doi: <http://dx.doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v96i2p121-124>

Síndrome de Plummer-Vinson: relato de caso

Plummer-Vinson syndrome: case report

**Fabiana Necer Ferreira Cabral¹, Talita Cristina Cardoso da Silva¹, Platão de Barros Júnior²,
Franc Jorge Sampaio Santos Pereira³, Maxsuel França Cruz Vieira³**

Cabral FNF, Silva TCC, Barros Júnior P, Pereira FJSS, Vieira MFC. Síndrome de Plummer-Vinson: relato de caso / *Plummer-Vinson syndrome: case report*. Rev Med (São Paulo). 2017 abr.-jun.;96(2):121-4.

RESUMO: A síndrome de Plummer-Vinson é uma condição rara, caracterizada pela presença de anemia ferropriva, disfagia cervical e membranas esofágicas. É mais prevalente em mulheres de 40 a 70 anos, de países escandinavos e anglo-saxônicos, de etiologia incerta, contudo há duas teorias que podem ser relacionadas à síndrome: a teoria da deficiência de ferro e a teoria da disfagia primária. A deficiência em ferro pode provocar mudanças no trato digestório superior, provocando anemia hipocrômica e microcítica. Já a disfagia colabora com a mudança dos hábitos alimentares dos pacientes, o que resulta em deficiência de ferro e outras vitaminas. Mesmo rara, a Síndrome de Plummer-Vinson necessita ser lembrada durante a formulação de hipóteses diagnósticas, visto que está relacionada como fator de risco para carcinomas espinocelulares do trato gastrointestinal superior.

Descritores: Síndrome de Plummer Vinson; Transtornos de deglutição.

ABSTRACT: The Plummer-Vinson syndrome is a rare condition characterized by the presence of iron deficiency anemia, cervical dysphagia and esophageal membranes. It is more prevalent in women aged 40-70 from Scandinavian and Anglo-Saxon countries, and is of unknown etiology, but there are two theories that can be related to the syndrome: the iron deficiency theory and the theory of primary dysphagia. Iron deficiency can cause changes in the upper digestive tract, causing hypochromic and microcytic anemia. Existing dysphagia combines with the changing eating habits of patients, resulting in deficiency in iron and other vitamins. Although rare, Plummer-Vinson syndrome needs to be remembered during the formulation of diagnostic hypotheses, since it is listed as a risk factor for squamous cell carcinoma of the upper gastrointestinal tract.

Keywords: Plummer-Vinson syndrome; Deglutition disorders.

1. Graduandas do quarto ano do curso de Medicina da Universidade Cidade de São Paulo. Email: fabry-cabral@uol.com.br, talicardoso@yahoo.com.br.
2. Gastroenterologista responsável pela Enfermaria e Ambulatório de Gastroenterologia do Hospital Municipal Dr. Carmino Caricchio. Email: pdebarrosjr@gmail.com.
3. Médico residente em Clínica Médica do Hospital Municipal Dr. Carmino Caricchio. Email: francjsampaio@gmail.com, maxmed.mfcv@gmail.com.

Endereço para correspondência: Talita Cristina Cardoso da Silva. Rua Butantã, 408 Apto 1407. Bairro: Pinheiros, São Paulo, SP. CEP: 05424 000. Email: talicardoso@yahoo.com.br.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Plummer-Vinson, também conhecida como disfagia sideropênica ou Síndrome de Paterson-Kelly, teve suas primeiras descrições em 1912, com Henry Stanley Plummer e em 1919, com Porter Paisley Vinson (médicos da equipe da Mayo Clinic)^{1,5}. O termo da síndrome de Paterson-Kelly surgiu com os relatos de dois laringologistas, Donald Ross Paterson e Adam Brown Kelly em 1919, que descreveram seus achados clínicos pela primeira vez¹.

Trata-se de uma condição rara, caracterizada pela tríade de sintomas: disfagia digestiva alta, anemia por deficiência de ferro e membranas esofágicas^{2,3,6}. Sintomas associados, como atrofia de mucosa oral, glossite e fragilidade ungueal também podem estar presentes⁴. Apesar de sua etiologia ser desconhecida, há hipóteses que auxiliam no entendimento da síndrome. A primeira, relaciona-se à deficiência de ferro. A segunda, inclui os sintomas de anemia e deficiência nutricional como consequência da disfagia primária, principal sintoma^{1,5}.

No presente trabalho, discutiremos um caso desta síndrome com revisão da literatura disponível sobre o

assunto, além de discorrer sobre formas de diagnóstico e tratamento.

RELATO DO CASO

Trata-se do paciente S.G.S., sexo masculino, 70 anos, etilista crônico (consumo médio de 88g/ dia de álcool por 30 anos). Foi admitido no Hospital Municipal Dr. Carmino Caricchio com queixa de disfagia há uma semana e perda de 20 kg no último ano. Ao exame físico, encontrava-se em regular estado geral (REG), emagrecido, orientado no tempo e espaço, descorado (+/4+), desidratado (+/4+), anictérico, acianótico, eupneico. Altura: 1,68m, peso: 45,6 kg (IMC=16). Aparelho cardiorrespiratório sem alterações. Abdome plano e flácido, ruídos hidroaéreos presentes, indolor a palpação superficial e profunda, sem visceromegalias. Pulsos periféricos palpáveis e simétricos, panturrilhas livres e sem edemas. Aos exames laboratoriais, apresentava anemia e ferro sérico diminuído (hemoglobina: 10,5 e ferro sérico: 19).

À radiografia contrastada de esôfago, estômago e duodeno, notou-se uma redução concêntrica do calibre do esôfago em terço distal com irregularidades, porém, preservando o padrão mucoso do esôfago (Figura 1).

Figura 1. Radiografia contrastada de esôfago, estômago e duodeno evidenciando redução concêntrica do calibre do esôfago em terço distal com irregularidades, preservando o padrão mucoso

Realizada endoscopia digestiva alta (Figura 2), na qual observou-se membrana esofágica associada à subestenose de esôfago distal, circunferencial com cerca de 3 cm de extensão, permitindo a transposição do aparelho

convencional (9,8mm) com leve resistência, hérnia hiatal por deslizamento de 4 cm aproximadamente e deformidade pilórica. Fez-se biopsia da superfície ulcerada, constatando-se ausência de malignidade.

Figura 2. Endoscopia digestiva alta evidenciando membrana esofágica intacta (2A), além de pangastrite (2B)

Após este exame, o paciente foi tratado com reposição de ferro oral e dilatação esofágica por meio de endoscopia digestiva alta com sonda de Savary.

Figura 3. Endoscopia digestiva alta pós-procedimento de dilatação esofágica (A e B)

DISCUSSÃO

A etiopatogenia de síndrome de Plummer-Vinson, ainda é desconhecida, todavia existem algumas teorias para tentar explicá-la, sendo que as duas mais importantes são a teoria da deficiência de ferro e a teoria da disfagia primária^{1,2,7}.

A primeira teoria, baseia-se na deficiência de ferro como parte da tríade clássica da síndrome, junto com disfagia e membranas esofágicas, e que a disfagia pode melhorar com suplementação de ferro³. Já foi demonstrado que a deficiência de ferro pode preceder a disfagia. Por outro lado, o trato digestivo é susceptível a deficiência de ferro, perdendo rapidamente enzimas dependentes de ferro devido ao seu alto turnover celular, o que levaria a modificações do trato digestivo superior e disfagia. Isso porque há um adelgaçamento da mucosa esofágica e reepitelização prejudicada, gerado pela deficiência de ferro, já que há falha no processo de regeneração celular. Tais modificações tornam a mucosa susceptível a danos causados por estímulos mecânicos⁴.

Entretanto, outros estudos sugerem que o ferro não é necessário para a formação das membranas, tornando a teoria controversa^{1,2}.

A segunda teoria coloca a disfagia primária como fator principal da síndrome⁵. Alguns autores defendem que a disfagia levaria o paciente a modificar a dieta, resultando em deficiência de ferro e de vitaminas, que resultaria no desenvolvimento de outros sintomas da síndrome. Há estudos em que os autores encontraram uma disfunção dos músculos faríngeos, possivelmente em decorrência de uma alteração de enzimas oxidativas ferro-dependentes causada por degradação dos músculos da faringe e atrofia da mucosa. Fatores etiológicos, nutricionais, genéticos e autoimunes também são investigados na síndrome de Plummer.

A queixa principal dos pacientes com síndrome de

Plummer é a disfagia cervical, descrita como pós cricóide, indolor, intermitente ou progressiva, podendo ou não estar associada à perda de peso. A disfagia pode ser consequência de uma “teia”, espasmo ou estenose no formato de anel bem atrás do músculo cricofaríngeo. O método mais simples para investigar este sintoma é o esofagograma, o qual, nesta síndrome, costuma exibir estenose de esôfago, como visto nos exames do caso relatado (Figura 1). O diagnóstico diferencial da disfagia deve incluir outras causas como por exemplo, tumores malignos, anéis esofágicos, divertículos, distúrbios de motilidade esofágica como acalasia, esclerodermia, doença do refluxo gastroesofágico ou desordens neuromusculares da musculatura esquelética.

As membranas esofágicas são caracterizadas quando, no esôfago pós cricóide, há presença de epitélio escamoso e submucoso. As membranas esofágicas são finas (1 a 2 mm), únicas ou múltiplas em geral estão conectadas à parede anterior do esôfago e raramente ocupam toda a circunferência esofágica⁴. Microscopicamente, as membranas podem apresentar-se anormais, com atrofia da mucosa, inflamação crônica, degeneração e atrofia da camada muscular da mucosa⁴.

No caso relatado, as membranas esofágicas foram identificadas por endoscopia digestiva alta, método considerado padrão ouro para seu diagnóstico. À endoscopia a membrana tem aparência acinzentada, fina, com algumas arteríolas e vênulas⁹.

O último elemento da tríade, anemia ferropriva, é identificada através de exames laboratoriais os quais tipicamente revelam anemia ferropriva com diminuição dos valores de hemoglobina, hematócrito, ferro e ferritina séricos, além do aumento da capacidade total do ferro de se ligar à hemoglobina. Apresenta-se geralmente como uma anemia microcítica e hipocrômica⁸. Tal condição gera sintomas como palidez, fraqueza, fadiga e taquicardia, porém, também podem apresentar-se como glossite, queilite angular e coiloníquia⁶.

Apesar de rara, a síndrome de Plummer-Vinson deve sempre ser hipótese de diagnóstico diferencial em pacientes com disfagia, dado seu potencial de malignidade⁴. Autores consideram a síndrome como uma condição pré-câncer. Isto foi explicitado já em 1919, quando Patterson chamou atenção para a associação entre a síndrome e carcinoma pós-cricóide^{1,6}.

A síndrome de Plummer é facilmente tratada com reposição de ferro associada à dilatações esofágicas realizadas com dilatador de Savary-Gilliard, com diâmetro de até 17 mm^{1,7}. A reposição de ferro pode ser realizada por via oral e parenteral⁴. A reposição com ferro por via oral é eficaz no tratamento da maioria dos pacientes com anemia ferropriva, entretanto, em algumas situações específicas, nas quais a terapia por via oral é insuficiente, a administração de ferro por via parenteral é uma alternativa eficaz^{1,2}. As principais indicações de tratamento com ferro por via parenteral são intolerância ao ferro por via oral,

resposta insatisfatória com a administração do ferro por via oral, situações de hemorragia recorrente, nas quais a quantidade de ferro absorvida por via oral não é suficiente para atender a demanda proveniente da perda excessiva de ferro secundária ao sangramento, anemia ferropriva intensa (Hb <8 g/dL) e normalização mais rápida dos estoques de ferro.

A suplementação de ferro pode resolver disfagia em muitos pacientes sem necessidade de realizar dilatação esofágica. Caso haja necessidade, em geral uma dilatação é suficiente para aliviar a disfagia, mas ocasionalmente múltiplas sessões são necessárias^{1,2,3}.

REFERÊNCIAS

1. Oliveira ACB, Teixeira DMV, Ferronato GF. Síndrome de Plummer-Vinson: relato de caso e revisão da literatura. *Rev Medico Residente (Curitiba)*. 2013;15(2):138-42. Disponível em: <http://www.crmpr.org.br/publicacoes/cientificas/index.php/revista-do-medico-residente/article/viewFile/405/395>.
2. Crema E, Fonseca AMR, Ribeiro LBP, Bello CAD, Martins PRJ, Silva AA. Síndrome de Plummer-Vinson: uma rara associação na talassemia. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(4):412-5. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n4/a16v29n4.pdf>.
3. Dias AS, Costa FA, Borges AC, Correia EE, Macedo MF. Síndrome de Plummer-Vinson: relato de caso. *Rev Col Bras Cir*. 2013;40(1):81-2. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-69912013000100015>.
4. Carvalho Lopes K, Pontes Junior AV, Gonçalves JBS, Pozza M, Lourenço EA. Disfagia sideropênica: síndrome de Plummer-Vinson. *Rev Perspect Med*. 2004;15:15-8. Disponível em: <http://www.redalyc.org/pdf/2432/243217925005.pdf>.
5. Geerlings SE, Statios van Eps LW. Pathogenesis and consequences of Plummer-Vinson syndrome. *Clin Investig*. 1992;70:629-30.
6. Novacek G. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2006;1:36. <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-1-36>.
7. Mitma AA, Frisancho OE. Síndrome de Plummer-Vinson: relato de caso e revisão da literatura. *Rev Gastroenterol Perú*. 2016;32(2):197-203. Disponível em: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292012000200013&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
8. Stein FC, Frutig MA, Curiati JAE. Síndrome de Plummer-Vinson: relato de caso. *Rev Bras Geriatr Gerontol*. 2011;14(1):179-83. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbgg/v14n1/a18v14n1.pdf>.
9. Moss PA, Hoffbrand AV. Fundamentos em hematologia: anemias hipocrômicas. 6a ed. Porto Alegre: Artmed; 2013. p.41-2.

Recebido em: 25.10.16
Aceito em: 21.03.17