



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2023.06.019
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2023.06.019
China Journal of General Surgery, 2023, 32(6):956-960.

· 简要论著 ·

主动脉缩窄合并上下肢血压严重不等的矫正术1例并文献复习

王宇, 何文扬, 顾浩, 郭发才

(兰州大学第二医院 血管外科, 甘肃 兰州 730030)

摘要

背景与目的: 主动脉缩窄 (CoA) 是一种先天性心血管缺陷, 少部分患者在青少年时期甚至成年后才被诊断。笔者报告1例青年CoA患者的诊治经过, 并复习国内外文献, 以期加强对该病的进一步认识。

方法: 回顾性分析兰州大学第二医院血管外科2019年11月收治的1例典型青年CoA患者的病例资料, 并检索2013—2022年期间国内外文献数据库中与该疾病相关的文献报告, 总结并讨论该疾病的临床特征与治疗方式。

结果: 患者为17岁男性, 因“发现血压升高10余天”入院, CTA示: 降主动脉离断, 周围多发侧支循环形成, 诊断为CoA。患者行心脏不停跳升主动脉-腹主动脉旁路移植术治疗, 术后患者恢复良好, 人工血管通畅。检索中文数据库中国知网、万方, 纳入相关文献5篇, 检索外文数据库PubMed, Medline, 纳入相关文献7篇, 共12例患者, 其中5例行人工血管置换治疗, 5例行介入治疗, 2例因累及其他器官行保守治疗; CoA的治疗指征包括全身性高血压和/或管腔狭窄>50%。

结论: CoA在成年人中罕见, 但易于诊断, 并可治愈。由该病引起的高血压可通过药物得到一定程度的控制。所有疑似CoA的患者均应进行详细的体格检查, 包括上下肢的血压测量, 更好地血压控制、早期修复和经手术干预治疗可能会产生良好的结果。如果不进行治疗, CoA患者的预后较差。手术治疗为该病首选治疗方案。

关键词

主动脉缩窄; 高血压; 吻合术; 外科; 预后

中图分类号: R654.3

主动脉缩窄 (coarctation of aorta, CoA) 是一种罕见的先天性疾病。成人的主要表现包括高血压、股动脉搏动微弱或消失、心力衰竭和左心室肥厚。已经报道了几种治疗策略各有利弊。本文报告1例青年CoA患者的诊治经过, 并复习国内外文献, 以期加强对该病的进一步认识。

1 病例报告

患者 男, 17岁, 身高167 cm, 体质量65 kg,

基金项目: 甘肃省自然科学基金资助项目 (20JR10RA721)。

收稿日期: 2021-08-12; **修订日期:** 2022-06-20。

作者简介: 王宇, 兰州大学第二医院主治医师, 主要从事血管疾病方面的研究。

通信作者: 郭发才, Email: 18609407198@163.com

BMI: 23.3kg/m²。因“发现血压升高10余天”于2019年11月入院, 患者于10余天前体检时发现血压升高, 当时测得血压为205/120 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa), 偶有头晕, 无头痛, 无肉眼血尿、眼睑水肿等, 无发作性四肢无力, 无突发心悸、出汗、面色苍白, 未给予重视和相关检查, 其后患者随查血压波动于159~205/90~110 mmHg之间, 遂就诊于当地医院, 行相关影像和实验室检查, 未查明高血压的原因。实验室检查结果显示: 醛固酮103.522 pg/mL, 肾素13.698 pg/mL。出院服用马来酸氨氯地平和硝苯地平后血压控制不佳, 期间没有接受相关随访。后再次入院, 测量血压为200/105 mmHg。行胸片、心电图以及心脏超声图检查均显示无明显异常 (图1)。行下肢彩超结果示: 双侧股动脉流速降低, 未见明显

异常。测量四肢血压时发现右上肢 152/89 mmHg, 左上肢 169/91 mmHg, 右下肢 103/86 mmHg, 左下肢 107/71 mmHg (表1)。双上肢血压明显大于双下肢血压, 差值>50 mmHg。遂考虑 CoA 的可能, 遂行

主动脉全程电子计算机断层扫描血管造影 (computed tomography angiography, CTA), 结果示: 降主动脉离断, 周围多发侧支循环形成 (图2), 明确诊断为 CoA。

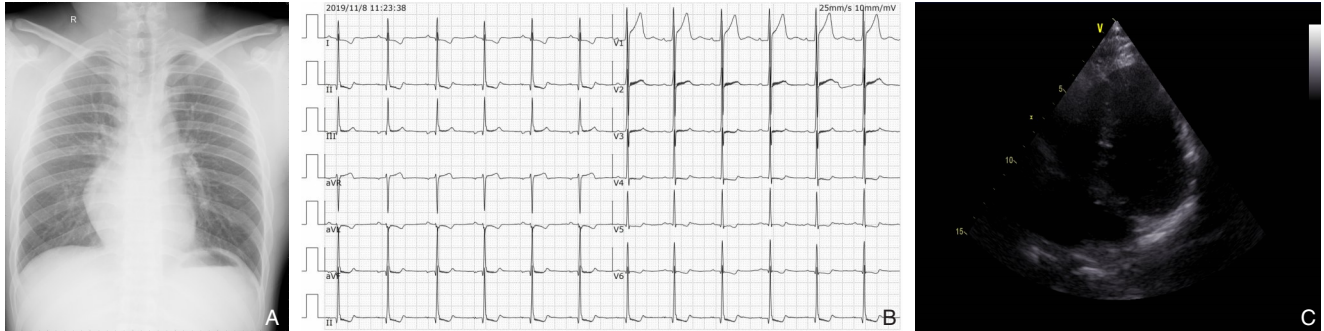


图1 影像学检查 A: 胸片; B: 心电图; C: 超声心动图

表1 四肢多普勒彩超检查

项目	数值
动脉硬化心踝指数	
右	4.8
左	5.0
动脉阻塞踝肱指数	
右	0.61
左	0.63
血压(mmHg)	
右上肢	152/89(119)
左上肢	169/91(117)
右下肢	103/86(92)
左下肢	107/71(92)

露升主动脉, 血管阻断钳予以侧壁阻断后, 于阻断处尖刀开口, 取人工血管 (MAQUET, 直径 14 mm, 长度 30 cm) 用 4-0 Prolene 血管缝线顺行吻合于升主动脉, 松解血管阻断钳, 吻合口无渗漏, 搏动良好, 将人工血管沿右心后缘穿膈肌延伸到先前游离腹主动脉处, 用血管阻断钳侧壁阻断腹主动脉后, 将人工血管远端顺利吻合于腹主动脉 (腹腔干动脉上方) (图3)。松解血管阻断钳后, 人工血管吻合口无渗漏, 搏动良好。麻醉满意, 术程顺利, 失血约 200 mL。术后转重症监护室, 给予补液、预防感染等对症支持治疗。

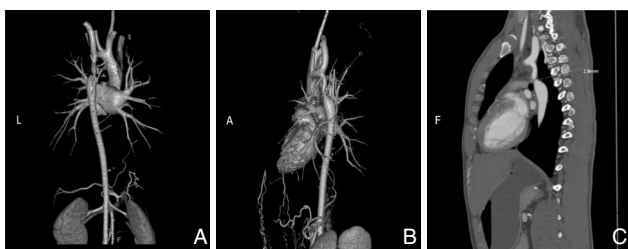


图2 术前主动脉三维重建及CT A: 左侧位; B: 右侧位; C: 左侧位CT

经讨论积极手术准备后, 即行升主动脉-腹主动脉旁路移植术, 具体术程如下: 气管插管全麻, 患者取仰卧位, 常规胸腹部碘伏消毒铺巾, 腹正中切口长约 15 cm, 依次切开皮肤及皮下组织, 分离出腹主动脉肝后段, 游离后棉线环绕后留用, 给予患者全身肝素化, 取胸部正中切口约 25 cm, 依次切开皮肤及皮下组织, 打开胸骨、心包后暴

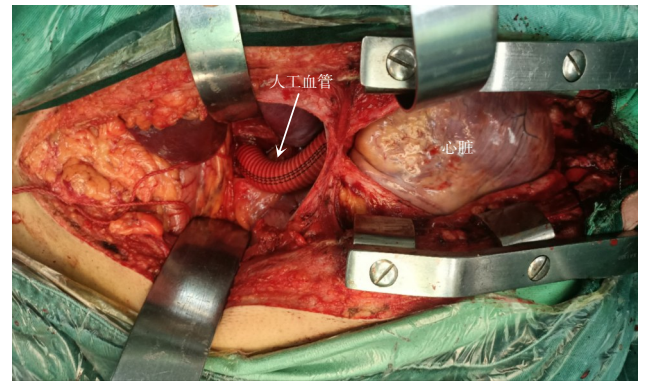


图3 升主动脉-腹主动脉旁路移植术

术后予预防感染、控制血压、镇痛以及胸腔闭式引流等处理, 患者恢复良好, 测量四肢血压右上肢 119/71mmHg, 左上肢 126/84 mmHg, 右下肢 112/76 mmHg, 左下肢 123/74 mmHg, 上下肢血压恢复正常。术后 10 d 手术切口换药无感染, 可下床

自由活动，安排患者出院，监测上肢血压变化，观察胸部及下肢症状。术后6个月、1年复查胸部

CTA，均显示人工血管通畅（图4），患者无不适。体格检查上肢血压恢复正常。

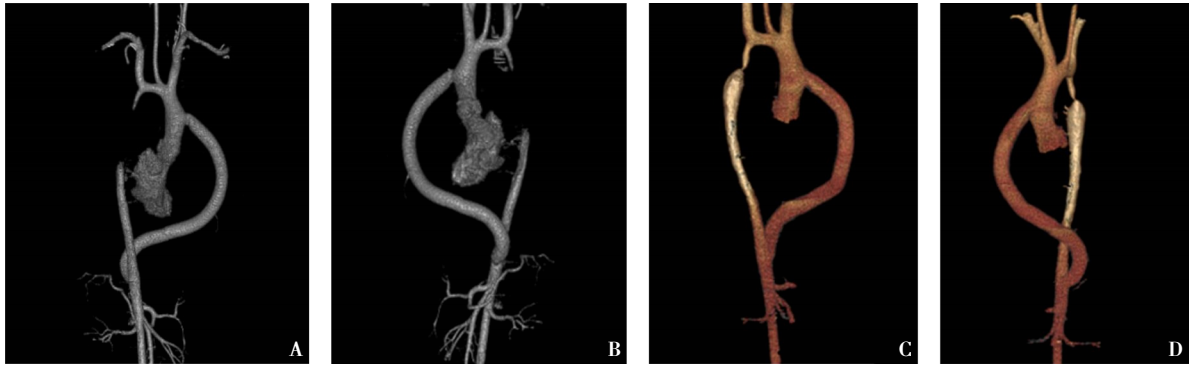


图4 术后随访主动脉CTA三维重建图 A: 术后6个月左后位重建图; B: 术后6个月右前位重建图; C: 术后1年后位重建图; D: 术后1年正位重建图

2 文献复习

检索国内外文献数据库，检索时间跨度设置为2013—2022年，在中文数据库中国知网、万方进行检索，获得文献9篇，通过阅读标题，剔除4篇主题不相关文献，最终纳入5篇中文文献^[1-5]。在外文数据库PubMed，Medline进行检索，获得文献23篇，通过阅读标题摘要，剔除17篇不相关文献，

最终纳入7篇英文文献^[6-12]。纳入的12篇中英文文献中，土耳其1篇文献^[11]；伊朗1篇文献^[10]；日本1篇文献^[8]；印度文献1篇^[9]；美国1篇文献^[12]；中国7篇文献^[1-7]（表2）。共计报告12例病例，男6例，女6例，年龄范围3个月至65岁。其中5例行人工血管置换治疗，5例行介入治疗。2例因累及其他器官行保守治疗，行人工血管置换治疗手术的患者，术中均使用体外循环。

表2 各国家相关文献报告数据特征（2013—2022年）

研究作者	国家	年龄(岁)	性别	诊断	合并其他并发症	治疗方案	是否体外循环	术后并发症	随访时间	主要结论
白珏,等 ^[1] 2017	中国	16	男	CoA	1), 2)	左锁骨下动脉-降主动脉血管旁路	是	未提及	未提及	症状改善
杨伟健,等 ^[2] 2016	中国	19	女	CoA	3)	升主动脉-降主动脉血管旁路	是	未提及	3年	恢复良好
刘波,等 ^[3] 2013	中国	54	男	CoA	1), 3)	左锁骨下-降主动脉血管旁路	是	未提及	5年	恢复良好
刘玥,等 ^[4] 2021	中国	45	女	主动脉弓降部缩窄	1), 2), 3)	未手术(药物治疗)	否	心力衰竭	未提及	预后差
赵薇,等 ^[5] 2020	中国	54	女	主动脉弓缩窄伴心力衰竭	2)	升主动脉-股动脉血管旁路	是	未提及	未提及	症状改善
Zhang,等 ^[7] 2018	中国	40	女	CoA	3), 4), 5)	介入治疗	否	无	3个月	恢复良好
Onohara,等 ^[8] 2014	日本	65	女	CoA	1), 4)	主动脉瓣置换术	是	未提及	6个月	恢复良好
Natraj Setty,等 ^[9] 2019	印度	22	女	CoA	4), 5)	球囊血管成形术	否	未提及	未提及	恢复良好
Luo,等 ^[6] 2020	中国	44	男	CoA	4)	球囊血管成形术+支架植入术	否	未提及	2年	恢复良好
Ghaderian,等 ^[10] 2019	伊朗	3个月	男	CoA	—	球囊血管成形术+支架植入术	否	未提及	未提及	症状改善
Bayar,等 ^[11] 2015	土耳其	41	男	CoA	1), 6)	药物治疗	否	未提及	未提及	未提及
Armistead,等 ^[12] 2018	美国	26	男	CoA	2), 6)	手术治疗	未提及	未提及	未提及	未提及

注:1)心脏瓣膜疾病;2)肺动脉高压;3)先天性心脏病;4)高血压;5)颅内动脉瘤;6)主动脉动脉瘤

3 讨论

CoA是一种相对罕见的先天性疾病，仅占所有先天性心脏缺陷的5.8%^[13]。CoA患者的自然病程可能伴有左心衰、颅内出血、感染性心内膜炎、主

动脉破裂/夹层、冠心病和大脑动脉过早病变以及相关心脏缺陷^[14]。CoA在人群中的发病率及发生机制尚不清楚。最新的机制研究^[15]报道，MYH6中一种罕见的错义突变与非综合征性主动脉缩窄有关。

虽然大多数主动脉缩窄的病例见于儿童,但也有少部分患者在成年期被诊断并接受修复手术^[16]。本文报告的患者为1例17岁青少年男性,因不明原因高血压入院,前期大量检查未明确病因,最终行主动脉全层CTA,根据血管造影结果确诊。在成人患者中,CoA的诊断是基于病史、体格检查和影像学检查。对成年继发性高血压患者进行体格检查和影像学检查十分重要。除了高血压、头晕及视物模糊症状外,成年CoA患者还可出现如心律失常和主动脉夹层心衰等症状^[17]。CTA是诊断CoA的金标准^[18],可用于评估缩窄和侧支循环情况。然而,肾功能不全患者无法行CTA检查,则可选择行经皮导管血管造影^[19]。另外,测定患者的上下肢血压或股动脉搏动可明显发现下肢的血压与上肢的血压不匹配。本研究报告的患者初期由于没有收集到这一重要信息,从而忽略了CoA的可能性。

CoA的治疗指征包括全身性高血压和/或管腔狭窄>50%。如果不进行治疗,CoA患者的预后较差,他们中的大多数人在50岁之前死于心血管疾病^[20]。CoA儿童和成人患者的干预指征主要为峰值梯度 ≥ 20 mmHg^[21]。其他的因素包括存在全身性高血压、额外的心脏缺陷和/或单心室生理缺陷、左心室肥厚或左心室舒张末期压升高等^[22]。目前,CoA患者可以通过几种技术治疗,球囊血管成形术通常是儿童缩窄的首选干预^[23]。先天性心血管介入研究联盟的一项观察性研究^[24]显示,与手术患者相比,支架患者的急性并发症更低,尽管可能需要后期的再干预。本研究报告的患者是严重的较高部位的CoA,患者年轻且缩窄程度较严重,采用介入球囊扩张并支架置入术,主动脉扩张效果不明显,后期仍有支架断裂以及狭窄部位血栓形成的可能性,后期并发症以及再干预可能性较大。如行降主动脉-降主动脉旁路移植,由于主动脉血流压力大,狭窄远端后期存在出现动脉瘤样扩张的可能^[25]。综合考虑患者的血管解剖结构、年龄及治疗安全性等因素,最终选择行经升主动脉-肾上腹主动脉旁路移植术来缓解狭窄。该方案不仅可避免其他术式的弊端,而且保证了肾脏的血流供应,避免了搭桥后出现肾脏供血不足等情况的出现。但术中需阻断降主动脉,因此,本例患者选择术中心脏不停跳的方式尽快手术,但仍有随时出现急性心力衰竭以及肾脏缺血的风险,须做

好充分的抢救准备。

综上,CoA在成年人中罕见,但易于诊断,并可治愈。由该病引起的高血压可通过药物得到一定程度的控制。所有疑似CoA的患者均应进行详细的体格检查,包括上下肢的血压测量,更好地血压控制、早期修复和经手术干预治疗可能会产生良好的结果。如果不进行治疗,CoA患者的预后较差。手术治疗为该病首选治疗方案。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:王宇负责临床操作实施、数据收集、论文撰写及修改;何文扬负责临床操作实施、论文撰写;顾浩负责数据收集整理、查阅文献;郭发才负责临床操作实施、临床指导、论文设计、稿件审查及确认。

参考文献

- [1] 白珏,吴观生,彭万富. 外科手术治疗成人主动脉缩窄2例报道[J]. 现代医药卫生, 2017, 33(4): 637-638. doi: 10.3969/j.issn.1009-5519.2017.04.069.
- [2] Bai J, Wu GS, Peng WF. Surgical treatment of adult coarctation of aorta: report of 2 cases[J]. Journal of Modern Medicine & Health, 2017, 33(4):637-638. doi: 10.3969/j.issn.1009-5519.2017.04.069.
- [3] 杨伟健,孙善权,李虹. 动脉导管假性动脉瘤合并主动脉缩窄1例[J]. 岭南心血管病杂志, 2016, 22(6): 711-712. doi: 10.3969/j.issn.1007-9688.2016.06.23.
- [4] Yang WJ, Sun SQ, Li H. Arterial ductal pseudoaneurysm complicated with aortic coarctation: a case report[J]. South China Journal of Cardiovascular Diseases, 2016, 22(6): 711-712. doi: 10.3969/j.issn.1007-9688.2016.06.23.
- [5] 刘波,谷天祥. 成人复杂主动脉缩窄手术治疗1例报告[J]. 中国医科大学学报, 2013, 42(9): 860-861. doi: 10.3969/j.issn.0258-4646.2013.09.028.
- [6] Liu B, Gu TX. A case report of surgical treatment of complex adult aortic coarctation[J]. Journal of China Medical University, 2013, 42(9): 860-861. doi: 10.3969/j.issn.0258-4646.2013.09.028.
- [7] 刘玥,毛焜颖,王志远,等. 成人主动脉缩窄并室间隔缺损1例[J]. 中国循证心血管医学杂志, 2021, 13(3): 371-372. doi: 10.3969/j.issn.1674-4055.2021.03.28.
- [8] Liu Y, Mao CY, Wang ZY, et al. Adult aortic coarctation complicated by ventricular septal defect in one case[J]. Chinese Journal of Evidence-Based Cardiovascular Medicine, 2021, 13(3): 371-372. doi: 10.3969/j.issn.1674-4055.2021.03.28.
- [9] 赵薇,汪勃,秦臻,等. 主动脉-股动脉分流用于合并心力衰竭的主动脉缩窄矫正术一例[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020,

- 27(5):600–602. doi:10.7507/1007-4848.202002060.
- Zhao W, Wang B, Qin Z, et al. Aorta-femoral shunt for aortic coarctation with heart failure: a case report[J]. Chinese Journal of Clinical Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2020, 27(5): 600–602. doi:10.7507/1007-4848.202002060.
- [6] Luo WJ, Li JL, Huang XJ, et al. Late diagnosis of coarctation of the aorta in a 44-year-old male: a case report[J]. BMC Cardiovasc Disord, 2020, 20(1):470. doi: 10.1186/s12872-020-01753-1.
- [7] Zhang H, Feng L. Coarctation of the aorta complicated with intracranial aneurysm: a case report and literature review[J]. World Neurosurg, 2018, 112:25–30. doi: 10.1016/j.wneu.2018.01.011.
- [8] Onohara D, Sato A, Tasaki Y, et al. Co-existence of severe coarctation of the aorta and aortic valve stenosis in a 65-year-old woman: a case report[J]. Ann Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 20 (Suppl):750–753. doi: 10.5761/atcs.cr.13-00216.
- [9] Natraj Setty HSS, Shivanand P, Narendhiran P, et al. Coarctation of aorta presenting as spontaneous subarachnoid hemorrhage in a young female: a case report of a rare clinical entity[J]. Cardiol Res, 2019, 10(4):241–244. doi: 10.14740/cr787.
- [10] Ghaderian M, Sabri MR. Report of a coarctation of aorta stenting in an infant[J]. Adv Biomed Res, 2019, 8: 10. doi: 10.4103/abr.abr_232_18.
- [11] Bayar N, Arslan Ş, Üreyen ÇM, et al. A rare combination of vascular anomalies: Hypoplastic aortic arch, coarctation of the aorta and poststenotic aneurysm[J]. Turk Kardiyol Dern Ars, 2015, 43(3):272–274. doi: 10.5543/tkda.2015.89084.
- [12] Armistead S, Mullins D, Sherick S, et al. Emergent presentation of an adult with undiagnosed coarctation of the aorta[J]. Case Rep Emerg Med, 2018, 2018:5756983. doi: 10.1155/2018/5756983.
- [13] Familiari A, Morlando M, Khalil A, et al. Risk factors for coarctation of the aorta on prenatal ultrasound: a systematic review and meta-analysis[J]. Circulation, 2017, 135(8): 772–785. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.024068.
- [14] Quail MA, Short R, Pandya B, et al. Abnormal wave reflections and left ventricular hypertrophy late after coarctation of the aorta repair[J]. Hypertension, 2017, 69(3): 501–509. doi: 10.1161/HYPERTENSIONAHA.116.08763.
- [15] Bjornsson T, Thorolfsson RB, Sveinbjornsson G, et al. A rare missense mutation in MYH6 associates with non-syndromic coarctation of the aorta[J]. Eur Heart J, 2018, 39(34):3243–3249. doi: 10.1093/eurheartj/ehy142.
- [16] 舒畅, 郭媛媛. 腔内血管外科时代, 主动脉疾病的治疗进展[J]. 中国普通外科杂志, 2016, 25(12): 1675–1678. doi: 10.3978/j.issn.1005-6947.2016.12.001.
- Shu C, Guo YY. The era of endovascular surgery and advances in treatment of aortic disease[J]. China Journal of General Surgery, 2016, 25(12): 1675–1678. doi: 10.3978/j.issn.1005-6947.2016.12.001.
- [17] Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American college of cardiology/American heart association task force on clinical practice guidelines[J]. J Am Coll Cardiol, 2019, 73(12): e81–192. doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029.
- [18] Rose-Felker K, Robinson JD, Backer CL, et al. Preoperative use of CT angiography in infants with coarctation of the aorta[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2017, 8(2): 196–202. doi: 10.1177/2150135116683929.
- [19] Martins JD, Zachariah J, Selamet Tierney ES, et al. Impact of treatment modality on vascular function in coarctation of the aorta: the LOVE-COARCT study[J]. J Am Heart Assoc, 2019, 8(7): e011536. doi: 10.1161/JAHA.118.011536.
- [20] Yogeswaran V, Connolly HM, Al-Otaibi M, et al. Prognostic role of hypertensive response to exercise in patients with repaired coarctation of aorta[J]. Can J Cardiol, 2018, 34(5): 676–682. doi: 10.1016/j.cjca.2018.02.004.
- [21] Agasthi P, Pujari SH, Tseng A, et al. Management of adults with coarctation of aorta[J]. World J Cardiol, 2020; 12(5): 167–191. doi: 10.4330/wjcv.v12.i5.167
- [22] 赵梦婕, 任玥颖, 胡璇, 等. 药物诱导联合流出道缩窄构建兔腹主动脉瘤模型的实验研究[J]. 中国普通外科杂志, 2019, 28(12): 1482–1489. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2019.12.007.
- Zhao MJ, Ren YY, Hu X, et al. Experimental study of construction of rabbit abdominal aortic aneurysm model by drug induction combined with outflow coarctation[J]. China Journal of General Surgery, 2019, 28(12): 1482–1489. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2019.12.007.
- [23] Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, et al. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood[J]. World J Cardiol, 2015, 7(11):765–775. doi: 10.4330/wjcv.v7.i11.765.
- [24] Forbes TJ, Kim DW, Du W, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium)[J]. J Am Coll Cardiol. 2011; 58 (25):2664–2674. doi:10.1016/j.jacc.2011.08.053
- [25] Biswas A, Luginbuehl I, Szabo E, et al. Use of Serratus Plane Block for Repair of Coarctation of Aorta: A Report of 3 Cases[J]. Reg Anesth Pain Med, 2018, 43(6): 641–643. doi: 10.1097/AAP.0000000000000801.

(本文编辑 熊杨)

本文引用格式: 王宇, 何文扬, 顾浩, 等. 主动脉缩窄合并上下肢血压严重不等的矫正术 1 例并文献复习[J]. 中国普通外科杂志, 2023, 32(6):956–960. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2023.06.019

Cite this article as: Wang Y, He WY, Gu H, et al. Correction of coarctation of aorta with severe differential blood pressures in upper and lower extremities: a case report and literature review[J]. Chin J Gen Surg, 2023, 32(6): 956–960. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2023.06.019