

Maladie associée aux IgG4 : pathologie rare à plusieurs facettes

- Hiba, SOUIAI, Résidente, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida, BEN SALAH, MCA, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Abir, DERBEL, AHU, Service de Neurologie, CHU Habib Bourguiba, sfax, Tunisie
- Mayeda, BEN HAMAD, AHU, Service de Neurologie, CHU Habib Bourguiba, sfax, Tunisie
- Mouna, SNOUSSI, MCA, Service de Neurologie, CHU Habib Bourguiba, sfax, Tunisie
- Faten, FRIKHA, PHU, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh, MARZOUK, PHU, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhir, BAHLOUL, PHU, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction :

La maladie liée aux IgG4 (ML IgG4) est une pathologie rare, décrite au cours des premières années de la 20e décennie. Le diagnostic est établi en se basant sur un ensemble de critères visant notamment à exclure les pathologies tumorales et inflammatoires, tout en respectant les critères d'inclusion.

C'est une pathologie qui peut toucher plusieurs organes ou être spécifique d'un seul organe, nous décrivons 3 localisations rares de ML IgG4 partageant toutes une nature pseudotumorale, avec des approches diagnostiques et thérapeutiques différentes.

Observation 1:

- Femme âgée de 67ans
- **Symptômes** : nodule du sein gauche découvert par autopalpation
- **Echo mammographie** : masse du QSE (12*9*13mm), classée ACR5 à gauche et ACR1 à droite.
- **Biologie** : il n'avait pas un SIB, Les taux sériques d'immunoglobulines (IgA, IgG, IgM) ainsi que le dosage des IgG4 étaient dans les limites normales.
- **Biopsie du nodule mammaire** : mastite sclérosante avec un infiltrat inflammatoire chronique riche en lymphoplasmocytes. Absence de granulome tuberculoïde ni de nécrose caséuse ou fibrinoïde, et absence de signes histologiques évidents de malignité.
- **Etude immunohistochimique** a confirmé le diagnostic de mastite sclérosante associées aux IgG4.
- **Conduite thérapeutique** : excision chirurgicale de ce nodule.

Observation 2 :

- Femme âgée de 18 ans
- ATCD : vitiligo, pancréatite aiguë sans lithiase
- **Symptômes** : pseudotumeur orbitaire
- **Examen ophtalmologique** : exophtalmie bilatérale axile non réductible avec un oedème mou rouge chaud de la paupière supérieure et inférieure et Chémosis important diffus.
- **IRM orbitaire** : Exophtalmie avec aspect hypertrophié et infiltré des parties molles, des glandes palpébrales et de la graisse conique et extraconique, des glandes lacrymales réalisant un aspect de pseudo-masse par endroit.
- **Biologie**: hyperéosinophilie, Le dosage des IgG4 était élevé à 158 mg/Dl.
- **Biopsie palpébrale** : une fibro-inflammatoire chronique et aiguë.
- ▶ Le diagnostic de ML IgG4 a été retenu.
- **Conduite thérapeutique** : Une Corticothérapie forte dose pendant 6 semaines puis une dégression.
- **L'évolution** : Favorable avec absence de récurrence.

Observation 3:

- Homme âgé de 69 ans
- **Symptômes** : douleurs pelviennes aiguës avec dysurie
- **Scanner abdomino pelvien**: Formation kystique rétropéritonéale, occupant l'espace lomboaortique, à contenu liquidien et à paroi épaisse, responsable d'une compression de l'uretère gauche avec dilatation des cavités excrétrices en amont.
- **Biologie** : pas de SIB et le dosage sérique des IgG4 était normal.
- **Résection chirurgicale de cette masse avec étude histologique** : kyste sans revêtement propre à contenu fibrino leucocytaire. Il s'y associe un important infiltrat inflammatoire lymphoplasmocytaire des lésions de phlébites oblitérantes. Absence de granulome et de signes histologiques de malignité.
- ▶ pseudotumeur inflammatoire rétro-péritonéale compatibles avec une maladie à IgG4.
- **Le scanner TAP après 3 mois** : sans anomalies à part une discrète dilatation pyélique gauche d'allure séquellaire.
- **Conduite thérapeutique** : une surveillance simple, étant donné l'absence d'autres localisations de ML IgG4 .

Conclusion:

L'incidence de la maladie liée aux IgG4 est en augmentation progressive, avec fréquemment une présentation pseudotumorale. De nouvelles localisations atypiques sont de plus en plus rapportées. Le tableau clinique diffère en fonction de l'organe touché également, la prise en charge thérapeutique dépendra du bilan lésionnel, de l'impact sur l'organe atteint et du risque de rechute.