

# Ulcus Dieulafoy des Rektums

## Zwei Fälle mit erstmaliger histologischer Bestätigung der Diagnose und Literaturübersicht

Corinna Vogel<sup>1</sup>, Henning Hansen<sup>2</sup>, Klaus Fery<sup>3</sup>, Manfred Stolte<sup>4</sup>

### Zusammenfassung

Das Ulcus Dieulafoy ist eine seltene, jedoch mitunter lebensbedrohliche Ursache gastrointestinaler Blutungen. 1898 vom Pariser Chirurgen Georges D. Dieulafoy als Gefäßveränderung im Magen beschrieben, findet sich das Ulcus Dieulafoy zwar in den meisten Fällen im Magen, kann jedoch im gesamten Gastrointestinaltrakt vorkommen und muss bei der Differentialdiagnose gastrointestinaler Blutungen bedacht werden. Therapie der Wahl ist die endoskopische Blutstillung. Nur in Ausnahmefällen ist die operative Therapie als Ultima Ratio unumgänglich. In der vorliegenden Arbeit wird über zwei Patienten mit Dieulafoy-Läsionen des Rektums und unterschiedlichen klinisch-therapeutischen Verläufen berichtet. In beiden Fällen konnte das Ulcus Dieulafoy histologisch verifiziert werden.

**Schlüsselwörter:** Ulcus · Dieulafoy · Rektum · Histologie

### Dieulafoy's Ulcer of the Rectum. Two Cases with First-time Histological Confirmation of the Diagnosis and Review of the Literature

#### Abstract

Dieulafoy's ulcer is a rare, but potentially life-threatening cause of gastrointestinal bleeding. First described in 1898 by the Paris surgeon Georges D. Dieulafoy as a vascular malformation, the lesion is most commonly found in the stomach, but can occur anywhere within the gastrointestinal tract. Therefore, it must always be taken into consideration for the differential diagnosis of a gastrointestinal hemorrhage. The treatment of choice is endoscopic management of the bleeding. In exceptional cases, however, surgical treatment may sometimes be unavoidable as a last resort. Two patients with a Dieulafoy lesion in the rectum are reported, in whom both clinical course and treatment differed. In each case Dieulafoy's ulcer was verified histologically.

**Key Words:** Ulcer · Dieulafoy · Rectum · Histology

<sup>1</sup>Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Regensburg,

<sup>2</sup>Emeritus; vormals Chirurgische Klinik, Evangelisches und Johanniter Klinikum, Duisburg,

<sup>3</sup>Gemeinschaftspraxis für Chirurgie, Schwerpunkt Proktologie, Köln,

<sup>4</sup>Emeritus; vormals Institut für Pathologie, Klinikum Bayreuth GmbH.

## Einleitung

Das Ulcus Dieulafoy wurde 1884 von Gallard [1] erstmals erwähnt und 14 Jahre später von dem Pariser Chirurgen Georges D. Dieulafoy als Gefäßveränderung im Magen ausführlicher beschrieben [2].

Der Terminus Ulcus Dieulafoy bezeichnet eine großkalibrige, kaliberpersistente submuköse Arterie mit oftmals geschlängelttem Verlauf in ansonsten unauffälliger Schleimhaut, die aus bisher unbekannter Ursache rupturiert und zu einer lebensbedrohlichen Blutung führen kann [3]. Gefäßveränderungen dieser Art finden sich in den meisten Fällen kleinkurvaturseitig in der proximalen Hälfte des Magens, bis 6 cm distal des Ösophagokardialen Übergangs [4–6], sind jedoch mittlerweile auch mit einer Häufigkeit von bis zu 34% [7] mehrfach im gesamten übrigen Gastrointestinaltrakt beschrieben. Die ersten Fallbeschreibungen eines Ulcus Dieulafoy im Kolorektum stammen von Barbier et al. [8] und Hansen [9] aus dem Jahr 1985. Von den 10% der im Kolorektum lokalisierten Fälle [7] ist wiederum das Ulcus Dieulafoy des Rektums mit 42% [10] die häufigste extragastrale Lokalisation.

Erfolgte die Therapie ehemals primär chirurgisch, berichteten Abdulian et al. 1993 erstmals über eine erfolgreiche endoskopische Blutstillung eines Ulcus Dieulafoy des Kolons mittels Sklerotherapie durch Epinephrininjektion [11]. Da die primär angestrebte endoskopische Blutstillung durch Injektion sklerosierender Substanzen, Elektrokoagulation, Bandligatur, Laserphotokoagulation oder mittels Hämoclipping der mittlerweile gültige therapeutische Goldstandard ist, kommt es nur in seltenen Fällen zur histologischen Bestätigung der Diagnose am Operationspräparat. In der Literatur existieren bisher 31 klinische Fallbeschreibungen eines Ulcus Dieulafoy im Rektum; davon wurden acht Fälle durch operative Intervention mittels Umstechungsligatur, Ulkusexzision oder Übernähung therapiert. Unseres Wissens sind unsere beiden Falldarstellungen die ersten dieser Lokalisation mit histologischer Bestätigung der Diagnose an Biopsiematerial und Operationspräparat.

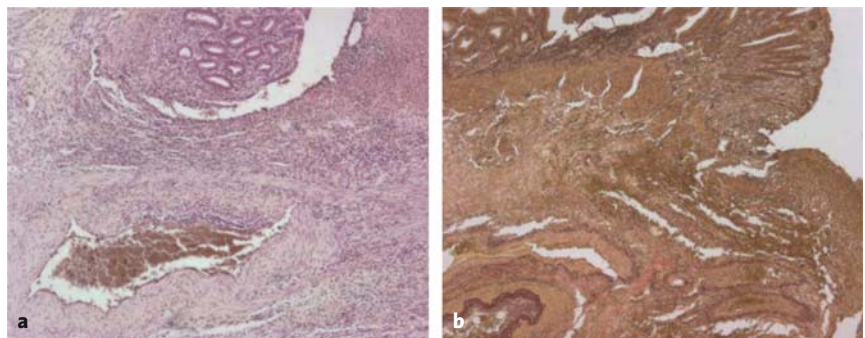
## Kasuistik

### Fall 1

Ein 72 Jahre alter Patient unterzog sich aufgrund einer schweren koronaren Viergefäßerkrankung bei jedoch uneingeschränkter linksventrikulärer Pumpfunktion einer vierfachen aortokoronaren Venenbypassoperation. Aufgrund einer respiratorischen Insuffizienz konnte der Patient erst am 3. postoperativen Tag extubiert werden. Am 4. postoperativen Tag kam es zu einer akuten perianalen Massenblutung. Bei der Koloskopie zeigten sich vereinzelt ischämische Bezirke der Darmschleimhaut sowie Zeichen einer frischen arteriellen Blutung im Bereich des Rektums, ohne dass die Blutungsquelle endoskopisch exakt lokalisiert werden konnte. Bei instabilem Hämoglobinwert wurden insgesamt 14 Erythrozytenkonzentrate und drei Konserven Frischplasma transfundiert. Am 5. postoperativen Tag erfolgte nach Versagen der endoskopischen Diagnostik- und Therapieoptionen bei anhaltender Blutung eine Sigma-Rektum-Resektion mit Anlage eines terminalen Kolostomas.

Der weitere postoperative Verlauf gestaltete sich problemlos, so dass der Patient zur Anschlussheilbehandlung nach Bypassoperation verlegt werden konnte.

Am Operationspräparat zeigte sich unmittelbar proximal der Linea dentata ein 2 × 0,4 cm großes flaches Ulkus. Nebenbefundlich bestand eine reizlose Divertikulose. Histologisch fand sich nach vollständiger Aufarbeitung des auffälligen Areals auf 0,4 mm dicken Stufenschnitten in Routinefärbung mit Hämatoxylin-Eosin sowie der zusätzlich angefertigten Bindegewebsfärbung (Elastica van Gieson) eine großkalibrige und kaliberpersistente submuköse Arterie mit apikaler Ruptur in



**Abbildungen 1a und 1b.** Ulcus Dieulafoy im Rektum am Resektat (Hämatoxylin-Eosin [a] und Elastica van Gieson [b], jeweils 50×).

ansonsten unauffälliger Rektumschleimhaut (Abbildungen 1a und 1b).

### Fall 2

Ein 23 Jahre alter Patient stellte sich in der chirurgischen Praxis mit seit mehreren Wochen bestehenden schmerzlosen, hellroten rektalen Blutungen bei geringgradigen Stuhlnunregelmäßigkeiten vor. Es bestanden keine Vorerkrankungen, die Medikamentenanamnese war unauffällig. Bei einer ersten Rektoskopie fanden sich endoskopisch entzündlich imponierende Veränderungen bis etwa 12 cm ab Linea dentata. Zwei Schlingenbiopsien aus diesem Bereich ergaben keinen wegweisenden pathologischen Befund. Der Patient wurde daraufhin unter der Verdachtsdiagnose mechanischer Irritationen bei innerem Prolapssyndrom mit der Fragestellung einer Staplerresektion nach Longo zur stationären Aufnahme in der chirurgischen Klinik vorgestellt.

Eine erneute Rektoskopie zeigte ein Ulcus recti supraanal bei 12:00 Uhr in Steinschnittlage, welches ausgiebig biopsiert wurde. Histologisch fand sich im Biopsiematerial eine Angiodysplasie in Form einer kaliberpersistenten Arterie in der Submukosa des Rektums mit apikaler Ruptur und stark geschlängeltem Verlauf entsprechend einer Dieulafoy-Läsion (Abbildungen 2a und 2b). Bei einer Kontrollendoskopie 1 Woche später zeigte sich eine weißliche Narbe als Restzustand nach nahezu vollständiger Ulkusabheilung.

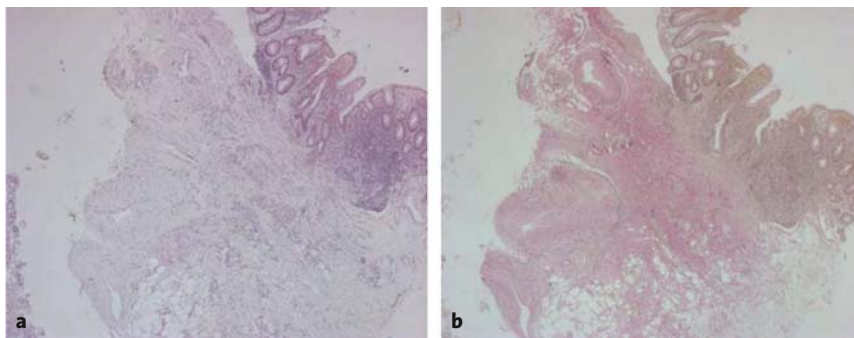
### Diskussion

Das Ulcus Dieulafoy – auch unter der Bezeichnung Exulceratio simplex bekannt – wurde 1898 als Gefäßver-

änderung im Magen erstmals ausführlicher beschrieben [2] und findet sich in den meisten Fällen auch kleinkurvaturseitig im proximalen Drittel des Magens. Aufgrund zahlreicher Arbeiten ist inzwischen jedoch seit Langem bekannt, dass diese Läsion nicht magenspezifisch ist, sondern mit unterschiedlichen Häufigkeiten im gesamten Gastrointestinaltrakt lokalisiert sein kann. Zudem finden sich in der Literatur auch Fallberichte über Gefäßläsionen vom Typ Dieulafoy außerhalb des Gastrointestinaltrakts. So existieren beispielsweise Beschreibungen derartiger Läsionen im Bronchialsystem [12, 13].

Obwohl das Ulcus Dieulafoy für < 2% der gastrointestinalen Blutungen verantwortlich ist, muss es aufgrund der Möglichkeit lebensbedrohlicher Blutungen bei der differentialdiagnostischen Suche nach der Ursache einer gastrointestinalen Blutung unbedingt berücksichtigt werden. In 10% der extragastralen Lokalisationen findet sich die Läsion im Kolorektum [7] und hier wiederum mit 42% der kolorektalen Fälle am häufigsten im Rektum [10]. Eine Übersicht über bisher 31 in der Literatur existierende klinische Fallbeschreibungen eines Ulcus Dieulafoy im Rektum gibt Tabelle 1. Lediglich acht der publizierten Fälle erforderten eine operative Intervention mittels transanaler Umstechungsligatur, Ulkusexzision oder Übernähung. Eine histologische Bestätigung der Diagnose erfolgte unseres Wissens bei keinem der Fälle.

Die Diagnose des Ulcus Dieulafoy wird in den meisten Fällen endoskopisch gestellt. Gelingt die Identifikation der Lokalisation der Blutungsquelle endoskopisch jedoch nicht, kann eine selektive Angiographie bei der Suche hilfreich sein [16, 19, 20]. Als weitere, sehr sensitive diagnostische Option gilt die Szintigraphie mit <sup>99m</sup>Technetium-markierten Erythrozyten [14], die in der Lage ist, Blutungen ab 0,1 ml/min zu erfassen. Erfolgte die Therapie früher primär chirurgisch [21], so gilt heute die endoskopische Therapie im oberen und unteren Gastrointestinaltrakt abhängig von der Lokalisation mittels Hämoclipping, Ligatur, Elektrokoagulation oder Injektion sklerosierender Substanzen oder auch in Kombination mehrerer Methoden durch den erfahrenen Endoskopiker als therapeutischer Goldstandard [10, 17, 22, 24] und



**Abbildungen 2a und 2b.** Ulcus Dieulafoy im Biopsiematerial (Hämatoxylin-Eosin [a] und Elastica van Gieson [b], jeweils 50×).

**Tabelle 1.** Literaturübersicht klinischer Fallbeschreibungen eines Ulcus Dieulafoy im Rektum. M: männlich; W: weiblich.

Autoren	Publikationsjahr	Fälle (n)	Patientenalter (Jahre)	Patientengeschlecht	Operative Therapie	Endoskopische Therapie und Art des Verfahrens		
Hansen [9]	1985	4	27, 72, 40, 20	M, W, M, M	Ulkuexzision, Übernähung Übernähung	Sklerotherapie (2x)		
Franko et al.	1991	1	20	M				
Abdulian et al. [11]	1993	1	43	M				
Tooson et al.	1995	1	5	W				
Yeoh et al.	1996	1	66	M	Umstechungsligatur Übernähung nach endoskopischer Therapie	Sklerotherapie und Thermokoagulation Sklerotherapie		
Eguchi et al. [14]	1997	1	78	M				
Abdelmalek et al.	1997	1	76	M				
Meister et al. [15]	1998	5	5, 7, 67, 74, 77	W, M, M, M, M	Transanale Übernähung	Sklerotherapie und Thermokoagulation Sklerotherapie und Thermokoagulation Hämoclipping Sklerotherapie und Elektrokoagulation Sklerotherapie		
Nozoe et al.	1999	1	65	M				
Amaro et al.	1999	1	73	W				
Kayali et al.	2000	2	77, 73	W, W				
Rajendra et al.	2000	1	78	M				
Matsuoka et al.	2000	1	54	W				
Ens et al.	2001	1	72	M			Umstechungsligatur	Sklerotherapie und Elektrokoagulation Elektrokoagulation
Guy et al. [16]	2001	1	18	W				
Katsinelos et al.	2001	1	40	W				
Nomura et al. [17]	2002	1	82	M				
Abe et al.	2003	1	55	M				
Casella et al.	2005	1	81	W				
Hokama et al. [18]	2005	1	76	M	Bandligatur	Sklerotherapie und Elektrokoagulation		
Bielicki et al.	2006	1	57	W				
Apiratpracha et al.	2006	1	67	W	Umstechungsligatur	Sklerotherapie und Elektrokoagulation		
Ruiz-Tovar et al.	2008	1	64	M				

führt nach Literaturangaben in > 90% der Fälle primär zum Erfolg [4, 7, 15, 23]. In der Literatur existieren zudem Fallberichte über selektive arterielle Embolisierungen [19]. Der Stellenwert dieser Methode wird jedoch kontrovers diskutiert und stellt möglicherweise bei inoperablen oder endoskopisch nicht therapierbaren Patienten eine Alternative dar.

Häufig ist die endoskopische Diagnostik durch Nebenbefunde erschwert. In unserem ersten Fall bestand gleichzeitig eine Divertikulose.

Gelingt daher die endoskopische Blutstillung nicht, oder lässt sich, wie in Fallbericht 1, die Blutungsquelle nicht eindeutig identifizieren, kann die operative Therapie als Ultima Ratio indiziert sein.

Da bei den meisten Patienten eine Komorbidität besteht [16, 18, 23] und es sich zumeist um ein Patienten-

tengut handelt, welches primär aus anderer Krankheitsursache den Arzt aufsucht, wurden schon mehrfach Zusammenhänge mit anderen Erkrankungen diskutiert und nach möglichen kausalen Zusammenhängen geforscht. So wurden für Läsionen im Rektum beispielsweise Zusammenhänge mit Obstipation diskutiert [11, 15]. Stress wurde von Guy et al. [16] als Risikofaktor in Erwägung gezogen, da es sich bei dem betroffenen Patienten häufig um traumatisierte oder hospitalisierte Patienten handelt. Ein eindeutiger kausaler Zusammenhang mit anderen Erkrankungen konnte bisher allerdings nicht nachgewiesen werden.

Ebenso gibt es bisher keinen Beweis für einen Zusammenhang mit der Einnahme bestimmter Medikamente. Für nichtsteroidale Antiphlogistika ist allerdings beschrieben, dass diese Substanzen bei einem Teil der Patienten zur Demaskierung derartiger Gefäßläsionen führen können [23].

Im Vergleich zu den multiplen Differentialdiagnosen für den Kliniker gibt es bei der histologischen Diagnostik des Ulcus Dieulafoy aufgrund der typischen Morphologie kaum Fallstricke. Nach vorausgegangener endoskopischer Polypenabtragung kann das Polypektomieulkus in einigen Fällen ein Ulcus Dieulafoy imitieren. Neben der Anamnese lassen sich derartige Läsionen aber an der reaktiven Fibrose nach endoskopischer Resektion mit hämosiderinspeichernden Makrophagen erkennen. Zu beachten ist weiter, dass ein Ulcus Dieulafoy definitionsgemäß nur diagnostiziert werden darf, wenn sich in der umgebenden Schleimhaut ein Normalbefund darstellt.

Wie tabellarisch aufgeführt, existieren in der Literatur zwar klinische Fallbeschreibungen eines Ulcus Dieulafoy im Rektum, eine histologische Bestätigung der Diagnose – wie bei unseren beiden Patienten – erfolgte wegen der primär erfolgreichen endoskopischen Therapie jedoch bisher in keinem der Fälle.

Da sich endoskopische Diagnostik und Therapie in ständiger Weiterentwicklung befinden, wird die Zahl der histologisch bestätigten Fälle des Ulcus Dieulafoy im oberen und unteren Gastrointestinaltrakt auch in Zukunft Einzelfällen vorbehalten sein.

## Literatur

- Gallard T. Miliary aneurysms of the stomach giving cause to fatal hematemesis. *Bull Soc Med Hop Paris* 1884;1:84–91.
- Dieulafoy G. Exulcération simple: l'intervention chirurgicale dans les hématoméses foudroyantes consécutives à l'exulcération simple de l'estomac. *Bull Acad Med* 1898;39:49–84.
- Fockens P, Tytgat GN. Dieulafoy's disease. *Gastroenterol Clin North Am* 1996;6:739–52.
- Boettig B, Haeckl W, Lammer F. Dieulafoy's disease. Endoscopic treatment and follow up. *Gut* 1993;34:1418–21.
- Parro-Blanco A, Takahashi H, Medez-Jerez PV. Endoscopic management of Dieulafoy lesions of the stomach: a case study of 26 patients. *Endoscopy* 1997;29:834–9.
- Veldhuyzen van Zanten SJ, Bartelsman JF, Schipper ME, et al. Recurrent massive hematemesis from Dieulafoy vascular malformations – a review of 101 cases. *Gut* 1986;27:213–22.
- Norton ID, Petersen BT, Sorbi D, et al. Management and long-term prognosis of Dieulafoy lesion. *Gastrointest Endosc* 1999;50:762–7.
- Barbier P, Luder P, Trinek J. Colonic hemorrhage from a solitary minute ulcer. *Gastroenterology* 1985;88:1065–8.
- Hansen H. Das akut blutende Mastdarmulcus. *Dtsch Med Wochenschr* 1985;110:960–1.
- Gimeno-Garcia A, Parra-Blanco A, Nicalas-Perez D, et al. Management of colonic Dieulafoy lesions with endoscopic mechanical techniques: report of two cases. *Dis Colon Rectum* 2004;47:1539–43.
- Abdulian JD, Santoro MJ, Chen YK, et al. Dieulafoy-like lesion of the rectum presenting with exsanguinating hemorrhage: successful endoscopic sclerotherapy. *Am J Gastroenterol* 1993;88:1939–41.
- Sweerts M, Nicholson AG, Goldstraw P, et al. Dieulafoy's disease of the bronchus. *Thorax* 1995;50:697–8.
- Van der Werf TS, Timmer A, Zijlstra JG. Fatal hemorrhage from Dieulafoy's disease of the bronchus. *Thorax* 1999;54:184–5.
- Eguchi S, Maeda J, Taguchi H, et al. Massive gastrointestinal bleeding from a Dieulafoy-like lesion of the rectum. *J Clin Gastroenterol* 1997;24:262–3.
- Meister TE, Varilek GW, Marsano LS, et al. Endoscopic management of rectal Dieulafoy-like lesions: a case series and review of literature. *Gastrointest Endosc* 1998;48:302–5.
- Guy RJ, Ang ES, Tan KC, et al. Massive bleeding from a Dieulafoy-like lesion of the rectum in a burns patient. *Burns* 2001;27:767–9.
- Nomura S, Kawahara M, Yamasaki K, et al. Massive rectal bleeding from a Dieulafoy lesion in the rectum: successful endoscopic clipping. *Endoscopy* 2002;34:237.
- Hokama A, Takeshima Y, Toyoda A, et al. Images of interest. Gastrointestinal: rectal Dieulafoy lesion. *J Gastroenterol Hepatol* 2005;20:1303.
- Al-Kawas FH, O'Keefe J. YAG laser treatment of a bleeding Dieulafoy's lesion. *Gastrointest Endosc* 1987;33:38–9.
- Kwi SL, Yoon JM, Sang IL, et al. A case of bleeding from the Dieulafoy lesion of the jejunum. *Yonsei Med J* 1997;38:240–4.
- Richards WO, Grove-Mahoney D, Williams LF. Hemorrhage from a Dieulafoy type ulcer of the colon: a new cause of lower gastrointestinal bleeding. *Am Surg* 1988;54:121–4.
- Schilling D, Jungling B, Adamek HE, et al. The endoscopic diagnosis and therapy as well as the long-term course of Dieulafoy ulcer hemorrhage. *Dtsch Med Wochenschr* 1999;124:419–23.
- Schmulewitz N, Baillie J. Dieulafoy lesions: a review of 6 years of experience at a tertiary referral center. *Am J Gastroenterol* 2001;96:1688–94.
- Xavier S. Band ligation of Dieulafoy lesions. *Indian J Gastroenterol* 2005;24:114–5.

## Korrespondenzanschrift

Dr. Corinna Vogel  
 Institut für Pathologie  
 Universitätsklinikum Regensburg  
 Franz-Josef-Strauß-Allee 11  
 93053 Regensburg  
 Telefon: (+49/941) 9446-623, Fax -602  
 E-Mail: Corinna.Vogel@klinik.uni-regensburg.de