

• 病例报告 •

主动脉壁内血肿引起 Ortner's 综合征 1 例

金莹玉^{1△} 孙晓慧² 刘洋³ 王艳芳¹ 徐银伟¹ 贾建平⁴

[关键词] Ortner's 综合征;喉返神经;声带麻痹;血肿

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2021.01.019

[中图分类号] R767.6 [文献标志码] D

Ortner's syndrome caused by intramural aortic hematoma: a case report

Summary The clinical manifestations were hoarseness, and no sore throat, fever, dyspnea and dysphagia were found. The patient was in good health and had no history of cardiovascular disease, throat disease, diabetes, asthma, tumor, etc. The left vocal cord paralysis was seen by electronic laryngoscope, and aortic intramural hematoma was found by chest CT examination. In addition, we combined MIMICS digital 3D reconstruction technology to further clarify the lesion. After a series of physical examinations and related examinations, the patient was finally diagnosed as Ortner's syndrome caused by a rare cause of aortic intramural hematoma.

Key words Ortner's syndrome; recurrent laryngeal nerve; vocal cord paralysis; hematoma

1 病例报告

患者,男,61岁,以“进行性声嘶6个月,加重伴咳嗽2个月”为主诉来就诊。患者自诉6个月前无明显诱因出现声嘶,加重伴咳嗽2个月,无咽痛、发热、吞咽困难,无明显呼吸困难及进食困难,未系统诊治。既往体健,无心血管疾病、咽喉疾病、糖尿病、哮喘、肿瘤等病史。体检:生命体征平稳,心、肺、腹及神经系统查体无异常,颈部触痛阴性,无颈部包块及淋巴结肿大。电子纤维喉镜检查示左侧声带麻痹,吸气时,左侧声带固定在旁正中位(图1)。经过颈部CT、头部CT、颈部淋巴结彩超、甲状腺彩超、食管镜等各项检查结果排除头颈部及食管疾病。胸部CT检查肺部未见明显异常,但主动脉弓可见似血肿,进一步行胸部增强CT检查示“主动脉弓管壁”明显增厚,覆盖3条分支动脉的开口,诊断为主动脉壁内血肿(图2)。结合胸部增强CT及MIMICS数字化3D重建技术进一步明确病变(图3~6)。最终结合各项检查结果及临床表现诊断为Ortner's综合征。心胸外科会诊建议择期行主动脉腔内支架手术,或在院行保守治疗。患者要求保守治疗。出院后1年随访结果显示患者仍有声嘶症状,而主动脉部的病变并未出现明显恶化的迹象。

2 讨论

临床上导致继发性左侧声带麻痹的病因很多^[1],分为中枢性和周围性。临床中以周围性左侧声带麻痹较常见,究其原因主要是左侧喉返神经走行过长,邻近喉、气管、食管、甲状腺、颈内动静脉及主动脉等重要结构,上述结构的病变往往容易累及喉返神经,不过,由心血管疾病引起的还比较少见。

此外,主动脉与肺动脉在主动脉窗内的正常距离为4mm,喉返神经在此穿行,因此,当走行于这些结构之间的喉返神经受压迫时可导致声带麻痹,这是心血管原因导致左声带麻痹的解剖学基础。

Ortner's综合征即心脏-声带综合征,系指因心血管疾病引起左侧声带麻痹而出现声嘶的一组综合征^[2]。可见于任何年龄段患者,发病并无明显的性别差异。Ortner's综合征是由Ortner于1897年首次报道,其中包括3例患者,均由于二尖瓣狭窄引起左心房扩张,左心房和其他结构之间的左侧喉返神经受压,进而引起声嘶,上述临床表现统称Ortner's综合征^[3]。

从病因上分析,许多国内外文献中描述了喉返神经受累于各种心脏疾病的病例,最常见的心脏病是二尖瓣狭窄伴有明显肺动脉扩张及左心房扩大,其相关发生率为0.6%~5.0%。其他心脏病因见于原发或继发性肺动脉高压^[4]、房间隔缺损、室间隔缺损及各种类型的主动脉瘤等疾病^[5-6]。所以,导致Ortner's综合征的病因有很多,但是在临床工作中能够确诊此类疾病的患者却较为少见,原因有以下两种:①本质上Ortner's综合征的病因在心血管系统,而临床症状却出现在喉部,跨了两个学科,医生多偏重于本科疾病的诊治,而往往忽略了相

¹ 锦州医科大学中国人民解放军北部战区空军医院研究生培养基地(沈阳,110042)

² 中国人民解放军北部战区空军医院

³ 新泰市人民医院耳鼻咽喉科

⁴ 中国人民解放军总医院耳鼻咽喉科

△现在中国人民解放军总医院第四医学中心耳鼻咽喉头颈外科(北京,100048)

通信作者:贾建平, E-mail: jianiger@hotmail.com

关科室的疾病,易导致误诊、漏诊;②Ortner's 综合征发病率过低,无论是对于心血管科医生还是对于

耳鼻咽喉科医生来说都相对陌生,对此类疾病的关注度不足。

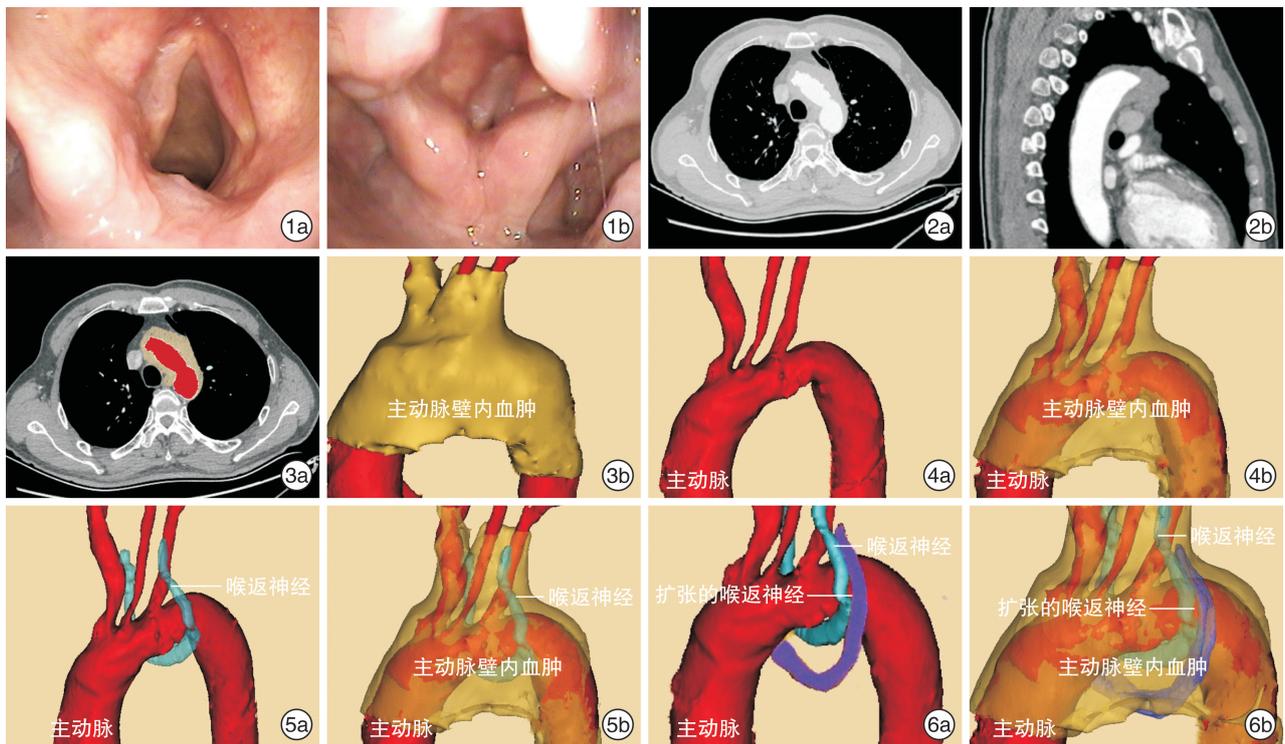


图 1 电子纤维喉镜检查左侧声带麻痹 1a:吸气时,左侧声带固定在旁正中位;1b:发声时,右侧声带内收超越中线向左侧稍靠拢; 图 2 胸部增强 CT 检查 可见主动脉弓壁内血肿;2a:冠状位;2b:矢状位; 图 3 主动脉及壁内血肿的胸部增强 CT 及 3D 重建结构 3a:红色为主动脉弓腔内,黄色为主动脉扩张的区域;3b:主动脉及壁内血肿的 3D 重建结构; 图 4 主动脉及主动脉壁内血肿的空间位置关系 3D 结构 4a:主动脉的 3D 重建结构,可见主动脉受压变窄;4b:主动脉及主动脉壁内血肿的空间位置关系 3D 结构,可见狭窄的主动脉管腔及扩张的主动脉壁内血肿; 图 5 正常喉返神经与主动脉弓及壁内血肿解剖空间位置关系 3D 结构 5a:蓝色代表通过正常喉返神经与主动脉弓解剖位置关系而描画出来的喉返神经(模拟)3D 结构;5b:主动脉弓,正常解剖位置的喉返神经(模拟)及主动脉壁内血肿三者的解剖空间位置关系 3D 结构; 图 6 模拟被压迫扩张的喉返神经与正常解剖位置的喉返神经及壁内血肿三者的空间位置关系 3D 结构 6a:紫色区域显示模拟被主动脉壁内血肿压迫扩张的喉返神经 3D 结构;6b:紫色区域显示模拟被主动脉壁内血肿压迫扩张的喉返神经与正常解剖位置的喉返神经及主动脉壁内血肿三者的空间位置关系 3D 结构。

从解剖关系上分析,左侧喉返神经较右侧喉返神经易受损伤是由于其特殊的解剖结构引起的,左侧喉返神经在主动脉弓下方绕行,再返回进入喉部;右侧迷走神经分支绕经右锁骨下动脉返回喉部,显然左侧喉返神经较右侧走行更长,位置更为特殊,途经更多的重要结构,更易损伤。Ortner's 综合征是由于心血管疾病累及左侧喉返神经而引起的声嘶,当疾病发展到一定程度时,可以压迫或侵犯到胸部结构,例如神经、骨骼或其他软组织。咳嗽和声嘶可能表明继发于喉返神经损伤的声带麻痹。

本例患者确定是由于主动脉壁内血肿压迫左侧喉返神经所致。主动脉壁内血肿是急性主动脉综合征的一种,在所有急性主动脉综合征患者中的比例为 10%~30%^[7]。由于主动脉壁内血肿其病变没有典型的内膜片和夹层破口,被认为是特殊类

型的主动脉夹层。主动脉壁内血肿按照 Stanford 分型,分为 Stanford A 型和 B 型,Stanford A 型壁内血肿累及升主动脉,Stanford B 型壁内血肿未累及升主动脉。其中 Stanford A 型占比 30%,Stanford B 型占 60%~70%^[8]。急性期则定义为临床起病时间发病在 14 d 以内,14 d 以后则定义为慢性期。因为慢性期以后病情基本趋于稳定,所以无论是手术治疗还是介入治疗对于慢性期以后的病情均比较安全。年龄>70 岁是主动脉壁内血肿进展的一个高风险因素,如主动脉直径>4.5 cm,无论位置如何都存在进展为夹层的风险,直径>5 cm 者,患者的病死率为 50%,而直径<5 cm 者却只有 2%。本例患者经综合评估诊断为主动脉壁内血肿 Stanford B 型慢性期。

主动脉壁内血肿是一个潜在的致死性疾病,如不予以积极准确的诊断和治疗,可迅速进展为主动

脉夹层、动脉瘤等,如延误病情可迅速危及患者生命。由主动脉壁内血肿这一特殊类型的主动脉夹层而导致的 Ortner's 综合征较为少见,由无任何临床症状的主动脉壁内血肿病因而导致的 Ortner's 综合征更是较为罕见^[9],国内外文献中极少有此类病因的报道。结合心胸外科会诊建议及相关文献报道,此综合征的治疗可择期行主动脉腔内支架手术,但术后声嘶症状恢复可能不佳,甚至声嘶症状毫无改善^[10],或住院保守治疗 2 周后复查主动脉 CTA,如果血肿未见明显进展,血压、心率控制稳定且无胸背疼痛症状持续存在或再发,可予以院外继续治疗,定期随访。

耳鼻咽喉科医生在临床工作中应该关注声带麻痹患者的心血管情况,必要时行相关检查,对于所有声嘶症状持续 4 周以上,通过常规检查无法确定病因的患者必须进行有效合理的评估。即使临床诊疗中由心血管疾病导致声带麻痹的病例并不多见,但如果诊疗中有漏诊误诊的情况,不但威胁到患者生命健康,而且会使医患关系更加紧张。

基于本研究病例数量较少,心血管疾病方面的研究尚不足,3D 重建技术存有利弊性^[11]及数据资料存在误差等综合因素,对于此类疾病远期的治疗效果及生存因素暂不能进行全面详细的评估,是否所有动脉瘤或动脉扩张压迫喉返神经就立即有声嘶的症状?喉返神经受压迫是否有代偿机制?刚好能引起临床声嘶症状的致病条件是什么?可不可以反向推论 Ortner's 综合征是一个慢性长期的疾病,而不是急性起病发生的?上述问题均需要进一步的研究。

参考文献

- [1] 许栋岳,李克勇.单侧声带麻痹的病因及治疗[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2016,30(5):423-426.
- [2] Kyaw WA, Lim CY, Khalil MAM, et al. A fatal case of Ortner's syndrome and dysphagia aortica secondary to rapidly expanding mycotic thoracic aortic aneurysm in a chronic kidney disease patient[J]. SAGE Open Med Case Rep, 2018, 6: 2050313X18799247.
- [3] Sarin V, Bhardwaj B. Ortner's Syndrome-A Rare Cause of Hoarseness: Its Importance to an Otorhinolaryngologist[J]. Iran J Otorhinolaryngol, 2016, 28(85): 163-1637.
- [4] Nambiar R, Dalus D, Srikumar A. Cardiovascular Syndrome: A rare cause of hoarseness in a patient with a history of pulmonary tuberculosis[J]. Sultan Qaboos Univ Med J, 2017, 17(4): e481-e483.
- [5] Semionov A, Kosiuk J. Ortner syndrome secondary to aortic aneurysm[J]. Radiol Case Rep, 2016, 12(1): 29-30.
- [6] Wang HW, Chen MC, Chao PZ, et al. Cardiovascular Syndrome Secondary to an Aortic Aneurysm[J]. Case Rep Otolaryngol, 2016: 9867942.
- [7] Bolger AF. Aortic intramural haematoma[J]. Heart, 2008, 94(12): 1670-1674.
- [8] 姜文翔, 吴进林. 主动脉壁内血肿的诊断和治疗[J]. 中国循环杂志, 2017, 32(3): 304-306.
- [9] Sarin V, Bhardwaj B. Ortner's Syndrome-A Rare Cause of Hoarseness: Its Importance to an Otorhinolaryngologist[J]. Iran J Otorhinolaryngol, 2016, 28(85): 163-167.
- [10] Gupta P, Sharma S. Ortner's syndrome secondary to aortic aneurysm[J]. Ann Acad Med Singap, 2012, 41(1): 40-41.
- [11] 刘洋, 马湘乔, 孙晓慧, 等. 基于 CT 数据的 3D 重建技术在研究额窦引流通道中的应用价值[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2018, 32(3): 171-176.

(收稿日期: 2019-11-01)