

MALADIE LIÉE AUX IGG4 MIMANT UN LYMPHOME B DIFFUS À GRANDES CELLULES:

H.Elatife, M.El Faiz, M.El Hyani, O.Khourbane, H.Masrar, M.Oubeche, M.Ababou, A.Hammani, S.Jennane, E.M.Mahtat, H.El Maaroufi.

Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V

INTRODUCTION

La maladie liée aux IgG4 (IgG4-RD) est reconnue récemment dans la classification OMS 2022 dans les entités tumeur-like à prédominance lymphocytaire B. L'IgG4-RD est une affection fibro-inflammatoire, qui peut toucher plusieurs organes, d'où la variété et de la non-spécificité de la présentation clinique. Les principaux organes affectés sont le pancréas, les voies biliaires, les glandes salivaires et lacrymales, les voies lymphatiques, les poumons, et les reins. Elle touche généralement les hommes de plus de 50 ans.

Le diagnostic repose sur l'examen histologique d'une biopsie de l'organe atteint, par la mise en évidence des éléments en faveur de la maladie tels que: une infiltration lymphoplasmocytaire dense, une fibrose storiforme, une veinite oblitérante. L'immunohistochimie objective des plasmocytes exprimant IgG4, avec un ratio de plasmocytes IgG4-positifs /plasmocytes IgG-positifs supérieur à 40 %.

Nous rapportons le cas d'un patient présentant cette maladie, initialement prise à tort et traitée comme un lymphome B à grandes cellules.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient de 64 ans, hémodialysé pour une insuffisance rénale chronique sur une néphropathie non connue. Il s'est présenté initialement avec des douleurs abdominales associées à un amaigrissement non chiffré. Le bilan biologique était sans particularités, hormis une altération du bilan rénal. Il a bénéficié d'une fibroscopie œsogastroduodénale (FOGD) et des biopsies étagées, dont l'étude anatomo-pathologique est revenue en faveur d'un lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) de type non-centre germinatif, classé stade IIE au TEP scanner, avec un score pronostique IPI à 1. En rémission complète après 6 cures R-CHOP.

Deux ans après la dernière cure, le patient s'est représenté à la consultation avec un syndrome tumoral, fait d'adénopathies cervicales et de nodules sous-cutanés. Le scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien objectivait des adénopathies cervicales bilatérales, une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques avec un épaississement du confluent biliaire primaire, associé à un épaississement gastrique suspect et une pancréatite chronique. Le TEP scanner révélait un hypermétabolisme gastrique diffus avec une présence d'un foyer hypermétabolique pathologique de la queue du pancréas et des nodules sous-cutanés légèrement hypermétaboliques. Les biopsies réalisées lors de la FOGD sont revenues inflammatoires. La biopsie d'un nodule sous-cutané concluait à une maladie liée aux IgG4. Devant l'antécédent de l'insuffisance rénale probablement en rapport avec une infiltration par l'IgG4, et de la présence d'une hypergammaglobulinémie à l'électrophorèse des protéines sériques initialement interprétée comme une conséquence du syndrome lymphoprolifératif B, on a suspecté une maladie liée aux IgG4. Le dosage d'IgG4 sérique était élevé à 9.4 g/L. Une relecture des biopsies affirmant le diagnostic de LBDGC révèle un infiltrat lymphoplasmocytaire dense, une fibrose storiforme, et de nombreux plasmocytes qui expriment IgG4. D'où la confirmation du diagnostic d'IgG4-RD. Le patient est mis sous corticothérapie à une dose de 1mg/Kg. Devant l'évolution clinique et biologique favorable, on a réduit la dose de corticoïdes.

On a constaté une persistance du syndrome tumoral et une augmentation des IgG4, après la dégression des doses de corticoïdes, faisant suspecter une cortico-dépendance. Le patient a reçu du Rituximab à une dose de 1000mg à J1 et J15, avec une baisse de taux d'IgG4 sérique, et une obtention d'une rémission complète au TEP scanner post Rituximab.

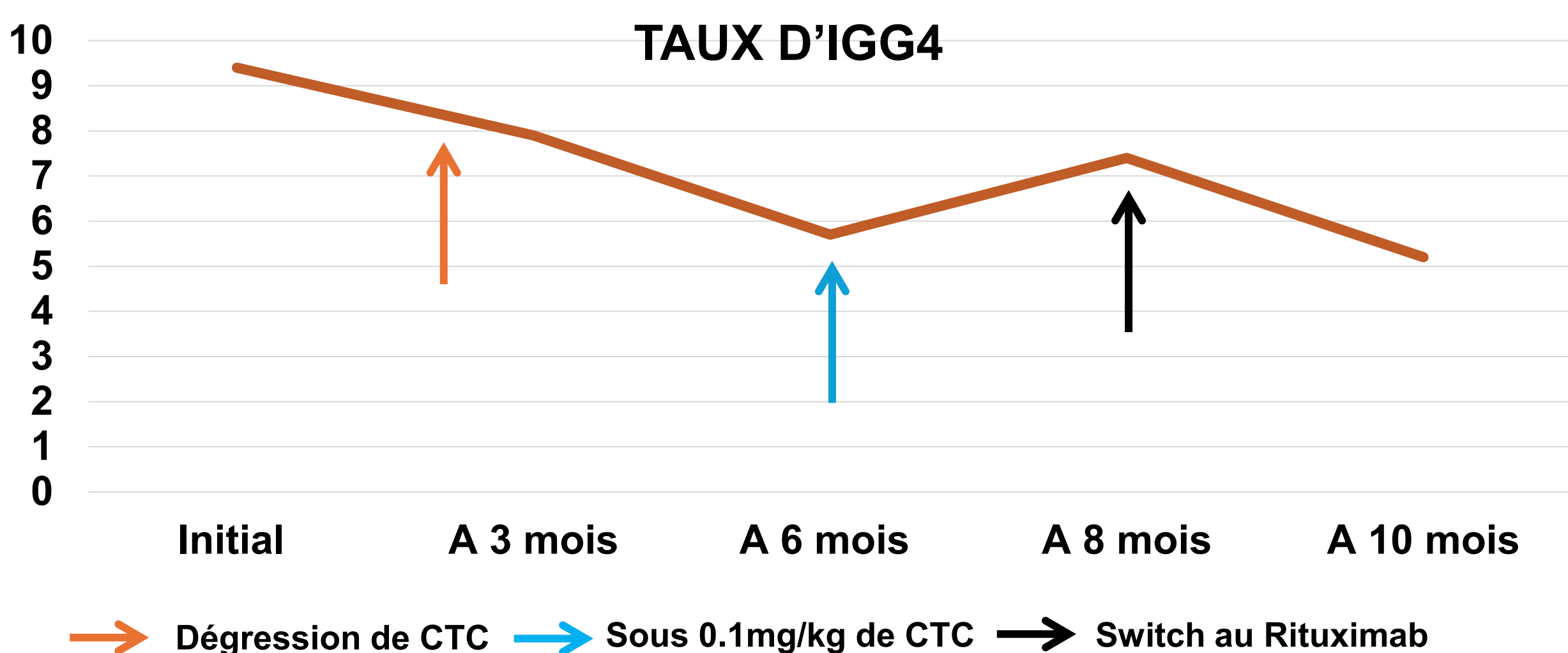


Figure 2: Courbe montrant l'évolution du taux sérique d'IgG4

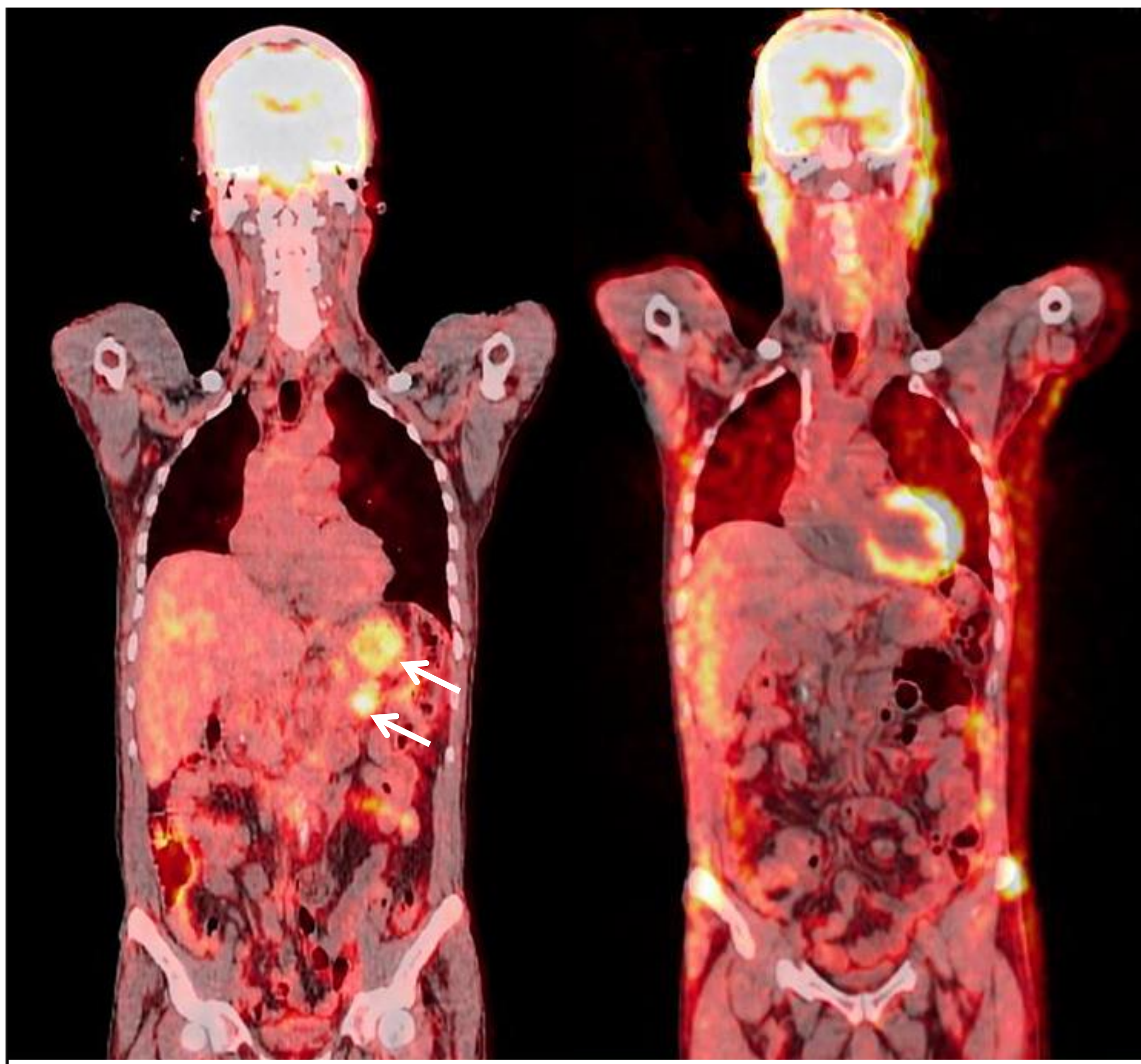


Figure 1 : Coupes Coronales du TEP scanner post-Rituximab et initial montrant une réponse métabolique complète

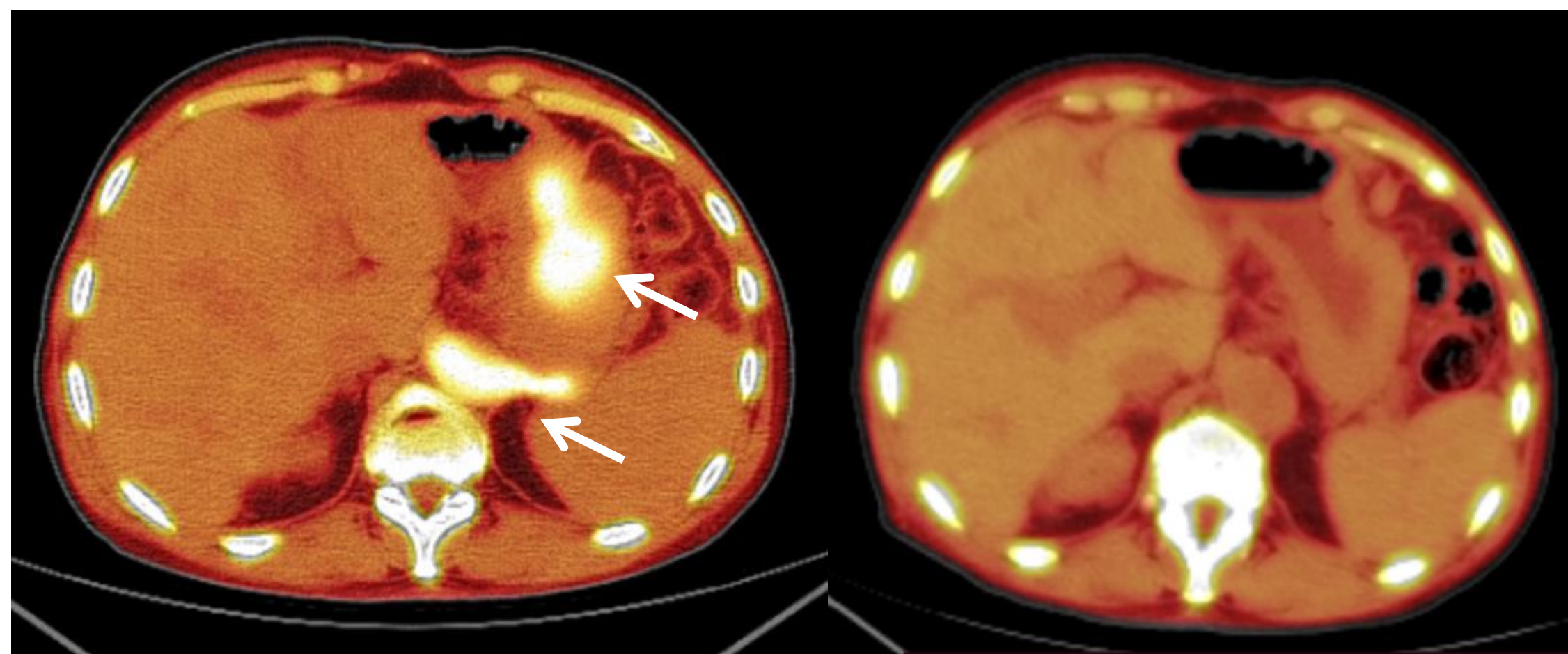


Figure 3 : Coupes axiales du TEP scanner post-Rituximab et initial montrant une réponse métabolique complète

CONCLUSION

Ce cas met en évidence le défi diagnostique de la maladie liée aux IgG4, qui a été initialement diagnostiquée et traitée comme un lymphome B diffus à grandes cellules. Ce défi est dû au tableau clinique peu spécifique, et à la présence des foyers hypermétaboliques au TEP scanner, ainsi qu'aux éléments histologiques peu différenciés. Notre observation souligne l'importance d'intégrer l'IgG4-RD dans le diagnostic différentiel des tableaux pseudo-lymphomateux, en particulier devant des atteintes multiviscérales associées à une hypergammaglobulinémie. Il met également en évidence la nécessité d'une approche multidisciplinaire pour éviter des thérapies cytotoxiques inutiles.

BIBLIOGRAPHIE

1. Hornstein N, Razmjou A, Weinreb A, El-Masry M. Mimic of malignancy: delineating IgG4-related disease and lymphoma. BMJ Case Reports CP. 2021;14(3):e237466. doi:10.1136/bcr-2020-237466
2. Li J, Zhang W. Malignancies and IgG4-related disease. Rheumatology & Autoimmunity. 2025;5(3):161-173. doi:10.1002/rai2.12157
3. Zhou W, Murray T, Cartagena L, et al. IgG4-Related Disease as Mimicker of Malignancy. SN Compr Clin Med. 2021;3(9):1904-1913. doi:10.1007/s42399-021-00957-6
4. I-Ting Hu, Chi-Wei Lin, Jiun-Nong Lin, Yu-Chieh Su, Chung-I Huang. IgG4-Related Disease Mimicking Lymphoma: A Case Report. E-Da Medical Journal. 2023;10(2). doi:10.6966/EDMJ.202306_10(2).0005a
5. Bateman AC, Culver EL. Challenges and pitfalls in the diagnosis of IgG4-related disease. Seminars in Diagnostic Pathology. 2024;41(2):45-53. doi:10.1053/j.semmp.2023.11.005