

# Síndrome de Plummer-Vinson.

## Comunicación de un caso sin anemia

### Plummer-Vinson Syndrome. Report of a case without anemia

Sandra Jiménez<sup>1</sup>, Silvina González<sup>2</sup>, Ignacio Amado<sup>3</sup>, Lucila Donatti<sup>4</sup>, Miguel Allevato<sup>5</sup>, Hugo Cabrera<sup>6</sup>

#### Resumen

El síndrome de Plummer-Vinson (SPV) es una enfermedad rara que afecta con preferencia a mujeres de entre 40 y 70 años. Se caracteriza por disfagia alta, membranas esofágicas y anemia ferropénica crónica, si bien ésta puede faltar como en el caso que comunicamos.

Se presenta una mujer de 65 años de edad con lengua atrófica, brillante, depapilada; cabello quebradizo, seco y disfagia progresiva a sólidos, de 4 años de evolución. Se confirmó el diagnóstico de SPV con la presencia de las membranas esofágicas a nivel de C5-C7 (subcricoidea). Se realizó tratamiento de éstas mediante resección con láser de CO<sub>2</sub> y dilatación esofágica superior; la mejoría fue casi inmediata posterior al procedimiento, y se mantuvo en los controles endoscópicos al mes y a los 6 meses del tratamiento.

La sospecha clínica de esta patología es de gran valor, ya que un 10 % de los pacientes pueden presentar carcinoma de faringe, esófago o estómago como asociaciones más importantes (Dermatol Argent 2009;15(1):54-58).

**Palabras clave:** síndrome de Plummer-Vinson, disfagia, membranas esofágicas estomatitis, anemia.

#### Abstract

Plummer-Vinson syndrome is an uncommon disease that affects women in the fourth to seventh decade of life. It is characterized by upper dysphagia, esophageal membranes and chronic ferropenic anemia. However, the later may not be present in some cases.

A 65 year-old woman presented with atrophic and depapillated tongue, brittle and dried hair, and a progressive dysphagia of 4 years' duration limited to solid foods. Diagnosis was confirmed by the presence of esophageal membranes at C5-C7 level (sub-cricoid region). The patient underwent CO<sub>2</sub>-laser removal and upper esophageal dilation, with a rapid outcome, which continues at one month and six months endoscopic follow up.

Its diagnosis is important because it identifies a group of 10 per cent of patients at increased risk of carcinoma of the pharynx, the esophagus or the stomach (Dermatol Argent 2009;15(1):54-58).

**Key words:** Plummer-Vinson syndrome, dysphagia, esophageal web, stomatitis, anemia.

#### Introducción

El síndrome de Plummer-Vinson (SPV), también conocido como disfagia sideropénica o síndrome de Paterson-Kelly, se caracteriza por disfagia cervical, anemia ferropénica y membranas esofágicas. En alrededor del 40% de los casos se presentan depapilación lingual con grietas y erosiones, queilitis angular y microstomía. La disfagia es el síntoma cardinal y se debe a una estrechez de la luz esofágica por la presencia de un repliegue de la mucosa por debajo del cartílago cricoides. La anemia microcítica e hipocrómica puede estar ausente y no invalida el diagnóstico, ya que la confirmación se hace por el hallazgo de las membranas esofágicas.

Es de gran importancia la sospecha clínica de esta entidad, así como la necesidad de su seguimiento, ya que en el 10% de los pacientes se pueden desarrollar carcinomas de hipofaringe, esófago y estómago.

**Fecha de recepción:** 26/12/07 | **Fecha de aprobación:** 6/3/08

1. Médica becaria. División Dermatología.

2. Jefa de Sección Estomatología. División Dermatología.

3. Médico residente. Servicio de Otorrinolaringología.

4. Médica de planta. División Dermatología.

5. Jefe de División Dermatología.

6. Profesor titular de Dermatología. UBA

Hospital de Clínicas "José de San Martín". UBA.

#### Correspondencia

Sandra Jiménez: Lautaro 490 6º B - (1406) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina | E-mail: sandra-jimenez@yahoo.com

## Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 65 años, quien consulta a la división de dermatología, en agosto de 2006, por queilitis angular, muguet y disfagia progresiva a sólidos de 4 años de evolución.

**Antecedentes de enfermedad actual:** candidiasis oral desde 1998, que se fue repitiendo de manera periódica (3-4 veces/año) hasta el año 2002. Los episodios coincidieron en algunas oportunidades con la ingesta de antibióticos por procesos infecciosos comunes (vías aéreas superiores, faringitis), sumada al uso habitual de dispositivos protésicos completos debido a la edentación que presentaba desde edad temprana. Si bien estos cuadros respondieron al tratamiento con flucanazol vía oral, no se acompañaron de repapilación lingual, por lo que se realizó biopsia de lengua, que informó hallazgos incaracterísticos.

**Al examen físico** se observó queilitis angular, lengua depapilada, atrófica y brillante, muguet en parte anterior de lengua (**Foto 1**) y bóveda palatina (zona de hiperplasia paraprotésica), microstomía (**Foto 2**) y cabello seco y quebradizo.

**Exámenes de laboratorio:** Hb 14,6 mg%, Hto 43%, VCM 90 fl, HCM 29,4 pg.

Con la sospecha de SPV, se solicitó interconsulta con el servicio de ORL para exámenes complementarios.

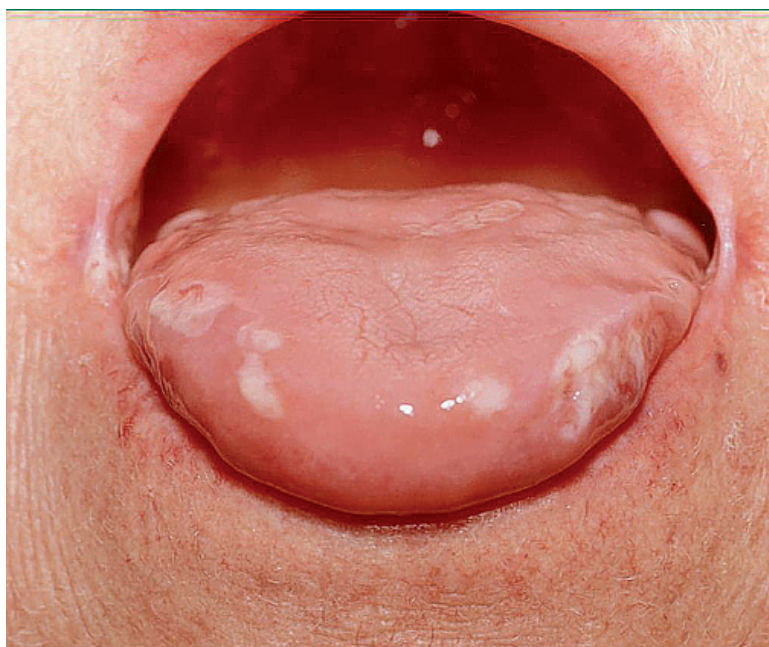
**Estudios complementarios:** *videodeglución:* se observa estrechez subcricoidea (**Fotos 3 y 4**); *endoscopia digestiva alta:* se evidencia la presencia de una membrana esofágica al mismo nivel.

**Tratamiento:** se le practicó resección con láser de CO<sub>2</sub> de dicha membrana y dilatación esofágica inferior a ésta.

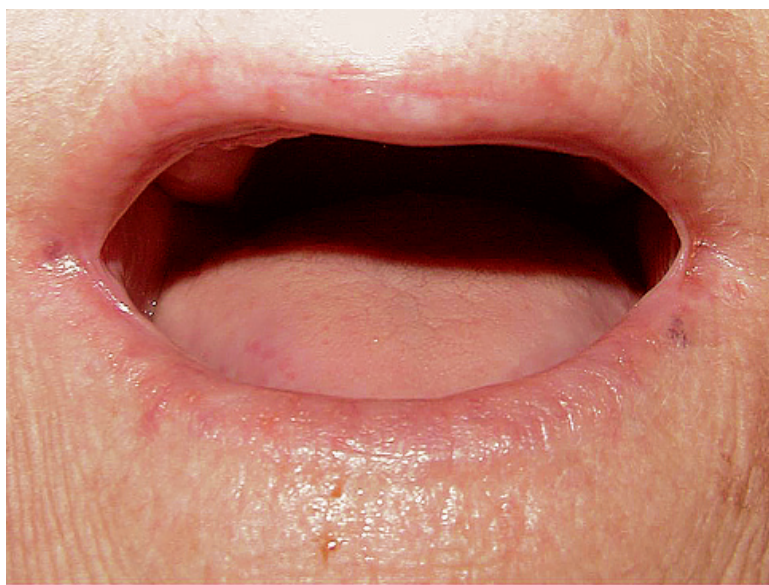
**Evolución:** la paciente mejoró su cuadro clínico (disfagia) y sus lesiones de boca (**Foto 5**), piel, textura del cabello. en forma casi inmediata, manteniéndose estable a la fecha transcurridos 8 meses del procedimiento. Se realizaron controles endoscópicos al mes y a los 6 meses del tratamiento con resultados normales. Es de mencionar que en los análisis de sangre realizados antes y después del procedimiento nunca se detectó anemia.

## Discusión

El síndrome de Plummer-Vinson, también llamado por los ingleses síndrome de Paterson-Brown-Kelly, se caracteriza por la tríada clásica de disfa-



**Foto 1.** Queilitis angular, lengua depapilada atrófica y brillante, muguet en la parte anterior de lengua.



**Foto 2.** Microstomía.

gia alta, membranas esofágicas y anemia por deficiencia de hierro.<sup>1,2</sup> Se presenta de preferencia en mujeres de raza blanca con edades comprendidas entre 40 y 70 años (90%), si bien se han descrito casos en niños, hombres y adolescentes.<sup>1,3-5</sup>

La **disfagia** es el síntoma principal, presente en el 100% de los casos.<sup>6</sup> Es no dolorosa, intermitente y progresiva en el tiempo, limitada a sólidos. Se acompaña de pérdida de peso.<sup>2</sup>

La detección de las **membranas esofágicas** es definitiva para el diagnóstico del SPV. Estas membranas pueden estar presentes en 5 al 15% de los casos;<sup>8</sup> se caracterizan por una o más hojas delgadas y horizontales compuestas por epitelio escamoso y submucoso. Sobresalen principalmente desde la pared anterior y proximal, extendiéndose lateralmente en forma semilunar, y muy raramente llegan



Foto 3. Videodeglución. Estrechez subcricoida.



Foto 4. Estrechez subcricoida.

hasta la pared posterior.<sup>5</sup> Sin embargo, el estrechamiento del lumen es la causa de la intolerancia a la deglución de sólidos. Cuando alcanzan a comprometer todo el perímetro esofágico constituyen los llamados *anillos* o *diafragmas*. Se han descrito dos clases de anillos esofágicos:

los anillos A y B. Los A son musculares y se asocian con dismotilidad esofágica, en tanto que los B, conocidos como anillos de Schatzki, afectan la mucosa y se presentan en la unión gastroesofágica, donde posiblemente guardan relación con el reflujo; estos anillos suelen producir síntomas solamente cuando el diámetro luminal tiene menos de 13 mm. Aún así, los individuos sintomáticos por lo general refieren sólo disfagia intermitente para alimentos sólidos inducida por prisa o ansiedad.<sup>7,9</sup>

La **anemia** de tipo microcítica e hipocrómica se encuentra en una alta proporción de casos, aunque no en la totalidad. Cuando adquiere cierta magnitud se agrega la sintomatología habitual del síndrome anémico: palidez de piel y mucosas, fatiga fácil, disnea, palpitaciones, taquicardia, hipotensión arterial y soplos funcionales.<sup>5,8</sup>

El **compromiso cutáneo-mucoso-faneral** es habitual: se observa piel seca y poco elástica, dermatitis seborreica, cabello seco y quebradizo. Las uñas pueden verse aplanadas, opacas, con surcos longitudinales o con aspecto cóncavo (coiloniquia), o bien en sentido inverso: uñas en vidrio de reloj. Son quebradizas, blandas, y con estrías longitudinales o transversales.<sup>5,10,11</sup> En la cavidad bucal es común encontrar atrofia papilar de la lengua (depapilación), ardor, quemazón y dolor, con grietas o erosiones que son las que ocasionan esta molestia. El orificio oral se puede estrechar (microstomía), agregándose la queilitis angular. La edentación a temprana edad es poco consignada y bastante frecuente.<sup>5,10</sup> La leucoplasia y los carcinomas de lengua pueden ser una complicación, si bien los cánceres más habituales incluyen hipofaringe, esófago superior y estómago.<sup>3,9-11</sup> En el 30-50% pueden existir gastritis<sup>9</sup> y/o aclorhidria,<sup>3</sup> así como esplenomegalia,<sup>2,6</sup> tiroideopatía,<sup>2</sup> dermatitis seborreica, hiperqueratosis o alteraciones visuales, conjuntivitis, queratitis, blefaritis,<sup>10</sup> y patologías autoinmunes, como la enfermedad celíaca.<sup>8</sup>

La etiopatogenia del síndrome es desconocida.<sup>3</sup> Algunos de los mecanismos postulados incluyen deficiencias de hierro y nutricionales, predisposición genética, factores infecciosos y factores autoinmunes.<sup>1,3,8</sup> La depleción de enzimas oxidativas dependientes de hierro produciría una serie de alteraciones tróficas en los músculos responsables de la deglución, con atrofia de la mucosa esofágica y acumulación de restos epiteliales que forman membranas. La mejoría de la disfagia después de la terapia con hierro proporcio-





Foto 5. Postratamiento, mejoría clínica inmediata.

na la evidencia para una asociación entre la deficiencia de ese mineral y la disfagia poscricofaríngea; además, la disminución en la incidencia de esa entidad en las últimas décadas es paralela a la mejoría en el estado nutricional de la población general.<sup>8</sup> Sin embargo, el hecho de que se hayan comunicado casos de este síndrome en sujetos sin anemia y que la enfermedad sea prácticamente desconocida en países africanos en donde la deficiencia de hierro es endémica, hace que la hipótesis de una etiopatogenia dependiente del hierro sea aún objeto de controversia.<sup>1</sup> Recalamos que en nuestra paciente no se detectó anemia en ninguno de los análisis efectuados. A pesar de ello, una comunicación de autores africanos menciona que si bien el SPV es raramente descrito en África, es necesaria una mayor difusión de la endoscopia digestiva para poder tener una mejor perspectiva de su prevalencia.<sup>4</sup>

El cuadro completo del SPV incluye al síndrome clínico descrito, los hallazgos de laboratorio, los estudios de imágenes y la endoscopia.<sup>5</sup> En el laboratorio, el hemograma puede estar modificado sólo en la serie roja, determinando una anemia microcítica e hipocrómica moderada. El 40% de los casos puede cursar con hemograma normal,<sup>5</sup> como es el caso de nuestra paciente.

El esofagograma con bario con proyecciones laterales es el mejor estudio de imágenes para la demostración de las membranas.<sup>9</sup> Radiológicamente, cuando el paciente ingiere una pequeña cantidad de medio de contraste (bario) se observa un defecto típico de llenado inmediatamente por debajo del cartílago cricoides indicando una estrechez esofágica. A veces, la estenosis es tan intensa que produce la retención del medio de contraste en la hipofaringe.<sup>1</sup> La videodeglución es alternativa y confirma los hallazgos de la radiología.<sup>9</sup>

La endoscopia tiene fines diagnósticos y terapéuticos; debe realizarse con cuidado, ya que la membrana es muy delgada y se rompe con facilidad, y puede pasar inadvertida con el paso rápido del instrumento.<sup>1,5</sup> Tiene gran importancia en la detección precoz de las neoplasias de tercio superior o medio del esófago que pueden complicar al síndrome. Se aconseja la toma de biopsias y el estudio histológi-

co periódico, así como la endoscopia por el riesgo de carcinomas de hipofaringe y esófago a largo plazo.<sup>1,3,5</sup>

La dilatación esofágica es el tratamiento de preferencia; consiste en la rotura de la membrana con el esofagoscopio o por medio de bujías. En algunos casos es necesario repetir la dilatación esofágica endoscópica para evitar la formación de una neomembrana por cicatrización luego de su ruptura.<sup>1,3,7,8,12</sup>

El pronóstico del SPV es excelente. Como se mencionó anteriormente, la disfagia y la anemia responden efectivamente al tratamiento indicado. En el caso de asociación con carcinoma escamoso de hipofaringe o esófago superior, el pronóstico se ensombrece; esta asociación ocurre en el 3 al 15% de los casos.<sup>10</sup> No está aclarado aún por qué se asocia excepcionalmente al SPV con cáncer de estómago. Sin embargo, está aceptado que la atrofia mucosa del tracto alimentario, debida a la anemia ferropénica, podría malignizar el esófago alto o la hipofaringe.<sup>10,13</sup> Por esto, es crucial realizar exámenes periódicos para detectar precozmente una posible transformación maligna.<sup>1,3,10</sup>

## Conclusión

Aportamos un caso de SPV resaltando sus características clínicas esenciales: lesiones cutáneo-mucoso-faríngeas, disfagia y la presencia de membranas esofágicas, así como su accesible tratamiento y buena evolución.

Debe recordarse el control anual endoscópico para evaluar posibles malignidades de esófago y/o estómago.

Estos cuadros de disfagia muchas veces no son tenidos en cuenta; los pacientes son catalogados como psiquiátricos, lo cual retarda el diagnóstico.

## Referencias

1. Rincón R, Hani A, Alvarado J. Síndrome de Plummer-Vinson. *Rev Colomb Gastroenterol* 2004;19:288-290.
2. Novacek G. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2006;151:36-41.
3. Ninomiya I, Cichowolski V, Castagnino N, Sica G, et al. Síndrome de Plummer-Vinson en Pediatría. *Arch Argent Pediatr* 2001;99:534-537.
4. Soumana S, Belembaogo E, Nzenze JR, Bongo M, et al. Syndrome de Plummer-Vinson: a propos d'un cas. *Médecine d'Afrique Noire* 2000;47:218-220.

5. Corti RE, Nicolino D, Copello AA, Corti RN. Síndrome de Plummer-Vinson o anemia sideropénica de Kelly-Paterson. *Rev Argent Dermatol* 1981; 62: 41-45.
6. Schetman D. The Plummer-Vinson syndrome. A cutaneous manifestation of internal disease. *Arch Dermatol* 1972; 105:720-721.
7. Tobin RW. Esophageal rings, webs, and diverticula. *J Clin Gastroenterol* 1998;27:285-295.
8. Demirci F, Savas MC, Kepkep N, Okan V, et al. Plummer-Vinson syndrome and dilatation therapy: A report of two cases. *Turk J Gastroenterol* 2005;16:224-227.
9. Meier JH. Anomalías esofágicas. En: McNally Peter R. *Secretos de la Gastroenterología*. México: Editorial Mc Graw-Hill Interamericana;1998:68-69.
10. Kim KH, Kim MCh, Jung GJ. Gastric cancer occurring in a patient with Plummer-Vinson syndrome: A case report. *World J Gastroenterol* 2005; 11:7048-7050.
11. Grinspan D. *Enfermedades de la boca*. Buenos Aires: Editorial Mundi; 1976:491-496.
12. Lew RJ, Kochman ML. A Review of Endoscopic Methods of Esophageal Dilation. *J Clin Gastroenterol* 2002;35:117-126.
13. Wiseman SM, Swede H, Stoler DL, Anderson GR, et al. Squamous cell carcinoma of the head and neck in nonsmokers and nondrinkers: an analysis of clinicopathologic characteristics and treatment outcomes. *Ann Surg Oncol* 2003;10:551-557.

## Fe de erratas

- En el trabajo **Fototerapia ultravioleta en Dermatología** (*Dermatol Argent* 2008;14(4):267-275), en la página 267, **donde dice:**

### “Conceptos generales

La radiación electromagnética que llega a la superficie terrestre se sitúa entre los 280 y los 300 nm y se subdivide en infrarroja, visible y UV.”

#### **debe decir:**

### “Conceptos generales

La radiación electromagnética que llega a la superficie terrestre se sitúa entre los 290 y los 3000 nm y se subdivide en infrarroja, visible y UV.”

- En el trabajo **Enfermedad celíaca y piel** (*Dermatol Argent* 2008;14(5):355-361), en la página 358, **donde dice:**

“Si bien la avena parece bastante tolerada, los efectos a largo plazo de una dieta que la contenga.<sup>16”</sup>

#### **debe decir:**

“Si bien la avena parece bastante tolerada, los efectos a largo plazo de una dieta que la contenga se desconocen.<sup>16”</sup>



## Receptores en la piel envejecida y agentes antienviejimiento.

El envejecimiento de la piel es un proceso irreversible, durante el cual se producen alteraciones ultraestructurales y fisiológicas. La Dermatología ha puesto gran atención en los signos de reversión del envejecimiento y fotodaño, con el objetivo de lograr beneficios cosméticos y prevenir la fotocarcinogénesis. Los avances recientes de la biología de la piel han clarificado los mecanismos por los cuales se produce el fotoenvejecimiento, y han dado lugar a nuevos tratamientos para prevenir y revertir este proceso.

*Ghersetich I, et al. Dermatol Clin* 2007;25:655-662.

**LJ**

## Resultados alentadores de sorafenib y decarbazina en melanoma avanzado.

En un estudio en fase II en pacientes vírgenes de tratamiento con melanomas en estadios III o IV (no operables), se agregó sorafenib, inhibidor de la Raf quinasa (bloquea la transmisión de estímulos de proliferación de las células tumorales), a la decarbazina. En el estudio, 51 pacientes recibieron sorafenib + decarbazina, y 50 recibieron placebo y decarbazina. La decarbazina (1000 mg/m<sup>2</sup>, IV) se administró por un máximo de 16 ciclos, y el sorafenib (400 mg) o placebo, dos veces al día en forma continua. El tiempo promedio sin progreso de la enfermedad fue de 21,1 semanas en el grupo sorafenib vs. 11,7 semanas en el grupo placebo.

*McDermott DF, et al. J Clin Oncol* 2008;26:2178-2185.

**ACC**