

DOI:10.16781/j.0258-879x.2019.08.0873

· 论 著 ·

David 手术在马方综合征主动脉根部病变中的应用

谈梦伟, 徐志云*, 韩 林, 陆方林, 唐 昊, 宋智钢

海军军医大学(第二军医大学)长海医院胸心外科, 上海 200433

[摘要] **目的** 探讨 David 手术治疗马方综合征主动脉根部病变的手术指征、技术要点及临床效果。**方法** 回顾性分析 2006 年 6 月至 2017 年 7 月在我科行 David 手术治疗主动脉根部病变的 52 例马方综合征患者的临床资料。总结患者术前一般资料、手术方法及随访结果。**结果** 男 35 例、女 17 例, 平均年龄为 (36.6±14.5) 岁。术前存在重度主动脉瓣关闭反流 37 例 (71.2%), 主动脉瓣环、窦部、窦管交界直径分别为 22~30 mm、40~56 mm、34~51 mm。40 例主动脉根部真性动脉瘤患者行单纯 David 手术, 主动脉阻断时间为 61~108 min, 平均为 (81.3±11.6) min; 体外循环时间为 88~129 min, 平均为 (97.3±10.8) min。12 例合并 Stanford A 型主动脉夹层患者行 David 手术+全主动脉弓置换+降主动脉象鼻手术, 主动脉阻断时间为 93~126 min, 平均为 (107.4±11.2) min; 体外循环时间为 127~180 min, 平均为 (143.5±17.1) min。所有患者使用人工血管直径均≤30 mm, 9 例采用右心房分流技术处理主动脉根部渗血。42 例患者撤机前行经食道超声心动图检查以评估主动脉瓣功能, 结果示无反流 16 例、微量反流 18 例、轻度反流 8 例。全组住院期间死亡 1 例 (1.9%, 1/52), 所有患者均无二次开胸止血及其他重大并发症。术后平均随访 (3.2±2.1) 年, 完整随访 43 例, 无患者死亡; 最近一次随访超声检查示主动脉瓣无反流 6 例、微量反流 24 例、轻度反流 12 例、中度反流 1 例, 无中度及以上反流患者比例达 97.7% (42/43); 无患者因严重主动脉瓣关闭不全行瓣膜置换手术; 美国纽约心脏协会心功能分级 I 级 39 例 (90.7%)、II 级 4 例 (9.3%)。**结论** 对马方综合征主动脉根部病变, 在基于一定手术指征选择合适患者的基础上, 选用口径适宜的人工血管行 David 手术治疗的安全性高, 疗效可靠。

[关键词] 保留瓣膜的主动脉根部再植术; 马方综合征; 主动脉根部瘤; 夹层动脉瘤

[中图分类号] R 654.31 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 0258-879X(2019)08-0873-06

Application of valve-sparing aortic root reimplantation for aortic root disorders in patients with Marfan syndrome

TAN Meng-wei, XU Zhi-yun*, HAN Lin, LU Fang-lin, TANG Hao, SONG Zhi-gang

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Changhai Hospital, Naval Medical University (Second Military Medical University), Shanghai 200433, China

[Abstract] **Objective** To evaluate the appropriate indications, key points of surgical techniques, and early to mid-term outcomes of valve-sparing aortic root reimplantation in patients with Marfan syndrome. **Methods** The clinical data of 52 patients with Marfan syndrome who underwent valve-sparing aortic root reimplantation in our department from June 2006 to July 2017 were retrospectively analyzed. Preoperative patient characteristics, surgical techniques, and follow-up outcomes were summarized. **Results** The patients had a mean age of (36.6±14.5) years, with 35 males and 17 females. Severe aortic valve insufficiency (AI) was found in 37 cases (71.2%) preoperatively. Echocardiography indicated that the average diameter of aortic annulus, aortic sinus, and sinotubular junction of this cohort were 22-30 mm, 40-56 mm, and 34-51 mm, respectively. Pure valve-sparing aortic root reimplantation was performed in 40 patients presenting aortic root aneurysm, with a cross-clamp time of 61-108 min and a mean of (81.3±11.6) min, and with a cardiopulmonary bypass time of 88-129 min and a mean of (97.3±10.8) min. The other 12 patients with Stanford type A aortic dissection underwent concomitant total arch replacement and elephant trunk implantation in the descending aorta, with a cross-clamp time of 93-126 min and a mean of (107.4±11.2) min, and with a cardiopulmonary bypass time of 127-180 min and a mean of (143.5±17.1) min. Vascular prostheses with a diameter of ≤30 mm were adopted in all patients. Aortic root bleeding was drained to

[收稿日期] 2019-02-16 **[接受日期]** 2019-06-12

[基金项目] 国家自然科学基金(81770477), 上海市科学技术委员会基金(17ZR1438100). Supported by National Natural Science Foundation of China (81770477) and Fund of Shanghai Science and Technology Commission (17ZR1438100).

[作者简介] 谈梦伟, 博士, 主治医师. E-mail: tmengweismmu@163.com

*通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31161762, E-mail: xuzhiyunsmmu@163.com

the right atriums in 9 patients. Transesophageal echocardiography was performed in 42 cases before extracorporeal circulation removal, with 16 cases presenting no AI, 18 presenting trace AI, and 8 presenting mild AI. There was one in-hospital death (1.9%) and no secondary thoracotomy for bleeding or other major complications. The mean follow-up was (3.2±2.1) years, with 43 cases completed the follow-up and no death during follow-up. Echocardiography in the latest follow-up indicated that 6 cases presented no AI, 24 presented trace AI, 12 presented mild AI, and only one case presented moderate AI, with 97.7% (42/43) patients free from moderate AI. No case underwent aortic valve replacement for severe AI. There were 39 (90.7%) patients in New York Heart Association class I and 4 (9.3%) patients in class II. **Conclusion** Application of valve-sparing aortic root reimplantation using vascular prostheses with appropriate diameter is safe and effective for suitable patients with Marfan syndrome, and can obtain satisfactory outcomes.

[Key words] valve-sparing aortic root reimplantation; Marfan syndrome; aortic root aneurysm; dissecting aneurysm

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2019, 40(8): 873-878]

马方综合征是一种遗传性结缔组织病,患者在年龄较轻时即可发生主动脉根部病变,典型者为“洋葱头”样真性动脉瘤,且相当一部分患者可并发 Stanford A 型主动脉夹层^[1]。由于主动脉瓣环、瓣叶交界及窦管交界长期受窦部瘤样扩张影响而继发扩张形变,马方综合征患者多合并不同程度的主动脉瓣关闭不全,但瓣叶质量往往正常或基本正常^[2]。对此类患者的主动脉根部处理,以往的经典治疗方法是实施 Bentall 手术,即采用带瓣管道行主动脉根部置换术,该术式虽在根部重建上疗效可靠^[3-4],但年轻患者置换主动脉瓣后的长期抗凝治疗将导致出血、血栓栓塞、瓣膜功能障碍及感染等并发症,影响患者远期预后^[5]。David 手术,即保留主动脉瓣的主动脉根部替换术,具有既能彻底切除病变主动脉窦壁组织,又能保留自体瓣膜而避免发生人工瓣膜相关并发症等优点,但该手术技术门槛高,用于处理马方综合征患者的主动脉根部病变具有相当大的挑战^[2,4,6],目前国内尚缺乏马方综合征主动脉根部病变 David 手术安全性和远期主动脉瓣功能状态等的系统临床研究报道。

本研究回顾总结了近 10 年在我科采用 David 手术治疗马方综合征主动脉根部病变患者的临床资料,就该部分患者行 David 手术的指征、技术要点及近、中期临床疗效进行探讨。

1 资料和方法

1.1 病例来源 选择 2006 年 6 月至 2017 年 7 月于我科接受 David 手术治疗、符合 Ghent 马方综合征诊断标准^[7]的主动脉根部病变患者。该术式的排除标准包括:(1)主动脉瓣叶存在过度牵张变薄、应力穿孔、纤维钙化或风湿性改变等器质性病变;(2)

主动脉窦部直径>60 mm;(3)主动脉瓣环直径>30 mm。本研究通过我院医学伦理委员会审批。

1.2 手术方法 采用全身麻醉仰卧位正中开胸,股动脉插管,右心房/上下腔静脉插管建立体外循环,如术中需要停循环处理主动脉弓部病变,则经无名动脉或右侧腋动脉插管行选择性脑灌注。对不涉及主动脉弓部处理的主动脉根部动脉瘤患者在常规低温(33℃)体外循环下行 David 手术。对马方综合征并发 Stanford A 型主动脉夹层患者,因术前全主动脉计算机断层扫描血管成像(computed tomography angiography, CTA)显示夹层均自主动脉根部向远端累及至双侧髂动脉,故在中度低温(27℃)停循环并选择性脑灌注下实施 David 手术+全主动脉弓置换+降主动脉象鼻手术,其中主动脉近端手术操作在停循环前和复温期间完成。

主动脉根部的处理技术要点(图 1):应游离主动脉窦壁至主动脉瓣环根部、左心室流出道水平,在主动脉瓣环上方留 3 mm 组织沿瓣环平行切除其上方的所有主动脉窦壁组织;3 针 4-0 Prolene 线带毛毡片褥式缝合悬吊 3 个主动脉瓣叶交界顶点。选用口径合适的人工血管,将其套在主动脉根部外侧,在主动脉瓣环下方以 9 针带垫片 2-0 缝瓣线由腔内向外水平褥式缝合固定瓣环,再向外穿过人工血管末端,打结。尽可能抬高瓣叶交界顶点高度(保证更大的瓣叶对合面积),注水测试瓣膜对合情况,高度合适后将 4-0 Prolene 线向外穿过人工血管打结;再以 4-0 Prolene 线沿瓣环“城墙样”连续缝合残留的窦壁组织和人工血管,从而将窦壁边缘固定于人工血管。用 5-0 Prolene 线将左、右冠状动脉开口扣吻合于人工血管的适当位置。在人工血管选择策略上,对主动脉瓣环直

径 ≤ 28 mm者选用的人工血管直径为瓣环直径+2 mm, 主动脉瓣环直径 > 28 mm且 ≤ 30 mm者

选用直径为30 mm的人工血管, 避免使用直径 > 30 mm的人工血管。

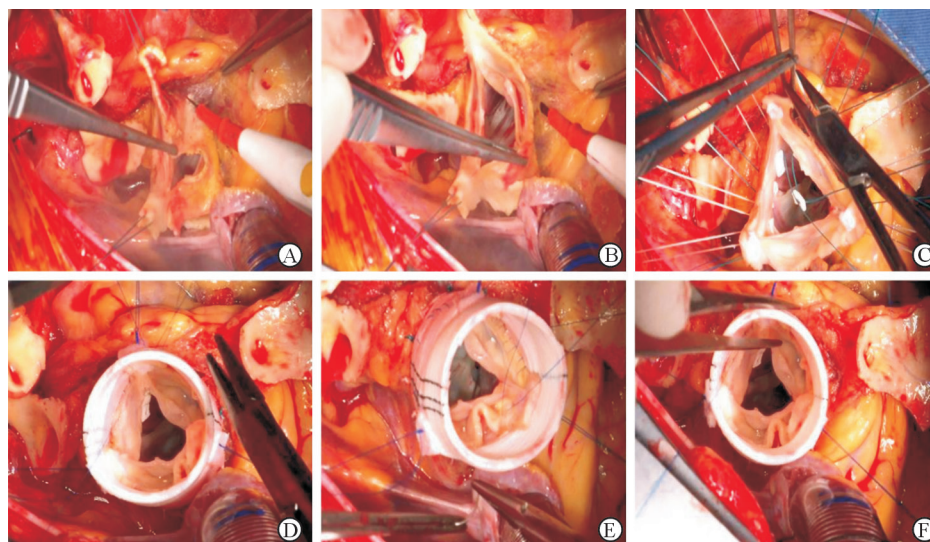


图1 马方综合征主动脉根部病变 David 手术的技术要点

Fig 1 Key points of valve-sparing aortic root reimplantation for aortic root disorders in patients with Marfan syndrome

A, B: Aortic wall of Valsalva sinus should be dissected proximal to bottom of aortic annulus and to the level of left ventricular outflow tract; C: The aortic annulus was reinforced with 9 mattress-sutured double-headed sutures with a pad below annulus, with 3 for each sinus; D: A vascular graft with appropriate diameter should be chosen. A diameter of 2 mm larger than that of aortic annulus, and a diameter of 30 mm for patients with the aortic annulus diameter > 28 mm and ≤ 30 mm was considered suitable caliber for vascular graft; E, F: The height of 3 commissural regions of the aortic annulus should be elevated as much as possible to provide a larger commissural height and area of aortic leaflet

1.3 随访 所有患者术后3个月、6个月、1年及此后每1~2年均行经胸心脏超声检查明确主动脉瓣功能, 根据反流量将其分为无反流、微量反流、轻度反流、中度反流、重度反流。

2 结果

2.1 一般资料 共有52例马方综合征主动脉根部病变患者纳入研究, 男35例、女17例, 年龄为13~57岁, 平均 (36.6 ± 14.5) 岁, 其中 < 30 岁者29例(55.8%)。主动脉根部病变类型: 单纯主动脉根部真性动脉瘤40例(76.9%), 合并Stanford A型主动脉夹层12例(23.1%), 主动脉瓣二叶瓣畸形者2例(3.8%)。术前超声检查示: 重度主动脉瓣关闭反流37例(71.2%)、轻中度主动脉瓣关闭反流9例(17.3%)、无反流6例(11.5%); 左心室射血分数(left ventricular ejection fraction, LVEF) $> 50\%$ 者39例(75.0%), 其中LVEF为40%~50%者13例(25.0%); 左心室舒张末期内径(left ventricular

end-diastolic diameter, LVEDD) > 6.5 cm者38例(73.1%); 主动脉瓣环直径为22~30 mm, 平均为 (26.8 ± 1.6) mm; 主动脉窦部直径为40~56 mm, 平均为 (50.3 ± 3.4) mm; 窦管交界直径为34~51 mm, 平均为 (43.3 ± 3.7) mm。

2.2 手术治疗情况 40例马方综合征主动脉根部真性动脉瘤患者单纯行David手术, 主动脉阻断时间为61~108 min, 平均为 (81.3 ± 11.6) min; 体外循环时间为88~129 min, 平均为 (97.3 ± 10.8) min。12例合并Stanford A型主动脉夹层患者行David手术+全主动脉弓置换+降主动脉象鼻手术, 主动脉阻断时间为93~126 min, 平均为 (107.4 ± 11.2) min; 体外循环时间为127~180 min, 平均为 (143.5 ± 17.1) min。2例主动脉瓣仅有1个瓣叶交界区的一侧瓣膜游离缘存在较小应力穿孔的患者, 用6-0 Gore-Tex线往返双层缝合技术加固存在应力穿孔的瓣叶游离缘以行主动脉瓣成形术; 其他同期手术包括行左房室瓣成形术4例, 右房室瓣成形术4例, 冠状动脉旁路移植术3例, 房间隔缺损修补

术 2 例; 9 例采用右心房分流技术处理主动脉根部渗血。本组患者选用直径为 24 mm 的人工血管者 1 例, 26 mm 者 5 例, 28 mm 者 29 例, 30 mm 者 17 例。术中对 42 例患者在心脏复跳后使用经食道超声心动图(transesophageal echocardiography, TEE)进行主动脉瓣功能评估, 无反流 16 例、微量反流 18 例、轻度反流 8 例。

2.3 疗效与随访结果 1 例合并 Stanford A 型主动脉夹层患者因术后并发急性肾功能衰竭及感染, 于术后住院期间死亡; 所有患者均无二次开胸止血。随访时间为 1~12 年, 平均随访时间为 (3.2 ± 2.1) 年, 自随访开始至最近一次随访期间无死亡病例。在完整随访至 2018 年 12 月的 43 例患者中, 最近一次心脏超声检查示无主动脉瓣反流 6 例 (14.0%)、微量反流 24 例 (55.8%)、轻度反流 12 例 (27.9%)、中度反流 1 例 (2.3%), 无中度及以上主动脉反流比例为 97.7% (42/43); 无因重度主动脉瓣关闭不全而行瓣膜置换术者; 患者术后心功能均恢复良好, 其中纽约心脏协会 (New York Heart Association, NYHA) 心功能分级 I 级 39 例 (90.7%)、II 级 4 例 (9.3%)。

3 讨论

3.1 手术指征 主动脉瓣正常功能的维持有赖于正常的瓣叶、瓣环、主动脉窦等根部结构, 即使瓣叶本身无原发疾病, 其仍可因累及主动脉窦、窦管交界等主动脉根部病变而继发关闭不全。相对于 Bentall 手术, David 手术的优势在于保留了质量正常或基本正常的主动脉瓣, 术后无需抗凝治疗, 尤其适合存在明显抗凝禁忌证的患者, 如妊娠或有长期抗凝顾虑的年轻患者, 由于中远期效果良好, 其手术适应证逐渐放宽^[2,6,8]。然而, David 术的技术门槛高, 部分患者远期可能再次出现主动脉瓣关闭不全, 存在一定的再次瓣膜置换手术风险^[9]。因此, 选择条件合适的患者进行 David 手术是获得良好远期效果的关键。

马方综合征本质上是一种因缺乏原纤维蛋白 1 (Fibrillin 1) 导致的全身结缔组织病, 患者在心血管系统的典型表现为明显的主动脉瓣环扩张症及主动脉根部动脉瘤, 患者发病时往往较年轻; 显著扩张的主动脉窦部导致了主动脉瓣环和窦管交

界等邻近结构的扩张形变, 进而导致继发性瓣膜关闭不全^[2,10]。由于主动脉瓣叶韧性及强度降低, 以往通常认为 David 手术不适用于马方综合征的治疗^[11-12]。直至近些年, 为数不多的几项国外研究报道将 David 手术用于处理马方综合征患者的主动脉根部病变, 结果显示对此类有着严格手术指征的合适患者可取得较满意的疗效^[4,6,13], 而国内目前尚无系统的成组临床病例报道。

本组病例平均随访 (3.2 ± 2.1) 年, 提示术后近、中期疗效良好。在 David 手术指征及患者选择方面, 我们认为有以下几个原则: (1) 优先选择年轻患者; (2) 主动脉瓣叶应无应力性穿孔或明显裂隙; (3) 主动脉瓣环直径 ≤ 30 mm; (4) 主动脉窦部直径 ≤ 50 mm 更适宜手术治疗; (5) 选择性用于合并急性 Stanford A 型主动脉夹层的患者; (6) 对于窦壁明显增厚的慢性 Stanford A 型主动脉夹层患者避免使用。结合既往研究, David 手术的相对禁忌证包括: (1) 瓣叶过度牵张、变薄或伴有交界区应力性穿孔、撕裂; (2) 主动脉窦部直径 > 60 mm, 此时往往伴窦管交接和瓣环的显著扩张, 瓣叶应力增加, 易合并穿孔; (3) 主动脉瓣环直径 > 30 mm 应慎用该术式, ≥ 34 mm 一般不考虑使用该术式, 此类患者术后瓣叶应力往往仍较大, 远期易穿孔或撕裂; (4) 主动脉瓣二叶瓣畸形^[2,4,6]。对于临床经验不足的中心, 采用 David 手术治疗马方综合征主动脉根部病变时尤其需严格把控手术指征。

3.2 David 手术技术要点 因处理主动脉根部技术的差异, David 手术包括经典的 David I 式再植技术和被称为 David II 术式的重建技术^[14]。本组患者均采用了 David I 式手术, 即保留主动脉瓣的主动脉根部再植术。马方综合征患者因心脏纤维骨架组织存在异常, 其主动脉根部病变常表现为典型的主动脉瓣环扩张症^[15]。与 David II 式重建法相比, 根部再植术用于马方综合征患者的最大优势在于通过瓣环下方以 9 针带垫片的 2-0 缝线褥式缝合固定瓣环, 从而最大程度地对主动脉瓣环的功能形态加以塑形, 理论上可预防术后远期因主动脉瓣环进一步扩张导致的瓣膜关闭不全。De Oliveira 等^[16]指出, 如采用重建法处理年轻马方综合征患者的主动脉根部病变, 即使在手术干预时患者瓣环内径仍

正常, 其术后仍将不断扩张并继发主动脉瓣关闭不全。在 David 等^[2]的另一项针对马方综合征患者的研究中, 26 例采用重建法的患者在随访末期有 5 例出现轻度以上的主动脉瓣关闭不全, 且经超声检查评估均为术后远期主动脉瓣环扩张所致。另一些研究结果同样表明, 再植法术后主动脉瓣功能较重建法更为稳定持久^[17-19]。因此, 正如 Ouzounian 等^[20]近期报道结果, 最适合马方综合征患者的保留主动脉瓣根部重建方式是 David 再植术式。

在人工血管的口径选择方面, 我们的原则是对术中测量主动脉瓣环直径 < 28 mm 的患者, 将主动脉瓣环内径 $+ 2$ mm 作为选用的人工血管直径。对于主动脉瓣环直径 > 28 mm 且 ≤ 30 mm 的患者, 则直接选用直径为 30 mm 的人工血管, 避免使用直径 > 30 mm 的人工血管, 该方法较为简便, 可操作性强。避免选择直径 > 30 mm 的人工血管是因为 David 术后人工血管口径决定了功能上相当于窦管交界和主动脉瓣环的口径, 口径过大的人工血管术后主动脉瓣仍将承受较大应力, 易穿孔或撕裂, 影响远期疗效, 这也是人工血管产品直径一般不超过 32 mm 的原因。本组行 David 手术的马方综合征患者术前主动脉瓣环直径均 ≤ 30 mm, 也从一定程度上避免了植入型号过大的人工血管, 确保术后中远期瓣膜功能良好。此外, de Kerchove 等^[21]介绍了一种在 David 再植术中确定人工血管合适直径的简易、可靠的方法, 即测量左、无冠窦交界顶点到窦底连线的高度, 选择直径等于或比其大一号的人工血管。其解剖依据为左、无冠窦交界高度相对固定, 这一长度与窦管交界、解剖及功能瓣环不同, 其距离不会随主动脉根部病变进展而改变, 且在正常主动脉根部, 上述距离基本等于窦管交界和功能瓣环的外径^[22]。在商品化的带窦人工血管, 主动脉窦高度恰好等于窦管交界直径也从侧面印证了这一解剖规律^[21]。此外, David 等^[2]研究指出, 再植术由于加固了瓣环, 主动脉根部弹性差, 不能形成主动脉窦的形态, 在收缩期管壁与主动脉瓣碰撞影响瓣叶开放, 增加了瓣叶的损伤。选用比拟重塑后的主动脉瓣环直径大 4~5 mm 的人工血管可在术后形成类似主动脉窦的功能区, 降低瓣叶关闭速度, 减轻瓣叶应力^[23]。

David 术式其他的技术要点包括: (1) 必须将主动脉窦壁小心向下游离至主动脉瓣环根部,

甚至达到左心室流出道水平。其中, 右冠窦向下分离其与右心室之间的结缔组织, 左冠窦及无冠窦向下分离其与左心房前壁间的结缔组织, 目的是为了在瓣环下方间断褥式缝合加固瓣环。(2) 将 3 个主动脉瓣叶交界悬吊缝合于人工血管时, 应尽可能抬高交界以增加瓣环高度, 从而维持较大的瓣叶对合面积。(3) 以 David 术式完成保留瓣膜的主动脉根部置换、左右冠状动脉再植于人工血管后, 经人工血管自主动脉根部以一定压力灌注含血冷心脏停搏液, 观察主动脉根部有无明显渗血。对于预计根部渗血较多的患者, 可在开放主动脉阻断钳之前以大小合适的自体心包封闭横窦, 必要时作右心房内引流, 本组有 9 例患者采用了这一方法, 术后均未行二次开胸止血。

3.3 手术效果 本组患者术中心脏复跳后 TEE 提示主动脉瓣无反流 16 例、微量反流 18 例、轻度反流 8 例, 住院死亡率为 1.9% (1/52)。直至最后一次随访无死亡病例, 97.7% (42/43) 的患者术后无中度及以上主动脉瓣反流, 无因主动脉根部病变而行主动脉瓣置换术患者; 心功能恢复良好, NYHA 心功能分级 I 级 90.7% (39/43), 总体近、中期手术效果良好。

总之, 对具备 David 手术适应证的马方综合征患者, 行 David 手术治疗其主动脉根部病变是一种安全、有效的方法, 但远期疗效仍有待进一步随访观察。

[参 考 文 献]

- [1] SCHOENHOFF F S, JUNGI S, CZERNY M, ROOST E, REINEKE D, MATYAS G, et al. Acute aortic dissection determines the fate of initially untreated aortic segments in Marfan syndrome[J]. *Circulation*, 2013, 127: 1569-1575.
- [2] DAVID T E, ARMSTRONG S, MAGANTI M, COLMAN J, BRADLEY T J. Long-term results of aortic valve-sparing operations in patients with Marfan syndrome[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2009, 138: 859-864.
- [3] PATEL N D, WEISS E S, ALEJO D E, NWAKANMA L U, WILLIAMS J A, DIETZ H C, et al. Aortic root operations for Marfan syndrome: a comparison of the Bentall and valve-sparing procedures[J]. *Ann Thorac Surg*, 2008, 85: 2003-2011.
- [4] PRICE J, MAGRUDER J T, YOUNG A, GRIMM J C, PATEL N D, ALEJO D, et al. Long-term outcomes of aortic root operations for Marfan syndrome: a comparison of Bentall versus aortic valve-sparing procedures[J]. *J*

- Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 151: 330-336.
- [5] MOOKHOEK A, KORTELAND N M, ARABKHANI B, DI CENTA I, LANSAC E, BEKKERS J A, et al. Bentall procedure: a systematic review and meta-analysis[J]. Ann Thorac Surg, 2016, 101: 1684-1689.
- [6] SCHOENHOFF F S, LANGHAMMER B, WUSTMANN K, REINEKE D, KADNER A, CARREL T. Decision-making in aortic root surgery in Marfan syndrome: bleeding, thromboembolism and risk of reintervention after valve-sparing or mechanical aortic root replacement[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2015, 48: 931-936.
- [7] LOEYS B L, DIETZ H C, BRAVERMAN A C, CALLEWAERT B L, DE BACKER J, DEVEREUX R B, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome[J]. J Med Genet, 2010, 47: 476-485.
- [8] SCHOENHOFF F S, JUNGI S, CZERNY M, ROOST E, REINEKE D, MATYAS G, et al. Acute aortic dissection determines the fate of initially untreated aortic segments in Marfan syndrome[J]. Circulation, 2013, 127: 1569-1575.
- [9] DAVID T E, ARMSTRONG S, MANLHIOT C, MCCRINDLE B W, FEINDEL C M. Long-term results of aortic root repair using the reimplantation technique[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 145(3 Suppl): S22-S25.
- [10] ISEKAME Y, GATI S, ARAGON-MARTIN J A, BASTIAENEN R, KONDAPALLY SESHASAI S R, CHILD A. Cardiovascular management of adults with Marfan syndrome[J]. Eur Cardiol, 2016, 11: 102-110.
- [11] FLEISCHER K J, NOUSARI H C, ANHALT G J, STONE C D, LASCHINGER J C. Immunohistochemical abnormalities of fibrillin in cardiovascular tissues in Marfan's syndrome[J]. Ann Thorac Surg, 1997, 63: 1012-1017.
- [12] GOTT V L, CAMERON D E, ALEJO D E, GREENE P S, SHAKE J G, CAPARRELLI D J, et al. Aortic root replacement in 271 Marfan patients: a 24-year experience[J]. Ann Thorac Surg, 2002, 73: 438-443.
- [13] NICOLO F, ROMEO F, LIO A, BOVIO E, SCAFURI A, BASSANO C, et al. Long-term results of aortic root surgery in Marfan syndrome patients: a single-center experience[J]. J Heart Valve Dis, 2017, 26: 397-404.
- [14] DAVID T E. Current readings: aortic valve-sparing operations[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 26: 231-238.
- [15] PYERITZ R E. Recent progress in understanding the natural and clinical histories of the Marfan syndrome[J]. Trends Cardiovasc Med, 2016, 26: 423-428.
- [16] DE OLIVEIRA N C, DAVID T E, IVANOV J, ARMSTRONG S, ERIKSSON M J, RAKOWSKI H, et al. Results of surgery for aortic root aneurysm in patients with Marfan syndrome[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 125: 789-796.
- [17] ERASMI A W, SIEVERS H H, BECHTEL J F, HANKE T, STIERLE U, MISFELD M. Remodeling or reimplantation for valve-sparing aortic root surgery?[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 83: S752-S766; discussion S785-S790.
- [18] BETHEA B T, FITTON T P, ALEJO D E, BARREIRO C J, CATTANEO S M, DIETZ H C, et al. Results of aortic valve-sparing operations: experience with remodeling and reimplantation procedures in 65 patients[J]. Ann Thorac Surg, 2004, 78: 767-772.
- [19] LEYH R G, FISCHER S, KALLENBACH K, KOFIDIS T, PETHIG K, HARRINGER W, et al. High failure rate after valve-sparing aortic root replacement using the "remodeling technique" in acute type A aortic dissection[J]. Circulation, 2002, 106(12 Suppl 1): I229-I233.
- [20] OUZOUNIAN M, BUTANY J, DAVID T E. Reimplantation for Marfan syndrome: if it ain't broke...[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2018, 155: 52-53.
- [21] DE KERCHOVE L, BOODHWANI M, GLINEUR D, NOIRHOMME P, EL KHOURY G. A new simple and objective method for graft sizing in valve-sparing root replacement using the reimplantation technique[J]. Ann Thorac Surg, 2011, 92: 749-751.
- [22] DE PAULIS R, DE MATTEIS G M, NARDI P, SCAFFA R, BURATTA M M, CHIARIELLO L. Opening and closing characteristics of the aortic valve after valve-sparing procedures using a new aortic root conduit[J]. Ann Thorac Surg, 2001, 72: 487-494.
- [23] KATAYAMA S, UMETANI N, SUGIURA S, HISADA T. The sinus of Valsalva relieves abnormal stress on aortic valve leaflets by facilitating smooth closure[J/OL]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008, 136: 1528-1535, 1535.e1. doi: 10.1016/j.jtcvs.2008.05.054.