

Pneumatosis Cystoides Intestinalis

Dr.Vedat KIRIMLIOĞLU, Dr. Fuat ATALAY, Dr. Metin ŞAVKIOĞLU,
Dr. Onay GÜNEŞ, Dr. Koray ÖCAL, Dr. Musa AKOĞLU

Özet: *Pneumatosis Cystoides Intestinalis (PCI)* sebebi belli olmayan subserozal ve submukozal kistlerle karakterize, gastroentestinal sistemin nadir görülen bir hastalığıdır. Hastalık kistik lenfopnömatosis, peritoneal lenfopnömatosis, intestinal amfizem, ince barsağın büllöz amfizemi, gaz kisti olarak da bilinir. Primer, Sekonder ve infantil şekli mevcuttur. Primer şekli nadir olup sebebi belli değildir. Barsak duvarlarında ve mezenterde yaygın lezyonlar vardır. Sekonder şekli, başka bir gastroentestinal sistem hastalığı ile birlikte olup, subserozal ve submukozal kistler mevcuttur. Infantil tipi, genellikle fulminan bir gidiş gösterir, sıklıkla nekrotizan enterokolit birliktedir. Nekrotizan enterokolit ise submukozal linier gaz ve portal sistemde venoz gaz ile karakterli septik bir tablodur (1).

Anahtar Kelimeler: Pneumatosis Cystoides Intestinalis, Barsağın gaz kistleri.

İlk defa 1730 yılında Du Vernoi tarafından kadavra disseksiyonundan tarif edildi (1). Hunter ve Jenner de hastalığı 18 yüz yılda tarif etmişlerdir (2). Cloquet 1870 yılında ikinci olarak kadavrada tarif etmiş ve domuzlarda görülen benzeri barsak kistleri ile mukayese etmiştir. Literatürde 3. vaka Bong tarafından 1876 yılında tarif edilmiştir. Bong kistlerin mikromakroskopik görüntülerini tariflemiştir (3). Nigrisoli ve Hahn hastalığı laparotomi sırasında teşhis etmiş olup Hahn ilk defa yaşayan canlıda tarif edip patolojiyi insan ve hayvanlarda mukayese etmiştir (4, 5).

TYİH Gastro Cerrahisi Kliniği

Summary: *Pneumatosis cystoides Intestinalis* is an uncommon gastrointestinal disease of unknown cause, characterized by subserosal and submucosal cysts. It is sometimes called lymphopneumatosis, peritoneal lymphopneumatosis, intestinal emphysema, bullos emphysema of the intestine and gas cysts of the intestine. Three forms exist. Primary with diffuse lesions of the intestinal wall and mesentery without known cause, an uncommon form, secondary, in which there are subserous or submucosal gas cysts in association with other gastrointestinal lesions, tertiary, which is called infantil form, associated with primary form but no other gastrointestinal pathology can be found.

No treatment is necessary or indicated for most of the cases. Surgery should be reserved for complications such as bleeding, intestinal obstruction which in fact does not always cure the problem. High flow oxygen therapy is the choice of treatment. It is the overall denitrogenation of the blood that occurs during the breathing of high concentrations of oxygen that leads the obliteration of the gas cysts.

Key Words: Pneumatosis Cystoides Intestinalis, Gas Cyst of the Intestine.

Mavchiafava 1882 yılında kistin berrak sıvı içerdiğini görmüştür. Meyer ilk defa PCI tabirini kullanmıştır. Bu tanımlama Amerikan literatüründe 1908 yılında Finney tarafından kullanılmıştır. Reverdinin 1924 yılında röntgen ile preoperatif teşhis koyduğu vaka laparotomi ile teyit edilmiştir.

Smith ve arkadaşları 1958 yılında, Ecker ve arkadaşları 1971 yılında hastalığı gözden geçirmişlerdir. Jonart 1979 yılında 919 vakayı geniş istatistiki olarak gözden geçirmiştir. Hastalık 30-50 yaş arası pik yapmaktadır. Erkeklerde kadınlara göre 3.5/1 oranında fazla görülür (2).

Tablo I: PCI'deki gazlar ve miktarları

Nitrojen	%80-90
Oksijen	%5-16
Karbondioksit	%0.3-4

LOKALİZASYON

Jejunum en sıklıkla tutulur. İleo çekal region ve Kolon bunu takip eder. İleum ve Kolon beraberce tutulabilir. Nadir de olsa ösefagusu tutup pneumotasis cystoidas ösephagi adını alır (3). Bunun yanı sıra mide, mezenter, lenf nodu, Falciptom ligement, gastrohepatik ligemen, diafram, safra kesesi, Vajen, mesane tutulabilir (1,4).

ETYOLOJİ PATOGENEZ

1. Bakterial teori: Gaz oluşturan mikroorganizmalar serozaya **submukozaya** girip PCI neden olurlarsada akut inflamasyon tesbit edilememiştir. Deneysel olarak Clastridium Perfringensin periton boşluğu ve barsaklara verildikten 2-3 hafta sonra PCI meydana gelmiştir (4).

2. Neoplastik teori: Finney ve Bany (5) tümör hücrelerinin gaz oluşturduğunu, oluşan bu dev hücrelerin de lenfi gaza dönüştürdüğünü ileri sürmüşlerse de bu teori kabul edilmemiştir.

3. Nutrisyonel eksiklik teorisi: Hayvansal deneylerle gösterilmiştir ki eksik gıda ile beslenmede PCI meydana gelir. Vitamin B eksikliği değil de daha ziyade pirinç eksikliği neden olmaktadır.

4. Kimyasal teori: Barsak muhtevası Hidrojen ion konsantrasyonu değişmesinden dolayı, lenfatiklerde gaz meydana gelir. Permiabilite artmasından dolayı mukoza tarafından absorbe edilir. Masson intestinal fermentasyon esnasında CO₂'in lenf kanalları tarafından absorbe olduğunu lenf sirkülasyonunun yavaşlaması neticesinde lenfatiklerde bulunan gazın bloke olduğu ve kist oluşturduğunu savundu (5).

Tablo II: PCI'deki gazlar ve miktarları

Nitrojen	%45.0
Oksijen	%0.5
Karbondioksit	%40.0
Hidrojen	%14
Metan	Eser

Kist içindeki gazların oranı tablo I'de gösterildi.

Normal İntestinal gazlar ve oranları Tablo II'de gösterilmiştir.

5. Mekanik teori: En mantıksal olanı budur. Bu teoriye eşlik eden 3 öge mevcuttur.

a) İntestinal sistemin obstraksiyonu: Peptik ülserasyon, tümör, adezyon, volvulus gibi (5).

b) Travma: Sigmaidoskopi-pnömo peritoniom oluştuğunda görülen durum.

c) Öksürük: Pulmoner hastalıklarda görülen durum. Alveol yırtılması, pnömomediasten oluşup havanın diseksiyonla retropitonda damarlar boyunca yol alıp barsak duvarına geçmesi (4,5).

PATOLOJİ

Gros olarak kistler sabun köpüğünü, polipi, mol hidatit formu, andırır. Çapları mm'den cm'ye kadar değişir (5). Genelde gastrik malignensi, stenoze peptik ülser, volvulus, intestinal obstraksiyon, crohn, skleroderma, colitis ülseroza, Tbc, enterit gibi primer bir hastalık mevcuttur.

SEMPATOMLAR

Belirgin bir semptomatoloji mevcut değildir. Infantlarda diare sık görülür. Erişkinlerde tamamen semptomsuz görülebilir isede irritable kolona benzer bulgular, mekanik ileus bulguları verebilir. Jamart hastalarının %56'da diare, %50'de kanlı dışkılama, %41 viskoz dışkılama tesbit etti. İnce barsak lezyonlarında %60 kusma, %59 abdominal distansiyon, %55 kilo kaybı, %53 karın ağrısı, mevcuttur. Çocuklarda nekrotizan enterokolite sekonder görülen PCI'nin ana semptom diaredir (1,2,3,5).

FİZİK MUAYENE-LABARATUAR BULGULARI

Nadir de olsa tension pnömoperitoneum da perkusyonla tinpanizm alınır, krepitasyon, karında kitle palpe edilebilir. Endoskopide soluk translüsent mukozal kistler görülebilir. Endoskopinin yaygın kullanılması teşhis oranını artırmıştır. Özellikle endoskopi esnasında kiste oluşan patlamanın duyulması kesin tanı koydurmaktadır (1,5).

RADYOLOJİK BOZUKLUKLAR

Direkt grafilerde gaz dolan kistler radyolüsen görüntü verirler. Bunların barsak lümenindeki havadan ayırt edilmesi gerekir. Baryumlu grafilerde kontur düzensizlikleri, dolma delekleri, kistik oluşumların görünümü karakteristiktir (6). PCI polip ve intraluminal tümörlerden şu kriterlerle ayrılır:

- 1) Polip yumuşak dokusuna göre radyolüsen artmıştır.
- 2) Barsak distansiyonunda kist tabanı büyür, genişler.
- 3) Kistler barsak duvarında olduğundan, baryum grafilerde lüsent olan duvarda belirgin hale gelir.
- 4) Tabanı polip tabanına göre geniştir, düzensiz tümör tabanına göre düzgündür.
- 5) Obstrükte olan bölgelerin proximalinde kalan kistler tümör yahut polipe göre daha lüsendir.

Üzüm salkımları gibi görünürler, mevcut olabilir (2). Mezenter yaprakları arasında hava arka ve yukarıya yer değiştirerek diafram altında serbest havayı andırabilir. Fakat bu hava lateral dekubitus filminde görüldüğü gibi serbest değildir. İnce barsak obstruksiyonlarında barsak lupları diafram ile karaciğer arasında yer değiştirmesi görülebilir. Buna Chilaiditi belirtisi denir (5). Batında peritonit bulgusu göstermeyen serbest hava görüntüleri PCI akla getirmelidir.

ENDOSKOPİK BULGULAR

Sigmoidoskopideki bulgular, multiple poliposisi lenfoid hiperplaziyi taklit eder. Gaz kistleri altındaki mukoza soluk, saydam renkte ve genellikle intakttır patlatıldığında kistin boşaldığının görülmesi kesin tanıyı koydurur (2).

TANI AYIRICI TANI

- **Amfizematos (Flegmenoz) gastrit:** Her ikiside barsak duvarında gaz görüntüsü gösterir ise de flegmenoz gastritte akut enfeksiyon hali mevcuttur. İntestinal ağrı, ateş, bulantı, hematemez, lokositozla seyreder (1,2,4).

- **Midenin intestinal amfizemi:** Endoskopiye takiben görülür. Grafilerde gaz dolu mide çevresinde linier bir radyolüsen band olarak görülür. Bulgular 72 saatte kaybolur.

- **Kr Ülseratif kolit:** Her iki hastalıkta da baryum grafilerinde bal peteği manzarasında polipoid görüntüsü dikkat çeker.

- **Pnömoperitoneum:** Kliniği olmayan batında serbest hava görüntüsü olan hastalarda düşünülür.

- **Whipple Hastalığı:** Lenf nodlarının histolojik görüntüsü PCI'e benzer.

- **Peritonun lenfanjiomasi:** Bu durumda kistler lenften çok gaz ithiva ederler (1).

- **Enterogenez kistler:** Bunlar distal ileum içinde lokalize, soliter yahut multiloküler kistlerdir.

- **Colitis Sistika:** Kistik mukozal göller adı da verilir. Lezyonlar transvers kolon ve rektumdadır halbuki PCI'de rektum genelde salimdir.

TEDAVİ

Non-Operatif Tedavi: Spontan resolusyon ihtimali nedeni ile PCI'nin konservatif tedavisi tercih edilir. Tedavi PCI ile birlikte olan yada komplikasyonların düzeltilmesine yöneliktir.

Birçok tedavi planı tatbik edilmiştir. Antibiotiklerle resolusyon bildirilmiştir (5). Elementer diet tavsiye edilir. Forpers ve arkadaşları (1) 1973 yılında yüksek akımlı O₂ tedavisini başlatmışlardır.

Bu tedavinin iki amacı vardır:

1. Anaerobik gaz oluşturan organizmaları eridike etmek,
2. Venöz kanda gazların parsiyel basıncını düşürmek sureti ile kistlerle venöz kan arasında parsiyal bir basınç gradienti oluşturmaktır. Kist içinde Nitrojen gazı çoğunluktadır. Saf O₂ emniyetli olmadığı için O₂ (%75'den az) Nitrojen karışımı kullanılır (2). Bir bas aracı-lığı ile 6 gün solutulur, kist içindeki nitrojenin basıncını azaltır ve gazın kistten çevre dokuya diffüzyonunu sağlar. Optimal teröpotik netice PO₂ 200-350 mm Hg'de alınır. Tedavi en az 98 saat sürmelidir. O₂'nin 5 lt/dak. hızında verilmesi optimaldir (5). Oksijen toksisitesinden ve KOAH hastalarda O₂'nin solunum depresyonu yapan etkisinden korunmak için hastaların monitorize edilmeleri tavsiye edilir. Yüksek PaO₂'nin proliferatik ve fibrotik akciğer hastalığına neden olduğu gözden uzak bulunmalıdır (8).

Vital kapasitesinin azalması O₂ toksisitesinin en önemli göstergesidir (7). Normal şartlarda vücutta gaz görülmesi beklenmez. Çünkü venlerdeki gazın total partiel basıncı atmosferik basınçtan daha düşüktür. Dolayısı ile kistik oluşumun vücutta sebat etmesi izahı güç bir durum yaratır (7).

Cerrahi Tedavi: Kanama, obstrüksiyon, perforasyon tension pnömoneritoremunda, diare, rektal kanamada ameliyat önerilir (1,2,9). Reseksiyon iyileşmeyi garanti etmez isede barsağın en çok lezyonlu kısmının rezeke edilmesi sonucunda hastalığın komplet resolasyonu da bildirilmiştir. (1,2) Portal venöz sistemde gazın mevcudiyeti %37 mortal seyirlidir (9).

PROGNOZ

Prognozu: genelde altında yatan hastalığa bağlıdır. Obstrüksiyon, kanama, intestinal perforasyon İleus (10) %3 oranında görülür ve en sık olanlarıdır. Submukozal gaz çocuklarda sık görülür, ülserasyona neden olup şiddetli ise, dehidatasyon, elektrolit kaybı ve ölüme neden olur (1,2).

Submukozal gaz kistleri erişkinlerde görülür daha az tehlikelidir (5).

KAYNAKLAR

1. Shackelford. R. T. Zuidema G. d. Pneumatisis Cystodes Intestinalis. Surgery of the Alimentary Tract. Second Edition, 1986, 5: 745-761. Saunders Comp.
2. Henry L. Bockus. Pneumatisis Cystoides Intestinalis. gastroenterology: 1976 1097-1106. Saunders Comp.
3. Anderson W. A.D., Thomes M. Scotti. Pneumatisis cystoides intestinalis. Synopsis of pathology. 8 Edition, 1972: 745 Mosby Comp.
4. Charles S. Yale pneumatisis cystoides Intestinalis, Surg. Clin. of North America, 1975. 55 (6): 1329-33.
5. Ecker S.A., Williams R.G., Clay K.L. Pneumatisis cystoides intestinalis. Bullos emphysema of the intestine. Am. J. Gastroent. 1971, 56: 125-36.
6. Dr. Ibrahim Iskece. Radyolojik olarak teşhis konan iki pneumatisis cystoides latestinum ve kası. Ankara Numune Hastanesi Bülteni, 1972, 14: 2.67.
7. Holt S, Gilmour H.M, Buist T.A.S., Marwick K, Heading R.C. Nigh How Oxygen therapy for pneumatisis coli, Gut, 1979, 20, 493-98.
8. Shemen L.S., Stern., Sidlofsky S., Myers E.D. Treatment of Pneumatisis Cystoides Intestinalis with High FIO₂. Report of two cases. Dis.Col. Rect. 1979, 22: 245-247.
9. Kneehle S.J., Davidoff A.M., Rice R.P. Pneumatisis intestinalis. Ann. Surg, 1990. 212 (2): 160-165.
10. Sipahioğlu Emin. Yılmaz S., Dener V., Kayaalp C., Oğur K. Pneumatisis Cystoides Intestinalis. Ankara Numune Hastanesi Tıp dergisi, 1992, 32 (1): 1-5.