

L'ulcera di Dieulafoy: causa rara di emorragia del tratto gastroenterico superiore. Nostra esperienza



Ann. Ital. Chir., LXXII, 2, 2001

C. Sciumè, G. Di Vita*, G. Geraci, F. Pisello, G. Modica.

Università degli Studi di Palermo
Dipartimento di Discipline Chirurgiche, Anatomiche ed Oncologiche
Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico
*Unità Operativa di Chirurgia Generale
Direttore: Prof. G. Modica

Introduzione

Il sanguinamento di un'ulcera di Dieulafoy (UDY) (exulceratio simplex, aneurisma cirsoide, aneurisma miliare, caliber-persistent vessel) è una rara causa di emorragia del tratto gastroenterico superiore (0.3 - 6.7%), la mortalità riportata in letteratura è del 25 % circa di tutti i casi di emorragie gastroenteriche alte ^[1-2].

Nella sua forma caratteristica, l'UDY è caratterizzata da episodi ricorrenti di ematemesi e/o melena che originano da un piccolo difetto mucosale (con mucosa circostante integra), possibilmente con al suo interno un piccolo vaso arterioso protrudente nel lume.

Riportiamo di seguito la casistica raccolta presso il nostro Servizio di Endoscopia Digestiva del Dipartimento di Discipline Chirurgiche, Anatomiche ed Oncologiche del Policlinico di Palermo, che effettua turni di Pronto Soccorso e di reperibilità di 24 ore.

Pazienti e metodi

Nel periodo gennaio 1996 - ottobre 2000, sono giunti alla nostra osservazione 122 casi di emorragie gastroenteriche alte di origine non varicosa. Di queste, 5 sono state riconosciute come UDY sanguinanti.

Tutti gli esami gastroscopici, in regime di urgenza, sono stati eseguiti usando videoendoscopi Olympus GIF Q10 da 130 cm e tutti i pazienti sottoposti

Abstract

DIEULAFOY'S ULCER: RARE CAUSE OF UPPER GASTROINTESTINAL BLEEDING. OUR EXPERIENCE

Objective: *the authors report their experience about the endoscopic treatment of upper gastrointestinal bleeding from Dieulafoy's ulcer (non variceal bleeding).*

Design: *report of 5 cases; evaluation of mortality and effectiveness of the treatment.*

Setting: *Operative Unit of General and Thoracic Surgery, Department of Surgical, Anatomical and Oncological Disciplines. Policlinico, University of Palermo.*

Interventions: *EGDS + sclerotherapy (emergency room) in all 5 patients.*

Results: *80% successful (stop bleeding).*

Conclusions: *endoscopic sclerotherapy is choice treatment of upper gastrointestinal bleeding from Dieulafoy's ulcer, only in well experienced teams and rapidly.*

Key words: Dieulafoy's ulcer, upper gastrointestinal bleeding, endoscopic treatment.

ad EGDS si presentavano con sanguinamento in atto (n=5). La nostra diagnosi endoscopica si è basata, in accordo con la letteratura, sui seguenti criteri^[3]:

- Emorragia arteriosa attiva e continua o flusso micropulsatile da un piccolo difetto mucosale (< 3 mm);
- Visualizzazione diretta di vaso protrudente con o senza sanguinamento attivo all'interno di un piccolo difetto di mucosa, con mucosa circostante normale;
- Coagulo aderente (resistente al lavaggio) ad un piccolo difetto di mucosa o a mucosa apparentemente normale.

Risultati

In tutti i pazienti abbiamo eseguito scleroterapia endoscopica, con iniezione di soluzione adrenalina 1:10000 (da 5 a 15 cc secondo l'entità del sanguinamento e fino al suo arresto) nella sede del sanguinamento con ago da 23 Gauge, eventualmente seguita da infiltrazione di poli-

Tab. I - TABELLA RIASSUNTIVA DEI PAZIENTI TRATTATI

<i>N°</i>	<i>Sesso</i>	<i>Età</i>	<i>Manifest. clinica lesione</i>	<i>N° EGDS</i>	<i>Trattamento</i>	<i>Esito</i>	<i>Comorbid.</i>	<i>HP</i>
1	M	65	EM + ME In corrispondenza dell'angulus, coagulo adeso alla mucosa con lento stillicidio ematico	1	5 cc AD + 2 cc PD	NS	Ipertensione arteriosa	Neg
2	F	77	ME In corrispondenza dell'antro, coagulo adeso e vaso visibile sottostante + ulcera angolare gastrica sanguinante	1	10 cc AD + 2 cc PD	NS	Uremia, fibrillazione atriale	Pos
3	M	65	ME UDY su anastomosi (BII), versante gastrico. Sanguinamento recidivo a 12 ore	2	15 cc AD + 3 cc PD (Bucrilato 1 cc)	EX	Recidiva perineale di K colon operato; chemioterapia in corso; diabete mellito scompensato.	Neg
4	D	72	EM Coagulo adeso in regione sottocardiale; dopo lavaggio, vaso protrudente e pulsante	1	5 cc AD + 2 cc PD	NS	Ipertensione arteriosa, insufficienza renale cronica. I	Neg
5	U	73	EM UDY su parete posteriore gastrica: piccolo vaso protrudente	1	5 cc AD + 2 cc PD	NS	Cardiopatia ipertensiva, diabete mellito	Neg

AD: soluzione adrenalinata 1 10000

NS: arresto del sanguinamento

PD: polidocanolo all'1%

EX: exitus

EM: ematemesi

ME: melena

HP: test rapido all'ureasi per H. Pylorii

docanolo all'1% (2-3 cc secondo l'entità del sanguinamento) (Tab. III).

In un solo caso (paziente n° 3, vedi Tab. I) si è resa necessaria la ripetizione dell'esame per risanguinamento a 12 ore, durante il quale, oltre a 15 cc di soluzione adrenalinata e 3 cc di polidocanolo all'1%, si è proceduto all'infiltrazione di 1 cc di bucrilato (emorragia inarrestabile), con pronto arresto del sanguinamento. Tuttavia l'ammalato, dopo circa 12 ore, ha ripresentato una ematemesi massiva con immediato exitus per arresto cardiocircolatorio, e nulla è stato possibile fare nonostante le manovre rianimatorie prontamente praticate e benché il paziente si trovasse già in sala operatoria per l'intervento chirurgico d'urgenza.

Nei restanti 4 casi si è assistito all'arresto completo del sanguinamento (Fig 1-2).

In tutti i pazienti è stato eseguito il test rapido all'ureasi per ricerca di *Helicobacter Pylorii* (positivo in un solo caso, in cui era presente una lesione peptica sincrona). Tutti i pazienti sono rimasti in osservazione in reparto per almeno 48 ore (degenza media: 60 ore), con sondi-

no naso-gastrico in situ (per 24 ore) e stretto monitoraggio ematochimico e delle funzioni vitali (Tab. I).

Discussione

L'UDY è stata descritta per la prima volta da Gallard in sede necroscopica nel 1884 ma è stata più accuratamente descritta da Dieulafoy nel 1898^[4].

La sua eziologia non è a tutt'oggi nota, benché sia riconosciuto che il difetto mucosale è piccolo e causato dall'erosione di una arteria di pertinenza del plesso sottomucoso, in assenza di una vera e propria lesione della sottomucosa; tipicamente, questa lesione si riscontra nella porzione prossimale dello stomaco, entro 6 cm dal cardias, ma è stata anche descritta in esofago, stomaco distale, duodeno, digiuno, colon, retto, bronchi, rima labiale ("Dieulafoy-like lesion")^[5]; è oggi generalmente accettato che l'UDY è causata da una abnorme dilatazione di un vaso della sottomucosa che decorre molto superficialmente^[6] e che sembra non sottostare alla

Tab. II - TABELLA RIASSUNTIVA DELLE MAGGIORI CASISTICHE DI TERAPIA ENDOSCOPICA PER UDY
(Modificata da Katz PO, Salas L. *Less frequent causes of upper gastrointestinal bleeding*(review). *Gastroenterol Clin North Am* 1993;22:875-9)

<i>Autore</i>	<i>Terapia endoscopica</i>	<i>Pazienti</i>	<i>Successo</i>
Pointer e coll. <i>Gastroenterology</i> 1988; 94:563	SC/EC	22	82%
Stark e coll. <i>Gastrointest Endosc</i> 1992; 38:545	SC/EC/HP/LP	19	95%
Baettig e coll. <i>Gut</i> 1993; 34:1418	SC	28	96%
Bech-Knudsen e coll. <i>Surg Gynecol Obstet</i> 1993; 176:139	SC/EC	14	64%
Scheider e coll. <i>Gastrointest Endosc</i> 1995; 41:370	SC/HP/BL	28	82%
Fockens e coll. <i>Gastrointest Endosc</i> 1996; 44:437	SC sotto eus	8	87%
Parra-Blanco e coll. <i>Gastrointest Endosc</i> 1997; 29:834	SC/HC	26	85%
Ortuno-Cortes e coll. <i>Gastrointest Hepatol</i> 1996; 19:39	SC	14	78%
Abi-Hanna e coll. <i>Gastrointest Endosc</i> 1998; 48:506	BL	4	75%
Norton e coll. <i>Dtsch Med Wschr</i> 1999; 124:421	SC/HC sotto EUS	15	93%
Sciumé e coll. 2000	SC	5	80%
Totale		268	82%

SC: scleroterapia EC: elettrocoagulazione HP: heater probe LP: fotocoagulazione al laser BL: legatura elastica HC: hemoclips
BP: bipolar probe EUS: guida ecoendoscopica

Tab. III - SOLUZIONI INIETTABILI UTILIZZATE E LORO MECCANISMO D'AZIONE

<i>Sostanza</i>	<i>Volume per iniezione (cc)</i>	<i>Dose totale (cc)</i>	<i>Meccanismo d'azione</i>
Adrenalina	0,5-2	5-15	Vasocostrizione
Polidocanolo 1%	1-2	2-3	Necrosi mucosa, danno dell'intima, trombosi
Adrenalina 1:10000 + polidocanolo 1%	0,5-2 1-2	5-15 2-3	Effetto combinato

gerarchia della ramificazione terminale dei rami arteriosi dello stomaco.

L'uso di FANS o di alcol e l'infezione da *Helicobacter Pylori*, che svolgono importante ruolo nella patogenesi dell'ulcera peptica, non sembrano determinanti nell'insorgenza dell'UDY, mentre circa l'80 % dei pazienti è portatore di comorbidità cardiovascolare [7]: ben 2/5 pazienti della nostra casistica avevano una insufficienza renale cronica ed erano ciclicamente sottoposti ad emodialisi. La presentazione clinica dei pazienti con UDY, come si evince dalla letteratura, è solitamente dominata da una severa ematemesi (spesso ma non sempre accompagnata da melena) con instabilità emodinamica; raramente vengono riportati segni prodromici come astenia, pirosi retrosternale o "discomfort" epigastrico.

Nella nostra casistica, invece, 3/5 pazienti presentavano melena, mentre gli altri si sono presentati con quadri misti di ematemesi e melena.

L'aspetto endoscopico caratteristico dell'UDY dello stomaco è quello di un piccolo spot necrotico (exulceratio simplex) con o senza vaso protrudente nel lume, con minima o assente erosione mucosale.

La UDY è una patologia sicuramente sottostimata, che richiede multiple endoscopie in almeno 1/3 dei casi per la formulazione di una corretta diagnosi, anche in mani esperte [8].

A nostro avviso, durante l'esame endoscopico risulta importante una buona insufflazione dello stomaco, poiché la lesione può, a volte, essere compresa nel fondo tra 2 pliche del corpo gastrico, e quindi essere visibile solo con la massima distensione del viscere.

Attualmente, l'UDY può essere trattata per via scleroterapica, con elettrocoagulazione bipolare, con fotocoagulazione al laser, con trattamento "heater-probe", con legatura elastica endoscopica, con l'applicazione di clips emostatiche e con metodi combinati: nelle varie casistiche sono riportate percentuali di successo variabili dall'64 al 96% (Tab. II) [9].

I maggiori insuccessi sono spesso legati alle condizioni cliniche generali del paziente, ma bisogna tenere conto del rischio di perforazione che è maggiore rispetto ai pazienti affetti da ulcera peptica sanguinante poiché manca la reazione infiammatoria attorno al vaso sanguinante, essendo puntiforme la lesione della mucosa [1].

Conclusioni

L'introduzione e l'affinamento dell'endoscopia, dapprima soltanto a fibre ottiche e successivamente della videoescopia, ha permesso una migliore diagnosi, una drastica riduzione della mortalità ed ha consentito il trat-

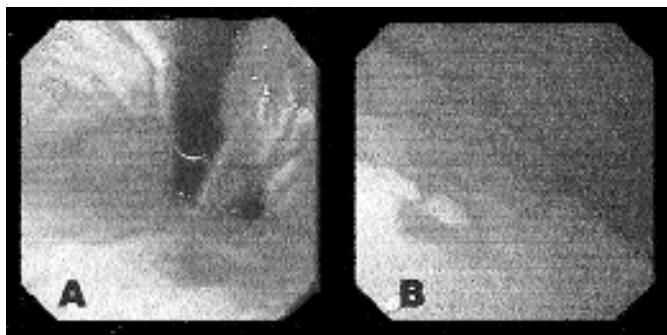


Fig. 1: A) immagine di UDY sanguinante; B) immagine di Udy trattata con scleroterapia.



Fig. 2: Immagine necroscopica di UDY sanguinante (da Al-mishlab T, Amin AM, Ellul JPM. Dieulafoy's lesion: an obscure cause of GI bleeding. LR Coll Surg Edinb 1999; 44:223).

tamento endoscopico di questa rara lesione che fino a 25 anni fa era di pertinenza prettamente chirurgica (oggi la chirurgia è indicata soltanto nei casi resistenti alla terapia endoscopica).

Oggi l'endoscopia rappresenta il trattamento di scelta dell'UDY, con percentuali di successo, in mani esperte, variabili dal 64 al 96 %; importante ausilio tecnico è l'ecoendoscopia con integrazione doppler-velocimetrica, che sembra essere il golden standard [10].

Tuttavia, nei lavori pubblicati in letteratura, non sono mai stati proposti studi comparativi tra le differenti tecniche di emostasi endoscopica nella UDY, probabilmente per la relativa rarità di questa entità nosologica [11], nonostante sia comunque elevata la percentuale di successo del trattamento endoscopico.

Nella nostra esperienza, risulta estremamente soddisfacente il trattamento scleroterapico della lesione sanguinante con soluzione adrenalina 1:10000 + polidocanolo all'1%, con pronto arresto del sanguinamento.

In questi soggetti è fondamentale eseguire sempre un rigido follow-up, anche per potere meglio comprendere la storia ed il decorso clinico di questa patologia.

Riassunto

Obiettivo: gli autori riportano la loro esperienza nel trattamento di emorragia gastrointestinale alta da ulcera di Dieulafoy (emorragie rare non varicose).

Disegno sperimentale: report di 5 casi; valutazione della mortalità e dell'efficacia del trattamento.

Ambiente: Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico. Dipartimento di Discipline Chirurgiche Anatomiche ed Oncologiche. Policlinico, Università di Palermo.

Intervento: tutti i pazienti sono stati sottoposti ad EGDS + scleroterapia in regime di urgenza.

Risultati: percentuale di successo (arresto dell'emorragia) dell'80%.

Conclusioni: la scleroterapia endoscopica rappresenta il trattamento di scelta dell'emorragia gastrointestinale alta da ulcera di Dieulafoy, ma solo se eseguita con perizia e tempestività.

Parole chiave: ulcera di Dieulafoy; emorragia digestiva superiore; trattamento endoscopico.

Bibliografia

- 1) Katz P.O., Salas L.: *Less frequent causes of upper gastrointestinal bleeding (review)*. Gastroenterol Clin North Am, 22:875-9, 1993.
- 2) Schilling D., Jungling B., Adamek H.E., Benz C., Riemann J.F.: *Bleeding from Dieulafoy's ulcer in the proximal stomach: endoscopic diagnosis and treatment with long-term follow up of 15 patients*. Dtsch Med Wschr, 124:419-23, 1999.
- 3) Dy NM, Gostout C.J., Balm R.K.: *Bleeding from the endoscopically-identified Dieulafoy lesions of the proximal small intestine and colon*. Am J Gastroenterol, 24:262-3, 1997.
- 4) Norton I.D., Petersen B.T., Sorbi D., Balm R.K. ed al.: *Management and long-term prognosis of Dieulafoy lesion*. Gastrointest Endosc, 50(6):762-7, 1997.
- 5) Jaspersen D., Korner T., Schorr W. et al.: *Extragastric Dieulafoy's disease as unusual source of intestinal bleeding*. Dig Dis Sci, 39:2558, 1994.
- 6) Fockens P., Tytgat G.N.J.: *Dieulafoy's disease in Occult Gastrointestinal Bleeding*. Gastrointest Endosc North Am, 6(4):739-52, 1996.
- 7) Parra-Blanco A., Takahashi H., Menderz Jerez P.V. et al.: *Endoscopic management of Dieulafoy lesions of the stomach: a case study of 26 patients*. Endoscopy, 29:834-9, 1997.
- 8) Pointner R., Schwab G., Konigsrainer A., Dietze O.: *Endoscopic treatment of Dieulafoy's disease*. Gastroenterology, 94:563-6, 1988.
- 9) Baettig B., Haeckl W., Lammer F., Jost R.: *Dieulafoy's disease: endoscopic treatment and follow-up*. Gut, 34:1418-21, 1993.
- 10) Squillace S.J., Johnson D.A., Sanowski R.A.: *The endosonographic appearance of a Dieulafoy's lesion*. Am J Gastroenterol, 89:276-7, 1994.
- 11) Puchner R., Allinger S., Doblhofer F., Gottlieb K., Knoflach P.: *Rare causes of acute non variceal gastrointestinal bleeding episodes: results of endoscopic therapy*. Wien Klin Wschr, 107:215-8, 1995.

Commento

Commentary

Prof. Pietro LEO

Professore Ordinario di Chirurgia Generale
Policlinico Universitario di Palermo

Il contributo clinico-scientifico sulla Ulcera di Dieulafoy (UDY) presentato dal Dott. C. Sciumè e Coll. risulta di estrema attualità, in considerazione anche delle innovazioni sul trattamento di questa rara causa di sanguinamento delle alte vie digestive. Risulta chiaramente l'importanza di tale patologia, correlata ancora oggi ad alti tassi di mortalità. È necessario sottolineare che durante l'EGDS eseguita in regime di urgenza, è fondamentale l'esplorazione con meticolosa attenzione di tutto l'alto tratto gastroenterico (esofago, stomaco e duodeno), l'esecuzione di ripetuti lavaggi al fine di rimuovere tutti i coaguli ematici per una ottimale visualizzazione della mucosa ed una adeguata insufflazione di aria per distendere ed appianare le pliche gastriche e duodenali, poiché il più delle volte si tratta di lesioni della mucosa di piccole dimensioni che possono sfuggire ad un esame sommario.

È necessario pertanto soffermarsi su qualsiasi lesione a carico della mucosa, seppur di lieve entità, poiché a volte l'UDY non è a gettito continuo ma ciclica e subentrante.

The report of C. Sciumè and coll. about Dieulafoy's ulcer (UDY) is strictly present, also for the technique we use about this rare cause of upper gastrointestinal bleeding.

It is clear the importance of this pathology, actually related with high-incidence of mortality. It is necessary to underline that during EGDS (in emergency room) we have to strictly explore all gastric regions (esophagus, stomach and duodenum) and to repeatedly wash the cavity, to remove all clots (excellent vision of the mucosa) and to inflate air (stretch out the gastric and duodenal cavity) to magnify also this very little and typical lesion. Therefore, it is necessary the acute observation of every suspect lesion, even if it is small, because any time the bleeding from UDY is not continuous but suddenly.

Autore corrispondente:

Dott. Carmelo SCIUMÈ
Università degli Studi di Palermo
Dipartimento di Discipline Chirurgiche, Anatomiche ed Oncologiche
Unità operativa di Chirurgia Generale ad indirizzo Toracico
Via Del Vespro, 129
90127 PALERMO

