

## “PNEUMATOSIS CYSTOIDES INTESTINALIS (PCI)”\*\*\*

## PATOLOJİSİ VE OLGU SUNUMU

Yrd. Doç. Dr. Ergun UÇMAKLI (\*) • Uzm. Dr. M. Mustafa AKIN (\*)  
Doç. Dr. İbrahim ÖZTEK (\*) • Op. Dr. Himmet ÇELİKKIRAN (\*\*)

**ÖZET:** PCI, gastrointestinal sistemin herhangi bir kısmının duvarında, faz dolu kistlerle karakterize seyrek görülen bir durumdur. PCI'nın oluşumunda mekanik ve bakteriyel etki gibi birçok farklı nedenler ileri sürülmüştür. Olguların yaklaşık % 85'inde gastrointestinal traktusun ya da daha az olarak solunum sisteminin önceden varolan hastalığına ikincil olduğu düşünülür. Hastalık, gerileme, yineleme ve uzun süre direnme gibi tanımlamalarla yaşamın değişik dönemlerinde ve benign olarak seyreder. Cerrahi rezeksiyon komplikasyon olduğunda önerilir. Bu çalışmada, bir PCI olgusu ve kaynaklar incelenerek sunuldu, ayrıca var sayılan patogenezi tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Pneumatozis Kistoides, Gastro İntestinal sistem

**SUMMARY:** The Pathology of Pneumatosis Cystoides Intestinalis and A Case Report: PCI is an uncommon condition characterized by gasfilled cysts involving the wall of some part of the gastrointestinal tract. Many different causes of PCI have been proposed, including mechanical and bacterial causes. Approximately 85 % of cases are thought to be secundary to coexisting disorders of the gastrointestinal tract, or less commonly, the respiratory system. The disease usually runs a benign course of variable duration with spontaneous remission, recurrence and persistence all described. Surgical resection should be reserved for complication of the disease. In this study, a review of the literature and a case resented other postulated pathogenesis of PCI are discussed.

Key Words: Pneumatosis Cystoides, Gastro Intestinal System

## GİRİŞ

Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) gastrointestinal traktusun herhangi bir parçasının duvarını, mezenterik kısımları ya da abdominal vissera yüzeylerini tutan çok sayıda gaz dolu kistlerle karakterli ve seyrek görülen bir durumdur (2,5,6,8).

Etyolojisi tam olarak belirlenemeyen PCI, sıklıkla altta pulmoner ya da gastrointestinal patolojiye bağlı olarak ve de çoğunlukla rastlantı sonucu bulunur (2,5,6,8).

PCI, intestinal amfizem, intestinin gaz kistleri, intestinin büllöz amfizemi, peritoneal pneumatosis, kistik lenfopneumatozis, pneumatosis intestinalis, pneumatosis kistoides intestinorum, abdominal gaz kistleri, gastrointestinal traktusun subserozal, submukozal ya da her ikisinde birden bulunan tek ya da çok sayıdaki gaz kistlerini tanımlamada kullanılan terimlerdir (1,3).

İlk olarak 1730 da DuVernoi tarafından kadavra diseksiyonu sırasında tanımlanan PCI, intestinal ya da peritoneal amfizem sanılan seyrek görülen bir patoloji olarak değerlendirildi (2,39,12). Koss'a göre PCI tanımı 1825 Meyer tarafından kullanıldı, insanlarda PCI'nın tam bir histolojik tanımlanmasını 1876'da Bang yaptı (3). 1973'den beri yaklaşık 410 olgu bildirilmiştir (3,12). Biz bu çalışmada, seyrek görülen ve obstrüksiyon nedeni ile cerrahi rezeksiyon uygulanan bir PCI olgusunu kaynakların ışığında inceleyerek sunduk.

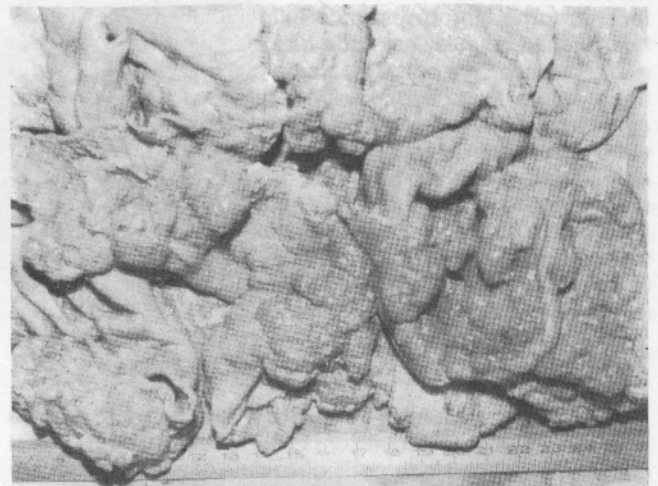
## OLGU

Olgumuz 44 yaşında erkek hastadır. Obstürüksiyon ve akut batin bulguları izlenmesi nedeni ile cerrahi girişim uygulanmıştır.

Mikroskopik olarak, 150 cm uzunlukta mezosu ile birlikte çıkarılmış her iki uçta normal kısımları bulunan ileum parçasıdır. Lezyonlu bölgelerde, serozal yüzde, mikroskopik çaptan 1,5 cm. çapa varan ve parlak olarak izlenen çok sa-

yıda kistik oluşumlar yer almaktadır. Kistler delindiğinde patlayıcı ses ile havalarını boşaltmaktadırlar. Mukozal yüz düzenli görülmekle birlikte kistlerin lümen doğru oluşturdıkları ve 1,5 cm'ye varan değişik boyutlardaki kabarıklıklar izlenmektedir (Resim 1). Birkaç kistin lümeni eski kanamaları düşündürülen kahverengi-siyah sert bir madde ile doludur.

Mikroskopik incelemede ise, yüzeyde kistlerin basıncına bağlı olarak yer yer incelmeler gösteren barsak mukosazı yer almaktadır. Submukoza, müsküler tabaka ve serozada değişik boyutlarda çok sayıda kistik yapılar izlenmektedir. Kimi kistlerin lümenleri tek sıralı yassılaştırmış bir epitel ya da dev hücrelerle döşeli, kiminde ise döşeyici epitel görülmektedir. Bazı kistlerin duvarları sıkışmış bağ dokusu ile çevrili bazılarının duvarlarında ise lenfosit, plazmosit, histiyosit ve dev histiyositlerden oluşan infiltrasyon çoğunlukla boş olup, bir kaçında eozinofilik amorf bir sıvı yer almaktadır. Serozadaki kistler çevresinde gevşek bağ dokusu bulunmaktadır. Bazı kistlerin lümeninde ise sitolitik eritrositler ve histiyositler izlenmektedir (Resim 2).

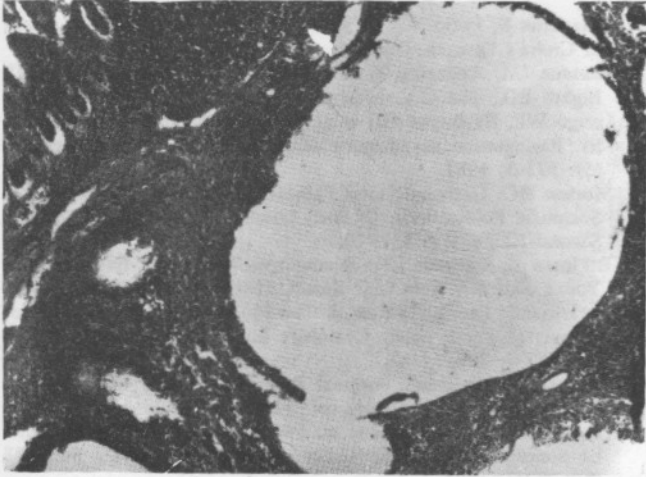


Resim 1: "Pneumatosis Cystoides Intestinalis"te ileumda izlenen çok sayıda kistik oluşum.

\* GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Patoloji Anabilim Dalı

\*\* İstanbul Yakacık Devlet Demiryolları Hastanesi Genel Cerrahi Uzmanı

\*\*\* Bu Makale IX'cu Ulusal Patoloji Kongresinde Tebliğ edilmiştir



Resim 2: Barsak mukozası altında multipl kistler ve kist duvarında lenfo-plasmasiter infiltrasyon ile multinükleer dev histiositler (HE x 40).

## TARTIŞMA

Barsak duvarında gaz birikmeleri ile karakterli bir lezyon olan PCI'nın etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Bu kistlerin oluşumu konusunda mekanik, bakteriyel, kimyasal, immunolojik ve neoplastik teoriler ortaya atılmıştır (2,6,7). Mekanik ve bakteriyel teoriler daha fazla ilgi görmüştür. Mekanik teoride gaz, barsak lümeninden duvara, ülserasyona bağlı mukozal dökülme, tümör, obstrüktif lezyon, cerrahi anastomoz ya da biopsi nedeniyle girmektedir. Kronik obstrüktif akciğer hastalığının olduğu pnömatozisli olgularda rüptüre alveollerden pulmoner interstisyel boşluklara gaz kaçarak peribronşial boşluklar boyuca mediastinuma gelir. Pulmoner arter ve aorta ile mezenterik arterlerin serozası boyunca barsak duvarının subserozasına ulaşır (2,3,5,6,7,8). Morson, bu teoriyi inandırıcı bulmayarak, kistik alanların hemen çoğunun endotelle çevrili olmadığını ve bunların lenfatik kökenli olmasının imkansızlığını vurgulamıştır. Bununla beraber kronik öksürüğün, intraabdominal basıncı arttırdığını ve lümen gazlarının mukozal yırtıklardan geçmesine neden olduğunu ileri sürmüştür (7). Bakteriyel etki, destek gören ikinci teoridir. Stone ve ark.ları ile Yale ve ark.ları kobay ve sıçanların barsak duvarlarına *E. coli*, *C1. perfiringes* ya da *enterobacterium aeruginosa* enjekte eder PCI oluşturmuşlardır (2,3,4,8).

Koss, PCI'yi primer ya da idiopatik ve sekonder olmak üzere iki başlık altında incelemiştir (8). Primer olanlar, PCI'nın yaklaşık % 15'ini oluşturmaktadır ve bunlarda altta yatan herhangi bir hastalık bulunmamaktadır (2). PCI'nın

çoğunluğunu oluşturan sekonder gelişim gösterenler, gastrointestinal sistem, daha az olarak solunum sistemi hastalıklarıyla birlikte bulunurlar (2,4,8,10,11,13). (Tablo 1).

Bütün yaşlarda görülebilmekle birlikte, 30 - 70 yaş arasında yaygındır. Erkek, kadın oranı 2/1'dir (2,3,6). Bizim olgumuzda 44 yaşına ve erkektir.

Kistlerdeki gazların analizleri üzerine yapılan çalışmalarda değişen oranlarda azot (% 70 - 90), karbon dioksit, oksijen ve hidrojen ile az miktarda diğer gazlar gözlenmiştir (1,12) (Tablo 2).

Makroskobik olarak kistler submukoza, muskuler tabaka ve serozada ya da bunların kombinasyonlarında bulunabilmektedir. Tek ya da çok sayıda, mikroskobikten bül yapılarına kadar değişen boyutlarda bulunabilirler. Bazıları lümenine doğru saplı ya da sapsız polip yapıları biçiminde ilerlerler. Kimi polip yapılarında mukozal ülserasyonlar görülebilir. Kistleri çeviren mukoza intakttır, görünüşte mattır ve delindiğinde kistler gazın varlığını gösteren patlayıcı ses ile havalarını boşaltırlar (5,10,13). Bizim olgumuzda değişik lokalizasyonlarda ve değişik boyutlarda çok sayıda tek tük ya da kümeler biçiminde kistler izlenmiştir ve delindiğinde patlayıcı ses ile havalarını boşaltmışlardır.

Mikroskopik olarak, kistlerin bulunduğu stroma genellikle ödemli olup, polimorf nüveli lökosit, eozinofil lökosit, plazmosit, lenfosit, dev histiositlerin oluşturduğu bir infiltrasyon görülmektedir. Bazı kistlerin lümenine bakan yüzleri, lenfatik damarlara benzer yassılaştırmış bir epitelle döşeli iken kimisinde de döşeyici bir epitel bulunmaz. Kist duvarlarında fibrosis, histiositler ya da dev histiositler görülür. Bazan fibrosis ilerleyerek kisti ortadan kaldırır. Kistleri çevreleyen mukozanın nekrozu nedeni ile kimi kistlerin lümeninde hemorajik bir sıvı izlenebilir (1,2,3,5,9,10). Bizim olgumuzda da benzer histolojik özellikler yanısıra bazı kistlerin lümenlerinde sitolojik eritrositler izlenmiştir.

PCI'lı olgularda diare, konstipasyon, rektal kanama, belli belirsiz bir rahatsızlık, karın ağrısı, sıkışma hissi malabsorbsiyon, kilo kaybı, barsakta yaygın gaz hissi gibi belirtiler ortaya çıkar. Bu bulgular, kistlerin çokluğu, boyutları, lokalizasyonları ve altta yatan sekonder hastalıkla ilgili olarak değişiklikler gösterirler (2,3,4,6,9).

PCI'ların akut apandisit, kansere bağlı rektal kanama ve mukozal değişiklikler, poliposis, pseudopoliposis, enterogenous intestinal kistler, diffüz amfizem, amfizematöz gastrit, periton lenfanjiomu, yağ nekrozu, sklerozing lipogranülozmatöz ve Whipple's hastalığının lenf nodu tutulumu ile histopatolojik, radyolojik, biyokimyasal, rektoskopik ve kolonoskopik ayırımları dikkatle yapılmalıdır (3).

Prognozu, altta yatan birinci olay yönlendirir ve genellikle iyidir. Kistler çoğunlukla kısa ömürlüdür. Uygun bir tedavi ile ya da kendiliğinden birkaç günde kaybolabilir (2,6). İnfantil fulminant tür PCI'da, erişkindeki kontamine sepsisli olgularda intestinal obstrüksiyonda, ciddi rektal kanama ya da volvulus gibi komplikasyonlarda cerrahi rezeksiyon uygulanabilir (8). Mukozal iskemi nedeniyle, ülserasyon olaya

Tablo 1: PCI ile Birlikte Bulunan GİS Patolojileri

|                                                               |                            |
|---------------------------------------------------------------|----------------------------|
| Peptik ülser                                                  | Perfore divertikül         |
| İntestinal obstrüksiyon                                       | Whipple hastalığı          |
| Barsak anastomozu                                             | Abdominal travma           |
| Mezenterik vasküler okluzyon                                  | Yakıcı maddelerin içilmesi |
| Akut nekrotizan enterokolit                                   | Barsak parazitleri         |
| Kr. İnflamatuvar hastalıklar<br>(Krohn, ülseratif kolit, tbc) | İntestinal lenfasarkom     |
| Kollagen hast. (Öz.le skleroderma)                            | Barsak cerrahi girişim     |

Tablo 2: Kistlerin Gaz Kompizasyonu (%)

|                | Azot  | CO <sub>2</sub> | O <sub>2</sub> | H <sub>2</sub> | Nitroz oksid |
|----------------|-------|-----------------|----------------|----------------|--------------|
| Urban (1910)   | 70-90 | 0-15            | 3-20           | -              | -            |
| Mujahed (1958) | 89,96 | 7,62            | 2,42           | -              | -            |
| Hughes (1966)  | 72,96 | 1,70            | 7,6            | 10             | 4,5          |
| Höflin (1974)  |       |                 |                | 20             |              |

karıştığında diare, dehidratasyon, elektrolit eksikliği, sepsis ve ölümle sonuçlanır (2,10). Adult pnömotosiste komplikasyonlar olguların % 3'ünde oluşur ve hemoraji, obstrüksiyon, volvulus, perforasyon ile sepsisten ibarettir (2).

Sonuç olarak, PCI, seyrek görülen, submukozal, subserozal ya da her ikisinde birden izlenen, lümenleri çoğunlukla azot, CO<sub>2</sub>, O<sub>2</sub> ve hidrojen ile dolu kistik yapılardır. Oluşumunda birçok teori ileri sürülmekle birlikte en çok taraftar bulanlar mekanik ve bakteriyel teorilerdir. Primer ve sekonder olarak izlenirler. Çoğunlukla gastrointestinal sistem ya da akciğer patolojileri ile birliktedirler (% 85).

## KAYNAKLAR

1. Finci R, Öztekin I: Pnömatosis Intestinalis Kistoides. Patoloji Bülteni, 3-4 (2): 240-7, 1975.
2. Finelli DS, McClary R, Cerda RADMJ: Pneumatosis Cystoides Intestinalis: Report of Two Cases and Review of the Literature Military Medicine, 152, 11: 574, 1987.
3. Galandiuk S, Fazio VW: Pneumatosis Cystoides Intestinalis. A Review of the Literature. Dis Colon Rectum, 29 (5): 358-63, 1986.
4. Galandiuk S, Fazio VW et al: Pneumatosis Cystoides Intestinalis in Crohn's Disease. Dis Colon Rectum, 28 (12): 951-6, 1985.
5. Kissane JM, Anderson WAD: Anderson's Pathology. Volum II, Eighth ED., The C.V. Mosby Company, p. 1057-58, 1985.
6. Longo WE, Balantyne GH et al: Pneumatosis Cystoides Intestinalis. Presentation as an acute abdomen. J Clin Gastroenterol, 9 (5): 571-3, 1987.
7. Morson BC: Gastrointestinal Pathology. IMP Dawson, Blackwell Scientific Publications, Oxford, London, Edinburgh, Melbourne, Second Ed., p. 435-5, 1979.
8. Pahlman L, Enander LK: Pneumatosis Cystoides Intestinalis in Young Patients. Acta Chir Scand, 154: 547-548, 1988.
9. Pieterse AS, Leong ASY et al: The Mucosal Changes and Pathogenesis of Pneumatosis Cystoides Intestinalis. Hum Pathol, 16 (7): 683-8, 1985.
10. Rosai J: Ackerman's Surgical Pathology. Vol 1, Seventh Ed., The C.V. Mosby Company, p. 590-91, 1989.
11. Soutter DI, Halsschı GB et al: Pneumatosis Cystoides Intestinalis Simulating Malignant Colonic Obstruction. Can J Surg, 28 (3): 272-3, 1985.
12. Sutton DN, Poskitt KR: Pneumatosis Cystoides Intestinalis. Anaesthesia, 39: 776-80, 1984.
13. Sweriduk ST, Deluca SA: Pneumatosis Cystoides Intestinalis. Am Fam Physician, 32 (4): 113-4, 1985.