***Survenue d’une maladie de Goodpasture (ou glomérulonéphrite à anti-MBG isolée) après une vascularite à ANCA : appel à observations***

***Rationnel :***

La maladie de Goodpasture, ou glomérulonéphrite (GN) à anticorps anti-membrane basale glomérulaire (anti-MBG) dans sa forme exclusivement rénale, est caractérisée par un tableau de glomérulonéphrite rapidement progressive caractérisée par la présence de croissants extra-capillaires et de dépôts, le long de la membrane basale glomérulaire, d’auto-anticorps (le plus souvent IgG1 ou IgG3) dirigés contre les domaines non collagéniques des chaînes α3 ou α5 du collagène IV. Bien que cette maladie soit le plus souvent primitive, elle peut être secondaire à une allo–immunisation après transplantation rénale chez les patients porteurs d’un déficit en ces chaînes du collagène (syndrome d’Alport) (PMID14717941) , ou survenir après une première agression rénale comme au cours d’une GN extra-membraneuse (PMID 17951950), potentiellement du fait de l’exposition d’épitopes cryptiques de la MBG (PMID 16939068.

Au cours que la maladie de Goodpasture / glomérulonéphrite à anti-MBG, la double séropositivité (anti-GBM et ANCA, essentiellement anti-MPO) s’observe jusque dans 30% des cas. Une étude portant sur des sérums historiques de patients doubles positifs ANCA et anti-MBG a par ailleurs retrouvé une antériorité de la présence d’ANCA sur l’apparition des anticorps anti-MBG, ce qui plaide en faveur d’une immunisation secondaire contre la MBG après une lésion rénale ou pulmonaire (PMID 21868497). La survenue d’une **authentique glomérulonéphrite à anti-MBG après une authentique vascularite/glomérulonéphrite à ANCA** n’a cependant été rapportée que chez 3 patients dans la littérature (PMID:28883245, 14981638, 10430985 ).

Deux membres de notre groupe ont récemment observé 2 cas de glomérulonéphrite à anti-GBM survenus après un premier épisode de vascularite à ANCA anti-MPO. Dans un cas, la vascularite à ANCA était une EGPA sans atteinte rénale significative lors de l’épisode initial, suivie 3 ans plus tard d’un tableau de GNRP avec croissants, dépôts linéaires d’IgG à la biopsie et anticorps anti-MBG. L’autre cas était une GPA avec pseudotumeur rénale dont la biopsie a révélé une glomérulonéphrite extracapillaire associée à une néphrite tubulo-interstitielle granulomateuse (PMID:26021813), et qui a évolué secondairement vers une glomérulonéphrite à anti-MBG d’évolution particulière dès lors qu’un an après le diagnostic et en dépit d’un traitement immunosuppresseur continu, on note la réapparition d’anti-MBG.

**L’objectif de cet appel à observations est de colliger tous les cas de maladie de Goodpasture ou GN à anti-MBG survenus au décours d’une poussée de vascularite à ANCA. Ce travail fera l’objet d’une publication reprenant par ailleurs les cas décrits dans la littérature.**

Merci de nous contacter à : Frederic.Vandergheynst@erasme.ulb.ac.be ou noemie.jourde@ap-hm.fr, en précisant si du sérum a par ailleurs été conservé pour le(s) patient(s) identifié(s).

***Aspects cliniques***

*Diagnostic de la vascularite à ANCA* : [ ]  GPA [ ] MPA [ ] EGPA

* BVAS (version 3) au moment du diagnostic (avec formulaire BVAS décrivant les atteintes d’organe) : ……
* Atteinte rénale initiale (de la VAA)  :

Créatinine (pic) : …… µmol/l

DFG estimé (nadir) : …… ml/min/1.73m2 équation utilisée [ ] MDRD [ ]  CKD-EPI

leucocyturie : [ ] oui [ ] non

hématurie (+- acanthocytes +/- cylindres – à préciser )  [ ] oui [ ] non

Autres ? ……

* Nécessité d’hémodialyse : [ ] oui [ ] non
* Atteinte extra-rénale :  [ ]  oui [ ] non
* Traitement (cf.tableau)

Délai entre les 2 maladies lors du *diagnostic de la vascularite anti-GBM* ? ……

*Vascularite à anti-GBM*

* Atteinte pulmonaire ? [ ] oui [ ] non

Nécessité d’une assistance ventilatoire ? [ ] oui [ ] non

Oxygénothérapie ? [ ] oui [ ] non

Ventilation mécanique ? [ ] oui [ ] non

* Atteinte rénale :

Créatinine (pic) : …… µmol/l

DFG estimé  (nadir): …… ml/min/1.73m2 équation utilisée [ ] MDRD [ ]  CKD-EPI

leucocyturie : [ ] oui [ ] non

hématurie (+- acanthocytes +/- cylindres – à préciser) : [ ] oui [ ] non

 Nécessité d’hémodialyse ? [ ] oui [ ] non

***Aspects anatomopathologiques et sérologiques***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Phase de vascularite à ANCA | Phase de vascularite à anti-GBM |
| Nombres de glomérules | …… | …… |
| Croissants – prolifération extracapillaire Nombre  | [ ] oui [ ] non…… | [ ] oui [ ] non…… |
| Glom. sclérosés Nombre | [ ] oui [ ] non…… | [ ] oui [ ] non…… |
| Atteinte tubulo-interstitielle  | [ ] oui [ ] non | [ ] oui [ ] non |
| Granulomes  | [ ] oui [ ] non | [ ] oui [ ] non |
| Dépôts en IF Dépôts de C3 Autres  | [ ] oui [ ] non [ ] oui [ ] non  | [ ] oui [ ] non[ ] oui [ ] non |
| Positivité des ANCA : IIF : titre / patternTaux en immunoassays (norme du labo) | [ ] oui [ ] non  …… / [ ] cANCA [ ] pANCA …… (……)  | [ ] oui [ ] non …… / [ ] cANCA [ ] pANCA …… (……)  |
| Positivité des anti-GBMTaux ? (normes du labo) | [ ] oui [ ] non…… | [ ] Oui [ ] non…… |
| Par rapport aux sera de nos 2 patients, il serait intéressant d’analyser la sous-classe des IgG anti-GBM, vu la probable différence de pathogénicité des sous-classes (PMID:27175692) |

***Traitement et outcomes***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Phase de vascularite à ANCA | Phase de vascularite à anti-GBM |
| Immunosuppression  | [ ] CYC IV  Dose cumulée: ……[ ] Rituximab  | CYC PO [ ] oui [ ] nonDose cumulée : ……Autres ? …… |
| Echanges plasm. ? nombre ?  | [ ] oui [ ] non…… | [ ] oui [ ] non…… |
| Bolus de méthylprednisolone ? | [ ] oui [ ] non | [ ] oui [ ] non |
| Rémission complète ? | [ ] oui [ ] non | [ ] oui [ ] non |
| Traitement de maintenance :Type Durée  | ………… | [ ] oui [ ] non………… |
| Rechutes  | [ ] oui [ ]  non | [ ] oui [ ] non |

Survie globale et rénale ? ……