



Caractéristiques cliniques des inflammations orbitaires liées à la maladie associée aux IgG4

Mona Rekik MD, Service d'ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie;

- Yoldez Ben Jemaa MD, *Service d'ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie;*
- Abir Derbel MD, *Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie*
- Kmar Maaloul MD, *Service d'ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie;*
- Kaibi Imene MD, *Service d'ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie;*
- Mehdi Arij MD, *Service d'ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie;*
- Sameh Marzouk MD, *Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie*
- Amira Trigui MD, *Service d'ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie;*

Introduction:

La maladie liée aux Immunoglobulines G4 (IgG4) est une affection fibro-inflammatoire systémique rare, caractérisée par une infiltration lymphoplasmocytaire des organes associée à une élévation des IgG4 sériques. L’atteinte orbitaire, souvent révélatrice, se manifeste le plus fréquemment sous forme d’inflammation pseudotumorale impliquant la glande lacrymale, les muscles oculomoteurs ou le nerf optique. Nous rapportons trois cas d’inflammation orbitaire liée aux IgG4, en décrivant leurs caractéristiques cliniques, radiologiques, histopathologiques et évolutives.

Méthodes :

Il s’agit d’une étude rétrospective portant sur trois patients présentant une inflammation orbitaire associée à la maladie liée aux IgG4. Le diagnostic a été retenu selon ces critères (1):

1. Des caractéristiques cliniques et radiologiques compatibles:
 - Présence d’un ou plusieurs organes présentant un gonflement diffus ou localisé, une masse ou un nodule caractéristique de la maladie liée aux IgG4.
 - En cas d’atteinte d’un seul organe, l’atteinte ganglionnaire isolée est exclue des critères.

2. Un taux sérique d’IgG4 > 135 mg/dL,

3. Des critères histopathologiques :

Deux des trois critères suivants doivent être remplis :

- Infiltration dense de lymphocytes et plasmocytes avec fibrose.
- Rapport > 40% entre cellules plasmocytaires IgG4+ / IgG+ ET > 10 cellules IgG4+ par champ à fort grossissement.
- Présence de fibrose “en roue de chariot” ou phlébite oblitérante.

Critères 1 + 2 + 3: Diagnostic certain

Critères 1 + 3: Diagnostic probable

Critères 1 + 2: Diagnostic possible

Résultats :

Parmi les trois patients, 2 patients présentaient une atteinte unilatérale et un patient une atteinte bilatérale. Cliniquement, les patients consultaient pour une tuméfaction palpébrale progressive associée à une exophtalmie inflammatoire et une baisse d’acuité visuelle variable. L’examen retrouvait une hypertrophie de la glande lacrymale dans deux cas et une limitation des mouvements oculaires dans un cas. Une adénopathie sous-maxillaire était associée chez un patient.

Le dosage des IgG4 sériques était élevé chez les trois patients. Une biopsie orbitaire, réalisée chez deux patients, a confirmé la présence d’une infiltration lymphoplasmocytaire riche en plasmocytes IgG4 avec un rapport IgG4+/IgG+ > 40 %.

Les patients ont été traités par une corticothérapie systémique. L’évolution était favorable chez deux patients avec régression des signes inflammatoires, tandis qu’un patient a présenté une récurrence nécessitant un suivi prolongé.

Discussion:

L’orbitopathie liée aux IgG4 est une forme particulière de pseudotumeur inflammatoire chronique, uni ou bilatérale, touchant préférentiellement la glande lacrymale, les muscles oculomoteurs et le nerf optique (2). La maladie liée aux IgG4, de survenue rare, se caractérise par une infiltration lymphoplasmocytaire des organes, accompagnée d’une élévation des IgG4 sériques. Elle touche préférentiellement le pancréas, les orbites, les glandes salivaires, les ganglions lymphatiques et les reins (3). Le diagnostic est basé sur les critères d’Okazaki et al (1). Plusieurs études estiment qu’entre 10 à 40% des pseudotumeurs orbitaires idiopathiques seraient en réalité secondaires à une maladie liée aux IgG4 (4). Le taux retrouvé dans notre étude pourrait être sous-estimé en raison de l’accès limité aux marqueurs spécifiques.

Sur le plan thérapeutique, les corticostéroïdes systémiques constituent le traitement de première intention. Dans les formes récidivantes, résistantes aux corticoïdes ou en cas d’atteinte multiviscérale, le recours à des immunosuppresseurs ou à une biothérapie peut être envisagé (2,3).

Conclusion :

L’inflammation orbitaire liée aux IgG4 représente une forme particulière d’inflammation orbitaire chronique, pouvant être uni- ou bilatérale. Son diagnostic repose sur une approche combinant données cliniques, biologiques et histopathologiques. La corticothérapie est de première intention, mais le risque de récurrence impose une prise en charge multidisciplinaire.

Références:

- 1- Umehara H, Okazaki K, Kawa S, Takahashi H, Goto H, Matsui S, et al. The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD. Mod Rheumatol. 2021;31(3):529-33.
- 2- Andrew N, Kearney D, Selva D. IgG4-related orbital disease: A meta-analysis and review. Acta Ophthalmol. déc 2013;91(8):694-700.
- 3- Katz G, Stone JH. Clinical Perspectives on IgG4-Related Disease and Its Classification. Annu Rev Med. 2022;73:545-62.
- 4- Aryasit O, Tiraset N, Preechawai P, Kayasut K, Sanghan N, Sittivarakul W. IgG4-related disease in patients with idiopathic orbital inflammation. BMC Ophthalmol. 1 déc 2021;21(1):356.