***Etude descriptive de cas de maladie associée aux IgG4 survenant chez des patients jeunes (debut avant 25 ans).***

Chère Consœur, Cher Confrère

**Nous vous sollicitons dans le cadre d’un travail de recherche clinique** *(thèse interne de DES de médecine interne)* **sur la maladie associée aux IgG4 (MAG4) débutant chez des sujets jeunes (≤ 25 ans).**

Ces formes sont rares et peu rapportées dans la littérature et seront étudiées conjointement avec nos collègues pédiatres

Les critères d’inclusion sont :

1. **MAG4 définie ou probable selon les critères CDC\*.**
2. **Date du début des premiers symptômes ≤ 25 ans**

Nous vous adresserons un fichier à remplir ou si cela est plus simple pour vous vous pouvez nous adresser les CRH ou de CS anonymisés.

Nous restons disponibles pour discuter avec vous de ces observations :

Benjamin DE SAINTE MARIE (interne DES Médecine Interne Marseille)

N° téléphone 06 45 47 15 80

E-mail : benjamin.desaintemarie@gmail.com

Par avance merci pour votre contribution,

Amicalement et Confraternellement,

Pr. Nicolas SCHLEINITZ & Dr. Mikael EBBO, Medecine Interne, CHU Timone, Marseille

Dr. Brigitte BADER-MEUNIER, Rhumatologie, Hôpital Necker, Paris

**\* Critères CDC (« Comprehensive Diagnostic Criteria ») pour le diagnostic de maladie associée aux IgG4 (MAG-4),** *d’après Umehara et al. Mod Rheumatol 2012.*

|  |
| --- |
| *1.* ***Examen clinique/radiologique****: hypertrophie localisée ou diffuse au sein d’un ou de plusieurs organes classiquement atteints au cours de la MAG4.* |
| *2.* ***Biologie****: élévation des IgG4 sériques (≥135 mg/dl ou 1,35 g/l).* |
| *3.* ***Histologie*** *montrant :**(a) Infiltration lymphocytaire et plasmocytaire polyclonale marquée + fibrose**(b) Infiltration par des plasmocytes IgG4+ : ratio plasmo IgG4+/ IgG+ > 40% et > 10 plasmo IgG4+/CFG* |
| *MAG4 définie= 1) + 2) + 3)**MAG4 probable= 1) + 3)**MAG4 possible= 1) + 2)* |
| *Cependant, il faudra dans tous les cas éliminer, en particulier au niveau histologique, les principaux diagnostics différentiels de MAG4 : tumeur maligne au sein du/des organes atteints (cancer, lymphome), et tableaux cliniques proches : syndrome de Gougerot-Sjögren, cholangite sclérosante primitive, maladie de Castleman, fibrose rétro-péritonéale secondaire, granulomatose de Wegener, sarcoïdose, syndrome de Churg et Strauss.* |

Votre médecin vous a proposé de participer à une étude observationnelle concernant la maladie associée aux IgG4 et les fibroses systémiques. BUT DE L’ETUDE La maladie associée aux IgG4 est une maladie inflammatoire systémique de découverte récente pour laquelle la prise en charge n’est pas encore clairement codifiée. Le but de cette étude est donc de constituer une base de données fiable permettant de mieux caractériser cette maladie. BENEFICE(S) ATTENDUS Il n’y a aucun bénéfice attendu à l’échelle individuelle. Néanmoins, la meilleure caractérisation de cette maladie a pour but d’élaborer des recommandations sur l’évaluation, le suivi et le traitement des malades. DEROULEMENT DE L’ETUDE A chaque visite, votre médecin s’occupera de remplir les données relatives au diagnostic et à l’évolution de votre maladie grâce à un outil informatique créé à cet effet. RISQUES POTENTIELS Il n’y a aucun risque lié à cette étude. Cette base de données ne modifie pas la prise en charge individuelle des patients. FRAIS MEDICAUX Cette base de données a été financée et conçue par l’équipe de Médecine Interne, CHU Timone Marseille et le Groupe d’Etude francophone de la Maladie Associée aux IgG4 (GEFMAG4). Votre collaboration n’entraîne aucune participation financière de votre part. LEGISLATION - CONFIDENTIALITE Cette base de données est déclarée et a reçu l’avis favorable du Comité consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche (C.C.T.I.R.S.) le 16/11/2015 (n°15.927). La CNIL a délivré une autorisation de recherche le 29/03/2016 (n°915742). Toute information vous concernant recueillie dans cet outil est traitée de façon confidentielle et anonymisée. Seuls votre médecin et les médecins responsables de la base de données nationale pourront avoir accès à ces données anonymisées. Si vous avez des questions pendant votre participation à cette étude, vous pourrez contacter le médecin responsable de l’étude, le Dr ……………………….. , tél : …………………………