

Schatzki halkası ile birlikte olan plummer - vinson sendromu: Bir olgu sunumu

Coexistence of plummer - vinson syndrome with schatzki ring: A case report

Gülçin GÜNGÖR¹, Yasemin ODABAŞ², Reşat DABAK², Can DOLAPÇIOĞLU³, Oya Uygur BAYRAMIÇLI³

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim Araştırma Hastanesi Dahiliye Kliniği¹, Aile Hekimliği Bölümü², Gastroenteroloji Bölümü³, İstanbul

Plummer-Vinson Sendromu, disfaji, demir eksikliği anemisi ve proksimal özofagus webleri ile seyreden, nadir görülen bir sendromdur. Schatzki halkası ise distal özofagusta görülen özofagusa ait nadir bir patolojidir. Biz kliniğimize disfaji ile başvuran ve hem proksimal özofagusta web hem de Schatzki halkası tanısı alan bir olgumuzu sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Schatzki halkası, plummer - vinson sendromu

Coexistence of Plummer- Vinson syndrome with Schatzki ring in a patient with dysphagia, iron deficiency anemia and esophageal webs and its occurrence is extremely rare. Schatzki ring is another rare disease of the esophagus. Herein, we report a case with Plummer-Vinson Syndrome and Schatzki ring presenting with dysphagia and anemia.

Key words: Plummer - vinson, syndrome schatzki ring

GİRİŞ VE AMAÇ

Plummer-Vinson (Paterson-Brown-Kelly) sendromu disfaji, demir eksikliği anemisi ve özofagus webleri ile seyrederek (1, 2). Sıklığı hakkında kesin bir bilgi olmamakla birlikte son derece nadir görülür (3). Yine, Schatzki halkası özofagusa ait nadir görülen bir patolojidir (4). Biz burada anemi ve disfaji ile başvuran ve proksimal özofagial web ve Schatzki halkası tanısı alan bir olgumuzu sunuyoruz.

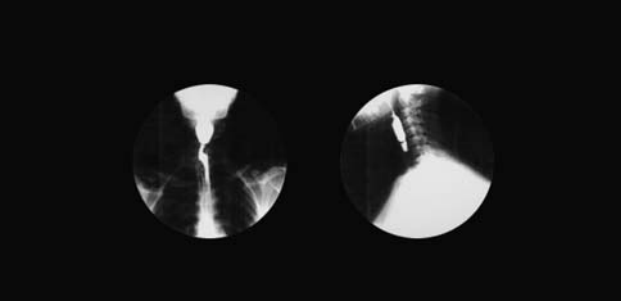
OLGU

Otuz dokuz yaşında bayan hasta, boğazında takılma hissi ve yutma güçlüğü şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Anamnezinde bu şikayetlerinin yaklaşık 1 yıldır devam ettiğini ve yutma güçlüğü'nün daha önce katı gıdalara karşı olurken son 6 aydır şiddetinin artarak ve hem katı hem sıvı gıdalara karşı olduğunu ve bu yakınmalarına halsizlik ve yorgunluk yakınmalarının da eklendiğini ifade etti. Fizik muayenesinde, kan basıncı: 120/70, nabız: 82/dak ritmik, solunum: 18/dak., ateş: 36,7°C, konjunktiva soluk izlendi. Kardiyovasküler sistem, solunum sistemi ve diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar tetkiklerin-

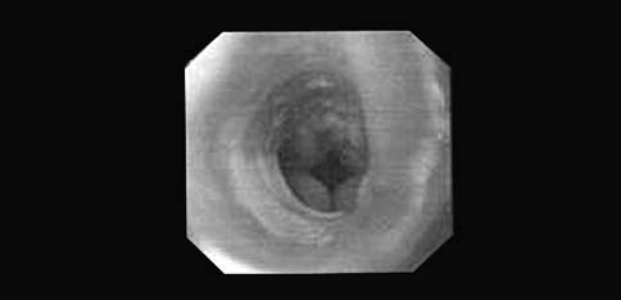
de: Hb: 7,0 g/dl, Hct: %25,2, MCV: 60,6 fL, MCH: 16,8 pg, MCHC: %27,8, trombosit: 465000/uL, beyaz küre: 5560/ uL, Serum Demiri: 10 g/dl, total demir bağlama kapasitesi: 431µg/ dl, Ferritin: 2,28 ng/ml, B12 vitamini: 230,3 pg/ mL biyokimya normal, TFT normal, koagülasyon parametreleri normal, gaitada gizli kan (-) tespit edildi. CRP: <3,19 mg/dL, sedimentasyon: 30, periferik yaymada eritrosit morfolojisi hipokrom mikrositer, anizositoz, poiklositoz özellikte, demir eksikliği anemisi ile uyumluydu. Hastaya günlük 150 mg oral demir replasman tedavisi başlandı.

Baryumlu özofagus grafisinde proksimal özofagus ön duvarında lümeneye uzanım gösteren lineer dolum defekti izlendi. Parsiyel web yada fibrotik band olarak değerlendirildi (Resim 1).

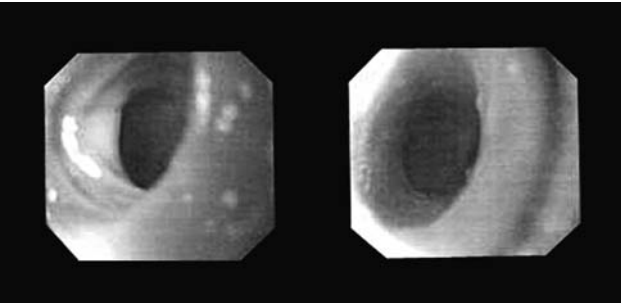
Yapılan üst GIS endoskopisinde özofagus proksimalinde lümeni kısmen daraltan web görüldü (Resim 2). Özofagus distalinde ise Schatzki halkası görüldü (Resim 3). Hasta, Plummer-Vinson sendromu ve Schatzki halkası olarak değerlendirildi. Proksimal özofagustaki web endoskopik olarak yırtılarak geçildi. Üst GIS endoskopisinde mide antrumundan alınan biyopside kronik aktif gastrit saptandı, Hp negatifti.



Şekil 1. Özofagus grafisinde üst özofageal web izleniyor



Şekil 2. Üst özofageal web'in endoskopik görünümü



Şekil 3. Schatzki halkası

Oral demir replasmanına ek olarak günlük 30 mg PPI tedaviye eklendi. Hastamızın 1. ay kontrolünde disfaji şikayetinin olmadığı, halsizlik ve yorgunluk gibi semptomlarının gerilediği belirlendi.

TARTIŞMA

Plummer- Vinson sadece web ile değil, özofagus striktürü ile birlikte de olabilir (7). Plummer- Vinson (Paterson- Brown- Kelly) sendromu disfaji, demir eksikliği anemisi ve özofagus webleri ile seyrederek ve ilk olarak 1912'de tarif edilmiştir (1, 2). Sıklığı hakkında kesin bir bilgi olmamakla birlikte, günümüzde gelişmiş ülkelerde beslenme kalitesindeki artış ve demir eksikliği anemisinin erken tanımı ve tedavisi sonucu son derece nadir görülür (3). Sıklıkla 40-70 yaş arası orta yaşlı beyaz ka-

dınlarda görülmekle birlikte, adolesan ve çocuklarda da rapor edilmiştir (5, 6). Bizim olgumuz da bu bulgularla uyumlu 39 yaşında bir kadındı.

Disfajiye neden olan Plummer-Vinson Sendromu'nun ayırıcı tanısında diğer disfajiye neden olan özofagus tümörleri, iyi huylu darlıklar ve özofagus halkaları akılda tutulmalıdır (3). Schatzki halkası özofajit, hiatus hernisi ve Barrett özofagus'a bağlı olarak görülebilen nadir bir lezyondur (7, 8). Olgumuzda görülen Schatzki halkasının etyolojisinde bu nedenler radyolojik, endoskopik ve patolojik olarak saptanmadı. Olgumuzun özelliği, her ikisi de son derece nadir görülen Plummer-Vinson Sendromuna bağlı proksimal özofagus webi ile birlikte distal özofagusta Schatzki halkasının bir arada görülmesidir.

Plummer-Vinson Sendromu'nda özofagus webleri, baryumlu özofagografi ve endoskopi ile kolayca saptanır (3, 6). Olgumuzda da bu yöntemlerle proksimal web ve distal Schatzki halkası belirlendi.

Literatürde, Plummer-Vinson Sendromu'nun, demir replasmanı ve mekanik dilatasyon ile kolayca tedavi edilebildiği ve prognozunun çok iyi seyrettiği belirtilmektedir (3). Tek başına demir replasmanı ile dahi bir çok olguda disfajinin gerilediği gösterilmiştir (6). Bununla birlikte, demir replasmanına yanıt vermeyen özofagus weblerine bağlı şiddetli darlıklarda, endoskopik yırtma veya dilatasyonun uygulanması gerektiği bildirilmiştir (3). Bizim olgumuzda, günlük 150 mg oral demir preparatı başlandı ve tanısız amaçlı gastroduodenoskopi sırasında proksimal web ve distal halka mekanik olarak yırtılarak geçildi. Hastamızın 1. ay kontrolünde disfaji şikayetinin olmadığı belirlendi.

Plummer-Vinson Sendromu'nun farinks ve özofagusun skuamoz hücreli karsinomları ile ilişkili olduğunu bildiren ve yakın takip öneren yayınlar mevcuttur (3, 6).

Servikal tip disfajiye neden olan webler genellikle iyi huyludur. Disfaji ile başvuran hastaların %5-15'inde webler olabilir. Web membranları kırılabilir olmakla birlikte özofagus dilatasyon tedavisine iyi cevap vermektedir (9). Plummer-Vinson Sendromunda web formasyonu mevcutsa, hematolojik değerler normal olsa dahi demir tedavisi gerekli olabileceğini belirten yayınlar vardır (10, 11). Plummer-Vinson'da sadece üst özofageal webler tarif edilmiştir. Bunlarda distal özofagusta ringler görülmez.

Schatzki halkası ise eozinofilik özofajit, reflü hastalığı ile ilişkili olarak görülebilir. Proton pompa inhibitörlerine ve dilatasyona cevap verse de; eozinofilik özofajitte tedaviye yanıt iyi değildir (7, 8).

Tedavi seçenekleri buji dilatasyonu, balon dilatasyonu ve endoskopik insizyondur. Mann ve arkadaşlarının 104 hastada 7 yılda yaptığı bir çalışmada tek seans buji dilatasyonunun etkinliği incelenmiş, hastaların %8,6'sında redilatasyon gerekmiştir (12).

Buji dilatasyon sonrası nüks sık olmaktadır. Bu

nedenle buji dilatasyonu sonrası nüks olanlarda halkanın endoskopik insizyonu önerilmektedir. Di Sano ve arkadaşlarının 11 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada hastalara ortalama 3 kez dilatasyon yapılmış, sonrasında 7 tanesine tekrar dilatasyon veya insizyon uygulanmıştır. İnsizyon yapılan hastalarda disfaji belirgin bir şekilde düzelmiş ve disfajisiz dönemin süresi uzamıştır (13).

Bizim hastamızda hem Plummer-Vinson sendromuna sekonder özafagial web hem de Schatzki halkasının birlikte olması ilginç ve nadir görülebilen bir durum oluşturmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Plummer S. Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm). A report of ninety one cases. *J Am Med Assoc* 1912;58:2013-5.
2. Vinson PP. A case of cardiospasm with dilatation and angulation of the esophagus. *Med Clinics North Am* 1919;3:623-7.
3. Novacek G. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2006;15;1:36.
4. Hay JM. Some rare diseases of the esophagus (author's transl) *Sem Hop* 1979;8-15;55(17-18):918-24. French.
5. Wynder EL, Hultberg S, Jacobsson F, Bross IJ. Environmental factors in cancer of the upper alimentary tract. A Swedish study with special reference to Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) syndrome. *Cancer* 1957;10:470-82.
6. Hoffmann RM, Jaffe PE. Plummer-Vinson syndrome. A case report and literature review. *Arch Intern Med* 1995;155:2008-111.
7. Mitre MC, Katzka DA, Brensinger CM, et al. Schatzki ring and Barrett's esophagus: do they occur together? *Dig Dis Sci* 2004;49:770-3.
8. Nurko S, Teitelbaum JE, Husain K, et al. Association of Schatzki ring with eosinophilic esophagitis in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;38:436-41. Erratum in: *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39:107.
9. Atmadzitis K, Papaziogas B, Pavlidis T, et al. Plummer-Vinson syndrome. *Dis Esophagus* 2003;16:154-7.
10. Dantas RO, Vilanova MG. Esophageal motility impairment in Plummer-Vinson syndrome. Correction by iron treatment. *Dig Dis Sci* 1993;38:968-71.
11. Bredenkamp JK, Castro DJ, Mckel RA. Importance of iron repletion in the management of Plummer-Vinson syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990;90:51-4.
12. Mann NS. Single dilatation of symptomatic Schatzki ring with a larger dilator is safe and effective. *Am J Gastroenterol* 2001;96:3448-9.
13. Disano JA, Pedersen PJ, Bichis-Canoutas C, et al. Incision of recurrent distal esophageal (Schatzki) ring after dilatation. *Gastrointest Endosc* 2002;56:244-8.