

► <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2020-6-2-49-52>



БОЛЕЗНЬ ДЬЕЛАФУА В СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКОЙ ПРАКТИКЕ

В. В. Полянский¹, О. А. Туранов^{1,2,*}, Е. А. Сазонова¹

¹ГУЗ «Забайкальское краевое бюро судебно-медицинской экспертизы», Чита, Российская Федерация

²ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Чита, Российская Федерация

* runoff75rus@gmail.com

Аннотация. Болезнь Дьелафуа — генетически обусловленное заболевание, проявляющееся аномалией развития сосудов подслизистого слоя желудка с наличием аррозии необычно крупной артерии. Язва Дьелафуа относится к редким заболеваниям и является причиной кровотечения от 0,4 до 1 % всех случаев острого желудочного кровотечения. В два раза чаще данной патологией страдают мужчины. С развитием эндоскопических методов лечения смертность от этого заболевания снизилась с 80 до 20 %. Макроскопически аррозия Дьелафуа имеет овальную или звездчатую форму, слизистая оболочка «приподнята» над кровоточащим сосудом в виде полипа. В 80 % случаев источник кровотечения находится на расстоянии 5–6 см от пищеводно-желудочного соустья, чаще на малой кривизне. Микроскопически в стенке аррозированной артерии обнаруживаются пролиферация и склероз интимы, дегенерация среднего слоя, исчезновение эластических волокон. В статье описан случай из судебно-медицинской практики, представляющий интерес для врачей разных специальностей. На аутопсии гражданина Ф. в желудке находилось два литра черно-бурой крови в виде свертков. При осмотре слизистой желудка на малой кривизне на 5 см ниже входа пищевода имеется дефект. При гистологическом исследовании данного участка обнаружены характерные признаки для болезни Дьелафуа. Таким образом, смерть гражданина Ф. наступила от массивного желудочного кровотечения, развившегося в результате имеющейся болезни Дьелафуа с образованием дефекта слизистой. Данный случай подтверждает высокую степень опасности этой патологии. Возникшее массивное желудочное кровотечение без своевременного хирургического вмешательства приводит к летальному исходу.

Ключевые слова: болезнь Дьелафуа, желудочное кровотечение, судебно-медицинская практика

Для цитирования: Полянский В. В., Туранов О. А., Сазонова Е. А. Болезнь Дьелафуа в судебно-медицинской практике. *Судебная медицина*. 2020;6(2):49–52. <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2020-6-2-49-52>

Поступила 19.06.2019

Принята после доработки 15.04.2020

Опубликована 28.06.2020

DIEULAFOY'S DISEASE IN FORENSIC PRACTICE

Vladimir V. Polyansky¹, Oleg A. Turanov^{1,2,*}, Evgeniya A. Sazonova¹

¹Zabaikalsky Regional Bureau of Forensic Medical Expertise, Chita, Russian Federation

²Chita State Medical Academy, Chita, Russian Federation

* runoff75rus@gmail.com

Abstract. Dieulafoy's disease is a genetically determined lesion manifested in a developmental malformation of the vessels in the submucosal layer of the stomach with arrosion of an abnormally large artery. Dieulafoy's ulcer is relatively uncommon and causes 0.4–1 % of all acute gastric bleedings, twice as often in men than in women. With the advent of endoscopy, its mortality rate decreased from 80 to 20 %. At the macroscopic scale, Dieulafoy's arrosion is oval or star-shaped, with the mucous membrane "raised" above the bleeding vessel in the form of a polyp. In 80 % of the cases, the haemorrhage occurs at a 5–6 cm distance from the oesophageal-gastric anastomosis, most commonly in the lesser curvature. Microscopically, the wall of the arrosed artery is affected by proliferation and sclerosis of the intima, degeneration of the middle layer and disappearance of elastic fibres. This article describes a case from forensic practice that may be of interest to doctors of various specialities. During autopsy of citizen F, his stomach was found to contain two litres of black-brown clotted blood. Examination of the gastric mucosa revealed a lesion in the lesser curvature 5 cm below the oesophageal aperture with characteristic histological markers of Dieulafoy's disease. Accordingly, death of citizen F. was caused by a massive gastric haemorrhage of a mucosal lesion developed in progression of Dieulafoy's disease. This case highlights the risks associated with this pathology, as a massive gastric bleeding without proper timely surgery is potentially lethal.

Keywords: Dieulafoy's disease, gastric haemorrhage, forensic medicine

For citation: Polyansky V. V., Turanov O. A., Sazonova E. A. Dieulafoy's Disease in Forensic Practice. *Russian Journal of Forensic Medicine*. 2020;6(2):49–52. (In Russ.) <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2020-6-2-49-52>

Submitted 19.06.2019

Revised 15.04.2020

Published 28.06.2020

Патологические изменения сосудов слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта могут сопровождаться хронической или острой (несущей непосредственную угрозу для жизни) кровопотерей. Причиной не менее 3 % случаев желудочно-кишечных кровотечений из верхних отделов является сосудистая патология [1]. От 0,9 до 5,8 % приходится

на болезнь Дьелафуа (интрамуральные артериовенозные мальформации). Это заболевание считается генетически обусловленным, проявляющимся аномалией развития сосудов подслизистого слоя желудка с наличием аррозии необычно крупной артерии без признаков васкулита и формированием острой язвы с массивным кровотечением [2].

Т. Gallard в 1884 году впервые описал два случая смерти от кровотечения из «желудочной аневризмы». Однако данная патология получила широкую огласку лишь в 1898 году, когда G. Dieulafoy, собрав сведения о 10 смертельных случаях желудочных кровотечений на почве поверхностных аррозий слизистой оболочки, на дне которых была обнаружена аррозированная артерия, выделил их в отдельную нозологическую форму — «простое изъязвление». Типичный аутопсийный случай язвы Дьелафуа в отечественной литературе был описан в 1955 году Д. А. Василенко и С. Л. Минником.

При болезни Дьелафуа кровотечение вызвано необычно широким подслизистым артериальным сосудом, контактирующим со слизистой оболочкой. В 80 % случаев источник кровотечения находится на расстоянии 5–6 см от пищеводно-желудочного соустья, чаще на малой кривизне. Тяжелое кровотечение на почве единичного изъязвления Дьелафуа обусловлено тем, что в подслизистом слое кардиального отдела желудка проходят крупные артерии, фиксированные мышечными волокнами, которые препятствуют их сокращению.

Внешне аррозия Дьелафуа имеет овальную или звездчатую форму, слизистая оболочка «приподнята» над кровоточащим сосудом в виде полипа до 0,2–0,5 см в диаметре.

При гистологическом исследовании наиболее характерны изменения со стороны артериальных сосудов с широкой извитой стенкой с сохранением мышечной оболочки до $\frac{1}{3}$ диаметра. Сосуд, проходящий через подслизистый слой, тесно прилегает к слизистой оболочке. В стенке аррозированной артерии обнаруживаются пролиферация и склероз интимы, дегенерация среднего слоя, исчезновение эластических волокон. Нет признаков воспалительного процесса в слизистой оболочке, дистрофического обезвреживания, глубокого изъязвления стенки, пенетрации в собственную мышечную оболочку, васкулитов, признаков формирования аневризмы и выраженного атеросклероза. Слизистая оболочка на участке поражения почти не изменена, на дне аррозии фибриноидный некроз, умеренная лимфо-, грануло- и плазмоцитарная инфильтрация [3].

В крупных центрах экстренной хирургии болезнь Дьелафуа встречается у 1–2 больных в год. Как правило, в этих случаях возникают значительные диагностические трудности. Нередко сосудистые аномалии попадают в разряд невыявленных причин желудочного кровотечения. Средний возраст — 54 (16–96) года. Соотношение мужчин и женщин — 2:1 [4].

Приведем случай болезни Дьелафуа из нашей экспертной практики.

Из постановления о назначении судебно-медицинской экспертизы трупа: «Обстоятельства дела: 01 июля 2018 года в Городской клинической больнице наступила смерть гр. Ф. Из представленной на экспертизу медицинской документации: "... Сопроводительный лист № 125 СМП: со слов родственников, в магазине была драка, после чего пациент упал и потерял сознание, отмечалась клиническая смерть, начаты реанимационные мероприятия. Клинический диагноз: Закрытая черепно-мозговая травма. Ушиб головного мозга? Ушибленная рана надбровной области слева. Острая коронарная недостаточность. Асистолия... Карта стационарного больного: Положение вынужденное. Дыхательная и сердечная деятельность не регистрируется. При осмотре головы: Локально: в надбровной области слева линейная рана 3,0 × 0,2 см не кровоточит, не зияет, края осаднены, кровоподтеки от раны на лице. В приемном покое у пациента наступила остановка кровообращения. Начаты реанимационные мероприятия в течение 30 минут. Неэффективны. Посмертный эпикриз: Больной Ф., 55 лет, госпитализирован в экстренном по-

рядке, доставлен БСМП. Анамнез: Выяснить не удалось в связи с тяжестью состояния. Согласно записи врача БСМП: найден на улице родственниками, которыми была вызвана БСМП. По прибытии бригады на место была установлена клиническая смерть больного. Начаты реанимационные мероприятия, успешно. Доставлен в дежурный стационар. При поступлении: состояние крайне тяжелое, положение лежа на каталке, сознание утрачено. Кожные покровы бледные, самостоятельное дыхание отсутствует, гемодинамика: ЧСС не регистрируется, АД не определяется. Реанимационные мероприятия в течение 30 мин успеха не имели. Констатирована биологическая смерть. Диагноз заключительный клинический: Основное заболевание: 1) Закрытая черепно-мозговая травма. Ушиб головного мозга? Ушибленная рана надбровной области слева. 2) Острая коронарная недостаточность. Асистолия».

Из заключения судебно-медицинского эксперта: «... При наружном исследовании трупа была обнаружена рана на левой брови размером 2,3 × 0,2 × 0,3 см, веретенообразной формы, с неровными осадненными краями до 0,2 см и заостренными концами, с сохранными мышечнотканными перемычками, дно раны мягкие ткани... При внутреннем исследовании трупа было обнаружено очаговое кровоизлияние внутренней поверхности мягких тканей головы бледно-розового цвета размером 3,0 × 1,0 см в проекции раны в лобной области слева... Произведен разрез желудка по большой кривизне. В желудке содержится 2 литра черно-бурой крови в виде свертков, при осмотре слизистой желудка на малой кривизне на 5 см ниже входа пищевода имеется дефект, достигающий до мышечного слоя, воронкообразной формы, диаметром сверху 1 см, сужающийся кнутри, с неровными, истонченными, пропитанными кровью краями, слизистая вокруг гиперемирована на участке 9 × 8 см, эпителий слизистой частично слущен, в остальных отделах слизистая отечная, буро-серая, разрез продолжен через привратник в 12-перстную кишку, которая вскрыта на всем протяжении. В 12-перстной в начальном отделе буро-коричневое содержимое, далее коричнево-желтое содержимое, слизистая сероватая, складчатая, без кровоизлияний... Данные судебно-гистологического исследования: Желудок — слизистая оболочка с выраженной десквамацией эпителия, собственная пластинка слизистой с отеком, отмечается очаговая пролиферация париетальных клеток, слабовыраженные признаки слизееобразования; признаки регенерации и регенераторно-гиперпластических изменений покровного ямочного эпителия, с очаговой метаплазией, диффузная полиморфноклеточная инфильтрация. На части срезов на поверхности слизистой наложения гемолизированных бурых масс. Имеется дефект слизистой и подслизистой оболочек с гомогенизацией коллагеновых волокон, выраженным отеком стромы с очаговыми кровоизлияниями. В подслизистом слое переплетение расширенных извитых сосудов местами в виде клубков, между сосудами разрастания коллагеновых волокон (окрашивание в красный цвет по Ван-Гизону). В отдельных артериолах отмечается уплотнение интимы, за счет пролиферации и склероза, с дегенеративными изменениями среднего слоя и внутренней эластической мембраны, недостаточность субэндотелиального слоя в виде незрелости коллагеновых волокон с окрашиванием в черный цвет (импрегнация серебром по Футу), зрелые волокна имеют коричневую окраску. Вены с более выраженным истончением стенок, пролиферация эндотелия, выраженная значительно слабее. Отдельные сосуды с отсутствием эластической и мышечной ткани (телеангиоэктазии).

Заключение: Патологические изменения сосудов подслизистой оболочки желудка: переплетение расширенных извитых сосудов, уплотнение интимы артериол за счет

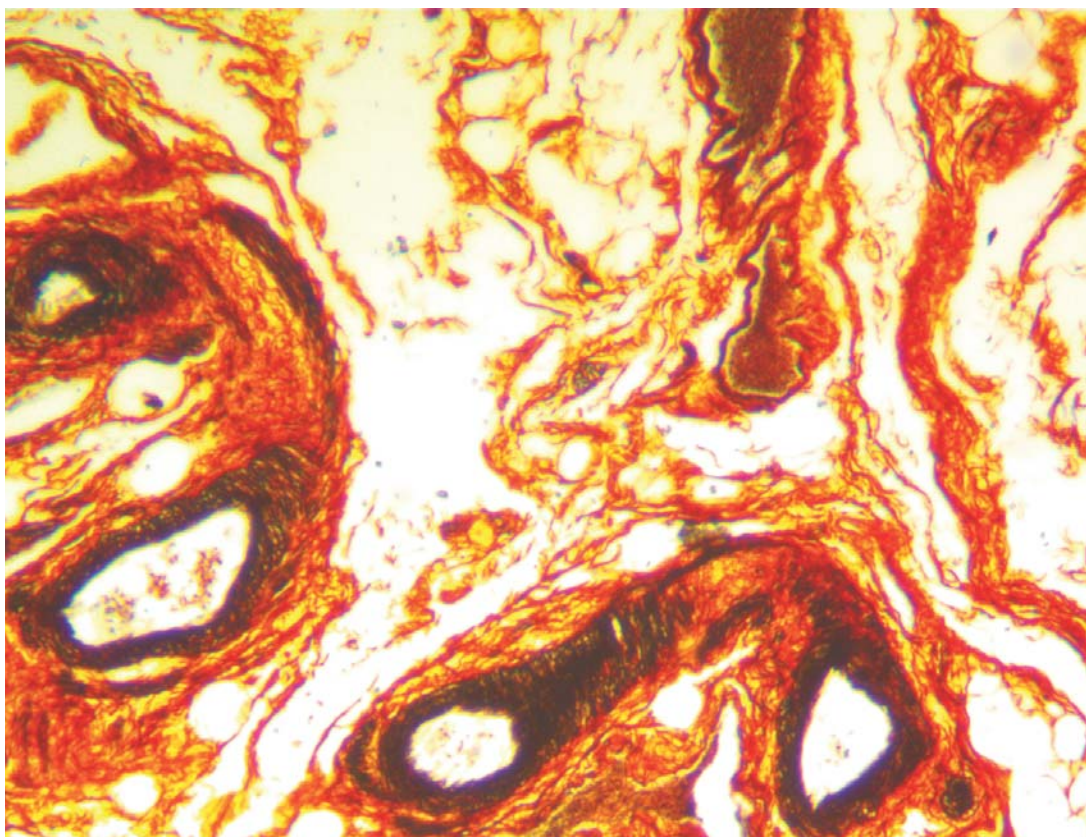


Рис. 1. Расширенные извитые сосуды с уплотненной интимой артериол, недостаточность субэндотелиального слоя, незрелость коллагеновых волокон с окрашиванием в черный цвет. Окраска импрегнация серебром по Футу, $\times 150$
Fig. 1. Dilated tortuous vessels with thickened arteriole intima, insufficiency of subendothelial layer, immature collagen fibres, stained black. Foote's silver impregnation, $\times 150$

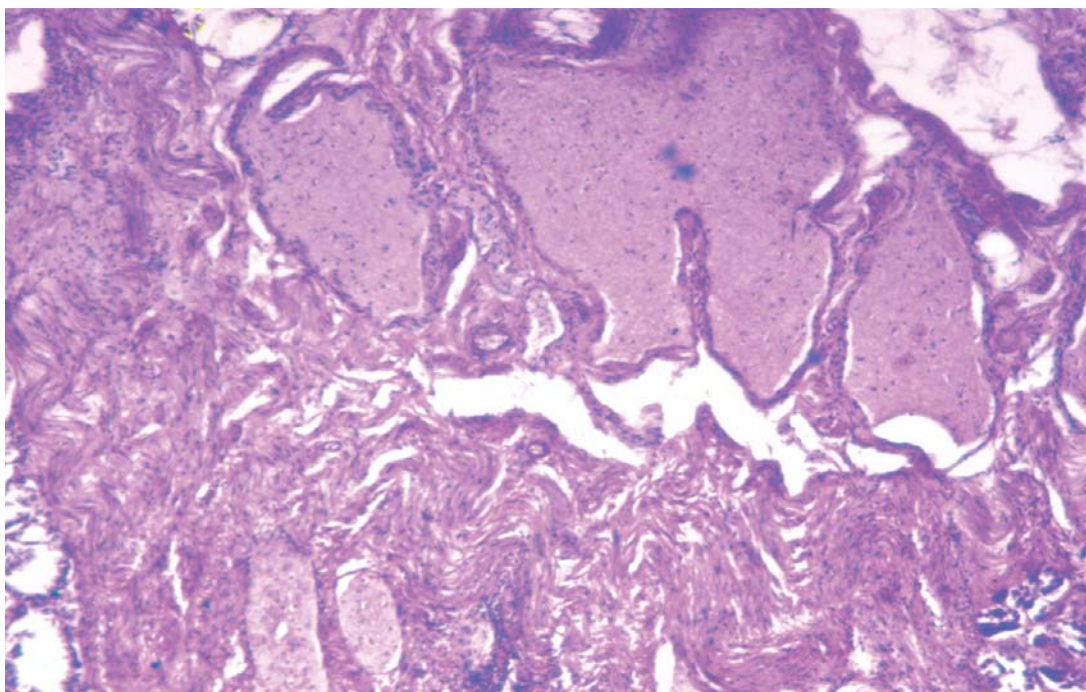


Рис. 2. Вены с более выраженным истончением стенок, слабая пролиферация эндотелия, телеангиоэктазии. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 150$
Fig. 2. Venules with more pronounced wall thinning, weak proliferation of endothelium, telangiectasia. Hematoxylin and eosin stain, $\times 150$

пролиферации, склероза с дегенеративными изменениями среднего слоя, внутренней эластической мембраны, недостаточность субэндотелиального слоя, незрелость коллагеновых волокон с окрашиванием в черный цвет (импрегнация серебром по Футу), венулы с более выраженным истончением стенок, пролиферация эндотелия, выраженная значительно слабее, телеангиоэктазии. Дефект подслизистой, слизистой оболочек желудка с очаговыми кровоизлияниями в стенку, на поверхности слизистой наложения гемолизированной бурого цвета крови...

Судебно-медицинский диагноз: Основной: язва Дъелафуа (аномалия развития сосудов подслизистой оболочки кардиального отдела желудка в виде аневризматически расширенных артерий). Осложнение: массивное желудочное кровотечение 2000 мл из артеризированной аневризматически расширенной артериальной ветви подслизистого слоя кардиального отдела желудка. Сопутствующий: рвано-ушибленная рана левой брови».

Таким образом, смерть гр. Ф. наступила от массивного желудочного кровотечения, развившегося в результате имеющейся болезни Дъелафуа с образованием дефекта слизистой, что подтверждается морфологическими данными: наличие в желудке 2000 мл крови в виде свертков, малокровие внутренних органов, запустевание полостей сердца; микроскопической картиной: патологические изменения сосудов подслизистой оболочки желудка — переплетение расширенных извитых сосудов, уплотнение интимы артериол с дегенеративными изменениями внутренней эластической мембраны, недостаточность субэндотелиального слоя, незрелость коллагеновых волокон с окрашиванием в черный цвет (импрегнация серебром по Футу), венулы с более выраженным истончением стенок, пролиферация эндотелия, выраженная значительно слабее, телеангиоэктазии.

◇ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Отметим, что данный редкий случай представляет собой определенный интерес для врачей разных специальностей. Несмотря на низкую частоту встречаемости этой патологии, о ней важно помнить, так как при болезни Дъелафуа консервативная терапия малоэффективна. Возникшее массивное желудочное кровотечение без

своевременного хирургического вмешательства приводит к летальному исходу.

Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.
Conflict of interest: the authors declare no apparent or potential conflicts of interest.

Финансирование: исследование не имело спонсорской поддержки.

Funding: the study had no sponsorship.

◇ ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Ульянов Д. Н., Канарейцева Т. Д., Ким Д. О. Артериовенозные мальформации желудка как причина рецидивирующих желудочно-кишечных кровотечений. *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2010;11:107–110. [Ulyanov D. N., Kanarejceva T. D., Kim D. O. Arteriovenous malformations of the stomach as a cause of recurrent gastrointestinal bleeding. *Eksperimental'naya i klinicheskaya gastroenterologiya*. 2010;11:107–110. (In Russ.)]
2. Кочуков В. П., Розанов А. Н., Островерхова Е. Г., Бунин И. В., Авдеева Е. Ю., Нуждин И. Л. и др. Редкая причина желудочно-кишечного кровотечения (язва Дъелафуа). *Трудный пациент*. 2012;10(8–9):39–41. [Kochukov V. P., Rozanov A. N., Ostroverkhova E. G., Bunin I. V., Avdeeva E. Yu., Nuzhdin I. L., et al. A rare cause of gastrointestinal bleeding (ulcer Dielafua). *Trudnyj pacient*. 2012;10(8–9):39–41. (In Russ.)]
3. Шульга И. П., Лазарева И. Н. Случай смерти при клинически не установленном диагнозе в результате болезни Дъелафуа. *Избранные вопросы судебно-медицинской экспертизы*. 2010;11:101–104. [Shul'ga I. P., Lazareva I. N. Death case with a clinically unspecified diagnosis as a result of Dyelafua disease. *Izbrannye voprosy sudebno-medicinskoj ekspertizy*. 2010;11:101–104. (In Russ.)]
4. Заговеньев И. Г., Заговеньева С. Н., Дубовко В. Р., Полфунтиков А. А., Турушева Л. С. Язва Дъелафуа в практике хирургов больницы скорой медицинской помощи. *Эндоскопическая хирургия*. 2013;19(1):36–38. [Zagoveniev I. G., Zagovenieva S. N., Dubovko V. R., Polfuntikov A. A., Turusheva L. S. Dyelafua ulcer in the practice of surgeons of the emergency hospital. *Endoskopicheskaya hirurgiya*. 2013;19(1):36–38. (In Russ.)]

Об авторах • Authors

ПОЛЯНСКИЙ Владимир Викторович — судебно-медицинский эксперт ГУЗ «ЗКБСМЭ» [Vladimir V. Polyansky, Forensic Medical Expert, Zabaikalsky Regional Bureau of Forensic Medical Expertise] • bensman66@mail.ru • {ORCID: 0000-0002-3911-4166}

ТУРАНОВ Олег Александрович* — заместитель начальника ГУЗ «ЗКБСМЭ»; ассистент кафедры судебной медицины, правопедия и биоэтики ФГБОУ ВО «ЧитГМА» Минздрава России [Oleg A. Turanov, Deputy Head, Zabaikalsky Regional Bureau of Forensic Medical Expertise; Research Assistant, Department of Forensic Medicine, Jurisprudence and Bioethics, Chita State Medical Academy] • 2runoff75rus@gmail.com • {ORCID: 0000-0002-9688-7763}

САЗОНОВА Евгения Алексеевна — заведующая судебно-гистологическим отделением ГУЗ «ЗКБСМЭ» [Evgeniya A. Sazonova, Head of the Histological Department, Zabaikalsky Regional Bureau of Forensic Medical Expertise] • evgenija_sazonova@rambler.ru • {ORCID: 0000-0002-7172-0166}

► **Вклад авторов.** Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы благодарны анонимным рецензентам за полезные замечания.

► **Contributions.** Authors are solely responsible for submitting the final manuscript to print. All authors participated in the development of the concept of the article and the writing of the manuscript. The final version of the manuscript was approved by all authors. The authors are grateful to anonymous reviewers for helpful comments.