

EXOPHTALMIE RÉVÉLANT UNE MALADIE LIÉE AU IgG4:

A propos d'un cas

Dr MAHA BOUKSIRAT – Pr BENWADIH SARRA - Pr DANI BOUCHRA – Pr

MALIK BOULAADAS

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE MOHAMMED V DE RABAT, Rabat, MAROC *

Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie à l'hôpital des spécialités de Rabat

dr.mahabouksirat94@gmail.com

Introduction

La maladie liée aux IgG4 est une affection inflammatoire systémique rare, caractérisée par une infiltration lymphoplasmocytaire riche en plasmocytes IgG4 positifs, associée à une fibrose storiforme et pouvant atteindre de multiples organes. L'atteinte orbitaire est inhabituelle et peut se manifester par une exophtalmie, posant un problème diagnostique avec les autres étiologies tumorales, inflammatoires ou endocriniennes. Nous rapportons une observation d'exophtalmie révélant une maladie liée aux IgG4.

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 21 ans qui présente depuis 8 ans une exophtalmie de l'œil gauche évoluant progressivement associée à une déviation à gauche avec aspect sain de la conjonctive et de la paupière (image 1), une limitation de l'adduction de l'œil gauche et une baisse de l'acuité visuelle.

Une IRM orbitaire a été réalisée objectivant un pseudotumeur inflammatoire.

Une biopsie a été réalisée. L'examen anatomopathologique retrouvait une infiltration lymphoplasmocytaire dense associée à une fibrose storiforme. L'immunohistochimie montrait une forte expression des plasmocytes IgG4 positifs. Le dosage sérique des IgG4 était élevé, confirmant le diagnostic.



Image 1 : Vue de face et profile du patient montrant une exophtalmie de l'oeil gauche

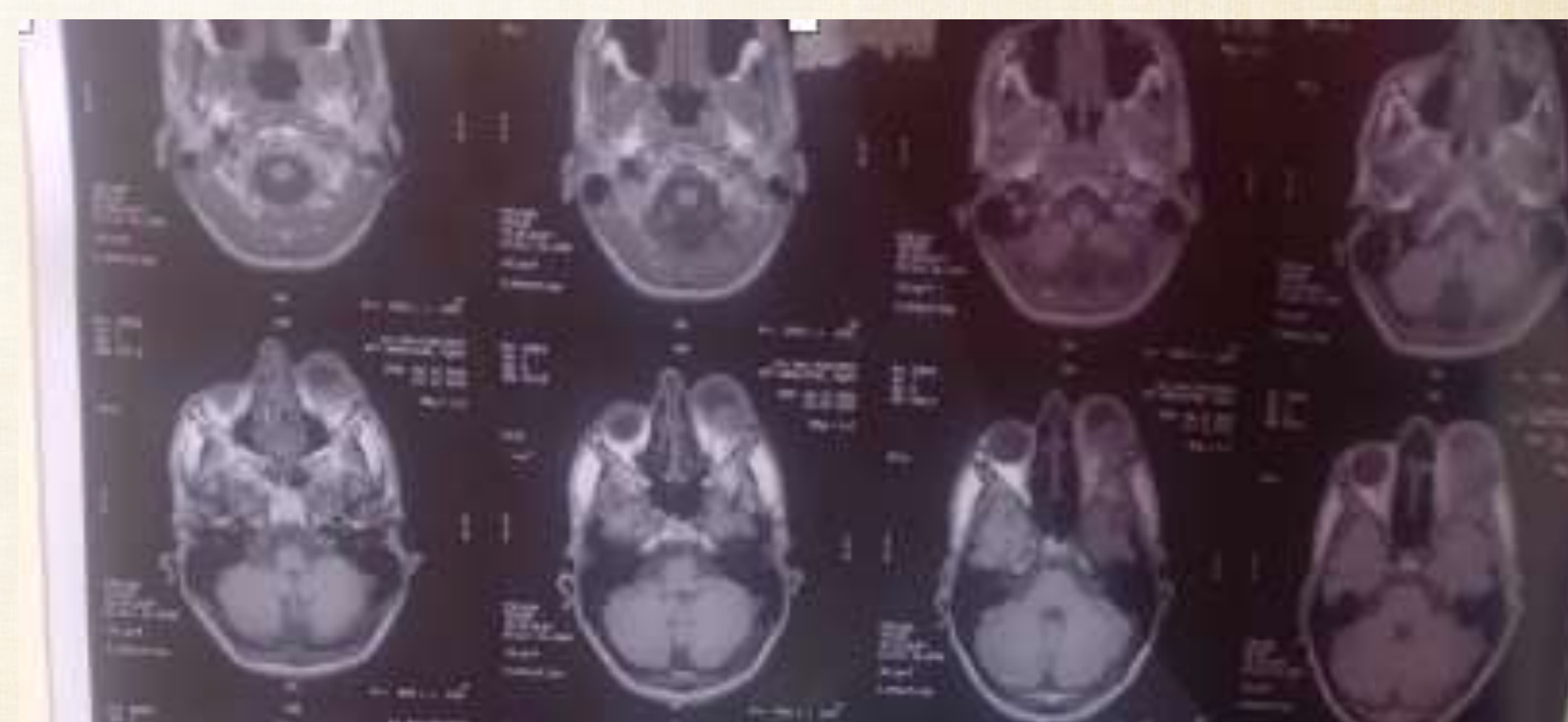


Image 2 : IRM orbitaire en coupe axiale montrant un pseudotumeur inflammatoire de l'orbite gauche

Discussion

L'exophtalmie progressive peut être un signe rare mais révélateur de la maladie liée aux **IgG4**, une affection inflammatoire systémique. Dans ce cas, le diagnostic a été posé grâce à une combinaison de critères cliniques qui sont l'exophtalmie et limitation du mouvement oculaire, radiologiques avec une IRM montrant un pseudotumeur inflammatoire, histologiques montrant une présence de plasmocytes IgG4 positifs et fibrose storiforme et biologiques avec une élévation des IgG4 sériques.

Le traitement repose principalement sur l'utilisation de **corticostéroïdes**, efficaces pour réduire l'inflammation et éviter la chirurgie. Cependant, un suivi à long terme est nécessaire pour surveiller les récurrences et les effets secondaires du traitement. En outre, la prise en charge doit être **multidisciplinaire**, impliquant ophtalmologues, internistes et pathologistes pour gérer les atteintes possibles à d'autres organes et assurer un suivi adapté.

Conclusion

L'exophtalmie peut constituer un mode révélateur rare de la maladie liée aux IgG4. Une reconnaissance précoce est essentielle afin d'instaurer un traitement adapté et d'améliorer le pronostic fonctionnel. Une prise en charge multidisciplinaire incluant ophtalmologistes, internistes et anatomopathologistes est indispensable pour confirmer le diagnostic, rechercher des atteintes systémiques associées et assurer un suivi prolongé afin de prévenir les récurrences à long terme durable.