

Introduction

La maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire (anti-MBG) ou syndrome de Goodpasture est une vascularite des petits vaisseaux. Il s'agit d'une maladie auto-immune médiée par des auto-anticorps dirigés sélectivement contre la membrane basale glomérulaire et alvéolaire, entraînant un syndrome pneumo-rénal. Il s'agit d'une maladie rare, monophasique et sévère, associant une glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP) et parfois une hémorragie alvéolaire, réalisant un syndrome pneumo-rénal (1). Elle touche environ 1 individu par million d'habitants par an en Europe (2). Il s'agit d'une maladie bien décrite dans les populations caucasiennes et asiatiques, mais plus rare dans les populations africaines (3).

Matériels et Méthodes

C'est une étude rétrospective et descriptive sur les cas de maladies des anticorps anti-MBG diagnostiqués dans notre service. En nous basant sur le registre des hospitalisations, nous avons recensés tous les cas de GNRP, de 2015 à 2020, afin de retenir que ceux dont les anticorps anti-MBG étaient positifs.

Résultats

Nous avons recensé au total 85 patients ayant une GNRP. Le diagnostic de maladie des anticorps anti-MBG a été confirmé chez 3 patients dont une femme. Nos résultats sont présentés dans les tableaux suivants:

Tableau 1: Données cliniques

| | Cas 1 | Cas 2 | Cas 3 |
|----------------------------|------------------------------------|-------------------------------|---------------------------------|
| Age | 42 | 47 | 29 |
| Sexe | F | M | M |
| Antécédents | NEANT | Tuberculose | Tabac |
| Signes fonctionnels | Douleurs épigastriques, Hémoptysie | Toux, Vomissement, Hémoptysie | Arthralgie, Dyspnée, Hémoptysie |
| Protéinurie | Oui | Oui | Oui |
| Hématurie | Oui | Oui | Oui |
| Anurie | Oui | Oui | Oui |

Tableau 2: Données paracliniques

| | Cas 1 | Cas 2 | Cas 3 |
|---|----------------------------|-----------------------|-----------------------|
| Insuffisance rénale rapidement progressive | Oui | Oui | Oui |
| Dosage initial Ac Anti- MBG | 851 | 457 | 780 |
| Echographie rénale | Reins dédifférenciés | Reins normaux | Rein Normaux |
| Scanner Thoracique | Hémorragie Alvéolaire | Hémorragie Alvéolaire | Hémorragie Alvéolaire |
| PBR | Non (Reins dédifférenciés) | Non (Thrombopénie) | Non (Thrombopénie) |

LA MALADIE DES ANTICORPS ANTI-MEMBRANE BASALE GLOMERULAIRE: A PROPOS DE 3 CAS

H.DAMBABA¹ ; C.M.KABEYA¹ ; N. JNYAH¹ ; A.CHOUHANI¹ ; G.BARDAI¹ ; N.KABBALI¹ ; T.SQALLI HOUSSAINI¹.

¹Service de Néphrologie, hôpital des spécialités, CHU Hassan II, Fès.

Résultats

Tableau 3: Traitements reçus

| | Cas 1 | Cas 2 | Cas 3 |
|-------------------------------------|--------------------------------|--------------------------------|--------------------------------|
| Echanges Plasmatiques | 10 séances | 07 séances | 09 séances |
| Hémodialyse | Oui | Oui | Oui |
| Traitement Immunosuppresseur | Corticoïdes + Cyclophosphamide | Corticoïdes + Cyclophosphamide | Corticoïdes + Cyclophosphamide |

Tableau 4: Evolution

| | Cas 1 | Cas 2 | Cas3 |
|----------------------------|--|--|---|
| Evolution immédiate | Ac Anti-MBG – Hémorragie alvéolaire – IRCT en dialyse | Ac Anti-MBG – Hémorragie alvéolaire – Dialyse + | Ac Anti-MBG – Hémorragie alvéolaire – Dialyse + |
| Evolution à 3 mois | Ac Anti-MBG – Hémorragie alvéolaire – IRCT en dialyse | Ac Anti-MBG – Hémorragie alvéolaire – IRCT en dialyse | Ac Anti-MBG + (215) Hémorragie Alvéolaire + SARS-COV 2 + Décès |
| Evolution à ce jour | Hémodialyse Chronique Ac Anti-MBG – Traitement d'entretien (Azathioprine) | Hémodialyse Chronique Ac Anti-MBG – Traitement d'entretien (Azathioprine) | |

Discussion

Tous nos patients avaient présenté un tableau clinique marqué par une atteinte rénale (GNRP) et une atteinte pulmonaire (hémorragie alvéolaire) sévères comme décrit par Greco et al en 2015 (4). L'évolution après traitement combinant les échanges plasmatiques aux immunosuppresseurs rejoint les observations de Huart et al (5) et Marques et al (6) respectivement en 2016 et 2019.

Conclusion

La maladie des anticorps anti-MBG est une vascularite rare dont le pronostic est sévère. Sa rareté et sa gravité font qu'il n'y a pas suffisamment de vastes études prospectives. Le traitement de choix reste toujours en première intention l'association des échanges plasmatiques aux immunosuppresseurs.

Mots clés : Maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire, Anti-MBG, Goodpasture, Vascularite

Références

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65(1):1–11.
- Canney M, O'Hara PV, McEvoy CM, Medani S, Connaughton DM, Abdalla AA, et al. Spatial and Temporal Clustering of Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. *Clin J Am Soc Nephrol* 2016; 11(8):1392–9.
- McPhaul JJ, Mullins JD, Glomerulonephritis mediated by antibody to glomerular basement membrane. Immunological, clinical, and histopathological characteristics. *J Clin Invest* 1976; 57(2) :351–61.
- Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Pagliuca G, et al. Goodpasture's syndrome: a clinical update. *Autoimmun Rev* 2015;14(3):246–53.
- Huart A, Josse A-G, Chauveau D, Korach J-M, Heshmati F, Bauvin E, et al. Outcomes of patients with Goodpasture syndrome: A nationwide cohort-based study from the French Society of Hemapheresis. *J Autoimmun* 2016; 73: 24–9.
- Marques C, Carvelli J, Biard L, Faguer S, Provôt F, Matignon M, et al. Prognostic Factors in Anti-glomerular Basement Membrane Disease: A Multicenter Study of 119 Patients. *Front Immunol* 2019; 10:1665.