可选择近全切除甚至全切除,混杂型和髓包瘤型建议以减瘤为主;所有类型脊髓脂肪瘤均应行拴系松解。

**【关键词】** 脂肪瘤; 脊髓; 显微外科手术; 儿童

## Classification and surgical treatment of complex spinal lipoma in children

SUN Zhen-xing<sup>1</sup>, MAN Wei-tao<sup>1</sup>, ZHANG Hui-fang<sup>1</sup>, WANG Guo-qin<sup>1</sup>, WANG Gui-huai<sup>1</sup>, XIU Bo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurosurgery, Beijing Tsinghua Changgung Hospital, Affiliated Hospital of Tsinghua University, Beijing 102218, China

<sup>2</sup>Department of Neurosurgery, The Seventh Medical Center of PLA General Hospital, Beijing 100700, China

Corresponding authors: XIU Bo (Email: boxiu@scsurgery.com);

WANG Gui-huai (Email: wgha01000@btch.edu.cn)

**【Abstract】 Objective** To discuss the classification and surgical treatment strategies of complex spinal lipoma in children. **Methods** A total of 68 children with complex spinal lipoma were selected for treatment at Beijing Tsinghua Changgung Hospital, Affiliated Hospital of Tsinghua University from January 2015 to January 2023. They were divided into dorsal type (n = 42), transitional type (n = 15) and chaotic type (n = 11) based on XIU-SUN classification. All patients underwent microsurgical treatment under neurophysiological monitoring. The early (within one month after surgery) and long-term (over one year after surgery) efficacy and safety of all patients were evaluated. **Results** Early efficacy: according to the Kirolos grading method for intraoperative decompression, 61 cases (89.71%) reached level I, 5 cases (7.35%) reached level II, and 2 cases (2.94%) reached level III; according to the degree of resection, complete resection was achieved in 7 cases (10.29%), subtotal resection in 16 cases (23.53%), and partial resection in 45 cases (66.18%). Long-term efficacy: all patients were followed up for (5.00 ± 0.20) years. According to the McCormick spinal cord injury grading system, there was no statistically significant difference in the preoperative and postoperative neurological scores of the dorsal type ( $\chi^2 = 0.364, P = 0.549$ ), transitional type ( $\chi^2 = 0.125, P = 1.000$ ) and chaotic type ( $\chi^2 = 1.500, P = 0.219$ ). MRI examination revealed recurrence of lipoma in 6 cases (8.82%). The postoperative symptoms improved to different degrees, and the progression free survival rate was 91.18% (62/68). Postoperative complications: 25 cases

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2024.10.007

基金项目:北京市自然科学基金资助项目(项目编号:7242178)

作者单位:102218 清华大学附属北京清华长庚医院神经外科(孙振兴,满韦韬,张会芳,王国琴,王贵怀);100700 北京,解放军总医院第七医学中心神经外科(修波)

通讯作者:修波,Email:boxiu@scsurgery.com;王贵怀,Email:wgha01000@btch.edu.cn

(36.76%) of postoperative complications were observed, including urinary and fecal dysfunction in 13 cases (19.12%), decreased muscle strength in 9 cases (13.24%), cerebrospinal fluid leakage in 3 cases (4.41%), central nervous system infection leading to acute hydrocephalus in 2 cases (2.94%), with 2 cases presenting with both decreased muscle strength and urinary and fecal dysfunction. **Conclusions** XIU - SUN classification has a guiding role in surgical strategy. In cases of dorsal type and most of transitional types, a subtotal or complete resection can be chosen. For chaotic type and medullary type, a reduction-based approach is recommended. All types of spinal lipoma should undergo detachment release.

**【Key words】** Lipoma; Spinal cord; Microsurgery; Child

This study was supported by Beijing Natural Science Foundation (No. 7242178).

**Conflicts of interest:** none declared

脊髓脂肪瘤指发生于脊髓内或脊髓内外的脂肪瘤样病变,造成脊髓拴系或受压,并产生一系列神经功能障碍。迄今已有大量文献报道脊髓脂肪瘤的进展性和危害性,但其分型尚不统一,脊髓脂肪瘤的切除程度及无症状脊髓脂肪瘤的手术时机尚存争议。复杂脊髓脂肪瘤因脂肪瘤组织与脊髓和神经根广泛粘连或交织错构生长,手术难度和风险极高。目前,国内外较常用的分型包括 Arai 等<sup>[1]</sup>提出的脊髓脂肪瘤分型(以下简称 Arai 分型)和 Pang<sup>[2]</sup>提出的脊髓脂肪瘤分型(以下简称 Pang 分型),用于指导手术治疗,其中 Pang 分型认可度较高,但存在分型粗糙的缺点,基于此,笔者团队和修波教授团队在 Pang 分型基础上,根据术前 MRI 检查和术中显微镜下所见,将复杂脊髓脂肪瘤分为背侧型、过渡型和混杂型(以下简称修-孙分型)<sup>[1-3]</sup>,并以清华大学附属北京清华长庚医院近 8 年诊断与治疗的 68 例复杂脊髓脂肪瘤患者为研究对象,总结其临床分型并探讨显微手术方法和疗效,以为临床手术时机和策略的选择提供指导。

## 对象与方法

### 一、研究对象

1. 诊断标准 经术前 MRI 和术中显微镜所见证实为复杂脊髓脂肪瘤,即术前 MRI 可见短 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 的脂肪信号,脂肪瘤与脊髓和神经根关系密切,可突破椎管与皮下脂肪相连;术中显微镜下可见脂肪瘤侵袭脊髓,位于脊髓背侧、包绕脊髓或位于脊髓内,也可见脂肪瘤与神经根粘连、穿行或包绕。并经术后病理学检查明确诊断。

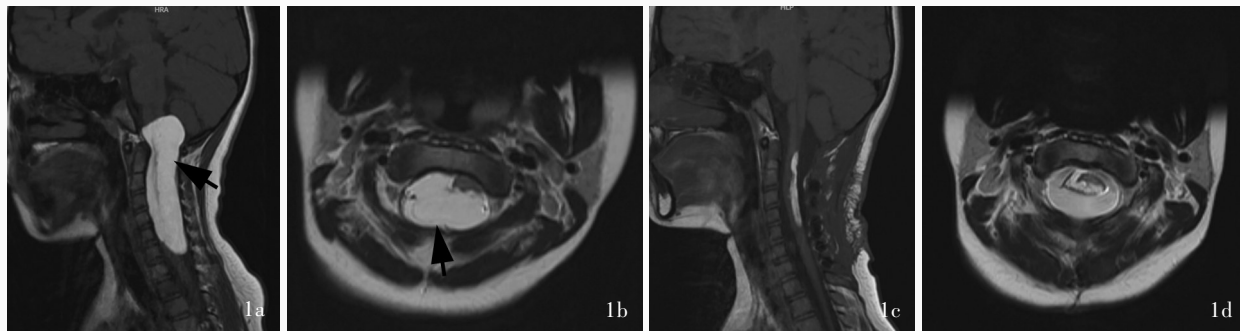
2. 纳入与排除标准 (1) 年龄 ≤ 14 岁。(2) 随访 > 1 年。(3) 有完整的影像学随访资料。(4) 排除非复杂脊髓脂肪瘤,如终丝脂肪瘤;有脊髓脂肪瘤手

术史且粘连较严重的患儿。

3. 一般资料 根据上述纳入与排除标准,选择 2015 年 1 月至 2023 年 1 月在清华大学附属北京清华长庚医院神经外科住院治疗的复杂脊髓脂肪瘤患儿共 68 例,其中,男性 37 例,女性 31 例;年龄为 1 ~ 14 岁,平均(6.00 ± 2.42)岁;临床主要表现为大便干燥、小便淋漓或无力(55.88%, 38/68),背部包块或藏毛窦等(35.29%, 24/68)、腰腿疼痛麻木(30.88%, 21/68),下肢肌肉萎缩(16.18%, 11/68)。修-孙分型为背侧型 42 例(61.76%)、过渡型 15 例(22.06%)、混杂型 11 例(16.18%),其中 9 例(13.24%)为脂肪脊髓脊膜膨出。根据病变部位,背侧型发生于颈椎 9 例,胸椎 8 例,圆锥以上 25 例,其中 1 例伴脑积水、2 例伴脊髓空洞症;过渡型和混杂型均累及圆锥,位置低于 L<sub>3</sub> 水平并伴脊柱裂,其中 9 例伴脊髓空洞症。术前 McCormick 脊髓功能损伤分级系统(以下简称 McCormick 分级)<sup>[4]</sup>, 42 例背侧型 I ~ II 级 29 例, ≥ III 级 13 例; 15 例过渡型 I ~ II 级 9 例, ≥ III 级 6 例; 11 例混杂型 I ~ II 级 7 例, ≥ III 级 4 例。

### 二、研究方法

1. 手术方法 患儿全身麻醉,行术中神经电生理监测[包括表面肌电图(sEMG)、体感诱发电位(SEP)和运动诱发电位(MEP)]。个体化设计手术切口,可采用横梭形切口、纵梭形切口或直切口。沿正中剥开两侧椎旁肌,显露椎板和棘突缺损处,对于存在脊髓和神经根膨出的患儿,沿脊髓和神经根四周由外向内分离膨出的脊髓和神经根,避免损伤脊神经。扩大椎板切除至正常硬脊膜,切开硬脊膜后先松解粘连,充分显露并游离脂肪瘤边界,应用超声吸引手术刀(CUSA)在神经电生理监测和刺激电极的辅助下最大程度切除,对于背侧型和部分过渡型脊髓脂肪瘤,术中应仔细鉴别髓-瘤界面(白



**图 1** 颈椎背侧型脊髓脂肪瘤手术前后 MRI 检查所见 1a,1b 术前矢状位和横断面 T<sub>1</sub>WI 显示延髓至 C<sub>7</sub> 椎管内硬膜下脂肪信号肿物,与脊髓关系密切,脊髓受压明显,相应椎管扩大,提示颈椎管背侧型脊髓脂肪瘤(箭头所示) 1c,1d 术后 1 年复查矢状位 T<sub>1</sub>WI 和横断面 T<sub>2</sub>WI 显示脂肪瘤近全切除

**Figure 1** Cervical vertebra MRI findings Preoperative sagittal (Panel 1a) and axial (Panel 1b) T<sub>1</sub>WI showed a fat signal mass within the dural sac of the cervical spine from medulla oblongata to C<sub>7</sub>, closely related to the spinal cord, with obvious compression of the spinal cord and corresponding enlargement of the cervical canal, suggesting a cervical canal dorsal type spinal lipoma (arrows indicate). Sagittal T<sub>1</sub>WI (Panel 1c) and axial T<sub>2</sub>WI (Panel 1d) showed subtotal resection of the lipoma one year postoperatively.

板),尽可能近全切除甚至全切除;对于大多数过渡型和混杂型脊髓脂肪瘤,难以近全切除,以免损伤脊髓造成术后功能障碍,以人工硬脊膜进行修补,防止术后粘连再拴系。

2. 疗效评估 分为术后早期及远期评估。(1) 早期评估:限定为术后 1 个月内,包括①脂肪瘤粘连松解程度。采用 Kirollos 术中拴系松解分级评定法<sup>[5]</sup> 评估脂肪瘤粘连松解程度, I 级,所有引起脊髓拴系的因素均消失; II 级,部分松解; III 级,松解未成功。②脂肪瘤切除程度。由于目前尚无统一标准,本研究定义全切除为显微镜下观察脂肪瘤完全切除、术后 MRI 未见残留;近全切除为脂肪瘤切除体积 > 95%;大部切除为脂肪瘤切除体积达 71% ~ 95%;部分切除为脂肪瘤切除体积达 50% ~ 70%;小部切除为脂肪瘤切除体积 < 50%。(2) 远期评估:限定为术后 1 年及以上,包括①神经功能评估。采用 McCormick 分级<sup>[4]</sup>, I 级,神经功能基本正常,有轻度病灶损害,可有轻度反射异常,步态正常; II 级,运动或感觉障碍影响患肢功能,轻至中度步态困难; III 级,中度神经功能障碍,需拐杖助行或有明显双上肢功能障碍; IV 级,严重运动及感觉障碍,多生活不能自理; V 级,无法行走,需轮椅或拐杖助行,合并双上肢功能障碍,生活不能自理,依靠他人辅助。其中, I ~ II 级为神经功能障碍较轻微, ≥ III 级为神经功能障碍较严重。②影像学随访。MRI 观察脂肪瘤有无复发及有无再拴系。③症状缓解率和无进展生存率。

3. 安全性评估 记录术后早期和远期并发症,

如脑脊液漏、术区感染、肌力下降、感觉障碍、大小便障碍、脑积水等。

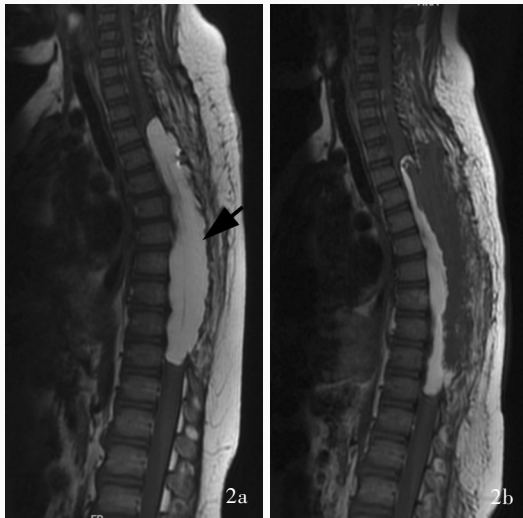
4. 统计分析方法 采用 SPSS 16.0 统计软件对数据进行处理与分析。呈正态分布的计量资料以均数 ± 标准差 ( $\bar{x} \pm s$ ) 表示;计数资料以相对数构成比 (%) 或率 (%) 表示,不同分型手术前后 McCormick 分级的比较采用配对  $\chi^2$  检验。以  $P \leq 0.05$  为差异有统计学意义。

## 结 果

早期疗效:根据 Kirollos 术中拴系松解分级评定法,61 例 (89.71%) 脂肪瘤粘连松解程度达 I 级,5 例 (7.35%) 达 II 级,2 例 (2.94%) 达 III 级。脂肪瘤切除程度,7 例 (10.29%) 全切除,16 例 (23.53%) 近全切除,45 例 (66.18%) 大部切除 (图 1 ~ 7)。

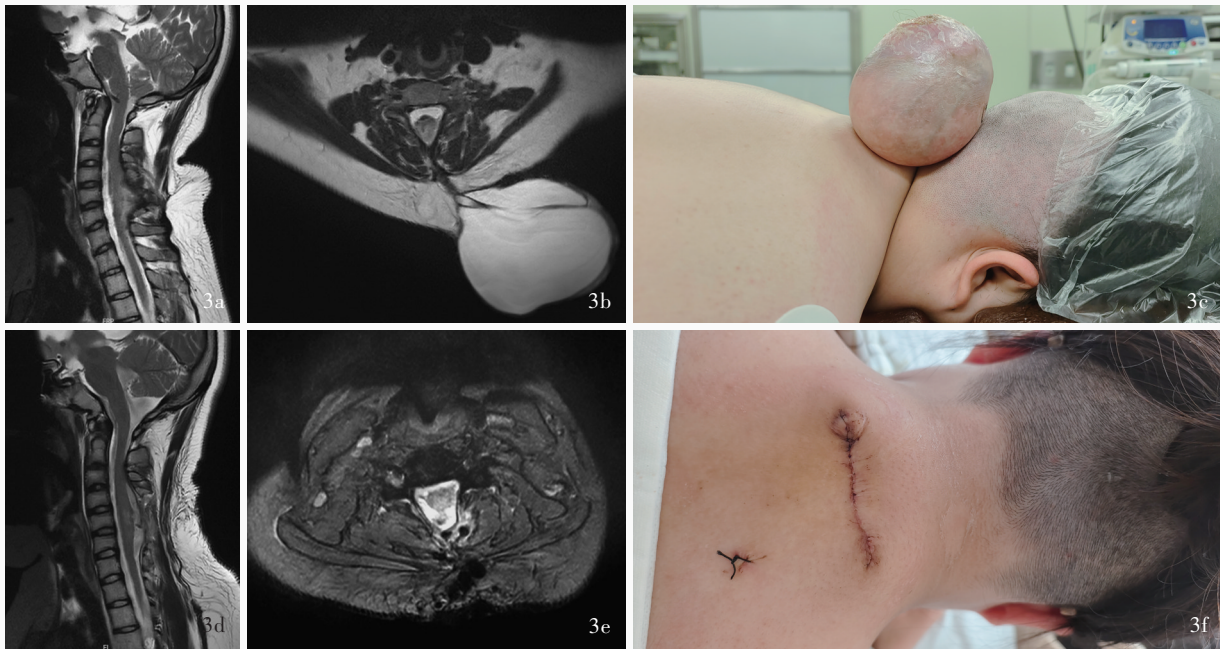
远期疗效:随访时间为 1 ~ 8 年,平均为 (5.00 ± 0.20) 年。神经功能评估,McCormick 分级显示,背侧型 ( $P = 0.549$ )、过渡型 ( $P = 1.000$ ) 和混杂型 ( $P = 0.219$ ) 患儿 McCormick 分级 I ~ II 级组与 ≥ III 级组手术前后差异无统计学意义 (表 1 ~ 3)。提示 3 种分型脊髓脂肪瘤患儿手术前后神经功能无明显变化。影像学随访,随访期间混杂型复发 6 例,其中有 2 例发生再拴系,由于脂肪瘤体积较小未造成神经压迫,未再行手术治疗,予以随访观察 (图 7)。术后症状改善率,大便干燥、小便淋漓或无力改善率 55.26% (21/38),背部包块或藏毛窦改善率为 100% (24/24),腰腿疼痛麻木改善率为 85.71% (18/21),下肢肌肉萎缩改善率 2/11。68 例患儿无进展生存率





**图2** 胸椎背侧型脊髓脂肪瘤手术前后MRI所见 2a 术前矢状位T<sub>1</sub>WI显示T<sub>3-12</sub>椎管内脂肪信号肿物,肿物巨大压迫脊髓,提示胸椎管背侧型脊髓脂肪瘤(箭头所示) 2b 术后1年复查矢状位T<sub>1</sub>WI显示脂肪瘤大部切除 **图3** 颈椎脂肪脊髓脊膜膨出手术前后MRI所见及手术前后外观对比 3a,3b 术前矢状位和横断面T<sub>2</sub>WI显示颈椎脂肪脊髓脊膜膨出,与皮下脂肪相连 3c 术前外观可见颈椎脂肪脊髓脊膜膨出 3d,3e 术后3个月复查矢状位T<sub>2</sub>WI和横断面T<sub>2</sub>\*-GRE显示脂肪瘤全切除 3f 术后外观可见脂肪瘤全切除

**Figure 2** Thoracic vertebra MRI findings Preoperative sagittal T<sub>1</sub>WI showed a large fat signal mass within the T<sub>3-12</sub> spinal canal, with the tumor compressing the spinal cord and suggesting a thoracic canal dorsal type spinal lipoma (arrow indicates, Panel 2a). One year postoperatively sagittal T<sub>1</sub>WI showed partial resection of the lipoma (Panel 2b). **Figure 3** Cervical vertebra MRI findings and appearance photos of lipomatopic myelomeningocele subtypes Preoperative sagittal (Panel 3a) and axial (Panel 3b) T<sub>2</sub>WI, and appearance photo (Panel 3c) showed lipomatopic myelomeningocele of the cervical spine connected to subcutaneous fat. Sagittal T<sub>2</sub>WI (Panel 3d), axial T<sub>2</sub>\*-GRE (Panel 3e), and appearance photo (Panel 3f) showed complete resection 3 months postoperatively.



为91.18% (62/68),分别为背侧型100% (42/42)、过渡型15/15、混杂型6/11,提示手术对改善患儿症状和维持无症状生存具有积极意义。

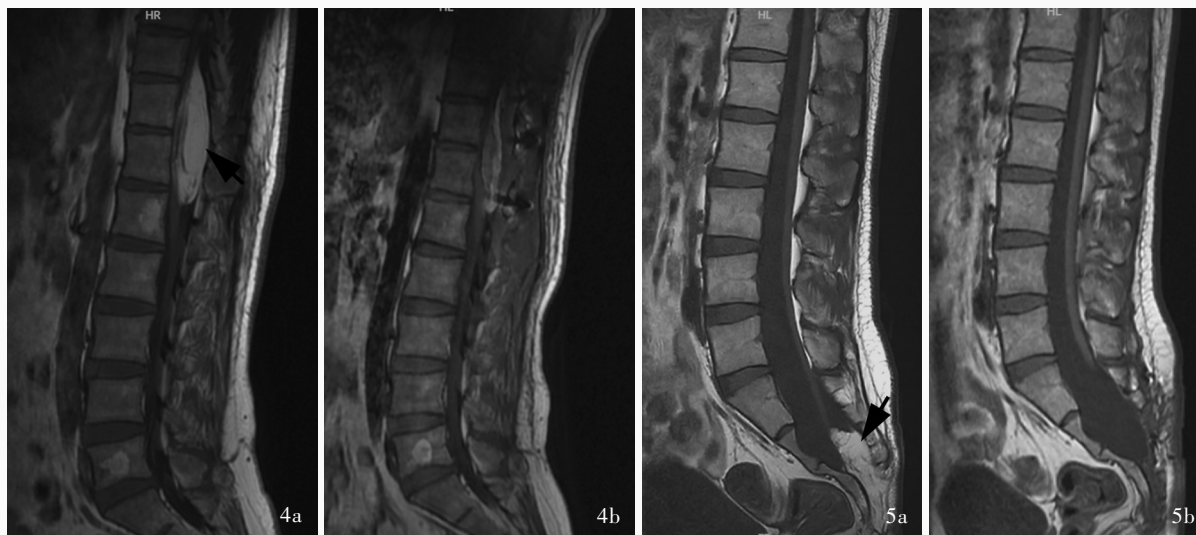
术后并发症:25例(36.76%)术后出现并发症,包括大小便障碍13例(19.12%)、肌力下降9例(13.24%)、脑脊液漏3例(4.41%)、中枢神经系统感染继发急性脑积水2例(2.94%),其中2例同时出现肌力下降和大小便障碍。予以对症治疗和针对性治疗后均治愈。

## 讨 论

脊髓脂肪瘤的概念最早由Gowers于1876年提

出<sup>[6]</sup>,病因多认为是妊娠第2~4周神经管闭合前,由于各种致畸因素导致外胚层表皮和神经组织过早分离,而间叶组织侵袭神经板的室管膜表面并分化为脂肪组织,其发生率仅占椎管内肿瘤的1%,大多发生于腰椎管内<sup>[6-9]</sup>。脂肪瘤较小时,多无症状,随着脂肪瘤生长出现脊髓神经压迫时可出现疼痛、麻木、肌力下降和大小便障碍等症状,若生长在颈髓和延髓则出现呼吸和循环障碍。

由于脊髓脂肪瘤临床表现和生长方式差异较大,总结其共同特点并进行合理分型对于指导临床治疗和预后评估具有重要意义,但目前并无统一分型,较常用的分型有Arai分型<sup>[1]</sup>和Pang分型<sup>[2]</sup>。



**图4** 胸椎过渡型脊髓脂肪瘤手术前后MRI检查所见 4a 术前矢状位T<sub>1</sub>WI显示T<sub>10-12</sub>过渡型脊髓脂肪瘤(箭头所示),无脊髓低位 4b 术后1年复查矢状位T<sub>1</sub>WI显示脂肪瘤大部切除 **图5** 骶椎过渡型脊髓脂肪瘤手术前后MRI检查所见 5a 术前矢状位T<sub>1</sub>WI显示S<sub>2-4</sub>过渡型脊髓脂肪瘤,与皮下脂肪相连,脊髓低位(箭头所示) 5b 术后3年复查矢状位T<sub>1</sub>WI显示脂肪瘤全切除

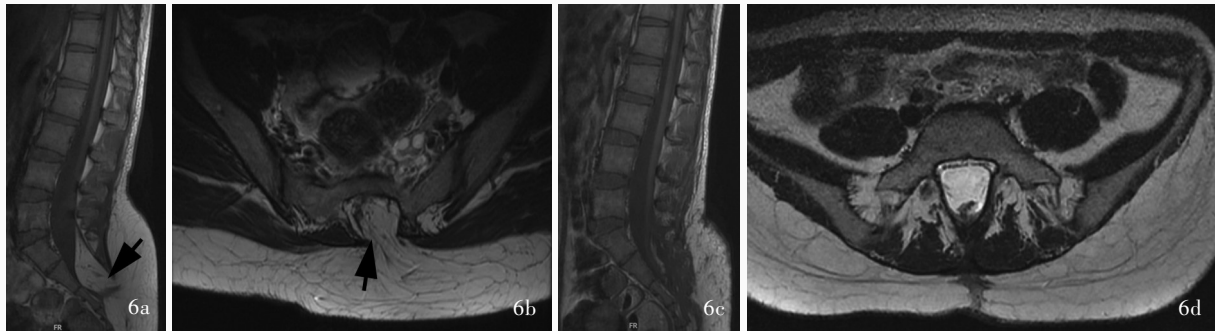
**Figure 4** Thoracic vertebra MRI findings Preoperative sagittal T<sub>1</sub>WI showed a transitional type spinal lipoma at T<sub>10-12</sub> without the cord located at a low level (arrow indicates, Panel 4a). Postoperative one-year sagittal T<sub>1</sub>WI showed that most of lipoma had been resected (Panel 4b). **Figure 5** Sacral vertebra MRI findings Preoperative sagittal T<sub>1</sub>WI showed a transitional type spinal lipoma at S<sub>2-4</sub> that was connected to subcutaneous fat, with the cord located at a low level (arrow indicates, Panel 5a). Postoperative 3-year sagittal T<sub>1</sub>WI showed that the lipoma had been completely resected (Panel 5b).

Arai等<sup>[1]</sup>根据脊髓、神经根、脂肪瘤与硬脊膜的解剖关系分为5型,分别为背侧型,脂肪瘤位于脊髓背侧,与皮下脂肪相连,但神经根未进入脂肪瘤;尾侧型,脂肪瘤位于脊髓末端并混合生长,脊髓直接与脂肪瘤相连,但神经根未进入脂肪瘤;终丝型,又称终丝脂肪瘤,完全位于硬脊膜囊内,可穿出硬脊膜囊与皮下脂肪相连;脂肪脊髓脊膜膨出,硬脊膜、脊髓或神经根同时疝入膨出的囊内,脊髓和皮下脂肪相连,多伴脊柱裂,神经根穿入脂肪瘤中;复合型,脊髓和脂肪瘤混合生长,神经根穿行脂肪瘤并出现同侧硬脊膜缺损,若脂肪瘤偏侧生长可以出现同侧脊髓旋转。Pang<sup>[2]</sup>根据胚胎病理解剖学将脊髓脂肪瘤分为4型,分别为背侧型,脂肪瘤累及圆锥以上,位于神经后根背内侧,脊髓与脂肪瘤融合线清晰,髓-瘤界面规则、大致呈直线,仅少数界面不规则;过渡型,脂肪瘤向下累及圆锥,位于神经后根背内侧,脊髓与脂肪瘤融合线较清晰;末端脂肪瘤,终丝及其远端脂肪瘤,脊髓和神经根不受累,硬脊膜囊无缺损;混杂型,脂肪瘤包裹神经根甚至累及脊髓腹侧,髓-瘤界面模糊、中断,缺乏融合线;此外他还将脂肪脊髓脊膜膨出归类为过渡型或背侧型。可见Pang分型和Arai分型有诸多相似之处,二者不同点

在于,Pang<sup>[2]</sup>认为脂肪脊髓脊膜膨出的本质还是位于脊髓背侧的脂肪瘤随着缺损的硬脊膜疝入囊内并与皮下脂肪相连,故归入背侧型或过渡型;他还将累及圆锥的脂肪瘤定义为过渡型,避免尾侧型和终丝型的误解;Pang分型详细描述髓-瘤界面关系,对手术切除有重要指导价值,故临床应用广泛。虽然Pang分型涵盖大多数脊髓脂肪瘤类型,但分型较粗糙和宽泛,如同为背侧型,侵袭脊髓内与生长在脊髓表面的脂肪瘤影像学、生长方式和手术风险差异很大;且临床上也发现矛盾之处,如Pang<sup>[2]</sup>认为,混杂型均累及圆锥和神经根,但临床有一些混杂型脊髓脂肪瘤也可位于圆锥以上。值得注意的是,Pang分型未包含以下两种罕见类型:脂肪瘤完全生长于脊髓内,髓-瘤界面不规则,即髓包瘤型或髓内型;脂肪瘤位于圆锥以上,包绕或环抱脊髓和神经根,融合线和髓-瘤界面不清楚,即瘤包髓型。另外,Pang<sup>[2]</sup>将脂肪脊髓脊膜膨出归入背侧型或过渡型,但临床上有一些脂肪脊髓脊膜膨出可包绕脊髓和神经根,应归入混杂型。

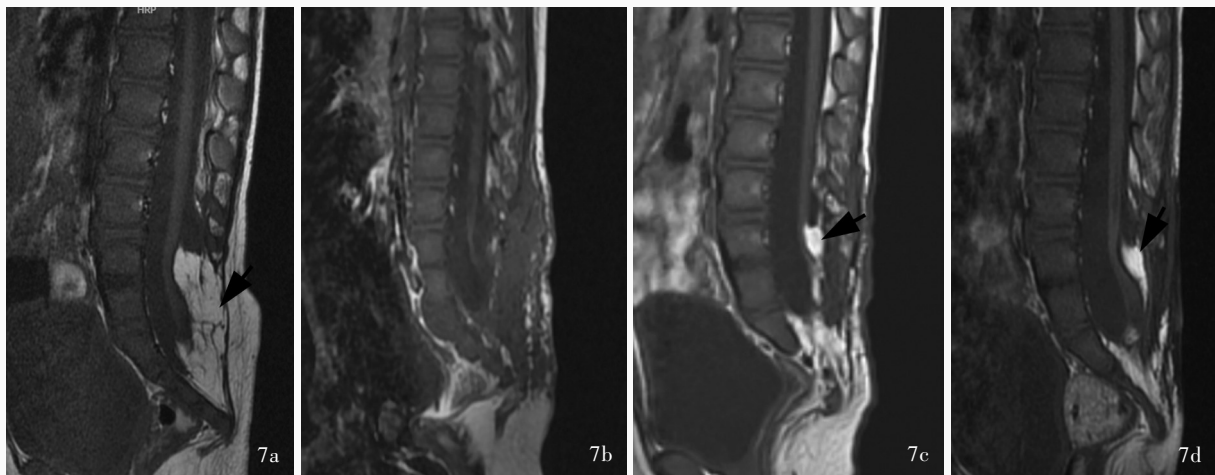
Arai分型和Pang分型中,末端脂肪瘤或终丝型与脊髓和神经根无关,手术相对容易,余分型均与脊髓和神经根密切相关,称为复杂脊髓脂肪瘤,故





**图6** 骶椎混杂型脊髓脂肪瘤手术前后MRI检查所见 6a,6b 术前矢状位和横断面T<sub>1</sub>WI显示骶椎混杂型脊髓脂肪瘤(箭头所示),脊髓低位,脂肪瘤与脊髓混合生长并与皮下脂肪相连,硬脊膜缺损 6c,6d 术后3年复查矢状位T<sub>1</sub>WI和横断面T<sub>2</sub>WI显示脂肪瘤近全切除,未见复发

**Figure 6** Sacral vertebral MRI findings Preoperative sagittal (Panel 6a) and axial (Panel 6b) T<sub>1</sub>WI showed the chaotic type spinal lipoma in the sacral canal (arrows indicate), showing the low position of the spinal cord, the mixed growth of the lipoma and the spinal cord and connected to the subcutaneous fat, and the dura mater was defective. Postoperative 3-year sagittal T<sub>1</sub>WI (Panel 6c) and axial T<sub>2</sub>WI (Panel 6d) showed the lipoma had been subtotal resected and no recurrence.



**图7** 腰-骶椎混杂型脊髓脂肪瘤MRI检查所见 7a 术前矢状位T<sub>1</sub>WI显示腰-骶椎管混杂型脊髓脂肪瘤,可见“瘤包髓”(箭头所示) 7b 术后1个月复查矢状位T<sub>1</sub>WI显示脂肪瘤近全切除 7c 术后3个月复查矢状位T<sub>1</sub>WI显示脂肪瘤部分复发(箭头所示) 7d 术后1年复查矢状位T<sub>1</sub>WI显示复发的脂肪瘤有所增大(箭头所示)

**Figure 7** Lumbosacral vertebral MRI findings Preoperative sagittal T<sub>1</sub>WI showed the chaotic type spinal lipoma in the lumbosacral spinal canal and the "tumor encapsulating the spinal cord" (arrow indicates, Panel 7a). Sagittal T<sub>1</sub>WI showed the lipoma had been subtotal resected one month after operation (Panel 7b). Sagittal T<sub>1</sub>WI showed the lipoma had partially recurred 3 months after operation (arrow indicates, Panel 7c). Sagittal T<sub>1</sub>WI showed the recurrent lipoma had grown one year after operation (arrow indicates, Panel 7d).

笔者团队和修波教授团队在Pang分型基础上,根据术前MRI和术中显微镜下所见,提出复杂脊髓脂肪瘤分型,即背侧型、过渡型和混杂型,其中背侧型分为简单型(髓-瘤界面规则,位于同一平面)和髓包瘤型;混杂型分为圆锥型(脂肪瘤主体位于圆锥远端,至少包裹圆锥尖和多条神经根)和瘤包髓型;脂肪脊髓脊膜膨出根据是否累及神经根分为部分型(不累及神经根)和完全型(累及神经根),部分型归入背侧型和过渡型的共同亚型,完全型归入混杂型。

复杂脊髓脂肪瘤对患儿伤害较大,且手术难度高、并发症发生率较高,因此手术时机和手术切除

程度存在争议<sup>[10-22]</sup>,如无症状脊髓脂肪瘤患儿何时进行手术?手术方式是全切除、近全切除还是部分切除减压?有症状的脊髓脂肪瘤应尽早手术的理念是统一的,无症状脊髓脂肪瘤预防性手术尚存争议,Kulkarni等<sup>[16]</sup>和Pierre-Kahn等<sup>[19]</sup>的研究显示,预防性部分切除手术较未手术的脊髓脂肪瘤患儿晚期恶化率更高,因此反对预防性部分切除手术,但Kulkarni等<sup>[16]</sup>的前瞻性研究显示,未手术治疗的无症状脊髓脂肪瘤患儿9年随访期内有高达33%的患儿出现症状恶化和脂肪瘤进展。2012年,Wykes等<sup>[18]</sup>的回顾性研究显示,未手术治疗的无症状脊髓

**表 1** 42 例背侧型患儿手术前后 McCormick 分级的比较 (例)\*

**Table 1.** Comparison of McCormick grades before and after surgery in 42 children with dorsal type (case)\*

术前	术后		合计
	I ~ II 级	≥ III 级	
I ~ II 级	25	7	32
≥ III 级	4	6	10
合计	29	13	42

\* $\chi^2 = 0.364, P = 0.549$

**表 2** 15 例过渡型患儿手术前后 McCormick 分级的比较 (例)\*

**Table 2.** Comparison of McCormick grades before and after surgery in 15 children with transitional type (case)\*

术前	术后		合计
	I ~ II 级	≥ III 级	
I ~ II 级	5	4	9
≥ III 级	4	2	6
合计	9	6	15

\* $\chi^2 = 0.125, P = 1.000$

**表 3** 11 例混杂型患儿手术前后 McCormick 分级的比较 (例)\*

**Table 3.** Comparison of McCormick grades before and after surgery in 11 children with chaotic type (case)\*

术前	术后		合计
	I ~ II 级	≥ III 级	
I ~ II 级	3	1	4
≥ III 级	5	2	7
合计	8	3	11

\* $\chi^2 = 1.500, P = 0.219$

脂肪瘤患儿 10 年随访期内有 40% 出现症状恶化和脂肪瘤进展,且有窦道的女性过渡型脊髓脂肪瘤患儿症状恶化程度更高。上述统计数据均提示,儿童脊髓脂肪瘤是一种进展性疾病,建议早期手术治疗。对于无症状脊髓脂肪瘤的手术时机, Yoshifuji 等<sup>[20]</sup>的研究发现, < 3 月龄患儿,瘤体迅速增大,尤其是 < 1 月龄的新生儿,其生长速度明显超过椎管,瘤周蛛网膜下腔堵塞占 6/17,此外有 48.15% (13/27) 的 < 3 月龄患儿发生脊髓扭曲。应注意的是,几乎所有脊髓脂肪瘤均伴拴系,后者危害严重,可导致圆锥甚至腰膨大及其以上脊神经损害<sup>[3,14-15,17]</sup>。因此建议,若患儿伴脊髓拴系症状,应尽快手术,若无症状,可于 3 月龄后待错过脂肪瘤生长高峰期再行手术<sup>[3,17]</sup>。

关于手术切除程度, Pang<sup>[2]</sup>和修波等<sup>[3]</sup>均认为,单纯背侧型和过渡型可近全切除甚至全切除,因为这两种类型脂肪瘤无神经根穿行,髓-瘤界面较清楚且多位于同一平面,故可以沿髓-瘤界面层面逐渐剥离脂肪瘤直至全切除,合理使用 CUSA 和激光刀可降低脊髓损伤和术中出血量;对于完全型脂肪脊髓脊膜膨出、髓包瘤型和混杂型,近全切除甚至全切除导致脊神经根损伤风险较大,目前支持以减瘤(减少脂肪瘤细胞数目)或减压为主。本研究有 7 例 (10.29%) 全切除, 16 例 (23.53%) 近全切除, 45 例 (66.18%) 大部切除, 7 例近全切除患儿包括 3 例脂肪脊髓脊膜膨出、2 例背侧型和 2 例过渡型,但 2 例过渡型均在短期随访期内发生肢体肌力下降和大小便障碍; 16 例近全切除包括 13 例背侧型和 3 例过渡型,短期随访期内有 5 例发生肌力下降和 4 例大小便障碍; 45 例大部切除包括 11 例混杂型、6 例脂肪脊髓脊膜膨出、10 例过渡型和 18 例背侧型,术后出现肌力下降 2 例和大小便障碍 7 例,考虑为分离髓-瘤界面时,切得过深,加之术中脊髓和神经根牵拉过多,尤其切到髓-瘤界面而脊髓菲薄时,牵拉更明显,尽管术中有 CUSA 和神经电生理监测,但神经电生理监测存在假阳性、假阴性和监测延迟的缺点。虽然本研究部分患儿术后短期出现肌力下降、大小便障碍等并发症,但经对症治疗逐渐恢复;此外,本研究 3 种分型脊髓脂肪瘤患儿手术前后神经功能变化差异无统计学意义,提示手术未造成更严重的神经功能损害,即手术是安全的,但同时也提示手术未能改善患儿术前即存在的严重神经功能障碍,也印证了需在神经功能障碍加重前尽早手术的治疗理念<sup>[3,17]</sup>。本研究 3 例脑脊液漏患儿二次手术修补后治愈,考虑为脊髓脂肪瘤与皮下脂肪相连,脂肪发育占优势而肌肉层发育不良,若硬脊膜缺损或非薄而缝合困难,仅靠脂肪组织缝合,术后脑脊液漏风险增高,因此推荐硬脊膜减张缝合以降低进针孔脑脊液漏风险,联合生物胶也可增加硬脊膜密闭性。大小便障碍与脊髓脂肪瘤位于圆锥的手术切除有关。9 例脂肪脊髓脊膜膨出患儿术后未发生急性脑积水,其中 3 例术前存在脑积水但术后未见脑积水加重,推测可能患儿对高颅压或颅内压改变处于适应和耐受状态, 2 例混杂型患儿术后因中枢神经系统感染出现急性脑积水,脑室外引流控制感染后行脑室-腹腔分流术治愈。1 例颈髓背侧型患儿术前出现呼吸功能障碍,手术减瘤后呼吸功

能逐渐好转。6 例大部切除患儿远期随访期内发现脂肪瘤复发和再次生长,考虑脊髓脂肪瘤虽为先天性良性肿瘤,但可随年龄增长而逐渐增大,且脂肪瘤切除越少、复发越快。但患儿远期随访期内症状缓解率显著提高,无进展生存率高达 91.18%,提示手术对脊髓脂肪瘤远期疗效较好。

除脊髓脂肪瘤的占位效应,患儿早期多因粘连导致的拴系症状更为常见,脂肪瘤可与硬脊膜、脊神经和皮下脂肪粘连,因此手术减瘤的同时,粘连松解也是治疗重点之一,术中松解神经粘连或仅行减瘤手术,患儿术后仍可获得较好的症状改善。本研究有 61 例粘连松解程度达 I 级(完全松解),但对于瘤包髓型及神经根穿行脂肪瘤的患儿,仅可达 II 级(部分松解),否则损伤神经的概率增大。

综上所述,随着疾病进展,复杂脊髓脂肪瘤对患儿的危害增加,根据儿童脊髓脂肪瘤生长特性及笔者团队的手术经验,建议无症状脊髓脂肪瘤患儿 3 月龄后尽早手术,有症状患儿尽快手术;切除程度依据脊髓脂肪瘤的分型,背侧型和大部分过渡型选择近全切除甚至全切除,混杂型和髓包瘤型建议以减瘤为主,过度切除可加重神经功能障碍。所有类型脊髓脂肪瘤均应行拴系松解,即便是部分松解,也有助于症状缓解。因此,在临床实践中,对于复杂脊髓脂肪瘤,应从患儿年龄、症状、分型和术者经验等多方面权衡,进行个体化治疗。

利益冲突 无

### 参 考 文 献

- [1] Arai H, Sato K, Okuda O, Miyajima M, Hishii M, Nakanishi H, Ishii H. Surgical experience of 120 patients with lumbosacral lipomas[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2001, 143:857-864.
- [2] Pang D. Surgical management of complex spinal cord lipomas: how, why, and when to operate. A review [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2019, 23:537-556.
- [3] Xiu B, Li CC, Xiao K, Lin HP, Dai YW. Clinical classification and surgical treatment of complex spinal cord lipoma [J]. *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2020, 36:1103-1108.[修波, 李萃萃, 萧凯, 林和璞, 戴宜武. 复杂脊髓脂肪瘤的临床分型和手术治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 2020, 36:1103-1108.]
- [4] Koc K, Anik I, Cabuk B, Ceylan S. Fluorescein sodium-guided surgery in glioblastoma multiforme: a prospective evaluation[J]. *Br J Neurosurg*, 2008, 22:99-103.
- [5] Kirillos RW, Van Hille PT. Evaluation of surgery for the tethered cord syndrome using a new grading system [J]. *Br J Neurosurg*, 1996, 10:253-260.
- [6] Wang H, Shi L, Yao Y, Wang K, Liu L, Qiao J, Su Y. Surgical management of spinal "Subpial" lipomas [J]. *J Clin Neurosci*, 2021, 86:235-241.
- [7] Morota N, Sakamoto H. Surgery for spina bifida occulta: spinal lipoma and tethered spinal cord[J]. *Childs Nerv Syst*, 2023, 39: 2847-2864.
- [8] Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, Humphreys RP. Management of lipomyelomeningocele: experience at the hospital for sick children, Toronto[J]. *J Neurosurg*, 1985, 62:1-8.
- [9] Sagenly M, Karnoub MA, Vinchon M. Non - dysraphic intramedullary spinal cord lipoma of the child: report of 3 cases [J]. *Neurochirurgie*, 2023, 69:101473.
- [10] Chen KY, Osorio J, Rivera J, Chou D. Intramedullary and extramedullary thoracic spinal lipomas without spinal dysraphism: clinical presentation and surgical management [J]. *World Neurosurg*, 2019, 121:156-159.
- [11] Lim JX, Fong E, Goh C, Ng LP, Low DCY, Seow WT, Low SYY. Complex lumbosacral spinal cord lipomas: a longitudinal study on outcomes from a Singapore children's hospital [J]. *J Clin Neurosci*, 2024, 121:119-128.
- [12] Talamonti G, D'Aliberti G, Nichelatti M, Debernardi A, Picano M, Redaelli T. Asymptomatic lipomas of the medullary conus: surgical treatment versus conservative management [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2014, 14:245-254.
- [13] Cohrs G, Drucks B, Synowitz M, Held - Feindt J, Knerlich - Lukoschus F. Expression patterns of hypoxia-inducible factors, proinflammatory, and neuroprotective cytokines in neuroepithelial tissues of lumbar spinal lipomas: a pilot study [J]. *World Neurosurg*, 2020, 141:e633-e644.
- [14] Sergeenko OM, Savin DM, Diachkov KA. Association of spinal cord abnormalities with vertebral anomalies: an embryological perspective [J]. *Childs Nerv Syst*, 2024, 40:1415-1425.
- [15] Xiu B, Li CC, Lin HP, Xu RX. Microsurgical treatment of lipomyelomeningocele: experience exchange of 403 cases [J]. *Zhonghua Shen Jing Yi Xue Za Zhi*, 2018, 17:720-722.[修波, 李萃萃, 林和璞, 徐如祥. 显微外科手术 403 例脂肪脊髓脊膜膨出疗效分析[J]. *中华神经医学杂志*, 2018, 17:720-722.]
- [16] Kulkarni AV, Pierre - Kahn A, Zerah M. Conservative management of asymptomatic spinal lipomas of the conus [J]. *Neurosurgery*, 2004, 54:868-873.
- [17] Sun ZX, Duan HY, Xiao K, Zhou RS, Song YL, Zhang SS, Zhao SN, Zuo HC, Cui ZQ. The surgical method and curative effect of lipoma tethered cord syndrome in infant [J]. *Zhonghua Shen Jing Yi Xue Za Zhi*, 2014, 30:917-920.[孙振兴, 段虹宇, 萧凯, 周荣淞, 宋亚玲, 张书生, 赵胜男, 左煊琮, 崔志强. 婴儿脂肪瘤型脊髓拴系综合征的手术治疗方法及疗效分析[J]. *中华神经医学杂志*, 2014, 30:917-920.]
- [18] Wykes V, Desai D, Thompson DN. Asymptomatic lumbosacral lipomas: a natural history study [J]. *Childs Nerv Syst*, 2012, 28: 1731-1739.
- [19] Pierre-Kahn A, Zerah M, Renier D, Cinalli G, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf F. Congenital lumbosacral lipomas [J]. *Childs Nerv Syst*, 1997, 13:298-334.
- [20] Yoshifuji K, Morota N, Omori Y, Koyanagi I, Mikuni N. Physiological rapid growth of spinal lipoma in the early postnatal period [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2022, 29:634-642.
- [21] Casado-Ruiz J, Ros B, Iglesias S, Ros A, Arrúez MA. Spinal cord lipomas: lessons learned in the era of total resection [J]. *Childs Nerv Syst*, 2024, 40:1121-1128.
- [22] Perera D, Craven CL, Thompson D. Lumbosacral lipoma in childhood, how strong is the evidence base: a systematic review [J]? *Childs Nerv Syst*, 2024, 40:715-728.

(收稿日期: 2024-09-14)

(本文编辑: 袁云)