

· 经验交流 ·

马方综合征主动脉根部手术临床疗效分析

田甜 郎希龙

【摘要】 目的:总结马方综合征(MFS)患者行主动脉根部手术的临床疗效。**方法:**回顾性分析 2010 年 1 月至 2021 年 9 月海军军医大学第一附属医院心血管外科收治的 148 例因主动脉根部病变行手术治疗的 MFS 患者的临床资料,其中男性 97 例,平均年龄 34 岁。其中 85 例患者手术指征为主动脉夹层,63 例患者为主动脉根部瘤。133 例患者主动脉根部病变行 Bentall 术,余 15 例行 David 术,78 例患者同期行弓部手术,76 例患者行象鼻支架植入术。**结果:**患者围术期死亡 10 例,二次开胸止血 9 例,急性肾功能衰竭行血液透析 7 例,呼吸机辅助时间 > 72 h 18 例。多因素回归分析结果提示术后急性肾功能衰竭行血液透析治疗为围术期死亡的独立危险因素,生存曲线分析结果提示手术指征为主动脉夹层患者随访期间再次手术风险显著高于动脉瘤患者。**结论:**MFS 主动脉根部病变行根部手术的围术期临床效果及长期生存率满意。

【关键词】 马方综合征;主动脉夹层;动脉瘤;Bentall 手术

doi: 10.3969/j.issn.1673-6583.2022.06.016

马方综合征(MFS)是一种常染色体显性遗传疾病,通常伴有原纤维蛋白-1 基因突变,可有心血管、骨骼及眼 3 大系统的症状。多数患者可在年轻时出现心血管病变,包括 Stanford A 型主动脉夹层、主动脉根部瘤、二尖瓣脱垂等^[1]。未经治疗的主动脉根部瘤可逐步进展为致命的主动脉夹层,既往文献报道 β 受体阻滞剂(普萘洛尔、阿替洛尔)、血管紧张素 II 受体拮抗剂(氯沙坦、厄贝沙坦)可能延缓主动脉扩张速度,但目前临床证据尚不充分^[2]。MFS 患者主动脉夹层病变发病时间可较正常人群提早 20 年,故预防性主动脉根部手术可显著延长患者预期寿命。在手术策略选择上,对于主动脉根部瘤患者倾向于仅行主动脉根部置换。而合并主动脉弓部明显扩张或夹层累及时推荐同期行弓部置换及象鼻支架植入^[3]。Bentall 术既往被认为是主动脉根部置换的标准术式,但近年来 David 术用于 MFS 根部修复的报道逐年增多,其安全性和有效性待进一步研究^[4-5]。本研究旨在分析 MFS 患者主动脉根部手术临床疗效。

1 对象与方法

1.1 研究对象

本研究为回顾性研究并经海军军医大学第一附属医院伦理委员会批准。纳入 2010 年 1 月至

2021 年 9 月于海军军医大学第一附属医院心血管外科因 MFS 合并主动脉根部病变行外科手术 148 例患者资料,MFS 诊断符合 Ghent 诊断标准。其中男性 97 例,平均年龄为 34 岁,体质指数为 $(20.5 \pm 3.3) \text{ kg/m}^2$ 。85 例患者手术指征为 Stanford A 型主动脉夹层,63 例患者手术指征为主动脉根部瘤,术前全主动脉 C 血管造影及手术探查提示 12 例夹层患者合并冠状动脉撕裂。术前心脏超声提示主动脉瓣无或微量反流 30 例,轻度反流 11 例,中度反流 6 例,大量反流 101 例,平均左室射血分数为 59%,主动脉瓣环直径为 2.6 cm,升主动脉最大直径为 5.5 cm。

1.2 手术方法

所有患者均在正中开胸全麻体外循环下手术,手术方式依据术者术中探查结果决定。主动脉根部术式包括 Bentall 术及 David 术。当主动脉弓部扩张或夹层累及主动脉弓时,同期行弓部手术,并视情况决定是否行降主动脉支架植入术。

1.3 统计学分析

应用 SPSS 21.0 统计软件进行数据分析。符合正态分布的定量资料以均数 \pm 标准差表示,非正态分布定量资料以中位数 (Q_{25} , Q_{75}) 表示,计数资料以频数和百分比表示。连续变量采用 Student t 检验及秩和检验,计数资料采用卡方检验,具有统计学意义的参数进一步纳入多因素回归分析。

Logistic 回归分析患者围术期死亡独立危险因素, Kaplan-Meier 生存曲线分析患者死亡及免于再次手术风险。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 围术期结果

患者围术期资料见表 1。10 例患者围术期死亡, 其中 1 例患者因远端夹层破裂死亡, 2 例患者死于术后低心排综合征, 余 7 例患者死于多器官功能衰竭伴感染。7 例患者术后因急性肾功能衰竭行血液透析, 7 例患者行主动脉内球囊反搏辅助循环, 18 例患者气管插管时间 >72 h, 3 例患者行体外膜肺氧和, 9 例患者因胸液引流多行再次开胸探查止血, 另有 1 例患者术后脑出血。多因素回归分析结果提示术后急性肾功能衰竭行血液透析治疗为围术期死亡的独立危险因素 ($OR=60.67, P<0.001$)。

2.2 术后随访结果

术后随访过程中 4 例患者死亡, 生存曲线见图 1A 所示。1 例患者于术后 2 个月死于心力衰竭, 1 例患者术后因半年脑出血死亡, 1 例患者术后 19 个月因胸主动脉瘤行胸腹主动脉置换围术期死亡, 另外 1 例患者术后 26 个月因夹层破裂死亡。34 例患者术后随访期间行二次手术治疗, 1 例患者手术指征为二尖瓣脱垂, 1 例为感染性心内膜炎, 余 32 例患者均为远端主动脉病变。主动脉根部行 Bentall 术及 David 术患者术后 5 年免于再次手术

风险为 (71.7 ± 4.3) % 和 100%, 见图 1B。主动脉夹层及主动脉瘤患者术后 5 年免于再次手术风险分别为 (60.1 ± 5.9) % 和 (89.4 ± 4.6) %, 差异具有统计学意义, 见图 1C。

表1 患者围术期资料

项目	患者(n=148)
体外循环时间/min	133.0 \pm 44.0
深低温停循环时间/min	26.0 \pm 8.7
阻断时间/min	84.0(62.0,103.0)
主动脉根部术式/例(%)	
Bentall	133(89.9)
David	15(10.1)
同期手术/例(%)	
冠状动脉旁路移植术	18(12.2)
二尖瓣成形	8(5.4)
二尖瓣置换	3(2.0)
三尖瓣成形	6(4.1)
全弓置换	71(48.0)
半弓置换	7(4.7)
降主动脉支架植入术	76(51.4)
房间隔缺损修补术	3(2.0)
术后并发症/例(%)	
血液透析	7(4.7)
主动脉内球囊反搏	7(4.7)
气管插管 >72 h	18(12.2)
体外膜肺氧和	3(2.0)
脑出血	1(0.7)
再次开胸探查止血	9(6.1)
围术期死亡	10(6.8)

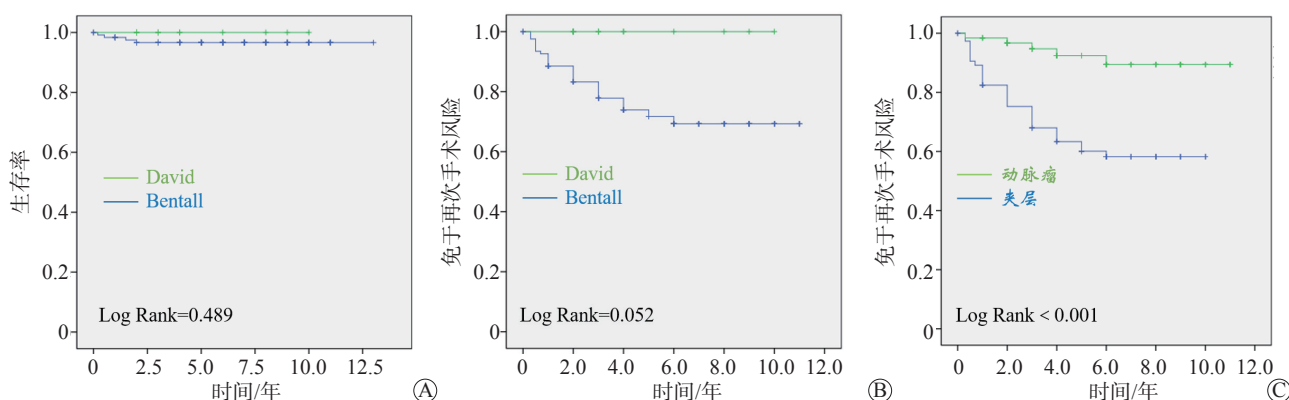


图1 生存曲线及免于再次手术风险分析

3 讨论

本研究报道了 148 例 MFS 患者主动脉根部手术的临床资料, 通过采用不同的手术策略取得了较为满意的结果。鉴于 MFS 合并 A 型夹层患者术后远端主动脉再次手术风险较高, 夹层患者通常同期

行主动脉弓部置换及降主动脉支架植入, 可减少远端主动脉病变再次手术的风险^[6-9]。而对于主动脉根部瘤患者, 通常仅行预防性主动脉根部置换术。值得注意的是 MFS 患者合并二尖瓣脱垂风险显著高于普通人群, 本研究中有 11 例患者同期行二尖

瓣手术, 1 例患者术后因二尖瓣脱垂行再次手术治疗。Kunkala 等^[10]认为初次手术时同期行二尖瓣手术并不显著增加患者风险, 二尖瓣反流 ≤ 2 级未予处理的患者, 术后需再次干预二尖瓣的风险也较低。

Bentall 术既往被认为是 MFS 主动脉根部病变的标准术式, 但近年来保留主动脉瓣根部的手术应用逐年增加。David 术因能保留患者自身主动脉瓣, 其最大的优势在于可显著减少术后血栓栓塞及华法林导致的出血风险。郑州大学第一附属医院的 1 项研究纳入 54 例 MFS 患者, 其中根部术式为 Bentall 35 例, David 19 例, 随访 12~48 个月, 术后 2 组之间早期并发症无明显差异, 但 David 组晚期华法林抗凝相关并发症显著低于 Bentall 组, 提示 David 术处理 MFS 根部病变的近期疗效满意^[11]。在本研究中, Bentall 术依然是主动脉根部手术的优先选择。与 Bentall 术相比, David 术的长期生存率、二次手术以及感染性心内膜炎的风险均未见明显差异^[12]。David 术后长期随访过程中瓣膜相关并发症发生率(主动脉瓣关闭不全及感染性心内膜炎)较低, 术后 15 年的主动脉瓣关闭不全风险为 $(7.9 \pm 3.3)\%$ ^[5]。

随访过程中患者需再次手术的临床指征为远端自体主动脉病变、主动脉瓣以及二尖瓣病变, 因此, 对于 MFS 患者必须强调术后定期复查的重要性^[13]。另外, 文献报道主动脉根部瘤作为手术指征的患者晚期远端动脉并发症发生率较低^[14], 与本研究结果一致。初次手术主动脉置换的范围将决定 MFS 合并 A 型夹层患者的长期预后^[15]。安贞医院的 1 项研究发现, 全弓置换+象鼻支架置入可安全有效治疗 MFS 合并 A 型主动脉夹层患者, 手术死亡率低, 长期生存率高, 随访期间远端主动脉病变行再次手术的风险较低, 同时根部行 Bentall 术预示着更好的长期生存率^[16]。这可能与象鼻支架置入可以扩大主动脉真腔并稳定假腔, 诱导远端主动脉重构有关^[17]。

参 考 文 献

[1] Milewicz DM, Braverman AC, De Backer J, et al. Marfan syndrome[J]. Nat Rev Dis Primers, 2021, 7(1):64.
[2] Hofmann Bowman MA, Eagle KA, Milewicz DM. Update on clinical trials of Losartan with and without β -blockers to block aneurysm growth in patients with Marfan syndrome: a review[J]. JAMA Cardiol, 2019, 4(7):702-707.
[3] Li N, Zhang Y, Gao Y, et al. Decision-making at initial

surgery for type A aortic dissection in patients with Marfan syndrome: proximal or extensive repair[J]. J Thorac Dis, 2019, 11(12):4951-4959.
[4] Ouzounian M, Rao V, Manlhiot C, et al. Valve-sparing root replacement compared with composite valve graft procedures in patients with aortic root dilation[J]. J Am Coll Cardiol, 2016, 68(17):1838-1847.
[5] David TE, David CM, Manlhiot C, et al. Outcomes of aortic valve-sparing operations in Marfan syndrome[J]. J Am Coll Cardiol, 2015, 66(13):1445-1453.
[6] 孙晓刚, 常谦, 李汉美, 等. 马方综合征主动脉根部手术后远端主动脉病变再次外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2011, 27(8):452-455.
[7] 陈彧, 孙立忠, 刘永民, 等. 马方综合征患者孙氏手术后远端主动脉的变化和预后[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2017, 33(4):199-203.
[8] Li N, Zhang Y, Gao Y, et al. Long-term outcomes of surgical procedures for Marfan syndrome: aortic dissection versus aneurysm[J]. J Thorac Dis, 2020, 12(3):249-257.
[9] Bachet J, Larrazet F, Goudot B, et al. When should the aortic arch be replaced in Marfan patients?[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 83(2):S774-S779; discussion S785-790.
[10] Kunkala MR, Schaff HV, Li Z, et al. Mitral valve disease in patients with Marfan syndrome undergoing aortic root replacement[J]. Circulation, 2013, 128(11 Suppl 1):S243-S247.
[11] 郭静, 舒礼良, 黄功成, 等. 保留主动脉瓣根部手术治疗马方综合征的近期疗效[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2017, 33(12):721-724.
[12] Price J, Magruder JT, Young A, et al. Long-term outcomes of aortic root operations for Marfan syndrome: a comparison of bentall versus aortic valve-sparing procedures[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 151(2):330-336.
[13] Puluca N, Burri M, Cleuziou J, et al. Consecutive operative procedures in patients with Marfan syndrome up to 28 years after initial aortic root surgery[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2018, 54(3):504-509.
[14] Kari FA, Russe MF, Peter P, et al. Late complications and distal growth rates of Marfan aortas after proximal aortic repair[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2013, 44(1):163-171.
[15] Ryłski 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.
[16] Ma WG, Zhang W, Zhu JM, et al. Long-term outcomes of frozen elephant trunk for type A aortic dissection in patients with Marfan syndrome[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2017, 154(4):1175-1189.
[17] Chen Y, Ma WG, Zhi AH, et al. Fate of distal aorta after frozen elephant trunk and total arch replacement for type A aortic dissection in Marfan syndrome[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2019, 157(3):835-849.

(收稿:2021-09-10 修回:2022-08-15)

(本文编辑:丁媛媛)