Défis diagnostiques de la maladie liée aux IgG4 : Une présentation pseudotumorale rénale

Grisselle, EL ACHKAR, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph de Beyrouth, Beyrouth, Liban

- Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph de Beyrouth, Beyrouth, Liban
- Rita, EL MURR, Étudiante en 6e année de médecine, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph de Beyrouth, Beyrouth, Liban
- Georges Alain, EL TEKLÉ, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph de Beyrouth, Beyrouth, Liban
- Fouad, AOUN, Praticien hospitalier, Urologie, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Toni, EL MURR , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

Introduction

La maladie liée aux IgG4 est une pathologie fibro-inflammatoire systémique qui peut imiter un large spectre d'affections néoplasiques, inflammatoires ou infectieuses. L'atteinte rénale, présente chez environ 10 à 15 % des patients, se manifeste le plus souvent par une néphrite tubulo-interstitielle, mais peut également prendre la forme plus rare de lésions pseudotumorales simulant une tumeur maligne du rein. Ces formes massives posent un défi diagnostique majeur, car l'imagerie est non spécifique et conduit fréquemment à une suspicion erronée de néoplasie.

Observation

Un homme de 41 ans, tabagique chronique (30 PA), hypertendu et dyslipidémique, sans antécédents notables en dehors d'une hémorroïdectomie, consulte pour une dorsalgie latérale droite persistante.Le scanner thoracique initial met en évidence de discrètes anomalies fibreuses sous-pleurales biapicales et une lésion isodense parapelvienne au niveau du pôle inférieur du rein droit. Le scanner abdomino-pelvien injecté montre une masse rénale droite se rehaussant à la jonction des régions inférieure et interpolaire, en continuité avec le bassinet, évoquant fortement un carcinome rénal.Le patient est adressé en urologie et bénéficie d'une résection laparoscopique. L'étude anatomopathologique révèle un infiltrat lymphoplasmocytaire dense, riche en plasmocytes IgG4+ (>200/HPF, représentant 40 % des plasmocytes), sans critère de malignité. Le diagnostic de maladie liée aux IgG4 est retenu.Le bilan biologique ne montre pas d'anomalies majeures : CRP modérément élevée à 17,4 mg/L, IgE totales à 981 UI/mL, IgG4 sériques dans les valeurs de référence (2,02 g/L), VS à 16 mm. L'électrophorèse retrouve une augmentation modérée des fractions α1 et α2 sans pic monoclonal. Les ANA sont négatifs. Les tests IgE spécifiques montrent une sensibilisation aux pollens de graminées et au venin d'abeille. Le PET-scan ne montre pas d'hyperfixation pathologique.

Motif

Une dorsalgie latérale droite persistante

Bilan

CRP (mg/L)	17.4	<5
ESR (mm)	16	<20
IgG4 (g/L)	2.02	0.08–2.3
IgE (UI/mL)	981	<100
C3 (mg/dl)	190	90-180
C4 (mg/dl)	34	10-40

Imagerie

Une masse rénale droite se rehaussant évoquant radiologiquement un carcinome rénal.

Histologie

Une infiltration ganglionnaire riche en plasmocytes IgG4 positifs (>200/HPF, représentant 40 % des plasmocytes), sans signe de malignité

Discussion

La présentation pseudotumorale rénale de l'IgG4-RD peut facilement mimer un carcinome rénal ou un lymphome. L'imagerie (CT/IRM) montre généralement des masses hypodenses, mal limitées, parfois multiples et bilatérales, sans caractère spécifique pour différencier la maladie d'une néoplasie. La littérature décrit des profils variés, allant de petits nodules aux lésions expansives avec effet de masse.

Les anomalies biologiques typiques incluent une protéinurie infranéphrotique, une hypocomplémentémie (notamment C4) et une élévation des IgG4 sériques. Cependant, environ 30 % des patients ont des IgG4 sériques normales, surtout dans les atteintes isolées, ce qui souligne l'importance de ne pas se limiter au dosage sanguin.

L'histopathologie reste le critère clé : infiltrat lymphoplasmocytaire dense, fibrose storiforme, phlébite oblitérante et ratio élevé de plasmocytes IgG4+. L'immunohistochimie permet d'exclure les diagnostics différentiels, en confirmant la polyclonalité des plasmocytes.

Le traitement repose sur la corticothérapie, qui induit généralement une réponse rapide. Les rechutes fréquentes peuvent nécessiter un traitement prolongé ou l'ajout d'immunosuppresseurs. L'objectif principal reste d'éviter des interventions chirurgicales inutiles grâce à un diagnostic précoce et multidisciplinaire.

Conclusion

La maladie liée aux IgG4 doit être intégrée au diagnostic différentiel de toute masse rénale atypique. Une approche combinant l'imagerie, le bilan biologique et surtout l'examen histologique permet d'établir le diagnostic et d'éviter des gestes chirurgicaux non justifiés. Une prise en charge précoce par corticothérapie permet généralement de contrôler l'inflammation et de prévenir la progression vers une fibrose irréversible ou une insuffisance rénale chronique.