

❖ 心脏、血管影像学

Clinical analysis of misdiagnosis of Behcet's disease with echocardiography

LI Rongjuan¹, PU Lihong¹, WANG Yueli¹, SONG Li¹, XIE Jinjie¹, ZHU Enjun², YANG Ya^{1*}

(1. Department of Echocardiography, 2. Department of Cardiac Surgery, Beijing Anzhen Hospital Affiliated to Capital Medical University, Beijing 100029, China)

[Abstract] **Objective** To analyze the echocardiographic features of Behcet's disease misdiagnosed as infective endocarditis and the causes of misdiagnosis. **Methods** Clinical data of patients with Behcet's disease involving cardiovascular system were analyzed retrospectively and the clinical and echocardiographic features of these patients were summarized. **Results** Among the 12 patients with Behcet's disease, 9 cases were preoperative cardiac surgery patients and 3 cases were postoperative cardiac surgery patients. All the 9 patients showed severe aortic regurgitation, including 3 cases with aortic perivalvular abscess, 4 cases with aortic valve vegetation, 2 cases with aortic perivalvular abscess and vegetation formation. Perivalvular leakage of aortic valve was found in 3 patients after cardiac surgery, including 1 case of aortic valve vegetation formation, 1 case of perivalvular abscess, 1 case of perivalvular abscess and vegetation formation. **Conclusion** It is difficult to diagnose Behcet's disease combined with aortic valve insufficiency with vegetation-like mobile lesions, an echo-free space mimicking aortic root abscess. If the patients with history of recurrent oral aphthosis, genital aphthosis or ocular lesions, the possibility of cardiac Behcet's disease should be suggested.

[Keywords] echocardiography; Behcet syndrome; endocarditis; bacterial; aortic valve insufficiency

DOI:10.13929/j.1003-3289.201901083

超声心动图误诊白塞病的临床分析

李嵘娟¹, 蒲利红¹, 王月丽¹, 宋砾¹, 谢谨捷¹, 朱恩军², 杨娅^{1*}

(1. 首都医科大学附属北京安贞医院超声心动图一部, 2. 心外科, 北京 100029)

[摘要] **目的** 分析超声心动图将白塞病误诊为主动脉瓣感染性心内膜炎患者的声像图特征及误诊原因。**方法** 回顾性分析我院临床诊断白塞病累及心血管系统患者资料, 总结其临床及超声表现。**结果** 12 例白塞病患者中, 9 例为心脏术前患者, 3 例为心脏术后患者。9 例心脏术前患者均表现为重度主动脉瓣反流, 其中 3 例合并主动脉瓣周脓肿、4 例合并主动脉瓣赘生物形成、2 例合并主动脉瓣周脓肿及赘生物形成; 3 例心脏术后患者表现为主动脉瓣人工瓣周漏, 其中 1 例主动脉瓣人工瓣赘生物形成、1 例瓣周脓肿、1 例人工瓣周脓肿及赘生物形成。**结论** 伴有赘生物、瓣周脓肿等声像图表现的白塞病合并主动脉瓣关闭不全单纯依靠超声诊断较为困难, 如果患者合并口、眼、生殖器特征性器官损害应提示心脏白塞病可能性。

[关键词] 超声心动描记术; 贝赫切特综合征; 心内膜炎; 细菌性; 主动脉瓣关闭不全

[中图分类号] R542.5; R540.45 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)11-1648-04

白塞病(Behcet's disease, BD)是一种以口腔溃疡、生殖器溃疡、眼炎及皮肤损害为主要病理特点的自身免疫病, 临床又称作口-眼-生殖器三联征^[1]。BD 可累及心血管、神经系统等

[第一作者] 李嵘娟(1979—), 女, 山西阳泉人, 博士, 副主任医师。研究方向: 心血管超声诊断。E-mail: lrj4020@126.com

[通信作者] 杨娅, 首都医科大学附属北京安贞医院超声心动图一部, 100029。E-mail: echoyangya99@163.com

[收稿日期] 2019-01-14 **[修回日期]** 2019-07-01

多个器官,好发年龄为 16~40 岁,男性较女性多见^[2-3]。心血管系统受累在 BD 中相对少见。研究^[4-5]表明,BD 心脏受累主要表现为主动脉瓣关闭不全,其与主动脉瓣感染性心内膜炎(infective endocarditis, IE)较难鉴别。本研究观察误诊为主动脉瓣 IE 的 BD 患者的声像图特征,并分析其误诊原因,以期为今后诊断及治疗 BD 累及心脏提供经验。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2002 年 1 月—2016 年 12 月于首都医科大学附属北京安贞医院经超声心动图将 BD 误诊为主动脉瓣关闭不全合并 IE 的患者 12 例,男 8 例,女 4 例,年龄 21~52 岁,平均(35.9±9.5)岁。患者最终均经 2014 年白塞病的国际标准评分系统确诊^[6]。诊断标准:眼部损害、口腔溃疡及生殖器溃疡每个症状赋值 2 分,皮肤、中枢神经系统及血管损害每个赋值 1 分,针刺试验阳性赋值 1 分;如果患者最终得分≥4 分则被诊断为 BD。

1.2 仪器与方法 采用 Philips iE33 和 GE Vivid7 彩色多普勒超声诊断仪,探头频率 2.5~8.0 MHz。嘱患者平卧或左侧卧,以经胸二维及彩色多普勒超声在胸骨旁、心尖及剑突下进行多切面探查,测量患者心脏各房室大小、室壁运动,观察各瓣膜形态、有无附着物,瓣周有无异常;同时观察心脏内部血流动力学变化情况、评估瓣膜口反流程度及心内分流情况。

2 结果

12 例患者中,8 例表现为胸闷、乏力,4 例表现为发热;9 例为心脏术前患者,3 例为心脏术后主动脉瓣人工瓣周漏患者。

2.1 超声心动图表现 9 例心脏术前患者均表现为重度主动脉瓣反流,其中 3 例合并主动脉瓣周脓肿(图 1)、4 例合并主动脉瓣赘生物形成(图 2)、2 例合并主动脉瓣周脓肿及赘生物形成;3 例合并主动脉瓣脱垂;2 例合并主动脉瓣穿孔。3 例心脏术后主动脉瓣人工瓣周漏患者中 1 例主动脉瓣人工瓣赘生物形成、1 例

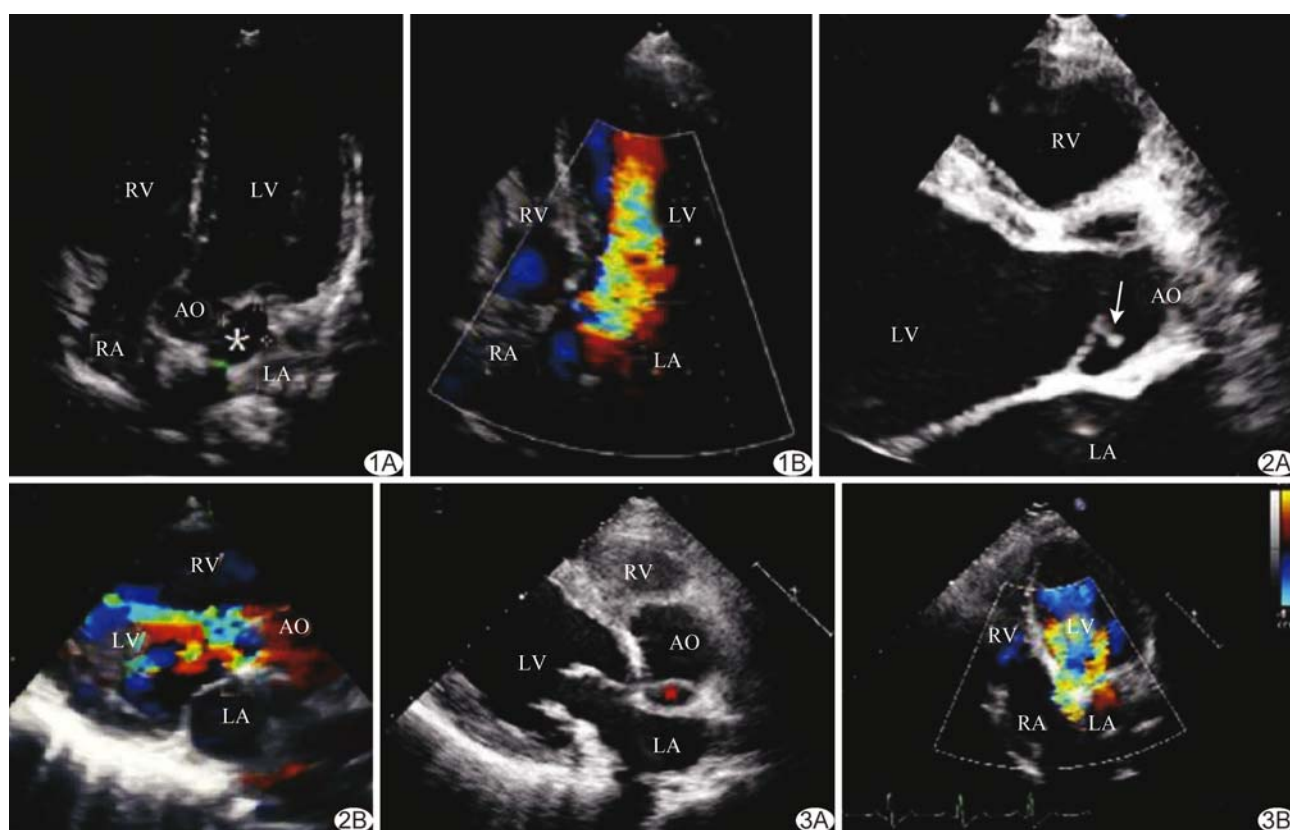


图 1 患者女,44 岁,因胸闷就诊,心脏术前临床诊断为白塞病 A. 术前超声心动图四腔心切面显示主动脉瓣周囊性病变,考虑脓肿形成(*); B. 彩色多普勒血流显像显示主动脉瓣大量反流 **图 2** 患者男,25 岁,因发热就诊,心脏术后临床确诊为白塞病 A. 术前超声心动图四腔心切面显示主动脉冠瓣赘生物形成(箭); B. 彩色多普勒血流显像显示主动脉瓣大量反流 (LA:左心房;RA:右心房;LV:左心室;RV:右心室;AO:主动脉) **图 3** 患者男,46 岁,第 1 次心脏术后临床确诊为白塞病,主动脉瓣机械瓣置换术后 4 个月复查 A. 左心室长轴切面显示主动脉机械瓣周脓肿形成(*); B. 彩色多普勒血流显像显示大量瓣周漏 (LA:左心房;LV:左心室;RA:右心房;RV:右心室;AO:主动脉)

瓣周脓肿(图 3)、1 例瓣周脓肿及赘生物形成。

2.2 诊断及术后随访 12 例患者中,5 例于首次心脏手术前临床诊断为 BD 病,于术前及术后常规进行糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗,2 例术后出现主动脉瓣人工瓣瓣环撕脱并重度瓣周漏,其中 1 例再次手术后死亡,1 例再次手术后恢复良好;7 例于首次心脏术后临床诊断 BD 病,术后均出现并发症,其中主动脉瓣人工瓣瓣周漏 6 例、吻合口漏 2 例(其中 1 例为瓣周漏合并冠脉吻合口漏),确诊后均接受糖皮质激素和或免疫抑制剂治疗,1 例拒绝再次手术后失防,5 例再次手术后恢复良好,1 例再次手术后因心力衰竭最终行心脏移植术(表 1)。

3 讨论

3.1 心脏 BD 发病原因及特点 BD 累及心脏时称为心脏 BD,在 BD 中相对少见,约占 1%~29%,男女比例为 14:1,且发病年龄较小^[2-3]。本研究男女比例为 2:1,可能与病例数较少有关。心脏 BD 最常受累的瓣膜为主动脉瓣,其病理基础为主动脉瓣周围组织广泛无菌性炎症,主动脉壁弹力纤维层损伤,中膜细胞浸润及外膜纤维化。血流动力学主要表现为主动脉瓣关闭不全,一方面升主动脉炎引起主动脉瘤样扩张后导致

主动脉瓣关闭不全,另一方面炎症累及瓣膜直接造成瓣膜损害,表现为瓣膜脱垂或撕裂、以炎症反应为基础的赘生物形成及瓣周脓肿^[7]。而 IE 是微生物感染引起的有菌性心内膜炎症,常见并发症表现为不同程度瓣膜关闭不全伴发赘生物形成、瓣周脓肿、瓣膜穿孔、人工瓣瓣周漏等^[8]。虽然 BD 与 IE 病因不同,但是部分患者临床并发症表现形式相同。本组 12 例超声误诊为 IE 的 BD 患者均出现了以上典型并发症表现,因此鉴别困难。

3.2 超声心动图误诊或漏诊原因分析 超声心动图将 BD 患者误诊为 IE 合并主动脉瓣关闭不全的原因如下:①BD 缺乏特异性血清学或病理学检测指标,起病隐匿且临床表现不典型;②BD 声像图特征与 IE 类似,可表现为主动脉根部或瓣周无回声结构,类似瓣周脓肿的超声特征;可表现为与瓣膜附着的条索状回声结构随瓣膜运动而甩动,类似赘生物的超声特征;而脓肿及赘生物形成是 IE 最常见的超声表现,尤其对于存在发热等感染症状的患者,仅根据这些声像图特征鉴别 BD 与 IE 存在困难;③由于超声医师与临床医师对 BD 的认知程度不足,BD 心脏瓣膜病变患者很少能在术前诊断,很多患者在开胸术后反复发生瓣周漏等并

表 1 12 例超声心动图误诊为主动脉瓣关闭不全合并 IE 的 BD 患者超声表现及随访情况

序号	性别	年龄	症状	超声表现	此次手术方式	诊断时间	术后并发症
1	女	44	胸闷	重度主动脉瓣反流、主动脉瓣瓣周脓肿	Bentall	术前	无
2	男	34	胸闷	重度主动脉瓣反流、主动脉瓣多发赘生物、主动脉瓣穿孔	Bentall	术前	无
3	女	52	胸闷、乏力	重度主动脉瓣反流,主动脉瓣赘生物,主动脉瓣穿孔、脱垂	AVR	术前	无
4	男	38	胸闷	重度主动脉瓣反流,主动脉瓣瓣周脓肿、赘生物	Bentall	术前	主动脉瓣人工机械瓣瓣环撕脱并重度瓣周漏
5	男	37	胸闷	重度主动脉瓣反流、主动脉瓣瓣周脓肿	AVR	术前	主动脉瓣人工机械瓣瓣环撕脱并重度瓣周漏
6	女	21	发热	重度主动脉瓣反流,主动脉瓣瓣周脓肿、赘生物,主动脉瓣无冠瓣脱垂	AVR	术后	重度瓣周漏
7	男	42	胸闷乏力	重度主动脉瓣反流、主动脉瓣赘生物、主动脉瓣无冠瓣脱垂	AVR	术后	重度瓣周漏
8	男	25	发热	重度主动脉瓣反流、主动脉瓣赘生物	Bentall	术后	主动脉瓣人工机械瓣瓣环撕脱并重度瓣周漏;人工血管左冠状动脉吻合口漏
9	男	25	胸闷	重度主动脉瓣反流、主动脉瓣瓣周脓肿	Bentall	术后	人工血管冠状动脉吻合口漏
10	女	38	发热	重度瓣周漏、主动脉机械瓣赘生物	Bentall	第 1 次术后	第 1 次心脏术后出现主动脉机械瓣赘生物形成、重度瓣周漏;此次手术后无并发症
11	男	29	胸闷	重度瓣周漏、主动脉机械瓣瓣周脓肿、赘生物形成	Bentall	第 1 次术后	第 1 次心脏术后出现主动脉机械瓣瓣周脓肿、赘生物形成,重度瓣周漏;此次手术后无并发症
12	男	46	发热	重度瓣周漏、主动脉瓣人工机械瓣瓣周脓肿	AVR	第 1 次术后	第 1 次心脏术后出现主动脉机械瓣瓣周脓肿,重度瓣周漏;此次手术后再发重度瓣周漏,心脏衰竭最终心脏移植

注:AVR;主动脉瓣机械瓣置换术;Bentall;带主动脉瓣人工血管升主动脉替换术

发症时临床医师才意识到 BD 可能^[9-10]。本组 12 例患者中仅 5 例术前确诊为 BD,而多数是在首次心脏手术后发生瓣周漏等并发症而被诊断。

3.3 类似主动脉瓣 IE 的 BD 早期诊断及对预后影响对于中青年尤其男性患者,当超声发现主动脉瓣关闭不全伴发瓣周脓肿、赘生物等类似 IE 表现时,一定注意询问患者有无口腔溃疡、眼部病变、外阴溃疡等表现,伴有这些临床症状者,超声医师应注意提示心脏 BD 可能。对于心脏大血管术后患者,如果出现瓣周漏、类似赘生物及瓣周脓肿等术后并发症,亦应积极根据国际标准追踪特征性临床表现以排除 BD。

早期识别心脏 BD 对于患者治疗方案选择、避免或减少手术并发症及长期预后至关重要。本研究显示 7 例术后确诊 BD 患者均出现并发症,分析原因可能是:术前未诊断 BD 患者无特殊围手术期干预,反复血管炎症和溃疡使缝合环和自身瓣环愈合障碍,同时自身瓣膜组织脆性增加,导致瓣周漏等术后并发症发生率较高。而早期明确诊断者术前及术后积极应用激素和免疫抑制剂控制炎症,对于降低手术并发症、改善预后至关重要^[11]。

总之,伴主动脉瓣赘生物、瓣周脓肿等声像图表现的 BD 单纯依靠超声诊断较为困难,超声医师应该注意询问病史,如果发现患者合并口、眼、生殖器等特征性器官损害应想到心脏 BD 的可能。

[参考文献]

- [1] Criteria for diagnosis of Behcet's disease. International Study Group for Behcet's Disease. *Lancet*, 1990,335(8697):1078-1080.

- [2] Veilleux SP, Oconnor K, Couture C, et al. What the cardiologist should know about cardiac involvement in behcet disease. *Can J Cardiol*, 2015,31(12):1485-1488.
- [3] Bonitsis NG, Luong Nguyen LB, LaValley MP, et al. Gender-specific differences in Adamantiades-Behcet's disease manifestations: An analysis of the German registry and meta-analysis of data from the literature. *Rheumatology (Oxford)*, 2015,54(1):121-133.
- [4] Pu LH, Li RJ, Xie JJ, et al. Characteristic echocardiographic manifestations of Behcet's disease. *Ultrasound Med Biol*, 2018,44(4):825-830.
- [5] Song JK, Kim MJ, Kim DH et al. Factors determining outcomes of aortic valve surgery in patients with aortic regurgitation due to Behcet's disease: Impact of preoperative echocardiographic features. *J Am Soc Echocardiogr*, 2011,24(9):995-1003.
- [6] Sabahattin S. The International Criteria for Behcet's disease (ICBD): A collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *Eur Acad Dermatol Venereol*, 2014,28(3):338-347.
- [7] Han JK, Kim HK, Kim YJ, et al. Behcet's disease as a frequently unrecognized cause of aortic regurgitation: Suggestive and misleading echocardiographic findings. *J Am Soc Echocardiogr*, 2009,22(11):1269-1274.
- [8] 刘秋颖,王璐璐,张云山,等.经胸超声心动图在诊断感染性心内膜炎中的应用. *中国医学影像技术*, 2017,33(11):1652-1655.
- [9] Jeong DS, Kim KH, Kim JS, et al. Longterm experience of surgical treatment for aortic regurgitation attributable to Behcet's disease. *Ann Thorac Surg*, 2009,87(6):1775-1782.
- [10] Erer D, Iriz E, Imren VY, et al. Vascular surgery in Behcet's disease. *Ann Thorac Surg*, 2008,85(4):1504-1505.
- [11] Yuan SM. Cardiovascular operations in Behcet's disease. *Int J Cardiol*, 2014,172(1):e28-e29.

关键词

关键词又称主题词,是位于摘要之后,在论文中起关键作用的、最能说明问题的、代表论文特征的名词或词组。它通常来自于题目,也可以从论文中挑选。一般每篇论文要求 2~5 个关键词。每个关键词都可以作为检索论文的信息,若选择不当,会影响他人的检索效果。医学上现在主要使用美国《医学索引》(Index Medicus)的医学主题词表(Medical Subject Headings, MeSH)最新版作为规范,亦可参考中国医学科学院情报研究所翻译地英汉对照《医学主题词注释字顺表》。非主题词表的关键词为自由词,只有必要时,才可排列于最后。有些新词也可选用几个直接相关的主题词进行搭配。