



I G G 4   C O M P A S S

# Maladie associée aux IgG4

---

*Guide du patient*

CALME · SOURCÉ · INDÉPENDANT

LUC SMET

[igg4.org](http://igg4.org)

# **Maladie associée aux IgG4 : guide du patient**

De IgG4 Compass. Calme, sourcé,  
indépendant.

Luc Smet

Version 1.0 · septembre 2026

Édition et autorisation

Préliminaires

Partie 1. Ce qu'est la maladie associée aux IgG4

Chapitre 1. Une maladie qui imite d'autres maladies

Chapitre 2. Pourquoi on la prend si souvent pour un cancer

Chapitre 3. À qui cela arrive, et à quel point c'est rare

Chapitre 4. La forme de la maladie

Partie 2. Comment on la reconnaît

Chapitre 5. Les cinq signes d'alerte

Chapitre 6. Comment le diagnostic se construit

Chapitre 7. L'analyse de sang, et ce qu'elle ne

peut pas vous dire

Chapitre 8. La biopsie

Chapitre 9. Les imageries, et le travail en cours sur la séquence

Chapitre 10. Pourquoi cela prend si longtemps, et ce qui raccourcit

Partie 3. Où elle se manifeste

Comment se servir de cette partie

Avant d'aller plus loin : ce qui n'attend pas

Les organes digestifs

La tête et le cou

Le thorax et l'abdomen

Ailleurs

Ce que cette partie n'a pas pu vous dire

Partie 4. Le traitement

Chapitre 11. Ce que le traitement cherche à faire

Chapitre 12. Les corticoïdes, et vivre avec

La chose la plus importante de ce chapitre

Chapitre 13. Les traitements qui permettent d'avoir besoin de moins de corticoïdes

Chapitre 14. Les traitements plus récents

Chapitre 15. La rechute, l'arrêt, et la vue longue

Partie 5. Vivre avec

Chapitre 16. Ce que cela fait

Chapitre 17. La fatigue

Chapitre 18. Les questions qui arrivent plus tard

Chapitre 19. Trouver un spécialiste

Chapitre 20. Est-ce héréditaire, et puis-je la transmettre

Chapitre 21. Grossesse, allaitement et projet d'enfant

Chapitre 22. Les enfants

Chapitre 23. Le travail, l'argent et la vie de tous les jours

Chapitre 24. Vous n'êtes pas seul

Épilogue

À propos de l'auteur

Partie 6. Les sources

Avant de refermer ce livre

# Édition et autorisation

*Maladie associée aux IgG4 : guide du patient*

Première édition, version 1.0.

Texte et couverture, copyright © 2026 Luc Smet.

Publié par l'auteur, aux côtés d'igg4.org.

**Autorisation.** Copiez ce livre. Imprimez-le. Citez-le. Offrez-le, en entier ou par morceaux, à qui en a besoin et à qui soigne ceux qui en ont besoin. Rien ici n'est protégé et il n'y a personne à qui demander. La seule condition est que l'auteur et igg4.org soient nommés, pour que celui qui lit puisse atteindre la version en vigueur.

**Ce que ce livre n'est pas.** Ce livre n'a aucune autorité médicale. Il rassemble des sources publiées et dit d'où vient chacune d'elles. Toute décision clinique appartient à un spécialiste qui a votre dossier devant lui.

La version vivante, avec un lien qui fonctionne vers chaque source, est sur **igg4.org**.

---

## **Preliminaires**

### **Pourquoi ce livre existe**

On m'a dit que j'avais très probablement un cancer du pancréas.

Une lésion sur la queue du pancréas, lue comme un adénocarcinome probable. Pendant un temps, c'est le mot que j'ai porté.

Le tissu a raconté autre chose. Maladie associée aux IgG4, une maladie immunitaire qui imite le cancer assez bien pour qu'on les confonde. Le diagnostic que je redoutais le plus a cédé la place à un autre qui m'a rendu ma vie, parce que cette maladie se traite.

Des années avaient passé, avec des signes dans mon sang que personne n'avait suivis.

Le traitement m'empêche de dormir. Certaines nuits, je suis debout avec des questions sur mon propre corps et nulle part de correct où les porter. Alors j'ai fait ce que tout le monde fait aujourd'hui. J'ai cherché.

J'ai trouvé très peu. Des pages qui promettaient de l'information et menaient à des liens morts. Des communautés qui n'existaient guère que de nom. Pour une maladie où le retard peut laisser des dégâts durables, ce qu'une personne effrayée pouvait atteindre était mince.

Alors j'ai décidé de construire ce que je ne trouvais pas.

D'abord [igg4.org](http://igg4.org), et maintenant ce livre. Il cherche à votre place. Il réunit ce qui a été publié sur la maladie associée aux IgG4, vous montre d'où vient chaque élément, vous donne le lien et vous oriente vers un spécialiste. Il ne pose pas de diagnostic et il ne remplace pas votre médecin. Il vous met en main de quoi entrer à votre prochaine consultation en sachant plus qu'avant.

Je suis patient, pas médecin. C'est précisément le point. L'autorité reste aux sources et aux spécialistes. Je suis celui qui les a rassemblées, pour que vous n'ayez pas à le faire seul au milieu de la nuit.

Ma femme Vanessa et moi avons écrit *Balanced Divinity*, un livre inspiré par la force vitale, par l'amour et aussi par ce que cette maladie nous a fait vivre. Ce livre est la seule chose derrière ce projet. Aucune entreprise, aucun sponsor. Deux personnes qui ont décidé que le prochain patient mérite un chemin plus facile.

Si vous vivez avec cette maladie, si vous la soignez ou si vous aimez quelqu'un qui l'a, il y a de la place pour vous ici. Apportez-nous une source qui nous a échappé. Prêtez votre nom. Aidez quelqu'un à retrouver le sol sous ses pieds. J'ai construit cela pour nous, et ce sera meilleur avec vous dedans.

Luc

## **Comment se servir de ce livre**

Vous n'avez pas à le lire dans l'ordre.

Si le diagnostic est tombé cette semaine, la partie 1 est écrite pour vous et le chapitre 2 est sans doute celui qu'il vous faut d'abord. Si vous cherchez votre propre organe, allez à la partie 3 et trouvez-le. Si on vient de vous remettre une ordonnance de prednisone et que vous voulez savoir ce qui arrive, allez au chapitre 12.

Rien ici n'est à lire dans l'urgence. Cela attendra.

Chaque chapitre se termine par deux choses : quelque chose que vous pouvez faire cette semaine, et un renvoi vers la page d'igg4.org qui couvre le même terrain et reste à jour.

## **Quand vous croiserez mon propre cas**

J'ai la maladie associée aux IgG4. C'est pour cela que ce livre existe.

Quelques fois dans ces pages, ma propre expérience apparaît. Ces passages portent toujours la mention *Mon propre cas* au-dessus, et ils sont toujours à la première personne. Ils sont là parce que certaines choses se reconnaissent plus facilement quand elles viennent de quelqu'un qui les a traversées.

Ce ne sont pas des preuves.

La maladie d'une personne ne prouve rien de celle d'une autre. Mes organes, mon traitement et mon évolution sont les miens. Là où mon expérience et la recherche divergent, c'est la recherche qui l'emporte, et chaque affirmation clinique de ce livre vient d'une source citée et non de ce qui m'est arrivé.

## **Avertissement médical**

*C'est la seule section du livre écrite pour être lue avant tout le reste. Elle est courte exprès.*

**Ce livre est de l'information et de la pédagogie. Ce n'est pas un avis médical, ni un diagnostic, ni un traitement, et le lire ne crée aucune relation de soin entre vous et l'auteur.**

**L'auteur est un patient, pas un médecin.**

Aucune partie de ce livre n'a été écrite, relue ni approuvée par un clinicien, par une instance médicale ou par une agence. L'autorité vit dans les sources nommées à la fin, et le travail de résumer ces sources en langage clair est celui de l'auteur, avec tout ce que cela implique : un résumé peut être incomplet, il peut être faux, et il se périme tout seul.

**Il ne peut pas vous dire ce qui se passe dans votre corps.** Ni ce que montre votre imagerie, ni ce que veut dire votre résultat, ni si un traitement vous convient. Ces questions appartiennent à un spécialiste qui a votre dossier devant lui et qui a déjà soigné cette maladie. Le chapitre 19 vous aide à en trouver un.

**Rien ici n'est une raison de commencer, d'arrêter ou de modifier un traitement ou une dose.** Ni un chapitre, ni une citation d'un résumé des caractéristiques du produit, ni une phrase qui semble vous décrire exactement. Emportez-la chez votre spécialiste et décidez là-bas.

**Là où ce livre et votre médecin divergent, votre médecin connaît votre cas et ce livre non.** Là où ce livre et [igg4.org](http://igg4.org) divergent, le site est la version en vigueur.

**Aucune responsabilité n'est acceptée** pour des décisions prises ou des actes posés sur la foi de ce qui se trouve dans ces pages. Ce que vous faites de ce livre vous appartient.

**En cas d'urgence, appelez votre service d'urgence local.** Dans toute l'Union européenne, ce numéro est le 112. N'attendez pas, et ne cherchez rien avant.

La médecine avance, et cette maladie avance plus vite que la plupart. Vérifiez sur [igg4.org](http://igg4.org) avant de vous appuyer sur quoi que ce soit d'important ici.

## **D'où vient tout ce qui est dans ce livre**

C'est la partie que la plupart des guides du patient laissent de côté, et c'est la raison pour laquelle vous pouvez faire confiance au reste.

Chaque affirmation factuelle de ce livre porte une citation, et chaque source a dû franchir la même barre avant d'être admise :

- Elle est indépendante, relue par les pairs et indexée, ou bien elle émane d'un organisme public indépendant comme Orphanet, une filière nationale de santé maladies rares, une agence du médicament ou un centre hospitalier universitaire, ou bien c'est une thèse ou une monographie universitaire.
- Le matériel financé par l'industrie est exclu, sauf s'il rapporte les résultats d'un essai clinique publié dans une revue à comité de lecture.
- Si une source ne soutient pas une affirmation, l'affirmation saute. Pas de

chasse à la source plus arrangeante.

- Aucune source n'est décrite sans avoir été lue.

Là où la preuve n'existe pas, ce livre dit que la preuve n'existe pas. Vous trouverez plusieurs endroits où la réponse honnête est que personne n'a encore étudié la question. Ces passages ne sont pas des oublis. Ce sont les phrases les plus utiles du livre, parce qu'elles vous disent quand arrêter de chercher.

La liste complète des références est la partie 6.

## **Version et actualité**

Ceci est la version 1.0, publiée pour la première fois en septembre 2026.

La médecine avance, et cette maladie avance plus vite que la plupart. La version vivante de tout ce qui est ici se trouve sur **igg4.org**, en cinq langues, et elle est mise à jour à mesure que la preuve change. Si vous lisez ceci plus d'un an après la date ci-dessus, allez voir le site.

## **Ce que coûte ce livre**

Le livre est en téléchargement gratuit sur [igg4.org](http://igg4.org), dans toutes les langues où il existe.

Les éditions imprimée et Kindle sont au prix le plus bas que l'imprimeur ou la plateforme autorise. Là où une redevance minimale ne peut pas être évitée, elle est réglée au plus bas que la plateforme permette.

Tout ce qui parvient malgré tout à l'auteur retourne dans [igg4.org](http://igg4.org) et dans le travail autour. Rien ici ne fait vivre personne.

Le site lui-même ne porte aucune publicité et n'accepte aucun parrainage.

---

## **Partie 1. Ce qu'est la maladie associée aux IgG4**

Avant les examens, avant le traitement, avant l'organe qui vous a amené ici.

Qu'est-ce que cette chose, à qui arrive-t-elle, et pourquoi a-t-il fallu si longtemps pour que quelqu'un la nomme ?

---

# Chapitre 1. Une maladie qui imite d'autres maladies

Quelqu'un vous a dit les mots. Peut-être un rhumatologue, peut-être un gastro-entérologue, peut-être celui qui a fini par regarder l'imagerie sans tendre la main vers le mot autour duquel tout le monde tournait.

Maladie associée aux IgG4.

Quatre caractères, et presque personne autour de vous n'en a jamais entendu parler. Vous l'aurez tapé dans une barre de recherche dans l'heure. La plupart des gens le font. Ce qui revient est écrit pour des médecins, ou écrit par quelqu'un qui vend quelque chose, et dans les deux cas cela ne répond pas à la question que vous posez, qui n'est pas *quelle est la physiopathologie de cette affection*.

C'est : qu'est-ce qui se passe en moi, et qu'est-ce qui arrive ensuite.

Ce chapitre répond à la première moitié.

# **Personne ne vous prépare à un diagnostic qui a besoin d'être expliqué**

Il y a une solitude particulière qui vient avec une maladie rare, et elle commence plus tôt qu'on ne le croit. Elle commence la première fois que vous essayez de le dire à quelqu'un.

Avec la plupart des maladies, le nom fait le travail. Vous le dites et le visage d'en face change, parce que l'autre sait déjà à peu près ce que cela veut dire et à peu près ce que cela coûte. Ici, le nom ne fait rien. Vous le dites et vous le voyez attendre la suite. Vous finissez donc par expliquer votre propre maladie à votre propre famille, quelques jours après avoir appris qu'elle existe, avec des mots que vous venez à peine de rencontrer.

C'est épuisant, et ce n'est pas le signe que vous l'expliquez mal.

C'est une caractéristique de structure du fait d'avoir quelque chose de rare. Cela recommencera avec une secrétaire, un responsable, une infirmière d'un service qui n'a jamais vu de cas. Ce livre existe en partie pour que vous ayez quelque part où pointer.

# **Ce qui se passe, c'est un système immunitaire qui construit aux mauvais endroits**

La maladie associée aux IgG4 est une affection dans laquelle le système immunitaire provoque une inflammation qui forme des lésions ressemblant à des masses ou qui augmente le volume d'organes.<sup>1</sup>

C'est tout, et cela mérite d'être lu deux fois, parce que deux éléments de cette phrase travaillent en silence.

Le premier est *le système immunitaire*. Ce n'est pas une infection, et ce n'est pas quelque chose qui est arrivé du dehors. Les cellules en cause sont les vôtres. Dans les tissus atteints, des cellules immunitaires particulières s'accumulent : les lymphocytes B, les plasmocytes qui produisent l'IgG4, et les lymphocytes T CD4 positifs. Ils libèrent des signaux qui entretiennent l'inflammation, et avec le temps ces signaux poussent à la formation de tissu cicatriciel.<sup>2</sup>

## **Ces trois noms, en mots simples**

Ils reviennent plus loin, surtout dans la partie 4, et ils valent trente secondes maintenant. Si vous savez déjà, sautez.

**Les lymphocytes B** sont un type de globule blanc dont le métier est de fabriquer des anticorps. Les anticorps sont des protéines que votre système immunitaire utilise pour marquer ce dont il veut qu'on s'occupe.

**Les plasmocytes** sont des lymphocytes B devenus des usines à anticorps à plein temps. Ceux dont il est question ici produisent l'IgG4, qui est un type particulier d'anticorps, et celui qui a donné son nom à la maladie.

**Les lymphocytes T** sont un autre type de globule blanc. Au lieu de fabriquer des anticorps, ils dirigent la réponse et l'exécutent. Ceux dont il est question ici s'appellent lymphocytes T CD4 positifs, et ils font partie des cellules qui donnent les ordres.<sup>2</sup>

Rien de tout cela n'est un défaut des cellules elles-mêmes. Elles font le travail pour lequel elles ont été faites, à un endroit et à une échelle où le résultat est un dégât plutôt qu'une défense.

Pourquoi cela compte plus loin : plusieurs des traitements plus récents du chapitre 14 agissent en retirant les lymphocytes B ou en les calmant. Quand vous croiserez l'expression thérapie ciblant les lymphocytes B, c'est cela qui est ciblé, et voilà pourquoi.



Le second est *lésions ressemblant à des masses*. La plupart des gens imaginent l'inflammation comme une rougeur et un gonflement qui viennent et repartent. Cette inflammation-là construit quelque chose. Elle fabrique une boule, ou elle rend un organe plus gros qu'il ne devrait l'être. C'est pour cela que cette maladie entre si souvent dans un service par la porte marquée cancer, où va le chapitre suivant.

Presque tous les organes peuvent être touchés. Être atteint à plus d'un endroit est habituel, soit en même temps, soit à des années d'intervalle.<sup>1</sup>

À des années d'intervalle. Retenez-le, parce que cela explique une grande partie de ce qui vous est peut-être déjà arrivé : la glande qui a gonflé puis s'est calmée, l'imagerie qui montrait quelque chose que personne n'a su

nommer, l'épisode classé comme inexpliqué. Ce n'étaient peut-être pas des événements séparés.



## **Elle a été plusieurs maladies avant d'en être une**

Pendant presque tout le siècle dernier, ce n'était pas une maladie. C'était un éparpillement d'affections portant des noms séparés, dans des spécialités séparées, vues par des médecins qui n'avaient aucune raison de se parler.

Le fil a été tiré par le pancréas. La reconnaissance de la maladie est passée d'abord par la pancréatite auto-immune, et c'est seulement ensuite qu'on a compris qu'il s'agissait d'une seule affection capable d'apparaître dans de nombreux organes.<sup>2</sup>

C'est la raison pour laquelle votre diagnostic a pu prendre des années, et la raison pour laquelle votre médecin traitant peut ne pas reconnaître le nom. L'image unique est arrivée

bien après les maladies séparées, et certains des médecins que vous croiserez ont été formés avant qu'elle existe.<sup>2</sup>

Ce n'est pas leur échec et ce n'est certainement pas le vôtre.



## **C'est ici que l'honnêteté compte plus que l'encouragement**

La plupart des personnes atteintes de cette maladie répondent au traitement.<sup>1</sup> C'est vrai, et c'est la chose la plus importante de cette page.

Voici ce qui se tient juste à côté.

Une inflammation qui se poursuit pendant des mois et des années se transforme en cicatrice, et la cicatrice est la part que le traitement ne peut pas défaire.<sup>1</sup> Les médicaments peuvent calmer l'inflammation. Ils ne peuvent pas rendre un tissu déjà remplacé par de la cicatrice.

Ce qui veut dire que le temps n'est pas neutre ici. Si les spécialistes insistent sur une reconnaissance précoce, ce n'est pas par goût de l'ordre. C'est que la fenêtre pendant laquelle le traitement peut protéger un organe est une vraie fenêtre, et qu'elle se referme.

Lisez cela comme une information et non comme une alarme. Cela ne veut pas dire que quelque chose est déjà perdu. Cela veut dire que les consultations, l'orientation que vous attendez et le spécialiste qui connaît cette maladie valent qu'on pousse maintenant plutôt qu'après l'été.

Vous avez le droit de pousser. La plupart des gens à qui on annonce quelque chose de rare sont bien trop polis, bien trop longtemps.

— ♦ —

## **Ce que ce chapitre ne peut pas vous dire**

Il ne peut pas vous dire ce qui a causé cela chez vous.

La littérature spécialisée ne répond pas à cette question pour une personne donnée.<sup>2</sup> Il existe des travaux sur la susceptibilité et sur les

expositions environnementales, et ce livre y revient. Aucun d'eux ne vous dira pourquoi votre corps et pas un autre, et pourquoi maintenant.

Je préfère le dire clairement plutôt que de vous laisser chercher une réponse qui n'est pas encore là.

## **Sept ans d'un chiffre que personne n'a lu**

*Mon propre cas.*

En 2019, une prise de sang de routine a montré une enzyme hépatique plus haute qu'elle n'aurait dû l'être. Mon GGT était à 231. La limite supérieure est 64.

C'est passé. C'est resté au dossier.

Pendant les sept années suivantes, ce chiffre a grimpé. 354. 477. 517. 783. 933. Chaque fois qu'il apparaissait, on le mettait sur le compte d'antécédents familiaux de maladie du foie, et chaque fois j'acceptais l'explication, parce qu'elle venait de quelqu'un qui savait plus de médecine que moi. Cette même première

année, une échographie a trouvé un ganglion dans mon aine droite, décrit comme probablement bénin.

Je dirigeais un groupe d'entreprises. Lire des signaux à partir d'une information incomplète, c'était le métier. Je n'en ai rien appliqué à moi-même.

Ce que je comprends maintenant, c'est que ce n'étaient pas sept événements sans rapport. Un marqueur hépatique qui monte pendant des années appartenait, dans mon cas, à cette maladie, et cela n'a jamais été exploré comme tel avant bien plus tard.

C'était le mien, et le vôtre sera différent. Autre organe, autre marqueur, autres années, et très possiblement pas d'années du tout.

Ce qui peut se transmettre, c'est seulement la question. Si quelque chose dans votre propre histoire a été expliqué autrement plus d'une fois, cela vaut la peine de demander si cela appartient à ceci.

— ♦ —

## **Ce que vous pouvez en faire**

**Écrivez le nom et gardez-le quelque part où vous pouvez le tendre.** Maladie associée aux IgG4. On vous demandera de l'épeler plus souvent qu'il n'est raisonnable, souvent aux moments où vous en êtes le moins capable. Une note sur votre téléphone suffit.

**Demandez, à votre prochaine consultation, quels organes sont concernés dans votre cas, et si d'autres sont surveillés.** La formulation peut être simple : « *Quels organes cela touche-t-il chez moi, et est-ce qu'on surveille quelque chose d'autre ?* » Cette maladie travaille à travers les spécialités, et la personne en face de vous ne regarde peut-être qu'une seule partie.

**Demandez si votre interlocuteur a déjà traité cette maladie.** Pas pour mettre qui que ce soit en cause. Pour savoir. La formule qui marche est : « *Est-ce que vous en voyez souvent, ou est-ce qu'un centre de référence apporterait quelque chose ?* » Le chapitre 19 contient l'annuaire.

---

Ce qui laisse la question que ce chapitre a contournée du début à la fin.

Si cette maladie construit des masses et grossit des organes, et si elle le fait dans le pancréas plus que partout ailleurs, alors

comment la distingue-t-on d'un cancer ? Et qu'arrive-t-il aux gens chez qui personne ne la distingue ?

C'est le chapitre suivant.

---

## **Chapitre 2. Pourquoi on la prend si souvent pour un cancer**

Pour un très grand nombre de personnes, le mot cancer arrive avant le mot IgG4.

Il arrive dans un couloir, ou dans un appel qui commence par quelqu'un vous demandant si vous êtes dans un endroit où vous pouvez parler. Il arrive comme une ombre sur une imagerie qu'un radiologue a décrite avec soin et qu'un clinicien a lue sans détour. Il arrive, souvent, des semaines avant que quiconque puisse vous dire que c'était une erreur.

Si cela vous est arrivé, ce chapitre parle du pourquoi, et de ce que cela signifie que ce soit arrivé.

# **La peur ne s'en va pas quand le diagnostic change**

Il se passe quelque chose d'étrange quand une alerte au cancer se résout en autre chose.

Tout le monde autour de vous souffle. Des cartes arrivent. Le soulagement dans la pièce est réel et il leur appartient, et c'est une bonne nouvelle, et vous êtes censé la ressentir aussi.

Ce que presque personne ne mentionne, c'est qu'une partie reste avec vous. Vous avez déjà eu la conversation dans votre tête, celle où vous avez décidé de ce que vous diriez à votre famille. Cette conversation a eu lieu. Elle ne se défait pas parce que la biopsie est revenue autrement.

Vous découvrirez peut-être aussi que vous ne faites plus confiance aux imageries comme avant, et que la semaine qui précède un rendez-vous est pire qu'elle ne l'était.

Rien de tout cela n'est un défaut de gratitude. C'est l'après ordinaire d'avoir entendu quelque chose d'énorme, et cela mérite d'être dit à quelqu'un plutôt que porté en silence parce que l'issue était bonne.



## **La ressemblance est réelle, et c'est une ressemblance de forme**

La maladie associée aux IgG4 forme des masses et des gonflements, elle peut donc ressembler à un cancer sur une imagerie. Le pancréas est l'endroit où cela arrive le plus souvent, et cela arrive aussi dans les reins, dans les ganglions et ailleurs.<sup>3</sup>

Remarquez ce que cette phrase ne dit pas. Elle ne dit pas que les médecins sont négligents, et elle ne dit pas que l'imagerie a été mal lue. Sur une image, une masse formée par une inflammation et une masse formée par une tumeur peuvent se ressembler, parce que ce qu'une imagerie voit, c'est une forme et une densité plutôt qu'une cause.

C'est pour cela que certaines personnes sont explorées, biopsiées ou opérées pour un cancer suspecté avant que la maladie associée aux IgG4 soit reconnue.<sup>3</sup>

Cette séquence est assez fréquente pour avoir sa propre littérature.



## **Éliminer soigneusement un cancer, c'est le système qui fonctionne**

Cela mérite d'être dit sans détour, parce que les gens portent là-dessus une colère inutile.

Éliminer soigneusement un cancer est une étape normale et importante du parcours, et ce n'est pas le signe que quelque chose s'est mal passé.<sup>3</sup>

Un clinicien qui voit une masse dans un pancréas et ne pense pas au cancer ne vous rend pas service. Si les examens, l'attente et le deuxième avis vous ont paru disproportionnés, ils étaient proportionnés à une question à laquelle il fallait répondre avant toute autre.

Ce qui améliore les chances de distinguer les deux, c'est d'atteindre tôt un spécialiste qui connaît cette maladie.<sup>3</sup>



# **Il n'y a pas que le cancer que cette maladie imite**

La liste est plus longue qu'on ne le dit à la plupart des gens.

Les médecins passent en revue le lymphome, les infections, la sarcoïdose et certaines formes d'inflammation des vaisseaux. Il y a aussi un groupe d'affections plus rares qui chevauchent celle-ci : la maladie d'Erdheim-Chester, la maladie de Rosai-Dorfman et la maladie de Castleman multicentrique idiopathique.<sup>4</sup>

Ces trois-là comptent pour une raison précise. Elles peuvent toucher les mêmes organes, et elles peuvent elles aussi donner une IgG4 élevée. Le seul examen sanguin dont le nom est dans la maladie ne peut donc pas les séparer.

Les distinguer demande d'habitude une biopsie lue à côté des imageries et des analyses de sang, et parfois un deuxième avis d'un centre qui voit la maladie souvent.<sup>4</sup>

Si votre propre diagnostic a pris longtemps, ou s'il a changé une fois en chemin, c'est la raison. Ce n'était pas de l'indécision.



## **La part honnête de ce chapitre parle de chirurgie**

Parfois, personne ne les distingue à temps.

Quand cette maladie forme une boule dans un organe, l'imagerie peut ressembler assez à un cancer pour qu'on opère avant que quiconque pense à la maladie associée aux IgG4. Une série publiée de quatre patients porteurs de masses du rein et de l'uretère décrit exactement cela, le diagnostic n'étant posé qu'à partir du tissu, après coup.<sup>5</sup>

Chez deux de ces quatre, l'analyse sanguine de l'IgG4 était normale.<sup>5</sup>

Restez un instant là-dessus, parce que c'est le fait le plus pratique du chapitre. Un résultat d'IgG4 normal ne voulait pas dire que la maladie était absente. Le chapitre 7 traite cet examen comme il faut, et c'est le premier de plusieurs endroits où il vous décevra.

Les auteurs de cette série plaident pour prélever tôt un petit échantillon de tissu quand le tableau est inhabituel, plutôt que d'aller droit à une chirurgie lourde.<sup>5</sup>

Quatre patients, c'est quatre patients. C'est une série de cas, pas un essai, et elle ne peut pas vous dire quelle est la bonne décision dans votre cas. Ce qu'elle peut faire, c'est vous dire que la question est réelle, posée par écrit, par des chirurgiens.



## Ce que vous pouvez en faire

**Si vous êtes face à une chirurgie pour une masse et que la maladie associée aux IgG4 a été évoquée, il est raisonnable de demander si une biopsie d'abord**

**changerait quelque chose.**<sup>5</sup> Ce sont presque les mots du corpus, et ce sont presque les mots que vous pouvez employer : « *Est-ce qu'un prélèvement de tissu avant l'opération changerait le plan ?* »

**Demandez quel était votre taux d'IgG4 dans le sang, et notez-le.** Quel que soit le chiffre, le chapitre 7 vous aidera à le lire. Un résultat normal n'est pas le réconfort qu'il paraît être, et un résultat élevé n'est pas le verdict qu'il paraît être.

**Si vous avez traversé une alerte au cancer, dites-le à quelqu'un.** À votre médecin traitant, à une infirmière spécialisée, à celui qui vous demande comment vous allez et attend la réponse. L'alerte fait partie de votre histoire médicale et elle fait aussi partie de ce que cela vous a coûté.

## **Cinq mots sur un parking**

*Mon propre cas.*

Le 22 mai 2026, j'ai eu une écho-endoscopie et une biopsie guidée dans un hôpital de Cadix. Vanessa m'y a conduit, deux heures de route, et est restée avec moi pendant les consentements.

J'ai lu le compte rendu de sortie sur le parking.

*Masa en cola de páncreas, probable adenoCa.*  
Une masse dans la queue du pancréas, probablement un adénocarcinome.

Je sais maintenant ce que sont ces mots. C'est l'impression clinique de l'endoscopiste, formée à partir de ce qu'elle a vu à travers l'appareil : un tissu dur à l'élastographie, pas de rehaussement après contraste, une image qui

colle mieux à un cancer qu'à une inflammation. Ce n'est pas un diagnostic histologique.

Debout sur ce parking à quatre heures de l'après-midi, je ne le savais pas. Je ne connaissais que les cinq mots.

Cinq jours plus tard, le tissu est revenu. Fibrose en motif storiforme. Un infiltrat inflammatoire dense. Un rapport plasmocytes IgG4 sur IgG de cinquante pour cent. Atteinte pancréatique par maladie associée aux IgG4.

Pas un cancer.

Le son qu'a fait ma femme quand je le lui ai dit est le plus beau son que j'aie entendu de ma vie.

Quatre nuits séparent ces deux moments et je les porterai le reste de ma vie. C'était le mien. Le vôtre aura sa propre forme et sa propre attente, et je ne prétendrai pas savoir ce qu'il vous coûte.

Ce que je vous tendrais de tout cela, c'est une phrase.

Une impression clinique n'est pas un diagnostic histologique. Demandez le tissu.

---

La maladie imite, donc. Elle imite le cancer, et elle imite plusieurs autres affections assez bien pour que des spécialistes s'y trompent.

Ce qui soulève une question au bord inconfortable. Si elle est si difficile à reconnaître, combien de gens l'ont ? Et êtes-vous aussi seul là-dedans que cela en a l'air en ce moment ?

---

## **Chapitre 3. À qui cela arrive, et à quel point c'est rare**

La première chose que presque tout le monde fait, c'est chercher les chiffres.

Combien de gens ont ça. Combien de gens comme moi. Si quelqu'un dans ce pays, cette ville, cette tranche d'âge, se promène avec la même chose.

Les chiffres sont plus minces qu'on ne s'y attend, et la raison de cette minceur mérite d'être connue.

# Rare n'est pas un chiffre, c'est une expérience

S'entendre dire qu'on a une maladie rare peut isoler, comme si personne d'autre ne savait ce que vous affrontez.<sup>6</sup>

Ce sentiment a une texture particulière. Ce n'est pas seulement que peu de gens l'ont. C'est que les systèmes bâtis autour de la maladie supposent que vous êtes courant. La brochure n'existe pas. Le groupe de soutien de votre ville est pour une autre affection. Le médecin marque un temps avant de dire le nom, ou le lit sur le courrier.

Vous êtes un parmi beaucoup, répartis sur beaucoup de pays, et il existe des associations de patients où ceux qui vivent avec cette maladie partagent ce qu'ils ont appris.<sup>6</sup>

Les deux choses sont vraies en même temps : la solitude est réelle, et la compagnie existe. Elle est seulement plus loin qu'elle ne le serait avec une maladie courante, et il faut en général aller la chercher.



# **Personne ne sait combien de gens ont ceci, et la raison compte**

Combien de personnes ont la maladie associée aux IgG4 n'est pas connu précisément, et les estimations tirées de populations entières restent limitées.<sup>7</sup>

Vous trouverez des chiffres en ligne malgré tout. Traitez-les avec précaution, et remarquez combien peu d'entre eux disent d'où ils viennent.

La raison de cette incertitude n'est pas que personne n'a essayé. C'est que la reconnaissance de la maladie a progressé depuis vingt ans, ce qui veut dire que les comptages fondés sur les cas diagnostiqués sous-estiment probablement le nombre de personnes qui vivent avec.<sup>7</sup>

Lisez cette phrase dans le bon sens. Elle ne dit pas que la maladie devient plus fréquente. Elle dit qu'on la repère mieux, et que les gens qui étaient toujours là commencent seulement à être comptés.

Certains ont été comptés comme autre chose pendant des années. Certains n'ont pas encore été comptés.

— ♦ —

## **On la trouve partout, chez tout le monde**

La maladie associée aux IgG4 se rencontre chez des personnes de toutes les origines, partout dans le monde.<sup>7</sup>

Cela mérite d'être dit clairement, parce qu'une grande partie des premiers travaux venait du Japon, et un lecteur qui le remarque peut en conclure quelque chose de faux. Que la littérature soit japonaise dit où la recherche a commencé. Cela ne dit pas où la maladie habite.

— ♦ —

**Le profil de ceux chez qui elle survient est réel, et ce n'est pas une règle sur vous**

Prise dans son ensemble, cette maladie touche les hommes environ deux fois plus souvent que les femmes, ce qui est inhabituel parmi les affections de ce genre.<sup>8</sup>

Cela a une conséquence en consultation. Une maladie plus fréquente chez les hommes, rangée dans une catégorie de maladies qu'on suppose d'habitude aller dans l'autre sens, est une maladie qu'on rate dans les deux cas.

Le profil dépend aussi des organes concernés.<sup>8</sup>

- L'atteinte du pancréas et des voies biliaires, et l'atteinte de la zone derrière l'abdomen, touche plus souvent les hommes.
- L'atteinte limitée à la tête et au cou touche le plus souvent les femmes.

Les hommes ont aussi plus souvent plusieurs organes atteints, et une maladie plus sévère.<sup>8</sup>

La plupart des gens sont diagnostiqués entre le milieu de la cinquantaine et la soixante-dizaine, les hommes étant en moyenne un peu plus âgés que les femmes au diagnostic. C'est peu fréquent chez l'enfant.<sup>8</sup>

Si vous êtes une femme, ou si vous avez trente-quatre ans, ou si votre maladie est dans un organe qui ne colle pas au profil ci-dessus,

rien de tout cela ne rend votre diagnostic moins probable. Ce sont des descriptions d'une population. C'est la forme d'une foule, et vous êtes une personne dedans. Le profil est utile à votre médecin pour décider quoi suspecter. Il n'a aucune autorité sur ce que vous avez.



## **Le paragraphe honnête est un petit paragraphe**

Il n'y a pas de chiffre de prévalence dans ce livre parce qu'il n'y a pas de chiffre de prévalence qui vaille la peine de vous être donné.<sup>7</sup>

Certains guides en impriment un quand même. Quand vous croisez un chiffre du nombre de personnes atteintes de cette maladie, cherchez à quoi il est attaché. Plusieurs des chiffres qui circulent remontent à une source qui ne citait rien non plus.

Un honnête « pas connu précisément » vous sert plus qu'un chiffre assuré qui se révèle n'appartenir à personne.

# **Ce que j'ai trouvé en cherchant, et ce que j'ai trouvé en demandant**

*Mon propre cas.*

Pendant les semaines où personne ne pouvait me dire ce que j'avais, j'ai cherché comme cherchent les gens effrayés. À deux heures du matin, avec des glycémies sur la table et une douleur sous le sternum.

Ce qui revenait était fragmenté, technique, périmé, ou derrière un paywall. Presque rien d'écrit pour quelqu'un sans formation médicale. Presque rien en espagnol, dans le pays où je vis.

C'est la solitude dont parle ce chapitre, et elle n'est pas seulement sociale. Elle est informationnelle. Ce dont vous avez le plus besoin à deux heures du matin n'a pas été écrit pour vous.

Puis, à minuit et demi, dans la pire nuit de cette semaine-là, j'ai envoyé un message à l'association espagnole de patients de cette maladie.

Ils ont répondu le matin même.

Leur comité scientifique a fait remonter mon cas en quelques heures. Un professeur de Newcastle a répondu à une lettre que j'avais envoyée et a soutenu l'approche de mon équipe espagnole avant que le résultat de la biopsie existe. Le système fonctionne quand on sait comment y accéder, et je ne savais pas comment avant d'y être obligé.

C'était le mien, et votre route sera différente, dans votre pays et dans votre langue.

Ce qui tient est plus petit et plus utile que mon histoire. Les gens qui ont cette maladie se sont trouvés les uns les autres. Certains répondent à minuit.



## Ce que vous pouvez en faire

**Trouvez l'association de patients avant d'en avoir besoin.** Pas parce qu'aujourd'hui est dur, mais parce que le jour où vous aurez une question à onze heures du soir n'est pas le jour pour commencer à chercher. [igg4.org](http://igg4.org) liste les associations qui existent.

**Si vous êtes le premier cas que quelqu'un voit, dites-le à voix haute, gentiment.** *« Je crois comprendre que c'est peu fréquent. Est-*

*ce que cela aiderait que quelqu'un qui en voit souvent regarde ceci avec vous ? » Cette phrase protège la relation et vous obtient ce dont vous avez besoin.*

**Arrêtez de lire des statistiques de prévalence.** Elles ne vous diront rien sur votre propre maladie, et les bonnes n'existent pas encore.

---

La rareté explique la solitude. Elle n'explique pas la confusion.

Celle-ci vient d'autre chose : c'est une seule maladie qui apparaît dans une douzaine d'endroits différents, et l'endroit où elle apparaît change presque tout de son allure.

---

## **Chapitre 4. La forme de la maladie**

Deux personnes avec ce diagnostic peuvent n'avoir presque rien en commun.

L'une a une glande gonflée dans la mâchoire et une analyse un peu bizarre. Une autre a un pancréas qui ressemblait à une tumeur et six

semaines de peur derrière elle. Une autre a du tissu cicatriciel derrière l'abdomen, découvert parce qu'un rein ne se drainait plus.

La même maladie. Le même nom sur le courrier. Presque aucun recoupement dans l'expérience.

Ce chapitre est la carte, et c'est la raison pour laquelle la partie 3 est organisée comme elle l'est.

## **Où elle apparaît, et à peu près à quelle fréquence**

La maladie associée aux IgG4 peut toucher de nombreux organes, et la plupart des gens n'en ont que certains.<sup>9</sup>

Les zones fréquentes sont le pancréas et les voies biliaires ; les glandes salivaires et lacrymales ; les yeux et les orbites ; les reins ; les poumons et le thorax ; l'espace derrière l'abdomen, appelé rétropéritoine, et l'aorte ; et les ganglions.<sup>9</sup>

Pour donner un ordre de grandeur : les glandes salivaires sont touchées chez un quart à la moitié des personnes, les reins chez

environ une sur six, les poumons chez environ une sur sept, et l'aorte chez environ une sur dix.<sup>9</sup>

Être atteint à plus d'un endroit, ensemble ou à des années d'intervalle, est habituel.<sup>9</sup>

Et parce qu'elle peut apparaître dans tant d'endroits, elle est facile à rater et facile à confondre avec d'autres affections.<sup>9</sup> C'est tout le chapitre 2 reformulé en arithmétique : une maladie qui a une douzaine d'adresses sera reçue par une douzaine de spécialités, dont la plupart ne la cherchent pas.

— ♦ —

## **La maladie se range en quatre grands profils**

Une étude d'un centre spécialisé italien a regardé 179 personnes et a confirmé que la maladie tend à se ranger en quatre profils, selon les organes concernés.<sup>10</sup>

- Surtout le pancréas et les voies biliaires.
- Surtout le rétropéritoine ou l'aorte.
- Limitée à la tête et au cou.
- Un profil plus large, dit de Mikulicz, avec atteinte systémique.

Des médecins expérimentés savaient répartir les patients dans les mêmes quatre profils à partir du seul tableau clinique.<sup>10</sup>

Les profils étaient plus que descriptifs. Ils suivaient des différences d'âge : les personnes avec une atteinte de la tête et du cou étaient plutôt plus jeunes, autour de 52 ans, et celles avec une atteinte du pancréas et des voies biliaires plutôt plus âgées, autour de 67 ans. Ils suivaient des différences de taux d'IgG4 dans le sang, les plus hauts dans le groupe pancréas et voies biliaires. Et ils suivaient des différences d'évolution sur les deux premières années.<sup>10</sup>

L'atteinte de la tête et du cou a demandé la dose cumulée de corticoïdes la plus élevée et a été plus difficile à contrôler. Le diabète était plus fréquent dans les groupes avec atteinte pancréatique.<sup>10</sup>

Une chose que les profils n'ont pas prédite : le taux de rechute lui-même n'était pas clairement différent entre eux.<sup>10</sup>

Ce dernier résultat mérite sa propre ligne, parce qu'il va contre ce qu'on attendrait. Plus difficile à contrôler n'est pas la même chose que plus susceptible de revenir.

# **Ce que montre une étude d'un seul pays, et ce qu'elle ne montre pas**

C'est ici qu'un guide du patient arrondit d'habitude les angles, et celui-ci ne va pas le faire.

Une étude chilienne a repris les dossiers de 52 adultes suivis dans six centres. Dans ce groupe, les organes les plus souvent atteints étaient les poumons, les yeux et les reins.<sup>11</sup>

Comparez avec les fréquences de quelques paragraphes plus haut, où les glandes salivaires venaient en tête. Ce sont deux images différentes de la même maladie.

Aucune n'est fausse. Ce sont des groupes de patients différents, dans des pays différents, arrivant dans des hôpitaux différents par des chemins différents. C'est précisément pour cela que le cadrage des auteurs chiliens eux-mêmes est le bon à retenir : c'est l'expérience d'un pays, pas une règle pour vous.<sup>11</sup>

Les autres résultats de ce groupe méritent d'être connus :

- Environ un patient sur trois n'avait qu'un

seul organe atteint. Les autres en avaient deux ou plus.<sup>11</sup>

- Toutes les personnes avec une atteinte du rein ou du poumon avaient une maladie touchant plus d'un organe en même temps.<sup>11</sup>
- L'IgG4 sanguine dépassait la valeur de référence chez environ quatre sur dix de ceux qui ont été testés, ce qui veut dire qu'une analyse normale n'élimine pas la maladie.<sup>11</sup>
- Tous ont été traités par corticoïdes. Environ les deux tiers ont aussi eu besoin d'un immunosuppresseur supplémentaire, et environ un sur six a eu besoin de rituximab parce que la maladie revenait.<sup>11</sup>

Cette dernière ligne est un aperçu de la partie 4, et un aperçu réaliste. Des corticoïdes pour tout le monde, quelque chose de plus pour la plupart, et une étape supplémentaire pour une minorité.

— ♦ —

**Pourquoi votre profil  
compte, et jusqu'où cela va**

Savoir dans quel profil vous tombez dit à votre spécialiste quelque chose de réel sur ce qu'il faut attendre : quels organes surveiller, à peu près quel profil d'âge colle, quelle quantité de corticoïdes la maladie peut exiger.

Ce que cela ne peut pas faire, c'est vous dire votre propre évolution.

L'étude italienne rapporte des moyennes sur 179 personnes, et les moyennes sont faites d'individus qui, pour la plupart, se tenaient ailleurs qu'au milieu. Ce que tout cela veut dire pour votre cas est une question pour votre spécialiste, qui a vos imageries, vos analyses et votre histoire, dont aucune n'apparaît dans une étude.<sup>10</sup>

Cette phrase va revenir dans ce livre. Ce n'est pas une clause boulonnée par précaution. C'est la limite réelle de ce qu'un livre peut savoir de vous.



## **Ce que vous pouvez en faire**

**Demandez auquel des quatre profils votre maladie ressemble.** « *Est-ce que la mienne entre dans un des profils reconnus, et est-ce*

*que cela change ce que vous surveillez ? »*

C'est une question que les spécialistes de cette maladie reconnaîtront immédiatement.

**Demandez si quelque chose au-delà de l'organe atteint est surveillé.** Vu la fréquence avec laquelle plus d'un site est concerné, c'est une question raisonnable plutôt qu'anxieuse.

**Ne lisez dans la partie 3 que les sections d'organes qui vous concernent.** Le reste sera là si vous en avez besoin un jour. Lire sur des organes que vous n'avez pas atteints est une façon de s'effrayer avec la maladie de quelqu'un d'autre.

---

Voilà la carte : ce que c'est, à qui cela arrive, et où cela va.

La partie 2 parle de la façon dont on la reconnaît. Elle commence par cinq signes d'alerte qui ont été écrits précisément pour qu'un médecin n'ayant jamais vu cette maladie puisse tout de même la repérer.

---

## **Partie 2. Comment on**

# la reconnaît

La partie 1 parlait de ce qu'est cette maladie. Celle-ci parle de la façon dont on établit que vous l'avez.

Cela prend plus de temps qu'il ne le faudrait, cela demande plusieurs examens plutôt qu'un seul, et l'examen qui porte le nom de la maladie est le moins fiable de tous. Ces trois faits expliquent l'essentiel de ce qui arrive aux gens dans les mois qui précèdent une réponse.

---

## Chapitre 5. Les cinq signes d'alerte

Si vous ne retenez qu'une chose de ce livre pour la tendre à un médecin, que ce soit ce chapitre.

Des chercheurs de toute l'Europe se sont mis d'accord sur cinq signes qui devraient amener un médecin à penser à la maladie associée aux IgG4 et à orienter vers un spécialiste.<sup>12</sup> Cinq, parce qu'une maladie qui apparaît dans une douzaine d'organes ne peut pas être repérée par une seule spécialité qui surveille un seul

organe. Il fallait que quelqu'un écrive ce qui fait qu'un médecin, n'importe où, s'arrête et y pense.

## **Les cinq**

- Un gonflement dans un ou plusieurs organes ou zones.
- Une atteinte du pancréas ou des voies biliaires.
- Un taux élevé d'IgG4 dans le sang.
- Certaines constatations du tissu au microscope.
- Une forme particulière d'inflammation des veines, appelée phlébite oblitérante.<sup>12</sup>

Trois d'entre eux sont des choses qu'un médecin trouve. Deux, le gonflement et le pancréas ou les voies biliaires, sont des choses que vous connaissez peut-être déjà de vous-même.



## **À quoi ils servent, et à quoi ils ne servent pas**

Ce n'est pas un examen.

Ils ne peuvent pas vous dire si vous avez cette maladie, et compter combien s'appliquent à vous ne donnera pas de réponse.<sup>12</sup> Ils sont le déclencheur d'une conversation et d'une orientation, ce qui est un travail tout autre, et plus utile à ce stade que ne le serait un score.

Ils viennent aussi d'un accord d'experts plutôt que d'un essai, et ils sont encore à l'étude.<sup>12</sup> Autant le savoir plutôt que le cacher : un groupe de spécialistes s'est mis d'accord sur ce qui devrait éveiller le soupçon, et c'est l'accord qui fait le travail.

L'un des cinq mérite un avertissement précoce. Une IgG4 élevée dans le sang est sur cette liste, et c'est le résultat le plus mal lu de cette maladie. Le chapitre 7 explique pourquoi.



## Ce que vous pouvez en faire

**Imprimez les cinq et emportez-les en consultation.** Pas pour discuter. Pour demander : « *Est-ce que l'un de ces signes colle à mon tableau ?* »

**Servez-vous-en quand on vous envoie d'une spécialité à l'autre.** Cette maladie est souvent reçue par un spécialiste qui regarde un organe. Les signes d'alerte sont ce qui traverse ces frontières, et vous êtes peut-être la seule personne dans la pièce à tenir toute votre histoire.

---

Ce qui pose la question évidente. Si cinq signes ne font qu'éveiller le soupçon, qu'est-ce qui tranche ?

---

## **Chapitre 6. Comment le diagnostic se construit**

Il n'existe pas d'examen pour cela.

Cette phrase surprend, elle mérite donc d'être dite au début du chapitre plutôt qu'enterrée dedans. Diagnostiquer la maladie associée aux IgG4, c'est assembler plusieurs pièces, parce qu'aucun examen isolé ne la confirme à lui seul.<sup>13</sup>

## Les pièces

Un spécialiste regarde les analyses de sang, l'imagerie comme le scanner, l'IRM ou le TEP, et le plus souvent un prélèvement de tissu.<sup>13</sup> À côté de cela, une partie du travail consiste délibérément à éliminer ce à quoi cette maladie ressemble, le cancer et l'infection avant tout.<sup>13</sup>

Le protocole national français précise ce que couvre d'habitude la première série d'analyses de sang : l'IgG4 sérique, une électrophorèse des protéines, une numération formule sanguine, un bilan rénal et hépatique, et le dosage du complément.<sup>14</sup>

Aucune de ces analyses n'est la réponse à elle seule. Elles sont la matière première d'un jugement.

— ♦ —

## Qui porte ce jugement compte

Le tableau est le plus souvent assemblé par plusieurs spécialistes travaillant ensemble plutôt que par un seul.<sup>14</sup>

Ce n'est pas de la bureaucratie. Une maladie qui peut s'installer dans le pancréas, les reins, les yeux et les ganglions a besoin de gens qui, à eux tous, savent lire un pancréas, un rein, un œil et un ganglion. Quand votre cas est discuté en réunion plutôt qu'en consultation isolée, c'est le système qui fait ce qu'il faut, même si cela paraît lent de là où vous êtes assis.



## **Les critères sont pour la recherche, pas pour vous**

Vous croiserez peut-être les critères de classification, et si vous allez chercher vous trouverez des gens qui se notent dessus.

Ils ont été écrits pour identifier des patients destinés à des études de recherche, ils sont donc stricts à dessein, et des personnes qui ont cette maladie peuvent tomber en dehors.<sup>13</sup> C'est un outil pour les médecins plutôt qu'une liste de contrôle pour les patients.<sup>13</sup>

Ce qui veut dire qu'un clinicien peut être sûr que vous avez cette maladie alors que vous ne remplissez pas les critères, et que les deux peuvent être vrais en même temps. Si on vous dit que vous ne remplissez pas les critères, la

question utile n'est pas de savoir si vous avez assez de points. C'est ce qu'on pense que vous avez, et pourquoi.



## **La part honnête de ce chapitre concerne le calendrier**

Voici un détail pratique, facile à manquer et difficile à défaire.

Quand un prélèvement de tissu est nécessaire, il est fait avant le début des corticoïdes lorsque c'est possible, parce que les corticoïdes changent ce que montre le prélèvement et peuvent produire un faux négatif.<sup>14</sup>

Les corticoïdes marchent. C'est justement le problème. Ils calment l'inflammation que le pathologiste cherche, si bien qu'un prélèvement fait après le début du traitement peut revenir en ne montrant pas grand-chose, et l'occasion de voir clairement la maladie est passée.

Cela ne veut pas dire qu'il faut retarder le traitement. Parfois un organe ne peut pas attendre, et c'est le spécialiste qui décide. Cela veut dire que l'ordre des événements est une vraie question clinique plutôt qu'une question administrative, et qu'il est raisonnable de poser la question.



## Ce que vous pouvez en faire

**Si une biopsie et des corticoïdes sont tous les deux prévus, demandez l'ordre.** « *Est-ce que la biopsie a lieu avant le début des corticoïdes, et sinon, est-ce que cela change ce qu'elle peut montrer ?* » Demandez une fois, calmement, et acceptez la réponse.

**Demandez ce que chaque examen cherche.** « *Quels examens sont prévus, et que doit dire chacun d'eux ?* » Cela transforme une série de rendez-vous en quelque chose que vous pouvez suivre.

**Ne vous notez pas sur les critères.** Ils n'ont pas été faits pour cela, et ils vous tromperont dans les deux sens.

---

De tout ce qui est sur cette liste, un examen porte un nom qui le fait paraître décisif. Il ne l'est pas.

---

## **Chapitre 7. L'analyse de sang, et ce qu'elle ne peut pas vous dire**

La maladie s'appelle maladie associée aux IgG4. Il existe une analyse de sang appelée IgG4. Il serait raisonnable de supposer que la seconde tranche la première.

Ce n'est pas le cas, et l'écart entre ce dont cet examen a l'air et ce qu'il fait est l'endroit où vit beaucoup de peur évitable et de faux réconfort.

### **Un résultat normal ne l'élimine pas**

L'analyse mesure le taux d'IgG4, un type d'anticorps. Il est élevé chez beaucoup de personnes atteintes, mais pas chez toutes.

Selon l'étude, entre une personne sur dix et près de la moitié des personnes qui ont la maladie ont un taux normal.<sup>15</sup>

Relisez cette fourchette, parce que c'est le haut qui compte. Dans certaines études, près de la moitié.

Il existe une version plus dure du même constat, venue d'un endroit où l'enjeu était maximal. Un métaanalyse a regroupé dix études de personnes opérées parce que leur pancréas était suspect de cancer, et a regardé celles qui se sont révélées avoir une pancréatite auto-immune, la forme pancréatique de cette maladie. Parmi les cas de type 1 dont un résultat préopératoire était disponible, moins de la moitié avaient une IgG4 sérique élevée : 43 pour cent, vingt et un patients sur quarante-neuf.<sup>16</sup>

Donc dans la situation où il importe le plus de ne pas se tromper, l'examen qui porte le nom de la maladie a laissé de côté la majorité des personnes qui l'avaient.

— ♦ —

**Un résultat élevé ne la  
confirme pas non plus**

L'examen échoue aussi dans l'autre sens.

Des affections allergiques, immunitaires et tumorales peuvent élever l'IgG4.<sup>15</sup> Même quand le taux dépasse cinq fois la limite supérieure de la normale, environ une personne sur quatre se révèle avoir un tout autre diagnostic.<sup>15</sup>

Cinq fois la normale, c'est le genre de chiffre qui a l'air définitif sur un écran. Une de ces personnes sur quatre a autre chose.

C'est pour cela que les signes d'alerte du chapitre 5 rangent une IgG4 élevée comme une raison de penser et non comme une raison de conclure, et pour cela que le chapitre 6 disait que le diagnostic s'assemble plutôt qu'il ne se lit.

— ♦ —

## **Là où il gagne sa place**

L'examen a un vrai métier, et ce n'est pas le diagnostic.

Quand le taux était élevé avant le début du traitement, il devient utile pour suivre l'évolution dans le temps, et une remontée

peut être un signe précoce du retour de la maladie.<sup>15</sup>

Cela vaut la peine d'être compris, parce que cela change le sens de votre propre chiffre selon le moment où il a été prélevé. Un taux élevé avant traitement donne à votre spécialiste quelque chose à suivre. Le même chiffre isolé, sans un avant, vous dit beaucoup moins.



## **C'est ici que l'honnêteté vous sert mieux que le réconfort**

Si on vous a dit que votre IgG4 était normale et que ce n'est donc pas cela que vous avez, cette conclusion n'est pas sûre à elle seule.

Si on vous a dit que votre IgG4 est élevée et que c'est donc cela que vous avez, ce n'est pas sûr non plus.

Ni l'un ni l'autre n'est une raison de se méfier de votre médecin, qui lit presque certainement le chiffre à côté de tout le reste, ce qui est exactement ce que disent les sources qu'il faut

faire.<sup>15</sup> C'est une raison de demander sur quoi d'autre repose le jugement, et de se méfier de ce que vous lisez en ligne, où cet examen est couramment décrit comme s'il tranchait la question.



## Ce que vous pouvez en faire

**Cherchez quel était votre taux, et quand il a été prélevé.** Avant ou après le traitement change ce à quoi il peut servir.

**Si votre résultat était normal et que la question reste ouverte, dites-le à voix haute.** « *Je sais que mon IgG4 était normale. Est-ce que cela élimine ce diagnostic, ou non ?* » Un spécialiste qui connaît la maladie aura une réponse claire.

**Soyez prudent si vous suivez le chiffre seul entre deux consultations.** Isolé, il bouge pour des raisons qui n'ont rien à voir avec vous, et le surveiller seul coûte en général plus de tranquillité qu'il n'en rapporte.

---

C'est pour cela que l'étape suivante est si souvent le tissu, et pour cela que le chapitre suivant parle de ce que le tissu peut trancher, et de ce qu'il ne peut pas trancher non plus.

---

## **Chapitre 8. La biopsie**

Regarder au microscope un petit morceau du tissu atteint est souvent l'étape la plus parlante de tout le parcours.<sup>17</sup>

C'est aussi l'étape que les gens redoutent le plus, et celle sur laquelle on leur donne le moins d'information à l'avance.

### **Ce que le pathologiste cherche**

Trois constatations orientent vers cette maladie.<sup>17</sup>

- Une accumulation dense de cellules immunitaires.
- Un motif de cicatrisation en tourbillon, que les pathologistes appellent fibrose storiforme.
- Une inflammation qui rétrécit les petites

veines.

Une proportion élevée de cellules IgG4 positives appuie le tableau.<sup>17</sup> La littérature de pathologie met un chiffre sur cette proportion : plus de 40 pour cent des plasmocytes IgG marqués pour l'IgG4 compte en faveur.<sup>18</sup>

Si ces mots figurent sur un compte rendu qu'on vous remet, voilà ce qu'ils veulent dire. Ce ne sont pas un verdict à eux seuls.

— ♦ —

## **Pourquoi rien de cela ne prouve le diagnostic**

Parce que les mêmes constatations apparaissent dans d'autres affections.<sup>17</sup>

Une revue de pathologie expose ce chevauchement sans détour. Une IgG4 élevée, dans le sang ou dans le tissu, se voit aussi dans certains cancers, dans des infections, dans le syndrome de Sjögren, dans la granulomatose avec polyangéite et dans la maladie de Castleman.<sup>18</sup> Les trois caractéristiques classiques ne sont pas toujours toutes présentes, et elles varient

selon l'organe : les glandes lacrymales et les ganglions ne montrent souvent pas du tout la cicatrisation classique.<sup>18</sup>

Une biopsie de glande lacrymale qui manque de fibrose storiforme n'a donc rien éliminé. Elle s'est comportée comme se comportent les glandes lacrymales.

— ♦ —

## **Et pourquoi une biopsie peut passer à côté**

C'est la partie qu'il vaut mieux connaître avant la vôtre qu'après.

Les modifications sont éparses, et un petit prélèvement à l'aiguille peut venir de la mauvaise partie du tissu.<sup>17</sup>

Ce n'est l'erreur de personne. C'est la nature d'une maladie qui ne se répartit pas régulièrement dans un organe. Une biopsie négative chez quelqu'un dont tout le tableau pointe vers cette maladie est une raison de continuer à chercher, pas une porte fermée.

— ♦ —

# **La conclusion que les pathologistes eux-mêmes tirent**

La revue qui documente tout ce chevauchement finit là où vous voudriez qu'elle finisse. Une biopsie seule suffit rarement. Le diagnostic se pose le mieux quand une équipe de spécialistes, dont un pathologiste familier de cette maladie, regarde ensemble le tableau clinique, les imageries, les analyses de sang et le tissu.<sup>18</sup>

C'est pour cela qu'un cas peu clair part en réunion de concertation pluridisciplinaire plutôt que d'être tranché par un seul examen.<sup>18</sup> Si on vous dit que votre cas va être discuté en groupe, c'est une bonne nouvelle habillée en retard.



## **Ce que vous pouvez en faire**

**Demandez si le pathologiste qui regarde votre prélèvement a déjà vu cette maladie.** Formulez-le comme une question sur le service

et non sur la personne : « *Est-ce que c'est lu par quelqu'un qui voit régulièrement la maladie associée aux IgG4 ?* »

**Si votre biopsie était négative et que votre tableau colle toujours, demandez ce qui se passe ensuite.** « *Compte tenu de tout le reste, est-ce qu'une biopsie négative tranche, ou est-ce que cela demande de regarder à nouveau ?* »

**Demandez le compte rendu et gardez-le.** On vous le redemandera, peut-être dans des années, peut-être dans un autre pays.

---

Entre le sang et le tissu se tiennent les imageries, et un travail plus discret sur la façon dont toute la séquence devrait être organisée.

---

## **Chapitre 9. Les imageries, et le travail en cours sur la séquence**

L'imagerie est la façon dont commence l'histoire de la plupart des gens. Une imagerie trouve quelque chose, et ce quelque chose a besoin d'un nom.

## **Ce sur quoi on travaille**

Une thèse de doctorat de l'Universitat Autònoma de Barcelona s'attaque à deux questions pratiques.<sup>19</sup>

La première est comment utiliser le TEP-scanner quantitatif, un examen du corps entier qui mesure l'activité dans les tissus, pour voir si le traitement fonctionne.<sup>19</sup>

La seconde est comment mettre les étapes du diagnostic et du traitement dans un algorithme qu'une équipe spécialisée en Europe puisse suivre : quoi vérifier dans le sang, quoi chercher à l'imagerie, quand faire une biopsie, quand commencer les corticoïdes, et quand ajouter un autre médicament comme un immunosuppresseur ou le rituximab.<sup>19</sup>

Elle passe aussi en revue la façon dont la maladie est définie aujourd'hui, les différents profils cliniques qu'elle prend, et la façon dont la réponse est suivie dans le temps à l'aide d'un indice de réponse.<sup>19</sup>



## **Pourquoi cela figure dans un guide du patient**

Pas parce que vous pouvez vous en servir. Vous ne pouvez pas, et ce n'est pas un outil d'auto-évaluation.<sup>19</sup>

C'est ici à cause de ce que cela dit de l'état des choses. Des centres spécialisés travaillent activement à des façons partagées d'arriver plus vite à ce diagnostic et de mesurer si le traitement aide.<sup>19</sup> La séquence qui était improvisée pour les personnes diagnostiquées il y a dix ans est en train de devenir quelque chose qu'une équipe peut suivre.

Si votre propre parcours a paru désorganisé, il l'était peut-être. On y travaille, et ce sont des gens qui l'ont remarqué.

Vos propres imageries, examens et plan de traitement restent l'affaire de votre spécialiste.<sup>19</sup>



# Ce que vous pouvez en faire

**Demandez pourquoi une imagerie est répétée.** Suivre la réponse au traitement et chercher une nouvelle atteinte sont deux buts différents, et savoir dans lequel vous êtes rend l'attente plus facile.

**Demandez si votre réponse est suivie de façon structurée.** Certains centres utilisent un indice de réponse. Savoir si le vôtre le fait vous dit comment vos progrès sont jugés.

---

Tout cela décrit un processus qui fonctionne. Le dernier chapitre de cette partie parle du temps qu'il faut pour y entrer.

---

## Chapitre 10. Pourquoi cela prend si longtemps, et ce qui raccourcit

Cette maladie est encore mal connue, y compris des médecins, si bien qu'elle est souvent reconnue tard.<sup>20</sup>

Cette seule phrase explique plus de choses sur l'expérience d'obtenir ce diagnostic que tout le reste de ce livre.

## **Ce que coûte le retard**

Le temps entre les premiers symptômes et un diagnostic clair peut être long, et cela compte, parce qu'une inflammation non traitée peut laisser des dégâts durables dans un organe avant que le traitement commence.<sup>20</sup>

C'est exactement ce que disait le chapitre 1 sur la cicatrice, arrivant par l'autre côté. L'horloge ne s'arrête pas pendant que le système cherche comment appeler la chose.



## **Des chiffres, venus d'un hôpital qui a compté**

Un hôpital de Buenos Aires a repris ses propres soixante patients et a mis des chiffres sur cette attente.<sup>21</sup>

La moitié a été diagnostiquée dans les neuf mois environ suivant les premiers symptômes. Une personne sur dix a attendu plus de dix ans.<sup>21</sup>

Et le résultat qui compte le plus : celles qui avaient déjà des lésions d'organe au moment du diagnostic avaient attendu nettement plus longtemps.<sup>21</sup>

C'est un seul centre et non un pays entier, les chiffres illustrent donc le phénomène plutôt qu'ils ne le mesurent partout.<sup>21</sup> C'est le sens du résultat qu'il faut emporter, pas les chiffres exacts.



## **Ce qui raccourcit**

Atteindre un médecin qui connaît la maladie, et un centre de référence, raccourcit ce chemin. Et le traitement fonctionne en général bien une fois commencé.<sup>20</sup>

Les deux moitiés méritent le même poids. Le retard est réel et il a un coût. Ce qui se trouve de l'autre côté répond au traitement.



# Mon propre cas

*Mon propre cas.*

Personne n'allait assembler mon histoire à ma place.

Sept ans de résultats dormaient dans des systèmes différents, en deux langues, recueillis par des médecins qui avaient chacun vu un morceau. Aucun d'eux n'avait jamais vu l'ensemble, ce qui voulait dire que l'histoire que ces résultats racontaient ensemble n'avait jamais été racontée à personne.

Alors je l'ai construite. Un dossier structuré à partir de sept ans de documents médicaux, vingt-huit pages, dans un seul document, dans un seul ordre. Et ensuite des lettres à des spécialistes de cette maladie, dans quatre pays, venant d'un patient qui avait fait le travail et qui avait une question claire à poser.

Ils ont répondu. L'un d'eux a soutenu l'approche de mon équipe espagnole avant même que le résultat de ma biopsie existe. L'association espagnole de patients à qui j'ai écrit à minuit et demi a fait remonter mon cas en quelques heures.

Je veux être prudent sur la leçon, parce qu'il serait facile d'en tirer la mauvaise. Je n'ai pas reçu de meilleurs soins parce que je les méritais plus que le patient suivant. Je les ai reçus parce que j'avais par hasard les compétences pour assembler un dossier et l'assurance nécessaire pour écrire à des inconnus, et la plupart des gens ne reçoivent ni l'une ni l'autre avec leur diagnostic.

C'était le mien, et le vôtre aura une autre allure. Ce qui se transmet est plus petit et bien réel : l'histoire que vos documents racontent ensemble n'a encore été lue par personne, et vous êtes la seule personne en position de les mettre au même endroit.



## Ce que vous pouvez en faire

**Rassemblez vos documents avant d'en avoir besoin.** Tous, de chaque hôpital, sur chaque année. Pas pour vous diagnostiquer. Pour que le prochain spécialiste puisse lire d'une traite ce qui est aujourd'hui éparpillé sur dix ans.

**Mettez-les par date et écrivez une page en tête.** Ce qui s'est passé, quand, et quelle est la question aujourd'hui. C'est cette page-là qu'un

clinicien pressé lit.

**Si vous avez déjà attendu longtemps, dites la durée à voix haute.** « *Cela a commencé il y a quatre ans.* » La durée est une information clinique, et elle change la façon dont un spécialiste lit tout le reste de ce que vous lui dites.

**Posez la question d'un centre de référence.** « *Est-ce que cela vaudrait la peine de faire regarder ceci quelque part où l'on voit la maladie régulièrement ?* » Le chapitre 19 contient l'annuaire.

---

Voilà comment le diagnostic se fait : cinq signes, plusieurs examens, une biopsie lue dans son contexte, et en général plus de temps que quiconque n'en voudrait.

La partie 3 va organe par organe, et vous ne devriez en lire que les parties qui vous concernent.

---

## **Partie 3. Où elle se manifeste**

Une maladie, une douzaine d'adresses. Cette partie est la carte, et elle est faite pour être lue de façon sélective.

## **Comment se servir de cette partie**

Lisez votre organe. Laissez le reste.

Ce n'est pas une consigne jetée en passant. Cette partie couvre douze endroits où cette maladie apparaît, et presque personne n'en a douze. Lire sur des organes que vous n'avez pas atteints est une façon de s'effrayer avec la maladie de quelqu'un d'autre, et il n'y a aucun bénéfice qui compenserait ce coût.

Si un nouvel organe devient concerné plus tard, cette partie sera toujours là.

Chaque section dit ce que la maladie fait dans cet organe et ce que cela donne à ressentir ou à voir. Là où les sources le permettent, une section dit aussi avec quoi la maladie est confondue à cet endroit, et ce qu'il vaut la peine de demander. Là où elles ne le permettent pas, elle s'arrête. Elles sont courtes à dessein, et chacune est aussi courte que la preuve derrière elle.

---

# Avant d'aller plus loin : ce qui n'attend pas

L'essentiel de ce que fait cette maladie se développe sur des mois, et l'essentiel n'est pas urgent. Trois exceptions traversent cette partie, et elles sont rassemblées ici pour que personne n'ait à les trouver en lisant une section qui ne le concerne pas.

**Une vision nouvelle ou qui change.** Si un gonflement derrière l'œil appuie sur le nerf optique, la vue peut se dégrader. Une vision nouvelle ou qui change mérite d'être signalée vite plutôt qu'au prochain rendez-vous.<sup>22</sup>

**Un essoufflement nouveau ou qui s'aggrave.** Mérite d'être signalé sans tarder.<sup>23</sup>

**Une douleur dans la poitrine, un essoufflement, ou des symptômes qui vous inquiètent.** Prévenez votre équipe soignante plutôt que d'attendre une consultation de routine.<sup>24</sup>

Rien de tout cela ne veut dire qu'il se passe quelque chose de terrible. Cela veut dire que l'horloge compte plus que l'agenda des rendez-vous.

---

# **Les organes digestifs**

## **Le pancréas**

La maladie associée aux IgG4 peut faire gonfler le pancréas, ce qu'on appelle une pancréatite auto-immune.<sup>25</sup>

Le premier signe habituel est un ictère indolore, un jaunissement de la peau ou des yeux, causé par un blocage des voies biliaires.<sup>25</sup> Le mot indolore travaille vraiment là, parce que c'est lui qui fait attendre les gens.

Certaines personnes ont plutôt une gêne abdominale vague ou une perte de poids, et seule une minorité a les symptômes d'une crise de pancréatite soudaine.<sup>25</sup>

**C'est là que la maladie est le plus souvent prise pour un cancer du pancréas**, parce que les deux peuvent se ressembler à l'imagerie et donner les mêmes symptômes.<sup>25</sup> Un diagnostic soigneux compte énormément ici,<sup>25</sup> et le chapitre 2 parle exactement de cela.

Avec le temps, une atteinte du pancréas peut toucher la digestion et la glycémie, les deux sont donc en général surveillées.<sup>25</sup>

**Bon à demander :** ce qui est surveillé, et à quelle fréquence. La digestion et la glycémie sont suivies pour une raison, et le savoir transforme une prise de sang répétée en quelque chose que vous comprenez plutôt que vous subissez.



## **Les voies biliaires**

Les voies biliaires sont les canaux qui portent la bile du foie vers l'intestin. Cette maladie peut les enflammer et les cicatriser, ce que les médecins appellent cholangite sclérosante associée aux IgG4.<sup>26</sup>

Elle survient très souvent à côté d'une pancréatite auto-immune,<sup>26</sup> et c'est pourquoi ces deux sections se tiennent ensemble.

Les signes habituels sont l'ictère, avec des démangeaisons, et parfois une perte de poids.<sup>26</sup> Les démangeaisons surprennent. Ce n'est pas un problème de peau.

À l'imagerie, cela peut ressembler à deux autres affections : la cholangite sclérosante primitive, et le cancer des voies biliaires, appelé cholangiocarcinome. Les distinguer peut être difficile et compte énormément, parce que leur traitement et leur pronostic sont très différents.<sup>26</sup> C'est une autre des situations où cette maladie est prise pour un cancer.<sup>26</sup>

Quand un canal bouché provoque un ictère, il peut avoir besoin d'être drainé par un petit tube, appelé endoprothèse ou stent, pendant que l'inflammation elle-même est traitée.<sup>26</sup>

Cela vaut la peine d'être compris avant qu'on vous le propose. Une endoprothèse s'occupe du blocage. Ce n'est pas le traitement de la maladie, et en avoir une ne veut pas dire que le traitement échoue.

---

# **La tête et le cou**

## **Les glandes salivaires et lacrymales**

Les grandes glandes salivaires sont parmi les sites les plus souvent touchés par cette maladie, concernés chez un quart à la moitié des personnes.<sup>27</sup>

Cela se voit comme un gonflement indolore des glandes autour de la mâchoire, devant les oreilles, et autour des yeux. Le gonflement est en général progressif, des deux côtés, et non douloureux, ce qui le rend facile à ne pas voir.<sup>27</sup>

Relisez cette liste si votre propre diagnostic a pris des années. Progressif, symétrique et indolore est une combinaison que l'entourage remarque avant les médecins, et souvent pas avant longtemps.

Le gonflement des glandes lacrymales se voit comme une bouffissure de la partie externe des paupières supérieures.<sup>27</sup>

Une sécheresse de la bouche et des yeux peut apparaître mais elle est en général légère, ce qui est l'un des éléments qui distinguent ceci du syndrome de Sjögren.<sup>27</sup>

**Bon à demander :** si on vous a dit que vous aviez un Sjögren et que la sécheresse n'a jamais vraiment collé, c'est une chose raisonnable à soulever.



## La bouche

Le signe le plus fréquent dans la bouche est un gonflement indolore et caoutchouteux sur le palais, d'un côté ou des deux. Il peut être de la même couleur que le tissu autour, ou rougeâtre ou violacé.<sup>28</sup>

La langue et les os de la mâchoire peuvent aussi être concernés, et les gencives peuvent gonfler et donner une sensation de brûlure.<sup>28</sup>

Le gonflement des glandes sous la mâchoire appartient au même tableau, et portait d'autres noms avant que cette affection soit décrite.<sup>28</sup> Si on vous a donné l'un de ces anciens noms il y a des années, c'est peut-être pour cela.

La plupart des personnes avec une atteinte de la bouche ont aussi des signes de la maladie ailleurs, et la plupart ont un taux d'IgG4 élevé dans le sang.<sup>28</sup>

**Et la phrase qui compte le plus dans cette section :** parce que ces lésions ressemblent à autre chose, elles sont parfois retirées chirurgicalement avant que quiconque soupçonne la maladie associée aux IgG4.<sup>28</sup>

C'est l'argument de tout ce livre, dans un organe. Un dentiste ou un chirurgien oral peut être le premier à voir cette maladie et le dernier à y penser.

— ♦ —

## **Les yeux et l'orbite**

Cette maladie touche souvent les glandes lacrymales, ce qui se voit comme un gonflement indolore de la partie externe des paupières supérieures. Elle peut aussi s'étendre dans l'orbite elle-même, en enflammant les tissus mous ou les muscles qui bougent l'œil.<sup>22</sup>

Cela peut faire saillir les yeux, donner une vision double, une rougeur ou une douleur.<sup>22</sup>

**Si le gonflement appuie sur le nerf optique, la vue peut se dégrader, et c'est pour cela qu'une vision nouvelle ou qui change mérite d'être signalée vite.**<sup>22</sup>

Le diagnostic passe en général par une IRM ou un scanner de l'orbite, des analyses de sang, et souvent un petit prélèvement de tissu, couramment de la glande lacrymale.<sup>22</sup> Comme la maladie peut être active ailleurs dans le corps en même temps, un ophtalmologue travaillera en général aux côtés d'un interniste ou d'un immunologue.<sup>22</sup>

Certains centres ont une expérience particulière de cela, dont l'Orbitacentrum du Het Oogziekenhuis Rotterdam, un centre de référence néerlandais reconnu pour les affections orbitaires rares.<sup>22</sup>

**Bon à demander :** si quelqu'un regarde le reste de vous. Un service d'ophtalmologie peut traiter une orbite avec expertise sans jamais demander ce qui se passe ailleurs, et dans cette maladie l'orbite n'est en général pas toute l'histoire.

— ♦ —

## **La thyroïde**

La thyroïde est touchée moins souvent que des organes comme le pancréas ou les glandes salivaires.<sup>29</sup>

Quand elle l'est, la forme reconnue est la thyroïdite de Riedel, dans laquelle la thyroïde devient dure et fibreuse, c'est-à-dire cicatricielle.<sup>29</sup>

Cela peut se sentir comme un gonflement ferme à l'avant du cou. Si cela appuie sur les structures voisines, cela peut donner une voix rauque, ou une difficulté à respirer ou à avaler.<sup>29</sup>

Une difficulté nouvelle à respirer ou à avaler fait partie de ce que l'ouverture de cette partie a dit de ne pas laisser attendre. Cela appartient au même groupe, et cela demande d'être signalé sans tarder plutôt qu'au prochain rendez-vous.

Comme une masse thyroïdienne dure peut ressembler à d'autres affections de la thyroïde, un diagnostic soigneux compte.<sup>29</sup>

Une atteinte de la thyroïde peut changer les taux d'hormones de la glande, la fonction thyroïdienne est donc en général vérifiée et suivie. Un spécialiste évalue si un traitement est nécessaire.<sup>29</sup>

---

# Le thorax et l'abdomen

## Les poumons

Les poumons sont touchés chez environ une personne sur sept atteinte de cette maladie.<sup>23</sup>

Beaucoup ont peu ou pas de symptômes, mais certains ont un essoufflement, une toux, ou des symptômes qui ressemblent à de l'asthme.<sup>23</sup>

Ce que cela donne à l'imagerie varie beaucoup, du nodule solide aux plages floues en passant par un épaississement autour des bronches, ce qui explique en partie pourquoi une atteinte pulmonaire peut être difficile à cerner.<sup>23</sup>

Elle est évaluée par l'imagerie et suivie par un spécialiste. **Un essoufflement nouveau ou qui s'aggrave mérite d'être signalé sans tarder.**<sup>23</sup>

**Bon à demander :** si vous avez été traité pour un asthme apparu à l'âge adulte qui ne s'est jamais tout à fait comporté comme un asthme,

demandez si les poumons ont été regardés dans le contexte de ce diagnostic.



## Les reins

Les reins sont touchés chez environ une personne sur six.<sup>30</sup>

La forme habituelle est une inflammation du tissu rénal lui-même, qui peut diminuer la fonction rénale et se voir comme des protéines dans les urines.<sup>30</sup>

Plus rarement, la maladie forme dans le rein une masse qui ressemble à une tumeur à l'imagerie, ce qui est une des raisons pour lesquelles un prélèvement de tissu est parfois nécessaire.<sup>30</sup> Les quatre patients du chapitre 2 étaient exactement dans cette situation.

L'atteinte rénale est suivie par un spécialiste avec des analyses de sang et d'urine, **parce que des changements peuvent apparaître avant que quoi que ce soit se ressente.**<sup>30</sup>

Cette dernière proposition est la raison de garder les rendez-vous quand vous allez bien. Les reins ne se plaignent pas tôt.



## Le rétropéritoine et l'aorte

Le rétropéritoine est l'espace derrière l'abdomen. Cette maladie peut y faire se former une bande de tissu fibreux, appelée fibrose rétropéritonéale, touchant parfois l'aorte, le gros vaisseau qui descend à travers l'abdomen.<sup>31</sup>

C'est l'un des sites les plus souvent touchés et l'exemple le plus clair de la forme cicatricielle de la maladie.<sup>31</sup> Elle touche les hommes d'âge moyen et plus âgés plus souvent que les femmes, dans un rapport d'environ quatre pour un dans une étude américaine de population qui a suivi un comté pendant vingt ans.<sup>31</sup>

Beaucoup de gens n'ont aucun symptôme, et d'autres n'ont qu'une douleur vague du dos ou du flanc.<sup>31</sup>

Comme le tissu enflammé se tient près des canaux qui portent l'urine depuis les reins, il peut appuyer dessus et provoquer une accumulation d'urine, les reins sont donc en général vérifiés même quand rien ne se ressent.<sup>31</sup>

## **Ce que fait le traitement ici**

Les corticoïdes sont le traitement habituel et ils fonctionnent bien.<sup>31</sup>

Un essai italien randomisé a trouvé qu'ajouter du méthotrexate permettait d'obtenir le même résultat avec une dose de corticoïdes bien plus basse : environ un quart de prednisone en moins sur neuf mois, sans davantage d'effets secondaires.<sup>31</sup> Dans cet essai, le tissu fibreux a rétréci d'environ 60 pour cent, la fonction rénale s'est améliorée, et personne n'a fait d'insuffisance rénale.<sup>31</sup>

Le retour après l'arrêt du traitement est fréquent, chez environ un tiers des personnes dans l'année et demie qui suit.<sup>31</sup>

C'est un ensemble de chiffres utile, et c'est le seul endroit de la partie 3 où un essai randomisé parle directement d'un organe.

## **La réserve qui voyage avec tout cela**

La plupart des travaux sur la fibrose rétropéritonéale incluent des personnes dont la maladie n'est pas classée comme associée

aux IgG4, ces résultats décrivent donc l'affection au sens large plutôt que sa seule forme IgG4.<sup>31</sup>

La même étude américaine a trouvé que la survie ne différait pas de celle de la population générale, même si elle n'a suivi que onze personnes.<sup>31</sup>

Onze. Rassurant, et mince, et les deux méritent d'être tenus en même temps.

Certains centres font tourner des services dédiés à cela, dont le service de fibrose rétropéritonéale et de maladie associée aux IgG4 de l'Imperial College Healthcare NHS Trust à Londres.<sup>31</sup>

— ♦ —

## **Les vaisseaux sanguins**

Cette maladie peut toucher des vaisseaux de toute taille, du plus petit jusqu'à l'aorte.<sup>24</sup>

En prenant ensemble toutes les grosses artères, l'aorte et les artères qui alimentent la tête, l'intestin et le cœur, une atteinte est

trouvée chez environ la moitié des personnes.<sup>24</sup> L'aorte seule est concernée chez environ une sur dix.<sup>24</sup>

La moitié est un chiffre plus grand que ce à quoi la plupart des gens s'attendent, et il mérite d'être lu calmement. Une atteinte veut dire que la paroi du vaisseau peut s'épaissir, que le vaisseau peut se rétrécir, ou qu'il peut s'élargir en anévrisme.<sup>24</sup> Cela ne veut pas dire que la moitié des gens a une artère dangereuse.

L'atteinte des artères du cœur est peu fréquente. Dans un grand groupe hospitalier, elle a été trouvée chez environ quatre personnes sur cent atteintes de la maladie, toutes des hommes, toutes avec une maladie présente depuis de nombreuses années et des taux d'IgG4 très élevés.<sup>24</sup>

Comme la maladie atteint des vaisseaux de tant de calibres, certains spécialistes soutiennent qu'elle devrait être comptée comme une forme d'inflammation des vaisseaux.<sup>24</sup>

**Si vous avez une douleur dans la poitrine, un essoufflement ou des symptômes qui vous inquiètent, prévenez votre équipe**

**soignante plutôt que d'attendre une consultation de routine.<sup>24</sup>**

---

## **Ailleurs**

### **Les ganglions**

Cette maladie peut faire grossir les ganglions, souvent sans aucun autre symptôme. C'est une trouvaille fréquente, et les ganglions les plus souvent concernés sont ceux du thorax, de l'abdomen, des aisselles et du cou.<sup>32</sup>

Des ganglions augmentés de volume ont de nombreuses causes possibles, ils sont donc une des choses qu'un spécialiste pèse à côté du reste du tableau plutôt qu'une trouvaille qui pointe quelque part à elle seule.<sup>32</sup>

Ce qui coupe dans les deux sens, et les deux méritent d'être dits. Un ganglion gonflé n'est pas la preuve que cette maladie est active. Et ce n'est pas non plus quelque chose qu'on peut écarter sans plus.

# **Le système nerveux**

Cette maladie touche en général les glandes et les organes, et rarement le système nerveux.<sup>33</sup>

Quand elle le fait, les deux formes les plus souvent rapportées sont indépendantes l'une de l'autre, et chacune peut survenir seule.<sup>33</sup>

L'une est un épaississement de l'enveloppe dure qui entoure le cerveau et la moelle, appelé pachyméningite, qui peut donner des maux de tête et parfois toucher la vision ou augmenter la pression dans le crâne.<sup>33</sup>

L'autre est une inflammation de l'hypophyse, appelée hypophysite, qui peut perturber les hormones du corps.<sup>33</sup>

Le tissu cérébral lui-même n'est atteint que rarement, décrit dans quelques cas publiés comme une masse inflammatoire plutôt que comme un problème étendu.<sup>33</sup>

Tout cela est peu fréquent, et c'est reconnu et suivi par des spécialistes à l'aide d'imageries comme l'IRM et, si besoin, d'examens complémentaires.<sup>33</sup>

**Et la phrase à retenir :** les symptômes neurologiques ont de nombreuses causes possibles, la plupart sans rapport avec cette maladie, et toute personne qui en présente devrait voir un médecin capable de regarder l'ensemble du tableau.<sup>33</sup>

Si vous avez commencé à attribuer chaque mal de tête à votre diagnostic, cette phrase est pour vous.

---

## **Ce que cette partie n'a pas pu vous dire**

Elle n'a pas pu vous dire quels organes sont concernés dans votre cas. Seuls vos imageries et votre spécialiste peuvent le faire.

Elle n'a pas pu vous dire ce qui va se passer ensuite dans l'organe dont vous avez lu la section, parce que les sections décrivent ce que la maladie fait chez beaucoup de gens plutôt que ce qu'elle fera chez vous.

Et elle ne couvre pas tous les organes que cette maladie peut atteindre. Elle couvre les douze que le matériel vérifié soutient. Si le

vôtre n'y est pas, c'est une limite de ce livre plutôt qu'une preuve que votre organe n'est pas concerné.

---

La partie 4 parle du traitement, et c'est de loin la plus longue partie de ce livre, parce que c'est là que se trouve l'essentiel de la preuve.

---

## **Partie 4. Le traitement**

C'est la plus longue partie du livre, parce que c'est là que se trouve l'essentiel de la preuve.

C'est aussi la partie où le ton change. Tout ce qui précède parlait de ce qui se passe et de la façon dont on l'a découvert. À partir d'ici, on fait des choses.

Un rappel avant de commencer, parce que c'est la partie où il compte le plus. Tout ce qui suit décrit des médicaments en général et rien n'y décrit votre cas. Aucune dose, aucune décroissance, aucun intervalle, aucune décision de cette partie n'est un conseil, et rien n'y est une raison de changer ce que vous prenez. Apportez ce que vous trouvez ici à la personne qui prescrit pour vous.

---

# **Chapitre 11. Ce que le traitement cherche à faire**

Commençons par la bonne nouvelle, parce qu'elle est réelle et qu'elle encadre tout le reste.

La maladie associée aux IgG4 répond souvent bien au traitement, surtout quand elle est prise tôt.<sup>34</sup>

## **Trois buts, pas un**

Le traitement se donne pour tâche de calmer l'inflammation, de protéger les organes atteints, et d'empêcher la rechute.<sup>34</sup>

Ce sont trois métiers différents et ils tournent sur des horloges différentes. Calmer l'inflammation est rapide. Protéger les organes est la raison de cette rapidité. Empêcher la rechute est le long, et c'est la raison pour laquelle le traitement ne s'arrête pas simplement quand vous allez bien.

Les corticoïdes comme la prednisone restent le premier traitement de référence, et plus de huit personnes sur dix y répondent.<sup>34</sup>

Au-delà des corticoïdes, le traitement s'oriente vers des thérapies qui ciblent les lymphocytes B impliqués dans la maladie. Le rituximab est utilisé hors AMM depuis des années, c'est-à-dire qu'il n'a pas d'autorisation pour cette maladie même si les spécialistes s'en servent dedans. En 2025, l'inébilizumab est devenu le premier médicament autorisé spécifiquement pour la maladie associée aux IgG4. D'autres agents dirigés contre les lymphocytes B ou immunomodulateurs sont à un stade avancé de développement.<sup>34</sup>

Les chapitres 13 et 14 reprennent chacun d'eux à son tour.



## **La phrase avec laquelle rester**

Le traitement vise à contrôler la maladie plutôt qu'à la guérir.<sup>34</sup>

Beaucoup de gens vont bien sur de longues périodes, mais rester en rémission sans aucun traitement est peu fréquent, cela se suit donc sur le long terme plutôt que cela ne se termine et ne se referme.<sup>34</sup>

Ce n'est pas la phrase qu'on veut au début d'un chapitre sur le traitement. Elle est mise ici plutôt qu'enterrée à la fin parce que la connaître change la façon dont les deux prochaines années se vivent. Si vous attendez une fin et que vous ne l'avez pas, chaque consultation qui continue se lit comme un échec. Si vous attendez une longue relation avec une maladie gérable, les mêmes consultations se lisent comme de l'entretien.

— ♦ —

## **Combien de temps dure la première cure**

Des mois plutôt que des semaines.<sup>35</sup>

La plupart des gens commencent à 20 à 40 mg de prednisone par jour, ou l'équivalent, et cette dose est diminuée sur deux à quatre mois.<sup>35</sup>

Ces chiffres sont là pour que la forme de la chose ne soit pas un mystère. Ce n'est pas votre dose. La dose de personne ne vient d'un livre.



## **Se sentir mieux arrive bien avant de terminer**

L'amélioration se voit en général dans les deux à quatre semaines après le début, et certaines personnes notent un changement en quelques jours.<sup>35</sup>

La plupart des gens répondent, et le livre vous a déjà donné le chiffre : plus de huit sur dix. La réponse est attendue assez souvent pour que ne pas répondre à une dose correcte soit une raison pour les médecins de se demander si le diagnostic est le bon.<sup>35</sup>

Cette deuxième phrase mérite d'être tenue dans les deux sens. Si vous avez répondu vite, c'est la maladie qui se comporte comme se comporte cette maladie. Si vous n'avez pas répondu, c'est une information, et c'est une raison pour que quelqu'un regarde à nouveau plutôt que d'augmenter la dose en espérant.



## **La part non tranchée, et que personne ne vous dira clairement**

C'est ici que l'honnêteté compte plus que l'encouragement.

Combien de temps un traitement d'entretien doit se poursuivre, à quelle fréquence un traitement anti-lymphocytes B doit être répété, et qui peut arrêter tout traitement sans risque sont décrits dans la littérature comme des questions ouvertes.<sup>35</sup>

Pas des questions difficiles. Des questions ouvertes. La preuve qui les trancherait n'a pas encore été produite.

**Ce qui veut dire que deux spécialistes peuvent vous donner des réponses différentes en pratiquant tous les deux une bonne médecine.** Cela veut dire aussi que la réponse qu'on vous donne peut changer à mesure que la preuve change, et une réponse qui change n'est pas une erreur qu'on corrige.<sup>35</sup>

Si vous avez été déstabilisé par des avis différents venant de médecins différents, c'est la raison, et il vaut la peine de savoir que le désaccord est entre les spécialistes plutôt que dans votre cas.

Quand des traitements anti-lymphocytes B comme le rituximab ou l'inébilizumab sont utilisés, une réponse est en général attendue en un à trois mois, ou plus tôt à côté des corticoïdes.<sup>35</sup>

Votre propre calendrier dépend des organes concernés et de la façon dont vous répondez, c'est donc un calendrier à fixer avec votre spécialiste plutôt qu'à lire sur une page.<sup>35</sup>

## **La quinzaine où cela a tourné**

*Mon propre cas.*

Ce qui a fini par mettre quelqu'un en recherche, c'est le poids. Une vingtaine de kilos en cinq mois.

Un marqueur hépatique grimpait depuis sept ans et avait été expliqué autrement chaque fois qu'il apparaissait. Un ganglion avait été

dit probablement bénin. Ni l'un ni l'autre n'a fait bouger personne. Le poids, si.

Puis le bon traitement a commencé, et voici la partie à laquelle je ne m'étais pas préparé.

La douleur qui me réveillait chaque nuit entre deux et quatre heures du matin, depuis quatre semaines, a disparu en quelques jours.

Le marqueur hépatique qui avait culminé à 933 est redescendu autour de 300 dans les trois mois suivants.

Je ne vais pas vous dire que cela vous arrivera, et la raison relève de l'arithmétique plutôt que de la modestie. Je suis une personne. Les études de ce chapitre couvrent des milliers de gens, et ce qu'elles disent, c'est que la plupart répondent et que l'amélioration se voit en général dans les deux à quatre semaines.

Ce que je peux ajouter à ces études est seulement ceci : ce que cela fait, de l'intérieur, quand une chose qui empire depuis sept ans se retourne en quinze jours.

C'était le mien. Le vôtre tournera sur sa propre horloge, dans vos propres organes, avec vos propres médicaments.



# Ce que vous pouvez en faire

**Demandez ce que votre traitement vise en ce moment.** Calmer l'inflammation, protéger un organe et empêcher la rechute sont des buts différents et vous êtes peut-être dans une phase autre que celle que vous supposez.

**Demandez quel est le plan après la première cure.** « *Quand cette décroissance sera finie, qu'est-ce qui se passe ?* » La réponse peut être incertaine, et entendre pourquoi elle est incertaine sert plus que s'entendre donner un chiffre qui change ensuite.

---

Ce qui nous amène au médicament que la plupart des gens rencontrent en premier, et avec lequel ils vivent le plus longtemps.

---

## Chapitre 12. Les corticoïdes, et vivre avec

La prednisone marche. C'est pour cela qu'elle reste le premier traitement après toutes ces années, et pour cela que plus de huit personnes sur dix y répondent.<sup>34</sup>

Tout ce qui est dans ce chapitre existe parce qu'elle coûte aussi quelque chose, et parce que l'essentiel de ce qu'elle coûte peut être anticipé, surveillé, et souvent allégé.

Pour beaucoup de gens, une cure de corticoïdes est le premier traitement habituel et elle marche souvent vite. Un spécialiste gère la dose et la façon dont elle baisse avec le temps. Comme des corticoïdes au long cours ont un coût et que la rechute après l'arrêt est fréquente, les médecins travaillent souvent à les réduire, parfois en ajoutant un autre médicament, et de plus en plus en envisageant des thérapies ciblant les lymphocytes B comme options d'épargne cortisonique.<sup>36</sup>

Ce seul paragraphe est tout l'argument des chapitres 13 et 14 en miniature : l'intérêt des autres médicaments est largement d'avoir besoin de moins de celui-ci.



# Ce que liste l'information produit

Les effets listés de la prednisone comprennent des troubles du sommeil, des changements d'humeur, une élévation de la glycémie, une augmentation de l'appétit et une prise de poids, et une élévation de la tension. Les ulcères de l'estomac et les saignements digestifs y figurent aussi, de même qu'un risque accru d'infection, que la prednisone peut masquer.<sup>37</sup>

Lire cette liste d'un coup est désagréable, et c'est mieux que de rencontrer chaque élément séparément à deux heures du matin en se demandant si c'est la maladie.

Chacune des sections ci-dessous en prend un.

**Parlez à votre spécialiste de tout ce qui est nouveau ou s'aggrave, et dites quand cela a commencé et si cela a suivi un changement de dose.**<sup>37</sup>

Cette dernière proposition est la phrase la plus utile du chapitre. C'est souvent le moment par rapport à un changement de dose qui dit à un spécialiste de quoi il s'agit.

# Le sommeil et l'humeur

Les troubles du sommeil sont un effet listé, à côté des changements d'humeur comme l'irritabilité, l'anxiété et l'humeur basse.<sup>38</sup>

Ces deux-là voyagent ensemble et se nourrissent l'un l'autre. Cela mérite d'être nommé clairement, parce que les gens ont tendance à signaler le sommeil et à se taire sur l'humeur, et c'est l'humeur qui rend tout le reste plus lourd à porter.

**Dites à votre spécialiste si un mauvais sommeil pèse sur vos journées.**<sup>38</sup>



# La glycémie

La prednisone peut élever la glycémie. Une diminution de la tolérance au glucose et le diabète sont tous deux des effets listés.<sup>39</sup>

Il y a là un rythme que presque personne ne vous dit, décrit dans une étude de patients recevant des corticoïdes à l'hôpital. Quand la prednisone est prise une fois le matin, la

glycémie a tendance à monter dans la journée, à culminer entre le déjeuner et le dîner, et à redescendre le lendemain matin.<sup>39</sup>

Ce qui a une conséquence pratique : **une mesure prise seulement au réveil peut rater complètement la montée.**<sup>40</sup> Si vous testez au petit-déjeuner et qu'on vous dit que vos chiffres ont l'air bons, cela peut être à la fois vrai et incomplet.

Et dans l'autre sens : si une dose est diminuée trop vite, la glycémie peut descendre trop bas.<sup>39</sup>

**Dites à votre spécialiste si vos mesures changent après un changement de dose, et gardez-en une trace pour qu'il y ait quelque chose à regarder ensemble.**<sup>39</sup>

— ♦ —

## **Tenir un carnet, et pourquoi des semaines valent mieux que des instants**

Votre équipe peut vous demander de mesurer la glycémie et la tension chez vous. Des mesures prises sur des semaines en disent

plus à un spécialiste qu'une mesure unique en consultation.<sup>40</sup>

Demandez quand tester et quoi noter. Vos propres valeurs cibles, la fréquence des mesures et le sens d'une mesure donnée sont des questions pour votre spécialiste plutôt que pour une page.<sup>40</sup>

Emportez les mesures avec vous. Tout ce qui note le chiffre, l'heure et ce que vous aviez mangé fera l'affaire, y compris du papier.<sup>40</sup>

igg4.org propose un carnet de mesures gratuit si vous en voulez un. Il enregistre la glycémie, la tension, le pouls et le poids, et produit un compte rendu à apporter en consultation. Les mesures restent sur votre propre téléphone, il n'y a pas de compte à créer, et il enregistre ce que vous mesurez sans l'interpréter.<sup>40</sup>



## **L'infection, et la façon dont elle se cache**

La prednisone augmente le risque d'infection. Les effets listés comprennent de nouvelles infections, l'aggravation d'infections

existantes, et la réactivation d'infections dormantes.<sup>41</sup>

**Elle peut aussi masquer une infection, si bien que les signes d'alerte habituels peuvent être plus discrets que ce à quoi vous vous attendriez.**<sup>41</sup>

C'est la partie qui prend les gens de court. La fièvre qui vous enverrait normalement chez un médecin peut ne pas arriver, ou arriver petite.

**Contactez votre médecin sans tarder si vous avez de la fièvre, des frissons, ou si vous vous sentez mal d'une façon nouvelle. Dites que vous prenez des corticoïdes.**<sup>41</sup>

Ces derniers mots changent ce qui se passe ensuite dans la consultation.

— ♦ —

## **L'estomac**

Les ulcères de l'estomac, les saignements digestifs et l'inflammation du pancréas sont tous des effets listés de la prednisone.<sup>42</sup>

Les médecins prescrivent parfois un médicament pour protéger l'estomac à côté des corticoïdes. Les recommandations européennes de rhumatologie conseillent cela quand le risque d'ulcère est augmenté, notamment en cas de prise simultanée d'anti-inflammatoires, de maladie inflammatoire, et d'âge avancé.<sup>42</sup>

Avoir une maladie inflammatoire est sur cette liste, ce qui veut dire que beaucoup de lecteurs de ce livre sont concernés. Si personne n'a parlé de protection gastrique avec vous, c'est une chose raisonnable à soulever.

Une limite de ces recommandations mérite d'être emportée, parce qu'elle s'applique à tout ce que ce chapitre en tire. Elles ont été écrites pour des personnes sous ce qu'elles appellent des doses moyennes à fortes, c'est-à-dire plus de 7,5 mg d'équivalent prednisone par jour.<sup>42</sup> Plus bas que cela dans une décroissance, elles ne vous décrivent plus, et savoir si la protection reste nécessaire devient une question pour votre spécialiste plutôt qu'une recommandation établie.

**Parlez à votre spécialiste de douleurs ou de gênes de l'estomac qui reviennent.**<sup>42</sup>

**Faites-vous voir le jour même en cas de**

**douleur violente de l'estomac, de vomissements en marc de café, ou de selles noires ou goudronneuses. Ce peuvent être des signes de saignement.**<sup>42</sup>



## **Brûlures ou fourmillements dans les mains ou les pieds : celui qui n'est pas un effet des corticoïdes**

Cette section est ici à cause de ce qu'elle n'est pas.

Une sensation de brûlure ou de fourmillement dans les mains ou les pieds mérite d'être prise au sérieux, et **elle ne fait pas partie des effets listés de la prednisone.**<sup>43</sup>

Elle ne se range donc pas sous « c'est sans doute les corticoïdes » pour y rester. C'est un symptôme qui cherche sa propre explication, et la glycémie est l'une des choses qu'il vaut la peine de vérifier.

**Parlez à votre spécialiste de brûlures, de fourmillements ou d'engourdissements dans les mains ou les pieds. Dites depuis**

**combien de temps cela dure et quand votre glycémie a été vérifiée pour la dernière fois.<sup>43</sup>**

**Un engourdissement ou une faiblesse d'apparition récente, une brûlure avec douleur violente, ou un changement de couleur d'une main ou d'un pied demande une prise en charge rapide.<sup>43</sup>**



## **Le sexe, dont personne ne vous parlera**

Cette section existe parce que l'effet est dans les documents officiels et presque jamais dans la conversation.

L'agence espagnole du médicament liste l'excrétion anormale des hormones sexuelles, dont l'impuissance, parmi les effets indésirables de la prednisone, dans une liste qu'elle présente comme des effets observés surtout à fortes doses et en traitement prolongé.<sup>44</sup>

L'information produit américaine de la prednisone décrit le mécanisme plutôt que le symptôme. Il indique que les corticoïdes diminuent la production d'hormones sexuelles. Et il va plus loin que décrire : il dit à ceux qui prescrivent qu'une substitution en hormones sexuelles, la testostérone chez l'homme, devrait être proposée aux patients en hypogonadisme, chez toute personne qui doit recevoir au moins l'équivalent de 5 mg de prednisone pendant au moins trois mois.<sup>45</sup>

Deux choses en découlent, et les deux méritent d'être connues.

**Le sens est vers le bas, pas vers le haut.** Si votre vie sexuelle a changé depuis le début du traitement, c'est un effet reconnu du médicament plutôt qu'un malheur séparé arrivé au même moment.

**Et c'est anticipé.** L'agence a écrit une consigne aux prescripteurs sur un groupe défini par cinq milligrammes pendant trois mois, un seuil que la plupart des lecteurs de ce chapitre ont franchi depuis longtemps. La consigne existe. Ce qu'elle ne vous dit pas, et ce que ce livre ne vous dira donc pas, c'est combien de personnes de ce groupe sont concernées.

Aucun des deux documents ne dit à quelle fréquence cela arrive, ce livre ne vous donnera donc pas de chiffre.

Une différence mérite d'être connue, parce que vous pouvez croiser l'un ou l'autre document : l'information produit américaine ne nomme pas la dysfonction érectile parmi ses effets indésirables, et l'espagnol nomme l'impuissance.<sup>44 45</sup> Les deux sont approuvés par un régulateur, et ils décrivent le même territoire avec des mots différents.

**Soulevez la question, parce qu'elle ne se soulèvera pas toute seule.** *« Je suis sous corticoïdes depuis des mois. Est-ce qu'il faudrait doser mes hormones sexuelles ? »*  
C'est une prise de sang. L'information produit dit déjà quoi faire si la réponse revient basse.

— ♦ —

## **Les deux médicaments qui arrivent à cause des corticoïdes**

Un traitement corticoïde arrive rarement seul. Les recommandations européennes de rhumatologie conseillent un médicament

protecteur de l'estomac à côté quand le risque d'ulcère est augmenté,<sup>42</sup> et quand la glycémie monte assez pour devoir être traitée, un comprimé peut être ajouté pour cela aussi.

Chacun d'eux porte quelque chose que l'ordonnance ne mentionne pas, et tous les deux portent la même chose.

**Le protecteur gastrique.** L'oméprazole et les médicaments de sa famille agissent en abaissant l'acidité de l'estomac, et l'information produit approuvée par le régulateur est franche sur ce que coûte un usage long.

Il demande que toute personne traitée plus d'un an reste sous surveillance régulière.<sup>46</sup> Il liste les polypes bénins de la muqueuse de l'estomac comme une trouvaille fréquente.<sup>46</sup> Il rapporte un magnésium très bas chez des personnes traitées trois mois ou plus, et il dit qu'à fortes doses utilisées plus d'un an ces médicaments *pourraient* élever légèrement le risque de fracture, ce mot travaillant vraiment dans l'original.<sup>46</sup> Il note une légère hausse des infections digestives.<sup>46</sup> Et il indique que le médicament peut diminuer l'absorption de la vitamine B12, parce que l'acide qu'il supprime fait partie de la façon dont la B12 est absorbée.<sup>46</sup>

Lisez cela comme un argument pour une date de réévaluation plutôt que comme un argument pour le refuser. Le saignement digestif est ce que le protecteur est prescrit pour empêcher, et les recommandations européennes de rhumatologie le conseillent précisément quand le risque d'ulcère est augmenté, ce qu'il est pour beaucoup de lecteurs de ce livre.<sup>42</sup>

La date de réévaluation est la partie qui a tendance à disparaître. Un protecteur commencé au sommet d'une cure de corticoïdes peut encore être sur l'ordonnance de renouvellement longtemps après que le corticoïde a baissé, et la réponse de l'information produit à cela est la réévaluation annuelle qu'il demande.<sup>46</sup>

**La metformine.** Certains lecteurs prennent déjà de la metformine. D'autres la rencontrent parce que les corticoïdes ont fait monter leur glycémie, de la façon décrite plus haut. Quand cela doit être traité par comprimés plutôt que par insuline, la metformine fait partie de celles qu'on utilise : une recommandation hospitalière écrite pour des adultes sous corticoïdes la nomme pour les cas les plus légers, et cette recommandation a été écrite

pour des patients hospitalisés plutôt que pour des gens qui gèrent une décroissance chez eux.<sup>47</sup>

La metformine abaisse la vitamine B12. Ce n'est pas un événement rare glissé dans une note de bas de page. L'information produit liste la baisse de vitamine B12 comme un effet indésirable fréquent, c'est-à-dire entre une personne sur cent et une sur dix, et dit clairement que le risque augmente avec la dose, avec la durée du traitement, et chez toute personne qui a déjà une raison d'être basse.<sup>48</sup>

Le régulateur britannique du médicament a publié un avis spécifique là-dessus en juin 2022, demandant aux médecins de doser la B12 en cas de suspicion de carence et d'envisager un dosage périodique chez les personnes porteuses de ces facteurs de risque.<sup>49</sup>

### **Et c'est ici que les deux se rencontrent.**

Dans ce même avis, le régulateur nomme parmi les facteurs de risque les médicaments qui gênent l'absorption de la B12, et l'exemple qu'il donne est celui des inhibiteurs de la pompe à protons : les protecteurs gastriques.<sup>49</sup>

Une personne sous corticoïdes au long cours peut donc se retrouver avec deux médicaments, prescrits pour deux raisons sans rapport, qui abaissent tous les deux la même vitamine. Aucune des deux ordonnances ne mentionne l'autre.

Ce qui rend cela digne d'un paragraphe plutôt que d'une note, c'est ce à quoi ressemble une B12 basse. L'information produit de la metformine nomme l'anémie et la neuropathie comme les deux situations dans lesquelles il faut doser.<sup>48</sup> Neuropathie veut dire des symptômes nerveux, et l'anémie est ce qui vous laisse fatigué.

Vous avez déjà lu dans ce chapitre une section disant qu'une brûlure ou un fourmillement dans les mains et les pieds n'est pas un effet listé de la prednisone et devrait être signalé plutôt qu'absorbé. C'est une des raisons pour lesquelles cette section existe. Une partie de ce qui se range sous *sans doute les corticoïdes* a un nom, une prise de sang et un traitement.

**Demandez si votre vitamine B12 a été dosée, si vous prenez de la metformine, un protecteur gastrique, ou les deux.**<sup>48 49</sup>

**Demandez quelle est la date de réévaluation du protecteur gastrique.**<sup>46</sup>

Aucune de ces questions ne prend une minute. Aucune n'est une demande d'arrêter quoi que ce soit, et rien dans ce chapitre n'est une raison d'arrêter quoi que ce soit de votre propre chef.

## **Ce qui est donné à côté, plutôt qu'en réponse**

Certaines choses sont proposées avec les corticoïdes dès le début, avant que quoi que ce soit ait mal tourné.

Les recommandations européennes de rhumatologie conseillent du calcium et de la vitamine D pour protéger les os, et un médicament protecteur de l'estomac quand le risque d'ulcère est augmenté.<sup>50</sup> Ce sont les mêmes recommandations écrites pour des doses moyennes à fortes, avec la même limite sur qui elles décrivent.<sup>50</sup>

Les effets d'un traitement corticoïde peuvent souvent être allégés, et ce qui aide dépend de l'effet dont il s'agit et du reste de votre traitement.<sup>50</sup>

**Apportez à votre spécialiste les effets que vous avez plutôt que de vivre avec. Dites quand ils ont commencé et s'ils ont suivi un changement de dose.<sup>50</sup>**

Les gens sont remarquablement doués pour décider qu'un effet secondaire est le prix à payer et pour ne rien dire. Cela vaut la peine d'y résister, parce qu'une bonne part est ajustable.

---

## **La chose la plus importante de ce chapitre**

*Cette section est mise à part parce que c'est celle qui peut vous faire du mal si personne ne vous la dit.*

**Des corticoïdes pris plus de quelques semaines ne doivent jamais être arrêtés d'un coup.<sup>51</sup>**

Pendant que vous en prenez, votre corps réduit sa propre production d'une hormone, et il a besoin de temps pour repartir. Une recommandation conjointe des sociétés européenne et américaine d'endocrinologie pose une limite nette : une cure de moins de trois à quatre semaines peut être arrêtée sans décroissance, quelle que soit la dose, parce qu'il y a peu de raisons de craindre que votre propre production ait été freinée.<sup>52</sup> Au-delà, le tableau change.

Trois semaines. C'est une barre basse, et la plupart des gens qui lisent ceci l'ont franchie depuis longtemps.

Ce que cette recommandation refuse de vous donner, c'est un seuil au-dessus duquel cela arrive. La dose, la durée pendant laquelle vous en avez pris, quel corticoïde c'est et comment il a été administré entrent tous en compte, et la recommandation dit clairement que prédire le risque chez une personne donnée reste difficile.<sup>52</sup>

C'est moins réconfortant qu'un chiffre, et c'est la vérité. Personne ne peut lire votre dose et vous dire si votre corps est reparti.

## **La même chose vaut pendant que vous êtes malade**

Une infection, un accident ou une opération place une demande supplémentaire sur le corps exactement au moment où il ne peut pas produire cette hormone lui-même.<sup>52</sup>

La même recommandation est directe là-dessus. Toute personne qui prend des corticoïdes en ce moment ou en a pris récemment sans avoir été évaluée doit recevoir une couverture supplémentaire quand le corps est sous ce genre de stress.<sup>52</sup> Et si une telle personne se déstabilise, ou ne garde plus rien, ou a une diarrhée qui ne s'arrête pas, il faut envisager une insuffisance surrénale aiguë quel que soit le corticoïde qu'elle prend, quelle que soit la voie, et quelle que soit la dose.<sup>52</sup>

Quelle que soit la dose. C'est pour cela que rien de tout ceci ne dépend du fait que votre chiffre soit élevé.

Les médecins ont des règles pour cela, parfois appelées règles des jours de maladie, qui précisent quoi faire quand vous n'allez pas bien.<sup>52</sup>

## Et voici le résultat qui rend cette section nécessaire

La recommandation d'endocrinologie enregistre quelque chose d'inconfortable sur les gens exactement dans cette position. Comparées aux personnes dont l'insuffisance surrénale a une autre cause, **les personnes dont l'insuffisance surrénale venait d'un traitement corticoïde connaissaient moins bien leur propre diagnostic, et avaient moins souvent pris les mesures qui évitent une crise**, dont celle de porter quelque chose qui parle pour elles quand elles ne le peuvent plus.<sup>52</sup> Une connaissance insuffisante et un manque de conscience allaient de pair avec des taux plus élevés d'insuffisance surrénale aiguë.<sup>52</sup>

Moins au courant, et ce n'est la faute de personne. Les corticoïdes avaient été prescrits pour autre chose, et la question surrénalienne n'a jamais été le titre principal dans la pièce.

Il y a une deuxième étude qu'il vaut la peine de connaître, parce qu'elle répond à l'idée que votre propre dose est trop petite pour compter. Parmi 67 personnes greffées du rein qui prenaient de la prednisolone d'entretien, à une

dose journalière moyenne inférieure à 5 mg, 72 pour cent ont échoué à un test de la fonction surrénalienne.<sup>51</sup>

**C'étaient des patients greffés du rein et non des personnes atteintes de cette maladie**, et soixante-sept personnes dans un seul centre font une petite étude. Lisez-la pour une seule chose : un petit chiffre sur la boîte n'est pas le réconfort qu'il paraît être.

Une carte dit à quiconque vous soigne en urgence que vous prenez des corticoïdes, et la recommandation d'endocrinologie nomme une carte d'urgence corticoïdes européenne normalisée pour cet usage.<sup>52</sup> Elle fonctionne précisément quand vous êtes le moins capable de vous expliquer.

## **Ce qu'il faut demander**

**Demandez à votre spécialiste vos propres règles des jours de maladie et si vous devriez porter une carte corticoïdes.**<sup>52</sup>

Vos règles dépendent de votre dose, de la durée pendant laquelle vous en prenez et du reste de votre traitement, c'est donc à lui de les fixer et non quelque chose à lire sur un

site.<sup>52</sup> Ce livre ne vous donnera pas de règle, et tout site qui vous en donne une sans connaître votre dose ne vous rend pas service.

La carte elle-même est une autre affaire, et vous pouvez l'avoir aujourd'hui. [igg4.org](http://igg4.org) propose une carte d'alerte gratuite que vous imprimez et remplissez vous-même : votre diagnostic, vos médicaments et doses, votre spécialiste, une personne à prévenir. Elle existe dans les cinq langues du site, et ce que vous y tapez reste sur votre propre appareil. Elle dit qui vous êtes et ce que vous prenez, pour le moment où vous ne pouvez pas le dire. Elle ne porte aucune règle des jours de maladie, et elle ne remplace pas une carte d'urgence corticoïdes que votre propre système de santé peut délivrer.<sup>53</sup>

Si vous êtes déjà en décroissance, c'est une conversation pour maintenant plutôt que pour la fin de la décroissance.

---

## Ce que vous pouvez en faire

**Dites quand cela a commencé, et si cela a suivi un changement de dose.** Attachez cela à chaque effet secondaire que vous signalez.

C'est l'information qu'un spécialiste doit le plus souvent aller chercher.

**Posez la question des os et de l'estomac, une fois, tôt.** *« Est-ce que je devrais prendre du calcium et de la vitamine D, et est-ce qu'il faut protéger mon estomac ? »*

**Demandez vos règles des jours de maladie et une carte corticoïdes.** Si la réponse est que vous n'en avez pas besoin, c'est une bonne réponse et elle a pris trente secondes. La carte d'alerte imprimable d'igg4.org est à vous en attendant.<sup>53</sup>

**Posez la question de la vitamine B12 si vous prenez de la metformine ou un protecteur gastrique.** Et demandez quelle est la date de réévaluation du protecteur gastrique.<sup>48 49 46</sup>

**Ne décidez pas que quelque chose est le prix du traitement.** Apportez-le. L'essentiel de cette liste est ajustable, et ce qui ne l'est pas mérite quand même que votre spécialiste le sache.

---

Les chapitres 13 et 14 parlent des médicaments dont le but principal est de vous faire avoir besoin de moins de celui de ce chapitre.

---

## **Chapitre 13. Les traitements qui permettent d'avoir besoin de moins de corticoïdes**

Le chapitre 12 parlait de ce que coûtent les corticoïdes. Celui-ci parle des médicaments dont le métier principal est de réduire ce coût, en tenant la maladie tranquille à dose plus basse ou sans dose du tout.

Trois sont assez établis pour avoir une vraie preuve derrière eux, et ils sont très différents les uns des autres.

### **Le mycophénolate mofétil**

Le mycophénolate bloque une enzyme dont les cellules immunitaires activées ont besoin pour se multiplier, si bien que les cellules qui entretiennent l'inflammation ne peuvent plus

en fabriquer d'autres.<sup>36</sup> Il est largement utilisé dans cette maladie, surtout quand les reins, l'orbite ou les poumons sont atteints.<sup>36</sup>

C'est un comprimé, pris tous les jours, et c'est le seul médicament classique de ce chapitre à avoir un essai randomisé derrière lui.

## **L'essai**

Un essai randomisé a pris soixante-neuf personnes qui venaient d'être diagnostiquées et les a réparties en deux groupes. Trente-cinq ont reçu des corticoïdes seuls. Trente-quatre ont reçu des corticoïdes plus du mycophénolate, de 1 à 1,5 g par jour. Toutes ont été suivies à un, trois, six et douze mois.<sup>54</sup>

- Rechute dans l'année : quarante sur cent sous corticoïdes seuls, environ vingt et un sur cent avec le mycophénolate ajouté.<sup>54</sup>
- Rémission : environ cinquante et un sur cent sous corticoïdes seuls, environ soixante-seize sur cent avec le mycophénolate ajouté.<sup>54</sup>
- Aucune réaction indésirable grave n'est survenue dans l'un ou l'autre groupe.<sup>54</sup>

Là où des rechutes sont survenues, c'était surtout dans les poumons, les glandes lacrymales, les glandes salivaires, les sinus et les reins.<sup>54</sup>

**Lisez cela à côté de la section sur l'azathioprine plus bas, parce que les deux ne pèsent pas le même poids de preuve.**

Ceci est un essai randomisé. La preuve de l'azathioprine dans cette maladie, ce sont dix hommes d'un seul centre, regardés en arrière.

**Ce que l'essai ne peut pas vous dire**

Soixante-neuf personnes, dans un seul pays. Le résumé publié ne dit pas si quelqu'un ignorait le groupe qui lui avait été attribué, et le texte intégral est derrière un mur payant, donc les chiffres donnés ici viennent du résumé. Aucune déclaration sur le financement de l'essai ni sur les liens d'intérêts des auteurs n'était visible sur la page.<sup>54</sup>

**Et ce n'est pas votre dose.** Le titre même de l'essai appelle 1 à 1,5 g par jour une faible dose, et les doses utilisées en pratique sont plus élevées. Les chiffres de l'information produit européenne, écrits pour la greffe, sont 2 g par jour après un rein et 3 g par jour après un cœur ou un foie.<sup>55</sup> Le chapitre 11 disait que

la dose de personne ne vient d'un livre, et cela vaut encore ici : si votre propre chiffre est plus grand que celui de l'essai, c'est une question d'une phrase à votre prochaine consultation et non une raison de changer quoi que ce soit.

La revue indépendante qui renvoie à cet essai est prudente sur toute cette classe de médicaments. Elle décrit leur usage dans cette maladie comme largement extrapolé d'autres maladies auto-immunes, et elle dit que les pourcentages de rechute et la toxicité supplémentaire possible sont des raisons de garder d'autres options en vue.<sup>36</sup> Cette revue n'a reçu aucun financement externe et ses auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.<sup>36</sup>

— ♦ —

## **Ce que dit l'information produit, et de qui elle parle**

**Le périmètre d'abord, parce qu'il change la lecture du reste.** L'information produit européenne du mycophénolate mofétil est écrite pour prévenir le rejet d'un rein, d'un cœur ou d'un foie greffés. La maladie associée aux IgG4 n'apparaît nulle part parmi ses usages autorisés.<sup>55</sup> Il est donc utilisé ici hors

AMM, comme le rituximab l'est depuis des années. Les effets ci-dessous sont ceux de ce document, décrits chez des personnes greffées qui le prenaient avec d'autres immunosuppresseurs.

Effets listés comme très fréquents, c'est-à-dire au moins une personne sur dix : diarrhée, vomissements, nausées, douleurs abdominales et constipation ; baisse des globules blancs ; anémie ; infections bactériennes ; maux de tête ; hypertension ; toux et essoufflement ; cholestérol élevé ; faiblesse, fièvre et œdème.<sup>55</sup>

Trois points de ce document méritent plus d'une ligne.

**L'infection.** Les personnes sous immunosuppresseurs, mycophénolate compris, ont un risque accru d'infections opportunistes, d'infections mortelles et de sepsis.<sup>55</sup> Le chapitre 12 disait que les corticoïdes peuvent masquer les signes d'alerte habituels. Avec les deux médicaments à la fois, la même phrase pèse davantage : la fièvre qui vous enverrait normalement chez le médecin peut arriver petite, ou ne pas arriver.

**La peau.** Le document indique que les personnes recevant des associations immunosuppresseuses ont un risque accru de

lymphomes et d'autres cancers, surtout de la peau.<sup>55</sup> Il donne son propre conseil pour cela, et c'est de ceux qu'on peut appliquer aujourd'hui : limiter l'exposition au soleil et aux UV, porter des vêtements couvrants, utiliser une crème solaire à indice élevé.<sup>55</sup> Le chapitre 18 raconte ce qu'on sait du risque de cancer dans la maladie elle-même, et il vaut la peine d'être lu à côté de ceci.

**La numération sanguine.** Le document demande une numération formule sanguine complète chaque semaine le premier mois, deux fois par mois les deuxième et troisième, puis une fois par mois pendant la première année.<sup>55</sup> Ce calendrier a été écrit pour des personnes greffées. **Le vôtre, c'est votre spécialiste qui le fixe, et demander lequel c'est vous coûte une question.**

**Et le taux du médicament lui-même.**

Certaines équipes mesurent l'acide mycophénolique, c'est-à-dire ce que devient le mycophénolate dans le corps, pour voir quelle quantité du médicament vous atteint vraiment. L'information produit européenne ne l'évoque que comme quelque chose qui peut être approprié quand une association est changée, ou quand le risque immunologique est élevé, et elle ne donne aucune fourchette cible.<sup>55</sup>

Donc ce livre n'en donne pas non plus. Si votre équipe le mesure, la fourchette à laquelle elle le compare est la sienne.

Et la phrase qui va en gras où qu'elle se trouve : **le mycophénolate est un tératogène humain puissant**, et le document le contre-indique pendant la grossesse.<sup>55</sup> Le chapitre 21 a le détail, et c'est le chapitre à lire avant qu'une grossesse soit sur la table plutôt qu'après.

— ♦ —

## L'azathioprine

L'azathioprine est un comprimé, pris chaque jour, et il sert d'entretien : pas à mettre la maladie sous contrôle au départ, mais à l'y garder une fois que les corticoïdes l'ont fait.

La preuve dans cette maladie est mince, et il vaut la peine de voir exactement à quel point.

Un centre spécialisé de Graz, en Autriche, a repris de façon rétrospective dix hommes à qui on avait donné de l'azathioprine après une cure initiale de corticoïdes. Certains parce que la maladie avait rechuté pendant la décroissance des corticoïdes, certains parce que les corticoïdes donnaient des effets

secondaires, et certains pour faire baisser la dose totale de corticoïde. Les dix remplissaient les critères de classification de 2019, et ils ont été suivis en moyenne environ six ans.<sup>56</sup>

Sept des dix sont restés en rémission sur cette période. Trois ont rechuté, cinq rechutes à eux trois.<sup>56</sup>

Effets secondaires pendant le traitement : des infections chez deux, des anomalies de la numération sanguine chez quatre, et des enzymes hépatiques élevées chez un. À la dernière visite, cinq en prenaient encore, deux étaient passés au rituximab, et trois n'avaient plus aucun traitement immunosuppresseur, deux à cause de problèmes de numération et un par choix personnel.<sup>56</sup>

## **Le résultat à emporter à votre consultation**

Les deux patients qui avaient une atteinte rénale ont rechuté sous azathioprine.<sup>56</sup>

Les auteurs concluent que lorsque les reins sont concernés, un traitement dirigé contre les lymphocytes B comme le rituximab peut être

la meilleure option d'entretien, et que l'azathioprine est par ailleurs un choix raisonnable.<sup>56</sup>

Deux patients, c'est deux patients. Ce n'est pas une preuve. C'est une observation précise et publiée qu'un spécialiste peut peser, et si vos reins sont concernés, c'est une chose légitime à soulever.

## **Ce que cette étude n'est pas**

Dix hommes, un centre, de façon rétrospective. Pas un essai randomisé. Et elle ne dit absolument rien de la façon dont l'azathioprine agit chez les femmes, parce qu'il n'y en avait aucune.<sup>56</sup>

Quel médicament d'entretien convient à une personne dépend des organes atteints, des autres problèmes de santé et du jugement du spécialiste.<sup>56</sup>

— ♦ —

## **Le rituximab**

Le rituximab est un traitement par anticorps qui cible un marqueur appelé CD20 à la surface des lymphocytes B, les cellules

immunitaires liées à cette maladie. Il est utilisé ici hors AMM depuis des années, en particulier quand la maladie revient ou quand les corticoïdes ne suffisent pas seuls.<sup>57</sup>

Il est administré et surveillé en milieu hospitalier, et décider de le répéter appartient au spécialiste.<sup>57</sup>

La preuve est plus solide que celle de l'azathioprine, et elle vient de trois endroits.

**Est-ce que cela marche.** Dans un premier essai ouvert sans groupe de comparaison, c'est-à-dire où tout le monde recevait le médicament et où rien n'était mesuré contre lui, trente personnes ont été traitées, la plupart par rituximab seul et sans corticoïdes. Quatre-vingt-dix-sept pour cent ont montré une réponse clinique, et environ quatre sur dix étaient encore en rémission complète un an plus tard.<sup>57</sup>

**Ce qui se passe quand on arrête.** Dans une étude française de trente-trois personnes, la maladie est revenue chez environ quatre sur dix après l'arrêt du traitement, en moyenne un an et demi plus tard.<sup>57</sup>

**Et le résultat qui change la pratique.** Dans cette même étude française, redonner du rituximab avant qu'une rechute apparaisse a environ doublé le temps pendant lequel les gens sont restés sans maladie.<sup>57</sup> Une cohorte hospitalière allemande de vingt-quatre personnes, reprise de façon rétrospective sur environ quatre ans, a trouvé que continuer le rituximab en entretien faisait passer la proportion de rechutes de près de neuf sur dix à moins de trois sur dix, avec un profil de sécurité rassurant.<sup>57</sup>

De neuf sur dix à moins de trois sur dix est une grande différence, et c'est l'argument pour un retraitement planifié plutôt que pour attendre que quelque chose aille mal. Cela vient de vingt-quatre personnes dans un seul hôpital, tenez donc le sens plus fermement que les chiffres.



## **Ce que vous pouvez en faire**

**Si vous êtes sous traitement d'entretien, demandez quel est le plan pour le poursuivre.** Les deux médicaments de ce

chapitre se comportent autrement à l'arrêt qu'en continu, et le plan mérite d'être connu plutôt que découvert.

**Demandez lequel des trois vous prenez, et pourquoi celui-là.** Ils n'ont pas la même preuve derrière eux ni les mêmes choses à surveiller, et la réponse vous dit à quoi votre propre suivi devrait ressembler.

**Si vos reins sont concernés et qu'on vous propose de l'azathioprine, mentionnez le résultat de Graz.** *« J'ai lu que les deux patients avec une atteinte rénale d'une série avaient rechuté sous azathioprine. Est-ce que cela s'applique à moi ? »*

---

## Chapitre 14. Les traitements plus récents

C'est la partie du livre la plus susceptible d'être périmée en premier.

L'un d'eux est autorisé. Deux ont des résultats d'essai publiés et ne sont pas autorisés. Le reste est de la recherche.

# L'inébilizumab, le premier traitement autorisé

En 2025, l'inébilizumab, vendu sous le nom d'Uplizna, est devenu le premier médicament autorisé spécifiquement pour la maladie associée aux IgG4.<sup>58</sup>

Il est autorisé dans toute l'Union européenne, où l'Agence européenne des médicaments liste la maladie associée aux IgG4 parmi ses indications approuvées.<sup>58</sup>

**Être autorisé et être remboursé sont deux choses distinctes.** Chaque pays décide lui-même du prix et du remboursement.<sup>58</sup> Si vous avez lu qu'un traitement est autorisé en Europe et découvrez ensuite qu'il ne vous est pas accessible, c'est la raison, et ce n'est pas vous qui avez mal compris.

Il se fixe aux lymphocytes B et les détruit. Il est donné en perfusion, avec deux doses au début puis une tous les six mois.<sup>58</sup>

Dans son essai de phase 3 MITIGATE, financé par l'entreprise qui le fabrique, l'inébilizumab a nettement réduit le risque de poussée de la

maladie par rapport au placebo, et les personnes qui le prenaient ont eu besoin de bien moins de corticoïdes.<sup>58</sup>

Un financement par le fabricant n'est pas une raison d'écarter un résultat, et c'est une raison de le savoir. Un essai randomisé contre placebo est le montage le plus solide qui soit, et ce livre n'utilise du travail financé par l'industrie que lorsque les résultats sont passés par une relecture par les pairs, comme c'est le cas ici.<sup>58</sup>

**Et l'autre côté, dans le même essai :** les effets secondaires graves ont été plus fréquents sous inébilizumab que sous placebo, le bénéfice et ce risque sont donc pesés ensemble.<sup>58</sup>

Une absence est volontaire. Un suivi plus long, issu de l'extension de l'essai, a été présenté lors d'un congrès scientifique en 2026 et n'a pas été publié dans une revue médicale, ces chiffres ne sont donc pas repris ici.<sup>58</sup>

C'est ce livre qui refuse de vous dire quelque chose qu'il aurait facilement pu vous dire. Les présentations de congrès ne sont pas relues par les pairs, et un chiffre cité depuis l'une d'elles peut bouger d'ici à ce qu'il atteigne une revue.



## **L'obexelimab, publié et non autorisé**

L'obexelimab agit autrement que le rituximab et l'inébilizumab. Plutôt que de détruire les lymphocytes B, il se lie au CD19 du lymphocyte B en même temps qu'à un récepteur inhibiteur, ce qui calme la cellule sans la faire disparaître. Il est donné en injection hebdomadaire sous la peau.<sup>59</sup>

Dans l'essai de phase 3 INDIGO, lui aussi financé par le fabricant et publié en juin 2026, 194 personnes ont reçu soit de l'obexelimab, soit une injection factice pendant un an, tout le monde ayant arrêté les corticoïdes avant la semaine huit.<sup>59</sup>

- Des poussées sont survenues chez environ 27 personnes sur 100 sous obexelimab, et environ 55 sur 100 sous placebo.<sup>59</sup>
- Environ 37 sur 100 ont atteint la rémission complète à un an, contre environ 20 sur 100 sous placebo.<sup>59</sup>
- Les personnes sous obexelimab ont eu besoin d'environ trois fois moins de corticoïdes de secours.<sup>59</sup>

Les effets secondaires rapportés plus souvent que sous placebo étaient des douleurs articulaires, des réactions de type allergique et des diarrhées. **Les effets secondaires graves ont été moins fréquents sous obexelimab que sous placebo.**<sup>59</sup>

L'obexelimab n'est pas un traitement autorisé de la maladie associée aux IgG4.<sup>59</sup>



## **Le rilzabrutinib, celui qui est un comprimé**

Le rilzabrutinib est expérimental et il se prend par la bouche. Il bloque une enzyme appelée BTK qui porte des signaux à l'intérieur des lymphocytes B.<sup>60</sup>

Être un comprimé le distingue du rituximab, de l'inébilizumab et de l'obexelimab, qui sont donnés en perfusion ou en injection.<sup>60</sup> Pour qui a passé une journée dans un service de perfusion, cette différence n'a pas besoin d'explication.

Dans une première étude de phase 2 menée par le fabricant, 27 personnes l'ont pris jusqu'à un an : certaines qui ne s'étaient pas améliorées sous rituximab, certaines qui n'en avaient pas eu. Environ sept sur dix, 19 des 27, étaient sans poussée et sans corticoïdes ni autres immunosuppresseurs à la fin, et l'activité de la maladie a baissé dès la semaine 12 et est restée basse jusqu'à la semaine 52.<sup>60</sup>

Des effets secondaires graves sont survenus chez deux des 27, dont un décès que les investigateurs de l'essai ont jugé sans rapport avec le médicament. L'effet secondaire le plus fréquent était la diarrhée.<sup>60</sup>

**Et voici pourquoi ces chiffres doivent être tenus sans serrer.** Tout le monde dans cette étude a reçu le médicament. Il n'y avait pas de groupe de comparaison, et elle était petite, les résultats indiquent donc une direction plutôt qu'ils ne tranchent.<sup>60</sup>

Sept sur dix sonne mieux que les chiffres de l'obexelimab ci-dessus. Ce n'est pas comparable, parce qu'une étude où tout le monde reçoit le médicament ne peut pas vous dire ce qui serait arrivé sans lui. Un essai de phase 3 plus grand, comparant le rilzabrutinib à un traitement factice, recrute en ce moment.<sup>60</sup>

Le rilzabrutinib n'est pas un traitement autorisé de la maladie associée aux IgG4.<sup>60</sup>



## Tout le reste, honnêtement étiqueté

Plusieurs autres médicaments sont explorés. D'après une revue indépendante du paysage thérapeutique de juillet 2025, la preuve pour chacun reste limitée : petites études ouvertes, essais en cours, ou cas publiés. **Aucun d'eux n'est un traitement autorisé de cette maladie.**<sup>61</sup>

- **Le zanubrutinib**, un autre inhibiteur de BTK, dans un essai ouvert.<sup>61</sup>
- **L'abatacept**, qui freine l'activation des lymphocytes T, dans une petite étude de preuve de concept et des cas isolés.<sup>61</sup>
- **Le dupilumab**, qui bloque les signaux IL-4 et IL-13, dans des cas publiés seulement, surtout chez des patients au profil allergique.<sup>61</sup>
- **L'efgartigimod**, qui abaisse les anticorps IgG circulants, avec un cas publié et un essai en cours.<sup>61</sup>

- **Le tocilizumab**, qui bloque l'IL-6, dans des cas publiés, en particulier dans les formes vasculaires de la maladie.<sup>61</sup>
- **Les inhibiteurs de JAK** comme le tofacitinib et le baricitinib, dans des essais cliniques précoces.<sup>61</sup>

Aucun de ceux-ci ne doit être vu comme une option de traitement aujourd'hui. Ce sont des domaines de recherche en cours, et les décisions sur les essais ou l'usage hors AMM appartiennent à un spécialiste.<sup>61</sup>

— ♦ —

## Ce que vous pouvez en faire

**Si un traitement d'ici vous intéresse, demandez s'il vous est accessible plutôt que s'il existe.** Autorisation, mise sur le marché et remboursement sont trois choses différentes et seule la dernière décide si vous pouvez l'avoir.

**Posez la question des essais si vous le souhaitez.** « *Est-ce qu'il y a un essai pour lequel je serais éligible ?* » Personne ne le soulèvera spontanément, et un centre spécialisé saura ce qui recrute.

**Traitez tout chiffre de ce chapitre comme provisoire.** C'est la partie du livre la plus susceptible de changer, et igg4.org porte la version en vigueur.

---

## **Chapitre 15. La rechute, l'arrêt, et la vue longue**

La maladie peut revenir, les gens sont donc en général suivis dans le temps. Attraper une rechute tôt la garde gérable, et un suivi régulier par un spécialiste fait normalement partie de la vie avec cette maladie.<sup>62</sup>

C'est tout le chapitre en deux phrases. Le reste est le détail qui vaut la peine.

### **À quelle fréquence elle revient**

Cela a été mesuré dans de nombreuses études. Une revue regroupant 24 études et 3 797 personnes a trouvé une rechute chez environ

17 sur 100 à un an, 26 sur 100 à deux ans, et 33 sur 100 à trois ans.<sup>62</sup>

**Dit dans l'autre sens : deux sur trois étaient encore sans rechute à trois ans.**<sup>62</sup>

Ces deux phrases décrivent le même résultat. Laquelle vous emportez est un choix, et la seconde est aussi vraie que la première.

— ♦ —

## **Ce qui augmente le risque**

La même revue a trouvé trois choses qui rendent la rechute plus probable : des antécédents d'allergie, une maladie touchant plusieurs organes à la fois, et un complément bas dans le sang.<sup>62</sup>

Elle a aussi trouvé que des corticoïdes associés à un immunosuppresseur abaissaient le risque de rechute par rapport aux corticoïdes seuls.<sup>62</sup>

À côté de l'IgG4 sérique, les spécialistes peuvent regarder les plasmablastes circulants, un type de lymphocyte B, qui ont tendance à monter quand la maladie est active et qui ont été liés à un risque de rechute plus élevé.<sup>62</sup>

Aucun de ces trois facteurs de risque n'est quelque chose que vous pouvez changer. Ils sont là pour que, si votre spécialiste vous surveille de plus près que quelqu'un d'autre que vous connaissez avec cette maladie, vous puissiez voir pourquoi.

Ce sont des moyennes sur des milliers de personnes plutôt qu'une prédiction pour une personne donnée.<sup>62</sup>



## **L'essai qui a demandé ce qui arrive quand on arrête**

La plupart des questions de ce livre n'ont pas d'essai derrière elles. Celle-ci en a un, et il est d'une clarté inhabituelle.

Un essai en Chine a pris 146 personnes dont la maladie était stable et les a réparties au hasard en trois groupes. L'un a arrêté à la fois le corticoïde et l'immunosuppresseur. L'un a arrêté le corticoïde et gardé l'immunosuppresseur. L'un a gardé les deux. Tout le monde a été suivi dix-huit mois.<sup>63</sup>

- Tout arrêté : la maladie est revenue chez environ la moitié, 25 sur 48.<sup>63</sup>

- Corticoïde arrêté, immunosuppresseur gardé : 7 sur 49.<sup>63</sup>
- Les deux gardés : 6 sur 49.<sup>63</sup>

**C'est l'immunosuppresseur qui a séparé les groupes. Qu'un corticoïde à faible dose continue à côté n'a fait guère de différence.**<sup>63</sup>

C'est un résultat utile, et c'est peut-être le plus pratique de ce livre. Si arrêter le corticoïde est ce que vous espérez, cet essai est la raison pour laquelle cet espoir mérite d'être porté à votre spécialiste plutôt que gardé en silence. C'est une question à poser, pas une décision à prendre.

## **Ce que l'essai ne peut pas vous dire**

Il était ouvert, tout le monde savait donc dans quel groupe il était, et il a suivi les gens dix-huit mois plutôt que des années. Il a été mené dans des hôpitaux chinois, chez des personnes dont la maladie était déjà stable, il décrit donc cette situation plutôt que les premiers mois de traitement ou une maladie encore active.<sup>63</sup>

Arrêter ou continuer un médicament est une décision à prendre avec votre spécialiste, en pesant depuis combien de temps les choses

sont calmes, quels organes étaient concernés, et comment le traitement est supporté.<sup>63</sup>



## **La vue longue**

La plupart des personnes atteintes de cette maladie répondent au traitement. Plus de huit sur dix répondent aux corticoïdes, et les traitements anti-lymphocytes B mettent la maladie en rémission chez la plupart des patients.<sup>64</sup>

Être trouvé tôt fait une différence. La maladie abîme les organes sur des mois et des années à mesure que l'inflammation se transforme en cicatrice, et commencer le traitement tôt peut éviter une grande partie de cela.<sup>64</sup>

La maladie peut revenir après le traitement, et rester en rémission sans aucun traitement est peu fréquent. Les consultations de suivi et les analyses de sang sont la façon dont un retour est repéré, parfois avant que vous ne remarquiez quoi que ce soit.<sup>64</sup>

**Et le chiffre que ce livre ne vous donnera pas**

Il n'y a pas de chiffres de survie ici, et la raison mérite d'être dite plutôt que d'être esquivée.

Les chiffres qui existent viennent de centres uniques, et ils comptent les dégâts causés par le traitement à côté de ceux causés par la maladie, ils tromperaient donc quelqu'un qui vient d'être diagnostiqué.<sup>64</sup>

Si c'est la question que vous avez en tête, et pour beaucoup de gens c'est la seule question au début, c'est la bonne question à poser à votre spécialiste, qui sait quels organes sont concernés et comment vous avez répondu jusqu'ici.<sup>64</sup>

Un livre ne peut pas y répondre honnêtement. Une personne qui a votre dossier le peut.

— ♦ —

## Ce que vous pouvez en faire

**Demandez à quoi devrait ressembler votre propre suivi.** À quelle fréquence, quels examens, et ce qui compterait comme une raison d'appeler entre deux consultations.

**Demandez à quoi ressemblerait une rechute dans vos organes.** Cela varie, et connaître votre version veut dire que vous la remarquez tôt plutôt que de l'expliquer autrement.

**Si vous espérez arrêter le traitement, dites-le à voix haute.** C'est un objectif légitime et cela peut se planifier, plutôt que d'être soulevé en s'excusant à la fin d'une consultation.

**Et si quelque chose change pendant votre décroissance, signalez-le tant que c'est nouveau.** C'est de cela que parle l'essai de ce chapitre.

---

Voilà pour le traitement.

La partie 5 parle de vivre avec : ce que cela fait, les questions qui arrivent plus tard, et comment trouver quelqu'un qui connaît la maladie.

---

## **Partie 5. Vivre avec**

La maladie est une chose. La vie autour en est une autre, et cette partie parle de la seconde.

Lisez ce qui vous concerne. Le chapitre 19 est celui sur lequel revenir, parce que c'est ainsi que vous trouvez quelqu'un qui connaît cette maladie.

---

## **Chapitre 16. Ce que cela fait**

Tout ce qui précède portait sur la maladie. Cette partie porte sur la vie autour, et elle s'ouvre sur la seule étude de tout le corpus qui ait demandé aux patients ce que cela fait de vivre avec.

## **Quelqu'un a fini par demander**

Une enquête internationale a posé la question à 229 personnes atteintes de fibrose rétropéritonéale, dans 30 pays et sur cinq continents.<sup>65</sup>

Quatre choses sont revenues encore et encore.<sup>65</sup>

La douleur.

Les effets secondaires du traitement.

L'absence de médecins qui connaissaient l'affection, et d'information vers laquelle se tourner.

Et le poids psychologique que cela faisait peser sur elles.

— ♦ —

## **La troisième mérite son propre paragraphe**

Les gens ont décrit la difficulté à trouver qui que ce soit d'informé sur leur propre maladie.<sup>65</sup>

Pas la difficulté à obtenir un traitement. La difficulté à trouver quelqu'un qui savait ce qu'ils avaient.

C'est l'écart que ce site a été construit pour combler, et c'est la raison pour laquelle une carte de centres spécialisés compte autant que les pages médicales.<sup>65</sup>

Si vous avez passé une consultation à expliquer votre propre diagnostic à la personne qui vous soigne, vous décrivez la

plainte la plus fréquente de 229 personnes réparties sur trente pays.



## **Que votre parcours soit différent est la norme**

La même enquête a montré à quel point les gens sont pris en charge différemment. Un peu plus de la moitié a eu une biopsie pour arriver au diagnostic. Trois sur quatre ont eu un geste supplémentaire. Six sur dix étaient sous traitement médical en même temps.<sup>65</sup>

**Si votre route n'a ressemblé en rien à celle d'un autre, c'est la norme plutôt qu'une erreur.**<sup>65</sup>

Les gens comparent leurs notes dans les associations de patients et concluent que quelqu'un a été mal pris en charge. En général, personne ne l'a été. C'est une maladie à une douzaine de présentations reçue par une douzaine de spécialités, et les chemins qui la traversent varient en conséquence.



# Ce que cette étude est, et ce qu'elle n'est pas

Elle portait sur la fibrose rétropéritonéale, qui chevauche la maladie associée aux IgG4 sans être la même chose.<sup>65</sup>

C'est donc ce qui se rapproche le plus d'une enquête sur ce que cela fait de vivre avec, et ce n'est pas exactement une enquête sur cette maladie. Les deux sont vrais, et le premier vaut mieux que rien, qui serait l'alternative.

Si quelque chose là-dedans ressemble à votre expérience, cela vaut la peine de le dire à votre spécialiste, y compris les parties qui ne sont pas physiques.<sup>65</sup>

## Les quatre nuits

*Mon propre cas.*

Quatre nuits en mai 2026, entre la biopsie et le résultat.

La douleur me réveillait entre deux et quatre heures chaque matin. Sous le sternum, jusqu'au bas du dos. Ma glycémie montait avec elle, 224, puis 236, puis 249, pendant que

les hormones du stress faisaient ce que font les hormones du stress. Un patch de fentanyl à la dose la plus basse disponible n'a presque rien fait.

Une de ces nuits, je suis allé aux urgences. Ce que j'en ai rapporté, c'est une ordonnance pour un anti-inflammatoire que je n'ai pas pris, parce qu'il aurait forcé un foie qui peinait déjà et brouillé les seuls marqueurs que quelqu'un lisait. C'était une décision sur mon propre foie, prise avec ma propre histoire devant moi. Ce n'est pas un conseil, et je ne voudrais pas que ce soit lu comme tel.

Ce dont je me souviens plus que de la douleur, c'est de ce qui manquait. Personne dans ce bâtiment n'avait vu cette maladie. À trois heures du matin, j'expliquais mon propre diagnostic à des gens qui essayaient de m'aider et qui n'avaient rien pour travailler.

Alors j'ai fait la seule chose qui restait. J'ai écrit. Des lettres à des spécialistes dans quatre pays. Vingt-huit pages de sept ans de documents, tirées dans un seul document. Un message à l'association espagnole de patients à minuit et demi, qui a reçu une réponse le matin même.

L'enquête de ce chapitre nomme quatre choses : la douleur, les effets secondaires du traitement, l'absence de médecins informés et d'information, et le poids psychologique. Ces nuits-là avaient les quatre en même temps, et je ne savais pas alors que c'était l'expérience ordinaire de cette maladie plutôt que ma propre malchance.

C'était le mien. Le vôtre aura ses propres heures et sa propre pièce.

Si vous êtes dedans en ce moment : ce que vous portez a déjà été porté, et cela a un nom.

## **Chapitre 17. La fatigue**

De tout ce que fait cette maladie, le symptôme sur lequel les gens posent le plus de questions est celui qui a le moins de recherche derrière lui.

Vous êtes fatigué d'une façon que le sommeil ne répare pas. Vos analyses se sont améliorées. Quelqu'un vous a dit que l'inflammation est contrôlée. Et vous ne pouvez toujours pas faire ce que vous faisiez il y a deux ans, et vous avez commencé à vous demander si vous l'imaginez, ou si c'est simplement l'effet de votre âge maintenant.

Vous ne l'imaginez pas.

## **La fatigue est un symptôme reconnu de cette maladie**

L'American College of Rheumatology liste la fatigue parmi les symptômes fréquents de la maladie associée aux IgG4, à côté de la perte de poids et des maux de tête.<sup>66</sup>

Il ne donne aucun chiffre du nombre de personnes concernées, et ce livre n'en donnera pas non plus, parce que personne ne l'a mesuré. Quand vous croisez un pourcentage de fatigue dans cette maladie, vérifiez à quoi il est attaché. Plusieurs des chiffres qui circulent viennent d'études sur la polyarthrite rhumatoïde.

Il se peut que vous deviez dire le mot vous-même en consultation. Il vient rarement autrement, en partie parce qu'il n'apparaît sur aucune imagerie et en partie parce que la consultation a tendance à être consacrée à l'organe.

— ♦ —

# Pourquoi se sentir épuisé alors que les analyses ont l'air bonnes est un profil connu

C'est la partie la plus utile, et elle vient avec une limite attachée.

La recherche sur la fatigue dans les maladies rhumatismales inflammatoires **prises comme groupe**, plutôt que dans cette maladie en particulier, a trouvé que la fatigue se poursuit souvent après que la CRP et la vitesse de sédimentation sont revenues à la normale, et après que les scores d'activité de la maladie ont l'air contrôlés.<sup>67</sup>

Le même travail a trouvé que la fatigue suit de plus près la douleur, le sommeil perturbé, l'humeur, les effets des médicaments, une tolérance réduite à l'activité et d'autres affections qu'elle ne suit les marqueurs de l'inflammation eux-mêmes.<sup>67</sup>

La limite : cette recherche ne porte pas sur la maladie associée aux IgG4. Elle porte sur une famille d'affections à côté de laquelle celle-ci se range. Elle ne peut pas vous dire quelle part de votre propre fatigue vient d'où.

Ce qu'elle peut vous dire, c'est que le profil dans lequel vous vivez est documenté. Des marqueurs d'inflammation normaux et une fatigue écrasante ne sont pas une contradiction, et un clinicien qui a lu cette littérature ne les traitera pas comme telle.

Il y a aussi une boucle là-dedans qu'il vaut la peine de reconnaître, parce que c'est l'une des rares parties sur lesquelles vous pouvez poser la main. La douleur, le repos après une poussée, l'humeur basse et une confiance diminuée conduisent tous à en faire moins. En faire moins réduit la capacité aérobie et la force musculaire, ce qui rend les tâches ordinaires plus dures, ce qui conduit à en faire moins encore.<sup>67</sup>

Nommer cette boucle n'est pas la même chose que vous reprocher d'y être. Vous n'avez choisi aucune de ses entrées.

— ♦ —

## **Les corticoïdes en font partie**

Le sommeil et l'humeur sont tous deux touchés par un traitement corticoïde. L'insomnie et les changements d'humeur sont

des effets reconnus listés par le régulateur,<sup>68</sup> et un sommeil et une humeur perturbés sont nommés dans la recherche sur la fatigue comme des contributeurs à part entière.<sup>67</sup>

Un mauvais sommeil rend tout plus lourd. Si votre fatigue est arrivée ou s'est aggravée quand le traitement a commencé, ce lien est réel et il mérite d'être soulevé, parce qu'un changement de dose ou d'horaire est une conversation à avoir plutôt qu'une chose à subir.

— ♦ —

## **Ce que ce chapitre ne peut pas faire**

Il ne peut pas vous dire combien de temps cela dure. Il ne peut pas vous dire si votre fatigue est la maladie, le traitement, un sommeil perturbé, une humeur basse, un déconditionnement, ou autre chose sans rapport qui se trouve arriver en même temps.

Ces distinctions comptent, parce que certaines se traitent et que les réponses diffèrent.

C'est tout l'argument pour le dire à voix haute à quelqu'un de qualifié plutôt que de l'absorber comme le prix d'être malade.



## Ce que vous pouvez en faire

**Mettez-la à l'ordre du jour avant que la consultation commence.** *« Avant d'en venir aux imageries, je veux parler de la fatigue. »* Sinon l'organe prend toute la visite.

**Décrivez-la en termes de ce que vous ne pouvez pas faire plutôt que de ce que vous ressentez.** *« J'arrive à tenir la matinée, puis plus rien après quatorze heures. »* C'est une information avec laquelle un clinicien peut travailler. *« Je suis fatigué »* ne l'est pas.

**Demandez si quelque chose de traitable passe à côté.** L'anémie, la fonction thyroïdienne, une carence vitaminique, le sommeil, l'humeur et les effets des médicaments méritent tous d'être questionnés, et plusieurs sont des examens simples.

## Chapitre 18. Les

# **questions qui arrivent plus tard**

Certaines questions ne viennent pas la première semaine. Elles arrivent des mois plus tard, en général la nuit, et elles ont tendance à rester sans être posées parce qu'elles paraissent soit trop effrayantes, soit trop dérisoires à soulever.

Trois d'entre elles ont de vraies réponses.

## **Est-ce que cela augmente mon risque de cancer**

Deux études ont posé la question, et les deux ont trouvé que oui.<sup>69</sup>

Une étude suivant 587 personnes en Chine a trouvé des cancers après le diagnostic à environ 2,8 fois le taux attendu dans la population générale. Une étude nationale à partir des données d'assurance sud-coréennes, portant sur 1 267 personnes, a trouvé environ 4,1 fois.<sup>69</sup>

Les types qui ressortaient étaient les cancers du sang, en particulier le lymphome et une affection de la moelle osseuse appelée syndrome myélodysplasique, avec le cancer du pancréas. L'étude chinoise a aussi enregistré des cancers du tube digestif, de la thyroïde, du rein et du sein parmi ses patients.<sup>69</sup>

## **Maintenant lisez le paragraphe suivant, qui compte plus que les chiffres**

Un chiffre comme celui-ci compare des groupes entiers plutôt qu'il ne décrit une personne. Il dit que des cancers sont apparus plus souvent qu'attendu dans une population de patients, et il ne dit rien de la probabilité pour l'un d'entre eux.<sup>69</sup>

## **La plupart des personnes des deux études sont restées sans cancer.<sup>69</sup>**

Cette phrase n'est pas un adoucissant posé après une mauvaise nouvelle. C'est le même résultat, dit de la façon dont il s'applique à un lecteur plutôt qu'à une population.

## **Ce qui en découle**

C'est une des raisons pour lesquelles le suivi compte, et une des raisons pour lesquelles un spécialiste prend un symptôme nouveau au sérieux au lieu de supposer que tout appartient à la même affection.<sup>69</sup>

Si quelque chose change, cela mérite d'être signalé plutôt que d'attendre la prochaine consultation.<sup>69</sup>

Les deux études ont été menées en Asie de l'Est, on ne sait donc pas dans quelle mesure les chiffres s'appliquent ailleurs.<sup>69</sup>

— ♦ —

## **Est-ce que je peux faire mes vaccins**

Oui, et c'est le moment qui mérite d'être planifié.

Les vaccins fonctionnent le mieux quand ils sont faits avant que commence un traitement qui affaiblit le système immunitaire. Les recommandations européennes de rhumatologie le disent clairement : quand cela peut se planifier, la vaccination passe d'abord.<sup>70</sup>

Ces recommandations ont été écrites en 2019, avant que les traitements plus récents du chapitre 14 existent, et elles ne les nomment pas. Ce qu'elles traitent, c'est le principe, et le principe concerne un traitement qui affaiblit le système immunitaire, ce que font tous les médicaments de la partie 4.

**Ce qui en fait une question à soulever quand un nouveau traitement est discuté, pas après qu'il a commencé.**

Les vaccins qui ne contiennent aucun organisme vivant, dont les vaccins habituels contre la grippe et le pneumocoque, peuvent être faits pendant qu'une personne prend des corticoïdes ou d'autres immunosuppresseurs. Les mêmes recommandations disent que la vaccination contre la grippe et le pneumocoque devrait être fortement envisagée pour la plupart des personnes sous ces traitements.<sup>70</sup>

Les vaccins vivants atténués sont abordés avec prudence. Les recommandations suggèrent aussi de vacciner pendant que la maladie est calme plutôt que pendant une poussée, et de revoir ce qui est nécessaire une fois par an plutôt que de laisser cela au hasard.<sup>70</sup>

Ces recommandations ont été écrites pour les maladies rhumatismales auto-immunes prises comme groupe plutôt que pour cette maladie en particulier, même si les traitements qu'elles décrivent sont ceux utilisés ici.<sup>70</sup>



## Et ces tests alimentaires IgG4

Celui-ci est un piège, et c'est le nom qui le tend.

Chercher en ligne IgG4 et alimentation mène très vite à des tests d'intolérance alimentaire qui mesurent des anticorps IgG4 dirigés contre des aliments. **Ces tests n'ont rien à voir avec la maladie associée aux IgG4. Les deux partagent un nom et rien d'autre.**<sup>71</sup>

Les spécialistes de l'allergie les déconseillent. La Canadian Society of Allergy and Clinical Immunology le dit directement : ne prescrivez pas de dosage d'IgG contre des panels d'aliments. Leur raisonnement est qu'une IgG dirigée contre un aliment montre une exposition passée plutôt qu'une réaction, si bien qu'un résultat positif vous dit que vous

avez mangé quelque chose, pas que cela vous nuit. Des spécialistes européens de l'allergie sont arrivés à la même conclusion dans un rapport de groupe de travail qui donne son verdict dans son titre.<sup>71</sup>

Le risque pratique est un régime qui retire des aliments sans raison. Supprimer des groupes d'aliments sur la foi de ces panels peut laisser quelqu'un mal nourri à un moment où il a besoin d'aller bien.<sup>71</sup>

## **Pourquoi ce livre ne dit rien sur l'alimentation**

Sur l'alimentation et la maladie associée aux IgG4 elle-même, ce livre ne formule aucune affirmation, et la raison est la plus simple de ces pages. La recherche derrière ce livre n'a trouvé aucune étude sur l'alimentation dans cette maladie à citer, et la règle posée au début est qu'une affirmation sans source n'apparaît pas.

Vous trouverez ailleurs quantité de conseils assurés.

Si manger est devenu difficile, ce qui arrive quand le pancréas ou les voies biliaires sont concernés, c'est une vraie question avec une

vraie réponse, et elle appartient à votre spécialiste ou à un diététicien vers qui il vous oriente.<sup>71</sup>



## Ce que vous pouvez en faire

**Soulevez la vaccination avant qu'un nouveau traitement commence, pas après.**  
*« Est-ce que je devrais faire des vaccins avant de commencer ceci ? »*

**Signalez un symptôme nouveau plutôt que de le ranger sous votre diagnostic.** Tout ce qui vous arrive maintenant n'appartient pas à cette maladie, et c'est exactement pour cela que cela mérite d'être mentionné.

**Ignorez les panels alimentaires.** Si manger est difficile, demandez plutôt un diététicien.

## Chapitre 19. Trouver un spécialiste

Le chapitre 10 a posé ce qui raccourcit la route : atteindre un médecin qui connaît cette maladie, et un centre qui l'a déjà vue.

C'est tout le chapitre. Le reste ici, c'est comment.

## L'annuaire

igg4.org a un annuaire de centres spécialisés de toute l'Europe qu'on peut interroger, filtrer et voir sur une carte.<sup>72</sup>

Demandez à votre propre médecin de vous orienter, et confirmez les détails directement auprès du centre.<sup>72</sup>

## Quoi dire

Vous n'avez pas besoin de mettre qui que ce soit en cause pour demander cela. Deux phrases font le travail.

*« Est-ce que vous en voyez souvent, ou est-ce qu'un centre de référence apporterait quelque chose ? »*

*« Je voudrais être orienté vers un endroit qui voit régulièrement cette maladie. Est-ce qu'on peut organiser cela ? »*

La plupart des cliniciens qui rencontrent une maladie rare sont contents de l'aide. Très peu s'en offusqueront, et ceux qui pourraient s'en offusquer sont la raison pour laquelle vous voulez l'orientation.

## **Si une orientation n'est pas possible**

Certains pays, certains assureurs et certaines distances la rendent impossible. Si c'est votre situation, l'annuaire vaut quand même la peine, parce qu'un centre peut parfois conseiller votre équipe sans vous voir, et parce que savoir où se trouve l'expertise change ce que vous pouvez demander.

## **Chapitre 20. Est-ce héréditaire, et puis-je la transmettre**

Deux questions arrivent ensemble, en général dans un jour ou deux après le diagnostic, et en général pas de votre part.

Elles viennent de vos enfants. D'une sœur qui s'est mise à lire. D'un conjoint qui a discrètement cherché à savoir s'il devait s'inquiéter pour lui-même.

Les deux ont des réponses claires, et l'une d'elles est plus claire que la plupart des choses de ce livre.

## **Personne ne peut l'attraper de vous**

Non. La maladie associée aux IgG4 ne peut pas être transmise à une autre personne.

La filière nationale française de santé maladies rares FAI2R, désignée par le ministère de la Santé, le dit directement sur sa page patients. Les causes ne sont pas connues précisément, et la page ajoute : « *Ce n'est pas une maladie génétique ni une maladie contagieuse et elle ne fait pas partie des cancers.* »<sup>73</sup>

La raison tient à ce qu'est la maladie. Elle est immunomédiée, c'est-à-dire que l'inflammation vient de votre propre système immunitaire qui se comporte anormalement plutôt que de quelque chose arrivé du dehors.<sup>74</sup> Il n'y a rien à attraper. Il n'y a rien à donner à un conjoint, à un petit-enfant ou à un collègue.

Vous pouvez partager un lit, une cuisine, une salle de bains, une vie. Rien de tout cela ne transmet quoi que ce soit.

Une chose mérite d'être sue au sujet de cette réponse : elle a été étonnamment difficile à sourcer. En cherchant en anglais, en français et en allemand, la page de FAI2R est la seule d'un organisme public qui le dise franchement. Les grandes sociétés savantes et les centres hospitaliers universitaires n'abordent tout simplement pas la transmission, parce que les cliniciens pensent rarement à nier ce que personne ne leur a demandé.

C'est pour cela que vous avez peut-être interrogé trois personnes et obtenu trois réponses vagues. Le flou n'était pas de la prudence sur votre cas. C'était une question que la littérature a oublié de traiter.



# Héréditaire est un non plus intéressant

Ce n'est pas une maladie héréditaire au sens où les gens emploient le mot. FAI2R le dit sur la même page.<sup>73</sup>

La réponse longue mérite d'être connue, parce qu'un non sec serait un peu trop propre.

La susceptibilité génétique dans cette maladie n'a pas été beaucoup étudiée, et la raison est dite clairement dans la littérature spécialisée : la maladie est rare, et les familles comptant plus d'un membre atteint sont peu nombreuses.<sup>75</sup>

Ce qui a été trouvé, ce sont des facteurs de susceptibilité plutôt qu'une hérédité. Une étude pangénomique au Japon a pointé les régions HLA-DRB1 et FCGR2B. Une étude sur la fibrose rétropéritonéale a pointé un variant particulier de HLA-DRB1.<sup>75</sup> Ce sont des profils qui déplacent très légèrement les probabilités sur toute une population. Ce n'est pas une chose transmise d'un parent à un enfant qui cause la maladie.

Des cas familiaux existent, et prétendre le contraire serait malhonnête. Un article documente un père et deux filles atteints, la

mère indemne, les trois partageant deux variants génétiques rares.<sup>76</sup>

C'est une famille. Elle figure dans la littérature médicale précisément parce qu'elle est inhabituelle.

Une deuxième famille a été étudiée plus en détail, et elle répond à une question que certains lecteurs portent. Le dépistage des proches d'un homme de 48 ans atteint de cette maladie a fait apparaître une IgG4 élevée de façon inattendue chez ses deux fils adolescents. Les fils allaient bien : pas de symptômes, école ordinaire, sport ordinaire. Les trois partageaient un variant génétique rare.<sup>77</sup>

Les chercheurs n'ont présenté cela ni comme une bonne ni comme une mauvaise nouvelle. Ils ont écrit que les fils pouvaient avoir une maladie précoce qui ne s'était pas encore déclarée, puis ils ont écrit la phrase qui compte le plus ici : on ignore si les fils développeront ou non la maladie associée aux IgG4.<sup>77</sup>

Donc si un membre de votre famille a une IgG4 élevée et aucune maladie, vous savez maintenant deux choses. D'autres familles se sont tenues exactement là où vous vous tenez. Et les gens qui étudient cela pour vivre, avec

un séquençage du génome entier à leur portée, n'ont pas su dire ce que cela voulait dire.

« On ne sait pas » n'est pas une réponse confortable. C'est la vraie, et vous avez droit à elle plutôt qu'à un réconfort que personne ne peut soutenir.



## **Le chiffre que vous voulez n'existe pas**

Voici la partie que je préfère vous dire franchement plutôt que d'habiller.

Aucune étude n'a jamais calculé le risque pour un frère, une sœur ou un enfant d'une personne atteinte de cette maladie. Il n'y a dans la littérature ni risque de récurrence dans la fratrie, ni risque relatif pour les apparentés du premier degré, ni estimation d'hérédité. Le chiffre n'a jamais été produit.<sup>75</sup>

D'autres maladies auto-immunes ont de tels chiffres. Celle-ci n'en a pas, et emprunter les leurs reviendrait à inventer les vôtres.

Si vous trouvez en ligne un pourcentage de risque pour vos enfants, cherchez d'où il vient. Il ne viendra pas d'une étude de cette maladie.



## **La seule chose qui vaille la peine d'être transmise**

Rien dans ce chapitre n'est une raison de faire tester votre famille.

Aucune recommandation ne conseille de dépister les proches d'une personne atteinte de cette maladie, et ce livre n'a aucune source qui l'appuie. Un chiffre mesuré chez une personne en bonne santé n'est pas un diagnostic.

La seule famille de la littérature où les proches ont été dépistés le montre mieux que n'importe quel argument. On a trouvé quelque chose, et les chercheurs n'ont pas su dire ce que cela voulait dire.<sup>77</sup> Un test qui rend une réponse que personne ne peut interpréter ne donne pas la tranquillité à une famille. Il lui donne un chiffre pour s'inquiéter.

Il y a mieux à transmettre, et cela ne coûte rien du tout.

Cette maladie construit des masses. Elle est prise pour un cancer, le plus souvent dans le pancréas et aussi dans les reins et les ganglions, et des gens sont explorés, biopsiés et opérés pour un cancer suspecté avant que quiconque y pense.<sup>78</sup> Dans une série publiée de quatre patients porteurs de masses du rein et de l'uretère, la chirurgie a eu lieu et le diagnostic n'a été posé qu'à partir du tissu, après coup. Deux de ces quatre avaient une analyse sanguine d'IgG4 normale.<sup>79</sup>

Les chiffres sont petits. La pancréatite auto-immune, la forme pancréatique de cette maladie, est trouvée dans environ 1,6 pour cent des opérations du pancréas faites pour un cancer suspecté : à peu près 140 cas sur près de neuf mille opérations regroupées dans dix études.<sup>80</sup>

Petit n'est pas nul, et ce qui est en jeu est un organe.

Ce qui vaut la peine d'être donné à votre famille n'est donc ni un test ni un chiffre de risque. C'est une question, pour une pièce où ils ne seront peut-être jamais, sur un organe qui ne sera peut-être jamais en danger.

**La maladie associée aux IgG4 a-t-elle été envisagée ?**

Huit mots. Personne dans votre famille ne saurait autrement qu'il faut poser cette question, parce que presque personne ne sait que cette maladie existe. Et quand le tableau est inhabituel, les chirurgiens qui ont publié cette série de quatre patients plaident pour prélever d'abord un petit échantillon de tissu plutôt que d'aller droit à une chirurgie lourde,<sup>79</sup> ce qui rend une deuxième question utile à garder sous la main : est-ce qu'une biopsie avant l'opération changerait le plan ?

C'est ce que votre diagnostic peut donner aux gens autour de vous. Pas un souci à porter. Une question à garder.

— ♦ —

## Ce que vous pouvez en faire

**Répondez directement à la question de la contagion, et tôt.** « *Ce n'est pas contagieux. Il n'y a aucun risque pour toi à être près de moi.* » Dites-le avant que quelqu'un passe une nuit à chercher tout seul.

**Donnez-leur la question, pas un test.** « *Si on te dit un jour qu'il faut t'opérer d'une boule ou d'un organe gonflé, demande si la maladie*

*associée aux IgG4 a été envisagée. » C'est tout. Cela ne leur demande rien aujourd'hui.*

**Si un proche a des symptômes à lui, il voit un médecin pour ses symptômes.** Ses symptômes se tiennent tout seuls. Un lien familial n'est pas la raison de les explorer, et ce n'est pas non plus une raison de ne pas les explorer.

**Si on vous demande quel est le risque pour vos enfants, dites que personne ne l'a mesuré.** Puis portez la question à votre spécialiste, qui peut parler de votre famille plutôt que d'une population.

## **Chapitre 21. Grossesse, allaitement et projet d'enfant**

Si vous êtes en âge de penser à des enfants, ce chapitre compte plus que sa longueur ne le laisse croire, et il demande d'être lu avant de devenir urgent plutôt qu'après.

La maladie elle-même a été très peu étudiée pendant la grossesse. Les médicaments ont été étudiés à fond. Cette asymétrie façonne tout

ce qui suit.

## **Ce qui est connu et ce qui ne l'est pas**

Il n'existe à peu près aucune recherche sur la façon dont la maladie associée aux IgG4 se comporte pendant une grossesse. Pas d'études de devenir, pas de série d'une taille quelconque.

Ce qui est bien établi, c'est lesquels des médicaments utilisés pour traiter cette maladie sont compatibles avec la grossesse et l'allaitement, et lesquels ne le sont pas. Ce travail a été fait correctement, par des sociétés savantes et par des agences du médicament, et il se fait médicament par médicament.

La position honnête est donc celle-ci : personne ne peut vous dire comment votre maladie va se comporter, et tout le monde peut vous dire ce qu'exigent vos médicaments.

— ♦ —

# Les médicaments différent nettement entre eux

C'est la substance du chapitre, et rien là-dedans n'est un conseil sur votre propre traitement.

**La prednisolone.** Les recommandations spécialisées britanniques la considèrent comme compatible avec la grossesse et comme le corticoïde à préférer dans les maladies rhumatologiques de la mère.<sup>81</sup> L'information produit du régulateur est plus prudente et décrit une augmentation faible mais inconstante du risque de fentes orofaciales avec l'usage de corticoïdes au premier trimestre.<sup>82</sup> Les deux sont vrais en même temps, et vous méritez de voir les deux.

**L'azathioprine.** Les recommandations spécialisées britanniques la classent compatible tout au long de la grossesse, avec un accord complet du panel.<sup>81</sup> L'information produit réglementaire de 2018 aux États-Unis est nettement plus restrictive et conseille aux femmes en âge de procréer d'éviter une grossesse.<sup>83</sup>

Ce désaccord est réel, et ce livre ne va pas en choisir le côté rassurant. Une information produit vieille de plusieurs décennies et une recommandation de société savante actuelle arrivent à des conclusions différentes. Votre spécialiste peut peser cela pour votre cas. Un site web ne le peut pas.

**Le méthotrexate.** Les régulateurs européens le décrivent comme un tératogène humain puissant et le contre-indiquent pendant la grossesse.<sup>84</sup> L'information produit européenne demande une contraception efficace pendant le traitement et pendant au moins six mois après pour les femmes, et une contraception fiable pendant le traitement et pendant au moins trois mois après lorsque c'est l'homme qui est le patient.<sup>84</sup>

La recommandation de la société savante britannique fixe les deux autrement. Elle dit que le méthotrexate à 25 mg par semaine ou moins doit être arrêté au moins un mois avant la conception, et elle classe l'exposition paternelle à cette dose compatible avec la grossesse, c'est-à-dire aucun délai d'attente pour les hommes.<sup>81</sup>

Six mois contre un. Trois mois contre aucun. Ce ne sont pas de petites différences, et aucune page ne peut vous dire quel document

s'applique à vous.

**Le mycophénolate mofétil.** L'information produit européenne dit sans détour que le mycophénolate est un tératogène humain puissant, et elle le contre-indique pendant la grossesse.<sup>55</sup> La recommandation britannique dit la même chose, et ajoute qu'il est à éviter par les femmes qui projettent une grossesse.<sup>81</sup> Le chapitre 13 raconte ce que fait ce médicament et ce que porte encore son information produit.

**Le rituximab.** Les deux documents divergent ici aussi, et plus nettement que partout ailleurs dans ce chapitre. La recommandation de la société savante britannique dit d'envisager l'arrêt à la conception.<sup>81</sup> L'information produit européenne demande une contraception efficace pendant le traitement et pendant douze mois après.<sup>85</sup> L'une décrit la conception comme le moment d'arrêter ; l'autre vous demande de ne pas concevoir pendant un an après la dernière dose.

Cette fenêtre de douze mois est le fait le plus pratique de ce chapitre, parce que c'est un fait sur l'avenir plutôt que sur le présent. Il mérite d'être connu avant que le traitement commence, pas après.



## **Le paragraphe honnête porte sur les désaccords**

Vous venez de lire trois endroits où une agence du médicament et une société savante ne disent pas la même chose.

Un guide du patient pourrait le cacher en citant la source qu'il préfère. Ce serait plus confortable à lire et ce serait pire pour vous, parce que vous rencontreriez l'autre position tôt ou tard, probablement en consultation, probablement à toute vitesse.

Les désaccords existent parce que les informations produit réglementaires et les recommandations cliniques sont écrites à des moments différents, dans des buts différents, à partir de preuves différentes. Ni l'un ni l'autre n'est négligent.

Ce qui les résout n'est pas un document. C'est une personne qui connaît votre maladie, vos organes, votre traitement et vos projets, assise avec vous avant que quoi que ce soit soit décidé.



# Ce que vous pouvez en faire

**Soulevez-le tôt, même si une grossesse est dans des années ou seulement une possibilité.** *« À un moment je voudrai peut-être des enfants. Est-ce que cela change ce par quoi on me fait commencer ? »* La réponse peut changer le plan de traitement, et il est bien plus simple de choisir un chemin que d'en changer.

**Si vous prenez du méthotrexate ou du mycophénolate et qu'une grossesse est possible, c'est une conversation pour maintenant plutôt que pour la prochaine consultation de routine.**

**Personne n'arrête, ne commence ni ne change aucun de ces médicaments de son propre chef.** Ni sur la foi de ce chapitre, ni sur la foi d'une information produit lue en ligne. Arrêter un traitement porte son propre risque pour vous et donc pour une grossesse.

## Chapitre 22. Les enfants

Ce chapitre est pour les parents, et il est court parce que la preuve l'est.

La maladie associée aux IgG4 est surtout une maladie de l'adulte, et elle est rare chez l'enfant. Quand elle apparaît dans l'enfance, c'est le plus souvent chez des adolescents, et elle touche garçons et filles en nombre à peu près égal.<sup>86</sup>

Cette égalité mérite d'être notée, parce que chez l'adulte la maladie touche les hommes environ deux fois plus souvent que les femmes. Le profil qui tient dans les populations adultes ne tient pas ici.

## **À quoi cela ressemble chez un enfant**

Les enfants ont plutôt la maladie sur un seul site que sur plusieurs organes à la fois, ce qui est davantage le profil de l'adulte.<sup>86</sup>

**Les yeux et la zone autour sont le site le plus souvent touché chez l'enfant**, et cela peut donner un œil saillant, une paupière tombante, une vision double, ou des mouvements de l'œil limités.<sup>86</sup>

D'autres sites, comme le pancréas, les reins, le foie et les poumons, sont concernés moins souvent.<sup>86</sup>



## **Pourquoi le diagnostic est plus difficile chez un enfant**

Trois raisons, et elles s'additionnent.<sup>86</sup>

Les critères utilisés chez l'adulte ont été conçus pour la recherche et ne conviennent pas toujours aux patients plus jeunes.

Le taux d'IgG4 dans le sang est souvent normal chez l'enfant, surtout quand les yeux sont concernés.

Et les modifications typiques vues au microscope ne sont présentes que chez une minorité. Un prélèvement de tissu est aussi plus difficile à obtenir chez un enfant.<sup>86</sup>

Tout ce que le chapitre 7 disait sur le manque de fiabilité de l'analyse de sang est plus vrai chez l'enfant, pas moins. Pour toutes ces raisons, cela est évalué par un spécialiste familier de la maladie.<sup>86</sup>



## **Le traitement**

Le traitement suit les mêmes lignes que chez l'adulte. Les corticoïdes sont le premier traitement habituel, et un médicament d'épargne cortisonique comme l'azathioprine, le mycophénolate ou le méthotrexate est souvent ajouté tôt, pour abaisser le risque de rechute et réduire la quantité de corticoïde nécessaire. Le rituximab est maintenant une option établie, à la fois pour mettre la maladie sous contrôle et pour traiter les poussées.<sup>86</sup>

Ajouter le deuxième médicament tôt, plutôt que d'attendre que quelque chose aille mal, est davantage le profil chez l'enfant que chez l'adulte, et la raison est la quantité de corticoïde dont un enfant en croissance aurait sinon besoin.



## **Le paragraphe honnête, pour un parent**

La maladie a tendance à aller et venir dans le temps, et la rechute est fréquente chez

l'enfant, rapportée chez plus de la moitié d'entre eux dans certaines études, elle est donc suivie sur le long terme.<sup>86</sup>

Plus de la moitié. C'est un chiffre plus dur que ceux de l'adulte au chapitre 15, et un parent qui lit ce livre mérite de le rencontrer ici plutôt que de le découvrir plus tard.

Commencer le traitement tôt compte, parce que cela aide à éviter la cicatrisation durable que peut causer une inflammation non traitée.<sup>86</sup>

Toute décision sur les soins d'un enfant appartient à son spécialiste.<sup>86</sup>

## **Chapitre 23. Le travail, l'argent et la vie de tous les jours**

C'est le chapitre le plus court du livre, et la raison de sa brièveté est le résultat lui-même.

**Personne n'a étudié cela**

Aucune étude n'a mesuré l'effet de la maladie associée aux IgG4 sur le travail.

Il n'y a aucune recherche sur le nombre de gens qui continuent à travailler, sur le temps d'arrêt dont ils ont besoin, sur le nombre qui réduit ses heures, sur le nombre qui change de métier, ou sur le nombre qui arrive à un point où travailler devient impossible. Il n'y a aucun chiffre sur les arrêts maladie, sur le retour au travail, ni sur l'invalidité.

Ce chapitre ne peut pas vous dire à quoi vous attendre, parce que personne n'a regardé.

Cette absence mérite d'être dite à voix haute plutôt que d'être recouverte de conseils généraux sur le rythme. C'est l'un des exemples les plus clairs de tout ce livre d'une question que les patients posent sans arrêt et que la recherche n'a pas touchée.

— ♦ —

## **Ce que les patients eux-mêmes ont dit**

Ce qui existe, c'est une étude qui s'est assise avec quatorze personnes atteintes de cette maladie et leur a demandé ce que c'était de

vivre avec le risque qu'elle revienne.<sup>87</sup>

L'une d'elles a décrit une rechute ainsi :

« Je dois dépenser plus d'argent chaque fois que je rechute, et je ne peux pas travailler du tout. C'est aussi une charge économique considérable pour ma famille. »<sup>87</sup> La citation est traduite d'un article publié en anglais.

D'autres ont décrit la peur qui arrive avec la possibilité d'une récurrence, et le poids d'une affection qui revient.<sup>87</sup>

Quatorze personnes sont quatorze personnes. Leur expérience n'est pas une prédiction de la vôtre, et rien de tout cela n'est une statistique. C'est proposé ici parce que c'est le seul endroit de la littérature où quelqu'un a posé la question.

Si quelque chose là-dedans ressemble à votre vie, vous n'êtes pas le premier, et si cela paraît non dit, c'est que cela l'est presque.

— ♦ —

**Sur l'argent, et sur qui l'a  
compté**

L'impact financier de cette maladie a été étudié. Il l'a été presque entièrement dans des analyses de données d'assurance aux États-Unis, financées par des entreprises pharmaceutiques, avec des employés de ces entreprises parmi les auteurs.

Ce livre n'utilise pas de matériel financé par l'industrie sauf s'il rapporte les résultats d'un essai clinique publié dans une revue à comité de lecture, et ces analyses ne sont pas des essais. Leurs chiffres ne sont donc pas ici.

Cette exclusion mérite d'être comprise plutôt que glissée. Elle veut dire que les seules personnes qui ont mesuré ce que coûte cette maladie sont des entreprises qui ont un produit à y vendre. La recherche indépendante sur ce que cela coûte à ceux qui l'ont n'a pas été faite.

Vous avez le droit de savoir que ce vide existe, et pourquoi ce livre ne le remplira pas avec des chiffres auxquels il ne se fie pas.

— ♦ —

## **Ce que vous pouvez en faire**

**Si le travail devient difficile, dites-le à votre spécialiste.** Cela vient rarement tout seul, et il peut y avoir dessous une raison qui se traite.

**Demandez à votre association nationale de patients quels sont vos droits.** Elle connaît le système local, ce qu'un guide général ne peut pas faire. En France, par exemple, le protocole national pour cette maladie peut appuyer une demande d'exonération du ticket modérateur. Les dispositions diffèrent ailleurs, et l'association les connaîtra.

**Tenez votre propre registre.** Personne ne collecte ces données, le seul compte rendu de ce que cette maladie vous a coûté est donc celui que vous tenez. Cela compte pour vos propres décisions, et cela compte pour toute conversation avec un employeur ou un assureur.

## **Chapitre 24. Vous n'êtes pas seul**

La maladie associée aux IgG4 est rare, et il est fréquent de se sentir seul avec quelque chose dont peu de gens ont entendu parler.<sup>88</sup>

# **Le début est le plus dur, et c'est habituel**

S'entendre dire qu'on a une maladie que beaucoup de médecins n'ont jamais vue peut faire peur, et se sentir dépassé au départ est une réaction habituelle plutôt que le signe que vous vous y prenez mal.<sup>88</sup>

Cette phrase est dans ce livre parce que les gens s'excusent d'avoir peur. Il n'y a pas de quoi s'excuser, et être dépassé par un diagnostic rare est la réponse ordinaire d'une personne ordinaire à une nouvelle difficile.

— ♦ —

## **Ce qui fait le plus de différence**

Une information fiable et le bon spécialiste.<sup>88</sup>

Pas la résilience, pas l'attitude, pas le fait de faire ses propres recherches jusqu'à trois heures du matin. Une information à laquelle vous pouvez vous fier, et un médecin qui connaît la maladie.

Ce site rassemble de l'information sourcée en cinq langues et signale des centres spécialisés, pour que chercher de l'aide ne repose pas sur une seule personne.<sup>88</sup>

Des associations de patients existent pour cette maladie dans plusieurs pays et sont listées sur la page des sources.<sup>88</sup>

**Et si ce que vous portez vous paraît plus lourd que la maladie elle-même, cela mérite d'être dit à voix haute à votre équipe soignante.**<sup>88</sup>

— ♦ —

## Où va la science

Cette maladie n'a été reconnue comme une affection distincte qu'il y a une vingtaine d'années, et sa compréhension a progressé vite depuis.<sup>89</sup>

Le traitement est passé des corticoïdes seuls à des médicaments qui ciblent les cellules immunitaires derrière la maladie, et d'autres sont à l'essai.<sup>89</sup>

Les chercheurs cherchent aussi de meilleurs marqueurs sanguins que l'IgG4, dont certaines cellules immunitaires et protéines qui semblent suivre l'activité de la maladie. Aucun n'est encore disponible comme un examen que vous pouvez demander, et ils sont encore à l'étude.<sup>89</sup>

**Le sens de la marche va vers un diagnostic plus précoce et un traitement choisi pour la personne.**<sup>89</sup>

Il y a vingt ans, c'étaient plusieurs maladies distinctes portant des noms distincts dans des services distincts. Aujourd'hui, cela a un nom, cinq signes d'alerte écrits pour que n'importe quel médecin puisse le repérer, un médicament autorisé et deux autres avec des essais publiés derrière eux.

Quelqu'un diagnostiqué dans vingt ans trouvera un livre comme celui-ci périmé, et c'est tout l'intérêt.

## Épilogue

Vous êtes arrivé au bout d'un livre sur une maladie. Cela demande quelque chose, et je le sais, parce que j'ai été celui qui tournait ces

pages à une heure où rien d'autre n'était ouvert.

Merci d'être resté.

Deux choses avant de le refermer.

## **Revenez sur le site**

Pas par loyauté. Parce que cela bouge.

L'un des traitements de la partie 4 a été autorisé pendant l'écriture de ce livre. Deux autres ont des résultats d'essai publiés ces dix-huit derniers mois. Les recommandations sont réécrites, les chiffres sont revus, et les liens pourrissent : une page qui fonctionnait à l'impression sera une impasse dans quelques années.

igg4.org porte la version vivante de tout ce qui est ici, en anglais, en espagnol, en néerlandais, en français et en allemand, avec chaque lien maintenu et chaque source nommée.

Si quelque chose dans ce livre contredit un jour le site, faites confiance au site.

## **Et passez-le**

Près de vous se trouve une personne à qui on vient de remettre ce diagnostic et qui a trouvé ce que j'ai trouvé : des fragments, des liens morts, et des pages écrites pour des médecins.

Vous pouvez raccourcir cette recherche pour elle.

Envoyez-lui ce livre. Imprimez-le et laissez-le là où quelqu'un d'effrayé le trouvera. Donnez-le à un médecin qui n'a jamais rencontré cette maladie, parce que celui qu'il aidera le plus est peut-être celui qui verra le prochain cas. Rien ici n'est protégé, il n'y a personne à qui demander, et le passer ne coûte rien.

Ce livre existe parce qu'un patient ne trouvait pas ce dont il avait besoin. Il devient utile quand il atteint le suivant.

## **Ce que je vous souhaite**

Je vais le dire clairement, parce que je le pense exactement comme c'est écrit.

Une guérison sans douleur.

Un traitement doux.

Et quelqu'un dans la pièce qui sait déjà ce que vous avez.

Luc

---

## À propos de l'auteur



Luc Smet est un patient.

C'est la qualification qui compte ici, et c'est la seule qui compte. En juillet 2025, à 54 ans, il a lu un compte rendu d'imagerie qui employait le mot *malignité* à propos de son pancréas. Le tissu a dit autre chose : *maladie associée aux IgG4*, après sept ans pendant lesquels un chiffre qui montait dans son sang avait été remarqué et expliqué autrement, chaque fois, par quelqu'un qui avait plus de connaissances médicales que lui.

Il n'est pas médecin et ne prétend pas l'être. L'autorité de ce livre appartient aux sources et aux spécialistes. Il est celui qui les a rassemblées.

Ce que trente ans de travail ont donné à ce projet est une habitude et non des connaissances médicales. Il a commencé en Belgique au début des années 1990, en construisant les premiers réseaux mobiles du pays, et il est passé par la vente technique, la direction de pays et des postes de direction générale jusqu'à son travail actuel de directeur des opérations d'un groupe multisectoriel. En chemin, il a appris à rassembler des preuves, à nommer d'où vient chaque élément, et à dire clairement ce qui n'est pas connu. C'est toute la méthode de ce livre.

Il écrit. *The Human Field* parle de la présence et de l'honnêteté dans le leadership. *Balanced Divinity* a été écrit avec sa femme Vanessa De Wit, artiste visuelle et thérapeute, et c'est la seule chose derrière igg4.org. Aucune entreprise. Aucun sponsor.

Il vit en Andalousie. Sa pratique s'appelle Incremento, pour la croissance entendue comme un déploiement plutôt que comme une expansion, ce qui ressemble assez à la façon

dont ce projet a grandi : une page sourcée à la fois, parce que le prochain patient mérite un chemin plus facile que le sien.

---

## Partie 6. Les sources

Toute source citée où que ce soit dans ce livre figure ci-dessous, numérotée dans l'ordre où le livre s'en sert pour la première fois. Chaque note dit aussi de quel type de source il s'agit et ce qu'elle ne peut pas montrer, parce qu'une citation à elle seule vous dit d'où vient une affirmation et non quel poids elle peut porter.

La liste vivante des références, avec un lien qui fonctionne vers chaque document, est sur [igg4.org](http://igg4.org).

1. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448) ; et Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Orphanet est le portail public européen de référence pour les maladies rares, maintenu sous l'égide de l'INSERM ; l'article de Mahajan est une revue spécialisée, ce qui veut dire que ces

affirmations arrivent dans ce livre par des experts qui résument un ensemble de travaux et non par une étude originale unique.

2. Okazaki K (dir.). *IgG4-Related Disease*. Current Topics in Microbiology and Immunology, vol. 401. Springer International Publishing, 2017. Un ouvrage technique écrit pour des médecins et des chercheurs, qui rassemble ce qu'on comprenait en 2017 de la façon dont la maladie se développe. Il décrit des mécanismes dans une population de patients. Il n'identifie de cause chez personne en particulier, et aucune source ne le fait aujourd'hui. L'explication simple de ce que sont les lymphocytes B, les plasmocytes et les lymphocytes T est une glose en langage clair du mécanisme que décrit cette source, écrite pour des lecteurs sans formation en biologie. Elle n'ajoute sur la maladie aucune affirmation qui ne soit dans la source.
3. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71 ; et Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best*

*Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Le premier est l'article sur lequel est construit le chapitre 5 : un ensemble de signes d'alerte écrit spécifiquement pour aider à reconnaître cette maladie des médecins qui n'en sont pas spécialistes.

4. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease. *Diagnostics* 2025;15:2299 ; et Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Les deux sont des revues écrites pour des spécialistes sur les affections avec lesquelles celle-ci est confondue. La revue de Peyronel déclare l'absence de liens d'intérêts.
5. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Une série de cas de quatre patients, c'est-à-dire la description de ce qui est arrivé à quatre personnes et non une étude conçue pour mesurer à quelle fréquence cela arrive. Elle est citée ici pour le profil qu'elle

documente et pour l'argument que défendent ses auteurs, et non comme preuve de fréquence.

6. igg4.org. Ce paragraphe est le projet qui parle de sa propre voix et non la communication d'un résultat. Il ne porte aucune affirmation clinique.
7. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020. Une revue spécialisée sur l'état de la recherche. Sur la prévalence, elle est délibérément imprécise, parce que les études de population qui trancheraient la question n'ont pas été faites.
8. Wallace ZS, et al. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020 ; Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27 ; Peyronel F, et al. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Trois revues indépendantes, concordantes sur le rapport entre les sexes et sur sa variation selon l'organe. Les chiffres d'âge au diagnostic sont des moyennes sur les populations

étudiées et ne disent rien de l'âge auquel une personne donnée peut développer cette maladie.

9. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; et Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. Les critères de 2019 ont été construits pour décider quels patients entrent dans les études de recherche. Ce n'est pas une liste de contrôle diagnostique pour une personne, et on peut avoir cette maladie sans les remplir.
10. Lanzillotta M, Campochiaro C, Mancuso G, et al. Clinical phenotypes of IgG4-related disease reflect different prognostic outcomes. *Rheumatology (Oxford)* 2020;59:2435-2442. Un seul centre spécialisé en Italie, 179 patients, repris de façon rétrospective plutôt que prospective. Ce qu'on observe dans un centre spécialisé peut ne pas se vérifier dans la population d'un hôpital général, et les chiffres d'âge cités sont des moyennes de groupe.

11. Cuéllar MC, et al. Enfermedad relacionada a IgG4. Serie clínica de pacientes chilenos. *Revista Médica de Chile* 2022;150:705-710. Cinquante-deux adultes dans six centres, repris de façon rétrospective. Les fréquences par organe s'écartent de celles des revues plus grandes, ce qui est attendu dans une série de cette taille et dans le circuit d'orientation d'un seul pays. Elle est citée ici pour ce contraste et pour le résultat sur les taux normaux d'IgG4 dans le sang.
12. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71. L'article qui a établi les cinq signes d'alerte, produit par un accord d'experts entre centres européens et non par un essai. Ses propres auteurs décrivent ces signes comme une invitation à envisager le diagnostic et à orienter, et notent qu'ils restent à l'étude. José Ballarín, qui préside la Fédération européenne pour la maladie associée aux IgG4, est parmi les auteurs.
13. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; et Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology /

European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. Les critères de 2019 ont été conçus pour sélectionner des patients de recherche, et c'est pour cela qu'ils sont stricts à dessein. On peut avoir cette maladie et ne pas les remplir.

14. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS), Maladie associée aux IgG4, Haute Autorité de santé, avec FAI2R et CERAINOM-IgG4, novembre 2025 ; et Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Le PNDS est un protocole national français émis sous l'autorité sanitaire du pays et écrit par des centres de référence désignés. Il établit ce qu'une équipe soignante est censée faire, et c'est pour cela qu'il est la source de la première série d'analyses de sang et du point sur le moment de la biopsie.
15. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; et Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27. La proportion de personnes atteintes dont l'IgG4 est à un taux normal varie d'une étude à l'autre, et c'est

précisément ce qui compte : ce n'est pas un examen avec un seul chiffre de performance admis.

16. Karamya ZA, Kovács A, Illés D, Czakó B, Fazekas A, Farkas N, Hegyi P, Czakó L. Prevalence of autoimmune pancreatitis in pancreatic resection for suspected malignancy: a systematic review and meta-analysis. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Dix études, 8 917 opérations du pancréas dans six pays, réalisées entre 1987 et 2016. Financée par des fonds publics et universitaires hongrois, la publication en accès libre étant prise en charge par l'université de Szeged ; les auteurs déclarent l'absence de liens d'intérêts. **Lisez ce chiffre pour ce qu'il est : il décrit des personnes dont la maladie avait déjà été prise pour un cancer au point de les envoyer au bloc, pas toutes les personnes atteintes de la maladie associée aux IgG4.** Dans ce groupe, 43 pour cent des cas de type 1 avec un résultat préopératoire avaient une IgG4 sérique élevée.
17. Della-Torre E, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71 ; les critères de classification ACR/EULAR de 2019 ; Arias-Intriago M, et al. IgG4-Related Disease: Current and Future Insights into

- Pathological Diagnosis. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325 ; et Stone JH. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27.
18. Bateman AC, Culver EL. Challenges and pitfalls in the diagnosis of IgG4-related disease. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2024;41(2):45-53. Une revue écrite par des pathologistes pour des pathologistes sur les façons dont ce diagnostic tourne mal au microscope. C'est la source de la variation organe par organe, de la liste des affections qui se chevauchent, et de la conclusion que le tissu seul suffit rarement.
  19. Orozco Gálvez O. Enfermedad relacionada con la IgG4: creación de un algoritmo diagnóstico y terapéutico europeo y nuevas técnicas de medicina nuclear. Thèse de doctorat, Universitat Autònoma de Barcelona, 2024. Une thèse universitaire, déposée publiquement. Elle décrit un travail en cours dans des centres spécialisés plutôt qu'une pratique établie, et rien dedans n'est un outil qu'un patient puisse appliquer à son propre cas.
  20. Iaccarino L, Talarico R, Scirè CA, et al. IgG4-related diseases: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open*

2019;4(Suppl 1):e000787, produit au sein d'ERN ReCONNECT, le réseau européen de référence pour les maladies rares du tissu conjonctif.

21. Angarola E, Pasqua A, Castro HM, Cáceres A, Spina JC, Casciato P. Clinical characteristics, disease course, and chronic organ damage in a real-world cohort of IgG4-related disease: insights from an Interdisciplinary Unit. *Medicina Clínica* 2026;166:107317. Soixante patients dans une seule unité interdisciplinaire de Buenos Aires, repris de façon rétrospective. Une cohorte d'un seul centre montre un profil ; elle ne mesure pas la durée de l'attente dans un autre pays ni dans un autre système de santé.
22. Het Oogziekenhuis Rotterdam, IgG4- Gerelateerde Orbitale Ziekte, information aux patients ; et Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. La première est l'information aux patients d'un hôpital néerlandais qui dirige un centre spécialisé reconnu pour les affections orbitaires rares.
23. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.

24. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290 ; Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; et Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27. Le chiffre sur les artères coronaires vient d'un seul grand groupe hospitalier et non d'une population, et les patients chez qui il a été trouvé partageaient des caractéristiques précises, que le texte garde attachées au nombre.
25. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; et Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448).
26. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
27. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; et Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448). Le chiffre d'un quart à la moitié est une

fourchette entre études plutôt qu'une valeur unique mesurée, et c'est pour cela qu'il est donné ici comme une fourchette.

28. Khurram SA, Gueiros LAM, Soares CD, Fonseca FP. IgG4-Related Disease. Dans : *Lymphoproliferative and Granulomatous Disorders of the Oral Cavity*. Springer, 2025;207-213. Un chapitre d'ouvrage spécialisé, écrit pour des cliniciens travaillant en médecine et pathologie orales.
29. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
30. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
31. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; Peyronel F, Palmisano A, Maritati F, et al. Methotrexate and low-dose prednisone in idiopathic retroperitoneal fibrosis: a randomised clinical trial. *Journal of Autoimmunity* 2025;157:103487 ; Koster MJ, Ghaffar U, Duong SQ, et al. Incidence, prevalence and mortality of chronic periaortitis: a population-based study. *Clinical and*

*Experimental Rheumatology* 2022;40:751-757 ; et Imperial College Healthcare NHS Trust, service FRP et IgG4-RD. L'essai de Peyronel est un essai clinique randomisé chez 60 patients, financé par une subvention de l'Agence italienne du médicament sans aucun rôle du financeur, les auteurs ne déclarant aucun lien d'intérêts. L'étude de Koster a suivi un comté américain pendant vingt ans et a identifié onze cas, et c'est pour cela que son résultat sur la survie est rapporté ici avec sa propre taille attachée. Les deux études portent sur la fibrose rétropéritonéale et la péri-aortite chronique au sens large, y compris des personnes dont la maladie n'est pas classée comme associée aux IgG4.

32. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448) ; et Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 ACR/EULAR Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19.
33. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease. *Diagnostics* 2025;15:2299 ; et Maritati F, Peyronel F, Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology*

2020;59(Suppl 3):iii123-iii131. Les deux sont des revues. Le point sur le tissu cérébral repose sur des cas publiés, qui décrivent des patients pris un par un et ne peuvent pas dire à quelle fréquence quelque chose arrive, et le texte le dit.

34. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108 ; et Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Deux revues spécialisées. « Plus de huit sur dix » est un taux de réponse rapporté à travers plusieurs études et non le résultat d'un essai unique.
35. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. La fourchette de doses et la durée de la décroissance décrivent la pratique habituelle telle que cette revue la rapporte, et non un protocole. L'affirmation selon laquelle la durée de l'entretien, la répétition des doses et l'arrêt sont des questions ouvertes est la caractérisation que la revue fait elle-même de la preuve, et c'est pour cela que ce livre présente l'incertitude au lieu de la résoudre.

36. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, avec une recherche bibliographique jusqu'en juillet 2025 ; et le consensus international sur la prise en charge et le traitement de la maladie associée aux IgG4 (Khosroshahi A, et al., 2015).
37. Ficha técnica prednisona, Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS), CIMA. L'information produit de la prednisone approuvée par le régulateur espagnol. Qu'un effet soit listé veut dire qu'il figure dans l'information produit approuvée par le régulateur ; cela ne dit pas avec quelle probabilité il survient chez une personne donnée.
38. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA.
39. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA ; et Fong AC, Cheung NW. The high incidence of steroid-induced hyperglycaemia in hospital. *Diabetes Research and Clinical Practice* 2013;99(3):277-280. Le rythme quotidien décrit vient de l'étude sur l'hyperglycémie

provoquée par les corticoïdes et s'applique à la prednisone prise en une seule prise le matin.

40. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA ; et Fong AC, Cheung NW. *Diabetes Research and Clinical Practice* 2013;99(3):277-280. Le carnet de mesures décrit est un outil gratuit publié par [igg4.org](http://igg4.org) ; ce paragraphe est le projet qui décrit son propre outil et ne porte aucune affirmation clinique.
41. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA.
42. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA ; et Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWG, et al. EULAR evidence-based and consensus-based recommendations on the management of medium to high-dose glucocorticoid therapy in rheumatic diseases. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. **Portée : le document de l'EULAR définit lui-même son objet comme le traitement à doses moyennes à fortes, qu'il énonce comme plus de 7,5 mg et pas plus de 100 mg d'équivalent prednisone par jour.** Ce chiffre est la limite de la population sur laquelle il a été écrit et non un seuil où quelque chose commence, et c'est pour cette raison qu'il est énoncé dans le corps

du texte. Ces recommandations ont été écrites pour les maladies rhumatismales comme ensemble et non pour la maladie associée aux IgG4, et leurs auteurs consignent que la preuve qui soutient leurs recommandations s'est révélée faible.

43. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA. Cette section repose sur une absence dans ce document plutôt que sur une affirmation qu'il contiendrait : la brûlure et le fourmillement des mains ou des pieds ne font pas partie des effets listés de la prednisone, et c'est la raison pour laquelle le symptôme n'est pas attribué aux corticoïdes par défaut.
44. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Ficha técnica: PREDNISONA CINFA 10 mg comprimidos*, numéro d'enregistrement 75649, section 4.8, texte révisé en janvier 2026, publié dans CIMA. L'entrée sous les troubles de l'appareil reproducteur dit, dans l'original, « Excreción anormal de hormonas sexuales (amenorrea, hirsutismo, impotencia) », dans une liste que le document présente comme des réactions observées surtout à fortes doses et en traitement prolongé. Le document n'emploie ni le mot testostérone ni le mot libido, et il ne donne aucune fréquence.

45. Information de prescription approuvée par la Food and Drug Administration des États-Unis, *PREDNISON* tablets USP, information produit révisée en 06/2026, publié sur DailyMed par la Bibliothèque nationale de médecine des États-Unis. L'expression « reduced sex hormone production » figure dans les précautions musculosquelettiques, dans le passage qui explique comment les corticoïdes fragilisent l'os. La recommandation de proposer une substitution en hormones sexuelles, la testostérone chez l'homme, aux patients en hypogonadisme s'applique à toute personne devant recevoir au moins l'équivalent de 5 mg de prednisone pendant au moins trois mois. C'est un document différent de l'information produit de RAYOS, la prednisone à libération retardée citée ailleurs dans ce livre : RAYOS n'a pas pu être retrouvé le 10 septembre 2026, et ceci est l'information produit de prednisone approuvée par la FDA en vigueur. Le document ne nomme pas la dysfonction érectile, et il ne donne aucune fréquence pour cet effet.
46. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Omeprazol Cinfa 20 mg cápsulas duras gastrorresistentes EFG*, ficha técnica, révision de mars 2023, sections 4.4 et 4.8.

Information produit approuvée par le régulateur. La formulation sur le traitement long est « Como en todos los tratamientos a largo plazo, especialmente cuando se sobrepasa un periodo de tratamiento de 1 año, se debe mantener a los pacientes bajo vigilancia regular ». Les polypes bénins des glandes fundiques y figurent à la fréquence *fréquents*, c'est-à-dire au moins 1 sur 100 et moins de 1 sur 10. Un magnésium très bas est rapporté chez des personnes traitées au moins trois mois. La formulation sur les fractures est nuancée dans l'original par « podrían elevar ligeramente el riesgo de fractura » à fortes doses utilisées plus d'un an, et elle est reproduite ici avec cette nuance intacte. Une information produit consigne ce qu'un régulateur exige d'un fabricant qu'il déclare. Ce n'est pas une étude, il ne compte personne, et il ne porte aucun chiffre sur la fréquence de tout cela chez les personnes qui prennent des corticoïdes.

47. Queensland Health. *Adult inpatient management of steroid induced hyperglycaemia*, guide ACG22.73-1-V1-R27, en vigueur depuis septembre 2022, révision prévue en septembre 2027. Un guide d'un service de santé d'un État, ce qui en fait un organisme public et non une société savante. **Portée : il a été écrit**

**pour des adultes hospitalisés, et il est cité ici pour un seul fait, que la metformine fait partie des médicaments oraux utilisés pour l'hyperglycémie corticoinduite la plus légère.** Ses chiffres sur la fréquence de l'hyperglycémie décrivent des patients hospitalisés sous doses moyennes à fortes, et ils ne sont délibérément pas repris ici, parce qu'à quelqu'un sous faible dose d'entretien chez lui ils sonneraient comme un risque personnel.

48. AEMPS. *Metformina Alter 850 mg comprimidos recubiertos con película EFG*, ficha técnica, révision de mars 2025, sections 4.4 et 4.8. Information produit approuvée par le régulateur. La baisse de vitamine B12 y figure à la fréquence *fréquents*, c'est-à-dire au moins 1 sur 100 et moins de 1 sur 10. La section 4.4 dit « El riesgo de disminución de la vitamina B12 aumenta con la dosis de metformina, la duración del tratamiento y/o en pacientes con factores de riesgo conocidos que causen deficiencia de vitamina B12 », et elle nomme l'anémie ou la neuropathie comme les situations dans lesquelles il faut doser. Le document décrit un médicament, pas cette maladie. Rien dedans n'est

spécifique de la maladie associée aux IgG4, et il est cité ici uniquement parce que certains lecteurs prennent ce médicament.

49. Medicines and Healthcare products Regulatory Agency (MHRA). *Metformin and reduced vitamin B12 levels: new advice for monitoring patients at risk*. Drug Safety Update, 20 juin 2022. Une communication de sécurité d'un régulateur national du médicament. Elle demande aux prescripteurs de doser la vitamine B12 en cas de suspicion de carence, d'envisager une surveillance périodique chez les patients porteurs de facteurs de risque, et elle nomme les inhibiteurs de la pompe à protons parmi les médicaments qui gênent l'absorption de la vitamine B12. Elle a été écrite pour le Royaume-Uni, et l'information produit à laquelle elle renvoie est européenne. Elle ne donne aucun chiffre pour les personnes qui prennent les deux médicaments en même temps, et ce livre n'en sous-entend aucun.
50. Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWG, et al. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. Le même document de l'EULAR, avec la même portée : traitement par glucocorticoïdes à doses moyennes à fortes, plus de 7,5 mg et

pas plus de 100 mg d'équivalent prednisone par jour, dans les maladies rhumatismales comme ensemble.

51. Tomkins M, Martin-Grace J, Kennedy C, et al. Adrenal insufficiency is common amongst kidney transplant recipients receiving maintenance prednisolone and can be predicted using morning cortisol. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2023;38(2):236-245. Une étude transversale de 67 personnes greffées du rein dans un seul centre, chacune ayant eu un test court au synacthène. Quarante-huit des 67, soit 72 pour cent, ne l'ont pas réussi ; celles qui ont échoué prenaient en moyenne 4,9 mg de prednisolone par jour contre 4,2 mg chez celles qui l'ont réussi. **Portée : des personnes greffées du rein, pas des personnes atteintes de la maladie associée aux IgG4, et pas des personnes aux doses utilisées dans cette maladie.** Elle est citée ici pour un point et un seul : l'insuffisance surrénale était fréquente dans un groupe sous faibles doses d'entretien. Soixante-sept personnes dans un seul centre ne peuvent donner un taux applicable à personne d'autre, et ce livre n'en donne aucun.

52. Beuschlein F, Else T, Bancos I, Hahner S, Hamidi O, van Hulsteijn L, Husebye ES, Karavitaki N, Prete A, Vaidya A, Yedinak C, Dekkers OM. European Society of Endocrinology and Endocrine Society Joint Clinical Guideline: Diagnosis and Therapy of Glucocorticoid-induced Adrenal Insufficiency. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2024;109(7):1657-1683. Une recommandation élaborée conjointement par deux sociétés savantes, graduée recommandation par recommandation, les déclarations de chaque membre du groupe de travail ayant été traitées selon les procédures de liens d'intérêts des deux sociétés. **Portée : elle est écrite pour le traitement par glucocorticoïdes de toute nature et pour toutes les maladies dans lesquelles il est donné, pas pour la maladie associée aux IgG4, et elle est utilisée ici à ce niveau.** Cette section s'appuie sur trois de ses affirmations : qu'une cure de moins de trois à quatre semaines peut être arrêtée sans décroissance quelle que soit la dose ; que toute personne qui prend des glucocorticoïdes en ce moment ou en a pris récemment sans avoir été évaluée doit recevoir une couverture supplémentaire quand le corps est sous stress ; et que chez

une telle personne qui se déstabilise, vomit sans arrêt ou a une diarrhée prolongée, il faut envisager une insuffisance surrénale aiguë indépendamment du corticoïde, de la voie et de la dose. Elle indique que prédire le risque chez une personne donnée reste difficile, et c'est pour cela que ce livre ne donne aucun seuil, et elle nomme à la fois les règles des jours de maladie et la carte d'urgence corticoïdes européenne normalisée.

53. Carte d'alerte patient d'igg4.org. C'est le projet qui décrit sa propre ressource imprimable gratuite et cela ne porte aucune affirmation clinique.
54. Fei Y, Peng Y, Zhang P, Zhang X, Peng L, Zhang J, Zhang L, Zhao S, Li J, Wu D, et al. Efficacy and safety of low dose Mycophenolate mofetil treatment for immunoglobulin G4-related disease: a randomized clinical trial. *Rheumatology (Oxford)* 2019;58(1):52-60, enregistré sous NCT02458196. Un essai contrôlé randomisé chez soixante-neuf patients nouvellement diagnostiqués, trente-cinq sous glucocorticoïde seul et trente-quatre sous glucocorticoïde associé au mycophénolate mofétil de 1 à 1,5 g par jour, suivis pendant douze mois. Randomisé, c'est pourquoi sa comparaison

entre les deux groupes peut être crue d'une façon dont les séries rétrospectives ailleurs dans cette partie ne peuvent pas l'être. **Le texte intégral est derrière un mur payant. Les chiffres donnés ici viennent du résumé publié, qui est ce qui a pu être lu, et rien au-delà n'est décrit.** Ce résumé ne dit pas si quelqu'un ignorait son groupe, et aucune déclaration de financement ni de liens d'intérêts n'était visible sur la page de l'article de la revue, ce qui est noté ici comme une lacune. Soixante-neuf personnes dans un seul pays, c'est un petit essai, et le texte garde cela attaché aux chiffres.

55. Agence européenne des médicaments. *CellCept (mycophénolate mofétil)*, résumé des caractéristiques du produit, sections 4.1, 4.4 et 4.8. Information produit approuvée par le régulateur. **Périmètre : la section 4.1 autorise ce médicament pour la prophylaxie du rejet aigu chez les personnes ayant reçu une greffe de rein, de cœur ou de foie. La maladie associée aux IgG4 n'apparaît nulle part parmi ses usages autorisés, et les effets indésirables qu'elle énumère ont été relevés chez des personnes greffées qui le prenaient avec de la ciclosporine et des corticoïdes.** Elle est citée ici à ce

niveau. Le passage sur la grossesse dit, dans l'original, "Mycophenolate is a powerful human teratogen". La fréquence *très fréquent* signifie au moins 1 sur 10. Le calendrier de numérations cité dans le texte est celui du document lui-même, écrit pour des personnes greffées, et ce n'est pas un calendrier pour quelqu'un atteint de cette maladie. Une information produit consigne ce qu'un régulateur exige d'un fabricant. Ce n'est pas une étude, elle ne compte personne dans cette maladie, et elle ne porte aucun chiffre sur la fréquence de tout cela chez les personnes pour qui ce livre est écrit.

56. Reisch M, Spindelböck WJ, Hödl I, Pietsch D, Rainer F, Kicking D, Sutic A, Thiel J, Stradner M. Azathioprine as maintenance therapy for IgG4-related diseases: a retrospective case series and case-based review of the literature. *Rheumatology International* 2026;46(3):47. Une série rétrospective de cas de dix hommes dans un seul centre, suivis en moyenne environ six ans. Une série de cas décrit ce qui est arrivé aux personnes qui la composent et ne peut pas dire ce qui serait arrivé avec un autre traitement. Aucune femme n'a été incluse, rien dedans ne parle donc des femmes.

57. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108, rapportant Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, et al. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2015;74(6):1171-1177, et Ebbo M, Grados A, Samson M, et al. Long-term efficacy and safety of rituximab in IgG4-related disease: data from a French nationwide study of thirty-three patients. *PLoS One* 2017;12(9):e0183844 ; et Hammitzsch A, Ferraro N, Bachmann Q, Heemann U, Moog P. Long-term treatment patterns and outcomes in IgG4-related disease: a retrospective single-centre cohort study focusing on rituximab. *Rheumatology International* 2026;46:33. L'essai de Carruthers était ouvert, c'est-à-dire que tout le monde savait ce qu'il recevait et qu'il n'y avait pas de groupe de comparaison. La cohorte allemande a suivi vingt-quatre personnes dans un seul hôpital.
58. Stone JH, et al. Inebilizumab for Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine* 2025;392(12):1168-1177, l'essai MITIGATE ; et Agence européenne des médicaments, rapport

européen public d'évaluation d'Uplizna. MITIGATE est un essai de phase 3 financé par le fabricant dont les résultats ont été publiés dans une revue à comité de lecture, ce qui est la seule circonstance dans laquelle ce livre utilise du matériel financé par l'industrie.

59. Della-Torre E, Baker MC, Zhang W, et al ; INDIGO Trial Investigators. Obixelimab for the Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine*, publié en ligne le 2 juin 2026. Un essai de phase 3 financé par le fabricant et publié dans une revue à comité de lecture. Les chiffres donnés ici sont arrondis à partir des proportions rapportées par l'essai lui-même.
60. Stone JH, Carruthers M, Baker MC, et al. A phase 2 trial of rilzabrutinib in IgG4-related disease. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2026 ; et les enregistrements ClinicalTrials.gov NCT04520451 (phase 2, terminé, promu par Principia Biopharma, société du groupe Sanofi) et NCT07190196 (phase 3, en recrutement, promu par Sanofi). Une étude de phase 2 à un seul groupe chez 27 personnes : tout le monde a reçu le médicament, ses résultats ne peuvent donc pas être comparés à ceux des essais contre placebo ci-dessus.

61. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, avec une recherche bibliographique jusqu'en juillet 2025. Une revue indépendante du paysage thérapeutique, et c'est pour cela qu'elle peut être citée pour une liste de choses qui ne sont pas encore établies.
62. González-García A, et al. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774 ; le consensus international sur la prise en charge et le traitement de la maladie associée aux IgG4 (Khosroshahi A, et al., 2015) ; et Yang F, Wang T, Liu Y. Risk factors for relapse of IgG4-related disease: a systematic review and meta-analysis. *Clinical Rheumatology* 2025;44:4137-4147. Les chiffres de rechute viennent de la méta-analyse, qui regroupe 24 études et 3 797 personnes. Des chiffres regroupés à partir de nombreuses études portent en eux les différences entre ces études.
63. Peng L, Nie Y, Zhou J, et al. Withdrawal of immunosuppressants and low-dose steroids in patients with stable IgG4-RD (WInS IgG4-RD): an investigator-initiated, multicentre, open-label, randomised

controlled trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2024;83(5):651-660. D'initiative académique, c'est-à-dire conçu et mené par les chercheurs et non par un fabricant. Randomisé, et c'est pour cela que sa comparaison entre les trois groupes peut être tenue d'une façon dont ne peuvent pas l'être les études à un seul groupe présentes ailleurs dans cette partie.

64. Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27 ; Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290 ; et Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. La décision de ne pas publier de chiffres de survie appartient à [igg4.org](http://igg4.org), et elle a été prise parce que les chiffres disponibles viennent de centres uniques et parce que les indices de dommage sur lesquels ils reposent comptent les dégâts liés au traitement à côté de ceux liés à la maladie.
65. Dattani R, Barwick TD, El Wardany G, et al ; RaDaR Rare Disease Group. An international patient-centred study of retroperitoneal fibrosis. *QJM*

2022;115(3):148-154. Financée par le NIHR et Imperial, sans financement industriel. Une enquête auprès de 229 patients dans 30 pays, qui décrit la fibrose rétropéritonéale, laquelle chevauche la maladie associée aux IgG4 sans lui être identique. Une enquête enregistre ce que les gens rapportent ; elle ne mesure pas la fréquence de ces expériences dans l'ensemble des patients.

66. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, page d'information aux patients, mise à jour en février 2025. Une page d'éducation du patient d'une société savante, et non une recommandation de cette société. Elle nomme la fatigue parmi les symptômes fréquents et ne donne aucun chiffre de prévalence.
67. Gwózdź-Broczkowska A. Fatigue beyond inflammation in inflammatory rheumatic diseases: a narrative review and treatable-traits framework. *Rheumatology International* 2026;46(8):232. Relue par les pairs et indexée. La déclaration jointe à l'article indique qu'aucun financement n'a été reçu pour ce travail et qu'il n'existe aucun lien d'intérêts. **Portée : cette revue couvre les maladies rhumatismales inflammatoires comme ensemble et**

**n'est pas une étude de la maladie associée aux IgG4.** Toute affirmation que ce chapitre en tire est présentée à ce niveau. Un chiffre de 80 pour cent pour la fatigue figure dans cette revue ; il vient d'une cohorte de polyarthrite rhumatoïde et il n'est délibérément pas repris ici.

68. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone) delayed-release tablets*, information de prescription, révision 12/2019. Information produit approuvée par le régulateur. L'insomnie et les changements d'humeur figurent parmi les effets indésirables listés. Le document ne liste **pas** la fatigue comme symptôme de sevrage, et il n'est pas cité pour cela.
69. Tang H, Yang H, Zhang P, et al. Malignancy and IgG4-related disease: the incidence, related factors and prognosis from a prospective cohort study in China. *Scientific Reports* 2020;10:4910, financée par des financeurs publics chinois sans liens d'intérêts ; et So H, Choi SJ, Park S, et al. Increased cancer risk in patients with IgG4-related disease in a nationwide South Korean cohort, 2012-2021. *Scientific Reports* 2025;15:37273, sans financement spécifique et sans liens d'intérêts. Les chiffres donnés sont des rapports standardisés d'incidence, qui comparent un

groupe de patients au taux attendu dans la population générale du même pays. Des rapports par type de cancer existent dans les deux articles et ne sont délibérément pas repris ici, parce qu'un rapport pour un seul type de cancer dans un petit groupe est instable et sonne, pour une personne, comme un risque propre.

70. Mise à jour 2019 des recommandations de l'EULAR sur la vaccination des patients adultes atteints de maladies rhumatismales inflammatoires auto-immunes, European Alliance of Associations for Rheumatology. Une recommandation de société savante écrite pour les maladies rhumatismales inflammatoires auto-immunes comme ensemble et non spécifiquement pour la maladie associée aux IgG4. Les traitements dont elle parle sont ceux utilisés dans cette maladie, et c'est pour cela qu'elle s'applique, et la limite de portée est énoncée dans le texte.
71. Choosing Wisely Canada, recommandations d'allergie et d'immunologie clinique, Canadian Society of Allergy and Clinical Immunology, mises à jour en mai 2025, citant Stapel SO, Asero R, Ballmer-Weber BK, et al ; EAACI Task Force. Testing for IgG4 against foods is not recommended as a diagnostic tool: EAACI Task Force Report.

*Allergy* 2008;63(7):793-796. Deux sociétés savantes indépendantes qui arrivent à la même conclusion sur le même examen, à dix-sept ans d'écart.

72. Annuaire des spécialistes d'igg4.org. Cette section est le projet qui décrit son propre outil et ne porte aucune affirmation clinique.
73. FAI2R (Filière de Santé Maladies Rares, Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares). *Maladie associée aux IgG4 : les réponses à vos questions*. Publié le 5 mai 2022, dernière modification le 20 juillet 2023. FAI2R est l'une des filières nationales de santé maladies rares désignées par le ministère français de la Santé. L'affirmation citée figure sous la rubrique consacrée aux causes de la maladie : « Ce n'est pas une maladie génétique ni une maladie contagieuse et elle ne fait pas partie des cancers. » Cette page ne porte aucune déclaration de financement ni de parrainage, ce qui est noté ici comme une limite. C'est, autant qu'une recherche en anglais, en français et en allemand ait pu l'établir, la seule source d'un organisme public qui aborde la transmission.

74. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, page d'information aux patients, mise à jour en février 2025 par Howard Yang, MD, RhMSUS, et relue par le Committee on Communications and Marketing de l'ACR. Citée ici uniquement pour la description de la maladie comme immunomédiée. Cette page ne dit rien de la transmission, et elle n'est pas citée pour cela.
75. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, Urban ML, Bajema I, Schleinitz N, Vaglio A, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Une revue spécialisée. Liens d'intérêts déclarés comme inexistantes. Elle indique directement que la susceptibilité génétique « has not been extensively investigated, probably owing to the rarity of the disease and the paucity of familial cases », et elle est la source des résultats d'association pangénomique résumés ici. L'absence de tout chiffre de risque familial est un fait sur la littérature dans son ensemble et non une limite de cet article.
76. Liu Q, Zheng Y, Sturmlechner I, et al. IKZF1 and UBR4 gene variants drive autoimmunity and Th2 polarization in IgG4-related disease. *Journal of Clinical*

*Investigation* 2024;134(16):e178692.

Financée par les Instituts nationaux de la santé des États-Unis et par des bourses de fondations, sans promoteur industriel. Les auteurs déclarent qu'il n'existe aucun lien d'intérêts. C'est le compte rendu d'une seule famille, présenté comme une observation inhabituelle. Il ne mesure rien de la fréquence des cas familiaux.

77. Newman JH, Shaver A, Sheehan JH, et al ; Undiagnosed Disease Network. IgG4-related disease: Association with a rare gene variant expressed in cytotoxic T cells. *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 2019;7(6):e686. Financée entièrement sur fonds publics : NIH/NHGRI, une bourse CTSA des NIH, NIH/NIAID et d'autres bourses des NIH, via le centre de Vanderbilt au sein de l'Undiagnosed Diseases Network. La déclaration de liens d'intérêts dit « None declared ». Une famille, étudiée parce qu'elle était inhabituelle, dans un programme de recherche disposant du séquençage du génome entier. Elle ne peut pas dire à quelle fréquence une IgG4 élevée se trouve chez les proches d'une personne atteinte de cette maladie, parce qu'elle ne s'est pas donné pour but de le mesurer. Les auteurs décrivent les deux fils comme ayant peut-être une maladie préclinique et affirment

clairement qu'on ignore s'ils la développeront. Une étude familiale des types HLA des fils n'a trouvé aucun haplotype partagé entre le père et les deux fils.

78. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71 ; et Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Les deux mêmes sources sur lesquelles s'appuie la partie 1 pour la ressemblance avec le cancer.
79. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Quatre patients. Une série de cas décrit ce qui est arrivé aux personnes qui la composent ; elle ne peut pas dire à quelle fréquence cela arrive. Elle est citée ici pour le profil qu'elle documente et pour l'argument que défendent ses auteurs sur le fait de prélever du tissu tôt.

80. Karamya ZA, et al. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Une revue systématique avec méta-analyse : dix études, 8 917 résections du pancréas dans six pays, données de 1987 à 2016, 140 cas de pancréatite auto-immune, soit 1,6 pour cent. Financée par des subventions publiques et universitaires hongroises ; les auteurs déclarent l'absence de liens d'intérêts. Deux choses avec lesquelles ce chiffre est souvent confondu, et qu'il n'est pas : les 5 à 13 pour cent souvent cités sont la proportion de maladie bénigne de *tout* type dans les pièces réséquées, dont la pancréatite auto-immune représente 30 à 43 pour cent, comme l'établit le texte de consensus de l'International Study Group of Pancreatic Surgery et comme le reproduit correctement la recommandation européenne UEG/SGF à sa déclaration 2.4. Et c'est la pancréatite chronique, non la pancréatite auto-immune, qui est la trouvaille bénigne la plus fréquente dans ces pièces.
81. Russell MD, Dey M, Flint J, et al. ; BSR Standards, Audit and Guidelines Working Group. British Society for Rheumatology guideline on prescribing drugs in pregnancy and breastfeeding: immunomodulatory anti-rheumatic drugs and corticosteroids. *Rheumatology (Oxford)*

2023;62(4):e48-e88. Une recommandation de société savante, graduée recommandation par recommandation. Les déclarations d'intérêts des membres sont déposées sur le site de la BSR et non dans le document. Aucune déclaration de financement ne figure dans le texte de la recommandation, ce qui est consigné ici comme une lacune.

82. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone)*, information de prescription, révision 12/2019, section 8.1. La formulation est « a small but inconsistent increased risk », et elle est reproduite avec cette nuance intacte plutôt que durcie.
83. US Food and Drug Administration. *IMURAN (azathioprine) 50-mg scored tablets*, information produit, révision 12/2018. Étiquetage approuvé par le régulateur datant de 2018, qui adopte une position plus restrictive que les recommandations rhumatologiques européennes en vigueur. Les deux sont cités dans ce chapitre parce que les deux sont des documents en vigueur et qu'ils divergent.
84. Agence européenne des médicaments. *Nordimet (méthotrexate)*, résumé des caractéristiques du produit, sections 4.3 et

4.6, révision du 10 octobre 2024.

85. Agence européenne des médicaments. *MabThera (rituximab)*, résumé des caractéristiques du produit, section 4.6.
86. Taranto S, Bernardo L, Mauro A, Perrone A, Tamborino A, Giani T. IgG4-Related Disease in Childhood: Clinical Presentation, Management, and Diagnostic Challenges. *Children (Basel)* 2025;12(7):888. Une revue des cas pédiatriques publiés. Comme la maladie est rare chez l'enfant, tout ce que dit ce chapitre repose sur un corpus de preuves plus petit que celui des chapitres de l'adulte, et le chiffre de rechute de plus de la moitié vient de certaines études et non de toutes.
87. Yu K, Gao H, Liu S, et al. Perception of recurrence risk in patients with IgG4-related disease: a descriptive phenomenological study. *Rheumatology Advances in Practice* 2025;9(1):rkae148. Quatorze patients interrogés dans un seul centre de Pékin entre septembre 2023 et février 2024, six au premier épisode et huit ayant connu une rechute. Avec le soutien du Peking University Nursing Research Development Fund ; les auteurs déclarent l'absence de liens d'intérêts financiers et de relations personnelles ayant pu

influencer le travail. Une étude qualitative décrit une expérience en profondeur. Elle ne mesure pas la fréquence de cette expérience.

88. igg4.org. Cette section est le projet qui parle de sa propre voix de l'isolement et du soutien, et ne porte aucune affirmation clinique.
  89. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020 ; Cagnotto G, Bäcklund RT, Bengtsson A, Bruschettini M. Immunosuppressants for IgG4-related disease, protocole Cochrane, 2025 ; Arias-Intriago M, et al. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325 ; et Hao Q, Lian D, Zhou M, et al. Identification of candidate biomarkers for diagnosis, disease activity, and relapse prediction in IgG4-related disease. *Arthritis Research & Therapy* 2026;28(1):96. Les biomarqueurs candidats décrits sont des résultats de recherche et non des examens accessibles aux patients, et le texte le dit.
-

# Avant de refermer ce livre

## Cette édition

Version 1.0, première publication en septembre 2026. Téléchargement gratuit sur **igg4.org**, en français, en anglais, en espagnol, en néerlandais et en allemand.

Les éditions imprimée et Kindle coûtent le minimum que l'imprimeur ou la plateforme autorise. Là où une redevance minimale ne peut pas être évitée, elle est réglée au plus bas. Tout ce qui parvient à l'auteur retourne dans le site.

Une page imprimée ne se met pas à jour toute seule. La version d'igg4.org le fait, et elle le fait. Là où les deux divergent, c'est le site qui a raison.

## Apportez-nous une source qui nous a échappé

Le corpus derrière ces pages grandit par une seule voie : quelqu'un trouve un travail publié qui satisfait le standard posé au début de ce livre, et l'envoie. Des spécialistes, des patients et des familles l'ont fait.

igg4.org a un formulaire de contact. Servez-vous-en.

## Où trouver davantage

**igg4.org** porte chaque chapitre de ce livre comme une page vivante, un annuaire de centres spécialisés de toute l'Europe qu'on peut interroger, et un assistant qui répond uniquement à partir des sources listées dans la partie 6.

**Les associations de patients.** Plusieurs pays en ont maintenant une, et la liste en vigueur est sur le site. AFRIGG4, en France. AE-IgG4, en Espagne, a répondu à un message envoyé à minuit et demi et a fait remonter un cas en quelques heures. La Fédération européenne pour la maladie associée aux IgG4 travaille au-delà des frontières à la reconnaissance de la maladie et à un diagnostic plus précoce.

**Votre propre médecin** reste celui qui décide. Ce livre existe pour que cette conversation soit meilleure.

# Si vous laissez un avis

Dites ce que ce livre a fait pour vous, et dites en quoi il a échoué. Les deux aident. Un avis est la façon dont la prochaine personne effrayée à deux heures du matin trouve un livre écrit pour elle et non un énième lien mort.

## Du même auteur

*The Human Field* parle de la présence et de l'honnêteté dans le leadership : ce qui se passe dans une pièce, et ce qu'il en coûte d'y rester vrai.

*Balanced Divinity*, écrit avec Vanessa De Wit, est né de la force vitale, de l'amour et de ce que cette maladie nous a fait vivre à tous les deux. C'est la seule chose derrière [igg4.org](http://igg4.org). Aucune entreprise. Aucun sponsor.

## Merci

De l'avoir lu. De le passer. D'être, très probablement, la personne qui dit les mots *pensez aux IgG4* dans une pièce où personne d'autre ne le fera.

Luc Smet

[igg4.org](http://igg4.org)