

PNÖMATOSİS SİSTOİDES İNTESTİNALİS Demonstratif bir vaka nedeniyle

Dr. Tahir E. PATIROĞLU*

Dr. Emin HİSARCIKLIOĞLU**

Dr. Bedri KANDEMİR***

ÖZET

Bu yazıda klinik ve histopatolojik olarak tipik özelliklere sahip bir pnömatozis sistoides intestinalis (PSİ) vakası takdim edildi.

PSİ gastrointestinal sistemin bütün seviyelerinde görülen nadir bir hastalıktır. Submüköz ve subseröz yerleşim gösteren değişik çapta hava kistleri ile karakterizedir. Kistlerin iç yüzü tek sıralı basık endotel veya multinükleer dev hücreleri ile döşelidir, ara doku iltihabi granülasyon dokusu karakterindedir. En önemli patogenetik faktör mekanik olanıdır. Sıklıkla gastrointestinal ve solunum sistemi hastalığı ile birlikte, klinik bulgular birlikte olan hastalığa bağlıdır. Tanı genellikle tesadüfidir.

Vakamızda pankreasa penetre gastrik ülser, pilor stenozu ve tipik PSİ vardı. Bu nedenle etiolojisi, birlikte bulunan hastalıklar, patolojisi ve kliniği literatürle birlikte tartışıldı.

SUMMARY

A clinically and histopathologically typical case of pneumatosis cystoides intestinalis (PSI) was presented in this paper.

This is a rare disease which can be encountered at all levels of the gastrointestinal system. It is characterised by submucosal and subserosal air-filled cyst formation. The internal surface of the cysts are lined by monolayered endothelium or multinuclear giant cells. The interstitial tissue shows the characteristics of inflammatory granulation tissue. The most important pathogenetic factor is a mechanical one. It is frequently found in association with preexistent gastrointestinal and respiratory system disease. The clinical signs depend on the preexistent disease. The diagnosis is usually incidental.

In our case, there was a gastric ulcer penetrating the pancreas, pyloric stenosis and typical PSI. For typical case, we discussed the etiology, pathology, preexistent diseases, clinical characteristics and reviewed the literature.

* Kayseri Üniversitesi Gevher Nesibe Tıp Fakültesi Patoloji bilim dalı öğretim görevlisi.

** Kayseri SSK Hastanesi baş hekimisi ve Genel Cerrahi mütehasısı.

*** Kayseri Üniversitesi Gevher Nesibe Tıp Fakültesi Patoloji bilim dalı doçenti.

Pnömatosis sistoides intestinalis (PSİ) sindirim kanalının herhangi bir kısmını tutabilen, submukozal ve subserozal dokuda, nadiren mezenterde gelişen gaz kistleri ile karakterize olan nadir bir hastalıktır.^{2,11} 1976 yılına kadar yayınlanan bin kadar vakanın incelenmesinde hastalığın erkeklerde kadınlardan daha sık olduğu (3 : 1), 30 - 50 yaş arasını tercih ettiği ve yetişkinlerde görülen şeklinin çocuklardakinden daha iyi sonuçlandığı görülmüştür.² 1730'da Du Vernoy, 1800'de John Hunter, 1876'da Bang ve 1899'da Hahn tarafından ilk vakaları yayınlanan hastalığın oluşumu hakkındaki pek çok görüş, çok sayıdaki sinonimin de doğmasına sebep olmuştur : barsağın gaz kisti, peritoneal pnömatosis, intestinal amfizem, kistik lenfanjiomatozis, barsağın küllöz amfizemi, interstisyel abdominal amfizem, intestinal intramural gaz, PSİ vs.

Fazla sık görülmeyen bir hastalık olması ve literatürde belirtilen bulguları tipik olarak göstermesi nedeniyle vakamızı yayınlamayı uygun bulduk.

VAKA TAKDİMİ

M. E. 50 yaşında erkek hasta, karnında şişlik, kusma, susuzluk hissi ve hareketle karnına gelen ağrı yakınmasıyla hastaneye baş vurdu. Hikâyesinde 25 sene öncesinden başlayan ve özellikle yaz aylarını seçen yakınmaları katı ve kızartma yemeklerle artar ve kusmaya sebep olurmuş. Son birkaç sene içerisinde 15 kilo kadar zayıflaması olmuş. Bu süre boyunca aldığı ilâç tedavisinden fayda görmemiş. Öz geçmişinde kayda değer özellik yok.

Fizik muayenede : Hasta ileri derecede zayıf, derinin turgor ve tonusu azalmış, karın şiş, ayakta (++) gode bırakan ödem mevcut. Nabız 110/dk, dolgun. Tansiyon 110/80 mmHg. Solunum sistemi ve diğer sistemler normal bulundu.

Mide ve duodenumun radyolojik muayenesinde mide dilate ve hipotonik, aktif hareketler stenoz peristaltığı karakterinde. Bulbusun 1/2 orta kısmında darlık mevcut. Tipik ülser bulgusuna rastlanılmadı.

Kan, idrar ve mide suyu tetkiklerinde normalin dışında bulgu mevcut değildi.

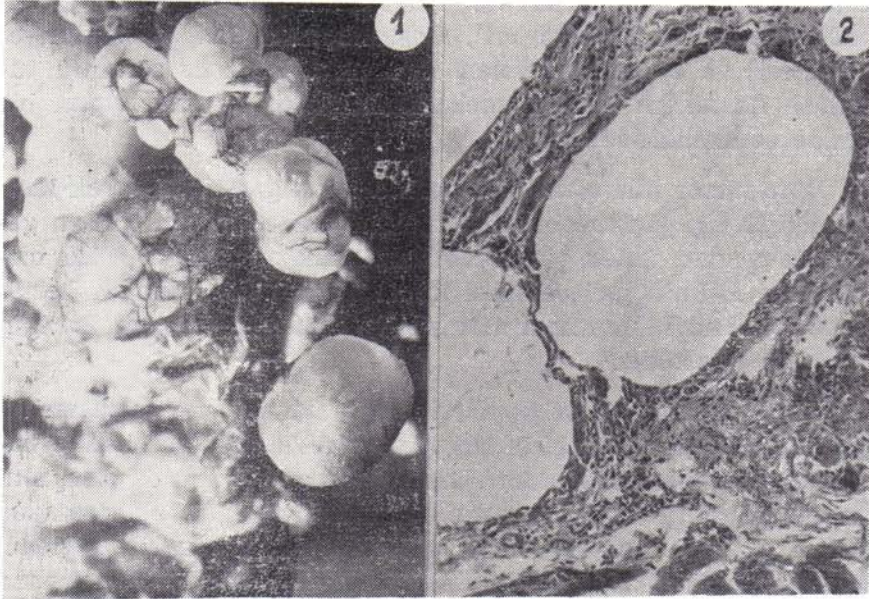
Yukarda verilen bulgularla hasta pilor stenozu tanısı ile ameliyata alındı. Karın boşluğu açıldığında 5 litreye yakın kanlı mayi

görüldü ve aspire edildi. Çekumdan itibaren 150 cm.'lik ince barsak segmentinin 4 cm. kadar çapa varan gaz dolu kistlerle işgal edildiği görüldü. Bu segment çıkarıldı. Ayrıca pilorda pankreasa penetre eski ülser mevcuttu. Parsiyel gastrektomi yapıldı ve karın kapatılarak ameliyata son verildi.

Normal bir post operatif devre geçiren hasta 16. günde taburcu edildi.

PATOLOJİK İNCELEME

Makroskopi : 150 cm. uzunluğunda ve bir uçta 1 cm. diğer uçta 1,5 cm. çapta cerrahi ağza sahip ince barsak segmentinin tüm serozal yüzeyinin 0,1 - 4 cm. arasında çap gösteren şeffaf kistlerle kaplandığı görüldü. Bazı kısımlarda bu kistler üzüm salkımlı tarzında üst üste binmişlerdi. Barsak lümeni mezenterin yapışma hattı boyunca açıldığında aynı kistik yapıların mukoza altında da yerleştiği ve bunların çeperlerinin seroza altındakilere oranla biraz daha kalın olduğu dikkati çekti. Hem seroza altındaki ve hem de mukoza altındaki kistler su içerisinde açıldığında gazla dolu oldukları görüldü. (Şekil : 1)



Şekil : 1 — Subserozal gaz kistlerinin makroskobik görünümü.

Şekil : 2 — Gaz kistleri çeperinde gelişen ve bol miktarda dev hücreleri içeren iltihabi granülasyon dokusu.

Mikroskopi : Barsak çeperinin tüm tabakalarını içine alacak şekilde hazırlanan ve hematoksilen ve eozinle boyanan kesitlerde kistik yapıların iç yüzeyinin yer yer yassı yer yer de kübik şekilli ve endotel karakterinde tek sıra hücrelerle örtülü olduğu görüldü. Lamina propria ile müsküler tabaka arasında ve müsküler tabaka ile seroza arasında yerleşen kistlerin arasında kalan ve kistlerin çeperini oluşturan dokuda geniş eozinofilik stoplazmalı ve kalabalık çekirdekli yabancı cisim tipinde dev hücreleri, lenfositler, plazmositler ve seyrek olarak eozinofilik lökositlere rastlanılmıştır. Ayrıca bazı kistlerin çeperinde yoğun fibrozisin de katıldığı iltihabi granülasyonun geliştiği ve bir kısım dev hücrelerinin lümenle direk temasta olduğu gözlenmiştir. Bu alanlarda kapiller damarlar daha zengindir. (Şekil : 2)

TARTIŞMA

İlk defa 1730 yılında Du Vernoy^{3,12}un yayınladığı PSİ hastalığının gelişimi ve etkeni kesin olarak aydınlatılamamıştır. Ancak bu konularda bazı etkenlerin rolü olduğunu savunan çeşitli teoriler geliştirmiştir. ¹⁻¹² Bunların arasında tümör, bakteri ve mekanik etkenleri^{1,3,10}, tümörleri, diyeti, kimyasal maddeleri, bakterileri ve mekanik faktörleri⁷, mekanik, pulmoner ve bakteriyel faktörleri⁴ ve bunlara ilâveten lenfatik sistemi de sorumlu tutanları⁵ hastalığın oluşum mekanizmasını daha akla uygun bir şekilde açıklamaktadırlar.

Bazı tümör hücrelerinin ve bakterilerin gaz oluşturarak kistleri geliştirdiği gösterilebilmiş olmakla beraber bugün için en geçerli ve en çok destek gören teori mekanik olanıdır.^{2,10,11} Bu teoriye göre PSİ'nin gelişebilmesi için mukozal devamlılığın bozulması, Lümendeki basıncın artması ve anormal lümenal içeriğin gelişmesi gereklidir.⁷

Mide ve duodenum ülserleri, pilor stenozu ve duodenal tıkanma mukozal devamlılığı bozan ve sıklıkla PSİ ile birlikte bulunan hastalıklar arasındadır. Yine, daha az sıklıkla da olsa, mukozal devamlılığı bozan perfore jejunal divertikül, alt özofagus darlığı, enterit, barsağı tutan skleroderma, apandisit, regional enterit, ülseratif kolit vs. gibi hastalıklarda PSİ'nin oluşmasına sebep olabilmektedir.^{2,8,10,12} Yıkılmış olan mukoza yüzeyinden artan basıncın da yardımıyla hava ve diğer gazlar lenfatikler içirisine iteklenerek seroza ve mukoza altına kadar ulaşarak gaz dolu kistleri oluşturur.^{2,11}

Bizim vakamızda mide ülserinin ve pilor stenozunun bulunuşu mukozal devamlılığın bozulduğunu ve buna bağlı olarak lenfatiklere zorlanan gazın hem seroza altına ve hem de mukozaya altına lenfatik kanallarla gelerek gaz dolu kistleri mekanik bir şekilde oluşturduğunu göstermektedir.

Vakamızda olduğu gibi önceden mevcut herhangi bir hastalığa bağlanabilen PSİ vakaları sekonder PSİ diğerleri ise primer PSİ olarak isimlendirilmektedir.⁶ Çocuklarda sekonder PSİ'ler volvulus infarktı ve ülseratif kolitis gibi çok daha ciddi hastalıklara bağlı olarak geliştiğinden bunlarda sonuç oldukça kötü olmaktadır.⁸

Anlaşıldığı üzere taktim ettiğimiz vaka mide ülseri ve pilor stenozuna bağlı olarak gelişmiş, literatürde verilen bulguları tipik olarak yansıtan, sekonder bir PSİ hastalığıdır ve mekanik olarak gelişmiştir. Literatürde verilen kist içerisindeki gaz bileşimi bulguları⁹ teknik imkânsızlıklar nedeniyle araştırılamamıştır.

KAYNAKLAR

- 1 — Andrede, Victor Hugo : Intestinal pneumatosis : Presentation of five cases. Am. J. Proct. 19 : 39, 1968.
- 2 — Bockus, Henry L. : Gastroenterology. Vol 2 W. B. Saunders company Philadelphıa. London. Toronto. 1976. P-1097.
- 3 — Cutler, Daniel., Maldonado, Pedro., Garcia-Luna, Javier. : Pneumatosis cystoides intestinalis : Report of 22 cases. Am. J. Proct, 20 : 261, 1969.
- 4 — Dammert, Kai., Stenback, Frej., Rasanen, Olavi. : Pneumatosis intestinalis : A pathogenetic study. Acta. Uath. et. Microbiol. Scandinaw. 71 : 25, 1967.
- 5 — Elliott, G. B., Elliott, M. B. : The roentgenologic pathology of so called pneumatosis cystoides intestinalis. Am. J. Roentgen. 89 : 720, 1963.
- 6 — Keyting, W. S., Mc Carrer, R. R., Kovarik, J. L., Dayurt, Al. : Pneumatosis intestinalis : A new concept. Radiology, 76 : 733, 1961.
- 7 — Koss, L. G. : Abdominal gas cysts (Pneumatosis cystoides intestinorum huminis) A. M. A. Arch. Pathol, 53 : 523, 1952.
- 8 — Mueller, Charles F., Morehead, Richard., Alter, A. I., Michener, William. : Pneumatosis intestinalis in collagen disorders, Radiology, 115 : 300, 1972.

- 9 — Mujahed, Z., Ewans, J. A.: Gas cysts of the intestine (Pneumatosis intestinalis) Surg. Gyn. and Obst., 107 : 151, 1958.
- 10 — Reyna, Roberto., Soper, Robert. T., Condon, Robert. E. : Pneumatosis intestinalis : Report of twelve cases, Am. J. Surg, 125 : 667, 1973.
- 11 — Sleisenger, Marvin. H., Hordtran, S. John : Gastrointestinal disease, Patophysiology. Diagnosis. Menagement, W. B. Saunders company, Philadelphia. London. Toronto. 1973 P-1514.
- 12 — Smith, Bruce, H., Walter, Lawrance H. : Pneumatosis intestinalis, Am. J. Clin. Path, 48 : 455, 1967.