

Plummer-Vinson Sendromu ve Dilatasyon Tedavisi

Doç. Dr Acar AREN (1)

ÖZET

Plummer-Vinson Sendromu üst özofagus vebi, disfaji, glossit ve demir eksikliği anemisi ile karakterize özellikle orta yaşlı kadınlarda görülen bir hastalıktır. Demir eksikliğinin düzeltilmesi disfajiyi düzeltse de, vebleri ortadan kaldırma ve disfajiyi düzeltme amaçlı dilatasyon genellikle gerekli olabilmektedir. 4 kadın hasta Plummer Vinson tanısı konarak bu çalışma kapsamına alınmıştır. Ciddi ve uzun dönemli disfaji, sideropeni, glossit ve kaşık tırnak bulguları mevcuttu. Tüm olgularda kontrastlı özofagus grafisinde proksimal özofagusta darlık saptandı ve gastroduodenoskopi ile darlığın distaline geçilemedi. Veblerden alınan biyopsilerde malignite gözlenmedi. Tüm hastalara özofagus bujinajı ile dilatasyon uygulandı ve demir takviyesi uygulandı. Tüm olguların uzun dönem kontrolleri sorunsuzdu. Bu tip tedavilerde sonuçlar yüz güldürücüdür, hastalar hızla kilo alır ve yaşam kaliteleri yükselir. Hastaların bu konuda deneyimli uzmanlara yönlendirilmeleri ve yıllardır mevcut olan disfajilerinden kurtarılmalari başlıca hedef olmalıdır

Anahtar kelimeler: Plummer-Vinson Sendromu, özofagus vebi, disfaji, demir eksikliği anemisi

SUMMARY

Plummer-Vinson Syndrome and Dilation Therapy

The Plummer Vinson Syndrome is known as the association of an upper esophageal web, dysphagia, glossitis and iron deficiency anemia, usually in middle aged woman. Although correction of iron deficiency may result in resolution of dysphagia, dilation therapy is usually necessary to remove webs and relieve dysphagia. We report 4 cases of Plummer-Vinson syndrome. These 4 female patients presented with significant and longstanding dysphagia, sideropenia, glossitis and koilonychias. Contrast esophagus graphy revealed a proximal esophagus stenosis and gastroduodenoscopy could not pass distal to stenosis. The biopsy specimen obtained from the site of stenosis revealed no malignancy. All patients were treated with esophageal bougienage or balloon dilation, and iron supplementation. Long term follow-up of the patients was free of complaints.

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

GİRİŞ

Plummer Vinson Sendromu. post-krikoid disfaji, üst özofagusta darlıkları ve demir eksikliği anemisi ile karakterizedir. Her ne kadar demir eksikliğinin düzeltilmesi, disfajinin rahatlamasıyla ve bazen de vebin ortadan kalkmasıyla sonuçlansa da genellikle, vebi yok etmek ve disfajiyi rahatlatmak için dilatasyon tedavisi gereklidir. Sıklıkla orta yaşlı kadınlarda görülür. ABD’de Plummer-Vinson Sendromu olarak adlandırılırken, İngiltere’de Paterson-Brown-Kelly Sendromu olarak bilinmektedir. İlk defa 1912 yılında Plummer tarafından tanımlanmıştır (1,2). Bu çalışmada Plummer Vinson tanısını almış hastalarda dilatasyon tedavisi sonuçlarını araştırdık.

GEREÇ ve YÖNTEM

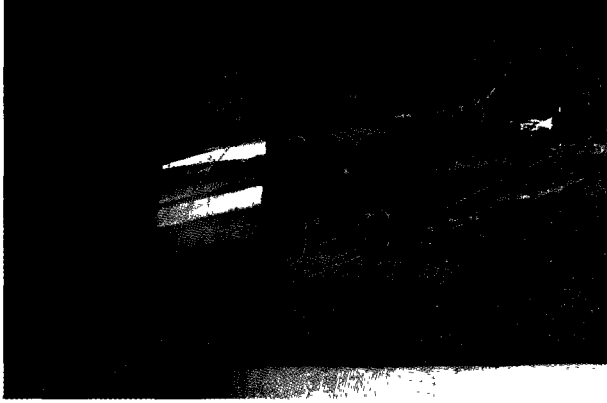
İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi ve Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

1993 -2007 yılları arasında Plummer Vinson tanısı alan uzun yıllar inatçı disfaji tanısı almış 4 olgu çalışma kapsamına alındı. Olguların yaş, cins, laboratuvar tetkikleri, klinik bulguları incelendi. 2 olgu Okmeydanı EA Hastanesi 2 olgu İstanbul EA hastanesi endoskopi ünitesinde

5 mg Dormicum sedasyonu takiben Pentax FG 28W ile endoskopileri yapıldı. Olgulara Seldinger tekniği ile 6 mm den başlayarak 15 mm kadar çapta Savary- Gillard dilatatörleri (Resim-1) ile dilatasyon uygulandı. Tüm hastalar endoskopi sonrası uzun dönem takip edildiler.

BULGULAR

Olgularımızın en genci 21 yaşında en yaşlısı ise 60 kaşında ve tümü kadındı. Yaş ortalaması 40 idi. Hemoglobulin değerleri Ortalama 9.6gm/dl (8.7-10.1), Htc % 29 (27-30) , Ferritin değerleri 50 ng/ml , Demir 40 mikrogram/dl idi .Yapılan tüm endoskopilerde servikal bölge-



Resim 1: Olgularda Seldinger tekniği ile 6 mm den başlayarak 15 mm kadar değişen çapta Savary- Gillard dilatörleri kullanıldı



Resim 2: Kontrastlı grafide tipik veb görünümü



Resim 3: Lateral grafide başka bir olgu veb aşikar olarak gözlenmektedir



Resim 2: Dilatasyon sonrası hastanın disfaji şikayetleri kaybolmuştur (Olgu Resim 2)



Resim 3: Dilatasyon sonrası veb gözlenmiyor (Oldu resim 3)

de özofagus 5.cm de endoskopun geçişine izin vermeyen veb mevcuttu ve endoskoplara daha distale geçilememiştir. Hastalar en az 7 en çok 15 yıldır disfaji tarif ediyorlardı. Hastalara çekilen kontrastlı özofagografilerde servikal darlık çok bariz olarak gözlemlendi(Resim 2 ve 3). Tüm olgulara 5 mg Dormicum sedasyonu takiben Pentax FG 28W ile yapılan özofagoskopide özofagus 5.cm de darlık gözlemlendi ve Seldinger tekniği ile 6 mm 15 mm arasında değişen çaplarda Savary- Gillard dilatörleri ile dilate edildi (Resim 1). Endoskop dilatasyon sonrası darlıktan rahatlıkla geçti. Başkaca patoloji saptanmadı. Yapılan kontrol özofagografilerde pasajın normal olduğu saptandı (Resim 4 ve 5). Disfaji 1 olguda 3 aya kadar devam etti yapılan kontrol endoskopide pasajın açık olduğu veb halkasının tamamen silindiği rapor edildi. Hastanın endoskopi sonrası disfaji şikayetleri kayboldu. 1 yıllık takiplerinde tüm olgular 5-10 kilo arasında kilo aldılar.

TARTIŞMA

Plummer Vinson Sendromunda anemi, disfaji, glossit, dispepsi, atrofik gastrit, demir eksikliği ve kaşık tır-

nak sık görülen semptomlardandır (2,3). Olgularımızda da hemen hemen tüm bulgular mevcuttu. Submukozadan kaynaklı inflamasyon fibroza neden olarak ve sekonder disfaji ortaya çıkarmaktadır. Disfajiye skuamöz epitel kaynaklı özofagus ve hipofarenks veb'leri neden olmakla birlikte, özofagus dismotilitesi de bildirilmiştir (4). Disfaji nedeniyle takip edilen 500 vakalılık bir çalışmada vakaların %12'sinde anterior lokalizasyonlu veb bulunmuştur (5). Disfaji tedavisinde veb ve fibröz dokunun buji veya balon dilatasyonu uygulanabilir. Post-krikoid özofagus kanseri ile birlikteliği bildirilmiştir ve kanser disfaji semptomundan yıllar sonra karşımıza çıkabilir (6). Hipofarenks ve üst özofagus endoskopiler ile takip edilmelidir.

Sıklıkla İskandinav toplumlarında rastlanmakla birlikte son zamanlarda beslenme alışkanlığı ve demir replasman tedavisinin daha iyi yapılması nedeniyle sıklığı ve vaka bildiri azalmıştır (7). Türkiye'de halen birçok vaka bildiri yapılmaktadır (8,9).

Özofagusun veb şeklinde darlıkları sıklıkla konjenital veya 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. Nitekim tüm olgularımızda servikal yerleşimli vebler gözledik. Normal bireylerde asemptomatik hipofarengial web insidansı %10'dan azdır, otopsilere %14'ünde bulunduğu bildirilmiştir ve orta yaş kadınlarda daha sık görülmektedir (10). Bizim olgularımızın yaş ortalaması 40 olup bu yaş guruba girmekte idi. Vebler birden çok sayıda olabilirler ve çok katlı skuamöz epitel ile muskularis mukozadan meydana gelirler.

Veblerin çoğu asemptomatiktir, semptom verenleri de özellikle konsantrik vebler solid gıdalara karşı zaman zaman disfaji ile klinikte karşımıza çıkabilir. Bizim olgularımız olduğu gibi, semptomatik hipofarengial vebler ile demir eksikliği anemisinin birlikte bulunması

Plummer-Vinson Sendromuna özgüdür. Gıdaları yutma gücünü tek semptom olabilir, bununla birlikte bir çok ring ve web asemptomatik olabilir. Fakat lümen çapı <1.3 cm olduğu zaman disfaji başlar, halka >2 cm ise disfaji gözlenmez. Bizim vakalarımızda lümeni 1.3 cm'den daha dar olduğu için disfaji gözlenmekte idi. Hastalarımızın kadın olması da literatüre uygunluk göstermekteydi. Yapılan çalışmalar da, demir eksikliğinin, demir bağımlı oksidatif enzim düzeyini azaltarak miyopatiye neden olduğu gösterilmiştir, demir replasmanı yapılan hastalarda özofagus motilitesi normale dönmüş radyolojik olarak gözlenen veblere rağmen disfaji düzelmiştir (4).

Kronik graft-versus-host hastalığına disfajinin eşlik ettiği bir seri hastada yüksek servikal veb tespit edilmiştir (11). Üst özofagus vebi ile karakterize diğer sistemik

hastalık olan "dystrophic epidermolysis bullosa", üst özofagus izlem tedavisi sonrası katı yiyecekleri yemeyi takiben kendiliğinden düzelme göstermiştir veya düzelme olmayan hastalarda steroid tedavisi diğer bir seçenektir(12,13) Plummer-Vinson Sendromu ile hipofarenks ve özofagus kanser birlikteliği bildirilmiştir, sendromun premalign davranışının etyopatogenezi bilinmemektedir (14,15). Endoskopik takip önerilmektedir. Bizim olgularımızda da kontrol endoskopilerinde malignite bulgusuna rastlanmamıştır. Plummer-Vinson Sendromu tedavisinde demir replasmanı başlıca tedavidir. Hematolojik parametreler normal olsa dahi veb varlığında demir tedavisi uygulanmalıdır.(4). Hastada boğulma ve aspirasyon atakları gözlenir, bariz kilo kaybı olur. Demir replasmanı ile birlikte dilatasyon tedavisi uygulanmalıdır. Plummer-Vinson sendromuna pernisiyöz anemi,tiroidit, çölyak hastalığı eşlik edebilir.

SONUÇ

Disfajisi olan tüm hastalara mutlaka özofagoskopi yapılmalıdır. Malignite mutlaka ekarte edilmelidir ve darlık bölgesinden biyopsiler alınmalıdır. Aneminin ve özellikle servikal veb şeklinde darlığın bulunması, Plummer-Vinson hastalığını akla getirmelidir. Tedaviye önce demir eksikliğini düzeltmekle başlanmalıdır. Kontrastlı özofagus grafisi darlığın distalini ve uzunluğunu görüntülemek için faydalıdır. Tedaviye cevap vermeyen ve uzun zamandır disfajisi olan hastalara dilatatörlerle en küçük çaplı olandan en büyüğe doğru sabırla dilatasyon yapılmalıdır. Sonuçlar yüz güldürücüdür. Hastalar hızla kilo alır ve yaşam kalitesi yükselir. Bu tip hastaların bu konuda deneyimli uzmanlara yönlendirilmeleri ve yıllardır mevcut olan disfajilerinden kurtarılmaları başlıca hedef olmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- **M. Başak, T. Poyraz, A. Çiltaş, Ö. Açıkgöz, N. Osman, M. Kutlu, İ. Sevindir, S. K. Yücel, Ö. Harmankaya** Plummer-vinson sendromu Bakırköy Tıp Dergisi 2006;2:109-112
- 2- **Hoffman RM, Jaffe PE.** Plummer-Vinson syndrome: a case report and literature review. Arch Intern Med 1995; 155: 2008-2011.
- 3- **Logan JS.** A review of the Plummer-Vinson stricture of the cervical oesophagus. Ulster Med J 1978; 47:1-14.
- 4- **Dantas RO, Villanova MG.** Esophageal motility impairment in Plummer-Vinson syndrome. Correction by iron treatment. Dig Dis Sci 1993; 38: 968-971.

- 5- **Ekberg O, Nylander G.** Webs and web-like formations in the pharynx and cervical esophagus. *Diagn Imaging* 1983; 52:10-18.
 - 6- **Chisholm M.** The association between webs, iron and post cricoid carcinoma. *Postgrad Med J* 1974; 50: 215-219.
 - 7- **Chen TS, Chen PS.** Rise and fall of the Plummer-Vinson syndrome. *JGastroenterol Hepatol* 1994; 9:654-658.
 - 8- **Uygur-Bayramicli O, Tuncer K, Dolapcioglu C.** Plummer-Vinson syndrome presenting with an esophageal stricture. *J Clin Gastroenterol* 1999; 29: 291-292.
 - 9- **Yükselen V, Karaoglu A, Yasa MH.** Plummer-Vinson syndrome: a report of three cases. *Int J Clin Pract* 2003; 57: 646-648.
 - 10- **Sood A, Midha V, Sood N, Bansal M.** Paterson Kelly syndrome in celiac disease. *J Assoc Physicians India* 2005; 53: 991-992.
 - 11- **McDonald GB, Sullivan KM, Schuffler MD, Shulman HM, Thomas ED.** Esophageal abnormalities in Chronic graft-versus-host disease in humans. *Gastroenterology* 1981; 80: 914-921.
 - 12- **Hillemeier C, Touloukian R, McCallum R, Gryboski J.** Esophageal web: A previously unrecognized complication of epidermolysis bullosa. *Pediatrics* 1981; 67: 678-682.
 - 13- **Tidman MJ, Martin IR, Wells RS, Marsden RA, Eady RAJ.** Oesophageal web formation in dystrophic epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol* 1988; 13: 279-281.
 - 14- **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.
 - 15- **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.
-