

Maladie associée à IgG4 à propos d'une nouvelle observation révélée par une tamponnade

Dora, ZGHAL, résidente , Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

- Yosra, BOUATTOUR, AHU, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Chifa, DAMMAK, Professeur agrégé, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten, FRIKHA, Professeur, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh, MARZOUK, Professeur, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida, BEN SALAH, Professeur agrégé, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mayeda, BEN HAMAD, AHU, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna, SNOUSSI, Professeur agrégé, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhir, BAHLOUL, Professeur, Service de médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction:

- La maladie associée aux immunoglobulines G4 (IgG4) est une entité de description récente.
- Elle est dotée d'un grand polymorphisme clinique avec des atteintes pseudo-tumorales des organes, associées à des lésions histologiques communes.
- La présentation clinique classique de la maladie comporte la pancréatite sclérosante, la sialadénite, la dacryoadénite, la fibrose rétropéritonéale et l'aortite.
- Nous rapportons le cas d'un patient ayant une maladie associée aux IgG4 révélée par une tamponnade.

Observation:

- Il s'agissait d'un homme âgé de 33 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui consultait pour des douleurs thoraciques d'aggravation progressive évoluant depuis 1mois.
- A l'examen, il était apyrétique et il avait un état général conservé. La tension artérielle était correcte. Le patient signalait une discrète amélioration de la douleur à la position de l'antéflexion du tronc.
- La radiographie thoracique objectivait une cardiomégalie importante. L'échographie transthoracique révélait une tamponnade. Un drainage chirurgical urgent de la tamponnade était réalisé.
- Un complément d'exploration par un scanner thoraco-abdomino pelvien était pratiqué. Il objectivait un manchon tissulaire du médiastin antérieur supérieur et moyen qui engaine les gros vaisseaux du médiastin, associé à un épaississement pariétal circonférentiel et régulier intéressant la crosse aortique, l'aorte descendante et les artères du tronc supra aortique. (Figure 1 et 2)

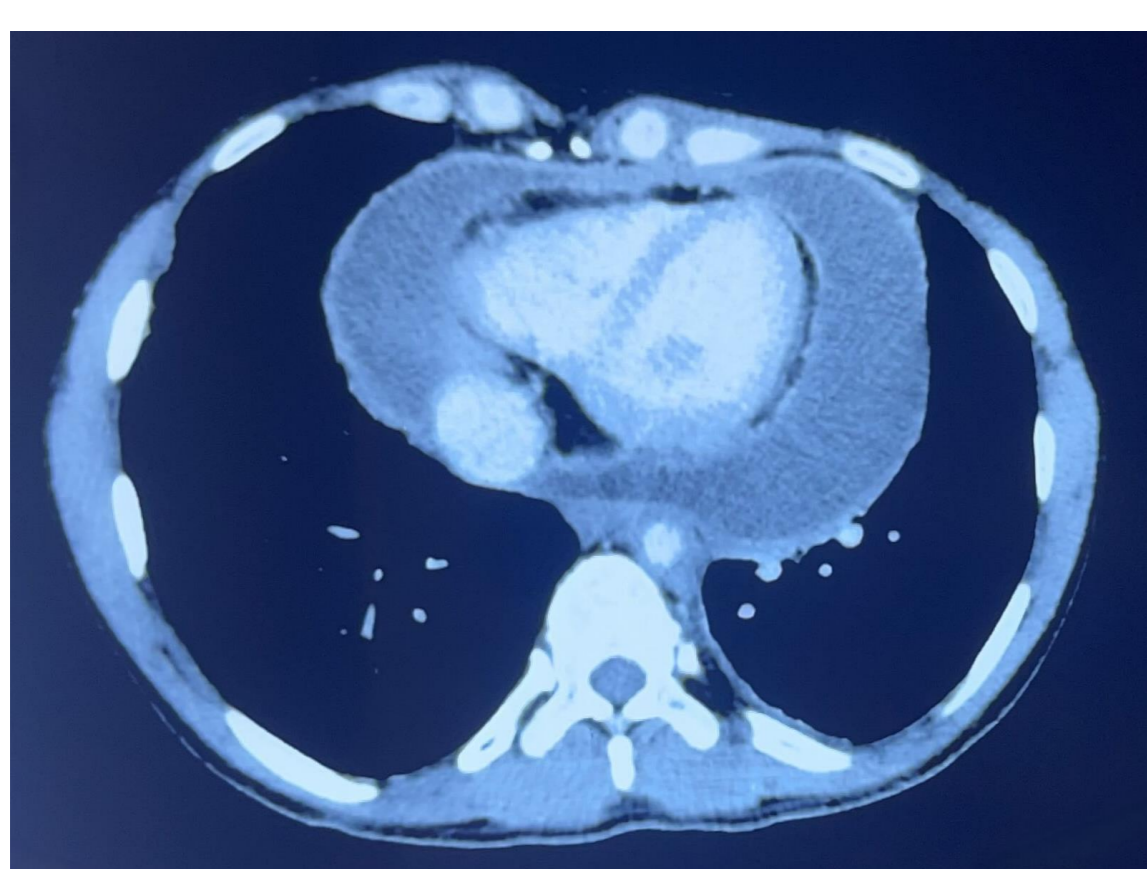


Figure 1

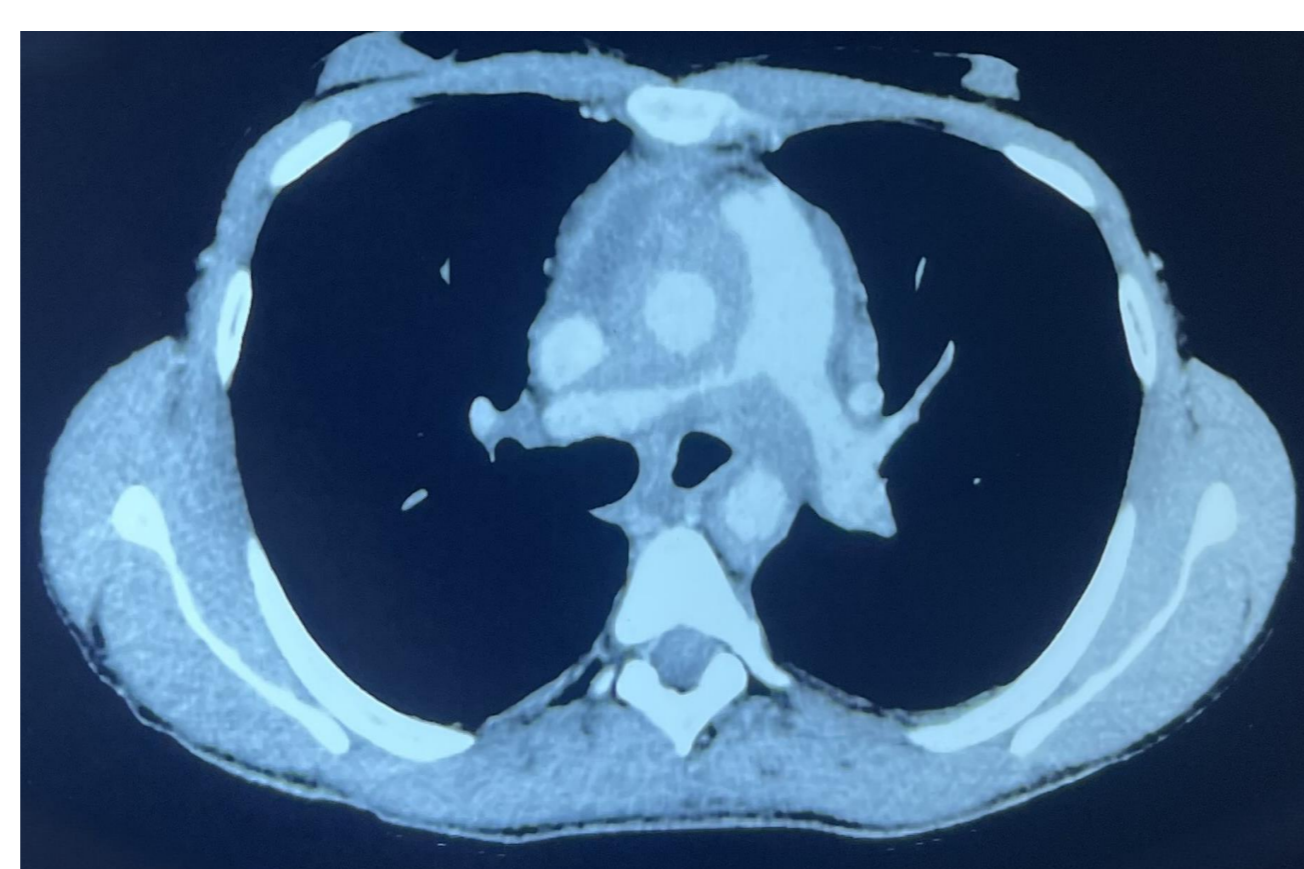


Figure 2

- L'analyse histologique d'une biopsie à partir du manchon tissulaire objectivait un remaniement fibroinflammatoire avec un infiltrat sidérophagique et plasmocytaire. Il y avait plus de 20 plasmocytes IgG4+ par champs, sans fibrose storiforme ni phlébite associée.
- L'analyse bactériologique du liquide péricardique, l'enquête tuberculeuse, les sérologies de la syphilis, VHB, VHC et VIH étaient négatives. Le bilan thyroïdien, pancréatique et les explorations immunologiques en particulier les anticorps antinucléaires, le complément sérique, le dosage des IgE étaient normaux .
- Le dosage des IgG4 sérique était élevé à 1.79 g/l (normale < 1.35).
- Ainsi, le diagnostic d'une maladie associée à IgG 4 était retenu avec une atteinte péricardique, une fibrose médiastinale et une aortite.
- Le patient était mis sous une corticothérapie à forte dose avec une évolution favorable clinique et échographique.

- Le recul actuel est de 2 mois.

Discussion:

- La maladie associée aux IgG4, est une entité récente caractérisée par la présence d'une ou plusieurs atteintes fibro-inflammatoires d'organe, associées le plus souvent à une élévation des IgG4 sériques.
- Les lésions tissulaires sont caractérisées par une fibrose et un infiltrat inflammatoire lymphocytaire et plasmocytaire, avec prédominance de plasmocytes IgG4+.
- Les atteintes cardiaques de la maladie associée aux IgG4 sont peu fréquentes et souvent méconnues.
- Il peut s'agir de pseudotumeurs cardiaques, d'une atteinte inflammatoire des coronaires et/ou d'une péricardite d'abondance variable.
- La tamponnade est exceptionnellement décrite dans la littérature d'où l'originalité de notre cas.
- Ces manifestations sont graves avec une mise en jeu potentielle du pronostic vital.
- L'association avec d'autres atteintes classiques permet d'évoquer le diagnostic.
- Le traitement est basé sur une **corticothérapie** associée dans certaines situations à un traitement **immunosuppresseur**.

Conclusion:

- Bien que la péricardite reste une manifestation rare de la maladie associée aux IgG4, un nombre croissant de cas ont été rapportés décrivant le péricarde comme l'un des sites touchés.
- Le plus souvent, la péricardite était associée à une atteinte des autres sérosités , mais elle peut être limitée au péricarde comme dans notre cas.
- Cependant, en cas d'atteinte péricardique, l'obtention d'une biopsie peut s'avérer difficile et nécessite une procédure invasive.
- De plus, lorsque d'autres organes sont également touchés, un site de biopsie plus accessible peut être envisagé