

Plummer-Vinson sendromu için alışılmadık yaş ve cinsiyet: Olgu bildirimi

An unusual age and gender for Plummer-Vinson syndrome: Case report

Bülent KANTARÇEKEN¹, Ali ÇETINKAYA¹, Çağatay ÇİTİRİK²

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı¹, İç Hastalıkları Anabilim Dalı², Kahramanmaraş

Plummer-Vinson sendromu sıklıkla erişkin bayanlarda olmak üzere nadiren de adölesan yaş grubunda görülen demir eksikliği anemisi, disfaji ve üst özofagusta web ya da weblerle karakterize klinik bir durumdur. Demir replasmanı sıklıkla disfajiyi azaltmasına rağmen hastaların bazılarında dilatasyon tedavisi gerekmektedir. Sendromun başlıca klinik önemi, malign tümör ve striktür gibi disfaji nedenleri ile ayırıcı tanıya girmesidir. Bu sendrom, postkrikoid karsinom insidansını artırdığı için endoskopik takip önerilir. Sendrom, sıklıkla 40-70 yaş kadınlarda görülse de tüm dünya literatüründe 14-19 yaş grubu arası çok az olgu bildirilmiştir. Halsizlik, çabuk yorulma, yutma güçlüğü şikayetleriyle gelen ve plummer-vinson için nadir rastlanan 16 yaşındaki erkek olgumuzu sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: Plummer-Vinson, disfaji, anemi, özofajial web

Plummer-Vinson syndrome is a clinical entity seen commonly in adult women and rarely in adolescence and childhood, and is characterized by dysphagia, iron deficiency, anemia and the presence of esophageal web or webs. Although iron replacement generally improves dysphagia, dilatation may be required in some patients. The main clinical importance of the syndrome consists in its differential diagnosis from other causes of dysphagia, e.g. malignant tumors or strictures, especially when dysphagia is the dominant presenting symptom. Endoscopic follow-up is required for increased risk of postcricoid cancer incidence. Plummer-Vinson syndrome occurs most frequently in women aged 30–70 years. To our knowledge, there are very few cases between 14-19 years of age reported in the literature. We present a 16-year-old male Plummer-Vinson case who admitted with weakness, fatigue and dysphagia.

Key words: Plummer-Vinson, dysphagia, anemia, esophageal web

GİRİŞ

Plummer-Vinson sendromu (PVS) disfaji, üst özofajial web ve demir eksikliği anemisi ile karakterizedir. 1912 yılında Plummer özofagusta anatomik stenoz olmadan diffüz dilatasyon ve üst özofagusta stenozla karakterize 21 hasta bildirmiştir (1). 7 yıl sonra (1919'da) Vinson başka bir özofajial angüstasyon vakası tarif etti ve bunu Plummer'in daha önce rapor ettiği tanıma atfetti (2). Paterson ve Kelly; anemi, demir eksikliği, disfaji, glossit, cheilitis ve koilonychia özellikleri ile bilinen bu sendromu ilk kez tanımlamışlardır (3, 4).

Özofageal webler ince ve transvers yapıda ve özofagus lümenine doğru uzanırlar. Tek veya multipl olabilirler. Bu sendromun ve özofageal weblerin etyopatogenezi tam olarak ortaya konamamıştır. Fakat genetik, çevresel, nütrisyonel, immunolojik ve infeksiyöz gibi nedenlerin rol oynadığı düşünülmektedir.

Tanı klinik olarak, kronik demir eksikliği anemisi ile ilişkili disfaji ile konur. Bu semptomları gösteren hastaların yalnızca radyolojik ve endoskopik olarak %10'unda özofageal webler gözlenmektedir. Özofagoskopi ve baryumlu özofagus grafisi ile webler görüntülenebilir. Fakat ileri derecede darlığın olduğu durumlarda özofagoskopi oldukça zor olabilir. Olguların çoğunda oral demir tedavisi, anemi düzelmeden disfaji semptomlarını iyileştirmektedir. Fakat persistan disfajili aşırı semptomatik hastalarda endoskopik dilatasyon veya web rüptürü gerekebilir (5). Özofageal ve faringeal kanser riskini artırsa da genelde prognoz iyidir. Literatürde sadece 9 tane çocuk veya adölesan PVS olgusu bildirildiğini gözlemledik. Bu bilgiler ışığı altında PVS'lu 16 yaşındaki erkek olgumuzu sunmayı amaçladık.

ren hastaların yalnızca radyolojik ve endoskopik olarak %10'unda özofageal webler gözlenmektedir. Özofagoskopi ve baryumlu özofagus grafisi ile webler görüntülenebilir. Fakat ileri derecede darlığın olduğu durumlarda özofagoskopi oldukça zor olabilir. Olguların çoğunda oral demir tedavisi, anemi düzelmeden disfaji semptomlarını iyileştirmektedir. Fakat persistan disfajili aşırı semptomatik hastalarda endoskopik dilatasyon veya web rüptürü gerekebilir (5). Özofageal ve faringeal kanser riskini artırsa da genelde prognoz iyidir. Literatürde sadece 9 tane çocuk veya adölesan PVS olgusu bildirildiğini gözlemledik. Bu bilgiler ışığı altında PVS'lu 16 yaşındaki erkek olgumuzu sunmayı amaçladık.

OLGU

Yaklaşık 10 yıldan beri katı gıdalara karşı yutma güçlüğü şikayeti olan 16 yaşındaki erkek hasta, son 6 ayda yutma güçlüğünün daha da artması

nedeni ile hastanemize başvurdu. Özgeçmiş sorulmasında, uzun süredir anemisi olduğu ve anemi için yeterli tedavi almadığı öğrenildi. Aynı zamanda uzun süredir iştahsızlık semptomu olduğu ve disfajinin artması ile iştahsızlığın daha da kötüleştiği öğrenildi. Soygeçmişinde herhangi bir özellik bulunmayan hastanın fizik incelemesinde; solukluk ve kaşık tırnak görüntüsü ve hafif gelişme geriliği dışında patolojik bulgu yoktu.

Laboratuvar incelemesinde, hemoglobin: 7,9 gr/dL (normal sınır; 12-14 g/dL); hematokrit %27 (normal sınır; % 35-44); ortalama korpuskuler hacim (MCV): 50.9 fL (normal değer: 83-92 fL); lökosit ve trombosit değerleri normaldi. Serum demir 4 µg/dL (normal değer: 35-150 µg/dL); Fe bağlama kapasitesi 468 µg/dL (normal değer: 250-450 µg/dL); ferritin: 0,5 ng/mL (normal değer: 28-365 ng/ml); ve koagülasyon parametreleri normal saptandı. Serum glukoz, BUN, kreatinin, trigliserid, kolesterol, karaciğer enzimleri, kalsiyum, fosfor, alkalen fosfat, kreatinin fosfokinaz, tiroid hormonları, albumin, total protein ve immunoglobulinler normal sınırlar içinde idi. Dışkıda gizli kan negatif saptandı. Baryumlu özofagus grafisinde; C5-C6 seviyesinde 2 adet özofajial web ile uyumlu görünüm izlendi (Resim 1). Hastaya aynı zamanda özofagoskopi uygulandı. Fakat darlık ve frajilite nedeni ile farengeal seviye geçilemedi. Demir eksikliği anemi tedavisi ve



Resim 1. Baryumlu özofagus grafisinde, özofajial web ile uyumlu görünüm

rilen hastanın semptomlarında hafif düzelme izlendi, fakat yutma güclüğü tam olarak düzelmediği için dilatasyon tedavisi önerildi. Fakat bu tedaviyi kabul etmeyen hasta oral demir tedavisi ile takibe alındı. Takip sırasında disfaji semptomlarında hafif bir azalma olduğu izlendi.

TARTIŞMA

Servikal yutma güclüğü en nadir görülen disfaji tipidir. Benign nedenlerden en sık karşılaştığımız özofajial webler; ki her ne kadar bu weblerin gerçek insidansı ve klinik olarak anlamlı olup olmadıkları hakkında tartışma olsa da yutma güclüğü olan hastaların yaklaşık %5-15' inde görüldüğü bildirilmiştir (6).

Plummer-Vinson sendromunun klasik triadının servikal disfaji, sideropenik anemi, bir veya daha fazla özofajial web varlığı olduğu iyi bilinmektedir. Bu sendrom sıklıkla 40-70 yaş kadınlarda görülse de nadir olarak adölesanlar ve çocuklarda da tanımlanmıştır (7, 8).

PVS'nin patogenezi hala iyi bilinmemektedir. Muhtemel etyopatogenetik mekanizmalar; demir eksikliği, genetik yatkınlık ve otoimmün nedenlerdir. Demir eksikliği teorisi, demire bağlı oksidatif enzimlerdeki düşüşün farens kasları ve mukozasında kademeli olarak atrofiye yol açtığı ve bunda weblerin gelişmesini sağladığı varsayımına dayanmaktadır. Bu teori demir tedavisinden sonra ve son birkaç dekatta populasyonun beslenme durumunun gelişmesinden sonra disfajide düzelme olduğunu kaydeden klinik raporla desteklenmiştir. Bununla birlikte geniş populasyon çalışmaları sideropeni ve web oluşumu arasındaki ilişkiyi ve bu weblerin neden özofagusun üst bölümünde oluştuğunu açıklayamamaktadır (9).

Sendromun akrabalarda insidansının daha yüksek olduğunun rapor edilmesi ailesel yatkınlık hipotezini destekler. PVS; romatoid artrit, pernisiyöz anemi, tirodit veya çölyak hastalığı gibi bazı otoimmün bozukluklarla ilişkilidir (10-12). Son olarak lokal enflamasyona veya sitriktüre neden olan ektoptik gastrik mukoza varlığı bile sendromun gelişmesinde muhtemel bir etyolojik faktör olarak gösterilmiştir (13).

PVS'deki disfaji tipik olarak intermittandır ve katı gıdalarla sınırlıdır. Hastalar tıkanma, hatta aspirasyon durumlarından yakınabilirler (14). Anemiye bağlı semptomlar; halsizlik, yorgunluk, solukluk, taşikardi klinik tabloya eklenir. Klinik

muayene anguler chelitis, glossit ve koilonychia gibi demir eksikliği işaretlerini açığa çıkarabilir. Ayrıca dalak ve tiroid bezinde büyüme gözlenebilir. Bizim vakamızda da disfaji ile birlikte halsizlik, çabuk yorulma gibi demir eksikliği anemisinin klinik bulguları mevcuttur.

Her PVS'de aktif hemoraji veya malignensi varlığını ekarte etmek için demir eksikliği nedeni araştırılmalıdır (15, 16). Ayrıca özofajial webler, web oluşumuna neden olan enfeksiyöz sitriktürler, özofajial yanıklar ve heterotropik gastrik mukoza gibi inflamatuvar hastalıklardan ayırt edilmelidir. Özofagogram ve videosinematografi kombinasyonu özofajial weblerin saptanmasında oldukça sensitif yöntemlerdir. Şüpheli weblerde üst gastrointestinal sistemin endoskopik muayeneleri ince webler rüptüre olabileceğinden çok dikkatli yapılmalıdır. PVS prekanseröz bir durum olarak düşünüldüğünden malignensi varlığını ekarte etmek için endoskopik muayene çok önemlidir (17-19). Mide ve duodenumun incelenmesi kronik kan kaybı veya kronik pernisiyöz anemi nedenlerini açığa çıkarabilir.

PVS tedavisinin ilk basamağı nedeni tam olarak tanımladıktan sonra aneminin demir replasmanı ile düzeltilmesidir. Demir tedavisine hemotokrit ve ferritin düzeyleri normale dönene kadar devam edilmelidir. Bu tedavi tamamen obstruktif olmayan hastalarda disfajide anlamlı düzelmeye yol açmaktadır. Klinik çalışmalar demir alımının, bu hastalarda özofageal motiliteyi de geliştirdiğini göstermiştir (9). Bununla birlikte anlamlı derecede ve uzun süren disfajileri olan hastalar demir desteğine yanıt vermezler ve genellikle darlığın mekanik dilatasyonuna ihtiyaç duyarlar (20, 21). Web'in cerrahi eksizyonu veya düzeltilmesi çok nadiren gerekir (19). Bizim vakamızda demir tedavisine rağmen anlamlı düzelmeye olmayınca hastaya mekanik dilatasyon önerildi, fakat hasta kabul etmedi ve periyodik takibe alındı.

Üst özofagus disfajilerinde neden demir eksikliği olabilir. Bu olgu, disfajinin etyolojisinde PVS olasılığını da düşünmemiz gerektiğini ortaya koymaktadır. Ayrıca, PVS'nin prekanseröz durumundan dolayı takip programına alınması gerektiğini düşünmekteyiz.

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. Kelly AB. Spasm at the entrance of the esophagus. *J Laryngol Rhinol Otol* 1919;34:285-9.
4. Paterson DR. Clinical type of dysphagia. *J Laryngol Rhinol Otol (Lond.)* 1919;24:289-91.
5. Karrat F, Mnif S, Kechaou MS, et al. La dysphagie sidéropénique. *J Radiol* 1989;70:563-67.
6. Godino J, Wong PW. A triad of troubling findings. Plummer-Vinson syndrome. *Postgrad Med* 2000;108:109-10.
7. Puntis JW. A case report of dysphagia and esophageal web in an anorexic child. *J Pediatric Surg* 2000;35:1015.
8. Novacek G. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2006;1:36.
9. Dantas RO, Villanova MG. Esophageal motility impairment Plummer-Vinson syndrome. Correction by iron treatment. *Dig Dis Sci* 1993;38:968-71.
10. Makharia GK, Nandi B, Garg PK, Tandon RK. Plummer-Vinson syndrome: unusual features. *Indian J Gastroenterol* 2002;21:74-5.
11. Malhotra P, Kochhar R, Varma N, et al. Paterson-Kelly syndrome and celiac disease-a rare combination. *Indian J Gastroenterol* 2000;19:191-2.
12. Dickey W, McConnell B. Celiac disease presenting as the Paterson-Brown Kelly (Plummer-Vinson) syndrome. *Am J Gastroenterol* 1999;94:527-9.
13. Weaver GA. Upper esophageal web due to a ring formed by squamo-columnar junction with ectopic gastric mucosa (another explanation of the Paterson-Kelly, Plummer-Vinson syndrome). *Dig Dis Sci* 1979;24:959-63.
14. Sanai FM, Mohamed AE, Al Karawi MA. Dysphagia caused by Plummer-Vinson syndrome. *Endoscopy* 2001;33:470.
15. Jani PG. Plummer-Vinson syndrome: case report. *East Afr Med J* 2001;78:332-3.
16. Maleki D, Cameron AJ. Plummer-Vinson syndrome associated with chronic blood loss anemia and large diaphragmatic hernia. *Am J Gastroenterol* 2002;97:190-3.
17. Rashid Z, Kumar A, Komar M. Plummer-Vinson syndrome and post-cricoid carcinoma: late complications of unrecognized celiac disease. *Am J Gastroenterol* 1999;94:1991.
18. Kitabayashi K, Akiyama T, Tomita F, et al. Gastric cancer occurring in a patient with Plummer-Vinson syndrome: report of a case. *Surg Today* 1998;28:1051-5.
19. Ribeiro U Jr, Posner MC, Safatle-Ribeiro AV, Reynolds JC. Risk factors for squamous cell carcinoma of the oesophagus. *Br J Surg* 1996;83:1174-85.
20. Beyler AR, Yurdaydin C, Bahar K, et al. Dilation therapy of upper esophageal webs in two cases of Plummer-Vinson syndrome. *Endoscopy* 1996;28:266-7.
21. Demirci F, Savaş MC, Kepkeç N, et al. Plummer-Vinson syndrome and dilation therapy: a report of two cases. *Turk J Gastroenterol* 2005;16:224-7.