

Femme_âgée de 55 ans, qui consulte pour un tableau de **dysphagie haute aux solides** , présente **depuis plusieurs années**, d'évolution lente, indolore

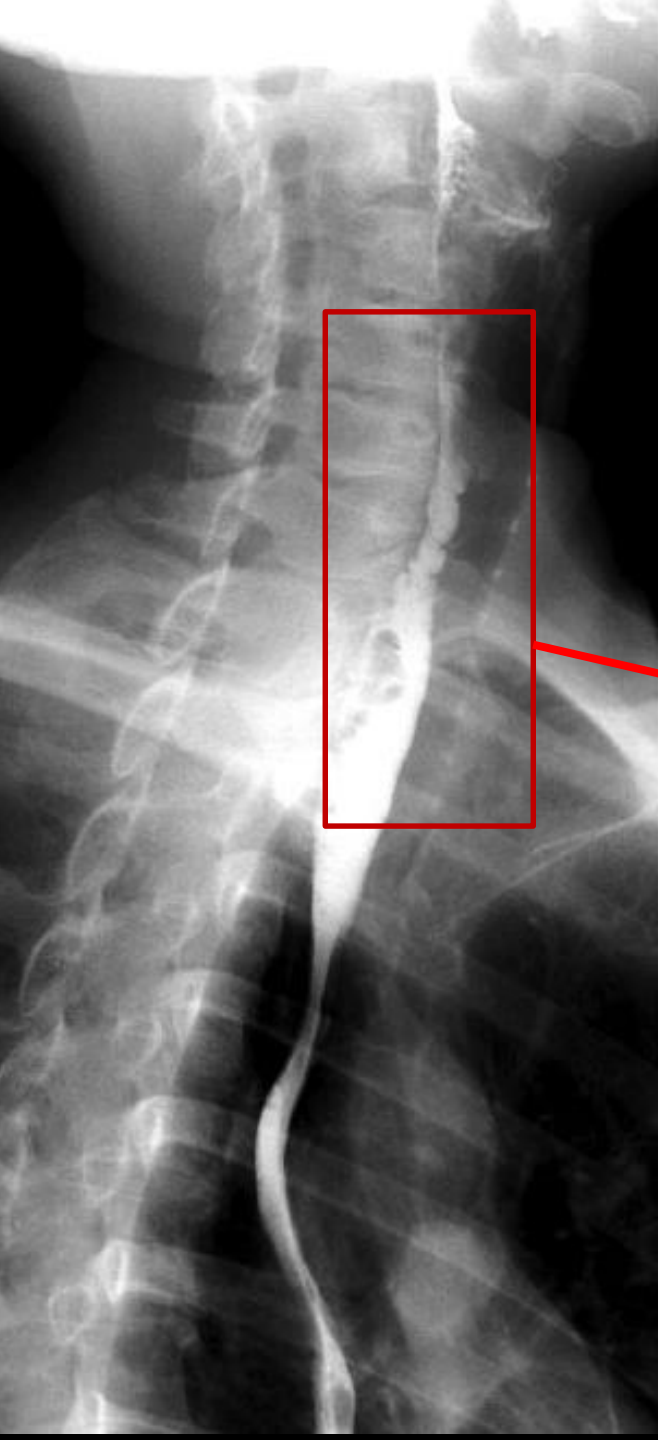
Apparition récente de **douleurs épigastriques** avec perte de poids modérée

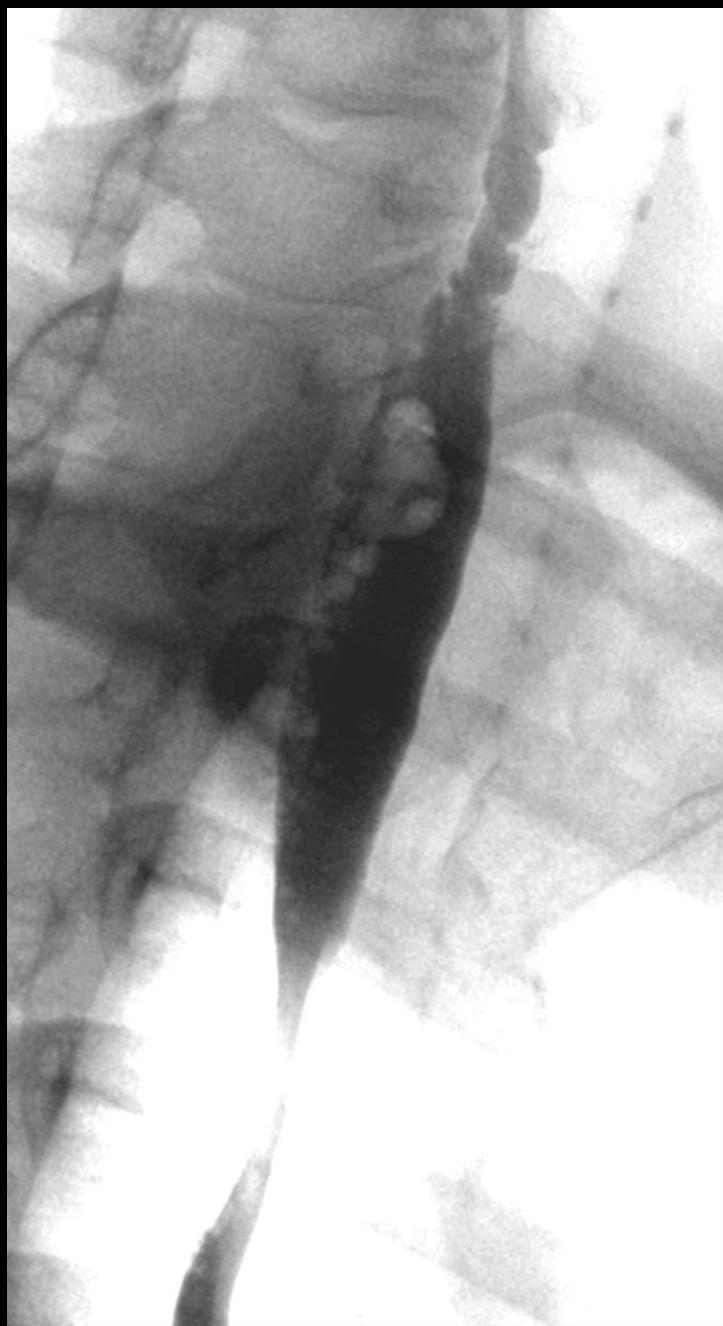
Antécédents de thyroïdectomie, notion de cas familiaux de NEM1

Biologiquement **anémie ferriprive**

Une opacification radiologique de l'œsophage est réalisée.....une fois n'est pas coutume.....

Edouard GERMAIN (IHN)

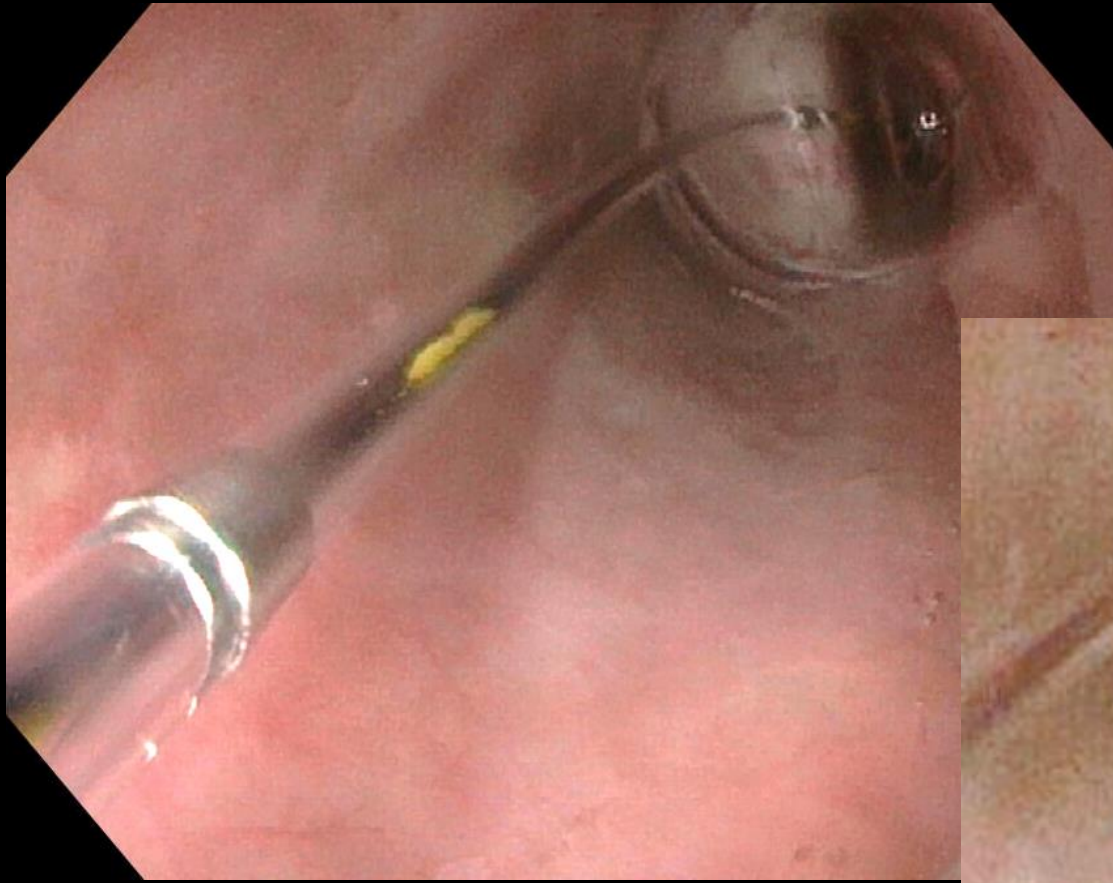




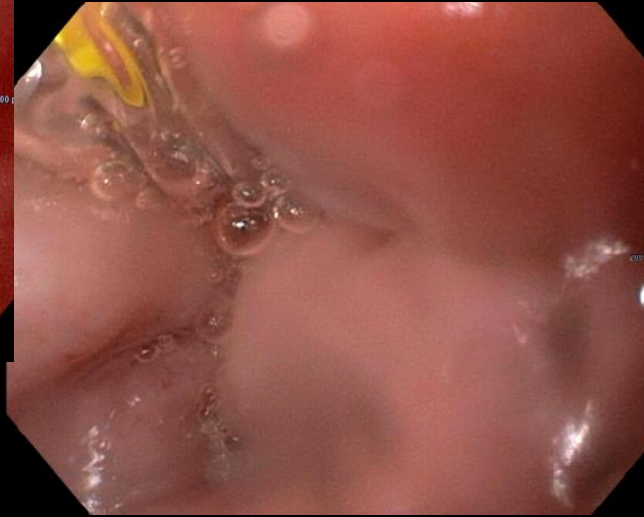
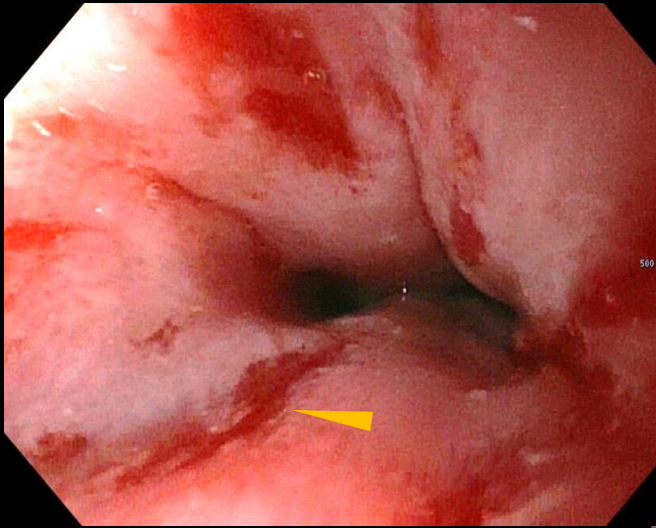
en voyant ces images d'encoches étagées sur l'œsophage cervical observées chez une femme d'âge moyen, dysphagique et présentant une anémie sidéropénique

Oncle Paul qui vient de franchir le seuil de sa 72^{ème} année s'est revu à ses débuts en radiologie lorsque jeune interne il passait comme ses collègues stagiaires du CES de l'époque de grandes demi-journées à piétiner dans la baryte pour explorer le tube digestif en radioscopie conventionnelle (avec accommodation à la vision scotopique par le port de lunettes noires....)

mais devant ces images typiques, le moins savant des opérateurs de l'époque aurait tout de suite fait le diagnostic de dysphagie sidéropénique ou syndrome de Plummer-Vinson ou syndrome de Kelly-Paterson que le traité de référence du moment (Trial et Rescanières) décrivait avec précision, malgré sa rareté (Oncle Paul a souvent vu ces images dans les livres mais n'en a observé personnellement qu'un seul cas !)



la fibroscopie oesophagienne confirme la présence d'images caractéristiques de plis membraneux semi lunaires de l'œsophage cervical, le plus souvent développés à partir de la paroi antérieure



la partie basse de l'œsophage thoracique est le siège d'érosions étendues au niveau desquelles l'examen microscopique trouvera une dysplasie de haut grade rappelant que la dysphagie sidéropénique est un état précancéreux prédisposant au carcinome épidermoïde

- Syndrome de Plummer-Vinson = Syndrome de Kelly-Paterson = Dysphagie sidéropénique

- Décrite par **Henry Stanley Plummer** en 1912 à Chicago
 - 1919 Porter Paisley Vinson
 - 1919 Donald Ross Paterson & Adam Brown-Kelly
- Première description radiologique : 1939
 - Johann Henning Waldenström & Sven Roland Kjellberg



H. S. Plummer Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm). A report of ninety-one cases. Journal of the American Medical Association, Chicago, 1912, 58: 2013-2015

Syndrome de Plummer-Vinson = Syndrome de Kelly-Paterson = Dysphagie sidéropénique

- Syndrome carentiel caractérisé par :
 - Dysphagie
 - Anémie microcytaire ferriprive
 - $\pm$ Lésions cutanéomuco-phanériennes (perlèche, glossite, ongles et cheveux cassants)

H. S. Plummer Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm). A report of ninety-one cases. Journal of the American Medical Association, Chicago, 1912, 58: 2013-2015

- rare → fréquence exacte indéterminée
→ Pic de fréquence en Europe du Nord, zones rurales Suédoises.
- Sex ratio : 4F/1H
- Terrain : Femme caucasienne entre 40 et 70 ans
Mais reste possible chez les enfants et adolescents, selon la
précocité de la carence martiale (zones défavorisées, dénutrition...)

- **Association significative avec des maladies auto-immunes**

- Polyarthrite Rhumatoïde
- Maladie cœliaque
- Anémie pernicieuse
- Thyroïdites auto-immunes

- **Carence martiale** = Point de départ physiopathologique

- Présence **indispensable** pour le diagnostic positif
- Mais le SPV n'est pas une conséquence inévitable de la carence

Physiopathologie

Carence Martiale (causes diverses)

- ± Dénutrition
- ± Facteurs génétiques
- ± Facteurs auto-immuns



Déplétion en enzymes oxydatives
Fer-dépendantes



Altérations muqueuses

- + Atrophie musculaire
- + Troubles de la motricité oesophagienne
- + **Membranes œsophagiennes**



Altération myasthénique des
muscles du tractus alimentaire
(pharynx et œsophage +++)



Dysphagie

- + **Anémie Ferriprive**
- + Atteinte cutanéophanérianne
- + **Atteintes muqueuses précancéreuses**

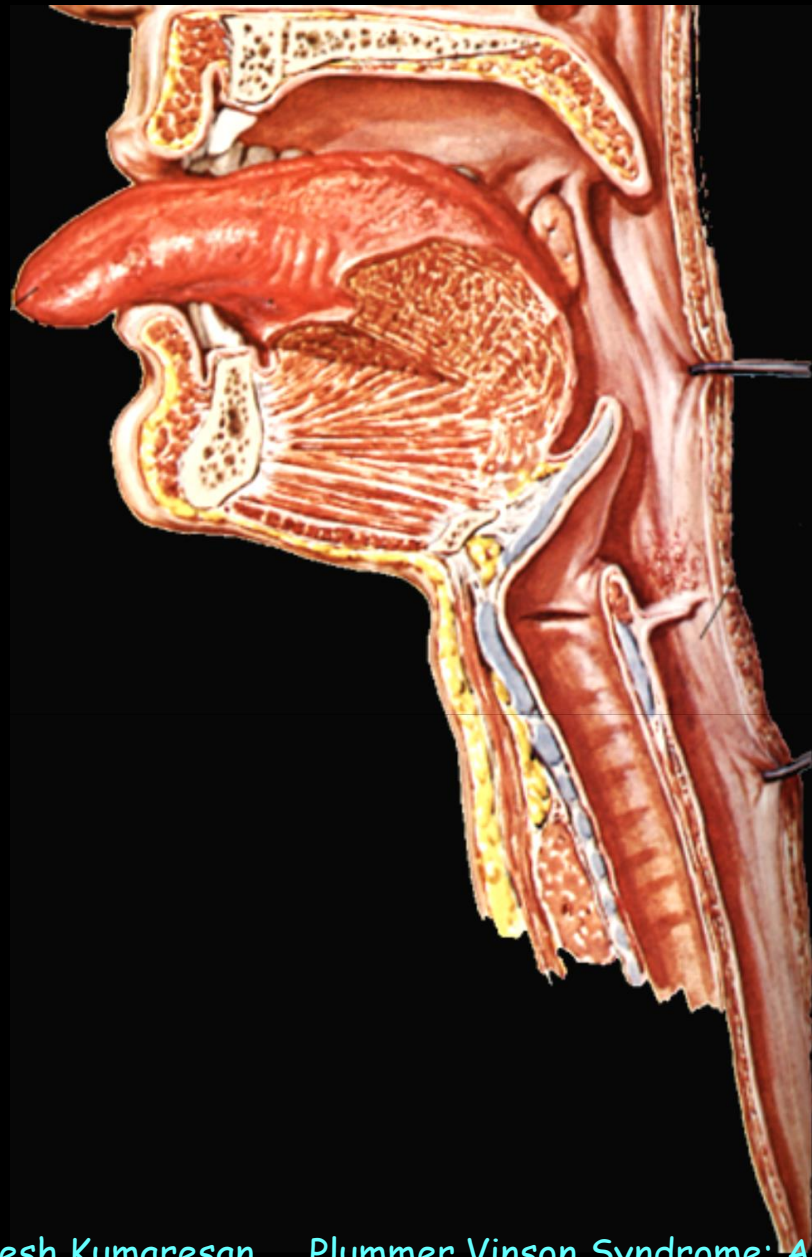
Priyadarshini Karthikeyan, Nalini Aswath, Ramesh Kumaresan [Plummer Vinson Syndrome: A Rare Syndrome in Male with Review of the Literature](#)
Hindawi - Case Reports in Dentistry - Volume 2017

- Membranes
oesophagiennes

→ Pas pathognomoniques

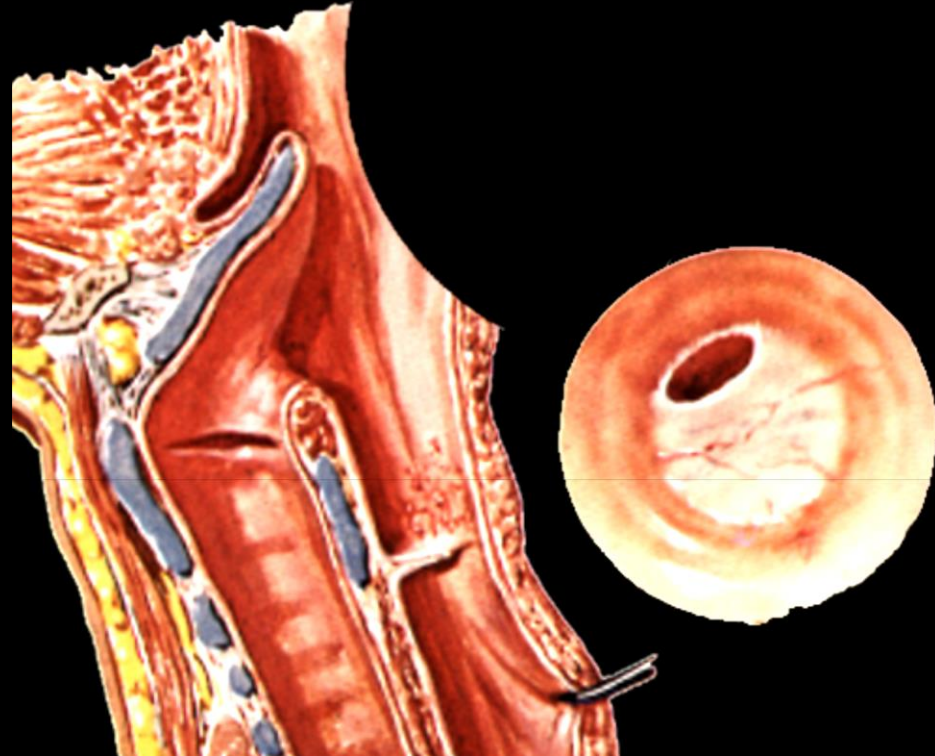
→ Pas nécessaires à la
dysphagie (troubles
moteurs)

→ Facteur aggravant de la
dysphagie



Macroscopiquement :

- Anneau membraneux $\pm$ sténosant
- Unique ou multiples
- Muqueuse + sous muqueuse, sans musculature
- 2 à 3 mm d'épaisseur
- Excentrées, en croissants, ou annulaires
- Le plus souvent postérieures
- Dysphagie si lumière < 12mm
- 4 à 5 premiers centimètres de l'œsophage

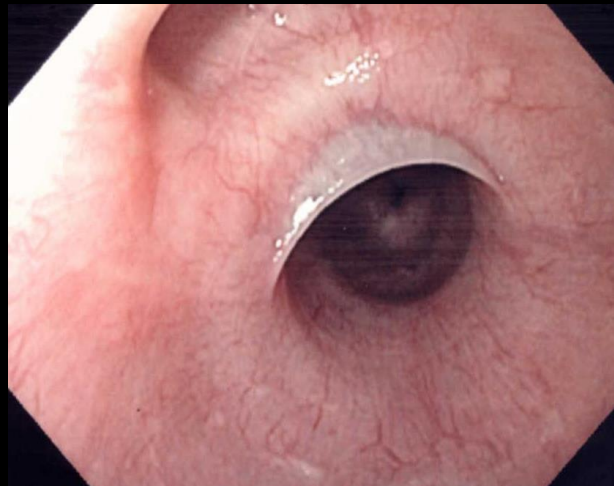
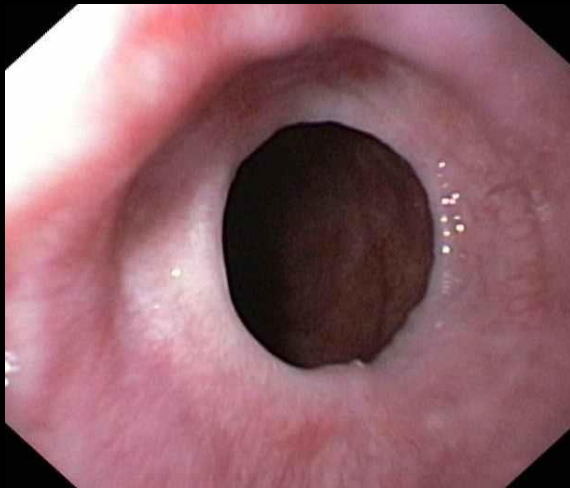


→ Peuvent être facilement rompues
et/ou passer inaperçues à
l'endoscopie

→ Vues à la FOGD ++, TOGD, mais pas
au TDM.



Diaphragme muqueux
translucide (partie basse
œsophage cervical)





TOGD : une ou plusieurs **encoches fixes** sur un bord de l'œsophage cervical ou plus rarement circonférentielle

tableau clinique

- **Dysphagie haute**

- Généralement indolore et intermittente
- Survenue progressive, à l'âge adulte
- Limitée aux solides
- $\pm$ Perte de poids

- **Carence martiale : Signes d'anémie**

- Asthénie, pâleur, tachycardie...
- Peuvent dominer le tableau clinique

- **Carences multiples : Trouble cutanéophanériens**

- glossite atrophique, stomatite, chéilite, koïlonychie...
- Inconstamment présents

Priyadarshini Karthikeyan, Nalini Aswath, Ramesh Kumaresan [Plummer Vinson Syndrome: A Rare Syndrome in Male with Review of the Literature](#)
Hindawi - Case Reports in Dentistry - Volume 2017

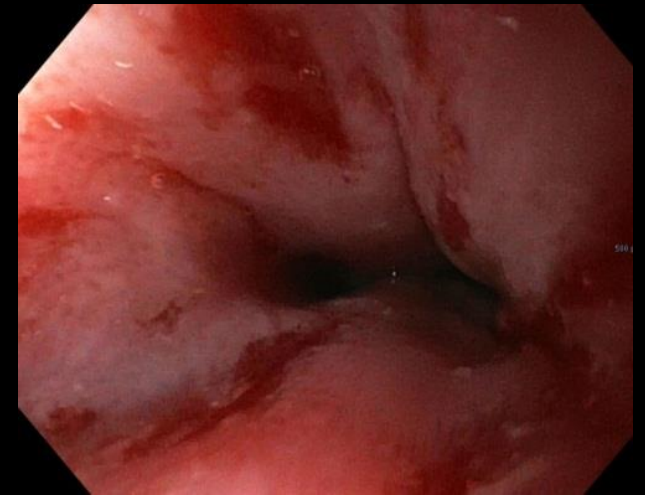
- Atteinte muqueuse : oesophagite, mucite érythémateuse, érosions muqueuses...

→ Douleurs

→ Lésions précancéreuses



- Splénomégalie et augmentation du volume de la thyroïde peuvent être observées



Prise en charge



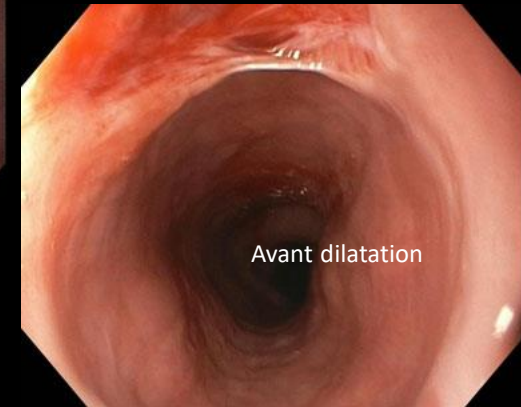
- Traitement **étiologique** de la carence martiale ++

- **Supplémentation des carences** (fer++) per os

→ Corrige le syndrome carentiel

→ Corrige l'anémie ferriprive

→ Corrige la dysphagie +++



- Dysphagie / Membranes œsophagiennes

→ Dilatations **endoscopiques** au ballonnet / bougies

→ Laser Yag (efficace mais rarement utilisé)

→ Régulières (récidives de symptomatologie)

→ $\approx 1/\text{an}$

Priyadarshini Karthikeyan, Nalini
Aswath, Ramesh Kumaresan
Plummer Vinson Syndrome: A
Rare Syndrome in Male with
Review of the Literature
Hindawi - Case Reports in
Dentistry - Volume 2017

Prise en charge

- Complications à long terme :

- SPV = Etat précancereux

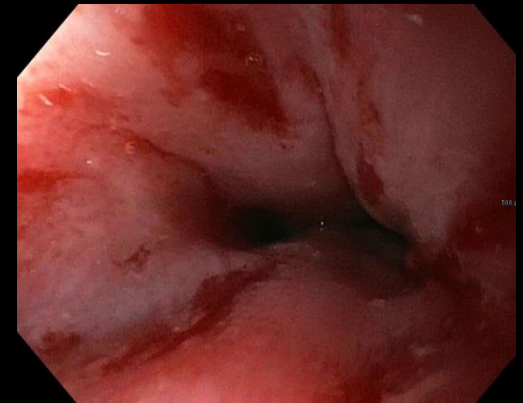
- Anémie + carences → altérations et atrophies épithéliales → diminutions des capacités de

- réparation muqueuses → Majoration de l'agressivité des facteurs carcinogènes → Dysplasie → Cancer

- Augmentation de 3 à 15% du risque de cancer des VADS

- Région post-cricoïdienne +++

- 10% des SPV développent un cancer



Priyadarshini Karthikeyan, Nalini Aswath,
Ramesh Kumaresan Plummer Vinson
Syndrome: A Rare Syndrome in Male with
Review of the Literature
Hindawi - Case Reports in Dentistry -
Volume 2017

Prise en charge

- Règles hygiéno-diététiques (OH, tabac...)
- FOGD de surveillance 1/an + biopsies
- Chirurgie : Oesophagectomie si dysplasie ou cancer

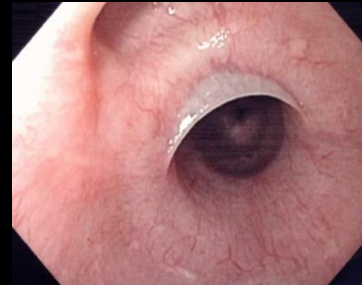
Au total

- Syndrome de Plummer-Vinson = Syndrome de Kelly-Paterson
= Dysphagie sidéropénique

- Rare

- Syndrome carentiel associant :

- Dysphagie
- Anémie microcytaire ferriprive
- $\pm$ Lésions cutanéophanériennes



- Le diagnostic est porté par l'endoscopie ou le TOGD

Au total

- La **carence martiale** est indispensable au diagnostic
- Evolution favorable sous traitement martial et PEC endoscopique des membranes œsophagiennes
- **Surveillance régulière** : risque de rechutes et de dégénérescence cancéreuse

Bibliographie

- H. S. Plummer

Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm). A report of ninety-one cases.
Journal of the American Medical Association, Chicago, 1912, 58: 2013-2015

- P. P. Vinson

A case of cardiospasm with dilatation and angulation of the esophagus.
Medical Clinics of North America, Philadelphia, PA., 1919, 3: 623-627

- A. B. Kelly

Spasm at the entrance of the esophagus.
The Journal of Laryngology, Rhinology, and Otology, London, 1919, 34: 285-289

- D. R. Paterson

A clinical type of dysphagia.
The Journal of Laryngology, Rhinology, and Otology, London, 1919, 24: 289-291

- J. Waldenström, D. R. Kjellberg

The roentgenological diagnosis of sideropenic dysphagia (Plummer-Vinson's syndrome).
Acta radiologica, Stockholm, 1939, 20: 618

- Soumana S., Belembaogo E., Nzenze J.R., Bongo M., Boguikouma J.B., Moussavou Kombila J. B., Nguemby Mbina C

Syndrome de Plummer-Vinson : A propos d'un cas.
Médecine d'Afrique Noire : 2000, 47 (4)

- Priyadarshini Karthikeyan, Nalini Aswath, Ramesh Kumaresan

Plummer Vinson Syndrome: A Rare Syndrome in Male with Review of the Literature
Hindawi - Case Reports in Dentistry - Volume 2017

Mots Clés

- Syndrome de Plummer-Vinson
- Syndrome de Kelly-Paterson
- Syndrome de Waldenström-Kjellberg
- Dysphagie sidéropénique
- Carence martiale
- Anémie ferriprive
- Dysphagie haute
- Membranes œsophagiennes