

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP — DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1989

N° 72



SYNDROME DE PLUMMER-VINSON OU DE KELLY-PATERSON

(A propos de 14 observations recueillies à l'Hôpital Principal de Dakar)

THESE

présentée et soutenue publiquement le 13 décembre 1989
pour obtenir le grade de DOCTEUR EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

par

HOUENASSI Dèdonougbo Martin
né en 1961 à LOGOZOHE (BENIN)
Elève de l'Ecole Militaire de Santé

JURY :

Président : Monsieur Oumar BAO, Professeur

Membres : Monsieur Pierre LAMOUCHE, Professeur

Monsieur Pierre BARABE, Professeur Agrégé

Monsieur Nicolas KUAKUVI, Professeur Agrégé

Directeur de Thèse : Monsieur Pierre BARABE, Professeur Agrégé

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

=====

PERSONNEL DE LA FACULTE

DOYEN.....	M. René	NDOYE
PREMIER ASSESSEUR.....	M. Dou dou	BA
DEUXIEME ASSESSEUR.....	M. Ibrahima Pierre	NDIAYE
CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS.....		

=====

=====

=====

=====

=====

Liste du Personne établie au 12 juin 1989

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR GRADE

POUR L'ANNEE UNIVERSITAIRE

1988 / 1989

PROFESSEURS TITULAIRES

Mme	Awa Marie	COLL	Maladies Infectieuses
M.	Hervé	DE LAUTURE	Médecine Préventive
M.	Fadel	DIADHIOU	Gynécologie-Obstétrique
M.	Samba	DIALLO	Parasitologie
M.	Adrien	DIOP	Chirurgie Générale
M.	Lamine Sine	DIOP	O.R.L.
M.	Mohamadou	FALL	Pédiatrie
+	M. Pierre	FALTOT	Physiologie
M.	Mamadou	GUEYE	Neuro-Chirurgie
M.	Samba Ndoucoumane	GUEYE	Anesthésiologie
M.	Aristide	MENSAH	Urologie
M.	Bassirou	NDIAYE	Dermatologie
M.	Papa Demba	NDIAYE	Anatomie Pathologique
M.	Ibrahima Pierre	NDIAYE	Neurologie
M.	René	NDOYE	Biophysique
M.	Idrissa	POUYE	Orthopédie-Traumatologie
M.	Abibou	SAMB	Bactériologie-Virologie
*	M. Abdou	SANOKHO	Pédiatrie
+	M. Dédéou	SIMAGA	Chirurgie Générale
*	M. Abdourahmane	SOW	Maladies Infectieuses
M.	Ahmedou Mustapha	SOW	Médecine Interne (Clinique Médicale II)
M.	Moussa Lamine	SOW	Anatomie
M.	Papa	TOURE	Cancérologie
M.	Alassane	WADE	Ophtalmo
M.	Ibrahima	WONE	Médecine préventive

+ Personnel associé

* Personnel en détachement

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M.	Oumar	BAO	Thérapeutique
* M.	Samba	DIOP	Médecine Préventive
M.	Abdourahmane	KANE	Pneumophtisiologie
M.	Ibrahima	SECK	Biochimie Médicale

PROFESSEUR EN SERVICE EXTRAORDINAIRE

M.	Pierre	LAMOUCHE	Radiologie
----	--------	----------	------------

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M.	José-Marie	AFOUTOU	Histologie-Embryologie
M.	Salif	BADIANE	Maladies Infectieuses
M.	Mohamed Diawo	BAH	Gynécologie - Obstétrique
M.	Mamadou Diakhité	BALL	Dermatologie - Vénérologie
M.	Fallou	CISSE	Physiologie
* Mme	Mircille	DAVID	Bactériologie-Virologie
M.	Baye Assane	DIAGNE	Urologie
M.	Lamine	DIAKHATE	Hématologie
M.	Babacar	DIOP	Psychiatrie
+ M.	El Hadj Malick	DIOP	O.R.L.
Mme	Thérèse	MOREIRA/DIOP	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
M.	Sémou	DIOUF	Cardiologie
M.	Souvassin	DIOUF	Orthopédie-Traumatologie
Mme	Sylvie	SECK/GASSAMA	Biophysique
M.	Momar	GUEYE	Psychiatrie
M.	Nicolas	KUAKUVI	Pédiatrie
M.	Salvy Léandre	MARTIN	Pédiatrie
M.	Mohamadou Mansour	NDIAYE	Neurologie
M.	Madcune Robert	NDIAYE	Ophthalmologie
Mme	Mbayang	NDIAYE/NIANG	Physiologie
M.	Mohamed Fadel	NDIAYE	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
+ M.	Mamadou	NDOYE	Chirurgie Infantile

+ Maîtres de Conférences Agrégés associés

* Personnel en détachement

	Mme Bineta	SALL/KA	Anesthésiologie
	M. Seydina Issa Laye	SEYE	Orthopédie-Traumatologie
	M. Mamadou Lamine	SOW	Médecine Légale
	M. Housseyn Dembel	SOW	Pédiatrie
X	M. Jacques	STEPHANY	Psychiatrie
+	M. Cheikh Tidiane	TOURE	Chirurgie Générale
X	M. Jehan Mary	MAUPPIN	Anatomie

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

	M. Jean Bernard	MAUFFERON	Neurologie
	M. Jacques	MILLAN	Léprologie

MAITRES - ASSISTANTS

	M. Mamadou	BA	Pédiatrie
*	M. Moussa Fafa	CISSE	Bactériologie-Virologie
	M. El Hadj Ibrahima	DIOP	Orthopédie-Traumatologie
	M. Alain	FERRER	Histologie-Embryologie
	M. Oumar	GAYE	Parasitologie
	M. Abdoul Almamy	HANE	Pneumophtisiologie
	M. Alain	LE COMTE	Biophysique
	M. Victorino	MENDES	Anatomie Pathologique
*	M. Adama Bandiougou	NDIAYE	Immunologie (Hématologie)
	M. Aly	NGOM	Gynécologie-Obstétrique
	Mme Jacqueline	PIQUET	Biophysique
	M. Mohamadou Guélaye	SALL	Pédiatrie
	M. Mamadou	SARR	Pédiatrie
	M. Gora	SECK	Physiologie
	Mme Haby	SIGNATE/SY	Pédiatrie
	M. Omar	SYLLA	Psychiatrie

+ Maître de Conférences Agrégé Associé

x Maître de Conférences Associé

* En stage

ASSISTANTS DE FACULTE - ASSISTANTS
DES SERVICES UNIVERSITAIRES DES HOPITAUX

x	M. Isidore Aloys	BOYE	Anatomie Pathologique
	M. Abdarahmane	DIA	Anatomie
*	M. Moctar	DIOP	Histologie-Embryologie
	Mlle Aïssatou	GAYE	Bactériologie-Virologie
	Mme Gisèle	WOTO/GAYE	Anatomie Pathologique
x	M. Théodore	OUEDRAOGO	Anatomie
*	M. Niama Diop	SALL	Biochimie Médicale
x	Mame Thierno Aby	SY	Médecine Préventive
	M. Doudou	THIAM	Hématologie
	Mme Hassanatou	TOURE/SOW	Biophysique
*	M. Meïssa	TOURE	Biochimie Médicale

CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANTS
DES SERVICES UNIVERSITAIRES DES HOPITAUX

	M. Mohamed Abdallahi Ould Cheikh	ABDALLAHI	Pédiatrie
+	M. Mohamed	AYAD	Pneumophtisiologie
	M. El Hadj Amadou	BA	Ophthalmologie
	M. Mamadou	BA	Urologie
	M. Serigne Abdou	BA	Cardiologie
	M. Moussa	BADIANE	Electro-Radiologie
	M. Seydou Boubakar	BADIANE	Neuro-Chirurgie
	M. El Hadj Souleymane	CAMARA	Orthopédie-Traumatologie
*	Mme Mariama Safiétou	KA/CISSE	Médecine Interne (Clinique Médicale II)
+	M. Massar	DIAGNE	Neurologie
	M. Djibril	DIALLO	Gynécologie-Obstétrique
	M. Papa Ndiouga	DIENG	Anesthésiologie
	M. Bernard Marcel	DIOP	Maladies Infectieuses

X Assistants Associés

+ Chef de Clinique - Assistants Associés

* en stage

M.	Amadou Gallo	DIOP	Neurologie
* M.	Gorgui	DIOP	Cardiologie
M.	Saïd Norou	DIOP	Médecine Interne (Clinique Médicale II)
M.	Rudolph	DIOP	Stomatologie
M.	Boucar	DIOUF	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
M.	Mamadou Lamine	DIOUF	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
M.	Raymond	DIOUF	O.R.L.
M.	Saliou	DIOUF	Pédiatrie
M.	Babacar	FALL	Chirurgie Générale
M.	Ibrahima	FALL	Chirurgie Générale
+ M.	Serigne Magueye	GUEYE	Urologie
M.	Michel	GUIRAUD	Dermatologie
M.	Assane	KANE	Dermatologie
+ M.	Abdoul Aziz	KASSE	Cancérologie
+ M.	Gounou	KOMONGUI	Gynécologie-Obstétrique
+ M.	Seydou	KONE	Neuro-Chirurgie
Mme	Aminata	DIACK/MBAYE	Pédiatrie
M.	Jean Charles	MOREAU	Gynécologie-Obstétrique
+ M.	Claude	MOREIRA	Pédiatrie
* Mme	Mame Awa	FAYE/NDAG	Maladies Infectieuses
M.	Mohamadou	NDIAYE	Chirurgie Générale
M.	Papa Amadou	NDIAYE	Ophthalmologie
M.	Kampadilemba	OUGBA	O.R.L.
M.	Mamadou	SANGARE	Gynécologie-Obstétrique
M.	Doudou	SARR	Psychiatrie
M.	Moustapha	SARR	Cardiologie
M.	Amadou Makhtar	SECK	Psychiatrie
* M.	Birama	SECK	Psychiatrie
M.	El Hassane	SIDIBE	Médecine Interne (Clinique Médicale II)
+ Mme	Marie-Thérèse	SOW/GOERGER	Médecine Interne (Clinique Médicale I)

+ Chef de Cliniques - Assistants Associé

* En stage

ATTACHES - ASSISTANTS
DES SCIENCES FONDAMENTALES

M. Daouda	DIA	Biochimie Médicale
M. Abdoulaye Séga	DIALLO	Histologie-Embryologie
Mlle Thérèse	DIENG	Parasitologie
M. Oumar	FAYE	Histologie-Embryologie
M. Oumar	FAYE	Parasitologie
M. Aliou	KEBE	Physiologie
M. Mamadou	MBODJ	Biophysique
Mme Khadissatou	SECK/FALL	Hématologie

ATTACHES - CHEFS DE CLINIQUES

M. Joao Armindo	DA VEIGA	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
M. Youssoupha	FALL	Médecine Légale
M. Djibril	NDAW	Cancérologie
M. Moustapha	NDIR	Pneumophtisiologie
M. Gilbert	TENDING	O.R.L.
* M. Alé	THIAM	Neurologie

* En stage

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

II. CHIRURGIE DENTAIRE

PROFESSEUR TITULAIRE

Mme Renée NDIAYE/SENGHOR Parodontologie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M. Ibrahima BA Pédonodontie Préventive
* Mme Ndioro NDIAYE Odontologie Préventive
et Sociale
x M. André SCHVARTZ Dentisterie Opératoire

CHARGE D'ENSEIGNEMENT

M. Gilbert LARROQUE Odonto-Stomatologie

ASSISTANTS DE FACULTE

Mme Christiane AGBOTON Prothèse Dentaire
Mme Maïmouna BADIANE Dentisterie Opératoire
M. Patrick BEYLIE Biologie et Matières
Fondamentales
M. Daouda CISSE Odontologie Préventive
et Sociale
+ M. Boubacar DIALLO Odontologie Chirurgicale
M. Papa Demba DIALLO Parodontologie
Mme Affisatou NDOYE/DIOP Dentisterie Opératoire
M. Libasse DIOP Prothèse Dentaire
Mlle Fatou GAYE Dentisterie Opératoire
M. Mamadou Moustapha GUEYE Odontologie Préventive
et Sociale
M. Abdoul Wahabe KANE Dentisterie Opératoire

x Maître de Conférences Associé
+ Assistant Associé
* Personnel en détachement

M. Edmond	NADHANE	Prothèse Dentaire
Mme Charlotte	FATY/NDIAYE	Dentisterie Opératoire
Mme Maye Ndave	NDOYE/NGOM	Parodontologie
+ Mme Mohamed Talla	SECK	Prothèse Dentaire
M. Malick	SEMBENE	Parodontologie
M. Saïd Nour	TOURE	Prothèse Dentaire
M. Abdoul Aziz	YAM	Pathologie et Thérapeutique Dentaires
Mme France Anne	ZOGBI	Pédodontie

ATTACHES DE FACULTE

Mme Aïssatou	BA/TAMBA	Pédodontie Préventive
Mme Fatou	DIOP	Matières Fondamentales
Mme Soukèye	DIA/TINE	Odonto-Stomatologie

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

III. P H A R M A C I E

PROFESSEURS TITULAIRES

M.	Doudou	BA	Chimie Analytique
M.	Issa	LO	Pharmacie Galénique
M.	Oumar	SYLLA	Pharmacie Chimique et Chimie Organique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M.	Mamadou	BADIANE	Chimie Thérapeutique
M.	Emmanuel	BASSENE	Pharmacognosie
M.	Mounirou	CISS	Toxicologie
+ M.	Babacar	FAYE	Pharmacologie et Pharmaco- namie
x M.	Guy	MAYNART	Botanique
+ M.	Souleymane	MBLOUP	Bactériologie-Virologie
+ M.	Omar	NDIR	Parasitologie

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

Mme	Geneviève	BARON	Biochimie Pharmaceutique
M.	Balla Moussa	DAFFE	Pharmacognosie

MAITRES - ASSISTANTS

Mme	Anne	RICHARD/TEMPLE	Pharmacie Galénique
Mme	Urbane	TANGUY/SAVREUX	Pharmacie Chimique et Chimie Organique

x Maître de Conférences Associé

+ Maîtres de Conférences Agrégé Associé

ASSISTANTS

Mlle Issa Bella	BAH	Parasitologie
M. Mamadou Alimou	BARRY	Pharmacie et chimie organique
M. Cheikh Saad Bouh	BOYE	Bactériologie - Virologie
M. Aynina	CISSE	Physique Pharmaceutique
M. Mamadou Sadialiou	DIALLO	Chimie Générale et Minérale
M. Alioune	DIEYE	Biochimie Pharmaceutique
M. Papa Amadou	DIOP	Biochimie Pharmaceutique
M. Amadou	DIQUF	Toxicologie
Mme Christine	DELORME	Pharmacie Galénique
Mme Michèle	FERRER	Chimie Analytique
M. Jean	FOURMENTY	Physique Pharmaceutique
M. Alain	GERAULT	Biochimie Pharmaceutique
Mme Monique	HASSELMANN	Toxicologie
M. Modou	LO	Botanique
M. Tharcisse	NKULINKIYE/MFURA	Chimie Analytique
Mme Rita	NONGONIERMA/BEREHOUNGODOU	Pharmacognosie
Mme Aminata	SALL/DIALLO	Physiologie Pharmaceutique (Pharmacologie et Pharmacodynamie)
M. Oumar	THIOUNE	Pharmacie Galénique
* M. Mohamed Archou	TIDJANI	Pharmacologie et Pharmacodynamie
Mme Arlette	VICTORIUS	Zoologie

ATTACHES

Mlle Fatou Kiné	DIALLO	Pharmacie Galénique
M. Mounibé	DIARRA	Physique Pharmaceutique
M. Ahmédou Bamba K.	FALL	Pharmacie Galé ique
M. El Hadj	KA	Chimie Analytique
Mlle Madina	KANE	Biochimie Pharmaceutique
M. Augustin	NDIAYE	Physique Pharmaceutique
Mme Aminata	GUEYE/SANOKHO	Pharmacologie et Pharmaco- dynamie
M. Amadou Elimane	SY	Chimie Générale et Minérale

J E D E D I E C M T R A V A I L

A MON PERE, A MA MERE, A MON ONCLE TOSSOU.

J'espère que je ne suis pas trop différent de l'homme que vous avez voulu faire de moi en me donnant cette éducation qui m'a tant aidé.

Voici les premiers résultats de vos efforts.

A MES FRERES, SOEURS, LEURS CONJOINTS ET LEURS ENFANTS.

Ce travail est aussi le vôtre. Soyons amis.

A MONSIEUR TOSSOU JOSEPH ET A SA FAMILLE

Merci pour tout.

A MONSIEUR AZANDOSSESSI PIERRE ET SON EPOUSE TALON FRANCOISE

Vous voudrez bien recevoir ici le témoignage de satisfaction et les remerciements de votre fils.

A JOCELYNE, JOCELYN ET PATRICK AZANDOSSESSI

Amitiés sincères.

A L'ARMEE ET AU PEUPLE BENINOIS

J'espère pouvoir me rendre digne des sacrifices consentis.

Voeux de paix et de progrès.

A L'ARMEE ET AU PEUPLE BURKINABE

Voeux de paix et de progrès.

A GINETTE MARIE CHANTAL QUASHIE.

Je n'ai pas toujours été bavard mais j'espère que tu mesures l'ampleur de mes sentiments à ton égard.

Je te dédie particulièrement ce travail auquel tu as participé pour te témoigner mon profond attachement.

Puisse le Seigneur guider nos pas.

A MES ENFANTS

* FELICITE ANDREA :

Nous te compterons toujours parmi nous et respecterons ta volonté.

* MARGUERITE ANDREE :

Sois la bienvenue parmi nous. J'espère contribuer efficacement à t'armer pour la vie. Tu es née dans un monde aux valeurs morales décadentes mais sache que cela ne t'autorise pas à devenir un être médiocre. Tout le long de ta vie, tu devras t'efforcer d'être :

- une personne juste et affectueuse
- une travailleuse méthodique et persévérante
- une bonne citoyenne et une patriote courageuse.

AUX FAMILLES QUASHIE ET MONTANARY

A MONSIEUR ELIAS ABBEY

AU MEDECIN LIEUTENANT JEAN-JACQUES SEHONOU

Toutes ces années ensemble m'ont permis de te découvrir et de t'apprécier.

Tu as su être un ami, un frère et un exemple.

Que le Seigneur guide tes pas vers le bonheur.

A MLE HADIDJATOU JOACHIM

J'admire ton courage et ta souplesse d'esprit. Ton amitié m'a été plus que précieuse.

Je te souhaite réussite professionnelle et bonheur familial

Tu seras toujours la bienvenue chez moi.

A MLE SUZANNE HOTOUNOU

"Ma" très chère marraine, il y a tant à te dire. Pour être succinct je me contenterai de te dire que tu seras toujours la bienvenue chez moi.

Puisse le Seigneur exaucer tes vœux.

ASPIRANT FELIX AGBOMENOU ATADOKPEDE

Tu as toujours été un ami fidèle. J'espère que tu conserveras toutes tes qualités.

Reçois ici le témoignage de mon attachement. Tous mes vœux de bonheur.

Tu voudras bien transmettre mes hommages à Evelyne.

AU MEDECIN CAPITAINE GOUNOU DIDIER KOMONGUI

Tes conseils d'ancien m'ont toujours éclairé et ton amitié n'a jamais fait défaut.

Reçois ici le témoignage de mon attachement et mes vœux de bonheur.

AU MEDECIN LIEUTENANT PHILIPPE THOGNON ET A SA FAMILLE ET A SON AMIE

Je crois qu'il n'est plus besoin de discourir. Je voudrais vous renouveler ici mon amitié. Vœux de bonheur.

A MON COMPAGNON DE TOUJOURS WILFRID LANTONKPODE ET A SA FAMILLE

Je voudrais vous renouveler mon amitié.

Mes vœux de bonheur.

AU MEDECIN ASPIRANT MAGLOIRE GNASOUNOU A SA FAMILLE ET A SON AMIE

Vous voudriez bien recevoir ici le témoignage de mon attachement. Vœux de bonheur.

AU MEDECIN ASPIRANT FELICIEN YAO HOUNTO ET A SON AMIE

J'ai toujours pu compter sur ton amitié, Félicien reçois ici le témoignage de mon attachement.

Vœux de succès.

AU DOCTEUR AMBROISE GUEZODJE

Qui a toujours su me conseiller et me témoigner son amitié.

Tous mes voeux de bonheur.

AU DOCTEUR ALEXIS GBAGUIDI

Pour ses bons conseils.

AU MEDECIN ASPIRANT BEHANZIN TESSILIMI

Reçois le témoignage de mon amitié

Encouragements.

A TOUS LES ELEVES OFFICIERS, MEDECINS, DENTISTES BENINOIS DE L'E.M.S

Mes encouragements.

AUX ELEVES OFFICIERS BURKINABES DE L'E.M.S

AUX MEDECINS ASPIRANTS :

- Cyrille MOUYOPA et famille. J.C VENDAKABANO. M. DJIMALOUM

A L'ECOLE MILITAIRE DE SANTE

Voeux de renaissance.

AU MEDECIN LIEUTENANT COLONEL MOUHAMADOU OIRE MARA ET A SA FAMILLE

Mes voeux de bonheur.

AU MEDECIN LIEUTENANT COLONEL NIOUKY GEORGES

A TOUS LES "100" ET "15"

AU MEDECIN CAPITAINE PAPE SALIOU MBAYE

Vous m'avez toujours accordé une attention particulière, j'en suis honoré et très heureux.

Mes vœux de réussite professionnelle et de bonheur familial.

AU DOCTEUR PEGHINI MICHEL

Malgré la brièveté de mon séjour à Boufflers vous m'avez appris à reconnaître l'essentiel.

Toute ma reconnaissance.

AU DOCTEUR PIERRE JEAN

Votre disponibilité m'a toujours permis de profiter de votre savoir.

Toute ma gratitude.

AU MEDECIN CAPITAINE BOUBACAR WADE

Merci pour tous vos bons conseils.

AU DOCTEUR THERESE SOW/GOEGER

Toute mon admiration pour les efforts que vous déployez pour encadrer les étudiants.

A MADAME PAULETTE GOMIS MENDY

Merci pour l'attention que tu portes à ce travail.

AU PERSONNEL DU PAVILLON BOUFFLERS DE L'HOPITAL PRINCIPAL DE DAKAR

AU FEU HELENE BAYE ET A SES ENFANTS

Amitié sincère.

A MADAME VENUS SEYE

A MONSIEUR SOTINKON BIENVENU

AU DOCTEUR TONDJI PAUL

Ton courage et ta persévérance constituent un exemple.

A TOUS MES AMIS

En particulier :

- GANDJI Séraphin et famille. DOSSOU Bernard et famille.
- KOUTINHOUIN Théodore, sa famille et Léontine. TOSSOU BOCO Rigobert et famille. KARAMBIRI Doumadji. ZOUNGRANA Ignace et famille.

A MES COMPATRIOTES DU PRYTANEE MILITAIRE DE KADIOGO

En particulier : OBA ONRIN Akibou, BABI FANOU Bruno et BOKO DAFODE Jean.

AUX DOCTEURS :

* OGOUGBENY Modeste

* DJATO Agbénigan

* SOURABIE Seydou

* GNING Ibrahima

Recevez ici le témoignage de mon attachement

A MESSIEURS :

* DA SILVEIRA Etienne

* CAPO-CHICHI Coffi Bruno

* Feu CHEKENTE Modeste

* AWANOU François

* ZOUNTICHEGBE Justin

* VISSOH Thomas

Que Dieu vous le rende.

A

N O S

M A I T R E S

E T

J U G E S

A MONSIEUR LE PROFESSEUR OUMAR BAO PRESIDENT DU JURY

Malgré vos nombreuses occupations vous avez accepté de juger ce travail, c'est pour moi un grand honneur.

Toute ma gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE PIERRE BARABE

Je me réjouis de l'honneur que vous m'avez fait en me confiant ce travail. Je voudrais par ces lignes vous exprimer ma reconnaissance et mon admiration.

Mon séjour dans votre service reste un tournant décisif dans ma carrière.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE LAMOUCHE

Ma joie a été grande lorsque vous avez accepté de juger ce travail.

Veillez accepter mes remerciements.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE NICOLAS KUAKUVI

Je voudrais vous exprimer ma reconnaissance pour la sollicitude dont vous m'avez toujours gratifié.

Votre présence dans le jury qui juge ce travail est pour moi un honneur et un plaisir.

" Par délibération, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation".

ERRATUM

=====

Une erreur dans la numérotation des pages fait croire à l'absence de la page 49. Il n'en est rien ; la page 50 est en fait la 49, la page 51 est la 50.

Nous espérons que cette erreur ne gênera pas trop votre lecture.

Merci

I N T R O D U C T I O N

I - PROBLEMES DE DEFINITION

Dans la littérature, les auteurs se contentent d'apprécier la fréquence des différents signes et de les décrire sans donner de définition standardisée du syndrome de KELLY-PATERSON.

La fréquence des différents signes est variable selon les auteurs, cependant leur liste varie peu.

Les principaux signes classiquement décrits sont :

- la dysphagie qui est constante (5; 11; 25; 32; 33; 41; 87)
- la présence de membranes oesophagiennes dont la fréquence est diversement appréciée selon les méthodes diagnostiques :
100 % (4; 19; 88), 86 % (14) et 50 % (85)
- la sidéropénie : 80 à 90 % (14; 81)

Une tentative clinico-biologique de définition apparaît dans l'appellation très répandue de "dysphagie sidéropénique". Mais cette définition ne laisse pas paraître l'existence d'anomalies oesophagiennes dont les plus caractéristiques sont les membranes oesophagiennes post cricoïdiennes; si elle a le mérite de refléter le rôle fondamental possible de la sidéropénie; elle se heurte malheureusement à l'existence d'autres hypothèses pathogéniques. Ainsi, la sidéropénie apparaît de plus en plus comme un élément étiologique plutôt qu'un élément du diagnostic positif.

En fait, l'affirmation du syndrome de KELLY-PATERSON semble reposer sur deux éléments fondamentaux :

- 1°) La dysphagie
- 2°) Les membranes oesophagiennes.

II - HISTORIQUE

A) QUELQUES DATES IMPORTANTES

La première description clinique a été faite par SYDENHAM (25) en 1681. Mais c'est à partir du XXe siècle que les études approfondies apparaissent, surtout dans les pays scandinaves et anglosaxons.

1 906

Une publication de PATERSON (66) porte sur deux cas de dysphagie associée à un catarrhe atrophique hypopharyngé et à un amaigrissement; l'un des patients âgé de 50 ans présentait un cancer du cartilage cricoïde. C'est la première publication.

1 919

Au congrès de laryngologie de la Société Royale de Médecine de Londres, deux publications fondamentales sont à signaler :

KELLY (49) fait la relation (chose jamais faite jusque là) entre l'anémie, les troubles trophiques et la dysphagie que présentent les malades. Il rappelle l'intérêt de l'oesophagoscopie et

.../...

la fréquence des cancers hypopharyngés chez les patients porteurs de ce syndrome.

PATERSON (25) rapporte une étude histologique des signes cutanéomuqueux qu'il décrit, insiste sur la survenue fréquente des cancers hypopharyngés dans les suites de ce syndrome.

De ces deux publications qui font la description la plus complète de l'affection naît le nom "Syndrome de KELLY-PATERSON".

1 922

VINSON (87) reprend la communication orale de son maître PLUMMER (ce dernier lui aurait fait la communication en 1 912) dans le cadre d'une étude de 69 cas, dont 57 femmes. Selon lui, la dysphagie serait d'origine hystérique, s'accompagnerait parfois d'anémie, d'hypothyroïdie ou de splénomégalie. C'est l'origine de l'appellation "Syndrome de PLUMMER-VINSON" aux USA.

1 935

WASSINK signale l'effet bénéfique du traitement martial qui à son avis permettrait d'éviter la survenue du cancer hypopharyngé.

1 939

WALDENSTROM et DJELLBERG (88) font une description précise des signes radiologiques et proposent le terme de "Dysphagie sidéropénique" après avoir montré la primauté de la sidéropénie sur l'anémie.

De 1 941 à nos jours

De nombreuses études ont été faites, rapportant des cas ou décrivant quelques signes; les études les plus importantes se rapportent à la pathogénie.

B) LE SYNDROME DE KELLY-PATERSON DANS LE MONDE

1 - Les pays où le syndrome a été le plus étudié

Les plus nombreuses études proviennent des pays nordiques (Norvège - Scandinavie), des Etats-Unis d'Amérique et des autres pays anglosaxons.

2 - Autres pays d'Europe

a) EN FRANCE

Le syndrome de KELLY-PATERSON a été peu étudié. Jusqu'en 1 979, moins de 50 cas sont publiés (25).

De 1 979 à ce jour, les publications ont seulement rapporté des cas sauf celle de PAPAZIAN (65) qui étudie les rapports entre les diaphragmes muqueux de l'oesophage cervical et le dit syndrome.

b) EN ITALIE

L'étude la plus originale est due à BALDINETTI et VIALLI (7). Elle porte sur "la connaissance des manifestations buccales de l'anémie hypochrome essentielle et particulièrement du syndrome de PLUMMER-VINSON".

c) AU CANADA

On retrouve une publication de BEAUREGARD (62) en 1 961.

3 - En Asie

Le syndrome de KELLY-PATERSON est connu comme en témoigne la publication de SAKUMOTO (72) en 1 977.

4 - En Afrique' du Nord

Deux publications ont été faites en TUNISIE (22; 68)

5 - En milieu tropical

La première publication serait celle de VANGOUT et CAMICAS (14) rapportant en 1 980 un cas chez une guadeloupéenne.

EN POLYNESIE

BAROUTI (8) rapporte un cas en 1984.

EN AFRIQUE TROPICALE

On ne retrouve qu'une seule publication, elle a été faite au Sénégal en 1984 par AUBRY (5).

Une autre est en voie de parution (27).

III - LES RAISONS DE NOTRE TRAVAIL

Le syndrome de KELLY-PATERSON n'a donc fait l'objet que de deux publications en Afrique Noire.

Pour évaluer sa fréquence et étudier ses différents aspects en Afrique Tropicale et principalement au Sénégal, nous avons entrepris une étude rétrospective dans le service de Médecine Interne de l'Hôpital Principal de Dakar. Elle porte sur une

.../...

période de 4 ans, s'étendant du mois de Juin 1984 au mois de Juillet 1988.

Nous avons collecté 26 cas dont 14 sont suffisamment documentés pour être rapportés dans le présent travail.

Nous procéderons d'abord à une revue de la littérature; puis nous rapporterons les observations dont les principales caractéristiques seront comparées à celles de la littérature.

*** ***

REVUE DE LITTÉRATURE

P R E M I E R C H A P I T R E

E T I O P A T H O G E N I E

La pathogénie du syndrome de KELLY-PATERSON reste mal connue. Il existe de nombreuses théories.

I - THEORIES NEUROPSYCHIQUES

Elles considèrent la dysphagie comme d'origine neuro-psychique, l'anémie et les carences vitaminiques seraient une conséquence de la réduction alimentaire occasionnée par elle.

VINSON (87) se base sur la prédominance féminine de l'affection, sur l'absence d'anomalie à la radiographie conventionnelle de l'oesophage et sur "l'efficacité du traitement suggestif" pour affirmer à tort que la dysphagie est d'origine hystérique.

TARLE (83) sans grand succès non plus suggère une origine diencéphalique.

II - THEORIES OESOPHAGIENNES

L'origine de la maladie est ici attribuée à une anomalie primaire de l'oesophage; la sidéropénie, l'anémie étant secondaires à la dysphagie.

A) THEORIES NE FAISANT PAS CAS DE L'EXISTENCE DE MEM-

BRANES OESOPHAGIENNES (25)

KELLY et CAMERON attribuaient la dysphagie à une faiblesse de la paroi oesophagienne accompagnée de spasme du fait d'une involution inflammatoire des plexus nerveux de Meissner et Auerbach. D'autres mécanismes ont été évoqués par de nombreux auteurs tels :

- le spasme cricopharyngien de PATERSON
- l'achalasia de HURST et BINGHAM
- l'atonie d'AHLBOM
- la dyskinésie de MOULONGUET
- la parésie de BENHAMOU
- la dégénérescence musculaire de SAVILHATI.

Ces théories, comme les théories neuropsychiques, seront reléguées au second plan par la découverte des membranes oesophagiennes.

B) THEORIES AYANT TRAIT A L'EXISTENCE DE MEMBRANES OESO-

PHAGIENNES

Elles ont pour origine la communication de SUZMAN (82) sur les plis et membranes oesophagiens découverts à une autopsie.

1 - Origine des membranes et mécanisme de constitution

Selon certains auteurs, ces membranes sont primitives. Le mécanisme de constitution fait l'objet de nombreuses hypothèses.

Quelques auteurs croient à une similitude entre les membranes du syndrome de KELLY-PATERSON (S.K.P) et l'anneau de Schatzki car il s'agit dans les deux cas de replis muqueux situés au niveau des sphincters oesophagiens; mais tandis que l'anneau de Schatzki se constitue mécaniquement au dessus d'une hernie hiatale, l'anneau dans le S.K.P semble lié à un facteur inconnu.

DELACROIX P (25) suggère que : "L'atrophie des muqueuses sus et sous jacentes à la bouche oesophagienne entraîne un amincissement de celle-ci et facilite un repli muqueux dans la zone de variation brutale de pression du sphincter supérieur de l'oesophage".

WEAVER G.A (89) publie en 1979 un cas de dysphagie avec mauvais état dentaire chez une femme de 72 ans ne présentant pas d'anémie.

Dans sa publication, l'endoscopie et l'histologie mettent en évidence un anneau de l'oesophage cervical fait de muqueuse gastrique ectopique. Par ailleurs, sa patiente présentait des ulcérations gastriques et un diaphragme à la partie inférieure de l'oesophage. Il émet alors une nouvelle hypothèse : les membranes pourraient être faites de muqueuse gastrique ectopique seule ou associée à un repli muqueux oesophagien. Aucun autre travail n'est venu confirmer cette hypothèse.

Toutes ces hypothèses manquent ainsi de confirmation.

2 - Mécanisme de la dysphagie

La dysphagie serait liée à la diminution de la lumière oesophagienne par la présence des membranes. En effet, l'orifice oesophagien est souvent réduit et ectopique et l'effondrement endoscopique des membranes améliore la dysphagie.

Mais cette explication mécanique de la dysphagie est contestée par certains auteurs comme HENDRIX (41) qui affirme qu' "il est clair que la dysphagie n'est pas due à un pli ou à une sorte de traction de la partie antérieure de la zone cricopharyngée puisque ce pli persiste longtemps après que les symptômes aient été corrigés par la thérapeutique martiale".

Cette discussion pose le problème des relations entre la présence de membranes oesophagiennes et le syndrome de KELLY-PATERSON.

Trois groupes de membranes peuvent être distingués selon PAPAZIAN et COLL (65) :

- d'abord le diaphragme muqueux de l'oesophage cervical associé à des lésions muqueuses bucco-pharyngées, à des lésions phanériennes et à une anémie sidéropénique entrant dans le cadre du syndrome de KELLY-PATERSON.

- Puis le diaphragme muqueux unique ou multiple source de dysphagie, sans anomalie clinique ou biologique associée.

- Enfin le diaphragme muqueux unique isolé **asymptomatique** découvert fortuitement lors d'une étude radiologique, endoscopique ou autopsique systématique.

Cette classification ne considère pas la dysphagie comme un signe du syndrome de KELLY-PATERSON ce qui en amoindrit la portée; cependant elle a le mérite de signaler que la découverte d'un diaphragme muqueux oesophagien n'est pas syndrome de découverte du syndrome, mais devrait inciter à le rechercher.

III - THEORIES CARENTIELLES

Elles considèrent que la carence vitaminique B ou la sidéropénie constitue le *primum movens*.

A) CARENCE VITAMINIQUE B

Elle a été évoquée car elle est à l'origine de signes buccaux identiques à ceux du syndrome de KELLY-PATERSON.

Mais seul un léger déficit en pyridoxine a été prouvé par l'étude de JACOBS A et CALVIL I. A (47), la vitaminothérapie B n'a aucune action sur la dysphagie et l'évolution ultérieure.

Le rôle du déficit en vitamine B n'est donc pas majeur.

B) CARENCE MARTIALE

1 - Arguments en faveur

La carence martiale a été retenue par certains auteurs comme WALDENSTROM (25) comme facteur prépondérant car :

- la dysphagie du S.K.P est souvent associée à une anémie microcytaire hyposidérémique : 80 à 90 % des cas selon CAMICAS et VAN GOUT (14)

- la sidéropénie se manifeste par des signes cutané muqueux et pharyngiens qui sont ceux rencontrés dans le S.K.P.

- La thérapeutique martiale entraîne une amélioration clinique rapide.

2 - Relation sidéropénie - S.K.P - cancer pharyngolaryngé ou digestif

La sidéropénie est considérée comme l'origine de la constitution des membranes oesophagiennes, puis de la dysphagie.

La survenue de lésions précancéreuses a été étudiée par deux auteurs (19).

Pour SZENES le métabolisme intime de la cellule est vicié par les catalyseurs d'oxydoréduction (cytochrome - pigment jaune de Warbourg) pauvres en fer.

Selon SUZMAN la carence martiale entraîne une anémie source d'un manque d'oxygène qui est à l'origine de la viciation de la respiration cellulaire avec comme conséquence une rupture du rythme normal de division des cellules; cette croissance anormale produit un état précancéreux, puis cancéreux.

3 - Insuffisance de cette théorie

Quelques interrogations s'imposent :

a) Les signes cutanéomuqueux sont-ils spécifiques de la carence martiale ?

Ils sont retrouvés dans les carences vitaminiques B.

SHAHHEEN O.H (76) a publié deux cas qui se sont révélés comme des candidoses confirmées par l'histologie et la sérologie et qui ont régressé sous mystatine.

L'origine de ces manifestations n'est pas univoque, elles ne peuvent pas constituer un argument de poids définitif en faveur de la théorie sidéropénique.

b) Quelle est la relation entre la sidéropénie, les membranes oesophagiennes et la dysphagie ?

Aucune relation objective n'est établie ce jour entre la sidéropénie et la dysphagie : ni relation directe, ni relation par le biais des membranes oesophagiennes.

Il n'y a pas non plus de corrélation entre l'importance de la sidéropénie et l'intensité des différents signes.

D'autre part, la grande majorité des sidéropénies existe sans membranes et sans dysphagie, ce qui pose le problème de la susceptibilité individuelle; certains auteurs ont publié des cas de S.K.P sans sidéropénie, parfois avec une anémie normocytaire voire mégaloblastique (2; 67).

c) La carence en fer peut elle être acceptée comme primum movens de la cancérisation ?

L'existence de nombreuses situations où existe un déficit en fer sans survenue de cancer est en défaveur de cette hypothèse.

d) Le traitement martial entraîne-t-il la guérison ?

Si l'amélioration clinique est rapide, la guérison radiologique n'est pas toujours obtenue (64).

LEGER (55) a publié 7 cas de cancer survenus au cours du traitement martial.

Ainsi, si les arguments en faveur de la théorie de la carence martiale existent (terrain - fréquence de la sidéropénie - effet du traitement) ils restent peu spécifiques ou incomplets.

C) PROBLEME DE L'ACHLORHYDRIE ET DE L'ATROPHIE GASTRIQUE

L'Achlorhydrie et l'atrophie gastrique existent dans un nombre important de cas et ont été considérés par certains auteurs comme facteurs étiologiques. Mais elles existent dans l'anémie pernicieuse et les gastrectomies; cependant, il n'y aurait pas d'augmentation significative de la fréquence du S.K.P chez les gastrectomisés (76).

IV - THEORIES AUTO-IMMUNITAIRES

Elles sont évoquées pour deux raisons :

1 - Les autres hypothèses étiopathogéniques sont insuffisantes et suggèrent une susceptibilité individuelle.

2 - De nombreuses anomalies immunologiques ont été retrouvées :

a) Anomalies thyroïdiennes

- Anticorps antithyroïdiens

- Thyroïdites

- Hypothyroïdies.

b) Augmentation des anticorps anticellules pariétales gastriques : 20,8 % du S.K.P contre 6,4 % dans la population générale selon l'étude de DAGG (21).

c) Autres : Polyarthrite rhumatoïde - maladie de Biermer - maladie pemphigofde - épidermolyse bulleuse.

Malheureusement, il n'existe pas d'étude explicative dans la littérature.

La seule étude immunologique a été faite par MIDDLETON D et COLL (58) en 1978. Elle ne trouve pas de susceptibilité particulière liée au groupe HLA, ni à d'autres marqueurs immunologiques et elle laisse en suspens le problème de la cancérisation.

V - CONCLUSION

La présence de membranes oesophagiennes est un élément fondamental.

La sidéropénie et les anomalies immunologiques semblent être les facteurs les plus importants dans la genèse du S.K.P mais leurs relations avec les membranes restent à préciser.

La pathogénie du S.K.P nécessite encore qu'on s'y attarde.

***** *****

DEUXIEME CHAPITRE

EPIDEMIOLOGIE

Le S.K.P est une affection très fréquente dans les pays nordiques. Ses principaux facteurs épidémiologiques étudiés sont la race, l'âge et le sexe.

I - LA RACE

La plupart des cas ont été décrits chez des sujets de race blanche. Mais depuis ces dernières années, la prépondérance de la race blanche tend à s'estomper.

Ainsi des cas ont été publiés chez des asiatiques au Japon (79), chez des arabes en Afrique du Nord (22; 68); des cas ont été publiés chez des sujets de race noire en Tunisie (68) et au Sénégal (5; 27).

Le S.K.P ne semble donc épargner aucune race.

II - L'AGE ET LE SEXE

Les publications européennes et américaines portent sur des femmes de plus de 30 ans dans plus de 90 % des cas (14; 31).

Mais parmi les 4 cas précédemment publiés à Dakar (5; 27) trois avaient moins de 30 ans.

DAGHFOUS (22) a publié un cas chez un sujet de sexe masculin.

L'atteinte masculine et l'atteinte des femmes de moins de 30 ans restent donc des situations relativement rares.

TROISIEME CHAPITRE

ELEMENTS DU DIAGNOSTIC

I - SIGNES CLINIQUES

A - SIGNES FONCTIONNELS

1°) La dysphagie (5; 14; 19; 25; 38; 41)

C'est le maître symptôme. Elle est constante. Elle apparaît à l'occasion d'une ingestion médicamenteuse ou d'une bouchée solide, les liquides étant généralement bien déglutis.

Il s'agit le plus souvent d'une dysphagie haute, le malade montre alors la région hyofdiennne ou sous hyofdiennne signant la lésion oto-rhinolaryngologique ou de la bouche oesophagienne; mais parfois la dysphagie est rétrosternale haute ou même épigastrique.

C'est une dysphagie sélective aux solides le plus souvent. Le malade s'habitue à mieux mastiquer sa bouchée dont il réduit progressivement la taille, la déglutition devient prudente, parfois aidée d'artifices avec augmentation du temps des repas.

En effet la traversée oesophagienne dans l'étude de MOUTIER (61) était passée de 6 secondes (sujet normal) à 40 secondes voire plus. Finalement, le patient exclut les aliments solides de son alimentation : c'est le signe de la moulinette.

L'intensité est variable, majorée par l'émotion et la fatigue. Elle est :

- Souvent légère, décrite comme :

- . simple gêne à la déglutition ou impression de boule dans la gorge qui a été considérée comme d'origine hystérique par VINSON (87)
- . un picotement avec sensation d'accrochage du bol alimentaire.

- Parfois modérée avec sensation de striction de la gorge ou de ralentissement du bol alimentaire après le premier temps de la déglutition.

- Parfois intense avec un accident de blocage aigu donnant :

- . une grande crise d'étouffement avec impression de cou étroit et gêne respiratoire aiguë
- . une répulsion spectaculaire de la bouchée ou une aphasie totale.

Il y a souvent odynophagie : la douleur est modérée à type de brûlures cervicales ou rétrosternales voire épigastriques, pouvant irradier vers le maxillaire inférieur; elle serait maximale au franchissement de la bouche oesophagienne.

Au cours de la journée, elle augmente d'intensité pour être maximale le soir. L'évolution serait cyclique avec des périodes de rémission apparente. La périodicité serait de quelques semaines. Les accès se rapprochent progressivement puis la dysphagie finit par être permanente.

Parfois, l'évolution est moins bien codifiée, elle est simplement capricieuse; la progressivité de l'installation et de l'intensification, l'irrégularité de la dysphagie retardent le diagnostic de plusieurs mois, voire plusieurs années.

Les signes d'accompagnement de la série digestive existent parfois :

- Anorexie et dyspepsie sont fréquentes
- Pyrosis, régurgitations, hoquet sont rarement signalés, souvent associés à des cas de hernie hiatale.

La découverte de cette dysphagie ouvre une discussion diagnostique large avec :

- crainte du cancer oesophagien chez le sujet âgé surtout s'il est alcoolo-tabagique et la dysphagie récente
- recherche de reflux oesophagien et de troubles moteurs si la dysphagie est ancienne.

Les explorations paracliniques notamment la fibroscopie oesogastrique et le TOGD apportent le diagnostic.

2°) Les signes d'appel de l'anémie

Ils sont d'importance variable.

Leur existence s'intègre dans un contexte étiologique précis. Ce sont : dyspnée d'effort, palpitations, vertiges, bourdonnements d'oreille, flou visuel, céphalés.

B - SIGNES GENERAUX

L'altération de l'état général est variable.

Il y a parfois une Tachycardie.

C - SIGNES PHYSIQUES

1°) Pâleur de la peau et des muqueuses

Son importance est variable.

2°) Autres lésions muqueuses

a) MUQUEUSE DIGESTIVE

Les lèvres sont minces, pincées, peu souples, pâles, granuleuses chargées de croutelles; elles perdent leur souplesse et leur luisant.

L'orifice buccal est rétréci comme le témoigne l'étude de KRUISINGA (52), la largeur de la bouche est en moyenne de 8 à 9 cm chez les malades et de 11 cm chez les sujets normaux.

Les commissures labiales sont le siège de ragades, fissures humides et suintantes; la perlèche est quasi constante.

La muqueuse buccale et pharyngée est sèche, pâle.

La glossite est fréquente : la langue est lisse, luisante, dépapillée, rouge-vif avec parfois des plaques de leucoplasie s'érodant facilement, ou des fissures correspondant à une accentuation des sillons normaux. Elle est sèche après une hypersali-

.../...

vation transitoire avec quelques fois des ulcérations aphtoïdes pouvant s'étendre sur toute la muqueuse bucco-pharyngée. Au toucher, la langue a un aspect velouté, l'aspect est comparé à la glossite de Hunter.

L'inflammation en fait se propage sur toute la muqueuse digestive. L'évolution de ces lésions est variable.

Les gencives sont gonflées, sèches, fragiles; les dents se déchaussent facilement, les caries sont fréquentes, la chute précoce des dents commence par la gencive supérieure. Les patients s'accoutument difficilement à leurs prothèses dentaires.

b) AUTRES MUQUEUSES

Elles ne sont pas épargnées.

La vulve est sèche, prurigineuse, pâle avec des lésions de grattage.

On a noté des sécheresses et des brûlures oculaires.

BEAUREGARD (9) soupçonne une relation entre le S.K.P et le syndrome de GOUJEROT SJOGREN; GODFREDSEN (39) dans un groupe d'étude de 23 sujets porteurs de syndrome de GOUJEROT SJOGREN diagnostique 13 syndromes de KELLY-PATERSON.

3°) Lésions de la peau et des phanères

a) LA PEAU

Elle est sèche, parfois squameuse, ridée et figée pouvant donner un aspect scléroderniforme. Parfois il existe des doigts cyanotiques et des plaques de vitiligo.

b) LES CHEVEUX

Ils sont rares, secs, cassants et désordonnés. Parfois il y a une calvitie précoce.

c) LES ONGLES

Leur atteinte débute par une platonychie plus perceptible au toucher qu'à la vue.

Puis s'installe la koïlonychie. C'est une incurvation des ongles en sens inverse : le tiers proximal reste normal, sur les deux tiers distaux on note une concavité avec relèvement des deux bords libres dessinant une cupule (aspect en cueiller). Elle s'accompagne d'une exagération des striations longitudinales. L'atteinte siège surtout aux mains avec prédominance aux trois premiers doigts selon SHEITMAN (25).

Parfois s'y ajoute :

- le manque d'éclat des ongles pouvant prendre un aspect feuilleté avec bord libre, fragile et crénelé.

- des bosselures transversales alternant avec des dépressions donnant l'aspect en vague.

4°) Autres signes

Ils sont peu fréquents, leur rattachement au syndrome est discuté par certains autres :

- La splénomégalie

Elle existerait dans 1/3 des cas. Elle est considérée par FERRANDO-BOTET (33) comme un signe d'évolution avancée. Elle regresserait sous traitement martial selon BEAUREGARD. Son mécanisme n'a pas été décrit.

- Les adénopathies

CHARLIN en a décrit quelques unes non inflammatoires.

- Les oedèmes malléolaires

Ils ont aussi été décrits, et sont certainement dus à l'hypoprotidémie qui est parfois décrite.

II - SIGNES BIOLOGIQUES

A - ANOMALIES DE L'HEMOGRAMME

1 - Anémie

Elle est actuellement considérée comme un signe accessoire qui peut manquer : WYNDER (90).

Il s'agit en général d'une anémie microcytaire mais parfois on retrouve une anémie normocytaire voire macrocytaire comme les cas publiés par PROKEPENKO et COLL (68).

2 - Autres anomalies

Des anomalies de forme, de résistance ont été décrites sans jamais faire l'unanimité.

B - ANOMALIES DE LA RESERVE ET DU TRANSPORT DU FER

1 - Sidéropénie

Son existence évoque plutôt un mécanisme étiologique du syndrome.

Elle existe dans 83 % des cas selon SOTGIM (81) et serait isolée (sans anémie) dans 13,5 % des cas.

Selon GREINER (40) cette carence en fer n'est pas toujours décelée par la mesure du fer sérique seules les épreuves fonctionnelles sont significatives.

a) Déroulement de l'épreuve.

1 ère étape :

Dosage de la sidérémie le matin à jeun

2 ème étape :

Absorption de 1,6 g de gluconate ferreux

3 ème étape :

Dosage de la sidérémie à la 1 ère, 3e, 4e et 7 ème heure.

Cette expérience nécessite l'usage de matériel dépourvu de fer.

b) Résultats

b1 - Chez le sujet normal.

- Le premier dosage matinal : 80 à 100 % (80 à 100 gamma) de fer serrique.
- Au cours de la 1 ère heure : augmentation de 20 à 30 % (20 à 30 gamma).
- Puis diminution progressive jusqu'à la 7e heure où la sidéremie est inférieure à celle de la 1 ère heure.

b2 - Chez le sujet porteur de sidéropénie.

Il y a une augmentation de 200 à 300 % qui se maintient jusqu'en fin d'expérience.

2 - Autres paramètres

a) Abaissement du coefficient de saturation de la sidérophiline.

b) Augmentation de la capacité de fixation du fer comme en témoigne l'expérience de GREINER (40).

c) Autres anomalies biologiques

Il existerait :

a) une hypoprotidémie dans 45 % des cas avec inversion du rapport albumine sur globuline selon SOTGIM (81)

b) parfois un déficit en pyridoxine.

III - SIGNES ENDOSCOPIQUES

La fibroscopie oesogastroduodénale permet l'étude de la muqueuse digestive et la recherche des membranes.

Le premier compte rendu endoscopique est dû à KELLY qui rapportait une description détaillée des membranes dont la résistance est ensuite notée par PATERSON.

A - PRINCIPALES ANOMALIES

Elles ont été décrites au niveau de l'oesophage.

1 - Les membranes

Elles sont semi-lunaires, minces et s'amincissant vers les côtés, translucides, grises avec une fine vascularisation.

Elles s'implantent à angle droit sur la face antérieure de l'oesophage dont elles occupent variablement la lumière. Parfois elles sont circonférentielles, entraînant une réduction de l'orifice oesophagien qui est souvent excentré.

Elles siègent en général juste au dessous de la bouche de Killian ou à son niveau. L'endoscope les effondre le plus souvent mais parfois elles déterminent un obstacle infranchissable nécessitant la dilatation à l'aide de bougies ou d'olives d'Eder Puestow.

2 - Anomalies moins évocatrices

Il peut s'agir :

a) d'un rétrécissement oesophagien peu étendu avec fissures et abrasions muqueuses,

b) d'une muqueuse mince, pâle avec des zones de desquamation en rapport avec une oesophagite atrophique.

Elles sont rarement isolées.

B - AUTRES ANOMALIES

Il existe une atrophie de toute la muqueuse digestive voire des autres muqueuses.

Le diagnostic le plus souvent est facile, mais il faut savoir éliminer certains pièges.

C - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il s'agit principalement de :

1 - L'indentation cricopharyngée

C'est une déformation de la face postérieure de l'oesophage due à la contraction du muscle cricopharyngé.

2 - L'impression post cricoïdienne

C'est une déformation de la face antérieure de l'oesophage due au mouvement du cartilage cricoïde lors de la déglutition.

IV - SIGNES RADIOLOGIQUES

La radioscopie sous amplificateur de brillance permet l'étude cinétique de l'oropharynx.

Le Transit oesophagien est l'examen décisif. Il doit être interprété en fonction des résultats de la radioscopie. Il faut utiliser la technique de WALDENSTROM et DJELLBERG (88) car les clichés habituels ne sont pas centrés sur l'oesophage cervical. Le radiologue doit donc être averti de la recherche de membranes de l'oesophage cervical.

Selon SHERRER A et NAHUM H (77) seules sont valables les techniques de radiologie de mouvement : radiocinéma, enregistrement magnétoscopique, radioampliphotographie sur films de 100 mm à 2 ou 4 images par seconde.

PROKEPENKO et COLL (68) préconisent que la radiographie précède l'endoscopie car cette dernière peut être difficile en cas de sténose infranchissable ou méconnaître une sténose discrète.

A - TECHNIQUE DE WALDENSTROM et DJELLBERG

1 - Position du malade

La station debout et le décubitus dorsal permettent un passage lent du produit opaque dans l'oesophage cervical.

2 - Caractères de la Baryté

La Baryte doit être épaisse pour ralentir le transit. On préconise 6 cuillérées à dessert de baryte pour deux d'eau.

3 - L'examen proprement dit

a) Déglutition de la Baryte

Le malade doit avaler de grosses bouchées de baryte pour bien distendre l'hypopharynx, la bouche de Killian et la portion cervicale de l'oesophage : 2 ou 3 cuillérées à dessert voire plus.

La déglutition doit se faire " au commandement " pour être identique tout au long de l'examen; ainsi, les promoteurs de la technique recommandent de compter à haute voix : au début du compte (quand l'opérateur dit 1) le patient se prépare à déglutir mais ne déglutit qu'à 3.

b) L'examen radioscopique

Il n'a pas de particularité.

c) La prise des clichés

Le cliché de profil est le plus adapté à l'étude de ces membranes.

Il est conseillé de prendre huit clichés de face et huit de profil avec un temps de pose très court; en cas de dysphagie sévère on peut se contenter de 2 à 4 clichés de face et de profil. BINGMAN (12) préconise la fixation des clichés sur une zone située à 3,8 cm sous le point où le pharynx cesse de contenir de l'air.

B - RESULTATS (19; 22; 25; 88)

1 - La radioscopie

Sous amplificateur de brillance, elle montre un ralentissement du transit. Parfois elle visualise les membranes.

2 - Le transit pharyngo oesophagien

a) Images spécifiques

a1 : clichés de face (photographie n° 1)

Ils visualisent rarement les membranes. Parfois celles-ci apparaissent sous forme d'un sillon clair barrant l'extrémité supérieure de l'oesophage correctement opacifié par ailleurs.

A un stade avancé, on visualise un rétrécissement en anneau correspondant à des brides circulaires ou un petit diaphragme formé de muqueuses oesophagiennes donnant un aspect de "fil noué autour d'un tube mou" ou "cuff-like structure".

a2 : Clichés de profil (photographie n° 2)

La membrane apparaît sous forme d'une ou de plusieurs incisures juste au dessous du muscle cricopharyngien à l'extrémité inférieure du cartilage cricoïde, parfois plus bas mais jamais au dessous de l'empreinte de la crosse aortique.

Au début, il s'agit d'une petite indentation, une encoche à bords nets provenant de la partie antérieure de l'oesophage au niveau des disques intervertébraux C5-C6 ou C6-C7, toujours oblique; son épaisseur ne dépasse pas alors 2 mm et sa

.../...

longueur varie entre 0,5 et 1,5 mm.

Cette membrane peut être accusée donnant deux indentations face à face (une antérieure, une postérieure), sa longueur peut alors atteindre 6 à 8 mm.

Il peut exister plusieurs incisures étagées en dents de scie, **souvent** obliques en bas et en arrière donnant un aspect en marche d'escalier de haut en bas et d'avant en arrière.

En fait les images radiographiques ne seraient typiques que dans 50 % des cas **TREHEUX** (85).

b) Images évocatrices

Il peut s'agir :

- d'une distention de l'hypopharynx au dessus de la membrane par augmentation de pression
- d'une sténose segmentaire à bords raides et réguliers, de quelques centimètres de long
- d'une sténose irrégulière pouvant faire discuter l'existence d'un cancer si la lésion est ancienne avec parois infiltrées.

c) Autres images rencontrées

Certains auteurs ont décrit une stagnation de la baryte dans les **sinus** piriformes ou au dessus de la bouche oesophagienne.

Quelques fois, l'examen radiologique est normal.

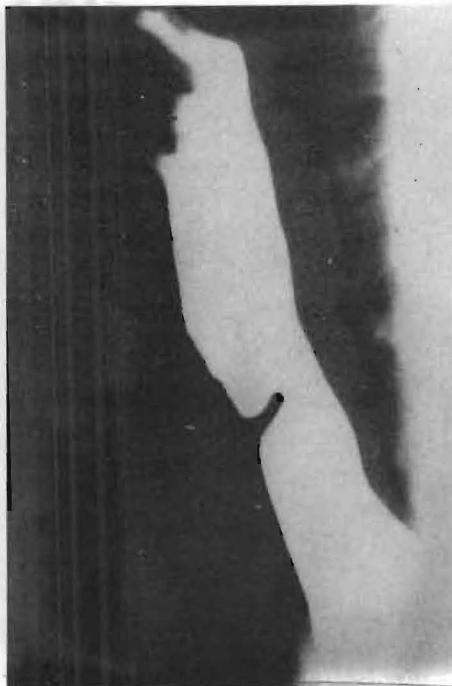
L'existence de ces lésions non spécifiques impose souvent une discussion diagnostique.



PHOTOGRAPHIE N° 1 :

Cliché de face : (Transit pharyngo œsophagien)

Sillon clair, circulaire déterminant un rétrécissement en anneau en regard du disque C₄ - C₅ : Aspect de «fil noué autour d'un tube mou» caractéristique des membranes œsophagiennes du syndrome de Kelly Paterson.



PHOTOGRAPHIE N° II :

Cliché de profil (Transit œsophagien)

Incisure claire provenant de la paroi antérieure de l'œsophage, se prolongeant dans sa lumière, large de 1,5 mm.

Aspect caractéristique des membranes du syndrome de Kelly Paterson.

3 - Diagnostic différentiel

a) Le cancer du 1/3 supérieur de l'oesophage

Il s'agit plutôt d'une sténose, d'une lacune ou d'une niche :

- rigide
- irrégulière
- constante sur tous les clichés.

L'association des deux lésions est possible et là c'est l'histologie le recours.

b) Le spasme idiopathique crico-pharyngien

C'est une maladie de la femme âgée.

Sur le cliché de profil on retrouve dans les cas typiques une incisure postérieure parfois légèrement oblique en haut et en avant. Les fausses routes sont fréquentes.

c) Formes évoluées de la maladie de Forestier et arthrose cervicale avec oesophagite importante.

Les ostéophytes sont monstrueux et déterminent une ou plusieurs encoches sur la paroi postérieure de l'oesophage.

d) Autres

- Diverticule de Zenker
- Dysphagie Lusoria due à une anomalie de naissance de l'artère sous clavière gauche rétro oesophagienne.

V - SIGNES HISTOLOGIQUES (19; 25)

L'examen anatomo pathologique après biopsie de la muqueuse digestive n'a pas d'intérêt dans le diagnostic positif.

Il permet surtout :

- d'étudier l'état de la muqueuse sous jacente
- de rechercher une néoplasie de l'hypopharynx ou de la partie supérieure de l'oesophage.

Il a permis la description des signes.

A - LESIONS DES PAROIS

Elles sont les mêmes tout au long de la muqueuse digestive et même au niveau des autres muqueuses. Elles réalisent l'oesophagite atrophique avec :

1) Au niveau de l'épithélium

- un amincissement par atrophie des couches superficielles
- l'existence variable de zones desquamatives kératinisées ou leucoplasiques.

La découverte de cellules immatures en mitose doit faire rechercher un cancer in situ.

2) Au niveau de la sous muqueuse

Une infiltration lymphocytaire témoignant d'une inflammation chronique.

3) Au niveau de la musculuse

Un épaississement variable avec des dépôts graisseux et une prolifération de sarcolème.

Ces signes sont le témoin d'une dégénérescence musculaire bénigne.

B - STRUCTURE DES MEMBRANES

Elles sont constituées par l'adossement de deux replis muqueux d'histologie normale.

L'existence d'une inflammation est discutée.

Il s'agit ainsi d'un simple repli muqueux avec une oesophagite atrophique, hyperkératinisée et desquamative.

VI - ANOMALIES DU CHIMISME GASTRIQUE

L'étude du chimisme gastrique permet de découvrir une hypochlorydrie dans environ 80 % des cas, l'achlorydie serait possible selon AUBIN (4).

AUBRY et COLL (5) rapportent sur leurs 3 cas :

- 1 achlorydie
- 2 hypochlorydies stimulées.

En fait, le diagnostic repose sur l'existence :

- d'une dysphagie
- de membranes oesophagiennes visualisées par l'endoscopie et/ou la radiographie.

L'anémie est un signe mineur dépendant de la sidéropénie qui manque parfois.

Les signes cutanéomuqueux ne sont pas constants, de même que les anomalies du chimisme gastrique.

L'histologie n'est pas nécessaire au diagnostic.

*** ***

QUATRIEME CHAPITRE

EVOLUTION SPONTANEE
ET PATHOLOGIES ASSOCIEES

I - EVOLUTION HABITUELLE

Elle est :

- lente, pouvant durer jusqu'à 30 ans (25)
- discontinue avec des poussées qui seraient en relation avec les épisodes de la vie génitale selon certains auteurs (25).

Les malades s'habituent à leurs signes et finissent par ne plus s'en inquiéter, ce qui parfois retarde le diagnostic.

II - EVOLUTION VERS LA CANCERISATION

Elle est imprévisible. Le cancer ne siège pas au niveau de la membrane et il a une évolution variable.

Il s'exprime parfois par une recrudescence des signes accompagnée de douleur, dysphagie, hypersialorrhée et altération de l'état général; dans ce cas la diagnostic est vite évoqué. Le plus souvent, sa révélation est tardive car les signes sont peu accusés ou absents d'où l'intérêt de la surveillance endoscopique.

III - PATHOLOGIES ASSOCIEES

De nombreuses affections ont été rapportées alimentant le plus souvent la discussion pathogénique.

A - AVITAMINOSES

Il s'agit essentiellement d'un déficit en pyridoxine (47) dont le rôle pathogénique n'a pas été confirmé.

B - TROUBLES HORMONAUX

Ce sont surtout les troubles thyroïdiens :

- simple présence d'anticorps antithyroïdiens
- thyroïdite
- hypothyroïdie.

Selon BLENDIS (25) l'explication serait embryologique, la muqueuse digestive et la thyroïde ayant même origine embryologique.

AUTRES

Elles sont plus rarement signalées (25) :

- la sclérodermie
- le syndrome de KARTAGENER
- le syndrome de GOUJEROT SJOGREN
- le syndrome de RAYNAUD
- la polyarthrite rhumatoïde.

**** ****

C I N Q U I E M E C H A P I T R E

T R A I T E M E N T

I - BUTS

- 1 - Améliorer l'état fonctionnel du patient
- 2 - Supprimer l'étiologie et éviter si possible la survenue d'un cancer.

II - MOYENS

A - TRAITEMENT INSTRUMENTAL

Il est réalisé à l'aide de l'endoscope, de bougies ou d'olives de EDER PUESTOW. Il serait efficace sur la dysphagie.

1) L'endoscope

L'endoscope pédiatrique permet en général d'effondrer les membranes lorsque la sténose n'est pas très serrée (85).

L'effondrement des membranes doit être pratiqué avec douceur, sans forcer, sous contrôle de la vue. Il peut être réalisé par endoscopies répétées (5) la première fibroscopie étant conduite avec un endoscope pédiatrique, les suivantes avec un endoscope adulte.

2) Les bougies et les olives de EDER PUESTOW

A l'aide de bougies molles de calibre croissant (11) ou d'olives de EDER PUESTOW (65) on réalise l'effondrement des membranes sous contrôle endoscopique par dilatation progressive (85) en cas de sténose serrée.

Dans l'ensemble, il s'agit d'un traitement simple et efficace au cours duquel la douceur et l'adresse du médecin permettent d'éviter la perforation de l'oesophage fragilisé.

B - TRAITEMENT MEDICAMENTEUX

1 - La thérapeutique martiale (41; 77)

a - Buts

Apporter 150 à 200 mg de fer métal par jour en vue de corriger l'anémie et/ou la sidéropénie.

b - Formes et présentations

b1) Les formes orales

L'absorption digestive du fer est faible : 20 % chez le sujet **sidéropénique**, elle est meilleure pour les sels ferreux d'où leur utilisation préférentielle. Ce sont principalement :

- L'ascorbate ferreux sous forme de comprimés d'ASCOFER* contenant 33 mg de fer métal
- Le Fumarate ferreux sous forme comprimés de FUMAFER* contenant 66 mg de fer métal
- Le Sulfate ferreux sous forme de :
 - ; Comprimés de SORBIFER* contenant 120 mg de fer métal
 - . Comprimé de FERRO-GRAD 500* contenant 66 mg de fer métal.
- Le Férédetate de sodium : sirop de FERROSTRANE* dont la cuillère-mesure (5 ml) contient 34 mg de fer métal.

b2) Les formes parentérales

Elles sont indiquées en cas d'intolérance gastro intestinale, d'entéropathie sévère, de traitement oral a mal suivi ou impossible à suivre. Ce sont :

- Le complexe fer-sorbitol-acide citrique-dextrinique est présenté en ampoule injectable par voie intra-musculaire contenant 100 mg de fer métal dans le JECTOFER*.

- L'hydroxyde ferrique polymaltose sous forme d'ampoules injectables par voie intra-musculaire contenant 100 mg de fer métal dans le FER LUCIEN*.

c - Posologie et mode d'administration

c1) Par voie orale

La posologie doit être supérieure à 100 mg par jour, elle peut être augmentée jusqu'à 200 mg par jour, une augmentation des doses au delà ne se justifiant pas. Il faut donner 2 à 4 comprimés de FUMAFER*, 4 à 6 comprimés d'ASCOFER*, 1 à 2 comprimés de SORBIFER* ou de FERROGRAD*, 4 à 6 cuillérées-mesure de FERROSTRANE*. L'administration se fait en 2 ou 3 prises avant les repas pour avoir une absorption maximale.

c2) Par voie parentérale

Le dose à administrer doit être calculée de manière précise en sachant que :

- il faut 200 mg de fer chez la femme et 250 mg chez l'homme pour élever le taux d'hémoglobine du sang de 1 gramme pour 100 ml

- la réserve en fer de l'organisme est évaluée à 1 200 mg chez l'homme et 600 mg chez la femme; il est préconisé d'administrer la dose nécessaire à la correction de l'anémie à laquelle on ajoute 1 000 mg.

La dose par injection intra musculaire est de 1,5 mg de fer par kg de poids corporel chez l'adulte et de 2 mg par kg de poids corporel chez l'enfant.

Le rythme des injections est déterminé par l'importance de l'anémie :

- tous les 7 jours si le taux d'hémoglobine est supérieure à 11 g pour 100 ml

- tous les 5 jours s'il se situe entre 8 et 11 g pour 100 ml

- tous les 3 à 4 jours s'il est inférieur à 8 g ou si la cause de déplétion ferrique persiste.

L'injection doit se faire en profondeur dans le muscle en évitant tout vaisseau, après dilution préalable avec une aiguille différente de celle qui a servi à la préparation, en changeant de côté à chaque injection.

D - EFFETS INDESIRABLES

D1 - Voie orale

Ce sont la constipation, les douleurs épigastriques, la diarrhée avec selles noires. Pour les éviter, on préconise la progressivité des doses de départ : 1 comprimé, puis 2 et 3; on peut aussi recourir au changement de produit.

D2 - Voie intra-musculaire

Si les précautions sont respectées, les accidents sont rares. Il peut s'agir de troubles digestifs, céphalées, fièvre, collapsus cardiovasculaire.

2 - La transfusion

Ses indications sont liées à la rapidité de constitution de l'anémie et à son importance;

3 - Autres moyens

a) La vitaminothérapie B, C et d'autres moyens ont été utilisés sans donner de résultats positifs à l'évaluation.

b) On pourrait prévoir la possibilité de traitement immunologique.

C- TRAITEMENT DES PATHOLOGIES ASSOCIEES

Il a recours aux moyens spécifiques.

III - INDICATIONS

En gènèral tous ces moyens sont associés.

IV - EVOLUTION SOUS TRAITEMENT

La surveillance du traitement est clinique, biologique, endoscopique et radiographique.

A - SURVEILLANCE CLINIQUE

La dèglutition se normalise après l'endoscopie, au plus en quelques jours, les autres signes cliniques disparaissent un peu plus tard. Dans l'ensemble, les signes cliniques s'amendent en quelques semaines.

B - SURVEILLANCE BIOLOGIQUE

Elle vise à reconnaître les effets secondaires et à apprécier l'efficacité du traitement. Elle consiste à pratiquer régulièrement :

- Hémogramme
- Sidérémie - CFF - CSS
- Taux de réticulocyte.

Normalement dans le traitement oral, il y a une poussée réticulocytaire vers le 10e jour; celle-ci se ralentit par la suite pendant que le reste des examens se normalise.

Cette surveillance permet de se rendre compte que la correction de l'anémie se fait en général après six semaines à deux mois de traitement, et que la reconstitution des réserves se fait en 4 à 6 mois.

Au cours des traitements parentéraux, la durée du traitement est connue au départ et l'évolution prévisible; ces contrôles pourront donc être espacés.

C - SURVEILLANCE RADIOGRAPHIQUE ET ENDOSCOPIQUE

Selon NICHEF (64) les signes endoscopiques et radiographiques s'améliorent plus lentement que les signes cliniques, sans jamais disparaître. Mais, la persistance d'un discret retrécissement oesophagien ne constitue pas toujours un handicap. En fait, cette pensée pourrait être soutenue par des auteurs comme KIRCHEN BERGER et FLETT (50) qui doutent de l'efficacité de la thérapeutique martiale.

La cancérisation pourrait survenir malgré le traitement comme dans les 7 cas rapportés par LEGER (55) : Deux raisons qui donnent à la surveillance oesophagienne son but majeur qui est le diagnostic précoce d'un cancer. L'endoscopie prend alors la première place dans la surveillance car elle permet de voir la muqueuse oesophagienne et de faire des biopsies des zones suspectes.

Les différents moyens thérapeutiques permettent en général une amélioration durable même si le problème de la survenue d'un cancer ne semble pas résolu.

*** ***

N O S O B S E R V A T I O N S

ETUDE ANALYTIQUE

OBSERVATION N° 1

Mademoiselle N... N... M... âgée de 32 ans, est suivie pour syndrome de Kelly Paterson diagnostiqué en Mai 1983.

I - ETUDE DU DOSSIER

Au moment du diagnostic, aucune étiologie de l'anémie n'avait été retrouvée. La patiente avait subi un traitement instrumental et un traitement martial d'abord par l'association fer - sorbitol - Dextrine - Acide citrique (JECTOFER* inj. : 100 mg IM par jour pendant 7 jours) puis par Fumarate ferreux (3 cp de Fumafer* en 3 prises par jour pendant 3 mois). Ce traitement avait entraîné une amélioration clinique, biologique et endoscopique. Il avait été arrêté après 4 mois.

Le reste de l'évolution est résumé dans le tableau ci-dessous
Il commence par une rechute.

DATE	Hb	VGM	Fer	CFF	CSS	Radiologie ou Endoscopie	CLINIQUE	TRAITEMENT PRESCRIT
27 -10 -83	6,4	68	51	500	8,9		Anémie	Fumafer
15 - 2 -84	9,6	70	64	548	11		Anémie	Fumafer jusqu'au 15/6/88 : non exécuté
20 - 8 - 84	8,3	63	64	500	10		-	Sorbifer pour 3 mois
1 - 4 - 85	9	69	80	1232	6		Dysphagie-Anémie	Fer-Foldine pour 3 mois : non fait
30 - 7 - 85	7	63	28	566	4 %		-	Ferrostrane Sirop : 3 mois
12 - 12 - 85	8	60	68	600	10	Normaux	Anémie	Fefol : 2/j : 3 mois
9 - 12 - 86	8	55	32	530	7		Anémie	Ferrostrane Sirop : 3 mois
25 - 6 - 87	6,1	81	60	470	20		Anémie-Meno métror- ragies-Utérus myo- mateux	Fumafer
28 - 3 - 88	5	56	40	500	9		Anémie	Fumafer
27 - 7 - 88	5,9	51	61	500	18	T.O Normal	Anémie	Traitement prescrit non exé- cuté
2 - 11 - 88							Asthénie-Dysphagie!	
14 - 11 - 88	5,3	53	15	534	28		-	Fefol : 2 mois

Hb = Taux hémoglobine : g pour 100 ml

VGM = Volume Globulaire Moyen

Fer sérique

CFF = Coefficient Fixation Fer

CSS = " de Saturation sidérophiline : %

II - CONCLUSION

L'anémie sidéropénique est constante au cours de l'évolution.
Il existe une cause de saignement non traitée, le traitement est souvent interrompu ou mal réalisé.

Remarque : L'intérêt de cette observation est son aspect évolutif.
Elle montre les difficultés thérapeutiques existantes parfois.

**** ****

OBSERVATION N° 2

Monsieur T... F... âgé de 20 ans est hospitalisé le 25 Juin 1987 pour anémie.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Le patient se plaint depuis 3 mois de vertiges, bourdonnements d'oreille et d'une dyspnée d'effort rapidement croissante.

Il n'a aucun antécédent pathologique personnel ou familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

Pâleur intense des muqueuses et souffle anémique sont les seuls signes.

Conclusion clinique :

Ce patient de 20 ans présente un syndrome anémique.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - BIOLOGIE

a - Hémogramme

- . Taux d'hémoglobine (Hb) : 4,1g pour 100 ml
- . VGM : 62 micron-cubes
- . Hématocrite : 17 %
- . Leucocytes : 5 300 / mm³

b - Sidéremie et transport du fer

- . Sidéremie : 56 gammas pour 100 ml
- . Capacité de Fixation du Fer (CFF) : 605 gammas pour 100 ml
- . Coefficient de Saturation de la Sidérophiline (CSS) : 19,6 %

2 - ENDOSCOPIE

La fibroscopie oesogastrique découvre un diaphragme mince, translucide sous la bouche de KILLIAN.

IV - CONCLUSION GENERALE

L'association d'une anémie microcytaire sidéropénique et de membranes de l'oesophage cervical fait évoquer le syndrome de KELLY-PATERSON.

V - TRAITEMENT

1 - Traitement instrumental

Au cours de la séance d'endoscopie on a procédé à l'effondrement des membranes oesophagiennes à l'aide du fibroscope pédiatrique.

2 - Traitement martial

Il a consisté à administrer du fumarate ferreux à raison de 3 comprimés de Fumafer* par jour répartis en 3 prises préprandiales, soit 198 mg de fer par jour. Ce traitement a été conduit pendant 4 mois.

Par ailleurs, ce patient a reçu compte tenu de son état clinique 1 litre de sang iso groupe iso rhésus en 2 fois.

VI - EVOLUTION

1 - Clinique

Le patient a affirmé avoir une meilleure déglutition après l'effondrement des membranes, bien qu'il ne reconnut pas avoir eu de dysphagie.

Les signes fonctionnels anémiques ont disparu après 4 semaines de traitement martial.

2 - Biologique

3 mois après le diagnostic :

- La sidérémie est revenue à la normale : 90 gammas pour 100 ml
- L'hémogramme aussi :
 - . Hémoglobine : 13 g pour 100 ml
 - . VGM : 85 micron-cubes
 - . Hématocrite : 46 %

3 - Endoscopique

La fibroscopie de contrôle n'a pas retrouvé de membranes.

Remarque : Ce patient a certainement une dysphagie mal reconnue; sa déglutition a été améliorée après endoscopie.

OBSERVATION N° 3

Madame A... T... âgée de 40 ans, mère de 5 enfants est hospitalisée le 28 Juillet 1987 pour Dysphagie.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Le premier épisode de la dysphagie est survenu en 1979 : c'était une dysphagie cervicale basse, sélective aux solides qui connut une évolution intermittente avec une intensité variable.

Les signes d'accompagnement se résumaient à une dyspnée d'effort et des palpitations. Ces signes avaient motivé une hospitalisation à Libreville (GABON) il y a 8 ans.

De nombreux autres épisodes sont survenus ensuite.

Depuis Janvier 1987, il y a eu intensification des mêmes signes avec apparition d'un amaigrissement.

La patiente n'a jamais eu d'hémorragie digestive, ni de ménorrhagies; dans sa famille on ne retrouve ni anémie chronique, ni pathologie digestive.

II - EXAMEN CLINIQUE

Seule une pâleur des muqueuses est retrouvée.

Il n'y a ni altération cutanéomuqueuse, ni anomalie digestive ou génitale.

Conclusion clinique

Cette multipare de 40 ans présente donc :

- une anémie clinique
- une dysphagie intermittente évoluant depuis 8 ans.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 6,1 g pour 100 ml
- . VGM : 48 micron-cubes
- . Hématocrite : 20,2 %
- . Leucocytes : 6 600 par mm³

b - Sidérémie et transport du fer :

- . Sidérémie : 37 gammas pour 100 ml
- . CFF : 406 gammas pour 100 ml
- . CSS : 9 %

2 - Endoscopie

Elle montre un diaphragme membraneux translucide entraînant une réduction importante de la lumière oesophagienne avec passage impossible de l'endoscope pédiatrique.

3 - Radiologie

Le transit pharyngo oesophagien met en évidence en regard de D2 un retrécissement annulaire très serré de l'oesophage.

IV - CONCLUSION GENERALE

Le syndrome de KELLY-PATERSON est donc retenu du fait de l'association :

- d'une dysphagie
- d'une anémie microcytaire hyposidérémique
- de diaphragme muqueux de l'oesophage cervical.

V - TRAITEMENT

1 - Instrumental

Les membranes n'ont pu être effondrées par l'endoscope pédiatrique au cours de l'exploration.

2 - Traitement de l'anémie

Le fumarate ferreux a été administré sous forme de comprimés de Fumafer à raison de 3 comprimés par jour en 3 prises préprandiales soit 198 mg de fer par jour.

Ce traitement a duré 4 mois.

VI - EVOLUTION

1 - Clinique

La dysphagie a disparu au bout de 15 jours.

Les signes fonctionnels anémiques ont disparu en 3 semaines.

2 - Biologique

L'hémogramme s'est normalisé en 6 semaines :

- . Hémoglobine : 12,5 g pour 100 ml
- . VGM 90 micron-cubes
- . Hématocrite : 45 %

La sidérémie s'est normalisée au bout de 3 mois.

3 - Endoscopique

La fibroscopie de contrôle au bout de 3 mois n'a pas visualisé de membranes. Aucune anomalie n'a été retrouvée.

OBSERVATION N° 4

Madame D... F... mère de 7 enfants, âgée de 54 ans est hospitalisée le 12 Septembre 1987, pour prise en charge thérapeutique d'un carcinome malpighien kératinisant de la langue mobile, avec métastases ganglionnaires cervicales.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

D... F... présente depuis 6 mois :

- une gêne à la mastication et une lourdeur de la langue
- des brûlures linguales déclenchées par les repas
- un amaigrissement rapide.

Une tumeur de la langue est découverte et son aspect histologique précisé.

L'interrogatoire à la recherche d'une autre localisation aérodigestive de la maladie cancéreuse retrouve une dysphagie haute, sélective aux solides évoluant depuis 5 ans sans inquiéter la patiente parce que variable et épisodique; elle est décrite comme une sensation de ralentissement indolore de la bouchée déglutie.

La patiente est ménopausée depuis 6 ans, sans antécédent pathologique personnel ou familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

L'état général est altéré.

L'examen de la cavité buccale révèle :

- une édentation partielle
- une pâleur de la muqueuse
- une infiltration du bord latéral droit de la langue

s'étendant jusqu'à la ligne médiane, n'atteignant pas le repli amygdalo-glosse en arrière; la lésion n'est ni friable, ni hémorragique.

La langue est peu mobile et le plancher infiltré.

L'examen digestif est par ailleurs normal.

Il n'y a pas de modification de la peau du cou, mais on note des adénopathies sous maxillaires bilatérales et jugulocarotidiennes droites, indolores, mobiles sous la peau et sur le plan profond.

L'examen oto-rhino-laryngologique ne décèle aucune autre anomalie.

Conclusion Partielle

Multipare, ménopausée depuis 6 ans, la patiente présente :

- un cancer de la langue avec métastases ganglionnaires
- une dysphagie haute évoluant depuis 5 ans
- un mauvais état bucco dentaire
- une altération de l'état général.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme

- . Taux hémoglobine : 13 g pour 100 ml
- . VGM : 82 micron-cubes
- . Hématocrite : 45 %
- . Leucocytes : 6 000 par mm³

b - Sidérémie et transport du fer

- . Sidérémie : 30 gammas pour 100 ml
- . CFF : 450 gammas pour 100 ml
- . CSS : 30 %

2 - Endoscopie

Elle ne montre pas de lésion suspecte de néoplasie au niveau de l'oesophage; par contre elle montre un diaphragme muqueux translucide au niveau de la bouche de Killian.

IV - CONCLUSION GENERALE

L'association Dysphagie - Sidéropénie - diaphragme membraneux oesophagien fait retenir le syndrome de KELLY-PATERSON.

La patiente présente donc :

- un syndrome de KELLY-PATERSON
- un cancer de la langue.

V - TRAITEMENT

1 - Syndrome de KELLY-PATERSON

a - Instrumental :

Les membranes ont été effondrées par l'endoscope pédiatrique.

b - Le traitement martial par Feredetate de Sodium

IL a consisté à administrer 2 cuillérées à café de Ferrostrane*
3 fois par jour avant les repas pendant 4 mois.

2 - Le cancer

a - Une cure de méthothrexate a été faite

b - Une radiothérapie a été commencée; la dose prévue était de 60
grays.

VI - EVOLUTION

Cette patiente n'a pas été revue. Il faut signaler dans cette
observation l'association d'un cancer de la langue et d'un syndrome de
KELLY-PATERSON.

OBSERVATION N° 5

Mademoiselle M... L... C... nullipare âgée de 27 ans porteuse d'une polyarthrite chronique juvénile déformante et ankylosante traitée par corticoïdes, est hospitalisée le 27 Novembre 1987 pour apparition récente d'une dyspnée d'effort accompagnée de vertiges, palpitations et bourdonnements d'oreille.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Depuis Juillet 1987 la patiente a des difficultés croissantes à déglutir ses comprimés et les bouchées solides.

Elle ressent une sècheresse buccale, une dyspnée d'effort progressivement croissante, des vertiges, des palpitations.

Elle ne présente pas d'antécédent pathologique familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

En dehors des signes de la Polyarthrite évoluée qui n'est pas en poussée, on note :

- une pâleur intense des muqueuses
- une dépigmentation des lèvres
- des pachyonychies.

Conclusion clinique

Cette patiente présente :

- une dysphagie aux solides évoluant depuis 5 mois
- une anémie clinique sur une polyarthrite chronique
- des lésions cutané-phanériennes
- une sècheresse buccale.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme

- . Taux hémoglobine : 7,1 g pour 100 ml
- . VGM : 61 Micron-cubes
- . CCMH : 20 g pour 100 ml
- . Hématocrite : 24 %
- . Leucocytes : 5 000 par mm³

b - Sidérémie et transport du fer

- . Sidérémie : 109 gammas pour 100 ml
- . CFF : 435 gammas pour 100 ml
- . CSS : 25 %

c - Bilan inflammatoire

- . VS : 96 mm / 100 mm
- . Fibrinémie : 5,50 g par litre.

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne découvre un diaphragme muqueux translucide situé sous la bouche de Killian.

IV - CONCLUSION GENERALE

Le syndrome de KELLY-PATERSON est retenu du fait de l'association :

- d'une dysphagie
- de membranes de l'oesophage cervical
- d'une anémie microcytaire

V - TRAITEMENT

1 - Traitement de la Polyarthrite

Les corticoïdes sont arrêtés progressivement. La patiente est mise sous aurothiopropionol Sulfonate de sodium (ALLOCHRYSSINE*).

2 - Traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées à l'aide de l'endoscope pédiatrique.

3 - Traitement martial

Le Ferrédetate de Sodium (FERROSTRANE*) est administré à raison de 2 cuillérées à café (5 ml) 3 fois par jour avant les repas, soit 204 mg de fer par jour pendant 4 mois.

VI - EVOLUTION

1 - Clinique

La dysphagie a progressivement disparu en 3 jours, les signes de l'anémie en 4 semaines, de même que la sécheresse buccale. Mais la pachyonychie a persisté.

2 - Biologique

L'hémogramme s'est normalisé en 6 semaines.

Taux hémoglobine : 12,5 g pour 100 ml

VGM : 85 micron-cubes

CCMH : 32 g pour 100 ml

Hématocrite : 45 %

3 - Endoscopique

La fibroscopie de contrôle n'a révélé aucune anomalie

Remarque : L'Association de la Polyarthrite Rhumatoïde et du syndrome de KELLY-PATERSON est intéressante et souvent retrouvée dans la littérature.

Il faut noter l'absence de Sidéropénie et la présence d'une anémie pouvant être étiquetée comme inflammatoire.

OBSERVATION N° 6

Mademoiselle A... N... âgée de 30 ans est hospitalisée le
28 Janvier 1988 pour :

- épigastralgies rythmées par les repas
- palpitations, vertiges, bourdonnements d'oreille et dyspnée d'effort.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Les premiers signes sont apparus en décembre 1986; il s'agissait de :

- douleurs épigastriques post prandiales tardives
- brûlures, rougeur de la cavité buccale et des lèvres
- méno-métrorragies
- dysphagie haute, non sélective, douloureuse, intermittente évoluant par épisodes dont la fréquence finit par entraîner une réduction de l'alimentation puis un amaigrissement (cette dysphagie n'a été reconnue qu'après l'endoscopie).

En Octobre 1987 s'ajoutent d'autres signes :
Dyspnée d'effort, vertiges, palpitations et bourdonnements d'oreille gênant les travaux domestiques.

La patiente est une nullipare sans antécédent pathologique personnel ou familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

Il est pauvre, ne note qu'une :

- pâleur des muqueuses
- perlèche

Conclusion clinique

A... N... âgée de 30 ans présente :

- des méno-métrorragies avec anémie clinique
- un syndrome ulcéreux
- des altérations muqueuses
- une dysphagie avec amaigrissement

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 4 g pour 100 ml
- . VGM : 58 micron-cubes
- . Hématocrite : 19 %
- . Leucocytes : 5 400 par mm³

b - Sidérémie et transport du fer

- . Sidérémie : 26 gamma pour 100 ml
- . CFF : 581 gammas pour 100 ml
- . CSS : 4 %

2 - Endoscopie

a - La fibroscopie oesophagienne découvre un diaphragme muqueux translucide sous la bouche de Killian.

b - La rectoscopie montre une anite hémorroïdaire congestive

3 - Echographie pelvienne

Elle n'a révélé aucune anomalie.

IV - CONCLUSION GENERALE

La patiente présente donc les éléments du syndrome de KELLY-PATERSON :

- une anémie microcytaire hyposidérémique liée à des hémorragies utérines fonctionnelles et probablement des rectorragies occultes hémorroïdaires.

- une dysphagie

- les membranes de l'oesophage cervical.

V - TRAITEMENT

1 - Traitement des éléments du syndrome

a - traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées par l'endoscope pédiatrique

b - Traitement martial

Il a consisté à l'administration de fumarate ferreux sous forme de comprimés de Fumafer* à raison de 3 comprimés par jour en 3 prises pré prandiales soit 198 mg de fer par jour.

Ce traitement a duré 4 mois.

Par ailleurs compte tenu de son état clinique cette patiente a reçu un litre de sang iso groupe iso rhésus en 2 fois.

2 - Traitement étiologique de l'anémie

a - Méno métrorragies :

La patiente a été mise sous dydrogestérone (Duphaston* Cps à 5 mg) à raison de 4 comprimés en 2 prises par jour du 16e au 25e jour du cycle pendant 3 mois.

b - Anite hémorroïdaire

Elle a été traitée par l'association Ruscogénine -Trimébutine sous forme de suppositaires de Proctolog* à raison d'un suppositoire par jour pendant 10 jours.

VI - EVOLUTION

La patiente n'a été revue que 5 mois après le diagnostic.

Evolution clinique

Elle ne présentait plus de dysphagie, sa perlèche était guérie.

Evolution biologique

L'hémogramme était normal

- . Taux hémoglobine : 13,9 g pour 100 ml
- . VGM : 82 micron-cubes
- . Hématocrite : 50 %

. Leucocytes : 5 000 par mm³

La sidéremie était à 77 gamma pour 100 ml

. CFF : 396 gammas pour 100 ml

. CSS : 19,4 %

Evolution endoscopique

La fibroscopie oesophagienne de contrôle n'a montré aucune anomalie.

OBSERVATION N° 7

Monsieur A... K... âgé de 29 ans est adressé le 5 Février 1988 pour exploration endoscopique d'une sténose oesophagienne diagnostiquée par la radiographie à l'occasion d'une dysphagie.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Cette dysphagie évolue depuis 4 ans. C'est une sensation d'arrêt net des bouchées solides à la partie supérieure du cou, qui est rapidement régressive mais récidivante et imprévisible. Elle a motivé la pratique d'un transit oesophagien qui a décelé une sténose oesophagienne.

Le patient n'a aucun antécédent pathologique personnel ou familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

L'examen ne retrouve aucune anomalie.

Conclusion clinique

Ce sujet de 29 ans présente une dysphagie depuis 4 ans.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux d'hémoglobine : 15,5 g pour 100 ml
- . VGM : 84 micron-cubes
- . Hématocrite : 43 %
- . Leucocytes : 5 700 par mm³

b - La Sidérémie et le transport du fer n'ont pu être explorés.

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne découvre un diaphragme membraneux translucide situé sous la bouche de Killian et infranchissable à l'endoscope pédiatrique.

3 - Radiographie

Le transit oesophagien décrit une sténose de l'oesophage cervical étendue sur 10 cm, centrée de 6 mm de diamètre avec discrète dilatation sus jacente.

IV - CONCLUSION GENERALE

Ce patient de 29 ans présente :

- une dysphagie
- une sténose radiographique de l'oesophage cervical avec dilatation sus jacente

- et des membranes oesophagiennes au dessous de la bouche de Killian.
Le diagnostic du syndrome de KELLY-PATERSON est retenu.

V - TRAITEMENT

1 - Instrumental

Au cours de l'exploration, les membranes n'ont pu être effondrées par l'endoscope pédiatrique.

2 - Le traitement martial n'a pu être prescrit, le sujet n'étant pas revenu après dosage du fer sérique de la CFF et CSS.

VI - EVOLUTION

Le patient n'a pas été revu.

OBSERVATION N° 8

Madame B... P... D... âgée de 39 ans, mère de 7 enfants est hospitalisée le 9 Février 1988 pour dysphagie.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Depuis Septembre 1987, B... P... D... présente des rectorragies hémorroïdaires.

Puis en Décembre 1987 est apparue une gêne à la déglutition qui se traduit par une sensation d'arrêt des bouchées solides à la partie moyenne du cou. Cette gêne, intermittente et imprévisible devient de plus en plus intense et entraîne un amaigrissement rapide.

La patiente est une 11e geste, 8e pare qui n'a jamais eu de méno-métrorragies.

Aucun membre de sa famille ne présente un antécédent pathologique.

II - EXAMEN CLINIQUE

Les muqueuses sont très pâles. Il existe une chéilite et des ongles cassants, des hémorroïdes externes.

L'examen est par ailleurs normal.

Conclusion clinique

Notre patiente, grande multipare, présente :

- une anémie clinique par rectorragies hémorroïdaires
- une dysphagie évoluant depuis 2 mois
- un amaigrissement

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 7 g pour 100 ml
- . VGM : 76 micron-cube_g
- . Hématocrite : 29 %
- . Leucocytes : 7 000 par mm³

b - Sidérémie : 51 gamma pour 100 ml

La CFF et la CSS n'ont pu être faites.

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne montre un diaphragme membraneux translucide sous la bouche de Killian.

3 - Radiographie

Le transit pharyngo-oesophagien montre une dilatation de l'oesophage cervical juste au dessous de la bouche de Killian en amont d'une sténose serrée par une bride transversale et oblique. Cet aspect est caractéristique d'une membrane en diaphragme de l'oesophage cervical.

IV - CONCLUSION GENERALE

Le syndrome de KELLY-PATERSON a été retenu du fait de l'association chez cette multipare :

- d'une anémie microcytaire hyposidérémique
- d'une dysphagie
- de membranes de l'oesophage cervical objectivées par l'endoscopie et la radiographie.

V - TRAITEMENT

1 - Traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées par l'endoscope pédiatrique.

2 - Traitement de l'anémie

a - Traitement martial

Le fumarate ferreux a été administré sous forme de comprimés de Fumafer* à raison de 3 comprimés répartis en 3 prises préprandiales quotidiennes soit 198 mg de fer par jour. La durée a été fixée à 4 mois.

b - Traitement des hémorroïdes

Il a consisté à administrer l'association Ruscogénine- Trimébutine sous forme de suppositoires de PROCTOLOG* à raison d'un suppositoire matin et soir pendant 10 jours.

VI - EVOLUTION

1 - Clinique

La dysphagie a disparu après l'endoscopie.

Les hémorroïdes ont regressé en une semaine.

2 - Biologique

L'anémie a disparu après un mois de traitement

. Taux hémoglobine : 12 g pour 100 ml

. VGM : 82 micron-cubes

. Hématocrite : 46 %

La sidérémie s'est normalisée au 2e mois : 85 gamma pour 100 ml

3 - Endoscopique

La fibroscopie de contrôle au 3e mois n'a montré aucune anomalie.

N.B : Cette patiente cumule 2 facteurs de déplétion ferrique :

Les rectorragies et le nombre élevé de grossesses.

OBSERVATION N° 9

Madame M... A... est adressée au service d'endoscopie pour exploration d'une dysphagie.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

M... A... âgée de 73 ans est suivie depuis 1987 pour fibrillation auriculaire chronique avec rythme "lent" due à un prolapsus valvulaire mitral (Echocardiographie 1982). Elle est alors traitée par diurétiques, cardiotoniques, anticoagulant et amiodarone (cordarone* : 2 comprimés par jour).

La surveillance régulière du traitement par l'amiodarone note :

- le 20 Septembre 1982 : une diminution isolée de T3 : 0,7 nq/ml (normale : 0,9 à 2 nq/ml)
- en Octobre 1984 : à l'examen ophtalmologique une baisse bilatérale de l'acuité visuelle (5/10 à droite, 3/10 à gauche) avec dépôts pigmentés (Lipofuscine) sur les 2 cornées.
- le 6 Mars 1987 : une sécheresse de la peau avec fragilité des cheveux mais le taux de T4 est normal.
- le 15 Février 1988 : une hypothyroïdie :
 - T4 : 0,8 gamma g/dl (normale : 5 à 11 gamma g/dl)
 - TSH : 6 gamma g/dl (normale : 0,5 à 4 gamma g/dl).

L'amiodarone est alors remplacé par la dysopyramide (Rythmodan*).

Par ailleurs, était apparue en Janvier 1985 une dysphagie haute rapidement et spontanément régressive. Le second épisode survient en Février 1988; c'est une dysphagie haute, sélective aux solides avec odynophagie accompagnée de sécheresse buccale.

Aucun membre de sa famille ne présente une pathologie thyroïdienne, ou digestive.

II - EXAMEN CLINIQUE

Les muqueuses sont bien colorées, la langue est décapillée, le pharynx est discrètement inflammatoire. La peau est sèche.

Le rythme cardiaque est irrégulier.

Conclusion partielle

La patiente présente :

- une dysphagie évoluant depuis 3 ans
- une glossite
- une hypothyroïdie sous amiodarone.

III - SUITE DES EXPLORATIONS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 12,5 g pour 100 ml
- . VGM : 94 micron-cubes
- . Hématocrite : 45 %
- . Leucocytes : 6 000 par mm³

b - La sidérémie : 87 ~~gamma~~ pour 100 ml

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne révèle un diaphragme membraneux translucide sous la bouche de Killian.

3 - Radiographie

Le transit oesophagien révèle un rétrécissement de l'oesophage cervical.

IV - CONCLUSION GENERALE

Le syndrome de KELLY-PATERSON est affirmé devant l'association

- Dysphagie
- Glossite
- Membranes de l'oesophage cervical.

Ce syndrome est associé à une hypothyroïdie survenue sous amiodarone.

V - TRAITEMENT

1 - Traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées au cours de l'endoscopie.

2 - Le traitement martial n'a pas été prescrit puisque la patiente n'est pas anémiée, et ne présente pas d'hyposidérémie.

VI - EVOLUTION

La patiente n'a pas été revue.

Remarque : L'intérêt de cette observation réside dans l'association du syndrome de KELLY-PATERSON et d'une hypothyroïdie.

OBSERVATION N° 10

Monsieur B... M... G... infirmier vétérinaire hors cadre
agé de 65 ans est hospitalisé le 22 Mars 1988 pour dysphagie.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

La dysphagie existe depuis 4 ans. C'est une sensation d'arrêt sélective pour les solides avec odynophagie évoluant par périodes au niveau de la région cervicale haute.

Progressivement elle est devenue permanente et totale pour les solides, partielle et intermittente pour les liquides.

Secondairement sont apparus des vomissements alimentaires, une anorexie, une asthénie et un amaigrissement.

Le patient est diabétique, asthmatique sans autre antécédent personnel ou familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

L'examen est pauvre, ne notant qu'un mauvais état général.

Conclusion clinique

Dysphagie évoluant depuis 4 ans avec altération de l'état général chez un sujet de 65 ans.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux d'hémoglobine : 8,4 g pour 100 ml
- . VGM : 94 micron-cube s
- . Hématocrite : 40 %
- . Leucocytes : 3 700 par mm³

b - Sidérémie et transport du fer

- . Sidérémie : 55 gamma pour 100 ml
- . CFF : 432 gammas pour 100 ml
- . CSS : 17 %

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne découvre un diaphragme membraneux au niveau de la bouche de Killian.

IV - CONCLUSION GENERALE

Le diagnostic de syndrome de KELLY-PATERSON est retenu devant :

- la dysphagie avec altération de l'état général
- l'anémie avec sidéropénie
- les membranes au niveau de la bouche de Killian.

V - TRAITEMENT

1 - Traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées par l'endoscope pédiatrique.

2 - Traitement martial

Nous avons administré au patient pendant 4 mois du férédetate de sodium (Ferrostrane*) à raison de 2 cuillères à café 3 fois par jour avant les repas soit 204 mg de fer par jour.

VI - EVOLUTION

1 - Clinique

La dysphagie a rapidement disparu en 2 jours, le patient a repris une alimentation normale et a eu un gain pondéral de 4 kg en 1 mois.

2 - Biologique

L'anémie a été corrigée en 4 semaines avec

- Taux hémoglobine : 13 g pour 100 ml

• VGM : 82 micron-cubes

• Hématocrite : 44 %

La sidérémie est devenue normale (85 gammas) au bout de 9 semaines.

3 - Endoscopique

Au bout de 3 mois, la fibroscopie de contrôle était normale.

OBSERVATION N° 11

Monsieur A... D... âgé de 12 ans consulté le 26 Avril 1988
pour :

- brûlures et dépigmentations des lèvres
- amaigrissement..

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Les premiers symptômes sont apparus il y a 5 ans (1983). IL s'agissait de brûlures des lèvres et de la cavité buccale au cours de l'alimentation. Puis surviennent progressivement :

- des craquements articulaires intermittents
- une dyspnée d'effort et des palpitations
- un amaigrissement
- des épigastralgies accompagnées de vomissements post prandiaux, prurit et urticaire évoluant de manière cyclique.

La dysphagie a commencé en janvier 1985, c'est une sensation d'arrêt cervical bas de la bouchée solide avec odynophagie, elle est presque permanente et variable en intensité.

Le patient n'a aucun antécédent pathologique personnel ou familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

Le patient a un déficit pondéral important : il pèse 33 kg pour une taille de 1 m 65.

L'examen cutanéomuqueux décelle :

- une pâleur des muqueuses
- une chéilite avec perlèche et dépigmentation des lèvres
- une langue pâle, dépapillée avec des sillons donnant un aspect en carte de géographie, dont les bords sont crénelés.

L'examen est normal par ailleurs.

Conclusion clinique

Ce patient de 12 ans présente donc :

- une dysphagie haute sélective aux solides évoluant depuis 3 ans,
- une anémie clinique
- des altérations muqueuses dont une glossite
- un amaigrissement
- un cortège de signes à évolution cyclique : urticaire, épigastralgies, vomissements.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 7,7 g pour 100 ml
- . VGM : 59 micron-cube^S

- . Hématocrite : 32,4 %
- . Leucocytes : 7 000 par mm³ avec 350 polynucléaires éosinophiles
- b - Sidérémie et transport en fer
 - . Sidérémie : 16 gammas pour 100 ml
 - . CFF : 918 gammas pour 100 ml
 - . CSS : 2 %
- c - Examen parasitologique des selles : sans oeufs d'Ankylostome

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne découvre :

- un anneau membraneux translucide au niveau de la bouche de Killian
- un anneau de Schatzki
- un aspect d'atrophie fundique

IV - CONCLUSION GENERALE

Sur la base :

- de la dysphagie et de la glossite
- de l'anémie microcytaire hyposidérémique
- des membranes au niveau de la bouche de Killian; le syndrome de KELLY-PATERSON a été retenu. Il est associé à un anneau de Schatzki;

V - TRAITEMENT

1 - Traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées par l'endoscope pédiatrique.

2 - Traitement martial

Le Férédetate de sodium a été prescrit sous forme de suspension buvable de Ferrostrane* : 2 cuillérées à café deux fois par jour avant les repas soit 204 mg de fer par jour, pendant 4 mois.

3 - Le patient a reçu 2 comprimés d'Albendazole (ZENTHEL *).

-

VI - EVOLUTION

Le patient n'a plus été revu.

OBSERVATION N° 12

Monsieur D... B... âgé de 72 ans est hospitalisé le 10 Mai 1988 pour Aphasie évoluant depuis 3 jours.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Depuis la fin du mois de Février 1988 le patient ressent une dysphagie haute, sélective aux solides, intermittente et d'intensité variable. Cette dysphagie est devenue permanente, intense, s'accompagnant de régurgitations à partir du 1er Mai 1988 tout en restant sélective.

Puis les 8, 9 et 10 Mai 1988 elle est devenue totale et douloureuse.

D... B... signale un amaigrissement important. Il n'est ni alcoolique, ni tabagique et n'a aucun antécédent pathologique personnel ou familial.

III - EXAMEN CLINIQUE

L'état général est altéré; il y a un pli cutané persistant.

L'ouverture de la bouche est limitée, laissant percevoir un très mauvais état bucco dentaire et une gingivostomatite ulcéro nécrotique.

Conclusion clinique

Agé de 72 ans, le patient présente :

- une dysphagie d'évolution rapide avec altération de l'état général
- un mauvais état bucco dentaire avec une gingivostomatite.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 11,5 g pour 100 ml
- . VGM : 82 micron-cubes
- . Hématocrite : 38,5 %
- . Leucocytes : 9 200 par mm³

b - Sidérémie en transport du fer

- . Sidérémie : 41 gamma s pour 100 ml
- . CFF : 462 gamma s pour 100 ml
- . CSS : 15,6 %

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne montre un diaphragme membraneux au niveau de la bouche de Killian et une muqueuse congestive.

3 - Radiographie

Le transit pharyngo oesophagien montre un rétrécissement progressif de la lumière oesophagienne dans le défilé cervico-thoracique.

IV - CONCLUSION GENERALE

Le patient de 72 ans présente les éléments d'un syndrome de KELLY-PATERSON :

- dysphagie
- anémie normocytaire
- sidéropénie
- diaphragme membraneux de l'oesophage cervical.

V - TRAITEMENT

1 - Traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées par l'endoscope pédiatrique.

2 - Réhydratation

Une réhydratation correcte a pu être menée pendant 2 jours.

3 - Traitement martial

IL a été prescrit sous forme de 3 comprimés de fumarate ferreux (Fumafer*) à prendre en 3 prises journalières avant les repas soit 198 mg de fer par jour et pendant 4 mois.

4 - Soins bucco dentaires

Il a été conseillé au patient :

- de pratiquer un brossage des dents et gencives à l'aide de brosse à dents à poils souples

- d'effectuer des bains de bouche au sérum bicarbonaté.

Il a été mis sous Spiramycine et Métronidazole : RODOXYL*
2 comprimés 3 fois par jour pendant 5 jours.

VI - EVOLUTION

Ce patient a disparu 48 heures après son hospitalisation et n'a pu être revu.

Remarque : L'origine de l'anémie n'a pu être mieux précisée. Par ailleurs la sténose oesophagienne de part son aspect radiologique et la rapidité d'évolution de la dysphagie méritait d'être mieux explorée.

Nous n'avons pu refaire une fibroscopie après effondrement des membranes, pour mieux étudier la muqueuse et faire des biopsies.

OBSERVATION N° 13

Mademoiselle A... S... âgée de 23 ans, étudiante en lettres modernes est hospitalisée le 15 Mai 1988 pour Aphagie.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

A... S... se plaint de l'existence depuis 5 ans d'une dysphagie haute aux liquides et aux solides, douloureuse pour les aliments solides avec prolongation de la mastication et préférence aux aliments sémi liquides et liquides. Cette gêne à la déglutition est intermittente jusqu'au 14 Mai 1988 où la déglutition d'une bouchée solide se solde par une dysphagie totale douloureuse avec hypersalivation et angoisse intense.

Cette dysphagie s'accompagne de vertiges, palpitations, bourdonnements d'oreille et dyspnée d'effort ayant entraîné la réduction des activités sportives.

Plus récemment, depuis 2 ans sont apparus :

- une perlèche bilatérale
- de nombreuses altérations dentaires ayant justifié cinq extractions.

La patiente n'a jamais eu de méno-métrorragies, ni d'hémorragie digestive, elle n'a aucun antécédent pathologique familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

L'état général est bon. Les muqueuses sont pâles. On note une perlèche bilatérale, une édentation partielle (5 extractions) et deux caries dentaires. Il n'y a ni glossite, ni altération des phaners.

L'examen est normal par ailleurs.

Conclusion clinique

Cette jeune nullipare présente :

- une dysphagie intermittente, non sélective, douloureuse évoluant depuis 5 ans avec survenue d'une aphagie
- une anémie clinique
- une perlèche bilatérale et de nombreuses altérations dentaires.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 10,8 g pour 100 ml
- . VGM : 72 micron-cubes
- . Hématocrite : 34,1 %
- . Leucocytes : 8 800 par mm³

b - Sidérémie et transport du fer

- . Sidérémie : 27 gammas
- . CFF : 425 gammas pour 100 ml
- . CSS : 6,3 %

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne découvre un diaphragme membraneux translucide, souple, infranchissable par l'endoscope adulte au dessous de la bouche de Killian.

3 - Radiographie

Le transit pharyngo oesophagien montre :

- un rétrécissement de la lumière oesophagienne au dessous de la bouche de Killian à la hauteur de C5 en faveur d'un syndrome de KELLY-PATERSON.
- Puis une deuxième zone de rétrécissement intermittent à hauteur du disque C7 - D1 en faveur d'une onde péristaltique primaire suivie d'une relaxation de l'étage inférieur.

IV - CONCLUSION GENERALE

Il s'agit d'un syndrome de KELLY-PATERSON, du fait de l'association :

- d'une dysphagie
- d'une anémie microcytaire sidéropénique
- de membranes oesophagiennes, cervicales.

V - TRAITEMENT - EVOLUTION

1 - Traitement instrumental

L'effondrement endoscopique des membranes a été pratiqué par l'endoscope pédiatrique. La dysphagie s'est améliorée en 4 jours.

2 - Traitement de l'anémie

a - Traitement par Sulfate ferreux.

Le 20 Mai 1988, la patiente a été mise sous 1 comprimé de SORBIFER Durules* par jour. Mais elle a vite interrompu ce traitement à cause de la récurrence de sa dysphagie à partir du 28 Mai 1988.

b - Traitement par Férédate de Sodium.

La nouvelle thérapeutique consistait à l'administration de 2 cuillerées à café de Ferrostrane* 3 fois par jour avant les repas; elle a débuté le 30 Mai 1988.

Mais quand la patiente a été revue le 2 Juillet 1988, elle n'avait que 11 g/100 d'hémoglobine et une sidérémie à 38. La prise du traitement a été mise en doute et le traitement de nouveau changé.

Il faut noter que la dysphagie a persisté.

c - Traitement par Hydroxyde ferrique polymaltose

La prescription consistait à l'administration d'une ampoule de fer Lucien* par semaine pendant 10 semaines à partir du 3 Juillet 1988.

L'amélioration a été notée au bout de 3 mois avec : disparition de la dysphagie; normalisation des taux d'hémoglobine et la sidéremie. L'endoscopie n'a pas montré d'anomalie.

Remarque : La dysphagie peut ne pas faciliter la thérapeutique par voie orale d'où l'intérêt des formes injectables de fer.

OBSERVATION N° 14

Monsieur C... D... âgée de 79 ans est hospitalisé le 8 Juillet 1988 pour vertiges, bourdonnements d'oreille et flou visuel.

I - HISTOIRE DE LA MALADIE

Ces signes évoluent depuis 8 mois avec une dyspnée d'effort croissante, et apparition depuis 3 mois d'une dysphagie cervicale peu accusée, sélective aux solides sans odynophagie.

Le patient n'a pas d'antécédent pathologique personnel ou familial.

II - EXAMEN CLINIQUE

Les muqueuses sont pâles. On note une perlèche, La langue est lisse, brillante d'aspect vernissé.

Il existe une platonychie de tous les doigts sauf du IIe et du IIIe doigts gauches siège de Koflonychie.

Conclusion clinique

Ce sujet de 79 ans présente :

- une dysphagie cervicale
- une anémie
- des signes muqueux : glossite - perlèche
- platonychie et Koflonychie.

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - Biologie

a - Hémogramme :

- . Taux hémoglobine : 4,9 g pour 100 ml
- . VGM : 57 micron-cubes
- . Hématocrite : 18,7 %
- . Leucocytes : 5 900 par mm³

b - Sidérémie et transport du fer

- . Sidérémie : 26 gammas pour 100 ml
- . CFF : 560 gammas pour 100 ml
- . CSS : 7 %

2 - Endoscopie

La fibroscopie oesophagienne reconnaît :

- un diaphragme membraneux translucide sous la bouche de Killian
- une malposition cardio tubérositaire
- un érythème antral.

IV - CONCLUSION GENERALE

Le syndrome de KELLY-PATERSON est affirmé avec l'association :

- d'une dysphagie avec altérations cutanéomuqueuses
- d'une anémie microcytaire sidéropénique
- de membranes oesophagiennes.

Il est associé à une malposition cardio tubérositaire.

V - TRAITEMENT

1 - Traitement instrumental

Les membranes ont été effondrées avec l'endoscope pédiatrique.

2 - Traitement martial

Il s'est fait sous forme de fumarate ferreux à raison de 3 comprimés de Fumafer* en 3 prises quotidiennes avant les repas. Ce traitement a été prescrit pour 4 mois.

VI - EVOLUTION

Ce patient n'a pas été revu.

E T U D E S Y N T H E T I Q U E

Nous récapitulerons nos observations à partir de deux
tableaux ci-dessous précisant les caractères généraux

Puis les aspects cliniques et paracliniques

les pathologies associées

le traitement et l'évolution.

*** ***

TABLEAU N°1 - CLINIQUE : Principaux Aspects

N° Observations	DYSPHAGIE	LESIONS MUQUEUSES	LESIONS de la PEAU et PHANERS	AUTRES
Sexe Age	Importance à l'interrogatoire	Type	Ancienneté	
1-F-32	Majeure	Solides	4 ans	-
2-M-20	-	-	-	-
3-F-40	Majeure	Solides	8 ans	-
4-F-54	Modérée	Solides	5 ans	Altérations dentaires
5-F-27	Modérée	Solides	5 mois	Vitiligo-Pachyonychie
6-F-30	-	Solides	1 an	Perlèche
7-M-29	Majeure	Solides	4 ans	-
8-F-39	Majeure	Solides	2 mois	Chéilite
9-F-73	Majeure	Solides	3 ans	Glossite - Pharyngite
10-M-65	Majeure	Mixte	4 ans	-
				Altération Etat Général
11-M-12	Modérée	Solides douleur	5 ans	Chéilite-Perlèche-Glossite
12-M-72	Majeure	Mixte Douleur	2 mois	Gingivostomatite-Angine de Vincent
				Altération Etat Général
13-F-23	Majeure	Solides	5 ans	Pâleur-Perlèche-Altérations dentaires
				-
14-M-79	Légère	Solides	3 mois	Pâleur-Glossite-Perlèche
				Platonychie-Koiflonychie

F = Sexe Féminin

M = Sexe Masculin

TABLEAU N°2 : - Examens Complémentaires
 - Etiologie de l'anémie
 - Pathologie associée
 - Evolution

N° Obser	Hb	VGM	Fer	CFF	CSS	Fibro	T.O	Etiologie Anémie	Pathologie associée	Evolution sous traitement
1	5,9	50	14	500	2,6	+	-	Méno Métrorragie Fibrome utérin		Nombreuses récurrences
2	4,1	62	56	605	19,6	+	-	-	-	Bonne
3	6,1	48	37	436	9	+	++	-	-	Bonne
4	13	82	30	450	30	+	-	Cancer ?	Cancer de la langue	Inconnue
5	7,1	61	109	435	25	+	-	?	P.C.J	Bonne
6	4	58	26	581	4	+	-	Anite hémorroïdaire	-	Bonne
7	15,5	84	-	-	-	+	+	-	-	Inconnue
8	7	76	51	-	-	+	++	Rectorragies hémor- roïdales. Grande Multipare	-	Bonne
9	12,5	94	87	-	-	+	+	-	Hypothyroïdie sous Amiodarone	Inconnue
10	8,4	94	55	432	17	+	-	-	-	Bonne
11	7,7	59	16	918	2	+	-	-	Anneau de Schatzki	Inconnue
12	11,5	82	41	462	15,6	+	+	-	-	Inconnue
13	10,8	72	27	425	6,3	+	++	-	Retrécissement infé- rieur oesophage	Longue avec récurrence. Amélio- ration tardive
14	4,9	57	26	560	7	+	-	-	Malposition Cardio tubérositaire	Inconnue

Hb = Taux d'hémoglobine

Fibro = Fibroscopie oesophagienne

T.O = Transit oesophagien

HUF = Hémorragie Utérine Fonctionnelle

I - CARACTERES GENERAUX

Nous avons ainsi retrouvé 14 patients dont 13 sénégalais de race noire et une libanaise répartis comme l'indique le tableau ci-dessous..

Age	Sexe	Hommes	Femmes	TOTAL
moins de 20 ans		1	0	1
20 à 30 ans		2	3	5
31 à 50 ans		0	3	3
plus de 50 ans		3	2	5
TOTAL		6	8	14

II - CARACTERES CLINIQUES

A) - LA DYSPHAGIE

Elle est retrouvée chez 14 patients. Elle a été spontanément décrite chez 12 d'entre eux, constituait le motif de consultation chez 8 malades. Parmi les 2 patients qui ne s'en plaignaient pas spontanément, le premier l'a décrit rétrospectivement après

.../...

l'endoscopie (faite à la recherche d'une étiologie à son anémie);
le deuxième a reconnu qu'il déglutissait mieux après l'endoscopie.

Cette dysphagie est sélective pour les solides dans 10 cas sur 14, douloureuse seulement dans 2 cas; elle a entraîné un accident de blocage aigu.

Sa durée d'évolution au moment du diagnostic varie de 2 mois à 8 ans; dans 8 cas, le diagnostic est survenu après la 3ème année d'évolution.

B) - LES LÉSIONS MUQUEUSES

Elles sont présentes chez huit de nos patients avec par ordre décroissant de survenue :

- la perlèche et les chéilites : 5 cas
- la glossite : 3 cas
- les altérations dentaires : 2 cas
- la gingivostomatite et la pharyngite : 2 cas.

C) - LES ALTERATIONS DE LA PEAU ET DES PHANÈRES

Elles sont retrouvées chez 5 patients et sont dominées par les altérations des ongles : Platonychie - Koflonychie - Pachyonichie.

D) - L'ALTERATION DE L'ETAT GENERAL

Elle est retrouvée chez 3 patients dont 2 sont âgés de plus de 60 ans, le troisième étant âgé de 12 ans.

III - CARACTERES PARACLINIQUES

A) L'ANEMIE ET LA SIDEROPENIE

L'anémie est retrouvée chez 11 patients. Il s'agit d'une anémie par carence martiale dans 9 cas. Dans les 2 autres cas il s'agit :

- d'une anémie microcytaire normosidérémique avec coefficient de fixation du fer normal, ce n'est donc pas une anémie inflammatoire.

- et d'une anémie normocytaire avec sidéropénie.

L'étiologie de l'anémie n'est bien connue que dans 3 cas.

Par ailleurs, parmi les 3 patients non anémiés, il y en a un qui a une sidéropénie. Il y a donc 11 patients présentant une sidéropénie sur les 13 chez lesquels la sidérémie a été réalisée.

B) - LA FIBROSCOPIE OESOGASTRIQUE

Elle a facilement mis en évidence les membranes chez tous nos patients.

C) - LE TRANSIT PHARYNGO-OESOPHAGIEN

Il n'a pu être réalisé que 6 fois. Dans 3 cas il a montré des signes spécifiques, dans les 3 autres les images étaient seulement évocatrices.

IV - LES PATHOLOGIES ASSOCIEES

Nous avons retrouvé :

- un cancer de la langue
- une polyarthrite chronique juvénile
- une hypothyroïdie.

Il faut signaler aussi :

- un anneau de Schatzki
- un retrécissement de la partie inférieure de l'oesophage d'étiologie indéterminée
- une malposition cardio tubérositaire.

V - TRAITEMENT

A) - L'EFFONDREMENT ENDOSCOPIQUE DES MEMBRANES

Il a été réalisé chez la plupart des malades sans incident : 12 parmi les 14.

B) - LE TRAITEMENT MARTIAL

Il a été prescrit pendant 4 mois à tous nos patients anémiés ou sidéropéniques.

VI - EVOLUTION

Elle n'a pu être suivie que chez 8 patients. L'évolution favorable a été rapide et durable dans 6 cas, le 7e cas (observation n° 13) correspond à une amélioration tardive du fait des difficultés thérapeutiques.

Dans l'observation n° 1 aucune amélioration durable n'est observée.

**** ****

DISCUSSION - COMMENTAIRES

I - ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

A - LA FREQUENCE

La fréquence du S.K.P semble avoir été mal appréciée dans le passé où il était considéré comme exceptionnel chez le noir (5). En effet de 1983 à 1988, 28 cas ont été publiés en Afrique (5; 22; 27; 68) dont 17 au SENEGAL. Le nombre de cas est certainement plus grand car en dehors de la série que nous publions nous avons recensé 13 autres cas non retenus car insuffisamment explorés.

Par ailleurs notre étude est rétrospective et ne peut apprécier exactement la fréquence puisque ce syndrome n'a pas été recherché mais le plus souvent révèlé par l'endoscopie. Une étude prospective recherchant les membranes oesophagiennes devant toute dysphagie, toute anémie ou sidéropénie devrait permettre de découvrir beaucoup plus de cas et de mieux préciser la prévalence de l'affection.

D'autre part, il existe un biais de sélection du fait de la catégorie de malades reçus dans notre hôpital (coût élevé) : la plus grande partie de la population ne peut y accéder. Si on sait que c'est dans cette majorité que sévit la sous nutrition, les multiparités et autres facteurs de déficit martial, on se rend compte que le S.K.P devrait être beaucoup plus fréquent si des études étaient faites dans d'autres centres hospitaliers.

B - L'AGE

Bien qu'on retrouve une publication de 6 cas chez des adolescents (20; 27) et un cas évoluant depuis la naissance (73), la littérature rapporte presque exclusivement des cas de patients âgés de plus de 30 ans.

Le plus grand nombre de nos patients se répartit entre deux tranches d'âge :

- 5 d'entre eux sont âgés de plus de 50 ans
- 5 autres sont âgés de 20 à 30 ans.

La tranche d'âge de 30 ans à 50 ans regroupe 3 patients. Un adolescent de 12 ans porte le nombre de patients de moins de 30 ans à 6 soit 43 % du total; il n'existe pas dans la littérature de série comparable même si COURRIAN (19) notait déjà en France une tendance à l'homogénéisation des âges. Aucune explication ne semble se dégager du profil clinique de ces sujets de moins de 30 ans.

C - LE SEXE

Les études antérieures rapportent que plus de 90 % des sujets atteints sont des femmes (14).

Nous dénombrons dans notre série 6 hommes soit environ 43 % des cas. De telles publications n'existent pas dans la littérature.

Cette répartition est particulière car on sait que les femmes ont plus de facteurs de déplétion ferrique que les hommes : multiplicité - menstruation...

La répartition selon l'âge est différente dans les deux sexes :

- chez les hommes, la moitié des patients est âgée de moins de 30 ans, l'autre moitié de plus de 60 ans : L'affection atteint plus le vieillard et l'adulte jeune.

- chez les femmes, 6 parmi les 8 sont âgées de 20 à 50 ans et 2 de plus de 50 ans : L'affection semble atteindre sans discrimination d'âge les femmes de plus de 20 ans.

D - LA RACE

13 patients parmi les 14 sont des sénégalais de race noire. On peut à l'évidence, tenant compte des cas antérieurs publiés chez des noirs (5; 8; 27; 68) affirmer que le S.K.P est loin d'être exceptionnel chez le noir comme l'affirmait COOK (18).

II - ASPECTS DIAGNOSTIQUES

A - CIRCONSTANCES DU DIAGNOSTIC

Deux principales circonstances ont conduit au diagnostic :

1°) La dysphagie a motivé la pratique de la fibroscopie chez 12 patients sur les 14, c'est la principale circonstance diagnostique dans la littérature.

2°) Chez les deux autres patients, la fibroscopie a été faite pour rechercher l'étiologie d'une anémie microcytaire notamment d'un saignement oesophagien ou gastroduodéal.

B - PRINCIPAUX SIGNES CLINIQUES

1 - La Dysphagie

C'est le principal signe clinique. Elle est constante dans notre série. Il faut savoir la rechercher par un interrogatoire répété car :

- les malades s'y habituent si elle est légère et ancienne
- son acuité diminue quand elle entraîne un changement des habitudes alimentaires chez un sujet réduit aux aliments liquides ou sémi-liquides; c'est probablement le cas de l'observation n° 6. Sa fréquence peut donc sembler moins importante et sa durée mal appréciée.

C'est une dysphagie sélective pour les solides d'évolution prolongée et capricieuse ponctuée parfois d'épisodes d'aphagie. Elle est parfois douloureuse.

2 - Les autres signes cliniques

Les altérations dentaires et la glossite, la koïlonychie ou la platonychie lorsqu'elles s'accompagnent d'une anémie doivent faire évoquer le diagnostic, leur présence aux côtés d'une dysphagie constitue un diagnostic.

C - LA SIDÉROPÉNIE

C'est le signe biologique le plus fréquent dans notre étude. Il est aussi le plus évocateur.

La sidéropénie est retrouvée chez 11 patients ce qui correspond à 78 % des cas, cette proportion passe à environ 85 % si on ne considère que les 13 patients qui ont bénéficié d'une sidéremie.

La fréquence n'est donc pas très différente de celle de la littérature qui est 83 % (81).

La sidéropénie était suffisamment ancienne pour déterminer une anémie dans 9 cas. Son étiologie n'a été retrouvée que 4 fois (observation n° 1 - 4 - 6 - 8) mais on sait que l'alimentation dans notre milieu est pauvre en protides et plutôt riche en

.../...

céréales ce qui correspond à un régime pauvre en fer et pourrait favoriser l'épuisement des réserves.

Elle apparaît plus comme un facteur étiologique qu'un élément du diagnostic positif.

D - L'ENDOSCOPIE

La fibroscopie oesophagienne est le maître examen. Elle est d'une remarquable efficacité diagnostique contrairement à l'avis de DAGHFOUS et COLL (22) qui affirme que "son rôle se trouve relégué au second plan car la sténose oesophagienne est généralement trop serrée". En effet, c'est l'endoscopie digestive haute qui a permis la découverte de tous les malades de notre série.

Le diagnostic est facile et monomorphe : il s'agit de pseudo-membranes en anneau translucide ou blanchâtre situées sous la bouche de Killian. Si l'anneau membraneux n'est pas trop serré il peut permettre le passage d'un endoscope pédiatrique. Sous contrôle de la vue l'effondrement des membranes est souvent possible.

La fréquence endoscopique du S.K.P pendant les 4 années d'étude est 13/20 464 soit 1 S.K.P pour 1 574 endoscopies faites; cette fréquence passe à 1/787 si nous tenons compte des cas non publiés ici, elle croît avec le nombre d'endoscopies.

E - LE TRANSIT PHARYNGO-OESOPHAGIEN (T.P.O)

L'image de retrécissement en anneau est très évocatrice dans les 6 cas où l'opacification oesophagienne a pu être pratiquée. Mais la supériorité diagnostique du T.P.O sur la fibroscopie (22) n'est pas apparue dans notre étude. En effet, sur les 6 observations ayant bénéficié des 2 examens, la concordance diagnostique a été parfaite dans 3 cas (observation n° 3 - 8 - 13); dans les observations n° 7 - 9 - 12 la fibroscopie était spécifique alors que le T.P.O était seulement évocateur. Le T.P.O n'a montré des images spécifiques que dans la moitié des cas comme le signale TREHEUX (85). Il ne semble pas présenter d'avantage sur la fibroscopie en première intention comme le voudrait PROKEPENKO (68); son principal avantage étant d'ordre iconographique.

F - CONCLUSION

L'évocateur du S.K.P repose sur la clinique devant une dysphagie capricieuse surtout si elle s'accompagne de signes cutanéomuqueux et d'une anémie.

La fibroscopie est le meilleur examen pour le diagnostic des membranes oesophagiennes dans notre expérience.

III - LES PATHOLOGIES ASSOCIEES

A - CELLES QUI ONT DEJA ETE DECRITES DANS LA LITTERATURE

1 - La Polyarthrite Chronique Juvénile (P.C.J)

L'existence d'une P.C.J évoluant depuis l'enfance (observation n° 5) avec apparition secondaire d'une dysphagie soulève une discussion étiopathogénique. En effet, cette patiente ne présente pas de sidéropénie; la théorie autoimmunitaire peut être suggérée ici, en tenant compte des anomalies immunologiques présentées dans la P.C.J.

2 - L'Hypothyroïdie (observation n° 9)

L'amiodarone ne serait qu'une circonstance de découverte du terrain dysthyroïdien.

Cette patiente ne présente ni anémie, ni sidéropénie. La révélation tardive de la dysphagie chez cette femme âgée dans le contexte d'apparition de l'hypothyroïdie plaide en faveur de l'apparition simultanée de ces deux pathologies et de leur origine commune immunologique.

3 - Le Cancer de la langue (observation n° 4)

L'association avec le S.K.P pose le problème de la relation de cause à effet ou du moins celle de l'antériorité de l'une et de l'autre maladie.

Le cancer peut déterminer deux types d'anémie :

- une anémie par saignements
- une anémie inflammatoire.

L'hyposidérémie dans ces deux cas pourrait être un facteur étiologique ou révélateur du S.K.P. Mais dans notre observation, la patiente est dysphagique depuis 5 ans ce qui laisse supposer que le S.K.P est antérieur au cancer. Par ailleurs, on ne retrouve aucun autre facteur classique de risque du cancer de la langue (tabagisme - alcoolisme - leucoplasie - irritation papillomateuse) et le cancer de la langue est plutôt fréquent chez les hommes. Dans ces conditions le S.K.P apparaît comme le principal facteur de risque du cancer de notre patiente.

Cette observation illustre le risque de dégénérescence maligne chez les porteurs du S.K.P.

B - QUELQUES ANOMALIES OESOPHAGIENNES ASSOCIEES N'ONT JAMAIS ETE DECRITES

Leur lien avec le S.K.P n'est pas évident.

Il s'agit :

- d'un anneau de Schatzki

- d'une malposition cardio tubérositaire
- d'un retrécissement qui pourrait entrer dans le cadre de troubles moteurs oesophagiens.

C - CONCLUSION

Nous rapportons l'association du S.K.P avec une polyarthrite chronique juvènile et une hypothyroïdie illustrant le rôle du terrain immunitaire dans la survenue du S.K.P.

Quant au cancer de la langue il suggère l'intérêt de la surveillance endoscopique qui aurait peut être permis un diagnostic précoce de la néoplasie.

IV - ASPECTS THERAPEUTIQUES

A - LE TRAITEMENT INSTRUMENTAL

L'effondrement endoscopique des membranes est simple et efficace. Il a été fait sans forcer, à l'aide de l'endoscope pédiatrique, sous contrôle de la vue.

Sur les 12 patients ayant bénéficié de ce traitement, seulement 2 ont eu une récurrence de la dysphagie à un court terme, tous les 12 ayant eu au départ une amélioration de la dysphagie en quelques jours. Ces résultats montrent que les membranes jouent un rôle important dans la survenue de la dysphagie.

Aucun incident ou accident n'a été noté.

C'est donc un traitement simple, sans danger (malgré la fragilité oesophagienne) et efficace (10 bons résultats sur 12 soit 83 %) qui fait de la fibroscopie oesophagienne un examen majeur dans l'étude du S.K.P.

B - LE TRAITEMENT MARTIAL

Chaque fois qu'il a été régulièrement suivi, l'évolution a été favorable. Sa durée est 2 à 3 mois au moins pour permettre la correction de l'anémie et la reconstitution des réserves en fer.

Plus souvent il a été administré par voie orale sans incident. Mais dans 2 observations il a posé problèmes (observation n° 1 et 13).

- La dysphagie a gêné l'administration de comprimés et a entraîné l'arrêt du traitement dans les 2 cas. Dans l'observation n° 1 la dysphagie a récidivé plusieurs fois, ce qui pourrait être lié à l'absence de traitement; une relation néfaste semble donc exister entre la dysphagie et l'anémie sidéropénique; relation qu'il faut empêcher à tout prix en sachant recourir aux formes sirop voire injectable de fer.

- Le traitement a souvent été interrompu avant terme lorsque la dysphagie a disparu : la patiente se croyant guérie arrête son traitement. L'amélioration rapide de la dysphagie et la nécessité

.../...

d'une thérapeutique quotidienne et prolongée semblent être des facteurs d'interruption du traitement.

C - TRAITEMENT DES AUTRES CAUSES DE SIDEROPENIE

Son importance apparait dans l'observation n° 1 où, entre autres facteurs, la persistance d'une myomatose utérine responsable de ménorragies entretient la sidéropénie. Il est donc important de rechercher d'autres facteurs d'entretien de la sidéropénie.

D - CONCLUSION

La fibroscopie oesophagienne joue un rôle majeur dans le traitement en supprimant rapidement la dysphagie, améliorant ainsi la prise orale du fer qui corrige le plus souvent l'anémie. L'effondrement endoscopique des membranes peut donc être pratiqué sous contrôle de la vue permettant aussi une exploration oesogastro duodénale.

V - ASPECTS EVOLUTIFS

Sous l'influence de la double thérapeutique (traitement instrumental - traitement de l'anémie) l'évolution a été bonne et durable dans la majorité des cas : 6 sur 8 soit environ 75 % des cas.

L'observation n° 1 où aucune amélioration durable n'a existé pose le problème du traitement étiologique de l'anémie et de la régularité de la prise du traitement.

L'évolution vers le cancer doit toujours être redoutée. La hantise du cancer est en effet le point saillant de cette évolution comme en témoigne l'observation n° 4. La cancérisation pouvant être muette la surveillance endoscopique s'impose. Elle permet en effet :

- l'étude de la muqueuse oesophagienne sous contrôle de la vue
- la pratique de biopsies systématiques ou des zones suspectes.

Ainsi les lésions cancéreuses peuvent être détectées au stade de dysphagie sévère ou de cancer in situ; un tel diagnostic est un facteur de bon pronostic de la maladie cancéreuse mais poserait des problèmes thérapeutiques difficiles du fait de la localisation haute de ces cancers.

Il est donc logique de préconiser une surveillance endoscopique régulière même si celle ci paraît difficile chez des patients qui ne sont pas toujours disponibles surtout lorsque leur état fonctionnel s'est amélioré.

Le rôle de la fibroscopie oesophagienne est donc triple dans la prise en charge du S.K.P :

- c'est le meilleur examen pour l'étude des membranes
- elle réalise le meilleur traitement de la dysphagie et favorise l'administration du fer
- c'est le seul examen à mettre en oeuvre pour la surveillance.

C O N C L U S I O N G E N E R A L E

***** *****

La pathogénie du syndrome de KELLY-PATERSON reste mal connue; à côté de la sidéropénie élément étiologique majeur, d'autres facteurs étiologiques peuvent être envisagés.

Ce syndrome n'est donc pas rare chez le noir africain ce qui est logique du fait de la fréquence des causes de carence martiale. Il semble atteindre autant l'homme que la femme et n'est pas exceptionnel chez le sujet de moins de 30 ans; en effet dans notre étude nous dénombrons six hommes pour huit femmes et six sujets de moins de 30 ans.

Le diagnostic a été le plus souvent guidé par l'existence d'une dysphagie. La sidéropénie est apparue comme le facteur étiologique le plus fréquent mais l'existence isolée d'un terrain dysimmunitaire dans deux observations pose le problème de l'origine immunologique possible de ce syndrome.

L'efficacité thérapeutique de l'effondrement des membranes témoigne du rôle important de celles-ci dans la survenue de la dysphagie.

La fibroscopie oesophagienne s'impose comme meilleur examen dans l'étude du syndrome de KELLY-PATERSON, elle permet en effet :

- de voir l'anneau membraneux sous la bouche de Killian ce qui affirme le diagnostic,

- puis de réaliser un temps essentiel du traitement en effondrant ces membranes

- enfin, plus théoriquement, de surveiller l'évolution en biopsiant tout aspect anormal de la muqueuse oesophagienne afin de dépister la survenue d'un carcinome épidermoïde.

Le risque accru de néoplasie digestive est illustré par la survenue d'un cancer de la langue dans une observation. Ce risque fait toute la gravité du syndrome de KELLY-PATERSON et impose une attitude préventive de surveillance. Il faut donc, devant toute dysphagie trainante surtout lorsqu'elle est associée à une anémie ou à des signes cutanéophanériens :

- évoquer ce syndrome

- puis pratiquer une fibroscopie oesophagienne afin d'en affirmer le diagnostic.

La recherche d'une hyposidérémie reste un élément clé du diagnostic.

B I B L I O G R A P H I E

I

- 1 - ADLINGTON P., LEEDHAM P. and SMITH P.
The place of iron deficiency in the Paterson-Brown-Kelly syndrome.
J. Laryngol Otol, 1973, 87, 845-859

- 2 - ALDOR T.A.M.
Syndrome de Plummer-Vinson au cours d'un traitement pour anémie pernicieuse.
Med. J. Australia, 1964, 51, (20), 761-763

- 3 - ALEXIOU D, SECHAS M, SAFIOLAS M, et SKALKEAS G.R
A propos d'un cas typique de KELLY-PATERSON.
J. Chir. Paris, 1982, 119, (8-9), 543-544

- 4 - AUBIN A
Syndrome de Plummer-Vinson.
Bull Schweiz, Akad Med Wiss, 1962, 18, 285-295

- 5 - AUBRY P, ODDES B, CHAZOUILLERES O, LE BOURGEOIS M, DELANOUE G,
SEURAT P.L
Syndrome de Plummer-Vinson ou syndrome apparenté chez trois africaines de race noire.
Ann. Gastro. Ent. Hepatol, 1985, 21, (2), 113-116

- 6 - AUDOLY P, DALBERA-GAYRAUD L et RIVOLLIER P
La dysphagie sidéropénique.
Nice Med, 1969, 7, 116.

II

7 - BALDINETTI V, MILANI M.

Contributo alla conoscenza delle manifestazioni orali nell'
anemia ipocromica essenziale con particolare riguardo alla
sindrome di Plummer-Vinson.

Ann. Stom, Rome, 1970, 19, 387-396.

8 - BAROUTI H, VIALLE J.F, DELMARRE et ANGER C.

A propos d'un cas polynésien de dysphagie sidéropénique.

Med Trop, 1984, 44, (4), 379-390.

9 - BEAUREGARD J.M, GENDREAU C et NANZY J.

La dysphagie sidéropénique, syndrome dit de Plummer-Vinson

Union Med. Can, 1961, 90, 9-15

10 - BENHAMOU E, et COHEN-SOLAL G

Anémie hypochrome avec syndrome de Plummer-Vinson.

Bull Mem Soc Med, Hop Paris, 1936, 52, 504-509

11 - BERNARD A, ROY J.L, FAURE J.P et VIARD H

Syndrome de KELLY-PATERSON ou de Plummer-Vinson.

Lyon Chir, 1984, 50, (1), 39-41

12 - BINGHAM JAW, LOGAN JS

The nature and treatment of Plummer-Vinson dysphagia.

Br Med J, 1953, 4837, 650-652

III

- 13 - CAMERON M.
Dysphagia and anemia.
J. Laryngol Otol, 1929, 44, 168
- 14 - CAMICAS VAN GOUT M.
A propos d'un cas de syndrome de Paterson-Brown-Kelly
Rev Laryng Bordeaux, 1980, 101, (5-6), 271-280
- 15 - CAZAGOU J.F
Facteur prédisposant du cancer et états précancéreux de
l'oesophage.
Med Chir Digest, 1982, 11, (6), 405-408
- 16 - CHISHOLM M, ARDRAN G.M, CALLENDER S.T, WRIGHT R.A
Iron deficiency and auto-immunity in post-cricoid Webs.
Q. J Med, 1971, 159, 421-433
- 17 - COOK P.L, BRENDAN R.M
A posterior pharyngeal web in sideropenic dysphagia.
J Laryngol Otol, 1977, 91, 989-992
- 18 - COOK
The oesophagus
Tropical Gastro Enterology
Oxford University Press, 1980, (24-36)

IV

19 - COURRIAN M.

Contribution à l'étude du syndrome de KELLY-PATERSON ou
dysphagie sidéropénique.

Thèse Med, Bordeaux, 1956, 88

20 - CRAWFURD MD. A, JACOBS A, MURPHY B, PETERS D.K.

Paterson-Kelly syndrome in adolescence : a report of five
cases.

Br Med J, 1965, 1, 693-695

21 - DAGG J.H, GOLDBERG A, ANDERSON J.R, BECK J.S, GRAY K.J

Auto immunity in Iron deficiency Anemia

Br, Med J, 1964, 1, 1349-1350

22 - DAGHFOUS M.H, SLIM R, MOUELHIM et HENDAOUI L

Le transit oesophagien dans le syndrome de Plummer-Vinson
Ann. Radiol, 1985, 28, (7), 533-539

23 - D'ALLOTTO V et ITURRASPE M.

Syndrome de Plummer-Vinson

Rev Argent Radiol, 1974, 37, (1), 92

24 - DANFORTH H.B

Déficiencie en fer en Otolaryngologie

Larynscope, 1965, 25, (1), 169-173

25 - DELACROIX P

Le syndrome de KELLY-PATERSON : Discussion à propos d'un cas.
Thèse Med Besançon, 1979, 110

26 - DESNOS J et AUBIN J

Diagnostic des sténoses de l'oesophage
Encycl Med Chir Paris, Oto-Rhino-Laryngologie, 20825. A 10,
4- 1986, 10 P

27 - DIAGNE I, SY H.S, SOW D, SARR M, FALL M

Syndrome de Kelly-Paterson, Plummer-Vinson ou Dysphagie
sidéropénique. A propos d'un cas chez un enfant.
Société Médicale d'Afrique Noire du 4 Janvier 1988
A paraître dans DAKAR MEDICAL

28 - DUVAL J

La dysphagie sidéropénique ou syndrome de Plummer-Vinson ou
encore de Kelly-Paterson à propos d'un cas.
Thèse Doct Med Nancy I, 1977

29 - EDWARDS D.A

Concepts of oesophageal disorders
J Roy Soc Med, 1980, 73, (6), 402-404

30 - EKBERG O

Cervical oesophageal webs in patients with dysphagia
Clin Radiology, 1981, 32, 633-641

VI

- 31 - ELWOOD P.C, JACOBS A, PITMAN R.G, ENTWISTLE C.C
Epidemiology of the Paterson-Kelly webs.
Lancet, 1964, 2, 716-720
- 32 - FAURE J.P, BERNARD A, SEIGNEURIC C, VIARD H
Dysphagie pour diaphragme oesophagien cervical.
Med et Chir Digest, 1985, 14, (1), 23-27
- 33 - FERRAND-BOTET J.M
Considérations sur le syndrome de Plummer-Vinson.
Ann. Otolaryngol Chir Cervicofac, 1949, 66, 23-30
- 34 - FIERE D
Anémies
Encycl Med Chir, (PARIS, FRANCE), Thérapeutique, 25385 A 10,
7-1986, 9 P
- 35 - FROENLICH J
Précancéroses dans l'appareil gastro intestinal
Therapiewoche, 1980, 30, (43), 7175-7178
- 36 - GERNEZ A
L'intérêt du syndrome de Plummer-Vinson en cancérologie.
Paris, Med, 1949, 39, 202-208

VII

37 - GIDEKEL S

Syndrome de Plummer-Vinson ou de Kelly-Paterson

Prensa Med, Argent, 1962, 49, (32), 168-1687

38 - GODEAU P, HERSON S, PIETTE J.C

Traité de Médecine

Paris Flammarion Médecine Science, 1987, 3712

39 - GODTFREDSSEN E

Rapports existants entre la maladie de Sjögren, le syndrome
de Plummer-Vinson et ariboflarinose.

Acta Ophthalmol (Copenh), 1947, 25, 95;

40 - GREINER G.F

Recherche de la sidéropénie dans les paresthésies pharyngo
oesophagiennes.

Ann. Otolaryngol Chir Cervicofac, 1957, 74, 278-285

41 - HARRISSON T.R

Principes de Médecine Interne

Paris, Flammarion Médecine Sciences , 1986, 2280

42 - HAY J

Les maladies rares de l'oesophage

Sem Hop Paris, 1979, 55, (17-18), 918-924

VIII

- 43 - HAY J.M
Les maladies rares de l'oesophage
Ann. Chir, 1978, 32, (10), 665-671
- 44 - HAY J.M, FEKETE F et LORTAT-JACOB J.L
Les maladies rares de l'oesophage
Rev. Prat, 1974, 24, 475-478
- 45 - HERRERA C.A
Dysphagie sidéropénique
Rev Arg Radiol, 1968, 31, (3), 288-292
- 46 - HOEKSEMA P.E
Kelly-Paterson syndrome and carcinoma
J Laryngol Otol, 1973, 35, 167-170
- 47 - JACOBS A, CALVILL
Pyridoxine and riboflavine status in the Paterson-Kelly
syndrome
Br J Heamatol, 1968, 14, 153-160
- 48 - JACOBS A, KILPATRICK G.S
The Paterson-Kelly syndrome
B Med J, 1964, 2, 79-82

IX

49 - KELLY A.B

Spasm at the entrance to the oesophagus

J Laryngol Otol, 1919, 34, 285-289

50 - KIRCHENBERGER W et FLETT R.L

One hundred cases of post-cricoid stenosis followed-up

J Laryngol Otol, 1964, 61, 396

51 - KRAMER P

Progress in Gastroenterology : the oesophagus

Gastro Enterology, 1965, 49, 439-463

52 - KRUISINGA R, HUIZINGA E

The too small mouth in patients with "Plummer-Vinson"
syndrome.

Ann. Otol Rhino Laryngol, 1959, 68, 116-121

53 - LAUTREDOU R

Contribution à l'étude du syndrome de Kelly-Paterson.

Thèse Doctorat Med Brest, 1976

54 - LEDERMAN J, RENAER M

Le syndrome de Plummer-Vinson et son traitement par la
thérapeutique martiale parentérale.

Acta Gastroenterol Belg, 1947, 10, 71-73

- 55 - LEGER L, BERNARD Y et CAYE P.E
La dysphagie sidéropénique, maladie de Plummer-Vinson,
état précancéreux.
Arch Fr Mal App Dig, 1954, 40, 1329-1333
- 56 - MAC BRYDE M.J
Dysphagia and oesophageal web in sideropenic anaemia
Proc R Soc Lond (biol), 1972, 65, 878-880
- 57 - MAC NAB JONES R.E
The Paterson-Brown-Kelly syndrome : its relationship to
iron deficiency and post-cricoid carcinoma.
J Laryngol Otol, 1961, 75, 529-561
- 58 - MIDDLETON D, LOGAN J.S, MAGENNIS B.P, NELSON S.D
Hla Ag frequenties in patients with a Plummer-Vinson
stricture
Tissue Antigens, 1978, 12, (3), 200-204
- 59 - MILLER G
Paterson-Kelly, Plummer-Vinson syndrome
Dig Dis Sc, 1980, 25, (10), 813
- 60 - MOKHTARI F, NAJA A, BUGAT R, COMBES P.F
Syndrome de Plummer-Vinson et cancer oesophagien
Rev Med Toulouse, 1979, 115, (8), 467-469

61 - MOUTIER F

La dysphagie sidéropénique : du syndrome de Kelly-Paterson
au cancer hypopharyngé

Arch Fr Mal App Dig, 1951, 40, 53-87

62 - MUNYO J.C et AL

(Plummer-Vinson syndrome)

Rev Interam Radiol, 1978, 3, 37-41

63 - NEAL R.E, THOMPSON H.D, PRESS HEJA

Constricting lesions of the proximal oesophagus

J Nation Med, 1977, 69, (9), 669-670

64 - NICHET L, PALEIRAC R, GIRAUD C.H

A propos d'un cas de Plummer-Vinson

J Fr Otol ~~rhino~~ laryngol, 1971, 20, 58-60

65 - PAPAZIAN A, DESCOMBES P, CAPRON J.P

Diaphragme muqueux isolé de l'oesophage cervical : étude
de 3 cas. Relation avec le syndrome de Kelly-Paterson et
Plummer-Vinson

Acta Endoscopica, 1983, 13, (3), 215-219

66 - PATERSON D.R

The direct examination of oesophagus and upper air passages.

Br Med J, 1906, 2, 353-357

XII

67 - PROCOPIIS P.G, et VINCENT P.L

Un cas de dysphagie dû à une membrane post-cricofde chez
un malade porteur d'anémie pernicieuse sans carence en fer.
Med J Australia, 1966, 53, (21), 991-993

68 - PROKEPENKO O.P, MAKNI H, HADDOUK B

Le syndrome de Plummer-Vinson : Est-il l'apanage de l'hémis-
phère Nord et de la race blanche ?
Maghr Med, 1986, (131), 33-40

69 - REBOUL J, DELORME G

Sur un nouveau cas du syndrome de Kelly-Paterson.
Arch Fr Mal App Dig, 1957, 46, 336-343

70 - RIBSTEIN B

Considération sur le syndrome.
Dysphagie sidéropénique (Paterson-Kelly ou Plummer-Vinson)
Thèse Med, Strasbourg, 1956, 10

71 - RICHARDS S.H, KILBY D, SHAW J.D

Post-cricoid carcinoma and the Paterson-Kelly syndrome.
J Laryngol Otol, 1971, 85, 141-152

72 - SAKUMOTO I, TAKANE T, KIKUCHI N, YOSHIDA H, ABEI T

A case of Plummer-Vinson syndrome
Jap. J Med, 1977, 16, (2), 130-134

XIII

- 73 - SALREZ R, LAUSECKER C.H et WARTER P
A propos d'un cas de dysphagie grave avec sidéropénie
évoluant depuis la naissance.
Arch Fr Pédiatrie, 1954, 11, 954-958
- 74 - SAVILAHTI M
On the pathologic anatomy of the Plummer-Vinson syndrome.
Acta Med Scand, 1946, 125, 40-48
- 75 - SCHEITMAN D
The Plummer-Vinson syndrome.
A cutaneous manifestation of internal disease.
Arch. Dermatol, 1972, 105, 720-721
- 76 - SHAHEEN D.H
Occult candidiasis in the Paterson-Kelly syndrome
J Laryngol Otol, 1965, 79, 442-454
- 77 - SHERRER A et NAHUM H
Examen radiologique d'un patient dysphagique.
Encycl. Med. Chir, Paris. Radio diagnostic IV, 33061 A10,
6 - 1981.
- 78 - SHILEY T.B, M.C DOWELL et COSTELLO W.T
Dysphagie sidéropénique et hernie diaphragmatique.
Prensa Med Arg, 1963, 50, (16), 1035-1037

XIV

79 - SIGUIER F, SARA M, BETOURNE C et MERY J.P

Syndrome de Plummer-Vinson. Guérison apparente par la
thérapeutique martiale, Cancérisation de l'hypopharynx.

Bull Mem Soc Med, Hop Paris, 1955, 71, 1035-1038

80 - SOTGIM G, LABO G

Formes frustrées des syndromes de Kelly-Paterson.

Gastroenterologica, 1956, 86, 167

81 - SOTGIM G, LABO G

Le syndrome humoral des dysphagies type Kelly-Paterson

Med et Hygiène, 1957, 15, 33-35

82 - SUZMAN M.M

Syndrome of anemia glossitis and dysphagia : Report of eight
cases, with special reference to observations at autopsy in
one instance.

Arch Intern Med, 1953, 51, 1-21

83 - TARLE Y

Syndrome dit de Plummer-Vinson et hypothalamus (du rôle de
la dysrégulation diencéphalique).

Ann. Otolaryngol Chir Cervicofac, 1974, 74, 785-795

84 - THOMAS J.A.B

Some aspects of dysphagia.

Proc R Soc Long (biol), 1974, 67, 477-484

85 - TREHEUX A et COLL

Diagnostic radiologique et traitement endoscopique d'une
dysphagie dans un cas de syndrome de Kelly-Paterson.

J Radiol Electrol. Med. Nucl, 1976, 57, 165-166

86 - VETTEL J.M

Dysphagie Lusoria-Anneau de Schatzki. Repli de Plummer-
Vinson. Trois étiologies de dysphagie bénigne et de
diagnostic radiologique.

Gaz Med Fr, 1977, 84, (36), 4028-4032

87 - VINSON P.P

Hysterical dysphagia.

Minn. Med, 1922, 5, 107-108

88 - WALDENSTROM J and KJELLBERG S.V

The roentgenological diagnosis of sideropenic dysphagia.

Acta Radiol, 1939, 20, 618-638

89 - 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, 1979, 24, (12), 959-963

90 - WYNDER E.L, FRYER J.H

Etiologic considerations of Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) syndrome.

Ann. Intern. Med, 49, 1106-1128

*

*

*

*

TABLES DES MATIERES

INTRODUCTION

I - Problèmes de Définition ,.....	2
II - Historique	
III - Les raisons de notre travail ,.....	6

1ère Partie : REVUE DE LITTERATURE

1er Chapitre : <u>ETIOPATHOGENIE</u>	10
--	----

I - Théories Neuropsychiques	
II - Théories Oesophagiennes	
III - Théories Carentielles	
IV - Théories Autoimmunitaires	
V - Conclusion	

2ème Chapitre : <u>EPIDEMIOLOGIE</u>	21
--	----

I - La Race	
II - L'Age et le Sexe	

3ème Chapitre : <u>ELEMENTS du DIAGNOSTIC</u>	23
---	----

I - Signes Cliniques	
II - Signes Biologiques	
III - Signes Radiologiques	
IV - Signes Endoscopiques	
V - Signes Histologiques	
VI - Anomalies du Chimisme Gastrique	

4ème Chapitre : EVOLUTION SPONTANEE ET PATHOLOGIES ASSOCIEES .. 44

I - Evolution Habituelle

II - Evolution vers la Cancérisation

III - Pathologies Associées

5ème Chapitre : TRAITEMENT 47

I - Buts

II - Moyens

III - Indications

IV - Evolution sous Traitement et Surveillance

2ème Partie : NOS OBSERVATIONS

I - Etude Analytique 58

II - Etude Synthétique 111

3ème Partie : DISCUSSION et COMMENTAIRES 120

I - Aspects Epidémiologiques

II - Aspects Diagnostiques

III - Pathologies Associées

IV - Aspects Thérapeutiques

V - Aspects Evolutifs

CONCLUSION 135

BIBLIOGRAPHIE



ERMENT D'HIPPOCRATE



"En présence des Maîtres de cette Ecole et de mes Chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la Probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses, que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque".

VU

LE PRESIDENT DU JURY

VU

LE DOYEN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

LE RECTEUR DE L'UNIVERSITE DE DAKAR