

## CAZURI CLINICE

# BOALA DIEULAFOY. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT DIEULAFOY'S DISEASE. PROBLEMS OF DIAGNOSIS AND TREATMENT

**V. Hotineanu**, profesor universitar, dr.hab.șt.med., **A. Iliadi**, conferențiar universitar, dr.șt.med., **V. Cazacov**, conferențiar universitar, dr.hab.șt.med.

*Catedra 2 Chirurgie USMF "Nicolae Testemițanu"*

### Rezumat

Se prezintă conduita terapeutică în cazul unui pacient în vârstă de 27 ani, care este internat în mod urgent, cu diagnosticul de hemoragie digestivă superioară, cauzată de boala Dieulafoy. Primordial diagnosticul confuz a necesitat investigații pre- și intraoperatorii repetate. Examenul histomorfologic a confirmat diagnosticul clinic. Tratamentul chirurgical, împreună cu terapia intensivă de corecție hematică, au dus la înlăturarea riscului vital și la rezultat terapeutic bun la distanță.

### Summary

This article includes the management of one clinical case. A 27 years old patient was urgently hospitalized with upper digestive hemorrhage diagnosis, caused by Dieulafoy disease. The primary diagnosis was confused and needs more pre- and intraoperative confirmations. Histomorphological examination confirmed the clinical diagnosis. The surgical treatment and intensive care contributes to removal of vital risk and better therapeutic outcome.

### Actualitate

Angiodisplaziile tractului gastro-intestinal sunt anomalii vasculare localizate în structura peretelui organelor tubului digestiv, de la esofag până la anus. Reprezintă frecvent afecțiuni dobândite și, mai rar, congenitale, manifestate clinic sau latent, evoluând de sine stătător sau în asociere cu alte patologii. Fontch P. definește angiodisplaziile ca fiind un sindrom idiopatic, constând în ectazia vaselor submucoase intestinale, cu sau fără ectazia capilarelor mucoasei supraiacente.

Boala Dieulafoy (BD) constituie o angiodisplazie arterială, prin anomalie de dezvoltare vasculară a submucoasei stomacului, cu prezența de eroziuni mari arteriale, în lipsa vasculitelor, cu formarea ulcerelor acute, frecvent complicate cu hemoragii digestive. Cazuri similare au fost descrise la necropsie de către Gallard (1884). Tabloul clinic detaliat a fost descris de Dieulafoy G. (1998), fiind evidențiată ca o formă nosologică separată – ulcerării simple.

Particularitățile clinice ale maladiei sunt:

- BD este caracterizată prin leziunea proximală a stomacului, cu localizarea ulcerelor pe peretele posterior, mica curbură (60-80%), la distanța de până la 6 cm de jonctiunea esogastrică;
- Se manifestă între 16-96 ani (în medie între 50-60 ani), raportul bărbați : femei fiind de 2:1;
- Este prezentată ca o sursă de hemoragie digestivă superioară (0,3-5,8%), recidivantă (18-100%), hemoragii cataclismice la 1/3 din pacienți;
- Evoluția clinică se caracterizează prin: debut brusc în lipsa durerii abdominale; hemoragie masivă activă (haemotemesis, melenă).

Factorii predispozanți sunt: etilismul cronic, administrarea salicilatelor și steroizilor, mai rar stresul. Este importantă absența anamnezei ulcerose.

Ulcerul Dieulafoy poate fi situat pe traiectul tractului digestiv și poate fi asociat cu alte patologii, ca: ulcerul gastric

și duodenal, sindromul Mallory-Weiss, boala Crohn, cancerul gastric.

Histomorfologic, se caracterizează prin: prezența arterelor de calibru mare în defectul ulceros al mucoasei stomacului, displazia vaselor substratului muscular și infiltrație limfocitară.

Diagnosticul de BD, în studiul multidisciplinar al cauzelor hemoragiilor digestive, se bazează pe tehnici endoscopice (48-98%), rezultatele angiografiei selective (30%) și studiul histomorfologic (20%). Toate aceste metode sunt utilizate pentru identificarea BD, aprecierea localizării fistulei vasculare și evaluarea rezultatelor tratamentului administrat.

**Caz clinic:** Pacientul S., în vârstă de 27 ani, se prezintă și este spitalizat, în mod urgent, pentru o simptomatologie specifică de hemoragie digestivă superioară: vome repetate cu conținut de sânge proaspăt și cheaguri, vertijee, cefalee, slăbiciune generală, melenă.

Din antecedente se cunoaște că în anul 2012 a suportat prima hemoragie digestivă superioară, tratată conservativ în condiții de staționar. A fost vindecat și externat cu diagnosticul de sindrom Mallory-Weiss, primind recomandări pentru tratament în condiții de ambulator.

Examenul general dezvăluie că, la internare, pacientul este în stare generală gravă. Tegumentele și mucoasele vizibile sunt palide și curate. Se apreciază transpirații reci, hipotensiune – 90/60 mmHg, tahicardie, FCC – 120 băt./min. Pacientul a prezentat șoc hipovolemic. Sonda nazogastrică evacuează conținut gastric – zaț de cafea, cheaguri proaspete.

Examenul per rectum – ampula rectală cu conținut de sânge schimbat. Probele de laborator prezintă anemie posthemoragică – Hb – 70 g/l, Eritrocite –  $2,4 \cdot 10^{12}$  g/l.

Diagnosticul la internare s-a axat pe sindromul Mallory-Weiss complicat cu hemoragie digestivă superioară gr. II-III. Șoc hipovolemic.

Aceasta este documentat inclusiv endoscopic. În joncțiunea esogastrică se determină 2 defecte lineare de 1,8-1,3 cm și 1,5-0,3 cm, acoperite cu fibrină. Tratamentul administrat de urgență în secția de terapie intensivă include corecția volemică și hematică, medicația antiulceroasă, hemostatice. Starea pacientului cu ameliorare clinică și hemodinamică. Peste 18 h de la spitalizare se apreciază reînnoirea hemoragiei. Se efectuează control repetat endoscopic, care relevă în lumenul stomacului zaț de cafea, sursa hemoragiei nu poate fi apreciată din cauza semnelor endoscopice neconcludente. A fost aplicată sonda Blackmore adresată sindromului Mallory-Weiss, hemoragia digestivă superioară fiind stopată.

Pentru un diagnostic diferențial al hemoragiei digestive superioare cu angiodisplaziile digestive, s-a realizat controlul repetat endoscopic peste 48 h de la internare, care atesta prezența, la nivelul joncțiunii esogastrice 2 rupturi ale mucoasei de 2,0 cm și 1,4 cm în diametru, acoperite cu fibrină. În zona subcardială posterior pe fornix – un defect șanțat de 0,5 cm, cu tromb proaspăt fixat, hemoragie laminară.

Diagnostic endoscopic: Boala Dieulafoy complicată cu hemoragie digestivă superioară, activă repetată. Se indică în mod de urgență imediată tratament chirurgical.

Controlul endoscopic intraoperator a confirmat: stomacul de dimensiuni și formă obișnuită, pereții elastici. În lumenul stomacului – zaț de cafea, mucoasa stomacului palidă, lucioasă. În fornix relieful păstrat, varice esofagiene și cardiofundali absenți. În zona subcardială posterior pe fornix apreciat un defect șanțat de 0,5 cm, cu tromb proaspăt fixat.

Se practică gastrotomia. În regiunea proximală subcardială a stomacului, pe curbura mare – peretele posterior, la 3,0 cm de la joncțiunea esogastrică se atestă ulcerarea mucoasei de 3,0 mm, acoperită cu tromb proaspăt, fixat fără semne de hemoragie activă. La înlăturarea cheagului a fost constatată hemoragie arterială în jet. S-a practicat rezecția în pană a curburii mari (Fig. 1). În ligamentul gastro-splenic au fost depistate vase de dimensiuni mari ce nu corespund realităților anatomice.

Particularitățile cazului clinic: probleme diagnostice și terapeutice cu impact major asupra evoluției clinice pre- și postoperatorii. Incertitudinea diagnostică a contribuit la erori în conduita terapeutică. Diagnosticul histomorfologic a confirmat diagnosticul clinic de Boala Dieulafoy (Fig. 2,3,4).

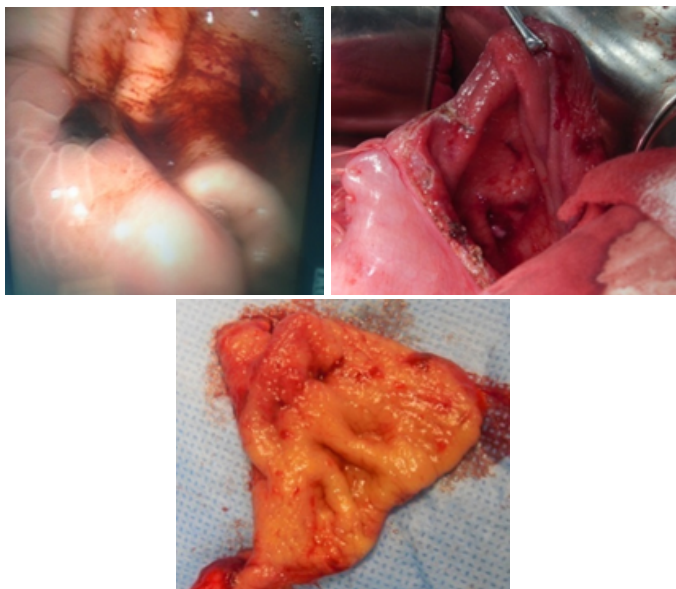


Figura 1. Imaginile a. endoscopică, b. intraoperatorie și c. macropreparat

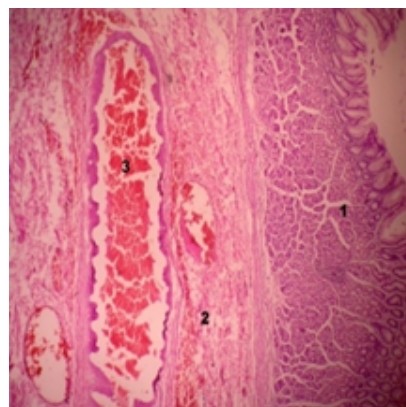


Figura 2. Fragment din peretele gastric din regiunea adiacentă leziunii Dieulafoy  
1. Mucoasa fără semne de inflamație  
2. Submucoasa  
3. Artera dilatată cu stază sangvină H-E x100

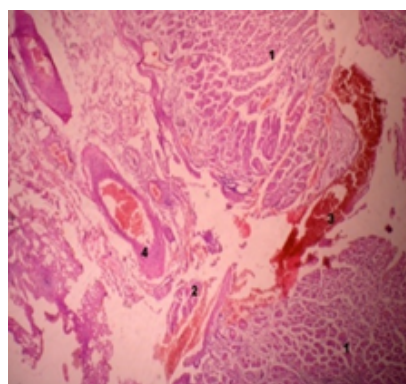


Figura 3. Fragment din peretele gastric din regiunea adiacentă leziunii Dieulafoy  
1. Mucoasa gastrică fără semne de inflamație  
2. Artera cu pereții erodați  
3. Focarul de hemoragie și mucoasa lezată adiacentă vasului erodat  
4. Artere dilatate în submucoasă H-E x40

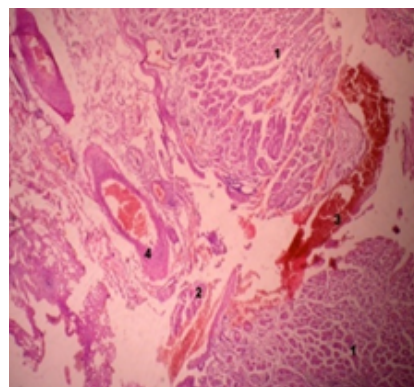


Figura 4. Focarul de hemoragie cu erupere a mucoasei H-E x200.

### Discuții

Angiodisplaziile tractului gastrointestinal sunt responsabile de aproximativ 6% din hemoragiile tractului gastrointestinal și de 1,2-8% din sângerările localizate la nivelul tractului digestiv superior. Acestea reprezintă a patra cauză de sângerare digestivă, după boala ulceroasă, hemoragia variceală și diverticuloza colonică, toate aceste cauze provocând 85% din sângerările digestive.

Concomitent cu utilizarea tot mai frecventă a metodelor imagistice contemporane (endoscopice și angiografice) a crescut incidența diagnosticării angiodisplaziilor, în trecut bolnavii

fiind incluși în categoria de hemoragii digestive ideopatice.

Conform clasificării propuse de Camillieri (1996), malformațiile arterio-venoase clinico-histologic se divizează în:

- Tipul I – malformații arteriovenoase cu predominanța venelor displazice cu peretele intestinului subțire/colon;
- Tipul II – boala Osler-Webber-Rendu;
- Tipul III – leziuni vasculare hamartomatoase întâlnite în sindromul Peutz-Jeghers, angioame venoase intestinale (blue rubber blue nevus) și sindrom Klipper-Trenaunay;
- Tipul IV – angiodisplazia gastrointestinală, localizată predominant pe colonul drept, asociată cu stenoza aortică (sindrom Heyde);

- Tipul V – sângerare gastro-intestinală masivă cauzată de leziunea submucoasă cu vas mare (Boala Dieulafoy).

#### Concluzii

Boala Dieulafoy reprezintă o cauză rară de sângerare digestivă, fiind identificată în categoria hemoragiilor de cauză obscură. Diagnosticul patologiei este dificil și complex (endoscopie, angiografie selectivă și examen histologic). FEGDS intraoperatorie confirmă diagnosticul clinic. Intervențiile chirurgicale organomenajante sunt prevalente, fiind necesar de redus la maximum rezecțiile “oarbe”.

---

#### Bibliografie

1. Clinical Gastroenterology, 2011, Diagnostic and Therapeutic Procedures in Gastroenterology, pp. 307-326.
2. Draper G., Layani L., McLeish J. Management of Dieulafoy's disease with combination of endoscopy and laparoscopic gastric wedge resection. Aust. N.Z. J. Surg., 1999, vol. 69, pp. 158-160.
3. Laine L, Shah A. Randomized trial of urgent vs. elective colonoscopy in patients hospitalized with lower GI bleeding. Am J Gastroenterol, 2010, nr. 105(12), pp. 2636-2641.
4. Popovici A., Hortopan M., Ciurea S., Căcovean D. Angiodisplaziile tubului digestiv subdiafragmatic. Chirurgia, București, 1999, nr. 94, p. 159.
5. Rollhauser C. Nonvariceal upper gastrointestinal bleeding. Endoscopy, 2002, vol. 34, pp. 111-118.
6. Strate L. Lower GI bleeding: epidemiology and diagnosis. Gastroenterol Clin North Am., 2005, nr. 34, p. 643.
7. Tonea A. și alt. Dificultăți de diagnostic și tratament chirurgical în angiodisplaziile tractului gastrointestinal, Chirurgie, nr. 103(5), pp. 513-528.
8. Черепянцев Д.П. Этиопатогенез, диагностика и лечение язвенных кровотечений. Журнал Эндоскопия, 2012 г., N2, с. 25-33