

Figure 1A: radiographie pulmonaire normale

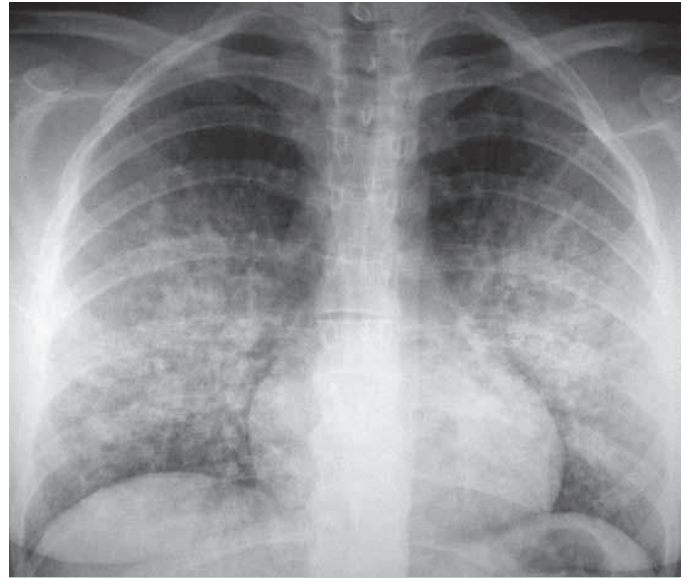


Figure 1B: radiographie pulmonaire dans un syndrome de Goodpasture avec hémorragie dans les alvéoles pulmonaires. On observe des infiltrats bilatéraux diffus.

Syndrome de Goodpasture

Le syndrome de Goodpasture est une affection très rare, mais dangereuse, qui apparaît sans prévenir et peut provoquer des lésions pulmonaires ou rénales. La maladie est provoquée par des anticorps qui se dirigent contre certaines structures des poumons et des reins. Le tabagisme favorise l'apparition de la maladie.

En Suisse, trois à quatre personnes développent un syndrome de Goodpasture chaque année. Deux tiers des patients ont entre 16 et 25 ans. Les mécanismes de la maladie sont complexes. Le tabagisme joue un rôle important: jusqu'à 90 % des patients sont fumeurs. L'inhalation de cocaïne, de marijuana ou de vapeurs d'hydrocarbures peut aussi contribuer à l'apparition de la maladie. Une prédisposition génétique semble également jouer un rôle. Toutefois, le principal facteur d'apparition du syndrome de Goodpasture est la présence d'anticorps dirigés contre certaines structures normales de l'organisme (membranes basales).

Attaque du système immunitaire

Les membranes basales sont des structures microscopiques que l'on trouve dans de nombreux tissus de l'organisme. Elles forment une armature pour les cellules de revêtement, qui tapissent les parois internes des organes tels que l'estomac et l'intestin, les poumons, les vais-

seaux sanguins, les glomérules rénaux et les alvéoles pulmonaires. Les membranes basales sont constituées de collagène, dont il existe plusieurs types. Les membranes basales des glomérules rénaux et des alvéoles pulmonaires sont constituées de collagène de type IV avec une protéine appelée chaîne alpha 3. Dans le syndrome de Goodpasture, l'organisme produit des anticorps dirigés contre ces chaînes alpha 3. Les anticorps se fixent à cet endroit et endommagent les membranes basales. Dans les reins, une telle lésion (glomérulonéphrite) peut provoquer une défaillance rénale aiguë en quelques jours. Dans les poumons, la lésion des membranes basales des alvéoles pulmonaires peut provoquer une hémorragie.

Un diagnostic rapide de la maladie est important

Les patients atteints du syndrome de Goodpasture ressentent un essoufflement, une toux et des expectorations de sang. De grandes quantités de sang peu-

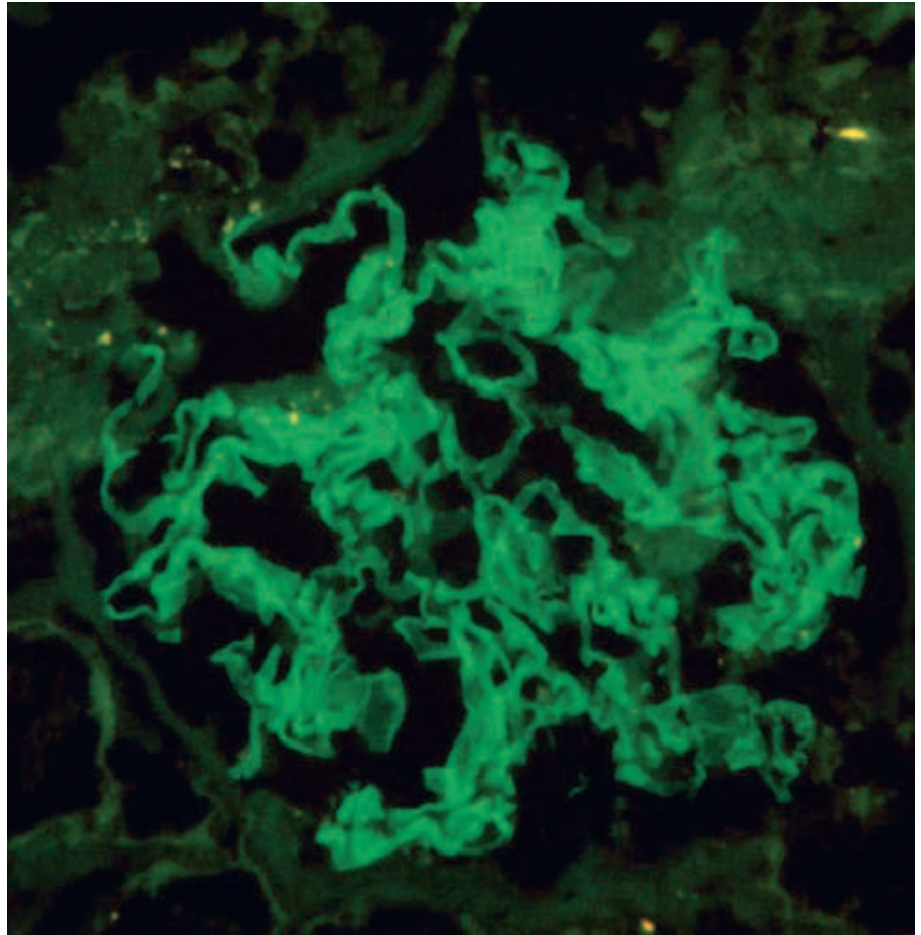


Figure 2: biopsie rénale avec marquage par immunofluorescence des anticorps anti-membranes basales. On observe des dépôts fluorescents linéaires dans un glomérule.

vent s'accumuler dans les poumons en un temps très réduit, ce qui provoque une anémie et une absorption réduite de l'oxygène. L'atteinte rénale n'a pas de symptôme au début et ne peut être diagnostiquée que par une analyse de sang. Un examen d'urine peut révéler une perte de globules rouges et de protéines, qui indique une lésion des glomérules rénaux.

Une radiographie du thorax (figure 1B) et le scanner (CT) montrent des infiltrats diffus dans les poumons. Le saignement dans les alvéoles peut être diagnostiqué par une bronchoscopie avec lavage bronchoalvéolaire. Le liquide de lavage apparaît rose ou rouge et contient de nombreux globules rouges. Une coloration spéciale permet de détecter la présence de fer, qui est libéré après la digestion de l'hémoglobine par les cellules immunitaires du poumon.

Le syndrome de Goodpasture doit être recherché lorsqu'une patiente/un patient jeune développe une anémie, des expectations de sang, des infiltrats bilatéraux

à la radiographie pulmonaire et une défaillance rénale. Le diagnostic précis doit être établi rapidement pour mettre en place le traitement adéquat, car le syndrome de Goodpasture peut s'aggraver en quelques jours.

Les anticorps dirigés contre les membranes basales peuvent être détectés dans le sang chez près de 80 % des patients et permettre le diagnostic. Si l'analyse sanguine ne montre pas d'anticorps, il est possible d'effectuer une biopsie rénale sous anesthésie locale. Un colorant spécial permet de faire apparaître les anticorps sur les membranes basales des glomérules rénaux et de diagnostiquer le syndrome de Goodpasture (figure 2). Il est rare d'effectuer une biopsie pulmonaire.

Minimiser les lésions pulmonaires et rénales

Le traitement immédiat du syndrome de Goodpasture consiste à épurer le sang des anticorps anti-membranes basales

(plasmaphérèse). De plus, la patiente / le patient reçoit de la cortisone et des immunosuppresseurs afin de stopper la production d'autres anticorps. En cas de lésion rénale sévère, il faut réaliser une dialyse. En cas de défaillance respiratoire, il est parfois nécessaire de recourir temporairement à la respiration artificielle. Ces traitements peuvent permettre la guérison complète. Cependant, la maladie peut dans certains cas entraîner une insuffisance rénale irréversible. Une dialyse régulière, puis une transplantation rénale sont alors nécessaires. ✕

Editeur et auteur de la série «Maladies pulmonaires rares»: Dr Romain Lazor, consultation des pneumopathies interstitielles et maladies rares pulmonaires, Service de pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois CHUV, Lausanne
romain.lazor@chuv.ch

Rédaction du texte: Dr André Lauber, Oftringen

Photos: mises à disposition