

Maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire

Dr MATHIAS STEVANIN^a, Dr SÉBASTIEN KISSLING^b, Dre CÉCILE DACCORD^c, Dr SAMUEL ROTMAN^d, Dr DENIS COMTE^a et Pr CAMILLO RIBI^a

Rev Med Suisse 2023; 19: 680-5 | DOI : 10.53738/REVMED.2023.19.821.680

La maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire (anti-MBG) est une entité rare. Dans sa présentation classique, elle associe une glomérulonéphrite rapidement progressive et une hémorragie alvéolaire diffuse liée à des anticorps dirigés contre le collagène de type IV des membranes basales glomérulaire et alvéolaire. Les pronostics rénal et vital sont engagés. Le traitement doit être prompt et comprend des plasmaphèreses visant à éliminer les anticorps pathogéniques ainsi qu'une immunosuppression destinée à supprimer leur production. Cet article passe en revue la pathogénie et les traitements actuels.

Anti-glomerular basement membrane disease

Anti-glomerular basement membrane disease is a rare disease. In its classical presentation it associates rapidly progressive glomerulonephritis and diffuse alveolar hemorrhage, linked to the presence of antibodies targeting type IV collagen in the glomerular and alveolar basal membrane. Anti-GBM disease warrants prompt medical management to limit permanent kidney damage and mortality. Treatment includes plasma exchanges to quickly remove pathogenic antibodies and immunosuppressants to stop their production. This article reviews the pathogenesis and current treatments.

INTRODUCTION

La maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire (anti-MBG), ou syndrome de Goodpasture dans le cas d'une atteinte rénolpulmonaire, a été décrite pour la première fois en 1919 par un pathologue américain, Ernest Goodpasture.¹ Les anticorps anti-MBG, caractéristiques de cette maladie, sont dirigés, comme leur nom l'indique, contre la membrane basale glomérulaire, mais aussi alvéolaire. Ils engendrent une inflammation des vaisseaux de très petit calibre (capillarite selon la classification de Chapel Hill). La maladie se présente par une atteinte pulmonaire et rénale qui, en cas de délai diagnostique et traitement retardé, peut mener rapidement à une insuffisance rénale terminale ou compromettre le pronostic vital sur hémorragie alvéolaire massive.²⁻⁴

ÉPIDÉMIOLOGIE

Cette maladie rare touche moins de 2 personnes par million d'habitants par an selon une étude irlandaise et est encore plus rare chez les descendants d'origine africaine.^{5,6} La courbe des âges indique deux pics d'incidence, le premier dans la 3^e décennie et le deuxième dans les 6-7^{es} décennies.⁷

PHYSIOPATHOLOGIE

La maladie des anti-MBG est une maladie auto-immune. Les auto-anticorps reconnaissent principalement le domaine NC1 de la chaîne alpha-3 du collagène IV, contenu dans les membranes basales glomérulaire et alvéolaire, et, dans une moindre mesure, dans la membrane basale tubulaire (figure 1).^{8,9} Toutefois, certains anticorps anti-MBG sont dirigés contre la chaîne alpha-4 ou alpha-5 du collagène IV.¹⁰

Les manifestations peuvent être déclenchées par divers facteurs environnementaux, tels qu'une infection, un tabagisme, l'inhalation de cocaïne ou d'hydrocarbures agressant le parenchyme pulmonaire ou rénal.¹¹⁻¹³ Ces lésions tissulaires favorisent l'exposition d'antigènes du collagène IV de la membrane basale, autrement non accessibles au système immunitaire. Il s'ensuit une réponse immunitaire avec production d'anticorps anti-MBG et une inflammation consécutive des capillaires glomérulaires et alvéolaires (capillarite).

L'immunité cellulaire joue également un rôle, bien que moins connu. Des lymphocytes T autoréactifs contre la chaîne alpha-3 du collagène IV ont été retrouvés chez des patients souffrant de la maladie des anti-MBG.¹⁴ De plus, les anticorps monoclonaux anti-CD8 et anti-CD40L peuvent traiter et prévenir la glomérulonéphrite associée aux anti-MBG dans les modèles expérimentaux confirmant, par conséquent, l'hypothèse d'un rôle important des cellules T dans la pathogénèse de la maladie.^{15,16}

Finalement, l'hypothèse d'une composante génétique dans la pathogénèse de cette maladie a été évoquée suite à de rares cas familiaux répertoriés et l'association aux génotypes HLA-DR15 et HLA-DR4.^{17,18}

CLINIQUE

L'atteinte rénale est la plus fréquente et concerne 90% des cas. Elle consiste en une glomérulonéphrite aiguë (figure 2)

^aService d'immunologie et allergie, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011 Lausanne,

^bService de néphrologie et hypertension, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011

Lausanne, ^cService de pneumologie, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011

Lausanne, ^dService de pathologie clinique, Centre hospitalier universitaire vaudois et

Université de Lausanne, 1011 Lausanne

mathias.stevanin@chuv.ch | sebastien.kissling@chuv.ch | cecile.daccord@chuv.ch

samuel.rotman@chuv.ch | denis.comte@chuv.ch | camillo.ribi@chuv.ch

FIG 1 Structure du collagène IV

Le collagène IV est composé d'une triple hélice (B) des chaînes $\alpha 3$, $\alpha 4$ et $\alpha 5$ (A). Les interactions hydrophobes et hydrophiles ainsi que les liaisons sulfimines stabilisent la structure quaternaire (C).

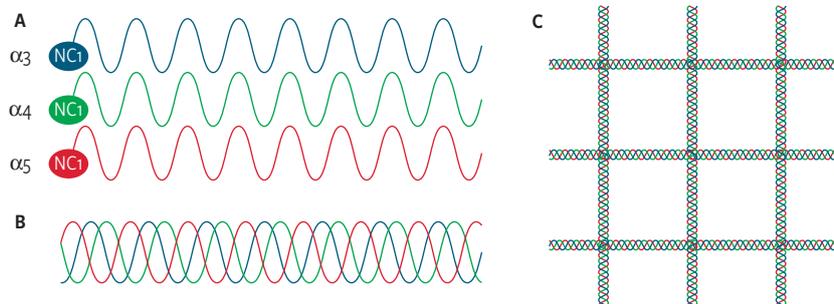
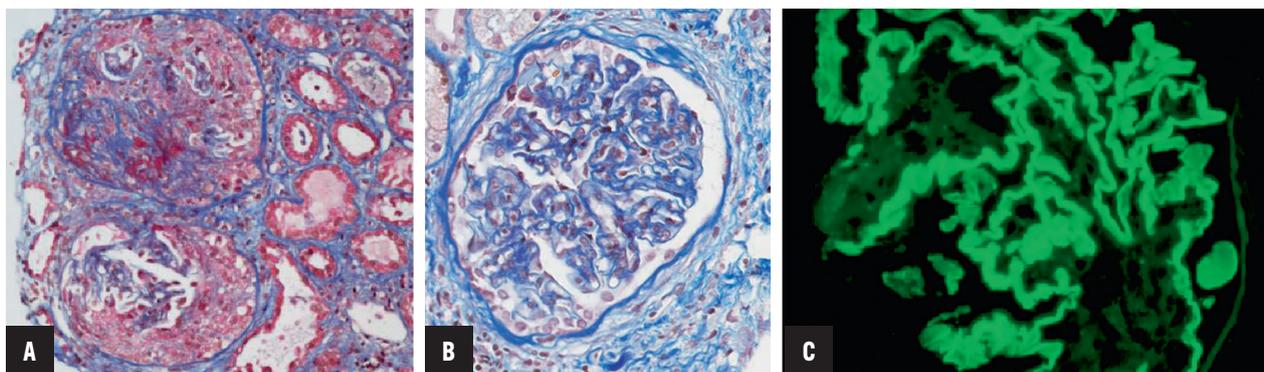


FIG 2 Biopsie rénale d'une maladie des anticorps anti-MBG

A: Microscopie optique: présence de deux glomérules avec des croissants cellulaires et une nécrose, indicateurs d'un processus inflammatoire actif, retrouvés dans les glomérulonéphrites rapidement progressives (FAOG, 200 x). B: Microscopie optique: la composante de prolifération extracapillaire est en général globale. Ici un glomérule sans croissant (FAOG, 200 x). C: Immunofluorescence: dépôts linéaires et membranaires (correspondant à la membrane basale glomérulaire) d'IgG, pathognomonique d'une maladie des anti-MBG (400 x).



d'évolution rapidement progressive qui se traduit par une insuffisance rénale aiguë en principe sévère. Il existe une protéinurie de débit variable et une hématurie glomérulaire au sédiment urinaire (**figure 3**).

Une atteinte combinée rénopulmonaire (syndrome de Goodpasture) est présente chez 25 à 60% des cas. Le fait que les poumons soient moins fréquemment touchés que les reins peut être expliqué par les épitopes de la membrane basale alvéolaire moins exposés aux anticorps anti-MBG que ceux de la membrane basale glomérulaire, du moins en l'absence d'agression pulmonaire par voie inhalée. Une atteinte pulmonaire isolée est rare, de l'ordre de 5%.¹⁹

Les symptômes d'une hémorragie alvéolaire sont: hémoptysie, toux, dyspnée et/ou douleurs thoraciques. La réalisation d'un test de fonction pulmonaire n'est pas utile au diagnostic d'hémorragie alvéolaire. Néanmoins, s'il est effectué dans la phase précoce de la maladie, il est possible d'observer une augmentation de la capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO) du fait d'une affinité élevée du CO pour l'hémoglobine présente dans les alvéoles.

Si la clinique est typiquement brutale, des symptômes généraux (malaise, perte pondérale, syndrome «pseudo-grippal»,

fièvre) peuvent précéder les atteintes rénale et pulmonaire de plusieurs semaines (**tableau 1**).

Exceptionnellement, les anticorps anti-MBG peuvent être présents sans développement de la maladie. Dans ce cas, l'avidité des anticorps semble être faible.²⁰

Une atteinte rénale sans anticorps anti-MBG sérique décelable a été rapportée chez 20 patients, elle était uniquement rénale et de faible sévérité.²¹ Les dépôts d'IgG retrouvés le long de la membrane basale glomérulaire à l'immunofluorescence étaient parfois associés à la présence d'une IgG monoclonale. L'absence d'anticorps anti-MBG sérique dans ces cas est possiblement liée à une spécificité d'épitope non contenue dans les kits de détection commerciaux.

BILAN D'UNE MALADIE DES ANTI-MBG

Le diagnostic doit être évoqué devant toute insuffisance rénale rapidement progressive ou hémoptysie. Les investigations initiales comprennent une analyse urinaire, un bilan sanguin avec formule sanguine, fonction rénale, électrolytes, paramètres inflammatoires et dépistage rapide d'anticorps anti-MBG, ainsi qu'une imagerie pulmonaire. Outre la

FIG 3 Micro-hématurie glomérulaire au sédiment urinaire

A: Érythrocytes dysmorphiques (Acanthocytes, cellule «cible») (400-600 x); B: Cylindre en partie érythrocytaire (400-600 x).

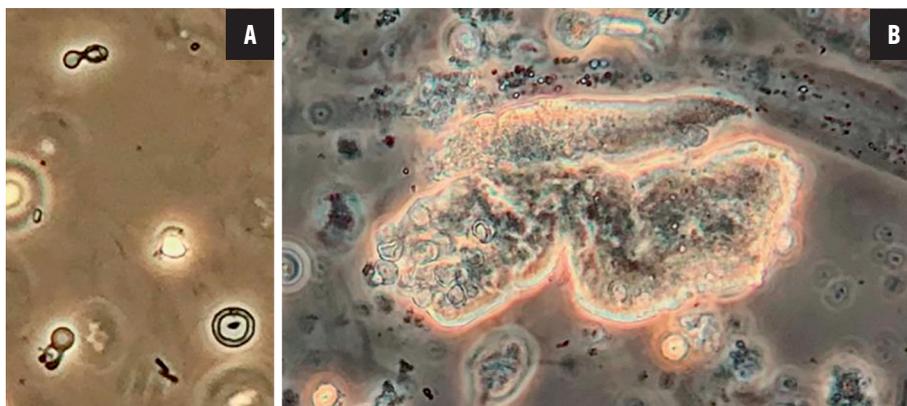


TABLEAU 1 Présentation clinique

GNRP: glomérulonéphrite rapidement progressive.

Présentation spécifique à l'organe		Symptômes généraux
Rénal (GNRP) 90% (isolé dans 30% environ)	Pulmonaire 25-60%	
Insuffisance rénale aiguë Protéinurie de caractère glomérulaire (albumine/protéines > 30%) Hématurie microscopique et parfois macroscopique d'allure glomérulaire Cylindres granuleux et érythrocytaires	Hémoptysie Toux Dyspnée Infiltrats pulmonaires	Perte pondérale État fébrile ou subfébrile Arthralgies

recherche d'anticorps anti-MBG, le bilan immunologique doit comprendre le dépistage d'autres maladies auto-immunes pouvant provoquer le même tableau, soit les vasculites associées aux ANCA (anticorps anti-protéinase-3 et anti-myéloperoxydase) et le lupus érythémateux systémique (dosage des fractions C3/C4 du complément, anticorps antinucléaires, anti-dsDNA).

Dans 10 à 50% des cas, les patients peuvent présenter une double positivité d'anticorps anti-MBG et ANCA. Il y a alors présence de deux vasculites distinctes, la maladie des anti-MBG et la vasculite associée aux ANCA.²²⁻²⁴ Le diagnostic différentiel des atteintes rénopulmonaires est décrit dans le **tableau 2**.

TABLEAU 2 Diagnostic différentiel d'un syndrome rénopulmonaire

ANCA: anticorps anti-protéinase-3 et anti-myéloperoxydase.

Vasculites primaires

- Maladie des anticorps anti-MBG
- Vasculite associée aux ANCA
- Vasculite à IgA

Vasculites secondaires

- Cryoglobulinémie
- Maladie de Behçet
- Polyarthrite rhumatoïde
- Lupus érythémateux systémique

Médicaments

Infections (légiellose, leptospirose, etc.)

La biopsie rénale permet de confirmer le diagnostic suspecté et fournit de précieuses informations quant à l'activité et la chronicité de la maladie.²⁵ Ces deux facteurs aident à définir le pronostic rénal et permettent de guider l'intensité du traitement. L'histologie montre typiquement une glomérulonéphrite aiguë avec prolifération extracapillaire (à croisants cellulaires).²⁶ L'immunofluorescence est caractéristique (**figure 2**). Il est parfois possible de sursoir à la biopsie rénale lorsque le diagnostic est clair et que l'intensité du traitement est bien déterminée par l'ensemble des éléments à disposition. Un risque hémorragique élevé peut aussi contre-indiquer la procédure.

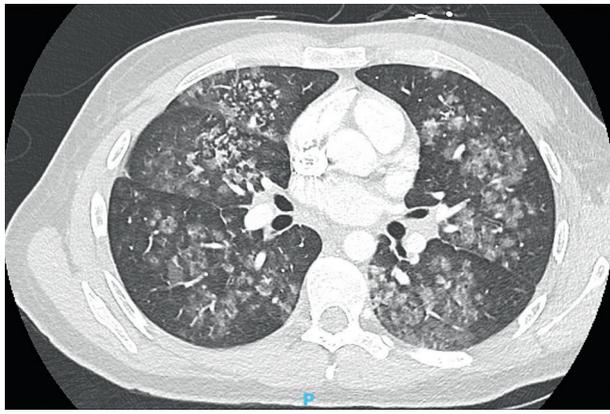
L'examen de choix pour rechercher une atteinte pulmonaire est le CT thoracique. Il révèle généralement des opacités en verre dépoli ou des condensations avec une atteinte parfois diffuse et bilatérale (**figure 4**). La radiographie thoracique peut montrer des opacités diffuses, toutefois aspécifiques. Le lavage broncho-alvéolaire est l'examen qui permet de confirmer le diagnostic d'hémorragie alvéolaire sous la forme d'un liquide de plus en plus hémorragique dans des aliquots prélevés de manière successive.²⁷

TRAITEMENTS ET SURVEILLANCE

La maladie des anti-MBG est une urgence vitale.⁶ Si elle est suspectée, les anticorps anti-MBG (et les ANCA) doivent être dosés immédiatement et, s'ils sont présents, le traitement instauré sans délai au vu du risque de lésions rénales permanentes et d'hémorragie alvéolaire sévère. Il consiste en des

FIG 4 Atteinte pulmonaire dans le cadre d'une maladie des anti-MBG

Scanner thoracique d'un patient avec une maladie des anti-MBG montrant une hémorragie alvéolaire étendue sous la forme d'opacités en verre dépoli diffuses. En l'absence de traitement, l'image radiologique pulmonaire peut évoluer, sur plusieurs semaines, vers un aspect de «crazy paving».



plasmaphérèses, une corticothérapie et un traitement d'épargne stéroïdienne, typiquement du cyclophosphamide (tableau 3). Lorsque l'atteinte rénale est très sévère (besoin de dialyse), un pronostic rénal sombre pourra déterminer une réduction de son intensité.

Le traitement initial est généralement hospitalier. La première action à entreprendre est de diminuer le taux d'anticorps circulants par des plasmaphérèses quotidiennes. Ce traitement a pour but de retirer les anti-MBG, ainsi que les médiateurs de l'inflammation. Sa durée dépend de l'évolution clinique du patient et des taux d'anti-MBG, mais est, en général, de deux semaines au minimum. Les effets secondaires de la plasmaphérèse comprennent des hémorragies sur retrait des facteurs de coagulation, une immunosuppression en lien avec l'élimination des immunoglobulines et des complications locales telles que des infections ou thromboses de cathéter.²⁸ En cas d'infection sévère concomitante, il est recommandé de procéder à une substitution en immunoglobulines (IVIg 0,1-0,4 g/kg).

L'immunosuppression se fait parallèlement aux plasmaphérèses et permet de bloquer la production de nouveaux anticorps pathogéniques. Avant d'initier ce traitement, des sérologies virales (VIH, hépatites B et C) et un test QuantiFERON *M. tuberculosis* sont à prélever. Le traitement associe

classiquement des corticostéroïdes à haute dose et du cyclophosphamide.²⁹ Initialement, les patients sont traités par de la méthylprednisolone IV suivie de prednisone 1 mg/kg. Le schéma dégressif est lent. Le cyclophosphamide en pulses intraveineux est administré en analogies aux dosages utilisés dans les vasculites associées aux ANCA selon l'étude CYCLOPS.³⁰ L'administration intraveineuse du cyclophosphamide a supplanté celle orale, grevée d'une toxicité accrue.³⁰ Les effets indésirables du cyclophosphamide comprennent les infections, la toxicité pour les voies urinaires (cystite hémorragique) et les gonades (aménorrhée, azoospermie), l'alopécie et le risque accru de néoplasies. Afin de limiter la toxicité sur les voies urinaires, de l'uromitexan (Mesna) et une hydratation généreuse sont souvent administrés avec les perfusions de cyclophosphamide.

Des traitements d'induction alternatifs au cyclophosphamide par rituximab ou mycophénolate mofétil ont été décrits de manière anecdotique, mais sans validation par des études contrôlées.^{31,32}

Une prévention de l'ostéoporose par calcium, vitamine D et bisphosphonates (après examen dentaire), ainsi qu'une prophylaxie antibiotique contre la pneumonie à *Pneumocystis jirovecii* accompagnent le traitement immunosuppresseur.

La formule sanguine, la fonction rénale avec une analyse urinaire et les paramètres de cholestase sont en principe suivis 1 x/semaine pendant un mois puis chaque mois dès le 2^e mois. Les anti-MBG sont monitorés 1 x/semaine pendant 6 semaines et jusqu'à ce qu'ils soient indétectables sur deux prélèvements consécutifs. Le dosage est alors espacé à toutes les 2 semaines pendant 4 semaines. S'ils restent indétectables, la surveillance passe à 1 x/mois pendant 6 mois.

Une fois le patient en rémission, une simple surveillance sans traitement de maintenance est effectuée, à l'exception des patients qui présentent une double positivité anti-MBG et ANCA. Ces derniers sont à risque de récurrence et nécessitent un traitement d'entretien par rituximab tous les 6 mois pendant 18 mois au moins post-rémission.

FUTURS TRAITEMENTS

Une approche prometteuse constitue en l'administration de l'enzyme streptococcique dégradant les IgG (IdeS, imlifidase).

TABLEAU 3 Schéma de traitement de la maladie des anticorps anti-MBG

^a Ajustement de dose selon la créatinine et l'âge.³⁰

Élimination des anticorps pathogéniques présents

Plasmaphérèse 1 x/j pendant 2 semaines puis selon les taux des anticorps anti-MBG

Diminution/arrêt de la production des anticorps pathogéniques

Corticostéroïdes Méthylprednisolone 500 mg/j pendant 3 j
Prednisone 1 mg/kg, max 60-80 mg/j, puis schéma dégressif, p. ex. selon le protocole CYCLOPS³⁰

Cyclophosphamide Schéma IV selon CYCLOPS:
15^a mg/kg IV toutes les 2 semaines pour 3 doses puis espacer aux 3 semaines jusqu'à 3 mois post-rémission

Pas de traitement d'entretien

Elle peut être utilisée pour des cas réfractaires car elle permet une baisse rapide des anti-MBG circulants.³³ Ce traitement ne remplace toutefois pas l'immunosuppression, indispensable à la suppression de la production des anticorps pathogéniques.

PRONOSTIC

Le pronostic immédiat dépend de la sévérité de l'atteinte pulmonaire et de la rapidité de la mise en place du traitement. Historiquement, la mortalité associée au syndrome de Goodpasture non traité était de 90%.⁴ Grâce aux approches thérapeutiques actuelles, elle a baissé à 7,7%.^{2,3} Selon une étude française, 46% des patients développent une insuffisance rénale terminale à 3 mois malgré les traitements.³⁴ Les facteurs prédictifs de mauvais pronostic rénal sont: a) la présence d'une oligo-anurie; b) une créatininémie > 350-500 µmol/l et c) un pourcentage élevé de glomérules atteints à la biopsie.³⁵ Un besoin de dialyse dans les 72 heures du début du traitement initial indique généralement une atteinte rénale très sévère avec un très faible potentiel de récupération.^{36,37}

Les récurrences après traitement sont rares.³⁵ Les anti-MBG disparaissent généralement en 4 semaines.³⁸ Les patients co-exprimant des ANCA peuvent récidiver sous forme de nouvelle poussée de vasculite associée aux ANCA.³⁷ La composante de capillarite liée aux anticorps anti-MBG est, quant à elle, généralement monophasique et ne nécessite pas de traitement d'entretien.

Malgré tout, des récurrences de vasculite à anti-MBG existent, et les populations à risque sont les fumeurs persistants³⁹ et en cas d'exposition continue aux hydrocarbures, raison de l'importance de l'arrêt de l'exposition à ces toxiques. Dans ces cas, un nouveau traitement d'induction par plasmaphéreses, corticostéroïdes et cyclophosphamide est recommandé. Dans certains cas, une alternative au cyclophosphamide peut alors consister en une immunosuppression par rituximab ou mycophénolate mofétil.

CONCLUSION

La maladie associée aux anti-MBG doit être suspectée en cas de syndrome réno-pulmonaire associant une insuffisance rénale d'installation rapide à des symptômes et signes respiratoires (dyspnée, crachats hémoptoïques). Des atteintes rénales ou pulmonaires isolées existent. Le bilan initial comprend une recherche d'anticorps anti-MBG en urgence, une analyse sanguine (électrolytes, fonction rénale, formule sanguine) et urinaire ainsi qu'un scanner thoracique. Une fois la présence d'anti-MBG confirmés, un traitement par plasmaphéreses, associé à une immunosuppression, est débuté dès que possible afin de limiter le risque d'insuffisance rénale terminale et la mortalité.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- La maladie des anti-MBG est une vasculite aiguë sévère responsable de signes généraux, d'une insuffisance rénale rapidement évolutive et d'hémorragies alvéolaires.
- La maladie est causée par des anticorps anti-membrane basale glomérulaire (anti-MBG), dont la mise en évidence est indispensable pour retenir le diagnostic de la maladie.
- La démarche diagnostique repose sur l'analyse de la fonction rénale et des urines (chimie et sédiment), l'imagerie pulmonaire (CT thoracique) et sur la mise en évidence des anti-MBG dans le sérum et/ou sur le tissu rénal.
- Le pronostic dépend de la fonction rénale à la présentation initiale et de la rapidité de la mise en place du traitement.
- Le traitement comprend des plasmaphéreses en urgence et une immunosuppression composée de glucocorticoïdes et de cyclophosphamide.
- Le risque de vasculite récurrente est faible, mais augmente en cas de présence supplémentaire d'ANCA. Ceux-ci déterminent alors fortement le pronostic à long terme.

1 Goodpasture EW. Landmark publication from The American Journal of the Medical Sciences: The significance of certain pulmonary lesions in relation to the etiology of influenza. *Am J Med Sci.* 2009 Aug;338(2):148-51.
 2 Dammacco F, Battaglia S, Gesualdo L, Racanelli V. Goodpasture's disease: a report of ten cases and a review of the literature. *Autoimmun Rev.* 2013 Sep;12(11):1101-8.
 3 Kaewput W, Thongprayoon C, Boonpheng B, et al. Inpatient Burden and Mortality of Goodpasture's Syndrome in the United States: Nationwide Inpatient Sample 2003-2014. *J Clin Med.* 2020 Feb 6;9(2):455.
 4 Benoit FL, Rulon DB, Theil GB, et al. Goodpasture's Syndrome: A Clinicopathologic Entity. *Am J Med.* 1964;37:424-44.
 5 Canney M, O'Hara PV, McEvoy CM, et al. Spatial and Temporal Clustering of Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2016 Aug 8;11(8):1392-9.
 6 **McAdoo SP, Pusey CD. Anti-Glome-

ular Basement Membrane Disease. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2017 Jul 7;12(7):1162-72.
 7 Li FK, Tse KC, Lam MF, et al. Incidence and outcome of antglomerular basement membrane disease in Chinese. *Nephrology.* 2004 Apr;9(2):100-4.
 8 Rutgers A, Meyers KE, Canziani G, et al. High affinity of anti-GBM antibodies from Goodpasture and transplanted Alport patients to alpha3(IV)NC1 collagen. *Kidney Int.* 2000 Jul;58(1):115-22.
 9 Kalluri R, Wilson CB, Weber M, et al. Identification of the alpha-3 chain of type-IV collagen as the common autoantigen in antibasement membrane disease and Goodpasture-syndrome. *J Am Soc Nephrol.* 1995 Oct;6(4):1178-85.
 10 Pedchenko V, Bondar O, Fogo AB, et al. Molecular architecture of the Goodpasture autoantigen in anti-GBM nephritis. *N Engl J Med.* 2010 Jul 22;363(4):343-54.
 11 Donaghy M, Rees AJ. Cigarette-smoking and lung hemorrhage in glomerulonephritis caused by autoantibodies to

glomerular basement membrane. *Lancet.* 1983 Dec 17;2(8364):1390-3.
 12 García-Rostan y Pérez GM, García Bragado F, Puras Gil AM. Pulmonary hemorrhage and antglomerular basement membrane antibody-mediated glomerulonephritis after exposure to smoked cocaine (crack): a case report and review of the literature. *Pathol Int.* 1997 Oct;47(10):692-7.
 13 Pusey CD. Anti-glomerular basement membrane disease. *Kidney Int.* 2003 Oct;64(4):1535-50.
 14 Salama AD, Chaudhry AN, Ryan JJ, et al. In Goodpasture's disease, CD4(+) T cells escape thymic deletion and are reactive with the autoantigen alpha3(IV) NC1. *J Am Soc Nephrol.* 2001 Sep;12(9):1908-15.
 15 Reynolds J, Norgan VA, Bhambra U, et al. Anti-CD8 monoclonal antibody therapy is effective in the prevention and treatment of experimental autoimmune glomerulonephritis. *J Am Soc Nephrol.* 2002 Feb;13(2):359-69.
 16 Reynolds J, Khan SB, Allen AR, et al.

Blockade of the CD154-CD40 costimulatory pathway prevents the development of experimental autoimmune glomerulonephritis. *Kidney Int.* 2004 Oct;66(4):1444-52.
 17 Angioi A, Cheungpasitporn W, Sethi S, et al. Familial antglomerular basement membrane disease in zero human leukocyte antigen mismatch siblings. *Clin Nephrol.* 2017 Nov;88(11):277-83.
 18 Phelps RG, Rees AJ. The HLA complex in Goodpasture's disease: a model for analyzing susceptibility to autoimmunity. *Kidney Int.* 1999 Nov;56(5):1638-53.
 19 Merkel F, Pullig O, Marx M, Netzer KO, Weber M. Course and prognosis of anti-basement membrane antibody (anti-BM-Ab)-mediated disease: report of 35 cases. *Nephrol Dial Transplant.* 1994;9(4):372-6.
 20 Cui Z, Zhao MH, Wang SX, et al. Concurrent antglomerular basement membrane disease and immune complex glomerulonephritis. *Ren Fail.* 2006;28(1):7-14.

- 21 Nasr SH, Collins AB, Alexander MP, et al. The clinicopathologic characteristics and outcome of atypical anti-glomerular basement membrane nephritis. *Kidney Int.* 2016 Apr;89(4):897-908.
- 22 Olson SW, Arbogast CB, Baker TP, et al. Asymptomatic autoantibodies associate with future anti-glomerular basement membrane disease. *J Am Soc Nephrol.* 2011 Oct;22(10):1946-52.
- 23 Levy JB, Hammad T, Coulthart A, et al. Clinical features and outcome of patients with both ANCA and anti-GBM antibodies. *Kidney Int.* 2004 Oct;66(4):1535-40.
- 24 **Kalluri R, Meyers K, Mogyorosi A, Madaio MP, Neilson EG. Goodpasture syndrome involving overlap with Wegener's granulomatosis and anti-glomerular basement membrane disease. *J Am Soc Nephrol.* 1997 Nov;8(11):1795-800.
- 25 Rotman S, Venetz JP, Vogt B. [The crucial role of the pathologist in renal disease]. *Rev Med Suisse.* 2007 Jul 18;3(119):1723-5.
- 26 Salant DJ. Goodpasture's disease – new secrets revealed. *N Engl J Med.* 2010 Jul 22;363(4):388-91.
- 27 Lazor R, Bigay-Gamé L, Cottin V, et al. Alveolar hemorrhage in anti-basement membrane antibody disease: a series of 28 cases. *Medicine (Baltimore).* 2007 May;86(3):181-93.
- 28 Pruijm MT, Cherpillod A, Vogt B, Burnier M. Plasmapheresis: technique, complications and indications. *Rev Med Suisse.* 2008 Mar 5;4(147):581-8. French.
- 29 Huart A, Josse AG, Chauveau D, et al. Outcomes of patients with Goodpasture syndrome: A nationwide cohort-based study from the French Society of Hemapheresis. *J Autoimmun.* 2016 Sep;73:24-9.
- 30 Harper L, Morgan MD, Walsh M, et al. Pulse versus daily oral cyclophosphamide for induction of remission in ANCA-associated vasculitis: long-term follow-up. *Ann Rheum Dis.* 2012 Jun;71(6):955-60.
- 31 Jain R, Dgheim H, Bomback AS. Rituximab for Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. *Kidney Int Rep.* 2019;4(4):614-8.
- 32 Mori M, Nwaogwugwu U, Akers GR, McGill RL. Anti-glomerular basement membrane disease treated with mycophenolate mofetil, corticosteroids, and plasmapheresis. *Clin Nephrol.* 2013 Jul;80(1):67-71.
- 33 Soveri I, Mölne J, Uhlin F, et al. The IgG-degrading enzyme of *Streptococcus pyogenes* causes rapid clearance of anti-glomerular basement membrane antibodies in patients with refractory anti-glomerular basement membrane disease. *Kidney Int.* 2019 Nov;96(5):1234-8.
- 34 *Marques C, Carvelli J, Biard L, et al. Prognostic Factors in Anti-glomerular Basement Membrane Disease: A Multicenter Study of 119 Patients. *Front Immunol.* 2019 Jul 18;10:1665.
- 35 Levy JB, Turner AN, Rees AJ, Pusey CD. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. *Ann Intern Med.* 2001 Jun 5;134(11):1033-42.
- 36 van Daalen EE, Jennette JC, McA-doo SP, et al. Predicting Outcome in Patients with Anti-GBM Glomerulonephritis. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2018 Jan 6;13(1):63-72.
- 37 Alchi B, Griffiths M, Sivalingam M, Jayne D, Farrington K. Predictors of renal and patient outcomes in anti-GBM disease: clinicopathologic analysis of a two-centre cohort. *Nephrol Dial Transplant.* 2015 May;30(5):814-21.
- 38 Biesenbach P, Kain R, Derfler K, et al. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with immunoadsorption. *PLoS One.* 2014 Jul 31;9(7):e103568.
- 39 Liu P, Waheed S, Boujelbane L, Maursetter LJ. Multiple recurrences of anti-glomerular basement membrane disease with variable antibody detection: can the laboratory be trusted? *Clin Kidney J.* 2016 Oct;9(5):657-60.

* à lire

** à lire absolument