

Transthoracic echocardiographic diagnosis of Behcet's disease with aneurysm of the right sinus of Valsalva-interventricular septum dissection: a case report

经胸超声心动图诊断白塞病合并主动脉右冠窦瘤-室间隔夹层 1例

路秋晨 黄 鹤 卢 强

[中图分类号]R445.1;R541

[文献标识码]B

患者男,52岁,因胸闷、声嘶伴咽痛20d来院就诊。自述近2年反复口腔及生殖器溃疡。体格检查:右眼角膜可见“角膜翳”;颜面部、背部痤疮样皮疹,部分色素沉着;左小腿内侧出现大小约5.0 cm×3.0 cm红斑,逐渐变为水疱,疱皮薄、疱液清亮;主动脉瓣区闻及舒张期杂音。心电图示:窦性心律。行经胸超声心动图(TTE)示:左心增大。室间隔基底底部至主动脉右冠窦间形成一大小约4.0 cm×2.8 cm的风袋状囊腔,结构松散,囊壁动度大,形态不规则,囊腔样结构与主动脉间可见来回血流交通(图1)。主动脉右冠瓣冗长、脱垂。二尖瓣、主动脉瓣反流

(中度),三尖瓣反流(轻度),肺动脉高压(轻度),左室射血分数46%(图2)。胸部CTA增强检查:主动脉根部扩张,以冠状窦部扩张为主(图3)。下肢动脉超声检查:右侧股总动脉管壁增厚,以外膜层较明显。B型钠利尿酸3978 ng/L,心肌肌钙蛋白15.0 ng/L,血沉73.0 mm/h,C反应蛋白76.90 mg/L,抗核抗体(-),抗双链DNA抗体(-),抗中性粒细胞胞浆抗体(-),类风湿因子(-)。综合考虑:白塞病合并主动脉右冠窦瘤-室间隔夹层。给予激素加环磷酰胺治疗,患者症状较前减轻,间断发作胸闷、气紧,溃疡亦有反复。

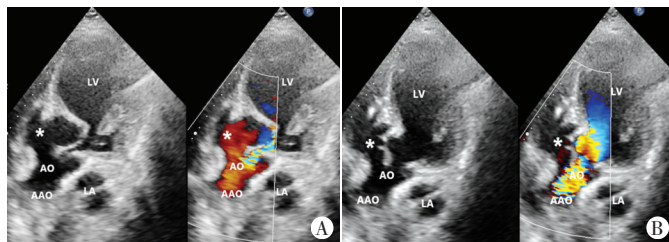


图1 TTE心尖五腔心切面示右冠窦至室间隔形成一夹层囊腔(*示)。LV:左室;LA:左房;AO:主动脉窦部;AAO:升主动脉

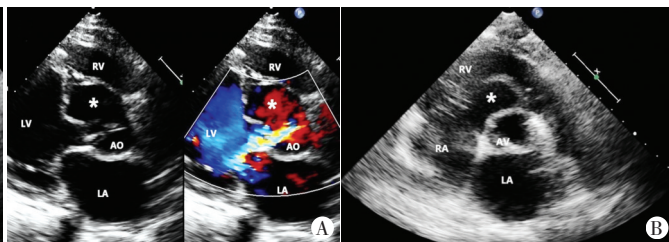


图2 TTE胸骨旁左室长轴切面(A)、大血管短轴切面(B)示主动脉瓣环部分从主动脉壁撕脱,累及室间隔基底底部形成一较大的囊腔(*示),主动脉瓣中度反流。LV:左室;LA:左房;RV:右室;RA:右房;AO:主动脉瓣;AV:主动脉瓣

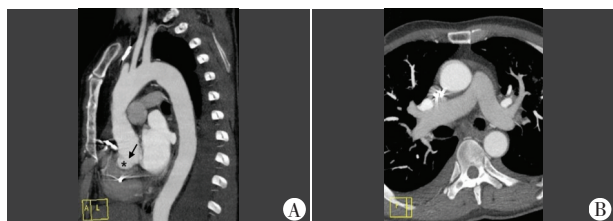


图3 胸部CTA增强纵断面(A)、横断面(B)示主动脉根部扩张。主动脉窦部(*示)扩张为主,箭头示一隔膜样结构

讨论:白塞病是一种全身性、慢性、血管炎性病变,临床主要表现为复发性口腔、生殖器溃疡,眼炎及皮肤损害,可累及多种器官,心脏受累的发生率为6%^[1]。主动脉右冠窦瘤-室间隔夹层是白塞病的一种罕见并发症,病程常逐渐加重且预后不佳。超声心动图是诊断及随访室间隔夹层的首选方法,有助于寻找引起夹层病因,其可准确评估夹层发生部位、大小、形态,以及累及心腔及心脏的血流动力学、破口位置及有无继发破

口^[2]。TTE探查本病时应重点观察主动脉窦的异常变化、室间隔夹层与主动脉窦瘤之间的关系。本病常可于室间隔基底段或基底至中间段形成无回声囊腔,该囊腔在舒张期扩大、收缩期缩小,并与主动脉窦之间血流相交通,频谱多普勒示夹层瘤破口处双期双向频谱;若心腔内合并血栓,亦为白塞病累及心脏的特征之一^[1]。本病例超声图像典型,无冠状动脉增粗、无主动脉瓣赘生物及毁损、无心肌梗死等改变,但有反复发作口腔及生殖器溃疡的病史,结合体格检查及实验室检查不难诊断。

参考文献

- [1] Jang YJ, Kim JY, Lee KB, et al. Spontaneous perforation and dissection of the sinus of Valsalva and interventricular septum with intracardiac thrombus in a patient with Behcet's disease[J]. Korean J Intern Med, 2015, 30(2): 252-255.
- [2] 谷孝艳,何怡华,栾姝蓉,等.室间隔夹层瘤的超声心动图特征及病因分析[J].中华超声影像学杂志, 2015, 24(11): 932-935.

(收稿日期:2020-06-22)