



Síndrome de Plummer-Vinson. Informe de caso

Plummer-Vinson syndrome. Case report

Julieth Suárez Ocegüera^{1*} , Jorge Luis García-Menocal Hernández¹ , Norberto Caridad Alfonso Contino¹ 

¹ Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

***Autor para la correspondencia:**

julieth@infomed.sld.cu

Recibido: 27 de marzo del 2023

Aceptado: 16 de junio del 2023

Citar como:

Suárez-Ocegüera J, García-Menocal-Hernández JL, Alfonso-Contino NC. Síndrome de Plummer-Vinson. Informe de caso. Revista Cubana de Tecnología de la Salud [Internet]. 2023 [citado:]; 14(2): e4035. Disponible en: <http://www.revtecnologia.sld.cu/index.php/tec/article/view/4059>

RESUMEN

El síndrome de Plummer-Vinson es una condición poco frecuente, más común en mujeres de mediana edad, se caracteriza por anemia ferropénica prolongada, deficiencias nutricionales, predisposición genética y factores autoinmunes. La depleción de algunas enzimas oxidativas dependientes de hierro produciría una serie de alteraciones atróficas en los músculos responsables de la deglución, con atrofia de la mucosa esofágica y acumulación de restos epiteliales que forman membranas. La presentación clínica de esta patología es la dificultad para deglutir, sequedad en la mucosa oral con grietas en las comisuras labiales. El diagnóstico se realiza mediante el estudio radiológico del esófago, con contraste baritado y la endoscopia. El tratamiento consiste en la eliminación endoscópica mediante dilataciones con bujías de Savary-Guilliard y la adecuada alimentación con aporte vitamínico y de hierro para superar la anemia. La rareza de esta condición motivó a los autores a la socialización del caso mediante este reporte.

Palabras clave: *Disfagia, Plummer-Vinson, Membranas esofágicas, Anemia*

ABSTRACT

Plummer-Vinson syndrome is a rare condition, more common in middle-aged women, characterized by prolonged iron deficiency anemia, nutritional deficiencies, genetic predisposition and autoimmune factors. The depletion of some iron-dependent oxidative enzymes would produce a series of atrophic alterations in the muscles responsible for swallowing, with atrophy of the esophageal mucosa and accumulation of epithelial debris forming membranes. The clinical presentation of this pathology is difficulty in swallowing, dryness in the oral mucosa with cracks in the labial commissures. The diagnosis is made by

radiological study of the esophagus, with barium contrast and endoscopy. Treatment consists of endoscopic elimination by means of dilatations with Savary-Guilliard plugs and adequate nutrition with vitamin and iron intake to overcome anemia. The rarity of this condition motivated the authors to socialize the case through this report.

Keywords: Dysphagia, Plummer-Vinson, Esophageal membranes, Anemia

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Plummer-Vinson (SPV) es definido por la presencia de anemia ferropénica, disfagia y membrana esofágica alta. Los primeros reportes de casos datan desde el año 1912, donde el médico Henry Stanley Plummer describe pacientes con rigidez y espasmo esofágico alto, asociado a anemia ferropénica crónica.¹

Seguido a esto el cirujano Porter Paisley Vinson, en 1919 reportó varios casos de disfagia en pacientes con anemia y glositis atrófica. Es a partir de entonces cuando el síndrome pasó a conocerse con el nombre de Plummer-Vinson.¹

El SPV se presenta con mayor frecuencia en mujeres caucásicas con edades comprendidas entre los 40 y los 70 años. Se desconoce la patogenia, aunque se vincula con el déficit de hierro el principal responsable de las alteraciones anatómicas, la presencia de membranas esofágicas en la región cricofaríngea.²

Se ha descrito que el SPV puede estar asociado con la enfermedad celíaca.³ El diagnóstico se realiza mediante la conjugación de la clínica, los estudios imagenológicos y la videoendoscopia, el tratamiento radica en la reposición de hierro, para eliminar la anemia, a la par de dilataciones endoscópicas con diferentes calibres de bujías de Savary-Guilliard de diferentes calibres, con el fin de romper la membrana esofágica.

En ocasiones esta membrana pasa inadvertida durante la endoscopia y se rompe, por lo que muchos pacientes muestran alivio luego del estudio. Se reporta el caso de una paciente diagnosticada con Síndrome de Plummer-Vinson y tratada, en el Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso, con disfagia, pérdida de peso marcada y anemia.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Se presenta paciente femenina de 47 años de edad, casada, color de la piel mestiza, ama de casa, exfumadora, con malos hábitos alimenticios, antecedentes familiares de madre hipertensa y padre sano. Acude a consulta por pérdida de peso marcada de forma progresiva y disfagia con cuadros de ahogo por obstrucción.

HALLAZGOS CLÍNICOS DEL CASO EN ESTUDIO

Al examen físico se constató, mucosas hipocoloreadas y húmedas, pero, sequedad de la mucosa oral con grietas en las comisuras labiales, coiloniquia en las uñas. Grado severo de desnutrición con índice de masa corporal (IMC) de 16 kg/m².

Aparato respiratorio: frecuencia respiratoria: 16/min, no se auscultan estertores. Aparato Cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos, no se auscultan soplos cardíacos. Frecuencia cardíaca: 66/min, tensión arterial: 130/70 mmHg. Abdomen no doloroso a la palpación, con ruidos hidroaéreos presentes y conservados, no T palpable. Sistema nervioso central: sensorio libre.

CALENDARIO

Se realiza examen físico el 1ro de abril del 2022. Luego de ello se indican varios exámenes complementarios que condujeron al diagnóstico definitivo.

Fechas	Hechos importantes
18 abril 2022	Se realiza la 1ra videoendoscopia diagnóstica y terapéutica con dilatación esofágica, la paciente se recupera sin complicaciones con poco dolor.
25 de abril 2022	Se realiza 2da videoendoscopia terapéutica, antes de realizar el proceder la paciente refiere mejora de la deglución. No hubo complicaciones durante el proceder y se notó poca resistencia al paso del equipo.
3 mayo 2022	Se realiza 3ra videoendoscopia terapéutica, se recibe a la paciente con cambios en el estado de ánimo al referir que pudo comer en el transcurso de la semana carne picada (picadillo) y arroz. No hubo complicaciones en el proceder y el equipo logró pasar sin dificultad.
9 mayo 2022	Antes del último proceder terapéutico, la paciente es entrevistada y refiere sentirse contenta sin dificultad para deglutir. Se realiza el proceder terapéutico, sin resistencia al paso del equipo y se decide finalizar las dilataciones.

EVALUACIÓN

Ante la sospecha de trastornos motores esofágicos, la presencia de tumoración esofágica o compresión extrínseca del esófago, se indicaron una serie de estudios. Se combinaron exámenes de laboratorio, imagenológicos y endoscópicos para llegar al diagnóstico.

En los exámenes de laboratorio (tabla 1) se evidenció una anemia severa, la Manometría esofágica en busca de un trastorno de la motilidad no fue de utilidad pues la paciente no cooperó. Se realizó Ultrasonido Diagnóstico de cuello para descartar una tumoración del tiroides, que pudiera hacer compresión al esófago y, adenopatías secundarias.

El Ultrasonido Diagnóstico de Abdomen no evidenció alteraciones en órganos de la cavidad abdominal. Luego de realizar los estudios mencionados, se indicó un Esofagograma bajo visión fluoroscópica para definir alteraciones orgánicas y motoras, cuyo resultado fue positivo con estenosis del tercio superior del esófago.

Ante la presencia de una estenosis esofágica se realizó una videoendoscopia, lo cual permitió establecer el diagnóstico definitivo. A continuación, se describen en detalle, los resultados de los estudios realizados antes, durante y luego del tratamiento con dilataciones esofágicas mediante videoendoscopia y visión fluoroscópica.

Tabla 1. Exámenes de laboratorio del 5 abril 2022	
Examen	Resultado
Hematocrito	0.24 L/L
Eritrosedimentación	11 mm/L
Plaquetas	240x10 ⁹ /L
Leucocitos	11.4 x10 ⁹ /L
Glicemia	4.51 mmol/L
Ácido Úrico	57 umol/L
LDH	198 U/L
Fe(hierro)	9.8 mmol/L
Creatinina	73 mmol/L
Colesterol	2.73 mmol/L
Triglicéridos	0.71 mmol/L

Tabla 1. Exámenes de laboratorio del 5 abril 2022	
TGP	6 U/L
TGO	16 U/L
GGT	24 U/L
FAL	164 U/L

Estudios Imagenológicos

Ultrasonido de Cuello y Abdominal (6 abril 2022): se explora cuello, donde se observa glándula tiroides de tamaño normal, homogénea, sin lesión focal nodular. No adenomegalias en cadenas ganglionares.

Hígado de tamaño normal, sin lesión focal nodular. Vesícula, Páncreas, Bazo y ambos riñones sin alteraciones. No imagen de pseudorriñon ni líquido libre en cavidad.

Esofagograma bajo visión fluoroscópica (11 abril 2022): se observa disminución del calibre de forma progresiva que produce estenosis concéntrica, de contornos regulares. Esta estenosis se ubica a nivel de la porción distal del esófago cervical. Figura 1.



Figura 1. Estenosis concéntrica en la porción distal del esófago cervical.

Videoendoscopia digestiva superior (18 abril 2022): esófago con estenosis regular concéntrica de la luz compatible con una membrana, que impide el paso del equipo. Sospecha de Síndrome de Plummer-Vinson. Resto del tracto digestivo alto no se observan alteraciones. Figura 2.



Figura 2. Videoendoscopia. Estenosis regular concéntrica de la luz compatible con una membrana, que impide el paso del equipo.

Biopsia de la mucosa gástrica: gastroenteritis crónica severa activa. *Helicobacter pylori*

INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

Durante el estudio videoendoscópico y previa sedación profunda, se comienza tratamiento con dilatación esofágica por vía endoscópica bajo visión fluoroscópica, para la estenosis benigna, con bujía de Savary-Guiliard No 11, 12.8 y 15 cm. Se realizó durante cuatro semanas consecutivas, una vez por semana, con diferentes calibres de bujías que fueron en aumento hasta llegar a la número 19. Todo se realizó sin la ocurrencia de complicaciones.

En cada proceder, luego del paso de las bujías, se revisa la mucosa esofágica, donde se observa ruptura de fibras, que se extienden en dos anillos cercanos, figura 3. Se comprueba el paso del equipo sin dificultad y, se explora el resto del tracto digestivo superior.

Al culminar el proceder se indica a la paciente nutrición reforzada rica en proteínas, ingesta de suplementos vitamínicos con contenido de zinc y selenio, Fumarato ferroso, dieta blanda en las primeras 48 horas y analgésicos en caso de dolor. Se citó a la paciente una semana después para repetir el tratamiento de dilatación esofágica, quien no mostró objeción en continuar el tratamiento de dilatación esofágica.



Figura 3. Ruptura de fibras

SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

El seguimiento de la paciente fue por el servicio de gastroenterología. Pasadas cuatro semanas de tratamiento, se constataron los primeros signos de mejoría en los exámenes de laboratorio, con un aumento del hematocrito, el hierro y la desaparición de la disfagia.

A los tres meses, hubo un aumento del IMC de 18.3 kg/m², sin disfagia y aumento en las cifras de hematocrito y hierro, donde se logró alcanzar valores normales. (tabla 2). Se decide entonces el alta de la paciente. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática, con indicación de videoendoscopia una vez al año.

Tabla 2. Exámenes de laboratorio posteriores		
Examen	16/05/2022	20/07/2022
Hematocrito	0.30 L/L	0.34 L/L
Fe(hierro)	10.5 mmol/L	11.5 mmol/L

DISCUSIÓN

El SPV es una entidad infrecuente. La literatura disponible consiste en reporte de casos o pequeñas series. La prevalencia exacta se desconocen, en los países subdesarrollados proviene la mayoría de las descripciones.⁴ Se caracteriza por la clásica triada de disfagia, anemia y una membrana en la parte proximal del esófago.⁵ El pronóstico es bueno y se ha descrito riesgo de carcinoma de células escamosas de esófago, debe realizarse seguimiento estrecho.⁶

En un estudio a 135 pacientes, realizado por Bakari y col,⁷ describe que el síntoma capital es la disfagia orofaríngea, indolora, intermitente, de leve a moderada. Al inicio existe dificultad para la deglución ante alimentos sólidos, con progresión posterior a líquidos, dato que coincide con el caso que reporta.

En cuanto a la etiología de la formación de las membranas, De Simone et al.¹ plantean que es desconocida. Las mismas suelen ser únicas, formadas por epitelio plano estratificado, de color blanco-amarillentas y se ubican de forma preferente en el tercio superior del esófago, aunque se han descrito en todos los tercios del esófago.

Se cree que la formación de éstas depende de factores genéticos, nutricionales y autoinmunes, al ser la deficiencia de hierro el elemento clave en la patogénesis. Algunos autores afirman que el agotamiento de enzimas oxidativas dependientes de hierro puede producir cambios miasténicos de la musculatura que interviene en el mecanismo de la deglución.⁸

Los autores plantean que el epitelio esofágico presenta un alto recambio celular, por lo que se necesitan aportes constantes de hierro para proporcionar una adecuada síntesis de las células. Por tanto, cuando existe déficit de hierro se produce una degeneración mucosa lo que genera la formación de membranas.

En relación a los medios para el diagnóstico, Goel A y col, afirman que los estudios radiológicos y endoscópicos resultan vitales para la confirmación de la enfermedad. El tránsito esofagogastroduodenal es eficaz, aunque membranas menores de 2 mm de proyección pueden no detectarse, así lo 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.⁹

Martínez Valenzuela N. et al. coinciden en que la endoscopia constituye una importante herramienta diagnóstica y terapéutica. A menudo la membrana pasa desapercibida, durante la insuflación del esfínter esofágico superior cuando la visualización no es directa y la membrana es incompleta o de pocos milímetros de espesor.¹⁰

Los autores coinciden con los criterios anteriores. En este sentido, recomiendan la toma de biopsias en duodeno durante el procedimiento endoscópico, dado que la enfermedad celíaca es asociada al SPV de forma frecuente.

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, podría ser suficiente en etapas iniciales o en pacientes con sintomatología leve.

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. Varias sesiones pueden ser necesarias, dado que es un procedimiento seguro y efectivo en el manejo de la membrana,^{11,12} lo que coincide con este reporte de caso.

Algunos autores reportan que entre el 80 y el 90 % de los casos responden de manera exitosa a la dilatación con bujías de Savary-Guilliard o balón.^{8, 13, 14} La principal ventaja de este

proceder consiste en la baja tasa de complicaciones, el sangrado o perforación y, la franca mejoría posterior al tratamiento.

Los autores concuerdan con las afirmaciones anteriores. Consideran que el éxito del tratamiento con dilataciones esofágicas, la ingestión de suplementos vitamínicos y hierro para tratar la anemia, es la mantención de una adecuada nutrición del paciente una vez dada el alta.

Es a destacar la importancia del seguimiento al paciente, mediante videoendoscopia,¹⁵ para evaluar con sigilo el tracto digestivo superior, dada la relación que existe con el cáncer esofágico. La integración de la videoendoscopia y el control fluoroscópico, más allá del avance tecnológico se fusionan y se complementan en el diagnóstico del SPV.

A tono con lo anterior, el vínculo creado entre la radiología y la gastroenterología, proporciona seguridad al paciente en la disminución del riesgo de complicaciones y la factibilidad del procedimiento. Todo ello desde una visión humanista, centrada en el paciente y no visto mediante especialidades aisladas.

Además, facilita el análisis de la evolución del paciente mediante la observación de imágenes que, unido a la clínica y al trabajo en equipo, hacen de la terapéutica un acontecimiento científico. Razón por la cual los autores fueron motivados a socializar los resultados de este caso.

La experiencia vivida durante el diagnóstico, tratamiento y seguimiento a la paciente resultó gratificante desde lo personal a lo profesional. Al tratarse de una condición poco frecuente y, al ser una paciente que llegó al centro en condición clínica y emocional deficiente, por la incapacidad de ingerir los alimentos sólidos.

Luego de ser diagnosticada y tratada, lo que mejoró de manera considerable la calidad de vida de la paciente. En la actualidad la paciente mantiene una nutrición favorable. No refiere dificultad para ingerir todo tipo de alimentos, goza de buen estado físico, emocional y agradece de manera infinita al personal de salud que la asistió.

PERSPECTIVA DEL PACIENTE

Se le explicó a la paciente mediante consentimiento informado, el diagnóstico y la conducta a seguir. La paciente y familiares mostraron confianza y aceptación de la conducta tomada en el diagnóstico y tratamiento, todo lo cual posibilitó la evolución satisfactoria.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Julieth Suárez Oceguera: Conceptualización, Curación de los datos, Redacción-Revisión

Jorge Luis García-Menocal Hernández, Norberto C. Alfonso Contino: Análisis Formal y Supervisión

Todos los autores aprueban la versión final del manuscrito.

FINANCIACIÓN

No se recibió financiación para el desarrollo del presente estudio.

CONFLICTO DE INTERESES

No se declaran conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. De Simone F, Machado P. Rev Méd Urug [Internet]. 2019. [citado 17 Mar 2023]; 35(1): 74-78. Disponible en: http://scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902019000100186
2. Goel A, Bakshi SS, Soni N, Chhavi N. Iron deficiency anemia and Plummer-Vinson syndrome: current insights. J Blood Med. 2017. [citado 17 Mar 2023]; 8:175-84. Disponible en : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29089792/>
3. Bedini MP, Butti AL, CuotoJH, Gorordo IR, Martínez ME, Pérez AS, Trakál E, Zárata FE, Trakál JJ. Síndrome de PlummerVinson. Reporte de dos casos y revisión de la literatura. Acta Gastroenterol Latinoam [Internet]. 2018. [citado 17 Mar 2023] ;48(2):73-8. Disponible en: <http://www.redalyc.org/journal/1993/199358831004/movil/>
4. Sekaran PG, Kirouchenaradj V, Moorthy N. Plummer-Vinson Syndrome – Out of Sight, Out of Mind? Indian Journal of Surgery [Internet]. 2023 [citado: 2023 junio 9];1-3. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s12262-023-03837-6>
5. Dinler G, Tander B, Kalayci AG, Rizalar R. SPlummer-Vinson síndrome in a 15-year-old boy. Turk J Pediatr [Internet]. 2009. [citado 17 Mar 2023];51:384-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19950850/>
6. De la Rosa Mordán Y, Rdodrigo García G, Miranda Cid C, Alonso Pérez N. Anales de Pedriatría [Internet]. 2019. [citado 17 Mar 2023] ; 90(5): 321-322. Disponible en: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>
7. Bakari G, Benelbarhdadi I, Bahije L, Feydi El, Essaid A. Endoscopic treatment of 135 cases of Plummer-Vinson web: a pilot experience. Gastrointest Endosc [Internet].2014. [citado 17 Mar 2023] ;80:738-41. Disponible en: <http://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25085338/>
8. Patil M, Malipatel R, Devarbhavi H. J Gastroenterol Hepatol [Internet].2021. [citado 17 Mar 2023];36(1):181-185. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32525241/>
9. Goel A, Lakshmi CP, Bakshi SS, Soni N, Koshy S. Single-center prospective study of Plummer-Vinson syndrome. Dis Esophagus. 2016. [citado 17 Mar 2023] ; 29:837-41. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29089792/>
10. Martínez Valenzuela. N, Ernand Rizo. S, Sosa Martín. JG. Síndrome de Plummer-Vinson. Rev Cubana Cir [Internet]. 2021. [citado 23 Mar 2023] ; 60(3): e1054. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932021000300013&lng=es
11. Lo KB, Albano J, Sandhu N, Candelario N. Plummer-Vinson syndrome: improving outcomes with a multidisciplinary approach. J Multidiscip Healthc [Internet]. 2019. [citado 23 Mar 2023];12:471-7. Disponible en: <https://doi.org/10.2147/JMDH.S180410>
12. De Carvalho JF, Lerner A. Plummer-Vinson syndrome in primary Sjögren syndrome: a case-based review. Immunol Res [Internet]. 2022.[citado 23 Mar 2023]; 70(1):19-22. Disponible en: <http://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34651287/>
13. Chia-Chun Liu MD, Yaoh-Shiang Lin, MD. Plummer-Vinson Syndrome. Sage journals [Internet]. 2019. [citado 23 Mar 2023]; 98(5): 20-21. Disponible en: <http://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/0145561319850412>
14. Zapata González A, Uc Miam ME, Angulo Vázquez FI, Ramos Santos KB. Anemia ferropénica crónica: síndrome de Plummer-Vinson (Paterson-Brown-Kelly). Rev. Fac. Med. (Méx.) [revista en la Internet]. 2021 [citado 7 Abr 2023] ; 64(2): 22-25. Disponible en: <https://doi.org/10.22201/fm.24484865e.2021.64.2.03>
15. Januszewicz W, Kaminski MF. Quality indicators in diagnostic upper gastrointestinal endoscopy. Ther Adv Gastroenterol [revista en la Internet]. 2020 [citado 7 Abr 2023]: 1-19. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32477426/>



Los artículos de **Revista Cubana de Tecnología de la Salud** se compar-
ten bajo los términos de la Licencia **Creative Commons Atribución-No
Comercial 4.0. Internacional**