



doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.010
http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.010
Chinese Journal of General Surgery, 2016, 25(6):838-842.

· 专题研究 ·

主动脉夹层合并功能性肾上腺肿瘤 2 例报告并文献复习

王雷, 辛世杰, 李禄增, 张健, 胡海地

(中国医科大学附属第一医院 血管甲状腺外科, 辽宁 沈阳 110001)

摘要

目的: 探讨主动脉夹层(AD)合并功能性肾上腺肿瘤间的关系。

方法: 回顾近年收治的AD合并功能性肾上腺肿瘤患者共2例,结合相关文献复习,分析两种疾病间的关系。

结果: 1例患者拒绝手术治疗,1例患者一期行AD腔内修复术、二期行肾上腺肿瘤腹腔镜切除术,术后恢复佳;英文文献中共报道9例AD合并肾上腺肿瘤患者,国内仅有2例相关报道,两种疾病间的关系分析提示,功能性肾上腺肿瘤所分泌的激素引起继发性高血压或直接作用于动脉壁可能导致AD形成。

结论: AD合并肾上腺肿瘤罕见,两者可能存在一定的关联性,临床诊治过程中应严格筛查。

关键词

夹层, 动脉瘤; 主动脉; 肾上腺肿瘤 / 并发症

中图分类号: R654.3

Aortic dissection with functional adrenal tumors: a report of 2 cases and literature review

WANG Lei, XIN Shijie, LI Luzeng, ZHANG Jian, HU Haidi

(Department of Vascular and Thyroid Surgery, the First Affiliated Hospital, China Medical University, Shenyang 110001, China)

Abstract

Objective: To investigate the association between aortic dissection (AD) and functional adrenal tumors.

Methods: Two patients with AD and concomitant functional adrenal tumors admitted in recent years were reviewed, and the relationship between the two diseases was analyzed and combined with related literature review.

Results: One patient refused surgical treatment, while the other underwent first-stage aortic dissection endovascular repair and second-stage laparoscopic adrenal tumor resection, and recovered after surgery. There were a total of 9 cases with AD and concomitant functional adrenal tumors reported in English literature, and only 2 relevant cases seen in domestic literature. Relationship analysis between the two diseases indicated that the hormones secreted by the functional adrenal tumors may induce the AD formation through secondary hypertension or their direct actions.

Conclusion: AD associated with functional adrenal tumors is rare and there may be a connection between the two diseases so, in clinical practice, rigid screening should be performed.

Key words

Aneurysm, Dissecting; Aorta; Adrenal Gland Neoplasms/compl

CLC number: R654.3

收稿日期: 2016-01-25; 修订日期: 2016-05-20。

作者简介: 王雷, 中国医科大学附属第一医院主治医师, 主要从事血管外科基础与临床方面的研究。

通信作者: 辛世杰, Email: sjxin@cmu.edu.cn

主动脉夹层 (aortic dissection, AD) 是指由各种原因导致主动脉内膜撕裂, 血液通过内膜撕裂口进入主动脉壁中层, 纵向剥离内膜与中层结构, 从而造成血管壁分离形成夹层血肿。常见病因为主要有高血压、动脉粥样硬化、先天性主动脉畸形、创伤、炎症反应等, 而合并功能性肾上腺肿瘤的患者在临床上少见, 目前英文文献中仅有9例、国内仅有2例报道。本文将对我科收治的2例AD合并肾上腺肿瘤患者临床资料进行分析, 并复习相关文献。

1 临床资料

患者1 男, 53岁。以“突发胸背疼痛及右下肢发凉、麻木8 h”为主诉入院, 既往吸烟10支/d, 20年, 否认高血压、冠心病、糖尿病等病史。入院体检: 体温37℃, 脉搏88次/min, 呼吸18次/min, 血压200/106 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa), 专科检查示右下肢无肿胀, 右小腿及足部轻度紫绀、皮温稍低于左侧, 股腓及足背、胫后动脉均未明显触及, 右足趾感觉减退。辅助检查: 右下肢血管超声示右下肢动脉内不规则实质等回声, 3D-CTA示急性AD、左侧肾上腺占位。入院后完善相关检查、化验, 口服葡萄糖耐量试验 (OGTT): 0 min 7.42 mmol/L, 120 min 10.34 mmol/L。激素系列: 2次促肾上腺皮质激素 (ACTH) 67.10 pg/mL、20.00 pg/mL, 2次皮质醇 (COR) 1 349.00 nmol/L、510.00 nmol/L, 血浆肾素活性 (PRA) (卧位) 0.29 ng/mL, 血管紧张素I (ATI) (卧位) 2.46 ng/mL, 血管紧张素II (ATII) (卧位) 66.00 ng/mL, ATI (立位) 2.7 ng/mL, ATII (立位) 67.00 ng/mL, 醛固酮 (卧位) 0.08 ng/mL, 醛固酮 (立位) 0.18 ng/mL, 去甲肾上腺素14.87 nmol/L, 肾上腺素9.56 nmol/L, K^+ 3.48 mmol/L。其余指标无明显异常。确诊为急性AD、急性右下肢动脉闭塞、左肾上腺嗜铬细胞瘤。患者血压、血钾控制不佳, 请相关科室会诊并给予相应处置, 拟行手术治疗, 向患者及家属交待病情后, 患者及家属因故拒绝手术治疗。

患者2 男, 32岁。以“胸背部剧痛8 h”为主诉入院, 既往嗜烟10支/d, 12年, 否认高血压、糖尿病、冠心病等病史, 入院体检: 体温36.8℃、脉搏94次/min、呼吸18次/min、血压160/70 mmHg, 专科查体无明显阳性体征。辅助检查: 主动脉CTA示AD (Stanford B型)。入院后完善相关检查、化验, 胸腹部CTA示: 右侧肾上腺结节影, 腺瘤不排除 (图1); 肾上腺增强CT示: 右侧肾上腺可见类圆形肿块影。踝肱指数 (ABI): 左0.88、右0.92。2次OGTT: 0 min 5.10 mmol/L、5.33 mmol/L, 120 min 14.12 mmol/L、13.04。血浆糖化血红蛋白6.2%。激素系列: ACTH 25.38 pg/mL, COR 460.70 nmol/L, PRA (卧位) 0.29 ng/mL, ATII (卧位) 52.00 ng/mL, ALD (卧位) 0.16 ng/mL。 K^+ 3.28 mmol/L, CRP 136 mg/L, 其余指标无明显异常。确诊为AD (Stanford B型)、肾上腺肿瘤 (原发性醛固酮增多症可能性大)、2型糖尿病、高血压。患者血压、血钾控制不佳, 请相关科室会诊并给予相应处置。经科室讨论, 根据患者病情家属意见, 在血压、血离子等各检查、化验指标控制稳定后于全麻下行胸主动脉夹层动脉瘤腔内修复术, 二期于泌尿外科行腹腔镜右侧肾上腺切除。术后患者恢复佳, 术后6 d安全出院。

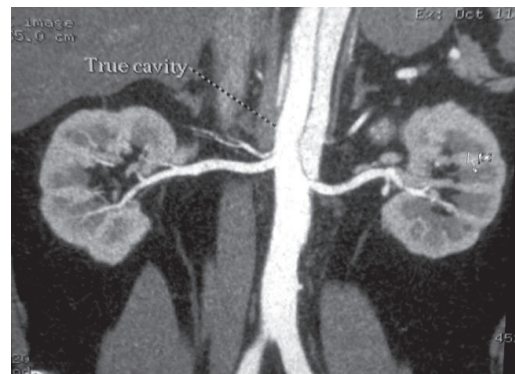


图1 AD右肾上腺肿瘤
Figure 1 AD with right adrenal tumor

2 文献资料

目前英文文献共报道了9例AD合并肾上腺肿

瘤的患者，国内仅报道了2例^[1-11]。包括上述2例共13例，AD合并肾上腺肿瘤患者详细资料详见表1。

表 1 13 例 AD 合并肾上腺肿瘤患者临床资料

Table 1 Clinical data of 13 patients with AD and concomitant adrenal tumors

文献	年份	第一作者	性别	年龄 (岁)	AD	肾上腺肿瘤(类型、直径)	两者发现时间
1	1975	Triplett	女	54	Stanford A	左肾上腺嗜铬细胞瘤 1 cm	同时
2	2006	Bowen	男	49	Stanford A	左肾上腺嗜铬细胞瘤 6.7 cm × 9.2 cm	同时
3	1994	Azizi	—	—	Stanford A	左肾上腺嗜铬细胞瘤	—
4	2005	白云潮	男	65	Stanford B DeBakey III	左肾上腺嗜铬细胞瘤多发、最大 3 cm	同时
5	2005	王祖峰	女	43	Stanford A	右肾上腺嗜铬细胞瘤、0.4 cm × 0.4 cm × 0.3 cm	同时
6	2004	Takagi	女	55	Stanford B 真性动脉瘤	左肾上腺皮质腺瘤 3.2 cm、库欣综合征 (CS)	同时
7	2009	Petramala	男	63	Stanford B DeBakey III	左肾上腺肿瘤 2.0 cm、CS	同时
8	1983	Shimizu	女	39	Stanford B	右肾上腺皮质腺瘤 1.5 cm × 1.5 cm × 1.0 cm、原发性醛固酮增多症 (PHA)	PHA 诊断后 2 年突发急性 AD
9	1999	Safi	女	39	Stanford A	左肾上腺皮质腺瘤 1.0 cm、PHA	夹层术后诊断肾上腺皮质腺瘤、PHA
10	2010	Harvey	男	39	Stanford B DeBakey III	左肾上腺腺瘤、PHA	PHA 诊断后 6 个月突发急性 AD
11	2010	Hirai	男	38	Stanford B	左肾上腺腺瘤 1 cm、PHA	同时
病例 1	—	—	男	53	Stanford B DeBakey III	左肾上腺嗜铬细胞瘤	同时
病例 2	—	—	男	32	Stanford B	右肾上腺肿瘤 1.12 cm × 0.65 cm、PHA	同时

表 1 13 例 AD 合并肾上腺肿瘤患者临床资料 (续)

Table 1 Clinical data of 13 patients with AD and concomitant adrenal tumors (continued)

文献	合并症	主要症状	治疗	结果
1	高血压、糖尿病 18 年、左室肥大、肥胖、动脉粥样硬化	210 mmHg/100 mmHg、突发剧烈背痛	尚未采取	死亡
2	房颤、高血压	250 mmHg、胸痛	开腹手术同时处理	治愈
3	—	—	—	—
4	高血压	230/140 mmHg、持续性胸痛、大汗	腔内修复、手术切除嗜铬细胞瘤	治愈
5	NR	意识丧失、神志不清	开腹手术同时处理	NR
6	高血压、糖耐量异常	剧烈背痛 5 个月、近端肌无力、满月脸	开腹手术同时处理	治愈
7	高血压、糖耐量异常	150/105 mmHg、持续背痛、呼吸困难、向心性肥胖	腔内修复、腹腔镜手术	治愈
8	高血压、左心肥大	150~200 mmHg/80~100 mmHg、胸背痛	药物治疗	死亡
9	顽固性高血压 24 年、左心肥大、冠状动脉瘤	200 mmHg/130 mmHg、胸骨后撕裂样疼痛、呼吸困难、大汗	开腹手术、药物治疗	治愈
10	高血压	240 mmHg/100 mmHg、下背部疼痛	药物治疗、手术切除腺瘤	良
11	高血压	190 mmHg/100 mmHg	开腹手术同时处理	治愈
病例 1	急性右下肢动脉闭塞、高血压	200 mmHg/106 mmHg、突发胸背部疼痛、右下肢发凉、麻木	药物治疗	好转
病例 2	高血压、糖尿病	160 mmHg/70 mmHg	腔内修复、拟腹腔镜手术	治愈

3 讨论

AD 是严重威胁人类生命健康的急重症之一，多发生于 50~70 岁的中老年人，其年发病率约为

3~5/10 万，且呈逐年上升趋势^[12]，具有多样性、复杂性、易漏诊、易误诊、易死亡等临床特点，其最常见的病因为高血压^[13-14]。而功能性肾上腺肿瘤可通过释放皮质醇、醛固酮、儿茶酚胺等激素

引起继发性高血压。表1中约76.92% (10/13) 的患者同时发现并诊断AD、功能性肾上腺肿瘤,但两者的关系目前尚不明确。

高血压被公认为AD的高危因素之一,约80% AD患者合并高血压^[13],表1中84.61%患者有高血压病史。除因主动脉营养血管压力增大、破裂出血造成主动脉壁分离外,主动脉壁中层囊性变性、坏死也是非创伤性AD形成的前提条件^[8]。长期高血压对主动脉壁产生的慢性压力可在AD患者中产生重要影响。主动脉内膜撕裂直接暴露中层病变结构,在腔内血流的冲击下易造成血管壁分离,形成真假腔,此现象在老年人主动脉弹性降低、动脉发生粥样硬化的情况下尤为明显^[15]。

嗜铬细胞瘤为罕见的内分泌肿瘤,每年发病率约为1~4/100万^[16],高血压患者中发病率约为0.2%~0.6%^[17],以过度分泌儿茶酚胺(肾上腺素、去甲肾上腺素、多巴胺)为典型特征。因其发病率低、症状复杂多样,多数患者在体检或检查其他疾病时偶然发现^[2-5]。当嗜铬细胞瘤释放出一定量儿茶酚胺时,患者会突发血压升高、心律失常,血压可高达200~300 mmHg,严重时可危及生命。表1中所示AD合并嗜铬细胞瘤患者1-4在发病时血压均达到200 mmHg以上。嗜铬细胞瘤除引起继发性高血压损害动脉结构外,其血压变化也会造成主动脉损害^[18]。Hatzaras等^[19]认为嗜铬细胞瘤诱发AD形成的作用机制类似于劳力机制。

功能性肾上腺肿瘤可过度分泌皮质醇而致库欣综合征(Cushing's syndrome, CS),尽管CS目前已公认为AD高危因素,但两者间关系亦不明确。目前英文文献^[6-7]中仅报道了2例AD合并功能性肾上腺肿瘤、CS患者。CS可通过以下几个途径诱发AD形成:引起继发性高血压,高血压严重程度与高皮质醇血症时间呈正向关系^[7];易造成代谢障碍,促进动脉粥样硬化发展(表1中6、7);皮质醇直接作用于血管壁,促进平滑肌细胞向成纤维样细胞化生、抑制中层胶原生物合成、促进胶原代谢分解^[20],成为独立于高血压促进AD形成的危险因素之一。也有研究者认为无论是动物还是人体内,AD、动脉瘤均与升高的血浆糖皮质激素水平有关^[6]。

原发性醛固酮增多症(primary hyperaldosteronism, PHA)多发生于30~50岁女性

患者,是继发性高血压最常见的内分泌病因^[21],在高血压患者中发现率逐年上升,远高于曾经估计的1%^[22]。醛固酮可直接作用于基质金属蛋白酶及其抑制剂,改变血管胶原含量、胶原/弹性蛋白比率,致使动脉中层坏死,诱发AD形成^[23],还可直接作用于胰腺B细胞和胰岛素信号传导而影响糖代谢过程^[24]。Abad-Cardiel等^[25]证明由PHA导致继发性高血压的患者比原发性高血压患者更年轻,而血压、心血管风险则更高。表1中Harvey等^[10]报道的AD合并PHA患者均<40岁,Shimizu等^[8-10]报道的2例患者在诊断PHA时并未发现AD形成,而在之后突发急性AD,说明PHA在AD形成过程中具有重要的促进作用。

综上所述,AD与功能性肾上腺肿瘤可能存在一定的关联性,在AD患者临床诊治过程中对高血压原发病因及肾上腺肿瘤筛查,可减少AD患者肾上腺肿瘤的漏诊。

参考文献

- [1] Triplett JC, Atuk NO. Dissecting aortic aneurysm associated with pheochromocytoma[J]. South Med J, 1975, 68(6):748, 753.
- [2] Bowen FW, Civan J, Orlin A, et al. Management of type A aortic dissection and a large pheochromocytoma: a surgical dilemma[J]. Ann Thorac Surg, 2006, 81(6):2296-2298.
- [3] Azizi M, Fumeron C, Jebara V, et al. Pheochromocytoma revealed by type A acute aortic dissection[J]. J Hum Hypertens, 1994, 8(1):69-70.
- [4] 白云潮,文开义,贾保民,等.肾上腺嗜铬细胞瘤与主动脉夹层并存[J].临床误诊误治,2005,18(7):515.
Bai YC, Wen KY, Jia BM, et al. Coexistence of Pheochromocytoma of Adrenal Medulla and Aortic Dissection: Case Report[J]. Clinical Misdiagnosis & Mistherapy, 2005, 18(7):515.
- [5] 王祖峰,卞士中,高玉振,等.主动脉夹层动脉瘤合并肾上腺嗜铬细胞瘤、胃平滑肌瘤一例[J].江苏医药,2005,31(9):719.
Wang ZF, Bian SZ, Gao YZ, et al. aortic dissecting aneurysm with adrenal pheochromocytoma and gastric leiomyoma: a report of one case[J]. Jiangsu Medical Journal, 2005, 31(9):719.
- [6] Takagi H, Furukawa M, Umeda Y, et al. Aortic arch aneurysm with dissection in Cushing syndrome[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2004, 127(1):278-279.
- [7] Petramala L, Cotesta D, Sapienza P, et al. A case of acute aortic dissection type B associated with Cushing's syndrome[J]. J Clin Med Res, 2009, 1(1):50-52.

- [8] Shimizu A, Aoi W, Akahoshi M, et al. Elevation of plasma renin activity during pregnancy and rupture of a dissecting aortic aneurysm in a patient with primary aldosteronism[J]. *Jpn Heart J*, 1983, 24(6):995-1006.
- [9] Safi AM, Kwan T, Afflu E, et al. Coronary artery aneurysms, aortic dissection, and hypertension secondary to primary aldosteronism: a rare triad. A case report[J]. *Angiology*, 1999, 50(6):503-508.
- [10] Harvey KL, Riga CV, O' Connor M, et al. A rare case of aortic dissection and primary hyperaldosteronism[J]. *EJVES Extra*, 2010:e22-24. doi:10.1016/j.ejvs.2010.05.023
- [11] Hirai H, Shibata T, Sasaki Y, et al. Simultaneous surgery for chronic aortic dissection and adrenal adenoma with primary aldosteronism[J]. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 58(5):235-237.
- [12] Nienaber CA, Powell JT. Management of acute aortic syndromes[J]. *Eur Heart J*, 2011, (33):26-35. 2011. doi:10.1093/eurheartj/ehr186
- [13] Luebke T, Brunkwall J. Type B Aortic Dissection: A Review of Prognostic Factors and Meta-analysis of Treatment Options[J]. *Aorta (Stanford)*, 2014, 2(6):265-278.
- [14] 张喆, 陈学明, 李晨宇, 等. 腔内治疗破口位于升主动脉的Stanford A型主动脉夹层[J]. *中国普通外科杂志*, 2015, 24(12):1649-1653.
Zhang Z, Chen XM, Li CY, et al. Endovascular treatment for Stanford type A aortic dissection with entrance tear in ascending aorta[J]. *Chinese Journal of General Surgery*, 2015, 24(12):1649-1653.
- [15] 王雷, 辛世杰, 肖亮等. 急性期保守治疗的Stanford B型主动脉夹层患者死亡原因分析[J]. *中华外科杂志*, 2010, 48(5):335-337.
Wang L, Xin SJ, Xiao L, et al. Analysis of death-related factors of type B aortic dissection treated medically during the acute phase[J]. *Chinese Journal of Surgery*, 2010, 48(5):335-337.
- [16] Pourian M, Mostafazadeh DB, Soltani A. Does this patient have pheochromocytoma? A systematic review of clinical signs and symptoms[J]. *J Diabetes Metab Disord*, 2016, 15:11. doi: 10.1186/s40200-016-0230-1.
- [17] Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: An endocrine society clinical practice guideline[J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2014, 99(6):1915-1942.
- [18] Bouhanick B, Chamontin B. Should pulse pressure and day/night variations in blood pressure be seen as independent risk factors requiring correction or simply as markers to be taken into account when evaluating overall vascular risk[J]. *Diabetes Metab*, 2007, 33(5):321-330.
- [19] Hatzaras IS, Bible JE, Koullias GJ, et al. Role of exertion or emotion as inciting events for acute aortic dissection[J]. *Am J Cardiol*, 2007, 100(8):1470-1472.
- [20] Kato M, Tanaka Y, Kuroda T, et al. Vertebral artery dissecting aneurysm with Cushing's syndrome: case report[J]. *Neurol Med Chir*, 2010, 50(4):313-315.
- [21] Funder JW, Carey RM, Fardella C, et al. Case detection, diagnosis, and treatment of patients with primary aldosteronism: an endocrine society clinical practice guideline[J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2008, 93(9):3266-3281.
- [22] Catena C, Colussi G, Sechi LA. Treatment of Primary Aldosteronism and Organ Protection[J]. *Int J Endocrinol*, 2015, 2015: 597247. doi: 10.1155/2015/597247.
- [23] Rhee SS, Pearce EN. Update: Systemic Diseases and the Cardiovascular System (II). The endocrine system and the heart: a review[J]. *Rev Esp Cardiol*, 2011, 64(3):220-231.
- [24] Rossi GP, Pessina AC, Heagerty AM. Primary aldosteronism: an update on screening, diagnosis and treatment[J]. *J Hypertens*, 2008, 26(4):613-621.
- [25] Abad-Cardiel M, Alvarez-Álvarez B, Luque-Fernandez L, et al. Hypertension Caused by Primary Hyperaldosteronism: Increased Heart Damage and Cardiovascular Risk[J]. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*, 2013, 66(1):47-52.

(本文编辑 姜晖)

本文引用格式: 王雷, 辛世杰, 李禄增, 等. 主动脉夹层合并功能性肾上腺肿瘤2例报告并文献复习[J]. *中国普通外科杂志*, 2016, 25(6):838-842. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.010
Cite this article as: Wang L, Xin SJ, Li LZ, et al. Aortic dissection with functional adrenal tumors: a report of 2 cases and literature review[J]. *Chin J Gen Surg*, 2016, 25(6):838-842. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.010