

PNÖMATOSİS KİSTOİDES İNTESTİNALİS

*Ali ŞAHİN

*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

ÖZET

Pnömatosis Kistoides İntestinalis (PKİ); barsak duvarında submukozal veya subserozal, lineer ya da kistik şekilde gaz bulunması ile karakterize önemli nadir bir hastalıktır. Abdominal grafilerde veya bilgisayarlı tomografi (BT) taramalarda saptanır. Bazı otörlerce radyolojik bulgu olarak kabul edilmektedir.

Anahtar kelimeler: *Pnömatosis kistoides intestinalis, tanı, tedavi.*

ABSTRACT

Pneumatosis Cystoides Intestinalis (PCI); is an important rare disease that is characterized submucosal, subserosal linear or cystic gas in the bowel wall. It is determined by abdominal X-rays or computerized tomography (CT) scans. Some authors accept that it is a radiological sign.

Key words: *Pneumatosis cystoides intestinalis, diagnosis, treatment.*

GİRİŞ

İlk kez 1730'da De Vernoi tarafından post-mortem gözlemlerde tanımlanmıştır (1). Koss 1952'ye kadar literatürde 213 Pnömatosis Kistoides İntestinalis (PKİ) vakası tespit etmiştir (2). Shallah ve arkadaşları 1974'te yalnızca 410 yayınlanmış

vaka buldular (3). Öncelikle jejunum olmak üzere tüm gastrointestinal sistem (GİS)'de gözlenebilen, içi gaz ile dolu, büyüklükleri birkaç mm'den birkaç cm'e kadar değişebilen polipoid kitleler şeklinde izlenen oldukça nadir bir hastalıktır. Erkeklerde kadınlara oranla 2-3 kat daha sık görülmektedir. Edinburg Hastanesi'nde yapılan bir otopsi serisinde 6553 olgudan sadece ikisinde tespit edilebilmiştir (5). Spigelman ve arkadaşları familial adenomatosis poliposisli iki kız kardeşte pnömatosis koli bildirmişlerdir (6).

ETYOPATOGENEZ

Etyolojisi birçok benign koşuldan fulminant gastrointestinal hastalığa kadar değişmektedir. Kist içeriği nitrojen ve hidrojenle birlikte değişik oranda oksijen, karbondioksit, bütan, propan, metan, etan ve argon gazlarından oluşur (4). Çeşitli klinik durumlarla birlikte olabildiği gibi primer de olabilir. İntestinal veya sistemik herhangi bir hastalıkla birlikte bulunmayan formu PRİMER (%15), bir hastalıkla birlikte olan formu ise SEKONDER (%85) olarak

Dirim 2007; 82 (2): 343-349

Yazışma Adresi: Dr. Ali ŞAHİN

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları

Anabilim Dalı - Kayseri

isimlendirilir. Daha çok intestinal sistemi tutmakla birlikte nadir olarak ekstraintestinal yerleşebilir. Ekstraintestinal kistler barsak obstrüksiyonu, fekal impaksiyon ve sterkorol ülserasyona sekonder barsak perforasyonuna yol açabilir (5).

25-50 yaşlarında pik yapmakla beraber (ortalama 45 yaş civarı), hayatın ilk günlerinde ve ileri yaşlarda da ortaya çıkabilmektedir. Görüntüleme yöntemleri, endoskopi, cerrahi ve bazen de patolojik tetkikler esnasında tanımlanmaktadır.

Erkeklerde daha sık görülür. Ailesel birliktelik nadirdir. Multifaktöryel nedenlere bağlı olduğu düşünülmektedir. Vakaların yarısından fazlası gastrik, duodenal ülserler ve pilor stenozu ile birlikte.

En sık ince barsak (%42) ve kalın barsağı (%36) tutan bu hastalık daha düşük oranda ince ve kalın barsağı (%24) aynı anda tutabilir.

Ayrıca kronik obstrüktif akciğer hastalıkları, tıkaçıcı arter hastalıkları, pilor stenozu, kollajen doku hastalıkları (SLE, PAN, progresif sistemik sklerozis; dermatomyozitis vb.), kistik fibrozis, AIDS, hematolojik malignansiler (lenfoma vb.), kemoterapötik ajanlar, transplantasyon, graft – versus host hastalığı, radyoterapi, gastrointestinal enfeksiyonlar (Clostridium perfringens vb.), nekrotizan enterokolit (NEK), iskemik ve inflamatuvar barsak hastalıkları (Crohn hastalığı, ülseratif kolit vb.), divertikülit, apendisit, amiloidoz, steroid kullanımı gibi medikal tedaviler, Jejun-ileal by-pass, endoskopi, geçirilmiş gastrointestinal cerrahilere sekonder olarak pnömatozis kistoides intestinalis (PKİ)

gelişebilir. Prematürelde NEK ile birlikte görülebilmektedir. Bazı ilaçlar (laktuloz gibi) da neden olabilmektedir.

TEORİLER

PKİ gelişimi üzerine değişik görüşler öne sürülmekle birlikte en fazla mekanik ve bakteriyel nedenlerle oluştuğu düşünülmektedir.

A- Mekanik olarak: Pulmoner travma, mukozal zedelenme, anastomozlar, obstrüksiyon, basınç artışı ve peristaltizm artması gibi nedenlerle barsak duvarı içine gaz girdiği öne sürülmektedir.

1) Amfizem, astım, mekanik ventilasyon, öğürme ve kusma gibi intratorasik basıncı artıran nedenler sonucu alveollerin parçalandığı ve buradaki gaz içeriğinin mediasten, retroperiton ve mezenterden barsak duvarına geçtiği öne sürülmüştür.

2) Ülserasyon, obstrüksiyon, travma ve endoskopi ile barsak mukozasının zedendiği ve lümendeki basıncın artması ile mukozal hasarlanmanın bulunduğu bölgelerden intraluminal gazın barsak duvarına penetre olduğu şeklinde patogenetik teoriler de vardır.

3) Organ transplantasyonları öncesi ve sonrasında verilen kemoterapötik ajanların ve steroidlerin barsak duvarındaki lenf düğümlerinde ve mukoza epitelinde harabiyet yapmasıyla lümendeki gazların barsak duvarına girdiği düşünülmektedir.

B- Bakteriyel olarak: Gaz üreten basillerin submukozaya girdiği ve tüm intestinal duvar boyunca gaz üreterek, bu kistlerin oluşumuna neden olduğu düşünülmektedir.

1) Kistlerin gazla dolu lenfatik damarların iltihabi yabancı cisim reaksiyonuyla büzüşmesi ve kaybolmasıyla meydana geldiği bildirilmektedir.

2) Gaz oluşturan (*Cl. difficile*, *Cl. perfringens* vb.) bakterilerin karbonhidrat fermentasyonu ile hidrojen açığa çıkarmaları ve bu gazların; lenf damarları ve barsak duvarını invaze etmeleri sonucunda hastalığın oluşabileceği ileri sürülmektedir.

3) PKİ ve HIV enfeksiyonlu hastalarda cryptosporidiosis, CMV ve toksoplazmozis üretilmiştir.

4) Kemik iliği naklinden sonra PKİ gelişen hastaların kan ve gaita kültürlerinde ise candida albicans, koagülaz-negatif-stafilokok, klebsiella, laktobasillus, varisella zoster ve rotavirus üretilmiştir.

5) Akciğer nakli yapılan hastada kronik psödomonas aeruginosa enfeksiyonu tespit edilmiştir.

6) *Cl. difficile* ile oluşan psödomembranöz enterokolitli bir vakada oluşan PKİ'nin antibiyotik tedavisi sonrası düzelmesi, hastalığın mikroorganizmalar ile ilişkisini desteklemektedir (11).

KLİNİK

Primer pnömatozis sıklıkla asemptomatik olmakla birlikte hastaların müphem, ara sıra tekrarlayan şikayetleri de olabilmektedir. Klinikte en sık diyare, hatta kanlı gayta yapma, abdominal ağrı, karında distansiyon ve gerginlik hissi, konstipasyon, kilo kaybı, tenesmus semptomları gözlenmektedir (11).

Semptomatik olan hastalar, PKİ'den çok alta yatan hastalıklar nedeniyle ince-

lenirken saptanır. Bu hastalarda NEK, septik şok, abdominal distansiyon, parsiyel obstrüksiyon, volvulus, intussepsiyon gibi hayatı tehdit eden klinik tablolar görülebilir (11).

Fizik muayene sonucu hastalar genellikle normal olarak değerlendirilir (11). Gastrik tutulum genellikle akut flegmenoz gastrit, tıkaçıcı vasküler hastalık veya koroziv madde alımıyla birlikte. İnce barsak tutulumu; obstrüksiyon, jejuno-ileal by-pass, barsak infarktüsü ve intestinal pseudoobstrüksiyonla birlikte. Kalın barsaktaki kistler radyolojik olarak sıklıkla; POLİP, KARSİNOM ve LENFOMA ile karışır.

Abdominal distansiyon, gastrointestinal kanama ve NEK ile birlikte olan PKİ, daha çok prematürlerde görülür. Bu hastalarda PKİ, gastrointestinal sistemin herhangi bir yerinde görülebilmekle beraber sıklıkla ileum ve proksimal kolonda gelişir.

Tıkaçıcı akciğer hastalıkları (astım, pulmoner fibrozis vb.) ile birlikte görülen PKİ ise, daha çok erişkinlerde ve sol kolonda görülür.

Primer tutulumda genellikle sağ kolon etkilenmekle beraber, ince barsak da tutulabilmekte ve nadiren her ikisi birlikte etkilenmektedir. PKİ lokalize ya da diffüz olabilir. Kistlerin birbirleriyle ve barsak ile bağlantısı yoktur. Bazen komşu mezenter dokusunda ve lenf bezlerinde kistik lezyonlar görülmektedir.

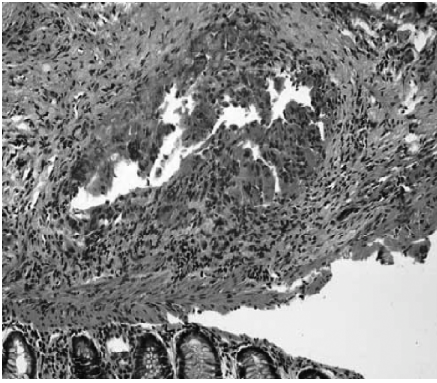
PATOLOJİ

Son zamanlardaki bir görüşe göre PKİ'de lezyonların başlangıcında gazla dolu kısmen makrofaj ve dev hücrelerle çevrili

psödokistler oluşmakta, daha sonra subseroza sekonder olarak mezotel hücreleri ile döşenmektedir.

Mikroskopik olarak ise submukoza veya subserozada değişik çaplarda kistik boşluklar gözlenir. Kistler tek sıra yassılaştırmış epitel, histiosit ve multinükleer dev hücreler, kist duvarında inflamatuvar hücreler (lökosit, plazma hücresi, eozinofil ve lenfosit), yabancı cisim dev hücreleri ve makrofajlar ile döşelidir. Kistlerin bir kısmı ise döşeyici epitelden yoksundur (7).

Histolojik olarak, kist duvarının döşeyici epitelinin genellikle gözlenmediği, bazen de yassı veya kübik epitelle döşeli olduğu dikkati çeker. Kist duvarı çevresinde organize fibröz doku artmıştır. Boyamalar ile bakteri saptanamaz. Mukoza genellikle normal görünümündedir (Resim 1).



Resim 1. Bir kistin patolojik kesitte mikroskopik olarak görünümü (<http://www.edu.rcsed.ac.uk/photoalbum/ph60.htm>).

TANI

Tanıda kullanılan en yaygın yol abdominal radyografidir. Ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi (BT) barsak duvarındaki



Resim 2. İskemik barsak alanları lineer pnömatozis intestinalis olarak gözükmemekte (direkt grafi) (<http://www.eMedicine.com>).

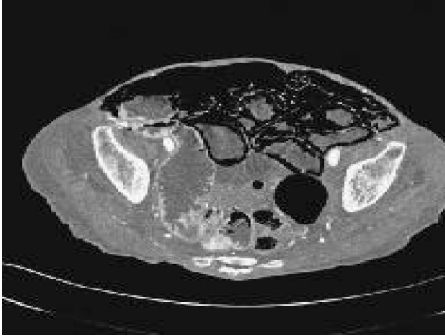
gaz dolu kistleri göstermede yardımcı olabilir.

PKİ varlığı, abdominal baryumlu radyografi ve BT ile görüntülenebilir. Direkt grafide iskemik barsak alanları lineer pnömatozis intestinalis alanları olarak görülebilir (Resim 2). Manyetik rezonans ve ultrasonografik görüntülemelerle de tanımlanabilmekle birlikte en iyi radyolojik tanı metodu BT'dir. İntramural gaz varlığı, majör radyografik bulgudur (Resim 4, 5, 6, 7) (12). Multiple Myeloma'da amiloid birikimine bağlı pnömatozis gözlenebilmektedir (Resim 8) (12). Fakat iskemik ve nekrotik barsak hastalıklarında da intramural gaz varlığı görülebileceği unutulmamalıdır (Resim 2) (12).

Baryumlu kontrast radyografide, barsak duvarında dolun defekti şeklindeki kistik



Resim 3. Benign kistik pnömatozis. Baryumlu grafide sağ kolonda radyolusen alanda yer almakta (<http://www.eMedicine.com>).



Resim 4. Pnömatosis intestinalis (Pİ) (<http://www.eMedicine.com>).

veya lineer gaz birikimleri PKİ için karakteristiktir ve ayırıcı tanıda önemlidir (Resim 3) (12).

Endoskopi ile kesin tanıya gitmek zordur



Resim 5. Sirküferansiyal pnömatozis intestinalis (Pİ) (<http://www.eMedicine.com>).

ve submukozal kistlerin varlığında poliplerle karıştırılır.

Makroskopik olarak, submukozada sesil veya pedinküle polipoid nodüller, seroza altında ise içi hava ile dolu birbiriyle anastomoz yapmayan şeffaf kesecikler görülür. Bu hava dolu kesecikler mikroveziküller olabileceği gibi birkaç cm'ye ulaşabilir. Barsak duvarı yaygın tutulduğunda, barsak spongios bir görünüme sahip olabilir.

AYIRICI TANI

Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken durumlar aşağıda sıralanmıştır:

- İNTRAMURAL TÜMÖR
- PSEUDOPOLİP
- LENFOMA
- PSEUDOTÜMÖR
- POLİPOZİS KOLİ
- KOLİTİS SİSTİKA PROFUNDA
- İNTRAMURAL LİPOM
- PSEUDOMEMBRANÖZ COLİTİS



Resim 6. 3 boyutlu volum taramalı BT (http://www.eMedicine.com).

TEDAVİ

Tedavi altta yatan hastalığa bağlı olarak değişir. Tedavi başlıklar halinde:

- Cerrahi
- Antibiyotikler
- Steroidler
- Elemental diyet
- Hiperbarik Oksijen



Resim 7. HIV-pozitif hastada sağ kolonda pnömatozis (http://www.eMedicine.com).

PKİ olgularında genellikle cerrahi rezeksiyon yapılmaktadır.



Resim 8. Multiple myeloma'da amiloidoza sekonder pnömatozis (http://www.eMedicine.com).

Ancak hiperbarik oksijen tedavisi ile başarılı sonuçlar alınabileceği bildirilmektedir (4).

Spontan remisyon saptanan olgular da bildirilmektedir.

PROGNOZ

Hastalık kronik, benign bir gidişe sahiptir. Ancak rüptür olduğunda pnömoperitoneum gözlemlenebilir.

İskemik barsak hastalıklarında ve NEK'li vakalarda fatal seyredebilir. Tedavi semptomatik hastalarda klinik durumuna göre ayarlanmalıdır. Tedavi sonrası nüksler bildirilmiştir (8, 10).

PKİ malign-benign birçok hastalıkla karışabilir. Birçok hastalık ile birlikte olabilir. Nadir bir hastalıktır. Gastrointestinal hastalıkların ayırıcı tanısında PKİ de düşünülmelidir.

İmmünsüpresif veya antineoplastik tedavi alan bireylerde, PKİ'nin gelişebileceği akılda tutulmalı ve oluşabilecek komplikasyonları açısından dikkatli olunmalıdır (11).

KAYNAKLAR

1. Du Vernoin JG. Anatomische Beobachtungen der unter der aussern und innern Haut der Gedarme eingeschlossenen Luft. *Phys Med abhandl Akad Wissensch Petersb riga* 1783; 2: 182-8.
2. Koss LG. Abdominal gas cysts (pneumatosis cystoides intestinorum hominis); an analysis with a report of a case and a critical review of the literature). *Arch Path* 1952; 53: 523-49.
3. Shallal JA, Van Heerden JAN, Bartholomew JG, Cain JC. Pneumatosis Cystoides Intestinalis. *Mayo Clinic Proc* 1974 Mar; 49: 180-4.
4. Forgacs P, Wright PH, Wyatt AP. Treatment of intestinal gas cysts by oxygen breathing. *Lancet* 1973; 1: 579-82.
5. Meikle G. A case of pneumatosis coli: pneumatosis cystoides intestinalis of sigmoid colon causing intestinal obstruction, stercoral ulcer and perforation. *J R Coll Surg Edinb* 1965; 11: 65-7.
6. Spigelman AD, Williams CB, Ansell JK, Rutter KR, Phillips RK. Pneumatosis coli: a source of diagnostic confusion. *Br J Surg* 1990; 77: 155.
7. Goel A, Tiwari B, Kujur S, Ganguly PK. Pneumatosis Cystoides Intestinalis. *Surgery* 2005; 137: 659-60.
8. Yılmaz R, Özdedeli E, Hoşçoşkun Z, Özbal O. Pneumacystoides Intestini. *EÜ Tıp Fakültesi Dergisi*, 1984; 759: 23.
9. Coşkun İ, Polat RF, Karakaya K, Hatipoğlu AR, Abcı İ. A pneumatosis cystoides intestinalis patient presented as an acute abdomen with free intraperitoneal gas "A case report". *Turkish Journal of Trauma & Emergency Surgery*. 2000; 6: 69-71.
10. Bildirici K, Yaşar B, Peker B. Pnömatosis Kistoides İntestinalis (olgu sunumu). *Van Tıp Dergisi* 2001; 8: 131-3.
11. Akpolat N, Yahşi S, Yekeler H, Bülbüller N. Pnömatosis sistoides intestinalis: olgu sunumu. *T Klin J Med Sci* 2002; 22: 63-6.
12. Goyal SK, Weltman DI. Pneumatosis Intestinalis. <http://www.eMedicine.com>. January 26, 2005.