

# Un caso di lesione bronchiale di Dieulafoy

## A case of bronchial Dieulafoy's lesion

### Riassunto

La malattia di Dieulafoy viene definita come un'anomalia vascolare caratterizzata dalla presenza di un'arteria displastica tortuosa nella sottomucosa, da cui derivano i rami vascolari che possono essere localizzati nella mucosa. Una donna di 36 anni è stata ricoverata in ospedale con emottisi recidivante. Dopo una prima broncoscopia in urgenza, una nuova broncoscopia ha mostrato nel ramo ventrale del bronco lobare superiore di sinistra (B3) la presenza di una piccola protrusione di mucosa riccamente vascolarizzata con canalizzazione periferica conservata. Con l'arteriografia è stata eseguita la deafferentazione vascolare dei rami periferici e infine del terzo medio del ramo "madre".

### Summary

*Dieulafoy's disease is defined as a vascular anomaly characterized by the presence of a tortuous dysplastic artery in the submucosa, from which vascular branches, that can be located in the mucosa, derive. A 36 years old woman was admitted to the hospital with relapsing haemoptysis. After a first urgent bronchoscopy, a new bronchoscopy showed in the upper left bronchus in the ventral branch (B3) the presence of a small protrusion of rich vascularized mucosa with preserved peripheral canalization. The patient was submitted to an arteriography, performing a vascular deafferentation of the peripheral branches, and of the middle third of the afferent supplying branch.*

### Introduzione

La malattia di Dieulafoy fu inizialmente descritta nel 1898 da un chirurgo francese George Dieulafoy come causa di sanguinamento nello stomaco. È stata definita come un'anomalia vascolare caratterizzata dalla presenza di un'arteria displastica tortuosa nella sottomucosa, da cui derivano i rami vascolari che possono essere localizzati nella mucosa <sup>1</sup>.

**La malattia di Dieulafoy compare comunemente nel tratto digestivo e raramente è stata segnalata a localizzazione bronchiale.**

La malattia compare comunemente nel tratto digestivo e raramente è stata segnalata la malattia di Dieulafoy a localizzazione bronchiale. Forse a causa della difficoltà diagnostica, sono stati segnalati meno di 50 casi <sup>2</sup>. Questa lesione porta a un'emottisi massiva, condizione potenzial-

mente gravata da un alto tasso di mortalità. In emergenza è richiesto un intervento rapido ed efficace al fine di aumentare le possibilità di sopravvivenza. Diversi fattori possono causare emottisi nella malattia di Dieulafoy a localizzazione bronchiale. Una lesione iatrogena (per esempio, la biopsia o il lavaggio mediante broncoscopia) può causare una rottura dei vasi della lesione e conseguente emottisi massiva. Una anamnesi positiva per patologie respiratorie quali tubercolosi, bronchiectasie, bronchiti croniche e polmonite frequente e l'abitudine tabagica <sup>3</sup> possono contribuire all'emottisi fatale spontanea.

### Caso clinico

Una donna di 36 anni veniva ricoverata in ospedale con emottisi recidivante (primo episodio circa sei mesi prima). Era una non fumatrice, presentava orticaria cronica (riferiva allergia a vari farmaci non ulteriormente specificati). Non era chiaro se gli episodi di emottisi fossero stati anche accompagnati



Carmine Nicoletta<sup>1</sup> (foto)  
Angela Irene Mirizzi<sup>1</sup>  
Domenico Aronne<sup>1</sup>  
Raffaella Giacobbe<sup>1</sup>  
Luciano Biagio Giuseppe Montella<sup>1</sup>  
Paola Martucci<sup>1</sup>  
Alfonso Pecoraro<sup>1</sup>  
Raffaella Niola<sup>2</sup>  
Bruno del Prato<sup>1</sup>

<sup>1</sup> UOSC di Pneumologia Interventistica, <sup>2</sup> U.O.C di Radiologia Vascolare ed Interventistica, AORN Cardarelli, Napoli

### Parole chiave

Malattia di Dieulafoy • Emottisi • Endoscopia

### Key words

Dieulafoy's disease • Haemoptysis • Endoscopy

Ricevuto il 31-10-2018.

Accettato il 26-3-2019.



Carmine Nicoletta  
UOSC di Pneumologia Interventistica,  
AORN Cardarelli  
via Antonio Cardarelli, 9  
80131 Napoli  
carminenicoletta1983@gmail.com

da epistassi. Una precedente consulenza dello specialista otorinolaringoiatra aveva riportato alla laringoscopia la presenza di segni di sanguinamento dall'epiglottide e un precedente test *Quantiferon TB* risultava negativo. Una successiva TC del torace con mdc aveva mostrato aree confluenti multiple con aspetto di vetro smerigliato come da impegno interstizio-alveolare a livello del lobo medio e in gran parte del polmone sinistro, in particolare nel lobo inferiore e nella regione lingulare; opacizzazione regolare del tronco e dei rami principali dell'arteria polmonare; le arterie bronchiali erano di calibro preservato. Una broncoscopia diagnostica in urgenza veniva eseguita con assistenza anestesiológica dopo l'acquisizione del consenso informato.

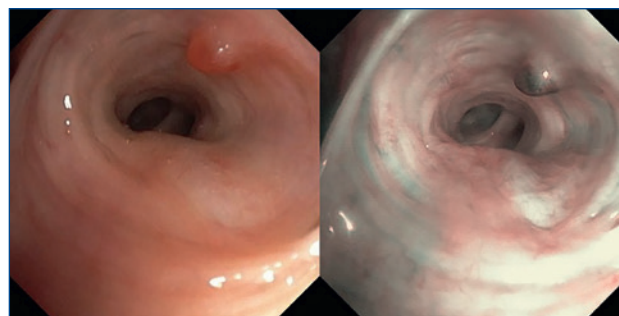
Durante la broncoscopia veniva riportato sanguinamento attivo dal segmento ventrale (B3), già presente all'esplorazione endoscopica, del bronco lobare superiore sinistro; venivano eseguiti più lavaggi per l'esame batteriologico e citologico in corrispondenza del suddetto ramo e praticata l'emostasi posizionando catetere 5-F-Fogarty.

**Una nuova broncoscopia mostrava nel ramo ventrale a sinistra (B3) la presenza di una piccola protrusione di mucosa riccamente vascolarizzata con canalizzazione periferica conservata.**

Dopo circa un mese una nuova broncoscopia mostrava nel ramo ventrale a sinistra (B3) la presenza di una piccola protrusione di mucosa riccamente vascolarizzata con canalizzazione periferica conservata. Quindi, sospettando la malattia bronchiale di Dieulafoy, si decideva di non praticare un prelievo biptico e veniva richiesto un parere del radiologo vascolare per l'arteriografia bronchiale e la possibile embolizzazione.

**A causa della recidivante emottisi nel corso di una seconda arteriografia veniva effettuata la cateterizzazione selettiva dell'arteria bronchiale sinistra che mostrava l'immagine "a ragno" del lobo polmonare superiore compatibile con teleangectasie.**

La prima arteriografia risultava negativa, tuttavia a causa della recidivante emottisi riportata durante la broncoscopia, nel corso di una seconda arteriografia veniva effettuata la cateterizzazione selettiva dell'arteria bronchiale sinistra e, in assenza di Fistola Artero-Venosa (FAV) e Malformazione Artero-Venosa (MAV), lesioni pseudoaneurismatiche o marcate anomalie vasali, la procedura mostrava l'immagine "a ragno" del lobo polmonare superiore compatibile con teleangectasie. Per tale ragione veniva eseguita la cateterizzazione superselettiva mediante tecnica coassiale e deafferentazione vascolare dei rami periferici e infine del terzo medio del ramo "madre". Una nuova broncoscopia dopo l'em-



**Figura 1.** Lesione di Dieulafoy alla visione normale e magnificata.

bolizzazione mostrava l'assenza di segni emorragici ed una successiva broncoscopia dopo circa un mese riportava la persistenza della lesione di dimensioni invariate (Figura 1).

## Discussione

Normalmente, due o tre rami di arterie bronchiali normali di diametro inferiore a 1,5 mm corrono parallelamente ai bronchi e creano un plesso peribronchiale. Le arteriole da questo plesso con un diametro < 0,5 mm entrano nei segmenti broncopulmonari, passano lo strato muscolare della parete bronchiale e arrivano sotto la sottomucosa bronchiale<sup>3</sup>. Quando il diametro di un'arteriola è maggiore di 2 mm è considerato anormale e potrebbe rompersi<sup>4-6</sup>. Oltre all'arteria bronchiale, alcuni rami derivanti direttamente dall'arteria polmonare possono anormalmente aprirsi al lume bronchiale.

**La malattia di Dieulafoy del bronco deve essere considerata se un paziente affetto da emottisi frequente e ricorrente presenta sintomi riferibili a una condizione di bassa gittata.**

Pertanto, la malattia di Dieulafoy del bronco deve essere considerata se un paziente affetto da emottisi frequente e ricorrente presenta sintomi riferibili a una condizione di bassa gittata. Fino ad oggi, non vi è unanime consenso per il trattamento della lesione bronchiale di Dieulafoy. La strategia di trattamento deve essere basata sulla presentazione della malattia, sul sito della lesione e sulle competenze mediche disponibili.

**L'embolizzazione arteriosa riduce la necessità di un intervento chirurgico.**

L'embolizzazione arteriosa riduce la necessità di un intervento chirurgico ed è ovviamente vantaggiosa per i pazienti che non tollerano un intervento chirurgico maggiore. Una precedente *review* di Fang et al. ha riportato che l'embolizzazione selettiva delle arterie bronchiali è stata eseguita in una coorte di 17 pazienti<sup>3</sup>. Diversi motivi possono contribuire al fallimento

dell'embolizzazione delle arterie bronchiali: 1) vasi anomali che derivano dalla circolazione polmonare piuttosto che dalla circolazione sistemica<sup>7</sup>; 2) la rivascolarizzazione e la neovascolarizzazione possono causare recidive di emottisi dopo embolizzazione<sup>3</sup>; 3) la caduta dell'embolo può causare il fallimento di un'embolizzazione inizialmente riuscita.

**È altamente raccomandato localizzare e seguire le lesioni bronchiali e i loro vasi di alimentazione nel modo più preciso possibile con la broncoscopia in combinazione con l'angiografia.**

Pertanto è altamente raccomandato localizzare e seguire le lesioni bronchiali e i loro vasi di alimentazione nel modo più preciso possibile con la broncoscopia in combinazione con l'angiografia. Se l'emottisi ricorrente si verifica dopo l'embolizzazione e l'angiografia arteriosa suggerisce la rivascolarizzazione e la neovascolarizzazione nello stesso lobo, può essere necessaria la lobectomia<sup>3</sup>.

## Bibliografia

- 1 Kuzucu A, Gurses I, Soysal O, et al. *Dieulafoy's disease: a cause of massive hemoptysis that is probably underdiagnosed*. Ann Thorac Surg 2005;80:1126-8.
- 2 Chen W, Chen P, Li X, et al. *Clinical characteristics and treatments for bronchial Dieulafoy's disease*. Respir Med Case Rep 2019;26:229-35.
- 3 Fang Y, Wu Q, Wang B. *Dieulafoy's disease of the bronchus: report of a case and review of the literature*. J Cardiothorac Surg 2014;9:191.
- 4 Beasley R, Roche WR, Roberts JA, Holgate ST. *Cellular events in the bronchi in mild asthma and after bronchial provocation*. Am Rev Respir Dis 1989;139:806-17.
- 5 Laitinen A, Laitinen LA, Moss R, Widdicombe JG. *Organisation and structure of the tracheal and bronchial blood vessels in the dog*. J Anat 1989;165:133-40.
- 6 Lin Y, Chen Z, Yang X, et al. *Bronchial and non-bronchial systemic arteries: value of multidetector CT angiography in diagnosis and angiographic embolisation feasibility analysis*. J Med Imaging Radiat Oncol 2013;57:644-51.
- 7 van der Werf TS, Timmer A, Zijlstra JG. *Fatal haemorrhage from Dieulafoy's disease of the bronchus*. Thorax 1999;54:184-5.

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interesse con l'argomento trattato nell'articolo.



# 9<sup>th</sup> INTERNATIONAL CONFERENCE ON MANAGEMENT & REHABILITATION OF CHRONIC RESPIRATORY FAILURE

The Integrated Care of the Cardiorespiratory Patient: from Critical Care into the Community

Y  
L S T R E S A  
A  
T M A R C H 2 6 - 2 8 . 2 0 2 0  
- H o t e l R e g i n a P a l a c e

**CHAIRMAN**  
Claudio F. Donner

### SCIENTIFIC SECRETARIAT



Via Mons. Caviglioli, 10 | 28021 Borgomanero (NO)  
+39 0322 83 67 18  
vdonner@mondorespiro.it  
www.mondorespiro.it

### ORGANIZING SECRETARIAT

Via A. da Recanate, 2 - 20124 Milano  
+39 02 66703640  
info@sintexservizi.it - www.sintexservizi.it



Un modo nuovo di comunicare in Sanità

FOLLOW US ON