

Disfagia sideropênica (Síndrome de Plummer–Vinson ou Patterson–Kelly): relato de caso e revisão da literatura

*Sideropenic dysphagia (Plummer–Vinson or Patterson–Kelly Syndrome):
a case report and literature review*

Carla Lobato Gregório*, Emília Leite de Barros*, Erika Tae Koshimura*, Renata Fogolin Violato*, Victor Hugo Lara Cardoso de Sá*, Érika Betti*, Jaques Waisberg***

Recebido: 24/5/2005

Aprovado: 6/9/2005

Resumo

A presença de membrana esofágica adquirida, na área pós-cricóide, associada ou não com anemia ferropriva é denominada Síndrome de Plummer-Vinson ou de Patterson-Kelly. A disfagia associada à SPV é tipicamente intermitente e limitada aos alimentos sólidos. Os enfermos podem apresentar queixa de engasgo ou até episódios aspirativos. A patogênese da síndrome envolve a deficiência nutricional com dieta deficiente em frutas frescas, vegetais e carnes. A presença de membranas esofágicas é associada ao risco elevado de câncer esofágico ou faríngeo, com necessidade de endoscopia digestiva alta periódica para a detecção de alterações pré-neoplásicas na faringe ou no esôfago. Os autores descrevem uma pessoa doente portadora de Síndrome de Plummer-Vinson com disfagia para alimentos sólidos, anemia ferropriva, carência nutricional crônica e membranas na luz do esôfago cervical. O tratamento habitual é a reposição oral ou parenteral de ferro associada à dilatação esofágica e/ou rompimento da membrana do esôfago por via endoscópica e a correção das deficiências nutricionais. Essa terapêutica foi adotada com sucesso na enferma desse relato que, após seis meses de seguimento, permanece assintomática, alimentando-se adequadamente, sem perda ponderal ou anemia.

Unitermos

Síndrome de Plummer-Vinson; anemia ferropriva; disfagia.

Abstract

Acquired esophagic web in post-cricoid area with or without iron deficiency anemia is called Plummer-Vinson Syndrome (PVS) or Patterson-Kelly Syndrome. The dysphagia associated to PVS is usually intermittent and limited to solid food. Patients could have regurgitation and pulmonary aspiration. The syndrome is related to nutritional deficiency of fruits, vegetables and meat. PVS involves a higher risk of esophagic and pharyngeal cancer, needing periodic endoscopic examination. The authors describe a classic PVS with dysphagia, iron

deficiency anemia and esophagic web. The usual treatment is oral or parenteral iron supplementation, endoscopic dilatation or web removal and adequate diet. This therapy succeeds in this case and after six months, the patient related became asymptomatic, without weight loss or anemia.

Keywords

Plummer-Vinson Syndrome; iron-deficiency anemia; deglutition disorders.

Introdução

Durante o desenvolvimento embrionário, a luz do esôfago torna-se totalmente obliterada e, a seguir, é recanalizada para formar a víscera oca do adulto. A ocorrência de falha nesse processo pode resultar em atresia do esôfago ou na formação de membrana residual nesse órgão. Habitualmente, tais membranas são observadas na região superior do esôfago, frequentemente com aberturas excêntricas, algumas vezes múltiplas¹.

Plummer^{2,3} relatou 131 casos de doentes com espasmo esofágico que necessitavam de dilatação. Vinson⁴ descreveu pacientes com disfagia e anemia ferropriva atribuída a alterações nervosas, habitualmente à histeria. Baseado nessas observações, a associação de disfagia e anemia ficou conhecida nos Estados Unidos da América como SPV⁵.

No mesmo período, no Reino Unido, Patterson⁶ e Kelly⁷ observaram doentes com associação de disfagia com a anemia. Esses autores atribuíram as causas da disfagia à presença de espasmos esofágicos ou membranas no órgão. Com o advento da radiografia e da endoscopia, descobriu-se que muitos desses enfermos possuíam membrana esofágica na região cervical do órgão que causava a disfagia^{5,8}.

A SPV é caracterizada pela tríade representada por disfagia cervical, anemia ferropriva e presença de membranas na luz do esôfago. Outras manifestações com menor frequência podem ocorrer: anemia, fraqueza, palidez, taquicardia,

Trabalho realizado no Hospital Municipal Universitário de São Bernardo do Campo no setor de Clínica Médica.

* Disciplina de Clínica Médica da Faculdade de Medicina do ABC, Santo André.

** Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo da Faculdade de Medicina do ABC, Santo André.

glossite, alterações de mucosa oral, faríngea e gástrica, perda de peso, pele seca, unhas planas e frágeis, queilite angular, acloridria, perda precoce dos dentes, dermatite seborréica, conjuntivites e blefarites^{5,9-19}.

Relato de caso

Mulher, branca, 57 anos, com anemia (hemoglobina de 5,6 g/dL e hematócrito de 20%), fraqueza muscular, vertigem objetiva e fibrilação atrial aguda, foi tratada com amiodarona e transfusão de duas bolsas de concentrado de hemácias. Referia internações por anemia desde a infância, hipermenorragia durante 35 anos (menopausa há 7 anos) e disfagia há 35 anos, lentamente progressiva. Atualmente ingeria apenas alimentos de consistência pastosa. Negava emagrecimento. No exame físico, a doente apresentava-se com 1,60 m e 62 Kg de peso corpóreo (IMC=24,2), descorada +++/4+, queilite angular, cabelos quebradiços e hemiparesia facial à esquerda. Os exames laboratoriais pós-transfusão revelaram hemoglobina 6,2 g/dL, hematócrito 23,5%, ferritina 379 µg/L, ferro sérico 147 µg/dL, nível sérico de vitamina B12 493 pg/mL e de ácido fólico 3,8 ng/mL. A endoscopia digestiva alta (EDA) mostrou estenose do esôfago com luz de 3 mm de diâmetro situada no nível cricofaríngeo e intransponível ao aparelho. A radiografia contrastada do esôfago mostrou presença de hérnia hiatal de deslizamento. Iniciou-se, então, reposição de ferro por via oral e intramuscular. Após uso de bromocriptina durante uma semana, para afastar possível distúrbio motor, foi realizada nova EDA, que revelou estenose de esôfago por membranas, no nível cricofaríngeo, sugestivo de SPV. A doente foi submetida a dilatações esofágicas com sondas de *Savary* com rompimento de quatro membranas esofágicas. Após 20 dias de tratamento clínico e dilatações esofágicas, a enferma apresentou remissão completa da disfagia e melhora do quadro laboratorial com hemoglobina atingindo 9,0 g/dL e o hematócrito elevando-se para 29,5%. Os exames de controle após três meses mostraram anemia ferropriva hipocrômica microcítica com anisocitose e poiquilocitose, hemoglobina 11,4 g/dL, hematócrito 38,7%, plaquetopenia, ferritina 18,63 ng/dL, ferro sérico 114 µg/dL e transferrina 488 µg/dL. Nova EDA de controle revelou redução anelar discreta da luz do esôfago no nível cricofaríngeo, sendo realizada dilatação com o próprio aparelho. Após 6 meses de seguimento, a doente permanece assintomática, alimentando-se adequadamente, sem perda ponderal e sem anemia.

Discussão

A tríade clássica da SPV é caracterizada pela presença de anemia ferropriva, disfagia cervical e de uma ou mais membranas esofágicas, como também ocorreu com a enferma do presente relato^{5,8,9,16,18}. Sua frequência é maior em caucasianos e em norte-europeus, especialmente nos habitantes das áreas rurais da Suécia¹⁸. Essa síndrome acomete principalmente mulheres (80 a 90 % dos casos) na faixa etária de 40 a 70 anos de idade^{9,18}, porém, também foi descrita em crianças e adolescentes^{20,21}.

No presente caso, os níveis séricos de ferro e ferritina apresentavam-se inicialmente elevados, o que pode ser atribuído à transfusão de concentrado de hemácias realizada antes da sua internação²². Entretanto, a doente apresentou anemia ferropriva nos exames de controle após três meses da transfusão.

A presença da tríade da SPV é rara, embora as incidências isoladas da disfagia benigna ou da membrana esofágica sejam relativamente frequentes⁹. Estudo realizado com 1000 doentes consecutivos com disfagia encontrou prevalência de 5,5% de membranas esofágicas e, destes, apenas seis pacientes apresentavam disfagia relacionada com as membranas. Nenhum dos pacientes avaliados possuía os critérios para diagnóstico de SPV¹⁸.

A disfagia associada à SPV é tipicamente intermitente e limitada aos alimentos sólidos. Os enfermos podem apresentar queixa de engasgo, que foi também referido pela paciente desse caso, ou até episódios aspirativos⁹.

A patogênese da doença ainda é obscura, mas, provavelmente, a anemia ferropriva, a predisposição genética, a desnutrição, as doenças auto-imunes e os fatores ambientais participam de sua etiogênese. Autores^{5,8,9,16} afirmam que a anemia ferropriva em indivíduos suscetíveis pode levar à formação da membrana no esôfago cervical, que pode ou não causar disfagia.

A disfagia parece relacionada não apenas à presença de membrana esofágica, mas também à contração muscular inadequada devido à deficiência de ferro. A ferropenia crônica pode determinar atrofia da mucosa do trato digestivo, ocasionando aumento na ocorrência de traumatismos e ulcerações dessa mucosa, predispondo à formação de membranas e conseqüentemente à redução da propulsão do bolo alimentar pelo músculo cricofaríngeo e incoordenação da musculatura lisa esofágica^{19,23,24}.

Dantas *et al.*²⁵ complementaram essa hipótese, relatando que a deficiência de ferro reduz enzimas oxidativas ferro-dependentes, resultando numa degradação progressiva dos músculos da faringe e atrofia da mucosa. Esses processos induziriam à formação das membranas, que resultam numa constrição orgânica do esôfago que, finalmente, pode levar à disfagia²³. Entretanto, outros autores^{5,25} contestaram essa hipótese, alegando que a prevalência de anemia não é maior em enfermos com disfagia, nem a deficiência de ferro é mais frequente em mulheres com membranas esofágicas.

Outra hipótese sobre a patogênese da síndrome envolve a deficiência nutricional. Wynder *et al.*²⁶ relataram valores normais de ferro sérico em 70% dos enfermos com a SPV, mas que possuíam dieta deficiente em frutas frescas, vegetais e carnes. De fato, essa se tornou uma das hipóteses mais aceitas da atualidade⁵. A doente deste relato apresentava carência nutricional crônica, com dieta pobre nos alimentos acima citados, ingerindo basicamente carboidratos.

Hérnias do hiato diafragmático podem estar associadas à anemia ferropriva. Wetson *et al.*²⁷ sustentaram que fissuras lineares

na mucosa da dobra gástrica (lesões de Cameron) onde ocorre a constrição do estômago pelo diafragma eram significativamente mais prevalentes em doentes anêmicos, em comparação aos não anêmicos com hérnia de hiato.

A presença de membranas esofágicas é associada ao risco elevado de câncer e 3 a 15% dos doentes com SPV desenvolvem carcinoma esofágico ou faríngeo^{5,8,28}. Daí a necessidade de EDA periódica para a detecção de alterações pré-neoplásicas na faringe ou no esôfago.

A SPV participa do diagnóstico diferencial das causas habituais de disfagia, como os tumores malignos ou as estenoses esofágicas⁹.

A disfagia cervical é considerada o tipo mais raro de disfagia e a causa benigna mais freqüente é a presença de membranas na luz do esôfago, encontradas em 5 a 15% dos enfermos com disfagia⁹.

No tocante ao tratamento, estudos mostraram que é possível promover remissão precoce da disfagia por meio da reposição oral e/ou parenteral de ferro associada à dilatação esofágica por via endoscópica para acelerar a remissão da membrana^{8,10,13,14,16,18,24,29,30}. Foi relatado o controle da afecção apenas com a suplementação de ferro por via oral^{9,17,19}. Há também relato de extirpação cirúrgica da membrana esofágica com diminuição da disfagia e sem recorrência¹⁷.

Do exposto, constata-se que a SPV é doença rara, caracterizada pelos achados de anemia ferropriva, disfagia cervical e membranas na luz do esôfago. Habitualmente, o tratamento é realizado pela reposição oral e/ou parenteral de ferro associado a dilatações esofágicas com eventual ruptura das membranas situadas na luz do esôfago, com bons resultados. O controle endoscópico periódico do esôfago e da faringe é necessário em função da maior incidência de carcinoma nesses órgãos nos doentes portadores de SPV.

Referências bibliográficas

1. Goldman L, Bennett JC. Cecil tratado de medicina interna. 21ª ed. Rio de Janeiro, Brasil: Guanabara Koogan; 2001. p. 738-9.
2. Plummer HS. Cardiospasm: with a report of 40 cases. JAMA 1908;51:549-554.
3. Plummer HS. Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm), a report of ninety-one cases. JAMA 1912;58:2013-5.
4. Vinson PP. Hysterical dysphagia. Minn Med 1922; 5:107-8.
5. Kitabayashi K, Akiyama T, Tomita F, Saitoh H, Kosaka T, Kita I, Takashima S. Gastric cancer occurring in a patient with Plummer-Vinson syndrome: report of a case. Jpn J Surg 1998;28:1051-55.
6. Paterson DRA. A clinical type of dysphagia. J Laryngol Otol 1919;34:289-291.
7. Kelly AB. Spasm at the entrance of the esophagus. J Laryngol Otol 1919;34:285-289.
8. Maleki D, Cameron AJ. Plummer-Vinson syndrome associated with chronic blood loss anemia and large diaphragmatic hernia. Am J Gastroenterol 2002;97:190-3.
9. Atmatzidis K, Papaziogas B, Pavlidis T, Mirelis CH, Papaziogas T. Plummer-Vinson syndrome. Dis Esophagus 2003;16:154-7.
10. Minossi JG, Hossne RS, Henry MACA. Síndrome de Plummer-Vinson: relato de dois casos. GED 2002;21:131-4.
11. Hatgert CJP, Marconcini JF, Marconato MC, Melo LO, Antunes PSP, Baladão JCS. Síndrome de Plummer-Vinson: relato de caso e revisão da literatura. J Bras Méd 2000;79:46-51.
12. Castagno LA. Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) syndrome and iron repletion therapy: a case report. Folha Med 1993;107:131-3.
13. Ceconello I, Felix VN, Zilberstein B, Pinotti HW. Membranes or webs in the upper esophagus: concepts and management. Arq Bras Cir Dig 1986;1:103-7.
14. Yukselen V, Karaoglu AO, Yasa MH. Plummer-Vinson syndrome: a report of three cases. Int J Clin Pract 2003;57:646-8.
15. Makharia GK, Nandi B, Garg PK, Tandon RK. Plummer-Vinson syndrome: unusual features. Indian J Gastroenterol 2002;21:74-5.
16. Jani PG. Plummer-Vinson syndrome: case report. East Afr Med 2001;78:332-3.
17. Kitahara S, Ohmae Y, Ogura M, Matumura Y. The operation of upper esophageal web in Plummer-Vinson syndrome: a case report. Auris Nasus Larynx 1999;26:495-500.
18. Hoffman RM, Jaffe PE. Plummer-Vinson syndrome. A case report and literature review. Arch Intern Med 1995;155:2008-11.
19. Malafaia O, Moraes RS, Baretta GAR, Lima JHF, Tolazzi ARDO, Nassif PAN, Ribas CPAM. Membrana esofágica cervical (Síndrome de Plummer-Vinson): Remissão completa com reposição de ferro via oral. Arq Bras Cir Dig 2004;17:65-6.

20. Rodríguez MJL, Andrés PR, Jiménez AA, Maíllo MR, Lafuente AL, Carrera IA. Sideropenic dysphagia in an adolescent. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:87-90.
21. Puntis JW. Case report of dysphagia and esophageal web in an anemic child. *J Pediatr Surg* 1999;34:1570-2 .
22. Files B, Brambilla D, Kutlar A, Miller S, Vichinsky E, Wang W, Granger S, Adams RJ. Longitudinal changes in ferritin during chronic transfusion: a report from the Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia (STOP). *J Pediatr Hematol Oncol* 2002;24:284-90.
23. Waldenstrom J, Kjellberg SR. The roentgenological diagnosis of sideropenic dysphagia (Plummer-Vinson's syndrome). *Acta Radiol* 1939;20:618-38.
24. Ceconello I, Felix VN, Zilberstein B, Machado MA, Volpe P, Pinotti HW. Cervical esophageal membrane and Plummer-Vinson syndrome: report of a caseload and review of literature. *Rev Hosp Clin Fac Med São Paulo* 1994;49:148-51.
25. Dantas RO. Iron deficiency and dysphagia. *Am J Gastroenterol* 1999;94:3072-3.
26. Wynder EL, Fryer JH. Etiologic considerations of Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) syndrome. *Ann Intern Med* 1958;49:1106-28.
27. Weston AP. Hiatal hernia with Cameron ulcers and erosions. *Gastrointest Endosc Clin North Am* 1996;6:671-9.
28. Ribeiro U, Posner MC, Safatle-Ribeiro AV, Reynolds JC. Risk factors for squamous cell carcinoma of the oesophagus. *Br J Surg* 1996;83:1174-85.
29. Dantas RO, Villanova MG. Esophageal motility impairment in Plummer-Vinson syndrome: correction by iron treatment. *Dige Dis Sci* 1993;38:968-71.
30. Sanai FM, Mohamed AE, Al Karawi MA. Dysphagia caused by Plummer-Vinson syndrome. *Endoscopy* 2001;33:470.

Endereço para correspondência:

Jaques Waisberg,
 Rua das Figueiras, 550 – apto 134, Bairro Jardim
 Santo André, SP - CEP 09080-300
 Tel.: 11-4436-2461/Fax: 11-4436-2160
 E-mail: jaqueswaisberg@uol.com.br