

马方综合征来源供肾肾移植2例并文献复习

张盟 王亦斌 王於尘 刘如敏 严紫嫣 夏仁飞 曾文利 惠佳亮 周敏捷 徐健 苗芸

【摘要】 **目的** 探讨马方综合征（MFS）患者供肾肾移植的可行性及临床经验。**方法** 回顾性分析接受同一MFS患者供肾的2例受者临床资料及既往文献中2例相关报道，总结MFS患者供肾肾移植的特点和临床诊疗要点。**结果** 该MFS患者左、右侧供肾零点穿刺Remuzzi评分分别为1分、2分，肾内小动脉壁与其他脑死亡及心脏死亡供肾相比无明显差异。接受该MFS患者肾脏的2例受者术后均发生移植物功能延迟恢复，短暂血液透析后，左肾受者、右肾受者的移植肾功能分别于术后10 d和20 d起开始逐渐恢复。出院后左肾受者的血清肌酐稳定于80~90 $\mu\text{mol/L}$ ，右肾受者的血清肌酐仍在下降，截至投稿日，血清肌酐最低为232 $\mu\text{mol/L}$ （术后43 d）。既往文献中报道了2例成功使用同一MFS患者供肾的肾移植案例，2例受者均发生了移植物功能延迟恢复，而后肾功能均恢复正常，截至报道日期，其中1例受者持续存活了6年，另外1例受者于术后第2年因新发脑血管疾病而死亡。**结论** MFS患者是可接受的供肾来源，但术前应审慎评估受者意愿和一般状况，术中妥善处理可能的肾动脉中膜撕裂，术后警惕各类并发症的发生。

【关键词】 肾移植；马方综合征；遗传性疾病；动脉夹层；移植物功能延迟恢复；原纤维蛋白1；活组织检查；Remuzzi评分

【中图分类号】 R617, R692, R596 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1674-7445 (2024) 02-0014-06

Kidney transplantation from donors with Marfan syndrome: report of 2 cases and literature review Zhang Meng, Wang Yibin, Wang Yuchen, Liu Rumin, Yan Ziyang, Xia Renfei, Zeng Wenli, Hui Jialiang, Zhou Minjie, Xu Jian, Miao Yun. Department of Organ Transplantation, Nanfang Hospital of Southern Medical University, Guangzhou 510515, China
Corresponding author: Miao Yun, Email:miaoyunecho@126.com

【Abstract】 **Objective** To investigate the feasibility and clinical experience of kidney transplantation from donors with Marfan syndrome (MFS). **Methods** Clinical data of 2 recipients undergoing kidney transplantation from the same MFS patient were retrospectively analyzed and literature review of 2 cases was conducted. Characteristics and clinical diagnosis and treatment of kidney transplantation from MFS patients were summarized. **Results** The Remuzzi scores of the left and right donor kidneys of the MFS patient during time-zero biopsy were 1 and 2. No significant difference was observed in the renal arteriole wall compared with other donors of brain death and cardiac death. Two recipients who received kidney transplantation from the MFS patient suffered from postoperative delayed graft function. After short-term hemodialysis, the graft function of the recipients received the left and right kidney began to gradually recover at postoperative 10 d and 20 d. After discharge, serum creatinine level of the recipient received the left kidney was ranged from 80 to 90 $\mu\text{mol/L}$, whereas that of the recipient received the right kidney kept declining, and the lowest serum creatinine level was 232 $\mu\text{mol/L}$ before the submission date (at postoperative 43 d). Through literature review, two cases successfully undergoing kidney transplantation from the same MFS donor were reported. Both two recipients experienced

DOI: 10.3969/j.issn.1674-7445.2023239

基金项目：国家自然科学基金（82270784、82070770）；广东省基础与应用基础研究基金（2023A1515012276）；广东省学位与研究生教育创新计划项目（2022JDXM031）

作者单位：510515 广州，南方医科大学南方医院器官移植科

作者简介：张盟（ORCID 0009-0003-7661-7883），硕士研究生，研究方向为肾移植，Email: SMUZMeng@163.com

通信作者：苗芸（ORCID 0000-0003-3592-4695），博士，主任医师，研究方向为肾移植，Email: miaoyunecho@126.com

delayed graft function, and then renal function was restored to normal. Until the publication date, 1 recipient has survived for 6 years, and the other recipient died of *de novo* cerebrovascular disease at postoperative 2 years. **Conclusions** MFS patients may serve as an acceptable source of kidney donors. However, the willingness and general conditions of the recipients should be carefully evaluated before kidney transplantation. Intraoperatively, potential risk of tear of renal arterial media should be properly treated. Extensive attention should be paid to the incidence of postoperative complications.

【Key words】 Kidney transplantation; Marfan syndrome; Hereditary disease; Arterial dissection; Delayed graft function; Fibrillin-1; Biopsy; Remuzzi score

马方综合征 (Marfan syndrome, MFS) 是一种遗传性结缔组织疾病, 在世界范围内的发病率为 0.02%^[1]。MFS 患者中约 90% 是由原纤维蛋白 1 (fibrillin-1, FBN1) 基因突变引起的, 该病以常染色体显性遗传为主, 但也有 25% 的患者为非遗传来源^[1-2]。FBN1 是一种细胞外基质结构蛋白, 广泛存在于动脉、肺、皮肤、巩膜、角膜等弹性组织中, 能够为此类组织的拉伸、回弹提供支撑和保持稳定性^[3-5]。当 FBN1 生成减少或抑制 FBN1 聚合成微纤丝, 会使微纤丝网络断裂, 最终导致血管壁结构受损、容易扩张分层^[6-8]。MFS 主要表现为主动脉根部瘤、主动脉夹层、不成比例的长骨过度生长和晶状体异位等^[3], 其严重程度因人而异^[9]。目前全球关于 MFS 患者供肾肾移植的报道仅有 2 例, 本文介绍了 2 例使用 MFS 患者供肾的肾移植病例, 旨在提供 MFS 供肾肾移植的临床经验。

1 临床资料

1.1 供者资料

男, 31 岁。2023 年 7 月 27 日凌晨 3 时因突发胸背撕裂样疼痛在当地医院就诊, 急诊 CT 示主动脉夹层 (Stanford A 型) (图 1), 心脏彩色多普勒超声 (彩超) 示主动脉夹层 (Stanford A 型)、主动脉窦部至主动脉增宽并主动脉瓣重度关闭不全。急诊行体外循环下降主动脉、主动脉弓及主动脉瓣置换术, 术中见心肌水肿明显、复跳无力, 予以体外膜肺氧合辅助循环, 术后转入重症医学科。术后 27 h 患者血压、动脉血氧急剧下降, 考虑失血性休克, 抢救后血压稳定于 118/74 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)。后继续密切观察, 予红细胞、血浆、血小板、冷沉淀等输注, 连续性肾脏替代治疗, 美罗培南和万古霉素抗感染等, 病情无明显改善, 考虑失血性休克合并心源性休克、多器官衰竭。术后 9 d, 患者仍处于深昏迷状态, 头颅 CT 示脑实质密度弥漫性减低, 考虑弥漫

性缺血缺氧性脑病。术后 12 d, 患者无自主呼吸, 经神经内科脑死亡评判, 符合脑死亡判断标准。供肾获取经南方医科大学南方医院伦理委员会批准 (伦理审批号: NFEC-OT2023-031)。



注: 供者 CT 示主动脉夹层, 为 Stanford A 型, 夹层累及升主动脉 (红色箭头所示)。

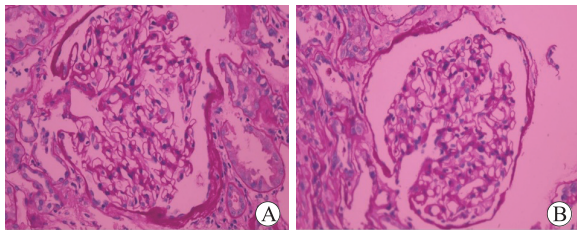
图 1 供者胸部 CT 表现

Figure 1 Chest CT manifestations of the donor

供者器官捐献后, 可见供肾动脉近心端有明显的中膜撕裂。供肾零点穿刺活组织检查 (活检) 结果示左肾: 未见肾小球球性硬化, 未见肾小球节段性硬化, 可见肾小管萎缩, Remuzzi 评分 1 分 (图 2A); 右肾: 可见 1 个肾小球球性硬化, 未见肾小球节段性硬化, Remuzzi 评分 2 分 (图 2B)。将该 MFS 供者和其他脑死亡及心脏死亡供者的髂动脉、肾组织进行病理检查, 予以纤维组织染色。相比于正常供者, MFS 供者髂动脉中膜弹力纤维排列紊乱, 有较多的纤维断裂, 但穿刺肾组织中的小动脉未见明显差别 (图 3)。

1.2 受者资料

1.2.1 左侧供肾受者 受者 1, 女, 47 岁。无糖尿病史, 术前群体反应性抗体 (panel reactive antibody, PRA) 阴性, 经胸心脏彩超示左心射血分数为 69%, 有轻微高血压心脏病改变。4 年前因“头痛、血压升



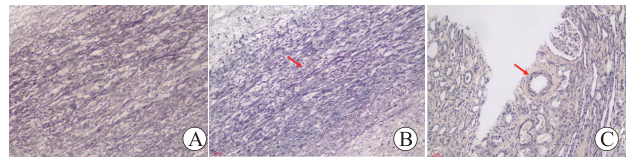
注：A 图示左肾未见肾小球球性硬化，未见肾小球节段性硬化，可见肾小管萎缩；B 图示右肾可见 1 个肾小球球性硬化，未见肾小球节段性硬化。

图 2 供肾零点穿刺活检的病理表现（糖原染色，×400）

Figure 2 Pathological findings of time-zero biopsy of the donor kidney

高”就诊，查血清肌酐 120 $\mu\text{mol/L}$ ，后波动上升至 1 000 $\mu\text{mol/L}$ ，开始规律血液透析治疗，于 2023 年 8 月 10 日在南方医科大学南方医院行同种异体肾移植术，接受上述供者左肾，冷缺血时间为 19 h，补体依赖细胞毒性试验阴性，人类白细胞抗原（human leukocyte antigen, HLA）相合位点为 4 个。术中及术后使用巴利昔单抗+甲泼尼龙进行诱导治疗，术后予以他克莫司+霉酚酸+泼尼松进行免疫抑制维持治疗。左肾受者术后尿量及血清肌酐变化趋势见图 4。术后血清肌酐下降缓慢，首日尿量 26 mL，考虑为移植肾功能延迟恢复（delayed graft function, DGF），于术后 1 d 恢复血液透析，同日移植肾及移植肾血管彩色多普勒血流成像（color Doppler flow imaging, CDFI）示：移植肾内血流信号欠佳，肾动脉血流速度偏低（图 5A）。术后 8 d 血清肌酐为 662 $\mu\text{mol/L}$ ，较前明显下降。左肾受者在术后 10 d 肾功能开始恢复，于术后 11 d 行末次透析治疗，术后 12 d CDFI 示：移植肾内血流丰富，血管走行显示清晰（图 5B）。至术后 20 d，血清肌酐下降至 124 $\mu\text{mol/L}$ ，尿量为 3 400 mL，并于术后 21 d 出院。出院后随诊血清肌酐波动稳定在 80~90 $\mu\text{mol/L}$ 。

1.2.2 右侧供肾受者 女，31 岁，无糖尿病史，PRA 阴性，术前经胸心脏彩超示左心射血分数为 78%，二、三尖瓣和主、肺动脉瓣有少量反流。在 2021 年 9 月因“头晕、恶心、纳差 1 月余”于外院就诊，血清肌酐达 1 001 $\mu\text{mol/L}$ ，诊断为慢性肾病（chronic kidney disease, CKD）5 期，规律血液透析，血清肌酐波动于 900~1 100 $\mu\text{mol/L}$ 。2023 年 8 月 10 日在我院行同种异体肾移植术，接受上述供者的右肾，冷缺血时间约 12 h，补体依赖细胞毒性试



注：A 图为正常供者髂动脉；B 图为 MFS 供者髂动脉，可见中膜弹力纤维排列紊乱，有较多断裂的弹力纤维（红色箭头）；C 图为 MFS 供者肾穿刺组织的小动脉未见明显病变（红色箭头）。

图 3 MFS 供者与正常供者的血管病理切片（Verhoeff's Van Gieson 染色，×200）

Figure 3 The vascular pathological sections of the MFS donor and normal donor

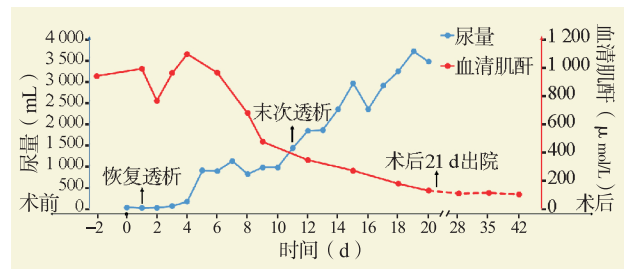


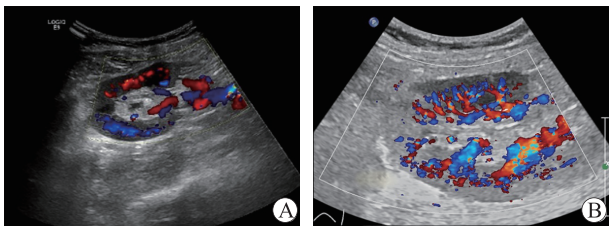
图 4 左侧供肾受者术后尿量及血清肌酐变化趋势

Figure 4 Trends of postoperative urinary volume and serum creatinine in the recipient received the left donor kidney

验阴性，HLA 相合位点为 4.5 个。术中及术后使用巴利昔单抗+甲泼尼龙进行诱导治疗，术后予以他克莫司+霉酚酸+泼尼松进行免疫抑制维持治疗。右肾受者术后尿量及血清肌酐变化趋势见图 6。当日无尿，考虑为 DGF，开始维持血液透析。术后 1 d 行 CDFI，示移植肾内血流信号欠佳（图 7A）。术后 8 d，尿量增至 700 mL，右肾受者于术后 11 d 进行最后一次血液透析，术后 12 d CDFI 示肾内血流丰富，血管走行显示清晰（图 7B），在术后约 20 d 肾功能开始恢复。术后 27 d 复查相关指标：血清肌酐下降至 385 $\mu\text{mol/L}$ ，尿量为 2 800 mL，于术后 28 d 出院。截至投稿日，血清肌酐最低为 232 $\mu\text{mol/L}$ （术后 43 d）。

2 讨论

肾移植是公认的终末期肾病的最佳治疗方式。在一项具有全国代表性的横断面研究中，2018 年至 2019 年我国 CKD 患病率约为 8.2%，全国约有 8 200 万 CKD 患者^[10]。《中国器官移植发展报告（2019）》显示，在 2019 年有约 1.2 万名患者进行



注：A 图为术后 1 d 移植肾及移植肾血管彩超示肾内血流信号欠佳，肾动脉血流速度偏低；B 图为术后 12 d 移植肾及移植肾血管彩超示肾内血流丰富，血管走行显示清晰。

图 5 左侧供肾受者术后移植肾及移植肾血管彩超结果

Figure 5 Color Doppler ultrasound results of postoperative renal allograft and renal allograft vessels in the recipient received the left donor kidney

了肾移植手术，但截至 2019 年底，全国仍有约 4.7 万名等待肾移植的终末期肾病患者^[11]。使用边缘供肾，可在一定程度上缓解肾源持续短缺的压力，满足我国公民日益增加的肾移植需求^[12-13]。

MFS 患者可能是潜在的边缘器官来源^[14]。Farese 等^[14]于 2006 年报道了 2 例成功使用同一 MFS 患者供肾的肾移植案例，供者 47 岁，受者分别为 37 岁和 53 岁，二者均发生 DGF，截至报道日期，前者存活了 6 年，后者术后第 2 年因新发脑血管疾病而死亡。MFS 患者死亡的主要原因是主动脉夹层，通常死亡年龄 <45 岁^[3, 15]。主动脉夹层是始于主动脉根部的扩张^[16]，随着时间进展，约 1/3 的 MFS 患者其夹层撕裂可以延伸到胸主动脉，甚至是腹主动脉等^[17]。

目前关于 MFS 对肾脏影响的文献较少，尚没有充足的证据表明 MFS 对肾功能有直接影响^[18]。FBN1 基因突变主要影响弹力纤维的生成，大动脉和中动脉富含弹力纤维，因此受影响较大^[3]，而外周小血管受累的相关报告十分罕见^[19-20]。肾脏虽然是一个高度血管化的器官，但以小动脉、微动脉和毛细血管为主，肾功能直接受累不明显^[21-22]。相比于正常人群，MFS 患者群体中，肾囊肿的发生率更高、数量更多、发病时间更早，可能是其肾小管更易扩张导致^[18, 23-24]。在本研究中，MFS 供肾肾内小动脉壁与其他脑死亡或心脏死亡供肾相比无明显差异，但髂动脉和肾动脉存在明显中膜撕脱。Sbar 等^[25]曾对 2 例有镜下血尿和蛋白尿的 MFS 患者进行肾组织活检，光镜下肾小球改变以系膜基质局灶性增多伴早期硬化为主，内皮下微纤丝排列不规则，小动脉中可见少量弹性纤维碎裂。此外，有研究表明，FBN1 在 CKD 纤

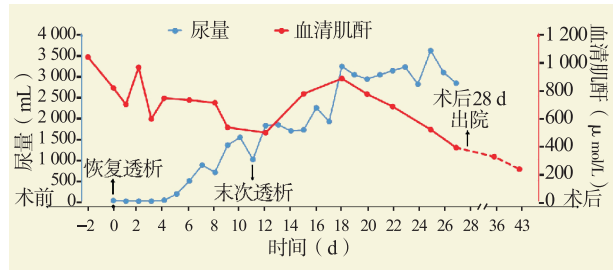
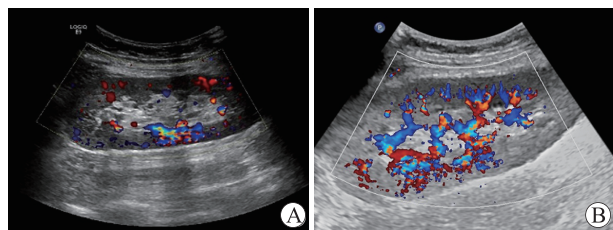


图 6 右侧供肾受者术后尿量及血清肌酐变化趋势

Figure 6 Trends of postoperative urinary volume and serum creatinine in the recipient received the right donor kidney



注：A 图为术后 1 d 移植肾及移植肾血管彩超示肾内血流信号欠佳；B 图为术后 12 d 移植肾及移植肾血管彩超示肾内血流丰富，血管走行显示清晰。

图 7 右侧供肾受者术后移植肾及移植肾血管彩超结果

Figure 7 Color Doppler ultrasound results of postoperative renal allograft and renal allograft vessels in the recipient received the right donor kidney

维化过程中表达增多，从而加快诱导内皮细胞凋亡和毛细血管密度降低，加重慢性纤维化^[26-27]。在一项小鼠模型的实验中，FBN1 低表达组小鼠的蛋白尿水平和肾小球纤维化程度都显著低于野生组小鼠^[28]。在另外一项 MFS 小鼠模型的对照实验中，相比于野生组，MFS 组小鼠的肾组织中肾小球数量和肾小球毛细血管密度等都显著减少，肾小球基质中纤维连接蛋白显著减少，肾动脉、肾静脉和微血管的血流量也显著降低^[21]。

我国肾脏移植科学登记系统显示，尸体供肾肾移植受者术后 30 d 的平均血清肌酐为 150 $\mu\text{mol/L}$ ，受者/移植物的 1 年和 3 年存活率分别为 97.8%/95.7% 和 96.9%/93.3%^[11]。根据有关研究显示，尸体供肾肾移植的 DGF 发生率为 24.3%，发生 DGF 的受者中，约 50% 的受者在术后 10 d 肾功能开始恢复^[29]。在既往文献中，Farese 等^[14]报道的 2 例成功的 MFS 供肾肾移植案例，2 例受者均发生 DGF，后肾功能均恢复正常，截至报道日期，其中 1 例受者已存活了 6 年，在术后第 6 年肌酐清除率为 50 mL/min；另外 1 例受

者于术后第 2 年因新发脑血管疾病而死亡,肌酐清除率为 70 mL/min。本研究中, MFS 患者的供肾零点穿刺标本 Remuzzi 评分分别 1 分、2 分,符合供肾要求,但病理活检可能无法评估供肾整体的血管解剖和灌注状况。左、右肾受者同时发生 DGF 的原因可能是 MFS 患者出现休克以及抢救时器官灌注不足、发生缺血-再灌注损伤,但损伤通常可逆。左肾受者在 10 d 内肾功能开始恢复,术后 20 d 血清肌酐为 124 $\mu\text{mol/L}$;而右肾受者在术后约 20 d 肾功能开始恢复,术后 27 d 血清肌酐为 385 $\mu\text{mol/L}$,与既往报道和普通供肾移植的水平相似。MFS 供肾移植受者的长期术后肾功能恢复程度与其他脑死亡或心脏死亡供肾移植受者相比可能无明显差异,但仍需持续监测与评估。供肾状况则可通过供者病史、生化指标及炎症因子检测、供肾零点活检、肾脏彩超等进行综合评估,并尽可能缩短热缺血和冷缺血的时间^[30-34]。高龄、术前 PRA 阳性和全身状况较差的受者不宜选用此类供肾。

在长期随访过程中, MFS 供者的移植肾动静脉血管狭窄或扩张、夹层、中膜撕裂和动脉瘤形成的风险仍然不容忽视^[14, 35-36]。因此,术前应审慎评估供肾动脉状况,术后也需长期监测移植肾动静脉吻合口状况,必要时采取外科手术和血管支架置入等方式以重建血运^[37-38]。

综上所述, MFS 患者是一个可接受的供肾来源,但术前应审慎评估受者意愿和一般状况,术中妥善处理可能的肾动脉中膜撕裂,术后警惕各类并发症的发生。

参考文献:

- [1] CONNOLLY HM, NIAZ T, BOWEN JM. What is Marfan syndrome?[J]. *JAMA*, 2023, 329(18): 1618. DOI: 10.1001/jama.2023.3826.
- [2] SAKAI LY, KEENE DR, RENARD M, et al. FBN1: the disease-causing gene for Marfan syndrome and other genetic disorders[J]. *Gene*, 2016, 591(1): 279-291. DOI: 10.1016/j.gene.2016.07.033.
- [3] MILEWICZ DM, BRAVERMAN AC, DE BACKER J, et al. Marfan syndrome[J]. *Nat Rev Dis Primers*, 2021, 7(1): 64. DOI: 10.1038/s41572-021-00298-7.
- [4] ZEIGLER SM, SLOAN B, JONES JA. Pathophysiology and pathogenesis of Marfan syndrome[J]. *Adv Exp Med Biol*, 2021, 1348: 185-206. DOI: 10.1007/978-3-030-80614-9_8.
- [5] DU Q, ZHANG D, ZHUANG Y, et al. The molecular genetics of Marfan syndrome[J]. *Int J Med Sci*, 2021, 18(13): 2752-2766. DOI: 10.7150/ijms.60685.
- [6] PEETERS S, DE KINDEREN P, MEESTER JAN, et al. The fibrillinopathies: new insights with focus on the paradigm of opposing phenotypes for both FBN1 and FBN2[J]. *Hum Mutat*, 2022, 43(7): 815-831. DOI: 10.1002/humu.24383.
- [7] 赵立玲, 刘升平, 胡文沐, 等. FBN1 基因新变异所致马方综合征患儿 1 例的分析[J]. *中华医学遗传学杂志*, 2023, 40(1): 62-65. DOI: 10.3760/cma.j.cn511374-20210630-00554. ZHAO LL, LIU SP, HU WM, et al. Analysis of a child with Marfan syndrome due to a novel variant of FBN1 gene[J]. *Chin J Med Genet*, 2023, 40(1): 62-65. DOI: 10.3760/cma.j.cn511374-20210630-00554.
- [8] ŞULEA CM, MÁRTONFALVI Z, CSÁNYI C, et al. Nanoscale structural comparison of fibrillin-1 microfibrils isolated from Marfan and non-Marfan syndrome human aorta[J]. *Int J Mol Sci*, 2023, 24(8): 7561. DOI: 10.3390/ijms24087561.
- [9] CHEN ZX, JIA WN, JIANG YX. Genotype-phenotype correlations of Marfan syndrome and related fibrillinopathies: phenomenon and molecular relevance[J]. *Front Genet*, 2022, 13: 943083. DOI: 10.3389/fgene.2022.943083.
- [10] WANG L, XU X, ZHANG M, et al. Prevalence of chronic kidney disease in china: results from the sixth china chronic disease and risk factor surveillance[J]. *JAMA Intern Med*, 2023, 183(4): 298-310. DOI: 10.1001/jamainternmed.2022.6817.
- [11] 黄洁夫. 中国器官移植发展报告(2019) [M]. 北京: 清华大学出版社, 2020.
- [12] HU XP, YIN H, ZHANG XD. Evaluation and treatment of marginal grafts with surgical diseases in kidney transplantation[J]. *Chin Med J (Engl)*, 2012, 125(3): 461-464.
- [13] SHARMA N, MAHAJAN A, QAZI YA. Marginal kidney transplantation: the road less traveled[J]. *Curr Opin Organ Transplant*, 2019, 24(1): 92-96. DOI: 10.1097/MOT.0000000000000603.
- [14] FARESE S, VOGT B, FREY FJ, et al. Successful kidney transplantation from donor with Marfan's syndrome[J]. *Am J Transplant*, 2006, 6(8): 1972-1974. DOI: 10.1111/j.1600-6143.2006.01389.x.
- [15] MILLERON O, ARNOULT F, DELORME G, et al. Pathogenic FBN1 genetic variation and aortic dissection in patients with Marfan syndrome[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2020, 75(8): 843-853. DOI: 10.1016/j.jacc.2019.12.043.
- [16] ROMAN MJ, DEVEREUX RB. Aortic dissection risk in Marfan syndrome[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2020, 75(8): 854-856. DOI: 10.1016/j.jacc.2019.12.042.
- [17] BRAVERMAN AC. Aortic dissection in Marfan syndrome: protect the tube of life[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2023, DOI: 10.1016/j.jacc.2023.08.054 [Epub ahead of print].
- [18] VON KODOLITSCH Y, DEMOLDER A, GIRDAUSKAS E, et al. Features of Marfan syndrome not listed in the Ghent nosology - the dark side of the

- disease[J]. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2019, 17(12): 883-915. DOI: 10.1080/14779072.2019.1704625.
- [19] STENGL R, ÁGG B, SZILVESZTER B, et al. Case report: morphological characterization and long-term observation of bilateral sequential internal mammary artery aneurysms in a patient with confirmed FBN1 mutation[J]. *Front Cardiovasc Med*, 2021, 8: 697591. DOI: 10.3389/fevm.2021.697591.
- [20] AWAIS M, WILLIAMS DM, DEEB GM, et al. Aneurysms of medium-sized arteries in Marfan syndrome[J]. *Ann Vasc Surg*, 2013, 27(8): 1188.e5-e7. DOI: 10.1016/j.avsg.2012.12.002.
- [21] DE SOUZA RB, LEMES RB, FORESTO-NETO O, et al. Extracellular matrix and vascular dynamics in the kidney of a murine model for Marfan syndrome[J]. *PLoS One*, 2023, 18(5): e0285418. DOI: 10.1371/journal.pone.0285418.
- [22] BOSEMAN P, LEWIN M, DILLON J, et al. Marfan syndrome, MPGN, and bacterial endocarditis[J]. *Am J Kidney Dis*, 2008, 51(4): 697-701. DOI: 10.1053/j.ajkd.2007.08.031.
- [23] CHOW K, PYERITZ RE, LITT HI. Abdominal visceral findings in patients with Marfan syndrome[J]. *Genet Med*, 2007, 9(4): 208-212. DOI: 10.1097/gim.0b013e3180423cb3.
- [24] BOULETI C, FLAMANT M, ESCOUBET B, et al. Risk of ascending aortic aneurysm in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease[J]. *Am J Cardiol*, 2019, 123(3): 482-488. DOI: 10.1016/j.amjcard.2018.10.030.
- [25] SBAR GD, VENKATASESHAN VS, HUANG Z, et al. Renal disease in Marfan syndrome[J]. *Am J Nephrol*, 1996, 16(4): 320-326. DOI: 10.1159/000169017.
- [26] LI L, LIAO J, YUAN Q, et al. Fibrillin-1-enriched microenvironment drives endothelial injury and vascular rarefaction in chronic kidney disease[J]. *Sci Adv*, 2021, 7(5): eabc7170. DOI: 10.1126/sciadv.abc7170.
- [27] MIAO C, ZHU X, WEI X, et al. Pro- and anti-fibrotic effects of vascular endothelial growth factor in chronic kidney diseases[J]. *Ren Fail*, 2022, 44(1): 881-892. DOI: 10.1080/0886022X.2022.2079528.
- [28] HARTNER A, SCHAEFER L, PORST M, et al. Role of fibrillin-1 in hypertensive and diabetic glomerular disease[J]. *Am J Physiol Renal Physiol*, 2006, 290(6): F1329-F1336. DOI: 10.1152/ajprenal.00284.2005.
- [29] 中华医学会器官移植学分会. 肾移植术后移植物功能延迟恢复诊疗技术规范(2019版)[J]. *器官移植*, 2019, 10(5): 521-525. DOI: 10.3969/j.issn.1674-7445.2019.05.010.
- Branch of Organ Transplantation of Chinese Medical Association. Technical specification for the diagnosis and treatment on delayed graft function after renal transplantation (2019 edition)[J]. *Organ Transplant*, 2019, 10(5): 521-525. DOI: 10.3969/j.issn.1674-7445.2019.05.010.
- [30] WARMUZIŃSKA N, ŁUCZYKOWSKI K, BOJKO B. A review of current and emerging trends in donor graft-quality assessment techniques[J]. *J Clin Med*, 2022, 11(3): 487. DOI: 10.3390/jcm11030487.
- [31] VILLANEGO F, VIGARA LA, CAZORLA JM, et al. Evaluation of expanded criteria donors using the kidney donor profile index and the preimplantation renal biopsy[J]. *Transpl Int*, 2022, 35: 10056. DOI: 10.3389/ti.2022.10056.
- [32] SHARIF A. Deceased donor characteristics and kidney transplant outcomes[J]. *Transpl Int*, 2022, 35: 10482. DOI: 10.3389/ti.2022.10482.
- [33] HAI Y, CHONG W, LIU JB, et al. The diagnostic value of contrast-enhanced ultrasound for monitoring complications after kidney transplantation-a systematic review and meta-analysis[J]. *Acad Radiol*, 2021, 28(8): 1086-1093. DOI: 10.1016/j.acra.2020.05.009.
- [34] BAHL D, HADDAD Z, DATOO A, et al. Delayed graft function in kidney transplantation[J]. *Curr Opin Organ Transplant*, 2019, 24(1): 82-86. DOI: 10.1097/MOT.0000000000000604.
- [35] GAO F, CHEN Z, GAO F, et al. Spontaneous renal artery dissection complicated by renal infarction: description of two cases[J]. *Quant Imaging Med Surg*, 2022, 12(10): 4972-4978. DOI: 10.21037/qims-22-342.
- [36] CAÑO-VELASCO J, POLANCO-PUJOL L, GONZÁLEZ-GARCÍA J, et al. Renal artery infectious (mycotic) pseudoaneurysms in renal transplantation recipients[J]. *Actas Urol Esp (Engl Ed)*, 2021, 45(5): 335-344. DOI: 10.1016/j.acuroe.2021.04.009.
- [37] 王湘, 李刚, 马琼, 等. 马凡综合征合并主动脉夹层患者的外科治疗[J]. *岭南心血管病杂志*, 2022, 28(5): 423-426. DOI: 10.3969/j.issn.1007-9688.2022.05.08.
- WANG X, LI G, MA Q, et al. Surgical treatment of patients with Marfan syndrome and aortic dissection[J]. *South China J Cardiovasc Dis*, 2022, 28(5): 423-426. DOI: 10.3969/j.issn.1007-9688.2022.05.08.
- [38] MAYHEW M, SOLOMON R, LAGUARDIA H, et al. Vascular complications in renal transplantation: surgical salvage of renal artery dissection[J]. *Transplant Direct*, 2022, 8(6): e1340. DOI: 10.1097/TXD.00000000000001340.

(收稿日期: 2023-11-07)

(本文编辑: 林佳美 吴秋玲)