



JAIM

ISSN 1810-4959

Journal Africain
d'Imagerie Médicale

FAIT CLINIQUE / CASE REPORT

Masses orbitaires bilatérales révélant une maladie associée aux Ig G4 au Burkina Faso.

Bilateral orbital masses revealing a disease associated with Ig G4: a case in Burkina Faso.

NDE/OUEDRAOGO Nina-Astrid^{1,5*}, YAMEOGO Nobila Valentin^{2,5}, TIENO Hervé^{3,5}, KAMBOUENTIEMTORE Bénilde Marie Ange^{1,5}, DIALLO Ousséini^{4,5}, CISSE Rabiou⁵.

¹: Service de Radiologie du Centre Hospitalier Universitaire de Bogodogo, Ouagadougou (Burkina Faso)

²: Service de Cardiologie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou (Burkina Faso)

³: Service de Médecine Interne du Centre Hospitalier Universitaire de Bogodogo, Ouagadougou (Burkina Faso)

⁴: Service de Radiologie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou (Burkina Faso)

⁵: Unité de Formation et de Recherches des Sciences de la Santé, Université Ouaga I, Pr Joseph Ki-Zerbo, Ouagadougou (Burkina Faso)

Mots-clés :

Fibrose, tumeur orbitaire, tomographie par résonance magnétique

Keywords:

Fibrosis, orbital tumor, computed tomography, magnetic resonance imaging

Auteur*correspondant**

Dr Nina-Astrid
NDE/OUEDRAOGO
CHU- Bogodogo
14 BP 118 Ouaga 14

Tel : +226 79 20 11 81
Email : ninawed@hotmail.com

RÉSUMÉ

La maladie associée aux Ig G4 est une atteinte tissulaire caractérisée par une infiltration lympho plasmocytaire évoluant vers la fibrose. Cette affection a surtout été décrite en Asie. Elle peut toucher un ou plusieurs organes de façon synchrone ou métachrone. Le diagnostic formel repose sur des arguments immuno histochimiques.

Les auteurs rapportent le premier cas burkinabè d'une maladie associée aux Ig G4, devant des masses orbitaires bilatérales d'évolution chronique et des localisations cardiaques chez un jeune homme de 25 ans vivant en milieu rural. Ils montrent d'une part l'intérêt de l'imagerie médicale, de la biologie et de l'immuno-histochimie dans le diagnostic de cette affection. D'autre part, ils soulignent les difficultés diagnostiques et thérapeutiques dans notre contexte d'exercice lié au faible niveau socio-économique et d'instruction ainsi qu'à l'insuffisance du plateau technique

ABSTRACT

The disease associated with Ig G4 is a tissue damage characterized by a lympho-plasmocytic infiltration progressing to fibrosis. This condition has mainly been described in Asia. It can affect one or more organs synchronously or metachronously. The formal diagnosis is based on clinical or radiological, biological and immunohistochemical arguments. The authors report the first Burkinabè case of a disease associated with Ig G4, based on bilateral orbital masses of chronic course and cardiac locations in a 25-year-old man living in a rural environment. They show the interest of medical imaging, biology and immunohistochemistry in the diagnosis of this condition. They also underline the diagnostic and therapeutic difficulties in our context due to the low socio-economic and educational level as well as the insufficiency of the technical platform

1. Introduction

La maladie aux immunoglobulines (Ig) G4 ou syndrome d'hyper Ig G4 est une entité anatomo-clinique définie par une atteinte fibro inflammatoire d'un ou plusieurs organes associée le plus souvent à une élévation du taux sérique des Ig G4[1].

C'est une maladie qui peut toucher un ou plusieurs organes de façon synchrone ou métachrone au cours de l'évolution de la maladie. Le signe d'appel repose sur la constatation clinique ou radiologique d'une tuméfaction globale ou focalisée d'un organe [2].

Le diagnostic formel repose sur des arguments immuno-histologiques d'une tuméfaction clinique ou radiologique d'un organe.

Cette affection a surtout été décrite par des auteurs asiatiques. Puis, des cas ont été notés en Amérique du nord et en Europe faisant évoquer une maladie probablement ubiquitaire, mais sous diagnostiquée [1]. En Afrique, quelques cas ont été observés au Maroc en 2016 par [3] et en 2018 par Brour et al [4] en Tunisie, mais peu en Afrique sub saharienne.

Nous rapportons le premier cas burkinabè de maladie associée aux Ig G4 chez un jeune homme de 25 ans présentant des masses orbitaires bilatérales évoluant depuis l'âge de 3 ans, avec des localisations cardiaques.

2. Observation (s)

O.S. est le 2ème d'une fratrie de 7 enfants. Il n'y a pas d'antécédent familial notable. A l'âge de 3 ans, apparaissait une tuméfaction orbitaire bilatérale d'évolution lentement progressive (figure 1). Des traitements de nature indéterminée furent instaurés sans succès dans le centre de santé du village. Il s'installa une baisse progressive de l'acuité visuelle puis une cécité complète bilatérale.



Figure 1: Masses orbitaires bilatérales.

Du fait de la stigmatisation sociale, O.S a été déscolarisé. Il vit reclus dans la concession familiale. Découvert par une équipe médicale de passage dans le village, il est amené à la capitale et pris en charge pour l'exploration de ces masses orbitaires.

A l'examen clinique, le patient se plaignait de céphalées intermittentes. Il n'y avait pas de fièvre ou d'altération de l'état général. L'examen ophtalmologique révélait une cécité complète bilatérale. L'auscultation de l'aire cardiaque notait un souffle télédiastolique au foyer mitral d'intensité 2/6. L'examen des autres appareils était sans particularité.

La numération formule sanguine, les sérologies des hépatites B et C, du VIH 1 et 2 et les tests tuberculiques étaient normaux.

Une échographie oculaire (*figure 2*), une tomодensitométrie (TDM) (*figure 3*) et une imagerie par résonance magnétique (IRM) crânio-faciale (*figure 4*) furent réalisées. Ces explorations ont confirmé la présence de masses tissulaires orbitaires bilatérales occupant complètement les orbites, refoulant et comprimant les globes oculaires, notamment à droite. Les différents constituants intra orbitaires n'étaient pas individualisables. Ces masses étaient modérément rehaussées après injection de produit de contraste. Il existait une extension tumorale le long du canal optique, du chiasma et dans les fosses ptérygo-palatines. Il n'y avait pas de dilatation du système ventriculaire cérébral.

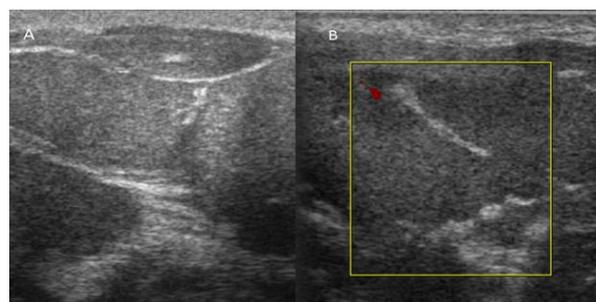


Figure 2: Echographie des masses oculaires montrant des formations tissulaires hypoéchogènes et hétérogènes avec des travées échogènes intra tumorales, occupant toute les cavités orbitaires (A). Il y avait une faible vascularisation au doppler couleur (B).

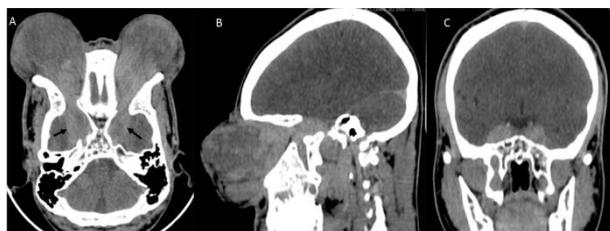


Figure 3: Tomodensitométrie crânio-faciale: coupes axiales après injection de produit de contraste (A), reconstruction sagittale (B) et coronale (C) montrant les masses orbitaires élargissant les canaux optiques avec une extension endocrânienne dans les fosses ptérygo-palatines (flèches).

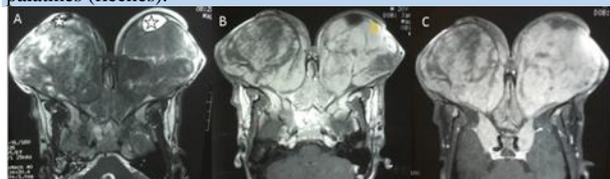


Figure 4: Imagerie par résonance magnétique encéphalique et faciale: coupes axiales T2 (A), T1 fat sat (B), montrant les masses orbitaires hétérogènes en hyposignal T2 et isosignal T1. Prise de contraste hétérogène avec une extension tumorale endocrânienne (C). Les globes oculaires sont refoulés vers l'avant.

La TDM thoraco abdomino pelvienne ne montrait pas d'anomalie pleuro-parenchymateuse ou médiastinale. Il n'y avait pas d'adénomégalies profondes. L'aorte thoracique et abdominale était de calibre régulier et de diamètre normal. Il n'y avait pas d'anomalie de densité des mésentères artériels. A l'étage sous phrénique, il n'y avait pas d'anomalie notamment du pancréas, des voies biliaires et des reins.

L'électrocardiogramme montrait un rythme cardiaque régulier avec des signes d'hypertrophie auriculaire gauche. L'échographie cardiaque notait la présence de deux nodules échogènes intra cardiaques, sans signal doppler en leur sein, appendus au pilier septal de la valve mitrale et dans la région apico latérale mesurés respectivement à 12 x 11 mm et 19 x 10 mm (figure 5)

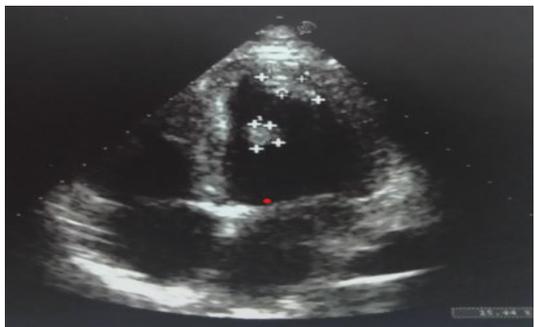


Figure 5: Nodules hyperéchogènes apico latéral et appendu au pilier septal de la valve mitrale.

Une microbiopsie des masses orbitaires avec une étude histopathologique et immunologique réalisés à l'extérieur du pays ont permis de mettre en évidence une fibrose et un infiltrat inflammatoire riche en plasmocytes évoquant une maladie associée aux Ig G4. Le dosage sérique des Ig G4 également effectué à l'extérieur du pays a montré un taux normal à 0,116 g/l.

O.S a été mis sous corticothérapie à la dose de 30mg/j.

3. Discussion

La maladie associée aux Ig G4 est une maladie rare, initialement décrite en 1961 à Marseille[5]. Cette maladie se caractérise par une atteinte fibro-inflammatoire d'un ou plusieurs organes chez un même patient, pouvant être synchrone ou survenir dans le temps [1]. Plusieurs critères diagnostiques ont été proposés, dont les plus récents ont été proposés par Umehara et al [6] en 2011 et Deshpande et al [7] en 2012. Ces critères mentionnent des critères cliniques, sérologiques et immuno-histologiques :

- (1) tuméfaction ou masse située dans un ou plusieurs organes
- (2) élévation du taux d'Ig G4 > 1,35 g/l
- (3) caractères histopathologiques
 - infiltration marquée de lymphocytes et de plasmocytes
 - plasmocytes exprimant Ig G4 supérieur à 10 par grand champ avec un rapport Ig G4 / Ig G > 40%
 - fibrose storiforme en arabesque.

L'élément essentiel du diagnostic est histologique. L'élévation du taux sérique des Ig G4 est inconstante. Elle est présente dans 70% des cas et n'est pas spécifique car peut être rencontrée dans des pathologies allergiques, parasitaires ou systémique [1].

Dans notre cas, l'aspect typique de la maladie associée aux Ig G4 à l'histologie des masses orbitaires a été suffisant pour poser ce diagnostic.

La localisation pancréatique a été la plus décrite dans la maladie associée aux Ig G4[1,2,8-11]. Les localisations orbitaires ne sont pas fréquentes. Même si la plupart des auteurs ont diagnostiqué cette affection chez des adultes, des cas ont été notés chez les enfants [12-14].

L'atteinte des glandes lacrymales et des tissus mous orbitaires peut être révélatrice dans les localisations orbitaires[15]. Brour et al [4] avait rapporté un cas d'exophtalmie bilatérale avec une atteinte des glandes lacrymales et des muscles oculo moteurs. Cependant le diagnostic a été fait plus précocement que dans notre cas et la vision était conservée. Des infiltrations de la gaine

du nerf optique ou du nerf infra orbitaire ont aussi été décrites [16].

L'atteinte orbitaire est souvent bilatérale, mais Diaz-Ramirez et al [17] ont décrit un cas de dacryoadénite unilatérale chez une adolescente afro-colombienne.

Dans notre cas, compte tenu du volume des masses orbitaires, il est difficile d'affirmer si le point de départ de la tumeur était les glandes lacrymales. Il existait de plus, une extension intra crânienne comme notée par Mulay et al [18,19]. Nous n'avions pas noté de tuméfaction clinique ou radiologique des glandes salivaires comme Sato et al [20] chez ses cas présentant des tumeurs orbitaires bilatérales.

Cependant, le bilan d'extension chez notre patient notait une atteinte cardiaque, avec des nodules endocardiques. Ces nodules avaient un aspect échographique faisant évoquer une origine fibreuse. Leur taille au moment du diagnostic faisait aussi suspecter une apparition métachrone de cette localisation puisque la maladie évoluait depuis vingt-deux ans.

Les nodules cardiaques sont très rares dans la maladie associée aux Ig G4 [21]. Des atteintes anévrysmales des artères coronaires, de l'aorte et des cas d'aortite ont été décrites [22–25]. En fonction de la localisation des nodules, on peut noter un retentissement sur la fonction cardiaque [21].

Le traitement de cette affection repose sur la corticothérapie, avec un taux de réponse supérieur à 90% [26]. Cependant, le taux de rechute serait de 25 à 50% à l'arrêt du traitement. Il n'y a pas de schéma thérapeutique consensuel.

4. Conclusion

Nous avons rapporté le 1er cas documenté de maladie associée aux Ig G4 dans notre pays devant des masses orbitaires bilatérales et des localisations cardiaques. Cette pathologie est rare, mais probablement sous diagnostiquée car l'indisponibilité et ou l'inaccessibilité du plateau technique peuvent contribuer à une absence de son diagnostic.

Chez notre patient, l'évolution chronique de la maladie, le volume tumoral intra orbitaire, l'extension intra crânienne et la présence de localisations cardiaques réservent le pronostic même sous traitement.

Ce cas souligne la problématique de la prise en charge des affections tumorales dans notre contexte, avec de longs délais de prise en charge adéquate, liés au faible

niveau socio-économique, à l'ignorance des populations et à l'insuffisance du plateau technique.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

5. Références

1. Ebbo M, Grados A, Daniel L, Vély F, Harlé J-R, Pavic M, et al. Maladie systémique associée aux IgG4 : une pathologie émergente ? Mise au point et revue de la littérature. *Rev Médecine Interne*. janv 2012;33(1):23-34.
2. Palazzo E, Palazzo C, Palazzo M. Maladie à IgG4. *Rev Rhum*. janv 2014;81(1):23-8.
3. Allen SG, Soliman AS, Toy K, Omar OS, Youssef T, Karkouri M, et al. Chronic Mastitis in Egypt and Morocco: Differentiating between Idiopathic Granulomatous Mastitis and IgG4-Related Disease. *Breast J*. 2016;22(5):501-9.
4. Brour J, Sassi H, Koubaa Mahjoub W, Ouederni M, Hassairi A, Chedly Debbiche A, et al. Exophtalmie bilatérale pseudo-tumorale révélant un syndrome hyper-IgG4 orbitaire. *J Fr Ophtalmol*. juin 2018;41(6):521-5.
5. Sarles H, Sarles JC, Camatte R, Muratore R, Gaini M, Guen C, et al. Observations on 205 confirmed cases of acute pancreatitis, recurring pancreatitis, and chronic pancreatitis. *Gut*. 1965;6(6):545.
6. Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, Saeki T, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Mod Rheumatol*. 2012;22(1):21–30.
7. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Eunhee EY, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol*. 2012;25(9):1181.
8. Durupt S, Reynaud Q, Lega JC, Durieu I. La maladie associée aux immunoglobulines G4. *Rev Francoph Lab*. juill 2016;2016(484):65-72.
9. Frossard J-L, Spahr L, Hadengue A, Rubbia-Brandt L. Maladies biliaires, pancréatiques et systémiques associées aux IgG4. *Rev Med Suisse*. 2008;4:1856–1856.
10. Grados A, Ebbo M, Jean E, Bernit E, Harlé J-R, Schleinitz N. Traitement de la maladie associée aux IgG4 en 2014 : mise au point et revue de la littérature. *Rev Médecine Interne*. juin 2015;36(6):395-404.
11. Takahashi H, Yamamoto M, Suzuki C, Naishiro Y, Shinomura Y, Imai K. The birthday of a new syndrome: IgG4-related diseases constitute a clinical entity. *Autoimmun Rev*. 2010;9(9):591–594.
12. Batu ED, Arici ZS, Orhan D, Kiratli H, Ozen S. Immunoglobulin G4-related orbital disease: report of two pediatric cases. *Clin Exp Rheumatol*. 2015;33(3):409–10.
13. Notz G, Intili A, Bilyk JR. IgG4-related dacryoadenitis in a 13-year-old girl. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2014;30(6):e161–e163.
14. Smerla RG, Rontogianni D, Fragoulis GE. Ocular manifestations of IgG4-related disease in children. *More*

common than anticipated? Review of the literature and case report. *Clin Rheumatol*. 2018;37(6):1721–1727.

15. Masaki Y, Dong L, Kurose N, Kitagawa K, Morikawa Y, Yamamoto M, et al. Proposal for a new clinical entity, IgG4-positive multiorgan lymphoproliferative syndrome: analysis of 64 cases of IgG4-related disorders. *Ann Rheum Dis*. 2009;68(8):1310–1315.

16. Goto H, Takahira M, Azumi A. Diagnostic criteria for IgG4-related ophthalmic disease. *Jpn J Ophthalmol*. 2015;59(1):1–7.

17. Diaz-Ramírez GS, Medina-Quintero LF, Salinas-César A, Zea-Vera AF. Dacryoadenitis Associated With IgG4-related Disease in an Afro-Colombian Adolescent. *Reumatol Clínica Engl Ed*. 1 mai 2018;14(3):164-7.

18. Mulay K, Honavar SG. Orbital immunoglobulin G4-related disease: a systematic review. *Asia-Pac J Ophthalmol*. 2014;3(5):322–325.

19. Mulay K, Wick MR. Ophthalmic immunoglobulin G4-related disease IgG4-RD current concepts. In: *Seminars in diagnostic pathology*. Elsevier; 2016. p. 148–155.

20. Sato Y, Ohshima K, Ichimura K, Sato M, Yamadori I, Tanaka T, et al. Ocular adnexal IgG4-related disease has uniform clinicopathology. *Pathol Int*. 2008;58(8):465–470.

21. Yamauchi H, Satoh H, Yamashita T, Shinshi Y, Kikuchi K, Sasaki S, et al. Immunoglobulin G4-related disease of the heart causing aortic regurgitation and heart block. *Ann Thorac Surg*. 2013;95(6):e151–e153.

22. Berthoux E, Pariset C, Berthet C, Ranc S, Perard L. Anévrysmes coronariens géants révélant une maladie associée aux IgG4\$. *Rev Médecine Interne*. 2019;40:A183–A184.

23. Tong AK-T, Tan S-Y, Go Y-Y, Lam WW-C. Cardiac structural abnormalities associated with IgG4-related coronary periarteritis and inflammation revealed by multimodality imaging. *Can J Cardiol*. 2014;30(8):956–e15.

24. Prucha M, Sedivy P, Stadler P, Zdrahal P, Prokopova P, Voska L, et al. Abdominal aortic aneurysm as an IgG4-related disease. *Clin Exp Immunol*. sept 2019;197(3):361-5.

25. Stone JH, Khosroshahi A, Deshpande V, Stone JR. IgG4-related systemic disease accounts for a significant proportion of thoracic lymphoplasmacytic aortitis cases. *Arthritis Care Res*. 2010;62(3):316–322.

26. Grados A, Ebbo M, Jean E, Bernit E, Harlé J-R, Schleinitz N. Traitement de la maladie associée aux IgG4 en 2014 : mise au point et revue de la littérature. *Rev Médecine Interne*. juin 2015;36(6):395-404.