

R543.11
DLK

018222

93315

主动脉壁间动脉瘤

ZHUDONGMAI BIJIAN
DONMAILIU

[美] R·M·道洛卡济 著
E·E·斯莱特

秦文瀚 孟昭璐 编译
田振明 苏先模

苏鸿熙 审校



人民军医出版社

1985·北京

内 容 提 要

《主动脉壁间动脉瘤》是一本系统介绍主动脉壁间动脉瘤的专著，原书著者为美国 Robert M. Doroghazi 和 Eve Elizabeth Slater，编译时把我国文献报道的40余例一并进行讨论分析。本书内容包括主动脉壁间动脉瘤的病因学、病理学、临床表现、放射诊断、非侵入性诊断、药物治疗及外科治疗等。是心血管内科、胸部外科和老年病中、高级临床工作者重要的参考书。

2706/28

Robert M. Doroghazi
Eve Elizabeth Slater
Aortic Dissection
New York
McGraw-Hill Book Company
1983

主动脉壁间动脉瘤

〔美〕R·M·道洛卡济等 著

秦文瀚等 编译

责任编辑：罗子铭

* * *

人民军医出版社出版

(北京复兴路22号甲3号)

中国人民解放军1201工厂印刷

新华书店北京发行所发行

* * *

787×1092毫米16开本 11.75印张 293千字

1986年3月第1版 1986年3月(北京)第1次印刷

印数：0,001~4500

统一书号：14281.048 定价：6.50元

〔科技新书目：117-74〕



目 录

第一章 引 言	1
一、主动脉的解剖	1
二、主动脉壁间动脉瘤的定义	2
三、历史	3
四、发病率	5
五、分 类	5
第二章 主动脉壁间动脉瘤的病因及病理	10
一、人体主动脉的组织学	10
二、生 理	11
三、弹力组织缺陷	12
四、肌肉病损	14
五、兼有的中层病损(中层联合病变)	15
六、发生主动脉壁间动脉瘤的原因	16
七、主动脉壁间动脉瘤中层病损的特征	22
八、家族性主动脉壁间动脉瘤	22
九、主动脉壁间动脉瘤的罕见原因	23
十、创 伤	23
十一、动物实验	24
十二、高血压	25
十三、主动脉壁间动脉瘤的病理	26
第三章 主动脉壁间动脉瘤的发病机理	40
一、内膜撕裂	40
二、剥离血肿的蔓延	43
三、病理机制的结论	43
第四章 主动脉壁间动脉瘤的临床表现与诊断	45
一、发生率	45
二、临床表现	45
三、体格检查	47
四、实验室检查	50
第五章 主动脉壁间动脉瘤的放射学诊断	53
一、历史背景	53
二、主动脉壁间动脉瘤的平片所见	54
三、主动脉壁间动脉瘤的血管造影所见	66

05.9/2/2018 61/3165670

第六章 非侵入性诊断：——电子计算机断层照像和超声	100
一、电子计算机断层照像(CT).....	100
二、超 声	112
第七章 加强的药物治疗	126
一、主动脉壁间动脉瘤加强药物治疗的进展	126
二、加强药物治疗的实验基础	128
三、加强药物治疗——现代应用	132
四、各型主动脉壁间动脉瘤的治疗	135
五、随诊药物疗法	136
六、药物治疗的结果	138
第八章 主动脉壁间动脉瘤的外科治疗	143
一、外科治疗的进展	143
二、主动脉壁间动脉瘤的命名及分类	144
三、外科治疗的目的及局限性	144
四、手术治疗的适应证	147
五、诊断及术前后处理	149
六、手术技术	154
七、外科治疗的结果	169

第一章 引言

很少有疾病像急性主动脉壁间动脉瘤显示的那样明显且其表现各异,其特征为发病突然、呈现剧烈的、常是不可忍受的疼痛,数分钟至数小时之后出现各种并发症,包括脑血管意外、继发于急性主动脉瓣关闭不全的充血性心力衰竭,或主动脉破裂引起的心血管萎陷。如果不能迅速地认清和细致地处理本病,能很快导致死亡。由于影响本病生存的因素一般都发生在早期,故其早期诊断实属必要。

一、主动脉的解剖

人们只有具备了正常主动脉的解剖知识(图1-1),才能了解主动脉壁间动脉瘤的分类、临床表现和处理的方法。主动脉是全身动脉的主干,主动脉根部的直径约为3cm。主动脉可分为三部分:升主动脉,主动脉弓和胸降主动脉和腹降主动脉。

(一)升主动脉

升主动脉长约5cm,被脏层心包所包绕,升主动脉弯曲斜向心脏轴线方向的右侧,升主动脉的根部轻度扩张,并且被主动脉瓣叶分为3个窦(Valsalva窦),右和左冠状动脉分别起始于前和左后主动脉窦,肺动脉和右心房位于升主动脉起始部的前方。升主动脉的右侧为上腔静脉,其左为肺动脉,位于其后方者依次为左心房、右肺动脉和右主支气管。

(二)主动脉弓

主动脉弓长约4.5cm,全部位于上纵隔,主动脉弓向上、向后和向左弯曲,止于胸椎的左缘。主动脉的3个分支从右至左是头臂动脉、左颈总动脉和左锁骨下动脉。这种正常分支类型常有多种变异^(3,9),并且对主动脉壁间动脉瘤病人有临床意义。至少有3例报道,主动脉壁间动脉瘤发生于有迷走左锁骨下动脉的病人身上。在这种变异的病例,此动脉是主动脉弓的最后一个分支,走行于食管的后方。也有壁间动脉瘤发生于右位主动脉弓的报道⁽⁸⁾。

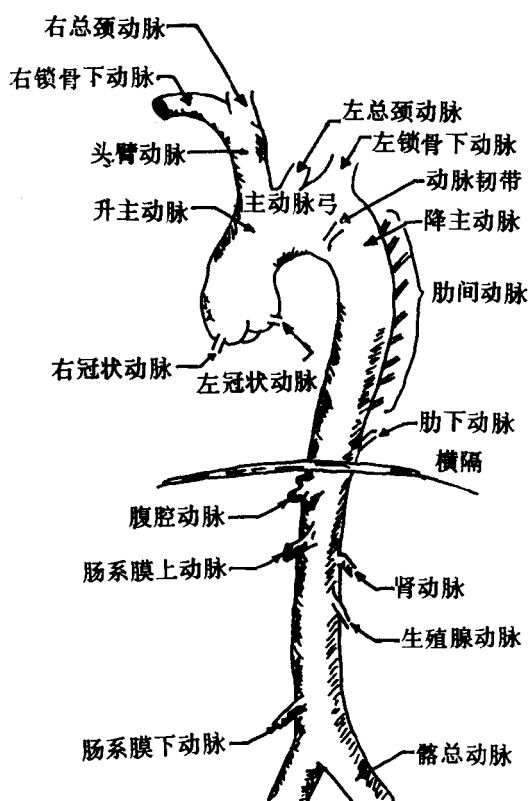


图1-1 正常主动脉及其主要分支

肺动脉分叉、左主支气管和左喉返神经位于主动脉弓的凹面，左喉返神经在主动脉的前面由迷走神经分出，绕过主动脉，沿主动脉弓的后面向上走行。左肺位于主动脉弓的前方和左侧，气管、食管和胸导管位于主动脉弓的后面和右侧。动脉韧带是动脉导管闭塞后的残余，从主动脉弓的凹面，左锁骨下动脉开口外侧到达左肺动脉的起始部。

(三) 胸降主动脉

胸主动脉位于后纵隔，逐渐斜向右侧，止于12胸椎下缘的中线部位的横膈主动脉裂孔处。胸主动脉的起始部平均直径为2.3cm，长度稍长于20cm，胸主动脉最重要的小分支是9对肋间动脉和一对肋下动脉。脊髓的最主要的血液供给是来自Adamkiewicz动脉，此动脉的起始部位是多变的，但一般是来自下段胸主动脉。

左肺根部位位于主动脉的前方，而食管和脊柱位于主动脉的后方，奇静脉和胸导管位于胸主动脉的右侧，左肺位于胸主动脉的左侧，食管先位于胸主动脉的右侧，然后位于其后方，最后位于其左侧。

(四) 腹主动脉

腹主动脉是胸主动脉的延续，止于第4腰椎水平，在中线稍左方分成两支髂总动脉。腹主动脉的平均长度为15cm，起始部的平均直径为20mm，其下端的平均直径为17mm，男性的腹主动脉通常比女性的略大。

腹主动脉的主要分支是腹腔动脉、肠系膜上动脉、肾动脉、生殖腺动脉和肠系膜下动脉，这些动脉和腹主动脉的其他分支供给腹内脏器和大部分腰部脊柱的血液循环。腹主动脉的前面与许多腹腔结构有关，包括十二指肠的第三部分。腹主动脉后壁与腰椎间有前纵韧带。下腔静脉大部分是沿腹主动脉的右侧走行，腹主动脉左侧的结构有左交感神经干和十二指肠的上升部分。

二、主动脉壁间动脉瘤的定义

主动脉壁间动脉瘤的特点是在主动脉壁中层的中1/3和外1/3之间形成了血肿，这种剥离性血肿可向动脉的周围延伸到不同的距离，主要的剥离方向常常是沿着动脉的纵轴与血流方向平行，主动脉的分离常常起始于主动脉内膜和中层的撕裂部位。有4%至5%的病例未能识别出主动脉内膜的破裂处(见第二及第三章)。

Laennec⁽¹⁰⁾首先提出剥离性动脉瘤这个名词，并加以描述，他给动脉瘤定义为异常持续存在的血管的局部扩张。真性动脉瘤全部血管壁的各层均是扩张的，假性动脉瘤是血管旁的有包膜的血肿与血管腔相交通，其囊样结构的壁不是由血管壁的成分组成⁽¹¹⁾。而主动脉壁间动脉瘤既不是真性动脉瘤，也不是假性动脉瘤，因此用壁间动脉瘤或剥离性血肿这些名词可以更准确地描述这个过程。

在主动脉之外发生孤立的壁间动脉瘤是罕见的，冠状动脉原发性壁间动脉瘤多发生于年青人，更常见于妇女，特别是产后者^(12,13)，曾有人观察到脑动脉⁽¹⁴⁾、颞动脉⁽¹⁵⁾、颈动脉⁽¹⁶⁾和其他动脉⁽¹⁷⁾的孤立性壁间动脉瘤。

三、历史

1761年Morgagni可能是第一个清楚地描写了主动脉壁间动脉瘤⁽¹⁸⁾，他报道了1例，在主动脉瓣上方约5cm处有一个溃疡，形成血肿一直伸展到心包腔。

1760年英国国王乔治二世突然死于厕所内，1761年做了尸检报道，发现在主动脉的内壁有一长2.5~2.8cm的横行裂隙，血从裂隙进入主动脉外壁的下方，形成一个隆起的瘀斑⁽¹⁹⁾，尸检发现心包扩张，其中有约500ml的凝血，Nicholls认为这些发现代表早期的囊性动脉瘤。

1802年Maunoir首先应用了剥离(dissection)这个名词，他发现血液剥离了主动脉壁的一周。法国医生René Laennec提出了剥离性动脉瘤(dissecting Aneurysm)这个名词。

1809年Burns⁽²¹⁾和1815年Hodgson⁽²²⁾描述了两例升主动脉有不规则撕裂的病例，其死因均是心包积血。Burns还进行了实验，他在内膜有病变的部位向动脉壁的两层之间注入蜡，使之产生剥离现象。

1822年Shekelton描述了慢性愈合的壁间动脉瘤⁽²³⁾的首批病例，在这些病例中他发现了在真腔和假腔之间有一个再入口，形成“双腔的”主动脉。两年后Otto形容一个年青女孩的主动脉壁间动脉瘤，同时有主动脉缩窄，和二瓣化的主动脉瓣⁽²⁴⁾，1830年Elliotson观察到壁间动脉瘤最常见的部位是升主动脉⁽²⁵⁾，并注意到内膜的撕裂常常是横向的，外部的撕裂是纵向的。1838年Pennock在美国杂志上报告了第1例主动脉壁间动脉瘤⁽²⁶⁾。

1843年Peacock发表了第一组主动脉壁间动脉瘤的报告，共19例病人，其中包括他自己的一些病例⁽²⁷⁾，在几个实验中他注意到，向主动脉壁内注射液体而形成的空间易于向血管腔内重新开放。Peacock提出这种再进入代表一个“疾病的不完全的自然治愈”⁽²⁸⁾。

Peacock也认为发生在升主动脉的壁间动脉瘤的预后不良。他写到：“当裂口靠近主动脉起始部时……外渗的血液很快地流到心包腔……，总是很快死亡……。当裂口位于主动脉弓以下，血液趋向于将下部的血管外壁分开，而很少流到主动脉的起始部，那么这种病……可能不会死亡⁽²⁹⁾。”

尽管以往对本病有过生动的描述，直到1856年Swaine和Latham才第一次在病人死前做出了主动脉壁间动脉瘤的诊断⁽³⁰⁾。

1863年Peacock复习了世界文献记载的80例病人⁽³¹⁾，并描述了人所熟知的主动脉壁间动脉瘤的特征，包括病人未经治疗而迅速死亡的过程，71%的病人在发病后24小时内死亡，他也注意到了主动脉壁间动脉瘤与主动脉缩窄和妊娠间的联系，以及偏瘫和截瘫等神经科症状的存在。

1910年Babes和Mironescu提出动脉内层的撕裂并不是引起剥离过程的必要因素⁽³²⁾，1920年Krukenberg肯定了这些发现并进一步提出血管壁营养血管的破裂能导致主动脉壁间动脉瘤⁽³³⁾。

本世纪有两篇文章全面复习了主动脉壁间动脉瘤，对本病的各方面都进行了进一步阐述，包括诱因、发病机理、临床表现和后果，1934年Shenan⁽³⁴⁾分析了300例，1958年Hirst、Johns和Kime⁽⁹⁾复习了505例。

1935年Gurin，Bulmer和Derby⁽³⁵⁾首先尝试对主动脉壁间动脉瘤进行外科处理(表1-1)，他们在膈动脉的真腔与假腔之间建立了一个远端的再入口，试图对剥离性血肿进行减压处理，虽然术后早期成功地恢复了远端的脉搏，但病人还是于术后第6天死亡。

1948年Paullin和James报道了由Abbott治疗的1例病人，他用玻璃纸缠绕降主动脉慢性壁间动脉瘤以增强主动脉壁的功能^[36]，1949年Abbott报道了这例病人和另一例用相似方法处理者，第一例病人活了25个月，第2例病人在报道时仍然存活，但Abbott对这种方法并不热心。1953年Johns给一名腹主动脉瘤破裂的病人进行了手术，缝合了外层的撕裂^[38]，病人术后第8天死亡，尸检发现病人有主动脉壁间动脉瘤。1955年Shaw做了开窗手术，企图用外科方法建立一个双腔的主动脉^[39]，他在真腔和假腔之间建立了再入口，缓解由于剥离血肿造成的阻塞，病人术后第9天死于进行性肾功能衰竭。

1955年DeBakey，Cooley和Creech开创了主动脉壁间动脉瘤的现代外科治疗^[5]，他们的方法是切除内膜撕裂的部位，闭塞假腔，或直接重新吻合或移植人造血管，在1965年他们的经验得到改进，并证明用这些外科技术取得了显著的效果^[40]（参见第八章）。

遗憾的是其他病组的治疗效果^[41~43]并不像DeBakey等报道的那么令人鼓舞，因而Wheat等人反对用外科方法处理此种病人，他们重新检查了未经处理的急性主动脉壁间动脉瘤的病程^[44]，推论死亡的主要原因不是直接与内膜撕裂有关，而是与继续剥离的力量有关，最后造成主动脉破裂或损害重要器官的血流供应，他们希望减少或控制这些剥离的力量，造成一种静止的或愈合的主动脉壁间动脉瘤，以便其后采用选择性外科处理的机会。用药物控制dp/dt（心室压力增长率）和血压，使6名病人全部存活，1969年Wheat等人总结了这个经验，他们用药物治疗急性主动脉壁间动脉瘤病人，86%存活。1970年Prokop等人用一系列的实验证实了控制dp/dt在主动脉壁间动脉瘤扩展中的重要作用并确定了低压疗法的用途^[45]（见第七章）。

1976年Slater和DeSanctis将疼痛的部位与剥离程度联系在一起^[46]，他们复习了主动脉壁间动脉瘤的临床特点，并强调了临床警觉性在做出及时诊断和治疗中的重要性（见第四章）。

近来许多作者进一步确定了主动脉壁间动脉瘤的药物治疗和手术治疗的适应证，这些作者有1972年McFarland等^[47]，1975年Reul等^[48]，1976年Appelbaum等^[49]，1979年Miller等^[50]和1982年Doroghazi等^[51]。

表1-1 主动脉壁间动脉瘤治疗的进展

年	研 究 者	进 展
1935	Gurin, Bulmer 和 Derby[35]	第一次做本病的外科手术
1948	Paullin, James[36]	用玻璃纸缠绕慢性壁间动脉瘤
1949	Abbott[37]	
1955	DeBakey 等[5]	介绍现代的外科治疗，切除内膜的撕裂，闭塞假腔，直接重新吻合或移植
1965	DeBakey 等[40]	总结了最新的外科治疗经验取得极好的效果
1965	Wheat, Palmer 等[41]	介绍内科疗法，目的在于降低血压及心室压力增长率
1969	Wheat 等[44]	肯定本病内科治疗效果
1970	Prokop, Palmer 和 Wheat[45]	用实验证明控制心室压力增长率的重要性
1972	McFarland 等[47]	进一步肯定内科外科治疗的适应证及短期和长期治疗效果
1975	Reul 等[48]	
1976	Appelbaum 等[4a]	
1979	Miller 等[50]	
1983	Doroghazi 等[51]	

1981年翁心植报道^[65]，国内文献关于主动脉壁间动脉瘤的病例尚不足50例，且生前诊断者甚少，如北京医学院附属第三医院等5个单位联合报告13例，绝大多数生前均未能确诊。北京友谊医院自1960年起20年来收治本病患者10例，死亡9例中生前确诊者为1例。江一清报告^[66]72例急死病人中，尸检发现本病3例，占急死病例的4.1%。综上所述，目前国内对本病的诊治水平是低的，我国与国际之间有较大的差距，我们要迅速赶上去。

四、发 病 率

主动脉壁间动脉瘤是一种既不常见也不罕见的疾病，对本病长期感兴趣的大的医疗科研中心每年可以见到8至12例病人^[50,51]。在不同的人口中本病的发病率是不同的。它可能与高血压出现的频率有很密切的关系。Anagnostopoulos估计美国每年发生约2000例急性主动脉壁间动脉瘤^[52]，估计丹麦每年主动脉壁间动脉瘤的发病率为百万分之5.2^[53]。

主动脉壁间动脉瘤尸检发生率约在1:350至1:500之间，Hirst等复习了1958年以前的世界文献中的31组报道，他们发现在175,405病人中有482个主动脉壁间动脉瘤，每363个尸检中有一个主动脉壁间动脉瘤^[9]，在另一组报道中每498个尸检中有一个主动脉壁间动脉瘤^[53]。在丹麦主动脉壁间动脉瘤是主动脉最常见的严重疾病，它比腹主动脉瘤破裂多见50%，为胸主动脉瘤破裂的4倍多^[53]。

五、分 类

全面了解主动脉壁间动脉瘤的分类对于正确认识和处理本病非常重要，本病的分类主要是根据病程和解剖部位，这两点也决定了本病的预后和选择治疗的方式。

（一）根据病程分类：急性与慢性。

急性主动脉壁间动脉瘤是指治疗之前发生病变短于两周，慢性主动脉壁间动脉瘤指治疗之前发生病变长于两周，这个定义虽然是武断的，但是强调了病人渡过主动脉壁间动脉瘤的急性期后预后较好^[40,48,50,51,54,55]。没有必要将本病进一步分为急性、亚急性和慢性^[5,16,32,56,57]。

（二）根据解剖部位分类

主动脉壁间动脉瘤大多数是根据内膜撕裂的部位和剥离血肿的范围分类，应用得最广泛的是DeBakey等人提出的分类方法(图1-2)^[40]，他们根据内膜撕裂的部位和剥离血肿的范围将本病分为三型。Ⅰ型和Ⅱ型的内膜撕裂位于升主动脉，常是在主动脉瓣膜上方几cm，Ⅰ型的血肿可扩展不同的距离，超出升主动脉，而Ⅱ型的血肿限于升主动脉，Ⅲ型主动脉壁间动脉瘤的血肿起源于降主动脉，常是刚超过左锁骨下动脉的起始部，血肿常是顺行扩展到降主动脉，很少逆行扩展到主动脉弓和升主动脉者。偶尔内膜撕裂发生于不寻常的部位，如主动脉弓^[9,34,42,47,48,58,59]或腹主动脉^[9,34,42,60-62]，约有4%至5%的病例未能发现内膜撕裂^[9]，在这种情况下，要按着剥离血肿的范围对本病分类。

由于Ⅰ型和Ⅱ型表现相似，大多数研究者称它们为近端或上升壁间动脉瘤，常称Ⅲ型病变为远端或下降壁间动脉瘤。

近来美国斯坦福的Daily等^[63]和Miller等^[60]提出了一个较简便的分类，这个分类只根据病变是否累及到升主动脉，在他们的分类中A型是指所有累及到升主动脉的壁间动脉瘤，主动

脉弓或远端的主动脉可以受到影响，也可以不受影响，内膜撕裂可以发生在主动脉全程的任何部位。其他的主动脉壁间动脉瘤为B型，此型的壁间动脉瘤常限于左锁骨下动脉远端的主动脉。

由于病变累及到升主动脉是一个对预后和治疗选择方式起决定性的重要因素，Doroghazi R. M.喜欢将本病分为近端型或A型(累及升主动脉)和远端型或B型(未累及升主动脉)。

曾经提出过其他几种对本病的分类方法，Shennan对300例中的287例的病变部位和范围提供了详细的病理描述^[39]，他也描述了内膜撕裂的特点和范围，但未根据这些特点制定特别的分类法。Kirkpatrick^[64]、Hume和Porter^[42]根据内膜撕裂的部位和剥离血肿的范围将本病分为6型。Reul等人根据剥离血肿的范围进一步再将DeBakey III型分为a、b、c、d亚型^[40]。Anagnostopoulos^[52]和Kolff等^[59]根据壁间动脉瘤的解剖学、出现的并发症、血管造影术假腔显影的存在和喜欢采用的治疗方法，提出了一个分类方法，这些分类方法均未被广泛地接受。

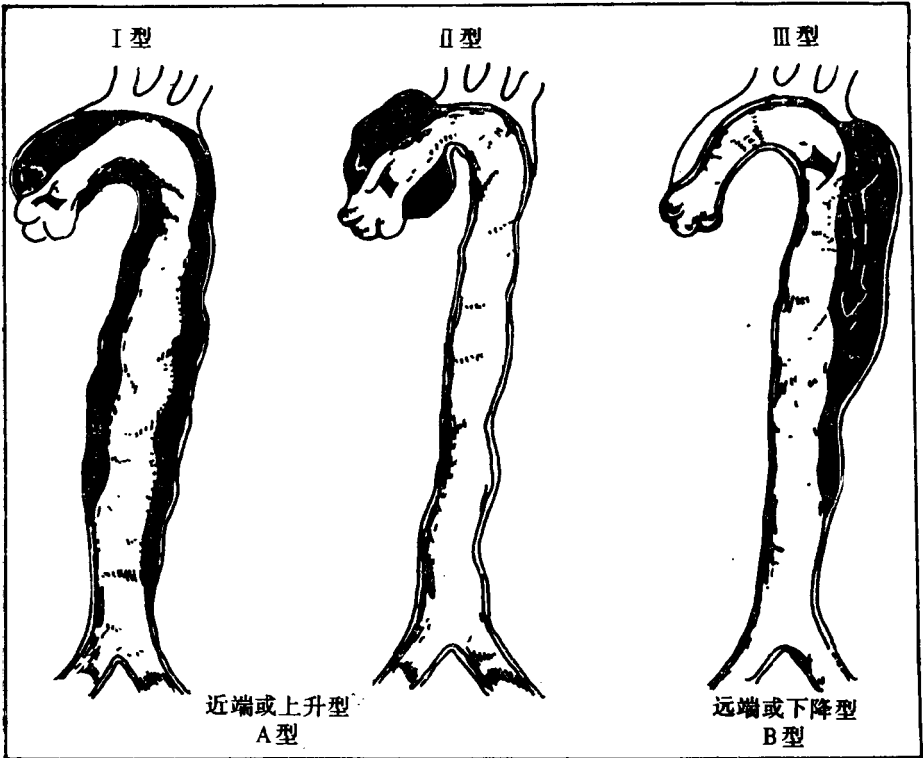


图1-2 主动脉壁间动脉瘤分类系统。最广泛应用的 DeBakey 分类系统中的 I 型和 II 型其根源是在主动瓣附近的升主动脉内膜的撕裂(单箭头所指)，III型的根源是在胸降主动脉(双箭头所指)。I 型病变向周围扩展不同的距离，超出升主动脉，II 型病变限于升主动脉，III 型病变向远端扩展，极少向近端扩展到主动脉弓和升主动脉。I 型和 II 型现在被称为近端或上升型壁间动脉瘤，III 型被称为远端或下降型壁间动脉瘤。最近一个比较简单的分类不管壁间动脉瘤的部位和根源，病变累及到升主动脉的所有壁间动脉瘤均称为 A 型，不累及升主动脉者称为 B 型。

参 考 文 献

- [1] Gray H: *Anatomy of the Human Body*, 29th ed. Philadelphia, Lea & Febiger 1973.
- [2] Morse DE: Embryology, anatomy and histology of the aorta, in Lindsay J Jr, Hurst JW(eds): *The Aorta*. New York, Grune & Stratton, 1979.
- [3] DeGaris CF, Black IH, Riemenschneider EA: Patterns of the aortic arch in American and Negro stocks, with comparative notes on certain other mammals. *J Anat* 67: 599, 1933.
- [4] Wright NL: Dissection study and mensuration of the human aortic arch. *J Anat* 104: 337, 1969.
- [5] DeBakey ME, Cooley DA, Creech O Jr: Surgical considerations of dissecting aneurysm of the aorta. *Ann Surg* 142: 586, 1955.
- [6] Weinberger G, Randall PA, Parker FB, Kieffer SA: Involvement of the aberrant right subclavian artery in dissection of the thoracic aorta: Diagnostic and therapeutic implications. *Am J Roentgenol* 129: 653, 1977.
- [7] Syme J: Aortic dissection involving an aberrant right subclavian artery studied by aortography. *Aust Radiol* 17: 174, 1973.
- [8] Roan P, Parrish S, Buja LM, Estrera A, Mills L, Atkins J, Willerson J: Dissecting aortic aneurysm involving a right-sided aortic arch: *Am J Cardiol* 44: 381, 1979.
- [9] Hirst AE Jr, Johns VJ Jr, Kime SW Jr: Dissecting aneurysm of the aorta: A review of 505 cases. *Medicine* 37: 217, 1958.
- [10] Laennec RTH: *De l'Auscultations Médiate, ou Traité du Diagnostic des Maladies des Poirmons et du Coeur, Fondé Principalement sur ce Nouveau Moyen d'Exploration*. Paris, JA Brosson et JS Chaudé, 1819.
- [11] Anderson WAD, Scotti TM: *Synopsis of Pathology*, 10th ed. St Louis, Mosby, 1980.
- [12] Claudon DG, Claudon DB, Edwards JE: Primary dissecting aneurysm of coronary artery. *Circulation* 45: 259, 1972.
- [13] Bulkley BH, Roberts WC: Dissecting aneurysm (hematoma) limited to coronary artery. *Am J Med* 55: 747, 1973.
- [14] Sato O, Bascom JF, Logothetis J: Intracranial dissecting aneurysm. *J Neurosurg* 35: 483, 1971.
- [15] Ross L, Truman J: Atypical bilateral temporal artery disease. *Calif Med* 107: 172, 1967.
- [16] Brown OL, Armitage JL: Spontaneous dissecting aneurysms of the cervical internal carotid artery. *Am J Roentgen Radium Ther Nuc Med* 118: 648, 1973.
- [17] Guthrie W, Maclean H: Dissecting aneurysm of arteries other than the aorta. *J Pathol* 108: 219, 1972.
- [18] Morgagni GB: *De Sedibus et Causis Morborum*. Benetiis, 1761.
- [19] Nicholls F: Observations concerning the body of his late majesty. *Philosophical Transactions* 52: 265, 1761.
- [20] Maunoir JP: *Memoires Physiologiques et Pratiques sur l'Aneurisme et la Ligature des Arteres*. Geneva, JJ Paschoud, 1802.
- [21] Burns A: *Obserations on Some of the Most Frequent and Important Diseases of the Heart, Etc*. Edinburgh, Boyce, 1809.
- [22] Hodgson J: *A Treatise on the Diseases of Arteries and Veins*. London, Underwood, 1815.
- [23] Shekelton J: On healed dissecting aneurysms. *Dublin Hosp Rep* 3: 231, 1822.
- [24] Otto G: *Neve Seltene*. Berlin, Beobachtungen. 1824.
- [25] Elliotson J: *On Recent Improvements in the Art of Distinguishing Disease of the Heart: Being the Lnmleyan Lectures before the Royal College of Physicians in the year 1829*. London, Longman, Rees.
- [26] Pennock CW: Case of anomalous aneurism of the aorta resulting from effusion of blood between the laminae composing the middle coat of that vessel. *Am J Med Sci* 23: 13, 1838.
- [27] Peacock TB: Cases of dissecting aneurysm, or that form of aneurysmal affection in which the sac is situated between the coats of the vessel. *Edinburgh Med Surg J* 60: 276, 1843.

- [28] Peacock TB: *Monthly J Med Sci* 3: 871, 1843.
- [29] Cited in Leonard JC: Thomas Beville Peacock and the early history of dissecting aneurysm. *Br Med J* 2: 260, 1979.
- [30] Swaine K, Latham PM: A case of dissecting aneurysm of the aorta. *Trans Pathol Soc Lond* 7: 106, 1855-56.
- [31] Peacock TB: Report on cases of dissecting aneurysm. *Trans Pathol Soc Lond* 14: 87, 1863.
- [32] Babes V, Mironescu T: Über dissezierende Arteriitis Aneurysma Dissecans. *Beitr z Path Anat Allg Path* 48: 221, 1910.
- [33] Krukenberg E: Beiträge zur Frage des Aneurysma Dissecans. *Beitr z Path Anat Allg Path* 67: 329, 1920.
- [34] Shennan T: Dissecting Aneurysms. *Special Report*, series no 193, *Medical Research Council*, London, His Majesty's Stationery, 1934.
- [35] Gurin D, Bulmer JW, Derby R: Dissecting aneurysm of the aorta. Diagnosis and operative relief of arterial obstruction due to this cause. *New York State J Med* 35: 1200, 1935.
- [36] Paullin JE, James DF: Dissecting aneurysm of the aorta. *Postgrad Med* 4: 291, 1948.
- [37] Abbott OA: Clinical experiences with application of polythene cellophane upon aneurysms of thoracic vessels. *J Thorac Surg* 18: 435, 1949.
- [38] Johns TNP: Dissecting aneurysm of the abdominal aorta; Report of a case with repair of perforation. *Ann Surg* 137: 232, 1953.
- [39] Shaw RS: Acute dissecting aortic aneurysm: Treatment by fenestration of the internal wall of the aneurysm. *N Engl J Med* 253: 331, 1955.
- [40] DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, Morris GC Jr, Crawford ES, Beall AC Jr: Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 49: 130, 1965.
- [41] Wheat MW Jr, Palmer RF, Bartley TD, Seelman RC: Treatment of dissecting aneurysms of the aorta without surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 50:364, 1965.
- [42] Hume DC, Porter RR: Acute dissecting aortic aneurysms: *Surgery* 53: 122, 1963.
- [43] Beckwith JR, Muller WH, Warren WD, Wood JE: Acute dissecting aneurysm of the aorta. *Arch Int Med* 104: 217, 1959.
- [44] Wheat MW Jr, Harris PD, Malm JR, Kaiser G, Bowman FO Jr, Palmer RF: Acute dissecting aneurysms of the aorta: Treatment and results in 64 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 58: 344, 1969.
- [45] Prokop EK, Palmer RF, Wheat MW Jr: Hemodynamic forces in dissecting aneurysms: In-vitro studies in a tygon model and in dog aortas. *Circ Res* 27: 121, 1970.
- [46] Slater EE, DeSanctis RW: The clinical recognition of dissecting aortic aneurysms. *Am J Med* 60: 625, 1976.
- [47] McFarland J, Willerson JT, Dinsmore RE, Austen WG, Buckley MJ, Sanders CA, DeSanctis RW: The medical treatment of dissecting aortic aneurysm. *N Engl J Med* 286: 115, 1972.
- [48] Reul GJ Jr, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER III, Wukasch DC: Dissecting aneurysm of the descending aorta: Improved surgical results in 91 patients. *Arch Surg* 110: 632, 1975.
- [49] Appelbaum A, Karp RB, Kirklin JW: Ascending vs. descending aortic dissections. *Ann Surg* 183: 296, 1976.
- [50] Miller DC, Stinson EG, Oyer PE, Rossiter SJ, Reitz BA, Griepp RB, Shumway NE: Operative treatment of aortic dissections: Experience with 125 patients over a sixteen year period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78: 365, 1979.
- [51] Doroghazi RM, Slater EE, Austen WG, Buckley MJ, Rosenthal S, DeSanctis RW: Long-term survival for 160 patients with treated aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* (in press).
- [52] Anagnostopoulos CE: *Acute Aortic Dissection*. Baltimore, University Park Press, 1975.
- [53] Sorenson HR, Olsen H: Ruptured and dissecting aneurysms of the aorta: Incidence and prospects of surgery. *Acta Chir Scan* 128: 644, 1964.
- [54] Lindsay J Jr, Hurst JW: Clinical features and prognosis in dissecting aneurysm of the aorta:

A re-appraisal. *Circulation* 35: 880, 1967.

- [55] Kidd JN, Reul GJ Jr. Cooley DA, Sandiford FM, Kyger ER III, Wukasch DC: Surgical treatment of aneurysms of the ascending aorta. *Circulation* 54 (suppl III):-III 118. 1976.
- [56] Anagnostopoulos CE, Manakavalan MJS, Kittle CF: Aortic dissection and dissecting aneurysms. *Am J Cardiol* 30: 263, 1972.
- [57] Austen WG, Buckley MJ, McFarland J, De Sanctis RW, Sanders CA: Therapy of dissecting aneurysms. *Arch Surg* 95: 835, 1967.
- [58] Roberts WC: Aortic dissection: Anatomy, consequences and causes. *Am Heart J* 101: 195, 1981.
- [59] Kolff J, Bates RJ, Balderman SC, Shenkoya K, Anagnostopoulos CE: Acute aortic arch dissection: Re-evaluation of the indications for medical and surgical therapy. *Am J Cardiol* 39: 727, 1977.
- [60] Bradbrook RA, Marshall AJ, Spreadbury PL: Hypertension with dissecting abdominal aortic aneurysm. *Br Med J* 4: 23, 1974.
- [61] Weston TS, Ardagh JW: Infra renal dissection of the aorta. *NZ Med J* 82: 302, 1975.
- [62] Sniderman KW, Sos TA, Gay WA Jr, Subramanian VA: Aortic dissection beginning in the abdomen. *Am J Roentgenol*, 130: 1115, 1978.
- [63] Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, Wuerflein RD, Shumway NE: Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg* 10: 237, 1970.
- [64] Kirpatrick N: Dissecting aneurysm of the aorta. Graduate thesis. University of Minnesota. 1949.
- [65] 翁心植: 迅速提高主动脉夹层动脉瘤的诊治水平, 中华心血管杂志9(2):81, 1981.
- [66] 江一清, 那顺: 冠心病急死——附36例临床病理分析, 中华心血管病杂志8(1):32, 1980.

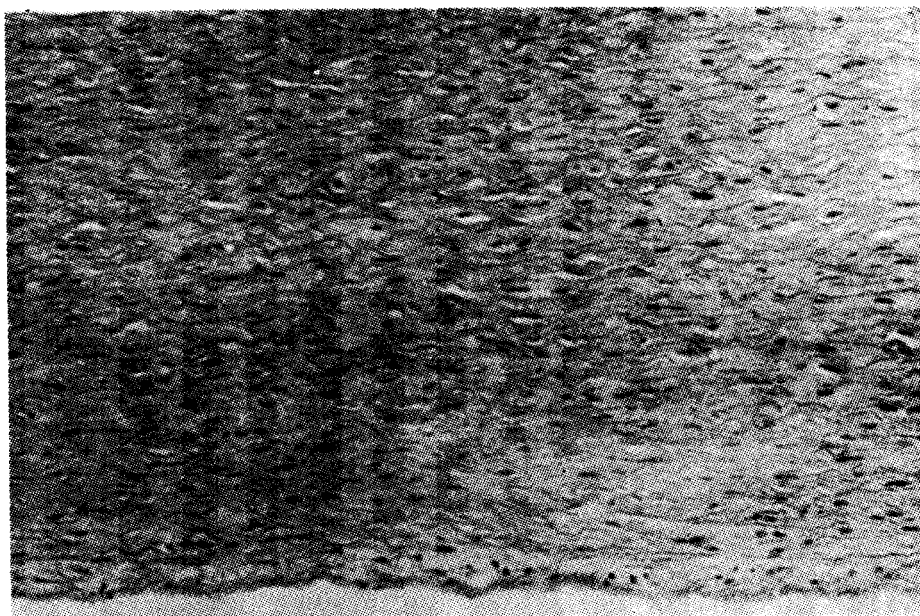
第二章 主动脉壁间动脉瘤的病因及病理

一、人体主动脉的组织学

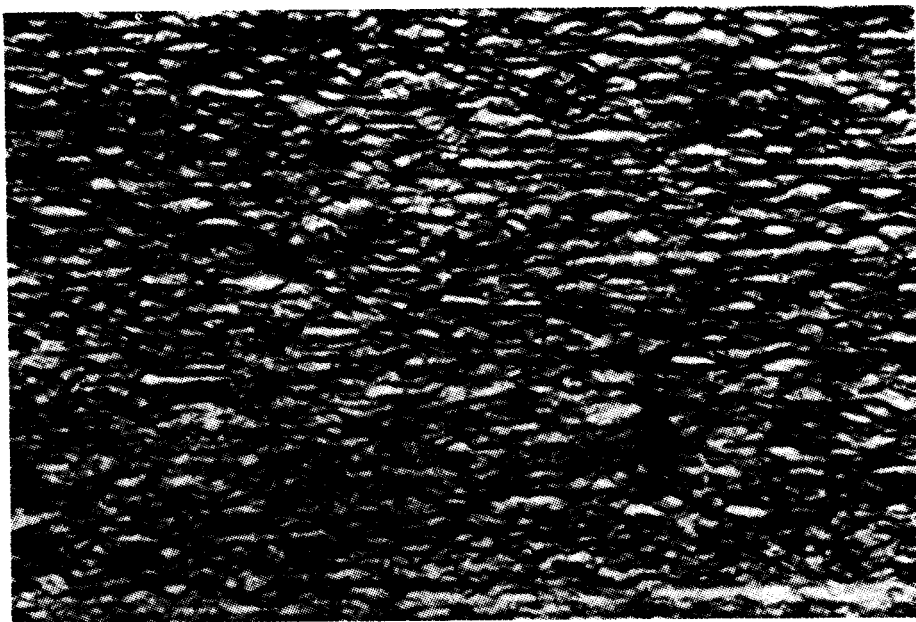
主动脉由三层结构组成。内层或内膜层由含有肌纤维细胞，弹力纤维的薄层胶元纤维以及覆有完整内皮细胞层的平滑肌细胞所组成。由于这里没有明显的内弹力板⁽¹⁾，因此，由中层的最内层弹力组织将内层及中层分开。

中层是主动脉的主要支持层，它紧靠在内层的外面，由环形排列的带孔的弹力组织板层所组成，板层之间由纤细的弹力纤维网状结构相联结(图2-1)。弹力板层间的基质中有胶元纤维及平滑肌细胞。主动脉的基质是结缔组织蛋白多糖，其中一些多糖链与蛋白质核心呈共价键联结。其主要酸性粘多糖的名称最近经过修改，包括下列类型：4-硫酸软骨素(以前名硫酸软骨素A)，6-硫酸软骨素(以前的硫酸软骨素C)，硫酸皮肤素(硫酸软骨素B)，以及硫酸乙酰肝素(以前的硫酸乙酰肝素及单硫酸乙酰肝素)⁽²⁾。在这些蛋白多糖中，只发现硫酸皮肤素有抗凝血性质⁽³⁾。

中层内只见到平滑肌细胞，似为中层其他结构的前身。Ross⁽⁴⁾证明在猪和猴中，主动脉的平滑肌细胞能合成弹力组织及胶元。虽然胶元存在于弹力板层间，但即使用电子显微镜也未能鉴定出纤维母细胞⁽⁵⁾。提示在正常情况下肌纤维插入板层，成为限制弹力组织扩张的辅助形式。Moss和Benditt⁽⁷⁾报导某些电镜观察支持此观点。他们发现小鸡的主动脉内平滑肌基底膜与弹力纤维周围的模糊的覆盖物明显地融合在一起。



A



B
图2-1 (A)取自12岁儿童的升主动脉。注意在淡淡染色的弹力板层间深染的肌细胞核。最上面有一层薄的内膜(HE染色, $\times 175$)。(B)同一节段用弹力组织染色,显示升主动脉有丰富的弹力组织(Verhoeff染色, $\times 175$)。

外膜层结构坚韧,由不规则排列的胶元组织和环形弹力纤维所组成,在外膜层中有小血管,血管滋养管。它们常起自主动脉的分支,并在主动脉的外层里,于尚未穿过中层的外1/3以前分支,在中层的中1/3和外1/3之间以树枝状分叉于一平面上^[8]。动脉硬化可大大改变血管滋养管的分布,可使它们延伸至内膜甚至起源于主动脉管腔^[9]。

二、生 理

主动脉近端承受的张力比其他任何部分都大。它必须经受住来自心室收缩、舒张而来的全部的、未经缓冲的力量。升主动脉直径大,其管壁承受的张力也比其他远端节段为大。Laplace原理表明,周围的张力随管腔直径和血管内压力而改变。如果腔内压力不变管壁的张力与半径成正比。腹主动脉管腔直径小一些,比胸段小30~40%^[10],虽然它有较薄的管壁但能经受住管内的压力。

从出生至壮年,胸主动脉及腹主动脉的厚度都增厚1倍以上。在胸段,其生长主要是板层单位增加。板层单位的定义是一弹力板层及其邻近的板层间区的内含物^[11]。与此相反,腹主动脉的成熟主要由于每个单元的增厚,而其单元数目仅稍有增加(从25到28)^[12]。

为调节Laplace效应,近端主动脉较厚,比远端主动脉含有较大比例的弹力组织,平均有56个板层单元,而远端主动脉仅有28个板层单元^[12]。

主动脉内弹力组织和胶元相联合,使其具有“两相”物质的功能。主动脉在生理范围内或靠近生理范围内的扩张和搏动,主要是受弹力组织的支撑;在较高的压力下,接近或超过弹性扩张力的极限时,环形走行的胶元纤维承受其压力^[13]。

于1928年, Gsell^[14]描述了他遇到的8例主动脉剥离的组织学改变。最早的病损为累及肌

肉为主的局灶性坏死，继之乃是弹力组织和胶元退变产生裂缝，有时含有粘液样基质。修复反应不足，造成有缺陷的疤痕。他给病损命名为非特异性中层坏死。以后，1929年及1930年，Erdheim^(15,16)细致描述他遇到的两例粘液样及囊样病损，这两例患者未患主动脉壁间动脉瘤，而是患升主动脉自发性破裂。在他的第一篇文章里，他用特发性主动脉中层坏死一词。第二篇文章附加了“囊样”一词。他强调最初在空隙里积聚的粘液样物质逐渐融合形成囊肿，尽管肌细胞偶尔还持续存在，但弹力组织和胶元的完整性受到破坏。粘液样物质染色各异。他的第二篇文章强调粘液样改变最初起始于层间隙，伴有肌细胞、胶元及细弹力纤维的消失。病损主要为非炎性的，且与内膜、外层、或血管滋养管的改变无关。他强调没有修复反应，致使强度受损，而倾向于动脉瘤样扩张及破裂。

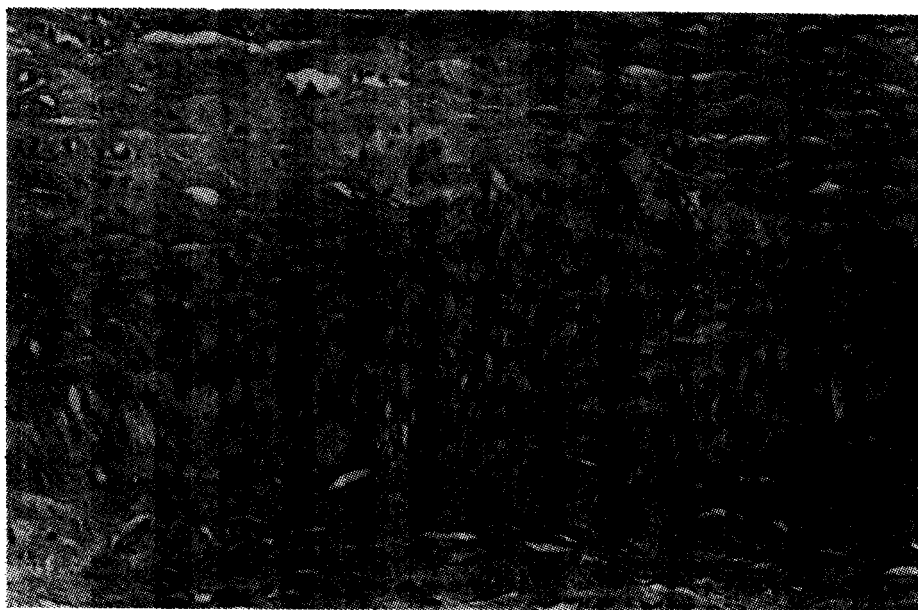
在其间的多年中，Erdheim病损被认为是多数主动脉剥离病例的原因。但报导中Erdheim病损的发生率占病例的0~83%⁽¹⁷⁾，表明对诊断该病损的标准在看法上有很大的差异。有的认为基质稍有增加就可诊断，特别是有泡沫或空泡，而中层的平滑肌或弹力组织均无改变。对照研究，如Hurley⁽¹⁸⁾和Manley⁽¹⁹⁾发现这些表现在许多正常的主动脉是常见的。而Erdheim显然认为基质的集聚是原发的，弹力组织、肌肉及胶元的破坏是继发的。现在对病因的看法正相反；半流动基质增加是对中层损伤的反应，并在管壁内张力的影响下，集聚于中层破损成分所留下的空隙内。

为了对主动脉壁间动脉瘤的组织学损害进行分类，当一种或几种主要支持成分消失时，应当描述对中层所造成的改变。

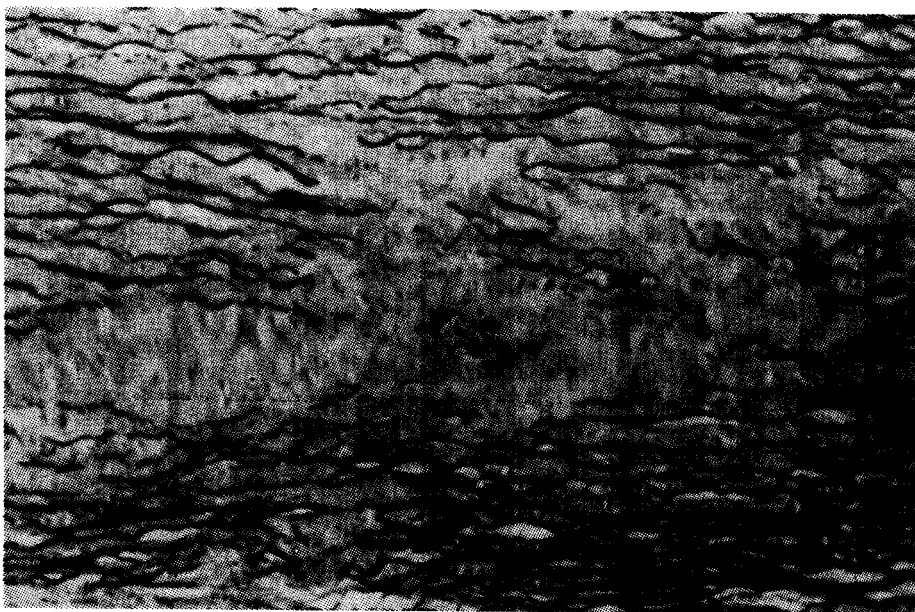
三、弹力组织缺陷

在40岁以下的主动脉壁间动脉瘤病人多数有弹力组织病变。同样，Marfan综合征时的主动脉壁间动脉瘤等主动脉病变，与Erdheim描述的一致，这些证据有力地提示：这部分病人弹力组织缺陷是主动脉壁间动脉瘤的潜在病因。该病的常染色体显性型是最常见的类型，其胶元结构缺陷的确切部位以及胶元的形成问题尚未解决。早在1958年Sjoerdsma的研究⁽²⁰⁾发现尿中羟脯氨酸增加，提示胶元代谢增加。1例主动脉病损的电镜研究⁽²¹⁾显示细胞及细胞外成分在形态上正常，但其排列和相对比例有些杂乱。从Marfan综合征病人纤维母细胞培养形成的胶元，比从对照组培养者易溶解，这一事实有利于这样的假说：分子缺陷干扰了胶元纤维亚单位间形成稳定的交联^(22,23)。

典型的弹力组织病损包括在中层里的不同程度的毛病，弹力板层减少或碎裂，在所造成的缺损处充满半流体的基质。其次，肌细胞的排列不整齐，失去了邻近弹力板层的支架作用，有力地提示肌细胞与弹力板层相互依赖的关系(图2-2)。弹力组织病损如此严重地破坏着中层，使管壁的两主要支持成分即弹力组织及平滑肌组织都失去了完整性。在这些病例，原来没有高血压也常形成主动脉壁间动脉瘤。因此，可以认为“囊样中层坏死”一词已经过时，应代之以更准确的命名，正如Hirst等推荐的“弹力组织病损”一样⁽²⁴⁾。“囊样中层坏死”一词用于主动脉中层不恰当，因为中层的基质仅有轻微增加，或者空泡化，而没有其他结构上的改变。Marfan综合征的尸解病人，约有1/3是以主动脉壁间动脉瘤作为致死原因。死亡时平均年龄为32岁⁽²⁵⁾。弹力组织病损，在那些没有梅毒血清阳性反应的或没有Marfan综合征骨骼表现的病人身上，也可引起限于升主动脉的动脉瘤⁽²⁶⁾。



A



B

图 2-2 (A)弹力组织缺陷造成肌细胞方向紊乱，它们的细胞核失去正常时对弹力板层的平行排列(HE染色， $\times 170$)。

(B)同一主动脉的弹力组织染色，显示在肌细胞排列紊乱区域弹力组织碎裂或消失(Verhoeff染色， $\times 170$)。