

MEMBRANA ESOFÁGICA CERVICAL E SÍNDROME DE PLUMMER-VINSON: APRESENTAÇÃO DE CASUÍSTICA E REVISÃO DA LITERATURA

Ivan Ceconello, Valter Nilton Felix, Bruno Zilberstein,
Marcel Autran Cesar Machado, Paula Volpe e Henrique Walter Pinotti.

CECCONELLO, I. e col. - Membrana esofágica cervical e síndrome de Plummer-Vinson: Apresentação de casuística e revisão da literatura. *Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. S. Paulo* 49(4): 148-151, 1994.

RESUMO: Estudaram-se dez pacientes com anel esofágico superior que foram atendidos no Serviço de Cirurgia do Esôfago do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo no período entre 1983 e 1993.

A idade variou entre 24 e 73 anos, com média de 48,5 anos. Todos os pacientes apresentavam disfagia (tempo médio de 270 meses). Quatro pacientes apresentavam níveis de hemoglobina e hematócrito normais; os demais apresentavam anemia, severa em três. Todos foram tratados com dilatação e/ou desbridamento por via endoscópica com bons resultados. Houve melhora significativa da disfagia em todos os casos e desaparecimento das lesões tróficas; os seis pacientes com anemia recuperaram os níveis de hemoglobina após procedimento endoscópico e reposição de ferro.

É apresentada revisão da literatura dessa afecção pouco freqüente, com discussão dos métodos diagnósticos, terapêuticos e fisiopatologia deste tipo de lesão.

DESCRIPTORIOS: Síndrome de Plummer-Vinson. Estenose esofágica

As membranas do esôfago superior incidem em cerca de 5 a 15% dos pacientes com disfagia e podem ser achado endoscópico em até 1,3% de pacientes assintomáticos^{5,11}. As membranas localizadas no esôfago cervical, quando acompanhadas de anemia ferropriva e alterações das mucosas bucal, faríngea e gástrica constituem a Síndrome de Plummer-Vinson. São mais freqüentes no sexo feminino, entre 50 e 70 anos e geralmente estão associadas a disfagia intermitente, anemia ferropriva, queilose, glossite e coiloníquia¹².

O pequeno número de observações relativas a pacientes com membrana esofágica motivou a apresentação de série de dez portadores desta afecção, atendidos no Serviço de Esôfago do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo no período entre 1983 e 1993.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram estudados dez pacientes (sete do sexo feminino e três do masculino) portadores de membrana esofágica atendidos no Serviço de Cirurgia do Esôfago do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo no período entre 1983 e 1993. A idade variou entre 24 e 73 anos, com média de 48,5 anos (Tabela 1). Todos os

pacientes apresentavam disfagia. Foram analisados: tempo de disfagia, presença de anemia, tratamento realizado e evolução pós tratamento.

TABELA 1. Casuística.

CASO	IDADE	SEXO
1	45	F
2	73	F
3	36	M
4	54	M
5	30	F
6	43	F
7	56	F
8	73	M
9	24	F
10	52	F
Média	48,5 anos	(7F,3M)

RESULTADOS

O tempo médio de disfagia foi de 270 meses (três meses a 30 anos - Tabela 2).

TABELA 2. Tempo de disfagia.

CASO	TEMPO DE DISFAGIA (meses)
1	180
2	3
3	3
4	204
5	192
6	96
7	360
8	36
9	240
10	360

Dos dez pacientes, quatro apresentavam níveis de hemoglobina e hematócrito normais, os restantes apresentavam anemia, severa em três. Destes três, somente dois apresentavam nível sérico de ferro abaixo do normal (Tabela 3). Estes dois apresentavam queilose, glossite (Fig.1) e lesão trófica em unha (Fig. 2).

TABELA 3. Presença de anemia e dosagens de ferro sérico.

CASO	ANEMIA	FERRO SÉRICO* (g/dl)
1	NÃO	-
2	SIM	-
3	NÃO	-
4	SIM	< 10
5	NÃO	-
6	SIM	< 10
7	NÃO	-
8	SIM	120
9	SIM	68
10	SIM	70

* Ferro sérico normal: 50 - 150 *g/dl

Trabalho realizado na Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.



Fig. 1 - Paciente portadora de Síndrome de Plummer-Vinson (caso 6) - observam-se estomatite angular e atrofia papilar.



Fig. 2 - Mesma paciente da Figura 1 - nota-se lesão trófica de unha.

Todos os pacientes foram submetidos a exame contrastado do esôfago (Fig. 3) e endoscopia digestiva alta (Fig. 4).



Fig. 3 - Estudo contrastado do esôfago (caso 6) - presença de estreitamento anelar em esôfago cervical em paciente com síndrome de Plummer-Vinson.

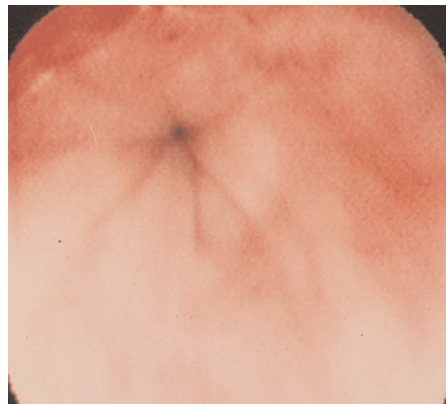


Fig. 4 - Imagem endoscópica de membrana esofágica em paciente com síndrome de Plummer-Vinson (caso 5) - vêem-se pregas concêntricas com estreitamento excêntrico da luz esofágica.

A membrana era única em nove dos pacientes e múltipla em um dos pacientes estudados, localizando-se em média a 16,9 cm da ADS. Os achados radiológicos e endoscópicos estão resumidos na tabela 4.

TABELA 4. Achados radiológicos e endoscópicos.

Caso	Membrana	Distância da ADS*
1	SIMPLES	17 cm
2	SIMPLES	-
3	SIMPLES	22 cm
4	SIMPLES	18 cm
5	SIMPLES	14 cm
6	SIMPLES	16 cm
7	SIMPLES	14 cm
8	SIMPLES	19 cm
9	MÚLTIPLA	16 cm **
10	SIMPLES	16 cm
Média	-	16,9 cm

* ADS - arcada dentária superior

** - distância em relação à membrana proximal

Todos os pacientes foram tratados exclusivamente por via endoscópica com dilatação até a rotura da membrana esofágica. Nenhum deles necessitou de instrumental cortante para rompimento da membrana. Cinco pacientes tiveram alívio dos sintomas com apenas uma dilatação, enquanto quatro necessitaram de duas ou três sessões de dilatação. O paciente portador de anéis múltiplos necessitou de 20 dilatações até melhora completa da disfagia (Figura 5).

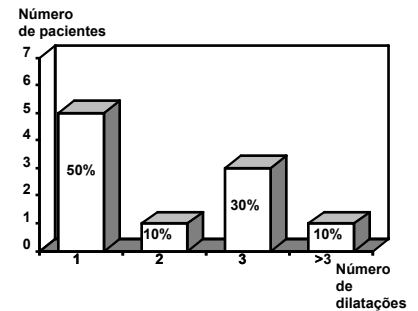


Figura 5. Número de dilatações

Houve recuperação gradual dos níveis de hemoglobina em todos os pacientes que se apresentavam com anemia antes do procedimento endoscópico. Um paciente que havia sido submetido a gastrectomia subtotal e que não havia normalizado taxa de hemoglobina após dilatação e suplementação oral de ferro, obteve melhora com a administração de ferro na forma injetável. Os dois pacientes que apresentavam lesões tróficas, queilose e atrofia papilar tiveram discreta regressão dessas alterações após dilatação, reposição de ferro e recuperação dos níveis de hemoglobina.

DISCUSSÃO

As membranas esofágicas são pregas delgadas e transversais da mucosa que protruem na luz esofágica. Originam-se na parede anterior, estendendo-se lateralmente e, ocasionalmente, são circunferenciais^{10,13}. Podem ser de origem congênita ou adquirida e podem localizar-se em qualquer lugar no esôfago. São recobertas por epitélio escamoso; geralmente são únicas mas podem ser também duplas ou múltiplas².

A membrana do esôfago superior incide em cerca de 5 a 15% dos pacientes com disfagia e pode ser encontrada em cerca de 1,3% de pessoas assintomáticas (estudo com voluntários)^{5,11}. Sugere-se que estejam associadas a um número grande de patologias, tais como: anemia ferropriva, disfagia,

carcinoma, glossite, doença tireoidiana, colite ulcerativa, artrite reumatóide, anemia perniciosa, epidermólise bolhosa e penfigóide¹³. As membranas podem se localizar também no terço inferior do esôfago mas são raras e apresentam fisiopatologia diferente da membrana cervical^{13,15} não sendo, por este motivo, objeto do presente estudo. As membranas localizadas no esôfago cervical, quando acompanhadas de anemia ferropriva e alterações das mucosas bucal, faríngea e gástrica constituem a Síndrome de Plummer-Vinson^{2,18}. Esta caracteriza-se pelo aparecimento de formações membranosas na hipofaringe e esôfago superior. É mais freqüente no sexo feminino, entre 50 e 70 anos e geralmente está associada a disfagia intermitente, anemia ferropriva, queilose, glossite e coiloníquia^{12,16,17}, como foi constatado também nessa casuística. Os pacientes freqüentemente são oligossintomáticos, o que explica o tempo prolongado entre o início dos sintomas e o diagnóstico. Mohandas e col.¹¹ encontraram intervalo médio de 38 meses em série de 13 pacientes. Na presente série esse intervalo foi muito maior, de 270 meses.

A etiopatogenia da síndrome e das membranas é desconhecida, tendo sido propostos vários mecanismos como fatores genéticos, nutricionais, autoimunes e infecciosos². Alguns autores acreditam que a coexistência das membranas e da anemia poderia ser apenas casual⁶. O papel preciso da deficiência de ferro no desenvolvimento da síndrome de Plummer-Vinson ainda está por ser definida⁹. Alguns autores acreditam não haver associação entre anemia e a membrana esofágica, baseados no fato de muitos pacientes com membrana não apresentarem anemia¹¹. Na presente série, 40% dos pacientes com membrana esofágica tinham níveis normais de hemoglobina. Outra possibilidade seria a anemia ser devida à desnutrição intensa, causada pela disfagia prolongada, relacionada à diminuição da luz esofágica pela membrana³. A desnutrição teria estágios diferentes de intensidade, o que explicaria a ocorrência de pacientes com desnutrição e anemia mas sem alterações tróficas e com ferro sérico em níveis normais³.

A distribuição de presença ou não de anemia e de concentração sérica de ferro na casuística apresentada de certa forma substancia esse raciocínio, embora outras hipóteses não possam ser descartadas em um ou outro paciente.

Bredenkamp e col.¹ relataram caso de paciente com esta síndrome cujo quadro de anemia precedia a disfagia. Ela foi tratada exclusivamente com reposição de ferro, com melhora da disfagia e redução da membrana esofágica (90 para 30%). A instalação de anemia dois anos antes do aparecimento da disfagia associada a resposta clínica e endoscópica à reposição de ferro, suporta a teoria da anemia ferropriva ser a causa da disfagia e da membrana esofágica. A deficiência de ferro pode alterar direta ou indiretamente o epitélio das mucosas, afetando a proliferação celular do trato alimentar superior, resultando em lesões como glossite, gastrite e esofagite⁸.

O estudo contrastado do esôfago nem sempre demonstra a membrana esofágica, podendo, muitas vezes, passar despercebida no primeiro exame. Um novo exame, realizado com projeção lateral, como feita nesse trabalho, tende a visualizar melhor o anel, pois em alguns casos a projeção antero-posterior isoladamente pode não demonstrar a membrana esofágica. A lesão anelar encontra-se, na maioria das vezes, no terço superior do esôfago, logo abaixo da cartilagem cricóide e raramente pode se localizar um pouco mais abaixo. Na presente série, a distância média em relação à ADS, foi de 16,9 cm. Geralmente apresenta-se como um diafragma fino cruzando parcialmente o esôfago. O cindeglutograma pode apresentar melhor sensibilidade que o exame contrastado, por ser um estudo dinâmico. A endoscopia geralmente faz o diagnóstico na totalidade dos casos. A membrana tem aparência acinzentada, fina, com pequenas arteríolas e vênulas. Pode ter lumen centralizado, mas mais freqüentemente é excêntrico. Algumas vezes o anel é tão fino que pode ser rompido com facilidade com a ponta do endoscópio mas há ocasiões em que maior força é necessária para sua ruptura e pode ser preciso utilizar instrumentos de corte. Mais raramente a membrana pode

apresentar-se elástica e complacente¹⁴. No presente trabalho, não foi necessário o uso de instrumentos cortantes.

Histologicamente a membrana é constituída de mucosa esofágica normal, freqüentemente incluindo elementos da muscular da mucosa¹³. Alguns autores demonstraram reação inflamatória subepitelial e outros descreveram atrofia das células epiteliais com hiperqueratose e atividade mitótica intensa, que segundo Chisolm⁴ poderiam ser devidas à desnutrição e anemia ferropriva⁷.

Alguns autores acreditam que as membranas esofágicas constituem lesões pré-malignas. A desnutrição é achado comum em pacientes com membranas esofágicas e já esteve relacionada ao desenvolvimento de câncer de esôfago¹⁹. No entanto, somente em um trabalho realizado em pacientes suecas¹¹, onde foi feito estudo epidemiológico e populacional, foi encontrada associação entre síndrome de Plummer-Vinson e câncer de esôfago. Trabalhos semelhantes feitos com populações dos Estados Unidos e da Índia não revelaram tal associação¹¹.

O tratamento de escolha para a síndrome de Plummer-Vinson deve ser preferencialmente a ruptura endoscópica e dilatação da membrana com seguimento estrito do paciente; não raras vezes, são necessárias dilatações repetidas pois a ruptura endoscópica freqüentemente não diminui de início os sintomas e a disfagia pode permanecer, ainda que em grau mais discreto³. Cinco pacientes da presente série tiveram alívio dos sintomas com apenas uma dilatação endoscópica. No entanto, o seguimento dos demais mostrou permanência do quadro de disfagia, necessitando de novos procedimentos endoscópicos, o que não deixa de valorizar este método, sem morbidade ou mortalidade e com capacidade de abolir ou controlar a disfagia. Alguns deles apresentaram novamente quadro de disfagia até um ano após a dilatação, o que reflete a importância do seguimento prolongado destes pacientes. A reposição de ferro, oral ou injetável, deve permanecer enquanto o paciente apresentar anemia. Este período variou de dois meses até um ano, na presente série.

SUMMARY

CECCONELLO, I. et al - Esophageal webs and Plummer-Vinson syndrome

Esophageal webs are an uncommon group among esophageal diseases. We report our findings in ten patients with membranes in the upper esophagus; seven of them were women.

The median age was 48.5 years (range, 24 to 73 years). Dysphagia was the main symptom in all patients and anemia was found in six cases. Radiologic and endoscopic studies provided the diagnosis. All patients underwent endoscopic dilatation and/or debridement and good results with this

management were achieved. A review of literature of this condition and a discussion about the diagnosis, treatment and etiopathogenesis are presented.

DESCRIPTORS: Plummer-Vinson syndrome. Esophageal stenosis

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BREDENKAMP, J.K.; CASTRO, D.J. & MICKEL, R.A. - Importance of iron repletion in the management of Plummer-Vinson syndrome. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 99(1):51-4, 1990.
2. CASTRO, M.; MÁRQUEZ, J.L.; GUERRERO, P.; CASTILLA, L. & GUILLÉN, P. - Doble membrana esofágica en paciente con síndrome de Plummer-Vinson. *Rev. Esp. Enf. Ap. Digest.* 75(6):597-8, 1989.
3. CECCONELLO, I.; FELIX, VN; ZILBERSTEIN, B. & PINOTTI, H.W. - Membranes or webs in the upper esophagus. Concepts and management. *Arq. Bras. Cir. Dig.* 1(4):103-7, 1986
4. CHISOLM, M.; ARDRAN, G.M.; CALLENDER, S.T. & WRIGHT, R. - Follow-up study of patients with post-cricoid webs. *Q. J. Med.* 40:421, 1971.
5. EKBERG, O. & NYLANDER, G. - Webs and web-like formations in the pharynx and cervical esophagus. *Diagn. Imaging* 52:10, 1983.
6. ELWOOD, P.C.; PITMAN, R.G.; JACOBS, A. & ENTWISTLE, C.C. - Epidemiology of the Paterson-Kelly syndrome. *The Lancet* ii:716-20, 1964.
7. ENTWISTLE, C.C. & JACOBS, A. - Histological findings in the Paterson-Kelly syndrome. *J. Clin. Path.* 18:408-413, 1965.
8. JACOBS, A. - Tissue changes in iron deficiency. *Brit. J. Haemat.* 16:1-4, 1969.
9. KHOSLA, S.N. - Cricoid webs: incidence and follow up study in Indian patients. *Post. Grad. Med. J.* 60: 346-348, 1984.
10. LESSER, P.B. MOYER, P.; ANDREWS, P.J. & DREYFUSS, J.R. - Upper esophageal ring. *Ann. Intern. Med.* 88(5): 657-658, 1978.
11. MOHANDAS, K.M.; SWAROOP, V.S.; DESAI, D.C.; DHIR, V.; NAGRAL, A. & IYER, G. - Upper esophageal webs, iron deficiency anemia and esophageal cancer. *Am. J. Gastroenterol.* 86(1):117-8, 1991.
12. MOROSO, I.J. - Síndrome de Plummer-Vinson: relato de dois casos. *GED* 2(3):106-8, 1983.
13. NOSHER, J.L.; CAMPBELL, W.L. & SEAMAN, W.B. - The clinical significance of cervical esophageal and hypopharyngeal webs. *Radiology* 117:45-47, 1975.
14. SHAMMA'A, M.H. & BENEDICT, E.B. - Esophageal webs. *New Eng. J. Med.* 259(8):378-384, 1958.
15. VANSANT, J.H. - Surgical significance of the lower esophageal ring. *Ann. Surg.* 175(5):733-739, 1972.
16. VINSON, P.O. - Hysterical dysphagia. *Minn. Med.* 5:107-8, 1922.
17. WEAVER, G.A. - Upper esophageal web due to a ring formed by a squamocolumnar junction with ectopic gastric mucosa (another explanation of the Paterson-Kelly, Plummer-Vinson syndrome). *Dig. Dis. Sci.* 24(12):959-963, 1979.
18. WEBB, W.A. & McDANIEL, L. - Endoscopic evaluation of dysphagia in 293 patients with benign disease. *Surg. Gynecol. Obstet.* 158:152-156, 1984.
19. WYNDER, E.L. & BROSS, I.J. - A study of etiological factors in cancer esophagus. *Cancer* 14:389-413, 1961.