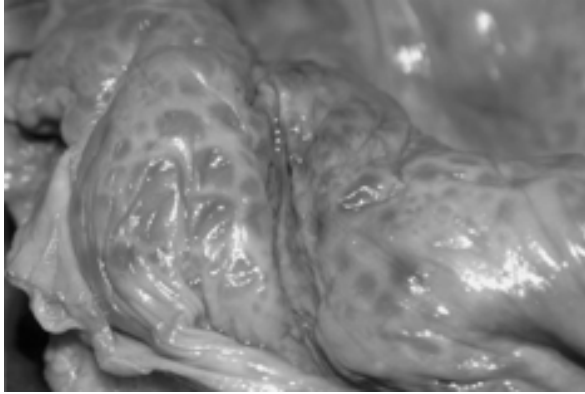


# Pnömatozis Sistoides İntestinalis

Füsun F. BÖLÜKBAŞ, Cengiz BÖLÜKBAŞ

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Gastroenteroloji Bilim Dalı, Şanlıurfa

**P**nömatozis sistoides intestinalis (PSİ) ince ve/veya kalın barsak duvarında, submukozal veya subserozal (Resim 1) yerleşen, içi gaz dolu multipl kistlerle karakterize nadir bir durumdur (1, 2). İlk tanımı 1730 yılında DuVernoi tarafından yapılmıştır (3). Klinik olarak nonspesifik natürü ve düşük insidansı nedeniyle, literatürde az sayıda karşımıza çıkmaktadır (2). Kistlerin rüptürü sonucunda, peritoneal iritasyon bulguları olmadan pneumoperitoneuma neden olması, patognomonik özelliklerindedir (4, 5). Ağızdan anüse kadar tüm gastrointestinal sistem (GIS) tutulabilir (6). Bir çalışmada, olguların %42'sinin ince barsak, %36'sının kolon, %22'sinin hem mikst hem de omentum ve mesenter gibi ekstraintestinal tutulum gösterdiği bildirilmiştir (7).



**Resim 1.** Pnömatozis sistoides intestinalise bağlı ileusda serozal yüzeyden lezyonların makroskopik görüntüsü (5)

## ETYOLOJİ VE PATOGENEZ

PSİ, idiyopatik (%15) ve sekonder (%85) olarak 2 formda sınıflandırılan hastalığın patogenezi ile ilgili birkaç teori öne sürülmüştür (8, 9);

**1. Mekanik teori:** Fiziksel faktörlerin rolü üzerinde durulmaktadır. Akciğer intertisiyumundan mediasten, retroperitoneum, mesenter ve intestinal duvara havanın kaçması veya barsak lümeni içindeki gazın, intestinal mukozadaki aralıklardan sızması şeklinde açıklanmaktadır. PSİ ile kronik obstrüktif akciğer hastalığı ve diğer solunum sistemi hastalıklarının birlikteliği ilk mekanizmayı ve peptik ülser ile Crohn hastalığı gibi çeşitli GIS hastalıklarının birlikteliği ise ikinci mekanizmayı açıklayabilir (10, 11).

**2. Bakteriyel teori:** Bakteriler intestinal duvarı hasarlayarak barsak lümenindeki gazın intramural penetrasyonuna veya önce lümen içinde gaz oluşurup, sonra oluşan bu gazın intramural penetrasyonuna sebep olur (4). Burada Clostridium perfringens, Clostridium difficile, Sitomegalovirüs başta olmak üzere çeşitli mikroorganizmalar suçlanmaktadır (12, 13, 14).

**3. İmmunopatolojik inflamatuvar reaksiyon:** Hasarlı barsak bölümünde, histiositlerin ve yabancı cisim dev hücrelerinin gözlenmesi bu teoriyi desteklemektedir (15).

**Hidrojeni metabolize eden bakteri aktivitesinin yetersizliği:** PSİ nefeste yüksek hidrojen seviyesi ile karakterizedir. PSİ'nin klinik özelliği anormal hidrojen metabolizmasının bir sonucu olabilir. Normal bireylerde hidrojen, metanojenik ve sülfatı azaltan bakterilerce tüketilmektedir. PSİ'lilerde bu bakterilerin aktivitesi azalmakta, bu da intraluminal gaz

birikimine ve basınç artışına ve dolayısı ile intramural gaz penetrasyonuna yol açar (16, 17). Bu mekanizma kistik orijini açıklayabilir (18).

Literatürde laktuloz ve acarbose kullanımına bağlı ve kemik iliği transplantasyonu sonrasında PSİ gelişebileceğini gösteren çalışmalar da mevcuttur (19-21).

## KLİNİK

PSİ, erkeklerde daha sık görülmekte ve 30-50 yaşlarında pik yapmaktadır (9).

Primer, sekonder ve infantil tip olmak üzere 3 gruba ayrılır (2). Primer veya idiyopatik tipte altta yatan bir sebep veya predispozan bir faktör yoktur. Sekonder tipte ise barsak obstrüksiyonu, iskemi, enfeksiyon gibi hem altta yatan bir sebep hem de predispozan patolojik bir durum vardır (2). Infantil tip ise nekrotizan enterokoliti takiben, bir komplikasyon olarak gelişir (3).

Primer formda lezyonlar, sol hemikolonda veya onun mezenterinde, submukozal tabakada lokalize olur ve sıklıkla segmenter yerleşimle karakterizedir (23, 24).

Sekonder formda ise yerleşim genellikle subserozaldır. Sıklıkla mide, ince barsak ve sağ kolona, jeneralize veya segmenter patemde yerleşir (23, 25, 26). Primer ve sekonder formların benign karakterinin aksine, infantil form fulminan gidişli olup lezyonlar submukozal ve jeneralizedir (3, 27). Semptomların karakteri PSİ'nin lokalizasyonuna bağlı olarak hem spesifik hem de nonspesifik olabilir. Abdominal distansiyon, diyare, kann ağrısı, mukuslu dışkılama, meteorizm gibi nonspesifik ve invaginasyon, volvulus, mekanik obstrüksiyon gibi kistlere ait spesifik semptomların yanı sıra, peritoneal iritasyon bulguları olmaksızın, kistlerin rüptürü sonucu pneumoperitoneum gelişebilir (5, 28-37).

Klinikte birlikte görüldüğü durumlar Tablo 1'de sunulmuştur (38).

## HİSTOPATOLOJİ

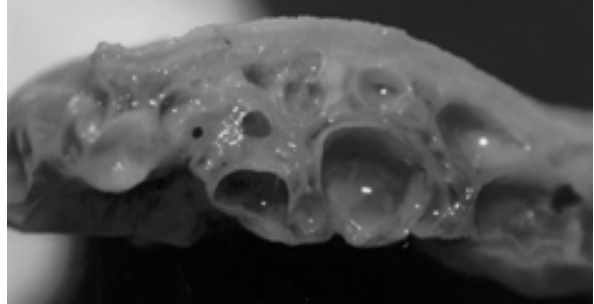
Kistler endotel benzeri hücrelerle tek katlı olarak döşenmiştir (Resim 2). Mukozal hasar ve/veya inflamasyon bulgusu yoktur (3, 27).

## RADYOGRAFİK ÖZELLİKLER

Düz abdominal grafide, kistler genellikle intestinal lümeneye yakın veya çakışan, üzüm salkımını taklit eden radyolüsent gölgeler şeklindedir (27).

**Tablo 1.** Pnömatosis sistoides intestinalisin birlikte olduğu durumlar (38)

<b>Gastrointestinal hastalıklar:</b> Nekrotizan enterokolitis, barsak infarktüsü ve iskemisi, inflamatuvar barsak hastalığı, nötrope-nik tiftitis, kronik intestinal obstrüksiyon, kostik madde alımı, kısa barsak sendromu, graft-versus-host hastalığı, çölyak sprue, whipple hastalığı
<b>Pulmoner hastalıklar:</b> Kronik obstrüktif akciğer hastalığı, kistik fibrosis
<b>Enfeksiyöz hastalıklar:</b> Candida albicans, varicella zoster, rotavirus, HIV (cryptosporidia, cytomegalovirus), Klebsiella, Lactobacillus, coagulaz-negative Staphylococcus, Clostridium perfringens, Clostridia difficile, Mycobacterium tuberculosis
<b>Romatolojik hastalıklar:</b> Progresif sistemik skleroz, sistemik lupus eritematozis, mikst konnektif doku hastalığı, overlap sendrom, vaskülit
<b>Transplantasyon:</b> Karaciğer, böbrek, ve kemik iliği
<b>İlaçlar:</b> Kemotöropatik ilaçlar (ömeğin, methotrexate, daunorubicin, cytosine arabinoside, 5-fluorouracil), laktuloz, praxolol, trichloroethylen, nitrous oxide anestezisi, corticosteroid
<b>İyatrojenik:</b> Endoskopi, baryum enema, iğne kateteri ile jejunostomi tüp yerleşime, jejunoleal bypass, kardiyak ve aortik cerrahi, kronik hemodiyaliz
<b>Diğer:</b> Travma



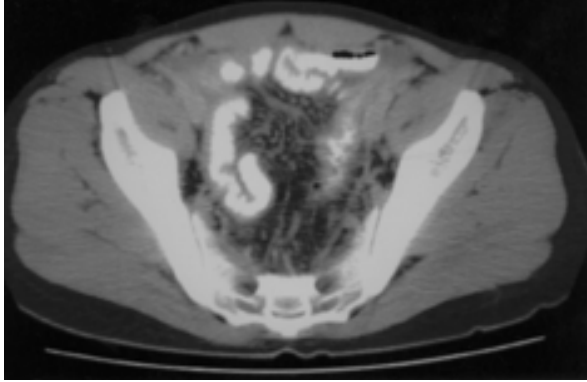
**Resim 2.** Pnömatosis sistoides intestinalise bağlı ileusda barsak kesitinin makroskopik görüntüsü (5)

Bilgisayarlı tomografi (BT), hem daha spesifik hem de tanı değeri daha yüksek bir inceleme yöntemidir. Mesenterdeki gaz varlığının yanı sıra retroperitoneum veya barsak duvarında da gaz gözlemlenebilir (Resim 3). Retroperitoneal tutulum olduğunda, pneumoperitoneum fenomenini taklit edebilir (27, 39). İntestinal perforasyon veya nekroz olmadığı halde, PSİ'li hastalarda intraperitoneal serbest hava görülebilir (40, 41).

**Kolon grafisi:** Baryum enemada, lezyonlar barsağın dış duvar ve baryum sütunu arasında translüsent dolma defektleri şeklinde gözlemlenebilir (42).

**Magnetik Rezonans:** Tecrübeler az, ancak tanıda kullanılabilir (43).

Daha az sıklıkla diagnostik laparoskopi, endoskopi



**Resim 3.** Akut batin bulguları ile başvuran bir olguda abdominal bilgisayarlı tomografide pnömatozis sistoides intestinalis görünümü

ve nefeste yüksek hidrojen düzeyini tanımlayan H2 testi tanıda yardımcıdır (16, 44, 45).

## TEDAVİ

Asemptomatiklerde tedavi önerilmemektedir (46, 47). Altta yatan bir hastalık varsa buna yönelik te-

davi ile kistlerde gerileme gözlenebilir. Tedavide, konservatif ve cerrahi yöntemler mevcut olup bunların seçimi hastalığın seyrine bağlıdır. İntestinal kanama, obstrüksiyon ve peritonit acil cerrahi girişimi gerektiren durumlardır (48). PSİ herhangi bir tıbbi veya cerrahi girişim olmaksızın, kendiliğinden gerileyebilir veya alevlenmeler gösteren kronik bir hastalık şeklinde seyredebilir (39). İntraperitoneal serbest hava varlığında dahi asemptomatik hastalar cerrahi müdahalesiz olarak izlenir (24). Barsak iskemisi ve obstrüksiyon bulgularında cerrahi müdahale kaçınılmazdır. Bir çalışmada hastalığın sonuçlarının, başlangıçtaki hastalık tipi ve ciddiyeti ile yakından ilişkili olduğu bildirilmiştir (48). Bu çalışmada, radyolojik olarak PSİ tanısı konulan ve acil cerrahi ihtiyacı olmayan hastalarda mortalite %18 ve acil cerrahi müdahaleyi gerektiren hastalarda ise mortalite %44 olarak bildirilmiştir. Eksploratif laparotomide nekrotik barsak ile karşılaşıldı ise mortalite oranı %75'dir.

Ayrıca PSİ'de, hiperbarik oksijen tedavisinden yararlanıldığını gösteren çalışmalar da mevcuttur (49, 50).

## KAYNAKLAR

1. Heng Y, Shuffler MD, Haggitt RC, et al. Pneumatosis intestinalis: A review. *Am J Gastroenterol* 1995; 90: 1747-58.
2. Hwang J, Reddy SV, Sharp KW. Pneumatosis cystoides intestinalis with free intraperitoneal air: A case report. *The American Surgeon* 2003; 69: 346-9.
3. Wong SL, Galandiuk S. Pneumatosis Cystoides Intestinalis, In: Zuidema GD, Yeo CJ, Editors. *Shackelford's Surgery of the Alimentary Tract*. Philadelphia. W.B. Saunders 2001: 461-6.
4. Voboril R. Pneumatosis cystoides intestinalis- A review. *Acta Medica (Hradec Kralove)* 2001; 44: 89-92.
5. Uzunkoy A, Baba F, İnan A, Bölükbaş C, Bölükbaş FF. Nadir bir ileus nedeni: Pnömatozis sistoides intestinalis. *Kolon Rektum Hast Derg* 2003; 13: 62-65.
6. Yale CE, Balish E. Pneumatosis cystoides intestinalis. *Dis Colon Rectum* 1976; 19: 107-11.
7. Jamart J. Pneumatosis cystoides intestinalis: A statistical study of 919 cases. *Acta Hepatogastroenterol(Stuttg)* 1979; 26: 419-22.
8. Kreiss C, Forohar F, Smithline AE, Brandt LJ. Pneumatosis intestinalis complicating *C. difficile* pseudomembranous colitis. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 2560-1.
9. Koss LG. Abdominal gas cysts (pneumatosis cystoides intestinalium hominis): An analysis with a report on a case and a critical review of the literature. *Arch Pathol* 1952; 53: 523.
10. Tompolska KA, Wulff C. Air cysts in the small intestine. *Ugeskr Laeger* 1993; 155: 2713-4.
11. Iitsuka T, Kobayashi M, Izumi Y, Koyama A. Pneumatosis cystoides intestinalis following steroid treatment in a nephrotic syndrome patient: report of a case. *Nippon Jinzo Gakkai Shi* 1993; 35: 293-7.
12. Yale CE, Balish E. The natural course of *Clostridium perfringens*-induced pneumatosis cystoides intestinalis. *J Med* 1992; 23: 279-88.
13. Bertram P, Treutner KH, Winkeltau G, Booss HJ, Staatz G, Schumpelick V. Pneumatosis cystoides intestini. *Langenbecks Arch Chir* 1993; 378: 249-54.
14. Reynolds HL Jr, Gauderer MW, Hrabovsky EE, Shurin SB. Pneumatosis cystoides intestinalis in children beyond the first year of life: manifestations and management. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 1376-80.
15. Holl K, Nolte H, Zornig C, Schroder S. Pneumatosis intestinalis-histology, immunocytochemistry and new theory of morphogenesis. *Pathologie* 1993; 14: 199-204.
16. Christl SU, Gibson GR, Murgatroyd PR, Scheppach W, Cummings JH. Impaired hydrogen metabolism in pneumatosis cystoides intestinalis. *Gastroenterology* 1993; 104: 392-7.
17. Christl SU, Scheppach W, Kasper H. Hydrogen metabolism in the large intestine-physiology and clinical implications. *Z Gastroenterol* 1995; 33: 408-13.

18. Levitt MD, Olsson S. Pneumatosis cystoides intestinalis and high breath H<sub>2</sub> excretion: insights into the role of H<sub>2</sub> in this condition. *Gastroenterology* 1995; 108: 1560-5.
19. Goodman RA, Riley TR 3rd. Lactulose-induced pneumatosis intestinalis and pneumoperitoneum. *Dig Dis Sci* 2001; 46: 2549-53.
20. Maeda A, Yokoi S, Kunou T, Murata T. A case of pneumatosis cystoides intestinalis assumed to be induced by acarbose administration for diabetes mellitus and pemphigus vulgaris. *Nippon Shokakibyō Gakkai Zasshi* 2002; 99: 1345-9.
21. Azami Y. Paralytic ileus accompanied by pneumatosis cystoides intestinalis after acarbose treatment in an elderly diabetic patient with a history of heavy intake of maltitol. *Intern Med* 2000; 39: 826-9.
22. Uckan D, Cetin M, Haliloglu M, Ciftci AO, Tuncer MA, Tezcan I. Pneumatosis intestinalis in an infant undergoing bone marrow transplantation for Wiskott-Aldrich syndrome. *Pediatr Transplant* 2001; 5: 370-3.
23. Liechty EJ, Knodell RG, Buckman JE, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis: Mimicry of inflammatory bowel disease. *Rocky Mt Med J* 1979; 76: 296-8.
24. Marshak RH, Lindner AE, Maklansky D. Pneumatosis cystoides coli. *Gastrointest Radiol* 1977; 2: 85-9.
25. Galandiuk S, Fazio VW. Pneumatosis cystoides intestinalis. A review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1986; 29: 358-63.
26. Tsiftsis D, Wastell C. Pneumatosis cystoides intestinalis. Report of two cases involving the descending colon. *Am J Surg* 1979; 137: 679-82.
27. Ecker JA, Williams RG, Clay KL. Pneumatosis cystoides intestinalis--bullous emphysema of the intestine. A review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1971; 56: 125-36.
28. Kirchner J, Seipelt G, Heyd R, Dietrich CF, Jacobi V. Disseminated pneumoperitoneum during the therapy of lymphoma with methotrexate and cytosine arabinoside. *Dtsch Med Wochenschr* 1996; 121: 1288-91.
29. Lanspa SJ, Liu MW, Jenkins HJ Jr. Giant bulla in pneumatosis cystoides intestinalis. *J Clin Gastroenterol* 1988; 10: 437-40.
30. Cabrera GE, Scopelitis E, Cuellar ML, Silveira LH, Mena H, Espinoza LR. Pneumatosis cystoides intestinalis in systemic lupus erythematosus with intestinal vasculitis: treatment with high dose prednisone. *Clin Rheumatol* 1994; 13: 312-6.
31. Micklefield GH, Kuntz HD, May B. Pneumatosis cystoides intestinalis: case reports and review of the literature. *Mater Med Pol* 1990; 22: 70-2.
32. Christl SU, Scheppach W, Kasper H. Pneumatosis cystoides intestinalis. *Dtsch Med Wochenschr* 1996; 121: 195-9.
33. Ahrar K, Watkins GE, Gardiner G. Colocolic intussusception caused by pneumatosis cystoides coli. *Abdom Imaging* 1997; 22: 392-4.
34. Azimuddin K, Bourne R. Pneumatosis cystoides intestinalis in a case of sigmoid volvulus. *Br J Hosp Med* 1997; 57: 468-9.
35. Bates FT, Gurney JW, Goodman LR, Santamaria JJ, Hansen RM, Ash RC. Pneumatosis intestinalis in bone-marrow transplantation patients: diagnosis on routine chest radiographs. *Am J Roentgenol* 1989; 152: 991-4.
36. Kirchner J, Lorenz M, Heyd R, Gute P, Jacobi V. Pneumoperitoneum and pneumoretroperitoneum without perforation. *Zentralbl Chir* 1996; 121: 861-5.
37. Kopp AF, Gronewaller E, Laniado M. Pneumatosis cystoides intestinalis with pneumoperitoneum and pneumoretroperitoneum following chemotherapy. *Abdom Imaging* 1997; 22: 395-7.
38. Benson CC, DiPalma JA. Pneumatosis and endometriosis. In: Brandt LJ, Editor. *Clinical practice of gastroenterology*. Philadelphia. Churchill Livingstone, Current Medicine, 1999; 739-46.
39. Doub HP, Shea JJ. Pneumatosis cystoides intestinalis. *JAMA* 1960; 172: 1238-42.
40. Binstadt DH, L'Heureux PR. Case report: pneumatosis cystoides intestinalis in childhood systemic lupus erythematosus. *Minn Med* 1977; 60: 408-9.
41. Samach M, Brandt LJ, Bernstein LH. Spontaneous pneumoperitoneum with Pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with mixed connective tissue disease. *Am J Gastroenterol* 1978; 69: 494-500.
42. Von Maluski FC. Pneumatosis masquerading as abdominal free air. *Postgrad Med* 1988; 83: 101-2.
43. Rabushka LS, Kuhlman JE. Pneumatosis intestinalis. Appearance on MR examination. *Clin Imaging* 1994; 18: 258-61.
44. Mehta SN, Friedman G, Fried GM, Mayrand S. Pneumatosis cystoides intestinalis: laparoscopic features. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 2610-2.
45. Cordum NR, Dixon A, Campbell DR. Gastroduodenal pneumatosis: endoscopic and histological findings. *Am J Gastroenterol* 1997; 92: 692-5.
46. Brewaeys P, Ysebaert D, Hubens G, Vaneerdeweg W, Eyskens E. Pneumatosis cystoides intestinalis. Conservative approach in non surgical pneumoperitoneum: a case report and literature review. *Acta Chir Belg* 1995; 95(4 Suppl): 195-8.
47. Estermann F, Denis B, Gaucher P, Regent D, Sondag D. Pneumatosis cystoides of the colon: knowing how to recognize it. Apropos of 8 cases. *Ann Gastroenterol Hepatol Paris* 1994; 30: 151-5.
48. Knechtel SJ, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990; 212: 160-5.
49. Shimada M, Ina K, Takahashi H, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis treated with hyperbaric oxygen therapy: usefulness of an endoscopic ultrasonic catheter probe for diagnosis. *Intern Med* 2001; 40: 896-900.
50. Masterson JS, Fratkin LB, Osler TR, Trapp WG. Treatment of pneumatosis cystoides intestinalis with hyperbaric oxygen. *Ann Surg* 1978; 187: 245-7.