

Síndrome de Plummer-Vinson en Pediatría

Dres. Inés Ninomiya*, Víctor Cichowolski*, Norma Castagnino*,
Graciela Sica** y Mario H. Dillon**

Resumen

El síndrome de Plummer-Vinson se caracteriza por la presencia de anemia ferropénica, disfagia y una membrana esofágica alta. Esta entidad clínica es poco frecuente en la población pediátrica, por lo cual presentamos a los cuatro pacientes en quienes se estableció este diagnóstico entre los años 1995 y 2000, quienes consultaron por disfagia y trastornos tróficos en piel y en mucosas del tracto digestivo.

Palabras clave: disfagia, anemia ferropénica, membrana esofágica.

Summary

Plummer-Vinson syndrome is characterized by ferropenic anemia, dysphagia and a high esophageal web. This clinical entity is very infrequent in the pediatric population, so we report here the four patients who were diagnosed between 1995 and 2000, who consulted because of dysphagia and trophic disturbances in skin and mucosa of the gastrointestinal tract.

Key words: dysphagia, ferropenic anemia, esophageal web.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Plummer-Vinson (o de Kelly-Brown-Paterson) se caracteriza por la presencia de una membrana esofágica cervical que produce disfagia progresiva, coexiste con anemia ferropénica y trastornos mucosos como glositis y queilitis.¹ La etiopatogenia del síndrome es desconocida. Se han informado factores genéticos, nutricionales, infecciosos y autoinmunes.^{2,3} La formación de esta membrana esofágica cervical se ha relacionado estrechamente con anemia ferropénica,^{3,4} dado que ciertos autores han encontrado una disfunción de los músculos faríngeos, posiblemente por una alteración de enzimas hierro-dependientes^{4,6} (se ha descrito la desaparición de la disfagia durante la administración de hierro, con corrección de la anemia, aun cuando persista parcialmente la membrana). El diagnóstico se realiza con un esofagograma que

muestra una impronta correspondiente a la membrana de localización esofágica cervical y con una endoscopia digestiva alta.

Presentamos los cuatro niños de síndrome de Plummer-Vinson diagnosticados entre 1995 y 2000 y seguidos por los Servicios de Gastroenterología y Endoscopia del Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez".

Historia clínica 1

Paciente de 6 años, de sexo masculino, que consultó al servicio de endoscopia presentando disfagia progresiva para sólidos, de 8 meses de evolución. Al examen se presentaba adelgazado (percentilo por debajo del 5 en peso), con palidez de piel y mucosas (anemia hipocrómica y microcítica con una hemoglobina [Hb] de 9,2 g/dl) y pelo seco y ralo. Su anemia había sido diagnosticada y tratada con hierro oral desde hacía 4 años en un hospital del conurbano sin controles posteriores. Por su disfagia se realizó un esofagograma que mostró una impronta en tercio superior. Posteriormente, una esofagoscopia con instrumental rígido mostró a 12 cm de la arcada dentaria una imagen compatible con una membrana esofágica nacarada, que disminuía la luz en forma concéntrica, franqueable con el esofagoscopio y que fue dilatada con bujías de Souttar. A los 2 meses de tratamiento con hierro, el paciente había cambiado su actitud alimentaria, recuperado peso y mejorado su anemia.

Historia clínica 2

Paciente de 3 años, de sexo masculino, con buen crecimiento ponderoestatural hasta 2 meses antes de la consulta, cuando comenzó con disfagia progresiva, pérdida del apetito, descenso de peso,

* Servicio de Gastroenterología pediátrica.

** Servicio de Endoscopia. Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez". Ciudad de Buenos Aires.

irritabilidad, queilitis, anemia ferropénica (Hb 7 g/dl). El esofagograma no tenía alteraciones evidentes. Se realizó una esofagoscopia directa que mostraba una membrana en esófago cervical, ocluyendo parcialmente la luz. La membrana se rompió con el paso de la fibra. El resto de la endoscopia fue normal. El paciente recibió tratamiento con hierro oral, polivitamínicos y una dieta balanceada, con lo cual mejoró rápidamente su anemia y su disfagia fue remitiendo progresivamente.

Historia clínica 3

Paciente de 23 meses, de sexo masculino, eutrófico, que comenzó 3 semanas antes de la internación con gastroenteritis. Presentaba como antecedentes: lactante vomitador, historia de mala actitud alimentaria, selectividad para las comidas, disfagia progresiva para sólidos-semisólidos y en los últimos meses, vómitos gástricos con descenso de 2 kg de peso. Laboratorio de ingreso: Hb 8 g/dl, plaquetas 410.000, GB: 12.300 con fórmula a predominio linfocitario, proteinograma con proteínas totales de 7,6 g/dl, virológico de materia fecal positivo para rotavirus. El esofagograma mostraba una fina impronta en la cara anterior del esófago proximal. Con la endoscopia rígida se diagnosticó la presencia de una membrana parcial en esófago cervical, que se rompió con la dilatación. Después del estudio se indicó tratamiento con hierro oral, vitaminas, ranitidina y sucralfato. El paciente continuó con disfagia en menor grado pero sin mejoría de la anemia a pesar del tratamiento. Fue reinternado a las 2 semanas por presentar un episodio de hematemesis, con Hb 7 g/dl. Recibió una transfusión y se le realizó una fibroendoscopia alta en la que se observaron restos de una membrana nacarada en la cara anterior del esófago cervical a 8 cm de la arcada dentaria, esofagitis moderada en el tercio inferior, con mucosa friable, estómago con gastritis erosiva, exulceración en cuerpo, mucosa con petequias y restos hemáticos; duodeno normal. La anatomía patológica de las biopsias mostró una esofagitis moderada, mucosa gástrica atrófica en cuerpo con criptas reactivas, lámina propia con fibrosis y moderado infiltrado mononuclear con eosinófilos, búsqueda de

Helicobacter pylori negativo. Se realizó interconsulta con el Servicio de Hematología e Inmunología, realizándose dosaje de vitamina B₁₂ con resultado normal, anticuerpo anticélula parietal (APCA) negativo, anticuerpo antifactor intrínseco normal, dosaje de ácido fólico disminuido (3 mg, valor normal >6 mg). Se completó el estudio con una pHmetría esofágica de doble canal, que mostró reflujo gastroesofágico ácido dentro de valores normales y reflujo gastroduodenal alcalino patológico. Se interpretó al paciente como portador de una anemia ferropénica, con ácido fólico bajo, con pérdidas por esofagitis y atrofia gástrica con reflujo alcalino. Se indicó tratamiento con omeprazol (inhibidor de la bomba de protones) a 1 mg/kg/día, sucralfato, proquinéticos, hierro inyectable, polivitamínicos y ácido fólico 1 mg/día. La evolución fue favorable, mejoró su anemia, su disfagia desapareció paulatinamente, mejoró su actitud alimentaria y aumentó de peso en las primeras semanas posteriores al tratamiento.

Historia clínica 4

Paciente de 4 años, de sexo masculino, que consultó por presentar una glositis. Su enfermedad comenzó a los 18 meses de edad con la aparición de lesiones aftoides y ulcerosas en mucosa yugal y en lengua, las cuales fueron extendiéndose, dándole un aspecto geográfico, con zonas congestivas cubiertas con fibrina. Además, refería odinofagia y disfagia, especialmente para sólidos, que se hizo progresiva. En los últimos meses habían sido importantes la inapetencia y la selección de las comidas. Como antecedente, se informó que había sido un lactante vomitador hasta el año de vida, y había presentado episodios recurrentes de bronquitis obstructivas desde los 6-7 meses. Tuvo buen crecimiento ponderal hasta el año y medio, cuando presentó varios episodios de "ahogo" con la ingestión de sólidos. Al examen el paciente presentaba: pelo seco, ralo; coiloniquia, palidez importante de mucosas, glositis, deposiciones desligadas sin moco 1 vez por día y dolor abdominal tipo cólico, sin relación horaria, de 3 meses de evolución. Su peso era estacionario desde los 3 años de edad. A la consulta traía los siguientes estudios:

una seriada esofagogastroduodenal con esófago permeable y tránsito deglutorio conservado, estómago en posición habitual, buen pasaje transpilórico. Las biopsias de la lengua mostraban un proceso inflamatorio inespecífico. Los exámenes complementarios mostraban una anemia de tipo hipocrómica microcítica con una Hb de 9,9 g/dl, proteinograma con hipergammaglobulinemia de 1,8 g/dl, hepatograma normal, parasitológico negativo, anticuerpos antiendomisio negativos, ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo) negativos, dosaje de vitamina B₁₂ normal (479 ng/ml), APCA negativos. Se realizó una fibroendoscopia alta, estableciendo el diagnóstico de síndrome de Plummer-Vinson por la presencia de membranas mucosas en el esófago cervical que se rompieron con el paso de la fibra. El esófago se presentaba con una esofagitis moderada; la mucosa gástrica estaba pálida con gastritis erosiva leve en cuerpo y se observaba duodenitis. Se indicó tratamiento con omeprazol y sucralfato, hierro inyectable, multivitamínicos, ácido fólico y minerales. Su evolución inmediata fue buena, mejorando su disfagia y presentando desde entonces una mejor actitud alimentaria.

DISCUSIÓN

El síndrome de Plummer-Vinson se caracteriza por la presencia de una membrana esofágica alta que ocasiona disfagia progresiva, anemia ferropénica y trastornos en la mucosa digestiva. La anemia es generalmente ferropénica por pérdidas crónicas. Se desconoce su etiopatogenia; se han informado factores genéticos, nutricionales, infecciosos y autoinmunes.^{2,3} La existencia de una predisposición constitucional para padecerla puede jugar un rol importante en la patogenia. El cuadro clínico es muy similar al de la anemia perniciosa de los adultos, en quienes puede presentarse con aclorhidria (el 80% de los casos cursa con atrofia gástrica). En los pacientes pediátricos suele haber antecedentes de irregular actitud alimentaria, selectividad en las comidas; esto puede llevar a disminución del aporte, mayor descenso de peso y acentuar la anemia. El diagnóstico se confirma por radiología y fibroendoscopia. El tratamiento consiste en la ruptura de la

membrana por esofagoscopia directa y suplementación con hierro para corregir la anemia y una dieta balanceada. Como lo refieren A. Sánchez Calso y col.⁴ hemos visto que tras el tratamiento de la anemia ferropénica, la desaparición de la disfagia precede a la reducción de la membrana. En algunos casos es necesario repetir la dilatación endoscópica esofágica para evitar la formación de una neomembrana por cicatrización posruptura de la misma; siendo importante la vigilancia endoscópica periódica, por el riesgo de carcinomas de hipofaringe y de esófago en la vida adulta.^{7,8} Aunque se trata de un síndrome excepcional en la edad pediátrica, el cuadro clínico descrito acompañado de anemia ferropénica debe hacer sospechar esta entidad.

La confirmación diagnóstica es de fácil implementación y su tratamiento, sencillo y eficaz. z

FOTOGRAFÍA 1



Esofagograma que muestra impronta en esófago superior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Uchida T, Matsuno M, Ide M, Kawachi Y. The frequency and development of tissue iron deficiency in 6 iron deficiency anemia patients with Plummer-Vinson syndrome. *Rinsho-Ketsueki* 1998; 39(11):1099-102.
2. Zancada Díaz de Entre-Sotos F, González García G, Ballesteros A, Montaud A. Ferropenia latente y membrana esofágica. *Rev Clin Esp* 1992; 190(6):332-3.
3. Dickey W, Mc Connell B. Celiac disease presenting as the Paterson-Brown Kelly o Plummer-Vinson syndrome. *Am J Gastroenterol* 1999; 94(2): 527-9.
4. Sánchez Calso A, Aller de la Fuente R, Fernández Cañadas S, Moreira Vicente V. Disfagia alta de diez años de evolución. *Rev Clin Esp* 1997; 197(4):289-90.
5. Mohandas KM, Swaroop VS, Nagral A, Iyer G. Upper esophageal webs, iron deficiency anemia, and esophageal cancer. *Am J Gastroenterol* 1991; 86(1):117-8.
6. Castella M, Franco M, Gimferrer E. Síndrome de Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) asociado a anticuerpo circulante. *Rev Clín Esp* 1988; 182:115-116.
7. Castro M, Márquez J, Guerrero P, Castilla L, Guillén P. Doble membrana esofágica en paciente con síndrome de Plummer-Vinson. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1989; 75 (6):597-598.
8. Anthony BR, Sood S, Strachan DR, Fenwick Leeds JD. A case of Plummer-Vinson syndrome in childhood. *J Pediatr Surg* 1999; 34 (10): 1570-1572.