

Síndrome de Plummer-Vinson

Plummer-Vinson Syndrome

Mario Jesús García Ayala^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7499-240X>

Yanina Celeny Reyes Cruz¹ <https://orcid.org/0009-0005-7355-499X>

Roberto Pérez Menéndez¹ <https://orcid.org/0000-0002-4964-3651>

¹Universidad de Ciencias Médicas. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia: mario612607@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Plummer-Vinson es una entidad rara, aún en estudio, la cual se caracteriza por la presencia de disfagia, formación de membranas esofágicas y anemia por deficiencia de hierro. Es más común en la población de mujeres, sobre todo de mediana edad, con un mayor riesgo de desarrollar una neoplasia de células escamosas de faringe en el esófago proximal. Existen diversas hipótesis en su patogenia que continúan en estudio, pero el déficit de hierro es la más invocada, al ser responsable de las alteraciones anatómicas y funcionales que se producen a nivel esofágico. El diagnóstico es clínico, de laboratorio e imagenológicos; la endoscopia digestiva alta es una herramienta esencial que permite el abordaje terapéutico, otras modalidades de tratamiento consisten en la reposición de hierro, así como en técnicas endoscópicas que varían de acuerdo con la experiencia y la disponibilidad de cada centro.

Objetivo: Presentar a propósito de tres casos portadores del síndrome de Plummer-Vinson.

Presentación de caso: Se presentan tres casos clínicos de este síndrome, todos con cierto grado de disfagia condicionada por la presencia de membranas esofágicas proximales y anemia de tipo ferropénica.

Conclusiones: Los tres pacientes con diagnóstico de síndrome de Plummer-Vinson evolucionaron satisfactoriamente con tratamiento a base de hierro por vía oral o parenteral según el caso, y para la disfagia se realizó un tratamiento endoscópico con la ruptura sin complicaciones de las membranas esofágicas diagnosticadas.

Palabras clave: síndrome Plummer-Vinson; síndrome de Paterson-Brown-Kelly; anemia ferropénica crónica; membrana esofágica; cáncer esofágico de células escamosas.

ABSTRACT

Introduction: Plummer-Vinson syndrome is a rare entity, still under study, which is characterized by the presence of dysphagia, esophageal web formation, and iron deficiency anemia. It is more common in the female population, especially in middle age, with higher risk of developing a squamous cell neoplasia of the pharynx in the proximal esophagus. There are various hypotheses on its pathogenesis that are still under study, but iron deficiency is the most invoked, as it is responsible for the anatomical and functional alterations that occur at the esophageal level. The diagnosis is clinical, laboratory, and imaging; upper digestive endoscopy is an essential tool that allows the therapeutic approach, other treatment modalities consist of iron replacement, as well as endoscopic techniques that vary according to the experience and availability of each center.

Objective: To report three cases of Plummer-Vinson syndrome.

Case report: We present three clinical cases of this syndrome, all with certain degree of dysphagia conditioned by the presence of proximal esophageal webs and iron deficiency anemia.

Conclusions: The three patients diagnosed with Plummer-Vinson syndrome evolved satisfactorily with oral or parenteral iron treatment, as appropriate, and endoscopic treatment was performed for dysphagia with uncomplicated rupture of the diagnosed esophageal webs.

Keywords: Plummer-Vinson syndrome; Paterson-Brown-Kelly syndrome; chronic iron deficiency anemia; esophageal web; esophageal squamous cell cancer.

Recibido: 17/01/2024

Aceptado: 19/01/2024

Introducción

El síndrome de Plummer-Vinson (SPV) es una afección poco frecuente asociada con disfagia, deficiencia de hierro y membranas esofágicas. Los datos sobre esta afección se limitan principalmente a informes de casos y unos pocos estudios de

cohortes pequeños. Aunque la mayoría de los casos tienen un curso benigno e indolente, el riesgo de malignidad justifica una vigilancia a largo plazo.⁽¹⁾

En el año 1912, Henry Stanley Plummer, médico internista y endocrinólogo de la Clínica Mayo, describió pacientes con rigidez o espasmo esofágico alto, asociado a anemia ferropénica crónica. En 1919, Porter Paisley Vinson, cirujano de la Clínica Mayo, reportó varios casos de disfagia en pacientes con anemia y glositis atrófica. A partir de ese momento es que el síndrome pasó a conocerse como Plummer-Vinson. Sin embargo, fueron los británicos Donald Ross Paterson y Adam Brown Kelly quienes finalmente establecieron que dicha disfagia en pacientes con anemia ferropénica era producida debido a la presencia de membranas en el esófago y publicaron sus hallazgos en forma independiente en 1919.⁽²⁾

La disfagia se ha definido como la dificultad para tragar alimentos y dentro de sus causas se encuentran las causas mecánicas y los trastornos neuromusculares.⁽³⁾ Según la localización anatómica la disfagia se clasifica en oro faríngea, de transición, también nombrada "alta" que consiste en la dificultad en el pasaje del alimento de la boca al esófago; el otro tipo, la disfagia esofágica, de propulsión o "baja" se refiere a los trastornos en el pasaje del bolo alimentario desde el esfínter esofágico superior hasta el estómago. Desde el punto de vista de su mecanismo responsable existe la disfagia orgánica/mecánica provocada por una alteración estructural en la orofaringe o en el esófago; la disfagia no obstructiva obedece a una alteración funcional en el propio esófago. Todos estos elementos son importantes en la evaluación clínica inicial de un paciente con disfagia con el fin de garantizar un correcto abordaje diagnóstico y terapéutico.⁽⁴⁾

Este estudio tuvo el objetivo de presentar a propósito de tres casos portadores del síndrome de Plummer-Vinson.

Presentación de los casos

Caso n.º 1

Paciente de sexo femenino de 22 años de edad, piel negra, estudiante africana, de Mozambique, que fue ingresada en el hospital con antecedentes personales de anemia crónica, disfagia intermitente de un año de evolución, con limitación en su alimentación tanto a sólidos como a líquidos, asociándose con astenia y pérdida de peso. En el examen físico se constata presencia de palidez mucocutánea y coiloniquia o "uñas en cuchara" en ambas manos como un signo típico de la anemia sideropenica.

Los exámenes de laboratorio al ingreso Hb: 4,4 g %, Hto: 26,8 %, ferritina 22,2 ng/mL, realizándose dos transfusiones de glóbulos rojos, en el cual se observó mejoría con Hb: 7,3 g/L, Hto: 25,2 %, VSG: 15 mm/h. Se efectuó un tránsito con fluoroscopia baritada de esófago, estómago y duodeno, que mostró a nivel esofágico superior la presencia de una pequeña membrana que permitió el pasaje del medio de contraste (fig.1).



Fig.1- Fluoroscopia baritada el cual se observa una membrana esofágica que permite el paso del contraste.

Se realizó una endoscopia digestiva alta, se observó la presencia de una membrana rosa pálido en el tercio superior esofágico, la cual ocupaba menos del 60 % de la circunferencia (fig. 2).

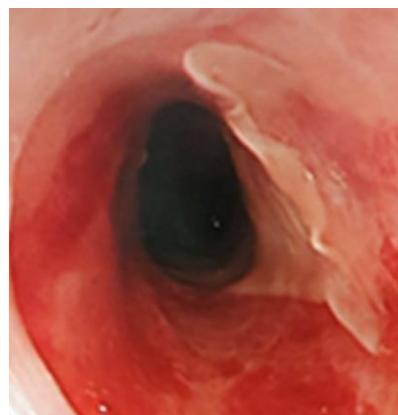


Fig. 2- Membrana esofágica superior, blanco rosáceo, que ocupa el 60 % de la circunferencia, visualizada durante la realización de la endoscopia, se observó restos de la membrana posterior a su ruptura.

Confirmándose el diagnóstico de un síndrome de Plummer-Vinson por la presencia de dicha membrana esofágica superior, se finalizó el proceder con la ruptura sin

complicaciones inmediatas ni tardías de la membrana referida, con evidencia posterior de una mejoría clínica.

Las biopsias obtenidas informaron, además la presencia de gastritis crónica antral moderada con *Helicobacter pylori* positivo. Dejándose en tratamiento con fumarato ferroso, ácido fólico, hierro dextrano al inicio y tratamiento erradicador con cuádruple terapia para *Helicobacter pylori*; la paciente egresó, la cual presentó mejoría clínica y hematológica, con seguimiento por consulta externa y posterior control endoscópico, por lo que la evolución ha sido favorable.

Caso n.º 2

Paciente de sexo femenino de 39 años, piel negra, nacionalidad cubana, con antecedentes personales de anemia crónica, que acude a consulta externa con cuadro clínico de disfagia intermitente de cinco años de evolución con mayor dificultad para alimentos sólidos, concomitantemente pérdida de peso no cuantificada, astenia, adinamia. El examen físico inicial impresiona palidez mucocutánea.

Los exámenes de laboratorio Hb: 5,4 g/dL; Hto: 20,6 %; VCM: 52,3 fl; HCM: 13,7 pg; CHCM: 262 g/L; ferritina 1,79 ng/mL. Se realizó una fluoroscopia contrastada con bario, la que muestra a nivel esofágico superior la presencia de dos membranas a la altura de C3 y la otra a nivel de C5-C6 en el contorno esofágico posterior (fig. 3).



Fig. 3- Presencia de dos membranas a la altura de C3 y la otra a nivel de C5-C6 en el contorno esofágico posterior.

Posteriormente se realizó una endoscopia digestiva alta (fig. 4).



Fig. 4- Imagen endoscópica, el cual se confirma la presencia de membranas durante la realización del proceder con restos de la mucosa adherida a nivel del esófago superior.

Se confirmó la presencia de una membrana esofágica superior, blanco rosáceo, que ocupa menos del 50 % de la circunferencia en el tercio superior esofágico, evidenciándose la ruptura, sin complicaciones inmediatas ni tardías al proceder, se concluye como un síndrome de Plummer-Vinson. En su seguimiento la paciente mostró una evolución favorable, con mejoría notable de su disfagia y control de sus niveles de hemoglobina con fumarato ferroso, ácido fólico y hierro dextrano.

Caso n.º 3

Paciente masculino de 67 años de edad, piel blanca, nacionalidad cubana, sin antecedentes personales de importancia, el cual refiere dificultad para deglutar alimentos sólidos con pérdida de peso de aproximadamente 7 kg en 6 meses, exacerbando su cuadro con disnea a mínimos esfuerzos, lo que genera limitación en su vida cotidiana. Al examen físico muestra mucosas hipocoloreadas y húmedas. Sus exámenes de laboratorio fueron, Hb: 5,8 g/L, rápidamente se transfunde un paquete de glóbulos rojos empacados con Hb: postransfusional: 7,0 g/L. Posteriormente, se realiza endoscopia digestiva superior, la cual evidencia membrana en el tercio esofágico superior (fig. 5).

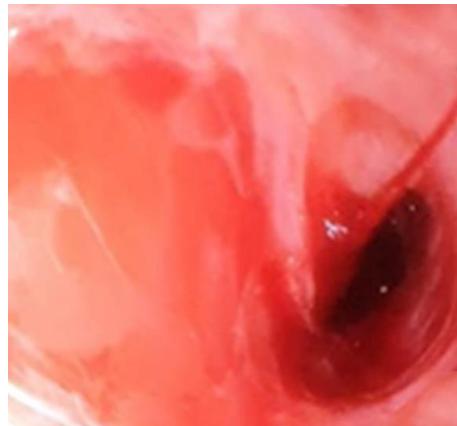


Fig. 5- Se observó restos de la membrana posterior a su rotura en el tercio superior del esófago.

Se realizó ruptura instantánea con el videopanendoscopio, por lo que se confirmó un síndrome de Plummer-Vinson.

Discusión

Esta afección era común en la primera mitad del siglo XX, con mayor incidencia entre las mujeres de los países escandinavos. Sin embargo, la rápida caída en la prevalencia de este síndrome en los últimos 50 años ha sido paralela a la mejoría en el estado nutricional de la población mundial.⁽⁶⁾

La incidencia es de alrededor del 1 % del total de la población y se encuentra entre el 5-15 % de los pacientes con disfagia.⁽⁵⁾ Es más común en mujeres de mediana edad (40-65 años).⁽⁶⁾ La mayoría de los enfermos con SPV son inicialmente asintomáticos. A medida que progresá durante varios meses o años, la disfagia comienza a ocurrir, especialmente cuando se ingieren alimentos sólidos.⁽⁵⁾

Los pacientes con síndrome de Plummer-Vinson pueden sufrir de desnutrición y se ha sugerido como una causa la deficiencia de vitamina B, aunque la evidencia es débil y no concluyente. Otros trastornos asociados con dicha patología incluyen la enfermedad celíaca, la enfermedad de Crohn, la artritis reumatoide y la enfermedad tiroidea, lo que plantea la posibilidad de que la desregulación inmunitaria pueda estar involucrada en su patogenia, aunque esto no ha sido demostrado.⁽⁷⁾

En todos los casos, se debe buscar una causa subyacente de la deficiencia de hierro, como la pérdida de sangre gastrointestinal y la enfermedad celíaca.⁽⁷⁾ Aunque se observa mejoría de la disfagia posterior a la terapia con hierro, lo que proporciona fuertes evidencias, también se ha relacionado con factores genéticos, infecciosos y autoinmunes.⁽⁸⁾ El déficit de hierro es el principal responsable de las alteraciones anatómicas y funcionales que se producen a nivel esofágico.⁽⁹⁾

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 y cuando existe su déficit, la mucosa se atrofia y la degeneración celular conduce a la producción de membranas, las que 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 membrana.⁽⁸⁾

Como se evidenció en el caso n.º 2, ante la clínica de una disfagia orofaríngea indolora, se debe tener una alta sospecha de este síndrome en pacientes con anemia ferropénica, membranas esofágicas y disfagia poscricoidea, por lo que es indispensable realizar pruebas hematológicas para determinar la causa de la deficiencia de hierro y la gravedad de la anemia.⁽⁷⁾

Todos los pacientes en el estudio presentaron un patrón hematológico microcítico e hipocrómico, característico de las anemias ferropénicas. La lenta evolución de esta afección, lleva en la mayoría de los casos a un retraso diagnóstico, complementándose con herramientas como la angiografía esofágica, la fluoroscopia con bario y la video endoscopia que son pruebas útiles para su diagnóstico,⁽⁵⁾ este síndrome puede estar asociado con el divertículo de Zenker, que es un diagnóstico diferencial.⁽¹⁰⁾

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.⁽⁵⁾

La terapéutica ha de enfocarse en corregir la anemia por vía oral o parenteral, mejorar el régimen higiénico dietético es fundamental siendo suficiente en etapas iniciales o en pacientes con sintomatología leve. La erradicación de la membrana esofágica es por medio de terapéutica endoscópica, como parte del algoritmo, las membranas finas y/o incompletas suelen romperse a menudo durante el paso del endoscopio por el esófago, lo cual mejora ostensiblemente la sintomatología del enfermo como se pudo evidenciar en los casos presentados.

La dilatación mecánica endoscópica única o repetida según sea el caso, es útil en pacientes con disfagia crónica y/o grave o en aquellos que no mejoran con reposición de hierro.⁽⁵⁾ En estos casos, la membrana 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 con bujías de tipo Savary, lo

que puede ser necesaria varias sesiones, esto resulta ser un procedimiento seguro y efectivo en el manejo de la membrana.⁽¹¹⁾

La principal ventaja de este proceder consiste en la baja tasa de complicaciones como sangrado o perforación y la franca mejoría posterior al tratamiento. Se ha realizado el diagnóstico con los hallazgos clínicos, hematológicos y endoscópicos, se ha demostrado en estos pacientes que deben continuar en seguimiento según su sintomatología posterior. En un caso reportado por Hye Jin Kang,⁽⁵⁾ la recurrencia de la membrana condicionó la impactación de un cuerpo extraño, el cual fue extraído satisfactoriamente de acuerdo con el artículo.

Estudios previos informaron que el carcinoma de células escamosas del tracto gastrointestinal superior ocurre en alrededor del 3 al 16 % de los pacientes con SPV, que además, se considera como una lesión precancerosa de los tumores esofágicos superiores, se observó en un reporte de caso en un hospital de Singapur.^(5,10) El SPV se considera una afección premaligna de las neoplasias malignas gastrointestinales.⁽¹¹⁾

Se concluye que la sospecha clínica del síndrome de Plummer-Vinson, tiene una función esencial en el diagnóstico, sobre todo en el sexo femenino. Se trata de una afección con buen pronóstico, lo que depende fundamentalmente de darle un enfoque clínico, complementado con exámenes hematológicos, estudios radiológicos y endoscópicos para detectarlo oportunamente y prevenir complicaciones.

Referencias bibliográficas

1. Lo K, Albano J, Sandhu N, Candelario N. Síndrome de Plummer-Vinson: mejora de los resultados con un enfoque multidisciplinario. Revista Multidisciplinaria de Salud. 2019;12:471-7. DOI: <https://doi.org/10.2147/JMDH.S180410>
2. De Simone F, Machado P. Síndrome de Plummer-Vinson: a propósito de un caso. Rev Méd Urug. 2019 [acceso 15/01/2024];35(1):186-9. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902019000100186&lng=es
3. Zapata González A, Uc Miam ME, Ramos Santos KB. Anemia ferropénica crónica: Síndrome de Plummer-Vinson. Rev Fac Med UNAM. 2021 [acceso 15/01/2024];64(2):22-5. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/midias/biblio-1250778>

4. Guzmán MJ, Dulbecco M. Abordaje del paciente con disfagia. *Acta Gastroenterol Latinoam.* 2020 [acceso 15/01/2024];50(3). Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=19936744800>
5. Kang HJ, Kim SH, Seo SY. Recaída confirmada accidentalmente del síndrome de Plummer-Vinson durante la evaluación de cuerpo extraño esofágico. *The Korean J Helicobacter and Upper Gastrointest Res.* 2022 [acceso 15/01/2024];22(4):303-07. Disponible en: https://web.archive.org/web/20221201192207id_/_https://www.helicojournal.org/upload/pdf/kjhugr-2022-0036.pdf
6. Bedini O. Síndrome de Plummer-Vinson en un paciente con enfermedad celiaca. Reporte de caso. *Acta Gastroenterol Latinoam.* 2021 [acceso 15/01/2024];51(2):228-32. Disponible en: <https://www.redalyc.org/journal/1993/199368007017/html/>
7. Verma S. Síndrome de Plummer-Vinson. *StatPearl.* 2022 [acceso 21/03/2023];7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538306/>
8. Martínez Valenzuela N, Ernard Ruso S, Sosa Martín JG. Síndrome de Plummer-Vinson. *Rev Cubana Cir.* 2021 [acceso 15/01/2024];60(3):e_1054. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0034-74932021000300013
9. Bedini MP, Lázaro Butti AL, Cuoto JH, Gorordo Ipiña RC, Martínez ME, Pérez AS, *et al.* Síndrome de Plummer-Vinson. Reporte de dos casos. *Acta Gastroenterol Latinoam.* 2018 [acceso 15/01/2024];2018;48(2):73-8. Disponible en: <https://actagastro.org/sindrome-de-plummer-vinson-reportede-dos-casos-y-revision-de-la-literatura/>
10. Goh WGW, Ng DCY, Ng JX, Lim KT. Paterson-Brown Kelly Syndrome (also commonly known as Plummer-Vinson Syndrome). *Clinical case Rep.* 2020;8(11):2316-7. DOI: <https://doi.org/10.1002/ccr3.3127>
11. Figaro N, Keegan F, Sanjeev S, Juman S. Síndrome de Plummer-Vinson. Un caso raro de disfagia en una mujer de mediana edad. *Rev Informes de Casos e Imágenes en Medicina.* 2022 [acceso 15/01/2024];8. Disponible en: <https://www.ijcrimedicine.com/archive/2022/pdf/100066Z09NF2022.pdf>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.