

Síndrome de Plummer-Vinson

Plummer-Vinson syndrome

Noslen Martínez Valenzuela^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4069-0694>

Susana Ernand Rizo² <https://orcid.org/0000-0001-9733-5234>

José Gimel Sosa Martín² <https://orcid.org/0000-0002-4215-1224>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Universitario “General Calixto García”. La Habana, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Clínico-Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: mnoslen38@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Plummer-Vinson es una entidad rara caracterizada por la tríada anemia ferropénica, disfagia y membrana esofágica. Descrito en la segunda década del siglo pasado, en la actualidad la mayoría de los datos que se obtienen provienen de presentaciones de casos o pequeñas series de estudios prospectivos.

Objetivo: Hacer la revisión de la bibliografía disponible a propósito de un caso portador de síndrome de Plummer-Vinson.

Caso clínico: Paciente femenina de 35 años de edad con anemia desde la adolescencia remitida por presentar disfagia de 8 años de evolución. Se realizaron complementarios de laboratorio donde se constata anemia ferropénica y estudio contrastado del tracto digestivo superior que reveló imagen sugestiva de membrana en esófago cervical.

Conclusiones: A pesar de su baja frecuencia en la actualidad debemos mantenernos alertas ante la aparición de síntomas sugestivos del síndrome de Plummer-Vinson fundamentalmente en mujeres con cuadros de anemia.

Palabras clave: síndrome Plummer-Vinson; síndrome Patterson-Kelly; anemia ferropénica; disfagia sideropénica.

ABSTRACT

Introduction: Plummer-Vinson syndrome is a rare entity characterized by the triad of iron deficiency anemia, dysphagia and esophageal membrane. Described in the second decade of the last century, today most of the data obtained comes from case presentations or small series of prospective studies.

Objective: To review the available bibliography regarding a case with Plummer-Vinson syndrome.

Clinical case: 35-year-old female patient with anemia since adolescence, referred to surgery clinic for presenting dysphagia of 8 years of evolution. Additional laboratory tests were carried out where iron deficiency anemia was found. A contrasted study of the upper digestive tract revealed a suggestive image of a membrane in the cervical esophagus.

Conclusions: Despite its low frequency we must be alert to the appearance of symptoms suggestive of Plummer-Vinson syndrome, mainly in women with anemia. Its association with esophageal cancer indicates this

Keywords: Plummer-Vinson syndrome; Patterson-Kelly syndrome; iron deficiency anemia; sideropenic dysphagia.

Recibido: 08/11/2020

Aceptado: 07/12/2020

Introducción

Se estima que aproximadamente la mitad de la anemia en la población mundial se debe a déficit de hierro. Ambas condiciones, la anemia y la deficiencia de hierro, tienen consecuencias graves para la salud que muchas veces no se ponen en evidencia a corto plazo.⁽¹⁾

En el año 1912, Henry Stanley Plummer, médico internista y endocrinólogo de la Clínica Mayo, describió pacientes con espasmo esofágico alto asociado a anemia ferropénica crónica.⁽²⁾ Luego, Porter Paisley Vinson, cirujano de la misma Clínica expuso, a finales de esa década, varios casos de disfagia con anemia y glositis atrófica la cual atribuyó predominantemente a pacientes con trastornos psiquiátricos. Publicación que sale a la luz en 1922.⁽³⁾

Sin embargo, fueron los británicos *Donald Ross Paterson* y *Adam Brown Kelly* quienes finalmente establecieron, en forma independiente, que dicha disfagia, en pacientes con anemia ferropénica, obedecía a la presencia de membranas esofágicas.^(4,5)

Desde entonces se conoce a la tríada constituida por disfagia, anemia sideropénica y membranas esofágicas como síndrome de Plummer-Vinson (SPV) o síndrome de Paterson-Kelly (SPK), entre otros nombres menos frecuentes.

Pero no es hasta el año 1939 que los médicos suecos *Jan Waldenstrom* y *Sven Roland Kjellberg* publican las primeras descripciones radiológicas del SPV, se completa definitivamente años de estudios acerca de la enfermedad.⁽⁶⁾

El SPV constituye una entidad rara que ocurre predominantemente en mujeres caucásicas, entre los 40 y los 70 años, con presentación muy esporádica en el sexo masculino, niños y/o adolescentes. Su reconocimiento cobra importancia dado que estos pacientes tienen mayor riesgo de desarrollar carcinoma epidermoide de esófago.^(7,8,9,10)

Este artículo tuvo como objetivo hacer la revisión de la literatura disponible a propósito de una paciente diagnosticada con este síndrome.

Presentación de caso

Se trata de una paciente femenina de 35 años de edad, múltipara, con historia de anemia desde la adolescencia que es remitida a consulta de cirugía general del Hospital Regional de *West Demerara*, República de Guyana, por referir de ligera a moderada dificultad a la deglución de alimentos sólidos y líquidos de 8 años de evolución sin otro síntoma asociado. Niega hiperpolimenorrea o metrorragia.

El examen físico mostró discreta palidez mucosa con constantes vitales en parámetros de normalidad. No signos de glositis atrófica o coiloniquia.

Se le indicó los complementarios de laboratorio habituales, arrojó una hemoglobina en 78 g/dl. Resto de los estudios dentro de valores aceptables. Se realizó lámina periférica que corroboró la anemia y muestra microcitosis, poiquilocitosis e hipocromía. Hierro sérico en 49 mcg/dl, valores por debajo de la normalidad, y constantes corpusculares no realizadas por dificultades institucionales.

Se indicó un estudio contrastado de esófago donde se informó que a nivel de la porción distal del esófago cervical existe un defecto de lleno de la luz, lineal, de contornos lisos que produce ligera estenosis a este nivel con dilatación pre-estenótica moderada. Imagen compatible con una membrana esofágica (Fig. 1 y 2).

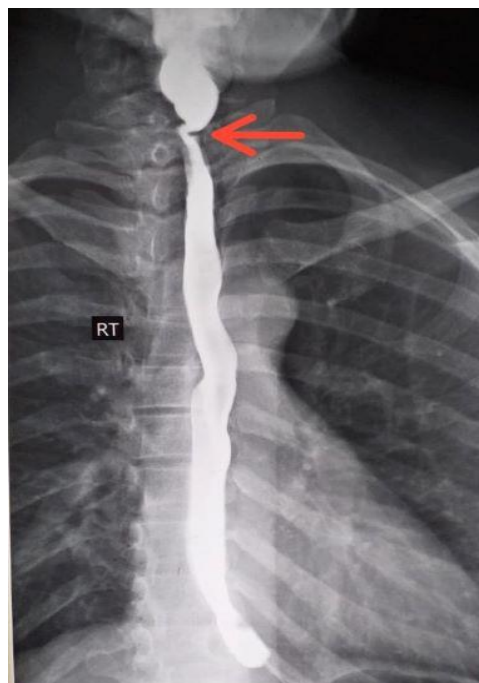


Fig. 1- Estudio contrastado de esófago; vista anterior.

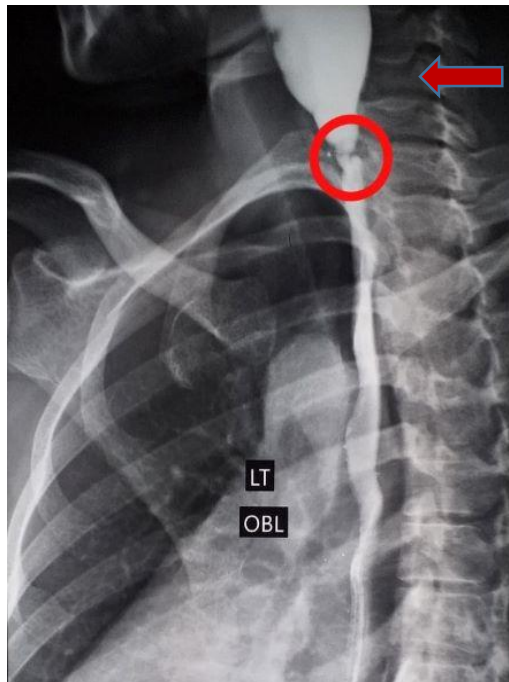


Fig. 2- Estudio contrastado de esófago; vista oblicua.

Se difieren los estudios endoscópicos dados los protocolos del país a propósito de la actual pandemia de coronavirus.

Se comenzó tratamiento con Trihemic 600, compuesto oral que contiene Ácido Ascórbico 600 mg, Fumarato Ferroso 350 mg (115 mg de hierro elemental), Concentrado de Factor Intrínseco 75 mg, Vitamina E 60 mg, Ácido Fólico 1 mg, Vitamina B₁₂ 25 mcg. Un mes posterior al inicio de la medicación aduce mejoría de la disfagia referida en la primera consulta.

Discusión

Esta entidad era común hacia la primera mitad del siglo XX, particularmente entre las mujeres de los países escandinavos. Sin embargo, la rápida caída en la prevalencia del síndrome en los últimos 50 años ha sido paralela a la mejoría en el estado nutricional de la población mundial.⁽¹¹⁾ Hoy se considera poco frecuente. La literatura disponible consiste básicamente en reporte de casos o en pequeñas series. *Uchida* encontró en 353 pacientes con anemia ferropénica que solo 6 (1,7 %) fueron diagnosticados con el síndrome.^(8,12)

La etiopatogenia de este es aún desconocida y controversial. Si bien la mejoría de la disfagia después de la terapia con hierro proporciona evidencias para asociar el SPV con la deficiencia de este mineral, el hecho de que se hayan descrito casos de este síndrome en sujetos con hemograma y perfil ferrocínético normal y que la enfermedad sea prácticamente desconocida en países africanos en los que la deficiencia de hierro es endémica, hace que la hipótesis de una etiopatogenia dependiente de este elemento sea aún objeto de polémica. Se invoca también la asociación del síndrome con factores genéticos, infecciosos y autoinmunes.^(7,13,14,15)

El agotamiento de enzimas oxidativas dependientes de hierro puede producir cambios miasténicos de la musculatura que interviene en el mecanismo de la deglución. El epitelio esofágico, al presentar un recambio celular muy elevado, necesita hierro para realizar una correcta síntesis celular. Cuando existe déficit de este, la mucosa se atrofia y la degeneración celular conduce a la producción de membranas. Estas suelen ser estructuras únicas, de epitelio plano estratificado, blanquecinas, que se localizan principalmente en el tercio esofágico superior, aunque pueden desarrollarse en cualquier parte del trayecto esófago-gástrico e incluso encontrarse más de una.^(13,15,16)

El diagnóstico del SPV se basa fundamentalmente en la sospecha. La lenta evolución de esta entidad lleva en la mayoría de los casos a un retraso diagnóstico. *Bakari* y otros., informan en un estudio en 135 pacientes que el promedio de duración entre la aparición de los síntomas hasta la consulta fue de 5 años y 4 meses⁽¹⁷⁾ dato que coincide con el caso que reportamos. El síntoma capital es la disfagia orofaríngea, indolora, intermitente, de leve a moderada, inicialmente ante alimentos sólidos, con progresión posterior a líquidos.

Los estudios radiológicos y endoscópicos resultan vitales para la confirmación de la enfermedad. El tránsito esofagogastroduodenal continua siendo eficaz, aunque membranas menores de 2 mm de proyección pueden no detectarse, como reporta un estudio prospectivo en el cual un 14 % de los portadores de membrana esofágica en la endoscopia no evidenciaban alteraciones en los estudios baritados.⁽¹⁸⁾ Se observará un defecto del llenado típico inmediatamente por debajo del cartílago cricoides que producirá muchas veces la retención del

contraste en la hipofaringe con la consiguiente dilatación. En este estudio la membrana se visualizará mejor en una vista lateral cuando la faringe inferior y el esófago superior se encuentren dilatados,⁽⁸⁾ (Fig. 2).

La endoscopía constituye una importante herramienta diagnóstica y terapéutica. A menudo la membrana pasa inadvertida en la endoscopia y se rompe accidentalmente durante la insuflación del esfínter esofágico superior principalmente cuando la visualización no es directa y la membrana es incompleta o de pocos milímetros de espesor. En muchos casos, los pacientes refieren disminución de la disfagia posterior a la endoscopia.^(14,18) Se recomienda también tomar biopsias en duodeno durante el procedimiento dado que la enfermedad celiaca está frecuentemente asociada al SPV. Su importancia radica en buscar causas potencialmente tratables de anemia por afección gastrointestinal en ausencia de pérdidas ginecológicas.^(9,19)

La terapéutica ha de enfocarse en tratar la anemia y en la erradicación de la membrana esofágica. Corregir la ferropenia, por vía oral o parenteral, y mejorar el régimen higiénico dietético es fundamental y podría ser suficiente en etapas iniciales o en pacientes con sintomatología leve.

El tratamiento endoscópico de la membrana esofágica cuenta con una amplia gama de recursos. Como ya se mencionó, las membranas finas y/o incompletas suelen romperse a menudo durante el paso del endoscopio en el esófago, lo cual mejora ostensiblemente la sintomatología del enfermo. La dilatación mecánica endoscópica es útil en pacientes con disfagia crónica y/o severa o en aquellos que no mejoran solo con reposición de hierro. La estructura usualmente ocluye gran parte del diámetro esofágico y no es distensible por tanto se debe colocar una guía y se pueden hacer dilataciones progresivas de hasta 17 mm. Varias sesiones pueden ser necesarias, dado que es un procedimiento seguro y efectivo en el manejo de la membrana.⁽²⁰⁾

Autores reportan que entre el 80 y el 90 % de los casos responden exitosamente a la dilatación con bujías de Savary-Guilliard o balón.^(15,21) La principal ventaja de este proceder consiste en la baja tasa de complicaciones como sangrado o perforación y la franca mejoría posterior al tratamiento. No obstante, en algunas series informan una tasa de recurrencia del 14 al 30 %.⁽¹⁷⁾

El amplio arsenal terapéutico de la panendoscopia digestiva superior varía según los recursos y la experiencia del centro. Uno de los tratamientos de elección es la sección radiada de la membrana mediante criocirugía ya que, a diferencia de las técnicas de dilatación, no presenta recurrencias.⁽¹¹⁾ Cuando se presentan estructuras refractarias o recurrentes se puede considerar realizar dilatación combinada con corticoides, mitomicina, terapia incisional, colocación de *stent* o cirugía, esta última en un menor por ciento de los casos.^(11,15,21,22) Otras técnicas más novedosas y costosas, como la terapia de coagulación con argón plasma o lisis por láser n-YAG, no han demostrado mayor eficacia o superioridad que las ya descritas.⁽²³⁾

Como mencionamos, esta entidad se considera una condición premaligna. Son consistentes los reportes que informan que entre el 3 y 16 % de los pacientes con anemia por déficit de hierro y membranas esofágicas desarrollan cáncer de células escamosas en el tracto digestivo superior. Si bien la mayor proporción se producen en el esófago, también pueden originarse en el estómago, la cavidad oral y la hipofaringe^(10,15,24,25) motivo por el cual resulta indispensable realizar seguimiento endoscópico anual a los pacientes portadores de SPV.

Consideraciones finales

La sospecha clínica del SPV juega un papel esencial en el diagnóstico. Es una entidad con buen pronóstico depende de su corrección, el mantenimiento de los niveles de hierro y el tratamiento de las membranas. A más de un siglo de su descripción, el conocimiento exacto del SPV sigue siendo impreciso y controversial. Su incidencia cada vez menor en la población mundial no debe alejarnos de su condición preneoplásica que nos obliga a establecer un diagnóstico temprano y seguimiento oportuno de quien padece el síndrome.

Referencias bibliográficas

1. World Health Organization. The prevalence of anaemia in 2011. Geneva. 2015 [acceso 07/09/2015]. Disponible en:

https://www.who.int/nutrition/publications/micronutrients/global_prevalence_anaemia_2011/en/

2. Plummer HS. Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm): a report of 91 cases. JAMA. 1912;58(26):2013-5. DOI:10.1001/jama.1912. 04260060366003.
3. Vinson PP. Hysterical dysphagia. Minn Med. 1922;5:107-08.
4. Paterson D. Clinical type of dysphagia. J Laryngol Rhinol Otol. 1919;34:289-91.
5. Kelly AB. Spasm at the entrance of the esophagus. J Laryngol Rhinol Otol. 1919;34:285-9.
6. Waldenstrom J, Kjellberg SR. The roentgenological diagnosis of sideropenic dysphagia. Acta Radiol. 1939;20(6):618-38.
7. Godino J, Wong PW. A triad of troubling findings. Plummer- Vinson syndrome. Postgrad Med. 2000;108(2):109-10.
8. De Simone F, Machado P. Síndrome de Plummer-Vinson: a propósito de un caso. Rev Méd Urug. 2019;35(1):74-8.
9. Mitma AA, Frisancho OE. Síndrome de Plummer-Vinson: Reporte de Caso y Revisión de la Literatura. Rev. Gastroenterol. Perú. 2012;32-2:197-202.
10. Lanke G, Koduru P, Bhutani MS. Case Report: Plummer-Vinson syndrome presenting as squamous cell carcinoma of esophagus. J Dig Endosc. 2016;7:71-3.
11. Gültepe I, Başarano M. Two cases with Plummer-Vinson syndrome in the 21st century. Turk J Gastroenterol. 2016;27:81-2.
12. Uchida T, Matsuno M, Ide M, Kawachi Y. The frequency and development of tissue iron deficiency in 6 iron deficiency anemia patients with Plummer-Vinson syndrome. Rinsho Ketsueki 1998;39(11):1099-102.
13. Mangla A, Agarwal N, Yu J, Telfer M. Clinical Image: Spooning of the nails and webbing of the esophagus: koilonychia and Plummer-Vinson Syndrome. Clin Case Rep. 2015;3:1054-5.
14. Rincón Sánchez RA, Hani de Ardila A, Alvarado Bestene J. Síndrome de Plummer-Vinson. Rev Col Gastroenterol. 2004 [acceso 24/10/2020];19(4):288-90. Disponible en:
http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-99572004000400012&lng=en

15. Butti AL, Cuoto JH, Gorordo Ipiña RC, Martínez ME, Pérez AS, Trakál E, et al. Síndrome de Plummer-Vinson. Reporte de dos casos y revisión de la literatura Hospital Córdoba. Córdoba, Argentina. Acta Gastroenterol Latinoam. 2018;48(2):73-8.
16. Seo MH, Chun HJ, Jeon YT, Park SC, Keum B, Kim Y-S, et al. Esophageal web resolved by endoscopic incision in a patient with Plummer-Vinson syndrome. Gastrointest Endosc. 2011;74:1142-3.
17. Bakari G, Benelbarhdadi I, Bahije L, El Feydi Essaid A. Endoscopic treatment of 135 cases of Plummer-Vinson web: a pilot experience. Gastrointest Endosc. 2014;80:738-41.
18. Goel A, Lakshmi CP, Bakshi SS, Soni N, Koshy S. Single-center prospective study of Plummer-Vinson syndrome. Dis Esophagus. 2016;29:837-41.
19. Mnif L, Amouri A, Tahri N. Celiac disease presenting as Plummer-Vinson syndrome. Tunis Med. 2010;88(11):858.
20. Enomoto M, Kohmoto M, Arafa UA, Shiba M, Watanabe T, Tominaga K, et al. Plummer Vinson syndrome successfully treated by endoscopic dilatation. J Gastroenterol. Hepatol. 2007;22(12):2348-51.
21. Kochhar R, Poornachandra KS. Intralesional steroid injection therapy in the management of resistant gastrointestinal strictures. W J Gastrointest Endosc. 2010;2:61-8.
22. Van Boeckel PGA, Siersema PD. Refractory esophageal strictures: what to do when dilation fails. Curr Treat Op Gastroenterol. 2015;13:47-58.
23. González Wellens N, Mínguez S, Lozano M, Olive A. Argon plasma coagulation therapy of upper esophageal web in a patient with Plummer-Vinson syndrome: A new therapeutical option. Cartas al Editor Med Clin (Barc). 2010;135:135-42.
24. Gandhi L, Pramoda K, Manoop B. Plummer-Vinson syndrome presenting as squamous cell carcinoma of esophagus. Journal of Digestive Endoscopy. 2016;7(2):71. DOI: 10.4103/0976-5042.189156.
25. Lo KB, Albano J, Sandhu N, Candelario N. Plummer-Vinson syndrome: improving outcomes with a multidisciplinary approach. J Multidiscip Healthc. 2019;12:471-7. DOI: <https://doi.org/10.2147/JMDH.S180410>.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribución de los autores

Noslen Martínez Valenzuela: Idea original, resumen estructurado y traducción, presentación caso clínico, redacción del artículo, discusión y revisión bibliográfica.

Susana Ernand Rizo: Informe de estudios radiológicos, discusión y revisión bibliográfica.

José Gimel Sosa Martín: Introducción, conclusiones y revisión bibliográfica.