·专家共识·

主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识

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:孙立忠 Email: lizhongsun@foxmail.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2017.11.001

基金项目:国家科技支撑计划项目(2015BAI12B03),国家卫计委公益性行业科研专项(201402009)

Chinese experts' consensus of standardized diagnosis and treatment for aortic dissection *the Committee of Great Vessels of Chinese Assonciation of Cardiovascular Surgeons*

Corresponding author: Sun Lizhong Email: lizhongsun@foxmail.com

Fund program: The National Science and Technology Support Program of China(2015BAI12B03), the Special Research Fund for Public Welfare Industry from National Health and Family Planning Commission of China(201402009)

主动脉夹层(aortic dissection,AD)是一种严重威胁国人生命健康的危重症心血管疾病。近年来,随着医务人员对主动脉疾病认识的提高,以及影像诊断、心血管内外科、麻醉及体外循环技术的进步,AD 的诊出率不断提高,手术死亡及并发症发生率明显下降。但由于目前国际上仍缺乏关于 AD 治疗的大规模前瞻性随机对照研究,业内对于该疾病的诊断和治疗仍存在诸多争议。

近 20 年来,为提高我国 AD 的诊疗效果,国内学者进行了诸多卓有成效的探索,使我国主动脉外科事业迅速发展。例如:孙氏手术作为复杂 A 型 AD 的首选手术方法在全国推广;AD 孙氏细化分型的提出对选择手术时机、确定手术方案及初步判断预后具有重要的指导意义;腔内修复术广泛应用于 B 型 AD 的治疗;其他如分支支架血管置入术、杂交手术等在 AD 的治疗中也取得了良好的效果。这些诊疗技术的发展极大丰富了我国 AD 的治疗手段,但缺少相应的行业规范。

为规范和指导主动脉疾病的临床诊疗,美国心脏协会于 2010 年发布了胸主动脉疾病诊疗指南(AHA 指南);欧洲心脏病协会最早于 2001 年发布主动脉疾病诊疗指南(ESC 指南),并于 2014 年对该指南作出修订。上述指南对 AD 的诊断、治疗及随访作出了相应的推荐。目前,我国 AD 的诊疗也基本沿用上述指南,但国内尚无系统的 AD 诊疗规范。然而,我国的社会经济水平及 AD 患者的特点与西方国家存在差异。与发达国家相比,我国 AD 诊疗存在以下特点:(1)病因以高血压为主,青壮年多,高血压的知晓率和控制率比发达国家低;(2)患者的平均年龄较发达国家低 10~20 岁,预期寿命长;(3)首次手术应重视长期效果,应减少或避免二次再干预;(4)医疗水平发展不平衡,部分患者不能得到及时有效的诊治。因此,国内 AD 的诊疗策略不应完全照搬西方,制订符合我国国情的 AD 诊断和治疗规范变得尤为迫切。

有鉴于此,依托国家卫计委公益性行业科研专项及国家科技支撑计划项目资助,专家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,参考最新美国和欧洲等相关协会组织发布的指南和共识,并结合我国国情及临床实践,针对 AD 诊疗策略组织了多轮 Delphi 法专家问卷函询和会议讨论。最终,专家委员会对 AD 的诸多诊疗策略达成共识。本共识提供的仅仅是 AD 的主要治疗原则和依据,帮助医师做出医疗决策,但在临床实践中医师应根据患者的病情制订个体化的诊疗方案。另外,共识中提出的部分诊疗措施尚无充分的循证医学证据支持,今后专家委员将定期对共识内容进行更新和完善。本共识中的推荐类别及证据分级采用国际通用方式表示(见表 1)。

表 1 本共识中的推荐类别和证据分级

推荐类别	
Ⅰ类	已证实和(或)一致公认有益、有用和有效的操作或治疗,推荐使用
Ⅱa 类	有关证据和(或)观点倾向于有效果,应用该操作或治疗是适当的
Ⅱb 类	有关证据和(或)观点尚不能充分证明有效,需进一步研究
Ⅲ类	已证实和(或)一致公认某操作或治疗措施无用和(或)无效,并可能有害,不推荐使用
证据分级	
A 级	经多人群验证,数据来自多个随机临床试验或荟萃分析
B 级	经有限人群验证,数据来自单个随机临床试验、荟萃分析或多项非随机对照研究
C 级	仅经极有限人群验证,仅来自专家共识意见、病例研究或某治疗标准

1. 定义、分型及分期

1.1 定义

AD 是由于各种原因导致的主动脉内膜、中膜撕裂，主动脉内膜与中膜分离，血液流入，致使主动脉腔被分隔为真腔和假腔。典型的 AD 可以见到位于真、假腔之间的分隔或内膜片。真、假腔可以相通或不通。血液可以在真、假腔之间流动或形成血栓（图 1）。

图 1 主动脉夹层示意图

1.2 分型

1.2.1 国际分型

AD 分型的目的是指导临床治疗和评估预后。1965 年 DeBakey 首次根据 AD 原发破口的位置及夹层累及范围提出 DeBakey 分型，将 AD 分为Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型。Ⅰ型：原发破口位于升主动脉或主动脉弓，夹层累及大部或全部胸升主动脉、主动脉弓、胸降主动脉、腹主动脉；Ⅱ型：原发破口位于升主动脉，夹层累及升主动脉，少数可累及主动脉弓；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Ⅲa 型，向下同时累及腹主动脉为Ⅲb 型。1970 年 Daily 根据夹层的累及的范围提出了 Stanford 分型，将 AD 分为 A、B 两型。凡是夹层累及升主动脉者为 Stanford A 型，相当于 DeBakey Ⅰ型和Ⅱ型；夹层仅累及胸降主动脉及其远端为 Stanford B 型，相当于 DeBakey Ⅲ型（图 2）。其他分型有如 Lansman 改良分型、Penn 分型等。目前，国际上 DeBakey 分型和 Stanford 分型应用最为广泛。

1.2.2 孙氏细化分型

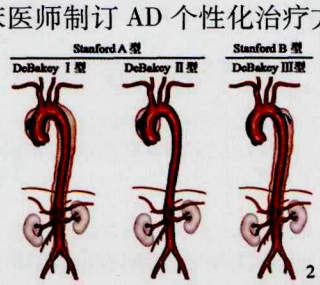
DeBakey 分型和 Stanford 分型主要反映夹层累及的范围和内膜破口的位置，不能准确反映 AD 的病变程度和预后，不能准确指导个性化治疗方案和最佳手术时机及手术方式的选择。有鉴于此，孙立忠及其团队根据我国 AD 的发病特征，在 Stanford 分型的基础上提出 AD 细化分型（亦称孙氏分型），以指导临床医师制订 AD 个性化治疗方案、确定手术时机和手术方式以及评估预后。

目前，孙氏分型在国内应用较为广泛。

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 3 个亚型（图 3）：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。（2）根据病因及弓部病变情况分为 C 型（复杂型）和 S 型（简单型）。符合以下任意一项者为 C 型：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）头臂动脉有夹层或动脉瘤形成；4）TEVAR 术后逆撕 A 型 AD；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 3 个亚型（图 4）：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。（2）根据病因及弓部有无夹层累及亦分为 C 型和 S 型。符合以下任意一项者为 C 型：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。

目前国内尚无 AD 孙氏细化分型的多中心数据资料。据国内单中心接受手术治疗 AD 患者的统计结果，Stanford A 型 AD 中，A1 型占 20%～46%，A2



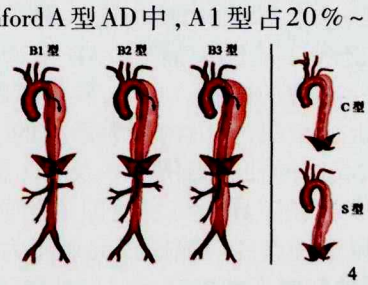


图 2 主动脉夹层 Stanford 分型和 DeBakey 分型 图 3 Stanford A 型主动脉夹层孙氏细化分型 图 4 Stanford B 型夹层根据降主动脉的扩张部位及弓部是否受累的细化分型

型占 15%~38%，A3 型占 29%~42%；其中，C 型约占 90%，S 型约占 10%；A3C 型是最常见的类型，约占 40% 以上。Stanford B 型 AD 中，B1 型最为常见，约占 64%，B2 型约占 23%，B3 型约占 13%；其中，S 型约占 80%，C 型约占 20%。

1.3 分期

AD 通常根据发病时间进行分期。传统分期方法将 AD 分为急性期和慢性期。发病时间≤14 天为急性期，发病时间 >14 天为慢性期。AD 进入慢性期后病情趋于稳定，其并发症发生率特别是主动脉破裂概率远低于急性期。但研究表明，发病 14 天以上的 AD 并发症发生率仍较高，传统分期对 AD 的病情评估不足。因此，业界提出了诸多新的分期方法。2010 AHA 指南推荐的 AD 分期方法为：发病时间≤2 周为急性期，发病时间 2~6 周为亚急性期，发病时间 >6 周为慢性期；2014 ESC 指南推荐的 AD 分期方法为：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。目前，公认的急性期 AD 为发病时间在 2 周以内者。专家委员会推荐采用 2014 ESC 指南的分期方法进行分期。

2. 流行病学

目前，基于人口学的 AD 流行病学研究资料较少，且部分患者在入院前即死亡或误诊，其真实发病率难以明确。研究估计，欧美国家 AD 的年发病率为(2.6~6.0)/100 000，春季和冬季发病率较高，夏季最低。我国大陆地区尚无相关流行病学调查结果。但有研究表明，近年来我国 AD 的发病率有上升趋势。中国台湾地区报道的 AD 年发病率约为 4.3/100 000，与欧美国家相差不大。急性 AD 国际注册研究(IRAD)结果显示，AD 患者的平均年龄为 63 岁，其中，Stanford A 型 AD 占 60%~70%，男性约占 65%。中国 AD 注册研究(Sino-RAD)结果显示，我国 AD 患者平均年龄约为 51 岁，其中 Stanford A 型 AD 约占 40%，男性约占 76%。我国 AD 患者年龄较欧美国家年轻 10 岁以上。

目前认为 AD 发病主要和以下危险因素有关：(1)增加主动脉壁张力的各种因素，如高血压、主动脉缩窄、外伤等；(2)导致主动脉壁结构异常的因素，如动脉粥样硬化、遗传性结缔组织疾病(如 Marfan 综合征、Loeys-Dietz 综合征、Ehlers-Danlos 综合征等)、家族性遗传性 AD 或主动脉瘤、大动脉炎等；(3)其他因素如妊娠、医源性 AD 等。国内多中心研究表明，高血压、Marfan 综合征、吸烟、饮酒、主动脉瓣二叶畸形(BAV)、动脉粥样硬化等是国人 AD 发病的主要独立危险因素。文献报道国人 AD 患者高血压发生率为 50.1% ~75.9%。

影响急性 AD 自然病程和预后的主要因素有病变的分型、病变范围和程度、有无并发症及血流动力学变化。患者死亡的主要原因是主动脉破裂、急性心包压塞、急性心肌梗死、卒中、腹腔脏器缺血、肢体缺血等。未经手术治疗的急性 Stanford A 型 AD 发病 24 h 内病死率每小时增加 1%~2%，发病 1 周病死率超过 70%。即使是慢性 Stanford A 型 AD 仍存在主动脉破裂、脏器衰竭等死亡风险。急性 Stanford B 型 AD 发病 2 周内的病死率 6.4%，药物治疗的 5 年生存率约为 60%。

3. 诊断

3.1 临床表现

3.1.1 疼痛

疼痛是 AD 患者最为普遍的主诉。AD 导致的疼痛常被描述为“撕裂样”或“刀割样”持续性难以忍受的锐痛。疼痛的部位和性质可提示 AD 破口的部位及进展情况。Stanford A 型夹层常表现为前胸痛或背痛，Stanford B 型夹层常表现为背痛或腹痛，但两者疼痛部位可存在交叉。国内多中心 1 812 例急性 AD 统计结果显示，88.1% 的 AD 患者发病时有疼痛症状，70.3% 的患者为突发疼痛；Stanford A 型夹层患者有疼痛表现占 89.4%，其中前胸痛 76.3%，背痛 66.8%，迁移痛 12.3%；Stanford B 型夹层中背痛占 73.8%，腹痛 14.2%。因此，对于剧烈胸背痛且伴高危病史及体征者应怀疑 AD 的可能；出现迁移性疼痛可能提示夹层进展，如患者出现下肢疼痛，则提示夹层可能累及髂动脉或股动脉。部分患者亦可无疼痛症状。

3.1.2 心脏并发症表现

心脏是 Stanford A 型 AD 最常受累的器官。AD 可导致心脏正常解剖结构破坏或心脏活动受限从而引起相关症状：(1)夹层导致主动脉根部扩张、主动脉瓣对合不良等可引起主动脉瓣关闭不全，轻者无明显临床表现，重者可出现心力衰竭甚至心源性休克。(2)夹层累及冠状动脉开口可导致急性心肌梗死、心功能衰竭或恶性心律失常，患者可表现为典型的冠状动脉综合征，如胸痛、胸闷和呼吸困难，心电图 ST 段抬高和 T 波改变。(3)夹层假腔渗漏或夹层破入心包可引起心包积液或心包压塞，发生率约为 17.7%。(4)急性主动脉瓣关闭不全、急性心缺血或梗死及心包压塞常表现为心力衰竭。

3.1.3 其他脏器灌注不良表现

AD 累及主动脉的其他重要分支血管可导致脏器缺血或灌注不良的临床表现(图 5)：(1)夹层累及无名动脉或左颈总动脉可导致中枢神经系统症

状，3%～6% 的患者发生脑血管意外，患者表现为晕厥或意识障碍；夹层影响脊髓动脉灌注时，脊髓局部缺血或坏死可导致下肢轻瘫或截瘫。(2)夹层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)夹层累及腹腔干、肠系膜上及肠系膜下动脉时可引起胃肠道缺血表现，如急腹症和肠坏死，部分患者表现为黑便或血便；有时腹腔动脉受累引起肝脏或脾脏梗死。(4)夹层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。

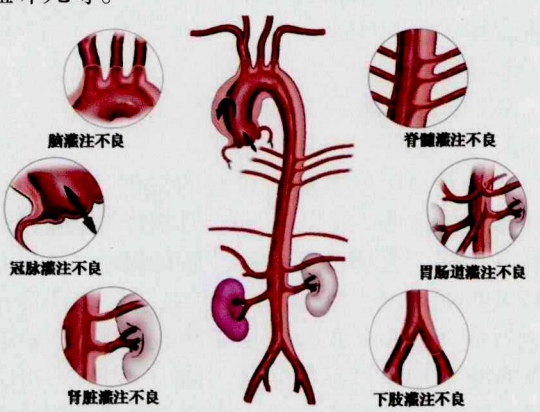


图 5 主动脉夹层导致的脏器灌注不良示意图

3.2 体征

除上述症状外，疑似 AD 的患者出现以下体征有助于临床诊断。(1)血压异常：AD 常可引起远端肢体血流减少，导致四肢血压差别较大。若测量的肢体是夹层受累一侧，将会误诊为低血压，从而导致误诊和错误治疗。因此对于 AD 患者，应常规测量四肢血压。50.1%～75.9% 的 AD 患者合并高血压，但也有部分患者就诊时表现为低血压，此时应考虑心包压塞可能。(2)主动脉瓣区舒张期杂音且患者既往无心脏病史，则提示夹层所致急性主动脉瓣反流可能。(3)胸部体征：AD 大量渗出或者破裂出血时，可出现气管向右侧偏移，左胸叩诊呈浊音，左侧呼吸音减弱；双肺湿罗音提示急性左心衰。(4)腹部体征：AD 导致腹腔脏器供血障碍时，可造成肠麻痹甚至坏死，表现为腹部膨隆，叩诊呈鼓音，广泛压痛、反跳痛及肌紧张。(5)神经系统体征：脑供血障碍时出现淡漠嗜睡、昏迷或偏瘫；脊髓供血障碍时，可有下肢肌力减弱甚至截瘫。

3.3 实验室检查

胸痛且高度怀疑急性 AD 的患者，应完善常规检查如血常规及血型、尿常规、肝肾功、血气分析、血糖、传染病筛查、心肌酶、肌红蛋白、凝血 5 项(包括 D-二聚体)和血脂检查。这些检查有助于鉴别诊断及评估脏器功能及手术风险，减少术前准备的时间。关于疑诊 AD 患者实验室检查项目的推荐见表 2。

患者 D-二聚体快速升高时，拟诊为 AD 的可能性增大。研究表明，发病 24 h 内，当 D-二聚体达到临界值 500 μg/L 时，其诊断急性 AD 的敏感性为 100%，特异性为 67%，故可作为急性 AD 诊断的排除指标。但 D-二聚体阴性也不能除外主动脉溃疡或壁间血肿可能。其他有助于 AD 诊断及评估的生物标记物有：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-反应蛋白等。有研究表明，血浆 C-反应蛋白 > 15 mg/dl 是 AD 患者低氧及预后不良的指标。

3.4 影像学检查

AD 的影像学检查目的是要对全主动脉进行综合评价，包括 AD 受累的范围、形态、不同部位主动脉的直径、主动脉瓣及各分支受累情况、与周围组织的关系，以及 AD 的其他相关表现如心包积液、胸腔积液及脏器缺血情况等。具体如下：(1)明确内膜片；(2)明确内膜破口的位置；(3)识别真腔与假腔；(4)明确 AD 的累及范围；(5)明确主动脉窦、主动脉瓣累及情况；(6)主动脉一级分支受累情况及血流状态；(7)识别主要脏器的缺血情况；(8)识别心包积液、胸腔积液及程度；(9)识别主动脉周围出血与否；(10)识别扫描野内其他脏器的病变及性质。关于疑诊 AD 患者的影像学检查的推荐见表 3。

3.4.1 计算机断层扫描(CT)

CT由于其普及性、快速采集、多种后处理方法、

表 2 关于疑诊主动脉夹层患者实验室检查项目的推荐

推荐条目	推荐类别	证据等级
血常规和血型、尿常规、生化全套、血气分析、乙肝等传染病筛查、心肌酶及心肌标志物、肌红蛋白、凝血五项检查推荐作为常规实验室检查项目	I	C
D-二聚体作为常规实验室检查，这对于夹层的诊断及鉴别诊断至关重要	I	B
C-反应蛋白可考虑作为检查项目	IIb	C

表 3 关于疑诊主动脉夹层患者影像学检查的推荐

推荐条目	推荐类别	证据等级
疑似急性主动脉夹层患者全主动脉 CTA 作为首选确诊影像学检查手段	I	B
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 明确诊断	I	B
经胸超声心动图作为拟诊主动脉夹层患者必要的初步影像学评估手段	I	C
疑似急性主动脉夹层者完善床旁心电图检查	I	C

100%的敏感性及98%~99%的特异性而广泛应用于临床,可作为可疑AD患者的首选术前检查手段。推荐使用64排以上CT扫描仪进行全主动脉及其一级分支血管CTA检查(从胸廓入口上方至耻骨联合水平),上可评价头臂血管走行及受累情况,下可评价股动脉以便某些需要介入治疗患者选择穿刺或切开入路。应采用心电门控CTA扫描以减少心脏及主动脉根部搏动所产生的伪影对主动脉根部及升主动脉的影响;同时对冠状动脉近段、主动脉窦及主动脉瓣进行评价,为Stanford A型AD术前细化分型提供支持。考虑到患者接受的辐射剂量,增强前的平扫不是必须的。对于AD术后存在可疑内漏的患者可进行延迟扫描,明确内漏的位置及程度。另外,多角度多平面三维重建可明确AD各部位形态学改变。

3.4.2 磁共振成像(MRI)

对于碘过敏、肾功能损害、妊娠及甲状腺功能亢进或其他CTA检查相对或绝对禁忌的患者,MRI可作为首选的替代检查手段。MRI对AD的诊断效率与CTA相似。除了形态学的显示,MRI还能对瓣膜功能、内膜片的摆动及通过破口的血流、真假腔内血流进行评价。但MRI扫描时间较长,对于循环不稳定的患者难以配合、耐受。另外,对于体内置入生命辅助装置和金属物的患者是禁忌。

3.4.3 超声心动图

超声心动图对AD的诊断准确性较CT、MRI略低,但由于其便携性强,故可用于各种状态患者的术前、术中及术后评价。经胸超声心动图(TTE)诊断Stanford B型AD的灵敏度较低,但经食管超声心动图(TEE)可明显提高诊断的准确性。当受患者体型、胸壁、肺部疾病等因素影响时,TEE可提高AD诊断的准确性,但作为一种侵入性操作对急性AD患者具有一定的风险,非全麻状态下不建议常规实施。TTE诊断Stanford A型AD的灵敏度可达88%~98%,特异度可达90%~95%。对于Stanford A型AD,TTE可便捷、快速评价患者心功能、主动脉瓣膜功能及主动脉窦受累情况,为制订手术方案提供帮助。

3.4.4 血管造影

血管造影曾被认为是AD诊断的"金标准",但是对于内膜片、内膜破口及主动脉双腔的显示并不优于CTA。作为一种侵入性有创操作,依靠血管造影明确Stanford A型AD的诊断存在巨大的风险。因此,血管造影不作为AD的常规诊断检查手段,仅作为Stanford B型AD行覆膜支架置入手术中的辅助检查。

3.5 诊断流程

对于急性胸痛的患者,2010 AHA指南中提出疑诊AD的高危易感因素、胸痛特征和体征(表4)。IRAD研究基于上述高危因素提出AD危险评分,根据患者符合危险因素分类(高危易感因素、高危疼痛特征及高危体征)的类别数计0~3分(0分为低危,1分为中危,≥2分为高危);该评分≥1分诊断AD的敏感度达95.7%。因此,对存在上述高危病史、症状及体征的初诊患者,应考虑AD可能并安排合理的辅助检查以明确诊断。基于患者入院时病史询问、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6。另外,该诊断流程仅适用于AD,以胸腹部疼痛为表现的疾病众多,具体诊断决策应根据医师的经验和医疗机构条件综合考虑。

表4 主动脉夹层的高危病史、症状及体征

高危病史	高危胸痛症状	高危体征
1. Marfan综合征等结缔组织病	1. 突发疼痛	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、刀割样尖锐痛	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

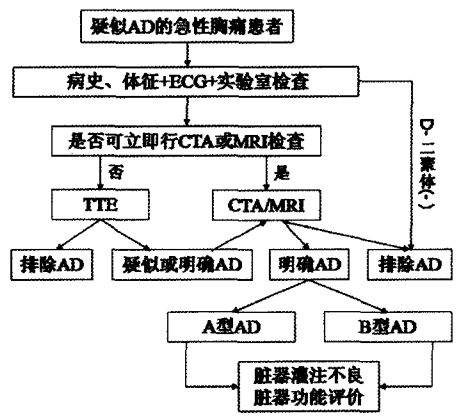


图6 主动脉夹层的诊断流程

4. 治疗

4.1 初步治疗原则

AD初步治疗的原则是有效镇痛、控制心率和血压,减轻主动脉剪应力,降低主动脉破裂的风险。(1)镇痛:适当肌注或静脉应用阿片类药物(吗啡、哌替啶)可降低交感神经兴奋导致的心率和血压的上升,提高控制心率和血压的效果。(2)控制心率和血压:主动脉壁剪应力受心室内压力变化率(dP/dt)和血压的影响。静脉应用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，但应保证能维持最低的有效终末器官灌注。对于降压效果不佳者，可在 β 受体阻滞剂的基础上联用一种或多种降压药物。AD 患者降压药物的选择、用药方案及注意事项详见相关指南。药物治疗的目标为控制收缩压至 100~120 mmHg（1 mmHg = 0.133 kPa）、心率 60~80 次/min。需注意的是，若患者心率未得到良好控制，不要首选硝普钠降压。因硝普钠可引起反射性儿茶酚胺释放，使左心室收缩力和主动脉壁切应力增加，加重夹层病情。进一步治疗方案应根据 AD 的类型、合并症、疾病进展等因素综合考虑。

4.2 Stanford A 型 AD

4.2.1 治疗原则

Stanford A 型 AD 一经发现均应积极手术治疗。国内外对于急性 Stanford A 型 AD 应进行紧急外科手术治疗已经达成共识。长期的随访结果表明，Stanford A 型夹层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。此外，其他的手术治疗方法有杂交手术、全腔内修复术等。专家委员会关于 Stanford A 型 AD 外科治疗策略的推荐见表 5。

表 5 关于 Stanford A 型主动脉夹层外科治疗策略的推荐

推荐条目	推荐类别	证据等级
相对禁忌证：持续昏迷、胃肠道缺血伴肉眼血便或黑便、持续心肺复苏	I	C
腋动脉插管作为体外循环和脑保护首选的插管方式	I	C
停循环目标鼻咽温度 21℃~25℃（中度低温）	I	B
首选顺行性脑灌注的脑保护方式	I	B
夹层远端吻合采用开放吻合技术	I	C
复杂型 Stanford A 型夹层（AC 型）推荐行孙氏手术	I	B
年龄 >70 岁者在消除原发破口情况下可行部分主动脉弓替换术	IIa	C
A2 型夹层可行保留主动脉瓣的主动脉根部替换术（如 David 术）	IIa	C
A3 型夹层可行主动脉根部复合替换术（如 Bentall 术）	I	C

4.2.2 外科治疗

4.2.2.1 适应证与相对禁忌证

Stanford A 型 AD 一经确诊原则上均应积极外科手术治疗。年龄不是急性 Stanford A 型 AD 外科手术禁忌证已成为共识。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，但患者病死率明显低于药物保守治疗，对于任何年龄的急性 Stanford A 型 AD 患者均应考虑外科治疗；加拿大全国心外科医师调查结果显示，97% 的医师认为年龄 >75 岁不是 Stanford A 型 AD 的外科手术禁忌证。但对于高龄患者，治疗策略应充分评估全身其他器官的状况。

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。目前普遍达成的共识是主动脉修复术后多数患者的脏器灌注不良可得到纠正。但对于合并严重脏器灌注不良者是否应进行外科手术尚存在争议。2014 年 ESC 指南指出，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。既往认为昏迷是急性 Stanford A 型 AD 的绝对禁忌证，但近期日本学者认为出现昏迷至手术时间若 <5 h，在良好的脑保护措施下，也可以考虑实施外科手术。我国目前尚无此类高风险患者外科手术结果的报道。考虑到我国转运制度不健全，各地诊疗水平参差不齐，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，对于急性 Stanford A 型 AD 合并肠道缺血患者，单纯的胸主动脉手术往往不能有效改善缺血，患者术后病死率高达 63%。国外报道采用腹主动脉介入内膜开窗术结合分支血管支架置入改善肠道缺血，但总体死亡和再干预比例仍然较高。结合我国国情，专家委员会认为严重的肠道缺血不适合行外科手术。

4.2.2.2 动脉插管方法

选择合适的动脉插管位置对于体外循环及术中脑灌注尤为重要。Stanford A 型 AD 术中常用的动脉插管部位有无名动脉、左颈总动脉、右腋动脉、股动脉、升主动脉等。来自欧洲的一项调查结果显示，主动脉弓手术时外科医师首选的动脉插管位置为腋动脉，股动脉插管在紧急状况下也较为常用，无名动脉次之。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，手术死亡及并发症发生率低于其他动脉插管方式。专家委员会推荐腋动脉作为 Stanford A 型 AD 术中首选的动脉插管位置，对于头臂血管有显著变异者（如迷走右锁骨下动脉）可行股动脉和颈动脉插管等插管方法。

4.2.2.3 脑保护策略

Stanford A 型 AD 常需停循环手术，术中脑保护的主要方法为低温脑灌注。目前学术界将低温分为超低温（<14℃）、深低温（14.1℃~20.0℃）、中低温（20.1℃~28.0℃）和浅低温（28.1℃~34.0℃）。研究表明，若将停循环时间控制 40 min 以内，单纯深低温即可获得满意的脑保护效果。早年国内、外主

动脉弓部手术均采用 18℃作为目标温度。但过低的全身温度不仅延长了手术时间,还会带来严重的缺血再灌注损伤、凝血功能损害、输血量增加、肺损伤等并发症。低温联合应用脑灌注技术可提高脑保护的效果,减少深低温所致的不良事件。

近年来,中低温停循环联合选择性顺行性脑灌注的脑保护方式愈受青睐。德国的一项研究显示,单侧脑灌注措施下,患者总体病死率和神经系统并发症相关病死率并不随停循环温度的升高而增加,病死率甚至降低。顺行脑灌注下,中低温停循环手术的死亡比例低于深低温停循环手术。IRAD 报道目前顺行性脑灌注下主流的目标温度为 25℃左右。甚至有研究表明,单侧脑灌注下浅低温主动脉弓手术也是安全的。但鉴于主动脉弓部手术的复杂性,不建议随意尝试提高停循环目标温度。另外,与逆行性脑灌注相比,顺行性脑灌更符合生理,有效降低术后死亡及卒中发生率。专家委员会推荐中低温(21℃~25℃)联合顺行性脑灌注作为 Stanford A 型 AD 主动脉弓部手术的首选脑保护方式;术中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);建议术中采用 α 稳态血气管理模式,控制脑灌注流量 5~10 ml · kg^{-1} · min^{-1}、脑灌注压力 50~70 mmHg,并进行脑血氧饱和度监测[如近红外线光谱分析(NIRS)]。

目前,单侧顺行性脑灌注得到大多数学者的认可。一项荟萃分析研究表明,对于复杂弓部手术的患者,单侧脑灌注和双侧脑灌注术后暂时性和永久性神经功能障碍的发生率无显著差异,且双侧脑灌注可增加术中脑空气栓塞的风险。一项小样本随机对照研究也表明,在基底动脉环完整、存在有效侧支循环条件下,单侧顺行性脑灌注与双侧顺行性脑灌注的脑保护效果无统计学差异。但对于高龄、右侧椎动脉狭窄、严重动脉硬化、脑缺血病史等患者应考虑采用双侧脑灌注。

4.2.2.4 主动脉根部重建

Stanford A 型 AD 常累及主动脉根部,其病变往往涉及冠状动脉、主动脉瓣和主动脉窦等重要解剖结构。外科处理主动脉根部病变的基本原则是尽可能彻底切除撕裂的内膜、纠正主动脉瓣关闭不全及保护冠状动脉开口。

Stanford A 型 AD 主动脉根部重建方式主要有保留主动脉窦的升主动脉替换术和主动脉根部替换术。主动脉根部替换术又包括主动脉根部复合替换术(如 Bentall 手术)和保留主动脉瓣的主动脉根部替换术(如 David 术)。2014 年 ESC 指南指出,对于急性 AD 导致的主动脉瓣关闭不全,但瓣膜自身结构正常,应尽可能行保留自体主动脉瓣的根部替换术;BAV 并非瓣膜成形的禁忌证。2010 AHA 指南推荐,对于主动脉根部部分受累者可行主动脉瓣成形术,而对于根部广泛受累者可行主动脉根部替换术(Bentall 或 David 术)。上述主动脉根部重建方法各有优缺点,但应在充分考虑患者年龄、远期潜在并发症及手术安全的前提下,尽量保留自体瓣膜并降低再次手术率。

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。A1 型 AD 主动脉窦部正常可仅行升主动脉替换术,而无需行主动脉瓣或窦部的复杂手术。A2 型 AD 的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。此类患者病变较为复杂,可行主动脉窦重建、主动脉瓣成形等主动脉根部修复类手术(如 David 术);但若主动脉根部修复难度较大,或术者经验有限,推荐行主动脉根部复合替换术(如 Bentall 术)。A3 型 AD 主动脉窦部重度受累、主动脉瓣成形困难,推荐行主动脉根部复合替换术(如 Bentall 术);对于部分有瓣膜成形条件的患者,且术者经验丰富,也可考虑实施保留主动脉瓣的主动脉根部替换术(如 David 术)。

4.2.2.5 主动脉弓部重建

孙氏细化分型指导的 Stanford A 型 AD 主动脉弓部处理策略为:S 型病变采用升主动脉替换加部分主动脉弓替换术;C 型病变采用全主动脉弓替换加支架象鼻手术(即孙氏手术)。国内、外针对累及主动脉弓的 Stanford A 型 AD 手术策略不完全相同。欧美国家多数心脏中心采用升主动脉替换加部分主动脉弓替换作为主流术式。然而,我国的 Stanford A 型 AD 患者比西方国家患者年轻,预期寿命长,采用部分主动脉弓替换术远期再次手术的发生率较高。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。因此,在技术成熟的医疗机构,推荐孙氏手术作为此类患者主动脉弓部重建的首选术式。

近年来,孙氏手术已成为治疗复杂型 Stanford A 型 AD(AC 型)的标准术式。该术式简化了手术方法,扩大了病变的修复范围,提高了术后假腔闭合率,降低了再次手术率,且便于未来进行可能的二期手术。对于夹层累及头臂血管、原发破口位于主动脉弓或近端胸降主动脉、主动脉弓部或其远端瘤样扩张、升主动脉替换术后远端残余夹层以及合并 Marfan 综合征等遗传性结缔组织病的患者,孙氏手术都可作为最优的选择。但对于高龄患者,如果术

前存在较多的合并症，主动脉弓部无破口，也可选择行升主动脉替换加部分主动脉弓替换术，但仍推荐远端开放吻合技术作为辅助。

鉴于全主动脉弓替换术的复杂性，并考虑到各级医疗机构技术水平的差异，专家委员会认为对于累及弓部的急性 Stanford A 型夹层在尽可能消除原发破口的前提下可行部分主动脉弓替换术。其他主动脉弓重建方法有诸如岛状吻合技术（En block 技术）、Y 形人工血管替换术、分支支架血管置入术、一体式分支支架置入术等，一定程度上简化了弓部操作，取得了良好的早中期结果，但应严格掌握适应证，其远期效果有待进一步随访。

4.2.2.6 合并遗传性结缔组织病的外科治疗

遗传性结缔组织病者（如 Marfan 综合征、Loeys-Dietz 综合征、Ehlers-Danlos 综合征、Turner 综合征等）常表现为主动脉窦扩张及主动脉瓣关闭不全，如主动脉瓣无显著病变，David 手术的远期效果较好。但是目前由于大多数文献报道的病例均为真性动脉瘤，而对于急性 Stanford A 型 AD 累及主动脉窦或瓣叶病变严重的遗传性结缔组织病患者，David 手术是否有良好的安全性尚无明确结论。有研究表明，对于 Stanford A 型 AD 的 Marfan 综合征患者，若首次手术不处理主动脉根部而仅处理窦管交界以上之升主动脉，主动脉根部 10 年免于再次手术率约为 50%。鉴于急性 Stanford A 型 AD 合并遗传性结缔组织病主动脉根部病变较为复杂，对于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，专家委员会推荐采用主动脉根部复合替换术（如 Bentall 术）作为首选术式。

另外，研究表明，若此类患者首次手术仅行部分主动脉弓替换术，其主动脉弓 10 年免于再次手术率约为 80 %，而 DeBakey Ⅰ型 AD 降主动脉 10 年免于再次手术率仅为 60 % 左右。对于罹患 Stanford A 型 AD 的 Marfan 综合征等遗传性结缔组织病患者，孙氏手术不仅处理了主动脉弓，降主动脉也置入支架血管，改善了此类患者的中远期预后。因此，专家委员会推荐孙氏手术作为治疗此类患者的首选术式。

4.2.2.7 合并妊娠的外科治疗

妊娠合并 AD 临床上较为少见。欧美国家报道，妊娠期 AD 的发生率为 0.0004%，约占 AD 中的 0.1%～0.4%。妊娠期 AD 主要与妊娠期生理改变、妊娠高血压、合并 BAV 或遗传性结缔组织病等因素有关，合并遗传性结蹄组织病是发病的主要危险因素。妊娠中期末、分娩期和产褥期为发病的高危时期。此类患者的母婴预后均不佳。据国外文献复习报道，妊娠合并急性 Stanford A 型 AD 的母体病死率为 23%，胎儿病死率为 10.3%；国内报道母体手术病死率为 15%，胎儿病死率达 35%。

妊娠合并急性 Stanfod A 型 AD 应按急性 Stanford A型 AD 的诊疗原则处理，以挽救母亲生命为主，在此前提下尽可能保证胎儿成活。患者确诊后应迅速启动心外科、麻醉科、体外循环科、妇产科、新生儿科、胎儿超声科等多学科会诊，制订进一步治疗方案。具体的治疗策略应根据孕周分别制订。（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、术中吸出晶体停搏液等措施有可能改善胎儿预后；手术后根据胎儿的存活情况决定继续妊娠或引产。（2）孕周≥32 周者，若胎儿发育良好建议先行剖宫产，胎儿娩出后再行主动脉手术。（3）孕周 28～32 周者应综合考虑母体和胎儿的状况，如果胎儿发育良好，AD 有慢性转归可能（如升主动脉及主动脉弓部无破口并血栓形成、升主动脉及主动脉弓扩张不明显、重要器官无缺血表现、血流动力学稳定、症状平稳等），应尽可能延长孕周后再行手术治疗，并密切监测病情变化，做好手术准备；无新生儿监护条件的医疗机构，若患者病情平稳，可转诊至综合性医疗机构就诊。另外，诊疗过程中应尽可能减少孕妇及胎儿的电离辐射暴露。

4.2.3 杂交手术

杂交手术（hybrid procedure）是治疗累及弓部急性 Stanford A 型 AD 的重要策略。Stanford A 型 AD 杂交手术的主要方法为主动脉弓部去分支手术（Debranch 手术）。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。研究结果表明，与传统手术相比，杂交手术可缩短手术时间、ICU 住院时间及减少围术期神经系统和呼吸系统并发症，中期随访结果亦不劣于传统手术，但可能增加出血的风险。一项荟萃分析表明，Debranch 手术的总体成功率为 86%，内漏是手术失败的主要原因，围手术期病死率 9%，并发症发生率 21%，其中卒中发生率为 9%。而另一项荟萃分析结果显示，Debranch手术术后 30 天病死率、脑血管事件发生率均略高于支架象鼻手术，但手术的安全性和早中期效果满意。值得注意的是，上述研究中 Debranch 手术组患者的年龄和合并症发生率均明显高于传统手术组。对于年龄大（>70 岁）、术前合并症多而不能耐受低温停循环开放手术的急性 Stanford A 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。

4.2.4 全腔内修复术

Stanford A 型 AD 曾被认为是全腔内修复治疗的禁忌证。但对于经多学科会诊(心外科、心内科、麻醉科、血管外科等)考虑完全不适合或不能耐受外科或杂交手术的患者,如高龄(>70 岁)、ASA 分级≥Ⅳ级、心功能分级(NYHA 分级)≥Ⅲ级、重要脏器功能障碍等,为挽救患者生命可考虑行全腔内修复术。国内外关于 Stanford A 型 AD 腔内治疗的文献报道较少,均为小样本或个案研究。有限资料显示,急性 Stanford A 型 AD 行全腔内修复术的手术死亡占 0~14%;主动脉破裂、内漏、卒中、支架近端再发逆行撕裂、心肌梗死等是主要的并发症和致死因素。国内学者报道单中心 15 例升主动脉夹层患者行全腔内修复术的研究结果,中期随访结果良好,随访期间无死亡,并发症发生率 53.33%,再次干预率 26.67%。但目前无论是单纯支架置入术、分支腹膜支架置入术抑或开窗型和烟囱支架置入术等全腔内修复术,均存在诸多的技术难度和缺陷,不推荐常规应用于 Stanford A 型 AD 的治疗。

4.2.5 常见术后并发症及其预防和处理

4.2.5.1 概述

国内 Stanford A 型 AD 的手术死亡占 3.1%~15.5%,术后早期并发症主要有呼吸系统并发症、急性肾功能衰竭、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。孙立忠等报道 803 例 Stanford A 型 AD 外科手术结果,总手术死亡占 6.5%,呼吸系统并发症、肾衰竭、开胸止血、脊髓损伤和卒中的发生率分别为 15.57%、3.4%、3.1%、2.4% 和 2.0%,急性期手术死亡率和并发症发生率高于慢性期;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。

4.2.5.2 急性呼吸功能不全

急性呼吸功能不全是 Stanford A 型 AD 术后最为常见的并发症,发生率约为 5%~15%。长期吸烟或合并慢性肺疾病、肥胖、年龄、体外循环、输注大量库存血、术前血肌酐浓度增高等是患者术后早期发生呼吸功能不全的主要危险因素。术前血气或肺功能检查有助于麻醉及手术医师判断术后可能发生的呼吸系统并发症。术中应尽可能缩短体外循环时间、避免过度输血、定期膨肺、清除分泌物等,术后早期采取肺保护性通气策略,保持适当的呼吸末正压(3~12 cmH_2O,1 cmH_2O = 0.098 kPa),维持良好的循环。另外,对于此类患者应警惕医院感染的发生,防治呼吸道感染,必要时行早期气管切开。

4.2.5.3 神经系统并发症

Stanford A 型 AD 术后神经系统并发症发生率为 4%~30%,包括脑部并发症和脊髓损伤。(1)脑部并发症:主要有一过性脑功能损害、卒中、脑出血等。高龄和既往脑血管病史是患者术后发生脑部并发症的主独立危险因素。术中严格采取上述脑保护措施是减少术后脑部并发症的关键;术后常规应用甘露醇脱水(125~250 ml/次,每 6 h 1 次)、激素、脑神经营养药、对症支持治疗等有助于患者恢复。(2)脊髓损伤:发生率为 2%~7%,患者主要表现为轻瘫或截瘫,主要肋间动脉发自假腔是术后发生脊髓损伤最直接的危险因素。术后无特殊情况应使患者尽早苏醒,观察下肢运动情况,若出现异常应早期积极干预。术后出现截瘫后应提高组织灌注压,并尽早行脑脊液穿刺引流,将脑脊液压力控制在 10 mmHg以下,有助于改善预后。

4.2.5.4 肾衰竭

Stanford A 型 AD 术后肾衰竭的发生率为5%~12%。术前肾功能不全、围手术期大量输血、体外循环时间长、术后急性呼吸功能不全等是患者术后发生急性肾衰竭的主要危险因素。术后维持有效循环血量及灌注压,避免使用肾毒性药物,减少血制品的应用。一旦出现术后少尿、无尿或血肌酐浓度迅速升高,应尽早干预。连续肾脏替代治疗(CRRT)是急性肾衰竭的有效治疗措施,部分患者经治疗后肾功能可逐渐改善或恢复正常。

4.2.5.5 出血

术中及术后大量出血或输血与 Stanford A 型 AD 围手术期诸多并发症及近远期预后不良密切相关,甚至可直接危及患者生命。术中确切缝合、主动脉根部-右心房分流(Cabrol 分流术)可有效减少外科性出血。另外,采取适宜的血液保护措施,如术前自体血液分离与回输、术中自体血回收等技术,有助于减少手术出血量及输血量。关于主动脉外科手术围手术期血液保护的推荐参见中国医师协会心血管外科医师分会、中国医师协会心血管外科分会大血管外科专业委员会 2015 年发布的《心脏外科手术血液管理专家共识》。

4.2.5.6 感染

感染是主动脉外科手术后院内死亡的危险因素之一。Stanford A 型 AD 术后医院感染的发生率约为 12%,以呼吸道感染为主。患者手术切皮前(30 min 内)、术中(手术超过 3 h)及术后常规静脉预防性使用抗生素。术后发生感染应根据病原菌药敏试验在专科医师指导下合理的应用抗菌药物。

4.3 Stanford B 型 AD

4.3.1 治疗原则

药物治疗是 Stanford B 型 AD 的基本治疗方式。一般而言，Stanford B 型 AD 患者急性期药物保守治疗的病死率较低，部分患者可获得长期良好的预后。Stanford B 型 AD 手术治疗的方法主要有腔内修复术（TEVAR）、开放性手术和 Hybrid 手术治疗等。孙立忠等根据孙氏细化分型提出 Stanford B 型 AD 手术治疗策略：（1）B1S 型建议首选 TEVAR，亚急性期（发病 1 ~ 2 周）是介入治疗的最佳时机；（2）B1C 型建议行直视支架象鼻置入术或 Hybrid 手术；（3）B3 型建议行全胸腹主动脉替换术。

然而，由于 Stanford B 型 AD 患者的病情复杂多变，目前其最佳治疗方案依然存在争议。具体治疗方案需根据患者的具体病情和医疗机构的技术水平，选择最安全和最适合的治疗策略。专家委员会关于 Stanford B 型 AD 治疗策略推荐见表 6，治疗策略的选择见图 7。

4.3.2 急性 Stanford B 型 AD

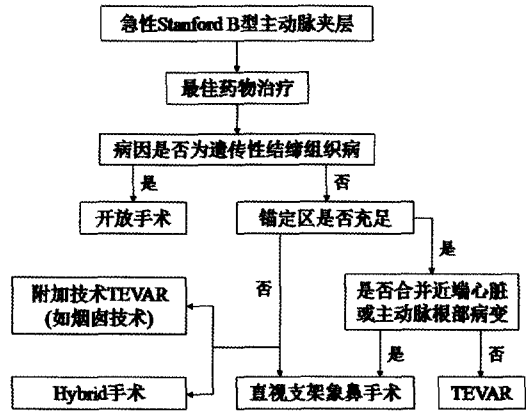
表 6 关于 Stanford B 型主动脉夹层治疗策略的推荐

推荐条目	推荐类别	证据等级
所有患者无论是否需要 TEVAR，均应药物治疗严格控制心率和血压	I	C
B1S 型夹层锚定区充足者，推荐 TEVAR 为首选治疗	I	B
BC 型夹层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	I	C
BC 型夹层中锚定区不足者（左锁骨下动脉受累），可行直视支架象鼻手术	IIa	C
BC 型夹层中高龄（>70 岁）或有严重并发症且锚定区不足者（左锁骨下动脉受累）可行 Hybrid 手术	IIa	C
BC 型夹层中锚定区不足者（左锁骨下动脉受累），可考虑行附加技术（如烟囱）TEVAR	IIb	C
任何 B 型夹层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	I	C
合并遗传性结缔组织病的 B 型夹层患者不推荐行 TEVAR，除非有主动脉破裂或者濒临破裂等紧急情况	III	C
外伤性 Stanford B 型夹层推荐行 TEVAR	IIa	C
Stanford B 型夹层（B3 型）导致的 Crawford II 型胸腹主动脉瘤推荐行全胸腹主动脉替换术	I	C
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	I	C
推荐术前行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	I	B
胸腹主动脉替换术中可用脊髓诱发电位技术指导肋间动脉重建	IIa	C

注：TEVAR：胸主动脉腔内修复术

4.3.2.1 药物治疗

急性 Stanford B 型 AD 病情的凶险程度大多低于 Stanford A 型 AD。研究表明，85% ~ 90% 无内脏缺血或肢体缺血等并发症的急性非复杂性 Stanford B 型 AD 可仅通过最佳药物治疗（best medical treatment，BMT）出院。目前尚无充分的证据表明 TEVAR和外科手术在治疗急性非复杂性 B 型 AD 中存在显著优势。因此，药物治疗是此类患者最基本的治疗方法，其基本原则和注意事项参考本共识、AHA 和 ESC 指南。



注：若 Stanford B 型夹层病因系结缔组织疾病，但患者出现危及生命的急诊情况，如主动脉破裂或濒临破裂，可用 TEVAR 或 EVAR 治疗作为抢救性措施 TEVAR：胸主动脉腔内修复术

图 7 Stanford B 型主动脉夹层治疗策略选择流程图

4.3.2.2 胸主动脉腔内修复术

胸主动脉腔内修复术（thoracic endovascular aortic repair，TEVAR）的主要目的是封闭原发破口，扩张真腔，改善远端脏器、肢体血供，促进假腔血栓化和主动脉重塑。TEVAR 适用于锚定区充足（>1.5 cm）、非遗传性结缔组织疾病性 Stanford B 型 AD 患者。国内荟萃分析结果表明，TEVAR 治疗 Stanford B 型 AD 的手术成功率 97.66% ~ 99.20%，术后早期患者的死亡比例低（术后 30 天死亡占 2.2% ~ 3.55%），近期疗效良好。IRAD 研究表明，与药物治疗相比，TEVAR 可提高急性 Stanford B 型 AD 患者 5 年生存率。2014 年 ESC 指南推荐，对于复杂性 Stanford B 型 AD 首选腔内治疗；若合并内脏缺血、肢体缺血、疼痛无法控制、主动脉瘤变等严重并发症需要急诊积极治疗。

TEVAR 是否应作为非复杂性 Stanford B 型 AD 的首选治疗仍有较大争议。ADSORB 多中心随机对照试验对急性非复杂性 B 型 AD 患者 1 年的研究结果表明，TEVAR 能够改善患者主动脉重塑，但 TEVAR + BMT 治疗组手术死亡和并发症发生率并不优于 BMT 治疗组。INSTEAD 随机对照试验 2 年的研究结果得出相同的结论。INSTEAD - XL 试验对非复杂性 B 型 AD 患者 5 年的研究结果表明，TEVAR + BMT 治疗组和 BMT 治疗组的全因死亡率差异无统计学意义，但 TEVAR + BMT 治疗组主动脉并发症及主动脉相关死亡低于 BMT 治疗组，TEVAR

可改善非复杂性 B 型 AD 远期预后。国内滕皋军团队对非复杂性 B 型 AD 的多中心 11 年回顾性研究发现：TEVAR 组早期支架相关并发症较多，但结果无统计学差异；TEVAR 组远期主动脉相关事件发生率明显低于 BMT 组，且 5 年生存率高于 BMT 组（89.2% 对 85.7%）。因此，专家委员会认为TEVAR 治疗非复杂性 Stanford B 型 AD 的远期效果值得肯定，但需更多高质量的前瞻性随机对照研究证据支持。

中国 Stanford B 型 AD 患者的平均发病年龄远低于欧美国家，预期寿命长。因此，专家委员会推荐非复杂性 Stanford B 型 AD 患者在最佳药物治疗的基础上首选 TEVAR 作为进一步治疗措施；另外，TEVAR 术中应根据患者病情选择合适类型的覆膜支架，以减小支架远端降主动脉过度扩张或新发破口形成风险。但对于非复杂性 Stanford B 型 AD，不推荐在急性期进行 TEVAR 治疗，因其可能增加主动脉相关发症发生率。

对于锚定区不足（包括左锁骨下动脉受累）的 Stanford B 型 AD 患者，专家委员会推荐采用直视支架象鼻手术（加左颈总动脉 - 左锁骨下动脉转流）、Hybrid 手术或附加技术（如烟囱技术）TEVAR 进行治疗。是否直接封闭左锁骨下动脉尚有争议。有文献表明，直接封闭左锁骨下动脉会造成术后神经系统并发症增加，而烟囱技术有增加 Ⅰa 型内漏的风险。

对于遗传性结缔组织疾病（如 Marfan 综合征）导致的 Stanford B 型 AD 患者一般不推荐 TEVAR 治疗。因覆膜支架的置入不能阻止该类患者主动脉进一步扩张瘤变。但如果该类患者不适宜进行开放性手术或者出现紧急病情，比如主动脉破裂或者濒临破裂，需紧急抢救的情况下，可选择 TEVAR 作为以后开放性手术治疗的过渡。遗传性结缔组织疾病导致的 Stanford B 型 AD 患者在 TEVAR 术后一定要密切随访，不可贻误患者进一步治疗的时机。

4.3.2.3 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，专家委员会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，直视支架象鼻手术没有治疗时机的局限。

4.3.2.4 Hybrid 手术

对锚定区不足且无法耐受低温停循环手术的 Stanford B 型 AD 患者，可以实施 Hybrid 手术。主要采用头臂血管间转流的方法，在不开胸、不使用体外循环下，为覆膜支架争取到足够的近端锚定区。但 Hybrid 手术术后发生逆剥性 Stanford A 型 AD 的比例较高。一般而言，Hybrid 手术适用于高龄、合并慢性阻塞性肺疾病、合并多脏器功能不全等不适宜开放性手术的 Stanford B 型 AD（BC 型）患者。

4.3.3 慢性 Stanford B 型 AD

慢性 Stanford B 型 AD 的治疗原则参见急性 Stanford B 型 AD。慢性 Stanford B 型 AD 导致胸腹主动脉瘤直径≥5.5 cm 者，建议实施胸腹主动脉替换术。若患者预期寿命长、病因为遗传性结缔组织疾病，手术指征可适当放宽。对于可以建立旁路循环（主动脉弓远端降主动脉直径大致正常或预留象鼻血管、双侧髂动脉相对正常）、瘤体能够充分阻断的胸腹主动脉瘤患者，推荐常温或浅低温（鼻咽温 32℃ ~34℃）、分段阻断下行胸腹主动脉替换术；对于降主动脉近端无法游离阻断或无法建立旁路循环的患者，可实施深低温停循环胸腹主动脉替换术。

4.3.4 特殊类型的 Stanford B 型 AD

外伤性 Stanford B 型 AD：该类型 AD 属于急症，24 h 的致死率高，外伤现场死亡占 85%，余下患者转运途中死亡高达 23%。因外伤性 Stanford B 型 AD 往往合并多种损伤，其治疗原则为：若 AD 为外伤的主要损伤，则优先治疗 AD，首选急诊 TEVAR 治疗；若合并其他重要脏器损伤，建议在稳定血流动力学和治疗其他脏器损伤时/或后，尽早治疗 AD，首选 TEVAR 治疗。

医源性 Stanford B 型 AD：该类型 AD 比较少见，常见的原因多为冠状动脉造影或介入治疗，经股动脉入路的经皮主动脉瓣置换、主动脉缩窄腔内治疗等介入操作导致的主动脉损伤。其治疗原则一般视损伤部位、范围而定。如果是腹主动脉损伤导致的局限性 Stanford B 型 AD，优先选择药物保守治疗；而如果是胸降主动脉损伤导致的 Stanford B 型 AD，可行 TEVAR 治疗。

妊娠合并 Stanford B 型 AD：妊娠期发生 AD 比较罕见，据国外流行病学数据表明，在妊娠妇女中发生 AD 的比例为 0.0004%，合并 Stanford B 型 AD 的

更少。因此,目前的治疗经验还是局限于个案报道。其治疗原则为:若孕周<28周且孕妇血压无法控制、疼痛无法控制、主动脉瘤变、主动脉濒临破裂、无胎儿窘迫等急症,可以先进行基本药物治疗;若孕周>32周,可以先行剖宫产后再治疗AD,AD治疗原则参见急性Stanford B型AD的治疗;孕28~32周者可视病情行保胎或剖宫产,然后积极治疗AD。

主动脉缩窄合并Stanford B型AD:建议开放性手术治疗,具体手术方式可根据病情的不同选择胸主动脉替换、胸主动脉替换+短支架象鼻血管置入术、胸腹主动脉替换术等。

大动脉炎合并Stanford B型AD:大动脉炎(Takayasu病、Bahçet病、结节性动脉炎)导致的Stanford B型AD罕见。其治疗原则为在控制动脉炎的基础上选择TEVAR或开放性手术治疗。若大动脉炎处于活动期,患者开放性手术术后发生吻合口漏的概率较大。

4.3.5 常见术后并发症及其预防和处理

4.3.5.1 腔内修复治疗相关并发症

逆行性Stanford A型AD:是Stanford B型AD行TEVAR术后最严重的并发症,其发生率为1.4%~10.0%。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。可发生于术中、术后或随访期,其中约有25%的患者没有症状,仅在复查CTA时发现。该并发症显著增加了患者住院死亡及并发症发生率,一经发现应按Stanford A型AD治疗原则进行处理。因此,应严格把握Stanford B型AD患者TEVAR手术适应证,避免在急性期或对合并遗传性结缔组织病患者行TEVAR;术中覆膜支架直径选择不宜过大,避免反复球囊扩张支架或推拉调整位置。

内漏:国内TEVAR术后内漏发生率9.7%,以Ⅰ型内漏多见。锚定区过短、覆膜支架头端与主动脉内壁贴合不严导致血液从两者的间隙进入原发破口是形成内漏的主要原因。术中发现中、大量的Ⅰ型内漏应积极处理。可行球囊扩张或置入另一短覆膜支架消除;少量的内漏术后可自行吸收,术中无需即刻处理,但需密切随访。近端有足够的锚定区是避免术后内漏的关键。

卒中:TEVAR术后卒中发生率为1%~3%。可能与操作过程中主动脉弓或头臂血管开口处斑块脱落、左锁骨下动脉开口被覆膜支架遮挡、术中低血压状态持续时间过长等因素有关。术前充分评估主动脉弓及头臂血管病变情况,术中尽量减少操作及控制性低血压时间,避免遮挡左锁骨下动脉开口(可附加烟窗技术或头臂血管间转流技术)。

截瘫:发生率在1%以下。术中、术后均需监测患者下肢活动,一旦出现运动障碍,尽快行脑脊液测压引流,维持脑脊液压力≤10 mmHg。其他治疗措施包括提高动脉压、适当抗凝、应用糖皮质激素等。术中应避免同时封闭锁骨下动脉及Adamkiewicz动脉;长段胸主动脉覆膜支架置入手术前可行预防性脑脊液测压引流。

4.3.5.2 开放性手术相关并发症

B1C、B2C型AD低温停循环手术(如直视支架象鼻手术)的术后常见并发症发生率与Stanford A型AD相当(或低于),其常见并发症的预防及处理参见本共识。

Stanford B型AD合并胸腹主动脉瘤行胸腹主动脉替换术的早期死亡占2%~21%,术后常见的并发症有肺部并发症、截瘫、肾衰竭、出血等,多器官功能衰竭是术后早期主要的致死原因。国内单中心报道153例B3型AD患者行常温非体外循环全胸腹主动脉替换术治疗的结果,院内死亡占3.9%,急性呼吸功能不全、肾衰竭、截瘫和消化道出血的发生率分别为13.1%、14.4%、7.8%和3.9%。

胸腹主动脉替换术后常见并发症的处理可参见本共识。此外,对于需行全胸腹主动脉替换术的患者,建议术前行预防性脑脊液测压引流术,降低术后脊髓缺血导致的截瘫发生率。术中维持压力≤10 mmHg,引流速度10~15 ml/h,引流量≤300 ml/h;术后72 h未发生截瘫可去除引流,发生截瘫者可保留至5~7天。术中脊髓诱发电位技术可连续监测脊髓功能,指导术中采取有效的脊髓保护措施,预防脊髓缺血相关并发症发生。另外,对于胸腹主动脉替换术的出血并发症,除本共识所述的预防和处理措施外,术中应用快速输血装置加温加压输血,保证大出血时血液能及时回输,有助于保护凝血机制。术中低温、分支动脉灌注等措施有助于降低术后脏器缺血并发症发生率。

5. 随访管理

5.1 随访原则

无论是采取药物保守治疗、腔内修复术抑或外科手术等治疗方法,AD患者均需要长期乃至终身进行规律的随访。即使手术康复出院的患者也有可

能发生新发夹层、脏器缺血、动脉瘤形成或破裂等并发症。规律的随访有助于定期监测残余夹层的动态变化及主动脉重塑情况、评估脏器功能以及发现影响 AD 预后的危险因素(如难以控制的高血压、持续或突发疼痛、动脉瘤压迫症状等),为调整治疗药物或再次手术干预提供依据,改善患者远期预后。专家委员会关于 AD 院外随访管理的推荐见表 7。

表 7 关于主动脉夹层随访管理的推荐

推荐条目	推荐类别	证据等级
出院前,术后 3、6、12 个月,以后每年评估随访,特殊患者个体化	Ⅱa	C
随访时完善主动脉 CTA/MRI、经胸超声心动图、X 线胸片及心电图检查	Ⅰ	C
β 受体阻滞剂为首选的基础降血压药物,血压控制目标为 120/80 mmHg 以下	Ⅰ	C
再次干预指征		
外科或杂交手术后吻合口漏并假性动脉瘤形成	Ⅰ	C
介入术后支架内漏、支架远端瘤变、胸腹主动脉动脉瘤形成	Ⅰ	C
残余夹层或动脉瘤扩张速度≥1.0 cm/年或直径≥5.5 cm	Ⅰ	C

5.2 影像学随访

主动脉修复术后残余夹层或主动脉可进一步扩张或进展,对于所有 AD 患者出院后均应定期进行影像学随访以监测脏器功能及主动脉重塑情况。影像学检查首选主动脉 CTA,观察的主要内容包括假腔血栓化及扩张程度、有无内漏、有无吻合口漏、有无新发夹层及破口、支架位置形态、支架周围有无感染、脏器分支供血情况等。研究表明,外科或介入术后假腔血栓化水平可以预测患者远期预后。对假腔血栓化测量的平面主要选择肺动脉分叉水平、支架末端水平、膈肌水平、腹腔干水平及左肾动脉下缘水平。每次随访时应对比前后两次 CTA 检查以评估相应部位主动脉重塑情况及假腔的扩张速度,有相关指征时应及时进行干预。另外,TTE 对评估 Stanford A型和Stanford B型 AD 术后近端主动脉和心脏病变情况具有重要作用,建议作为常规随访项目。同时也建议将 X 线胸片和心电图作为心脏术后的常规复查项目。

影像学随访的频率尚无统一的标准。专家委员会推荐在患者在出院前,术后 3、6、12 个月,以及之后每年进行影像学随访,特殊患者的随访频率应个体化。对于病情稳定且假腔无明显扩张的患者,可按每 2~3 年的频率进行影像学随访。另外,对于不能常规进行 CTA 检查的患者,可行 MRI 检查以避免反复行 CT 或血管造影带来的放射暴露相关损害。

5.3 药物治疗

高血压是 AD 患者术后死亡的主要危险因素。2014 ESC 指南推荐,AD 患者出院后血压控制目标为 130/80 mmHg。有文献报道,收缩压 <120 mmHg 能显著降低 Stanford A 型 AD 远期再次手术率。鉴于中国患者较为年轻,专家委员会推荐的药物控制目标为血压 120/80 mmHg、心率 60~80 次/min。β 受体阻滞剂是 AD 患者术后最常用的基础降压药物,其可能延缓残余夹层扩张、降低主动脉相关事件和改善患者远期生存率。另外,β 受体阻滞剂降压效果不佳时,可在专科医师的指导下联用ACEI、ARB、CCB 类等降压药物。

5.4 再次干预

5.4.1 Stanford A 型 AD

国外文献报道,Stanford A 型 AD 术后 10 年再次手术干预的发生率约为 20%。Stanford A 型 AD 再次手术的主要原因有吻合口漏、假性动脉瘤形成、主动脉瓣关闭不全、残余主动脉或假腔增粗、首次手术仅行升主动脉替换术、Marfan 综合征等。主动脉残余夹层扩张多发生在首次手术 5~6 年后。主动脉弓和胸降主动脉近端是术后最易扩张的部位,对于此类患者可行孙氏手术进行治疗。另外,腔内修复术也可作为 Stanford A 型 AD 术后吻合口漏、残余夹层扩张、远端新发破口等并发症治疗的选择。

5.4.2 Stanford B 型 AD

IRAD 研究报道,Stanford B 型 AD 腔内治疗后 5 年再次手术率约为 30.6%。专家委员会认为,Stanford B型 AD 再次手术指征包括逆剥性 Stanford A 型 AD、严重支架内漏、残余夹层扩张≥5.5 cm 或扩张速度≥1.0 cm/年、新发破口导致假腔明显扩张、重要脏器缺血、支架感染等。治疗的方法有再次腔内修复术、胸腹主动脉替换术等。

6. AD 诊疗团队的构建及医疗机构的条件

6.1 主动脉团队的人员配置

AD 的诊疗应在多学科团队的协作下进行。主动脉团队的人员配置应至少包括:(1)心脏外科医师;(2)介入科或血管外科医师;(3)麻醉科医师;(4)体外循环科医师;(5)重症医学科医师;(6)影像科医师;(7)超声科医师;(8)手术室相关人员等。术者及其团队应具备处理急性 AD 的实际经验和专业技能。医疗机构开展 AD 的腔内治疗需有心脏外科团队支持。

6.2 医疗机构的条件

建议医疗机构设置急性 AD 急诊绿色通道，使拟诊患者能够快速完成确诊、多学科会诊以及急诊手术等一系列医疗照护，缩短其入院至接受有效治疗的时间。最基本的硬件要求包括增强 CT 或 MRI、超声心动图、血管造影机、重症监护设备、手术室（心脏外科手术室、心脏导管室或杂交手术室）、心脏外科手术器械及设备（如体外循环机）等。有条件的医疗机构应配备更多的手术相关设备，如脑血氧饱和度监测仪、自体血回收机、血液分离机、快速输血装置、诱发电位监测仪等。

（参考文献 160 篇，此处省略）

《主动脉夹层诊断与治疗规范中国专家共识》起草小组：孙立忠 朱俊明 刘永民 黄连军 郑军 里程楠 葛翼鹏 齐瑞东 程力剑 李宇 胡海瓯 杨祎 郭世超 夏瑀 肖付诚 钟永亮 洪建茂 程鹏

《主动脉夹层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）：陈庆良（天津市胸科医院） 陈鑫（南京市第一医院） 董爱强（浙江大学第二附属医院） 段维勋（第四军医大学西京医院） 范瑞新（广东省心血管病研究所） 葛圣林（安徽医科大学第一附属医院） 葛建军（安徽省立医院） 谷天祥（中国医科大学第一附属医院） 郭志刚（天津市胸科医院） 韩林（第二军医大学长海医院） 黄连军（首都医科大学附属北京安贞医院） 黄福华（南京市第一医院） 姜楠（天津市胸科医院） 蒋海河（中南大学湘雅医院） 蒋雄刚（华中科技大学附属协和医院） 赖颢（复旦大学附属中山医院） 李庆国（南京医科大学第二附属医院） 李亚雄（云南省延安医院） 刘宏宇（哈尔滨医科大学第一附属医院） 刘鹏（中日友好医院） 刘永民（首都医科大学附属北京安贞医院） 刘志刚（泰达国际心血管病医院） 刘志平（内蒙古医科大学附属医院） 刘宗泓（哈尔滨医科大学第一附属医院） 柳克祥（吉林大学第二附属医院） 罗万俊（中南大学湘雅医院） 苗齐（中国医学科学院北京协和医院） 倪一鸣（浙江大学附属第一附属医院） 乔晨晖（郑州大学第一附属医院） 邵永丰（南京医科大学第一附属医院） 宋智钢（上海长海医院） 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） 孙图成（广东省心血管病研究所） 王春生（复旦大学附属中山医院） 王东进（南京市鼓楼医院） 王平凡（河南省胸科医院） 王韧（福建省立医院） 王勇（吉林大学第一附属医院） 王哲（上海交通大学瑞金医院） 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） 魏振宇（山东烟台毓璜顶医院） 吴昊（杭州师范大学附属医院） 肖苍松（解放军总医院） 徐东（首都医科大学宣武医院） 徐志云（上海长海医院） 许尚栋（首都医科大学附属北京安贞医院） 薛松（上海交通大学仁济医院） 杨建安（深圳市孙逸仙心血管医院） 杨谦（厦门大学附属心血管病医院） 于存涛（中国医学科学院阜外医院） 俞世强（第四军医大学西京医院） 张尔永（四川大学华西医院） 张桂敏（昆明医科大学第一附属医院） 赵强（上海交通大学瑞金医院） 郑宝石（广西医科大学第一附属医院） 朱俊明（首都医科大学附属北京安贞医院）

（收稿日期：2017-10-25）

（本文编辑：刘群力）