

Plummer-Vinson Sendromu

Mesut Başak¹, Tuncer Poyraz², Aydın Çiltaş, Özgür Açıkgöz, Nesrin Osman,
Mehmet Kutlu, İsa Sevindir, Sibel Koçak Yücel, Özlem Harmankaya

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, ²International Hospital,
Radyoloji Kliniği, İstanbul

ÖZET

Plummer-vinson sendromu

Plummer-Vinson veya Paterson-Brown-Kelly sendromu üst öfagus webi, disfaji, şilozis, glossit ve demir eksikliği anemisi ile karakterize özellikle orta yaş kadınlarda görülen bir hastalıktır. Nedeni belli olmayıp konjenital veya gastroözefagial reflü (GERH) hastalığına sekonderdir. Özefagusun proksimalinde veya distalinde (Schatzki halkası) görülebilir.

Yutma güçlüğü, halsizlik, bulantı, kusma ve yorgunluk şikayetleri ile polikliniğimize başvuran 47 yaşında kadın hastaya yapılan kontrastlı özefagus grafisinde proksimal özefagusta darlık saptandı. Gastroduodenoskopi ile darlığın distaline geçilemedi. Darlık bölgesinden alınan biyopsi sonucu hafif, non-spesifik özefajitle uyumlu geldi. Yapılan bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemelerde sırasıyla darlığın proksimalinde servikal ve torasik bölgede özefagusta kalınlaşma ve krikofaringeal kas komşuluğundaki anterior servikal özefagusta fokal kalınlaşma saptandı. Kan transfüzyonu ve destek demir tedavisi sonrasında hasta sıvıları ve katı gıdaları yutmaya başladı. Tedavinin 30. gününde yutma güçlüğü tamamen düzeldi. Uzun dönem takiplerinde hasta şikayetsiz yaşamını sürdürmektedir.

Anahtar kelimeler: Plummer-Vinson sendromu, özofagial web, disfaji, demir eksikliği anemisi

Plummer-Vinson Sendromu

Mesut Başak¹, Tuncer Poyraz², Aydın Çiltaş, Özgür Açıkgoz, Nesrin Osman, Mehmet Kutlu, İsa Sevindir, Sibel Koçak Yücel, Özlem Harmankaya

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, ²International Hospital, Radyoloji Kliniği, İstanbul

ABSTRACT

Plummer-vinson syndrome

The Plummer Vinson or Paterson-Brown-Kelly syndrome consist of an upper esophageal web, dysphagia, cheilosis, glossitis and iron deficiency anemia, usually in middle aged woman. The cause is uncertain but may be congenital or secondary to gastroesophageal reflux disease (GERD). These may occur in the proximal and distal (Schatzki's ring) esophagus.

47 years age female patient who admitted to outpatient clinics with complaints of dysphagia, fatigue, nausea, vomiting and wasting. Contrast esophagus graphy revealed a proximal esophagus stenosis. Gastroduodenoscopy could not pass distal to stenosis. The biopsy specimen obtained from the site of stenosis revealed mild, non-specific esophagitis. Computed tomography and magnetic resonance imaging of the servical and thoracic region revealed wall thickening of the esophagus proximal to stenosis and diffuse focal thickening of the anterior cervical esophagus wall neighbouring cricopharyngeus muscle seen respectively. After blood transfusion and supplemental iron therapy, patient started to swallow fluids and solid foods. At the end of 30 days of treatment dysphagia resolved completely. During long term of follow-up, patient was free of complaints.

Key words: Plummer-Vinson syndrome, esophageal web, dysphagia, iron deficiency anemia.

Bakırköy Tıp Dergisi 2006;2:109-112

GİRİŞ

Plummer-Vinson (Paterson-Brown-Kelly) sendromu disfaji, üst özefagusta web/webler ve demir eksikliği anemisi ile karakterizedir. Sıklıkla orta yaş kadınlarda görülür. ABD'de Plummer-Vinson sendromu olarak adlandırılırken, İngiltere'de Paterson-Brown-Kelly sendromu olarak bilinmektedir. İlk defa 1912 yılında Plummer tarafından tanımlanmıştır (1). Paterson ve Kelly, sendromun klinik bulguları anemi, disfaji, glosit, şelit, demir eksikliği ve koilonşiyi tanımlamışlardır (2,3). Glosit, dispepsi, kilo kaybı, şilozis, atrofik gastrit, diyare, ses kısıklığı ve parestezi sık görülen semptomlardır (4,5,6). Submukoza kaynaklı inflamasyonun neden olduğu fibroza sekonder disfaji ortaya çıkar, disfajiye skuamöz epitel kaynaklı özefagus ve hipofarenks web'leri neden olmakla birlikte, özefagus dismotilitesi de bildirilmiştir (7). Disfaji nedeniyle takip edilen 500 vakalık bir çalışmada vakaların %12'sin-

de anterior lokalizasyonlu web bulunmuştur (8). Plummer-Vinson-Kelly sendromunda rastlanılan demir eksikliği anemisinin patogenezi bilinmemekle birlikte, demir ve vitamin desteği endikedir. Disfaji tedavisinde web ve fibröz dokunun buji veya balon dilatasyonu uygulanabilir. Post-krikoid özefagus karsinomu ile birlikteliği bildirilmiştir (9). Karsinom, disfaji semptomundan yıllar sonra karşımıza çıkabilir (10). Hipofarenks ve üst özefagus endoskopiler ile takip edilmelidir.

OLGU

47 yaşında bayan hasta, katı ve sıvı gıdaları yutma güçlüğü, halsizlik, yorgunluk, bulantı, kusma, kilo kaybı şikayetleri ile polikliniğimize müracaat etti. Anamnezde son 1 yıldır katı gıdaları, 8 aydır sıvı gıdaları yutma güçlüğü mevcuttu. Son bir yıl içerisinde 15 kg kilo kaybı tarif eden hastanın, halsizlik, yutma güçlüğü şikayetlerinde artışla birlikte yakınmalarına bulantı ve kusma eklenmişti. Hastanın yapılan fizik muayenesinde, cildi ileri derecede soluk idi. Ödem, siyanoz, ikter tesbit edilmedi. Hastanın arteriel kan basıncı 100/70 mmHg, nabız 92/dk ritmik, ateşi 36.5 C, solunum sayısı 16/dk bulundu. Kardiyovasküler, solunum ve diğer sistem muayeneleri nor-

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Dr. Aydın Çiltaş
Bakırköy Dr. Sadi Konuk EAH

Telefon / Phone: +90-505-672-0269

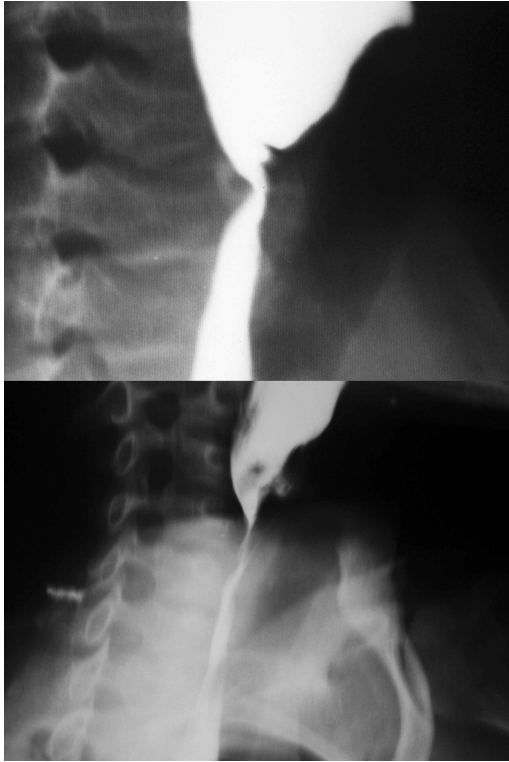
Elektronik posta adresi / E-mail address: aydinciltas@e-kolay.net

Geliş tarihi / Date of receipt: 7 Ağustos 2006 / August 7, 2006

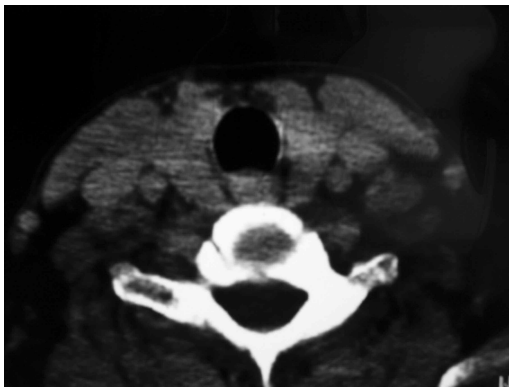
Kabul tarihi / Date of acceptance: 24 Ağustos 2006 / August 24, 2006

maldi. Bakılan kan tetkiklerinde hemoglobin 6 gr/dl, hematokrit %22, MCV 55 fl, serum demiri 13 mikrogr/dl, serum demir bağlama kapasitesi 414 mikrogr/dl bulundu. Periferik yaymasında eritrosit morfolojisi mikrositoz, hipokromi, aniso-poikilositoz tesbit edilen hasta ağır demir eksikliği anemisi ile uyumlu bulundu. Gaitada gizli kan negatif tesbit edildi.

Olgunun baryumlu özefagus grafisinde, özefagus proksimalinde darlık tesbit edildi (Şekil 1). Gastroduodenoskopide özefagusdaki bu darlık sebebiyle ileriye geçilemedi ve o bölgeden alınan biyopsilerin sonucu "hafif



Şekil 1. Baryumlu özefagus grafisinde özefagus proksimalinde darlık



Şekil 2. BT'de özefagus proksimalinde diffüz duvar kalınlaşması

derecede non-spesifik özofajit" olarak geldi. Servikal ve toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'lerinde özefagusun proksimalinde diffüz duvar kalınlaşması bulundu (Şekil 2). Servikal manyetik rezonans (MR) incelemede "krikofarengeusa komşu servikal özefagusta anterior özofajial duvarda diffüz fokal kalınlaşma (ring tarzında konstrüksiyonla karakterize özofageal web görünümü) saptandı (Şekil 3). Plummer-Vinson sendromu düşünülen hastaya 3 ünite tam kan transfüzyonu yapıldı ve oral demir tedavisine başlandı. Disfaji semptomları 2.haftadan itibaren gerilemeye başladı, katı ve sıvı gıdaları yutmaya başlayan hastanın tedavinin birinci ayında vücut ağırlığı 4 kg arttı. Tedavi sonrası periyodik olarak kontrollerine gelen hastanın takiplerinde problem gelişmedi.



Şekil 3 MR'da krikofarengeusa komşu servikal özefagusta anterior duvarda difüz fokal kalınlaşma

TARTIŞMA

Post-krikoid özefagus web'lerine eşlik eden demir eksikliği anemisi Paterson-Kelly veya Plummer-Vinson sendromu olarak adlandırılır (11,12). Klinik önemi bilinmemektedir. Web'ler eksantrik, çoğu zaman multipl ve üst özefagus yerleşimlidir (13,14). Sıklıkla İskandinav toplumlarında özellikle İsveç'in kırsal kesiminde rastlanmakla birlikte son zamanlarda beslenme alışkanlığının düzelmesi ve demir replasman tedavisinin daha iyi yapılması nedeniyle insidansı ve vaka bildirimi azalmıştır (15). Türkiye'de halen birçok vaka bildirimi yapılmaktadır (16,17).

Özefagusun web-like darlıkları sıklıkla konjenital ve ya inflamatuvar orijindir. Bu darlıklar web ve ring olmak üzere iki tiptir. Webler genellikle özofagusun 1/3 üst bölümünde, ringler ise 1/3 alt bölümünde bulunurlar. Normal bireylerde asemptomatik hipofarengial web insidansı %10'dan azdır, otopsilerin %14'ünde bulunduğu bildirilmiştir ve orta yaş kadınlarda daha sık görülmektedir (18). Webler birden çok sayıda olabilirler ve çok katlı skuamöz epitel ile muskularis mukozadan meydana gelirler. Weblerin çoğu asemptomatiktir, semptom verenleri de özellikle konsantrik webler solid gıdalara karşı intermitan disfaji ile klinikte karşımıza çıkabilir.

Bizim olgumuzda olduğu gibi, semptomatik hipofarengial webler ile demir eksikliği anemisinin birlikte bulunmasına Plummer-Vinson sendromu denir. Disfajinin eşlik etmediği, servikal web ve demir eksikliği birlikteliğinin olduğu bir olguda, katı gıdaları yutma sırasında servikal weblerin kaybolduğu görülmüş ve bu webler endoskopi ile de görüntülenememiştir (19).

Solid gıdaları yutma güçlüğü tek semptom olabilir ve sıklıkla epizodiktir. Bununla birlikte bir çok ring ve web asemptomatiktir, fakat lümen çapı <1.3 cm olduğu zaman disfaji kuraldır, ring çapı >2 cm ise disfaji gözlenmez. Bizim vakamızda web üst özefagus yerleşimliydi, özefagus lümeni 1.3 cm'den daha dar olduğu için disfaji yapmıştı. Ayrıca özefagustaki bu dar alan uzun bir segmenti işgal etmişti. Hastamızın kadın olması da literatüre uygunluk göstermekteydi. Aneminin çok derin olması, olgumuzun diğer önemli bir özelliğini oluşturmaktadır. Yapılan çalışmalarda, demir eksikliğinin, demir bağımlı oksidatif enzim düzeyini azaltarak miyopatiye neden olduğu gösterilmiştir, demir replasmanı yapılan hastalarda özefagus motilitesi normale dönmüş radyolojik olarak persiste eden weblere rağmen disfaji düzelmiştir (7).

Demir eksikliği anemisinin eşlik etmediği, kronik persistan disfaji semptomu olan bazı web'lerin konjenital orijinli olduğu saptanmıştır. Özefagus üst uç yerleşimli ektoptik gastrik mukoza ile alt uç skuamöz epitelii arasında oluşan weblerin Plummer-Vinson sendromu ile karışabileceği bazı yayınlarda bildirilmiştir (20). Hastalar ane-

mik değildirler ve dilatasyona iyi cevap verirler. Kemik iliği transplantasyonunu izleyerek gelişen graft-versus-host hastalığının özefagus tutulumunun web oluşumuna katkıda bulunduğunu bildiren yayınlar vardır. Kronik graft-versus-host hastalığına disfajinin eşlik ettiği üç vakalık meta-analizde radyografi ve endoskopide yüksek servikal web tespit edilmiş, iki hastada bu webler endoskopi ve buji ile kolaylıkla dilate edilirken, bir vakada perforasyon sonrası mortalite gelişmiştir (21).

Üst özefagal web ile karakterize diğer sistemik hastalık olan "dystrophic epidermolysis bullosa" ilk tanımlanan resesif formu olmasına rağmen (22,23), üst özefagus webleri sıklıkla dominant formu ile birlikte dir. İzlem tedavisi sonrası katı yiyecekleri takiben spontan kür tesbit edilmiştir veya spontan kür olmayan hastalarda steroid tedavisi diğer bir seçenektir.

Orta-özefagus web'leri nadirdir. Alt özefagus mukozal halka (Schatzki halkası) alt özefagal sfinkterin üzerinde veya yakınında lokalize olan skuamo-kolumnar bileşke-den kaynaklanan web benzeri darlıklardır. Normal popülasyonda asemptomatik halka (ring) insidansı yaklaşık %10'dur. Alt özefagus halkası disfajinin en sık sebeplerinden biridir. Semptomatik webler ve alt özefagus mukozal halkalar buji dilatasyon tedavisine iyi cevap verirler (24).

Plummer-Vinson sendromu ile hipofarenks ve özefagus kanser birlikteliği bildirilmiştir, sendromun premalign davranışının etyopatogenezi bilinmemektedir (14,25). Endoskopik takip önerilmektedir.

Plummer-Vinson sendromu tedavisinde demir replasmanı köşe taşıdır. Hematolojik parametreler normal olsa dahi web varlığında demir tedavisi uygulanmalıdır (7). Hastada boğulma ve aspirasyon epizodları varlığında demir replasmanı ile birlikte dilatasyon tedavisi uygulanmalıdır. Plummer-Vinson sendromuna pernisiyöz anemi, tirodit, çölyak hastalığı eşlik edebilir.

Vakamızda tedavide buji dilatasyonu uygulanmadı, demir replasmanı yapılması ile hastanın disfajisi hızla düzeldi, iştahı açıldı, vücut ağırlığı kısa sürede artmaya başladı. Tedavinin ikinci ayında hasta 8 kg aldı ve Hb değeri 12 gr/dl'ye ulaştı.

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: 2013-2015.
2. Paterson DR. Clinical type of dysphagia. J Laryngol Rhinol Otol 1919; 24: 289-291.
3. Kelly AB. Spasm at the entrance of the esophagus. J Laryngol Rhinol Otol 1919;34:285-89
4. Hoffman RM, Jaffe PE. Plummer-Vinson syndrome: a case report and literature review. Arch Intern Med 1995; 155: 2008-2011.
5. Logan JS. A review of the Plummer-Vinson stricture of the cervical oesophagus. Ulster Med J 1978; 47:1-14.
6. Chisholm M, Ardran GM, Callender ST, Wright R. Iron deficiency and autoimmunity in post cricoid webs. QJ Med 1971; 40: 421-433.

7. Dantas RO, Villanova MG. Esophageal motility impairment in Plummer-Vinson syndrome. Correction by iron treatment. *Dig Dis Sci* 1993; 38: 968-971.
8. Ekberg O, Nylander G. Webs and web-like formations in the pharynx and cervical esophagus. *Diagn Imaging* 1983; 52:10-18.
9. Larsson LG, Sandstrom A, Westling P. Relationship of Plummer-Vinson disease to cancer of the upper alimentary tract in Sweden. *Cancer Res* 1975; 35:3308-3316.
10. Chisholm M. The association between webs, iron and post cricoid carcinoma. *Postgrad Med J* 1974; 50: 215-219.
11. Hutter CF. Plummer Vinson syndrome. *Br J Radiol* 1956; 29:81-83.
12. Jacobs A, Kilpatrick GS. The Paterson-Kelly syndrome. *Br Med J* 1964; 2: 79-82.
13. Baird IM, Dodge OG, Palmer FJ, Wawman RJ. The tongue and esophagus in iron deficiency anemia and the effect of iron therapy. *J Clin Pathol* 1961;14: 603-609.
14. Khosla SN. Cricoid webs-incidence and follow-up study in Indian patients. *Postgrad Med J* 1984; 60: 346-348.
15. Chen TS, Chen PS. Rise and fall of the Plummer-Vinson syndrome. *J Gastroenterol Hepatol* 1994; 9:654-658.
16. Uygur-Bayramicli O, Tuncer K, Dolapcioglu C. Plummer-Vinson syndrome presenting with an esophageal stricture. *J Clin Gastroenterol* 1999; 29: 291-292.
17. Yükselen V, Karaoglu A, Yasa MH. Plummer-Vinson syndrome: a report of three cases. *Int J Clin Pract* 2003; 57: 646-648.
18. Sood A, Midha V, Sood N, Bansal M. Paterson Kelly syndrome in celiac disease. *J Assoc Physicians India* 2005; 53: 991-992.
19. Okamura H, Tsutsumi S, Inaki S, Mori T. Esophageal web in Plummer Vinson syndrome. *Laryngoscope* 1988; 98: 994-998.
20. Weaver GA. Upper esophageal web due to a ring formed by a squamo columnar junction with ectopic gastric mucosa (another explanation of the Paterson-Kelly, Plummer-Vinson syndrome). *Dig Dis Sci* 1979; 24: 959-963.
21. McDonald GB, Sullivan KM, Schuffler MD, Shulman HM, Thomas ED. Esophageal abnormalities in Chronic graft-versus-host disease in humans. *Gastroenteology* 1981; 80: 914-921.
22. Hillemeier C, Touloukian R, McCallum R, Gryboski J. Esophageal web: A previously unrecognized complication of epidermolysis bullosa. *Pediatrics* 1981; 67: 678-682.
23. Tidman MJ, Martin IR, Wells RS, Marsden RA, Eady RAJ. Oesophageal web formation in dystrophic epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol* 1988; 13: 279-281.
24. Beyler AR, Yurdaydin C, Bahar K, Goren A, Soykan I, Uzunalimoglu O. Dilation therapy of upper esophageal webs in two cases of Plummer-Vinson syndrome. *Endoscopy* 1996; 28: 266-277.
25. 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: 470-487.