

## Síndrome de Plummer-Vinson en un paciente con enfermedad celíaca. Reporte de un caso

Oscar Bedini,<sup>1</sup> Ariel Naves,<sup>2</sup> Patricia San Miguel,<sup>1</sup> José Brunetti<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centro de Endoscopia Digestiva de Rosario (CEDIR). Rosario, Argentina.

<sup>2</sup> Instituto de Histopatología. Rosario, Argentina.

*Acta Gastroenterol Latinoam* 2021;51(2):228-232

Recibido: 27/09/2020 / Aceptado: 27/04/2021 / Publicado online: 21/06/2021 / <https://doi.org/10.52787/tffk1053>

### Resumen

El síndrome de Plummer-Vinson es una entidad poco frecuente, más común en mujeres de mediana edad. Existen escasos reportes de su asociación con la enfermedad celíaca. Ambas entidades pueden relacionarse con la anemia hipocrómica y el carcinoma esofágico. Se comunica el caso de una paciente femenina de 47 años, que desde los 6 años presentó cuadros frecuentes de anemia ferropénica, habiendo requerido transfusiones de sangre. Ocho meses antes de la consulta actual, al ingerir un comprimido, presentó un cuadro de ahogo por obstrucción. Desde entonces, ingirió solo alimentos blandos. Presentaba anemia ferropénica, con bajos niveles de ferritina. Una videodeglución, realizada tres meses antes, mostraba falta de relleno de 2 mm por 7 mm, que oblitera-

ba el 75% de la luz esofágica, y otra imagen similar, 2 cm por debajo de la primera, dispuesta en sentido contrario, que obliteraba la luz en un 50%. Se realizó una videoendoscopia alta, que mostró dos membranas que provocaban estenosis de la luz en la región cricofaríngea; estas fueron removidas. En el bulbo duodenal y segunda porción, se observó mucosa aplanada, compatible con enfermedad celíaca. Se realizaron biopsias y el diagnóstico anatomopatológico fue de alta compatibilidad con enfermedad celíaca, Marsh Oberhuber 3B. **Conclusión.** Esta observación demuestra que la enfermedad celíaca puede coexistir con el síndrome de Plummer-Vinson. Por lo tanto, debería ser investigada en el contexto de dicho síndrome, con el que comparte la relación con la anemia ferropénica y, teniendo en cuenta, además, la posibilidad de desarrollo de carcinoma esofágico en ambas entidades.

**Palabras claves.** Disfagia, Plummer-Vinson, enfermedad celíaca, carcinoma esofágico.

### Plummer-Vinson Syndrome in Patients with Celiac Disease. A Case Report

#### Summary

Plummer-Vinson syndrome is infrequent and is more common in middle-aged women. There are few reports of its association with celiac disease. Both entities can be linked to

**Correspondencia:** Oscar Bedini  
Bv. Oroño 1564. CEDIR. Rosario, Argentina  
Correo electrónico: [bedinioa@gmail.com](mailto:bedinioa@gmail.com)

*hypochromic anemia and esophageal carcinoma. We report the case of a 47-year-old female patient who, since the age of six, presented frequent episodes of iron deficiency anaemia, having required blood transfusions Eight months before the doctor's appointment, when she swallowed a tablet, she presented a choking episode due to obstruction. Since then, she has been eating only soft foods. She had iron deficiency anemia, with low ferritin levels. A video swallow performed three months earlier showed a lack of fillong of 2 mm by 7 mm, which obliterated 75% of the esophageal lumen, and another similar image, 2 cm below the first one, arranged in the opposite direction, which obliterated the lumen by 50%. A video endoscopy was performed, which showed two membranes causing stenosis of the lumen in the cricopharyngeal region; they were removed. In the duodenal bulb and second portion, a flattened mucosa was observed, compatible with celiac disease. Biopsies were performed and the anatomopathological diagnosis was highly compatible with celiac disease, Marsh Oberhuber 3B. **Conclusion.** This observation demonstrates that celiac disease can coexist with Plummer Vinson syndrome. Therefore, it should be investigated in the context of this syndrome, with which it shares the relationship with iron deficiency anemia, and also taking into account the possibility of development of esophageal carcinoma in both entities.*

**Keywords.** *Dysphagia, Plummer Vinson, celiac disease, esophageal carcinoma.*

### Abreviaturas

SPV: Síndrome de Plummer-Vinson.

EC: Enfermedad celíaca.

VCM: Volumen corpuscular medio.

### Introducción

El síndrome de Plummer-Vinson (SPV) está integrado por una triada que consiste en: anemia microcítica hipocrómica, presencia de estructuras membranosas esofágicas en la región cricofaríngea y disfagia alta. Es más común en mujeres de mediana edad (40-65 años). Los datos epidemiológicos sobre la incidencia y prevalencia del síndrome de Plummer-Vinson no están claramente definidos, debido a su rareza. La literatura, en su mayor parte, se centra en los informes de casos aislados.<sup>1,2</sup>

Se ha descrito, desde hace tiempo, que el SPV puede estar asociado con la enfermedad celíaca (EC).<sup>3,4</sup> En esta presentación, se comunica un caso de esta asociación.

### Caso clínico

Paciente femenina de 47 años que, desde los 6 años,

presentó cuadros frecuentes de anemia ferropénica, decaimiento general y astenia, habiendo requerido transfusiones de sangre. En cuatro oportunidades (12, 10, 9 y 8 años antes de la consulta actual), fue sometida a estudios endoscópicos digestivos altos, los que fueron informados a nivel duodenal como normales, sin realización de biopsias de la mucosa del duodeno. Ocho meses antes de la consulta, al ingerir un comprimido medicamentoso, presentó un cuadro de ahogo por obstrucción, con sensación de pánico, que motivó que su alimentación, desde ese momento, fuese solo a base de papillas y alimentos blandos. Concurrió a la consulta, adjuntando analíticas que indicaron la existencia de una anemia ferropénica, con bajos niveles de ferritina. También adjuntó imágenes de una videodeglución, realizada tres meses antes de la consulta actual, que evidenció una falta de relleno de 2 x 7 mm, con obliteración del 75% de la luz esofágica, y otra imagen similar, 2 cm por debajo de la primera, dispuesta en sentido contrario, que obliteraba la luz en un 50% (Figuras 1 y 2). Los exámenes de laboratorio mostraron: Hb: 7,0 g/dL, VCM 57.42fL, HCM 15.82pg, hierro sérico 21 ug/dl, transferrina (TIBC) 286, saturación de transferrina 7%, ferritina sérica 12 ng/ml, anisocitosis, hipocromía y microcitosis.

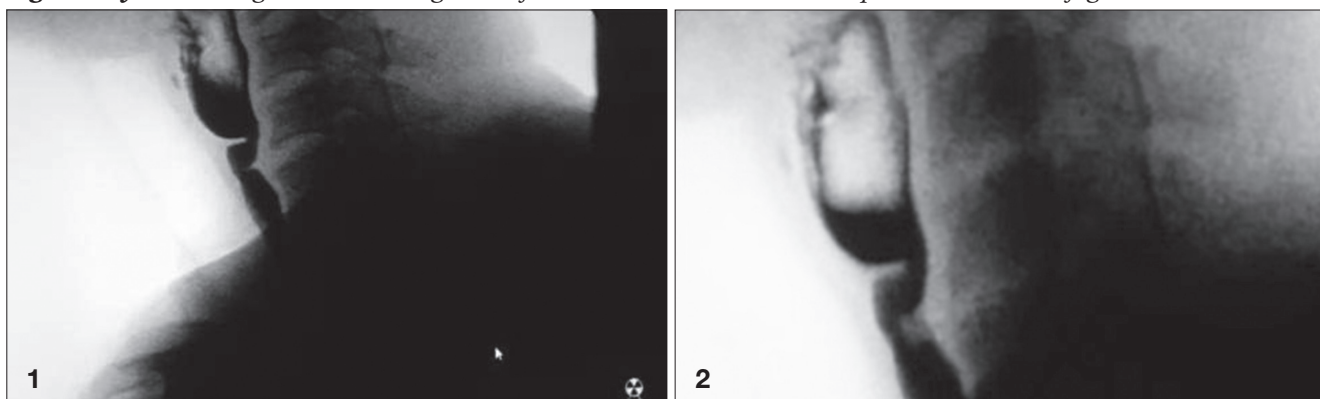
Ante este cuadro, se realizó una videoendoscopia digestiva alta. Al introducir el endoscopio bajo visión directa, se evidenciaron dos membranas que asentaban sobre la mucosa y provocaban estenosis de la luz en la región cricofaríngea (Figuras 3 y 4). Se produjo una disrupción de dichas membranas con el paso del endoscopio y se tomaron biopsias (Figuras 5 y 6). En el estudio histológico de estos fragmentos, se observó epitelio escamoso esofágico engrosado, sin atipias (Figura 7). El resto del esófago mostró mucosa de aspecto normal y en el estómago, no se identificaron lesiones mucosas.

En bulbo duodenal y segunda porción del duodeno, se observó mucosa aplanada, compatible con EC, y se tomaron biopsias. En el estudio histológico, se observó una alteración moderada a severa de las vellosidades y linfocitosis intraepitelial (Figura 8), que se interpretaron como cambios vinculables a EC de grado 3B en la clasificación de Marsh Oberhuber. Se investigó la presencia de anticuerpos anti-transglutaminasa IGA, anticuerpos antigliadina IGA, IGG; todos con resultado positivo.

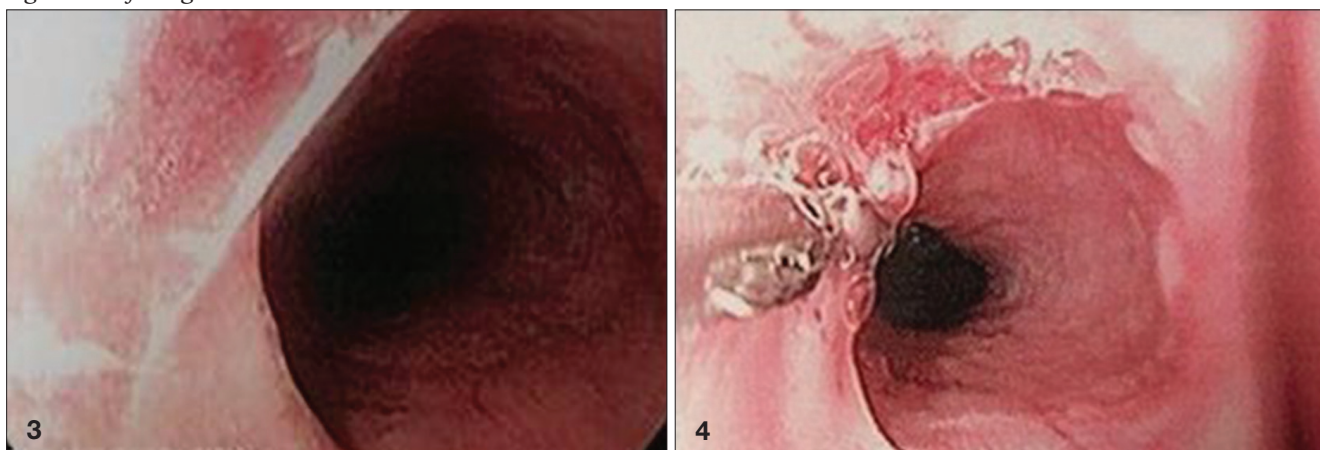
La disfagia mejoró luego de la videoendoscopia, con una deglución que la paciente evaluó como normal, tolerando alimentos sólidos.

La paciente inició dieta libre de gluten y no presentó complicaciones generales ni en la funcionalidad esofágica en un seguimiento de 22 meses, hasta la fecha.

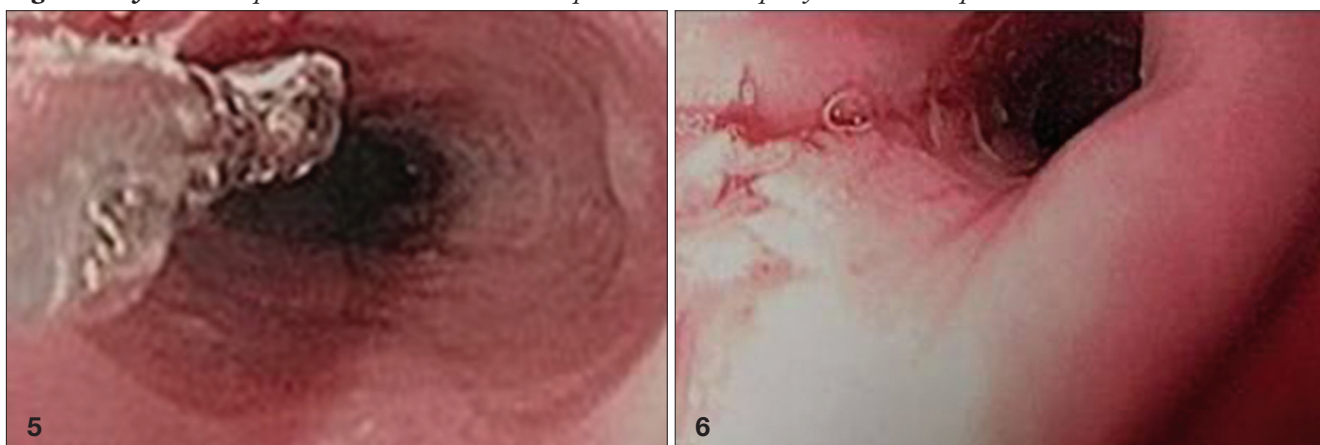
**Figuras 1 y 2.** Videodeglución. Dos imágenes de falta de relleno, con obliteración parcial de la luz esofágica.



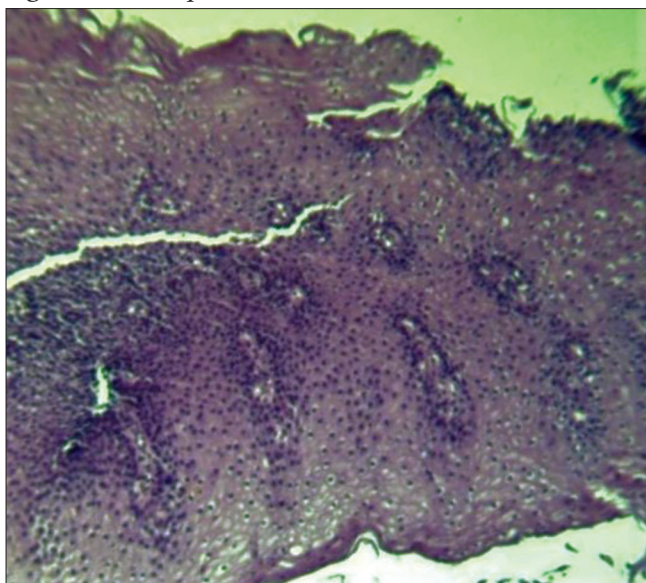
**Figuras 3 y 4.** Videoendoscopia alta. Se visualizan las membranas que provocan estenosis de la luz a nivel de la región cricofaríngea.



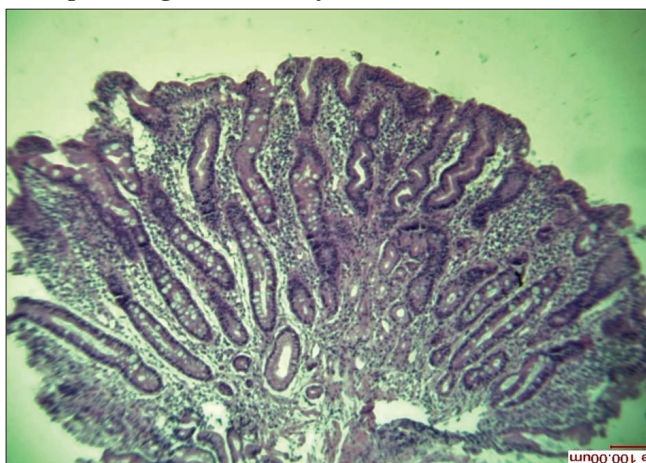
**Figuras 5 y 6.** Disrupción de membranas con el paso del endoscopio y toma de biopsias.



**Figura 7.** Biopsia de membrana de mucosa esofágica. Coloración H&E - 100x. Se observa epitelio escamoso esofágico engrosado, sin atipias.



**Figura 8.** Biopsia de mucosa duodenal. Coloración H&E - 40x. Alteración moderada vellositaria y linfocitosis intraepitelial, grado 3B, clasificación de Marsh-Oberhuber.



## Discusión

El SPV es una entidad infrecuente. Es importante reconocerlo, porque su presencia implica mayor riesgo de carcinoma escamoso de esófago.<sup>5</sup> Su morbilidad está relacionada con la anemia ferropénica y con frecuencia es necesario realizar a los pacientes dilataciones esofágicas repetidas. La etiopatogenia del SPV es desconocida. Se ha postulado que estaría asociado a deficiencia nutricional de hierro crónica,<sup>6</sup> y la mejora nutricional de la población, en los últimos decenios, explicaría la disminución en la incidencia de esta afección.<sup>7</sup> Otros posibles factores

son la malnutrición, la predisposición genética y los procesos autoinmunes.<sup>6</sup>

La relación de la disfagia con la deficiencia de hierro está ampliamente documentada y, en ese sentido, se postula que la ferropenia produciría cambios miasténicos de las fibras musculares que llevarían a alteraciones de la deglución y motilidad esofágica disminuida, probablemente debido a la baja actividad del óxido nítrico sintetasa neuronal o a alteraciones de la función mitocondrial y daño del DNA.<sup>7</sup> La deficiencia de hierro también generaría cambios en la regeneración celular, con adelgazamiento de la mucosa. El peristaltismo esofágico alterado llevaría a la formación de pliegues y membranas, ubicados predominantemente en la pared anterior del tercio superior del esófago.<sup>8</sup> En la manometría esofágica, se ha demostrado que la zona de máxima presión está disminuida a nivel cricofaríngeo y, además, ha revelado la existencia de ondas de contracción de baja amplitud y presión durante deglución alta a nivel del cuerpo esofágico. En pacientes con anemia ferropénica, se ha documentado una alteración del tránsito faríngeo y esofágico, con contracciones esofágicas disminuidas que producirían disfagia, la que mejora al reponer el hierro.<sup>9</sup> En África, continente con áreas endémicas de deficiencia en el aporte de hierro, el SPV casi no se ha presentado, por lo que puede haber otros micronutrientes y/o factores ambientales en juego,<sup>10</sup> o causas relacionadas con alteraciones genéticas y/o inmunológicas.

En nuestra paciente, probablemente en el contexto de un cuadro de EC no diagnosticado desde la infancia, consideramos que la existencia de anemia ferropénica crónica puede haber originado la formación de las membranas esofágicas, que determinaron, en los últimos años, la aparición de disfagia para sólidos.

Hay pocos casos reportados en la literatura de pacientes con coexistencia de SPV y EC, si bien ambas entidades se encuentran asociadas con la deficiencia de hierro y la anemia.<sup>3,11</sup> Cabe entonces plantear que, frente a pacientes con SPV, debería investigarse la posibilidad de EC como causa de la anemia ferropénica.<sup>12</sup>

Se halla ampliamente reconocido en la literatura que en la EC existe una mayor incidencia de lesiones malignas, las que se presentan sobre todo en el tracto gastrointestinal. Entre estas lesiones, se incluye un aumento en el riesgo de carcinoma de esófago; se ha reportado en la literatura que existe un riesgo relativo de 3,5 (95% CI 2,1-5,8) para carcinoma de esófago en celíacos.<sup>13</sup> El carcinoma esofágico se asocia asimismo al SPV. Por consiguiente, entre las lesiones malignas que pueden desarrollarse en el contexto de la SPV y EC, debe incluirse la posibilidad de carcinoma escamoso de esófago poscricicoideo.<sup>14</sup>

## Conclusión

La asociación de EC con SPV debería ser considerada cuando se evalúa a un paciente que presenta el SPV, tanto como posible causa subyacente de anemia, como ante la posibilidad de desarrollo de lesión maligna esofágica.

**Propiedad Intelectual.** Los Dres. Bedini, San Miguel y Brunetti han participado en el estudio clínico, de imágenes y videoendoscópico y en la elaboración del manuscrito. El Dr. Naves ha participado en el estudio anatomopatológico y también en la elaboración del manuscrito.

**Conflictos de interés.** No hay conflictos de interés personal ni profesional a declarar.

## Aviso de derechos de autor



© 2021 Acta Gastroenterológica Latinoamericana. Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo los términos de la Licencia Creative Commons Attribution (CC BY-NC-SA 4.0), la cual permite el uso, la distribución y la reproducción de forma no comercial, siempre que se cite al autor y la fuente original.

**Cite este artículo como:** Bedini O, Naves A, San Miguel P y col. Síndrome de Plummer-Vinson en un paciente con enfermedad celíaca. Reporte de un caso. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2021;51(2):228-32. <https://doi.org/10.52787/tffk1053>

## Referencias

1. Bedini MP, Butti AL, Cuoto JH, Gorordo IR, Martínez ME, Pérez AS, Trakál E, Zárate FE, Trakál JJ. Síndrome de Plummer-Vinson. Reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2018;48(2):73-8.
2. Satvinder SB, Thilagaraj LK. Plummer Vinson Syndrome. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2018;69(2):122-3.
3. Dickey W, McConnell B. Celiac disease presenting as the Pater-son-Brown Kelly (Plummer-Vinson) syndrome. *Am J Gastroenterol*. 1999;94(2):527-9.
4. Chaudhary N, Levey, J. A Case of Plummer-Vinson Syndrome and Celiac Disease. *American Journal of Gastroenterology*. 2016;111(Suppl 1):S999-S1000.
5. Hoffmann RM, Jaffe PE: Plummer-Vinson syndrome. A case report and literature review. *Arch Intern Med*. 1995;155:2008-11.
6. Novacek G. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2006;1:36.
7. Chen TS, Chen PS. Rise and fall of the Plummer-Vinson syndrome. *J Gastroenterol Hepatol*. 1994;9:654-8.
8. Prá D, Rech Franke SI, Pegas Henriques JA, Fenech M. A possible link between iron deficiency and gastrointestinal carcinogenesis. *Nutr Cancer*. 2009;61(4):415-26.
9. Miranda AL, Dantas RO. Esophageal contractions and oropharyngeal and esophageal transits in patients with iron deficiency anemia. *Am J Gastroenterol*. 2003;98(5):1000-4.
10. Rincón RA, Hani A, Alvarado J. Síndrome de Plummer-Vinson. *Rev Colomb Gastroenterol*. 2004;19:288-90.
11. Mnif L, Amouri A, Tahri N. Celiac disease presenting as Plummer-Vinson syndrome. *Tunis Med*. 2010;88(11):858.
12. Hefaiiedh R, Boutreaa Y, Ouakaa-Kchaou A, Kochlef A, Elloumi H, Gargouri D, Kharrat J, Ghorbel A. Plummer Vinson syndrome association with coeliac disease. *Arab J Gastroenterol*. 2013;14(4):183-5.
13. Van Gils T, Nijeboer P, Overbeek LI, Hauptmann M, Castelijns DA, Bouma G, Mulder CJ, Van Leeuwen FE, De Jong D. Risks for lymphoma and gastrointestinal carcinoma in patients with newly diagnosed adult-onset celiac disease: Consequences for follow-up: Celiac disease, lymphoma and GI carcinoma. *United European Gastroenterol J*. 2018;6(10):1485-95.
14. Jessner W, Vogelsang H, Püspök A, Ferenci P, Gangl A, Novacek G, Bodisch A, Wenzl E. Plummer-Vinson syndrome associated with celiac disease and complicated by postcricoid carcinoma and carcinoma of the tongue. *Am J Gastroenterol*. 2003;98(5):1208-9.