



## Quand la maladie associée aux IgG4 s'exprime sur la peau : rechute pseudo-tumorale d'une forme multiviscérale corticodépendante

Aicha, **KHELIFI**, praticien attaché, Médecine interne, Hôpital Nord Franche-Comté, Trévenans, FRANCE

Avotra, **RAZAFIMANDIMBY**, Interne, Médecine interne, Hôpital Nord Franche-Comté, Trévenans, FRANCE

Paola, **HEMBE**, Interne, Médecine interne, Hôpital Nord Franche-Comté, Trévenans, FRANCE

Hoang-Trang, **HOANG**, Praticien hospitalier, Médecine interne, Hôpital Nord Franche-Comté, Trévenans, FRANCE

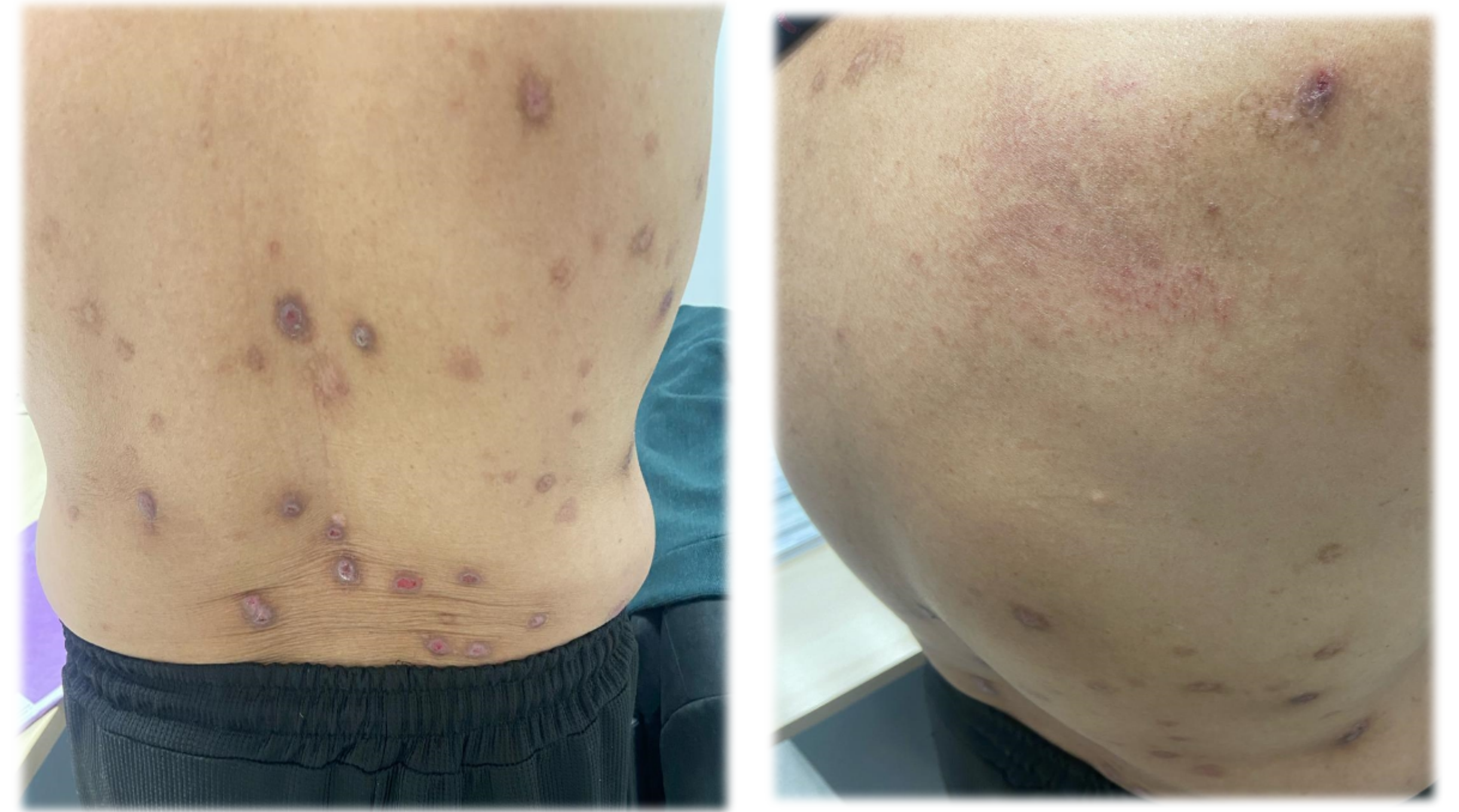
Liana, **Mihaela, VOICU**, Praticien hospitalier, Médecine interne, Hôpital Nord Franche-Comté, Trévenans, FRANCE

### INTRODUCTION

La Maladie liée aux IgG4 est une affection fibro-inflammatoire systémique rare pouvant simuler une pathologie néoplasique. Les manifestations cutanées sont exceptionnelles.

### OBSERVATION

Il s'agit d'un patient de 75 ans, diabétique de type 2 et dyslipidémie, suivi depuis quelques années pour une maladie associée aux IgG4 à localisation digestive. Le diagnostic initial reposait sur une altération rapide de l'état général avec amaigrissement de 15 kg, douleurs abdominales et ictère cholestatique, associée biologiquement à un syndrome inflammatoire, une cholestase avec cytolyse hépatique et une hyper-IgG4 sérique majeure (>10 g/L). L'imagerie montrait une hypertrophie de la tête du pancréas avec dilatation biliaire, des adénopathies médiastinales et rétropéritonéales, ainsi qu'un nodule pulmonaire, mimant un carcinome pancréatique métastatique hypermétabolique au PET-scan. Les biopsies pancréatiques et ganglionnaires révélèrent une infiltration lymphoplasmocytaire riche en plasmocytes IgG4+, sans argument pour une pathologie maligne. Une corticothérapie permettait une amélioration clinico-biologique rapide, mais l'évolution était corticodépendante. Deux ans après le diagnostic lors du sevrage de corticoïde à la dose de 2mg/jr, apparaissaient des lésions cutanées nodulaires maculopapulaires, infiltrées prurigineuses diffuses dont la biopsie profonde mettait en évidence un infiltrat inflammatoire dermique pseudo-tumoral particulièrement riche en plasmocytes à IgG4. Absence d'argument pour un lymphome cutané (notamment une lymphoprolifération cutanée CD30+). Devant la persistance des lésions et l'élévation des IgG4 malgré une corticothérapie bien conduite, un traitement par Rituximab (1g : J1-J15) était instauré avec une bonne évolution clinico-biologique.



**Figure :** Lésions cutanées liées aux IgG4

### DISCUSSION

Notre cas illustre le polymorphisme clinique de la maladie associée aux IgG4 et sa capacité à mimer une pathologie néoplasique, en particulier dans ses formes pancréato-biliaires. La présence d'une atteinte cutanée secondaire, plus rare, renforce le caractère systémique de la maladie. Le diagnostic repose sur une approche intégrée combinant clinique évocatrice, hyper-IgG4 sérique, imagerie compatible et confirmation histologique spécialisée en biopsie profonde. L'évolution corticodépendante observée chez ce patient est classique dans les formes multiviscérales et justifie le recours aux biothérapies ciblées, en particulier le Rituximab, qui permet de contrôler l'activité de la maladie et de limiter l'exposition prolongée aux corticoïdes.

### CONCLUSION

L'apparition secondaire d'une atteinte cutanée au décours de la maladie associée aux IgG4 illustre le polymorphisme de la maladie. La lecture histologique en centre expert ainsi qu'une biopsie d'un échantillon de bonne qualité en prenant les différentes couches de la peau recueillie par une biopsie profonde apparaît essentielle pour confirmer le diagnostic et orienter précocement vers un traitement adapté.

### RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

[1] : Références fondamentales (diagnostic et classification) Wallace ZS et al. The 2019 ACR/EULAR classification criteria for IgG4-related disease. *Ann Rheum Dis.* 2020;79:77-87.

[2] : Référence incontournable pour les critères diagnostiques. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med.* 2012; 366:539-551.

