

Ac anti-Scl70, MPO et MBG A propos d'un cas

J. Goetz, B. Nespola B, E. Prinz

Laboratoire d'immunologie et service de néphrologie

Hôpitaux universitaires de Strasbourg, NHC

Histoire de M. FIS (1)

- Admis le 16/09/15 pour IRA avec anurie

Créatinine 1300 $\mu\text{mol/l}$ + Hkaliémie \Rightarrow dialyse en urgence

DFG : 4 ml/min/1,73m², Hb 10,2 g/L Nchrome et Ncytaire

TA: 18/9. A pris la veille des AINS + colchicine (crise de goutte)

- Antécédents

HTA équilibrée depuis 15 ans

Sclérodermie systémique diagnostiquée en février 2015 avec atteinte cutanée, Σ de Raynaud, pneumopathie infiltrative sans HTAP, traitée par CS po + MMF

- Mode de vie :

Ancien fumeur (50PA) ; exposition professionnelle à amiante, silice, trichloréthylène

Histoire de M. FIS (2)

- Examens complémentaires

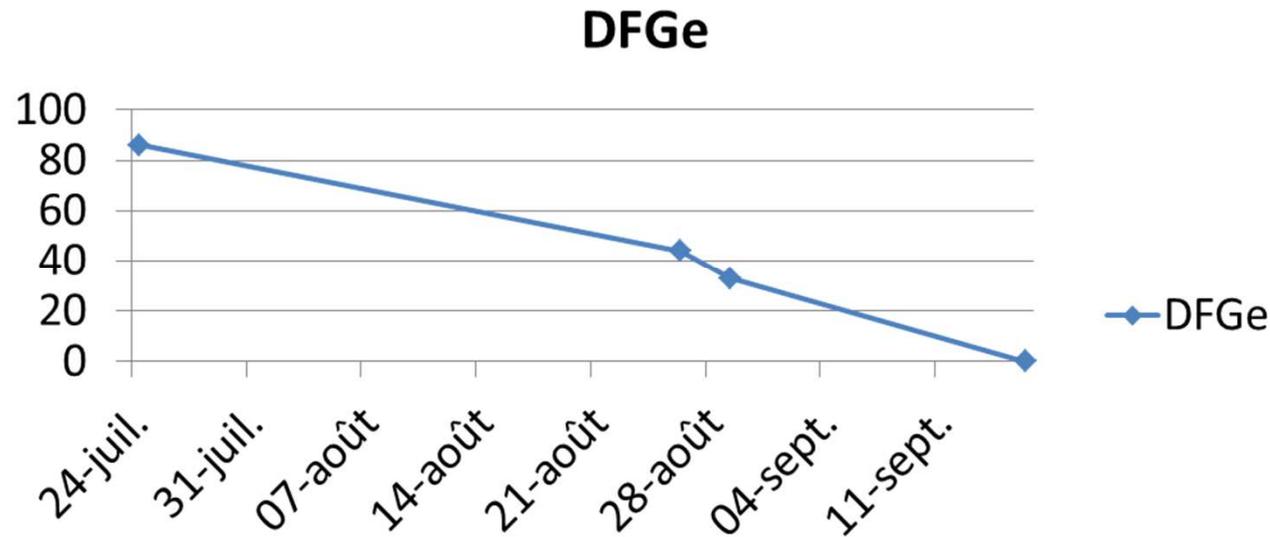
Pas de syndrome inflammatoire

Scanner thoracique car insuffisance respiratoire aigue + crachats hémoptoïques : majoration ++ du syndrome drome interstitiel avec gradient d'infiltat craniocaudal

LBA : sidérophages ++



Diagnostic étiologique IRRP: hypothèses

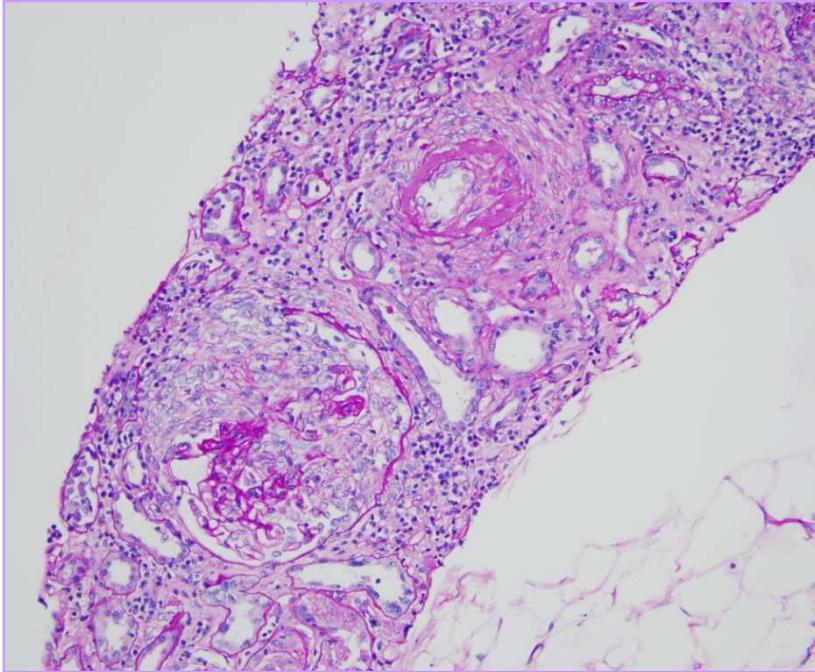


1. Crise rénale sclérodermique? car corticothérapie ++

2. Vascularite? Ac anti-MPO + (34 U/ml) au diagnostic de la SSc

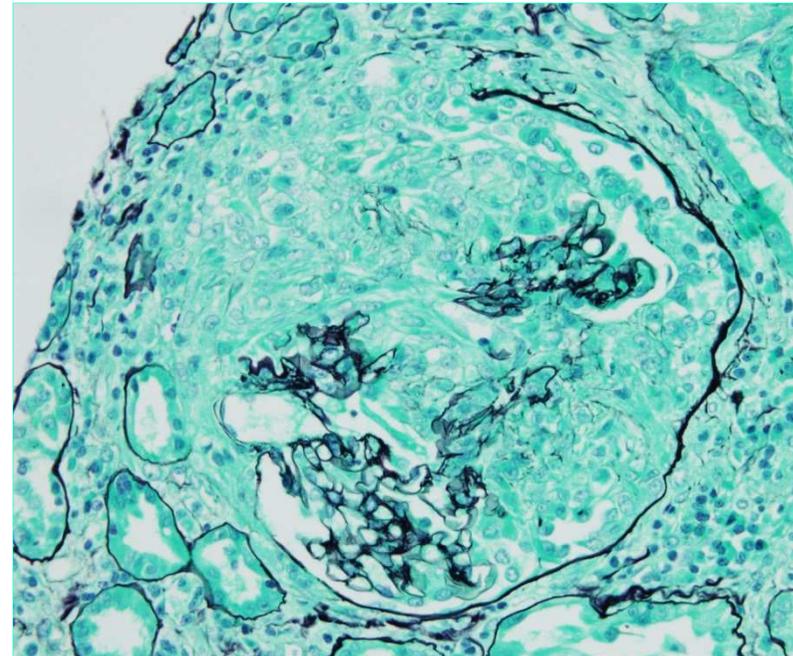
PBR

PAS x 20



- GloméruloN extracapillaire
- Atteinte vasculaire scléroδ
- Tubulopathie interstitielle

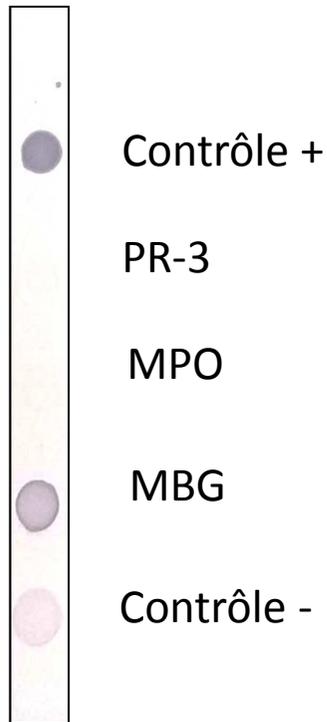
Coloration argentique x 40



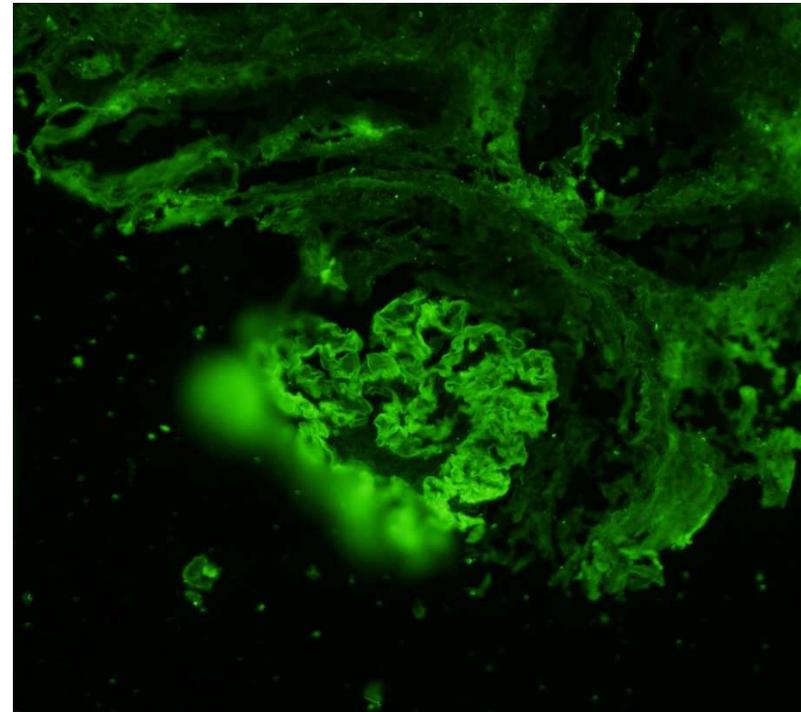
- Rupture capsule Bowmann
- Croissants

Le diagnostic

- Immunodot ANCA/MBG



- PBR IFD Ig G FITC x 40



GMRP avec marquage IgG le long MBG

Sérum : Ac anti-MBG > 200 U/mL (N<5 U/mL)

} Σ Goodpasture

Evolution de M. FIS

- **Traitement**

Dialyse et échanges plasmatiques + bolus corticoïdes
+ Endoxan

- **Evolution**

Régression des symptômes cliniques pulmonaires

Pronostic rénal péjoratif sans espoir de récupération :
décision de dialyse péritonéale retenue

Sclérodermie et ANCA

- Prévalence ANCA dans la sclérodermie : 7-13 %
- Sclérodermie avec vascularite
 - Rare
 - Revue de la littérature anglaise en 2011: 37 patients ^[1]
 - 2200 patients : 35 patients (1,6%) ont une vascularite
8 ANCA + : 7 avec anti-MPO, 1 anti-PR3 ^[2]
La plupart: GNRP, artérite rénale et fibrose pulmonaire
 - 12 sclérodermies avec vascularite : 9 ANCA+^[3]

¹Aral U et al, *Semin Arthritis Rheum*,2011, ² Derrett-Smith EC et al, *Rheumatology*, 2013,

³ Quemeneur T et al *Medicine* 2013

Crise rénale sclérodermique et Gnite à ANCA

Aral U et al, Semin Arthritis Rheum, 2011

	All SSc Patients (1)	SSc + AAGN (5-7,10-29)	SRC (1,35)
Age, mean (SD)		57 (11)	51.5 (~14.5)
M:F ratio		1:3.1	1:3.4
Disease duration median		7 yr	<u>7 to 8 mo</u>
dcSSC	35%	53%	81%
lcSSC	65%	41%	18%
Scl-70	19%	<u>76%</u>	21%
ACA	39%	24%	1.2%
ILD		58%	91%
BP mean		140/80	<u>192/133</u>
% with BP >140/90		32%	<u>88%</u>
Creatinine median (mg/dL)		2.4	<u>2.2-5.3</u>
Anemia		100%	93%
Thrombocytopenia		12.5%	50%
Thrombotic microangiopathy		14%	54%
Chronic renal replacement therapy		17%	36%
Mortality		35%	19%

Sclérodermie et vascularite à ANCA

Caractéristiques cliniques

- Principalement des femmes
- Surtout sclérodermie cutanée limitée
- IRRP avec GNite extracapillaire (>80% cas)
- TA normale ou peu élevée
- Hémorragies pulmonaires possibles
- Morbidité +++ si traitement inadapté (crise rénale)

Sclérodermie et vascularite à ANCA

Caractéristiques biologiques

- Ac anti-Scl 70 présents dans près de 80% des cas et prédictifs de survenue de vascularite
- Ac anti-MPO dans la plupart des cas
- Anémie normochrome, normocytaire
- Syndrome inflammatoire
- Sédiment urinaire actif

ANCA et Ac anti-MBG

- Rare, une 60aine de cas rapportés
- IRA avec anti-MPO si Goodpasture + D pénicillamine
- Environ 1/3 patients anti-MBG+ ont des ANCA, le + souvent de type anti-MPO
- Présence simultanée +++ mais ANCA avec apparition d'Ac anti-MBG et persistance des ANCA décrites
- Le + souvent GNRP, Ac anti-MBG coïncident avec IRA

ANCA et Ac anti-MBG

- Sujets + âgés que ceux ayant Goodpasture isolé
- Biopsie rénale: GNite à croissants et dépôts d'Ig G linéaires le long de la MBG
- Parfois fibrose pulmonaire puis GNRP: 1^{ère} manifestation Goodpasture? Vascularite à ANCA?
- Rôle des ANCA dans la genèse des Ac anti-MBG?

Sclérodermie, ANCA et anti-MBG

Très peu de cas décrits, pour notre patient:

- Atteinte pulmonaire liée à SSc + HA liées au Good-pasture
- Atteinte rénale de type Gnite extracapillaire avec marquage de la MBG en IFD et anti-MBG+++
- Evolution peu favorable car dialyse à vie