

پنوماتوزیس سیستوئیدس اینتستینالیس و گزارش یک مورد آن در اسکلرودرمی با عارضه پنوموپریتونئین

نویسندگان: دکتر هرمز عظیمی*^(۱)، مسعود بابائی^(۲)، جلال‌الدین حسینی^(۳)، فاطمه صمدی^(۴)

چکیده

بیماری اسکلرودرمی سیستمیک بیشتر منجر به بیماریهای مری و آنورکتال می‌شود و درگیری روده نیز غالباً در ۸۰٪-۴۰٪ موارد وجود دارد در روده کوچک هیپوموتیلیتی روده علائمی چون درد شکم و نفخ ایجاد می‌کند و یا ممکن است تصور وجود یک انسداد یا ایلئوس پارالیتیک را ایجاد کند. در این مقاله موردی از اسکلرودرمی را گزارش می‌کنیم که با علائم درد پری‌امبلیکال شکم، تهوع و استفراغ و عدم دفع مدفوع مراجعه کرده و با تشخیص اولیه سودوآبستراکشن بستری گردید و بعد از بررسی‌های انجام شده مشخص شد که مبتلا به پنوماتوز سیستوئید روده است که علائم آن (بدلیل ایجاد عارضه پنوموپریتونئین کششی) Tension Pneumo Peritoneum ایجاد شده‌اند.

پنوماتوز روده بیماری ناشایعی است که به صورت کیستهای متعدد پر از گاز با دیواره نازک مستقل و بدون اپی‌تلیال در دیواره روده کوچک یا روده بزرگ یا هر دو ایجاد می‌شود و معمولاً بطور اتفاقی در بیماران بدون علامت یا با علائم خفیف کشف می‌شود. نوع ثانویه آن به طور شایع با COPD، انسداد روده بیماریهای کلاژن واسکلر (CVD) و شرایط یا تروژنیک مثلاً به دنبال جراحی و پیوند اعضا اتفاق می‌افتد. در مطالعات اخیر نسبت بروز آن در مرد و زن یکسان گزارش شده و سن شایع آن ۳۰ تا ۵۰ سال است.

CT-Scan شکم روش مناسبی برای تشخیص آن می‌باشد. هر چند که یک علامت سونوگرافی جدید بنام Circle sign نیز برای آن توصیف شده است.

بیمار ما با توجه به اینکه دچار پنوموپریتونئین کششی حجیم شده بود اندیکاسیون عمل جراحی پیدا کرد.

کلمات کلیدی: پنوماتوزیس سیستوئیدس اینتستینالیس - اسکلرودرمی سیستمیک

مورد

شکم شدیداً نفاخ و متسع بود فعالیت ژنرالیزه داشت، در سمع شکم صداهای روده افزایش یافته بود و در سمع قلب سوفل سیستولیک و فریکشن راب شنیده شد علائم حیاتی بیمار به شرح زیر بود:

BT: 37°C, PR: 68, BP: 70/40mm/hg بیمار با

تشخیص اولیه سودوآبستراکشن بستری و تحت بررسی بیشتر قرار گرفت در آزمایشات انجام شده:

بیمار خانم ۴۱ ساله‌ای است که از یکسال پیش براساس علائم فنومن‌رینود، سفتی پوست، میکروستومی و معیار آزمایشگاهی $FANA = \frac{1}{640}$ با تشخیص اسکلرودرمی سیستمیک SSC تحت درمان با پردنیزولون (۱/۵ قرص در روز) و دی‌پنسیلامین (۱gr روزانه) بوده و با شکایت درد دور ناف شکم با انتشار به پشت همراه با نفخ شدید شکم تهوع و استفراغ بعد از خوردن غذا و عدم دفع مدفوع با وجود دفع گاز از شکم (gass Passing) مراجعه کرده است در معاینه

۱- * (مؤلف مسئول): متخصص جراحی عمومی - استادیار - عضو هیئت علمی دانشگاه آزاد اسلامی واحد اردبیل

۲،۳،۴ - دانشجویان رشته پزشکی دانشگاه آزاد اسلامی واحد اردبیل



شکل ۱ - ب

است تصور وجود یک انسداد یا یا ایلئوس پارالیتیک را ایجاد کند. سندرم سوء جذب همراه با کاهش وزن، اسهال و آنمی به علت رشد بیش از حد باکتری در روده آتونیک یا احتمالاً بعلت انسداد لنفاوی به وسیله هم فیبروز ممکن است وجود داشته باشد. PCI غالباً ایجاد می‌شود [1].

پنوماتوزیس سیستوئید روده PCI بیماری ناشایعی است که به صورت کیستهای متعدد پر از گاز با دیواره نازک مستقل و بدون اپیتلیال در دیواره روده کوچک یا روده بزرگ یا هر دو ایجاد می‌شود، قسمت‌های دیگر مانند معده و دئودنوم و ساختمانهای خارج روده مثل غده های لنفی مزانتریک، چادرینه، لیگامان گاستروهاپاتیک و فالسی فورم و صفاق نیز می‌توانند درگیر شوند یکی از قدیمترین توصیفات توسط

Duvernion در سال ۱۷۳۰ میلادی داده شده‌است و این اصطلاح به وسیله Mayer در سال ۱۹۲۵ وضع گردید.

معمولاً پنوماتوزیس روده به طور اتفاقی در بیماران بدون علامت یا با علائم خفیف کشف می‌شود گاهی اوقات این حالت به برخی از بیماریهای برق‌آسا مانند انفارکتوس روده، انتروکولیت با غشای کاذب یا انتروکولیت نکروزان وابسته است [2]. غیر از بیماریهای وخیم گفته شده، پنوماتوزیس روده به دو نوع اولیه یا ایدیوپاتیک و ثانویه تقسیم می‌شود.



شکل ۱ - الف

WBC:13000 (P: 52%, L: 18%), Urea: 23, Hb:15.8, Cr: 0.7, Het: 46.1, Glucose:100

در رادیوگرافی قفسه سینه (شکل ۱ الف) هوای آزاد زیر دیافراگم دیده می‌شد که در عکس بعدی که جهت کنترل گرفته شد (شکل ۱ ب) مقدار آن افزایش یافته بود. آزمایش باریم (شکل ۲) تأخیر در تخلیه باریم به همراه وجود کیست‌های رادیولوسنت در دیواره روده کوچک را نشان می‌داد و در CT اسکن شکم (شکل ۳) هوای داخل جدار روده و پنوموپریتونن گزارش گردیده بود. در اکوکاردیوگرافی انجام شده Mild Pericardial و Mild septal hypokinesia و Effusion گزارش شد.

تشخیص نهایی بیمار پنوموپریتونن کششی بعلت پنوماتوز سیستوئید روده (PCI) بود که تحت عمل جراحی قرار گرفت.

بحث

بیماری اسکلوئودرمی سیستمیک بیشتر منجر به بیماریهای مری و آنورکتال می‌شود و درگیری روده نیز غالباً در ۸۰٪ - ۴۰٪ موارد وجود دارد در روده کوچک کم تحرکی روده علائمی چون درد شکم و نفخ ایجاد می‌کند و یا ممکن



شکل ۳

علامت‌دار باشد شکایات شایع شامل اسهال، ناراحتی مبهم شکم و سفت شکم می‌باشد گاهی اوقات هماتوزیها، دفع موکوس از رکتوم و از دست دان وزن می‌تواند روی دهد. مشخصاً این حالت به طور اتفاقی در ارزیابی توسط رادیوگرافی، آندوسکوپی یا لاپاراتومی کشف می‌شود. شکم ممکن است حساس باشد و گاهی اوقات توده‌ای در شکم قابل لمس است، به هر حال تب و علائم پرتیونال شایع نیستند. بیماران ثانویه مشخصاً درگیری روده کوچک و کولون صعودی و بیماران ایدیوپاتیک گرایش به درگیری کولون چپ دارند، درگیری رکتوم ناشایع است و بیشتر درگیری کولونی گزارش شده است.

اندازه کیست‌ها از چند میلی‌متر تا چند سانتی‌متر متغیر است و بطور مشخص به صورت خوشه‌ای می‌باشند (شکل ۵) توزیع سگمنتال با قسمت‌های سالم شایع است و از چند سانتیمتر تا یک متر روده می‌تواند درگیر باشد. به نظر می‌رسد ارتباطی با کولون سیگموئید طولانی داشته باشد. در حدود ۳٪ بیماران عوارضی شامل ولولوس، انسداد روده، انسواژیناسیون، پنوموپریتون کششی، هموراژی و پرفوراسیون روی می‌دهد. PCI یک علت پنوموپریتون بدون علامت راجعه طول کشیده است. معمولاً تشخیص با رادیوگرافی ساده شکم (Plain radiography) است که



شکل ۲

نوع ثانویه آن به طور شایع با COPD، انسداد روده، بیماری‌های کلاژن واسکولار (C.V.D)، آرتریت روماتوئید، سندرم شوگرن، آمیلوئیدوز سیستمیک و شرایط یاتروژنیک مثلاً بدنبال جراحی (آناستوموز ایلفوکولیک) یا آندوسکوپی ارتباط دارد. همچنین در بیمارانی که دچار بیماری کرون شده‌اند بخصوص آنهایی که استروئید مصرف کرده‌اند گزارش شده است. همچنین در مواردی نیز PCI در بیمارانی که تحت درمان با سیکلوفسفاماید و مهارکننده آلفاگلیکوزیداز قرار گرفته‌اند گزارش شده است.

پنوماتوز روده ثانویه به طور شایع کولون صعودی و روده باریک را گرفتار می‌کند در حالیکه نوع ایدیوپاتیک بیشتر کولون چپ را درگیر می‌کند. رکتوم به طور نادر درگیر می‌شود ولی گرفتاری کولون به طور شایع گزارش شده است در مطالعه KOSS در سال ۱۹۵۲ فقط ۱۵٪ بیماران در دسته ایدیوپاتیک قرار گرفتند. نسبت پنوماتوز روده در مرد به زن $\frac{3}{5}$ (در مطالعه KOSS) عنوان شده ولی در مقالات اخیر این نسبت را در مرد و زن یکسان گزارش کرده‌اند [4].

پنوماتوزیس معمولاً در هر سنی دیده می‌شود ولی در بالغین بین سنین ۳۰ تا ۵۰ سال بیشتر اتفاق می‌افتد. اگر

بصورت خطوط مستقیم یا منحنی یا کیست‌های شفاف در دیواره روده دیده می‌شود. علاوه بر این پنوموپریتون با هوای رتروپریتونئال ممکن است یافت شود. در HRUS (high-resolution ultrasound) یک علامت سونوگرافی جدید بنام Circle Sign در سه بیمار گزارش شده است که ظاهری شبیه حبابهای گاز در درآورد روده دارد. بررسی با باریم می‌تواند به تأیید ضایعه موضعی در دیواره روده کمک کند. بهرحال CT scan شکم نسبت به رادیوگرافی معمول در یافتن گاز داخل دیواره‌ای که موازی دیواره روده است روش حساستری می‌باشد. CT scan همچنین می‌تواند وجود هوا در ورید پورت و مزانتریک فوقانی وقتی که وابسته به پنوماتوز است نشان دهد چون این حالت بیشتر دلالت بر انفارکتوس روده دارد. در مطالعه آندوسکوپی پنوماتوزیس به صورت توده‌های متعدد پولیپوئید نرم و کم‌رنگ متمایل به آبی گرد و بیرون زده از لومن روده ظاهر می‌شود چون این کیستها حاوی هوای تحت فشار هستند اگر فشار داده شوند با یک صدای پاپ یا هیس مانند خالی می‌شوند. پنوماتوز ساب موکوزال کولون می‌تواند نمای پولیپوز، پولیپوز کاذب یا هماتوم داخل دیواره‌ای را در مطالعه با باریم تقلید کند. آندوسکوپی می‌تواند به افتراق علل کمک کند [5].

کیست‌های روده‌ای ایتروژنوس نادرند در بچه‌ها و بالغین جوان روی می‌دهند و معمولاً منفرد و داخل دیواره‌ای هستند و اکثراً ایلئوم انتهایی را درگیر می‌کنند آستر طبیعی موکوزال روده‌ای به افتراق آنها از پنوماتوزیس کمک می‌کند لئفانژیومای پریتونئال افزایش با پنوماتوز روده در بدون گاز بودن لئف است که در این نواحی کیست‌های حاوی لئف بدون گاز و بدون سلول‌های غول‌آسا (giant cells) ظاهر می‌شوند. آمفیژم منتشر به علت عفونت با ارگانیزم‌های تولیدکننده گاز در تمام فضای بافت روده گسترش می‌یابد در نکروز چربی و لیپوگرانولوماتوز اسکروزیک رگ‌های چربی دیده

شکل ۴

می‌شود. کیست‌ها در PCI به نوع ساب موکوزال یا ساب سروزال هستند و محتوی غلظت بالایی از هیدروژن (بیشتر از ۱۵۰٪) می‌باشند کیست‌های سروزی معمولاً نزدیک کناره مزانتریک روی می‌دهند. آنها ممکن است با سلول‌های آندوتلیال جزئی پوشانده شوند یا ممکن است به وسیله اجسام خارجی سلول‌های غول پیکر چند هسته‌ای محصور شوند ارتشاح نوتروفیل‌ها و بازوفیل‌ها، پلازما سل‌ها، لئوسیت‌ها و گرانولوم‌های اپیتلیوئید می‌تواند دیده شود. علت پنوماتوزیس روده ناشناخته است اما چندین تئوری راجع به آن مطرح شده است Koss فرض کرد که فیروز تا ناپدید شدن کیست‌ها توسعه پیدا می‌کند. تئوری مکانیکال بیان می‌کند که گاز به درون روده از چندین منشأ نیرو وارد می‌کند: پوالمونری، تروما، شکستن مخاط، آناستوموزها، انسداد، افزایش فشار و یا افزایش پرستالتسیم. در تئوری باکتریال پیشنهاد می‌شود که باکتری‌های تولیدکننده گاز به دیواره روده تهاجم پیدا می‌کنند. در تئوری بیوشیمیایی فرض بر این است که گاز بیش از حد تولید شده توسط باکتری‌های تخمیر کننده کربوهیدرات در لومن روده، در دیواره روده جذب و حبس می‌شود [10].

درمان در بیماران بی علامت فقط بستگی به تظاهر

منابع

- 1- Grasland A, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis in systemic diseases, 3 cases. *Press med.* 1998 Nov 14; 27(35): 1785-8
- 2- Carbo J. Pneumatosis cystoides intestinalis due to ileo-colic anastomosis. *rev esp enferm dig.* 1999 Apr; 91(4): 316-7.
- 3- Goske MJ, et al. The "circle sign": a new sonographic sign of pneumatosis intestinalis. *Pediatr radiol.* 1999 Jul; 29(7): 530-5
- 4- Aoki M, et al. A case of systemic sclerosis complicated pneumoperitoneum and pneumatosis cystoides intestinalis. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi.* 1998 Aug; 21(4) 159-65
- 5- Diwakaran HH, et al. Pneumatosis intestinalis. *Am J Surg.* 2000 Feb; 179(2): 110.
- 6 - Lopez A, et al. Pneumatosis intestinalis: an accidental finding in a patient after kidney transplantation. *Gastroentrol Hepatol.* 1999 Jun-Jul; 22(6): 318-9.
- 7- Nonaka D, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis associated with intravenous pulse cyclophosphamide treatment for systemic lupus erythematosus. *Ryumachi.* 1998 Aug; 38(4): 605-10.
- 8 - Herneth AM, et al. Pneumatosis intestinalis in AIDS - associated chronic intestinal cryptosporidiosis: a benign course in a severe-looking disease. *Eur Radiol.* 1998; 8: 1499.
- 9- Stiefelhagen P. Collapsing polyps in the large intestine. pneumatosis cystoides intestinalis. *MMW Fortschr Med.* 2000 May ; 18,142(20): 55-6
- 10-Hiraishi T, et al. Asymptomatic pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Ryumachi.* 1999 Jun; 39(3): 580-5
- 11 - Hayakawa et al. Pneumatosis cystoides intestinalis after treatment with an Alpha-Glucosidase inhibitor. *Diabetes care.* 1999 Feb; 22(2): 366-7.

بیماری دارد چون کیست‌ها معمولاً خود بخود تحلیل می‌روند. درمان طبی ممکن است برای ضایعات علامت‌دار آزموده شود اما عود ممکن است روی بدهد و یک روش درمان طبی از جریان بالای اکسیژن تنفسی استفاده می‌شود ۷۵٪-۷۵٪ برای رسیدن به فشار ۳۵۰-۲۰۰ mmHg به مدت ۱۰-۴ روز ممکن است در تحلیل کیست‌ها نتیجه بدهد. برای اجتناب از مسمومیت CNS و پولمونری اکسیژن پرفشار در حدود ۲/۵ اتمسفر به مدت ۲/۵ ساعت در ۲-۳ روز متوالی موفقیت‌آمیز بوده است. درمان آنتی‌بیوتیکی با مترونیدازول یا آمپی‌سیلین برای تحلیل کیست‌ها استفاده شده است. درمان با ۱۵۰۰ mg/day کاناماسین سولفات پس از گذشت سه هفته با وجود عدم جواب به درمان به اکسیژن تراپی گزارش شده است و همچنین درمان موفقیت‌آمیزی با رژیم elemental گزارش شده است [6].

اندیکاسیون جراحی در مواردی است که علایم شدید به درمان طبی جواب ندهد و یا برای کنترل عوارض استفاده می‌شود. متأسفانه جراحی همیشه موفقیت‌آمیز نیست و پنوماتوزیس ممکن است بعد از جراحی بدتر شود. جراحی در موارد برق‌آسای پنوماتوزیس که تأخیر در درمان منجر به نکرور روده و سپسیس و مرگ شود اندیکاسیون پیدا می‌کند. شرح حال، معاینه فیزیکی، CT-scan شکم و ارزیابی تظاهر اسیدوز متابولیک (مخصوصاً اسیدوز لاکتیک) و هایپیرآمیلازی علامت‌دار ممکن است به افتراق از بیماران دچار انفارکتوس روده کمک کند. مرگ و میر در این موارد حتی با جراحی بالا است. و سرانجام اینکه پنوماتوزیس در بیمارانی که پیوند عضو شده‌اند (به طور مثال پیوند کلیه و ریه) روی می‌دهد. اگر تظاهر بیماری، بدون یک بیماری سیستمیک زمینه‌ای باشد احتمال دارد که خودبخود محدود شوند و خوش‌خیم باشد ولی به هر حال در دسته عوارض سیستمیک یک بیماری با پیش‌آگهی بد می‌باشد [6].