

Pnömatozis Sistoides İntestinalis: Olgu Sunumu

PNEUMATOSIS CYSTOIDES INTESTINALIS: A CASE REPORT

Nusret AKPOLAT*, Seyfettin YAHŞI**, Hayrettin YEKELER***, Nurullah BÜLBÜLLER****

* Yrd.Doç.Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

** Arş.Gör.Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

*** Doç.Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

**** Yrd.Doç.Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi AD, ELAZIĞ

Özet

Pnömatozis sistoides intestinalis (PSİ), seyrek görülen bir hastalık olup bağırsak duvarı içinde çok sayıda gaz dolu kistler ile karakterizedir. 48 yaşında erkek hasta, hastanemize bulantı, kusma, kilo kaybı, karın ağrısı ve distansiyon şikayetleri ile baş vurdu. Çekilen radyografide, özellikle ileumda çok sayıda hava kesecikleri izlendi. Ameliyat edilen hastada pılör stenozu saptandı ve histopatolojik inceleme sonucu, PSİ tanısı kondu. Bu makalede, hastalığın klinik, radyolojik ve patolojik özellikleri literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Pnömatozis sistoides intestinalis, İnce bağırsak

T Klin Tıp Bilimleri 2002, 22:63-66

Summary

Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) is a rarely observed disorder. It is characterized by multiple gas filled cysts within the bowel wall. A 48-year-old man was admitted to our hospital with nausea, vomiting, weight loss, abdominal discomfort and distension. A direct radiography showed multiple, small, air cysts in the wall of the ileum. The patient was operated and pylor stenosis was detected. In histopathologic examination, the disease was diagnosed as PCI. Clinic, radiologic and pathologic findings of the disease was discussed in this article.

Key Words: Pneumatosis cystoides intestinalis, Small bowel

T Klin J Med Sci 2002, 22:63-66

İlk defa Du Vernoi tarafından 1730'da tanımlanan (1) pnömatozis sistoides intestinalis (PSİ); gastrointestinal sistemin herhangi bir yerinde, mukoza veya serozada gaz dolu kistlerin varlığı ile karakterizedir (2-5). Kist içeriği nitrojen ve hidrojenle birlikte değişik oranda oksijen, karbondioksit, bütan, propan, metan, etan ve argon gazlarından oluşur (2,5). Çeşitli klinik durumlarla birlikte olabildiği gibi, primer olarak da meydana gelebilir. Daha çok intestinal sistemi tutmakla birlikte, çok nadir olarak ekstraintestinal yerleşebilmektedir. 25-50 yaşlarında pik yapmakla beraber, hayatın ilk günlerinde ve ileri yaşlarda da ortaya çıkabilmektedir (2,6). Görüntüleme yöntemleri, endoskopi, cerrahi ve bazen de patolojik tetkikler esnasında tanımlanmaktadır. Genellikle benign seyretmekle birlikte, bazen hayatı tehdit eden antitellerle birlikte prognozu olumsuz etkilemektedir. Tedavide oksijen, antibiyotikler veya cerrahi uygulanmaktadır.

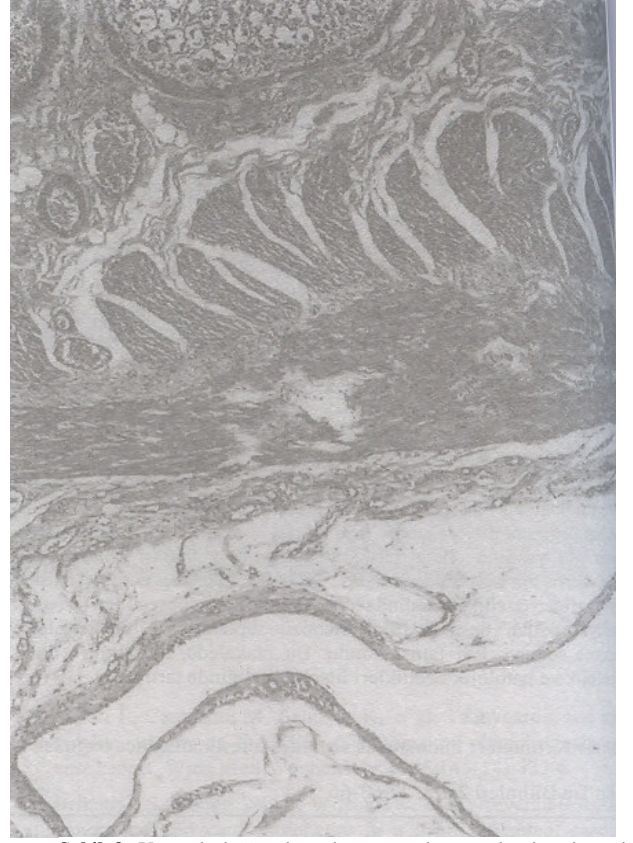
Olgu Sunumu

15-20 gündür karın ağrısı, bulantı, kusma, şişkinlik ve kilo kaybı şikayetleri ile Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Polikliniği'ne başvuran ve 15 yıl önce gastrik ülser perforasyonu nedeni ile ameliyat olduğunu belirten 48 yaşındaki erkek hastanın yapılan fizik muayenesinde kleopotaj haricinde bir bulguya rastlanmadı.

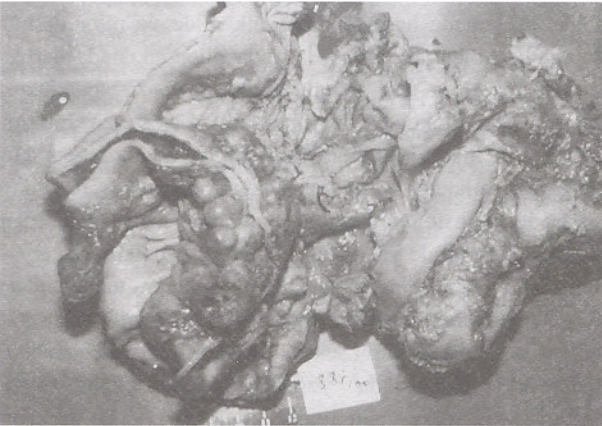
Ultrasonografide mide duvarının kalınlaştığı ve midenin gazla dolu olduğu izlendi. Ayakta düz batın grafisinde, çok sayıda yuvarlak gaz gölgeleri izlendi (Şekil 1). Diyafragma altında serbest hava tespit edilmedi. Endoskopik ve radyolojik incelemede hastada hipotonik mide ve pılör darlığı saptandı. Ameliyata alınan hastada pılör çıkışında darlık, pitotik mide ve tüm ileumu tutan, değişik büyüklükte, şeffaf, etraf dokular ile yapışıklıklar gösteren multipl subserozal, kistik lezyonlar tespit edildi. Pılör stenozu için hastaya bilateral trunkal vagotomi + Joboulay gastroduodenostomi uygulandı. İleumdaki lezyonlardan dolayı ileum totale yakın rezeke edildi. Ameliyat materyalinin makroskopik incelemesinde, tüm ileumu tutan çapları 0.3-2 cm arasında değişen, subserozal yerleşimli, çok sayıda gaz dolu kist izlendi (Şekil 2). Mikroskopik incelemede; bağırsak mukozasında yoğun kronik iltihabi hücre infiltrasyonu, yüzey epitelinde dökülme ve geniş erozyon alanlarıyla belirgin iskemik değişiklikler gözlenirken; submukozal ve müküler tabakada belirgin ayrışma, Auerbach pleksusunda nöral hiperplazi, subserozal ve serozal yerleşimli değişik çap ve şekilde çok sayıda kistik yapı izlendi (Şekil 3). Bu kistlerin bazılarında lümen ve duvara tutunmuş dev hücreler, kist çevresinde aktif kronik iltihabi hücre infiltrasyonu, damarlarda



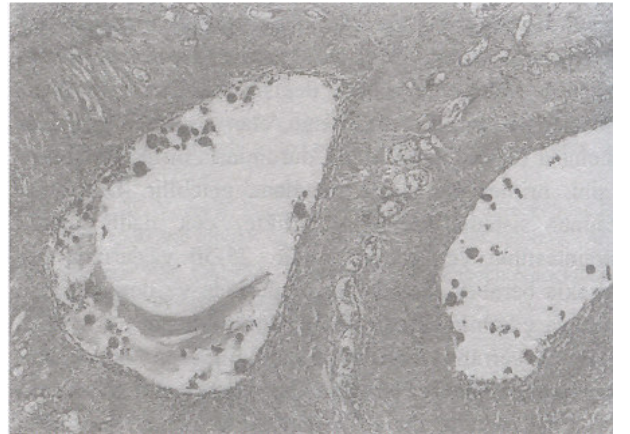
Şekil 1. Ayakta düz batın grafisinde, çok sayıda yuvarlak gaz gölgeleri görülmektedir.



Şekil 3. Yüzeşte bağırsak mukozası ve bunun altında ödeme bağı ayrışma gösteren sirküler kas demetleri, serozada basık-kübik epitelle döşeli kistik yapı izlenmektedir (H&E, x40).



Şekil 2. İnce bağırsağın makroskopik görünümünde, serozada yerleşimli değışik şekil ve büyüklükte, şeffaf görünümlü, içi hava ile dolu, çok sayıda kesecik izlenmektedir.



Şekil 4. Kist lümeninde ve duvara tutunmuş halde çok sayıda histiyosit, yer yer kist çeperini infiltre eden iltihabi hücre infiltrasyonu ve kisti çevreleyen belirgin bağ dokusu izlenmektedir (H&E, x100).

belirgin konjesyon ve çevrede hemosiderin birikimi izlendi (Şekil 4).

Tartışma

PSİ, özofagustan anal kanala kadar tüm gastrointestinal sistemi tutabilen, erkekleri kadınlara oranla 2-3 kat daha sık etkileyen ve nadir görülen bir hastalıktır. Edinburgh Hastanesi'nde yapılan 6553 olguluk otopsi serisinde, PSİ, sadece 2 olguda (%0.03) saptanmıştır (4).

En sık ince bağırsak (%42) ve kalın bağırsağı (%36) tutan bu hastalık daha düşük bir oranda ince ve kalın bağırsağı (%24) aynı anda tutabilir. Ancak ekstraintestinal tutulum oldukça nadirdir (2). Sunulan bu olguda PSİ ileumu tutmuştu.

İntestinal veya sistemik herhangi bir hastalıkla birlikte bulunmayan formu primer (%15), bir hastalıkla birlikte olan formu ise sekonder (%85) olarak isimlendirilir (2,5,7). Olgumuzdaki PSİ, pilor stenozuna eşlik ettiğinden, sekonder form olarak kabul edildi.

PSİ'nin etiyojisi kesin olarak bilinmemektedir. Ancak bu hastalığın gelişiminde çeşitli faktörlerin rol oynadığı ve bir çok hastalık ile birlikteliği tanımlanmıştır. Tıkayıcı akciğer hastalıkları, pilor stenozu, kistik fibrozis, bağ dokusu hastalıkları (PAN, progressif sistemik sklerozis, dermatomyozitis, SLE), iskemik ve inflamatuvar bağırsak hastalıkları (Crohn hastalığı, ülseratif kolit), jejuno-ileal by-pass, endoskopi (2,3,5,8-10), transplantasyon (2,3,5,8,11), hematolojik malignansiler (4,11-13) AIDS (2,8,14,15), lenfoma (11,14) "graft versus host" hastalığı, radyoterapi (8), kemoterapötikler ajanlar (5,7,8,12), steroidler ve bazı ilaç (laktuloz gibi) tedavilerinden sonra (2,8,11,13) ortaya çıkabilmektedir. Ayrıca erişkinlerde tıkayıcı arter hastalıkları ve prematürlerde nekrotizan enterokolit (NEK) ile birlikte olabilmektedir. Bazen hiç bir etiyojistik faktör olmadan, rastlantısal olarak da saptanabilmektedir (4).

PSİ'nin patogenezi bilinmemekle birlikte bazı teoriler öne sürülmüştür. Anfizem, astım, mekanik ventilasyon, öğürme ve kusma gibi intratorasik basıncı arttıran nedenler sonucu alveollerin parçalandığı ve buradaki gaz içeriğinin mediasten, retroperiton ve mezenterden bağırsak duvarına geçtiği öne sürülmüştür (2,3,7,8,16).

Ülserasyon, obstrüksiyon, travma ve endoskopi ile bağırsak mukozasının zedelendiği ve lümendeki basıncın artması ile mukozal hasarlanmanın bulunduğu bölgelerden intraluminal gazın bağırsak duvarına penetre olduğu şeklinde patogenetik teoriler de vardır. (2,4-7,16,17).

Özellikle gaz oluşturan (*Cl.difficile*, *Cl. perfringens* vb.) bakterilerin karbonhidrat fermantasyonu ile hidrojen açığa çıkarmaları ve bu gazların, lenf damarları ve bağırsak duvarını invaze etmeleri sonucu da hastalığın oluşabileceği ileri sürülmektedir (3,4,16,17). PSİ gelişiminde bakteriler ve diğer mikroorganizmalar ile ilişkisini destekleyen bir çok makale yayınlanmıştır. PSİ ve HIV enfeksiyonlu hastalarda cryptosporidiosis (8,18), cytomegalovirus (8) ve toksoplazmozis (15) üretilmiştir. Kemik iliği naklinden sonra PSİ gelişen hastaların kan ve gaita kültürlerinde ise candida albicans, koagülaz-negatif stafilokok, klebsiella, laktobasillus, varisella zoster ve rotavirus üretilmiştir (4). Akciğer nakli yapılan hastada kronik pseudomonas aeruginosa enfeksiyonu tespit edilmiştir (3). *Cl. difficile* ile oluşan pseudomebranöz enterokolitli bir vakada oluşan

PSİ'in antibiyotik tedavisi sonrası düzelmesi (19), hastalığın mikroorganizmalar ile ilişkisini desteklemektedir.

Organ transplantasyonları öncesi ve sonrasında verilen kemoterapötik ajanların ve steroidlerin bağırsak duvarındaki lenf düğümlerinde ve mukoza epitelinde harabiyet yapmasıyla lümendeki gazların bağırsak duvarına girdiği düşünülmektedir (2,3,5,11).

Hastalar genellikle asemptomatiktir ve kliniğe daha çok karın ağrısı, distansiyon, ishal, kabızlık, kilo kaybı, tenesmus gibi nonspesifik şikayetler ile başvururlar (20). Semptomatik olan hastalar, PSİ'den çok alta yatan hastalıklar nedeniyle incelenirken saptanır. Bu hastalarda NEK, septik şok, abdominal distansiyon, parsiyel obstrüksiyon, volvulus, intussepsiyon gibi hayatı tehdit eden klinik tablolar görülebilir. Fizik muayene sonucu hastalar genellikle normal olarak değerlendirilir (3,4,7). Olgumuz, pilor stenozuna ait semptomlar ile başvurdu ve fizik muayenede kayda değer bir özellik saptanmadı.

Gastrik tutulum genellikle akut flegmenoz gastrit, tıkayıcı vasküler hastalık veya koroziv madde alımıyla birliktedir. İnce bağırsak tutulumu, obstrüksiyon, jejuno-ileal by-pass bağırsak infarktüsü ve intestinal pseudo-obstrüksiyonla birliktedir. Kalın bağırsaktaki kistler radyolojik olarak sıklıkla; polip, karsinom ve lenfoma ile karışır (4). Mevcut olguda ise, PSİ, pilor obstrüksiyonuna sekonder gelişmiş ve ileumu bütünüyle tutmuştur.

Abdominal distansiyon, gastrointestinal kanama ve NEK ile birlikte olan PSİ, daha çok prematürlerde görülür. Bu hastalarda, PSİ, gastrointestinal sistemin herhangi bir yerinde görülebilmekle beraber sıklıkla ileum ve proksimal kolonda gelişir. Tıkayıcı akciğer hastalıkları (astım, pulmoner fibrozis vb.) ile birlikte görülen PSİ ise, daha çok erişkinlerde ve sol kolonda görülür. Primer tutulumda genellikle sağ kolon etkilenmekle beraber, ince bağırsak da tutulabilmekte ve nadiren her ikisi etkilenmektedir (4).

PSİ varlığı, abdominal baryumlu radyografi ve bilgisayarlı tomografi (BT) ile görüntülenebilir. Manyetik rezonans ve ultrasonografik görüntülemelerle de tanımlanabilmekle birlikte en iyi radyolojik tanı metodu BT'dir (3). İntramural gaz varlığı, majör radyografik bulgudur. Fakat iskemik ve nekrotik bağırsak hastalıklarında da intramural gaz varlığı görülebileceği unutulmamalıdır (8,21). Baryumlu kontrast radyografide, bağırsak duvarında dolmuş defekti şeklindeki kistik veya lineer gaz birikimleri PSİ için karakteristiktir ve ayırıcı tanıda önemlidir (4). Endoskopi ile kesin tanıya gitmek zordur ve submukozal kistlerin varlığında poliplerle karıştırılır (2).

Makroskobik olarak, submukozada sesil veya pedinküle polipoid nodüller, seroza altında ise içi hava ile dolu birbiriyle anastomoz yapmayan şeffaf kesecikler

görülmür. Bu hava dolu kesecikler mikroveziküler olabileceği gibi bir kaç santimetreye ulaşabilir. Bağırsak duvarı yaygın tutulduğunda, bağırsak spongiöz bir görünüme sahip olabilir. Histolojik olarak, kist duvarının döşeyici epitelinin genellikle gözlenmediği, bazen de yassı veya kübik epitle döşeli olduğu dikkati çeker. Kist duvarında inflamatuvar hücreler (lökosit, plazma hücresi, eozinofil ve lenfosit), yabancı cisim dev hücreleri ve makrofajlar bulunabilir. Kist duvarı çevresinde organize fibröz doku artmıştır. Boyamalar ile bakteri saptanamaz. Mukoza genellikle normal görünümündedir (2,4,8). Olgumuzdaki hava kistleri sadece subserozal yerleşimli olup, mikroskopik özellikleri literatürde tanımlanan özellikler ile paralellik göstermektedir.

PSİ, intramural tümör, pseudopolip, polipozis koli, kolitis sistika profunda, lenfoma ve intramural lipom ile karışabileceğinden, bunlar ile ayırıcı tanıya gidilmelidir (2,4).

Tedavisi altta yatan hastalığa bağlı olarak değişmekle birlikte; cerrahi, antibiyotikler, steroidler, elemental diyet ve hiperbarik oksijen tedavisini kapsamaktadır (2,4,22). Tedavi semptomatik hastalarda klinik durumuna göre ayarlanmalıdır. Tedavi sonrası nüksler bildirilmiştir (22,23). Pilor stenozu düzeltilen ve lezyonlu barsak segmenti çıkarılan olgumuzda, postoperatif 8 ay geçmesine rağmen nüks saptanmadı.

Sonuç olarak PSİ, klinik olarak malign ve benign bir çok hastalık ile karışabilen ve bir çok hastalık ile birlikte olabilen, nadir bir hastalık olduğundan, gastrointestinal hastalıkların ayırıcı tanısında PSİ de düşünülmelidir. İmmünoşüpresif veya antineoplastik tedavi alan bireylerde, PSİ'nin gelişebileceği akılda tutulmalı ve oluşabilecek komplikasyonları açısından dikkatli olunmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Du Vernoi JG. Anatomische Beobachtungen der Unter der Aussen und innern Haut der Gedarme Eingeschlossenen Luft. Phys Med Abhhandl Acad Wissenschin Petersb 1783; 2:182.
2. Höer J, Truong S, Virnich N, Füzesi L, Schumpelick V. Pneumatosis Cystoides Intestinalis: Confirmation of Diagnosis by Endoscopic Puncture A Review of Pathogenesis, Associated Disease and Therapy and a New Theory of Cyst Formation. Endoscopy 1998; 30:793-9.
3. Schenk P, Madl C, Kramer L, Ratheiser K, Kranz A, Zauner C. Pneumatosis Intestinalis with Clostridium difficile Colitis as a Cause Acute Abdomen After Lung Transplantation. Digestive Diseases and Sciences 1998; 43: 2455-8.
4. Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohrmann CA. Pneumatosis Intestinalis: A Review. The American Journal of Gastroenterology, 1995; 90: 1747-58.
5. Andorsky RI. Pneumatosis Cystoides Intestinalis after Organ Transplantation. The American Journal of Gastroenterology, 1990; 85: 189-94.
6. Pieterse AS, Anthony S, Leong Y, Rowland R. The Mucosal Changes and Pathogenesis of Pneumatosis Cystoides Intestinalis. Human Pathology, 1985; 16: 683-8.
7. Knechtle SJ, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis Intestinalis Surgical Management and Clinical Outcome. Annals of Surgery, 1990; 212: 160-5.
8. Pear BL, MD; Pneumatosis Intestinalis: A Review. Radiology 1998; 207: 13-9.
9. Kobayashi T, Kobayashi M, Naka M, Nakajima K, Momose A, Toi M. Response to Ocreotide of Intestinal Pseudoobstruction and Pneumatosis Cystoides Intestinalis Associated With Progressive Systemic Sclerosis. Intern Med, 1993; 32: 609-10.
10. Pasquier E, Wattiaux MJ, Peigney N. First Case of Pneumatosis Cystoides Intestinalis in Adult Dermatomyositis. J Rheumatol, 1993; 20: 499-503.
11. Day DL, Ramsay NK, Letourneau JG. Pneumatosis Intestinalis After Bone Marrow Transplantation. AJR, 1988; 151: 85-7.
12. Takanashi M, Hibi S, Todo S, Sawada T, Tsunamoto K, Imashuku S. Pneumatosis Cystoides Intestinalis With Abdominal Free Air in a 2-year-old Girl Allogeneic Bone Marrow Transplantation. Pediatr Hematol Oncol 1998; 15: 81-4.
13. Hashimoto S, Saitoh H, Wada K, Kobayashi T, Kawai H, Shinbo T. Pneumatosis Cystoides Intestinalis After Chemotherapy For Hematological Malignancies: Report of 4 Cases. Intern Mfd, 1995; 34: 212-5.
14. Hegener P, Horst E, Hartman P, Franzen C, Diehl V, Salzberger B, Fatkenheuer G. Asymptomatic Pneumatosis Intestinalis and Free Abdominal Air in a Patient With AIDS. Eur J Med Res, 1998; 12: 265-7.
15. Gelman SF, Brandt LJ. Pneumatosis Intestinalis and AIDS: A Case Report and Review of The Literature. Am J Gastroenterol, 1998; 93: 646-50.
16. Yale CE. Etiology of Pneumatosis Cystoides Intestinalis. Surgical Clinics of North America, 1975; 55: 1297-302.
17. Reyna R, Soper RT, Condon RE. Pneumatosis Intestinalis Report of Twelve Cases. Am J Surg 1973; 125: 667-71.
18. Samson VE, Brown WR. Pneumatosis Cystoides Intestinalis in AIDS-Associated Cryptosporidiosis. More Than an Incidental Finding? J Clin Gastroenterol, 1996; 22: 311-2.
19. Kreiss C, Forohar F, Smithline AE, Brandt LJ. Pneumatosis Intestinalis Complicating C. Difficile Pseudomembranous Colitis. Am J Gastroenterol, 1999; 94: 2560-1.
20. Eğilmez R, Tuncer E, Türkkan İ, Arıkan G. Pnömatosis Kistoides İntestinalis (olgu sunumu). Türkiye Ekopatoloji Dergisi 1999; 5: 57-60.
21. Connor R, Jones B, Fishman EK, Siegelman SS. Pneumatosis Intestinalis: Role of Computed Tomography in Diagnosis and Management. Journal of Computer Assisted Tomography 1984; 8: 269-75.
22. Rogy MA, Mirza DF, Kovats E, Rauhs R. Pneumatosis Cystoides Intestinalis (PCI) Int J Colorectal Dis 1990;5:120-4.
23. Chabot VH, Slovis TL, Cullen M. Recurrent Pneumatosis Intestinalis in Young Infants. Pediatr Radiol, 1992; 22: 120-2.

Geliş Tarihi: 23.01.2001

Yazışma Adresi: Dr.Nusret AKPOLAT

Firat Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,
ELAZIĞ