

Νόσος του Dieulafoy: Μια σπάνια αιτία υποτροπιάζουσας μαζικής αιματέμεσης

I. Βενιζέλος

Η ακριβής αιτία μαζικής αιμορραγίας από το ανώτερο πεπτικό σύστημα παραμένει άγνωστη σε ποσοστό 5-9%.

Η "απλή εξέλκωση του Dieulafoy" ή "μονήρης γαστρική εξέλκωση" ή "κίρσοι-δές ανεύρυσμα" ή "νόσος του Dieulafoy" είναι μια σπάνια και επικίνδυνη αιτία μαζικής αιματέμεσης, η οποία εύκολα μπορεί να μας διαφύγει.

Παρατηρείται σχεδόν αποκλειστικά στο στομάχο, ενώ σποραδικές περιπτώσεις αναφέρθηκαν στο δωδεκαδάκτυλο και τη νήστιδα.

Η κλινική εικόνα είναι μιας μαζικής αιματέμεσης και μέλαινας σε ασθενείς χωρίς προηγούμενο σχετικό ιστορικό.

Η διάγνωση τίθεται κυρίως ενδοσκοπικά και η αντιμετώπιση είναι ενδοσκοπική ή χειρουργική.

Λέξεις κλειδιά: Dieulafoy, αιματέμεση, εξέλκωση.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Πρώτος ο Gallard¹ αναφέρει 2 περιπτώσεις με εντόπιση το στομάχο, η νόσος όμως πήρε το όνομα του Γάλλου χειρουργού Dieulafoy² που ανακοίνωσε 3 περιπτώσεις θανατηφόρου αιμορραγίας σε νέα άτομα χωρίς κανένα σύμπτωμα πριν την αιμορραγία.

Μέχρι πριν λίγα χρόνια η ακριβής διάγνωση της νόσου στηριζόταν στην παθολογοανατομική εξέταση του στομάχου που αφαιρέθηκε, ενώ σήμερα η επείγουσα ενδοσκόπηση πριν από την εγχείρηση μπορεί να μας βοηθήσει στη διάγνωση.

Η μακροσκοπική εμφάνιση είναι αυτή ενός

μονήρους σε μέγεθος φακής ελλείμματος του βλεννογόνου, στη βάση του οποίου προβάλλει μια αρτηρία. Πρόκειται για μια ευμεγέδη αρτηρία που εντοπίζεται στις περισσότερες περιπτώσεις στο ανώτερο τμήμα του στομάχου, η οποία πορεύεται ελικοειδώς στον υποβλεννογόνιο χιτώνα του και ακολούθως ρήγνυται στον αυλό του.

Με την ευκαιρία μιας περίπτωσης νόσου του Dieulafoy που επιβεβαιώθηκε ιστολογικά, γίνεται παρουσίασή της με σκοπό να γίνει ευρύτερα γνωστή η νόσος, καθώς και οι τελευταίες εξελίξεις όσον αφορά τη διάγνωση και θεραπεία της.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΣ

Άνδρας ηλικίας 62 ετών, νοσηλεύθηκε σε

επαρχιακό νοσοκομείο επί 6 ημέρες για μαζική αιμορραγία από το ανώτερο πεπτικό και του χορηγήθηκαν 15 φιάλες αίματος. Τρεις ημέρες αργότερα παρουσιάσθηκε υποτροπή της αιμορραγίας και του χορηγήθηκαν 4 φιάλες αίματος. Την επομένη γαστροσκοπείται: "αιμορραγικές διαβρώσεις του βλεννογόνου του στομάχου" και ακολούθως εισάγεται σε Κλινική του Νοσοκομείου μας. Αρχικά αντιμετωπίζεται συντηρητικά με τη χορήγηση αίματος, παραγόντων πήξεως και σωματοστατίνης. Την επομένη γαστροσκοπείται πάλι: "αιμορραγικές εστίες σε όλη την έκταση του γαστρικού βλεννογόνου χωρίς σημεία ενεργού αιμορραγίας και χωρίς παθολογικά ευρήματα από τον οισοφάγο και το στόμαχο". Δύο ημέρες αργότερα η αιμορραγία υποτροπιάζει και οδηγείται στο χειρουργείο. Εξωτερικά ο στόμαχος και το δωδεκαδάκτυλο είναι φυσιολογικά. Γίνεται δωδεκαδακτυλοτομή, αλλά δεν ανευρίσκεται έλκος και ακολούθως γαστροτομή όπου, αντίστοιχα προς το έλασσον τόξο ανευρίσκεται διάβρωση του βλεννογόνου μεγέθους φακής, στο κέντρο της οποίας υπάρχει αγγείο που αιμορραγεί. Γίνεται τοπική εκτομή της αιμορραγούσας εστίας. Η μετεχειρητική πορεία ήταν ομαλή και ο ασθενής εξήλθε την 11η μετεχειρητική ημέρα.

Το αποσταλέν τμήμα στομάχου είχε μεγαλύτερη διάμετρο 1,8 εκ. με αλλοίωση στο κέντρο μεγάλ. διαμέτρου 0,2 εκ.

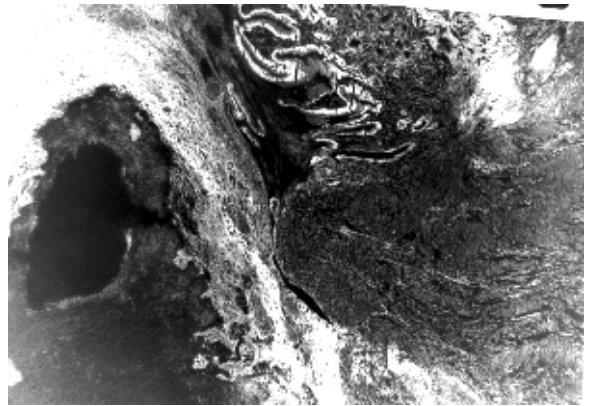
Κατά τη μικροσκοπική εξέταση, αντίστοιχα προς την αλλοίωση διαπιστώθηκε μεγάλη αρτηρία, η οποία ξεκινώντας από τον υποβλεννογόνιο χιτώνα διαπιτρώνει τη βλεννογόνιο μυϊκή στιβάδα και ανοίγει στην επιφάνεια του βλεννογόνου (Εικ.). Δεν παρατηρούνται στοιχεία αγγειίτιδας ή αθηροσκληήρυνσης.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η νόσος Dieulafoy παρατηρείται συνήθως σε άρρενες μέσης ή προχωρημένης ηλικίας.

Δεν υπάρχουν μαρτυρίες για κληρονομική ή οικογενή προδιάθεση, ενώ αμφισβητούμενη σχέση αναφέρθηκε με το κάπνισμα, τη λήψη αντιφλεγμονωδών φαρμάκων, τον αλκοολισμό και το πεπτικό έλκος.

Στο παρελθόν υπήρχε σύγχυση για το αν πρόκειται για αρτηριοφλεβική ανωμαλία, γεγονός που δεν ανταποκρίνεται στην πραγματικότητα δεδομένου ότι πρόκειται για αμιγγή αρτηριακή πάθηση. Επίσης υπάρχει διαφωνία



Εικόνα 1. Νόσος Dieulafoy. Μεγάλη αρτηρία που διαπιτρώνει το βλεννογόνο και ανοίγει στον αυλό του στομάχου. HE X 25.

για το αν πρόκειται για συγγενή ή επίκτητη πάθηση. Οι περισσότεροι όμως πιστεύουν ότι πρόκειται για συγγενή ανωμαλία μιας αφύσικα μεγάλης και με ελικοειδή πορεία υποβλεννογονίου αρτηρίας.

Εμφανίζεται με την εικόνα αιφνίδιας και με συχνές υποτροπές αιμορραγίας από το ανώτερο πεπτικό σύστημα σε συνδυασμό με μέλαινες κενώσεις και shock, σε άτομα συνήθως χωρίς αξιοσημείωτο ιστορικό από το στόμαχο.

Η συνήθης εντόπιση αφορά το έλασσον τόξο³ και αυτό απεδόθη στην αρχιτεκτονική της αγγείωσης του στομάχου.

Η παθολογοανατομική περιγραφή είναι αυτή μιας μεγάλης αρτηρίας με διάμετρο 1-3 mm, που ακολουθεί ελικοειδή πορεία υπό τη βλεννογόνιο μυϊκή στιβάδα του στομάχου, την οποία ακολούθως διαπιτρώνει και φέρεται προς τον αυλό του. Οι περισσότεροι συγγραφείς συμφωνούν ότι δεν υπάρχει παθολογία που αφορά το αγγείο, ενώ τόσο ο βλεννογόνος γύρω από το σημείο όπου η αρτηρία τον διαπερνά όσο και τα περίξ αγγεία είναι κατά κανόνα φυσιολογικά.

Η χορήγηση βαρίου δεν βοηθά στη διάγνωση, ενώ η αγγειογραφία έδωσε ποικίλα αποτελέσματα. Σήμερα η διάγνωση βασίζεται στην επείγουσα ενδοσκόπηση, που αν είναι αρνητική πρέπει να επαναληφθεί αμέσως μόλις η αιμορραγία υποτροπιάσει.

Η πρόγνωση της νόσου ήταν κακή πριν από την εμφάνιση της ενδοσκόπησης⁴.

Ως προς τη θεραπεία, η συντηρητική αντιμετώπιση είναι κατά κανόνα αναποτελεσματική και οδηγεί τον ασθενή στο θάνατο από

αιμορραγικό shock. Εκλεκτικός αρτηριακός καθετηριασμός, ενδαρτηριακή έγχυση αγγειοτενσίνης, σκληροθεραπεία και ηλεκτροπληξία με τη βοήθεια του ενδοσκοπίου, έδωσαν αντικρουόμενα αποτελέσματα. Αν και πρόσφατα η σκληροθεραπεία μόνη της ή σε συνδυασμό με ηλεκτροπληξία έδωσε καλά αποτελέσματα σε

περιπτώσεις της νόσου στο δωδεκαδάκτυλο⁵ όπως και στο στόμαχο⁶, εν τούτοις κατά τους περισσότερους το βασικό στοιχείο της θεραπείας είναι η τοπική εκτομή που έχει το πλεονέκτημα της ιστολογικής επιβεβαίωσης της νόσου.

SUMMARY

Dieulafoy's disease: an unusual cause of recurrent massive haematemesis Venizelos I.D.

Department of Histopathology, Hippokration Hospital, Thessaloniki

The true incidence of Dieulafoy's disease is not known. The defect is more likely a congenital primary abnormality of a single arterial vessel.

The histologic characteristic is an unusually large arterial vessel running immediately under the muscularis mucosae which protrudes into the mucosal layer and open wide.

The clinical presentation may occur at any age and the diagnosis should be suspected in patients with massive recurrent upper gastrointestinal bleeding with paucity of symptoms and negative endoscopy or exploratory laparotomy.

Although endoscopy may be the treatment of choice in the future, at present surgical intervention with simple ligation or preferably local excision of the bleeding vessel is recommended.

Key words: *Dieulafoy, haematemesis, ulceration.*

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Gallard T: Aneurysmes miliaires de l'estomac. Societé Medicale des Hopitaux 1984, 84.
- Dieulafoy P: Lecons cliniques de l'Hotel-Dieu de Paris. Paris: Masson 1, 98:1897.
- Veldhuyzen von Zanten SJ, Bartelsman JF, Schipper ME, et al: Recurrent massive haematemesis from Dieulafoy vascular malformation. A review of 101 cases. Gut 1986, 27:213-222.
- Goldman RL: Submucosal arterial malformation (aneurysm) of the stomach with fatal hemorrhage. Gastroenterology 1964, 46:589-594.
- McClove SA, Goldschimid S, Cunningham JT, et al: Dieulafoy's cirroid aneurysm of the duodenum. Dig Dis Sci 1988, 33:801-805.
- Pointner R, Schwab G, Konigarainu A, et al: Endoscopic treatment of Dieulafoy's disease. Gastroenterology 1988, 94:563-566.