

Profil évolutif de la dilatation œsophagienne du syndrome de Plummer-Vinson

Z. Hamidi, C. Hindi, A. Arramdani, A. Lamine, M. Lahlali. H. Abid,
N.Lahmidani, M.Elyousfi, M.ElAbkari, A.Ibrahimi, D.A.Benajeh

Service de Gastro-entérologie du CHU Hassan II de Fès
Faculté de médecine et de pharmacie, Université sidi Mohamed ben Abdallah de Fès.
Auteur correspondant : Hamidi Zaid

Introduction : Le syndrome de Plummer-Vinson, est une entité pathologique rare, survenant essentiellement chez la femme jeune, souvent méconnu et de diagnostic souvent tardif. Ce syndrome est caractérisé par une dysphagie haute associée à une anémie ferriprive et un anneau au niveau de l'œsophage cervical à l'endoscopie. Le but de notre étude est de connaître les caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques, endoscopiques et évolutives des patients.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective qui a été menée au sein du service de gastroentérologie sur une période étalée sur 8 ans (janvier 2010 au juin 2018), portant sur 34 cas de syndrome de Plummer-Vinson.

Résultats : Nous avons inclus dans l'étude 34 malades, L'âge moyen des patients au moment de diagnostic était de 47 ans avec des extrêmes allant de 14 à 77 ans, une nette prédominance féminine a été notée avec un sexe ratio H/F=0.5. La dysphagie haute était le maître symptôme, elle était aux solides chez 94% des patients (N= 32), alors qu'une hémorragie digestive n'a révélé la maladie que chez 3 patients avec une notion de dysphagie non explorée dans les antécédents.

Une anémie ferriprive a été retrouvée chez la majorité des patients (70.5%).

Sur le plan endoscopique, tous les malades avaient un anneau au niveau de la bouche de Killian ou juste au-dessous de la bouche de Killian). À noter qu'un cas de cancer ORL a été diagnostiqué chez une patiente suivie pour Plummer-Vinson depuis 3 ans. 1 cas de tumeur d'œsophage a été diagnostiqué après dilatation chez un patient qui accuse une dysphagie depuis 1 an Et un cas de tumeur de l'anastomose gastro-jéjunale.

Tous les patients ont bénéficié d'une dilatation endoscopique, 79% des malades ont nécessité une seule séance de dilatation (N= 27), 2 séances de dilatation étaient nécessaires chez 6 malades (17 %), un seul malade a nécessité 3 séances.

Le traitement martial a été prescrit pour tous les malades porteurs d'une anémie.

Dans notre série, une maladie cœliaque a été diagnostiquée chez 2 malades alors que chez trois cas de plummer-vinson on a trouvé un foie hépatopathie chronique.

Conclusion: Le syndrome de Plummer Vinson est une entité rare. Le traitement est basé essentiellement sur le traitement martial et la dilatation endoscopique instrumentale. Ce syndrome est considéré comme une lésion pré-cancéreuse avec un risque prouvé de cancer de l'œsophage et de la région oro-pharyngée ce qui impose une surveillance endoscopique.

Date of Submission: 07-04-2023

Date of Acceptance: 20-04-2023

I. Introduction :

Le syndrome de Plummer Vinson (SPV) ou de Kelly Paterson est une affection rare qui se caractérise par une dysphagie cervicale associée à une anémie hypochrome microcytaire et la présence d'un anneau sur l'œsophage supérieur en endoscopie digestive haute. Il touche surtout les femmes jeunes, avec une préférence dans les pays scandinaves [2], sa physiopathologie est jusqu'à nos jours non univoque.

L'objectif de notre étude est de reconnaître les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs du SPV.

II. Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a été menée au sein du service de gastroentérologie sur une période de 8 ans allant de janvier 2010 jusqu'au juin 2018, Nous avons inclus tous les patients chez qui le diagnostic du SPV a été retenu sur la mise en évidence d'un anneau œsophagien post-cricoïde en endoscopie digestive haute.

Nous avons inclus dans notre étude :

- Tous les patients chez qui le diagnostic du SPV a été retenu sur les données endoscopiques: mise en évidence d'un anneau Œsophagien post-cricoïde

- et ayant bénéficié d'une dilatation endoscopique : La dilatation endoscopique était réalisée en utilisant soit les bougies de Savary-Gilliard à diamètre variable entre 7 et 20 mm (en utilisant trois bougies par séance : la règle des trois bougies) ou par ballonnet. Un contrôle endoscopie est réalisé immédiatement après la dilatation, ce qui permet d'apprécier le résultat immédiat, la facilité du passage de l'endoscope, l'absence de brèche pariétale ou de saignement anormal.

-Nous avons exclu tous les patients chez qui le diagnostic initial de SPV n'A pas confirmé par le suivi ainsi que les patients en attente de dilatation en endoscopique.

Les biopsies duodénales sont réalisées systématiquement lors de la séance de dilatation.

Toutes nos dilatations ont été réalisées sous scopie et sous sédation.

L'évolution des patients était jugée sur les symptômes cliniques (la disparition de la dysphagie). Une nouvelle séance de dilatation était réalisée en cas de récurrence de la dysphagie.

Un recueil des données épidémiologiques, cliniques, endoscopiques, radiologiques et thérapeutiques a été réalisé à partir des registres de « sténoses œsophagiennes traitées par dilatation » de l'unité exploration endoscopique et fonctionnelle du CHU Hassan II-Fes.

III. Résultats :

34 patients ont été inclus dans notre étude, dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 47 ans (14 à 77 ans) avec une nette prédominance féminine (sexe ratio H/F= 0.5).

Le délai moyen du diagnostic était de 11 mois par rapport au début de la dysphagie [3mois-26mois].

La dysphagie haute était le maître symptôme retrouvé dans 94% des cas, elle était aux solides chez l'ensemble des patients dysphagique alors qu'une aphasie totale n'a été retrouvée que chez un seul patient ; tandis que l'hémorragie digestive n'a révélé la maladie que chez 3 patients chez qui l'interrogatoire a révélé la notion de dysphagie non explorée aux antécédents.

Le transit œsogastroduodénal a été réalisé chez 3 malades et qui a objectivé une sténose annulaire courte régulière de l'œsophage cervical.

Tous nos patients ont bénéficié d'une fibroscopie oeso-gastroduodénale qui a objectivé la présence d'un anneau de l'œsophage cervical au niveau ou juste au-dessous de la bouche œsophagienne de Killian sténosant, cet anneau était unique dans 97% des cas (n=33) et multiple dans 1 seul cas. Une hypocontractilité de l'œsophage à l'endoscopie a été notée chez deux patients qui ont bénéficié d'une exploration par la manométrie œsophagienne objectivant un œsophage atone chez 1 cas.

Sur le plan biologique : Une anémie hypochrome microcytaire a été retrouvée chez la majorité des patients (70.5%), avec un taux moyen d'hémoglobine à 8,3 g/dl. Le taux de la ferritinémie n'a été mentionné dans le dossier médical des patients que chez 10 cas présentant une anémie hypochrome microcytaire et chez qui elle était effondrée. La thrombopénie a été notée chez 3 patients dont le bilan a objectivé un HTP sur foie de cirrhose post virale B dans 1 cas tandis que l'étiologie est restée indéterminée dans les 2 autres cas.

Une biopsie jéjunale a été réalisée de façon systématique chez tous les patients avec l'étude anatomopathologique qui était en faveur de maladie cœliaque chez seulement 3 patients.

La biopsie œsophagienne a été réalisée chez un patient vu l'aspect endoscopique douteux sur un œsophagite disséquante objectivant une œsophagite non spécifique

Tous les patients ont bénéficié d'une dilatation endoscopique, qui était réalisée sous anesthésie générale, par ballonnet dans 26.4% avec diamètre de 12 à 15 mm, uniquement par le passage de l'endoscope dans 2.9% des cas et par bougie de Savary Gillard dans 70.5% des cas. Cette dernière technique a été réalisée par 3 bougies de diamètre successive (9,10 et 11mm dans la majorité des cas). 79% des malades ont nécessité seulement une seule séance de dilatation (N= 27), 17% des patients ont nécessité une 2^e séance de dilatation ; alors qu'un seul malade a nécessité 3 séances. Le traitement martial a été prescrit pour tous les malades porteurs d'une anémie avec correction complète des anomalies biologiques.

On a trouvé trois cas de dégénérescence :

- Un cas de cancer de la sphère ORL (cancer du larynx) chez une patiente suivie depuis 3 ans pour Plummer-Vinson.

- 2 cas de tumeur oesogastrique:

- le premier cas diagnostiqué après dilatation aux bougies de Savary Gillard d'un anneau au niveau de la bouche de Killian évocateur de syndrome de Plummer Vincent ; la fibroscopie œsogastroduodénale a révélé la présence à 31 cm des arcades dentaire d'un processus ulcérobourgeonnant circonférentiel franchissable (image 3) étendu sur 9 cm avec envahissement du cardia (image 3) et qui était déjà métastatique au niveau ganglionnaires et

osseuses ; un traitement palliatif par chimiothérapie a été indiqué chez ce patient.

- le deuxième cas s'agissait d'une tumeur de l'anastomose gastro-jéjunale chez un patient suivi pour SPV depuis 4 ans ayant eu un antécédent de chirurgie gastrique pour hémorragie digestive.

Dans notre série on a noté l'association de SPV avec une HTP sur un foie de cirrhose chez trois patients dont l'étiologie était virale chez un cas mais indéterminée chez les 2 autres cas. Chez ces 2 derniers cas, Le diagnostic de l'HTP a été révélé par une hématémèse et dont l'exploration endoscopique avait objectivé tout d'abord un anneau au niveau de la bouche de Killian, et après dilatation de ce dernier au ballonnet on a noté la présence de 3 cordons variqueux stade II et III avec signes rouges, l'hémostase a été obtenue par ligature des varices œsophagiennes avec bonne évolution et sans récurrence hémorragique après une période de suivi d'un an.

Le 3ème cas était suivi pour HTP sur foie de cirrhose en décompensation hémorragique sous protocole de ligature et bêtabloquant perdu de vue pendant 2 ans. La malade a reconsulté en urgence pour hématémèse avec mélénas. la FOGD a objectivé un semi anneau au niveau de la bouche de Killian évoquant un Plummer Vinson qui a été dilaté aux bougies avec mise en évidence de 4 cordons variqueux stade II avec signes rouges et 2 varices sous cardial GOV I à l'exploration endoscopique après dilatation. L'hémostase par ligature des varices œsophagiennes a été obtenue. L'évolution était marquée par une récurrence hémorragique puis décès après 6 mois.

IV. Discussion

Le syndrome de Plummer Vinson a été décrit pour la première fois par PATTERSON et KELLY en 1919 et 3 ans plus tard par PLUMMER et VINSON [3].

C'est une affection rare dont l'incidence n'est pas bien établie à cause de la rareté des publications mondiales à-propos de ce sujet. Dans certaines études où le nombre de patient inclus était faible, le syndrome de Plummer Vinson représentait 5 à 7% des étiologies des dysphagies explorée par endoscopie digestive haute [20, 22]. Le pic de fréquence se situe en Europe du Nord et notamment en zone rurale suédoise [2,5].

Le syndrome de PLUMMER VINSON est l'apanage de sujets jeunes (30-50 ans) [5, 18,19], mais peut aussi se voir chez l'enfant [11]. Ce syndrome est plus fréquent chez les femmes, comme le cas dans notre série, ce qui a été expliqué par certains auteurs par la théorie étiopathogénique du déficit en fer qui est en rapport avec les spoliations sanguines au cours des grossesses et des menstruations [7,8].

Dans notre série une chute de la fréquence du SPV a été notée, probablement du fait de l'amélioration des conditions socioéconomiques et du statut nutritionnel au cours des années.

Du point de vue physiopathologique la cause de la dysphagie reste controversée, plusieurs hypothèses ont été avancées [2,10,16,17,19] :

✚ Troubles de la motricité œsophagienne avec diminution des contractions et augmentation de la pression intraluminaire responsable de la formation du pli muqueux.

✚ Anomalies du cycle de la multiplication des cellules muqueuses œsophagiennes par perte des enzymes fer-dépendantes.

✚ Autres : déficits nutritionnels, facteurs génétiques, immunologiques et environnementaux expliquant sa rareté dans certaines régions du monde.

La présentation clinique typique est faite d'une dysphagie cervicale haute non douloureuse, prédominant aux solides associé à syndrome anémique d'origine martiale qui peut parfois dominer le tableau clinique. Des anomalies des phanères et des lésions buccales sont associées dans 36% des cas [7].

Le transit œsogastroduodénal peut montrer l'image d'un anneau,

L'endoscopie digestive haute visualise l'anneau sous forme d'une membrane fine, avec ou sans lumière centrée.

L'aspect histologique est généralement une atrophie muqueuse avec un infiltrat inflammatoire polymorphe sous-muqueux associé à une atrophie de la muqueuse musculaire [12].

Plusieurs associations lésionnelles ont été décrites notamment la maladie cœliaque, les dysthyroïdies et la pathologie néoplasique.

Dans la littérature, l'association entre le SPV et la maladie cœliaque a été rapportée, souvent sous forme de cas isolés [1,13,14,15], dans une revue de la littérature, seulement 28 cas ont été publiés entre 1999 et 2005, Gottfried Novacek a objectivé l'association avec la maladie cœliaque dans 21% cas [9], ce qui justifie la réalisation des biopsies duodénales systématiques chez tous les patients porteurs d'un SPV.

Dans notre série, cas avaient une maladie cœliaque associée soit 8% des cas (Photo 01)

Le traitement repose sur la supplémentation en fer qui permet à lui seule l'amélioration de la dysphagie dans 16% cas [7]. Dans la majorité des cas une dilatation endoscopique par bougies de SAVARY GAILLARD ou par ballonnet est nécessaire pour traiter la dysphagie après seulement une seule séance dans 69 à 80% [23,19], comme dans notre série (79%).

L'évolution à court terme est rapidement favorable, une récurrence est possible en cas de nouvelle carence martiale. Le syndrome de Plummer Vinson est considéré comme un état précancéreux avec un risque élevé de cancer post-cricoidien ou œsophagien à long terme d'où l'indication d'une surveillance étroite [6]. L'incidence

d'un SPV dégénéré est de 3.7 % à 16 % selon les séries [19,21], ce qui est proche des résultats de notre étude où une dégénérescence tumorale a été notée dans 8% des cas.

Vue ces résultats, l'information du patient paraît nécessaire afin d'augmenter l'adhérence aux suivies et l'importance d'une surveillance clinique et endoscopique annuelle afin de dépister la présence d'une tumeur maligne à un stade précoce ce qui va permettre une meilleure prise en charge.

V. Conclusion

Le syndrome de Plummer Vinson est une entité rare, caractérisée par une dysphagie haute, associée à une anémie ferriprive et à un ou plusieurs anneaux œsophagiens. Le traitement est basé essentiellement sur le traitement médical et surtout sur la dilatation endoscopique instrumentale qui est efficace dans la majorité des cas. Le syndrome de Plummer-Vinson est considéré comme une lésion précancéreuse prédisposant au cancer de l'œsophage et de la région oro-pharyngée nécessitant une surveillance étroite et en particulier endoscopique.

Déclaration d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article

Reference :

- [1]. W.Dickey, M.D, and B.McConnell, M.D. Celiac disease presenting as the Paterson-Brown Kelly (Plummer-Vinson) syndrome. *AJG*-February 1999.
- [2]. Dordaneh Maleki, M.D, and Alan J.Cameron. Plummer-Vinson syndrome associated with chronic blood loss anemia and large diaphragmatic hernia. *AJG*.Vol97, No.1,2002
- [3]. Soumana S, Belembaogo E. Syndrome de Plummer-Vinson – à propos d'un cas-. *médecine d'Afrique noire*:2000, 47(4).
- [4]. Gottfried Novacek, M.D. Plummer-Vinson syndrome associated with celiac disease and complicated by postcricoid carcinoma and carcinoma of tongue. *AJG*-Vol.98, No.5, 2003
- [5]. RICHARD M. HOFMANN, MD, M PH; PHILIP E. JAFFE, MD. Plummer-Vinson Syndrome : A case report and literature review. *Arch. Inter Med.* 1995 ; 155 : 2008-2011.
- [6]. G Novacek .Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006, 1:36 doi:10.1186/1750-1172-1-36
- [7]. F. Fall et al. "The Plummer-Vinson syndrome: a retrospective study of 50 cases". *J. Afr. Hépatol. Gastroentérol.* (2011) 5:259-263
- [8]. I. Sassenou, M. Benazzouz, A. Ibrahim, E.A.Essaid, M.F.Sebti."Syndrome de Plummer-Vinson". *Maghreb Medical.* Juin 1995, 292 :8-12.
- [9]. Gottfried Novacek. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006, 1:36 doi:10.1186/1750-1172-1-36.
- [10]. Dantas RO, Villanova MG. Esophageal motility impairment in Plummer-Vinson syndrome. Correction by iron treatment. *Dig Dis Sci* 1993;38:968-71. DOI: 10.1007/BF01295930
- [11]. Butori M, Mahmoudi S, Dugelay-Ecochard E, et al. Plummer-Vinson Syndrome in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015 Nov;61(5):547-52. doi: 10.1097/MPG.0000000000000842.
- [12]. J. S. Logan. A review of the Plummer-Vinson stricture of the cervical oesophagus. *Ulster Med J.* 1978; 47 (Suppl 2): 1-14.
- [13]. L. Chtourou · M. Boudabbous · L. Mnif , et al. Syndrome de Plummer-Vinson associé à une maladie coeliaque : à propos de deux cas. *J. Afr. Hépatol. Gastroentérol.* (2016) 10:223-226. DOI 10.1007/s12157-016-0682-4
- [14]. Hefaidh R, Boutrea Y, Ouakaa-Kchaou A, et al. Plummer-Vinson syndrome association with coeliac disease. *Arab J Gastroenterol.* 2013 Dec;14(4):183-5. doi: 10.1016/j.ajg.2013.10.003.
- [15]. Sood A, Midha V, Sood N, et al. Paterson Kelly syndrome in celiac disease. *J Assoc Physicians India.* 2005 Nov;53:991-2.
- [16]. C.Renou, H.Rifflet, P.Chambourlier, O.Harafa, M.Giovannini. "Diaphragme œsophagien cervical et auto-immunité". *Gastroentérologie Clinique et Biologique.* 1998, 22 : 98-99.
- [17]. H.Okamura, S.Tsutsumi, Shokoinaki, T.Mori, Ehime."Esophageal web in Plummer-Vinson Syndrome". *Laryngoscope* . September 1998 : 994-998.
- [18]. BAKARI, G. Traitement endoscopique de l'anneau de Plummer-Vinson : expérience marocaine pilote. Thèse pour l'obtention de doctorat en Médecine. 2012. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat.
- [19]. H. Beggari, N. Benzoubeir, I. Errabih, L. et al. Syndrome de Plummer-Vinson : A propos de 16 cas. *Revue Marocaine des Maladies de l'Appareil Digestif*, Volume 25, Novembre 2017, page 10-13.
- [20]. M H SHAMMA'A, E B BENEDICT. Esophageal Webs: A Report of 58 Cases and an Attempt at Classification. September 1958, *New England Journal of Medicine* 259(8):378-84. DOI: 10.1056/NEJM195808212590805
- [21]. Wilcox CM, Alexander LN, Clark WS. Localization of an obstructing esophageal lesion. Is the patient accurate? *Dig Dis Sci.* 1995;40:2192-2196.
- [22]. Renou C, Rifflet H. Diaphragme Œsophagien Cervical Et Auto-immunité. *Gastroentérologie clinique et biologique.* 1998.22,01, 98-99
- [23]. L. Chtourou 1,*, R. Kallel 1, S. Hachicha, et al. **Caractéristiques épidémiologiques et prise en charge du syndrome de Plummer-Vinson.** 77^e congrès de médecine interne, Lyon du 27 au 29 juin 2018 / *La Revue de médecine interne* 39 (2018) A118-A252. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2018.03.028>

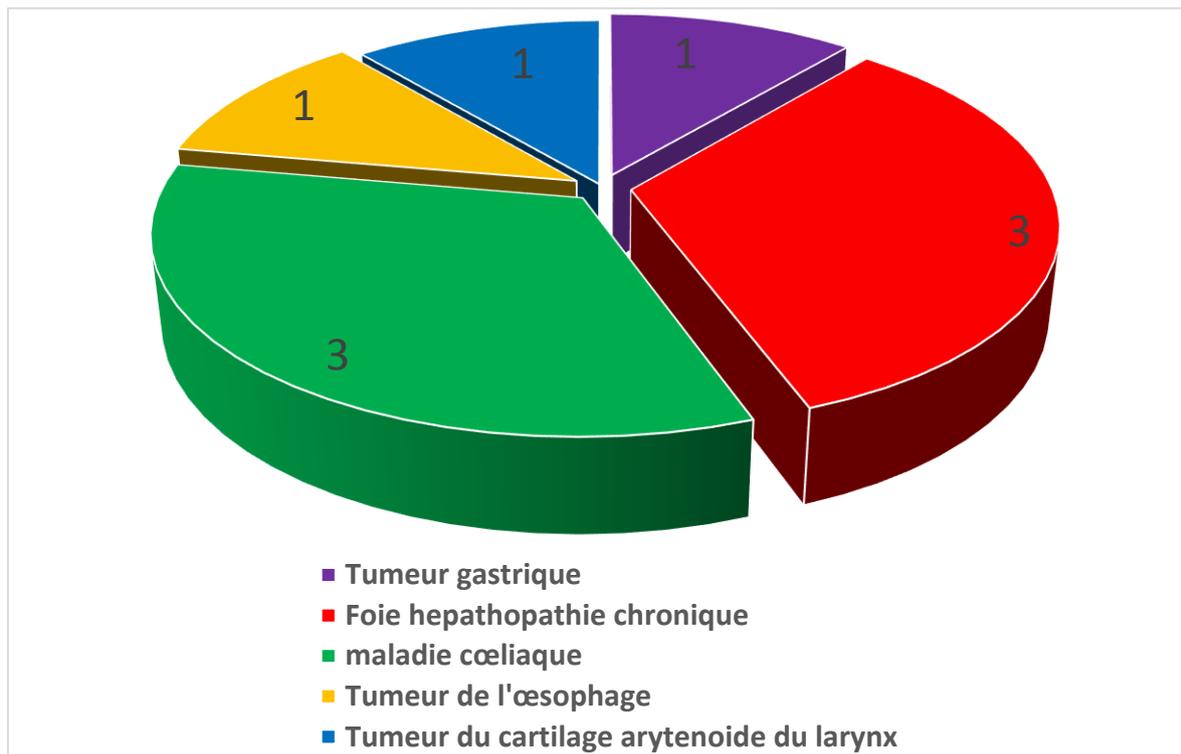


Figure 1 : les différentes associations dans notre série

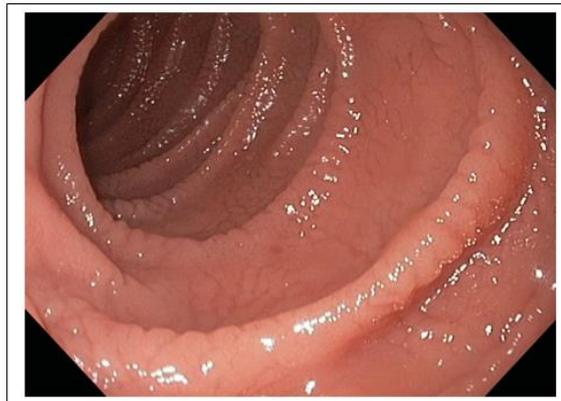
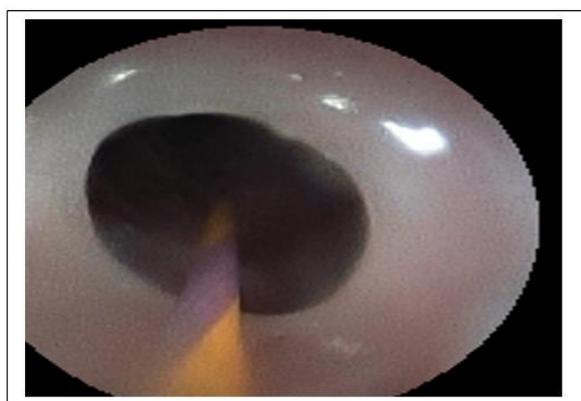


Photo 01 : montrant chez une patiente âgée de 36ans, suivie pour une anémie non explorée qui présente une dysphagie haute depuis 6mois, l'anneau de Plumer Vinson avec aspect crénelé et lisse de la muqueuse duodénale dont l'étude anatomopathologique des biopsies a mis en évidence une maladie cœliaque type 3 C de Marsh avec des anticorps antitransglutaminase type Ig G positifs.



Photo 02 : objectivant un cas de Plummer Vinson associé à une tumeur œsophagienne envahissant le cardia (1^{er} cas).