

Pancréatite auto-immune et diabète révélant un syndrome d'IgG4

M.El Euch, R.Bouaziz, M.Mahfoudhi, S.Laabidi, F.Jaziri, K.B,Abdelghani, S.Turki, T.BAbdallah.
Service de Médecine Interne « A », hôpital Charles Nicolle de Tunis

Introduction

Le syndrome d'IgG4 ou maladie associée aux immunoglobulines de classe G et de sous classe G4 est une entité pathologique rare récemment individualisée comme étant une maladie systémique caractérisée par la survenue d'une ou plusieurs atteintes fibro-inflammatoires d'organes chez un même patient. Nous rapportons l'observation d'un patient atteint d'un syndrome IgG4 révélé par une pancréatite auto-immune (PAI).

Observation

Il s'agit du patient C.F âgé de 70 ans sans antécédents pathologiques qui consulte pour un ictère cholestatique associé à des douleurs abdominales vagues paroxystiques, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général depuis un mois. L'examen clinique était sans anomalies hormis un abdomen légèrement sensible.

Le bilan biologique a révélé une glycémie à 13mmol/l, une cytolyse à 4 fois la normale, hyper bilirubinémie à 125 μ moles/l à prédominance libre, gamma GT à 30 fois la normale avec des phosphatases alcalines à 8 fois la normale et une lipasémie normale. Les sérologies virales de l'hépatite B et C étaient négatives. La TDM abdominale a montré un aspect globalement tuméfié de la glande pancréatique sans lésion décelable ni dilatation du canal de Wirsung et une dilatation de l'ensemble des voies biliaires intra et extra hépatiques (figure n°1).

La bili-IRM a objectivé un aspect en saucisse du pancréas. Un dosage des IgG4 est revenu élevé à 9,6g/l (10 fois la normale). Le diagnostic de syndrome d'IgG4 a été retenu selon les critères 2010 pour la maladie à IgG4. Une corticothérapie orale par Prednisone à la dose de 0,6 mg/kg/jour a été démarrée avec évolution favorable clinique et biologique.



Figure n°1: TDM abdominale montrant un aspect globalement tuméfié de la glande pancréatique et une dilatation de l'ensemble des voies biliaires intra et extra hépatiques.

Discussion

L'atteinte pancréatique représente la première atteinte d'organe rapportée dans la littérature au cours du syndrome IgG4. Il s'agit d'une maladie systémique émergente reliée à l'IgG4 encore mal connue. Elle est caractérisée par la présence d'une ou plusieurs atteintes fibro-inflammatoires d'organes, associées le plus souvent à une élévation des IgG4 sériques. Le signe révélateur de notre patient était un ictère cholestatique en rapport avec une PAI. Le diagnostic était basé sur l'élévation du taux d'IgG4 ainsi que l'image scannographique. Il n'y a pas de prise en charge thérapeutique codifiée pour la maladie à IgG4, la majorité des études ont prouvé sa corticosensibilité, soulignée par notre observation.