·老年周围血管疾病治疗专栏·

罕见外周动脉夹层诊治经验探讨

孙蕊,周梦馨,刘志丽,陈宇,邵江,宋小军,曾嵘,倪冷,叶炜,刘暴,郑月宏,刘昌伟,陈跃鑫*

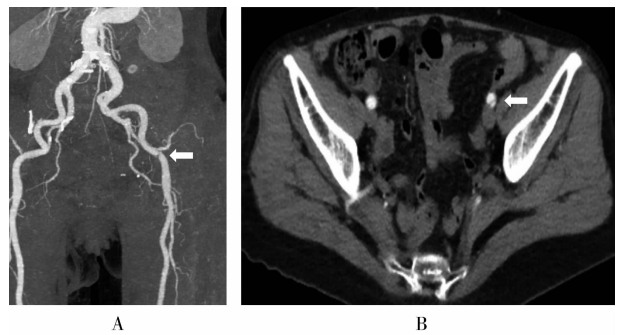
(中国医学科学院北京协和医院血管外科,北京 100010)

【关键词】 髂股动脉夹层;血管型 Ehlers-Danlos 综合征;Loeys-Dietz 综合征

【中图分类号】 R654.4 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2018.08.138

1 临床资料

患者,女性,77 岁,主诉左下肢间歇性跛行 2 个月。2 个月前开始平地行走 500~600 m 即出现下肢酸痛乏力,站立休息后可缓解。既往高血压病史 20 余年,平时规律口服替米沙坦及络活喜联合降压,3 个月前因房性心动过速伴室内差异性传导经右股动脉行射频消融治疗,否认糖尿病、风湿免疫性疾病病史。入院后查体左股动脉搏动减弱,左腘动脉及足背、胫后动脉搏动消失,右下肢动脉搏动正常;左上肢血压 159/77 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),右上肢血压 170/89 mmHg,左踝血压 111/70 mmHg,右踝血压 168/72 mmHg,左侧踝肱指数(ankle brachial index,ABI)=0.65,右侧 ABI=0.99,左侧股动脉可闻及杂音。双下肢造影(图 1)提示:主动脉及双髂动脉走行迂曲,左侧髂外动脉中远段内可见低密度内膜片,夹层远端位于股总动脉起始处,壁周可见环形低密度影,考虑为附壁血栓。术前诊断为自发性左髂外动脉夹层。该患者于局麻下行左髂外动脉球囊扩张支架置入术,术中造影可清晰显示髂外动脉夹层位置,可见真腔纤细,血流缓慢(图 2A,B),导丝导管配合,顺利进入真腔(图 2C),后置入覆膜支架 2 枚,并行球囊后扩张,复查造影,左髂外及股总动脉血流通畅,流速满意(图 2D)。患者术后左下肢髂动脉及以下搏动正常,双下肢踝压持平,左侧 ABI 恢复到 1.0。患者术后口服波立维抗血小板治疗,随访 16 个月,左下肢间歇性跛行症状完全缓解。



A B

图 1 左髂外动脉夹层形成

Figure 1 Left external iliac artery dissection

A: The dissection of the left external iliac artery can be seen, and the lumen is divided by the flap(arrow); B: Transverse image: the true lumen and false lumen of the left external iliac artery can be seen, and the true lumen is slim(arrow)

2 讨 论

动脉夹层是指血管腔内血液从动脉内膜撕裂处进入动脉中膜,使中膜分离,沿动脉长轴方向扩展形成动脉壁的真假两腔。动脉夹层为少见疾病,常好发于主动脉,称为主动脉夹层,同时可累及主动脉各分支。除此以外,动脉夹层可以不累及主动脉,而单纯累及其他动脉,如内脏动脉和髂股、颈等外周动脉,称为孤立性内脏动脉夹层或孤立性外周动脉夹层。孤立性内脏动脉夹层以肠系膜上动脉夹层受累最为多见,在人群中发病率为 0.06%,发生机制与肠系膜上动脉起始部位陡峻的曲率有关,高血压与遗传因素可能也参与其中[1]。孤立性外周动脉夹层更为罕见,根据发病原因,外周动脉夹层可分为自发性、创伤性和医源性 3 种。其中自发性外周动脉夹层的发病是一个多因素作用的过程,动脉硬化或结缔组织变异导致的血管迂曲、扩张,环境因素如非暴力性外伤等,是目前认识到的导致自发性外周动脉夹层的部分原因。除此之外,单基因遗传病,例如血管型 Ehlers-Danlos 综合征(vascular type Ehlers-Danlos syndrome,vEDS)、Loeys-Dietz综合征(Loeys-Dietz syndrome,LDS)、马凡综合征等,也可能导致自发性孤立性外周动脉夹层。

本文报道的病例为孤立性外周动脉夹层,发生部位为髂股动脉,但髂股动脉夹层的发病率尚无确切的流行病学资料,且多与明确的外伤或医源性因素相关。自发性髂股动脉夹层非常罕见,有研究认为可能与上述单基因遗传病相关[2,3],且 vEDS 与 LDS 更易引起髂动脉病变,马凡综合征导致髂动脉扩张的病例有文献报道,但造成髂动脉夹层者十分罕见。尚有病例报道该病与纤维肌性营养不良(fibromuscular dysplasia,FMD)相关,但 FMD 较易引起血管闭塞或动脉瘤形

收稿日期:2018-05-03;修回日期:2018-05-22

通信作者:陈跃鑫,E-mail:cyuexin2007@163.com



图 2 左髂外动脉覆膜支架置入术中造影

Figure 2 Angiography during implantation of covered stents at left iliac artery

A: The angiography before the stenting: the dissection is located between 2 cm from the beginning of the left iliac artery and the proximal part of the left femoral artery, and the true lumen is slim (arrow) with slow blood flow; B: The floating flap can be seen clearly, and the left side of the lumen (arrow) is true lumen which is rather slim; C: The guide wire combined with the catheter is proceeding in the true lumen; D: The position is targeted precisely, followed by the 7 mm × 100 mm (Gore) stent and 8 mm × 100 mm (Gore) stent implantation. Angiography indicates the blood flow in the left iliac artery, common femoral artery and internal iliac artery is satisfactory

成,夹层属于 FMD 少见的表现形式,髂股动脉也不属于 FMD 最易累及的部位[3]。亦有报道认为该病与某种体育运动或某些特殊职业相关[5]。

针对上述单基因遗传病,LDS 为 *TGFBR1/2* 基因突变导致的常染色体显性遗传病,临床表现主要累及心血管系统、皮肤、骨骼,该病血管方面常造成动脉瘤形成或夹层形成,特征性的表现为血管迂曲[6],且相较马凡综合征而言,LDS 更易在主动脉直径较小时发生夹层,故手术应该更积极。在相关报道中,有研究认为介入治疗不适合 LDS 合并外周动脉病变的患者,因为锚定区动脉容易扩张[6],然而也有文献认为腔内治疗的效果令人满意[11,12]。相关研究提示 LDS 的外周动脉病变也应该被密切注意和检测,以增加其早期诊断率[11,12]。vEDS 是一种常染色体显性遗传病,在人群中发病率约 1/50 000,由参与Ⅲ型胶原蛋白或其上游蛋白合成的基因突变导致,但新发突变也不少见。该病主要临床表现包括皮肤菲薄、子宫及胃肠道破裂,胸腹主动脉夹层或破裂是该病致死的重要病因[7,8]。马凡综合征为常染色体显性遗传结缔组织病,主要为 *FBN-1* 基因突变引起。此病的临床表现包括主动脉根部扩张及夹层、二尖瓣脱垂、晶状体脱位、脊柱侧弯等。约 25% 的患者无明确家族史,为基因突变导致的散发病例[9]。vEDS、LDS 及马凡综合征在其临床表现上有相似之处,其确诊需依靠基因检测。对于临床高度怀疑这些遗传综合征的患者,应建议其进行基因筛查,对于确诊但无症状的患者,应建立完善的血管随诊方案,不仅关注其主动脉病变,对于 vEDS 及 LDS 患者也应关注其外周动脉病变。本文中患者有特征性的血管迂曲,否认从事重体力劳动及剧烈运动,无相关家族史,但患者未完善基因检测,尚不能除外单基因遗传病的散发病例。

本文病例应用腔内技术疗效满意。腔内治疗外周动脉夹层的技术难点在于区分真假腔及进入真腔。处理夹层应以封闭破口、尽可能复张真腔为目的,受外周动脉直径的限制,如果覆膜支架置入困难,可选择金属裸支架。对外周动脉夹层而言,为预防夹层破裂,一般不宜行预扩张,且如果破口封闭效果满意,真腔即可迅速扩张,故球囊后扩张亦不必要。综合文献分析,血管腔内治疗目前因积累病例较少,经验还十分有限,尚有待于进一步研究。

【参考文献】

[1] Luan JY, Guan X, Li X, *et al*. Isolated superior mesenteric artery dissection in China[J]. J Vasc Surg, 2016, 63(2): 530 - 536. DOI: 10.1016/j.jvs.2015.09.047.

[2] Mariucci EM, Lovato L, Rosati M, *et al*. Dilation of peripheral vessels in Marfan syndrome: importance of thoracoabdominal MR angiography[J]. Int J Cardiol, 2013, 167(6): 2928 - 2931. DOI: 10.1016/j.ijcard.2012.08.001.

[3] Abayazeed A, Hayman E, Moghadamfalahi M, *et al*. Vascular type Ehlers-Danlos syndrome with fatal spontaneous rupture of a right common iliac artery dissection: case report and review of literature[J]. J Radiol Case Rep, 2014, 8(2): 63 - 69. DOI: 10.3941/jrcr.v8i2.1568.

[4] Honjo O, Yamada Y, Kuroko Y, *et al*. Spontaneous dissection and rupture of common iliac artery in a patient with fibromuscular dysplasia: a case report and review of the literature on iliac artery dissections secondary to fibromuscular dysplasia[J]. J Vasc Surg,

2004, 40(5): 1032 – 1036. DOI: 10.1016/j.jvs.2004.08.020.

[5] Yoong S, Heyes G, Davison GW, *et al*. Spontaneous dissection of the external iliac artery secondary to golf club manufacturing[J]. Vasc Endovasc Surg, 2013, 47(1): 73 – 75. DOI: 1 0.1177/1538574412467862.

[6] Fujita D, Takeda N, Morita H, *et al*. A novel mutation of TGFBR2 causing Loeys-Dietz syndrome complicated with pregnancy-related fatal cervical arterial dissections[J]. Int J Cardiol, 2015, 201: 288 – 290. DOI: 10.1016/j.ijcard.2015.07.109.

[7] 桂欣钰, 任华亮, 李方达, 等. 血管型Ehlers-Danlos综合征的研究进展[J]. 中华普通外科杂志, 2016, 31(2): 173 – 174. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-631X.2016.02.034.
Gui XY, Ren HL, Li FD, *et al*. Research progress of vascular type Ehlers-Danlos syndrome[J]. Chin J Gen Surg, 2016, 31(2): 173 – 174. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-631X.2016.02.034.

[8] Gui XY, Li FD, Wu L, *et al*. Systemic multiple aneurysms caused by vascular Ehlers-Danlos syndrome[J]. Vasc Endovasc Surg, 2016, 50(5): 354 – 358. DOI: 10.1177/1538574416647501.

[9] Alurkar A, Karanam LS, Oak S, *et al*. Carotid dissection in Marfan's syndrome[J]. Neurol India, 2013, 61(2): 206 – 207. DOI: 10.4103/0028-3886.111164.

[10] Beaulieu RJ, Lue J, Ehlert BA, *et al*. Surgical management of peripheral vascular manifestations of Loeys-Dietz syndrome[J]. Ann Vasc Surg, 2017, 38: 10 – 16. DOI: 10.1016/j.avsg.2016.06.007.

[11] Williams JA, Loeys BL, Nwakanma LU, *et al*. Early surgical experience with Loeys-Dietz: a new syndrome of aggressive thoracic aortic aneurysm disease[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 83(2): S757 – S763. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.10.091.

[12] Casey K, Zayed M, Greenberg JI, *et al*. Endovascular repair of bilateral iliac artery aneurysms in a patient with Loeys-Dietz syndrome[J]. Ann Vasc Surg, 2012, 26(1): 107. e5 – e10. DOI: 10.1016/j.avsg.2011.06.005.

(编辑: 兆瑞臻)

·消 息·

《中华老年多器官疾病杂志》调整文末参考文献著录格式

自2017年1月起,我刊调整录用稿件的文末参考文献著录格式:(1)中文参考文献采用中英文双语著录,中文在前,英文在后;(2)参考文献如有"数字对象唯一标识符(DOI)"编码,应著录,列于末尾。

示例:

[1] Williamson JD, Supiano MA, Applegate WB, *et al*. Intensive *vs* standard blood pressure control and cardiovascular disease outcomes in adults aged ≥75 years: a randomized clinical trial[J]. JAMA, 2016, 315(24): 2673 – 2682. DOI: 10.1001/jama.2016.7050.

[2] 李葳, 邓雅丽, 卓琳, 等. 阿司匹林对于心血管疾病一级预防的效果及安全性的系统综述及meta分析[J]. 中华老年多器官疾病杂志, 2016, 15(12): 896 – 901. DOI: 10.11915/j.issn.1671-5403.2016.12.215.
Li W, Deng YL, Zhuo L, *et al*. Effect and safety of aspirin for primary prevention of cardiovascular diseases: a systematic review and meta analysis[J]. Chin J Mult Organ Dis Elderly, 2016, 15(12): 896 – 901. DOI: 10.11915/j.issn.1671-5403.2016.12.215.

地址: 100853 北京市复兴路28号,《中华老年多器官疾病杂志》编辑部
电话: 010 – 66936756
网址: www.mode301.cn
E-mail: zhlndqg@mode301.cn