

DOI:10.3724/SP.J.1008.2009.00968

## 主动脉夹层猝死尸解病理分析

### Pathological analysis of sudden death due to aortic dissection

刘伟强<sup>1</sup>, 杨文山<sup>2</sup>, 冯菲<sup>3</sup>, 朱明华<sup>1\*</sup>

1. 第二军医大学长海医院病理科, 上海 200433

2. 第二军医大学研究生管理大队学员二队, 上海 200433

3. 上海市杨浦区疾病预防控制中心, 上海 200433

**[摘要]** **目的:**探讨主动脉夹层致猝死的临床病理特点、发病机制及危险因素,提高其早期诊断及防治水平,降低病死率。**方法:**对2002—2007年7例主动脉夹层猝死病例进行临床尸检病理分析,总结其临床病理特点,分析发病机制及危险因素。**结果:**7例主动脉夹层猝死患者50岁以上4例,40岁以下3例,年龄30~71岁,平均(50.5±15)岁;多有主动脉粥样硬化和(或)高血压病史;临床表现最初大多为非心血管疾病症状。**结论:**主动脉夹层致病因素复杂,起病隐匿,常导致猝死;伴有长期高血压病、主动脉粥样硬化等高危人群出现突发性胸痛或休克表现时应警惕该病的发生并进行早期干预处理,降低患者病死率。

**[关键词]** 主动脉夹层;猝死;尸体解剖;病理学

**[中图分类号]** R 543.16 **[文献标志码]** B **[文章编号]** 0258-879X(2009)08-0968-03

主动脉夹层是指主动脉腔内的血液,从主动脉内膜撕裂口进入主动脉中膜,使中膜分离,并沿主动脉长轴方向扩展,从而造成主动脉真假两腔分离的一种病理改变<sup>[1]</sup>。该病发病突然且病情发展迅速,病死率高,可导致猝死等严重后果,且因临床短时间内难以确诊,常易漏诊、误诊而导致医疗纠纷。因此,本研究对7例主动脉夹层猝死病例进行全面尸检,探讨其发病机制和致病因素,以期加强对该病的认识,提高其诊治水平,降低病死率。

### 1 资料和方法

**1.1 一般资料** 2002—2007年7例主动脉夹层破裂猝死患者,男5例,女2例;年龄30~71岁,平均(50.5±15)岁。4例为50岁以上中老年人,3例为30~40岁的年轻人。3例既往有主动脉粥样硬化及高血压病史,1例仅有主动脉粥样硬化病史,1例仅有高血压病史,1例有肺结核病史,1例为足月产妇。

**1.2 临床表现** 患者主要表现为非心血管疾病症状,其中5例有四肢疼痛或麻木无力,4例出现呼吸急促、口唇青紫,个别表现为腹部不适、头晕眼花、冷汗和意识丧失等症状,仅有3例出现胸闷、胸痛。自出现症状或体征至死亡的时间为0.5~13 h,生前均未诊断主动脉夹层。3例心电图记录均表现为窦性心律。

**1.3 尸体解剖** 所有病例均做全身解剖,对心脏、脑、肺、肝、肾和胰腺等主要脏器用甲醛固定并在不同部位取材,常规H-E染色,观察病理学特征。

### 2 结果

**2.1 主动脉夹层的分型及致死原因** 7例患者中5例为DeBakey I型和II型(Stanford A型),夹层大小8 cm×5 cm~28 cm×7 cm,内膜及外膜均仅见一个纵向或横向的不规则破裂口(图1)。

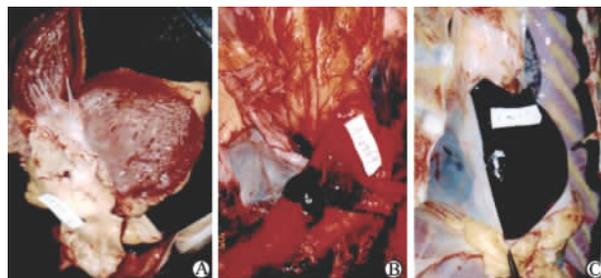


图1 Stanford A型主动脉夹层破裂的病理形态及后果  
A:内破裂口;B:外破裂口(表面附血凝块);C:心包积血

内膜破口距主动脉瓣1~1.3 cm,长0.5~7 cm,外膜破口位于心包腔内,长0.5~3 cm,故破裂后造成心包填塞,心包腔内积血和血凝块350~650 ml;2例为DeBakey III型(Stanford B型),主动脉夹层大小20 cm×7 cm和105 cm×8 cm,内膜破口均横向,长4 cm,位于降主动脉起始部,外膜破口不规则纵向,分别长5 cm和6 cm,距主动脉根部分别为12 cm和26 cm,导致胸腔内大出血(胸腔及纵隔血性积液或血凝块3 600~4 000 ml)而死于失血性休克。夹层病变处主动脉呈长梭形膨大,显微镜下见血管壁弹力纤维断裂、中膜

**[收稿日期]** 2008-12-25 **[接受日期]** 2009-06-25

**[作者简介]** 刘伟强,讲师、主治医师。E-mail:gzf0524@21cn.com

\* 通讯作者(Corresponding author). Tel:021-81873689, E-mail:zhuminghua@yahoo.com.cn

分离伴血肿、外膜纤维组织增生伴玻璃样变性、外膜破口处有急性炎症反应。

2.2 伴随改变 7例均伴有左心室肥大,5例伴有全身小动脉硬化等高血压病变和主动脉粥样硬化;2例外貌体征符合 Marfan 综合征,其中1例检出甲状腺微小癌。另有2例中见陈旧性肺结核,1例伴心肌脂肪浸润。

### 3 讨论

#### 3.1 主动脉夹层的发病情况及可能机制

3.1.1 发病情况 主动脉夹层是最常见与最危险的主动脉急性疾病,其真实发病率不很明确,随着诊断水平的提高,其发现率已呈明显上升趋势<sup>[2-3]</sup>。该病因复杂,是多种血管疾病导致的临床病理结局,其中性别和年龄是重要影响因素,男女比例 1.3 : 1~3.4 : 1,发病年龄平均在 50 岁以上<sup>[2-4]</sup>。本组病例中男女之比为 2.5 : 1,且多为中老年患者,与上述情况基本相符。

3.1.2 致病机制 高血压病是主动脉夹层的主要致病因素,其次是动脉粥样硬化、代谢性结缔组织疾病、炎症病变(如梅毒性主动脉炎)、内分泌紊乱、血管畸形和血管损伤等可造成主动脉内膜及中层损伤的疾病。本组病例中 4 例有主动脉粥样硬化,4 例有高血压病史。高血压病及动脉粥样硬化的可能致病机制:动脉粥样硬化斑块使内膜易破并引起动脉中膜缺血、营养不足致变性、坏死,易发生剥离;而高血压可导致血流动力学障碍并促进动脉粥样硬化发展,最终导致血液溢入动脉中层而形成套管状血肿。因此,防治主动脉粥样硬化,尤其是控制高血压以减少血流对动脉壁的冲击,是防治主动脉夹层的重要措施。

主动脉夹层还可见于年轻患者,常与遗传性、代谢性或内分泌疾病有关,如 Marfan 综合征和 Turner 综合征等<sup>[5-7]</sup>。本组中有 2 例 Marfan 综合征患者,均在 40 岁以下,其中 1 例合并甲状腺微小癌,另 1 例为产妇,其发病原因与主动脉中层先天性缺陷和内分泌因素(甲状腺功能降低和妊娠时黄体酮水平增高均可通过蛋白聚糖增多引起结缔组织疏松)有关;另外妊娠期血容量增加致左心输出量增加,血流对主动脉壁冲击力增加,雌激素抑制胶原蛋白和弹性纤维在主动脉壁沉积,孕激素促进非胶原蛋白在主动脉壁的沉积,均可促进主动脉夹层的形成和破裂<sup>[8]</sup>。

3.2 临床表现及可能预后 主动脉夹层的临床表现复杂多样,无特异性表现。突发剧烈疼痛为发病时最常见症状,约发生于 90% 的患者,疼痛呈撕裂或刀割样,难以忍受。患者表现为烦躁不安、焦虑、恐惧和濒死感,且为持续性,镇痛药物难以缓解。急性期约有 1/3 的患者出现面色苍白,大汗淋漓、四肢皮肤湿冷,脉搏快弱和呼吸急促等休克前期表现。另外还可伴发部分器官缺血表现,如中枢神经系统缺血引起的偏瘫、截瘫,意识模糊和昏迷;四肢缺血出现肢体急性疼痛,脉搏减弱、消失,肢体发凉及紫绀;肾缺血出现少尿、血尿和肠缺血出现腹痛、腹胀等<sup>[1]</sup>。心电图检查一般为窦性心律,无特异性表现。

主动脉夹层一旦破裂,预后很差,病死率较高<sup>[9-10]</sup>,且常引起猝死。猝死是指外表似乎健康的人,因内在疾病而发生

急速、意外的死亡,自发病至死亡的时限为 24 h<sup>[11]</sup>。主动脉夹层一旦向血管外破裂即可造成急性心包填塞或胸腔内大出血而迅速死亡,在心脏性猝死中占第 2 位<sup>[12]</sup>。少数升主动脉瘤会累及心瓣膜或冠状动脉开口,诱发瓣膜病或心肌缺血而猝死。本组 7 例主动脉夹层均较大,自升主动脉扩展至主动脉弓或降主动脉的不同部位;其中 5 例外裂口发生于主动脉瓣口附近,并导致心包积血、填塞而死亡;2 例因外破裂口位于降主动脉,引起胸腔内大出血。自出现症状或体征至死亡均在 24 h 内。

3.3 主动脉夹层的诊治要点 主动脉夹层的诊断只要想到,容易确诊。胸部平片和心电图可辅助诊断,根据病情需要可选择超声、螺旋 CT 或 MRI,必要时可行血管造影明确诊断<sup>[13]</sup>。但主动脉夹层猝死病例发病后病情发展迅速,易误诊、漏诊,常失去诊断和抢救时间<sup>[14]</sup>。本组 7 例患者无一例生前明确诊断,多误诊为心肌梗死、脑溢血、脑梗死或肺栓塞等。

因此,临床上若发现有长期高血压病史者出现剧烈且持续、可沿血管走向放射的疼痛,且有皮肤苍白、出汗、周围性紫绀等休克表现,但血压不低或高于正常;有主动脉瓣关闭不全的舒张期心脏杂音;出现双上肢脉搏、血压不对称,双下肢足背动脉搏动不对称;有一过性肢体麻木;疼痛伴有脑卒中的表现;伴有腹部疼痛的表现但腹部体征轻微;心电图有左心室肥大的表现但无急性心梗相应特征性改变的患者时应警惕该病的发生并进行相应的早期处理,提高早期诊断率,改善患者预后,同时应及时向患者说明病情的严重性,使其认识到该病的不良后果。此外,对外貌符合 Marfan 综合征的年轻患者也应警惕该病的发生。

#### [参考文献]

- [1] 张培华,蒋米尔. 临床血管外科学[M]. 2版. 北京:人民卫生出版社,2007:304-309.
- [2] Hagan P G, Nienaber C A, Isselbacher E M, Bruckman D, Karavite D J, Russman P L, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease [J]. JAMA, 2000, 283: 897-903.
- [3] Kung S W, Ng W S, Ng M H. Aortic dissection in an accident and emergency department in Hong Kong [J]. Hong Kong Med J, 2007, 13: 122-130.
- [4] 吴勇波,曾和松,黄芬,周千星,何涛,徐成胜,等. 主动脉夹层急性期院内死亡危险因素分析[J]. 内科急危重症杂志, 2008, 14: 293-295.
- [5] Hirani R, Koszyca B, Byard R W. Marfan syndrome and sudden death within a family-aetiologic, molecular and diagnostic issues at autopsy [J]. J Forensic Leg Med, 2008, 15: 205-209.
- [6] Mimasaka S, Ohtsu Y, Tsunenari S, Matsukawa A, Hashiyada M, Takahashi S, et al. Sudden death of a young woman due to aortic dissection caused by Turner's syndrome [J]. Pathol Int, 2007, 57: 219-223.
- [7] Lee C C, Chang W T, Fang C C, Tsai I L, Chen W J. Sudden death caused by dissecting thoracic aortic aneurysm in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease [J]. Resusci-

- tation,2004,63:93-96.
- [8] 高天明,付强.妊娠合并主动脉夹层死亡2例文献复习[J].中国冶金工业医学杂志,2007,24:374-375.
- [9] Kurosaki K,Fushimi Y,Hara S,Kano S,Kuriiwa F,Nagai T,et al. Sudden death caused by tension pneumothorax after rupture of a thoracic aortic aneurysm. Case report[J]. Am J Forensic Med Pathol,2001,22:250-252.
- [10] Pelech A N,Neish S R. Sudden death in congenital heart disease[J]. Pediatr Clin North Am,2004,51:1257-1271.
- [11] 王保捷.法医学[M].4版.北京:人民卫生出版社,2005:97-209.
- [12] 曹素艳,沈瑾,马正中.70例心脏性猝死患者的临床尸检病理分析[J].中华急诊医学杂志,2005,14:504-506.
- [13] 王春艳,武军,杨春荣,张京晓.主动脉夹层动脉瘤诊断进展[J].中国实验诊断学,2008,12:1480-1482.
- [14] Pierce L C,Courtney D M. Clinical characteristics of aortic aneurysm and dissection as a cause of sudden death in outpatients [J]. Am J Emerg Med,2008,26:1042-1046.

[本文编辑] 贾泽军