

SYNDROME DE PLUMMER VINSON : UNE CONDITION PRECANCEREUSE A SURVEILLER

PLUMMER-VINSON SYNDROME : A PRECANCEROUS CONDITION TO BE MONITORED

M. BOUDABBOUS^{1,3,*}; H. GDOURA^{1,3}; I. KESKES^{1,3}; W. FEKI^{2,3}; M. MOALLA^{1,3};
L. CHTOUROU^{1,3}; L. MNIF^{1,3}; A. AMOURI^{1,3}; Z. MNIF^{2,3} ET N. TAHRI^{1,3}

1: Gastroenterology Department, Hédi Chaker Hospital, Sfax- TUNISIA

2: Radiology Department, Hédi Chaker Hospital, Sfax- TUNISIA

3 : Medecin sfax university, Sfax university- TUNISIA

*E-mail de l'auteur correspondant : boudabbous_mouna@medecinesfax.org

Résumé

Le syndrome de Plummer Vinson (SPV) est une entité rare qui associe dysphagie, anémie ferriprive et membrane annulaire au niveau du tiers supérieur de l'œsophage. Il expose à un risque de cancers digestifs en particulier de l'hypopharynx et de l'œsophage cervical.

A travers cette observation et une revue de la littérature, nous précisons les particularités épidémiocliniques, physiopathologiques, thérapeutiques et évolutives de cette entité rare.

Mots - Clés : Syndrome de Plummer Vinson ; dysphagie, anémie ; carence martiale ; carcinome épidermoïde de l'œsophage

Abstract

Plummer Vinson syndrome (PVS) is a rare entity that combines dysphagia, iron deficiency anemia and annular membrane in the upper third of the esophagus. It exposes to a risk of digestive cancers in particular of the hypopharynx and the cervical esophagus.

Through a new observation and a review of the literature, we specify the epidemiological-clinical, physiopathological, therapeutic and evolutionary particularities of this rare entity.

Key – Word : Plummer Vinson syndrome; Dysphagia; anemia; Iron deficiency; Esophageal squamous cell carcinoma.

ملخص

متلازمة بلامر فينسون هي مرض كيان نادر يجمع بين عسر البلع وفقر الدم الناجم عن نقص الحديد والغشاء الحلقي في الثلث العلوي من المريء. إنه يعرض لخطر الإصابة بسرطان الجهاز الهضمي بمستوى البلعوم و المريء في جزئه العنقي. من خلال حالة جيدة ومراجعة الدراسات ، نحدد الخصائص الوبائية السريرية والفسولوجية والعلاجية والتطورية لهذا المرض النادر.

الكلمات المفاتيح: متلازمة بلامر فينسون ; عسر البلع ; فقر الدم ; نقص الحديد ; سرطان الخلايا الحرشفية للمريء

INTRODUCTION

Le syndrome de Plummer Vinson (SPV) est une entité rare qui associe dysphagie, anémie ferriprive et membrane annulaire au niveau du tiers supérieur de l'œsophage [1]. Il expose à un risque de cancers digestifs en particulier de l'hypopharynx et de l'œsophage cervical [1].

A travers une observation et une revue de la littérature, nous précisons les particularités épidémiocliniques et évolutives de cette entité rare.

OBSERVATION

Patiente âgée de 84 ans, suivie pour un SPV depuis 2011 ayant eu une dilatation endoscopique il y a 12 ans. Elle a eu une défloration complète de la membrane avec des suites simples de la dilatation et reprise alimentaire puis elle a été mise sous traitement martial. Le contrôle endoscopique après 2 mois a conclu à une endoscopie œsogastroduodénale (EOGD) normale. La patiente a été perdue de vue et est restée asymptomatique jusqu'à avril 2023 quand elle a consulté pour

réapparition d'une dysphagie haute élective aux solides.

L'examen physique a révélé des conjonctives pâles associées à une mauvaise dentition (absence des dents à l'arcade dentaire supérieure).

Le score OMS était à 1, le score gériatrie était G8 à 9 et l'indice de masse corporelle (IMC) à 16 Kg/m². L'hémogramme a conclu à une anémie hypochrome microcytaire à 10g/dl. La patiente a eu une nouvelle séance de dilatation endoscopique aux bougies 7, 9 et 11 mm avec découverte après la dilatation d'un processus hémi-circumférentiel nodulaire de l'œsophage cervical friable faisant 2 cm de grand axe (Figures 1 et 2). Les biopsies ont conclu à un carcinome épidermoïde non kératinisant moyennement différencié. Le scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien injecté avec opacification haute a conclu à l'absence de lésions d'allure secondaire aux étages cervico-thoraco-abdominal. L'IRM cervicale a révélé un épaississement tumoral de l'œsophage cervical associé à des ganglions régionaux d'allure métastatique (Figure 3). La patiente a bénéficié d'une radiothérapie avec évolution favorable à court terme (recul actuel de 1 mois).

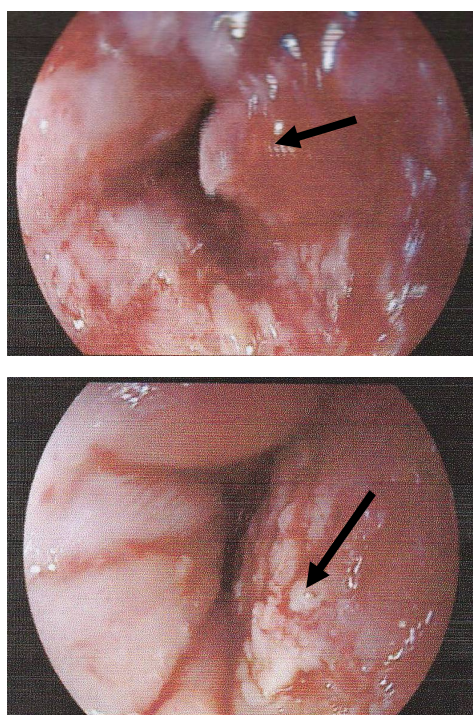


Fig 1 et 2 : FOGD après dilatation endoscopique montrant la défloration de la membrane avec présence de lésions bourgeonnantes (flèches)

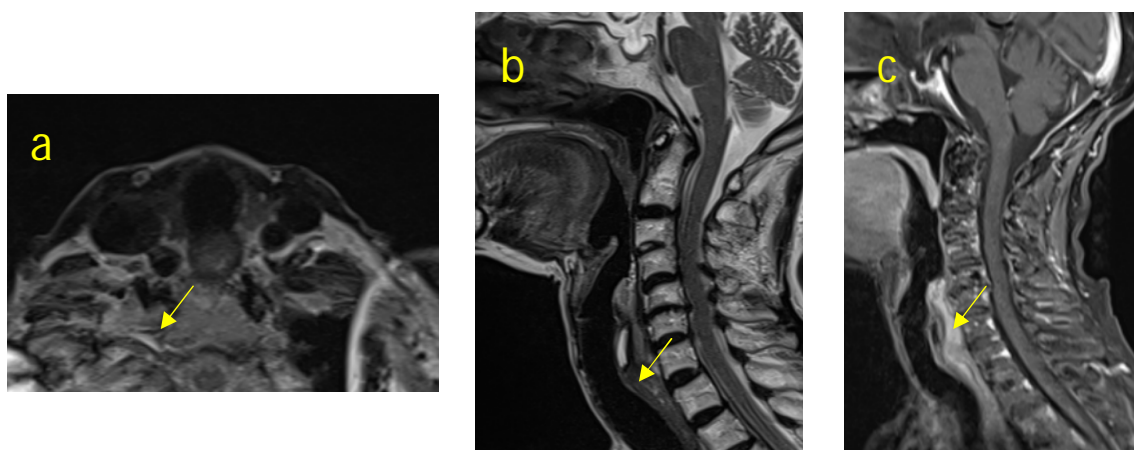


Fig 3 : Coupes IRM: axiale pondérée en T1(a), Sagittales T2 (b) et T1 Fatsat Gado (c) montrant un épaississement pariétal hémi-circonférentiel antérieur de l'œsophage cervical en Hyposignal T1, hypersignal T2 hétérogène intermédiaire et se rehaussant après injection de gadolinium (flèches jaunes). Ce processus d'étend sur 20mm et mesure 10mm d'épaisseur maximale. Absence d'envahissement de la graisse avoisinante.

DISCUSSION

Le SPV, également appelé syndrome de Patterson Brown Kelly ou dysphagie sidéropénique a été décrit pour la première fois par Henry Stanley Plummer au début du 20^{ème} siècle, puis par Porter et plus tard par Porter Paisley Vinson [2]. Il existe de nombreuses théories sur la cause du SPV. La carence en fer semble être la caractéristique essentielle de son étiopathogénie. D'autres théories incluent des carences en vitamines, des facteurs auto-immuns et une prédisposition génétique entraînant une réduction de l'activité des enzymes oxydatives dépendantes du fer [3]. Il en résulte des altérations musculaires, une atrophie de la muqueuse et, en fin de compte, l'apparition des membranes. Cette hypothèse est également étayée par la démonstration de lésions mitochondriales similaires à ceux retrouvées dans la dystrophie musculaire progressive des muscles pharyngiens de souris souffrant d'une anémie ferriprive. Cette modification mitochondriale contribue également à la neurodégénérescence et au vieillissement de la muqueuse [3]. Cependant, la carence martiale n'explique pas tout. D'abord, la supplémentation martiale n'améliore pas tout le monde. Ensuite, les pays qui ont une forte prévalence de l'anémie ferriprive n'ont pas d'augmentation proportionnelle du nombre de cas de SPV [4]. De plus, l'intensité de la carence en fer n'est pas proportionnelle avec la gravité d'autres symptômes. Enfin, la formation de membranes ne se produit que dans le tiers

supérieur de l'œsophage, ce qui ne peut pas être expliqué uniquement par une carence en fer [5, 6].

Le potentiel néoplasique des lésions de la muqueuse observées dans ce syndrome a été découvert probablement par Logan Turner en 1913 [1]. Cet auteur a rapporté 68 cas de néoplasies de l'œsophage et a souligné la plus grande incidence féminine de carcinome au niveau du tiers supérieur par rapport à d'autres niveaux dans l'œsophage. Il a aussi mis l'accent sur la durée souvent prolongée de la dysphagie chez plusieurs de ces femmes atteintes d'un carcinome avec une moyenne de 5 ans. En 1920, Logan Turner avait aussi rapporté 98 cas de cancer de l'hypopharynx dont 85 étaient des femmes. Alors que, chez les hommes, la durée moyenne de la dysphagie était de quelques mois, la dysphagie chez ces femmes était parfois présente depuis de nombreuses années. Devant ces arguments, cet auteur était persuadé qu'il existe une condition précancéreuse qui est à l'origine de la dysphagie précédant la dégénérescence [2].

La survenue de néoplasies de l'hypopharynx et de l'œsophage cervical, au cours du syndrome de PV, était rapportée par plusieurs auteurs. En effet, le risque de cancers de l'hypopharynx et de l'œsophage cervical associés à ce syndrome variait de 3 à 15% des cas selon les séries [7]. De plus, en Suède, ce syndrome a précédé 40% des cancers de l'hypopharynx et de l'œsophage cervical enregistrés entre 1959 à 1974 [8]. Au Japon, parmi 40 patients atteints du syndrome de PV, 10% avaient présenté un cancer de l'hypopharynx [9].

Plus rarement, des tumeurs de la cavité buccale et de l'estomac, associées au syndrome de PV, étaient rapportées [10].

La pathogénie de la carcinogenèse au cours du syndrome de PV n'est pas parfaitement connue, mais il a été démontré que la carence martiale pourrait intervenir dans la carcinogenèse des néoplasies du tube digestif particulièrement chez les patients infectés par *Helicobacter pylori* [12]. En effet, selon Prà et al, la carence martiale intervient dans la carcinogenèse par le biais de l'altération de plusieurs fonctions métaboliques fer-dépendante qui assurent la protection du génome (tels que les réponses immunitaires contre les cellules cancéreuses, la dégradation des composés toxiques, et la régulation de la synthèse de l'ADN et de sa réparation) [13]. De plus, au cours du SPV, la présence de néoplasies digestives du tractus digestif haut dans plusieurs localisations différentes pourrait être liée au fait que l'atrophie touche toute la muqueuse de la bouche jusqu'au bas œsophage avec présence d'une activité cellulaire intense dans la couche basale et une hyperkératose superficielle. De même, dans l'estomac, on assiste à une atrophie muqueuse avec une infiltration inflammatoire de la sous-muqueuse [14].

Dans la littérature, il n'y a pas de recommandations formelles pour la surveillance du risque néoplasique au cours du SPV, mais la plupart des experts recommandent une surveillance annuelle et une approche adaptée en fonction des facteurs du risque [15].

CONCLUSION

L'objectif de cette observation est de mettre l'accent sur le risque de dégénérescence du syndrome de Plummer Vinson et de l'importance d'une éducation du patient en vue d'une surveillance endoscopique régulière.

RÉFÉRENCES

- [1]Novacek G. Plummer-Vinson syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 15 sept 2006;1(1):36.
- [2]Boudabbous M, Grati A, Chtourou L, Amouri A, Mnif L, Tahri N. Syndrome de Plummer Vinson et cancer de l'œsophage thoracique: une association pathogénique. A propos de 2 cas. *J Afr Hépatogastroentérologie.* 2014;8(4):242-245.
- [3]Turner AL. Carcinoma of the Post-Cricoid Region (Pars Laryngea Pharyngis) and Upper End of the Oesophagus *This paper is published in greater detail in the *Journal of Laryngology, Rhinology, and Otolaryngology* for February 1920, as part of the Annual Reports of the Ear and Throat Department, Royal Infirmary, Edinburgh. *Edinb Med J.* 1920;25(6):345-362.
- [4]Goel A, Lakshmi CP, Bakshi SS, Soni N, Koshy S. Single-center prospective study of Plummer-Vinson syndrome. *Dis Esophagus Off J Int Soc Dis Esophagus.* 2016;29(7):837-841.
- [5]Bakshi SS. PLUMMER VINSON SYNDROME--is it common in males? *Arq Gastroenterol.* 2015;52(3):250-252.
- [6]Chisholm M. The association between webs, iron and post-cricoid carcinoma. *Postgrad Med J.* 1974;50(582):215-219.
- [7]Goel A, Bakshi SS, Soni N, Chhavi N. Iron deficiency anemia and Plummer-Vinson syndrome: current insights. *J Blood Med.* 2017;8:175-184.
- [8]Gude D, Bansal D, Malu A. Revisiting plummer vinson syndrome. *Ann Med Health Sci Res.* 2013;3(1):119-221.
- [9]Chisholm M. The association between webs, iron and post-cricoid carcinoma. *Postgrad Med J.* avr 1974;50(582):215-219.
- [10]Larsson LG, Sandström A, Westling P. Relationship of Plummer-Vinson disease to cancer of the upper alimentary tract in Sweden. *Cancer Res.* 1975;35(11 Pt. 2):3308-3316.
- [11]Suzuki K. [Carcinoma of the hypopharynx and cervical esophagus associated with Plummer-Vinson syndrome, with special reference to precancerous condition]. *Rinsho Hoshasen Clin Radiogr.* nov 1983;28(12):1453-1459.
- [12]Kim KH, Kim MC, Jung GJ. Gastric cancer occurring in a patient with Plummer-Vinson syndrome: a case report. *World J Gastroenterol.* 2005;11(44):7048-7050.
- [13]Noto JM, Gaddy JA, Lee JY, Piazuelo MB, Friedman DB, Colvin DC, et al. Iron deficiency accelerates *Helicobacter pylori*-induced carcinogenesis in rodents and humans. *J Clin Invest.* 2013;123(1):479-492.
- [14]Beguín Y, Aapro M, Ludwig H, Mizzen L, Osterborg A. Epidemiological and nonclinical studies investigating effects of iron in carcinogenesis--a critical review. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2014;89 (1):1-15.
- [15]Prà D, Rech Franke SI, Pegas Henriques JA, Fenech M. A possible link between iron deficiency and gastrointestinal carcinogenesis. *Nutr Cancer.* 2009;61(4):415-426.
- [16]Watts JM. The importance of the Plummer-Vinson syndrome in the aetiology of carcinoma of the upper gastrointestinal tract. *Postgrad Med J.* 1961;37(431):523-533.