

· 指南 · 共识 · 规范 ·

急性主动脉综合征诊断与治疗规范 中国专家共识(2021 版)

中国医师协会心血管外科分会大血管外科专业委员会

通信作者:张宏家 Email: zhanghongjia722@ccmu.edu.cn

孙立忠 lizhongsun@foxmail.com

朱俊明 anzhenzjm@163.com

基金项目:国家重点研发计划(2017YFC1308000)

DOI:10.3760/cma.j.cn112434-20210319-00103

Chinese experts' consensus of standardized diagnosis and treatment for acute aortic syndrome(2021)

Committee of Great Vessels of Chinese Association of Cardiovascular Surgeons

Corresponding author: Zhang Hongjia Email: zhanghongjia722@ccmu.edu.cn

Sun Lizhong lizhongsun@foxmail.com

Zhu Junming anzhenzjm@163.com

Fund program: National Key R&D Program of China(2017YFC1308000)

DOI:10.3760/cma.j.cn112434-20210319-00103

1. 前言

急性主动脉综合征(acute aortic syndrome, AAS)是一组严重威胁人类生命健康的心血管疾病。近年来,随着多层螺旋 CT 血管成像等影像技术的普及,AAS 的诊出率大幅提高。同时,外科技术和血管腔内修复技术的发展使 AAS 手术的死亡及并发症发生率明显下降。

为规范 AAS 的临床诊疗,美国心脏协会于 2010 年发布了胸主动脉疾病诊疗指南^[1],欧洲心脏病协会最早于 2001 年发布了主动脉疾病诊疗指南^[2],并于 2014 年对该指南做出了全面修订^[3],2017 年中国医师协会心血管外科分会大血管外科专业委员会制订了《主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识》^[4]。上述指南/共识对 AAS 的流行病学、诊断方法、治疗策略及随访规则做出了相应的推荐。目前,国内尚无系统完整的 AAS 诊疗规范。

有鉴于此,依托国家重点研发计划项目资助,中国医师协会心血管外科分会大血管外科专业委员会根据最新临床研究成果,特别是基于中国患者的临床研究,参考欧美权威协会最新发布的 AAS 相关指南/共识以及《主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识》^[4],并结合我国 AAS 诊疗的临床实践组织撰写、讨论并审定形成《急性主动脉综合征诊断与治疗规范中国专家共识(2021 版)》(以下简称“本共识”)。本共识仅提供 AAS 的主要诊断和治疗原则,帮助医师做出医疗决策。临床实践中,医师应根

据患者病情及所在医疗机构条件为患者制订合理的治疗方案。

2. 总论

2.1 正常的主动脉结构与功能

主动脉是连接心脏与人体体循环中各个重要器官的血液输送通道,以膈肌为界分为胸主动脉和腹主动脉。胸主动脉按解剖走行又分为升主动脉、主动脉弓和降主动脉。正常主动脉壁主要由 3 层结构组成,即内膜(内皮细胞和内皮下间隙)、中膜(弹力蛋白、胶原纤维和平滑肌细胞)和外膜(含结缔组织、胶原、血管和淋巴管)^[5]。心室舒张期主动脉的弹性回缩还可起到“二次泵”作用,将血液推到远端,保持血液流动的连续性。

2.2 AAS 定义

AAS 主要包括主动脉夹层(aortic dissection, AD)、主动脉壁内血肿(intramural hematoma, IMH)和主动脉穿透性溃疡(penetrating aortic ulcer, PAU)。AD 是由于各种原因导致主动脉内膜和中膜撕裂,血液通过撕裂破口进入中膜,使主动脉中膜剥离,主动脉被分隔成真假腔。IMH 是指发生在主动脉壁中层的血肿,既往认为 IMH 是主动脉壁滋养血管破裂所致,多数病例影像学检查中无明确的内膜破口,且血肿与主动脉管腔无交通,部分病例在术中仔细探查可见内膜破口及假腔,但假腔内无持续血流灌注。PAU 则是主动脉壁的粥样硬化斑块发生溃疡,穿透内膜进入到中膜或外膜层形成壁龛所致。

2.3 AAS 流行病学

由于 AAS 发病急、病死率高,很难明确其真实发病率。AD 的年发病率约为 2.8~6.0/10 万^[6-8]。国际主动脉夹层注册研究(IRAD)结果显示,AD 患病的平均年龄为 63 岁,65% 为男性^[9]。中国 AD 注册研究(Sino-RAD)结果显示,AD 患者的平均年龄约 51 岁,与欧美国家相比,中国患者平均年轻 10 岁以上^[10]。近年来,我国 AD 的患病率有上升趋势^[11]。IMH 占 AAS 的 10%~25%,升主动脉和主动脉弓受累(A 型 IMH)分别占 30% 和 10%,降主动脉受累(B 型 IMH)占 60%~70%^[12-13]。PAU 占 AAS 总体的 2%~7%^[14],90% 发生在降主动脉,可单发也可多发。PAU 在 AAS 中的自然转归最为多变,若溃疡侵袭穿破主动脉外膜可导致主动脉破裂死亡或形成假性动脉瘤^[15]。

2.4 AAS 发病机制

主动脉壁的退行性改变(主要是主动脉中层的结构性或功能性退变)是 AAS 发生发展的基础条件,由血流剪切力和压力(如高血压)构成的机械应力进一步加剧主动脉退行性变后损伤的风险。主动脉壁结构的完整性受损是主动脉病变发生最重要的先决条件。当内膜破裂或主动脉溃疡导致血液从主动脉真腔流入中膜,或主动脉壁内血管破裂导致中膜出血时,就会导致 AAS 的相关病理改变(图 1)^[16-17]。

2.5 AAS 临床表现和并发症

2.5.1 疼痛 疼痛是 AAS 最常见的临床表现,多为主动脉走行或映射区域突发剧烈疼痛,往往持续且难以忍受。疼痛性质通常为撕裂样或刀割样,且不同于其他病症引起的疼痛^[18-20]。

2.5.2 心脏并发症表现 AAS 特别是 AD 患者多伴发心脏并发症。AD 累及主动脉瓣常导致瓣膜关闭不全,舒张期可闻及主动脉瓣区杂音,重者会出现心衰表现^[21-22]。累及冠状动脉开口可导致心肌缺血、急性心肌梗死、恶性心律失常^[23],常被误诊为急性冠状动脉综合征。部分累及升主动脉的 AAS 患者可出现心包积液,重者还可发生心包压塞。

2.5.3 脏器灌注不良表现 AAS 累及主动脉的重要分支血管可导致脏器缺血或灌注不良的临床表现:(1)累及无名动脉或左颈总动脉可导致中枢神经系统症状,表现出淡漠、嗜睡、晕厥或意识障碍;累及脊髓动脉灌注时,脊髓缺血可导致下肢轻瘫或截瘫。(2)累及一侧或双侧肾动脉可有血尿、无尿、严重高血压甚至肾功能衰竭。(3)累及腹腔干、肠系膜上及肠系膜下动脉时可引起胃肠道缺血表现,如肠麻痹和肠坏死,部分患者表现为黑便或血便,听诊

可发现肠鸣音异常,重者可表现出腹膜刺激症状,有时腹腔动脉受累引起肝脏或脾脏梗死。(4)累及下肢动脉时可出现急性下肢缺血症状,如疼痛、无脉甚至下肢缺血坏死等。

2.6 AAS 实验室检查

对于入院的胸痛和高度怀疑 AAS 的患者,应完善常规检查,如血常规及血型、C-反应蛋白、尿常规、肝肾功能、血气分析、血糖血脂、免疫 5 项以及传染病筛查、心肌损伤标志物、凝血功能 5 项(包括 D-二聚体)、淀粉酶等,这些检查有助于鉴别诊断或发现相关并发症,减少术前准备的时间。

D-二聚体对鉴别诊断价值较高,如果 D-二聚体明显升高,诊断 AAS 的可能性会增大^[24-25]。D-二聚体阴性有助于排除急性 AD^[26],但不能排除 IMH 和 PAU 可能。其他有助 AD 诊断及评估的生物标记物包括:反映内皮或平滑肌细胞受损的特异性标记蛋白,如平滑肌肌球蛋白重链和弹性蛋白降解产物;反映血管间质受损的钙调蛋白和基质金属蛋白酶-9;反映炎症活动的 C-反应蛋白;反映心血管损伤的可溶性生长刺激表达基因 2 蛋白等^[27]。

2.7 AAS 影像学检查

X 线胸片检查诊断 AAS 疾病的作用有限。经胸超声心动图(TTE)并非评估主动脉的首选技术,但最常用于评估近端升主动脉及主动脉根部^[28]。磁共振成像(MRI)能显示血液流动与血管壁之间的内在对比,适合诊断主动脉疾病,但成像时间较长、扫描过程中无法监测危重患者,检查禁忌较多,不适用于 AAS^[29-30]。血管造影技术为有创检查,可以动态显示主动脉腔、分支和侧支循环以及任何异常情况,可在无创检查结果不明确或不完整时应用^[31-32]。全主动脉计算机断层扫描血管造影(CTA)诊断 AAS 具有较高的敏感性和特异性,可作为可疑 AAS 患者首选影像检查手段。

对于 AAS 的诊断与评估,本共识推荐:(1)疑似 AAS 患者应完善床旁心电图检查。(2)将 TTE 作为拟诊 AAS 患者必要的初步影像学评估手段。(3)全主动脉 CTA 应作为拟诊 AAS 的首选确诊影像学检查手段。(4)患者因碘过敏、严重肾功能损害、妊娠、甲状腺功能亢进或者医疗机构无 CT 设备而不能行全主动脉 CTA 检查时,可行 MRI 检查明确诊断。(5)非紧急情况下,建议完善肾功能、妊娠状态评估以及造影剂过敏史,便于选择辐射剂量暴露最小的主动脉最佳成像方式。(6)对于年轻和需要反复接受造影检查的患者,应评估患者放射线暴露的风险。(7)建议按照不同的主动脉节段报告主动脉直径和异常情况,直径测量应取与主动脉长径垂直

的平面。

2.8 AAS 诊断流程

对于具有高危病史、胸痛症状和体征(表1)的患者,应考虑 AAS 的可能,安排合理的辅助检查以明确诊断。患者入院时的病史询问、体格检查对疾病确诊极为重要。急性胸痛疑似 AD 的患者诊断流程参考图 2。

表 1 急性主动脉综合征的高危病史、症状及体征

高危病史	高危症状	高危体征
1. Marfan 综合征等结缔组织病	1. 突发胸背痛	1. 动脉搏动消失或无脉
2. 主动脉疾病家族史	2. 剧烈疼痛,难以忍受	2. 四肢血压差异明显
3. 已知的主动脉瓣疾病	3. 撕裂样或刀割样锐痛	3. 局灶性神经功能缺失
4. 已知的胸主动脉瘤		4. 新发主动脉瓣杂音
5. 曾行主动脉介入或外科操作		5. 低血压或休克

3. 主动脉夹层

3.1 分型

3.1.1 国际分型

AD 分型的目的是指导临床治疗和评估治疗的预后。国际上,主要根据夹层发生部位、内膜破口起源以及夹层累及范围进行分型^[33]。

1965 年,DeBakey 首次根据 AD 原发破口位置以及累及范围提出了 DeBakey 分型^[34],1970 年 Daily 根据夹层累及范围提出了 Stanford 分型^[35](图 3)。其他分型有 Lansman 改良分型^[36]、Penn 分型^[37]、TEM 分型^[38]等。目前,DeBakey 分型和 Stanford 分型应用最为广泛。

3.1.2 国内分型

DeBakey 分型和 Stanford 分型主要反映 AD 内膜破口位置和累及范围,不能有效指导个性化治疗方案和最佳手术时机以及手术方式的选择。因此,国内学者根据我国患者的临床特征及临床实践提出了相应的分型方案。

2005 年孙立忠等^[39]在 Stanford 分型的基础上提出 AD 细化分型(孙氏分型,图 4、5)。对于医师评估风险、制订治疗方案、选择手术方式和初步判断预后具有很好的指导作用。

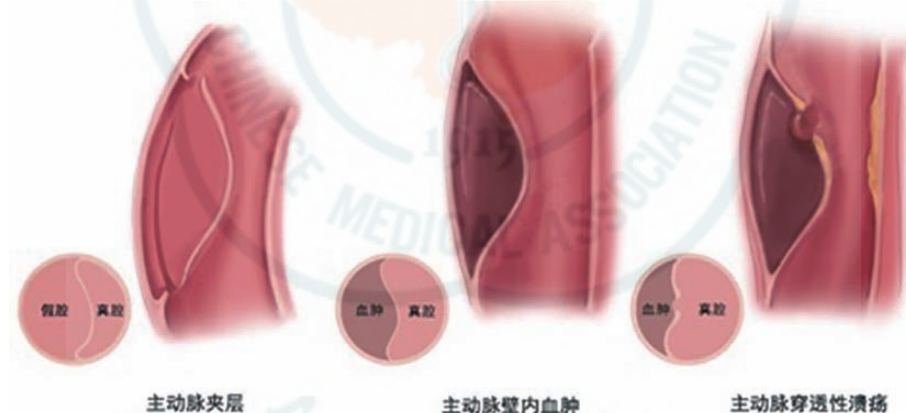


图 1 急性主动脉综合征的发病机制

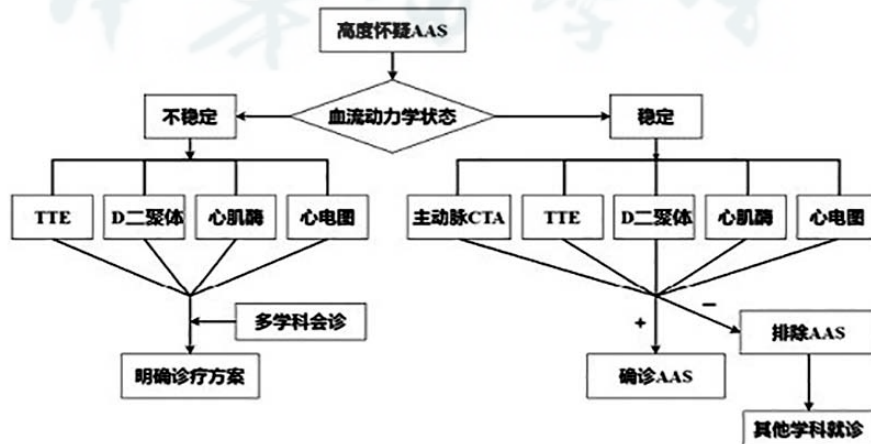
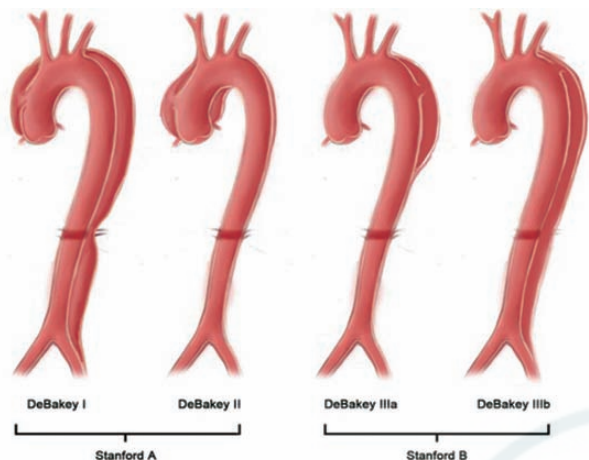


图 2 急性主动脉综合征(AAS)的筛查流程



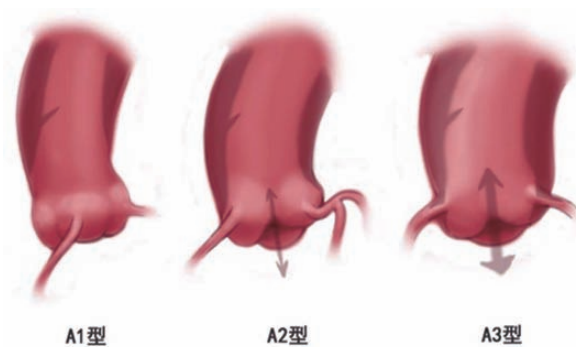
DeBakey I 型:原发破口位于升主动脉或者主动脉弓,夹层累及升主动脉、主动脉弓、胸主动脉、腹主动脉的大部或者全部;DeBakey II 型:原发破口位于升主动脉,夹层仅累及升主动脉;DeBakey III 型:原发破口位于左锁骨下动脉以远,夹层范围局限于胸降主动脉为 III a 型;向下同时累及腹主动脉为 III b 型。Stanford A 型:凡是夹层累及升主动脉者,相当于 DeBakey I 型和 II 型;Stanford B 型:夹层仅累及胸降主动脉及其远端者,相当于 DeBakey III 型

图 3 DeBakey 分型和 Stanford 分型

Stanford A 型 AD 的孙氏细化分型如下:(1)根据主动脉根部受累情况细分为 A1 型、A2 型和 A3 型(图 4)。(2)根据病因和弓部病变情况分为 C 型(复杂型)和 S 型(简单型)。C 型(符合以下任意一项者):(1)原发内膜破口在弓部或其远端,夹层逆行剥离至升主动脉或近端主动脉弓;(2)弓部或其远端有动脉瘤形成(直径大于 5.0 cm);(3)头臂血管有夹层或动脉瘤形成;(4)胸主动脉覆膜支架置入术(TEVAR)术后逆撕 A 型夹层;(5)套筒样内膜剥脱和广泛壁内血肿;(6)主动脉根部或升主动脉术后残余夹层或新发夹层;(7)病因为遗传性结缔组织病,如 Marfan 综合征。S 型:原发内膜破口位于升主动脉且不合并上述任何一种 C 型病变。临床诊断时根据实际情况组合分型,如 A1C 型。

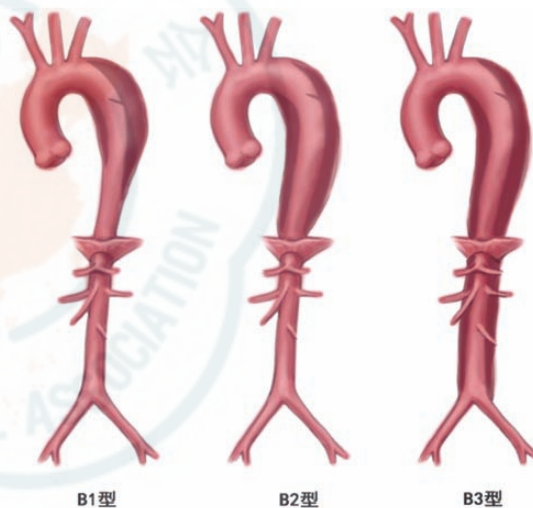
Stanford B 型 AD 的孙氏细化分型如下:(1)根据降主动脉的扩张部位分为 B1 型、B2 型和 B3 型(图 5)。(2)根据病因和弓部有无夹层累及分为 C 型和 S 型。C 型(符合以下任意一项者):(1)夹层累及左锁骨下动脉开口或远端主动脉弓;(2)合并心脏疾病,如瓣膜病、冠心病等;(3)合并近端主动脉病变,如主动脉根部瘤、升主动脉或主动脉弓部瘤等;(4)病因为遗传性结缔组织疾病,如 Marfan 综合征。S 型为不合并上述任何一种情况者。临床诊断时根据实际情况组合分型,如 B1C 型。

此外,中国医学科学院阜外医院于存涛教授团



A1 型:窦管交界和其近端正常,无主动脉瓣关闭不全;A2 型:主动脉窦部直径小于 3.5 cm,夹层累及右冠状动脉,致其开口处内膜部分剥离或全部撕脱,轻至中度主动脉瓣关闭不全;A3 型:根部重度受累型,窦部直径大于 5.0 cm,或直径为 3.5~5.0 cm,但窦管交界结构破坏,有严重主动脉瓣关闭不全

图 4 Stanford A 型主动脉夹层主动脉根部孙氏细化分型^[39]



B1 型:降主动脉无扩张或仅近端扩张,中、远端直径接近正常;B2 型:全胸降主动脉扩张,腹主动脉直径接近正常;B3 型:全胸降主动脉、腹主动脉均扩张

图 5 Stanford B 型主动脉夹层孙氏细化分型^[39]

队提出的阜外分型也可为 AD 快速决策提供依据^[40]。该分型根据 AD 累及的解剖范围分为:(1)A 型:夹层仅累及升主动脉,可以合并主动脉根部受累,主动脉弓不受累;(2)B 型:夹层累及左锁骨下动脉以远的降主动脉,主动脉弓不受累,与传统的 Stanford B 型定义一致;(3)C 型:夹层累及主动脉弓,无需考虑破口位置;(4)D 型:膈肌以下的腹主动脉和/或髂动脉局限性夹层。该分型方案还对主动脉根部及主动脉弓部病变分别提出了相应的细化分型方案。

3.2 分期

本共识沿用 2014 年 ESC 指南^[3]和 2017 年《主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识》^[4]的 AD

分期方法,即发病时间 ≤ 14 天为急性期,发病时间15~90天为亚急性期,发病时间 > 90 天为慢性期。

3.3 治疗

3.3.1 Stanford A 型 AD

3.3.1.1 治疗原则

Stanford A 型 AD 一经确诊均应积极手术治疗。长期的随访结果表明,Stanford A 型 AD 外科手术的效果明显优于内科保守治疗。外科手术仍是急、慢性 Stanford A 型 AD 最有效的治疗方法。但目前诸多的外科治疗策略仍存在争议。其他手术治疗方法有杂交手术、全腔内修复术等。

3.3.1.2 外科治疗

适应证与相对禁忌证:急诊开放手术是急性 A 型主动脉夹层首选的治疗方法。对于 Stanford A 型 AD 患者,若无明显禁忌证,原则上均应积极手术治疗^[9]。

(1) 年龄不是急性 Stanford A 型 AD 外科手术的禁忌证。IRAD 研究结果显示,年龄 > 70 岁是患者术后死亡的独立危险因素,但患者手术相关病死率明显低于药物保守治疗^[41];有研究报道,80 岁以上患者行急性 A 型 AD 手术,能获得满意的临床结果^[42]。对于高龄患者,治疗策略应充分评估全身其他器官的状况。

(2) 急性 Stanford A 型 AD 合并脏器灌注不良综合征是影响其治疗策略及预后的主要危险因素。术前昏迷、休克、卒中、冠状动脉及周围脏器灌注不良等是影响 Stanford A 型 AD 患者预后的危险因素,但不应作为外科手术禁忌证。本共识专家委员会认为:持续昏迷的 Stanford A 型 AD 患者不适合进行外科手术;但对头臂血管受累所致的短暂性脑缺血发作、一过性肢体或者语言功能障碍则不作为外科手术禁忌。另外,严重的肠道缺血(如血便、黑便等)不适合单纯实施外科手术治疗。对于急性 A 型 AD 合并肠道缺血患者,单纯的胸主动脉手术不能有效改善患者术后生存率。有研究报道,采用腹主动脉介入支架开窗术/分支血管支架置入(改善肠道缺血)加二期行外科手术治疗策略可改善此类患者预后^[43]。

体外循环插管位置选择:2014 ESC 指南推荐 A 型 AD 手术体外循环首选腋动脉插管^[3]。虽然腋动脉位置较深,不易暴露,但与其他部位动脉插管相比,腋动脉插管存在诸多优势。腋动脉粥样硬化病变及夹层受累较为少见,可行顺行性脑灌注且可降低灌注不良和主动脉源性血栓栓塞风险^[44],手术死亡及并发症发生率低于其他动脉插管方式。本共识推荐腋动脉作为 Stanford A 型 AD 术中首选的动脉

插管位置,根据病情亦可选择股动脉、中心动脉或联合部位插管。

脑保护策略:目前中低温停循环联合选择性顺行性脑灌注的脑保护方式是国内外主流的脑保护策略^[45-49]。有研究表明,在预防术后神经功能障碍方面,单侧脑灌注与双侧脑灌注相比并不存在显著差异^[50]。目前许多中心大多采用单侧脑灌注的方式。本共识推荐:(1)中低温联合单侧或双侧顺行性脑灌注作为 Stanford A 型 AD 主动脉弓部手术的首选脑保护方式;(2)停循环目标鼻咽温可控制在 25°C 左右,术中应至少监测两个不同部位的温度,以估测脑部或中心体温(如鼻咽)和内脏体温(如膀胱或直肠);(3)建议术中常规采用近红外光谱分析(NIRS)进行脑血氧饱和度监测,单侧脑灌注过程中若脑氧饱和度降低至基线的75%以下时,应考虑改行双侧脑灌注以避免术后神经功能障碍;(4)单侧脑灌注时控制脑灌注流量 $5\sim 10\text{ ml}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ 、脑灌注压力 $50\sim 70\text{ mmHg}$ ($1\text{ mmHg}=0.133\text{ kPa}$),双侧脑灌注时控制脑灌注流量 $13\sim 16\text{ ml}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ 、脑灌注压力 $70\sim 90\text{ mmHg}$ 。

主动脉根部重建:Stanford A 型 AD 行主动脉根部手术时应尽可能修复主动脉窦、纠正主动脉瓣关闭不全及保护冠状动脉开口;孙氏细化分型对于 Stanford A 型 AD 主动脉根部手术方式的选择具有重要指导作用,本共识推荐:(1)A1 型:可仅行升主动脉替换术,无需行主动脉瓣或窦部的复杂手术;(2)A2 型:手术方式应根据主动脉窦、主动脉瓣、冠状动脉受累情况以及外科医师的经验个性化地选择主动脉窦成形、主动脉瓣成形、David 手术等;若主动脉根部修复难度较大,或术者经验有限,推荐行 Bentall 手术;(3)A3 型:主动脉窦部重度受累、主动脉瓣成形困难,推荐行 Bentall 手术;对于部分瓣叶无明显病变且术者经验丰富,也可考虑实施 David 手术。

主动脉弓部重建:Stanford A 型 AD 行主动脉弓部手术时应尽可能纠正头臂血管灌注不良及消除主动脉弓部内膜破口。国内外对于主动脉弓部受累的 A 型 AD 的手术策略存在不同。欧美国家多采用升主动脉加部分主动脉弓替换术。我国的 AD 患者平均年龄较欧美国家患者年轻,预期寿命长,采用部分主动脉弓替换术远期再次手术率较高。多项荟萃分析研究表明,与部分主动脉弓替换术比较,虽然全主动脉弓替换术增加了手术的难度,但并不增加手术死亡。结合我国实际情况,本共识推荐:依据孙氏细化分型指导制订主动脉弓部处理策略:(1)S 型病变

推荐开放吻合实施部分主动脉弓替换术;(2) C 型病变采用全主动脉弓替换加支架象鼻手术(孙氏手术)^[51]。此外,其他主动脉弓部手术方式诸如岛状吻合技术(en bloc 技术)^[52]、术中支架开窗术、分支支架血管置入术、一体化免缝合带支架人工血管系统置入术等,一定程度上简化了弓部操作并取得了良好的早期结果,但其远期效果有待进一步随访。技术条件有限的医疗机构,术者可根据实际情况灵活选择弓部处理方式。

合并遗传性结缔组织病的外科手术策略:合并遗传性结缔组织病(如 Marfan 综合征、Loeys-Dietz 综合征、Ehlers-Danlos 综合征等)的 Stanford A 型 AD 患者常表现为主动脉窦扩张及主动脉瓣关闭不全。对于主动脉瓣无显著病变者,David 手术是一种可行的手术方案,但其远期效果尚无明确结论。有研究表明,对于合并 Marfan 综合征的 Stanford A 型 AD 患者,若首次手术不处理主动脉根部而仅处理窦管交界以上的升主动脉,主动脉根部 10 年免于再次手术率约 50%^[53]。此外,此类患者中远期发生主动脉弓及降主动脉扩张需再次手术干预的发生率较高。因此,对于合并遗传性结缔组织病的 AC 型夹层患者,本共识推荐:(1) 主动脉根部显著扩张且合并主动脉瓣中-重度关闭不全的患者,推荐采用 Bentall 手术作为根部处理的首选术式;(2) 首选孙氏手术作为主动脉弓部术式,可改善患者中远期预后,且便于远期行胸腹主动脉手术。

合并妊娠的外科治疗策略:妊娠合并 AD 临床上较为少见,合并遗传性结缔组织病(如 Marfan 综合征)是其发病的主要危险因素。妊娠中晚期、分娩期和产褥期为发病的高危时期。妊娠合并急性 Stanford A 型 AD 应按急性 Stanford A 型 AD 的诊疗原则处理,以挽救母体生命为主,在此前提下尽可能保证胎儿成活^[54]。手术治疗策略应根据孕周分别制订,本共识推荐:(1) 孕周 < 28 周者建议保留胎儿在子宫内,先行主动脉手术;术中尽可能缩短心肺转流及停循环时间、股动脉及腋动脉同时插管保证胎盘的灌注、吸出晶体停搏液等措施以改善胎儿预后;手术后根据胎儿的存活情况决定继续妊娠或引产;(2) 孕周 ≥ 28 周者,建议先行剖宫产,胎儿娩出后再同期行主动脉手术;(3) 多学科团队协作诊疗是改善母胎预后的基础。

3.3.1.3 杂交手术

杂交手术是治疗累及主动脉弓部 AC 型 AD 的重要策略。Stanford A 型 AD 杂交手术的主要方法为升主动脉/主动脉根部置换并头臂血管去分支加主动脉全弓覆膜支架腔内修复术(Hybrid II

型)^[55]。该术式结合开放手术和腔内修复术的优势,可同期处理主动脉根部和弓部病变,避免了深低温停循环,减少手术创伤。与传统手术相比,杂交手术可降低手术时间、ICU 住院时间及围手术期神经系统和呼吸系统并发症。内漏是该手术失败的主要原因。本共识推荐高龄(>60 岁)、术前合并症多而不能耐受低温停循环手术的 AC 型 AD 患者可考虑行杂交手术,但其远期预后有待进一步随访。

3.3.1.4 全腔内修复术

全腔内修复术已尝试在高度选择的高危 Stanford A 型 AD 患者中应用,但国内外相关文献报道均为小样本或个案研究。对于 Stanford A 型 AD,目前无论是全腔内分支覆膜支架置入、体外开窗或是烟囱支架,技术上均存在一定缺陷,其术后主动脉破裂、内漏、卒中、支架近端再发逆行撕裂等并发症发生率高。本共识不推荐将全腔内修复术作为 Stanford A 型 AD 患者的常规治疗手段。经心外科、血管介入科、麻醉科等多学科团队充分评估后认为不能耐受外科或杂交手术者,为挽救生命可考虑行全腔内修复术。

3.3.1.5 常见术后并发症及处理

Stanford A 型 AD 的术后并发症主要有呼吸系统并发症、急性肾损伤、神经系统并发症、出血、脏器功能不全、感染等。急性期手术死亡和并发症发生率更高。既往脑血管病史、脏器灌注不良(脑、肾脏、脊髓和/或其他脏器)、体外循环时间长等是住院死亡的危险因素。关于 Stanford A 型 AD 术后常见并发症的处理可参见中国医师协会心血管外科分会大血管外科专业委员会 2017 年发布的《主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识》^[4]。

3.3.2 Stanford B 型 AD

3.3.2.1 治疗原则及推荐

Stanford B 型 AD 治疗的方法包括药物治疗和手术治疗。药物治疗是 Stanford B 型 AD 的基本治疗方式,部分患者甚至可获得良好的远期预后。手术治疗可进一步降低 Stanford B 型 AD 主动脉事件发生风险,包括 TEVAR、开放性手术和 Hybrid 手术等。

本共识根据孙氏细化分型,对于 B 型 AD 的治疗进行如下推荐:(1) 所有患者无论是否进行 TEVAR 手术,均应药物治疗严格控制心率和血压;(2) B1S 型 AD 中锚定区充足者,推荐 TEVAR 作为首选治疗方法;(3) BC 型 AD 中合并需要外科处理的近端心脏及主动脉疾病者,推荐行一期心脏疾病矫治加直视象鼻置入术;(4) BC 型 AD 中锚定区不足者(左锁骨下动脉受累),可行直视支架象鼻手

术;(5)BC 型 AD 中高龄(>70 岁)或有严重合并症且锚定区不足者(左锁骨下动脉受累),可行 Hybrid 手术;(6)BC 型 AD 中锚定区不足者(左锁骨下动脉受累),可考虑行附加技术(如烟窗)TEVAR;(7)任何 B 型 AD 病因为遗传性结缔组织病但主动脉尚未扩张者,推荐行直视支架象鼻手术;(8)合并遗传性结缔组织病的 B 型 AD 患者不推荐行 TEVAR,除非有主动脉破裂或者濒临破裂等紧急情况;(9)外伤性 Stanford B 型 AD 推荐行 TEVAR;(10)Stanford B 型 AD(B3 型)所致的 Crawford II 型胸腹主动脉瘤推荐行全胸腹主动脉替换术;(11)若动脉瘤近端可使用阻断钳阻断,推荐全胸腹主动脉替换术中采用常温分段阻断作为辅助方法;(12)推荐术前预防性脑脊液测压引流以减小胸腹主动脉替换术后截瘫风险;(13)胸腹主动脉替换术中可采用脊髓诱发电位技术指导肋间动脉重建。

3.3.2.2 药物治疗

Stanford B 型 AD 药物治疗包括:(1)镇痛:对于持续性疼痛患者,及时使用阿片类药物(吗啡、哌替啶)。(2)控制心率和血压:应用 β 受体阻滞剂(如美托洛尔、艾司洛尔等)是最基础的药物治疗方法。可在 β 受体阻滞剂的基础上联用一种或多种降压药物平稳控制血压。(3)推荐心率、血压控制目标值为:心率 60~80 次/min,收缩压 100~120 mmHg^[56]。

3.3.2.3 胸主动脉腔内修复术

TEVAR 治疗目的是以覆膜支架封闭原发内膜破口,扩张真腔、压缩假腔,促进假腔血栓化及主动脉重构,达到防止夹层破裂、改善远端缺血。

TEVAR 手术适应证:(1)近端锚定区(破口距离左锁骨下动脉)长度<15 mm(若锚定区血管条件良好,可放宽至>10 mm),且锚定区正常主动脉直径 ≤ 38 mm;(2)腹部重要脏器供血分支血管起自真腔或分支血管开口附近存在再破口;(3)降主动脉走行无严重成角;(4)入路血管条件良好,髂股动脉无严重扭曲或严重狭窄,股动脉直径不小于 7 mm,即不小于覆膜支架输送系统直径要求;(5)覆膜支架远端锚定区内膜片完整。

TEVAR 手术禁忌证:(1)近端锚定区长度严重不足(<5 mm)且血管壁条件差;(2)覆膜支架远端锚定区内膜片不完整;(3)腹部主要血管分支完全由假腔供血,附近无较大再破口;(4)髂、股动脉严重迂曲或弥漫狭窄;(5)造影剂过敏者。

覆膜支架选择原则:(1)顺应性:即覆膜支架顺应主动脉弓部及降主动脉扭曲走行的能力。AD 治疗中推荐选取顺应性高、长度适宜的支架或采用支

架套叠,较好地顺应主动脉生理走行并覆盖更多的胸主动脉段内膜破口;(2)径向力:即覆膜支架对主动脉壁的扩张力。径向力越大,对主动脉扩张作用越强,近端锚定越稳定,但同时主动脉壁的刺刺激也就越大。径向力体现在支架选取的扩大率上。对 AD 患者,覆膜支架扩大率应控制在 5%~10%;(3)有无近端裸区:近端裸区作用是固定覆膜支架,同时辅助支架小弯侧支架与主动脉壁贴合。优点在于拥有较好的位置固定和小弯侧贴合能力,缺点是裸支架对锚定区的血管壁损伤。锚定区范围不超过左颈总动脉开口者可采用带裸区支架;锚定区超过无名动脉开口水平者尽可能选择无裸支架段的覆膜支架;(4)释放方式:后释放装置可以避免主动脉血流阻断所致的血压瞬时升高带来的脑血管冲击和高速血流引起的“风暴效应”,为术者提供一定的容错空间,在近端锚定区的准确定位上起到关键作用。推荐选择有后释放装置的主动脉覆膜支架系统。

TEVAR 并发症及处理:(1)逆行剥离性 A 型夹层。TEVAR 术后覆膜支架近端出现新破口,内膜片逆行剥离累及升主动脉,是 TEVAR 术后最严重的并发症之一。可能与主动脉壁病变(如合并结缔组织病、急性期主动脉壁水肿等)、术中操作不当、覆膜支架选择不当等因素有关。一经发现应按 Stanford A 型 AD 治疗原则进行处理。为避免逆行剥离性 A 型夹层的发生,本共识建议:①严格把握手术适应证,对于简单型 Stanford B 型 AD 尽量在亚急性期进行 TEVAR;②术中应轻柔操作,避免反复推拉支架输送系统来调整位置;③遗传性结缔组织病(如 Marfan 综合征)患者不推荐采用 TEVAR 治疗,除非有主动脉破裂或濒临破裂等紧急情况。

(2)内漏。TEVAR 术后内漏可分为 4 种,Ⅰ型:血液经支架两端与主动脉间的缝隙流入假腔,Ⅰa 型为支架近心端,Ⅰb 为支架远心端;Ⅱ型:指血液经受累的主动脉分支血管反流至假腔内导致假腔不愈合,多来自左锁骨下动脉、支气管动脉、肋间动脉或胸主动脉小分支;Ⅲ型:支架覆膜破损或多个支架置入衔接对合不佳;Ⅳ型:与覆膜材料的渗透特性有关。Ⅰ型内漏主要原因为锚定区选择不适当、支架直径选择不当以及支架释放移位所致,近端有足够的锚定区是避免术后内漏的关键,术中发现大量的Ⅰ型内漏应积极处理。Ⅱ型内漏如有入路(左锁骨下动脉反流原因)可以通过介入栓塞治疗。覆膜破损导致的Ⅲ型内漏已较为少见,锚定区充足的情况下推荐进行二次 TEVAR。Ⅳ型内漏无需特殊处理,密切观察。

(3)覆膜支架导致的新破口(stent graft-induced

new entry, SINE)。覆膜支架的径向扩张力是导致支架近端或远端形成新的内膜破口的重要原因。当支架直径与主动脉直径严重不匹配时,支架直径过大,导致之间远端对主动脉内膜片产生过强的切割作用,严重时支架远端内膜片完全撕裂,高速血流冲击形成动脉瘤或假性动脉瘤,甚至导致主动脉破裂;另一个原因是支架的弹性回直力及尾端血流导向与主动脉真腔走行严重成角,同样作用于支架远端主动脉大弯侧的 AD 内膜片上,导致严重后果。一旦发现 SINE,应根据其严重程度和相对解剖位置,采用外科手术或介入方式处理新发破口。

(4)急性脊髓缺血。脊髓缺血性损伤导致截瘫或下肢轻瘫是胸腹主动脉疾病患者术后主要并发症之一。由于 TEVAR 术覆膜支架有时不可避免地覆盖脊髓供血动脉(位于胸 6~9 椎体水平)而同时覆盖后的肋间动脉不能再次开通,无法快速为其建立侧支循环,术后也会出现即刻或迟发性截瘫。TEVAR 术中预防及处理急性脊髓缺血损伤的建议如下:①尽可能保持左锁骨下动脉血流通畅;②尽可能多的保留胸主动脉远端肋间动脉;③避免胸、腹主动脉病变同期腔内修复;④术中维持动脉收缩压不低于 120 mmHg,围手术期维持动脉压不低于 130/80 mmHg;⑤对于术后发生脊髓缺血损伤的患者,可应用糖皮质激素,同时采用脑脊液测压引流。

(5)急性缺血性卒中。导致该并发症的原因主要包括:①导丝、导管及覆膜支架输送的操作过程中,病变的主动脉弓部或头臂血管开口斑块脱落或血栓形成脱落,甚至气栓等导致脑梗塞;②覆膜支架覆盖左锁骨下动脉开口,以延长近端锚定区,导致左锁骨下动脉急性闭塞,引起后循环缺血导致脑梗塞;③覆膜支架释放过程中,向前移位,覆盖左颈总动脉甚至无名动脉开口,导致相应供血区急性脑梗塞;④术中血压过低或低血压时间过长,或患者本身合并脑血管病变,可引起急性缺血性卒中。

(6)置入后综合征(post implantation syndrome, PIS)。TEVAR 术后,非感染因素所致的机体过度炎症反应。常表现为发热(多 $<38^{\circ}\text{C}$)、白细胞轻度增高。建议在确认无细菌感染的前提下,进行对症药物治疗。

(7)肾功能不全。多由于 AD 累及肾动脉,导致单侧甚至双侧肾动脉起自假腔,通常情况下 AD 位于肾动脉水平多有再发破口,使得肾血流灌注尚可代偿。TEVAR 术后,假腔血流灌注减少,可导致肾动脉血供减少引起肾功能不全。另外,也要警惕对比剂肾病。必要时可考虑透析治疗,恢复肾脏功能。

(8)操作相关并发症。包括支架置入假腔、入

路血管损伤、假性动脉瘤形成、动静脉瘘形成、淋巴管瘘等。

3.3.2.4 直视支架象鼻手术

对合并主动脉根部病变、升主动脉病变、或需要外科治疗干预的心脏疾病(如先心病、心瓣膜病、冠心病等)的 Stanford B 型 AD(BC 型)患者,以及锚定区不足且能耐受开放性手术的 Stanford B 型 AD 患者,本共识推荐采用直视支架象鼻手术治疗。该术式适用范围广,对急、慢性 Stanford B 型 AD 均有良好效果,也适用于遗传性结缔组织疾病导致的 Stanford B 型 AD(BC 型)的治疗。与 TEVAR 不同,直视支架象鼻手术无治疗时机的局限。

3.3.2.5 Stanford B 型 AD 介入治疗新技术

“两段式”覆膜支架置入术^[57]:有研究表明,应用“两段式”覆膜支架置入术,即采用两枚支架长度的不同组合,延长支架长度覆盖更多的 AD 破口,有助于提高 TEVAR 术后的远期效果。该技术的优势是:(1)可以尽可能多的封闭远端破口;(2)总体假腔血栓形成率高,主动脉重塑效果好;(3)改善主动脉远端血流灌注,预防重要脏器灌注不良综合征;但需注意覆膜支架延长导致急性脊髓缺血损伤发生。

复合手术(Hybrid procedure):高龄 AD 患者常合并高血压、糖尿病、动脉硬化等系统性疾病或呼吸功能不全、肾功能不全等其他系统疾病,无法耐受体外循环或低温停循环;近端锚定区不足,无法接受单纯的主动脉覆膜支架腔内置入术。对于此类患者,复合手术可以减小手术创伤,使其获得治疗机会。对于累及部分主动脉弓部的 B 型 AD 患者,因不涉及升主动脉,可以通过头臂血管间转流创造近端锚定区,进而行 TEVAR 手术;对于累及全主动脉弓的患者,可采取主动脉弓部去分支手术结合 TEVAR 手术。这种手术方式避免了使用体外循环,减少了手术创伤和术后并发症。

“烟囱”技术(平行支架技术)及“开窗”技术:“烟囱”技术较复合手术具有全腔内介入、创伤小、术后恢复快等优点。但烟囱技术因支架间不能完全贴合,术后 I 型内漏发生率较高。“支架开窗”技术应用于近端锚定区不足的 BC 型 AD,包括原位开窗技术和体外开窗技术,但在一定程度上破坏了支架的完整性和稳定性,同时技术难度大,一旦对位失误,难以补救。本共识不推荐作为常规的治疗方法,但对于不能耐受开放手术及复合手术且预期寿命有限的患者,在充分沟通后可实施。

4. 主动脉壁内血肿

4. 自然病史、影像学表现及转归

IMH 在影像学上一般无内膜破口或仅有小的

破口,但主动脉壁内无血液流动。IMH 的发生通常被认为是供应主动脉壁的自身滋养动脉破裂,也可以继发于钝性创伤、主动脉穿透性溃疡等。组织学上,血肿通常延伸到中膜内,也可能发生于外膜下。影像学上,IMH 主要表现为主动脉壁环形或新月形增厚,部分病例在 IMH 急性症状出现后的几天或几个月内,CTA 可显示血肿内有局限性强化血池 (IBP) 和溃疡样凸起 (ULP),而且 ULP 明显不同于 PAU,且与动脉硬化无关^[58-59]。

40%左右的 IMH 可能完全消退,约 80% 的 A 型 IMH 和 10% 的 B 型 IMH 会转变为典型的 AD,最终形成动脉瘤并有可能破裂。IMH 合并有 IBP 和 ULP 的病例往往预后差,IBP 越大越多,ULP 越大越深,并发症发生的风险越大。ULP 发生在升主动脉,也提示预后不良^[60]。

4.2 诊断

经胸超声心动图检查 (TTE) 诊断 IMH 的敏感性较低,难以发现血肿存在,因此对于疑似 AAS 患者,TTE 不作为首选检查。CT 和 MRI 是确诊 IMH 的主要检查手段。与 AD 相比,IMH 患者的主动脉腔很少受到影响,增强后看不到内膜片,往往也无主动脉壁的强化。推荐在常规诊疗中采用 CT 平扫加增强作为首选的检查策略。

4.3 治疗原则

4.3.1 A 型 IMH

单纯药物保守治疗的 A 型 IMH 患者发生不良临床事件 (进展为 AD、需手术治疗和死亡) 的比率约为 32%^[61],若合并有心包积液、升主动脉溃疡、升主动脉瘤的复杂病例,一般应急诊手术,手术方式同 Stanford A 型 AD。

严格的药物治疗适应证推荐:(1) 主动脉直径 < 50 mm 且血肿厚度 < 10 mm^[62];(2) 高血压控制良好;(3) 疼痛缓解。对于选择药物治疗的患者,若病情稳定,建议每周复查主动脉 CTA 评估病情变化。

外科手术治疗适应证推荐:(1) 心包积液;(2) 升主动脉溃疡;(3) 合并升主动脉瘤;(4) 进展为典型的主动脉夹层或主动脉瘤样扩张、破裂;(5) 血肿厚度 > 10 mm。

4.3.2 B 型 IMH

药物治疗是 B 型 IMH 的首选方案。治疗原则与 B 型夹层大致相同,对于主动脉扩张或溃疡样凸出的患者,如果症状持续、反复发作,或观察到进行性主动脉扩张,应密切随访并更积极地考虑介入或手术治疗方式^[63]。

药物保守治疗推荐:(1) 收缩压控制在 100~

120 mmHg;心率 < 60 次/min;(2) 镇静止痛,镇咳;(3) 防治电解质紊乱、肺栓塞、大便干燥等;(4) 密切随访,建议在发病初期 14~30 天内复查影像学表现,首选 CT 血管成像。

TEVAR 手术治疗适应证推荐:(1) 合并 IBP 和/或 ULP 表现,且复查提示病情加重;(2) 持续或复发胸痛,药物控制无效;(3) 近期出现胸腔或心包积液进行性增加,疑有破裂倾向者;(4) 合并有主动脉夹层。

5. 主动脉穿透溃疡

5.1 自然病史、影像学表现及转归

PAU 是由主动脉粥样硬化导致内膜破损,穿透内弹力层进入中层的主动脉溃疡型病变,常合并有局限性 IMH。PAU 在 AAS 中的自然转归最为多变,可能进行性增大,形成胸主动脉瘤,亦可转变成 AD^[15]。患者通常有高血压病、冠心病、脑血管疾病、腹主动脉瘤等病史。若溃疡最终侵袭穿破主动脉外膜则形成主动脉假性动脉瘤,甚至主动脉破裂死亡。临床表现特点多为急性发作的胸痛和血压升高,部分患者可无症状,常于相关动脉硬化性疾病检查中发现,很少合并有器官灌注不良的表现。

5.2 治疗

PAU 主要治疗原则是防止主动脉破裂和进展为 AD。研究提示,溃疡直径 > 20 mm 或溃疡深度 > 10 mm 的 PAU 往往伴有更高的疾病进展风险。临床干预包括药物保守治疗、介入治疗和手术治疗^[64-65]。本共识推荐:(1) 对于所有 PAU 患者,首先采取包括止痛和血压控制在内的药物治疗;(2) 对于 A 型 PAU 患者,应考虑行外科手术治疗;(3) 对于 B 型 PAU 患者,建议在密切随访下接受药物治疗;(4) 对于非复杂 B 型 PAU,需定期复查影像学检查 (CTA/MRI);(5) 对于复杂型 B 型 PAU 患者,应考虑行 TEVAR 治疗;(6) 对于复杂型 B 型 PAU 患者,外科手术为候选治疗方式。以下情况划分为复杂型 PAU:持续性疼痛、血肿增加、主动脉周围血肿和内膜破裂。

急诊外科手术指征包括:(1) 出现大量心包积液,伴有主动脉周围渗出;(2) 合并主动脉瘤、假性动脉瘤形成;(3) 突发的血压升高,或难以控制的血压升高;(4) 合并主动脉夹层形成;(5) 短期内溃疡范围进行性增大。

介入治疗:鉴于 PAU 大部分发生于降主动脉,同时临床上大部分患者因高龄和较多合并症不适合传统开放手术。因此,TEVAR 成为处理 PAU 最常用的治疗手段。

6. AAS 患者的随访

经过规范化治疗后的 AAS 患者往往能获得令人满意的近中期预后,但仍有相当比例患者需要二次临床干预治疗,因此长期随访非常重要。绝大多数患者需要持续的药物治疗,包括应用降压药和 β 受体阻滞剂,以降低中远期主动脉事件的发生率。有研究表明,氯沙坦和 β 受体阻滞剂联合治疗在降低远期主动脉事件发生率方面可使 Marfan 综合征患者获益^[66]。在整个随访过程中,AAS 患者应当由心血管外科、心血管内科、影像科医师和相关卫生专业人员组成的多学科团队共同诊治,在决定药物保守治疗、开放手术或血管腔内治疗是否合适时,应个体化考虑患者的年龄、预期寿命等总体状况。

接受药物保守治疗、TEVAR 或开放手术等治疗方法的 AAS 患者均需长期规律随访。本共识推荐 1、3、6、12 个月以及之后每年进行影像学随访(如 CTA、MRA 等),特殊患者影像随访检查方法及频率应根据病情个性化制订。应教导 AAS 患者学会自我健康管理,包括血压、心率测量,对服用药物的必要性和依从性进行宣教,加强患者对疾病的理解,提升长期随访效果。

7. 总结

本共识是中国医师协会心血管外科医师分会大血管外科专业委员会根据 AAS 国内外指南/共识、相关研究以及我国主动脉疾病诊疗的临床实践现状,经专家委员会撰写和审定形成,旨在提高各单位胸痛中心及心血管外科医师对 AAS 的认识,使此类危重患者能够得到及时有效和规范化的救治。本共识提出的部分诊疗措施尚无充分的循证医学证据支持,系由专家委员会根据临床实践工作经验以及我国的实际诊疗情况做出相应推荐,部分诊疗策略推荐沿用 2017 年《主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识》。

AAS 患者的最佳治疗方案是一个具有挑战性的临床难题。随着诊断技术的进步、微创血管腔内修复技术的创新发展及新型主动脉介入器械的研发应用,未来 AAS 临床诊疗将更加及时、精准、有效。今后,专家委员会将结合最新的 AAS 临床诊疗循证医学证据,定期对共识内容进行更新和完善,不断规范我国 AAS 患者的临床诊疗。同时,加强多中心 AAS 诊疗协作,建立统一的患者注册登记系统,提升我国各地区 AAS 诊疗水平。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

[1] Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the di-

agnosis and management of patients with thoracic aortic disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine [J]. *Circulation*, 2010, 121 (13): e266-e369. doi:10.1161/CIR.0b013e3181d4739e.

- [2] Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection [J]. *Eur Heart J*, 2001, 22(18): 1642-1681. doi: 10.1053/euhj.2001.2782.
- [3] Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) [J]. *Eur Heart J*, 2014, 35(41): 2873-2926. doi:10.1093/eurheartj/ehu281.
- [4] 中国医师协会心血管外科分会大血管外科专业委员会. 主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识 [J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2017, 33 (11): 641-654. doi: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2017.11.001.
- The Committee of Great Vessels of Chinese Association of Cardiovascular Surgeons. Chinese experts' consensus of standardized diagnosis and treatment for aortic dissection [J]. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 33 (11): 641-654. doi: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2017.11.001.
- [5] Gasser TC, Ogden RW, Holzapfel GA. Hyperelastic modelling of arterial layers with distributed collagen fibre orientations [J]. *J R Soc Interface*, 2006, 3(6): 15-35. doi:10.1098/rsif.2005.0073.
- [6] Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, et al. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premortibid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study [J]. *Circulation*, 2013, 127(20): 2031-2037. doi:10.1161/circulationaha.112.000483.
- [7] Olsson C, Thelin S, Ståhle E, et al. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14,000 cases from 1987 to 2002 [J]. *Circulation*, 2006, 114(24): 2611-2618. doi: 10.1161/circulationaha.106.630400.
- [8] Yu HY, Chen YS, Huang SC, et al. Late outcome of patients with aortic dissection: study of a national database [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2004, 25(5): 683-690. doi:10.1016/j.ejcts.2003.12.041.
- [9] Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. The international registry of acute aortic dissection (IRAD): new insights into an old disease [J]. *JAMA*, 2000, 283(7): 897-903. doi:10.1001/jama.283.7.897.
- [10] Wang W, Duan W, Xue Y, et al. Clinical features of acute aortic dissection from the registry of aortic dissection in China [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(6): 2995-3000. doi:10.1016/j.jtcvs.2014.07.068.
- [11] 孙立忠, 李建荣. 我国 Stanford A 型主动脉夹层诊疗进展与挑战 [J]. *中华外科杂志*, 2017, 55(4): 241-244. doi:10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2017.04.001.

- Sun LZ, Li JR. Progress and challenge of Stanford type A aortic dissection in China[J]. Chin J Surg, 2017, 55(4): 241-244. doi: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2017.04.001.
- [12] von Kodolitsch Y, Csösz SK, Koschik DH, et al. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture [J]. Circulation, 2003, 107(8): 1158-1163. doi:10.1161/01.cir.0000052628.77047.ea.
- [13] Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, et al. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution [J]. Circulation, 2005, 111(8): 1063-1070. doi:10.1161/01.Cir.0000156444.26393.80.
- [14] Eggebrecht H, Plicht B, Kahlert P, et al. Intramural hematoma and penetrating ulcers: indications to endovascular treatment [J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2009, 38(6): 659-65. doi:10.1016/j.ejvs.2009.09.001.
- [15] Nathan DP, Boonn W, Lai E, et al. Presentation, complications, and natural history of penetrating atherosclerotic ulcer disease [J]. J Vasc Surg, 2012, 55(1): 10-15. doi:10.1016/j.jvs.2011.08.005.
- [16] Kim JB, Kim K, Lindsay ME, et al. Risk of rupture or dissection in descending thoracic aortic aneurysm [J]. Circulation, 2015, 132(17): 1620-1629. doi:10.1161/circulationaha.114.015177.
- [17] Mussa FF, Horton JD, Moridzadeh R, et al. Acute aortic dissection and intramural hematoma: a systematic review [J]. JAMA, 2016, 316(7): 754-763. doi:10.1001/jama.2016.10026.
- [18] Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? [J]. JAMA, 2002, 287(17): 2262-2272. doi:10.1001/jama.287.17.2262.
- [19] Trimarchi S, Tolenaar JL, Tsai TT, et al. Influence of clinical presentation on the outcome of acute B aortic dissection: evidences from IRAD [J]. J Cardiovasc Surg (Torino), 2012, 53(2): 161-168.
- [20] Pape LA, Awais M, Woznicki EM, et al. Presentation, diagnosis, and outcomes of acute aortic dissection: 17-year trends from the international registry of acute aortic dissection [J]. J Am Coll Cardiol, 2015, 66(4): 350-358. doi:10.1016/j.jacc.2015.05.029.
- [21] Gilon D, Mehta RH, Oh JK, et al. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection [J]. Am J Cardiol, 2009, 103(7): 1029-1031. doi:10.1016/j.amjcard.2008.12.013.
- [22] Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, et al. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the international registry of acute aortic dissection [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 145(2): 385-390. e1. doi:10.1016/j.jtevs.2012.01.042.
- [23] János RA, Buck T, Erbel R. Mechanism of coronary malperfusion due to type-a aortic dissection [J]. Herz, 2009, 34(6): 478. doi: 10.1007/s00059-009-3272-z.
- [24] Sutherland A, Escano J, Coon TP. D-dimer as the sole screening test for acute aortic dissection: a review of the literature [J]. Ann Emerg Med, 2008, 52(4): 339-343. doi:10.1016/j.annemergmed.2007.12.026.
- [25] Shimony A, Filion KB, Mottillo S, et al. Meta-analysis of usefulness of d-dimer to diagnose acute aortic dissection [J]. Am J Cardiol, 2011, 107(8): 1227-1234. doi:10.1016/j.amjcard.2010.12.027.
- [26] Suzuki T, Distant A, Zizza A, et al. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer; the international registry of acute aortic dissection substudy on biomarkers (IRAD-Bio) experience [J]. Circulation, 2009, 119(20): 2702-2707. doi:10.1161/circulationaha.108.833004.
- [27] Wang Y, Tan X, Gao H, et al. Magnitude of soluble ST2 as a novel biomarker for acute aortic dissection [J]. Circulation, 2018, 137(3): 259-269. doi:10.1161/circulationaha.117.030469.
- [28] Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, et al. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010 [J]. Eur J Echocardiogr, 2010, 11(7): 557-576. doi:10.1093/ejehocardi/jeq057.
- [29] Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes [J]. Eur Heart J Cardiovasc Imaging, 2013, 14(1): 15-23. doi:10.1093/ehjci/jeu215.
- [30] Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L, et al. CT and MRI in diseases of the aorta [J]. AJR Am J Roentgenol, 2009, 193(4): 928-940. doi:10.2214/ajr.08.2166.
- [31] Ryłski B, Suedkamp M, Beyersdorf F, et al. Outcome after surgery for acute aortic dissection type A in patients over 70 years: data analysis from the German registry for acute aortic dissection Type A (GERAADA) [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2011, 40(2): 435-440. doi:10.1016/j.ejcts.2010.11.073.
- [32] Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, et al. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts [J]. Ann Thorac Surg, 2008, 85(1 Suppl): S1-S41. doi:10.1016/j.athoracsur.2007.10.099.
- [33] Crawford ES. The diagnosis and management of aortic dissection [J]. JAMA, 1990, 264(19): 2537-2541.
- [34] DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, et al. Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1965, 49: 130-149.
- [35] Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, et al. Management of acute aortic dissections [J]. Ann Thorac Surg, 1970, 10(3): 237-247. doi:10.1016/s0003-4975(10)65594-4.
- [36] Lansman SL, McCullough JN, Nguyen KH, et al. Subtypes of acute aortic dissection [J]. Ann Thorac Surg, 1999, 67(6): 1975-1978. doi:10.1016/s0003-4975(99)00419-1.
- [37] Olsson C, Hillebrant CG, Liska J, et al. Mortality in acute type A aortic dissection: validation of the Penn classification [J]. Ann Thorac Surg, 2011, 92(4): 1376-1382. doi:10.1016/j.athoracsur.2011.05.011.
- [38] Sievers HH, Ryłski B, Czerny M, et al. Aortic dissection reconsidered: type, entry site, malperfusion classification adding clarity and enabling outcome prediction [J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2020, 30(3): 451-457. doi:10.1093/icvts/ivz281.
- [39] 孙立忠, 刘宁宁, 常谦, 等. 主动脉夹层的细化分型及其应用 [J]. 中华外科杂志, 2005, 43(18): 1171-1176. doi:10.3760/j.issn:0529-5815.2005.18.002.
- Sun LZ, Liu NN, Chang Q. The application of modified classification of the aortic dissection [J]. Chin J Surg, 2005, 43(18): 1171-1176. doi:10.3760/j.issn:0529-5815.2005.18.002.
- [40] 丘俊涛, 罗新锦, 常谦, 等. 主动脉夹层卓外分型的临床应用

- [J]. 中华胸心血管外科杂志, 2020, 36(12): 709-715. doi:10.3760/cma.j.cn112434-20200714-00336.
- Qiu JT, Luo XJ, Chang Q, et al. The clinical application of Fuwai aortic dissection classification[J]. Chin J Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 36(12): 709-715. doi:10.3760/cma.j.cn112434-20200714-00336.
- [41] Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, et al. Role of age in acute type A aortic dissection outcome: report from the international registry of acute aortic dissection (IRAD) [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2010, 140(4): 784-789. doi:10.1016/j.jtcvs.2009.11.014.
- [42] Tang GH, Malekan R, Yu CJ, et al. Surgery for acute type A aortic dissection in octogenarians is justified [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 145(3 Suppl): S186-S190. doi:10.1016/j.jtcvs.2012.11.060.
- [43] Yang B, Norton EL, Rosati CM, et al. Managing patients with acute type A aortic dissection and mesenteric malperfusion syndrome: A 20-year experience [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2019, 158(3): 675-687. doi:10.1016/j.jtcvs.2018.11.127.
- [44] Hedayati N, Sherwood JT, Schomisch SJ, et al. Axillary artery cannulation for cardiopulmonary bypass reduces cerebral microemboli [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2004, 128(3): 386-390. doi:10.1016/j.jtcvs.2004.01.013.
- [45] Zierer A, Aybek T, Risteski P, et al. Moderate hypothermia (30 degrees C) for surgery of acute type A aortic dissection [J]. Thorac Cardiovasc Surg, 2005, 53(2): 74-79. doi:10.1055/s-2004-830458.
- [46] Bakhtiary F, Dogan S, Zierer A, et al. Antegrade cerebral perfusion for acute type A aortic dissection in 120 consecutive patients [J]. Ann Thorac Surg, 2008, 85(2): 465-469. doi:10.1016/j.athoracsur.2007.10.017.
- [47] Zierer A, El-Sayed Ahmad A, Papadopoulos N, et al. Selective antegrade cerebral perfusion and mild (28°C - 30°C) systemic hypothermic circulatory arrest for aortic arch replacement: results from 1002 patients [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2012, 144(5): 1042-1049. doi:10.1016/j.jtcvs.2012.07.063.
- [48] Zierer A, Detho F, Dzemali O, et al. Antegrade cerebral perfusion with mild hypothermia for aortic arch replacement: single-center experience in 245 consecutive patients [J]. Ann Thorac Surg, 2011, 91(6): 1868-1873. doi:10.1016/j.athoracsur.2011.02.077.
- [49] Zierer A, El-Sayed Ahmad A, Papadopoulos N, et al. Fifteen years of surgery for acute type A aortic dissection in moderate-to-mild systemic hypothermia? [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2017, 51(1): 97-103. doi:10.1093/ejcts/ezw289.
- [50] Zierer A, Risteski P, El-Sayed Ahmad A, et al. The impact of unilateral versus bilateral antegrade cerebral perfusion on surgical outcomes after aortic arch replacement: a propensity-matched analysis [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 147(4): 1212-1217; discussion 7-8. doi:10.1016/j.jtcvs.2013.12.022.
- [51] Ma WG, Zheng J, Dong SB, et al. Sun's procedure of total arch replacement using a tetrafurcated graft with stented elephant trunk implantation: analysis of early outcome in 398 patients with acute type A aortic dissection [J]. Ann Cardiothorac Surg, 2013, 2(5): 621-628. doi:10.3978/j.issn.2225-319X.2013.09.06.
- [52] Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, et al. Separate grafts or en bloc anastomosis for arch vessels reimplantation to the aortic arch [J]. Ann Thorac Surg, 2004, 77(6): 2021-2028. doi:10.1016/j.athoracsur.2003.10.094.
- [53] Rylski B, Bavaria JE, Beyersdorf F, et al. Type A aortic dissection in Marfan syndrome: extent of initial surgery determines long-term outcome [J]. Circulation, 2014, 129(13): 1381-1386. doi:10.1161/circulationaha.113.005865.
- [54] 乔志钰, 陈苏伟, 里程楠, 等. 妊娠合并 Stanford A 型主动脉夹层的外科治疗 [J]. 中华血管外科杂志, 2021, 1(6): 5-10. doi:10.3760/cma.j.cn101411-20210201-00012.
- Qiao ZY, Chen SW, Li CN, et al. Surgical outcomes of type A aortic dissection in pregnancy [J]. Chin J Vasc Surg, 2021, 6(1): 5-10. doi:10.3760/cma.j.cn101411-20210201-00012.
- [55] 于坤, 常谦, 李景文, 等. 主动脉 II 型弓部杂交手术治疗升主动脉及弓降部病变 [J]. 中国体外循环杂志, 2011, 9(2): 65-67, 92. doi:10.3969/j.issn.1672-1403.2011.02.001.
- Yu K, Chang Q, Li JW, et al. Type II hybrid arch repair for complex ascending aorta and arch disease [J]. Chin J Extracorp Circulat, 2011, 9(2): 65-67, 92. doi:10.3969/j.issn.1672-1403.2011.02.001.
- [56] Kodama K, Nishigami K, Sakamoto T, et al. Tight heart rate control reduces secondary adverse events in patients with type B acute aortic dissection [J]. Circulation, 2008, 118(14 Suppl): S167-S170. doi:10.1161/circulationaha.107.755801.
- [57] Huang X, Huang L, Sun L, et al. Endovascular repair of Stanford B aortic dissection using two stent grafts with different sizes [J]. J Vasc Surg, 2015, 62(1): 43-48. doi:10.1016/j.jvs.2015.02.022.
- [58] Quint LE, Williams DM, Francis IR, et al. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history [J]. Radiology, 2001, 218(3): 719-723. doi:10.1148/radiology.218.3.r01mr24719.
- [59] Wu MT, Wang YC, Huang YL, et al. Intramural blood pools accompanying aortic intramural hematoma: CT appearance and natural course [J]. Radiology, 2011, 258(3): 705-713. doi:10.1148/radiol.10101270.
- [60] Bosma MS, Quint LE, Williams DM, et al. Ulcerlike projections developing in noncommunicating aortic dissections: CT findings and natural history [J]. AJR Am J Roentgenol, 2009, 193(3): 895-905. doi:10.2214/ajr.08.2073.
- [61] Song JK, Yim JH, Ahn JM, et al. Outcomes of patients with acute type a aortic intramural hematoma [J]. Circulation, 2009, 120(21): 2046-2052. doi:10.1161/circulationaha.109.879783.
- [62] Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, et al. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type a aortic intramural hematoma: a 20-year experience [J]. Circulation, 2009, 120(11 Suppl): S292-S298. doi:10.1161/circulationaha.108.843615.
- [63] Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, et al. Impact of new development of ulcer-like projection on clinical outcomes in patients with type B aortic dissection with closed and thrombosed false lumen [J]. Circulation, 2010, 122(11 Suppl): S74-S80. doi:10.1161/circulationaha.109.927517.
- [64] Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta [J]. Br J Surg, 2001, 88(9): 1169-1177. doi:10.1046/j.0007-1323.2001.01837.x.

- [65] Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, et al. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: results over a median follow-up of 27 months[J]. Am Heart J, 2006, 151(2): 530-536. doi:10.1016/j.ahj.2005.05.020.
- [66] van Andel MM, Indrakusuma R, Jalalzadeh H, et al. Long-term clinical outcomes of losartan in patients with Marfan syndrome: fol-

low-up of the multicentre randomized controlled COMPARE trial [J]. Eur Heart J, 2020, 41(43): 4181-4187. doi:10.1093/eurheartj/ehaa377.

(收稿日期:2021-03-19)

(本文编辑:刘群力)

《急性主动脉综合征诊断与治疗规范中国专家共识》专家组成员

(按姓氏拼音排序)

卞晓明(大连医科大学第一附属医院) 陈海生(广州市第一人民医院) 陈良万(福建医科大学协和医院)
陈庆良(天津胸科医院) 陈鑫(南京市第一医院) 陈或(北京大学人民医院) 陈子英(河北医科大学第二附属医院)
崔勇(浙江省人民医院) 戴小福(福建医科大学附属第一医院) 董啸(南昌大学附属第二医院) 段维勋(空军军医大学西京医院) 范瑞新(广东省人民医院) 冯耀光(南华大学第一附属医院)
葛建军(中国科学技术大学第一附属医院) 葛圣林(安徽医科大学第一附属医院) 贡鸣(首都医科大学附属安贞医院)
谷天祥(中国医科大学附属第一医院) 韩振(北京大学深圳医院) 何学志(大连中心医院) 黄福华(南京市第一医院)
黄克力(四川省人民医院心外科) 黄连军(上海德达医院) 赖颢(复旦大学附属中山医院) 李刚(深圳阜外心血管病医院) 李海洋(首都医科大学附属北京安贞医院) 李庆国(南京医科大学附属第二医院)
李儒正(海南省人民医院) 李亚雄(云南心血管病医院) 刘达兴(遵义医科大学附属医院) 刘巍(上海德达医院) 刘秀伦(贵州省人民医院) 刘永民(首都医科大学附属北京安贞医院)
刘愚勇(首都医科大学附属北京安贞医院) 刘志刚(天津泰达国际心脏病医院) 柳克祥(白求恩医科大学第二医院)
马量(浙江大学附属第一医院) 马少鸿(中山大学附属第一医院) 梅举(上海交通大学附属新华医院) 钱希明(浙江大学医学院附属邵逸夫医院) 乔晨晖(郑州大学第一附属医院)
单忠贵(厦门市第一医院) 邵永丰(江苏省人民医院) 苏丕雄(首都医科大学附属北京朝阳医院) 孙立忠(首都医科大学附属北京安贞医院/上海德达医院) 孙图成(广东省人民医院)
孙晓刚(中国医学科学院阜外心血管病医院) 唐浩(中南大学湘雅二医院) 王东进(南京大学医学院附属鼓楼医院) 王珏(温州医科大学附属第一医院) 王平凡(河南省胸科医院) 王云(宁夏医科大学总医院) 王晓龙(首都医科大学附属北京安贞医院) 王志维(武汉大学人民医院) 魏翔(华中科技大学附属同济医院) 吴庆琛(重庆医科大学附属第一医院) 吴钟凯(中山大学附属第一医院) 肖苍松(解放军总医院) 谢宝栋(哈尔滨医科大学第一附属医院) 徐东(首都医科大学附属北京天坛医院) 徐志云(上海长海医院) 薛松(上海交通大学附属仁济医院) 杨苏民(青岛大学医学院附属医院) 尤涛(甘肃省人民医院) 于存涛(中国医学科学院阜外心血管病医院) 张凤伟(山东省临沂市人民医院) 张桂敏(云南阜外心血管病医院) 张宏家(首都医科大学附属北京安贞医院) 张近宝(成都军区总医院) 张希全(山东大学齐鲁医院) 张志东(华中阜外心血管病医院) 郑宝石(广西医科大学第一附属医院) 郑军(首都医科大学附属北京安贞医院) 钟前进(重庆大坪医院) 朱俊明(首都医科大学附属北京安贞医院) 邹承伟(山东省立医院)

执笔:黄小勇 濮欣 许士俊 钟永亮 方舟