



## РЕЦИДИВИРУЮЩЕЕ КИШЕЧНОЕ КРОВОТЕЧЕНИЕ ПРИ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА И ЯЗВЕ ДЬЕЛАФУА

Иркутский государственный медицинский университет<sup>1</sup>,  
Иркутский научный центр хирургии и травматологии<sup>2</sup>, г. Иркутск,  
Российская Федерация

В публикации описывается наблюдение рецидивирующего анемизирующего дигестивного кровотечения у женщины 58 лет, страдающей болезнью Виллебранда и дефицитом VIII фактора. Причиной геморрагического синдрома оказалась сосудистая мальформация стенки тощей кишки – синдром (болезнь) Дьелафуа – относительно редкая патология желудочно-кишечного тракта, сопровождающаяся высокой летальностью. Источник геморрагии – крупные извитые артерии без признаков васкулита. Не исключено, что это врожденный порок развития, поскольку он встречается и в младенческом возрасте. Дистальнее дуоденоюнального перехода язвы Дьелафуа встречаются не более чем в 1% наблюдений. Установить причину кровотечения и локализацию источника возможно, используя внутрисветную капсульную и(или) двухбаллонную еюноскопию. В обсуждаемом наблюдении кровоточащий сосуд установлен при селективном контрастировании верхней брыжеечной артерии – обнаружена экстравазация в просвет первой петли тощей кишки. Эндovasкулярная окклюзия оказалась технически невозможной. После лапаротомии выполнена фиброзофагогастродуоденоюноскопия с мануальной интраабдоминальной ассистенцией. В 30-35 см от связки Трейца обнаружены два дефекта слизистой оболочки, закрытые красным тромбом. Выполнена резекция кишки в 2/3 по А.В. Мельникову. Гистологическое исследование подтвердило диагноз.

В представленном наблюдении ситуацию усугубила сложная гематологическая патология. Интенсивная заместительная терапия позволила нормализовать показатели VIII и Виллебранда факторов. Хирургическое вмешательство проведено без повышенной кровоточивости.

*Ключевые слова:* рецидивирующее кишечное кровотечение, язва Дьелафуа, болезнь Виллебранда, мезентериография, резекция тонкой кишки в 2/3 по А.В. Мельникову

The authors report the case of recurrent anematizing digestive bleeding in a 58-year-old woman who suffered from von Willebrand disease (VWD) and factor VIII deficiency. The hemorrhagic syndrome arose from a vascular malformation of the jejunum wall – Dieulafoy's Lesions, a relatively rare pathology of the gastrointestinal tract, associated with high lethality. Convoluted arteries without signs of vasculitis were the contributor of hemorrhage. It is not improbable that Dieulafoy's Lesions is a congenital malformation, since it develops in patients aged from 20 weeks to 94 years. Ulcers of the posterior wall of the upper third of the stomach was described. .. Such ulcers, located distal to the duodenojejunal junction, occur in no more than 1% of case reports. Intraluminal capsule and/or two-balloon jejunoscopy provides detection of the hemorrhage origin and localization. In the reported case, a bleeding vessel was found by means of selective contrasting of the upper mesenteric artery, which detected extravasation into the lumen of the first jejunum loop. Endovascular occlusion was technically impossible. After laparotomy esophagogastroduodenoscopy with manual intraabdominal assistance was performed. Two defects of the mucous membrane closed by a red blood clot appeared in 39-35 cm from the ligament of Treitz. Intestinal resection was performed in 2/3 according to A.V. Melnikov. Histological examination verified the diagnosis. In the presented case report, complex hematological pathology complicated the disease course. Intensive replacement therapy allowed bringing the VIII and von Willebrand factors to normal levels. In consequence, the surgical intervention without excessive bleeding was performed.

*Keywords:* recurrent intestinal bleeding, Dieulafoy lesion, von Willebrand disease, mesentericography, intestinal resection

Novosti Khirurgii. 2022 Nov-Dec; Vol 30 (6): 592-596

The articles published under CC BY NC-ND license

Recurrent Gastrointestinal Bleeding from Dieulafoy's Lesions in a Patient with von Willebrand Disease

A.I. Panasyuk, E.G. Grigoryev



### Научная новизна статьи

Изучено течение геморрагического синдрома при относительно редкой тяжелой хирургической патологии и заболевании крови. Сформулирован лечебно-диагностический алгоритм при рецидивном анемизирующем кровотечении, осложнившим язву Дьелафуа на фоне болезни Виллебранда: селективная мезентериография, инфузия препаратов VIII и Виллебранда факторов, лапаротомия, эндоскопическое исследование с мануальной интраабдоминальной ассистенцией, экономная резекция тощей кишки с источником кровотечения. Последовательное выполнение диагностических и лечебных процедур обеспечило эффективный окончательный гемостаз.

### What this paper adds

The authors examined a case of hemorrhagic syndrome in relatively rare severe surgical pathology and blood disorders. A therapeutic and diagnostic algorithm has been formulated for recurrent anemizing bleeding that complicated Dieulafoy's lesions against the background of von Willebrand disease: selective mesentericography, infusion of VIII forms and Willebrand factors, laparotomy, endoscopic examination with manual intraabdominal assistance, jejunum-saving resection with a source of bleeding. Consecutive realization of diagnostic and therapeutic procedures ensured effective final hemostasis.

### Введение

Болезнь Дьеулафуа – относительно редкая причина желудочно-кишечных кровотечений [1, 2]. В их структуре она составляет от 1% до 14% и нередко попадает в разряд дигестивного геморрагического синдрома с неустановленной причиной и локализацией кровоточащего сосуда [3]. Летальность обусловлена рецидивирующим кровотечением, массивной кровопотерей и достигает от 9,6 до 80% [2].

Впервые в 1884 г. Т. Gallard сообщил о двух случаях смерти пациентов от желудочного кровотечения вследствие ангиодисплазии в кардинальном отделе желудка, которую он обозначил как «подслизистая милиарная аневризма» [1, 4, 5, 6]. Georges Dieulafoy в 1898 году описал 3 наблюдения дигестивного кровотечения с локализацией источника в проксимальном отделе желудка. Все пациенты умерли. В дне изъязвления был обнаружен сосуд с дефектом его стенки. По мнению Дьеулафуа, причиной повреждения артерии была язвенная болезнь [4, 5, 6].

В литературе встречаются различные синонимы описанной патологии: болезнь, повреждение, эрозия, мальформация, сосудистая мальформация, синдром Дьеулафуа. В англоязычных публикациях – Dieulafoy lesion [4, 7]. При гистологическом исследовании стенки желудка в зоне дефекта слизистой оболочки обнаруживаются гиперплазированные артерии и вены повышенной извитости [8].

Заболевание описано в младенческом возрасте, что дает основание считать язву Дьеулафуа врожденной патологией. Чаще язва Дьеулафуа встречается у мужчин [5, 7, 9]. Описанная автором мальформация может встречаться во всех отделах пищеварительного тракта. Дистальнее связки Трейца встречается не более чем в 1% наблюдений [1, 6, 7, 8, 9, 10, 11].

Ключевым методом диагностики заболевания является внутриспросветная эндоскопия (капсульная, двухбаллонная), дополненная эндоскопической доплеровской ультрасонографией [1, 4, 6, 11].

Наиболее эффективным методом лечения является эндоскопическое клиппирование кровоточащего сосуда. Оперативное лечение показано в случае его неудачи [1, 6, 11].

**Цель.** Продемонстрировать сложности диа-

гностики и возможности хирургического лечения язвы Дьеулафуа тощей кишки у пациента с болезнью Виллебранда.

### Клинический случай

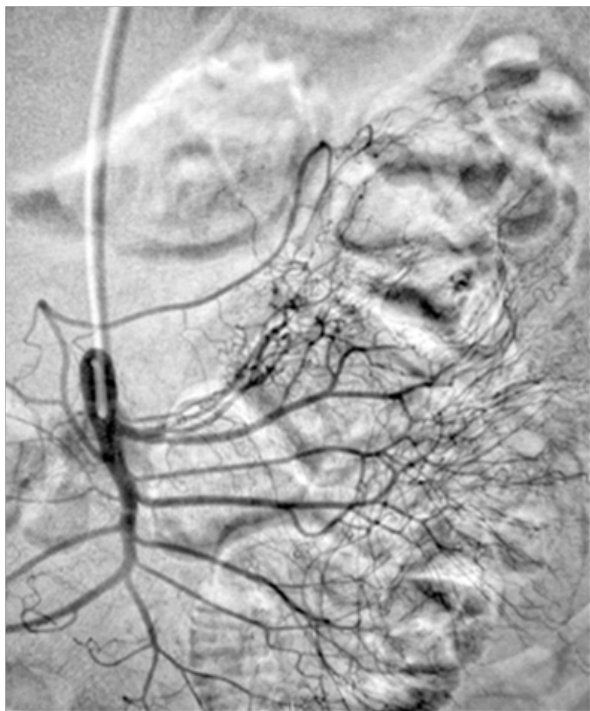
Пациентка 58 лет поступила через сутки от начала заболевания с жалобами на слабость, головокружение, частый стул, кал с примесью крови. Накануне принимала парацетамол, «Терафлю» в связи с признаками острой респираторной вирусной инфекции. Страдает болезнью Виллебранда.

Состояние тяжелое. Сознание ясное. Кожа бледная, влажная. Пульс 110 в минуту, артериальное давление 80/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. *Per rectum* – на перчатке кал темно-вишневого цвета.

В анализах крови: *Hb* 69 г/л, эритроциты  $1,9 \times 10^{12}$ /л. При эзофагофиброгастроуденоскопии в осмотренных органах обычное содержимое. После очистительной клизмы проведена фиброколоноскопия – патологии не обнаружено. В ободочной кишке – пристеночные наложения крови. Осмотрена гематологом. Ситуация расценена как болезнь Виллебранда. Назначены инъекции VIII и Виллебранда факторов, криоплазмы. Гемотрансфузия. Состояние стабилизировалось. Анемия компенсирована, самостоятельный стул, кал коричневого цвета. Фактор VIII – 202%, Виллебранда – 70%. Переведена в гематологическое отделение. Через три дня вновь развилась гипотония, появилась кровавая диарея. Продолжены гемотрансфузия, заместительная терапия основного заболевания. Кровотечение продолжалось.

Выполнена селективная целиако- и мезентерикография (рис. 1). Обнаружены гипертансуляризация в бассейне первых двух интестинальных ветвей верхней брыжеечной артерии и экстравазация в просвет тощей кишки. Выполнение эндоваскулярной окклюзии по техническим причинам невозможно.

Выполнена срединная лапаротомия. Тонкая и толстая кишки заполнены кровью. При ревизии в желудке и двенадцатиперстной кишке патологии не обнаружено. По данным ангиографии, вероятный источник кровотечения – начальный отдел тощей кишки. Выполнена эзофагофиброгастроуденоскопия с мануальной интраабдоминальной ассистенцией.



**Рис. 1.** Мезентерикография. Гиперваскуляризация интестинальных ветвей и экстравазация в тощую кишку.

В 30 и 35 см от дуоденоюнального перехода обнаружены два дефекта слизистой оболочки на противобрыжеечной стенке кишки до 2 мм в диаметре, закрытых рыхлым красным несмываемым тромбом (рис. 2).

При диафаноскопии со стороны серозной оболочки видна обильная сосудистая сеть, в центре которой затемнение (тромб) (рис. 3).

Эти участки маркированы лигатурами. Других источников кровотечения не найдено. Выполнена резекция тощей кишки в 2/3 по А.В. Мельникову (рис. 4). Отмечена выраженная кровоточивость подслизистого слоя. Наложен однорядный внеслизистый шов.

Патогистологическое заключение: в под-

**Рис. 3.** Диафаноскопия тощей кишки. Гиперваскуляризация с тромбозом.



**Рис. 2.** Интраоперационная фиброэноскопия. Дефекты слизистой оболочки покрыты рыхлым красным тромбом.

слизистом слое стенки тонкой кишки отек, мальформация в виде пролиферации разнокалиберных сосудов, часть из которых резко расширены, извиты, венозного и артериального типа, с несколько утолщенной стенкой, участками гиалиноза, в слизистой и подслизистой оболочках очаговое кровоизлияние с фибрином, редкими лейкоцитами; воспалительной инфильтрации нет (рис. 5). Заключение: болезнь Дьелафуа.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Выписана в удовлетворительном состоянии на 12-е сутки после операции под наблюдение гематолога.

### Обсуждение

Редкая локализация, рецидивирующее анемизирующее кровотечение на фоне гематологической патологии, ограниченные возможности в подобной ситуации эндоскопов для исследования желудка и 12-перстной кишки обусловили

**Рис. 4.** Иссеченная стенка тощей кишки. Дефекты слизистой оболочки, заполненные красным тромбом





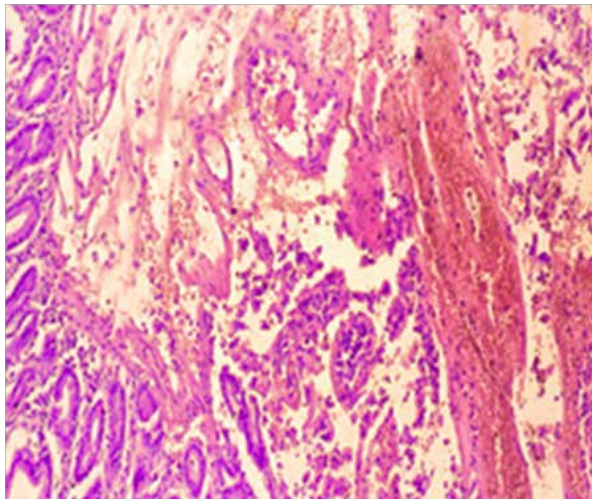


Рис. 5. Микроскопия. Сосудистая мальформация, отсутствие воспалительной инфильтрации. Окраска гематоксилин-эозином. Ув. ×40.

трудности диагностики и лечения язвы Дъелафуа тощей кишки. Оптимально использование в подобных наблюдениях двухбаллонного энтероскопа, который позволяет установить локализацию источника и обеспечивает надежный гемостаз. Селективное контрастирование верхней брыжечной артерии при продолжающемся кровотечении позволило установить в обсуждаемом наблюдении локализацию источника кровотечения – тощую кишку – на расстоянии 25-30 см от дуоденоюнального перехода. Суперселективная эндоваскулярная окклюзия кровоточащей ветви оказалась технически невозможной. В этой ситуации методом выбора стала экстренная лапаротомия. С учетом данных ангиографии интраоперационная фиброэнтероскопия с мануальной ассистенцией со стороны брюшной полости позволила обнаружить фиксированный к слизистой оболочке сгусток крови – локализацию источника кровотечения. Информацию дополнила диафаноскопия. На этом основании без энтеротомии выполнена сегментарная резекция тощей кишки, поскольку прошивание кровоточащих сосудов со стороны слизистой оболочки не исключает рецидив кровотечения из-за особенностей сосудистых изменений при болезни Дъелафуа.

### Заключение

Таким образом, ключевым методом в топической диагностике источника кровотечения явилась селективная мезентериальная ангиография. Во время интраоперационной еюноскопии установлена причина и локализован кровоточащий сосуд, что позволило выполнить прецизионную резекцию тонкой кишки с анастомозом в 2/3 по А.В. Мельникову.

### Финансирование

Финансовой поддержки со стороны компаний-производителей лекарственных препаратов авторы не получали.

### Конфликт интересов

Авторы заявляют, что конфликт интересов отсутствует.

### Согласие

Пациент дал согласие на публикацию сообщения и размещение в интернете информации о характере его заболевания, проведенном лечении и его результатах с научной и образовательной целями.

### Благодарность

Авторы выражают благодарность врачам Иркутской областной клинической больницы, принявшим участие в лечении пациента: Храмову Е.В., Медведеву Н.В., Атаманову С.А.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Заговеньев ИГ, Заговеньева ВР, Дубовко ВР, Полфунтиков АА, Турушева ЛС. Язва Дъелафуа в практике хирургов больницы скорой медицинской помощи. *Эндоскоп Хирургия*. 2013;19(1):36-38.
2. Ярустовский МБ, Волкова СС, Назаров НС. Язва Дъелафуа как одна из причин желудочно-кишечного кровотечения после кардиохирургического вмешательства. *Анналы Хирургии*. 2017;22(2):120-23. doi: 10.18821/1560-9502-2017-22-2-120-123
3. Malik A, Inayat F, Goraya MHN, Almas T, Ishtiaq R, Malik S, Tarar ZI. Jejunal Dieulafoy's Lesion: A Systematic Review of Evaluation, Diagnosis, and Management. *J Investig Med High Impact Case Rep*. 2021;9:2324709620987703. doi: 10.1177/2324709620987703.
4. Шульга ИП, Лазарева ИН. Случай смерти при клинически не установленном диагнозе в результате болезни Дъелафуа. *Избранные Вопр. Суд.-Мед. Экспертизы*. 2010;(11):101-104. <https://www.forens-med.ru/book.php?id=1656>
5. Косолапенков АЮ, Грященко ОВ, Кудба НН. К вопросу о болезни Дъелафуа. В сб Хирургия на пороге XXI века Астрахань, РФ: Изд-во АГМА; 2000. с. 73-76.
6. Земляной ВП, Сигуа БВ, Гуржий ДВ, Мелендин ИА, Берест ДГ, Винничук СА. Хирургическая тактика при синдроме Дъелафуа редкой локализации. *Журн им НВ Склифосовского «Неотлож Мед Помощь»*. 2018;7(1):65-67. doi: 10.23934/2223-9022-2018-7-1-65-67
7. Gadenstätter M, Wetscher G, Crookes PF, Mason RJ, Schwab G, Pointner R. Dieulafoy's disease of the large and small bowel. *J Clin Gastroenterol*. 1998 Sep;27(2):169-72. doi: 10.1097/00004836-199809000-00018
8. Juler GL, Labitzke HG, Lamb R, Allen R. The

pathogenesis of Dieulafoy's gastric erosion. *Am J Gastroenterol.* 1984;79(3):195-200. PMID: 6199971.

9. Wegdam J.A., Hofker H.S., Dijkstra G., Stolk M.F., Jacobs M.A., Suurmeijer A.J. Occult gastrointestinal bleeding due to a Dieulafoy lesion in the terminal ileum. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2006;150:1776-79.

10. Желудочно-кишечное кровотечение. Язва Дьюлафуа [Электронный ресурс]. Medical News. 30 марта 2017 [дата обращения: 2021 Сент 14. Available from: <http://family-doctor.com.ua/zdorove-ot-a-do-a/gastroenterologiya/zheludochno-kishechnoe-krovotечение-yazva-delafua>.

11. Nga ME, Buhari SA, Iau PT, Raju GC. Jejunal Dieulafoy lesion with massive lower intestinal bleeding. *Int J Colorectal Dis.* 2007 Nov;22(11):1417-18. doi: 10.1007/s00384-006-0227-1

### REFERENCES

- Zagoven'ev IG, Zagoven'eva SN, Dubovko VR, Polfuntikov AA, Turusheva LS. Dieulafoy lesion in surgical practice of emergency care hospital. *Endoscopic Surgery.* 2013;19(1):36-38. (In Russ.)
- Iarustovskii MB, Volkova SS, Nazarov NS. Dieulafoy's ulcer as one of the causes of gastrointestinal bleeding after cardiac surgery. *Annals of Surgery.* 2017;22(2):120-23. doi: 10.18821/1560-9502-2017-22-2-120-123 (In Russ.)
- Malik A, Inayat F, Goraya MHN, Almas T, Ishtiaq R, Malik S, Tarar Z. Jejunal Dieulafoy's Lesion: A Systematic Review of Evaluation, Diagnosis, and Management *J Investig Med High Impact Case Rep.* 2021;9:2324709620987703. doi: 10.1177/2324709620987703.
- Shul'ga IP, Lazareva IN. Sluchai smerti pri

### Адрес для корреспонденции

664003, Российская Федерация,  
г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1,  
Иркутский государственный  
медицинский университет,  
кафедра госпитальной хирургии,  
тел.: +7 902 51 11 027,  
e-mail: egg@iokb.ru,  
Григорьев Евгений Георгиевич

### Сведения об авторах

Панасюк Александр Иосифович, ассистент кафедры госпитальной хирургии, Иркутский государственный медицинский университет, врач-хирург хирургического отделения, Иркутская областная клиническая больница, г. Иркутск, Российская Федерация.  
<http://orcid.org/0000-0002-1710-2762>  
Григорьев Евгений Георгиевич, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, научный руководитель, Иркутский научный центр хирургии и травматологии, заведующий кафедрой госпитальной хирургии, Иркутский государственный медицинский университет, Иркутск, Российская Федерация.  
<http://orcid.org/0000-0002-5082-7028>.

### Информация о статье

Поступила 21 сентября 2021 г.  
Принята в печать 15 сентября 2022 г.  
Доступна на сайте 30 декабря 2022 г.

- klinicheski ne ustanovlennom diagnoze v rezul'tate bolezni D'elafua. *Izbrannye Vopr. Sud.-Med. Ekspertizy.* 2010;(11):101-104. <https://www.forens-med.ru/book.php?id=1656> (In Russ.)
5. Kosolapenkov AYu, Griashchenko OV, Kudba NN. K voprosu o bolezni D'elafua. V sb.: *Khirurgiia na poroge XXI veka Astrakhan'*, RF: Izd-vo AGMA; 2000. s. 73-76. (In Russ.)
6. Zemlianoi VP, Sigua BV, Gurzhii DV, Melendin IA, Berest DG, Vinnichuk SA. Khirurgicheskaia taktika pri sindrome D'elafua redkoi lokalizatsii. *Zhurn im NV Sklifosovskogo «Neotlozh Med Pomoshch'».* 2018;7(1):65-67. doi: 10.23934/2223-9022-2018-7-1-65-67 (In Russ.)
7. Gadenstätter M, Wetscher G, Crookes PF, Mason RJ, Schwab G, Pointner R. Dieulafoy's disease of the large and small bowel. *J Clin Gastroenterol.* 1998 Sep;27(2):169-72. doi: 10.1097/00004836-199809000-00018
8. Juler GL, Labitzke HG, Lamb R, Allen R. The pathogenesis of Dieulafoy's gastric erosion. *Am J Gastroenterol.* 1984;79(3):195-200. PMID: 6199971.
9. Wegdam JA, Hofker HS, Dijkstra G, Stolk MF, Jacobs MA, Suurmeijer AJ. Occult gastrointestinal bleeding due to a Dieulafoy lesion in the terminal ileum. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2006;150:1776-79.
10. Zheludochno-kishechnoe krvotечение. Iazva D'elafua [Elektronnyi resurs]. Medical News. 30 marta 2017 [data obrashcheniia: 2021 sent 14] Available from: <http://family-doctor.com.ua/zdorove-ot-a-do-a/gastroenterologiya/zheludochno-kishechnoe-krovotечение-yazva-delafua> (In Russ.)
11. Nga ME, Buhari SA, Iau PT, Raju GC. Jejunal Dieulafoy lesion with massive lower intestinal bleeding. *Int J Colorectal Dis.* 2007 Nov;22(11):1417-18. doi: 10.1007/s00384-006-0227-1

### Address for correspondence

664003, Russian Federation,  
Irkutsk, Krasnoe Vosstanie st., 1,  
Irkutsk State Medical University,  
Department of Hospital Surgery.  
tel. +7 902 51 11 027,  
e-mail: egg@iokb.ru,  
Grigoriev Evgeny G.

### Information about the authors

Panasyuk Alexandr I., Surgeon, Assistance of the Department of Hospital Surgery, Irkutsk Regional Hospital, Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russian Federation  
<http://orcid.org/0000-0002-1710-2762>  
Grigoryev Eugene G., MD, Professor, Irkutsk Scientific Centre of Surgery and Traumatology, Scientific Coordinator, Irkutsk State Medical University, Head of the Department of Hospital Surgery. Irkutsk, Russian Federation  
<http://orcid.org/0000-0002-5082-7028>

### Article history

Arrived: 21 September 2021  
Accepted for publication: 15 September 2022  
Available online: 30 December 2022