

# 主動脈剝離

台北市立萬芳醫院 外科部 心臟血管外科 李紹榕

## 前言

主動脈剝離在台灣平均年發病率為5.6 / 100,000，平均患病率為19.9 / 100,000人<sup>1</sup>。它是一種複雜而致死率很高的心血管疾病，手術具有高併發症及高死亡率之特色。近年來心臟外科正面臨轉型至以腔內介入性治療 (endovascular intervention therapy) 為主的新型態競爭，需要重大投資、新的訓練及治療策略，但同時也為主動脈剝離的治療帶來新的曙光。

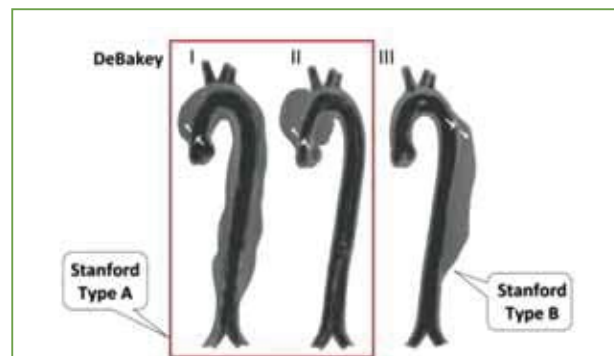
## 一、什麼是主動脈剝離

Sennertus最早描述剝離的過程，而Maunoir在十七到十八世紀間最早描述此一疾病，“aortic dissection”也在此時被命名。

動脈血管壁可分成內膜 (intima)、中膜 (medium) 及外膜 (adventitia)。隨著年紀與多種不同因素的參與，每個人的大血管品質、耐壓性及微細結構都會有所改變。當血管壁中層因高血壓或結締組織缺陷等發生受損後，又遇到不尋常的血壓或外來壓力時（如撞擊力、拮抗牽引力等）讓血管壁內膜破裂，血流經由內膜的裂孔進入管壁中，將血管內膜和中層撕開，讓血流可以在此撕裂開的空間中流動，形成所謂的「假腔」 (false lumen)。因此當剝離發生後，假腔的厚度不如原先三層之結構，卻又要承受病患慣有的高血壓，容易破裂造成大出血或心包填塞死亡。假腔又往往會壓迫真腔 (true lumen) 或側枝血管，造成側枝血管開口被壓迫形成動態缺血，引發身體各器官的缺血現象。當上述情形發生，緊急及積極的治療是避免死亡的唯一方式。

主動脈剝離的內膜破裂位置：升主動脈佔65%，主動脈弓10%，降主動脈20%，遠端主動脈5%。若依時間分類：小於2週為急性期，2週至2個月為亞急性期，大於2個月為慢性期。

針對升主動脈受侵犯與否主要有 DeBakey 及 Stanford 分類，除用來預測預後外，對於選擇手術或藥物治療具有決定性之影響。分類之根據是以主動脈受侵犯之範圍而決定 (圖1)。



圖一 DeBakey 及 Stanford 的主動脈剝離分類 (modified from Wikimedia commons, credit: J. Heuser, CC BY-SA 3.0)

## 圖1. 主動脈剝離之分類

DeBakey根據主動脈剝離的部位及程度分為三類型：

1. 第一型，從升主動脈一直經主動脈弓、降主動脈，甚至到腹部主動脈稱為第一型。
2. 第二型，只侵襲升主動脈。
3. 第三型，由左鎖骨下動脈剝離往遠端延伸到降主動脈或腹主動脈。

Dailey以左鎖骨下動脈為界線，將之簡化為Stanford分類：

1. A型，升主動脈的剝離。
2. B型，升主動脈之外的剝離。

主動脈剝離有三種嚴重情況須緊急手術，包括：(1)器官、肢體或腦部缺血；(2)主動脈破裂大出血而休克；(3)心包填塞。主動脈剝離的死因，有80%來自於心包填塞和心肌缺血。急性主動脈剝離若是不處理，至少50%的病人在發生後48小時內會死亡<sup>2</sup>，也就是以1小時約百分之一的速率增加，因此診斷及治療是與時間賽跑；約71%的人會在2個月內死亡，89%的人在3個月內死亡，而91%會在6個月內死亡。

## 二、會誘發主動脈剝離的因素有那些

近75%的患者都有高血壓的病史，主要風險因子參見表1。

## 三、症狀

當急性主動脈剝離發生時，幾乎90%的病人都會有「劇烈胸痛或背痛」。病人的臨床表現千變萬化，多達30%病患開始時被診斷為別的病。撕裂的疼痛主要來自於隨著血管內膜和中層順著血流剝離，所以疼痛也會由前胸移到背部。

1. 胸痛：疼痛特色像被鞭打 (ripping) 或撕裂 (tearing)，通常剛發作時最痛。根據「急性主動脈剝離國際註冊組織」(International Registry of Acute Aortic Dissection, 簡稱 IRAD) 統計<sup>3</sup>，從1995年12月 26日到2013年2月 6日的17年間，病患主述這是最嚴重的疼痛經驗，在A型主動脈剝離有93%，B型94%；胸痛的發生率，A型83%和B型71%。
2. 血管阻塞、器官缺血或梗塞情況，如：休克昏迷、中風癱瘓、腸阻塞、肢體缺血等。也可能因剝離侵犯至冠狀動脈而造成缺血性心臟病之變化。
3. 心臟方面：主動脈瓣閉鎖不全 (32%) 而造成急性心衰竭、血胸、心包填塞 (70%)，最後容易引發休克與心臟衰竭 (7%) 的情形<sup>4</sup>。
4. 血壓升高、心跳增加、臉色蒼白、活動力減低、注意力無法集中、焦慮、冒汗、頭昏眼花、咳嗽、呼吸困難、聲音沙啞等。

表1. 主動脈剝離的風險因子

血管傷害	先天動脈血管壁異常	動脈炎	異常的血循動力學
1. 未控制的高血壓 2. 做心導管 3. 開心手術 4. 古柯鹼濫用 5. 創傷	1. 馬凡氏症 2. Ehlers-Danlos症候羣 3. 透納氏症 (Turner Syndwme) 4. Loeys-Dietz症候群 5. 家族性胸主動脈疾病	1. 巨大細胞動脈炎 2. Takayasu動脈炎 3. 貝塞氏特症 (Behcet disease) 4. 梅毒	1. 先天性主動脈窄縮 2. 先天性雙瓣式主動脈瓣膜 3. 先天性主動脈瓣膜狹窄 4. 法洛氏四重症 5. 粥狀動脈硬化 6. 懷孕 7. 伐氏操作(Valsalva maneuver，持續的閉氣用力)：如咳嗽、嘔吐、提舉重物、用力排便等。

5. 昏厥<sup>4</sup>：13%。
6. 四肢脈搏消失<sup>4</sup>：19~30%。

#### 四、診斷

1. 一般身體檢查。
2. 胸部X光檢查：60~90%此病的病患有異常。看心臟主動脈、氣管、縱隔腔是否有移位或肺部積水、鈣化病徵（Calcium sign，內膜鈣化與主動脈外膜相去甚遠）。
3. 心電圖：是否有心室肥厚、心肌梗塞的情形，有20% A型主動脈剝離有缺血變化。
4. 電腦斷層掃描（CT）：敏感度96%，特異性100%<sup>5</sup>。可評估主動脈剝離、及動脈瘤的範圍；是否有心包填塞、血胸的情況。根據IRAD統計<sup>3</sup>，A型的確診使用CT比例已從46%提高到73%。
5. 核磁共振檢查：敏感度及特異性98%<sup>5</sup>。可以更精準評估主動脈剝離、動脈瘤範圍與血液流動情形。
6. 心臟超音波（經胸或經食道超音波）：兩者都做的敏感度97~99%，特異性100%<sup>6</sup>。可方便釐清主動脈剝離的位置是否涵蓋到降主動脈、目前心臟功能如何、真假管腔以及對血液流動的狀況作整體性評估。但未控制血壓前或未麻醉前不建議做經食道超音波，以免誘發血壓突然升高造成主動脈破裂。
7. 血管攝影：傳統的侵入性確診工具，現已被非侵入性影像檢查取代，偶而第一時間誤診才會被施行，可見到雙重管腔。有10~20%急性A型主動脈剝離影響到冠狀動脈開口，

也有25%的病患原本即有冠心病；即便如此，不建議在急性主動脈剝離時進行冠狀動脈攝影。

8. D-D雙合試驗（D-dimers）<sup>7-9</sup>：敏感度97%，特異性56%，陽性預測率60%，陰性預測率96%，若血清值<500ng/ml即排除急性主動脈剝離。

#### 五、治療及處置

急性主動脈剝離的治療分為內科藥物及外科手術治療，一般而言，若剝離包含升主動脈及主動脈弓時均要以手術治療（DeBakey I 和 II 型，即Stanford A型）。IRAD之結果顯示，就A型而言，藥物治療之結果有超過50%以上之病患在醫院內治療中死亡，其中以破裂為最多死亡原因；手術治療相對有70~75%之成功機會。因此手術在A型主動脈剝離相對於藥物治療，可以降低一半之死亡率，也被推薦為標準的治療方法。以長期預後而言，手術也比藥物治療有較長的存活率（統計學上，以三年為例，90% 對69%）；但若是剝離區域僅為降主動脈、且無其他併發症時，以內科方式治療效果良好，可不必於急性期手術，持續用藥物治療，但需密切追蹤，一旦剝離區域逐漸變成血管瘤時就要接受手術。

急性A型主動脈剝離的手術目的在解決已發生的併發症，預防未發生的併發症，阻止疾病繼續進行。1955年DeBakey最早報告III型主動脈剝離的切除與重建；1956年DeBakey和Cooley最早置換升主動脈。主動脈剝離的外科治療目的是要切除破壞最嚴重的部分，和阻止血液進入假腔。治療方法包括：

1. 單獨置換主動脈管（通常用Dacron聚酯纖維）。
2. 主動脈根部手術（Bentall procedure）：替換主動脈和主動脈瓣的受損部分。
3. 大衛手術（David procedure）：替換主動脈但主動脈瓣重新植入。
4. TEVAR（thoracic endovascular aortic repair, 胸主動脈腔內修復）微創手術。

但絕大部分病人無法一次換掉全部有問題的大血管，所以手術並不是一個根治的治療，病人必需終身門診追蹤，可能會有後續之治療。藥物治療首要之務是控制血壓，減少主動脈壓力，因此β型阻斷劑極為重要。血壓控制目標為收縮壓控制在100~120毫米汞柱。疼痛的緩解也對血壓控制極為重要。

根據IRAD統計<sup>3</sup>，17年間A型接受手術治療比例已從79%提高到90%。B型的腔內治療則從7%增加到31%。A型住院死亡率顯著下降（31%至22%），手術死亡率也下降（25%至18%）。但院內死亡率在B型無顯著變化趨勢（從12%到14%）。

實施主動脈剝離手術，多採正中胸骨切開術，若手術部位在胸腔主動脈則採左側開胸方式。開放式手術傷口皆大，須使用體外循環機輔助進行。手術死亡率係由下列因素決定：(1)病患年齡；(2)病情嚴重度：主動脈破裂、手術急迫性、剝離嚴重度、主動脈弓需修補、需作冠狀動脈繞道手術、需作主動脈瓣修補或置換術、心臟衰竭嚴重度；(3)共病症疾病嚴重度：周邊血管狹窄或阻塞嚴重度、腦血管

病變（即腦中風）、腎臟功能異常、肝臟功能異常、慢性阻塞性肺病、糖尿病等；(4)麻醉危險度：據IRAD統計，B型急性主動脈剝離如以藥物治療，院內治療死亡率接近10%，手術治療大約接近20%。差異主因需手術的病患大都是已經破裂、瀕臨破裂及開始有其他器官衰竭等，在此情況下手術之失敗率當然大為提高。B型主動脈剝離之手術方式也是以置換主動脈，及去除內膜撕裂處為主之治療方法。

## 六、術後生活方式和工作調整

即使已做完手術或腔內介入性治療，患者必須理解他們的主動脈疾病並沒有被「治癒」。醫師必須教育他們當發生胸、背或腹部疼痛，或缺血併發症時要儘速就醫。與患者同住或照顧者也需要了解什麼樣的症狀就應該採取行動。

常規的有氧運動，低脂和低鹽飲食，實現理想體重是有效控制血壓、膽固醇和主動脈壓力的方法。如患者希望從事劇烈的有氧運動（如跑步或籃球），可以考慮先做壓力測試，確保患者沒有高血壓反應。大多數專家認為，涉及等長運動（isometric exercise）的舉重或競技運動可能觸發主動脈剝離或破裂，因此應該避免<sup>10</sup>。有競爭性的美式足球、冰上曲棍球、足球或可能發生意外的滑雪、滑水等，都可能導致胸腔壓力增加或創傷，因此專家經常建議患者避免這些類型的運動<sup>11</sup>。戒菸也很重要，因為抽菸不僅與胸主動脈疾病的發展相關聯，也與主動脈破裂有關。避免使用古柯鹼或其他刺激藥物（如甲基苯丙胺），因為血壓和脈搏可能會突然被提升而引發災難。

就工作而言，患者一般可以正常在大多數的職業工作。唯一的例外是會有極端的等長收縮運動的重體力和勞動的任何工作（例如：舉重，背家具上下樓梯等）

## 七、主動脈剝離治療新進展

### 1. 手術膠粘劑（Surgical Adhesive）的進步：

包括Bioglue (CryoLife)、Tisseel VHSF fibrin sealant (Baxter) 等，能有效改善人工血管與破損主動脈的縫合效能，減少術後出血機率。

### 2. 血管環接頭（VRC, vascular ring connector）

由魏崢教授發明，用來接合人工血管與人體主動脈的一種鈦金屬環：利用綁靠在環上的溝槽與比縫線更大接觸面積的束帶，從而提供了更強的吻合和更好更快的手術效果。

### 3. 對急性A型主動脈剝離階段性手術的新策略

傳統手術後，60~100%的主動脈弓和降主動脈會有持續通暢的假腔<sup>12</sup>，逐步成為夾層動脈瘤（aneurysma dissecans）。47.5%病患的降主動脈直徑擴張每年增加超過1厘米，15.6%患者在平均33.6個月隨訪期間接受再次手術。

往往在第一次手術2~5年後，降主動脈可能變大到超過5公分形成動脈瘤，需要再次手術：不管是傳統開胸手術進行人工血管置換，或單純以導管置入覆膜血管支架，主動脈弓上的重要血管往往也需要同時進行挪移手術，這樣的手術常造成病患許多痛苦。目前新的融合式治療「主動脈弓置換合併『固定式支架象鼻手術』（frozen elephant trunk）」，可讓患者在第二階段手術時免去血管挪移手術，同時也

增加剝離血管的重塑機會，減少降主動脈逐漸變大的機率與範圍。

H.G. Borst首先在1983年描述了傳統象鼻技術，允許伴隨主動脈弓和近端降主動脈瘤的一階段修復。固定式支架象鼻手術則採用覆膜血管支架取代傳統單純的人工血管，減少合併症並增加剝離的血管壁癒合。

### 4. B型胸主動脈剝離症的積極外科治療<sup>20</sup>

B型主動脈剝離的外科手術常保留給持續性胸痛、主動脈快速擴大或直徑超過5公分、有器官或肢體灌流不足、逆行性剝離至升主動脈、與瀕臨破裂或難控制的高血壓之病患。開放式外科手術常合併較高的死亡率與合併症。B型主動脈剝離於2至5年內也會變化成主動脈瘤而須手術。近來覆膜主動脈血管支架置放手術對主動脈瘤的治療蔚為風潮，因此也被用在B型主動脈剝離。比較起來，腔內介入性治療的侵襲性低、死亡率低，將覆膜血管支架以導管方式植入胸主動脈瘤處，封堵胸主動脈剝離之假腔血流，達到預防破裂的治療效果並促進裂開的血管壁癒合。

從比較開放式手術和腔內治療的薈萃分析（Meta-analysis）可看出：在有合併症的急性B型主動脈剝離腔內治療導致有利的早期結果，有較少的神經和血管併發症，雖然對長期結果仍沒有足夠的數據<sup>13</sup>。另一個薈萃分析研究也指出，腔內治療降低短期死亡率，儘管它並不顯著改善術後併發症或長期死亡率<sup>14</sup>。IRAD統計，腔內治療比藥物治療有較低的5年死亡率<sup>15</sup>，儘管仍需要長期隨訪和更多隨機試驗。

慢性B型主動脈剝離變化成主動脈瘤

之後，腔內治療也要考慮：是否要開窗（fenestration）、分支血管是否要去除或放支架、是否要訂製分枝的覆膜血管支架、是否需要煙囪支架（chimney graft）或潛望鏡支架（periscope graft）來保存側枝循環、是否需要外科手術移植側枝血管等。

## 八、進展中的治療

### 1. TEVAR在一般急性單純性B型主動脈剝離的治療

ADSORB試驗比較腔內治療（戈爾TAG）與優化藥物治療<sup>16</sup>，早期死亡和神經系統併發症發生率兩組都低，1年主動脈重塑及假腔內血栓形成在腔內治療組較佳。INSTEAD試驗則指出，對於死亡率TEVAR比起藥物治療並沒有有利的結果<sup>17</sup>。

### 2. 急性A型主動脈剝離的完全腔內治療

仍在實驗階段，只有少數病例報告。覆膜血管支架的著陸區需要非常準確地進行評估，因為主動脈分支和冠狀動脈開口都在附近<sup>18, 19</sup>。

## 結語

主動脈剝離仍是主動脈的最致命的疾病之一。急性A型主動脈剝離是一種外科疾病，急性B型是內科疾病，除非它是複雜的（有合併症的）。腔內治療適用於複雜的急性B型主動脈剝離或已變成動脈瘤者。

「預防勝於治療」，每個人都應該定期作健康檢查，遵照醫師指示來控制血壓（尤其是已有高血壓的患者），飲食上避免高鹽、高膽固醇食物，不暴飲暴食，生活作息正常，才是避免主動脈剝離的上上之策。

## 參考文獻

1. Yeh TY, Chen CY, Huang JW, et al: Epidemiology and Medication Utilization Pattern of Aortic Dissection in Taiwan: A Population-Based Study. *Medicine* 2015; 94: e1522.
2. Anagnostopoulos CE, Prabhakar MJ, Kittle CF: Aortic dissections and dissecting aneurysms. *Am J Cardiol* 1972; 30: 263-73.
3. Pape LA, Awais M, Woznicki EM, et al: Presentation, Diagnosis, and Outcomes of Acute Aortic Dissection: 17-Year Trends From the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66: 350-8.
4. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al: The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000; 283: 897-903.
5. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, et al: The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993; 328: 1-9.
6. Evangelista A, Garcia-del-Castillo H, Gonzalez-Alujas T, et al: Diagnosis of ascending aortic dissection by transesophageal echocardiography: utility of M-mode in recognizing artifacts. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 102-7.
7. Weber T, Hogler S, Auer J, et al: D-dimer in acute aortic dissection. *Chest* 2003; 123: 1375-8.

8. Ohlmann P, Faure A, Morel O, et al: Diagnostic and prognostic value of circulating D-Dimers in patients with acute aortic dissection. *Crit Care Med* 2006; 34: 1358-64.
9. Shimony A, Filion KB, Mottillo S, et al: Meta-analysis of usefulness of d-dimer to diagnose acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2011; 107: 1227-34.
10. Hatzaras I, Tranquilli M, Coady M, et al: Weight lifting and aortic dissection: more evidence for a connection. *Cardiology* 2007; 107: 103-6.
11. Nataf P, Lansac E: Dilation of the thoracic aorta: medical and surgical management. *Heart* 2006; 92: 1345-52.
12. Park KH, Lim C, Choi JH, et al: Midterm change of descending aortic false lumen after repair of acute type I dissection. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 103-8.
13. Luebke T, Brunkwall J: Outcome of patients with open and endovascular repair in acute complicated type B aortic dissection: a systematic review and meta-analysis of case series and comparative studies. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2010; 51: 613-32.
14. Zhang H, Wang ZW, Zhou Z, et al: Endovascular stent-graft placement or open surgery for the treatment of acute type B aortic dissection: a meta-analysis. *Ann Vasc Surg* 2012; 26: 454-61.
15. Fattori R, Montgomery D, Lovato L, et al: Survival after endovascular therapy in patients with type B aortic dissection: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JACC Cardiovasc Interv* 2013; 6: 876-82.
16. Brunkwall J, Kasprzak P, Verhoeven E, et al: Endovascular repair of acute uncomplicated aortic type B dissection promotes aortic remodelling: 1 year results of the ADSORB trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014; 48: 285-91.
17. Nienaber CA: Influence and critique of the INSTEAD Trial (TEVAR versus medical treatment for uncomplicated type B aortic dissection). *Semin Vasc Surg* 2011; 24: 167-71.
18. Kato N, Shimono T, Hirano T, et al: Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of type A aortic dissection with an entry tear in the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg.* 2001;34:1023-1028.
19. Metcalfe MJ, Karthikesalingam A, Black SA, et al: The first endovascular repair of an acute type A dissection using an endograft designed for the ascending aorta. *J Vasc Surg* 2012; 55: 220-2.
20. 林佳勳：乙型胸主動脈剝離症微創性新療法『主動脈內人工血管支架置放手術』之新發展[http://www.skh.org.tw/skhcvcenter/information.html\(2016-03-17\)](http://www.skh.org.tw/skhcvcenter/information.html(2016-03-17)) ㊦