

Vascularites double-positives ANCA et anti-MBG : spécificités cliniques, thérapeutiques et pronostiques

*Chemli.I ; Ben Salem.M ; Hadj Brahim.M ; Ben Salah.M ; Handous.I ; Letaief.A ; Hamouda.M ; Aloui.S ; Skhiri.H
CHU Fattouma Bourguiba Monastir ; service de néphrologie, dialyse et transplantation rénale*



Introduction : La vascularite dite double-positif ANCA et anticorps anti-membrane basale glomérulaire (MBG) est une entité rare de vascularite systémique cumulant la présence d'ANCA et d'anticorps anti-MBG. Les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques de cette entité restent mal connues.

Matériels et méthodes : C'est une étude rétrospective, mono centrique et descriptive, menée dans le service de néphrologie du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir durant une période de 12 ans s'étalant entre janvier 2008 et janvier 2021. Nous avons colligé 21 patients ≥ 65 ans ayant une vascularite à ANCA avec atteinte rénale diagnostiqués au sein du service de néphrologie, selon les critères de l'ACR 1990 et de Chapel Hill 1994. Nous avons sélectionné les patients qui avaient une double positivité.

Résultats : Parmi 21 cas de vascularites à ANCA chez les sujets ≥ 65 ans, deux cas de vascularites double-positives ont été identifiés. Les deux cas étaient de sexe féminin. Les ANCA étaient de type anti-myéloperoxydase (anti MPO).

La durée d'évolution des symptômes chez ces patients était une semaine. L'atteinte rénale était constante et sévère, caractérisée par une hématurie et une protéinurie. Les deux patients présentaient une créatininémie > 500 mol/L au moment de diagnostic (1020 $\mu\text{mol/L}$ et 1600 $\mu\text{mol/L}$). Les deux cas présentaient une glomérulonéphrite avec prolifération extra-capillaire à l'histologie.

L'immunofluorescence montrait des dépôts linéaires d'IgG et de C3 au niveau de la membrane basale glomérulaire. L'atteinte respiratoire était une hémorragie intra-alvéolaire.

Concernant les autres manifestations, les patients double-positifs présentaient une altération de l'état général avec une asthénie était notées dans un cas, une perte de poids dans un cas. Une patiente avait des arthralgies. Dans les deux cas, une atteinte digestive était objectivée.

Les atteintes ORL et ophtalmologique étaient éliminées par un examen spécialisé. Ces patients ont reçu un traitement immunosuppresseur (corticothérapie avec cyclophosphamide). Il y avait un recours à l'hémodialyse dans les deux cas.

Les échanges plasmatiques étaient pratiqués chez une patiente. L'évolution à court terme était marquée par une amélioration des chiffres de créatinine avec sevrage de l'hémodialyse. Une rechute et une installation d'une insuffisance rénale terminale étaient notées. La deuxième patiente était décédée le 3ème jour de son hospitalisation.

Conclusion : La vascularite dite double-positif associe les caractéristiques des deux vascularites éponymes, partageant avec la vascularite à ANCA un plus vaste spectre clinique ainsi qu'un taux de rechute extra-rénal plus élevé, et avec celle à anti-MBG la quasiconstance de l'atteinte rénale qui est de plus forte sévérité et de moins bon pronostic.

BIBLIOGRAPHIE:

- 1- Philip R, et al. Vascularites double-positives ANCA et anti-MBG : mise au point sur les spécificités cliniques et thérapeutiques et comparaison aux deux vascularites éponymes. Rev Med Interne (2019)
- 2- Philip,R et al. Vascularites double-positives ANCA et anti-MBG : revue systématique de la littérature, 79e Congrès de médecine interne Montpellier du 5 au 7 juin 2019 / La Revue de médecine interne 40 (2019) A47–A100