

PLUMMER-VINSON SYNDROME

Plummer-Vinson 症候群

A REPORT OF TWO CASES AND REVIEW OF MEDICAL LITERATURE

2例に関する症例報告および文献的考察

SENICHIRO KOMAKI, M.D. 小牧専一郎



ATOMIC BOMB CASUALTY COMMISSION

国立予防衛生研究所 - 原爆傷害調査委員会

JAPANESE NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH OF THE MINISTRY OF HEALTH AND WELFARE

TECHNICAL REPORT SERIES
業 績 報 告 書 集

The ABCC Technical Reports provide the official bilingual statements required to meet the needs of Japanese and American staff members, consultants, advisory councils, and affiliated government and private organizations. The Technical Report Series is in no way intended to supplant regular journal publication.

ABCC 業績報告書は、ABCC の日本人および米人専門職員、顧問、評議会、政府ならびに民間の関係諸団体の要求に応じるための日英両語による記録である。業績報告書集は決して通例の誌上発表に代るものではない。

PLUMMER-VINSON SYNDROME

Plummer-Vinson 症候群

A REPORT OF TWO CASES AND REVIEW OF MEDICAL LITERATURE

2例に関する症例報告および文献的考察

SENICHIRO KOMAKI, M.D. 小牧専一郎



ATOMIC BOMB CASUALTY COMMISSION
HIROSHIMA AND NAGASAKI, JAPAN

A Cooperative Research Agency of
U.S.A. NATIONAL ACADEMY OF SCIENCES - NATIONAL RESEARCH COUNCIL
and
JAPANESE NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH OF THE MINISTRY OF HEALTH AND WELFARE

with funds provided by
U.S.A. ATOMIC ENERGY COMMISSION
JAPANESE NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH
U.S.A. PUBLIC HEALTH SERVICE

原 爆 傷 害 調 査 委 員 会

広島および長崎

米国学士院 - 学術会議と厚生省国立予防衛生研究所
との日米共同調査研究機関

米国原子力委員会, 厚生省国立予防衛生研究所および米国公衆衛生局の研究費による

A paper based on this report was published in the following journal:

本報告に基づく論文は下記の雑誌に発表された。

Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi-30:868-75, 1970

CONTENTS

目次

Summary	要約	1
Introduction	緒言	1
Case Report	症例報告	2
Discussion	考察	5
Conclusion	結論	9
References	参考文献	10
Table	1. Hematologic studies	
表	血液学的検査	3
	2. Plummer-Vinson syndrome; Results of other investigations	
	Plummer-Vinson 症候群; 他の調査の結果	6
Figure	1. Case I, 14 September 1959, barium swallow	
図	症例 I, 1959年9月14日, バリウム嚥下法検査	4
	2. Case I, 23 June 1969, barium swallow	
	症例 I, 1969年6月23日, バリウム嚥下法検査	4
	3. Case II, 12 December 1969, barium swallow	
	症例 II, 1969年12月12日, バリウム嚥下法検査	5

Approved 承認 26 March 1970

PLUMMER-VINSON SYNDROME

Plummer-Vinson 症候群

A REPORT OF TWO CASES AND REVIEW OF MEDICAL LITERATURE

2例に関する症例報告および文献的考察

SENICHIRO KOMAKI, M.D. (小牧専一郎)

Department of Radiology
放射線部

SUMMARY. Two cases of Plummer-Vinson syndrome with markedly constricting upper esophageal webs of long duration, both on oral hematinic therapy, are reported. These cases demonstrated constriction of the unusual circular type. They stress the importance of detailed examination of the pharynx and upper portion of the esophagus during upper gastrointestinal examinations. Only one of these two cases of Plummer-Vinson syndrome was a member of the population sample originally consisting of 20,000 participants in long-term ABCC follow-up examinations. A review of the literature on this subject is included.

要約. 上部食道に長期にわたる著明な狭窄を示す web があって鉄剤の経口投与を行なった Plummer-Vinson 症候群 2例について報告した。両例は特異な輪状狭窄を呈していた。文献では、上部胃腸管 X線検査の際に咽頭および食道上部の精査を行なうことの重要性を強調している。これら 2例の Plummer-Vinson 症候群のうち、1例は約 20,000人から成る ABCC の長期追跡調査の対象者の 1人であった。この例について文献的考察も行なった。

INTRODUCTION

Patients with long-standing dysphagia are seen rather frequently in Japan. Yet, the cause in most cases is not definitely diagnosed. The so-called Plummer-Vinson syndrome must be included in the differential diagnosis. The esophageal narrowing is difficult to establish unless fluoroscopic examinations are carefully performed with a high index of suspicion.

The ABCC-JNIH Adult Health Study is a long-term follow-up investigation of A-bomb survivors and comparison subjects in a population sample originally consisting of 20,000 individuals. Included in their biennial examinations are routine chest roentgenography and other roentgenological studies as indicated by clinical and laboratory findings. Detailed gastrointestinal examinations are performed only by trained radiologists.

緒言

日本では、長期にわたる嚥下困難がかなり多く認められるが、たいていの場合、その原因ははっきり診断されていない。その鑑別診断には、いわゆる Plummer-Vinson 症候群を含める必要がある。食道狭窄の診断は、その疑いをかなりの程度持って透視検査を慎重に行なわないかぎり確立しにくい。

ABCC 一予研成人健康調査は、その設定時 20,000人で構成された原爆被爆者およびその対照群に対して行なう長期的追跡調査である。2年ごとに行なわれる検診の際、通常の胸部 X線検査のほか診察および臨床検査の結果必要と認められた場合には、その他の X線検査も行なう。詳細な胃腸管 X線検査は、熟練した放射線科専門医のみが行なう。

In the ABCC Department of Radiology all roentgenological diagnoses are routinely coded for eventual data retrieval using an electronic computer. These methods assist in establishing prevalence of diseases and abnormalities. Within this population sample only one case of Plummer-Vinson syndrome was roentgenologically proven. One additional case was detected but was not in this sample. Both are described in this report.

CASE REPORT

Case 1 (MF [redacted]). A 54-year-old Japanese female complained of gradually increasing dysphagia of 19 years duration. This first occurred during ingestion of solids, and was accompanied by glossitis. She had an appendectomy at 24 years of age. Her estimated Hiroshima A-bomb dose was 28 rad. She complained of lumbago of 3 years duration, the cause of which was not established. Her mother died of uterine cancer at 46 years of age. Her maternal grandmother suffered from dysphagia and died of gastric cancer. Her maternal aunt also died of gastric cancer. Eleven years prior to her current illness "spooned" finger nails and anemia were noted on examination elsewhere. Repeated oral hematinics for more than a year had no effect. On her first ABCC admission 10 years ago she complained of dysphagia and "spooning" of finger nails. There was a moderate hypochromic anemia (Hgb 9.5 g/dl; RBC $331 \times 10^4/\text{mm}$), with sideropenia. Barium swallow showed a circular narrowing of the upper part of the esophagus, compatible with Plummer-Vinson syndrome (Figure 1).

At examination 8 years ago at ABCC there was mild epigastric discomfort, but no dysphagia. Slight anemia was noted (Hgb 11.2 g/dl; RBC $456 \times 10^4/\text{mm}$). She was again examined at ABCC 7, 4, and 2 years ago, and each time she had mild dysphagia and glossitis. She never experienced weight loss. Her current physical examination revealed a well developed moderately well nourished 54-year-old female with facial and oral pallor, and minimal glossitis. There was "spooning" of the finger nails, and general excoriation due to ichthyosis vulgaris. Detailed hematologic data are shown in Table 1. Other laboratory studies were within normal limits. Repeat barium swallow examination again showed the circular narrowing in the upper part of the esophagus without interval change (Figure 2).

Case 2 (MF [redacted]). This 57-year-old Japanese female complained of dysphagia of 42 years duration. She had anemia at 35 years of age and

ABCC放射線部では、X線検査による診断はすべて、電子計算機によって最終的なデータ検索ができるように符号化している。この方法では疾患や異常の有病率の算定が可能である。この調査対象群内にX線検査で Plummer-Vinson 症候群が確認されたのはわずか1例であった。そのほかにもう1例が探知されたが、これは前記調査群に含まれていない。本報告ではこの2例について述べる。

症例報告

症例1 (MF # [redacted]). 54歳の日本人女性。19年間にしだいに増悪する嚥下困難を訴えた。それは最初は固形食物の摂取時に起こり、舌炎を伴った。24歳の時に虫垂切除術を受けている。広島で受けた原爆の推定線量は28 radである。腰痛を3年間訴えているが、その原因は不明である。母親は46歳の時子宮癌で死亡。母方の祖母は嚥下困難があつて胃癌で死亡している。母方のおばも胃癌で死亡。現症より11年前に他の病院で診察を受け、「匙状」爪および貧血を認められた。1年間以上鉄剤を服用したが、効果はなかった。10年前初めてABCCで受診した時、嚥下困難を訴え、「匙状」爪が認められた。中等度の低色素性貧血(血色素9.5 g/dl, 赤血球数 $331 \times 10^4/\text{mm}$)ならびに血清鉄減少が認められた。バリウム嚥下法X線検査では、食道の上部に Plummer-Vinson 症候群と一致する輪状狭窄が認められた(図1)。

8年前のABCCでの受診時には、心窩部に軽度の不快感があつたが、嚥下困難はなかった。貧血は軽度であつた(血色素11.2 g/dl, 赤血球数 $456 \times 10^4/\text{mm}$)。その後7年前、4年前、および2年前にABCCで検診を受け、そのつど軽度の嚥下困難および舌炎が認められたが、体重の減少はなかった。今回の検診の結果は次のとおりである。すなわち、発育良好、栄養中等度の54歳の女性。顔面および口腔の蒼白、ならびにごく軽度の舌炎が認められた。「匙状」爪ならびに尋常性魚鱗癬による全身性表皮剥離があつた。血液検査の詳細な結果は表1に示した。その他の臨床検査の所見は正常範囲内であつた。バリウム嚥下法による胃腸管再検査では、前回以来の変化はなく、再び上部食道に輪状狭窄を認めた(図2)。

症例2 (MF # [redacted]). 57歳の日本人女性。42年間にわたる嚥下困難を訴えた。35歳の時に貧血があり、1962年

TABLE 1 HEMATOLOGIC STUDIES

表1 血液学的検査

Test		8 Sept. 9月8日 1959	18 Nov. 11月18日 1959	13 Jan. 1月13日 1960	23 Feb. 2月23日 1961	29 Jan. 1月29日 1962	5 Sept. 9月5日 1962	5 Mar. 3月5日 1965	2 Mar. 3月2日 1967	17 June 6月17日 1969
RBC	赤血球数	331	409	473	456	399	444	411	483	433
Hemoglobin	血色素量	9.5 ↓	8.8 ↓	13.7	11.2	9.9 ↓	13.3	12.1	13.3	12.0
Hematocrit	ヘマトクリット値	31.5	30.0	43.5	37.0	32.0	39.0	38.0	42.5	37.0
MCV	平均赤血球容積	95.2	73.3	92.0			87.8			
MCH	平均血球血色素量	28.7	21.5	28.9			30.0			
MCHC	平均血球血色素濃度	30.2	29.3	31.5	30.3	30.9	34.1	31.9	31.3	32.4
Reticulocytes	網赤血球数		0.6	1.3			0.9			
Anisocytosis	不同細胞症	+	+	+	+	+		+		
Poikilocytosis	変形赤血球增多症		+							
Hypochromasia	血色素減少		++		+	+				
WBC	白血球数	5050	4100	5900	3850	4300	2550	4250	4200	4600
Serum Iron	血清鉄		18 ↓	55 ↓		20 ↓	84 ↓			
Unsat. Iron-Bound Capacity	不飽和鉄結合能		335 ↑	300 ↑		415 ↑	203			
Total Iron-Bound Capacity	総鉄結合能		353	355		435	287			
Platelet	血小板	N	N	N	N	N		N	N	N

N = within normal range. 正常範囲内

undiagnosed liver disease in 1962. Her mother died of hepatoma; otherwise her family history was not contributory. At 15 years of age she visited an otorhinolaryngologist because of choking on pickles. Regurgitation occasionally relieved the choking sensation caused by solids. At 35 years of age she was easily fatigued, and was found to have an iron-deficiency anemia which responded to 1 month's oral hematinic therapy. During the last 5 years she experienced periodic nausea. Although she initially had difficulty swallowing solids, she eventually experienced some difficulty with thick liquids. For many years she needed long periods to finish her meals.

On 14 October 1969 she first visited ABCC. Her physical examination was essentially negative. Her hematologic studies were as follows: RBC $420 \times 10^4/\text{mm}$; Hgb 12.8 g/dl; Hct 37.5%; Serum Iron 92 γ/dl (normal: 72-130 γ/dl); UIBC 134 γ/dl (normal: 144-280 γ/dl); and TIBC 226 γ/dl (normal: 216-410 γ/dl). Barium swallow revealed marked circular narrowing of the upper portion of the esophagus, compatible with Plummer-Vinson syndrome (Figure 3).

には診断不明の肝臓疾患があった。母親は肝臓腫瘍で死亡しているが、その他の家族歴には特記すべきものはない。15歳の時、つけものを咽喉につまらせ、耳鼻咽喉科医を訪れている。固形食物による窒息感は、吐出によって時には軽快した。35歳で疲労しやすくなり、鉄欠乏性貧血が認められたが、これは1か月間の鉄剤投与で軽快した。過去5年間は、周期的に嘔気を経験している。最初は固形食物の嚥下が困難であったが、ついには濃厚な液体でも嚥下困難を感じた。長年の間食事を摂るのに長時間を要している。

ABCCでの初診は1969年10月14日であるが、その時の全身検査では異常は認められなかった。血液検査の結果は次のとおりである。赤血球数 $420 \times 10^4/\text{mm}$; 血色素12.8 g/dl; ヘマトクリット37.5%; 血清鉄92 γ/dl (正常値: 72-130 γ/dl); 不飽和鉄結合能134 γ/dl (正常値: 144-280 γ/dl); および総鉄結合能226 γ/dl (正常値: 216-410 γ/dl)。バリウム嚥下法による胃腸管検査では、上部食道に Plummer-Vinson 症候群と一致する著しい輪状狭窄が認められた(図3)。

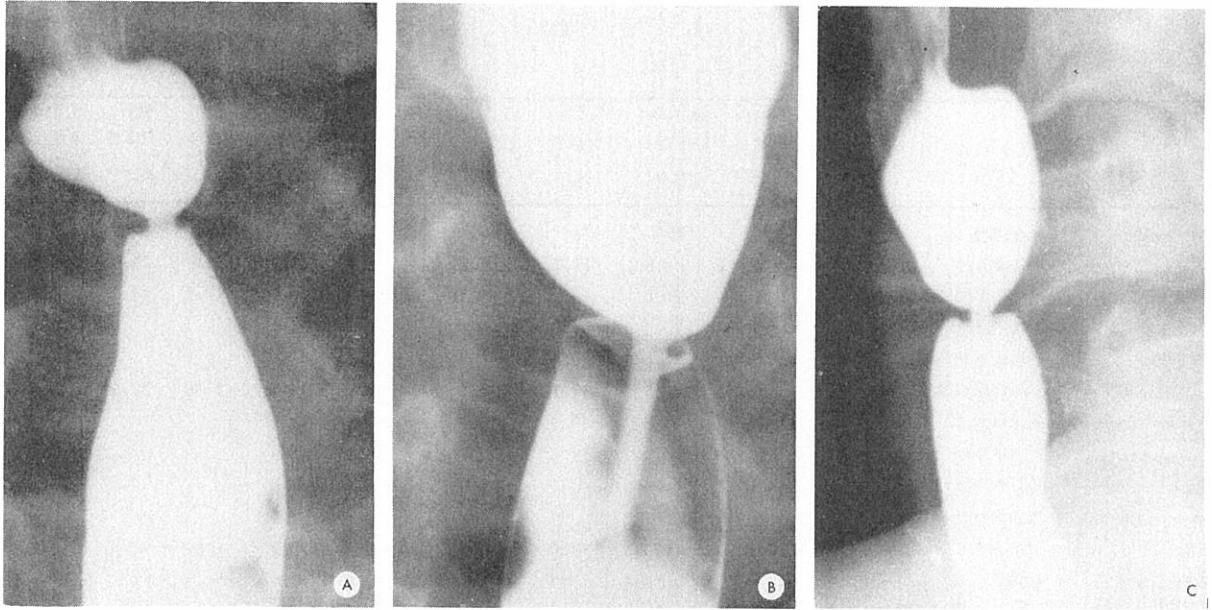


FIGURE 1 Case I, 14 September 1959 A: PA view of the esophagus just below the pharyngo-esophageal junction; with marked circular indentation but smooth margins. B: PA view of the esophagus; the portion below the web visualized by air-contrast. Smooth margins are demonstrated. Jet phenomenon is present. C: A left anterior oblique view demonstrates the complete circular indentation well.

図1 症例 I, 1959年9月14日. A: 咽頭食道接合部の下にあたる食道の背腹方向X線像; 著しい輪状陥凹があるが, その辺縁は平滑である. B: 食道の背腹方向X線像. 造気法による web 像の下部, 辺縁は平滑, ジェット現象がある. C: 左腹背斜方向X線像では完全な輪状陥凹が見える.

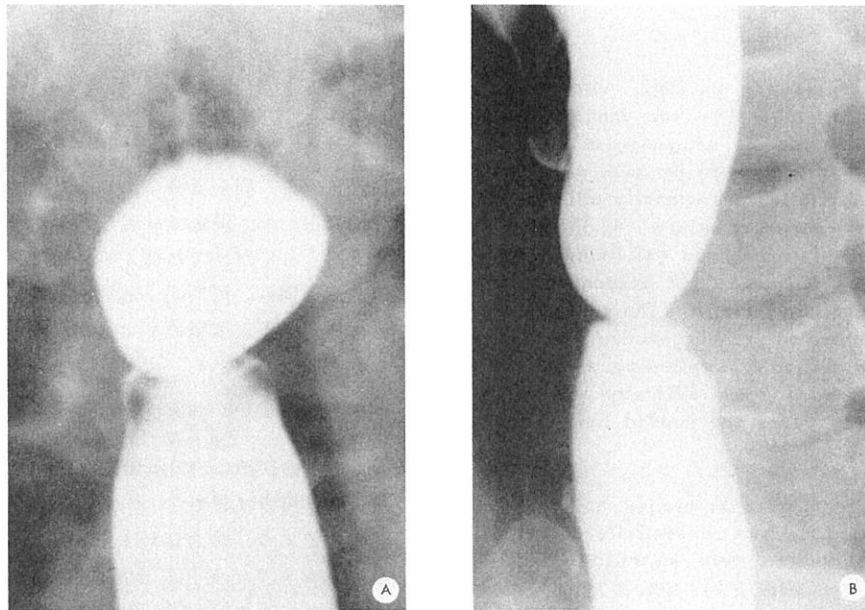


FIGURE 2 Case I, 23 June 1969. A: The PA projection shows the deformity to be unchanged over 10 years. B: The left anterior oblique projection also shows no interval change. The upper and lower margins of the web are again smooth.

図2 症例 I, 1969年6月23日. A: 背腹方向X線像では, 10年間変化の認められない変形が見える. B: 左腹背斜方向X線像でも, 前回以来の変化が認められない. Webの上縁および下縁部はこの像でも平滑である.

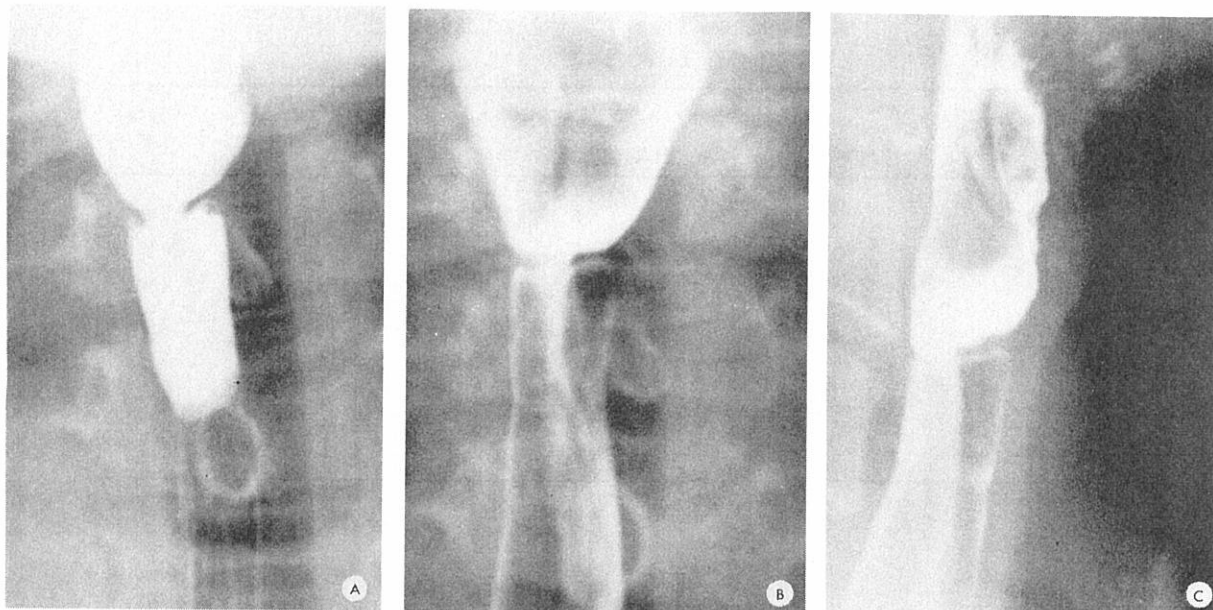


FIGURE 3 Case II, 12 December 1969. A: This PA view of the esophagus shows a marked circular indentation just below the pharyngo-esophageal junction. The upper and lower margins of the web are smooth. B: This PA projection visualizes the web as a liplike protrusion into the esophageal lumen. C: This lateral view shows that the web is mainly on the anterior aspect of the esophagus.

図3 症例II, 1969年12月12日. A: 食道の背腹方向X線像では, 咽頭食道接合部の下に著しい輪状陥凹が認められる. Webの上縁および下縁は平滑である. B: この背腹方向X線像では, Webは唇様に食道内腔へ突出している. C: この側方向X線像では, Webは主として食道前部にあることがわかる.

DISCUSSION

Lindvall quoted Paterson's 1906 reported case of anemia with dysphagia.¹ According to Lindvall,¹ and Bockus,² Plummer, Paterson, and Kelly independently described such cases in 1919. Bockus² cites Vinson's description of the characteristic features of this disease; namely, dysphagia in women, with anemia and splenomegaly. Vinson credited Plummer with the first discovery of this disease, but it was eventually called Plummer-Vinson syndrome, according to McGee and Goodwin.³

Some British authors adopted the name Paterson-Kelly syndrome.² In 1939 Waldenstrom and Kjellberg⁴ who first reported radiological findings, suggested the term "sideropenic dysphagia", since it was not always associated with anemia and achlorhydria. Endoscopic findings were first reported by Hoover⁵ in 1935. According to Fujimori et al,⁶ the first Japanese case was described in 1941. Results of other investigations are shown in Table 2.

考 察

Lindvallによると1906年にPatersonが嚥下困難を伴う貧血例を報告したと述べている。¹ Lindvall¹およびBockus²によれば, その後Plummer, PatersonおよびKellyが1919年にそのような例についてそれぞれ独立に報告を行なっているという。Bockus²は, Vinsonがこの疾患の特徴としてあげた女性にみられる貧血および脾腫を伴う嚥下困難についての所見を引用している。Vinsonは, この疾患の発見者はPlummerであると信じたが, McGeeおよびGoodwin³によれば, これは後にPlummer-Vinson症候群と呼ばれるようになった。

英国の学者にはPaterson-Kelly症候群の呼称を用いた者もいる。² 1939年に初めて放射線学的所見を報告しているWaldenstromおよびKjellberg⁴は, この疾患は必ずしも貧血や無胃酸症を随伴するとはかぎらないところから, 「鉄減少性嚥下困難」の名称を提案した。1935年には, Hoover⁵によって初めて内視鏡所見が報告された。藤森ら⁶によれば, 日本で最初の症例が報告されたのは1941年である。他の調査の結果は表2に示した。

TABLE 2 PLUMMER-VINSON SYNDROME; RESULTS OF OTHER INVESTIGATIONS

表2 Plummer-Vinson 症候群; 他の調査の結果

Report 報告者	Total Cases 総例数	Male 男	Female 女	Anemia with Dysphagia 貧血および嚥下困難	Anemia 貧血	Web	Dysphagia 嚥下困難	Cancer 癌
¹⁸ Shamma'a	58	7	51	23/49		58/58	58/58	9/58
¹³ Seaman	53	22	31	5/53	21/53	53/53	26/53	8/53
¹⁶ MacMillan	114	16%	84%			114/1600		40%
⁸ Bingham	16					11/12		2/16
¹⁹ Waldmann	4	3	1		0/4	4/4		
²² Thomas	4	0	4	3/4	3/4	2/4	4/4	1/4
²³ Brunton	4	4	0	4/4	4/4	4/4	4/4	

Clinical Picture. Dysphagia and anemia are the prominent features, but Bockus² described splenomegaly in addition. Epithelial atrophy, particularly of mucous membrane, such as in the tongue and oral cavity, have also been described,^{4,7-11} as well as angular stomatitis.⁸ Achlorhydria was reported associated with the epithelial changes.^{4,7,9} The anemia is of long duration,^{8,11} and of the hypochromic microcytic iron-deficiency type.^{4,10,11} "Spooning" of the nails^{4,7,8} has been reported. It and splenomegaly are regarded manifestations of the anemia. Bockus² says practically all patients have low serum iron concentrations. Waldenstrom and Kjellberg⁴ described three cases without anemia. Administration of large doses of iron has reversed the mucosal changes and relieving the dysphagia except in very far advanced cases.^{2,4} It is now generally accepted that iron deficiency with or without anemia precedes the development of dysphagia, contrary to earlier suppositions that the dysphagia caused malnutrition and anemia.

Dysphagia. Disturbance of the pharyngeal and esophageal neuromuscular mechanism was earlier regarded the cause of the dysphagia.^{9,12,13} However, a combination of functional and organic changes is also mentioned.¹⁴ That is, the constriction could be due to spasm, accentuated by the formation of fibrous webs. It is now generally accepted that the web or constriction is the main cause of the dysphagia.^{2,4,8,11,13,15-18} Shamma'a¹⁸ denies the functional theory entirely. However, congenital as well as sideropenic webs can be present.^{12,19} According to Waldmann and Turnbull¹⁹ web-origins are of four types: congenital, developmental, postinflammatory, and postabrasive.

臨床所見: この疾患の特徴は嚥下困難および貧血であるが、Bockus² はそのほかに脾腫をあげている。上皮の萎縮、特に舌および口腔粘膜の萎縮^{4,7-11} や口角炎⁸ をも特徴として記載している。無胃酸症は上皮の変化^{4,7,9} と関係があると報告された。この貧血は長期的なものであり、^{8,11} 低色素性小赤血球性鉄欠乏型^{4,10,11} のものである。「匙状」爪^{4,7,8} も報告されており、それと脾腫とは貧血の徴候とみなされている。Bockus² によれば、ほとんど全例の血清鉄濃度が低い。Waldenstrom および Kjellberg⁴ は貧血を伴わない例を3例認めた。きわめて重篤な例以外は、鉄剤の大量投与によって粘膜の変化が回復し、嚥下困難が緩解している。^{2,4} 嚥下困難は栄養失調および貧血の原因になるという従来の説に反して、現在では、貧血の有無にかかわらず鉄欠乏は嚥下困難の発現に先行することが一般に認められている。

嚥下困難: 従来は、咽頭および食道の神経筋肉機構の障害が嚥下困難の原因とされていた。^{9,12,13} しかし、機能的および器質的変化の併発もその原因にあげられていた。¹⁴ すなわち、狭窄は痙縮だけによることもあるが、線維性 web の形成によって亢進する場合もあるとしている。現在では web すなわち狭窄が嚥下困難の主因であることが一般に認められている。^{2,4,8,11,13,15-18} Shamma'a¹⁸ は機能説を全面的に否定している。しかし、鉄減少性の web 以外に先天性 web もありうる。^{12,19} Waldmann および Turnbull¹⁹ によれば、web の成因には四つの型がある。すなわち、先天性、発育障害性、後炎症性、および後擦傷性である。

The web is located in the pharyngo-esophageal area,^{2,4,9,14} particularly behind the cricoid cartilage on the anterior aspect of the esophagus^{12,20} and the anterior wall of the lower border of the hypopharynx.^{13,17} But webs in the middle and lower portions of the esophagus have also been reported.¹⁸

Nearly all cases of Plummer-Vinson syndrome have webs.^{2,8,11,17,18} McNab-Jones¹⁵ found webs in about half of the 29 cases in his series. As to frequency of anemia in web cases, 5 cases of dysphagia associated with anemia in 53 cases of webs were reported by Seaman¹³; and 23 cases of dysphagia with anemia in 37 cases of webs, by Shamma'a.¹⁸

The incidence of the Plummer-Vinson syndrome among control groups has been reported as 1 in 145, by Waldenstrom and Kjellberg⁴; none in 104 cases with dysphagia pressured by postcricoid cartilage, by Pitman and Fraser²¹; none in 71 cases without symptoms, also by Pitman and Fraser²¹; 23 with anemia and web in 58 cases with dysphagia, by Shamma'a¹⁸; and 114 cases of web in 1600 cases with dysphagia, by MacMillan.¹⁶

Webs may be single or multiple. Multiple ones are said to be congenital; single ones, acquired.¹¹ Three multiple types were found among 53 cases of webs.¹³

Roentgenologic Appearance of Webs. Webs arise from the anterior wall of the esophagus and extend posteriorly along the lateral walls.^{2,4} Unusual circular webs have also been described.^{2,11} Therefore, lateral roentgenograms usually show them in the upper portion of the esophagus, beneath the cricoid cartilage, as exceedingly thin, liplike transverse folds with smooth contours.^{12,17,20} Except in advanced and severe cases, the frontal projection is not usually useful.⁴ A mouthful of swallowed barium is needed to distend the hypopharynx and esophagus.⁴ Bingham⁸ advocated the use of a barium suspension of creamy consistency in the PA projection, with the patient's head turned to the left or right. Use of barium-filled capsules was described by Thomas.²²

Radiologically, the web sometimes cannot be easily distinguished from the indentation on the anterior wall of the esophagus in the postcricoid region.²¹ Pitman and Fraser described 104 cases of the indentation among 121 patients with postcricoid dysphagia.²¹ In a control group (i.e., nonsymptomatic group) 64 of 71 patients had this finding.

Endoscopic Appearance of Webs. When the esophagoscope is inserted, the lumen of the

Web は咽頭一食道領域,^{2,4,9,14} 特に輪状軟骨の後方で食道の前面,^{12,20} および下咽頭の下端の前壁^{13,17} に位置する。しかし、食道の中部および下部に認められた web についての報告もある。¹⁸

Web は Plummer-Vinson 症候群のほとんど全例に認められる。^{2,8,11,17,18} McNab-Jones¹⁵ は 29 例中の約半数に web を認めた。Web 例における貧血の頻度については、Seaman¹³ は web 53 例中に貧血を伴う嚥下困難 5 例を、また Shamma'a¹⁸ は 37 例中に同じく貧血を伴う嚥下困難を 23 例認めたと報告している。

「対照」群における Plummer-Vinson 症候群の発生率は、Waldenstrom および Kjellberg⁴ によれば 145 例中 1 例、Pitman および Fraser²¹ によれば輪状軟骨の圧迫による嚥下困難 104 例や無症状の 71 例には 1 例もなく、Shamma'a¹⁸ によれば嚥下困難を有する 58 例中、貧血および web を有するもの 23 例、また MacMillan¹⁶ によれば嚥下困難を有する 1600 例には web は 114 例と報告されている。

Web には単発性のものと、多発性のものがある。多発性のものは先天的のもの、また単発性のものは後天的のものといわれている。¹¹ Web 53 例中に、多発性のもの 3 例が認められた。¹³

Web の X 線像: Web は食道の前壁から生じ、側壁に沿って後部に拡大する。^{2,4} 特異な輪状の web についても報告がある。^{2,11} したがって、側方向 X 線検査では、通常、食道の上部、輪状軟骨の下部に、平滑な輪郭をもち、非常に薄い唇様の横ひだとして認められる。^{12,17,20} 重症例を除けば、通常腹背方向撮影法は役に立たない。⁴ 口いっぱいバリウムを服用させれば下咽頭や食道に充満する。⁴ Bingham⁸ は、背腹 X 線検査で、患者の頭部を左または右に回したままで、クリーム程度の硬さのバリウム浮游液を服用させることを提唱している。Thomas は、バリウムを充満したカプセルの使用について報告している。²²

放射線学的には、web は輪状軟骨後部における食道前壁の陥凹と容易には識別できないこともある。²¹ Pitman および Fraser は、輪状軟骨後部の嚥下困難を有する 121 例中 104 例に陥凹を認めている。²¹ 「対照」群すなわち無症状群では、71 例中 64 例にこの所見が認められた。

Web の内視鏡像: 食道内視鏡では、薄い粘膜様 web あるいは隆起した粘膜が、前部食道壁から内腔に突入して

esophagus appears reduced by a thin membranous web or band of raised mucosa projecting into the lumen from the anterior esophageal wall or surrounding lumen in the postcricoid region.¹¹ The web usually presents a smooth, thin, gray appearance and contains very small arterioles and venules. It is usually friable,² and easily ruptured by the tip of the esophagoscope. Esophagoscopy is therefore sometimes used both for therapy as well as diagnosis.¹⁴

Cancer as a Complication. The most important consideration of the Plummer-Vinson syndrome is that the web is precancerous.^{6,9,10,14,17} Many reports of cancer secondary to this entity have been published, such as 8 cases in 53 cases of webs,¹³ 9 cases in 58 cases of webs,¹⁸ 2 cases in 16 of Plummer-Vinson syndrome,⁸ and 1 case in 4 cases of Plummer-Vinson syndrome.²²

The cancer usually occurs in the pharynx¹³ and in the upper part of the esophagus above the web.¹ Lindvall¹ described 28 cases above the web in his 34 cases of tumor secondary to Plummer-Vinson syndrome. According to Lindvall,¹ Ahalbom described 60% of patients with cancer of the mouth, larynx, and esophagus who received radiation therapy and had a history of anemia and dysphagia; as to postcricoid and upper esophageal cancer, 90% of patients had a history of Plummer-Vinson syndrome. Shamma'a¹⁸ emphasized that multiple webs are precancerous, and found 6 cases of cancer among 8 patients with multiple webs.

Age and Sex of Patients. This syndrome occurs predominantly among middle-aged women,^{2,6-9,11,14} from 30-50 years of age. According to Shamma'a,¹⁸ 51 of 58 cases of Plummer-Vinson syndrome were women. Seaman¹³ reported 11 women among 16 patients with webs and anemia. A minority of males have this syndrome.^{11,23} Among 114 cases of webs found at Massachusetts General Hospital, 84% were women.¹⁶

Prognosis and Therapy. Since this is a sideropenic dysphagia, iron therapy is generally used. Symptoms usually subside within a few days of the initiation of iron therapy, and within 1 month the patient becomes entirely free of symptoms. In cases of marked narrowing, however, only partial relief has been obtained.⁴ Even without anemia, it is usually said that administration of large quantities of iron relieve the dysphagia.^{2,4} Bingham⁸ on the contrary was of the belief that no quantity of iron will correct the dysphagia, and that the inability to eat solids such as meat is an absolute indication for dilation procedures. Esophagoscopy is therefore useful in treatment as well as

いるか、または輪状軟骨後部で内腔を包圍して、食道の内腔が萎縮しているように見える。¹¹ Webは通常、平滑で薄い灰色の外観を呈し、きわめて小さい細動脈および細静脈を含む。それは、通常もろいものであって、²内視鏡の先端部によって容易に破裂する。したがって、食道内視鏡は時には治療と診断の双方に用いられる。¹⁴

合併症としての癌: Plummer-Vinson 症候群に関する最も重要な問題は、web を前癌状態とみなす考え方である。^{6,9,10,14,17} この web に続発する癌については、web 53例に 8例、¹³ web 58例に 9例、¹⁸ Plummer-Vinson 症候群16例に 2例、⁸ および Plummer-Vinson 症候群 4例に 1例²² など、多くの報告がある。

この癌は通常、咽頭¹³ および食道上部の web より上部に発生する。Lindvall¹ は、Plummer-Vinson 症候群に続発した腫瘍例の34例中、web の上部に発生した28例について述べている。Lindvall¹ によれば、Ahalbom は、口腔、咽頭、および食道の癌例で放射線治療を受けた者のうち60%に貧血および嚥下困難の既往歴を認めた。輪状軟骨後部および上部食道癌については、患者の90%に Plummer-Vinson 症候群の既往歴があった。Shamma'a¹⁸ は、多発性 web は前癌状態であることを強調しており、多発性 web 8例中に 6例の癌を認めている。

症例の年齢と性別: この症候群は主として30-50歳の中年女性に発生する。^{2,6-9,11,14} Shamma'a¹⁸ によれば、Plummer-Vinson 症候群58例中51例は女性であった。Seaman¹³ は、web および貧血を有する者の16例中11例は女性であったと報告した。男性にはこの症候群を有する者は少ない。^{11,23} Massachusetts 総合病院で認められた114例の web のうち、84%は女性であった。¹⁶

予後と治療: これは鉄減少性の嚥下困難であるから、一般に鉄剤療法が行なわれている。通常、鉄剤投与の開始後 2, 3日以内に症状は軽快し、1か月以内に症状は完全になくなる。しかし、著しい狭窄例においては、ただ部分的な軽快が得られるにすぎない。⁴ 貧血を伴わない例でも、鉄剤を大量に投与すれば嚥下困難は軽減すると一般にいわれている。^{2,4} これに反して Bingham⁸ は、鉄剤をいくら投与しても嚥下困難は軽快しないと考えており、牛肉のような固形食物が摂取できない場合は拡張法の絶対的な適応症であると考えている。したがって、食道内視鏡検査は、診断はもちろんのこと治療にも有用であ

diagnosis.^{14,16,18} Repeated bougienage,^{10,18} Vitamin A,¹² B,^{2,7,12} and liver extract,² are regarded beneficial.

CONCLUSION

According to Kitaura et al,²⁴ 30 cases of Plummer-Vinson syndrome were reported in Japan as of 1964. In the Adult Health Study, only one case of this abnormality was radiologically established among those examined because of symptomatology or clinical findings. The infrequency of Plummer-Vinson syndrome among Adult Health Study participants parallels the few case reports in Japan.

Usually only clinically suspected cases of Plummer-Vinson syndrome with typical findings, such as iron deficiency anemia, dysphagia, and glossitis are radiologically examined. Radiologically, lesions may be overlooked if the web is small enough not to be demonstrated and if only PA projections are used. Lateral projections are essential. Sometimes, only the middle and lower portions of the esophagus may be well-visualized because of rapid passage of barium through the pharynx and upper portion of the esophagus, and also because some examiners may not anticipate lesions as frequently in the upper portion of the esophagus. Great care must be taken to assure that these sites are well demonstrated.

Our first case had dysphagia for 19 years and an iron deficiency anemia. She had a marked circular type web which has not changed during 10 years' observation. Two members of her family had stomach cancer; one had uterine cancer; and her maternal grandmother had stomach cancer, preceded by long standing dysphagia. It has been pointed out that Plummer-Vinson syndrome is a precancerous disorder. The family history in this case suggests that there may be a familial occurrence, though this has not been reported in the literature.

Our second case had typical symptomatology with dysphagia of more than 40 years duration, and a long history of iron deficiency anemia. She did not seek medical assistance because she felt the dysphagia might be of exaggerated importance. She also has a marked circular upper esophageal web.

る。^{14,16,18} 消息子拡張法の反復,^{10,18} ならびにビタミン A,¹² B,^{2,7,12} および肝臓エキス² の投与が有効とされている。

結 論

北浦ら²⁴によれば、日本において1964年現在で報告された Plummer-Vinson 症候群は30例であった。成人健康調査においては、症候または臨床的所見にかんがみて特に検査を行なったもののうち、X線検査でこの症候群を認めたのはわずか1例であった。このように、成人健康調査対象者に Plummer-Vinson 症候群が少ないのは、日本でこの症例報告が少ないことと一致する。

通常は、鉄欠乏性貧血、嚥下困難および舌炎のような典型的所見などによって、臨床的に Plummer-Vinson 症候群の疑いがある例についてのみX線検査が行なわれる。X線検査では、もしwebが小さすぎて認められない場合や、背腹方向X線検査のみを行なった場合には、問題の病変が見落とされることもある。それゆえ、側方向X線検査は不可欠の条件である。また、バリウムは咽頭および食道上部を通過するのが早く、また食道上部にはさほど病変を予期していない医師もありうるので、時には食道の中部および下部にしかじゅうぶんに見えないこともある。これらの部位がじゅうぶんに造影できるよう、細心の注意を払う必要がある。

第1の例には19年間にわたる嚥下困難があり、鉄欠乏性貧血もあった。この女性には著しい輪状webがあったが、それは10年間の観察期間中変化していない。その家族のうち2人は胃癌、1人は子宮癌になり、母方の祖母は長期の嚥下困難をわずらったのち胃癌になった。Plummer-Vinson 症候群は前癌状態であることが指摘されており、文献には報告されていないけれども、この例の家族歴は、この疾患の家族性であることを示唆している。

第2の例は、40年間にわたる嚥下困難と長期の鉄欠乏性貧血歴をもち、典型的な症状を呈した。彼女は嚥下困難を重要視しなかったため、医療を求めなかった。この例にも上部食道に著しい輪状webが認められた。

REFERENCES

参考文献

1. LINDVALL N: Hypopharyngeal carcinoma in sideropenic dysphagia. *Acta Radiol* 39:17-37, 1953
2. BOCKUS HI: *Gastroenterology*. 2nd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1963. Vol 1, pp 216-9
3. MCGEE LC, GOODWIN TM: Syndrome of dysphagia and anemia. *Ann Intern Med* 11:1498-505, 1938
4. WALDENSTROM J, KJELLBERG SR: Roentgenologic diagnosis of sideropenic dysphagia. *Acta Radiol* 20:618-38, 1939
5. HOOVER WB: Syndrome of anemia, glossitis, and dysphagia; report of cases. *New Eng J Med* 213:394-8, 1935
6. 藤森仁行, 横山 健, ほか: Esophageal web について. *臨床放射線* 12: 922-30, 1967年
(FUJIMORI H, YOKOYAMA T, et al: Esophageal web. *Rinsho Hoshasen-Jap J Clin Radiol*)
7. BEESON PB, McDERMOTT W: *Cecil-Loeb Textbook of Medicine*. 11th ed. Philadelphia, WB Saunders, 1963. p 871
8. BINGHAM JAW, LOGAN JS: Nature and treatment of Plummer-Vinson dysphagia. *Brit Med J* 2:650-2, 1953
9. FELDMAN M: *Clinical Roentgenology of Digestive Tract*. 2nd ed. Baltimore, Williams Wilkins, 1945. p 29
10. HARRISON TR: *Principles of Internal Medicine*. 4th ed. New York, McGraw-Hill, 1962
11. TEMPLETON FE: *X-ray Examination of Stomach*. Chicago, Univ Chicago Press, 1944. pp 246-8
12. MESCHAN I: *Roentgen Signs in Clinical Practice*. Philadelphia, WB Saunders, 1966. Vol 2, pp 1458, 1470
13. SEAMAN WB: Significance of webs in hypopharynx and upper esophagus. *Radiology* 89:32-8, 1967
14. SHANKS SC, KERLEY P: *Textbook of X-ray Diagnosis*. 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1958. Vol 3, p 83
15. McNAB-JONES RF: Paterson-Brown Kelly syndrome; its relationship to iron deficiency and postcricoid carcinoma. 1. *J Laryng* 75:529-43, 1961
16. MACMILLAN AS: Statistical study of diseases of esophagus. *Surg Gynec Obstet* 60:394-402, 1935
17. SCHINZ HR: *Roentgen Diagnosis*. 2nd Amer ed. New York, Grune & Stratton, 1967. Vol 5, p 12
18. SHAMM'A MH, BENEDICT EB: Esophageal webs; report of 58 cases and attempt at classification. *New Eng J Med* 259:378-84, 1958
19. WALDMANN HK, TURNBULL A: Esophageal webs. *Amer J Roentgen* 78:567-73, 1957
20. SCHINZ HR: *Roentgen Diagnosis*. 1st Amer ed. New York, Grune & Stratton, 1954. Vol 4, pp 3130, 3193
21. PITMAN RG, FRASER GM: Post-cricoid impression on esophagus. *Clin Radiol* 16:34-9, 1965
22. THOMAS MA: Webs and constricting bands in upper esophagus (sideropenic dysphagia). *Amer J Roentgen* 57:213-9, 1947
23. BRUNTON FJ, EBAN RE: Sideropenic webs in man. *Clin Radiol* 11:65-7, 1960
24. 北浦保智, 五十嵐哲也, 上野謙蔵: Plummer-Vinson 症候群の 1 例. *日本血液学会雑誌* 27: 629, 1964年
(KITAURA Y, IGARASHI T, UENO K: Case report of a Plummer-Vinson syndrome. *Nippon Ketsueki Gakkai Zasshi-Acta Haemat Jap*)