

马凡综合征合并急性 Stanford A 型夹层的外科治疗

孙 勇 池一凡 侯文明 牛兆倬 孙忠东 孙 龙

(青岛市市立医院心脏外科 山东 青岛 266071)

摘要 目的:评价外科治疗马凡综合征合并急性 Stanford A 型夹层的效果。方法:回顾性分析 2007 年 7 月至 2010 年 7 月外科治疗 12 例马凡综合征合并急性 Stanford A 型夹层病例的临床资料。采用改良 Mini-root 手术方式代替 Bentall 手术。结果:主动脉阻断时间 69~103 min,平均(78.7±28.6) min,体外循环时间 79~122 min,平均(98.3±23.8) min。术后早期存活 11 例,死亡 1 例,死亡率 8.3%。术后随访时间 2~37 个月,平均(18.2±8.6) 个月,其中 1 例术后 24 月发生急性腹主动脉夹层,予以实施腔内支架隔绝术成功以治愈出院。术后与术前左心室舒张末径分别为 45~58 mm,平均(50.2±5.6) mm 和 53~69 mm,平均(61.3±4.6) mm ($P<0.01$)。结论:马凡综合征合并急性 Stanford A 型夹层一经确诊则需急诊手术,及时的外科手术是治疗该病的有效方法,而且应用改良 Mini-root 手术方式疗效满意。

关键词 马凡综合征 急性主动脉夹层 外科

中图分类号 R654.2 **文献标识码** A **文章编号** 1673-6273 (2011) 13-2502-02

Surgical Treatment of Marfan Syndrome Accompanied with Acute Aortic Dissection of Stanford A

SUN Yong, CHI Yi-fan, HOU Wen-ming, NIU Zhao-zhuo, SUN Zhong-dong, SUN Long

(Department of Cardiac Surgery, Qingdao Municipal Hospital, 266071, Qingdao, China)

ABSTRACT Objective: To evaluate the surgical effect on Marfan syndrome accompanied with acute aortic dissection of Stanford A. **Methods:** The clinical data of 12 cases of Marfan syndrome accompanied with acute aortic dissection of Stanford A admitted from July 2007 to July 2010 were analyzed retrospectively. **Results:** The aortic clamping time was 69~103 min, mean (78.7±28.6) min, the cardio-pulmonary bypass time was 79~122 min, mean (98.3±23.8) min. Only one case died and the mortality was 8.3% in early postoperative period. The left ventricle end-diastolic diameter of post and pre operation was 45~58 mm, mean(50.2±5.6) mm and 53~69 mm, mean (61.3±4.6) mm respectively ($P<0.01$). **Conclusions:** Emergency operation was an effective way for Marfan syndrome accompanied with acute aortic dissection of Stanford A once it was diagnosed. The modified mini-root operation had achieved satisfactory outcome in our center.

Key words: Marfan syndrome; Acute aortic dissection; Surgery

Chinese Library Classification(CLC): R654.2 **Document code:** A

Article ID: 1673-6273 (2011) 13-2502-02

前言

马凡综合征(Marfan syndrome, MFS)是一种常染色体显性遗传的先天性结缔组织疾病,发病率约 1/3000~1/5000,病理基础是主动脉中层囊性变性与弹力纤维细小、断裂造成主动脉壁薄弱、扩张而形成主动脉瘤。75%~85%的患者有主动脉根部扩张伴或不伴有主动脉瓣返流,其最致命的并发症为发生血管夹层剥离、破裂和出血致死。若并发夹层剥离,急性发病 24 小时内死亡率达 60%。本中心自 2007 年 7 月至 2010 年 7 月共收治 12 例马凡综合征合并急性 Stanford A 型夹层患者,现将病例的临床诊治资料进行回顾性分析,总结报告如下:

1 资料与方法

1.1 一般资料

作者简介 孙勇(1976),男,硕士,主治医师,主要研究方向:心血管外科治疗和围术期处理

△通讯作者 孙勇,电话 0532-88905665, E-mail:shsunyong@163.com

(收稿日期 2010-11-19 接受日期 2010-12-23)

本组男性 8 例,女性 4 例,年龄 21~42 岁,平均(34.6±6.5)岁。均有撕裂样剧烈胸痛病史,其中合并高血压病 6 例,主动脉听诊区均可闻及舒张期杂音,心功能(NYHA)II~III级。超声心动图测定左室舒张末内径 53~69 mm,平均为(61.3±4.6) mm;多普勒提示均为中度以上主动脉瓣关闭不全。

1.2 马凡综合征的诊断标准

骨骼、心血管、眼部异常和家族史 4 项诊断标准,凡具备其中 2 项或 2 项以上者可作为本病的诊断依据^[1],我们主要根据临床表现及家族史进行诊断。

1.3 主动脉夹层的诊断

主要以 CT 血管造影(CTA)或磁共振血管造影(MRA)的结果为诊断标准。累及升主动脉的夹层诊断为 Stanford A 型,从发病到诊断 2 周以内为急性。尤其 CTA 可进一步诊断夹层动脉瘤,明确夹层动脉瘤最大直径、真腔、假腔、破口的解剖情况以及夹层累及的范围。其中瘤体直径 52~120 mm,平均(83.2±23.5) mm。

1.4 手术方法

本组病例均在气管插管全麻下急诊手术,其中 10 例在中

度低温体外循环下实施改良 Mini-root 手术,2 例在深低温停循环下实施改良 Mini-root+ 全弓置换手术。取右腹股沟纵切口经右股动脉插入动脉灌注管,另取胸骨正中切口,经右心房插入腔房静脉引流管,经右上肺静脉处插入左心引流管,冠状静脉窦盲插逆行灌注管,建立体外循环。转机降温至 32°C ,于无名动脉近端阻断升主动脉,经冠状静脉窦逆行灌注冷血心肌保护液,纵行切开升主动脉瘤体及夹层至主动脉根部,显露左右冠状动脉开口行冠状动脉直接灌注冷血心肌保护液实施心肌保护。切除关闭不全的主动脉瓣膜,应用 25# 或 27# Carbomedics 带瓣人工血管先行主动脉瓣置换(25# 8 例,27# 4 例),保留主动脉根部及瘤壁结构,不游离冠状动脉开口,于左、右冠状动脉开口对应人工血管处打孔,6-0 prolene 线连续缝合行左、右冠状动脉开口重建,应用瘤体包裹人工血管,三明治法缝闭升主动脉远端夹层,然后与人工血管远端吻合。深低温停循环病例则继续降温至 20°C ,经无名动脉插动脉灌注管行脑保护,先行人工血管远端与降主动脉吻合,然后依次吻合人工血管与左锁骨下动脉、左颈总动脉和无名动脉。其中 2 例右冠脉撕裂严重,取大隐静脉同期行人工血管至右冠脉主干冠状动脉旁路移植术。

2 结果

主动脉阻断时间 $69\sim 103\text{ min}$,平均 $(78.7\pm 28.6)\text{ min}$,体外循环时间 $79\sim 122\text{ min}$,平均 $(98.3\pm 23.8)\text{ min}$ 。术后早期存活 11 例,死亡 1 例,死亡率 8.3%,此例右冠脉撕裂严重,未行冠状动脉旁路移植术,术后早期低心排血量综合征并急性肾功能衰竭,予以血滤治疗,2 周后死于败血症和多脏器功能衰竭。余 11 例患者术后恢复顺利,均治愈出院,术后随访时间 $2\sim 37\text{ 个月}$,平均 $(18.2\pm 8.6)\text{ 个月}$,其中 1 例术后 24 月发生急性腹主动脉夹层,予以实施腔内支架隔绝术成功以治愈出院。术后与术前左心室舒张末径分别为 $45\sim 58\text{ mm}$,平均 $(50.2\pm 5.6)\text{ mm}$ 和 $53\sim 69\text{ mm}$,平均 $(61.3\pm 4.6)\text{ mm}$,且两者间差异有统计学意义 ($P<0.01$)。

3 讨论

Yale 心血管中心推荐关于升主动脉瘤的手术指征^[2]为:(1) 主动脉瘤破裂;(2) 急性升主动脉夹层;(3) 出现临床症状:①其他原因无法解释的持续撕裂样疼痛,②压迫毗邻器官,尤其是气管、食管或左主支气管,③合并升主动脉瘤的重度主动脉瓣关闭不全;(4) 增长速度 $\geq 1\text{ cm/年}$ 或瘤体快速增长至接近绝对标准;(5) 绝对标准:马凡综合征升主动脉瘤 $\geq 5.0\text{ cm}$,非马凡综合征升主动脉瘤 $\geq 5.5\text{ cm}$ 。Davies 等^[3]指出瘤体的内径及增长速度与发生破裂及夹层的风险密切相关,若马凡综合征病人升主动脉瘤体内径超过 6 cm ,则其发生主动脉破裂及夹层的风险增加 4 倍。Gott 等^[4]主张马凡综合征升主动脉瘤体内径小于 5 cm ,但其增长速度 $>1\text{ cm/年}$,有主动脉夹层家族史,而且合并中度以上主动脉瓣返流病人应积极采取手术。John 等^[2]指出升主动脉瘤体内径 6 cm 为易发生主动脉破裂及夹层的“转折点”,当瘤体内径达到 6 cm 时,其发生破裂及夹层的风险增加 3.4 倍,同时鉴于马凡综合征病人可以在较小瘤体内径即可发生夹层,因此主张升主动脉瘤体内径达到 6 cm ,马凡综合征升主动脉瘤体内径达到 5.0 cm 以前积极采取手术治疗。本组病例均合并中度以上主动脉瓣关闭不全和左室扩大,其瘤体

直径达 $52\sim 120\text{ mm}$,平均 $(93.2\pm 23.5)\text{ mm}$,均超过 5 cm 。

手术中应结合手术前 CTA 提供的资料确定手术方式^[5]。如果主动脉弓部夹层较轻,而且对头臂干血管影响小者,可在与人工血管吻合前,将夹层缝闭,仅实施升主动脉置换术。Czerny 等^[6]和 Sakamoto 等^[7]报道如果弓部内膜破裂明显,而且可疑头臂血管受累,应在深低温停循环下,探查主动脉弓并同期实施主动脉弓置换术,且近期疗效肯定。Sheick 等^[8]报道术中深低温停循环过程中经颈部切口行颈总动脉插管进行选择性地脑灌注,可在停循环吻合降主动脉近端时有效地保护脑组织,延长停循环时间,减少术后神经系统并发症。本组 2 例深低温停循环下经无名动脉插动脉灌注管行脑保护,同期实施全弓置换手术成功,术后无神经系统并发症。Erbel 等^[9]指出若冠状动脉受累,应根据情况将冠状动脉植于人造血管行冠状动脉旁路移植术。本组 2 例应用大隐静脉同期行人工血管至右冠脉主干冠状动脉旁路移植术,术后无围术期急性心肌梗死和低心排血量综合征。本组 1 例术中右冠脉撕裂严重,但未行冠状动脉旁路移植术,术后围术期急性心肌梗死,早期并发低心排血量综合征和急性肾功能衰竭,最终死亡。

目前,带瓣管道主动脉根部替换手术(Bentall 手术)一直作为主动脉根部瘤或夹层并主动脉返流的经典术式,并已成为各种新术式对照的金标准^[10,11]。由于马凡综合征病人存在主动脉瓣叶组织的黏液性变及合并中度以上主动脉瓣环扩张和主动脉瓣返流,因此 Bentall 术成为治疗马凡综合征应用最多的手术方式。Bentall 手术后吻合口渗血或出血是其手术最具危险的并发症,也是手术死亡的最主要原因。Bentall 手术后绝大部分患者早期主动脉根部吻合口及左、右冠状动脉吻合口均有不同程度的渗血,术后绝大多数患者需要进行根部压迫止血等处理,如遇严重出血可马上导致手术失败。应用改良 Mini-root 手术方法由于保留主动脉根部及瘤壁结构,不游离冠状动脉开口,当患者术后有明显早期渗血或少量出血时,可将残余瘤壁包裹,当瘤体压力过高时,可行瘤壁与右心耳吻合分流术,这种方法不仅可以缩短手术时间,而且大大减少了术中用血^[12]。本组病例均采用这种手术方法,而且近期疗效满意,但是其瘤壁内残存血流在术后抗凝治疗下的机化程度以及瘤壁与右心耳吻合而造成的左向右分流对患者远期疗效的影响还有待于临床进一步随访研究。

参考文献(References)

- [1] Ammash NM, Sundt TM, Connolly HM. Marfan syndrome-diagnosis and management[J]. Curr Probl Cardiol, 2008, 33(1): 7-39
- [2] John A. Thoracic Aortic Aneurysm: Reading the Enemy's Playbook [J]. Yale Journal of Biology and Medicine, 2008,81(3):175-186
- [3] Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size [J]. Ann Thorac Surg, 2002,73(5):17-27
- [4] Gott VL, Greene PS, Alejo DE, et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome [J]. N Engl J Med, 1999,340(6): 1307-1313
- [5] Greenberg R, Khwaja J, Haulon S, et al. Aortic dissections: new perspectives and treatment paradigms[J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2003, 26(6): 579-586

(下转第 2524 页)

- [5] Griffin AM,Parsons JA,Davis AM,et al. Uncemented tumor endoprostheses at the knee[J].Clin Orthop Relat Res,2005(438) :71-79
- [6] 牛晓辉,郝林,张清,等.冷冻异体骨移植治疗骨肿瘤切除后骨缺损[J].中华骨科,2007 ;45(10): 677-680
Niu XH,He L,Zhang Q,et al.Massive allograft replacement in management of bone tumors[J].Chinese Journal of Orthopaedics, 2007 ;25(10): 677-680
- [7] Mittennayer F,Krepler P,Dominkus M,et al. Long-term follow-up of uncemented tumor endoprostheses for the lower extremity. Clin Orthop Relat Res,2001(388) :167-177
- [8] Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM, et al. Endoprosthetic replacement of the proximal tibia [J].J Bone Joint Surg Br, 1999, 81(3) : 488- 494
- [9] Wodajo FM, Bickels J, Wittig J, et al. Complex reconstruction in the management of extremity sarcomas [J].Curr Opin Oncol, 2003, 15(4) : 304- 312
- [10] 李伟翔,叶招明,杨迪生,等.骨肿瘤保肢手术中人工关节重建胫骨上端[J].实用肿瘤杂志,2006 ;21(3) :251-253
Li WY,Ye ZM,Yang DS,et al. Prosthetic arthroplasty after resection of primary tumor in proximal end of tibia [J]. Journal of Practical Oncology, 2006 ;21(3) :251-253
- [11] Grimer RJ, Taminiau AM, Cannon SR, et al. Surgical outcomes in osteosarcoma[J] . J Bone Joint Surg Br, 2002,84(3) : 395-400
- [12] Wunder JS ,Leitch K, Griffin AM , et al . Comparison of two methods of reconstruction for primary malignant tumors at the knee: a sequential cohort study[J]. Surg Oncol, 2001, 77(2) : 88-89
- [13] 郭卫,姬涛,杨毅.肿瘤型人工关节重建下肢骨肉瘤切除后的骨缺损[J].中国修复重建外科杂志, 2006, 20(10) : 970-974
- Guo W, Ji T, Yang Y. Endoprosthetic reconstruction after wide resection of sarcoma in lower extremities [J]. Chinese Journal Of Reparative and reconstructive surgery, 2006, 20(10) : 970-974
- [14] 茹虎,向阳,齐勇,等.人工关节在四肢恶性骨肿瘤保肢重建功能中的应用[J].中国修复重建外科杂志,2007 ;21(8) :898-890
Ru H,Xiang Y,Qi Y,et al. Prosthetic limb in the reconstruction of function of limbs with malignant bone tumors [J].Chinese Journal Of Reparative and reconstructive surgery,2007 ;21(8) :898-890
- [15] Wunder JS,Ogilvie CM,Ferguson PC,et al. Functional outcome of endoprosthetic proximal femoral replacement.Clin Orthop Relat Res, 2004(426) :44-48
- [16] Malawer MM,Bickels J,Miller L,et al. Reconstruction of hip stability after proximal and total femur resections. Clin Orthop Relat Res,2000(375) :218-230
- [17] Grimer RJ, Carter SR,Tillman RM,et al. Endoprosthetic replacement of the proximal tibia[J]. J Bone Joint Surg Br,1999,81(3) :488-494
- [18] Griffin AM,Parsons JA,Davis AM,et al. Uncemented tumor endoprostheses at the knee[J].Clin Orthop Relat Res,2005;438 :71-79
- [19] Kawai A, Muschler GF, Lane JM. et al. Prosthetic knee replacement after resection of a malignant tumor of the distal part of the femur. J Bone Joint Surg Am,1998,80 :636-647
- [20] 李振峰,李建民,杨志平,等.胫骨近段骨肉瘤的切除和功能重建[J].山东大学学报,2007 ;45(3) :322-324
Li ZF, Li JM,Yang ZP,et al. Proximal tibia osteosarcoma resection and functional reconstruction [J].Journal of Shandong University (Health Sciences), 2007 ;45(3) :322-324

(上接第 2503 页)

- [6] Czerny M, Fleck T, Zimpfer D, et al. Risk factors of mortality and permanent neurologic injury in patients undergoing ascending aortic and arch repair [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 126(8) :1296-301
- [7] Sakamoto S, Matsubara J, Nagayoshi Y, et al. Clinical results of aortic arch replacement using a four branched prosthetic graft [J]. J Cardiovasc Surg (Torino), 2003, 44(8): 751-755
- [8] Sheick Yousif B, Sheinfeld A, Tager S, et al. Aortic root surgery in Marfan syndrome [J]. Isr Med Assoc J, 2008, 10(2): 189-193
- [9] Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection [J]. Eur Heart J, 2001, 22(10): 1642- 1681
- [10] Yang J, Wan C, He M, et al. Cardiopulmonary bypass for thoracic aortic aneurysm: a report on 488 cases [J] . J Extra Corpor Technol, 2004, 36(1): 22-27
- [11] Kindo M, Billaud P, Gerelli S, et al. Twenty-seven-year experience with composite valve graft replacement of the aortic root [J]. J Heart Valve Dis, 2007, 16(4): 370-377
- [12] 池一凡,孙忠东,侯文明,等.改良 Mini-root 手术在 Marfan 综合征中的应用[J].心肺血管病杂志, 2009, 28(5):364-365
CHI Yi-fan, SUN Zhong-dong, HOU Wen-ming, et al. The modified mini-root operation for Marfan syndrome[J]. Journal of Cardiovascular and Pulmonary Diseases, 2009, 28(5):364-365(In Chinese)