***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](mailto:Frederic.Vandergheynst@erasme.ulb.ac.be) ou [noemie.jourde@ap-hm.fr](mailto: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 / pattern  Taux en immunoassays  (norme du labo) | oui non    …… / cANCA pANCA  …… (……) | oui non  …… / cANCA pANCA  …… (……) |
| Positivité des anti-GBM  Taux ? (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 non  Dose 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 ? ……