

Disfaji ile Prezente Olan Plummer-Vinson Sendromu

Plummer-Vinson Syndrome Presenting With Dysphagia

Ali GÖKÇE¹, Burcu GÖKÇE¹, Ahmet UYANIKOĞLU²,

¹ Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

² Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Özet

Plummer-Vinson sendromu (PVS), disfaji, demir eksikliği anemisi ve özofagusta web ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Katı ve sıvı gıdaları yutma güçlüğü, halsizlik, yorgunluk, bulantı, kusma, kilo kaybı şikayetleri ile polikliniğimize başvuran, PVS teşhisi konulan, gastroskopik balon dilatasyonu yapılan ileri yaş kadın hasta ve PVS ile ilgili kısa bir derleme sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Anemi, Gastroskopi, Plummer-Vinson sendromu

Abstract

Plummer-Vinson syndrome (PVS) is a rare syndrome characterized by dysphagia, iron deficiency anemia, and esophageal web. A brief review about PVS and an elderly female patient who admitted to our outpatient clinic with complaints of difficulty in swallowing solid and liquid foods, fatigue, nausea, vomiting, and weight loss, diagnosed with PVS and underwent gastroscopic balloon dilatation is presented.

Keywords: Anemia, Gastroscopy, Plummer-Vinson syndrome

Yazışma Adresi: Ali GÖKÇE, Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Telefon: 05534934877 **e-mail:** draligokce91@gmail.com

ORCID No (Sırasıyla): 0000-0001-8813-713X, 0000-0001-5282-3381, 0000-0003-4881-5244

Geliş tarihi: 27.04.2021

Kabul tarihi: 14.02.2022

DOI: 10.17517/ksutfd.928677

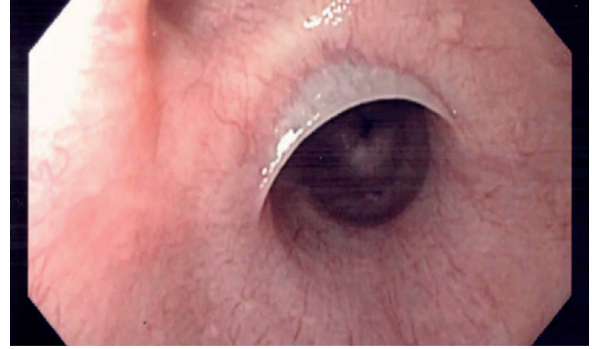
GİRİŞ

Plummer-Vinson sendromu (PVS), disfaji, demir eksikliği anemisi ve özofagusta web ile karakterize bir sendromdur (1). Bu sendroma, üst yemek borusunda şüpheli spazm veya anormal angülasyon varlığında demir eksikliği ve disfaji vakalarını kaydeden iki Mayo Clinic doktoru Henry Stanley Plummer (1874-1936) ve Porter Paisley Vinson'un (1890-1959) adı verilmiştir (2). PVS nadir görüldüğünden hastalığın epidemiyolojisi, patogenezi veya tedavisinin etkinliği konusunda çok az ilerleme kaydedildi. İnsidansı veya prevalansı bilinmemekle birlikte, gelişmiş ülkelerde demir eksikliğindeki dünya çapındaki azalma nedeniyle PVS azalmış görünüyor. Kadınlarda çok daha yaygındır (Kadın/Erkek=8.5/1). Genellikle beyaz ve orta yaşlı kadınlarda görülür. Patogenezi anlaşılmamıştır. Teoriler, yemek borusundaki demire bağımlı enzimlerin tükenmesini, iltihaplanma ve fibrozis veya otoimmüniteye duyarlılığı artırmayı içerir. Yutma sırasında üst yemek borusunda tekrarlayan küçük travmalar bu bölgede ağlara yol açabilir. PVS ilişkili disfaji genellikle yavaş ilerler, çoğu hasta semptomların başlamasından birkaç yıl sonra tipik olarak orta yaşlarda tıbbi yardım ister. Tanı, disfaji, demir eksikliği anemisi ve endoskopide veya kontrast radyolojik çalışmalarla özofagusta weblerin gösterilmesine dayanmaktadır. Temel tedavi, demir eksikliği anemisini gidermek için demir takviyesinden oluşur, çünkü bu web oluşumu ve disfajinin çözülmesine yardımcı olabilir (3,4). Bu sendrom, önceki yüzyılda ılıman kuzey ülkelerinde daha yaygın görünmesine rağmen, beslenmedeki gelişmeler ve ardından demir eksikliğinin düzeltilmesi, prevalansında bir azalmaya yol açmıştır (5). Her ne kadar demir eksikliğinin düzeltilmesi, disfajinin rahatlamasıyla ve bazen de webin ortadan kalkmasıyla sonuçlansa da genellikle, webi yok etmek ve disfajiyi rahatlatmak için dilatasyon tedavisi gereklidir (6). Disfaji ile prezente olan ve endoskopik olarak tedavi edilen PVS olgusu ve PVS ile ilgili kısa bir derleme sunulmuştur.

OLGU

Yetmiş yaşında kadın hasta, katı ve sıvı gıdaları yutma güçlüğü, halsizlik, yorgunluk, bulantı, kusma, kilo kaybı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Tıbbi öyküsünde son 20 yıldır katı gıdaları, son 9 aydır sıvı gıdaları yutma güçlüğü ve son bir haftadır şiddetli bir oral alımı bozukluğu mevcuttu. Son bir yıl içerisinde 10 kilogram kilo kaybı mevcuttu. Hastanın fizik muayenesinde, cildi ileri derecede soluk ve kaşık tırnak mevcuttu. Ödem, siyanoz, ikter tespit edilmedi. Hastanın arteriel kan basıncı 100/70 mmHg, nabız 108/dk ritmik, ateş 36.5 C°, solunum sayısı 16/dakika bulundu. Kardiyovasküler, solunum ve diğer sistem

muayeneleri normaldi. Bakılan kan tetkiklerinde hemoglobin 9 gr/dl, hematokrit %31, Ortalama Eritrosit Hacmi (MCV) 67 fl, serum demiri 127 mikrogr/dl, serum demir bağlama kapasitesi 351 mikrogr/dl, ferritin 20 ml/ng bulundu. Gaitada gizli kan negatif tespit edildi. Disfajisi olan hastaya yapılan gastroduodenoskopide servikal özefageal web gözlemlendi, distale geçilemedi (**Resim 1**). İkinci gastroduodenoskopide balon dilatasyon yapıldı ve mide antrumundan biyopsi alındı. Hastadan alınan biyopside kronik aktif gastrit saptandı, helicobacter pylori (hp) negatif olarak tespit edildi. Hastaya dilatasyon amaçlı ikinci bir gastroduodenoskopi planlandı. PVS düşünülen hastaya balon dilatasyonu yapıldı ve oral demir tedavisine başlandı. Disfaji semptomları 2. günde gerilemeye başladı, 3. günde katı ve sıvı gıdaları yutmaya başlayan hasta önerilerle taburcu edildi.



Resim 1. Özefageal web'in endoskopik görünümü

TARTIŞMA

PVS'yi açıklamak için toplanan klinik verilerin çoğu vaka raporlarından ve vaka serilerinden gelir. Kadınlarda daha yaygındır ve vakaların %90'ını oluşturur. Ayrıca 40-70 yaşlarında daha yaygındır ancak altı yaşındaki çocuklarda ortaya çıktığı bildirilmiştir. Uzun süredir devam eden demir eksikliği anemisi, dispne veya nefes almada zorluk, taşikardi, halsizlik, solukluk ve *coilonychia* veya kaşık tırnakları olarak ortaya çıkabilir. Disfaji ağrısız ve yavaş yavaş gelişir, katı gıdalardan başlar ve yıllar sonra sıvıları yutma güçlüğü çeker. Disfaji sadece özefagus servikal bölgesindeki çapı 12 mm'den az olduğunda semptomatik hale gelir. Diğer klinik bulgular arasında *glossit vecheilitis* olabilir (7). Bizim olgumuz da 70 yaşında kadın hastaydı. Klinik olarak disfaji, bulantı, kusma, halsizlik, çarpıntı şikayetleri mevcuttu. Fizik muayene bulguları kaşık tırnak, solukluk, glossit mevcuttu. PVS patogenezi bilinmemektedir. Olası en önemli etiyolojik faktör demir eksikliğidir. Bu teori temel olarak, demir eksikliğinin, disfaji ve özefagus ağları ile birlikte PVS'nin klasik üçlüsünün bir parçası olduğu ve disfajinin demir takviyesi ile iyileştirilebileceği

bulgusuna dayanmaktadır. Gerçekte, PVS'de bozulmuş özefagus motilitesi tanımlanmış ve demir tedavisi ile düzeltilmiştir (8). Bizim olgumuzda da demir eksikliği, disfaji ve özefagusta webleri mevcuttu. Her ne kadar demir eksikliğini düzeltilmesi, disfajinin rahatlamasıyla ve bazen de webin ortadan kalkmasıyla sonuçlansa da genellikle, webi yok etmek ve disfajiyi rahatlatmak için dilatasyon tedavisi gereklidir (5). Bizim olgumuzda da hastaya özefagogastroduodenoskopi ile başarılı dilatasyon yapıldı. Hastada dilatasyonun 2. gününden itibaren dramatik iyileşme sağlandı. PVS ayrıca hipofarenks ve servikal yemek borusunun skuamöz hücreli karsinomu olan üst gastrointestinal sistem kanserleri için artan bir riskle ilişkilidir. Mide kanseri geliştiğine dair raporlar da vardır (9). Bu yüzden hastamıza demir eksikliği tedavisi düzenlendi, poliklinik ve endoskopik takip önerilerek taburcu edildi.

SONUÇ

Disfaji şikayeti ile gelen tüm hastalar mutlaka özefagogastroduodenoskopi ile değerlendirilmelidir. Malignite mutlaka ekarte edilmelidir ve anatomik darlık bölgesinden biyopsi alınmalıdır. Disfaji ile gelen hastada demir eksikliği anemisi ve özellikle servikal web şeklinde darlığın bulunması, PVS hastalığını akla getirmelidir. Tedaviye önce demir eksikliğini düzeltmekle başlanmalıdır. Kontrastlı özefagus grafisi, darlığı görüntülemek için faydalıdır, ancak özefagogastroduodenoskopi tanının yanı sıra tedavi için gereklidir. Demir eksikliği tedavisine yanıt vermeyen ve uzun zamandır disfajisi olan hastalara dilatasyon yapılmalıdır. Sonuçlar dramatiktir. Hastalar hızla kilo alır ve yaşam kalitesi yükselir.

Çıkar Çatışması Beyanı: Bu çalışmada yazarlar arasında her hangi bir konuda çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Araştırmacıların Katkı Oranı Beyan Özeti: Tüm yazarlar makaleye eşit olarak katkı sunduklarını beyan ederler.

Bilgilendirilmiş Onam: Bu yazıda sunulan hastadan bilgilendirilmiş yazılı onam alınmıştır.

Bu olgu Ulusal Gastroenteroloji Haftasında bildiri olarak yayınlanmıştır.

KAYNAKLAR

- Patil M, Malipatel R, Devarbhavi H. Plummer-Vinson syndrome: A decade's experience of 132 cases from a single center. *J Gastroenterol Hepatol*. 2021;36(1):181-185.
- Hoffman RM, Jaffe PE. Plummer-vinson syndrome. A case report and literature review. *Arch Intern Med*. 1995;155(18):2008-2011.
- Novacek G. Plummer-Vinson syndrom. *Orphanet J Rare Dis*. 2006;1:36.
- Goel A, Satvinder SB, Neetu S, Chhavi N. Iron deficiency anemia and Plummer-Vinson syndrome: current insights. *J Blood Med*. 2017;8:175-184.
- Başak M, Poyraz T, Çiltaş A, Açıköz Ö, Osman N, Kutlu M, Sevindir İ, Yücel SK, Harmankaya Ö. Plummer-vinson syndrome. *Bakirkoy Medical Journal* 2006;2:109-112.
- 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(3):470-487.
- Lopez A, Cacoub P, MacDougall IC, Peyrin-Biroulet L. Iron deficiency anemia. *Lancet*. 2016;387(10021):907-916.
- Goel A, Lakshmi CP, Bakshi SS, Soni N, Koshy S. Single-center prospective study of Plummer-Vinson syndrome. *Dis Esophagus*. 2016;29(7):837-841.
- Hellara, O, Hammami A, Njim N, Chaabène NB, Mansour WB, Loghmari H et al. Gastric cancer occurring in a patient with Plummer-Vinson syndrome: an unusual relationship about a case. *Afr J Cancer*. 2013;5(4):224-227.