

Diagnosis and Treatment of Behcet's Disease Complicated with Intracardiac Thrombosis

Shixiong Wei

The General Hospital of the People's Liberation Army, Beijing
Email: 13301050024@fudan.edu.cn

Received: Jul. 9th, 2018; accepted: Jul. 24th, 2018; published: Aug. 6th, 2018

Abstract

Background and aim of the study: To investigate the clinical manifestations of Behcet's disease combined with intracardiac thrombosis and to improve the understanding of Behcet's disease. **Methods:** Analyze its clinical characteristics and summarize the treatment plan. **Results:** Behcet's disease with intracardiac thrombosis is extremely rare, common in men, mostly located in the right ventricular cavity; the formation mechanism is unclear; clinical manifestations are mostly fever, hemoptysis and shortness of breath; echocardiography and chest computed tomography examination are helpful for diagnosis. **Conclusion:** The prognosis of patients with this disease is poor. At present, clinical treatment is mostly combined with hormones, immunosuppressants and anticoagulants, and a few patients need surgical intervention. Multidisciplinary cooperation is conducive to the diagnosis and treatment of this disease.

Keywords

Behcet's Disease, Intracardiac Thrombus

白塞病合并心腔内血栓的诊疗

魏士雄

中国人民解放军总医院, 北京
Email: 13301050024@fudan.edu.cn

收稿日期: 2018年7月9日; 录用日期: 2018年7月24日; 发布日期: 2018年8月6日

摘要

目的: 探讨白塞病合并心腔内血栓的临床表现, 提高对白塞病的认识。 **方法:** 分析其临床特征, 并总结

治疗方案。结果：白塞病合并心腔内血栓极为罕见，常见于男性，多位于右侧心腔，形成机制尚不明确，临床表现多为发热、咯血和气短，超声心动图和胸部计算机断层扫描检查等有助于诊断。结论：本病患者预后差，目前临床治疗多联合应用激素、免疫抑制剂和抗凝剂，少数需外科干预，多学科协作有利于疾病诊治。

关键词

白塞病，心腔内血栓

Copyright © 2018 by author and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

白塞病(Behcet's disease, BD)为一类复杂的全身血管系统炎症疾病，患者临床表现为反复口腔部与生殖器官溃疡、眼炎及皮损等[1]，当心脏受累时称为心脏白塞病(Cardiac Behcet's disease, CBD)，相关文献报道较少。张卓莉等分析了1996例白塞病患者的临床特点，发现合并心脏病变的患者占4% [2]。安贞医院统计分析了2002~2014年间35例白塞病合并心脏病变患者的病例，心脏结构多表现为瓣膜病变，其次为传导系统紊乱、血管瘤、血管狭窄或闭塞、静脉血栓形成、肺动静脉疾病、心内血栓形成(Intracardial thrombus, ICT)等，57%的患者具有一个以上的心脏病变[3]。白塞病患者并发心腔内血栓的概率为1.4%~19.2%，患者有并发感染、肺栓塞及大出血的可能，预后较差[4]。

2. 病理生理

白塞病患者合并心腔内血栓以右侧多见，其形成机制仍不明确。Harmouche 等认为低纤维蛋白溶解活性程度以及各种原因导致的血管内皮细胞损伤与血管内的血栓形成具有相关性，但尚不明确是否与心腔内的血栓形成相关[5]。Koc 等人研究发现白塞病患者心腔内血栓的病理成分多为机化血栓，常伴有炎性细胞浸润，多为中性粒细胞。血栓附着处的心肌组织可为正常心肌，也可伴随炎性细胞浸润，有时可伴明显的心肌纤维化。血栓和心肌附着紧密，故极少发生心腔内血栓脱落导致肺栓塞等[6]。此外，亦有文献报道表明，白塞病患者的心腔内血栓多伴随抗磷脂抗体阳性，且与短暂时蛋白质 S、蛋白质 C 缺乏，以及凝血素基因突变等因素有关[7] [8]。

3. 临床表现

白塞病合并心腔内血栓患者多表现为气短、咳嗽、发热、咯血等，缺乏特异性的临床表现[9]。Ghorbel 等分析了518例白塞病患者，其中8例诊断为心腔内血栓，全部为男性，平均年龄30.8岁，胸痛、咯血、呼吸困难常为主要症状[10]。由于其在超声检查中不具特征性，易误诊、漏诊，因此对于出现反复心腔内血栓形成的年轻男性患者，应当考虑到有白塞病的可能。

4. 诊断

白塞病合并心腔内血栓的临床检查缺乏特异性强的血清学指标，主要依据临床表现。对于已确诊为白塞病的患者，应尽早明确是否合并心血管系统病变以及病变的部位和严重程度。故所有白塞病患者入

院时都应当常规行超声心动图检查：观测心腔大小、瓣膜形态及功能、室壁运动情况、多普勒血流等。若患者合并瓣膜病变需进行外科治疗还应加做经食管超声检查。若疑为肺部病变、血管病变或心肌病变，则应行放射学检查。Aksu 等研究认为右心腔为最常见的心腔内血栓形成部位，且肺动静脉易因此受累，因此所有患有心腔内血栓的白塞病患者都必须行胸部计算机断层扫描检查，以了解肺部和动静脉受累情况，进行下肢静脉多普勒超声检查以了解静脉血栓形成情况，而无论这些部位是否已有临床症状[11]。

5. 治疗

白塞病合并心腔内血栓患者的治疗分基础疾病治疗和抗凝治疗两部分，目前针对基础疾病的治疗主要依靠免疫抑制剂和激素。有文献报告称联合使用泼尼松、环磷酰胺和华法林治疗后，患者右房、右室、左室血栓可消失；亦有部分病例经内科治疗无改善后，需进行外科手术干预；此外也有极少数患者术后血栓复发，但抗凝有效的病例报告[12][13][14]。赵星等认为选择手术治疗时应慎重，且尽可能避免在疾病的急性活动期进行，术后应当持续使用免疫抑制剂预防可能发生的瓣周漏[15]。

6. 总结

白塞病合并心腔内血栓患者的预后常不佳，发生感染、大咯血和肺栓塞时可致死亡。及时用抗凝剂预防栓塞，并加用免疫抑制剂硫唑嘌呤和(或)激素治疗，心腔内血栓多自行溶解，如未溶解则可以考虑外科干预。术后仍需抗栓、抗凝治疗预防血栓再次形成。多学科联合有利于疾病的诊疗，亦对改善患者远期生活质量和提高疾病生存率有重要帮助。

参考文献

- [1] 中华医学会风湿病学分会. 白塞病的诊断和治疗指南[J]. 中华风湿病学杂志, 2011, 15(5): 345-347.
- [2] 张卓莉, 彭劲民, 侯小萌, 等. 1996 例白塞病患者的临床荟萃分析[J]. 北京医学, 2007, 29(1): 10-12.
- [3] Gao, N., Han, W., Ci, W.P., Liao, H. and Du, J. (2016) Clinical Data Analysis of Cardiovascular Involvement in Behcet's Disease. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*, **96**, 1523-1526.
- [4] 孙家珍, 郭兰. 白塞病的心血管系统损害临床表现[J]. 岭南心血管病杂志, 2012, 18(5): 457-459.
- [5] Harmouche, H., Tazi Mezalek, Z., Adnaoui, M., et al. (1998) Association of Pulmonary Artery Aneurysm Right Heart Thromboses and Antiphospholipid Antibodies in Behcet's Disease. *La Revue de Médecine Interne*, **19**, 512 -515.
- [6] Koc, Y., Gulu, I., Akpek, G., et al. (1992) Vascular Involvement in Behcet's Disease. *The Journal of Rheumatology*, **19**, 402 -410.
- [7] Gurgun, C., Sagcan, A., Cinar, C.S., et al. (2000) Right Atrial and Ventricular Thromb in Behcet's Disease: A Case Report and Review of Literature. *Blood Coagulation & Fibrinolysis*, **11**, 107-110. <https://doi.org/10.1097/00001721-200011010-00012>
- [8] Tursen, U., Ulubas, B., Kaya, T.I., et al. (2002) Cardiac Complications in Behcet's Disease. *Clinical and Experimental Dermatology*, **27**, 651 -653. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2230.2002.01090.x>
- [9] 郭丽琳, 刘永太, 田庄, 等. 白塞病合并心脏血栓 3 例临床分析[J]. 北京医学, 2008, 30(6): 342-343.
- [10] Ben Ghorbel, I., Belfeki, N. and Houman, M.H. (2016) Intracardiac Thrombus in Behcet's Disease. *Reumatismo*, **68**, 148-153. <https://doi.org/10.4081/reumatismo.2016.887>
- [11] Aksu, T. and Tufekcioglu, O. (2015) Intracardiac Thrombus in Behcet's Disease: Four New Cases and a Comprehensive Literature Review. *Rheumatology International*, **35**, 1269-1279. <https://doi.org/10.4081/reumatismo.2016.887>
- [12] Vanhaleweyk, G., El-Ramahi, K.M., Hazmi, M., et al. (1990) Right Atrial, Right Ventricular and Left Ventricular Thromb in (Incomplete) Behcet's Disease. *European Heart Journal*, **11**, 957 -959. <https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.eurheartj.a059619>
- [13] Basaran, Y., Degertekin, M., Direskeneli, H., et al. (2000) Cardiac Thrombosis in a Patient with Behcet's Disease: Two Years Follow-Up. *The International Journal of Cardiovascular Imaging*, **16**, 377-382. <https://doi.org/10.1023/A:1026584409912>

-
- [14] Altunkeser, B., Gormus, N., Ozdemir, K., *et al.* (2002) A Recurrent Right Atrial Thrombus: A Suggestive Sign for Behcet's Disease? A Case Report. *Heart and Vessels*, **16**, 196 -197. <https://doi.org/10.1007/s003800200021>
- [15] 赵星, 王浩, 宋民. 白塞病的心血管系统损害——附28例临床资料分析[J]. 中国循环杂志, 2014, 29(3): 213-215..

知网检索的两种方式:

1. 打开知网页面 <http://kns.cnki.net/kns/brief/result.aspx?dbPrefix=WWJD>
下拉列表框选择: [ISSN], 输入期刊 ISSN: 2161-8712, 即可查询
2. 打开知网首页 <http://cnki.net/>
左侧“国际文献总库”进入, 输入文章标题, 即可查询

投稿请点击: <http://www.hanspub.org/Submission.aspx>

期刊邮箱: acm@hanspub.org