

## 主动脉夹层术后蓝趾综合征 1 例

宋羿, 张大发, 周伟

(皖南医学院附属弋矶山医院胸心外科, 安徽 芜湖 241000 E-mail: jealysy@126.com)

关键词: 主动脉夹层; 孙氏手术; 蓝趾综合征

中图分类号: R543 文献标识码: C 文章编号: 1001-5817(2018)03-0266-03

doi: 10.3969/j.issn.1001-5817.2018.03.016

主动脉夹层(aortic dissection, AD)是指主动脉内血流在高压作用下穿过主动脉内膜裂隙进入中膜, 血液在内中膜之间形成血肿, 并可沿主动脉纵轴方向继续撕开血管内中膜, 导致血管形成真假腔, 真假腔之间由内膜与部分中层分隔, 并有一个或数个破口相通<sup>[1]</sup>。AD发病急, 病死率极高, 是心脏外科极为凶险的疑难杂症之一<sup>[2]</sup>。蓝趾综合征是指由肢体的微小血管闭塞引起手指或者足趾出现蓝黑色、锯齿状、指压不褪色的斑点, 伴剧痛等症状的综合征。本文通过对 1 例 AD 术后出现蓝趾综合征的典型病例进行分析, 讨论此类罕见病的病因及合理治疗对策。

### 1 病例介绍

1.1 一般资料 患者, 男, 55 岁。2018 年 4 月 4 日晚因“胸背部撕裂样疼痛 3 h”收入我院胸心外科, 患者无明显诱因出现胸背部撕裂样疼痛, 呼吸困难, 休息后不能缓解, 疼痛持续并进行性加重。入我院急诊行 CTA 提示: 主动脉夹层。急诊以“主动脉夹层”收入院, 病程中患者睡眠差, 二便正常。患者既往有高血压病史, 服药情况不详。

1.2 入院查体 平卧入病房, 憋闷, 神志清楚, 急性面容。体温 36.6℃, 心率 64 次/分, 呼吸 18 次/分, 血压 26.07/14.76 kPa。双侧瞳孔等大等圆, 对光反射(+)。心音有力, 各瓣膜未闻及杂音, 四肢肌力、肌张力正常。

1.3 辅助检查 血常规: 白细胞计数  $23.6 \times 10^9/L$ , 中性粒细胞计数比 86.5%, 红细胞计数  $4.19 \times 10^{12}/L$ , 血红蛋白 126 g/L, 血小板计数  $115 \times 10^9/L$ , 降钙素原 0.51  $\mu g/L$ 。血凝常规: 凝血酶原时间 14.9 s, 国际标准化比率 1.29。血生化: 谷草转氨酶 46 U/L, 乳酸脱氢酶 392 U/L,  $\alpha$ -羟丁酸脱氢酶 262 U/L。

1.4 治疗过程 患者入院后, 完善相关检查及给予多种药物控制血压, 多药联用的目的是将收缩压控制在 13.30~15.96 kPa, 心率控制在 60~80 次/分钟<sup>[3-4]</sup>。患者病情危急, 积极术前准备排除手术禁忌证并取得患者及其家属知情同意后, 急诊手术, 手术过程同刘宸铖等<sup>[5]</sup>报道一致, 手术时间 8.5 h, 手术顺利, 术后给予呼吸机辅助呼吸、护胃、抗感染、止血等转入 ICU 监护

治疗。

1.5 病情变化 患者于 2018 年 4 月 5 日晚 10 点出现左前臂肌张力增高发紫并伴有部分紫斑(见图 1A), 左手桡动脉搏动有力。随后 4 d 右手及双下肢从肢体远端向近端逐渐发紫并伴有紫斑(见图 1B、图 1C、图 1D), 双上肢桡动脉及双下肢足背动脉可触及, 搏动有力。2018 年 4 月 10 日双侧耳垂远端发紫, 左手拇指(见图 1E)及双手指端发黑。2018 年 4 月 12 日患者双下肢较前几日有所好转, 右上肢未见明显进展, 较 10 日有所好转(见图 1F), 但左上肢紫斑较重, 考虑为部分肢体坏死(见图 1G、图 1H、图 1I)。

### 2 讨论

AD 是一种死亡率随着时间逐渐增长的十分凶险疾病, 在发病的前 24 h 内病死率每小时增长 1%~2%, 第 1 d 的病死率为 20%左右, 48 h 为 30%, 而发病后 1 周内的病死率高达 50%<sup>[6]</sup>, 急诊手术对抢救病人生命至关重要。有研究<sup>[7]</sup>表明, 夹层并发症的发生与死亡高风险密切相关, 术后并发症与主动脉夹层累及的部位、采用的术式等有密切的关系<sup>[2]</sup>。

患者出现此并发症, 考虑为外周末梢血管出现闭塞导致四肢供血不足。可能原因: ①大血管手术术中及术后使用去甲肾上腺素等缩血管药物导致外周血管收缩引起肢体缺血。②病程中患者血小板进行性下降, 考虑肝素诱导血小板减少症合并微循环栓塞<sup>[8]</sup>, 肝素诱导下发生此类症状的发生率为 10%~30%<sup>[9-10]</sup>, 血小板减少, 血液处于高凝状态<sup>[11]</sup>, 导致远端末梢血管栓塞。③在手术打击下, 原有的血液等风湿免疫系统疾病症状加重, 出现相应的症状, 如雷诺综合征, 深低温下刺激外周血管引起外周血管强烈收缩影响相关血供。④神经系统并发症, 根据张超超等<sup>[12]</sup>报道, 神经系统损伤影响外周血管收缩舒张。⑤严重的感染导致患者出现严重的感染性休克, 外周血管收缩, 导致肢体供血不足会出现末梢供血不足, 根据段大为等<sup>[13]</sup>的研究, 术后并发症中严重的感染占并发症 16%。⑥胆固醇栓子形成或胆固醇斑块脱落引起栓塞, 根据陈斌等<sup>[14]</sup>报道及李冬义等<sup>[15]</sup>报道 PCI 术后常出现此症状。



图1 患者上、下肢处理前后表面颜色变化

注:A:处理前(2018年4月5日)左前臂肌张力增高发紫并伴些紫斑;B:处理前左下肢紫斑;C:处理前右下肢紫斑;D:处理前右手指和手掌紫斑;E:2018年4月10日左手拇指及指端发黑;F:处理后右上肢紫斑好转;G、H和I:处理后(2018年4月12日)左上肢紫斑仍较重

患者出现四肢进行性蓝紫色瘀斑,应复查四肢血管超声排除大动静脉栓塞,但患者多次复查超声均显示:双上下肢体动静脉未见明显异常。病程中患者双脚足背动脉桡动脉搏动有力,不考虑大动脉栓塞,因患者行孙氏手术后无尿,所以不建议进行血管造影增加患者脏器负担。患者术后考虑有外周小血管循环因素,经合作医院急查血小板第四因子抗体:6.8 U/ml (0~1 U/ml),强阳性。免疫复合物结合于血小板膜受体上激活血小板,活化的血小板进一步释放血小板第四因子,以瀑布式反应引起血小板大量激活、聚集,血小板数量下降。激活的血小板膜囊泡释放具有促凝作用的微颗粒,同时,免疫复合物也可刺激单核细胞,促使其释放组织因子,两者激活凝血系统,凝血酶生成增加,引起血小板的聚集和血栓形成,最终形成高凝状态<sup>[16-18]</sup>。患者出现肝素诱导下血小板减少症,体外循环后应及时停用肝素,改为阿加曲班进行抗凝,病程中血小板减少不应输注血小板,否则会加重末梢血管循环而加重外周血管栓塞,待血小板恢复正常后,改为华法林进行抗凝,患者外周血运障碍得到明显好转。

患者术后无尿,考虑患者病情及肝素诱导血小板减少导致肾脏血管血供受到影响,给予患者透析治疗,碱化尿液。根据赵钢等<sup>[19]</sup>用前列地尔治疗蓝趾综合征相关报道,我们在改善患者内环境的同时给予患者前列地尔治疗。另外根据翁锦龙等<sup>[20]</sup>的研究结果:单硝酸异山梨酯释放NO,从而扩张血管、松弛血管平滑肌改善微循环,恢复血流灌注,我们使用单硝酸异山梨

酯改善患者微循环,再使用阿托伐他汀等调脂。对破溃组织创面进行消毒,保持创面不进行性增大,利于术后控制感染防治其他并发症。肝素诱导下血小板减少会导致外周内脏等细小血管闭塞,及时查明情况,停用肝素抗凝,更换抗凝药物,调整内环境,疏通远端血供是治疗及救治患者外周末梢及内脏小血管缺血最为重要的治疗手段。

#### 参考文献:

- [1] 李杨. 主动脉夹层危险因素的研究新进展[J]. 中国循证心血管医学杂志, 2013, 5(3): 318-320.
- [2] 林长波, 符伟国. 主动脉夹层的治疗进展[J]. 中国普通外科杂志, 2016, 25(6): 790-794.
- [3] Suzuki T, Isselbacher EM, Nienaber CA, et al. Type-selective benefits of medications in treatment of acute aortic dissection (from the International Registry of Acute Aortic Dissection [IRAD])[J]. Am J Cardiol, 2012, 109(1): 122-127.
- [4] Lu Q, Feng J, Zhou J, et al. Endovascular repair of ascending aortic dissection: a novel treatment option for patients judged unfit for direct surgical repair[J]. J Am Coll Cardiol, 2013, 61(18): 1917-1924.
- [5] 刘宸铖, 郭应强, 蒙炜, 等. 全主动脉弓置换加支架象鼻手术治疗A型主动脉夹层[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2009, 16(2): 148-149.
- [6] Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease[J]. JAMA, 2000, 283

- (7):897-903.
- [7] Augoustides JG, Szeto WY, Woo EY, et al. The complications of uncomplicated acute type-B dissection: the introduction of the Penn classification[J]. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2012, 26(6):1139-1144.
- [8] 徐辉. 肝素诱导血小板减少症合并蓝趾综合征一例[D]. 杭州:浙江大学, 2015.
- [9] Jang IK, Hursting MJ. When heparins promote thrombosis: review of heparin-induced thrombocytopenia[J]. *Circulation*, 2005, 111(20):2671-2683.
- [10] Chong BH. Heparin-induced thrombocytopenia [J]. *J Thromb Haemost*, 2003, 1(7):1471-1478.
- [11] Hess CN, Becker RC, Alexander JH, et al. Antithrombotic therapy in heparin-induced thrombocytopenia: guidelines translated for the clinician [J]. *J Thromb Thrombolysis*, 2012, 34(4):552-561.
- [12] 张超超, 法宪恩, 黄真锋, 等. A型主动脉夹层术后神经系统并发症的相关危险因素分析[J]. *东南大学学报(医学版)*, 2017, 36(3):361-364.
- [13] 段大为, 张伟达, 刘维永, 等. 125例动脉瘤患者手术后并发症分析[J]. *中国现代医学杂志*, 2004, 14(2):73-75, 77.
- [14] 陈斌, 廖建萍, 刘巧兰. 糖尿病患者冠状动脉造影术后紫趾综合征2例[J]. *实用医学杂志*, 2010, 26(22):4249.
- [15] 李冬义, 刘君, 杜作义. PCI术后胆固醇结晶栓塞的临床分析[J]. *现代医院*, 2013, 13(1):27-29.
- [16] Guolo F, Minetto P, Clavio M, et al. High feasibility and antileukemic efficacy of fludarabine, cytarabine, and idarubicin (FLAI) induction followed by risk-oriented consolidation: A critical review of a 10-year, single-center experience in younger, non M3 AML patients[J]. *Am J Hematol*, 2016, 91(8):755-762.
- [17] Batty N, Wiles S, Kabalan M, et al. Decitabine is more cost effective than standard conventional induction therapy in elderly acute myeloid leukemia patients [J]. *Blood*, 2013, 122(21):3698-3711.
- [18] Vaughn JE, Othus M, Powell MA, et al. Resource utilization and safety of outpatient management following intensive induction or salvage chemotherapy for acute myeloid leukemia or myelodysplastic syndrome: a nonrandomized clinical comparative analysis[J]. *Jama Oncol*, 2015, 1(8):1120-1127.
- [19] 赵钢, 李宁, 于文慧, 等. 前列地尔治疗蓝趾综合征34例临床体会[J]. *中国中西医结合外科杂志*, 2011, 17(4):439.
- [20] 翁锦龙. 单硝酸异山梨酯缓释胶囊治疗心绞痛的疗效、安全性以及临床依从性的观察[J]. *贵阳中医学院学报*, 2014, 36(2):62-64.

收稿日期:2018-05-06;修回日期:2018-06-11

(上接第265页)

- [7] 丁彩霞, 黄颖楠, 冯海波, 等. 乳腺化生性癌8例临床病理分析[J]. *现代肿瘤医学*, 2014, 22(9):2123-2127.
- [8] 张宴, 张江宇, 赖日权, 等. 乳腺化生性癌8例临床病理分析[J]. *诊断病理学杂志*, 2015, 22(9):538-540, 544.
- [9] 黄克强, 文亦磊, 刘姗姗, 等. 乳腺化生性癌18例临床病理分析[J]. *广西医学*, 2015, 37(9):1357-1359, 1362.
- [10] 田艳花, 余宗阳, 欧阳学农. 乳腺化生性癌伴腋窝淋巴结转移1例[J]. *临床肿瘤学杂志*, 2012, 17(6):573-574.
- [11] Fayaz S, Demian GA, Eissa HE, et al. Metaplastic breast carcinoma: Analysis of 31 cases from a single institute [J]. *Journal of the Egyptian National Cancer Institute*, 2017, 29(3):141-145.
- [12] Fernández Pérez MA, Viqueira Rodríguez I, Tello Royloa A, et al. Metaplastic breast carcinoma with unusual presentation: review of three cases [J]. *Breast Care (Basel, Switzerland)*, 2015, 10(6):404-407.
- [13] Leo F, Bartels S, Mägel L, et al. Prognostic factors in the myoepithelial-like spindle cell type of metaplastic breast cancer [J]. *Virchows Arch*, 2016, 469(2):191-201.
- [14] Xiao M, Yang Z, Tang X, et al. Clinicopathological characteristics and prognosis of carcinoma of the breast [J]. *Oncology Letters*, 2017, 14(2):1971-1978.
- [15] Cimino-Mathews A, Verma S, Figueroa-Magalhaes MC, et al. A Clinicopathologic Analysis of 45 Patients With Metaplastic Breast Carcinoma [J]. *Am J Clin Pathol*, 2016, 145(3):365-372.
- [16] Brackstone M, Fletcher GG, Dayes IS, et al. Locoregional therapy of locally advanced breast cancer: a clinical practice guideline [J]. *Curr Oncol*, 2015, 22 (Suppl 1):54-66.
- [17] Tseng WH, Martinez SR. Metaplastic breast cancer: to radiate or not to radiate? [J]. *Ann Surg Oncol*, 2011, 18(1):94-103.
- [18] Shah DR, Tseng WH, Martinez SR. Treatment options for metaplastic breast cancer [J]. *ISRN Oncol*, 2012, 2012:706162.
- [19] Xie S, Ding X, Mo W, et al. Serum tissue polypeptide-specific antigen is an independent predictor in breast cancer [J]. *Acta Histochem*, 2014, 116(2):372-376.
- [20] 邹众维, 李伟, 张帆, 等. 三级淋巴结构与乳腺癌治疗研究进展[J]. *肿瘤药学*, 2015, 5(6):414-419.
- [21] 宁佩芳, 刘君, 任路, 等. 乳腺化生性癌的病理特征、复发和生存情况分析[J]. *现代生物医学进展*, 2017, 17(6):1083-1085.

收稿日期:2017-09-11;修回日期:2017-09-25