

MedWiki-DZ (<https://medwiki-dz.com/>)

Syndrome de Goodpasture

Dernière mise à jour : 2019/04/16 13:35

MedWiki-DZ :

Syndrome de Goodpasture

https://medwiki-dz.com/doku.php?id=cours:residanat:pneumologie:le_syndrome_de_goodpasture

Dernière mise à jour : **2019/04/16 13:35** - Imprimé le : **2026/01/20 09:42**



Table des matières

Syndrome de Goodpasture	1
Syndrome de Goodpasture	3
1. Définition	3
2. Épidémiologie	3
3. Pathogénie	3
4. Diagnostic positif	3
4.1. Clinique	3
4.1.1. Signes respiratoires	3
4.1.2. Signes extra-respiratoires	4
4.2. Examens complémentaires	4
4.2.1. Imagerie	4
4.2.2. Biologie	4
4.2.3. Immunologie	4
4.2.4. EFR	5
4.2.5. Fibroscopie bronchique	5
4.2.6. Anatomopathologie	5
5. Formes particulières	6
5.1. Formes pulmonaires pures ou prédominantes	6
5.2. Formes rénales pures ou prédominantes	6
6. Évolution	6
7. Traitement	6
7.1. Buts	6
7.2. Moyens	7
7.3. Indications	7
7.3.1. Formes pneumo-rénales	7
7.3.2. Formes pulmonaires isolées	7
7.3.3. Formes rénales pures	7
7.4. Modalités et Résultats	7

Syndrome de Goodpasture

1. Définition

- Affection auto-immune
- Syndrome hémorragique alvéolaire et/ou insuffisance rénale aiguë (GN extra-capillaire)
- Auto Ac anti MBGlomérulaire et MBAlvéolaire sous forme de dépôt linéaires continus

2. Épidémiologie

- Rare
- Jeunes caucasiens
- Pays nordiques et anglo-saxons (forte prévalence HLA DWR2)

3. Pathogénie

Immunisation contre un constituant spécifique des MBG et MBA ⇒ production d'auto-anticorps

4. Diagnostic positif

4.1. Clinique

Jeune (21-33 ans) homme le plus souvent (âges extrêmes : 8-73 ans)

4.1.1. Signes respiratoires

- solés ou associés
- Hémoptysies souvent peu abondantes mais récidivantes
- Toux et dyspnée
- Hypoxie variable
- Douleurs thoraciques mois fréquentes
- Fièvre

- Crépitations en foyer

4.1.2. Signes extra-respiratoires

- **Atteinte rénale :**
 - Révélatrice dans 25% des cas
 - IR aiguë et souvent grave, dialyse d'emblée parfois
 - Hématurie microscopique quasi constante
 - Protéinurie d'importance variable fréquente ; syndrome néphrotique exceptionnel
 - Généralement pas d'HTA ; modérée dans 20% des cas
- **Anémie :**
 - Par spoliation, évolution rapide
- **Autres :**
 - Rares
 - Arthrites, myalgies, purpura vasculaire
 - Décollement de rétine avec fixation d'Ac anti-MB au niveau des vaisseaux choroïdiens

4.2. Examens complémentaires

4.2.1. Imagerie

- Infiltrats bilatéraux variables, péri-hilaires
- Parfois asymétriques, rarement unilatéraux
- Pas d'EPL ni d'ADP
- TDM : précise les opacités alvéolaires en plages de densité variable, avec parfois bronchogramme aérique

4.2.2. Biologie

- Anémie microcytaire, hypochrome, hyposidérémique
- VS élevée, parfois normale
- Hypocomplémentémie (C3, C4)
- Hématurie microscopique constante
- Protéinurie quasi constante (> 0,5 g/j)

4.2.3. Immunologie

- **Preuve immunologique indispensable au diagnostic.** Au moins 2 des 4 éléments suivants :
 - Dépôts linéaires d'Ig le long des MBG
 - Dépôts linéaires d'Ig le long des MBA (biopsie trans-bronchique)

- Ac anti-MB circulants (en immunofluorescence)
- Ac anti-MB à partir de fragments tissulaires pulmonaires ou rénaux

4.2.4. EFR

- Aucune spécificité
- Il peut y avoir des anomalies spirométriques, GDS et DLCO, surtout lors des poussées d'hémorragie alvéolaire, comme tout peut être normal

4.2.5. Fibroscopie bronchique

- Pas de lésions endo-bronchiques, parfois saignement diffus de provenance distale
- Liquide de LBA trouble rosé ou franchement rouge, riche en hématies
- Coloration de Perls : présence de sidérophages. Si > 20% des macrophages et score de Golde (cotation de l'intensité de la coloration des macrophages alvéolaires) > 100 ⇒ hémorragie alvéolaire

4.2.6. Anatomopathologie

4.2.6.1. Lésions rénales

- Biopsie rénale, étude en MO et immunofluorescence directe
- Microscopie optique :
 - Aspect non spécifique (GN extra-capillaire diffuse ou segmentaire et focale)
 - Lésions tubulo-interstitielles parfois associées
 - Pas de lésions de vascularites (exceptionnelles) ou granulomateuses
- IFD :
 - Dépôts d'IgG le long des MBG (parfois des tubules), leur aspect linéaire et continu est très évocateur (quasi pathognomonique quand ils sont importants, continus et linéaires)
 - Dépôts de C3 fréquemment associés

4.2.6.2. Lésions pulmonaires

- Pas de lésions caractéristiques
- Seulement des hémorragies alvéolaires avec sidérophages, épaissement des septa alvéolaires qui sont infiltrés de cellules inflammatoires, sans fibrose
- Absence de vascularite ou de lésions granulomateuses

5. Formes particulières

5.1. Formes pulmonaires pures ou prédominantes

- Hémorragie alvéolaire, avec soit Ac anti-MBG ou dépôts linéaires d'IgG sur biopsie rénale ou pulmonaire, avec fonction rénale normale
- Très rare, mais surement sous-estimé (certains cas d'hémosidéroses pulmonaires étiquetés comme idiopathiques)

5.2. Formes rénales pures ou prédominantes

- Pas d'hémoptysie, ni même d'atteinte radiologique (30% des cas)
- Hémorragies pulmonaires occultes au LBA

6. Évolution

1. Sans traitement :

- Rémission spontanée exceptionnelle
- Mortelle dans la majorité des cas (hypoxie réfractaire par noyade alvéolaire, insuffisance rénale grave)
- Imprévisible, parfois soudaine, voire fulminante

2. Avec traitement :

- Hémodialyse, plasmaphérèse, transplantation, corticoïdes, immunosuppresseurs
⇒ réduction du taux de mortalité
- Mais la survie globale n'est pas grandement améliorée (1 à 12 ans avec traitement bien conduit)

7. Traitement

7.1. Buts

- Traiter les symptômes (insuffisance respiratoire, insuffisance rénale, anémie)
- Corriger le trouble dysimmunitaire

7.2. Moyens

- **Corticoïdes et cytostatiques** ⇒ diminue la synthèse d'auto-Ac et l'inflammation
- **Échanges plasmatiques** ⇒ élimine les Ac, les médiateurs, certains facteurs de coagulation, complément
- **Éviction du tabac** (définitivement)

7.3. Indications

7.3.1. Formes pneumo-rénales

- Corticoïdes, cytostatiques et échanges plasmatiques

7.3.2. Formes pulmonaires isolées

- Mal codifié
- Plus prudent d'associer corticoïdes, cytostatiques et échanges plasmatiques

7.3.3. Formes rénales pures

- L'association s'impose (corticoïdes, cytostatiques et échanges plasmatiques)
- Dans les formes assez graves pour nécessiter une dialyse d'emblée, l'efficacité des immunosuppresseurs est mise en doute

7.4. Modalités et Résultats

- Traitement d'attaque :
 - 10 à 15 échanges plasmatiques
 - Cytostatiques pendant 2 mois
 - Corticothérapie en dégression progressive sur 6 à 12 mois (1 à 3 mg/kg/j initialement)
- Poursuivre le traitement 6 mois après disparition des Ac circulants pour minimiser le risque de récurrence (disparaissent le plus souvent les 2 premiers mois)
- Amélioration spectaculaire (90% de mortalité avant l'utilisation de ces traitements, 15-20% aujourd'hui) : Arrêt de l'hémorragie alvéolaire et amélioration de la fonction rénale en 24-48h
- Pas de séquelles fonctionnelles respiratoires habituellement, même quand l'hémorragie de grande abondance
- Suivi mensuel la première année, puis bi-annuel
- Surveillance : TLT, hémoglobine, créatinine, culot urinaire

- Récidives possibles, même si rares, mais parfois des années après