

# Síndrome de plummer-vinson: relato de caso

*Plummer vinson syndrome: case report*

Francine de Cristo Stein<sup>1</sup>  
Mayra de Almeida Frutig<sup>1</sup>  
José Antônio Éssper Curiati<sup>1</sup>

## Resumo

A síndrome de Plummer-Vinson ou Patterson-Kelly é doença rara caracterizada pela tríade disfagia intermitente, ferropenia e membrana esofágica. São poucos os dados na literatura sobre sua prevalência. Embora seja atualmente uma síndrome rara, seu reconhecimento é importante, pois identifica um fator de risco para câncer de trato gastrointestinal alto. Aqui descrevemos um caso desta síndrome com revisão de literatura.

**Palavras-chave:** Síndrome de Plummer-Vinson. Disfagia. Anemia Ferropriva.

## Abstract

Plummer-Vinson or Patterson-Kelly syndrome is a rare disease characterized by the triad intermittent dysphagia, iron-deficiency anemia and esophageal webs. There are few data on its prevalence. Although currently a rare syndrome, its recognition is important once it identifies a risk factor for cancer of the upper gastrointestinal tract. Here we describe a case with literature review.

**Key words:** Plummer-Vinson Syndrome. Dysphagia. Iron-deficiency anemia

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Plummer-Vinson ou Patterson-Kelly é doença rara caracterizada pela tríade disfagia intermitente, ferropenia e membrana esofágica. Henry Stanley Plummer foi o primeiro a descrevê-la, em 1912, em pacientes portadores de disfagia,

anemia ferropriva e espasmo esofageano superior sem o achado de estenose anatômica.<sup>1</sup> Em 1919, Porter Paisley Vinson relatou casos de associação desse mesmo quadro clínico com achado de “angulação” do esôfago.<sup>2</sup> Também em 1919, Patterson e Kelly descreveram essas características clínicas e associaram a disfagia à presença de membrana esofageana.<sup>3,4</sup>

<sup>1</sup> Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil.

### Correspondência/Correspondence

Francine de Cristo Stein  
Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.  
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 155 - 8º Andar  
05409-011 - São Paulo, SP, Brasil  
E-mail: francinecstein@gmail.com

São poucos os dados na literatura sobre a prevalência da síndrome de Plummer-Vinson. Recentemente, constam apenas raros relatos de casos.<sup>5</sup> Esse baixo número provavelmente está associado à melhora do estado nutricional e redução da incidência de deficiência de ferro nas populações. Sabe-se que sua frequência é maior em caucasianos e em norte-europeus, acometendo sobretudo mulheres (80 a 90 % dos casos), brancas entre a quarta e sétima décadas de vida.<sup>6,7</sup>

## RELATO DE CASO

MTZ, gênero feminino, branca, 83 anos, viúva, natural e procedente de São Paulo, do lar, católica, quatro anos de escolaridade. Portadora de hipertensão arterial sistêmica e antecedente de AVCi há cinco anos sem sequelas motoras. Fazia uso regular de enalapril (10mg/dia) e ácido acetilsalicílico (100mg/dia). Funcionalmente dependente para todas as atividades instrumentais da vida diária (Lawton) e parcialmente dependente para atividades básicas da vida diária, como banhar-se e vestir-se (Katz). Sem antecedentes de etilismo ou tabagismo.

Em março de 2008, foi admitida na enfermaria de Geriatria do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, com quadro de perda ponderal involuntária progressiva, superior a 10% do peso

corporal, e fraqueza no último ano. Referia história de disfagia alta intermitente há mais de cinco anos e na época ingeria apenas alimentos de consistência pastosa.

Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, confusa, desorientada em tempo e espaço, descorada + + +/4, desidratada + +/4, presença de queilite angular, emagrecida. O peso era 37 kg, e a altura 1,40 m (IMC = 18). Exame neurológico sem alterações, Mini-Exame do Estado Mental = 25/30, delirium ausente. Abdome escavado, timpânico, flácido, com ruídos hidroaéreos presentes, sem massas ou visceromegalias palpáveis. Aparelho cardiorrespiratório encontrava-se sem alterações.

Os exames laboratoriais revelaram hemoglobina 8,1 g/dL (12-16 g/dL), hematócrito 27,5%, ferritina 282 ng/L (15-150 ng/ml), ferro sérico 17 µg/dL (37-145 µg/dL), transferrina 70 µg/dL (250-380 µg/dL), saturação de ferro 19% (20-40%), nível sérico de vitamina B12 596 pg/mL (110-770pg/mL) e de ácido fólico 4,5 ng/mL (4,2-19,9 ng/mL). A radiografia contrastada do esôfago (EED) mostrou presença de estenose segmentar esôfago cervical distal e torácico proximal com extensão de 4 cm. (figura 1). A endoscopia digestiva alta (EDA) mostrou estenose membranosa do esôfago situada no nível cricofaríngeo a 15 cm da arcada dentária superior e intransponível ao aparelho de 9,8 mm.



Figura 1 - Estenose segmentar em esôfago cervical distal (EED)

Durante a realização da endoscopia digestiva alta, foram feitas dilatações esofágicas com sondas de *Savary*, para promover o rompimento da membrana esofágica e possibilitar a passagem do aparelho para realização de biópsia do local, que revelou esofagite crônica leve inespecífica com fibrose em cório. Foi feito o diagnóstico de S. de Plummer-Vinson e iniciado tratamento clínico com reposição de ferro por via parenteral por quatro semanas e dilatações esofágicas. Após 20 dias, houve remissão completa da disfagia e melhora da hemoglobina (10,5 g/dL e hematócrito de 34%).

## DISCUSSÃO

No presente caso, encontramos uma mulher que apresenta disfagia, emagrecimento e anemia com ferropenia. A disfagia alta de longa data apresentada pela paciente é o principal sintoma da síndrome de Plummer-Vinson.<sup>8</sup> É tipicamente indolor, intermitente, com progressão ao longo de anos e mais frequente para sólidos. Pode, no entanto, comprometer também a ingestão de alimentos pastosos e líquidos. Os pacientes podem ainda queixar-se de engasgos ou até apresentarem episódios de broncoaspiração.<sup>9</sup>

A anemia ferropriva encontrada faz parte da tríade, mas não é obrigatória e pode estar ausente em até 20% dos casos.<sup>10</sup> É ela a responsável por outros sintomas e sinais como fraqueza, fadiga, taquicardia e queilite angular.<sup>9</sup> Outros sintomas, como regurgitação, mudança de hábitos alimentares e emagrecimento, principalmente em idosos, devem suscitar o diagnóstico.<sup>11</sup>

Diante da evidência de ferropenia e disfagia intermitente, deve-se prosseguir para a pesquisa dos anéis esofageanos. Estes podem ser detectados por estudo radiológico contrastado do esôfago, estômago e duodeno (EED) ou pela endoscopia digestiva alta (EDA). A EED demonstra lesão anelar que na maioria das vezes se encontra no terço superior do esôfago, logo abaixo da cartilagem cricóide.<sup>12</sup> No presente caso, estava a aproximadamente 15 cm da arcada dentária superior. A EDA tem maior sensibilidade para o

diagnóstico e identifica a membrana de aparência acinzentada, fina e lúmen mais comumente excêntrico, embora por vezes central.<sup>13</sup>

A biópsia da membrana da paciente revelou esofagite crônica leve inespecífica com fibrose em cório. Achados de série de lâminas avaliadas de pacientes com diagnóstico de Plummer-Vinson mostram que, histologicamente, a membrana pode se apresentar com epitélio esofageano normal e alguma perda de tecido conjuntivo, presença de células basais irregulares, importante reação inflamatória na lâmina própria, intensa atividade mitótica e também degeneração e atrofia na musculatura estriada.<sup>14</sup> Entretanto, não evidencia nenhum fator específico envolvido na patogênese da lesão. Dessa forma, a biópsia se mostra útil na tentativa de afastar presença de malignidade. Uma vez evidenciada a tríade, podemos definir a paciente do caso como portadora da síndrome de Plummer-Vinson.

A etiopatogenia da síndrome e das membranas é desconhecida.<sup>5</sup> Vários mecanismos têm sido propostos como fatores genéticos, nutricionais, autoimunes e infecciosos.<sup>15</sup> O fator mais importante parece ser a deficiência de ferro. Dão suporte a essa teoria, sobretudo, a presença de ferropenia na síndrome e a melhora clínica e endoscópica à reposição desse elemento.<sup>16-18</sup> Entretanto, o papel preciso da deficiência de ferro no desenvolvimento da síndrome ainda está por ser definido.<sup>19</sup>

Sabe-se que o trato gastrointestinal é susceptível à ferropenia, dada sua elevada taxa de renovação celular com enzimas dependentes de ferro. Dessa forma, é possível que tal alteração promova degradação da mucosa e formação de membranas,<sup>16,17</sup> bem como alteração na contração muscular por degradação progressiva dos músculos da faringe devido à redução de enzimas oxidativas ferro-dependentes.<sup>20</sup> Por outro lado, nem todos os pacientes têm deficiência de ferro. Por isso, alguns autores não concordam com essa associação.<sup>21</sup> Talvez a anemia fosse consequência de um quadro de desnutrição provocado pela disfagia prolongada no paciente com luz esofageana reduzida.<sup>19</sup>

Para o tratamento, é sempre necessário definir a causa da deficiência de ferro. Neste caso, foram afastados sangramento, malignidade e doença celíaca. Na maioria dos casos ocorre melhora dos sintomas com reposição de ferro;<sup>3,7,12,20,22,23</sup> em outros, melhoram as membranas.<sup>12</sup> Também é possível promover remissão precoce da disfagia, por meio da reposição de ferro oral ou parenteral associada à dilatação endoscópica.<sup>7,8,13,23</sup>

Em caso de obstrução importante por membrana ou persistência da disfagia, mesmo com a reposição de ferro, deve-se proceder à dilatação e ruptura da membrana<sup>5</sup>. Em alguns

casos apenas uma dilatação é necessária; em outras, é preciso várias sessões.<sup>13,24</sup> Ainda assim, alguns pacientes recidivam a disfagia até um ano após a dilatação.<sup>13</sup>

Embora seja atualmente uma síndrome rara, seu reconhecimento é importante, pois identifica um fator de risco para câncer de trato gastrointestinal alto<sup>25</sup>. Cerca de 3 a 15% desses pacientes, sobretudo mulheres entre os 15 e 50 anos, desenvolvem carcinoma espinocelular de faringe ou esôfago.<sup>9</sup> Por isso, recomenda-se a realização de endoscopia digestiva alta anualmente.

## REFERÊNCIAS

1. Plummer S. Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm). A report of ninety-one cases. *J Am Med Assoc* 1912; 58:2013-15.
2. Vinson PP. A case of cardiospasm with dilatation of the esophagus. *Med Clinics North Am* 1919; 3:623-27.
3. Paterson DR. A clinical type of dysphagia. *J Laryngol Otol* 1919; 34:289-91.
4. Kelly AB. Spasm at the entrance of the esophagus. *J Laryngol Otol* 1919; 34:285-89.
5. Novacek G. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006; 1:36.
6. Atmatzidis K, Papaziogas B, Pavlidis T, Mirelis CH, Papaziogas T. Plummer-Vinson syndrome. *Dis Esophagus* 2003; 16:154-7.
7. Hoffman RM, Jaffe PE. Plummer-Vinson syndrome. A case report and literature review. *Arch Intern Med* 1995; 155:2008-11.
8. Sanai FM, Mohamed A E, Al Kasow M A. Dysphagia caused by Plummer-Vinson Syndrome. *Endoscopy* 2001; 33:470
9. Gregório CL, Barros EL, Koshimura ET, Violato RF, Sá VHLC, Betti E, Waisberg J. Disfagia Sideropênica (Síndrome de Plummer-Vinson ou Patterson-Kelly): relato de caso e revisão da literatura. *Arq Med ABC* 2005; 30(2):103-5.
10. Jacob Filho W, Ferreira MLM, Curiati JAE, Glezer M, Carvalho Filho E T. Apresentação de Caso, Caso N°2: Disfagia, Emagrecimento, Palidez. Serviço de Geriatria do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo 1984; 30-31.
11. Silva JF, Tonial R, Gaya CWN, Rojas DB, Basso FO. Síndrome de Plummer-Vinson: quatro diferentes apresentações clínicas. *Arquivos Catarinenses de Medicina* 2007; 36(2):115-17.
12. Walderstrom J, Kjelberg SR. The roentgenogram diagnoses or sideropenic dysphagia. *Acta Radiol* 1939; 20:618-20.
13. Ceconello I, Felix VN, Zilberstein B, Machado MA, Volpe P, Pinotti HW. Membrana Esofágica Cervical e Síndrome de Plummer-Vinson: apresentação de Casuística de Revisão da Literatura. *Rev Hosp Clin Fac Med São Paulo* 1994;49:148-51.
14. Entwistle CC, Jacobs A. Histological findings in the Paterson-Kelly syndrome. *J clin Path* 1965; 18: 408-13.
15. Castro M, Márquez JL, Guerrero P, Castilla L, Guillén P. Doble membrana esofágica em paciente com síndrome de Plummer-Vinson. *Rev Esp Enf. Ap Digest* 1989; 75(6): 597-8.
16. Nosher JL, Ampbel WL, Seaman WB. The clinical significance of cervical esophageal and hypopharyngeal webs. *Radiology* 1975; 117:45-7
17. Chisholm M. The association between webs, iron and post-cricoid carcinoma. *Postgrad Med J* 1974; 50: 215-19.
18. Bredenkamp JK, Castro DJ, Mickel RA. Importance of iron repletion in the management of Plummer-Vinson syndrome. *Ann Otol Rhinol. Laryngol* 1990; 99(1): 51-4.
19. Khosla SN. Cricoid webs: incidence and follow up study in Indian patients. *Post Grad Méd J* 1984; 60: 346-48.

20. Okamura H, Tsutsumi S, Inaki S, Mori T. Esophageal web in Plummer-Vinson syndrome. *Laryngoscope* 1988; 98:994-8.
21. Mohandas KM, Swaroop VS, Desai DC, Dhir V, Nagrai A, Iyer G. Upper esophageal webs, iron deficiency anemia and esophageal cancer. *Am J Gastroenterol* 1991; 86(1): 117-8.
22. Dantas RO. Iron deficiency and dysphagia. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 3072-3.
23. Dantas RO, Villanova MG. Esophageal motility impairment in Plummer-Vinson syndrome: correction by iron treatment. *Dig Dis Sci* 1993; 38: 968-71
24. Dermici F, Savas MC, Kepkep N, Okan V, Yilmaz M, Büyükberber M, Gülsen MT. Plummer-Vinson syndrome and dilatation therapy: a report of two cases. *Turk J Gastroenterol* 2005; 16:224-7.
25. Larsson LG, Sandström A, Westling P. Relationship of Plummer-Vinson Disease to Cancer of the Upper Alimentary Tract in Sweden. *Cancer Research* 1975;35:3308-16.

Recebido: 21/8/2009

Aprovado: 08/3/2010

