

杜氏病伴上消化道大出血1例并文献复习

江嘉铭, 韦宏成*

暨南大学附属医院第一医院消化内科, 广东 广州

收稿日期: 2025年3月1日; 录用日期: 2025年3月25日; 发布日期: 2025年4月2日

摘要

杜氏病作为上消化道出血来源的报告发病率范围为0.28%至6.7%，是胃肠道出血里非常少见的一种类型，但由于其出血往往是大量且反复发生的，在不明原因胃肠道出血中是最危及生命的原因之一。杜氏病的防治重点在于早发现，尤其是早诊断、早治疗，由于其症状无明显特异性，因此临床上难以及时发现和做出正确诊断是这种疾病仍具有高死亡率的重要原因。现汇报1例行胃肠镜检查后确诊为杜氏病引起消化道出血的病例，并结合相关文献探讨其诊断与治疗。

关键词

杜氏病, 上消化道出血, 发病机制, 诊断, 治疗

Dieulafoy's Disease with Massive Upper Gastrointestinal Hemorrhage: A Case Report and Literature Review

Jiaming Jiang, Hongcheng Wei*

Department of Gastroenterology, The First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou Guangdong

Received: Mar. 1st, 2025; accepted: Mar. 25th, 2025; published: Apr. 2nd, 2025

Abstract

Dieulafoy's Disease, reported as the source of upper gastrointestinal bleeding in 0.28% to 6.7% of cases, is a rare cause of gastrointestinal hemorrhage. However, due to its propensity for massive and recurrent bleeding, it is one of the most life-threatening etiologies of obscure gastrointestinal bleeding. The cornerstone of managing Dieulafoy's Disease lies in early detection, particularly prompt diagnosis and treatment. Nonetheless, the lack of specific clinical symptoms often leads to delayed

*通讯作者。

recognition and misdiagnosis, which significantly contributes to its high mortality rate. This article presents a case of gastrointestinal bleeding caused by Dieulafoy's Disease, diagnosed following gastroscopy, and discusses its diagnosis and management in conjunction with a review of the relevant literature.

Keywords

Dieulafoy's Disease, Upper Gastrointestinal Hemorrhage, Pathogenesis, Diagnosis, Treatment

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.
This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).
<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



1. 引言

杜氏病(又称 Dieulafoy disease)是一种罕见但致命的上消化道出血病因, 由黏膜下异常恒径动脉破裂引起, 其病理特征为黏膜下动脉未正常缩窄, 直径可达正常动脉的 10 倍(1~3 mm), 常穿透微小黏膜缺损导致喷射性出血[1] [2]。该病由 Gallard 于 1884 年首次描述, 1896 年由 Georges Dieulafoy 正式命名, 临床少见但男性发病率约为女性两倍[3]。典型表现为突发无痛性呕血或黑便, 内镜下可见孤立突出血管伴黏膜缺损, 但因间歇性出血及病灶隐匿, 漏诊率较高, 总死亡率达 17% [4]。近年来, 内镜技术进步(如 OTSC 吻合夹、多普勒引导)显著提升了诊断率及止血成功率, 使死亡率从 80%降至 8% [3]。本文结合 1 例内镜止血病例及文献分析, 探讨杜氏病的病理特征、诊断难点及优化治疗策略, 以期临床早期识别和精准干预提供参考。

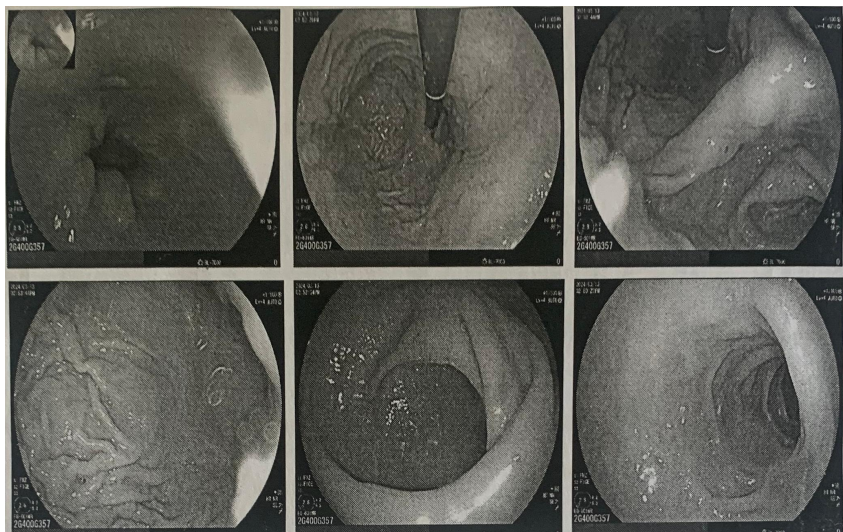


Figure 1. Gastroscopy (2024/03/12): The cardia opened and closed normally with a clear esophagogastric junction line. Retroflex view showed relaxed cardiac mucosa. Two active ulcers (4 × 2 mm and 4 × 3 mm) with whitish exudate and surrounding red regenerative epithelium were observed in the gastric angle. The gastric antrum exhibited patchy erythema, congestion, edema, and scattered erosions, with a 5 × 1 mm active ulcer on the lesser curvature showing similar characteristics. The duodenal bulb appeared normal with scattered erosions

图 1. 胃镜检查(2024/03/12): 贲门开闭好, E-G 线清楚, 反转可见贲门唇松弛。胃角可见一大约 4 × 2 mm、4 × 3 mm 活动期溃疡, 表面白苔覆盖, 周围红色再生上皮。胃窦: 粘膜呈花斑样潮红充血水肿, 可见散在糜烂, 小弯侧可见一大约 5 × 1 mm 活动期溃疡, 表面白苔覆盖, 周围红色再生上皮。球部球腔形态正常, 可见散在糜烂



Figure 2. Gastroscopy (2024/03/18): The midbody of the stomach along the greater curvature reveals a protruding vessel stump with adherent coagulated blood material overlying its surface, without signs of active hemorrhage

图 2. 胃镜检查(2024/03/18): 胃体中部大弯侧见一血管头裸露, 表面覆陈旧血迹, 未见渗血



Figure 3. The picture after endoscopic electrocoagulation and cauterization for hemostasis

图 3. 内镜下止血夹钳夹血管头后图片



Figure 4. Gastroscopy (2024/03/18): The gastric fundic mucosa demonstrates normal morphology without evidence of ulceration, neoplastic lesions, or variceal formation. The mucosa of the gastric angulus and antrum exhibits marked erythematous changes with hyperemic congestion and edematous swelling, displaying a characteristic mosaic pattern of alternating erythematous and pale areas (red-white interphase), predominantly erythematous in distribution. Multiple focal erosive lesions are observed in localized regions

图 4. 胃镜检查(2024/03/18): 胃底部黏膜及形态正常, 未见溃疡、肿物及静脉曲张。胃角及胃窦黏膜鲜红充血水肿, 红白相间, 以红为主, 局部可见多处糜烂

2. 病历资料

患者男, 47 岁, 呕血、黑便 6 天, 加重 7 小时。6 天前无明显诱因突发呕鲜血及血凝块, 量约 250 ml, 伴有黑便, 无大便次数增多, 无腹痛、头晕, 遂至外院就诊, 2024-03-12 抽血示血红蛋白 92 g/L, 完善胃镜诊断: 1) 滑动型食管裂孔疝; 2) 慢性非萎缩性炎伴糜烂; 3) 胃角多发溃疡(A2); 4) 胃窦溃疡(A2); 5) 十二指肠球炎“见图 1”(患者外院带入, 无彩色照片, 无电子原件)。予抑酸、保护胃黏膜等治疗后呕

血症状缓解, 但仍有反复解少量黑便, 2024-03-17 出院血常规: 血红蛋白 78 g/L, 7 小时前再次出现呕血凝块 3 次, 每次量约 2~5 ml, 门诊以“消化道出血”收住院。入院后查: 血红蛋白 54.80 g/L, 红细胞压积 17.17%, 白蛋白 31.4 g/L, 超敏 C 反应蛋白 2.31 mg/L, 隐血试验(OBT): 阴性, 肝酶谱、淀粉酶未见异常。2024-03-18 胃镜示(急诊): 1) 消化道出血“见图 2”: 杜氏溃疡(胃体)内镜下止血夹止血治疗“见图 3”; 2) 慢性非萎缩性胃炎伴糜烂“见图 4”。入院后血压持续偏低, 波动与 90~70/60~30 mmHg, 持续予扩容补液(累计输注红细胞 1 U + 新鲜血浆 550 ml)、去甲肾上腺素升压后血压仍偏低, 给予调节电解质、抑制胰酶分泌、抗感染、营养支持等对症治疗后, 03-18 至 03-23 期间解褐色及红色糊状便两次, 03-24 开始解黄色糊状便, 大便隐血阴性, 血压波动 90~100/60~70 mmHg, 监测血红蛋白波动于 63~66 g/L。至 03-27 顺利出院。

3. 讨论

3.1. 杜氏病的发病机制

杜氏病的发病机制尚未完全阐明, 但研究已揭示其核心病理基础为黏膜下异常恒径动脉的结构与功能异常。杜氏病的核心争议围绕其病因是先天性血管畸形还是后天获得性病变: 早期研究认为其继发于动脉硬化相关的胃壁血管动脉瘤或先天性/获得性血管畸形, 合并高血压或心血管疾病的患者, 病变动脉直径显著更大, 提示高血压可能加速血管破裂[5], 强调动脉硬化在血管破裂中的作用[2]。而近年研究更倾向先天性血管发育异常学说, 病变不仅限于胃(占 65%~95%), 还可累及十二指肠、结肠甚至支气管, 提示系统性血管发育异常[1][3]; 约 80% 以上的病例组织病理学显示血管壁弹力纤维断裂, 但无动脉粥样硬化或炎症证据, 其中多数患者合并高血压, 提示后天获得性因素可能放大先天缺陷的风险。文献报道有新生儿受影响的罕见病例, 这一发现支持先天发育缺陷假说[5]。但先天学说无法解释为何部分患者晚年才首次出血, 而后天学说难以解释新生儿病例的存在, 因此近年研究普遍支持其本质为黏膜下层异常粗大动脉的破裂出血[1], 先天性血管异常是基础, 后天因素(如高血压、黏膜损伤)是触发条件, 具体发病机制还有待进一步研究。

解剖学上, 杜氏病的特征性病变为“口径持续动脉(persistent caliber artery)”, 即黏膜下动脉未能正常缩窄至毛细血管水平, 直径达 1~3 mm (约为同层正常动脉的 10 倍), 并穿透 2~5 mm 的微小黏膜缺损, 裸露于消化道腔面[1][2]。此类动脉因管壁肌层发育不良且缺乏弹性纤维支撑, 易受机械或血流动力学压力影响发生破裂, 导致喷射性出血[4]。组织学上, 病变区域无典型溃疡或黏膜肌层浸润, 缺损边缘亦无炎性细胞浸润, 提示其非酸相关损伤, 需与消化性溃疡鉴别[1]。

血管破裂的诱因与多重因素相关: (1) 黏膜萎缩: 局部黏膜变薄使异常动脉更易暴露于腔内压力变化; (2) 血管退行性改变: 衰老、高血压及心血管疾病导致的血管壁脆性增加; (3) 血流动力学应激: 异常动脉的高流速血流直接冲击裸露血管壁[1]。临床观察发现, 合并心血管疾病或高血压的患者更易发病, 且总死亡率达 17%, 主要归因于出血后休克或多器官功能衰竭, 而非性别、年龄或基础治疗差异[4]。

值得注意的是, 尽管杜氏病变最初被认为局限于胃(尤其近端小弯, 占 65%~95%), 但后续研究证实其可发生于全消化道及支气管。胃外病变(如十二指肠、结肠、支气管)同样表现为黏膜下异常粗大动脉穿透黏膜缺损, 病理特征与胃部病变一致, 提示此类病变可能为全身性血管发育异常的特殊表型[1][4][5]。例如, 支气管 Dieulafoy 样病变可引发致命性咯血, 其动脉直径与胃部病变相似, 进一步支持跨器官的共性发病机制[5]。

综上, 杜氏病的核心机制为黏膜下恒径动脉的解剖异常与局部微环境相互作用, 导致突发性大出血。其临床挑战在于病灶隐匿、出血间歇性及缺乏特异性症状, 需依赖精准内镜技术与病理认知以减少漏诊。

3.2. 杜氏病的临床特点

本病典型的临床表现是突发无痛、大量、反复或间歇性呕血,可伴有黑便、便血和低血压,临床表现与其他消化道出血相比无特异性。本例患者表现为突发呕血及黑便,无腹痛或消化性溃疡病史,符合杜氏病的典型特征:突发无痛性大出血、快速进展至失血性休克。近端胃是迄今为止杜氏病最常见的部位。经典部位是胃食管交界处 6 cm 以内的近端小弯,占 65%至 95% [3]。这种在近端胃中频繁发生的情况这种在近端胃中频繁发生的情况可能与小弯是胃的一个不被粘膜下血管丛灌注的区域,而是直接从胃右动脉和胃左动脉的支流获得血液供应相关[2][5]。十二指肠是杜氏病的第二常见部位,可能是因为它通常由末端动脉组成,也具有独特的血液供应。

3.3. 杜氏病的窥镜特征与诊断标准

Dieulafoy 病变的特征性内镜外观是被正常粘膜包围的孤立的突出血管,没有相关的溃疡。如果病变正在出血,则可以看到从微小的粘膜缺损处喷出或渗出血液,或者在没有出血的情况下,形成没有相关周围溃疡的凝块。有时可看到一根 1 至 2 毫米的小动脉血管或纤维蛋白凝块从看起来正常的粘膜中突出。本例患者虽合并胃角多发溃疡,但出血源为胃体孤立恒径动脉破裂,需通过内镜精准鉴别。

Dieulafoy 病的诊断如下: (1) 活跃的动脉喷血或来自直径小于 3 mm 的粘膜缺损或正常的周围粘膜微脉动血流; (2) 在微小的粘膜缺损内或通过正常的周围粘膜看到突出的血管伴或不伴活动性出血; (3) 在微小粘膜缺损或正常粘膜的狭窄附着点上有着新鲜、紧密附着的凝块。

3.4. 杜氏病的治疗方法 with 最新进展

内镜下机械止血是杜氏病首选治疗例,如内窥镜束带结扎(EBL)或应用血管夹[3]。49%的杜氏病在初次上消化道内镜检查可识别并行机械止血,初次止血率可达 75%~100% [3] [4]; 不同内镜技术的优劣仍存争议: OTSC 即 over-the-scope-clip system,在国内常被称为 OTSC 吻合夹,OTSC 吻合夹因覆盖面积大、夹闭力强,显著降低再出血及输血需求。与标准内镜止血(使用止血夹或多极电凝)相比,OTSC 在严重近期出血征象 SRH(活动性喷射或搏动性动脉出血、NBVV 或粘附性凝块)患者的再出血率和 RBC 输注率显著较低,但 SRH 较轻(渗出性出血或下方有动脉血流的扁平点)患者的再出血率和 RBC 输注率并不显著较低。对于轻微 SRH 患者其再出血风险低,且成功止血后高剂量质子泵抑制剂(PPI)静脉输注无额外获益。因此,OTSC 对轻微 SRH 患者无明确临床价值,因其标准治疗已足够安全有效。相反,严重 SRH 患者接受 OTSC 治疗可显著降低再出血率及输血需求,因此需结合内镜下 SRH 分型选择治疗策略,避免 OTSC 过度使用,OTSC 操作需专项培训,其对操作者经验要求较高。OTSC 是治疗高危 SRH(活动性动脉出血或 NBVV)的高效手段,但需严格把握适应症,避免低危患者的无效干预。未来应加强操作培训,优化临床路径,推动精准内镜止血策略的实践。

本例采用止血夹成功封闭出血点,术后 1 周病情稳定,印证其有效性。临床上经常需要重复内窥镜检查,因为出血点可能非常小,出血可能是间歇性的,或者该部位可能被血凝块覆盖[1]。33%需要进行第二次检查才能正确识别出血来源,其余在剖腹探查时确诊。本例首次外院胃镜未发现病变,转至我院后急诊内镜明确胃体病灶,提示重复检查的必要性。越早进行内镜检查,诊断和治疗效果越好[2]。内镜止血手术可分为四类: (1) 区域注射: 局部肾上腺素注射和硬化疗法; (2) 热学: 电凝、热探针凝固和氩气等离子凝固(APC); (3) 机械: 绑带和止血夹; (4) 联合治疗: 注射治疗随后热疗或机械治疗。一些研究中表明,Dieulafoy 病复发性出血、短期复发性出血很常见,与注射或热处理方法相比,大多数患者在初次内窥镜行机械止血后实现了永久性止血,具有较高的止血效果,复发出血较少[1]-[3] [6]; 单一或联合治疗的主要止血率相似,联合内镜治疗比内镜单一疗法的再出血率更低,95%的病例实现永久止血

[3][5][6][7], 这可能表明, 对于这种特定病变, 联合治疗可能是更加必要的, 但考虑本病的发生率, 需要前瞻性数据来解决这一问题, 这样的研究将具有挑战性。内镜治疗比内科保守治疗对活动性动脉出血的临床止血效果显著, 且不易再次出血, 同时手术时间和治疗费用少[2]。

内窥镜技术的进步总体上降低了胃肠道出血的死亡率, 并且显著降低了杜氏病患者的死亡率(从 80% 降至 8%), 并且手术干预的需求也减少了[3]。目前, 通过利用吲哚菁绿的荧光特性, 新型内窥镜可用于检测 Dieulafoy 病变或其他胃肠道血管异常, 这些异常在标准白光内窥镜检查中可能不易察觉, 进一步提高了内窥镜下 Dieulafoy 病的检出率[3]。一些研究表明, 与在不使用多普勒的情况下通过近期出血的征象来指导的标准内镜止血相比, 内镜检查时应用多普勒探头后的再出血、手术和并发症发生率显著降低[8][9]。多普勒内镜可实时监测血流, 指导精准止血, 减少盲目治疗风险, 对于消化道出血可迅速止血, 在消化道出血方面发挥着越来越重要的作用。对于血流动力学不稳定者, 建议采用增强 CT 血管成像或胶囊内镜进行二次评估[10]。

对于内窥镜难以进入的区域或者无法确定出血部位的患者, 动脉造影可以定位病变部位, 随后选择性动脉栓塞可以成功控制出血[2][5]。然而, 栓塞会带来相关动脉供应区域缺血的风险。如果出血病变由多个侧支供血, 则可能会出现广泛的栓塞。由于存在缺血的风险, 因此不适合首选栓塞治疗[5]。手术干预是在内窥镜和血管造影失败的情况下进行的, 现在少用[6]。

4. 结论

本病例结合文献分析表明, 杜氏病作为急性上消化道大出血的罕见病因, 临床症状无特异性, 出血量大且常为间歇性, 引起的胃肠道出血通常非常严重。其诊治核心在于提高临床警觉性与优化内镜干预策略[11]。本例患者为 47 岁男性, 无典型危险因素(如溃疡病史, 高血压或 NSAIDs 用药史), 突显杜氏病的不可预测性。本例患者首次外院胃镜未确诊杜氏溃疡, 加之外院内镜报告资料不全, 其未确诊原因难以追溯, 可能源于: ① 病灶隐匿: 本病例溃疡位于胃体近贲门部, 该区域黏膜皱襞密集, 易遮盖微小病灶; ② 出血间歇期特征。与文献报道的 30%~40% 首次检查假阴性率一致[2][12]。患者经历两次内镜检查方明确诊断, 充分反映该病“间歇性出血 - 黏膜微小缺损 - 动脉解剖异常”的病理三联征特征。结合近十年文献, 杜氏病的临床管理需重点关注以下方面:

首先, 诊断层面需建立“出血活动期优先”的内镜评估原则。对于血流动力学不稳定且常规内镜阴性的患者, 建议在出血活动期(24 小时内)行重复增强内镜检查, 重点观察近端胃小弯、贲门下等解剖薄弱区域, 采用透明帽辅助展开黏膜皱襞, 联合窄带成像技术(NBI)或吲哚菁绿荧光显像, 可提高微血管畸形的识别率[3][10]。

其次, 治疗策略应遵循“解剖根治性止血”理念。本病例通过止血夹成功封闭裸露血管, 与最新 meta 分析结果相符: 机械止血(夹闭/OTSC)的即刻止血率高于热凝或注射治疗。对于 SRH 分级高危病例, OTSC 吻合夹因能实现全层闭合, 降低再出血率, 尤其适用于胃体近端等解剖复杂区域。需特别关注多普勒内镜在疗效评估中的价值, 其可通过血流信号监测, 降低二次内镜止血的风险, 建议作为止血质量控制的常规手段。

综上, 杜氏病的临床管理需以解剖病理认知为基础, 以出血动力学评估为导向, 以解剖性止血技术为核心, 构建“早期识别 - 精准干预 - 动态监测”的全流程管理体系。本病例的成功救治经验证实, 内镜干预时效性决定预后。对反复黑便伴进行性贫血的消化道出血患者, 即使常规内镜未见活动出血, 仍需警惕杜氏溃疡可能; 同时必须与其他同样可能导致大量出血的血管异常区分开来并早期干预, 尽早行急诊内镜。因此掌握病理特点和更细致的临床表现尤为重要, 减少误诊或漏诊。一经确诊, 在排除内镜禁忌症的情况下, 应优先考虑内科内镜治疗, 其有效率可超过 75%, 特别是内镜下 OTSC 吻合夹和内镜

下多普勒的应用使杜氏病的检出率和治疗的有效率大大提高。但对于内镜下止血失败者, 应尽快改用栓塞治疗或手术治疗, 以免延误时机。

本研究同时揭示该领域尚存三大临床挑战: 1) 先天性与获得性发病机制的分子生物学界限仍需通过血管内皮生长因子(VEGF)及弹性蛋白基因多态性研究进一步明确; 2) OTSC 等高阶止血技术在不同解剖部位的应用指征缺乏循证标准; 3) 长期随访数据不足导致再出血风险评估体系尚未建立。未来需开展多中心注册研究, 重点建立基于血管直径、血流速度及合并症数量的预后评分系统, 以实现治疗方案的精准分层。

未来研究方向应聚焦于: ① 开发 AI 辅助的实时出血灶识别系统; ② 开展多中心研究比较不同止血材料的长期预后; ③ 探索血管内皮生长因子(VEGF)在病变血管修复中的作用。

参考文献

- [1] Lee, Y.T., Walmsley, R.S., Leong, R.W.L. and Sung, J.J.Y. (2003) Dieulafoy's Lesion. *Gastrointestinal Endoscopy*, **58**, 236-243. <https://doi.org/10.1067/mge.2003.328>
- [2] Chaer, R.A. and Helton, S.W. (2003) Dieulafoy's Disease. *Journal of the American College of Surgeons*, **196**, 290-296. [https://doi.org/10.1016/s1072-7515\(02\)01801-x](https://doi.org/10.1016/s1072-7515(02)01801-x)
- [3] Jeon, H.K. and Kim, G.H. (2015) Endoscopic Management of Dieulafoy's Lesion. *Clinical Endoscopy*, **48**, 112-120. <https://doi.org/10.5946/ce.2015.48.2.112>
- [4] Lara, L.F., Sreenarasimhaiah, J., Tang, S., Afonso, B.B. and Rockey, D.C. (2010) Dieulafoy Lesions of the GI Tract: Localization and Therapeutic Outcomes. *Digestive Diseases and Sciences*, **55**, 3436-3441. <https://doi.org/10.1007/s10620-010-1385-0>
- [5] Baxter, M. and Aly, E. (2010) Dieulafoy's Lesion: Current Trends in Diagnosis and Management. *The Annals of The Royal College of Surgeons of England*, **92**, 548-554. <https://doi.org/10.1308/003588410x12699663905311>
- [6] 梁政, 刘海燕, 陈均忠. 内镜治疗杜氏溃疡并活动性动脉出血的临床观察[J]. 医学理论与实践, 2014, 27(6): 755-756.
- [7] Jensen, D.M., Kovacs, T.O.G., Ohning, G.V., Ghassemi, K., Machicado, G.A., Dulai, G.S., et al. (2017) Doppler Endoscopic Probe Monitoring of Blood Flow Improves Risk Stratification and Outcomes of Patients with Severe Nonvariceal Upper Gastrointestinal Hemorrhage. *Gastroenterology*, **152**, 1310-1318.e1. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2017.01.042>
- [8] Schmidt, A., Gölder, S., Goetz, M., Meining, A., Lau, J., von Delius, S., et al. (2018) Over-the-Scope Clips Are More Effective than Standard Endoscopic Therapy for Patients with Recurrent Bleeding of Peptic Ulcers. *Gastroenterology*, **155**, 674-686.e6. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2018.05.037>
- [9] Jensen, D.M., Kovacs, T., Ghassemi, K.A., Kaneshiro, M. and Gornbein, J. (2021) Randomized Controlled Trial of Over-The-Scope Clip as Initial Treatment of Severe Nonvariceal Upper Gastrointestinal Bleeding. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, **19**, 2315-2323.e2. <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2020.08.046>
- [10] Park, J.J., Jung, Y., Kim, J.H., et al. (2021) Role of Enhanced CT in Detecting Dieulafoy's Lesion. *Clinical Endoscopy*, **54**, 653-659.
- [11] Lee, Y.T., Walmsley, R.S., Leong, R.W.L. and Sung, J.J.Y. (2003) Dieulafoy's Lesion. *Gastrointestinal Endoscopy*, **58**, 218-224.
- [12] 中华医学会消化内镜学分会. 急性非静脉曲张性上消化道出血诊治指南(2023) [J]. 中华消化内镜杂志, 2023, 40(5): 321-335.