

Bir Vak'a Nedeniyle Plummer-Vinson Sendromu

PLUMMER-VINSON SYNDROME: A CASE REPORT

Orhan TÜRKEN*, Ahmet ÖZTÜRK", Mustafa YAYLACI***, Necdet ÜSKENT'

- * Dr.GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi İç Hastalıkları Servisi
** Dr.GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Hematoloji Onkoloji Servisi,
*** Yrd.Doç Dr.GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Hematoloji-Onkoloji Servisi,
**** Prof. Dr.GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Hematoloji-Onkoloji Servisi, İSTANBUL

ÖZET

Plummer-Vimn Sendromu; demir eksikliği, disfaji ve üst özofagiyal halka (web) ile karakterize bir klinik antitedir. Demir eksikliği, bu sendromda disfaji ve özofagiyal halka gelişiminden sorumlu tutulur ve demir replasman tedavisi ile bu bulguların milledığı tespit edilebilir.

Bu makalede „. yaşında bir erkek hastada, toprak yeme (geophagir) hipokrom derin anemi ve yutma güçlüğü bulunan ve bir Plummer-Vinson Sendromu vak'ası sunulmuş ve sendrom tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Plummer-Vinson sendromu, Anemi, Disfaji, Özofagiyal halka

T Win Gastroenterohepatoloji 1996, 7:30-33

Plummer-Vinson Sendromu, 30-50 yaşlarında ve %80 oranında kadınlarda ortaya çıkan, demir eksikliği anemisi, disfaji ve üst özofagiyal halka (web) ile karakterize bir klinik sendromdur. Dünyanın kuzey yarımküresinde daba sık rastlanır ve halsizlik, çabuk yorulma gibi yakınmalarla birlikte çoğu hastada kats gıdaların yutulmasında güçlük en önemli klinik bulguları teşkil eder (1). Disfaji ağrısızdır ve birçok hastada intermittan olarak ortaya çıkar. Hayvanlar üzerinde yapıları deneysel araştırmalarda demir eksikliğine bağlı olarak yutmaya yardımcı kasların (tiro faringeal, krikofaringeal, servikofaringeal) myoglobin içeriğinde bir azalma olduğu ve bunun sonucunda progressif muskuler distrofiye benzer histolojik değişikliklerle birlikte disfaji olduğu tespit edilmiştir (2). Hastaların çoğunda demir eksikliği anemisi bulguları, giossit (kırmızı ve düz dil), dudaklarda ragatlar, kaşık tırnak ve hafif splenome-

Geiif Tarihi: 24.10.1995

Yazışma Adresi: Dr.Orhan TÜRKEN
İzmit Asker Hastanesi
Derince. İZMİT

30

SUMMARY

Plummer-Vinson Syndrome is a clinical entity which is characterised by iron deficiency, dysphagia and upper esophageal web. Iron deficiency is responsible for development of dysphagia and esophageal web in this syndrome. It was found that these findings regresses with iron therapy.

In this article a case with Plummer-Vinson Syndrome who has atrophic gastritis and chronic active hepatitis was presented and the syndrome was discussed.

Key Words: Plummer-Vinson syndrome. Anemia, Dysphagia, esophageal web

T Klin J Gastroenterohepatol 1996, 7:30-33

gali bulunabilir. (1,3,4). Bazı hastalarda semptomların ortaya çıkmasından yıllar sonra postkrikoid kanser olduğu rapor edilmiştir (5). Bu nedenle prekanseröz olarak kabul edilir. Demir tedavisi ile hem nüksün hem de kanser gelişme riskinin azaldığı bildirilmektedir (4,6). Uteratürde, Plummer-Vinson Se"dromlu bir hastada mide kanseri geliştiği ve etyolojide rolü olabileceği öne sürülmüştür (7).

Plummer-Vinson Sendromunun belirlenmesinde demir eksikliği esastır. Hastalarda buna bağlı hipokrom mikrositer bir anemi tespit edilir. Serum demir düzeyi daima düşüktür. Özofagus radyogramlarında özellikle lateral pozisyonda anteriyor duvarda web görülür. Bunlar özofagus lumenine doğru uzanan, mukoza ve submukozadan oluşan ve zaman zaman disfajiye yol açan 2-3 mm. kalınlığındaki oluşumlardır. Özofagoskopi ile eksantrik diyafragmatik açıklığı olan düz ve gri yapılar şeklinde tespit edilirler. Plummer-Vinson Sendromundakine benzer web'ler normal kişilerde de görülebilir. Ancak bu kişilerde anemi ve disfaji olmayışı demir eksikliğinin etyopatogenezdeki rolünü destekler (3,5,6,8). Web, krikofaringeal kas düzeyinin hemen alt seviyesinde ince bir film ya da bazen bir diyafragma gibi görülür (6). Nadiren stenoza yol açar. Plummer-

T Klin Gastroenterohepatoloji 1996, 7

Vinson Sendromu hastalarda ilave bozukluk olarak a-klorhidri, atrofik gastrit, B12 eksikliği, persiniyoz anemi ve miksödem ortaya çıkabilir (4,6).

Plummer-Vinson Sendromunun tedavisinde esas demir replasmanıdır. Yapılan klinik çalışmalarda demir tedavisinin disfaji ile birlikte özofagiyal darlığı geriletmediği tespit edilmiştir (9). Web büyük ise dilatasyon gerekir. Persistan semptomları olan hastalara yıllık endoskopik kontrol önerilir.

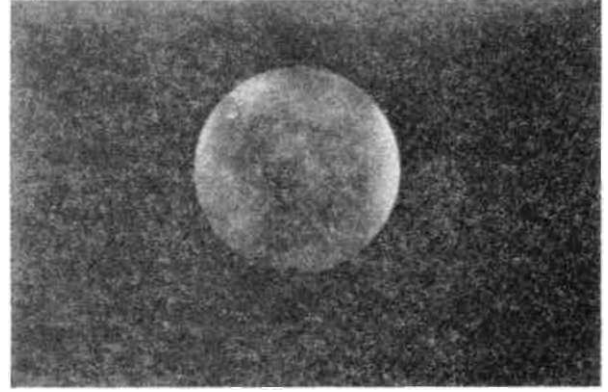
VAK'A SUNUMU

19 yaşında erkek hasta (İÖ) halsizlik, çabuk yorulma, katı yiyecekleri yutmada zorluk yakınmaları ile kliniğimize yatırıldı. Hastanın halsizlik ve çabuk yorulma yakınmalarının çocukluğundan beri olduğu, ayrıca özgeçmişinde geçirilmiş sarılık ve toprak yeme alışkanlığının bulunduğu öğrenildi. Soygeçmişinde bir özellik yoktu. Hastanın fizik muayenesinde mukoza ve konjonktivalarda solukluk, kalpte bütün odaklarda duyulan 1/6 grade sistolik üfürüm mevcuttu. Midkiavikular hatta dalağı 15 cm. karaciğeri 4 cm kot kavsinin geçmiş olup kıvrımları sert ve kenar düzeni korunmuş idi. Rektal tuşede hemoroktal venlerde variköz genişlemeler tespit edildi,

Hastanın boy, kilo ve sekonder seks karakterleri normaldi. Rutin biokimya incelemelerinde; Lökosit $2 \times 10^3 / \text{mm}^3$, Eritrosit $2.7 \times 10^6 / \text{mm}^3$ Hemoglobin %4.3 gr, Htc % 16, Ortalama Eritrosit Hacmi (DEH) 57 fl, Trombosit $645 \times 10^3 / \text{mm}^3$, Sedimantasyon 20 mm/saat, Retikülosit %4, Serum Demiri 7 mcg/dl (N: 250-400), Transferrin-Satürasyonu %1,5 olarak saptandı. Coombs testleri, soğuk aglütininer, serbest hemoglobin ve hemoglobin elektroforezi normaldi. Gaitada gizli kan 3 kez (+), 2 kez ise (-) olarak bulundu. Hastanın açlık kan şekeri, üre, kreatinin, ürik asit, Na, K, Ca, P, Mg, Cu, total protein, albümin, AST,ALT, ALP, GGT, LDH, direkt ve indirekt bilirübin, kollesterol, trigliserid ve tam idrar değerleri ile akciğer grafisi normaldi. Periferik yayması demir eksikliği anemisi ile uyumlu, kemik iliği aspirasyon incelemesi ise normal olarak değerlendirildi. Protrombin zamanı 20 sn. (K. 13-17, aktivite % 58) bulundu.

Mevcut klinik laboratuvar bulgularla hastada demir eksikliği anemisi ve hepatosplenomegali tespit edilip bu yönlerden incelemeye aındı.

Anemi etyolojisinin saptanması için yapılan çift kontrast kolon grafisi normaldi. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde özofagusun proksimalinde endoskopun (Olimpus GIF-20) geçişine müsait olmayan darlık ve halka gözlemlendi (Şekil 1). Darlık bölgesi Eder-Puestow rijid bujileri (42-51 French) ile dilate edildi (Şekil 2). Gözlenen özofagus, mide fundus, kardiya, korpus, antrum ve prepilorik bölgede mukoza renk ve görünümü normal olarak değerlendirildi. Varis gözlenmedi. Fundus ve korpustan multipl biopsiler alındı ve bu materyallerinin patolojik inceleme sonuçları kronik



Şekil 1. Özofagus proksimalindeki darlığın endoskopik görünümü.



Şekil 2. Darlığın dilatasyon sonrası endoskopik görünümü.

gastrit olarak rapor edildi. Endoskopiden bir hafta sonra çekilen özofagus grafisinde darlığın tamamen kaybolmuş olduğu görüldü. Endoskopi, klinik ve laboratuvar verileriyle Plummer-Vinson Sendromu tanısı konulan hastaya 20 gün süreyle metilprednizolon 64 mg/gün p.o., sükralfat 12 gr/gün p.o., ampisilin + sülbaktam 734 mg/gün p.o., folik asit 5 mg/gün p.o., vitamin B12 1000 mcg/2 günde bir İM ve vitamin E 100 mg/gün p.o. uygulandı. Demir açığı 2000 mg. olarak hesaplanan hastaya $(\text{kg} \times 2.21 \times (14-\text{Hb})+1000)$ 20 gün süreyle demir-sorbiteks 100 mg/gün İM verildi. Tedavinin 7. gününde retikülosit krizi saptandı. 30. günde lökosit $2.5 \times 10^3 / \text{mm}^3$, Entrosit $48 \times 10^6 / \text{mm}^3$. Hemoglobin % 10gr, Hematokrit % 36, ortalama Eritrosit Hacmi 75 fl. Trombosit $110 \times 10^3 / \text{mm}^3$ olarak tespit edildi, ilk endoskopiden 20 gün sonra yapılan endoskopide darlık bölgesinin üzerinin eksuda ile kaplı ve lumende kısmen darlık olduğu gözlemlendi (Şekil 3).

Hepaiüsplenornegalinin etyolojisini araştırmak için yapılan batın ultrasonografisinde karaciğer-dalak boyutlarının ileri derecede arttığı, Veno Porta çapının 15 mm. Vena Splenika çapının 18 mm. olup her iki ven çapı ile beraber karaciğer parankim ekusunun da arttığı saptan-



Şekil 3. Tedaviden sonraki endoskopik görünüm.

di. Karaciğer fonksiyon testleri normaldi. HBsAg (-), AntiHBs (-), AntiHCV (-), EBV-IgM (-), EBV-IgG (+), CMV-IgM (-), CMV-IgG (+) olarak bulundu. Ig.G.A ve M düzeyleri normaldi. 3 gün K vitamini 10 mg/gün uygulanarak protrombin zamanı normale indirildi ve karaciğer biopsisi yapıldı. Patolojik inceleme sonucu erken dönem kronik aktif hepatit olarak rapor edildi. Hasta mevcut klinik yakınmaları kaybolmuş olarak kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Plummer-Vinson Sendromunun tanısında demir eksikliği anemisi esastır. Hastalarda hipokrom mikrositer bir anemi tespit edilir (1,10). Serum demir düzeyi daima düşük bulunur. Hastalarda yutma zorluğu ortaya çıkmadan önce de varolan halsizlik, çabuk yorulma gibi yakınmalar mevcuttur. Hastamızda anamnez ile çocukluğundan beri bu şikayetlerinin olduğu, ve toprak yeme alışkanlığının bulunduğu öğrenildi. Geofaji (toprak yeme alışkanlığı) hipokrom mikrositer anemi, splenomegali ve gelişme geriliği ile birlikte görülen bir klinik antite olarak ilk kez Tayanç tarafından gösterilmiştir. Anormal beslenme alışkanlığı neticesinde alınan materyaller, bağırsak mukozasından demir emilimini önleyerek anemiye yol açar. (11). Yapılan laboratuvar incelemelerde serum demir düzeyi ve transferrin saturasyonu çok düşük olarak bulundu. Periferik yayma ve kemik iliği aspirasyonu incelemeleri ile biokimyasal testlerde diğer anemi nedenlerine yönelik (hemolitik, aplastik) bir bulguya rastlanmadı.

Plummer-Vinson Sendromunda demir eksikliği anemisi ile beraber disfaji ve radyolojik ya da endoskopik olarak özofagusta darlık tespiti tanı koyduran diğer önemli parametrelerdir. Disfaji ağrısız, özellikle katı gıdalara karşı ve çoğu kez intermittandır (3,4,6). Bunun nedenini araştırmak için çekilen özofagus grafilerinde üst özofagusta, krikofaringeal kas düzeyinin hemen altında ve ön duvarda darlık (halka) saptanır (4,8). Vakamızda katı yiyecekleri yutmada zorluk yakınması vardı ve endoskopi ile üst özofagusta endoskopun ge-

çişine müsaade etmeyen darlık tespit edildi. Etyopatogenezi demir eksikliği suçlandığı için demir replasman tedavisi ile darlığın gerilediği ve disfaji yakınmasının kaybolduğu klinik çalışmalarla gösterilmiştir (9). Hastamızda dilatasyonun ardından açığı hesaplanarak uygulanan 20 günlük demir tedavisi ile yutma zorluğu şikayetin tamamen kaybolduğu, özofagusta ise endoskopik olarak kısmi darlık bulunduğu saptandı.

Plummer-Vinson Sendromlu hastalarda disfaji, özofagiyal darlık ve demir eksikliği anemisinin yanı sıra splenomegali, atrofik glossit, kaşık tırnak, kronik atrofik gastrit gibi diğer bazı patolojiler de tespit edilebilir (1,9). Vakamızda mideden alınan biopsilerde kronik gastrit saptandı. Ayrıca geçirilmiş sarılık öyküsü bulunduğu ve hepatosplenomegali tespit edildiği için hastamız kronik karaciğer hastalığı yönünde araştırıldı. Protrombin zamanı uzamış olarak bulundu. Portal ve脾enik ven çaplarının genişlediği, karaciğer ekojenitesi ile karaciğer ve dalak boyutlarının arttığı ultrasonografik olarak saptandı. Karaciğer iğne biopsisi ile kronik aktif hepatit tanısı konuldu. Klinik olarak tespit edilen internal hemoroid ile birlikte bu bulgular kronik karaciğer hastalığı (kronik aktif hepatit) + portal hipertansiyon lehine yorumlandı.

Sonuç olarak Plummer-Vinson Sendromu, disfaji yakınması olan ve demir eksikliği anemisi tespit edilen her hastada düşünülmeli ve bu yönde de tetkik edilmelidir, darlığın derecesine göre dilatasyon yapılmalı ya da yapılmasını hastalara mutlak açığı hesaplanarak demir replasmanı uygulanmalı, hastalar anemi ve darlık yönünden periyodik olarak kontrol edilmelidir.

Bu yazı hakkında:

Bu yazıda takdim edilen P.W. sendromlu vak'a hakkında Editör Grubum aşağıdaki hususları ilave etmeyi uygun görmüştür.

1. Ağır demir noksanlığı zemininde gelişen bu sendromda, çocukluktan beri devam eden toprak yeme-geophagia- olayın ana ve başlatan sebebi görülmektedir. Buna ilave olarak dışkıda 3 defa tesbit edilen gizli kan, muhtemelen aneminin derinleşmesinde ilave bir faktör olmuştur. Bu konum gerçekliği ve yeri hakkında yeterli araştırma yapılmamıştır.

2. Geophagia ile hipokrom anemi, gelişme geriliği, hipogonadizm, hepato-splmomegali, ülkemiz ve Orta Doğu Ülkelerinde son 50 yıldır bilinen ve iyi incelenen bir konuydu. Bu hususta yerli kaynaklardan yeterli istifade edilerek, konunun diğer yönlerine bu yazıda doyurucu tartışma yapılmamıştır.

3. Vak'ada karaciğer iğne biyopsisi ile konulan kronik hepatit tanısı vakanın ne biyosimik ne de serolojik bulgular ile uyuşmamaktadır. Dolayısıyla biopsi tanısı şüphelidir. Bu tür vakalarda hepatosplenomegali daha küçük yaşlarda mutad klinik bulgulardır. Bu olay, sözü geçen vakalada olduğu gibi portal hipertansiyonla beraberdir. Kaynaklarda bildirilen vakalarda da siroza git-

meyen portal fibroz nonspesifik iltihabi reaksiyon vb. histolojik özelliği olmayan bulgulara rastlanmıştır. Bunların, bu hastalarda sıkça bulunan kronik çinko yetmezliği ile alakası açığa çıkmamıştır.

Geçen yıl ülkemizde yapılmış bir Hematoloji Kongresinde bu konudaki bir derlemeyi kaynak olarak ilgililere sunuyoruz.

Geophagia: Lectuen "XIII" Meet. Intersut Socoj. Hoemotolgy". Ed . O.N. Mutim. İstanbul, Türkiye 1995.

KAYNAKLAR

1. Aleksanyan V. Semptomdan teşhise: Disfajiler. İstanbul: Filiz Kitabevi, 1985: 799-800.
2. Tsutsumi S. Disorder of swallowing muscles in iron deficient rabbits. Nippon-Jibiinkoka-Gakkai-Kaiho 1993; 96(1):48-57.
3. Goyal RK. Disease of the esophagus. In: Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al. Harrison's principles of Internal Medicine. Newyork: Mc Graw-Hill, 1991: 2:1128-1248.
4. Sivri B. Halka ve webler. In: Telatar H, Şimşek H, ed. Gastroenteroloji. Ankara: 1993:1:194-9.
5. Mohandas KM, Swaroop VS, et al. Upper esophageal webs, iron deficiency anemia and esophageal cancer. Am J Gastroenterol 1991; 86(1):117-8.
6. Spiro HW. Clinical Gastroenterology. Newyork: Mc Graw-Hill, 1993: 115-8.
7. Nagai T, Susami E, Ebihara T. Plummer-Vinson syndrome complicated by gastric cancer. KeioJ Med 1990; 39(2):106-11.
8. Okamura T, Tsutsumi S, et al. Esophageal web in Plummer-Vinson Syndrome. Laryngoscope 1988; 98(9):994-8.
9. Bredenkamp JK, Castro DJ, Mickel RA. Importance of iron repletion in the management of Plummer-Vinson Syndrome. Ann Otol Rhinol-Laryngol 1990; 99(1):51-4 .
10. Kushner JP. Hypochromic anemias. In: Wyngaarden JB, ed. Cecil textbook of medicine. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992:1:843.
11. Tayanç MM. Toprak yeme anemileri. Tıp Dünyası 1942; 15:5023.