

Journal für
**Gastroenterologische und
Hepatologische Erkrankungen**

Fachzeitschrift für Erkrankungen des Verdauungstraktes

**Fallbericht: Pneumatosis cystoides
intestinalis - Fallbericht und
Review der Literatur, kommentiert
von T. Hinterleitner**

Abbrederis S, Freund M

Schwaighofer H, Vogel W

*Journal für Gastroenterologische
und Hepatologische Erkrankungen*

2004; 2 (2), 45-48

Österreichische Gesellschaft
für Gastroenterologie und
Hepatology

www.oeggh.at



ÖGGH

Österreichische Gesellschaft
für Chirurgische Onkologie

www.aco-asso.at

acoasso
Österreichische Gesellschaft für Chirurgische Onkologie
Austrian Society of Surgical Oncology

Homepage:

**[www.kup.at/
gastroenterologie](http://www.kup.at/gastroenterologie)**

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Indexed in EMBASE/Compendex, Geobase
and Scopus

www.kup.at/gastroenterologie

Member of the



Krause & Pacherneegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. 032035263M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

PNEUMATOSIS CYSTOIDES INTESTINALIS – FALLBERICHT UND REVIEW DER LITERATUR

ZUSAMMENFASSUNG

Die Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI), welche auch als Colitis cystica, Pseudolipomatosis, Lymphopneumatosis oder Emphysema intestinalis bezeichnet wird, ist eine Erkrankung, die mit einer Gasansammlung in der Darmwand einhergeht. Erstmals beschrieben wurde die PCI 1783 von Du Vernoi nach einer Beobachtung von „der unter äußeren und inneren Haut der Gedärme eingeschlossenen Luft“ [1]. Die Ätiologie ist nicht gänzlich geklärt, es werden mechanische, bakterielle und biochemische Ursachen diskutiert. Die Erkrankung kann bei Kindern und Erwachsenen auftreten. Die klinische Präsentation ist sehr variabel, sie verläuft in den meisten Fällen asymptomatisch.

Die PCI sollte in der Differentialdiagnose endoskopischer Befunde, die an ein mukosales Lymphom denken lassen, bedacht werden. Radiologische Verfahren sind diagnostisch. Bei symptomatischen Patienten erfolgt die Therapie mit Antibiotika wie Metronidazol über mehrere Wochen, eventuell in Kombination mit Sauerstoffgabe. Bei schweren Verläufen, wo mechanische Komplikationen im Vordergrund stehen, besteht die Therapie in der Resektion des betroffenen Darmabschnittes. Ein Therapieerfolg ergibt sich durch Sistieren der Beschwerden und sollte durch endoskopische oder radiologische Untersuchungen kontrolliert werden.

EINLEITUNG

Akute Diarrhoe ist definiert als erhöhte Stuhlfrequenz – mindestens drei Stuhlabgänge pro Tag bzw. mehr als 200 g Stuhl pro Tag –, nicht länger als vierzehn Tage andauernd. Über

Aus der Klinischen Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie und Abteilung für Radiologie 1*, Medizinische Universität Innsbruck

zwei Millionen Menschen sterben jährlich an den Folgen akuter Diarrhoe, in den USA werden pro Jahr zwischen 211 und 375 Millionen Episoden der Erkrankung registriert, einhergehend mit über 900.000 Krankenhausaufenthalten. Häufigste Ursache der Diarrhoe sind Infektionen mit Salmonellen, Shigellen und E. coli. Im Falle von hämorrhagischer Diarrhoe sollte in erster Linie an Shiga-Toxin-produzierende E. coli oder E. histolytica gedacht werden. An nichtinfektiösen Ursachen kommen v. a. Colitis ulcerosa oder Mb. Crohn, aber auch ischämische oder Pharmaka-induzierte Colitis in Betracht. Daß jedoch auch seltenere Auslöser einer hämorrhagischen Diarrhoe bedacht werden sollten, zeigt unser Fallbericht.

FALLBERICHT

Wir berichten über eine 36jährige Patientin, welche sich wegen seit ca. einem Jahr bestehenden, teils schleimigen, Blutbeimengungen im Stuhl mit gesteigerter Stuhlfrequenz an unsere Ambulanz wandte. Es bestanden keinerlei Bauchschmerzen, kein Fieber oder andere Beschwerden. An Vorerkrankungen war ein Typ I-Diabetes mellitus bekannt.

Folgende pathologische Laborwerte wurden erhoben: Gammaglobuline 1,64, Glukose 279, HbA_{1C} 6,9, Bilirubin ges. 1,52, Transferrin 178 mg/dl, Transferrinsättigung 60 %. Alle anderen laborchemischen Befunde, insbesondere die Entzündungsparameter, lagen im Normbereich. Stuhlkulturen auf Salmonella, Shigella, Campylobacter jejuni und Clostridium difficile mit Toxin A, B waren negativ. Die Abdomensonographie ergab unauffällige Befunde. Die Gastroskopie zeigte eine kleine axiale Hiatushernie mit unauffälliger Histologie aus Ösophagus, Magen und Duodenum. In der Koloskopie imponierte im distalen bis mittleren Rektum ein nicht-steno-

sierender, semizirkulärer multipolypoid wachsender Tumor mit polsterartiger Schleimhautverdickung im Sigma. Die Läsionen waren oberflächlich teilweise exulzeriert (Abbildung 1 a, b, c). Der restliche Darm war unauffällig. Aufgrund der Makroskopie wurde der Verdacht auf ein Lymphom des Kolons formuliert. Die histologische Aufarbeitung ergab jedoch eine hyperplastische Dickdarmmukosa ohne Hinweis auf Entzündung, Malignität oder Lymphom.

Daraufhin wurde eine computertomographische Untersuchung zum „Staging“ veranlaßt, hierbei ließ sich keine Raumforderung nachweisen, wohl aber eine kurzstreckige Pneumatosis im Colon sigmoideum (Abbildung 1 d, e). Eine Kontrollendoskopie mit Histologie bestätigte die Befunde.

In Zusammenschau der Befunde wurde die Diagnose *Pneumatosis coli* gestellt. In unserem Falle scheint es sich um die sekundäre Form der Erkrankung zu handeln, da ein Zusammenhang mit einem seit 20 Jahren bestehenden Typ I-Diabetes mellitus vermutet werden muß. Als ursächlich werden Motilitätsstörungen angenommen, wie auch bei Assoziation von PCI mit Mb. Hirschsprung oder idiopathischem Megakolon. Nach einer zweiwöchigen Therapie mit 3 x 500 mg Metronidazol täglich kam es zu einer völligen Normalisierung der Klinik und Endoskopie.

DISKUSSION

Eine Aussage über die Inzidenz der PCI zu treffen ist schwierig, da die meisten Fälle asymptomatisch verlaufen und so keine klinische Beachtung finden [2]. In der englischen Literatur gibt es ca. 1000 publizierte Fälle, in Japan wurde ungefähr 500 Krankheitsfälle veröffentlicht.

Es wird zwischen einer primären und einer sekundären Form der PCI unter-

schieden, in 85 % der Fälle handelt es sich um die sekundäre Formen [3–5]. Es sind sowohl intestinale (entzündliche Erkrankungen, Magen-Darm-Stenosen, Motilitätsstörungen, Malabsorptionssyndrome) als auch extraintestinale (Lungenemphysem, Asthma, cystische Fibrose, AIDS, CMV-Infektionen, Leukämien und Sklerodermie) Erkrankungen bekannt, die mit einer sekundären PCI assoziiert sein können, ebenso wie iatrogene Faktoren (Endoskopie, intestinale Anastomosen, Chemotherapie, immunsuppressive Therapie) [3, 6, 7]. Bei Kindern tritt die PCI meist sekundär zu nekrotisierender Enterokolitis auf, findet sich submukös und ist mit schlechter Prognose vergesellschaftet [8]. Im Erwachsenenalter tritt die Erkrankung eher subserös auf, häufigstes Auftreten liegt zwischen der fünften und achten Dekade [9, 10], Männer sind dreimal häufiger als Frauen betroffen.

Zur Pathogenese der Erkrankung gibt es drei Hypothesen: die mechanische, die bakterielle und die biochemische Theorie; außerdem werden noch neoplastische und Ernährungsfaktoren diskutiert.

Bei der mechanischen Hypothese gelangt Luft durch Schleimhautverletzungen in die Darmwand [11]. Möglich wäre auch ein Eintritt von Luft über den Alveolartrakt in die Darmwand infolge alveolärer Rupturen [3]. Dies wäre eine potentielle Erklärung für die Assoziation der PCI mit chronisch obstruktiver Lungenerkrankung [11]. Für die These der mechanischen Genese sprechen tierexperimentelle Modelle [6]. Bei der bakteriellen Theorie wird angenommen, daß gasbildende Bakterien (z. B. *Clostridium perfringens*) in die Darmwand eindringen und dort Zysten bilden. Auch dies konnte im Tierversuch reproduziert werden [12]. Die biochemische These macht eine exzessiv vermehrte intraluminale Gasbildung durch Fermentierung von Kohlenhydraten u. ä. für die Entstehung der PCI verantwortlich [13].

Häufigster Manifestationsort der PCI im Dickdarm sind das Sigma und Colon descendens. In 42 % der Fälle wurde ein isolierter Befall des Dünndarm beschrieben, alleiniger Befall des Kolons tritt in 36 % der Fälle auf, gemeinsamer Befall von Dün- und Dickdarm in 22 %. Prinzipiell kann sich die Krankheit in jedem Abschnitt des Gastrointestinaltraktes manifestieren, in seltenen Fällen auch extraintestinal [3, 14]. Die Zysten finden sich in Mukosa, Submukosa, Subserosa oder allen drei Schichten, wobei subseröse Zysten eher im Dünndarm und submuköse Zysten eher im Dickdarm auftreten [15].

Die PCI kann durch verschiedene radiologische Untersuchungen, wie Übersichtsaufnahmen des Abdomen, Kontrastmitteluntersuchungen, Ultraschall, CT oder MRI, aber auch endoskopisch diagnostiziert werden. Bei betroffenen Patienten zeigen sich die Luftansammlungen in zwei Dritteln der Fälle bereits in der Abdomenübersicht [16, 17]. Umlagerung des Patienten hilft zur Unterscheidung zwischen PCI und intraluminale Luft [18]. Zur Diagnosesicherung werden Barium-Kontrastaufnahmen und CT herangezogen. Endoskopisch präsentieren sich die Zysten meist als breitbasige polypoide Tumoren, wobei zur Unterscheidung zwischen Polypen oder Tumoren und PCI das sog. „cushion sign“ dient, d. h. die Zysten sind eindrückbar und kollabieren nach Punktion (teilweise hörbar) [19].

Die Klinik der PCI ist unspezifisch, in den meisten Fällen bleiben die Patienten asymptomatisch. Wenn die Erkrankung symptomatisch wird, sind die Beschwerden abhängig vom Ort der Manifestation. Bei Befall des Dünndarmes treten in symptomatischen Fällen meist Erbrechen, Bauchschmerzen, Gewichtsverlust und wäßrig-schleimige oder blutige Durchfälle auf. Ist der Dickdarm betroffen, manifestiert sich die Krankheit eher mit Diarrhoe, Hämatochezie, Bauchschmerzen oder Obstipation [17]. In ca. 3 % der Fälle wird der

Verlauf der PCI durch Komplikationen wie Invagination, Ileus, Perforation, Blutung oder Volvulus bestimmt [4, 6, 14, 20]. Eine spontane Rückbildung der Zysten wurde in ca. 50 % der Fälle beobachtet [21].

Eine Therapie der PCI ist nur bei symptomatischen Patienten sinnvoll. In nicht lebensbedrohlichen Fällen erfolgt die Behandlung durch konservative Therapie. Hierbei empfiehlt sich die Kombination von Sauerstoffapplikation mit Gabe von Metronidazol. Bereits seit 1973 erfolgt die Behandlung der PCI durch Sauerstoffgabe [22]. Es werden zwei verschiedene Möglichkeiten der Wirkung des Sauerstoffs angenommen. Zum einen wirkt der Sauerstoff toxisch auf gasbildende Bakterien, indem durch die hohen Sauerstoffpartialdrücke ungünstige Milieubedingungen für Vermehrung und Gasproduktion der Bakterien geschaffen werden [3]. Andererseits befindet sich in den Zysten primär kein Sauerstoff, sondern Stickstoff und Kohlenmonoxid. Durch hohe Konzentrationen von eingeatmetem Sauerstoff wird nun der Sauerstoffpartialdruck im venösen Blut erhöht und der Partialdruck von Stickstoff und Kohlenmonoxid herabgesetzt, so daß ein Diffusionsgradient durch die Zystenwand entsteht und die Zystengase werden über das Blut resorbiert und abgeatmet [23–25].

Da anaerobe Bakterien als Verursacher der PCI in Frage kommen, wird die Sauerstoffapplikation mit der Gabe eines Antibiotikums, idealerweise Metronidazol, bei Unverträglichkeit Ampicillin, Tetracyclin oder Vancomycin, kombiniert. Über die Dauer der antibiotischen Therapie finden sich in der Literatur verschiedene Empfehlungen, von sechs Wochen bis zu drei Monaten [26–28]. Ein anderer konservativer (experimenteller) Therapieansatz ist das Einhalten einer Diät, welche die Darmflora beeinflussen sollte [29]. Bei lebensbedrohlichen Zuständen oder Fällen, welche auf konservative Therapie nicht ansprechen, oder bei Entwick-

lung von Komplikationen wie Obstruktion, Blutung oder Perforation ist die chirurgische Therapie indiziert, welche in der Resektion des betroffenen Darmsegments besteht. Die endoskopische Behandlung durch Punktion und Sklerotherapie kommt für Patienten mit mechanischen

Komplikationen durch Obstruktion und Kontraindikation gegen Operation in Frage [30].

Literatur:

1. Du Vernoit JG. Anatomische Beobachtung der unteren äußeren und inneren Haut der Gedärme eingeschlossenen Luft. Physikalisch medizinische Abhandlung. Acad Wissensch Petersb 1783; 2: 182.

Petersb 1783; 2: 182.

2. Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohrmann CA. Pneumatosis intestinalis: A review. Am J Gastroenterol 1995; 90: 1747.

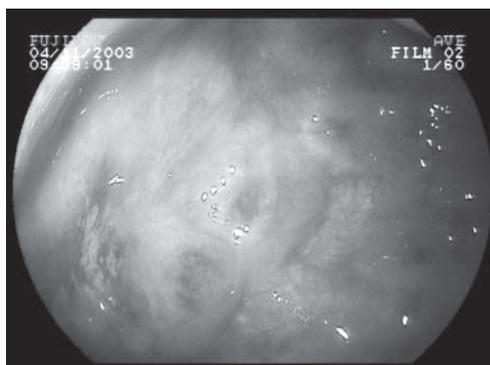
3. Karl T. Pneumatosis cystoides coli – eine seltene Differenzialdiagnose in der Koloskopie. Zentralbl Chir 2003; 128: 333–35.

4. Galundiuk S, Fazio VW. Pneumatosis cystoides intestinalis: a review of the literature. Dis Colon Rectum 1986; 29: 358–63.

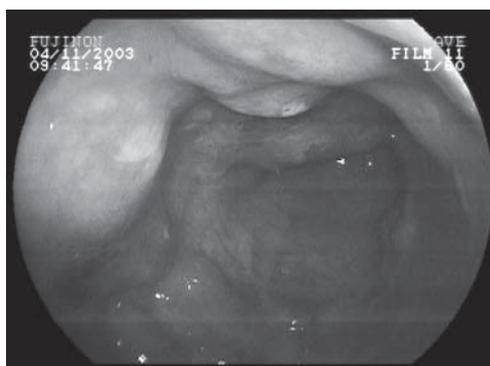
Abbildung 1: Die Abbildungen auf der linken Seite zeigen die endoskopischen Befunde bei der Erstuntersuchung mit flach polypösen, teilweise exulzerierten (a) Rektum-Schleimhautverdickungen, die nach proximal im Sigma (b, c) abnehmen. Die Abbildungen auf der rechten Seite (d, e) zeigen die computertomographischen Befunde der Luftsinschlüsse (schwarz) in die Darmwand des Rektums und Sigmas (der Pfeil markiert ein besonders prominentes Beispiel).



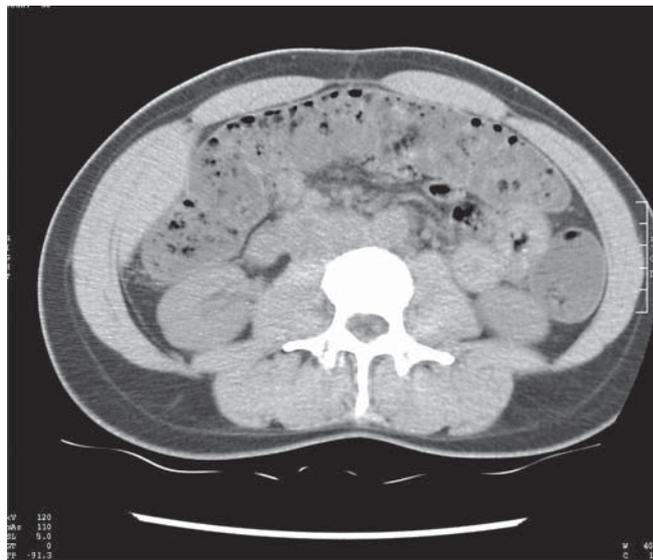
a)



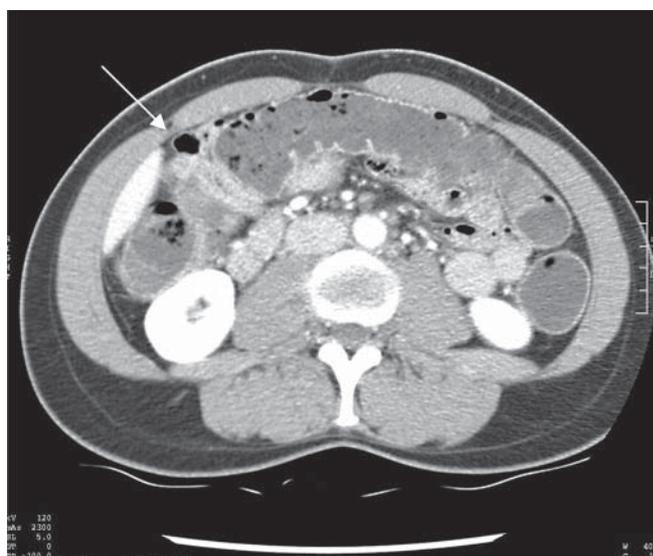
b)



c)



d)



e)

5. Kuntz HD. Gaszysten in der Darmwand. MMW 1987; 129: 83–6.
6. Koss, L. Abdominal gas cysts. An analysis with a report of a case and a critical review of the literature Arch Pathol 1952; 53: 523–49.
7. Knechtle SJ, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. Ann Surg 1990; 212: 160.
8. Goldberg E, Lamont JT. Pneumatosis intestinalis. UpToDate, March 2003.
9. Shimanuki K et al. Pneumatosis intestinalis in the small bowel. Surg Today 2001; 31: 246–9.
10. Yale CE, Balish E. Pneumatosis cystoides intestinalis. Dis Colon Rectum 1975; 19: 107–11.
11. Kay-Butler JJ. Interstitial emphysema of the caecum. Gut 1962; 3: 267–8.
12. Yale CE, Balish E, Wu JP. The bacterial etiology of pneumatosis cystoides intestinalis. Arch Surg 1974; 109: 89.
13. Sartor RB, Murphy ME, Rydzak E. Miscellaneous inflammatory and structural disorders of the colon. In: Yamada T, Alpers D, Laina L et al (eds). Textbook of Gastroenterology, Third edition, Lippincott Williams Wilkins, Philadelphia, 1999; 1877.
14. Bartsch D, Nies C, Klotter HJ, Barth P, Walthers E, Rothmind M. Pneumatosis coli – eine seltene Ursache des Invaginationssileus beim Erwachsenen. Chirurg 1993; 64: 349–52.
15. Jamart J. Pneumatosis cystoides intestinalis. A review of the literature. Dis Colon Rectum 1986; 29: 358.
16. Mehta SN, Friedman G, Fried GM, Mayrand S. Pneumatosis cystoides intestinalis: Laparoscopic features. Am J Gastroenterol 1996; 91: 2610.
17. Jamart J. Pneumatosis cystoides intestinalis. A statistical study of 919 cases. Acta Hepatogastroenterol 1979; 26: 419.
18. Nakamura K, Ohmori Y, Okamoto M, et al. Renal transplan recipient experiencing pneumatosis cystoides intestinalis: a case report. Transplantation Proceedings 2003; 35: 297–9.
19. Varano V, Bonnano C. Colonoscopic findings in pneumatosis cystoides intestinalis. Am J Gastroenterol 1973; 59: 353.
20. Gillon J, Holt S, Sircus W. Pneumatosis coli and sigmoid volvulus: a report of 4 cases. Br J Surg 1979; 66: 802–5.
21. Bloch C. The natural history of pneumatosis coli. Radiology 1977; 123: 311–4.
22. Forgacs P, Wright PH, Wyatt AP. Treatment of intestinal gas cysts by oxygen breathing. Lancet 1973; 1: 579–82.
23. Read NW, Al-Janabi MN, Cann PA. Is raised breath hydrogen related to the pathogenesis of pneumatosis coli? Gut 1984; 25: 839.
24. Florin T, Hills B. Does counterperfusion supersaturation cause gas cysts in pneumatosis cystoides coli, and can breathing heliox reduce them? Lancet 1995; 345: 1220.
25. Levitt M, Olsson S. Pneumatosis cystoides intestinalis and high breath H₂ excretion: Insight into the role of H₂ in this condition. Gastroenterology 1995; 108: 1560.
26. Ellis BW. Symptomatic treatment of primary pneumatosis coli with metronidazole. Br Med J 1980; 280: 763.
27. Tak PP, Van Duinen CM, Bun P, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis in intestinal pseudoobstruction. Resolution after therapy with metronidazole. Dig Dis Sci 1992; 37: 949.
28. Jauhonen P, Lethola J, Karttunen T. Treatment of pneumatosis coli with metronidazole. Dis Colon Rectum 1987; 30: 800–1.
29. Van der Linden W, Marsell R. Pneumatosis cystoides coli associated with high H₂ excretion. Treatment with an elemental diet. Scand J Gastroenterol 1979; 14: 173.
30. Johansson K, Lindstrom E. Treatment of obstructive pneumatosis coli with endoscopic sclerotherapy: Report of a case. Dis Colon Rectum 1991; 34: 94.

Korrespondenzadresse:

Univ.-Prof. Dr. Wolfgang Vogel
 Universitätsklinik für Innere Medizin
 A-6020 Innsbruck, Anichstraße 35
 E-mail: wolfgang.vogel@uibk.ac.at

Anhang: Fachkommentar

Die Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) wird als Gasansammlung in der Submukosa oder der Subserosa der Darmwand im Abdomen-leer-Röntgen, im CT-Abdomen und in der Laparoskopie beschrieben. Dieser Befund ist unspezifisch und tritt bei höchst unterschiedlichen Erkrankungen auf. Zumeist ist der Dünndarm betroffen, aber auch ein isolierter Dickdarmbefall ist beschrieben. Freie Luft im Abdomen durch Ruptur subserosaler Luftansammlungen wird bei PCI häufig beobachtet und stellt bei fehlender zusätzlicher Klinik keine Indikation zur Laparotomie dar.

Im Fallbericht wird bei einer 36jährigen Patientin mit Diabetes Typ I ein Befall des Rektums beschrieben. Es liegen keine weiteren Erkrankungen vor. Die Klinik mit Blutbeimengungen im Stuhl über ein Jahr spricht gegen

eine Infektion und weist auf eine chronische Erkrankung hin. Die fehlende Gewichtsabnahme bei deutlich erhöhter Stuhlfrequenz spricht für eine Erkrankung des distalen Kolons. In der Differentialdiagnose werden infektiöse Ursachen ausgeschlossen. Der polypöse Tumor in der Koloskopie mit entsprechender Histologie war in diesem Fall nicht schlüssig. Erst im CT-Abdomen und einer weiteren Koloskopie/Histologie wird die Diagnose einer PCI gestellt. Der Therapieversuch mit Metronidazol ist erfolgreich. Die Läsion heilt vollständig aus.

Da ätiologisch Motilitätsstörungen diskutiert werden, wären Hinweise auf die regelrechte Defäkation der Patientin hilfreich. Eine Outlet-Dysfunktion als Ätiologie ist durchaus möglich. Auch das Vorliegen einer distalen chronische entzündlichen

Darmerkrankung (Morbus Crohn) sowie seltener einer Colitis cystica profunda (CCP) und ein Solitary rectal ulcer (SRUS) kommen klinisch bei der Patientin als Differentialdiagnose in Frage.

Die PCI ist ein klinisches Zeichen und keine Diagnose. Die Behandlung der Grunderkrankung mit zusätzlichen Symptomen bestimmt das therapeutische Vorgehen. Oft verschwindet die PCI vollständig ohne Therapie und selbst bei spontanem Pneumoperitoneum ist eine Intervention nicht erforderlich.

Korrespondenzadresse:

Univ.-Prof. Dr. Thomas Hinterleitner
 Medizinische Universitätsklinik Graz
 A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15
 E-mail: thomas.hinterleitner@uni-graz.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)