

OPIS PRZYPADKU

Wpłynęło: 07.08.2008 • Poprawiono: 19.08.2008 • Zaakceptowano: 19.08.2008

Śmiertelna sepsa w przebiegu rozedmy pęcherzykowej jelit***The fatal sepsis caused by pneumatosis cystoides intestinalis (PCI)*****Jacek Zajączek¹, Marek Majchrzak²**¹ Oddział Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Samodzielny Publiczny Szpital Wojewódzki w Gorzowie Wielkopolskim² Oddział Chirurgii Ogólnej, Samodzielny Niepubliczny Szpital w Skwierzynie**Streszczenie**

Autorzy przedstawiają przypadek śmiertelnej sepsy, do której doszło w przebiegu odmy pęcherzykowej jelit. Przedstawiany przypadek wydaje się interesujący ze względu na rzadką patogenezę i gwałtowny przebieg. *Anestezjologia i Ratownictwo 2008; 2: 256-260.*

Słowa kluczowe: rozedma pęcherzykowa jelit, sepsa

Summary

The fatal sepsis caused by pneumatosis cystoides intestinalis is presented in the article. The presented case seems to be interesting due to rare pathogenesis and the fatal course. *Anestezjologia i Ratownictwo 2008; 2: 256-260.*

Keywords: pneumatosis cystoides intestinalis, sepsis

Wstęp

Sepsa jest zespołem chorobowym często spotykanym w Oddziale Intensywnej Terapii. Pomimo stałego postępu w diagnostyce i leczeniu pozostaje ona nadal przyczyną wielu zgonów. Liczne choroby toczące się w obrębie jamy otrzewnej oraz przewodu pokarmowego stają się przyczyną śmiertelnej sepsy. Szczęólnego znaczenia nabierają zwłaszcza choroby chirurgiczne dotyczące jelita grubego. Odma pęcherzykowa jelit, która stała się przyczyną sepsy w prezentowanym przypadku jest chorobą mało znaną. W dostępnym piśmiennictwie znaleziono zaledwie jedną polską publikację dotyczącą tej choroby. W poniższym artykule autorzy koncentrują się nie tylko na przebiegu śmiertelnej choroby, ale próbują także przedstawić poglądy na patogenezę odmy pęcherzykowej jelit.

Opis przypadku

Chory J.P., lat 55 (nr księgi głównej 26098) został przyjęty na Oddział Intensywnej Terapii Samodzielnego Szpitala Zespołonego w Gorzowie Wielkopolskim wprost ze stołu operacyjnego Oddziału Chirurgii Niepublicznego Szpitala w Skwierzynie, w stanie wstrząsu septycznego po resekcji esicy i wytworzeniu przetoki na poprzecznicy. Chory ten został przyjęty do Oddziału Wewnętrznego Szpitala w Skwierzynie z powodu gwałtownie rozwijającej się niewydolności oddechowej. W wywiadzie chory podawał przebyty zespół pozakrzepowy obu kończyn dolnych. Choroba rozpoczęła się gwałtownie narastającą dusznością, z przymusową pozycją siedzącą. W tkance podskórnej klatki piersiowej, brzucha i kończyn górnych wyczuwano trzeszczenia. Brzuch był wzdęty, bez

objawów otrzewnowych. Po wykonaniu zdjęcia klatki piersiowej (rycina 1) zdecydowano wprowadzić dren do prawej jamy opłucnej oraz dren do jamy otrzewnej. Po zdrenowaniu obu przestrzeni nastąpiła poprawa stanu chorego. Ustąpiła duszność. Z drenu w jamie brzusznej uzyskano około 600 ml treści surowiczej w ciągu następných 6 godzin. W kolejnych godzinach chory zgłaszał narastające dolegliwości ze strony jamy brzusznej. W drenie w jamie otrzewnej obserwowano treść mętną podbarwioną krwią. Na zdjęciu klatki piersiowej stwierdzono objawy lewostronnej odmy opłucnowej, którą zdrenowano. Podjęto też decyzję o wykonaniu laparotomii.

Po otwarciu jamy brzusznej stwierdzono w jamie otrzewnej obecność płynu surowiczego-włóknikowego, rozdęte pętle jelita cienkiego i grubego. W czasie badania jamy brzusznej stwierdzano trzeszczenia ścian jelita cienkiego, grubego oraz krezki. Po lewej stronie otrzewnej stwierdzono duży naciek zapalny, zlepy sieci i jelit, między którymi znajdowała się pętla esicy z ogniskową martwicą i perforacją. Ponadto esica była dodatkowo skręcona i wykazywała cechy niedokrwienia. Esicę resekowano i wykonano przetokę poprzecznicy (rycina 2). Wysunięto podejrzenie pęcherzykowej odmy jelit, jednak o takim podejrzeniu nie poinformowano ośrodka referencyjnego, do którego przekazano chorego. W czasie zabiegu operacyjnego stan chorego pogarszał się. W celu stabilizacji układu krążenia chory otrzymywał wlew dopaminy. Aby uzyskać prawidłowe stężenia tlenu we krwi i tkankach,



Rycina 1. Rtg. klatki piersiowej przed założeniem drenów do prawej opłucnej i jamy otrzewnej

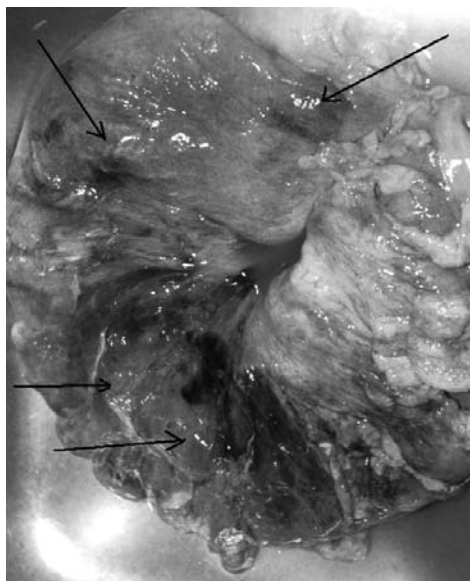
chory wymagał stosowania mieszaniny oddechowej ze zwiększającym się stężeniem tlenu.

Po przyjęciu chorego do Oddziału Intensywnej Terapii SPSZW w Gorzowie Wielkopolskim, rozpoznano u niego wstrząs septyczny. Pomimo stosowania noradrenaliny i dopaminy w rosnących dawkach, a także przetoczenia roztworów koloidów i elektrolitów nie udało się uzyskać stabilizacji ciśnienia tętniczego. Chory wymagał wentylacji wysokimi stężeniami tlenu (FiO_2 0,8). Pomimo ciągłego wlewu furosemidu obserwowano postępujący skąpomocz a następnie bezmocz. W leczeniu stosowano małe dawki hydrokortyzonu (3 x 100 mg). Kwasicę metaboliczną wyrównywano roztworem wodorowęglanu dwusodowego.

W antybiotykoterapii empirycznej zastosowano Ceftriakson 2 x 2,0 oraz Metronidazol 3 x 0,5.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzano neutropenię, (2,20 G/l), mierne podwyższone stężenie D-dimerów (411,9 μ g/l), podwyższone CRP (24,1 mg/dl). APTT było wydłużone do 75 sekund. W badaniach bakteriologicznych uzyskano jałowe posiewy krwi, natomiast z drenu z jamy otrzewnej wyhodowano *Pseudomonas aeruginosa* wrażliwy na cefalosporyny, aminoglikozydy, ciprofloksacyne i aztreonam.

W kolejnej dobie stan chorego stał się skrajnie niestabilny. Wdrożono wlew adrenaliny, przetoczono



Rycina 2. Preparat resekowanej esicy. Strzałkami zaznaczono pęcherze gazu

11 000 ml roztworów elektrolitowych i koloidowych. Wobec skrajnie ciężkiego stanu chorego rozpoczęto podawanie Drotrecoginy alfa. Do antybiotykoterapii wprowadzono dodatkowo Clindamycynę. Postępowanie to doprowadziło do poprawy stanu pacjenta. Możliwe stało się zaprzestanie wlewu adrenaliny, zmniejszenie o połowę dawki noradrenaliny, doszło też do przełomu diuretycznego. Pomimo poprawy parametrów hemodynamicznych nadal obecne były objawy sepsy: chory gorączkował do 39,8°C, a wielkość stężenia CRP we krwi wzrosła do 40,6 mg/dl. Wielkość stężenia D-dimeru zwiększyła się do 1249,9 µg/l a APTT wynosił 84 sek. W tej sytuacji postanowiono zmienić antybiotyk i w miejsce Ceftriaksonu włączono Sulperazon w dawce 2 x 2,0. Stan chorego w kolejnej dobie zasadniczo niezmienny uległ drastycznemu pogorszeniu w ciągu następnych kilkunastu godzin. Wystąpił ponowny spadek ciśnienia tętniczego niereagujący na rosnące dawki amin katecholowych, ponownie pojawił się bezmocz. Płynoterapia prowadzona była pod kontrolą włósniczkowego ciśnienia zaklinowania w płucach (PCWP) i ciśnienia w tętnicy płucnej (PAP). Przeprowadzone badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej i następująca po nim konsultacja chirurgiczna nie wniosły niczego istotnego do dalszego postępowania lekarskiego. W następnych godzinach pojawiły się jednakże objawy krwawienia z górnego odcinka przewodu pokarmowego. Odstawiono wlew Drotrecoginy alfa. Wykonano gastroscopię, która wykazała „obecność znacznej ilości krwi w przelyku. Widoczne są fragmenty martwiczej błony śluzowej przelyku - pozostała część przelyku (ok. 80%) jest pozbawiona błony śluzowej i krwawi zlewnie. W żołądku duża ilość skrzepów - odessano, nie uwiidoczniono krwawienia z żołądka. Odźwiernik i dwunastnica bez zmian. **Rozpoznanie: martwica błony śluzowej przelyku. Krwawienie z przelyku**” (Z.S.). Pomimo intensywnego leczenia chory zmarł.

Rozpoznanie końcowe: Wstrząs septyczny. Martwica i perforacja esicy z powodu skrętu. Olbrzymia odma jamy otrzewnej w wywiadzie, z uniesieniem przepony i przemieszczeniem narządów klatki piersiowej do górnego śródpiersia. Stan po resekcji esicy i wyłonieniu jelita grubego. Drenaż obu jam opłucnych. Drenaż jamy otrzewnej. Rozległa martwica śluzówki przelyku z krwawieniem. Podejrzenie perforacji przelyku z zapaleniem śródpiersia. Przewlekły zespół pozakrzepowy.

Rozpoznanie anatomopatologiczne: *Morbus basalis: Status post laparotomiam et hemicolectomiam propter perforatio sigmae in tractu pneumatosis intestinorum.**

Causa mortis: Peritonitis purulenta et septicopyemia. St. post laparotomiam et hemicolectomiam propter perforatio sigmae in tractu pneumatosis intestinorum. Peritonitis purulenta. Septicopyemia. Lien reactivus et perisplenitis purulenta. Ecchymoses recentes nucleorum basiliorum. Hypertrophia myocardii. Oedema pulmonum. Microemboliae leucocyticae peripherica (infectio pulmonis). Degeneratio parenchymatosa et necrosis centrotubularis hepatis. Oesophagitis necrosohaemorrhagica. Necrosis tubularum acuta renum.

Potwierdzone badaniem histopatologicznym nr A- 51- 58/08.

Omówienie

Rozedma pęcherzykowa jelit (*Pneumatosis cystoides intestinorum*- PI) opisana została po raz pierwszy przez Du Vernoy'a w 1730 roku [1]. Polskie badania nad tym schorzeniem publikowali Ciechanowski i Skibniewski w roku 1926 [2]. W 1952 roku Koss opisał przypadek 59-letniego pacjenta z niemal całkowitą niedrożnością odźwiernika, któremu towarzyszył niewielki wrzód trawienny tej okolicy. Badaniem sekcyjnym stwierdził on zgrupowania torbieli gazowych, które rozciągały się na znacznej długości jelita cienkiego.

Autor przeprowadził również krytyczną analizę 194 doniesień literatury medycznej, opisującej 213 przypadków pęcherzy gazowych w obrębie jamy otrzewnej, nadając tym zmianom nazwę „*pneumatosis cystoides hominis*” [3]. Po zbadaniu 919 przypadków Jamart stwierdził, że PI lokalizuje się głównie w jelicie cienkim (42%), następnie w jelicie grubym (36%) a w 22% zmienione jest zarówno jelito cienkie, jak i grube [4]. Na podstawie serii badań sekcyjnych Heng i wsp. określili częstość występowania PI na 0,03 populacji [5].

Rozedma pęcherzykowa jelit polega na gromadzeniu się gazu w obrębie ścian jelita. Patogeneza PI wiązana jest z martwicą i niedokrwieniem przewodu pokarmowego w przebiegu NEC, niedokrwieniem i zawałem jelita, sepsą i uszkodzeniem chemicznym. Przyczyn PI poszukuje się również w mechanicznym uszkodzeniu błony śluzowej przewodu pokarmowego - jatrogennym w przypadku zabiegów endoskopowych,

ale także w przebiegu choroby wrzodowej żołądka i dwunastnicy, w zwężeniu odźwiernika, w nieprzenikających urazach jamy brzusznej, w chorobie Hirschsprunga i Crohna, wrzodziejącym zapaleniu jelit, czy układowej skrobiawicy. Zwiększona przepuszczalność błony śluzowej jelit ma prowadzić do PI w przebiegu immunoterapii, GVHD, przeszczepieniu narządów i szpiku, terapii kortykoidami, chemioterapii, czy też AIDS [1,3,5]. Wreszcie patogeneza PI odnieszona jest do schorzeń układu oddechowego, takich jak astma oskrzelowa, POChP czy mukowiscydoza [1,3,5]. Bez względu na schorzenie podstawowe, w przebiegu którego występuje PI, pojawienie się gazu w obrębie ściany jelita próbują wyjaśnić dwie koncepcje. Pierwsza z nich - teoria mechaniczna - tłumaczy przedostawanie się gazu do ścian przewodu pokarmowego jego mechanicznym wtłoczeniem pod ciśnieniem poprzez uszkodzoną błonę śluzową. Pojawiający się śródściennie gaz pochodzić ma ze światła jelita, a nawet szerzyć się poprzez rozwoły przepony z uszkodzonych pęcherzyków płucnych. Druga teoria - bakteryjna - tłumaczy pojawienie się gazu w obrębie ściany jelita poprzez jego wytwarzanie przez zakażające śluzówkę jelit bakterie. Za teorią bakteryjną wydają się również przemawiać pozytywne wyniki leczenia tej choroby antybiotykami.

Również pozytywne wyniki leczenia wysokimi stężeniami tlenu, a nawet za pomocą tlenoterapii hiperbarycznej wydają się potwierdzać tę koncepcję.

Za koncepcją bakteryjną przemawiać może obecność znacznych ilości wodoru stwierdzanych w gazie zebranych z pęcherzy ściany jelita [6]. Obecność wodoru w kolekcjach gazowych jest również argumentem przeciwko teorii o pochodzeniu gazu zawartego w pęcherzach rozejmowych z układu oddechowego. Za tą koncepcją wydają się również przemawiać pozytywne wyniki leczenia tej choroby antybiotykami, wysokimi stężeniami tlenu, a nawet przy użyciu tlenoterapii hiperbarycznej.

Rozedma pęcherzykowa jelit ma zmienny przebieg - od w pełni bezobjawowego po burzliwie przebiegające i zagrażające życiu schorzenia jamy brzusznej. Nagromadzenia gazu w obrębie ściany jelit mogą być rozpoznawane na przeglądowych zdjęciach jamy brzusznej. Lepszą metodą diagnostyczną jest jednak tomografia.

Oprócz gazu zgromadzonego w obrębie ściany jelit, który można obserwować w postaci pęcherzyków, gron, ale także liniowych przejaśnień, można zauważyć

niekiedy obecność wolnego gazu w jamie otrzewnej. Towarzyszyć temu może opadnięcie wątroby, a pomiędzy wątrobą i przeponą pojawia się rąbek gazu. Wolny gaz zaobserwować można również w przestrzeni zaotrzewnowej. W kilku przypadkach odnotowano również obecność gazu w świetle żyły wrotnej [3,5].

W prezentowanym przypadku choroba rozpoczęła się od gwałtownych objawów ze strony układu oddechowego. Chory odczuwał duszność, która wystąpiła bardzo gwałtownie i była tak znacznie nasiloną, że początkowo wysuwano podejrzenie zatoru tętnicy płucnej. Zdjęcie klatki piersiowej nie rozjaśniło obrazu. Skrajnie wysokie uniesienie przepony z przemieszczeniem serca zostało zinterpretowane jako odma opłucnowa. Dopiero w drugiej kolejności drenowano jamę otrzewnej, co doprowadziło do normalizacji położenia przepony i zmniejszyło nasilenie niewydolności oddechowej.

Wykonana w kilka godzin później laparotomia uwidoczniła obraz niedrożności przewodu pokarmowego, skrętu i martwicy esicy oraz zapalenia otrzewnej. Z dostarczonego *post factum* opisu operacji wynika, że już wówczas występowały objawy pozwalające rozpoznać rozedmę pęcherzykową jelit. Niestety, dla leczących chorego w ośrodku referencyjnym świadomość tego faktu stała się możliwa dopiero po wykonaniu badania pośmiertnego.

Oceniając przebieg opisywanego przypadku nie można jednoznacznie wypowiedzieć się, który z dwóch wymienionych wyżej mechanizmów doprowadził do rozwoju rozedmy pęcherzykowej jelit. Obraz niedrożności jelita grubego z martwicą jego ściany wydaje się przemawiać za przyjęciem koncepcji mechanicznej. Z drugiej jednak strony należy przyjąć, iż w obrębie jamy otrzewnej doszło do rozwoju gwałtownie toczącego się zakażenia.

Wyhodowany z materiału pobranego z jamy otrzewnej *Pseudomonas aeruginosum* nie jest bakterią wytwarzającą znaczne ilości gazu. Nie można jednak wykluczyć zakażenia bakteriami gazotwórczymi, których nie wykryto badaniem mikrobiologicznym.

Autorzy nie potrafią wytłumaczyć mechanizmu masywnej martwicy błony śluzowej przełyku, która stała się ostateczną przyczyną śmierci chorego. Czy zmiany martwicze zostały zapoczątkowane już w momencie skrajnie wysokiego uniesienia przepony w wyniku odmy brzusznej, czy też doszło do nich w wyniku niedokrwienia w przebiegu wstrząsu? - na to pytanie nie uda się już uzyskać odpowiedzi.

Ciężka sepsa, a zwłaszcza wstrząs septyczny, nadal obarczone są znaczną śmiertelnością, mimo stosowanych ciągle doskonalonych sposobów leczenia. Wyniki badań pośmiertnych pozwoliły rozpoznać rzadki i, w odniesieniu do naszego pacjenta, śmiertelny stan chorobowy, nie dały jednak odpowiedzi, co moglibyśmy jeszcze zrobić, gdyby podobny przebieg choroby spotkał jednego z naszych przyszłych pacjentów. Wydaje się, że zastosowalibyśmy ponownie podobne leczenie. W omawianym przypadku spowodowało ono przejściową poprawę. Masywne krwawienie z odsłoniętych przez oddzielającą martwiczo zmienioną błonę śluzową ścian przelyku, pozostawia choremu ze zmianami narządowymi i układowymi wskutek wstrząsu septycznego, niewiele szans na przeżycie. Obecnie leczenie takiego stanu wzbogacilibyśmy o wczesne zastosowanie ciągłej hemofiltracji żyłno-żylniej, celem oczyszczenia krwi z toksyn bakteryjnych i endogennych oraz mediatorów stanu zapalnego. Nie dysponowaliśmy wówczas aparatem do hemofiltracji a transport do bogatszego ośrodka nie był możliwy,

nie tylko z uwagi na zwyczajowy brak wolnych miejsc w oddziałach intensywnej terapii, ale również ze względu na skrajnie ciężki stan chorego, uniemożliwiający transport.

Rzadkość występowania rozedmy pęcherzykowej jelit nie pozwoliła dotychczas wypracować standardów leczenia, stąd leczenie stosowane jest jak w ciężkich stanach septycznych. Być może, po zgromadzeniu wiedzy, opartej na opisach przypadków jak powyższy, uda się opracować doskonalszy sposób wczesnego rozpoznawania i skuteczniejszego leczenia (przy sprawniejszym przekazywaniu informacji o chorym) w przypadkach rozedmy pęcherzykowej jelit.

Adres do korespondencji:

Jacek Zajączek

Oddział Intensywnej Terapii

Samodzielny Publiczny Szpital Wojewódzki

66-415 Gorzów Wielkopolski; ul. Dekerta 1

E-mail: zajj@interia.pl

Piśmiennictwo

1. Zülke C, Ulbrich S, Graeb CJ, Hahn J, Strotzer M, Holler E, Jauch KW: Acute pneumatosis interstitialis following allogeneic transplantation - the surgeons dilemma. *Bone Marrow Transplantation* 2002; 29(9): 795-8.
2. Stachura J, Gałązka K: History and current status of polish gastroenterological pathology. *Journal of physiology and pharmacology* 2002; 54(S3): 183-92.
3. Bert Lincoln Paer: Pneumatosis intestinalis: a review. *Radiology* 1998; 207: 13-19.
4. Renneberg RJMW, Koek GH, Van Hootegem PH, Stockbrügger RW: Pneumatosis cystoides interstitialis, four cases of a rare disease. *The Netherlands Journal of Medicine* 2002; 60(1): 22-25.
5. Ho LM, Paulson EK, Thompson WM: Pneumatosis Intestinalis in the Adult: Benign to Life - Threatening Causes. *American Journal of Radiology* 2007; 188: 1604-13.
6. Hughes DTD, Gordon KCD, Swann JC, Bolt GL: Pneumatosis cystoides intestinalis. *Gut* 1966; 7: 553-7.