

Un cancer peu malin

Martin ASTIER, interne, service de Médecine interne et immunologie clinique, CHRU Brest, France (1)

A. Pogossian, PH (1) ; C. De Moreuil, PU-PH (1) ; R. Le Berre, PU-PH (1) ; E. Le Moigne, PU-PH ; B. Rouviere, PH (1) ; X. Savary, PH (1) ;

Dr. G. Hery, Cabinet libéral de pneumologie Rive Gauche, Brest

Pas de conflit d'intérêt à déclarer



Introduction

Patient ayant pour diagnostic un adénocarcinome pulmonaire confirmé en anatomopathologie, présentant des hyperfixations atypiques au TEP scanner (glandes submandibulaires, fibrose rétropéritonéale, adénopathies, nodules pulmonaires) avec une élévation significative du taux d'IgG4. Diagnostic finalement porté d'une maladie associée aux IgG4 avec forme pulmonaire pseudo-tumorale mimant un adénocarcinome pulmonaire.

Observation

Homme, 78 ans, au seul antécédent de sous maxillite chronique, admis dans le service de médecine interne pour découverte d'hyperfixations atypiques dans le cadre d'un bilan de cancer pulmonaire pré-chimiothérapie.

Anamnèse : Masse pulmonaire découverte dans le cadre d'un bilan de dyspnée. Diagnostic initial d'adénocarcinome posé par biopsie transbronchique :

- histologie : cellules anormales dans la paroi bronchique, réaction inflammatoire non spécifique.
- immunohistochimie : TTF1+, ALK négatif, ROS négatif.

Au TEP scanner, hyperfixations atypiques : masse pulmonaire, adénopathies médiastino-hilaires bilatérales, du muscle psoas droit et des glandes sous maxillaires. Les biopsies du psoas, des adénopathies et de la glande sous maxillaire montrent une inflammation non spécifique.

Biologie :

- CRP négative, NFS normale, pas d'insuffisance rénale
- Hémocultures stériles, sérologies VIH, VHC, VHB négatives
- EPS : gammaglobuline 8.8g/L, pas de pic monoclonal
- Bilan auto immun : AAN, ANCA, anti-phospholipides négatifs
- LBA : culture standard et mycobactéries négatives ; PCR BK, Pneumocystis jiroveci et toxoplasmose négatives
- IgG4 augmentées à 6.9 g/L (N : 0.040-0.860g/l)

Devant la suspicion de maladie associée aux IgG4 réactionnelle à l'adénocarcinome (sous maxillite, taux d'IgG4, adénopathies) une corticothérapie est instaurée en traitement d'épreuve à 1mg/kg.

Nous observons alors une régression de l'ensemble des lésions à 3 mois et une diminution des IgG4 à 2.59g/L. La relecture anatomopathologique de la glande-sous maxillaire et pulmonaire met en évidence un infiltrat lymphoplasmocytaire remplissant les critères diagnostics de maladie associée aux IgG4.

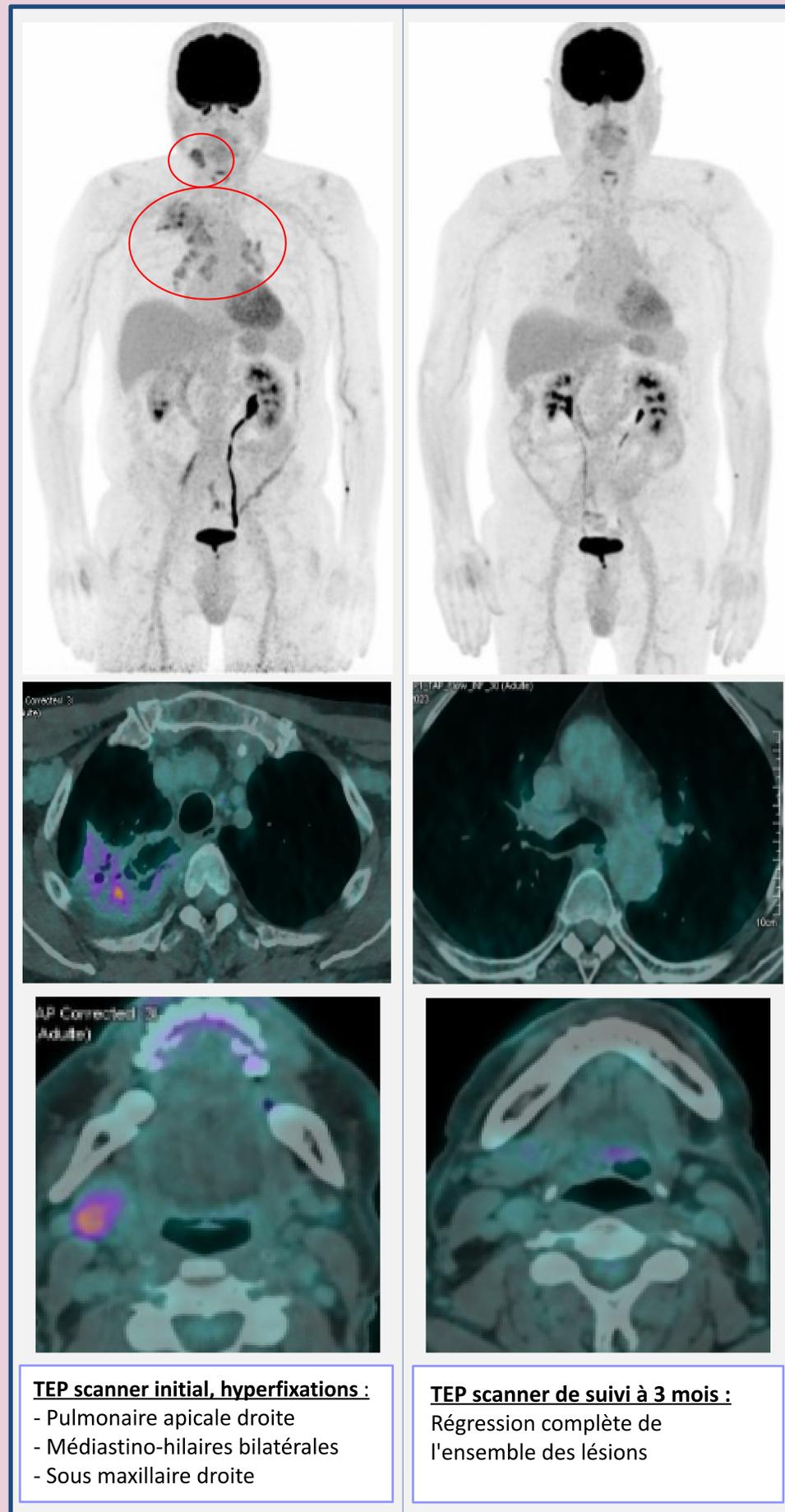
Un traitement par Rituximab est par la suite instauré et nous observons une rémission complète de la maladie à 2 ans.

Discussion

La maladie associée aux IgG4 comprend des atteintes d'organe variées, parmi les atteintes pulmonaires nous retrouvons : des nodules, des masses, des adénopathies, des épaissements ou des épanchements pleuraux. La biopsie associée aux atteintes cliniques, et biologiques permettent souvent d'établir le diagnostic.

Dans le poumon, TTF-1 (Thyroid Transcription Factor-1) est un des gènes de régulation du développement pulmonaire marqueur des pneumocytes (épithélium des alvéoles et bronchioles). Sa positivité dans la recherche de cancer pulmonaire permet de différencier des cancers d'origine pulmonaire de métastases d'autres organes. Sa positivité sans cellule anormale associée ne pose en revanche pas le diagnostic de néoplasie.

Dans ce cas, des cellules TTF-1 positives étaient identifiées dans des unités bronchiques (et non des unités terminales : bronchioles, alvéoles), ce qui a conduit à l'interprétation d'une pathologie tumorale. La réaction inflammatoire d'une maladie associée aux IgG4 est également peu spécifique et peut conduire à des diagnostics erronés.



TEP scanner initial, hyperfixations :

- Pulmonaire apicale droite
- Médiastino-hilaires bilatérales
- Sous maxillaire droite

TEP scanner de suivi à 3 mois :

Régression complète de l'ensemble des lésions

Conclusion

Ce cas permet de montrer un exemple d'atteinte pseudo-tumorale de la maladie associée aux IgG4, pouvant conduire à une prise en charge non adaptée. Des lésions atypiques suspectes de néoplasie doivent faire évoquer ce diagnostic, cette maladie restant encore sous diagnostiquée avec une prévalence non connue et une incidence faible.

Références :

- Katz G, Stone JH. Clinical Perspectives on IgG4-Related Disease and Its Classification. Annu Rev Med. 2022 Jan 27;73:545-562. doi: 10.1146/annurev-med-050219-034449. Epub 2021 Oct 20. PMID: 34669430.
- Bertoglio P, Viti A, Paiano S, Assante LR, Bogina GS, Pomari C, Zamboni G, Terzi AC. IgG4-related disease: a new challenging diagnosis mimicking lung cancer. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2019 Mar 1;28(3):410-412. doi: 10.1093/icvts/ivy279. PMID: 30295799.
- Gilbert-Sirieix M, Massaad-Massade L. TTF-1 : ni ange ni démon [TTF-1: neither angel nor demon]. Med Sci (Paris). 2011 Feb;27(2):183-6. French. doi: 10.1051/medsci/2011272183. Epub 2011 Mar 8. PMID: 21382327.

