

## Síndrome de Plummer-Vinson \* \*\*

Dres. WALTER R. SUIFFET,  
EUGENIO ZERBONI y DARDO VEGA

El síndrome de Plummer-Vinson agrupa una serie de alteraciones cuyas características son de difícil interpretación. El hecho de haber sido designado en forma diversa, de acuerdo a los componentes del síndrome o a su interpretación patogénica, expresa claramente las dificultades para su clasificación. Se le puede ver referido como: disfagia histérica (9,14), esofagitis crónica de la boca del esófago (12), disfagia sideropénica (12), disfagia nerviosa (4), disfagia con anemia (6), espasmo de la boca del esófago (8), anemia idiopática hipocrómica (11), anemia, glositis y disfagia (11).

En realidad fue Hurst (5) que lo designó como síndrome de Plummer-Vinson luego de conocer el trabajo original de Vinson (14) que había catalogado al síndrome como de "disfagia histérica". Hurst (7) reconoce luego que su designación no fue acertada, pues ya Kelly (8) y Paterson (10) la habían descrito en 1919, habiendo precisado estos autores todos los detalles de los componentes de este original síndrome.

En 1922, Vinson (14) relata 69 casos (51 del sexo masculino y 12 del femenino) en los cuales reconoce las modificaciones sanguíneas (anemia hipocrómica), la esplenomegalia (12 casos en 69) y la disfagia. Esta fue atribuida a razones puramente funcionales, sin lesiones orgánicas y de origen pitiático.

En 1926, Moersch y Conner (9) relatan 66 casos con lesiones similares. Interpretan su presencia como consecuencia de la disfagia, a la cual le atribuyen una manifestación de orden psíquico.

En 1929, Cameron (2) relata 25 casos, todos en personas del sexo femenino entre 41 y 60 años con lesiones bucofaríngeas y sanguíneas similares.

Numerosas comunicaciones se han sucedido en este original síndrome (1, 12), las cuales confirman los hechos habitualmente reconocidos y a las cuales se les ha dado diversa interpretación.

A) *Los elementos clásicos del síndrome*, sintéticamente expuestos, son los siguientes:

Los factores etiológicos generales muestran que esta afección se observa con más frecuencia en el sexo femenino (80 % de los casos). La edad promedial es de 40 a 50 años. Predomina en las personas longilíneas de hábito asténico. Parece ser más frecuente en los países sajones o escandinavos, pero se ha visto en todas las razas y latitudes.

En los componentes clínicos y de laboratorio se destacan:

—Disfagia. Es el elemento más frecuente. Sus características son variables. Puede ser brusca en su iniciación y en su desaparición; tiene variaciones en el tiempo; a veces es intensamente dolorosa; es alta y se acompaña de sequedad orofaríngea; se exacerba por la fatiga y el nerviosismo; se acompaña a menudo de astenia y fatiga fácil. Lo que predomina en ella son sus caracteres paradójales.

—Lesiones cutaneomucosas. La piel es seca y poco elástica. Hay habitual palidez. Los cabellos son secos, las uñas friables con tendencia a quebrarse y adoptar forma de cucharilla.

Las mucosas son pálidas, blanquecinas, con fisuraciones en los labios. Hay atrofia de las papilas linguales. Pueden observarse lesiones similares anovulvares.

\* Trabajo de la Clínica Quirúrgica del Prof. Walter R. Suiffet.

\*\* Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 26 de abril de 1967.

Hay tendencia a las caries dentarias, caída precoz de la dentadura y dificultad para tolerar la prótesis.

—Alteraciones digestivas. Dispepsia hiposténica. Anorexia. Hipo o anaclorhidria. Estas alteraciones no están siempre presentes todas en su máxima expresión. Pueden faltar algunas de ellas.

—Alteraciones sanguíneas. Se observa anemia hipocrómica microcítica. Frecuentemente existe esplenomegalia. No hay lesiones medulares.

—El examen radiológico es muy importante. Es necesario pesquisar las alteraciones con mucho cuidado, dado que su topografía puede hacer difícil su reconocimiento y pueden pasar desapercibidas en los exámenes corrientes. Por eso el examen cinematradiológico es fundamental.

Se puede observar una membrana o diafragma en la pared posterior o lateral, a la altura de la boca del esófago, por detrás y por debajo del cricoides. Puede observarse más abajo, pero es poco frecuente. Puede ser muy marcada y verse como un verdadero diafragma casi completo.

—El examen endoscópico exige las mismas precauciones. El diafragma puede observarse como una media luna posterior o posterolateral, en la zona faringoesofágica. Los bordes se inclinan hacia abajo. La estenosis puede llegar a ser marcada. La mucosa es pálida y friable.

B) *Los conceptos patogénicos* a propósito de esta curiosa afección son muy diversos y dispares. No es posible analizar exhaustivamente las múltiples opiniones que se han emitido al respecto.

Parece haber acuerdo que el trastorno inicial es una perturbación en la asimilación y metabolismo del hierro. El común denominador es la anemia hipocrómica microcítica, asociada frecuentemente a la hipoanclorhidria gástrica. Las manifestaciones cutaneomucosas serían también consecuencia de la misma alteración metabólica. El mecanismo de la sideropenia no es claro, pero las investigaciones más modernas evidencian una avitaminosis, especialmente por déficit de los elementos del complejo B.

Las búsquedas de Vanotti (13) hablan de una insuficiencia de catálisis del hierro

en las células y especialmente de los componentes B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub> y de la amina del ácido nicotínico. A ello se le puede agregar una falta de hierro. La avitaminosis provoca los cambios mucocutáneos y la anemia hipocrómica. La esplenomegalia forma parte de esta situación de anemia crónica. La disfagia ha sido muy discutida en su mecanismo de producción.

Las membranas o diafragmas del esófago fueron descritos por Clark (3) en 1911. Pero el problema de la disfagia y de la posible presencia de membrana en esta afección, es de otro carácter.

La disfagia fue atribuida a trastornos funcionales pitiáticos (4, 9, 14), a espasmo de la boca del esófago (8), al fenómeno funcional de acalasia (7), a alteraciones de los nervios que llegan a la región faringoesofágica (2, 8).

Suzman (11) no ha encontrado alteraciones en los plexos de Auerbach en la pared faringoesofágica. La necropsia de un caso permitió solamente reconocer las lesiones de hiperkeratinización del epitelio, con áreas de descamación y cambios atróficos degenerativos del músculo faringoesofágico.

Parece ser que las lesiones esofágicas y las consecuentes dificultades en la deglución, son el resultado de la extensión a la región faringoesofágica de las lesiones de la mucosa de la boca y de la lengua. Estas son de tipo degenerativo y no inflamatorio y puede tomar la capa muscular que aparece con lesiones atroficodegenerativas. Las alteraciones mucosas y musculares alteran la constitución laxa de mucosa y submucosa, pudiendo producir salientes dentro de la luz, con los caracteres de la clásica membrana.

Suzman (11) considera que la disfagia es solamente una complicación o una manifestación concomitante de esta afección, a pesar de sus hallazgos histológicos. Por todas estas razones, esta afección no debe ser considerada como un síndrome clínico particular, sino simplemente como una "anemia idiopática hipocrómica", lo cual puede explicar todos los elementos del síndrome.

C) *El diagnóstico* de esta afección no es sencillo. Su frecuencia es poco común en nuestro medio. Hay que pesquisar cuidadosamente los elementos clinicohema-

tológicos y no olvidar que las lesiones esofágicas son de difícil reconocimiento por la endoscopia y la radiología, si no se está alerta en su búsqueda.

En la observación que presentaremos, no se hizo diagnóstico endoscópico ni radiológico en el primer examen. Luego de sospechada la enfermedad por la clínica, los elementos fueron buscados y reconocidos.

La enfermedad tiene tendencia a remisiones y exacerbaciones. Es de curso crónico y de larga duración.

Un elemento a considerar es la posibilidad de transformación neoplásica, dadas las alteraciones mucosas que pueden considerarse como un elemento predisponente.

#### D) *El tratamiento* comprende:

—Una parte médica, dirigida a corregir la perturbación metabólica del hierro y la avitaminosis. La vigilancia de la reparación debe mantenerse, porque las perturbaciones del metabolismo tienen tendencia a recaer.

—Una parte local. La acción de la dilatación esofágica puede ser suficiente para hacer desaparecer la disfagia. También deben ser controlados sus resultados, pues puede surgir la necesidad de su repetición.

La observación que motiva estos comentarios es la siguiente:

A. L., 25 años. Historia Clínica Nº 23.308 (14-VI-1965).

Hace 14 meses siente dificultad para la deglución de sólidos, especialmente carne en trozos gruesos, localizada en la región cervical. Este trastorno lo solucionaba ingiriendo carne picada. No tenía dificultad para la ingestión de otros alimentos. Ha tenido etapas de mejoría y de intensificación, especialmente cuando se encontraba nerviosa.

No ha presentado regurgitaciones, ni sialorrea. No ha notado trastornos fonatorios ni respiratorios.

No tiene dispepsia. El apetito está conservado, pero ha adelgazado aproximadamente 8 kilos en los dos últimos meses. No tiene ninguna manifestación general.

*Antecedentes.* No hay antecedentes de ingestión de cáusticos. Fuma discretamente. Menarca a los 16 años. Menstruaciones tipo 7/30. No hay trastornos menstruales. Hace 6 meses consulta médico por nerviosismo, cual comprueba la presencia de anemia (millones G.R.).

Los últimos años ha debido extraerse de su dentadura por presencia de caries. No usa la prótesis que se le ha construido. Se queja por ardor y molestias.

*Examen.* Estado general bueno. Longilínea. Piel mucosa algo decoloradas. No existen alteraciones en las faneras.

*Boca:* Lengua húmeda y depapilada. Faltan todas las piezas dentarias superiores, por lo cual usa prótesis que ahora no la molesta. Caries dentarias en maxilar inferior. Amígdalas hipertróficas.

*Cuello y tórax:* No se comprueba nada anormal.

*Abdomen:* Depresible. Se palpa el polo inferior del riñón derecho. Esplenomegalia de tamaño mediano, indolora, firme, móvil.

*Examen genitorrectal.* Mucosas algo pálidas. No hay otros signos anormales. Mucosa anal normal.

En fecha 8-VI-1965 se realizan estudios radiológicos de esófago, en el cual se sospecha la posibilidad de lesión orgánica en la parte alta del esófago cervical, pero dada la rapidez del tránsito es imposible objetivarla en forma concreta. Se realiza posteriormente el estudio endoscópico del esófago, comprobándose que existe una estenosis infranqueable del esófago inmediatamente por debajo de la zona cricofaríngea. Se sospecha la presencia de un proceso orgánico neoplásico del esófago cervical, aunque no es posible obtener biopsia. El examen se realiza con dificultades, por lo cual no es posible expedirse en forma definitiva sobre el tipo de lesión.

A esta altura del estudio del caso y con la sospecha diagnóstica de neoplasma de esófago cervical, la paciente ingresa a la sala 24 del Hospital Pasteur. Al realizar el examen clínico y comprobarse los elementos enunciados anteriormente en la historia clínica, se plantea la posibilidad de que pueda tratarse de un síndrome de Plummer-Vinson y se ordenan los estudios a los efectos de precisar esta posibilidad diagnóstica.

*Exámenes de laboratorio.* Orina: normal. Examen hematológico: G.R., 4.430.000; Hg., 11gr.5 (65 %); V.G., 0,73; G.B., 9.800; P.N., 76 %; P.E., 0 %; P.B., 0 %; linf., 24 %; mon., 0 %. La serie roja muestra hipocromia, microcitosis y poikilocitosis. Las plaquetas son muy abundantes y de aspecto normal. Hematócrito 36 %.

La bilirrubinemia y la colesterolemia, son normales.

Del punto de vista hematológico presenta una anemia hipocrómica y microcítica.

El mielograma muestra: médula ósea de gran densidad celular, morfológicamente normal.

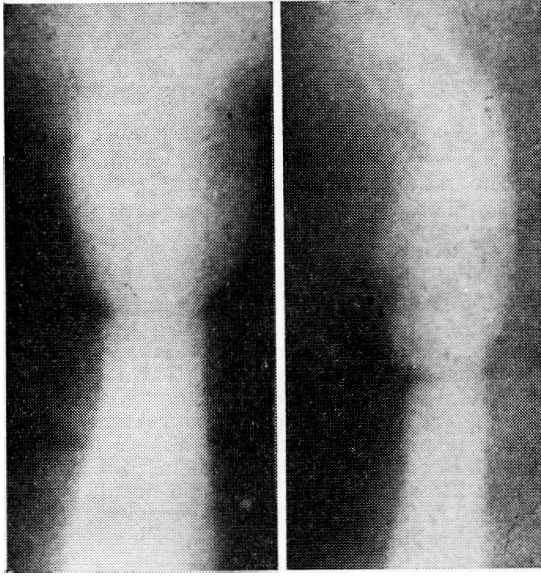
En vista de los datos que proporciona el examen hematológico, lo que apoya más la sospecha del diagnóstico, se resuelve estudiar el esófago con cineradiología y practicar un nuevo estudio endoscópico.

Se realiza estudio de la oro e hipofaríngea y del segmento proximal del esófago, bajo pantalla de Roentgen-televisión y cinematografía, utilizando pasta opaca espesa y degluciones sucesivas abundantes para poder distender ampliamente el esófago y entretener el pasaje.

El film radiográfico proyectado en forma lenta y también imagen a imagen, proporcionó datos muy efectivos para el diagnóstico. En el relleno del esófago superior aparecen esco-

FIG. 1.

FIG. 2.



Figs. 1 y 2.—Imágenes de frente y de perfil del esófago cervical alto, tomadas del film realizado. Se observan claramente las escotaduras laterales y la anterior correspondientes a la formación membranosa que se apreció en el examen endoscópico realizado posteriormente.

taduras en los bordes anteriores y laterales del esófago, que traducen las membranas características del síndrome que describimos. En las tomas efectuadas en posición lateral estas incisuras aparecen en la pared anterior y en las tomas anteroposteriores aparecen en la pared lateral, a pocos centímetros del orificio esofágico superior. Son permanentes y no se modificaron durante el examen (figs. 1 y 2).

Examen endoscópico realizado con fecha 5-VII-1965: se practica con anestesia general intravenosa por barbitúrico, succinilcolina y procaína. Intubación traqueal con ventilación artificial. Se utiliza un esofagoscopio de 8 mm. de diámetro y 30 cm. de longitud. La mucosa de la faringe es tenue y delicada y tiene una coloración ligeramente rosada, pero no presenta particularidad a destacar. Al llegar al sector cricofaríngeo y apenas traspasada la estructura del mismo, aparece en el hemicírculo inferior del campo endoscópico una formación membranosa de consistencia blanda pero firme, en forma de luna en cuarto creciente, de color blanco casi nacarado que se destaca netamente sobre el fondo rosado del sector superior del campo endoscópico. Con facilidad se puede sobrepasar esta zona y completar la observación del esófago torácico, que no muestra ninguna modificación especial. Al retirar el instrumento y detenerlo en la posición primitiva, es posible reproducir la imagen endoscópica, comprobándose que la membrana permanece inalterada, sin desgarro y sin sangrado.

Con la unión del síndrome clínico, de los hallazgos hematológicos, del estudio radiológico y endoscópico, se llega a la conclusión de que se trata de un síndrome de Plummer-Vinson.

Se instituye el tratamiento médico administrándose hierro, complejo vitamínico B y tranquilizantes.

En fecha 7-IX-1966, o sea a los 15 meses, se estudia de nuevo a la paciente comprobándose que ha aumentado 8 kilos de peso y que su estado general es excelente. La disfagia aparece en algunas oportunidades, especialmente cuando se encuentra nerviosa. Persiste el mismo aspecto de piel y mucosas. Tolerancia mejor la prótesis dentaria y no siente molestias orales. Persiste la esplenomegalia.

El examen hematológico muestra: G.R., 4.500.000; Hg., 13 gr. (77 %); V.G., 0,90; G.B., 6.000; P.N., 66 %; P.E., 1 %; P.B., 0 %; linf., 29 %; mon., 4 %. No se observan anomalías en la serie roja ni en la serie blanca. Las plaquetas son muy abundantes y de aspecto normal. Hematócrito 43 %.

Del punto de vista hematológico se comprueba una normalización en los aspectos patológicos que presentaba anteriormente.

En ningún momento fue posible realizar el estudio del jugo gástrico, elemento que hubiera sido de suma importancia. La pusilanimidad de la paciente y sus molestias orales hicieron prácticamente imposible la realización de este estudio.

El nuevo estudio cinematográficos muestra un aspecto similar al ya descrito, no habiéndose modificado las imágenes lesionales, lo que contrasta con la franca mejoría de la paciente.

En fecha 3-IV-1967 la paciente se encuentra en perfectas condiciones generales y sin molestias clínicas.

En síntesis, consideramos que esta observación encuadra dentro del síndrome clínico que analizamos y que en ella están presentes todos los componentes clásicos que han sido descritos y que fueron analizados en primer término. La mejoría ha sido evidente al tratar los dos elementos fundamentales de esta original afección: las perturbaciones nerviosas y la anemia hipocrómica, elementos que deben ser permanentemente vigilados para evitar las posibles exacerbaciones de las manifestaciones clínicas.

## RESUMEN

A propósito de una observación clínica que realiza una revisión sobre el síndrome de Plummer-Vinson, se estudian sus componentes clínicos, hematológicos, radiológicos y endoscópicos.

El análisis de los conceptos patogénicos muestra la variedad de opiniones en el mecanismo de producción de esta curiosa afección, destacándose el valor de las perturbaciones hematológicas como elementos príncipes. La anemia hipocrómica microcítica, probablemente debida a perturbaciones en el metabolismo férrico y a la avitaminosis parecen ser los principales responsables de la situación.

El diagnóstico se funda en el conocimiento del síndrome y en la pesquisa de sus componentes.

El tratamiento exige la reposición de los elementos en déficit y una vigilancia permanente del paciente, dado el curso crónico de la enfermedad y su tendencia a remisiones y exacerbaciones. Debe considerarse la posibilidad de la transformación neoplásica, lo que exige un control periódico de los pacientes portadores de este original síndrome.

## RÉSUMÉ

A propos d'une observation clinique qui réalise une révision sur le syndrome de Plummer-Vinson on étudie ses composantes cliniques, hématologiques, radiologiques et endoscopiques.

L'analyse des concepts pathogéniques montre la variété d'opinions dans le mécanisme de production de cette curieuse affection, en détachant la valeur des perturbations pathologiques comme éléments de principe. La anémie hypochromique microcitique (à petits éléments), probablement due à perturbations dans le métabolisme ferrique et à la avitaminose, paraissent être les principaux responsables de la situation.

Le diagnostic se fonde en la connaissance du syndrome et la recherche de ses composants.

Le traitement exige la restitution des éléments en déficit et une vigilance permanente du patient vu le cours chronique de l'infirmité et sa tendance à remissions et exacerbations. On doit considérer la possibilité de la transformation néoplasique ce qui exige un contrôle périodique des patients porteurs de cet original syndrome.

## SUMMARY

In conjunction with a case, a survey is conducted of the syndrome of Plummer-Vinson, including the clinical, hematologic, radiologic and endoscopic aspects.

An analysis of the pathogenic notions reveals the diversity of views in the production mechanism of this very peculiar condition, stress being laid on the significance of the hematologic disturbances as primary microcytic features. Hypochromic anemia, probably due to a disturbed iron metabolism and to avitaminosis are apparently the main causative factors.

Diagnosis is based on an understanding of the syndrome and an investigation of its components.

Treatment involves the replacement of the deficit elements as well as a permanent follow-up in view of the chronic course of the disease and its tendency toward remissions and exacerbations. Due consideration should be given to the likelihood of neoplastic transformation, a feature demanding a periodic control of those suffering this bizarre syndrome.

## BIBLIOGRAFIA

1. BOCKUS, H. L. *Gastroenterology*. Philadelphia-London, W. B. Saunders Co. 1949. Vol. I, Chap XIV, p. 143.
2. CAMERON, M. The Plummer-Vinson syndrome. *J. Laryng. Rhin. Otol.*, 43: 219, 1928.
3. CLARK, J. P. Congenital Web of esophagus. Report of a case. *Trans. Am. Laryng. Ass.*, 33: 187, 1911.
4. EVANS, G. Nervous dysphagia. *Practitioner*, 124: 317, 1930.
5. HURST, A. F. Plummer-Vinson syndrome. *Guy's Hosp. Rep.*, 76: 426, 1926.
6. HURST, A. F. Dysphagia associated with anaemia. *Brit. Med. J.*, 1: 375, 1928.
7. HURST, A. F. Some disorders of the esophagus. *J.A.M.A.*, 102: 582, 1934.
8. KELLY, A. B. Spasm at the entrance to the esophagus. *J. Laryng. Rhin. Otol.*, 34: 285, 1919.
9. MOERSCH, H. J. and CONNER, H. M. Hysterical dysphagia. *Arch. Otolaryng.*, 4: 112, 1926.
10. PATERSON, D. R. A clinical type of dysphagia. *J. Laryng. Rhin. Otol.*, 34: 289, 1919.
11. SUZMAN, M. M. Syndrome of anemia, glossitis and dysphagia. *Arch. Int. Med.*, 51: 1, 1933.
12. TERRACOL, J. and SWEET, R. H. *Diseases of the esophagus*. Philadelphia-London, W. B. Saunders Co. 1958. Chap. 13, p. 301.
13. VANNOTTI, A. Syndrome Plummer-Vinson. *Schweiz Med. Woch.*, 76: 309, 1946.
14. VINSON, P. P. Hysterical dysphagia. *Minnesota Med.*, 5: 107, 1922.