



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



Quoi de neuf en médecine interne ?

What's new in internal medicine?

M.-S. Doutre

Service de dermatologie, Hôpital Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux, 33600 Pessac, France

MOTS CLÉS

Maladie systémique à IgG4 ;
Vitamine D ;
Lupus érythémateux systémique ;
Auto-immunité ;
Sel ;
Vasculites ;
Syndromes auto-inflammatoires

KEYWORDS

IgG4-related disease;
Vitamin D;
Systemic lupus erythematosus;
Autoimmunity;
Salt;
Vasculitis;
Autoinflammatory syndromes

Résumé

Dans cet article basé sur une revue d'articles publiés entre septembre 2012 et septembre 2013 sont rapportées des données récentes sur la maladie systémique à IgG4, les rapports entre vitamine D et lupus érythémateux systémique, la nouvelle nomenclature des vasculites, le rôle potentiel du sel dans l'auto-immunité, de nouveaux syndromes auto-inflammatoires et quelques flashes sur diverses affections telles que les sclérodermies systémiques ou encore la thromboangéite oblitérante.

©2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary

In this paper based on a review of medical articles from September 2012 to September 2013, new data were selected about IgG4-related disease, connections between vitamin D and systemic lupus erythematosus, revised nomenclature of vasculitis, effects of salt on autoimmunity, new autoinflammatory syndromes and some diseases as systemic sclerosis and thrombangiitis obliterans.

© 2013 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Correspondance.

Adresse e-mail : marie-sylvie.doutre@chu-bordeaux.fr

Introduction

Faire un choix, pour ce « Quoi de neuf en médecine interne ? », est un exercice toujours très difficile et forcément arbitraire vu la diversité des thèmes que l'on pourrait aborder. Ceux que j'ai retenus sont donc le fruit d'une démarche personnelle et subjective, donnant la priorité à des sujets qui peuvent, pour certains aujourd'hui, pour d'autres bientôt, ouvrir notre démarche investigative et thérapeutique de dermatologue, à la frontière de toutes les spécialités et particulièrement de la médecine interne.

Maladie systémique associée aux IgG4

Le syndrome d'hyper-IgG4 ou maladie systémique associée aux IgG4 est caractérisé par une ou plusieurs atteintes fibro-inflammatoires d'organes, associées le plus souvent à une élévation des IgG4 sériques. Les lésions tissulaires sont caractérisées par une fibrose et un infiltrat avec prédominance de plasmocytes IgG4 [1-3].

L'atteinte du pancréas est rapportée en 1961 [4], associée à une hypergammaglobulinémie polyclonale faisant évoquer une origine auto-immune. Ce n'est qu'en 2001 qu'une analyse des sous-classes d'IgG est réalisée, mettant en évidence une élévation spécifique des IgG4 [5]. De nombreuses publications, pour la plupart japonaises, rapportent, associée à cette pancréatite sclérosante, l'atteinte de nombreux autres organes, glandes salivaires et lacrymales, ganglions, rein, foie et canaux biliaires, poumon, aorte, tissu rétro-péritonéal, etc., avec infiltration tissulaire par des plasmocytes IgG4 et élévation sérique de ces IgG. Les manifestations allergiques (rhino-conjonctivite, hyperréactivité bronchique et asthme) sont fréquentes (20 à 45 % des patients).

Cette entité a différentes appellations : maladie sclérosante associée aux IgG4, syndrome ou maladie d'hyper-IgG4, maladie systémique associée aux IgG4, syndrome plasmocytaire systémique associée aux IgG4 ou encore syndrome lymphoprolifératif multi-organe IgG4. Lors d'un symposium en 2011, c'est le nom d'*IgG4 related disease* qui est retenu [6]. Quand un seul organe est atteint, *disease* peut être remplacé par le nom de cet organe suivi par le suffixe *-itis* ou être mis entre *related* et *disease* (par exemple *IgG4 related sialoadenitis* ou *IgG4 related skin disease*).

Cette maladie rare, sans doute sous-diagnostiquée, atteint préférentiellement les hommes > 50 ans (incidence estimée à 0,2-1/100 000 au Japon, encore inconnue dans les pays occidentaux).

Il n'y a pas de critères diagnostiques validés. Certains sont proposés et demandent cependant à être confirmés [3] (Tableau 1).

Une vingtaine d'observations de localisation cutanée ont été rapportées [7-15]. Dans la cohorte de 25 cas colligés en 2012 par la Société française de médecine interne, il n'y en a aucune [16]. Dans la série de 80 cas de K. Yamada et al. publiée en 2013, elles sont mentionnées chez 5 patients [17].

Il s'agit de papules ou de nodules érythémateux, de nodules sous-cutanés, parfois de plaques infiltrées siégeant surtout sur la tête et le cou, mais aussi sur le thorax, faisant

Tableau 1. Critères diagnostiques de la maladie systémique à IgG4 (d'après [3]).

1. Cliniquement : hypertrophie focale ou diffuse, syndrome tumoral ou lésions nodulaires d'un ou plusieurs organes
2. Taux d'IgG4 sériques élevé (> 135 mg/dl)
3. Lésions histologiques avec :

- a. infiltration lymphocytaire et plasmocytaire et fibrose
- b. infiltration abondante de plasmocytes IgG4+ (> 10 / CFG ; rapport IgG4+ / IgG + > 40 %)

Diagnostic confirmé si 1 + 2 + 3, probable si 1 + 3, possible si 1 + 2

parfois évoquer sur le plan clinique un pseudo-lymphome, ou plus rarement d'une éruption *prurigo-like* sur le tronc et les membres [17] ou de lésions diffuses. L'atteinte cutanée est associée dans la plupart des observations à celle d'un ou de plusieurs autres organes, en particulier ganglions, glandes lacrymales, parotide [11], mais dans de rares cas elle est isolée [8,10]. C'est la biopsie qui permet d'évoquer le diagnostic, avec des images similaires à celles des autres organes : infiltrat lymphoïde péri-vasculaire et péri-annexiel, dermique et parfois hypodermique de lymphocytes B et T polyclonaux et de plasmocytes. En périphérie de cet infiltrat, parfois regroupé en follicules lymphoïdes, il existe une zone de fibrose souvent extensive avec parfois une architecture storiforme. Plus rarement, on observe la présence de polynucléaires éosinophiles et des images de phlébite oblitérante. Le nombre de plasmocytes IgG4 nécessaire pour confirmer le diagnostic varie selon les organes et selon les auteurs de 10 à 200/CFG, de même que le rapport plasmocytes IgG4 / plasmocytes IgG, supérieur à 30 % pour certains, 60 % pour d'autres [18,19]. Le taux sérique d'IgG4 est habituellement élevé, supérieur à 1,35 g/L, d'autant plus qu'il existe plusieurs organes atteints dont la peau, mais il peut être normal, en particulier quand les lésions cutanées sont isolées.

La spécificité de ces critères est contestée. En effet, on trouve des IgG4 sériques supérieurs à 1,35 g/L dans des maladies très diverses, infectieuses, dysimmunitaires, néoplasiques [20], mais aussi dans des vasculites (granulomatose avec polyangéite [Wegener] et angéite de Churg et Strauss) [21] ou encore dans la maladie de Castleman. De même, on trouve des plasmocytes IgG4 en nombre important dans les biopsies de différents tissus, dont la peau, dans de nombreuses pathologies inflammatoires et lymphoprolifératives [22,23].

Les rapports avec certaines entités sont discutés. Ainsi, les manifestations dermatologiques de la maladie systémique à IgG4 et celles de la maladie de Kimura sont assez proches. De même, dans les formes cutanées de la maladie de Rosai-Dorfman, il existe un infiltrat dermique avec un nombre élevé de plasmocytes IgG4 et un rapport IgG4/IgG augmenté. Cependant, le contexte clinique est différent, et surtout la présence d'histiocytes S100+ permet de différencier les 2 affections [24]. Dans le granulome facial, les images histologiques sont proches, un nombre de plasmocytes IgG4

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3187646>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3187646>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)