



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

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



Mise au point

Maladie à IgG4[☆]

Elisabeth Palazzo^{a,*}, Clémence Palazzo^b, Maxime Palazzo^c

^a Service de rhumatologie, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France

^b Service de rééducation fonctionnelle, hôpital Cochin, 75014 Paris, France

^c Service de gastroentérologie-pancréatologie, hôpital Beaujon, 92110 Clichy, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 29 avril 2013

Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

IgG4-related disease

Maladie à IgG4

IgG4

Pancréatite auto-immune

Rituximab

Arthrites

RÉSUMÉ

La maladie à IgG4, entité anatomo-clinique reconnue sur le plan international sous le terme consensuel d'*IgG4-related disease*, est en fait une maladie ancienne identifiée par les différents spécialistes d'organe sous de nombreuses dénominations (syndrome de Mikulicz, thyroïdite de Riedel, fibrose rétropéritonéale...). Sa présentation clinique est polymorphe car elle peut toucher un ou plusieurs organes le plus souvent dans la même région anatomique, de manière synchrone ou métachrone. Les principaux organes concernés sont le pancréas et les voies biliaires, les glandes salivaires, lacrymales, les ganglions médiastinaux et le rétropéritoine. Il s'agit d'une maladie rare dont l'incidence est inconnue dans les pays occidentaux et évaluée entre 0,2 et 1 pour 100 000 au Japon. Elle est plus fréquente chez l'homme de plus de 50 ans. Elle est souvent associée à une élévation du taux des IgG4 sériques supérieur à 1,35 g/L. Elle est caractérisée sur le plan anatomique par une augmentation de volume parfois pseudotumorale des organes atteints due à une infiltration de lymphocytes T et de plasmocytes qui expriment IgG4, une fibrose en arabesque et des lésions de thrombophlébite oblitérante. Elle est sensible à la corticothérapie avec un risque de rechute qui conduit alors à l'utilisation d'immunomodulateurs principalement l'azathioprine, le méthotrexate et de façon plus récente le rituximab. Il ne s'agit pas d'une maladie auto-immune liée à des autoAc d'isotype IgG4 ni d'une maladie à immun-complexe. Une atteinte articulaire spécifique a été exceptionnellement rapportée.

© 2013 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

1. Introduction

La maladie à IgG4 ou *IgG4-related disease* est une entité anatomo-clinique qui a été décrite initialement par le Pr Sarles à Marseille en 1961 lorsqu'il a fait la relation entre une forme particulière de pancréatite et une hypergammaglobulinémie. Le lien avec les IgG4 a été rapporté par Hamano, en 2001 au Japon [1]. La maladie à IgG4 répond à des critères consensuels internationaux cliniques, biologiques et anatomiques validés en 2011 [2]. Il s'agit d'une maladie ancienne connue par les différents spécialistes d'organe sous de nombreuses dénominations (syndrome de Mikulicz, thyroïdite de Riedel, fibrose rétropéritonéale par exemple). C'est une maladie d'un ou plusieurs organes le plus souvent dans la même région anatomique, de manière synchrone ou métachrone. Les principaux organes touchés sont le pancréas et les voies biliaires, les glandes salivaires et lacrymales, les ganglions médiastinaux, le

rétropéritoine, l'aorte, les poumons et les reins. Elle est souvent associée à une élévation des IgG4 sériques à un taux supérieur à 1,35 g/L. Le traitement repose sur les corticoïdes. Le mécanisme physiopathogénique et le rôle des IgG4 sont discutés.

2. Épidémiologie

La majorité des patients sont des hommes de plus de 50 ans (sex-ratio 3,7 à 5,7/1) [3] sauf en ce qui concerne l'atteinte de la tête et du cou [4]. Quelques rares cas ont également été rapportés chez l'enfant [5]. Au Japon, la prévalence de la pancréatite auto-immune (PAI) est de 0,8/100 000 et son incidence est évaluée entre 0,2 et 1 pour 100 000 habitants [6]. Il n'y a pas d'étude épidémiologique dans les pays occidentaux. Il s'agit donc d'une maladie rare qui a la particularité d'être très sensible au traitement par corticoïdes mais de rechuter dans 25 à 50% des cas [7].

3. Nomenclature

La maladie a été décrite sous des éponymes différents en fonction de l'organe atteint. Afin de faciliter la compréhension de cette maladie et la communication entre les équipes, un symposium international s'est tenu à Boston en octobre 2011 [8-10]. À l'issue

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2013.06.001>.

[☆] Ne pas utiliser, pour citation, la référence française de cet article, mais la référence anglaise de *Joint Bone Spine* avec le DOI ci-dessus.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elisabeth.palazzo@bch.aphp.fr (E. Palazzo).

Tableau 1

Anciennes dénominations.

<i>Multiorgan lymphoproliferative syndrome (MOLPS)</i>
<i>HyperIgG4 disease</i>
<i>IgG4-related sclerosing disease</i>
<i>IgG4-related systemic disease</i>
<i>IgG4 syndrome</i>
<i>Systemic IgG4-related plasmacytic syndrome</i>
<i>IgG4-related systemic sclerosing disease</i>

de cette réunion, le terme consensuel d'*IgG4-related disease* a été retenu. Les nombreuses dénominations précédemment utilisées doivent donc être abandonnées (Tableau 1) [11].

Dans les formes touchant un seul organe, le mot *disease* peut être remplacé par le nom de l'organe atteint suivi du suffixe - itis, par exemple *IgG4-related pancreatitis* ou le mot *disease* peut être précédé du nom de l'organe concerné, par exemple *IgG4-related lung disease* (Tableau 2).

4. Diagnostic

Le diagnostic repose sur des critères cliniques, biologiques et anatomiques [2,9]:

- 1 gonflement ou masse situé dans un ou plusieurs organes;
- 2 élévation du taux d'IgG4 supérieur à 1,35 g/L;
- 3 caractères histopathologiques :
 - o infiltration marquée de lymphocytes et de plasmocytes,
 - o plasmocytes exprimant IgG4 supérieur à 10 par grand champ avec un ratio IgG4/IgG supérieur à 40 %,
 - o fibrose storiforme en arabesque.

Le diagnostic est retenu si 1+2+3. Le diagnostic est probable si 1+3 en l'absence de 2. Le diagnostic est possible si 1+2 en l'absence de 3. Le diagnostic nécessite donc, dans la plupart des cas, une preuve histologique qu'il est plus ou moins aisé d'obtenir. L'existence de lésions de thrombophlébite oblitérante ou la présence d'éosinophiles n'a pas été retenue dans ces critères car non constamment retrouvées. L'histologie occupe une place importante, c'est pourquoi il est recommandé de rechercher l'atteinte d'un organe facilement accessible à la biopsie. Le Petscan au ¹⁸fluoro-deoxy-glucose (FDG) est actuellement proposé pour faire la cartographie des lésions [12,13].

5. Manifestations

Le principal signe d'appel est la constatation clinique ou radiologique d'une tuméfaction diffuse ou localisée d'allure tumorale d'un organe. Le début est le plus souvent subaigu sans signes généraux. Des manifestations allergiques à type d'eczéma, d'asthme atopique, de sinusite chronique sont observées dans 40% des cas [4,6,11]. En fonction de la localisation, d'autres signes sont constatés; un ictère en cas d'atteinte pancréatique ou un dysfonctionnement de l'organe concerné. La maladie peut toucher un ou plusieurs organes, souvent dans la même région anatomique, de manière synchrone ou métachrone. L'organe le plus souvent atteint est le pancréas avec dans 74% des cas, une atteinte associée des canaux biliaires.

Tableau 2

Nouvelles dénominations et anciens éponymes.

Anciennes	Nouvelles
<i>Mikulicz disease</i>	<i>IgG4-related dacryoadenitis and sialadenitis</i>
<i>Kuttner's tumor</i>	<i>IgG4-related submandibular gland disease</i>
<i>Multifocal fibrosclerosis</i>	<i>IgG4-related disease</i>
<i>Ormond disease</i>	<i>IgG4-related retroperitoneal fibrosis</i>
<i>Riedel's thyroiditis</i>	<i>IgG4-related thyroid disease</i>

D'autres manifestations extrapancréatiques sont observées: des adénopathies médiastinales ou abdominales dans 80% des cas, une atteinte des glandes lacrymales ou salivaires dans 40% des cas, une atteinte rénale dans 30% des cas, une atteinte pulmonaire dans 13% des cas et une atteinte rétropéritonéale dans 10% des cas [6].

5.1. Atteinte pancréatique et biliaire

L'atteinte pancréatique a été décrite sous le terme de pancréatite auto-immune (PAI) [3,4,7,14]. La classification actuelle des PAI reconnaît deux types. Le type 1 correspond à la pancréatite liée avec IgG4. Le type 2 correspond aux pancréatites auto-immunes observées au cours des maladies inflammatoires chroniques intestinales, principalement la rectocolite hémorragique, et au cours des maladies auto-immunes comme le lupus et le syndrome de Sjögren. La PAI de type 1 se manifeste le plus souvent par un ictère, sans fièvre ni douleur importante, chez un homme de 60 ans. L'aspect tomographique est caractérisé par une augmentation de volume du pancréas qui peut être diffuse donnant un aspect caractéristique (en saucisse) ou bien localisée, notamment faisant suspecter un cancer (Fig. 1). Des adénopathies sont observées dans 80% des cas. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) permettent de visualiser des anomalies canalaire spécifiques avec disparition du canal pancréatique principal sur plus d'un tiers de sa longueur en l'absence d'une dilatation d'amont. L'échoendoscopie (EE) montre des anomalies similaires et permet une biopsie pancréatique [14].

L'atteinte des canaux biliaires est très fréquente (>70%) et l'atteinte de la vésicule biliaire sous la forme d'une cholécystite alithiasique est observée dans 25% des cas. Le diagnostic histologique est obtenu le plus souvent par des biopsies de la papille réalisées lors d'une duodéoscopie ou d'une échoendoscopie (Fig. 2). Dans les formes localisées pseudotumorales, une biopsie échoendoscopiquement guidée doit être réalisée afin d'éliminer un cancer pancréatique.

Une atteinte hépatique peut être observée sous la forme d'une ou de plusieurs masses pseudotumorales centrées par les voies biliaires dans la région hilare [6].

5.2. Atteinte de la tête et du cou

5.2.1. Glandes salivaires

L'atteinte des glandes sous-maxillaires se présente sous la forme de tuméfactions dures uni- ou bilatérales connues sous le nom de

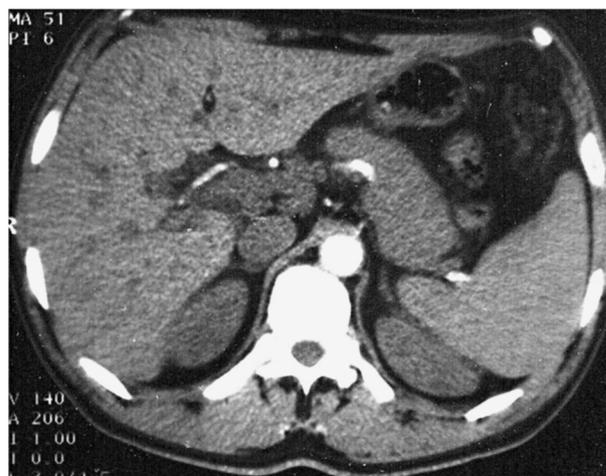


Fig. 1. Aspect de pancréas en saucisse au scanner.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/6125748>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/6125748>

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