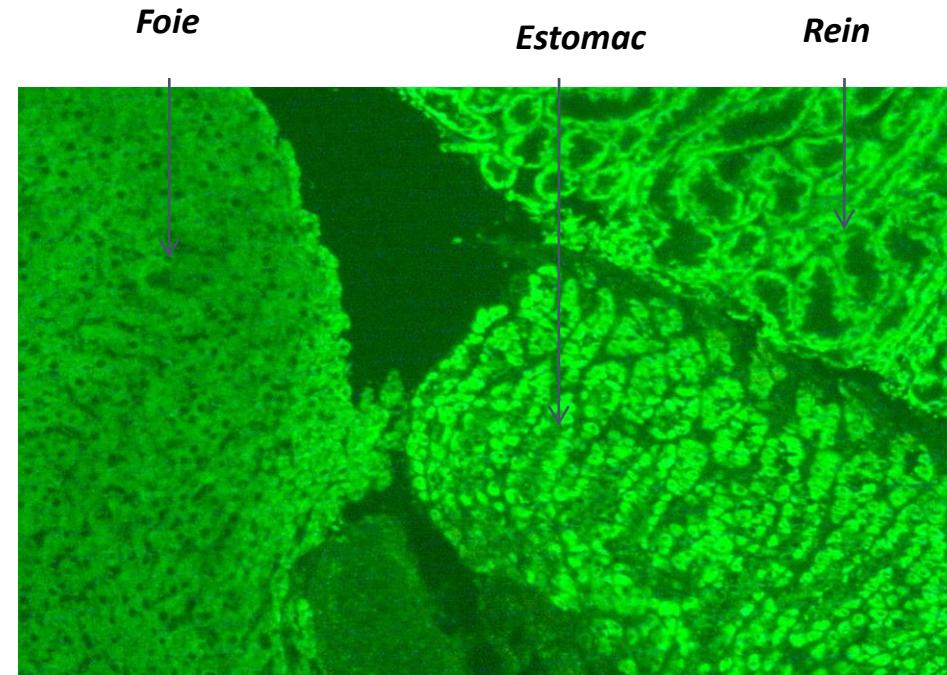


MALADIES AUTO IMMUNES SPÉCIFIQUES D'ORGANES (MAISO)



I-Introduction

MAISO



Résultent d'une rupture des mécanismes de tolérance vis-à-vis des antigènes du soi restreints à une distribution tissulaire (ou à un organe)

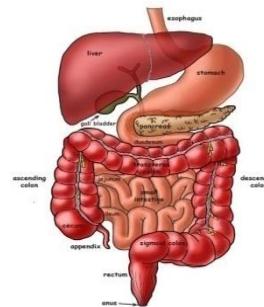
- Evolution chronique avec poussées remissions

- Sensibilité aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs

I-Introduction

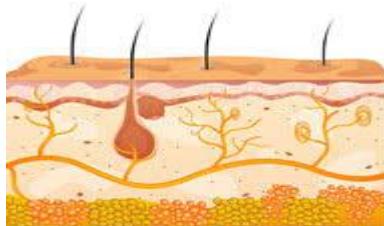
Classification des MAISO

Foie et système digestif



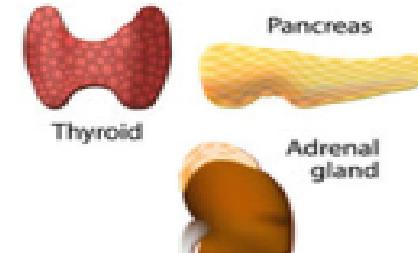
- ✓ Hépatopathies AI : HAI , CBP , CS
- ✓ Maladie cœliaque
- ✓ Maladie de biermer

Peau



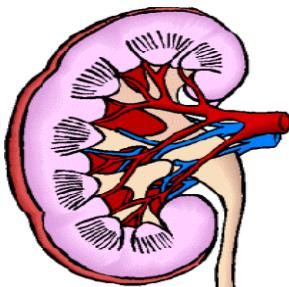
- ✓ Dermatites bulleuses AI

Système endocrinien



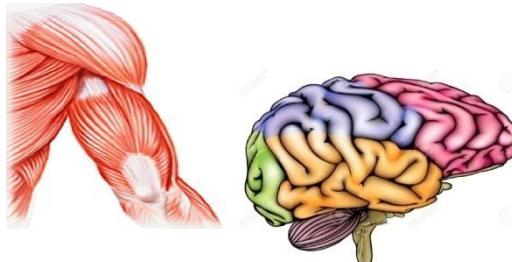
- ✓ Diabète de type 1
- ✓ Thyroïdites auto-immunes
- ✓ Maladie d'Addison
- ✓ Poly endocrinopathies AI

Rein



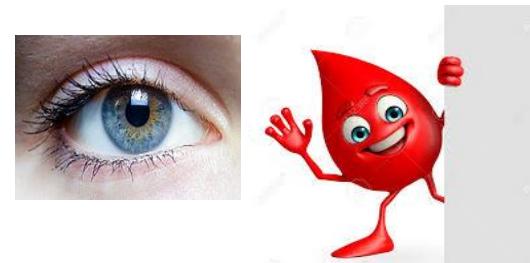
- ✓ Syndrome de good Pasture

Système Neuromusculaire



- ✓ SEP, NMO
- ✓ Myasthénie grave

Autres



- ✓ Cytopénie auto-immunes
- ✓ Rétinites AI , uvéites AI

I-Introduction

Ce sont des pathologies complexes multifactorielles

Facteurs génétiques
Gènes HLA/non HLA

Facteurs environnementaux:
Infections, hormones,
alimentation

Facteurs immunologiques:
LyT/ auto-Ac

I-Introduction

Mécanismes lésionnels immunologiques

Les dommages tissulaires impliquent:

Lésions induits par LyT	Lésions induites par Auto-Ac
<ul style="list-style-type: none">▪ Reconnaissance autoAg▪ Infiltration des organes/LyT Cytotoxiques▪ Destruction tissulaire: Peforine/Granzyme, Récepteurs de mort▪ Exemples de maladies: Diabète type 1 – SEP – Uvéites – CBP	<ul style="list-style-type: none">▪ Cytolyse: Complément-dépendante ADCC: thyroïdite▪ Blocage fonctionnel de molécule membranaire: myasthénie, thyroïdite, Biermer▪ Stimulation fonctionnelle de <u>récepteur</u> ou activité enzymatique: Basedow, Addison

NB : les auto-anticorps peuvent être présents sans rôle pathogène.

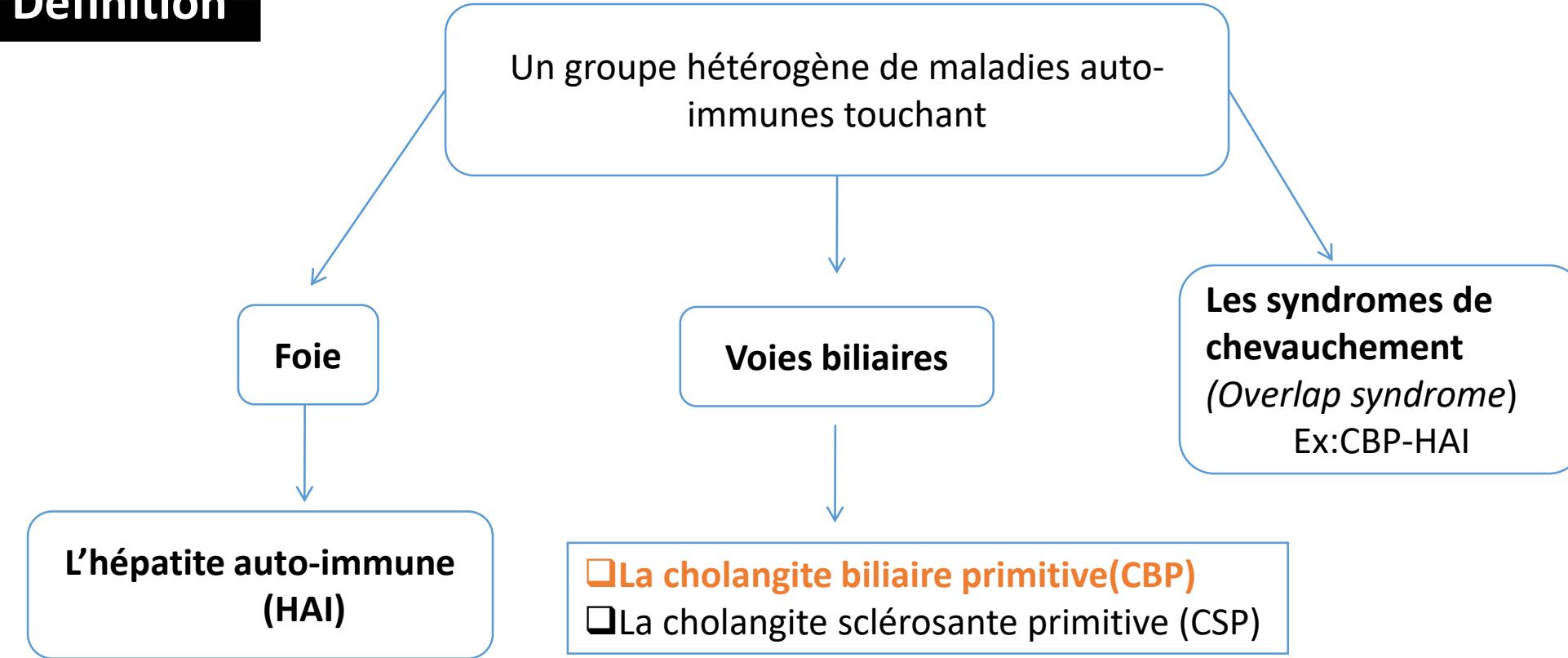
Ils peuvent néanmoins avoir un intérêt diagnostique

II-Hépatopathies auto-immunes



II-Hépatopathies auto-immunes

Définition

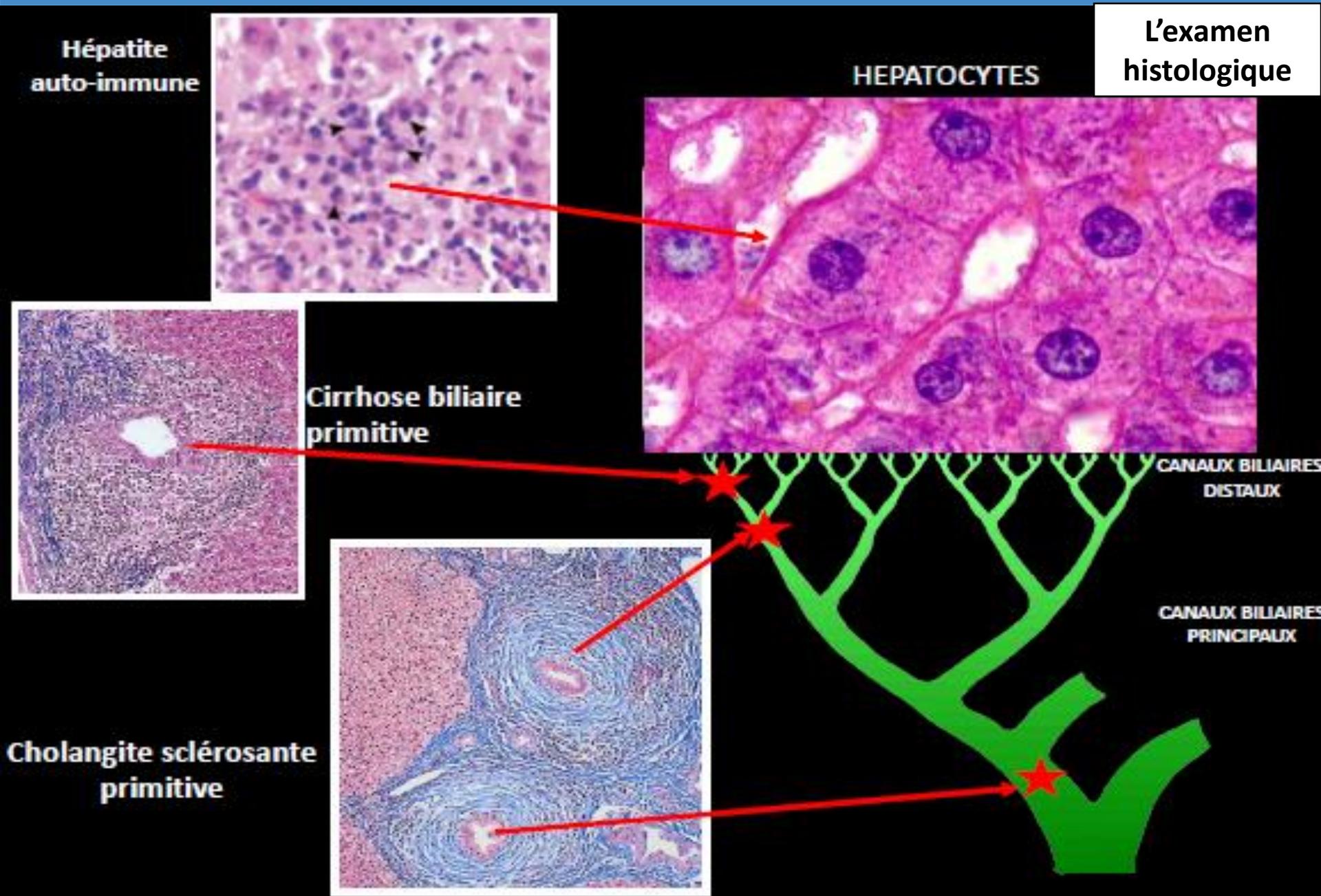


Diversité du tableau

- Clinique
- Biologique
- immunologique

Diagnostic d'exclusion

II-Hépatopathies auto-immunes



II-Hépatopathies auto-immunes

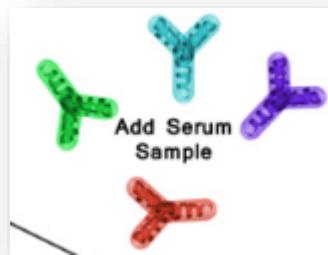
II-1-Hépatites auto-immunes HAI

Définition

1. Lésions **hépatocytaires**
nécrotico-inflammatoires

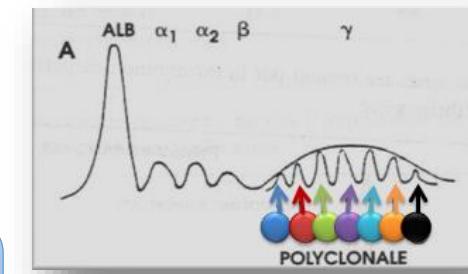
5. Sensibilité
aux
corticoïdes

2. Auto-anticorps
sériques



Maladie **auto-immune**
inflammatoire du foie

3.
Hypergammaglobulinémie
polyclonale



4. Infiltration périportale
lymphoplasmocytaire

(Non due aux médicaments, virus, toxiques)

II-Hépatopathies auto-immunes

II-1-Hépatites auto-immunes HAI

Classification

	HAI de type I (80%)	HAI de type 2 (5-20%)
Age habituel de diagnostic	30-45 ans	2-15 ans (Enfant et adulte jeune)
Sexe	Féminin (70%-80%)	Féminin (95%)
Anti muscle lisse (anti actine)	HAI « séronégatives »	
Anti nucléaires (ANA)	Dans environ 10% des cas, des patients remplissent les critères diagnostiques d'une HAI mais sans auto-anticorps identifiés	%
Anti-LKM1		%
Anti LC1	Très rare	30 à 50%
Anti SLA	10-30%	absents *
pANCA atypique	50-96%	Très rare
Sévérité clinique	Variable	<u>Habituellement marquée</u>
Risque de cirrhose (fibrose histo)	40%	80%
Echec du traitement/ rechutes	Rare /variable	Fréquent

II-Hépatopathies auto-immunes

II-1-Hépatites auto-immunes HAI

Critères Diagnostic

Score simplifié de l'HAI (2008) [IAIHG]

Variable	Seuil	Points
AAN ou AML	$\geq 1/40$	1
AAN ou AML ou anti-LKM ou anti-SLA	$\geq 1/80$	2 ^a
≥ 6: HAI probable		
≥ 7: HAI certaine		
Histologie		1
	Typique d'HAI	2
Absence d'hépatite virale	Oui	2
Total		≥ 6 : AIH probable ≥ 7 : AIH certaine

^a) Addition des points pour tous les autoanticorps : maximum 2 points . AAN : anticorps antinoyaux ; AML : antimuscles lisses ; Anti-LKM : antimicrosomes de type 1 ; anti-SLA : anti-soluble liver antigen.

II-Hépatopathies auto-immunes

II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

- La CBP est une maladie inflammatoire chronique touchant les canaux biliaires de petit calibre.
- Affectant principalement la femme d'âge moyen >40 ans.
- Autrefois appelée cirrhose biliaire primitive== terme inapproprié vu que moins de la moitié des patients évoluent vers une cirrhose.
- Caractérisée sur le plan histologique par une inflammation et une destruction progressive des petit canaux biliaires intra-hépatique sans suppuration, responsable de cholestase chronique susceptible de se compliquer de cirrhose et de défaillance hépatique.

II-Hépatopathies auto-immunes

II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

Clinique

Asymptomatique



Bilan systématique : 50%

Deux principaux symptômes



Prurit 30-40%



Asthénie 80%

Autres symptômes



Ictère 10%



Xanthélasma/Xanthomes

Évolution :

■ **Cirrhose** : vitesse de progression très variable d'un patient à un autre. (10-20 ans)



■ **Hypertension portale (HTP)**

■ **Insuffisance hépato-cellulaire**

II-Hépatopathies auto-immunes

II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

La CPB est souvent accompagnée d'autres manifestations extra-hépatiques, dont beaucoup sont de nature auto-immune

Maladies extrahépatique	Prévalence (%)
Syndrome de Gougerot Sjögren	30-58
Arthropathies	4-38
Polyarthrite rhumatoïde	3-26
Hypothyroïdie	11-32
Phénomène de Raynaud	7-14
Syndrome de CREST	3-6
Thyroïdites auto-immune	3-6
Anémies auto-immune	1-2
Psoriasis	1-13
Colite ulcéreuse	0.5-1

**Forme mixte CBP et HAI
("overlap syndrome")**

10% à 20% des patients atteints de CBP
Le plus souvent simultanément ou séquentiellement

II-Hépatopathies auto-immunes

II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

□ Biologie

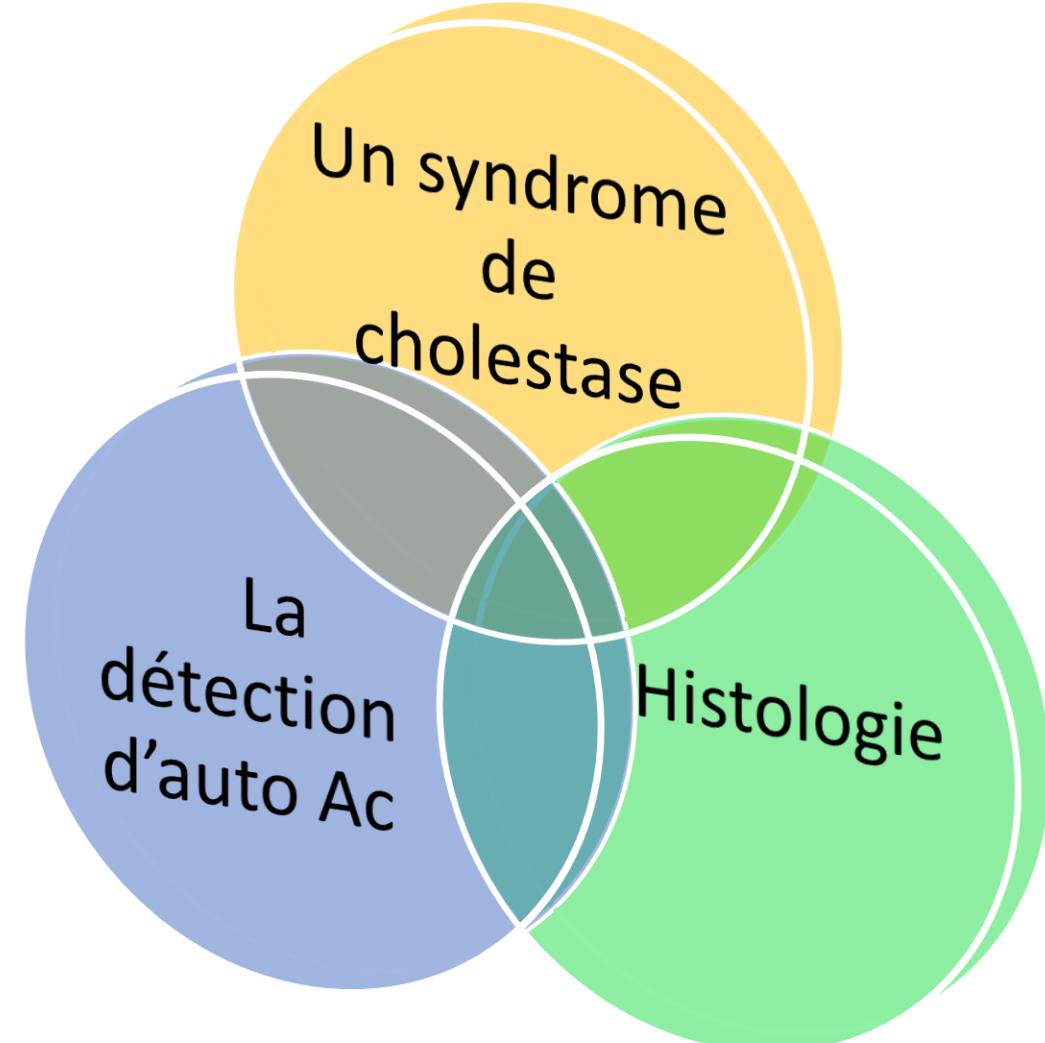
- Syndrome de cholestase : \uparrow PAL et \uparrow γ GT (\uparrow BT).
- Syndrome de cytolysé modéré (Transaminases <5N).
- \uparrow du cholestérol total sanguin et sa fraction HDL.
- Hypergammaglobulinémie portant essentiellement sur les d'IgM sériques.



II-Hépatopathies auto-immunes

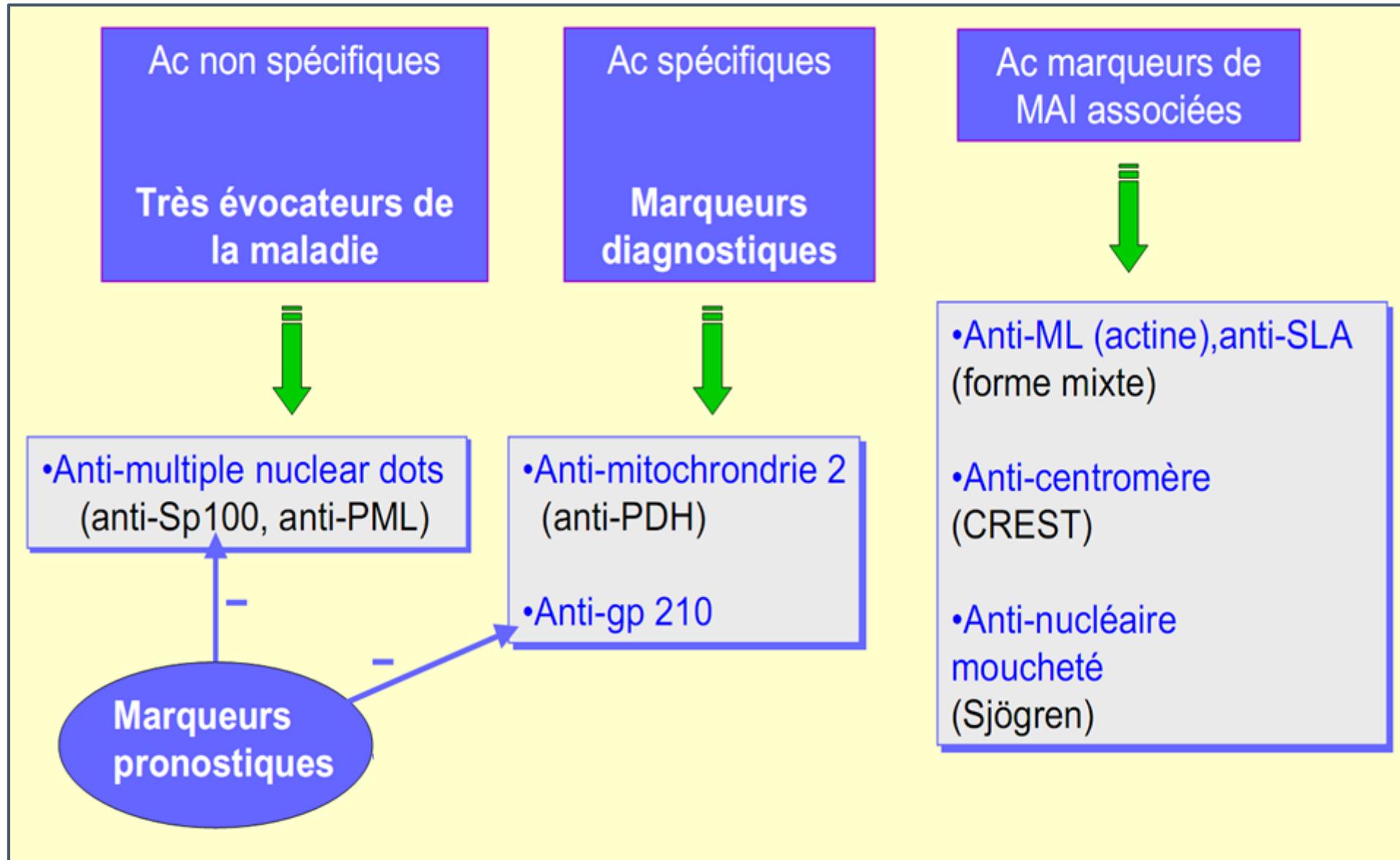
II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

□ Diagnostic



II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

□ Auto-anticorps



II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

Auto-anticorps

a) Anti mitochondrie: AMA

Cible antigénique:

L'antigène M2 est situé dans la membrane mitochondriale interne, correspondant à trois complexes enzymatiques:

- la **pyruvate déshydrogénase (PDH)** (principale cible antigénique)
- la 2-oxo glutarate déshydrogénase (OGDH);
- la *branched chain 2-oxo acid dehydrogenase (BCOADH)*

- Ces complexes sont constitués d'une répétition de **sous unités E2** majoritairement et de sous-unités E1 α , E1 β et E3.
- ❖ Dans la CBP, les AMA peuvent reconnaître un ou +ieurs de ces sous-unités, mais la **sous-unité E2** du complexe de la **PDH** constitue l'autoantigène **immunodominant**.

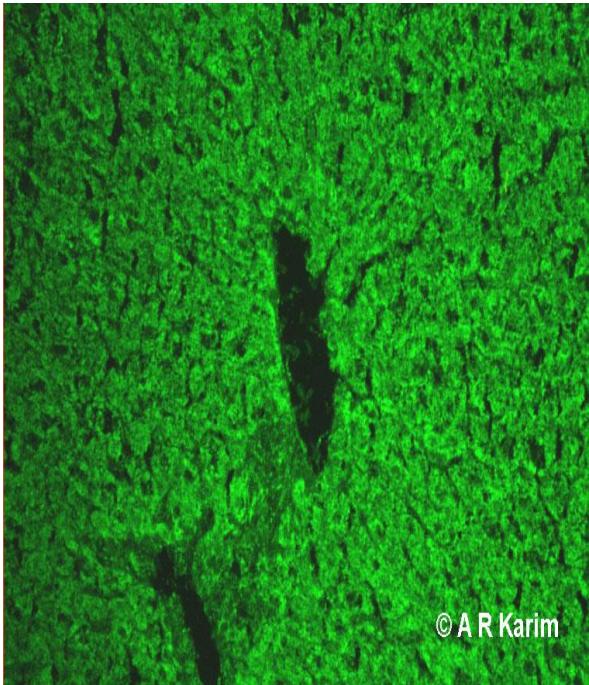
II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

Auto-anticorps

❖ Dépistage des AMA

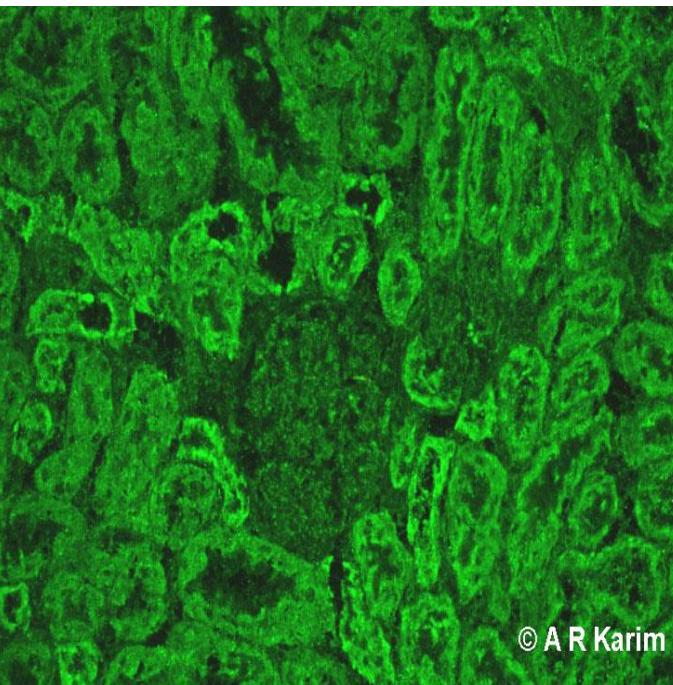
- La recherche par IFI sur Triple substrat: Liver Kidney Stomach (LKS) de rat ou de souris, dilution initiale **1/40**

Au niveau du foie



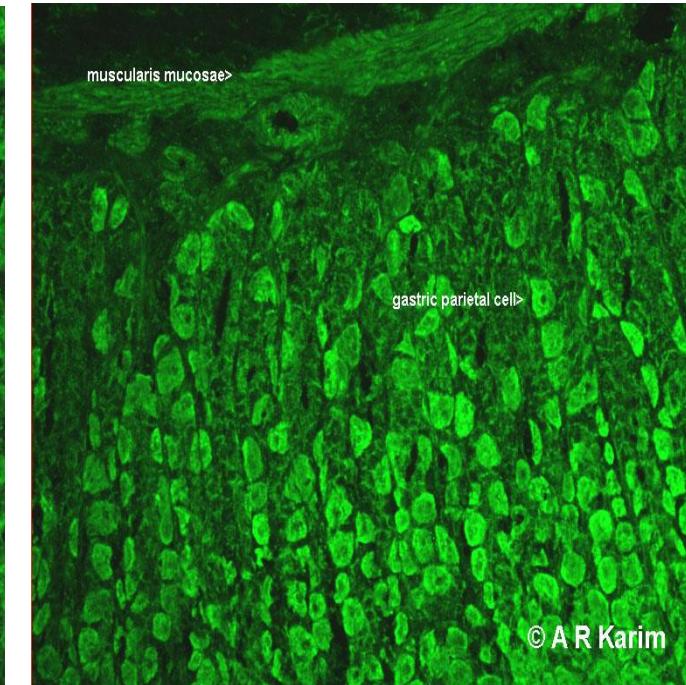
© A R Karim

Au niveau du rein



© A R Karim

Au niveau de l'estomac



© A R Karim

Fluorescence cytoplasmique granulaires des hépatocytes

Fluorescence granulaire au niveau du cytoplasme des tubules ,Glomérules éteints

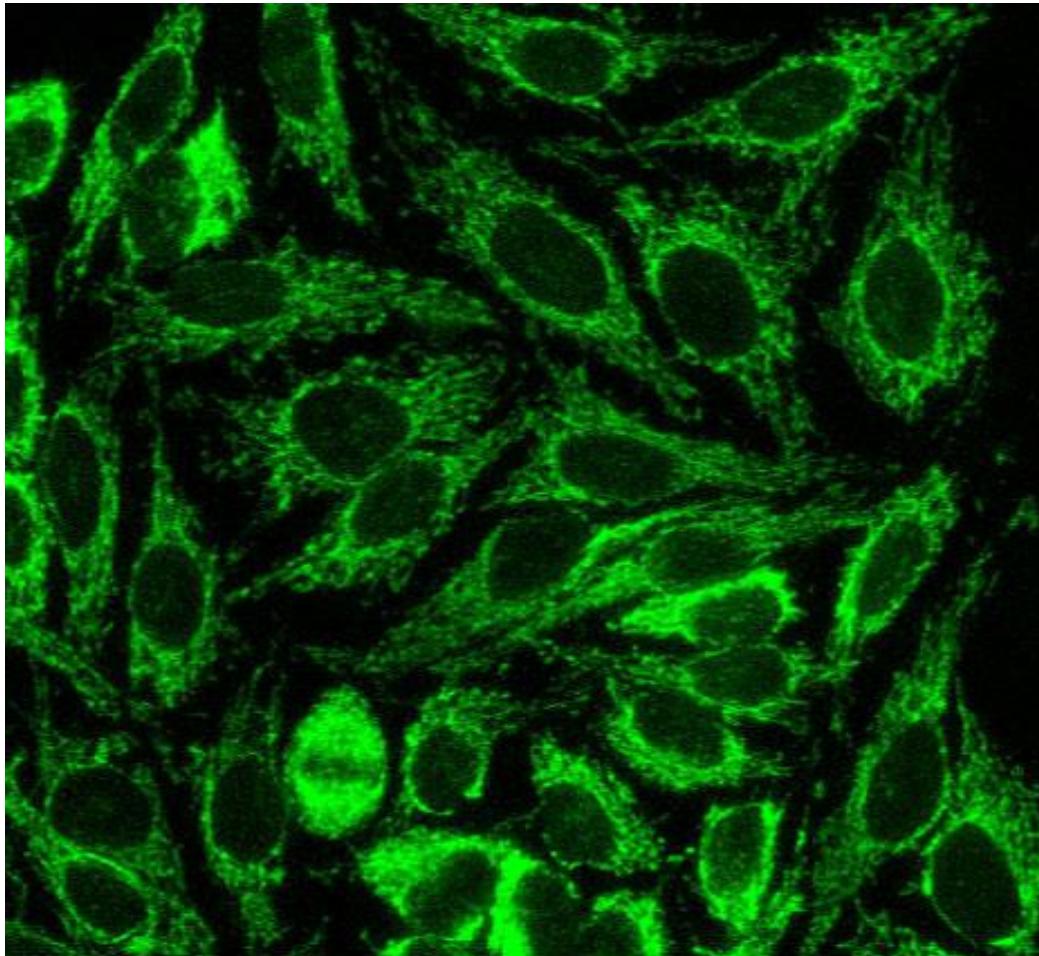
Fluorescence prédomine de façon très nette sur les cellules pariétales; les cellules principales sont faiblement marquées

II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

Auto-anticorps

❖ Dépistage des AMA

- La recherche par IFI sur HEp2: dilution **1/80**



Fluorescence Cytoplasmique réticulaire

Marquage grossier filamenteux et granulaire présent dans tout le cytoplasme à renforcement périnucléaire

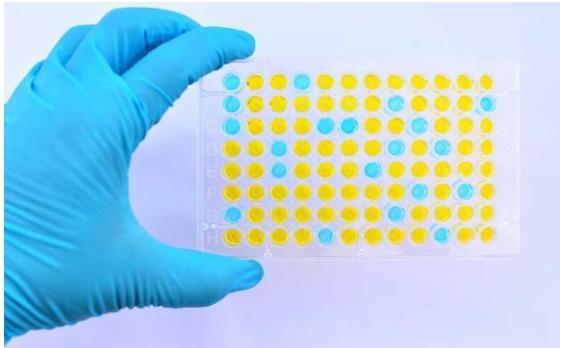
II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

□ Auto-anticorps

❖ Identification des AMA

• Technique ELISA

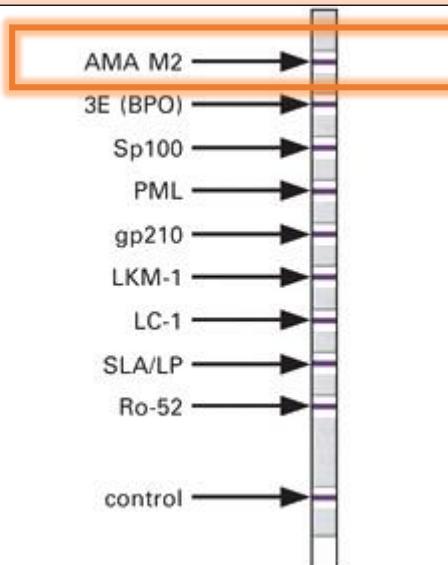
- Différents Ag peuvent être utilisés : extrait mitochondrial, PDH.
- Cependant, la sensibilité et la spécificité de cette technique pour l'identification des AMA reste débattue, ces techniques sont progressivement abandonnées au profit du dot blot, plus adapté aux petites séries.



• Technique immuno-dot

Les Ag utilisés sont essentiellement des Ag purifiés contenant la PDH-E2 ou l'association PDH-E2 + OGDC + BCOAD

- Les Ac anti-PDH-E1 ne pourront donc pas être détectés par cette technique, d'où le profil « IFI +, immunodot – » → Seul le **Western Blot** permettra une caractérisation exacte de ces auto-Ac.



II-2-Cholangite Biliaire Primitive (CBP)

Auto-anticorps

❖ Intérêt de recherche des AMA

Intérêt prédictif

peuvent apparaître plusieurs années avant le début des manifestations cliniques, biologiques et histologiques.

Diagnostic

- **Sensibilité :** 90 à 95%
- CBP sans anti-M2 (5%) = CBP séronégative ou cholangite autoimmune
- **Spécificité:** > 95% (marqueurs quasi spécifiques de la CBP)

Pronostic

Pas d'intérêt pronostic : les patients AMA négatifs ont le même phénotype et pronostic que les patients AMA+)

b) Anticorps anti-nucléaires :ANA

**Marqueurs non spécifiques
, très évocateurs**

- Anti sp100
- Anti PML

Marqueurs spécifiques

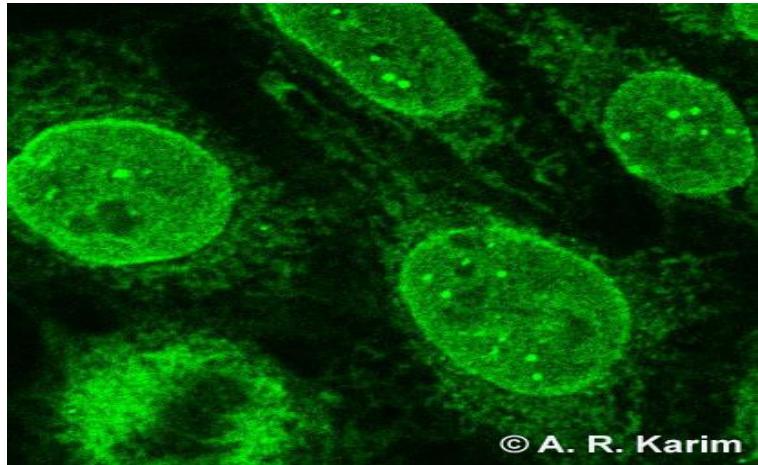
- Anti gp210

Marqueurs de MAI associés

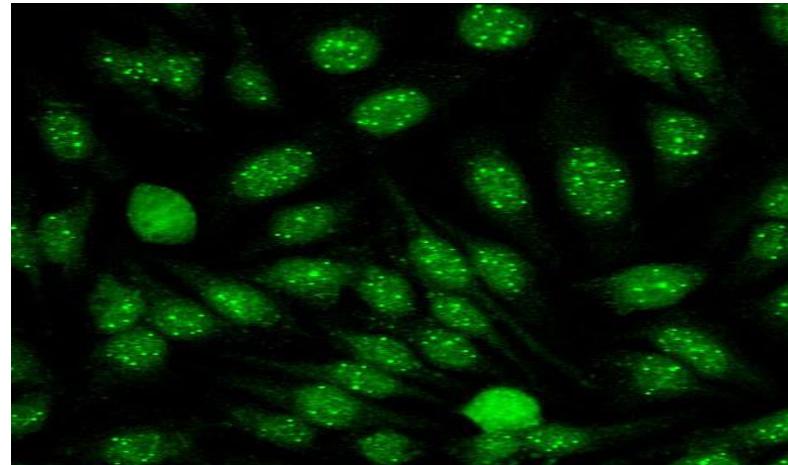
- Anti centromère
- AAN moucheté

❖ Dépistage des AAN

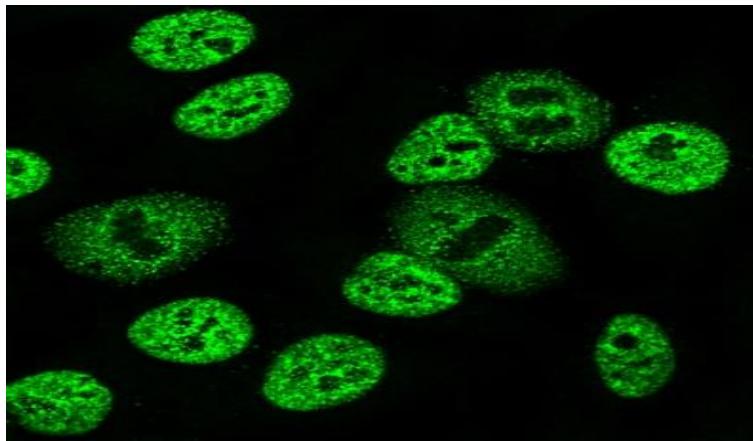
• Par IFI sur frottis de cellules HEp2: dilution 1/80



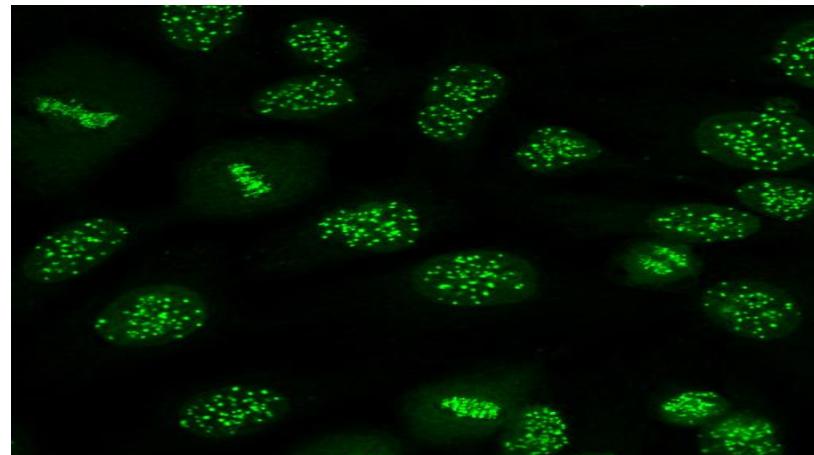
Marquage de la membrane nucléaire d'aspect ponctué
Evoquant un anti GP210



Aspect dots nucléaires multiples (MND) : Discrets dots nucléaires que l'on peut compter (6 à 20 dots nucléaires/cellule) évoquant un anti SP100



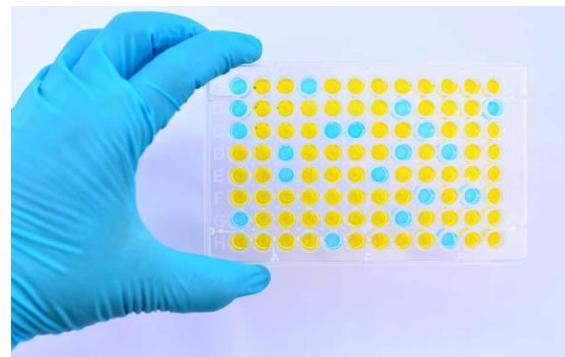
Fluorescence nucléaire mouchetée



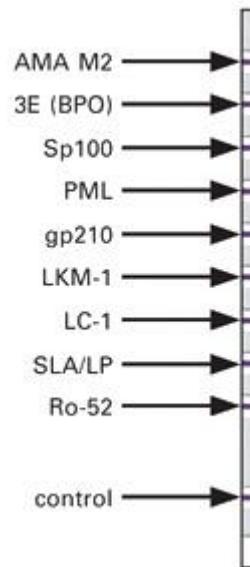
F. En faveur d'Ac anti centromères

❖ Identification des AAN

- Technique ELISA



- Technique immuno-dot



❖ Intérêt de recherche des AAN

- Anti gp210
- Anti SP100

Intérêt diagnostique	<ul style="list-style-type: none">➤ <u>Spécificité:</u><ul style="list-style-type: none">• Ac anti-gp210 : > 99%• Ac anti SP100:peu spécifique.➤ <u>Sensibilité:</u><ul style="list-style-type: none">• Ac anti-gp210 : 30 %.• Ac anti sp-100 : 10 à 20%.- Les Ac anti-gp210 ou anti-Sp100 trouvent un intérêt dans le diagnostic des rares cas de CBP sans AAM (cholangite AI)(<10% des cas),
Intérêt pronostique	<ul style="list-style-type: none">- Ces Ac sont des marqueurs de mauvais pronostic- les Ac anti-gp210 et les Ac Sp100 sont associés à une progression histologique plus rapide de la CBP.- Mortalité plus importante dans le groupe avec antigp210 +

▪ Nouveaux auto-anticorps

❖ Anti-kelch-like 12 et Anti-hexokinase 1

•Cibles antigéniques :

- Kelch like 12 : protéine nucléaire intervient dans l'export de collagène.
- Hexokinase 1 : enzyme localisée à l'extérieur de la membrane mitochondrial, elle intervient dans le métabolisme glucidique

Méthode de Détection : immunodot ou ELISA

Valeur diagnostique dans la CBP

- Spécificité : Très spécifiques des CBP ($\geq 95\%$)
- Sensibilité : Plus sensible que les anti-gp210 et les anti-sp100
 - ✓ HK1 : **45%**
 - ✓ KLHL12: **40%**
- Présents dans 10-35% des patients CBP-AMA négatifs

CHOLESTASIS AND AUTOIMMUNE LIVER DISEASE

Anti-kelch-like 12 and anti-hexokinase 1: novel autoantibodies in primary biliary cirrhosis

Gary L. Norman^{1,*}, Chen-Yen Yang^{2,*}, Heather P. Ostendorff³, Zakera Shums¹, Mark J. Lim³, Jinjun Wang², Amany Awad³, Gideon M. Hirschfield⁴, Piotr Milkiewicz⁵, Donald B. Bloch⁶, Kenneth J. Rothschild³, Christopher L. Bowlus⁷, Iannis E. Adamopoulos⁸, Patrick S.C. Leung², Harry J. Janssen^{9,10}, Angela C. Cheung⁹, Catalina Coltescu¹¹ and M. Eric Gershwin²

2-MAI du tube digestif

Maladie cœliaque



□ Définitions

Maladie cœliaque (MC)

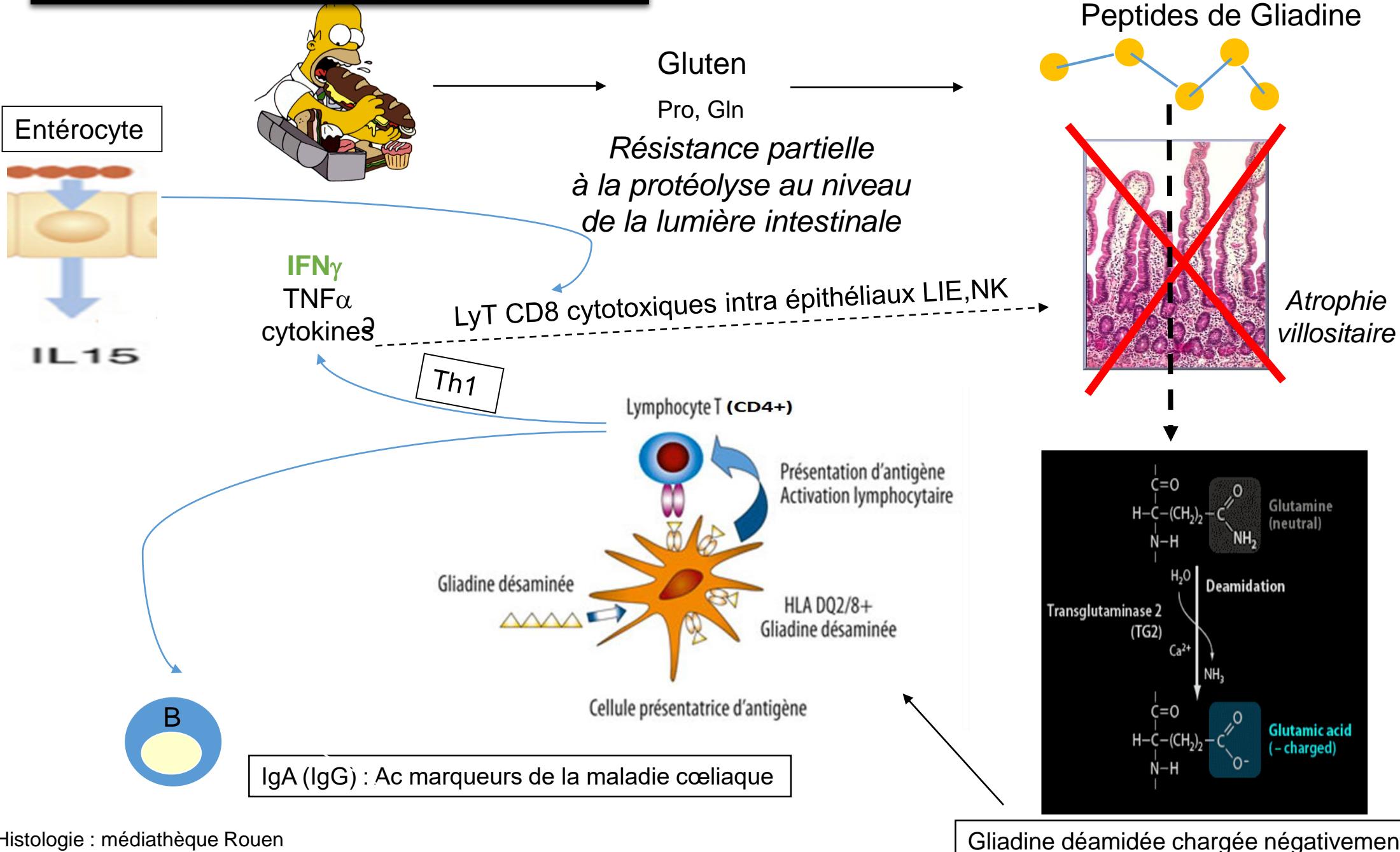
- Entéropathie **inflammatoire** chronique auto-immune
- Déclenchée par l'ingestion du **gluten** =intolérance permanente au gluten
- Chez des sujets **génétiquement prédisposés**: : HLA DQ2 ou DQ8
- Caractérisée par une **atrophie villositaire** responsable d'un syndrome de malabsorption
- **Présence d'auto-anticorps au niveau sérique**
- Le seul traitement : Régime strict sans gluten (**RSG**)
- Elle a 2 pics de fréquence, se révèle soit dans l'**enfance** soit à l'âge **adulte** avec sexe ratio 2-3F/1H

Gluten

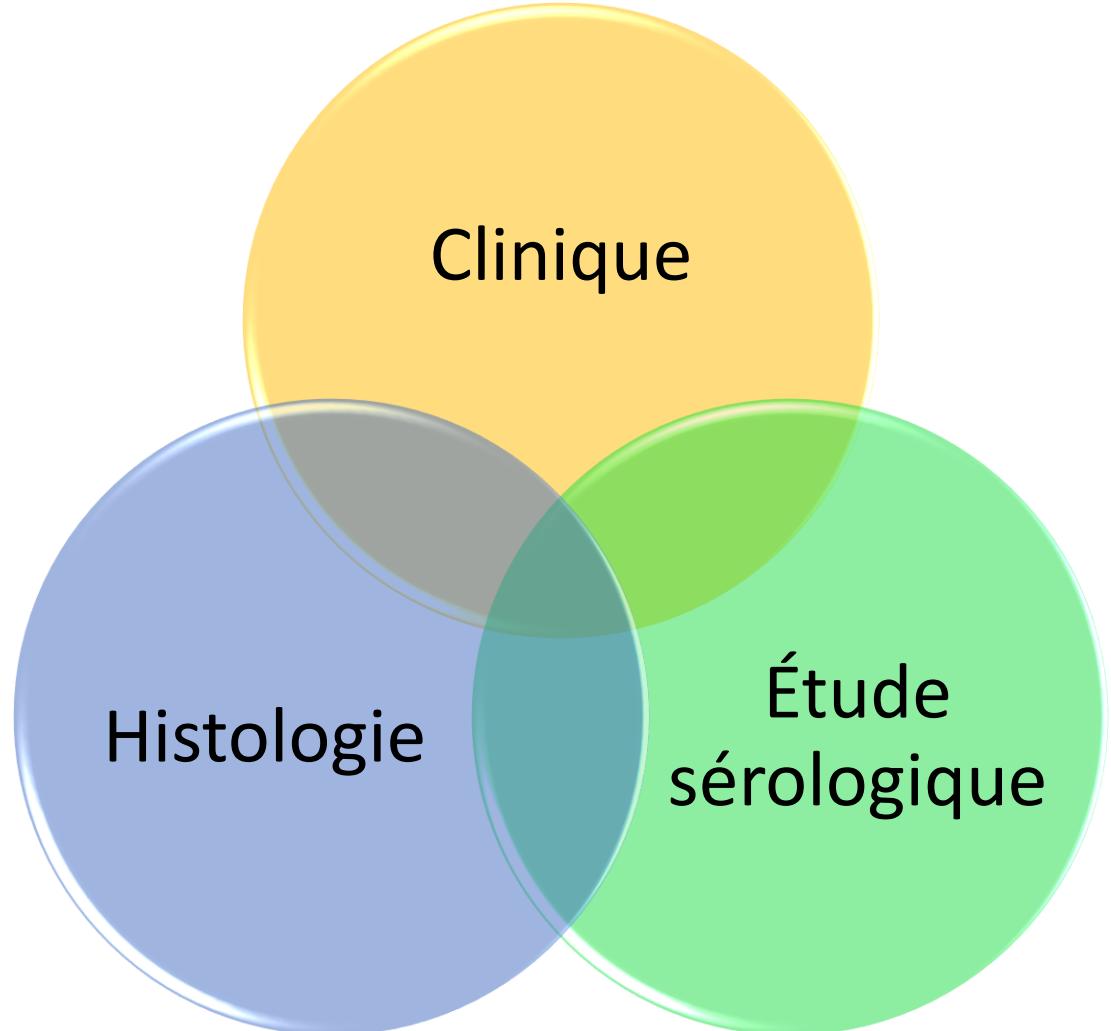
- Un ensemble de protéines présent essentiellement dans les céréales: blé,seigle,orge...
- Constitué de deux groupe de protéines : gluténines et **prolamines** (partie toxique)
- Les prolamines du blé = gliadine
- La gliadine : riche en proline et en glutamine (structure compacte :nombreux ponts S=S) → résistance partielle a la digestion



Physiopathologie de la MC:



Diagnostic de la MC:



Manifestations digestives

	Enfant (n = 507)	Adulte (n = 418)
Diarrhée	255 (50 %)	199 (48 %)
Retard statural, altération de l'état général	340 (67 %)	76 (18 %)
Anémie	30 (6 %)	124 (30 %)
Douleurs abdominales	28 (6 %)	77 (18 %)
Ballonnements	73 (14 %)	20 (5 %)
Vomissements	69 (14 %)	5 (1 %)
Troubles fonctionnels intestinaux	0 (0 %)	5 (1 %)
Reflux gastro-œsophagien	0 (0 %)	4 (1 %)

Signes de malabsorption :

Clinique : Anorexie , amaigrissement

Biologique :

- Carence martial
- carence vitaminique
- Hypo-albuminémie
- hypo-magnésémie
- carence en facteur Vit K dependent

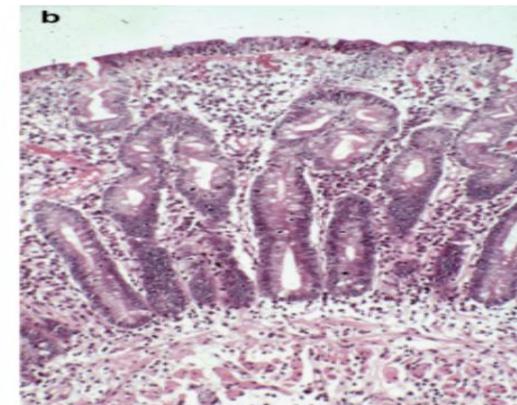
Manifestations Extra-digestives

Hépatiques	Hépatite cœliaque , Hépatite chronique, Cirrhose.
génitales	Aménorrhées , puberté retardée , hypofertilité , fausses couches a répétitions
Neuro-musculaires	Neuropathies périphériques , épilepsies , ataxie cérébelleuse, troubles de l'humeur , atrophie musculaire , crampes , tétanies
Cutanéo-muqueuses	Aphtoses buccales récidivantes , alopecie , dermatite herpétiforme
Ostéo-articulaires	Douleurs osseuses , ostéoporose , rachitisme l'ostéomalacie, arthralgies , arthrites

b-Histologie

Sur le plan Anatomopathologique:

- Atrophie villositaire
- Hyperplasie des cryptes
- Augmentation des LIE (CD3+, CD8+, CD103+)



(a): muqueuse intestinale normale: villosités de hauteur normale

(b): MC: atrophie villositaire totale, hyperplasie des cryptes, augmentation des lymphocytes intraépithéliaux et de la cellularité du chorion.

C-Étude sérologique : recherche d'auto-anticorps

➤ Indications

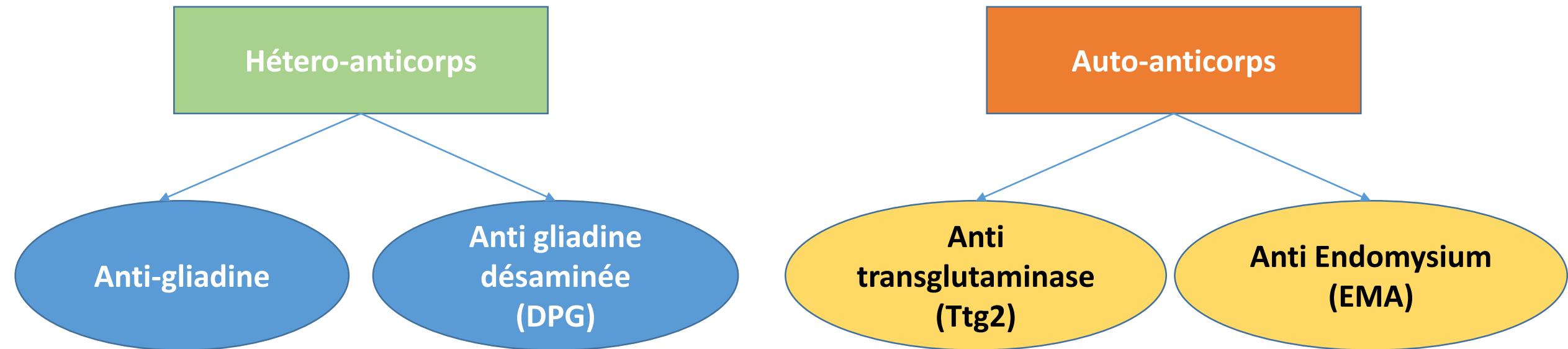
1. Diagnostic

- Aide au diagnostic devant une symptomatologie évocatrice
- Poser l'indication des biopsies si sérologie positive
- Dépistage des populations à risque

2. Suivi thérapeutique:

- Evaluation de l'observance du régime sans gluten.

Une variété d'anticorps:



❖ Anticorps anti-transglutaminase tissulaire 2 (anti tTG): IgA/IgG

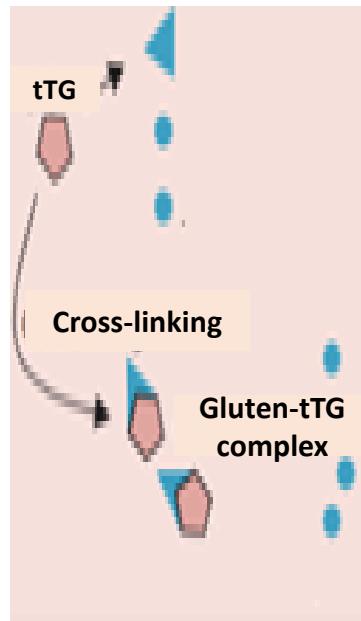
- **Cible antigénique :**

Transglutaminase: Enzyme tissulaire ubiquitaire

Son rôle :

physiologique est la régénération cellulaire et le remodelage tissulaire.

Dans la MC : assure la déamidation de glutamine + La liaison (**cross-linking**) avec de la gliadine → formation de néoépitopes → **induction des auto-ac**



- **Recherche au laboratoire :**

- Technique ELISA
- Technique immunodot
- Technique d'immuno-fluorométrie en flux (Luminex)

• Intérêt de recherche des anti tTG

IgA anti tTG

➤ **Sensibilité:** 95 à 100%

➤ **Spécificité:** 92 à 98 %

Du fait de sa **praticabilité**, son **coût modéré** et de ses **facilité** et **rapidité** d'exécution, ce test est indiqué comme test de **dépistage** de première intention

Diagnostic

IgG anti tTG

C'est surtout **en cas de déficit en IgA** (2 à 3% des MC) qu'ils revêtent toute leur signification diagnostique.

Suivi

IgA anti tTG

Évaluation de l'observance du RSG

Disparition après 12 a 18 mois après l'instauration de RSG

Si non observance → concentration se majore ou ne diminue pas

IgG anti tTG

Leur recherche, conjointement à celle des IgA, peut être intéressante pour le suivi du RSG, du fait de leur cinétique de disparition plus lente que celle de l'isotype IgA.

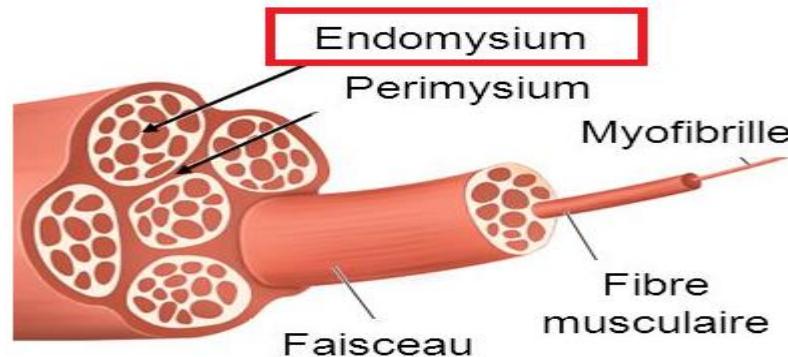
❖ Auto-anticorps anti-endomysium (EMA) IgA/IgG

- **Cible antigénique :**

L'endomysium est une structure anatomique formé de tissu conjonctif lâche qui entoure chaque fibre musculaire lisse et striée

Au niveau de certaines muqueuses digestives : muscularis mucosae de l'esophage et duodénum cette structure est riche en transglutaminase tissulaire de type 2

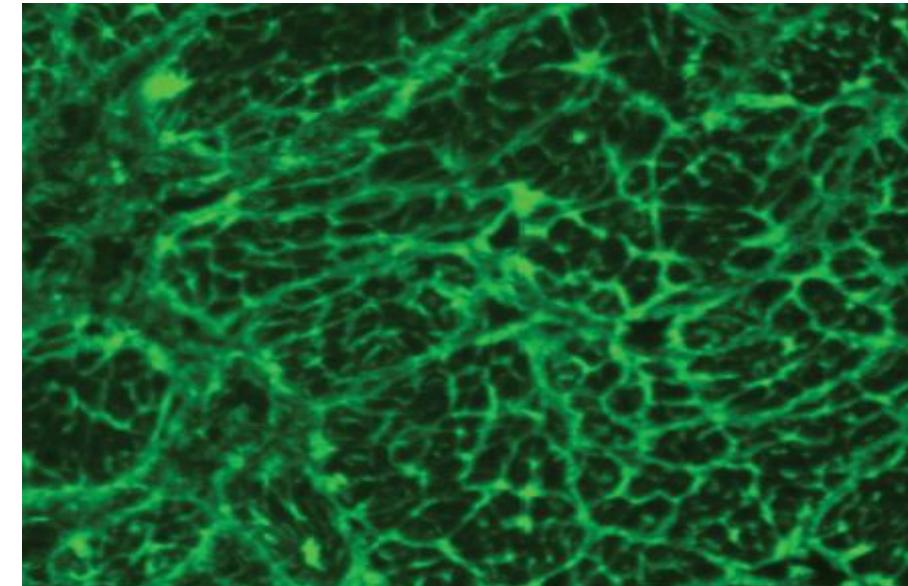
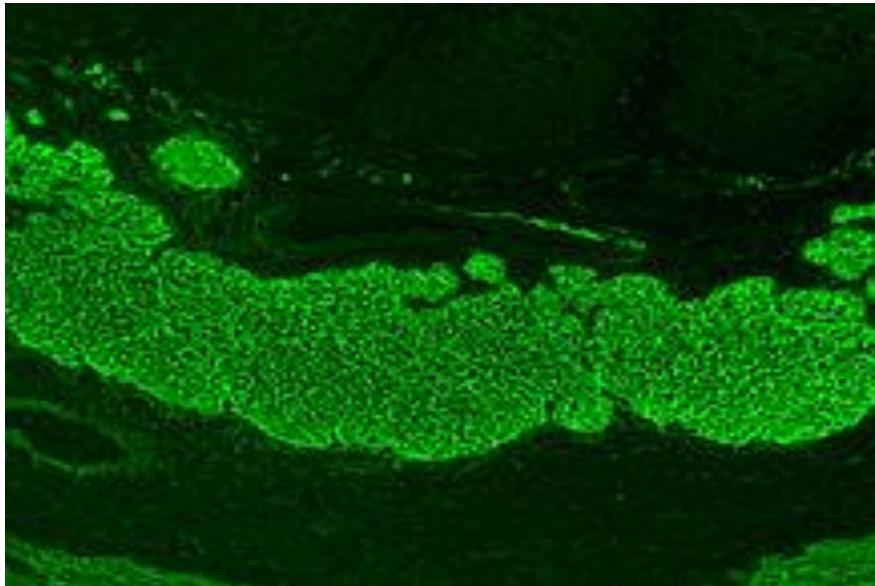
(La cible antigénique des EMA n'est autre que la tTG)



❖ Recherche au laboratoire des EMA :

- IFI sur coupe d'œsophage de singe (dans son tiers inférieur) ou bien sur cordon ombilical humain
 - Conjugué : anti IgA ou anti IgG marqués par un fluorochrome
 - Dilution de dépistage : 1/5

• IFI sur coupe d'œsophage de singe



Aspect très caractéristique des EMA : fluorescence en « résille » ou en rayon de miel de l'endomysium de la musculaire muqueuse.

Diagnostic

• Intérêt de recherche des anti EMA

- Sensibilité: 85 à 99 %
- Spécificité: 97 à 100 % (légèrement plus spécifique que l'anti tTG)
- Préconisé en cas : de négativité d'anti tTG ou résultats douteux dans les cas pédiatriques ou un résultat positif dans un contexte laissant suspecter des interférences
- IgG EMA : est réservé en cas de déficit en IgA

Suivi

Évaluation de la compliance stricte au RSG
Disparition après 12 a 18 mois après l'instauration de RSG
Si non observance → concentration se majore ou ne diminue pas

❖Auto-anticorps anti-gliadines déamidées (anti DPG)

Diagnostic

• Recherche au laboratoire :

- Technique ELISA
- Technique immunodot

• Intérêt de recherche des anti DPG

IgA anti DPG

Dernière génération des tests sérologiques
Performances : sont aussi spécifiques que les anti tTG, mais légèrement (-) sensibles
Recherche recommandée chez les enfants de moins de 2 ans

IgG anti DPG

légèrement **plus sensible que le test des anticorps anti-TGt de type IgG** et doit être considéré comme le test de choix (en première intention) chez les patients qui présentent un déficit sélectif en IgA et chez les enfants de moins de 2 ans

Suivi

leur recherche serait également intéressante pour le suivi du RSG.

❖ Auto-anticorps anti-gliadine native

(Ce fut le premier test sérologique mis au point dans les années 1980)

Recherche au laboratoire : Technique ELISA

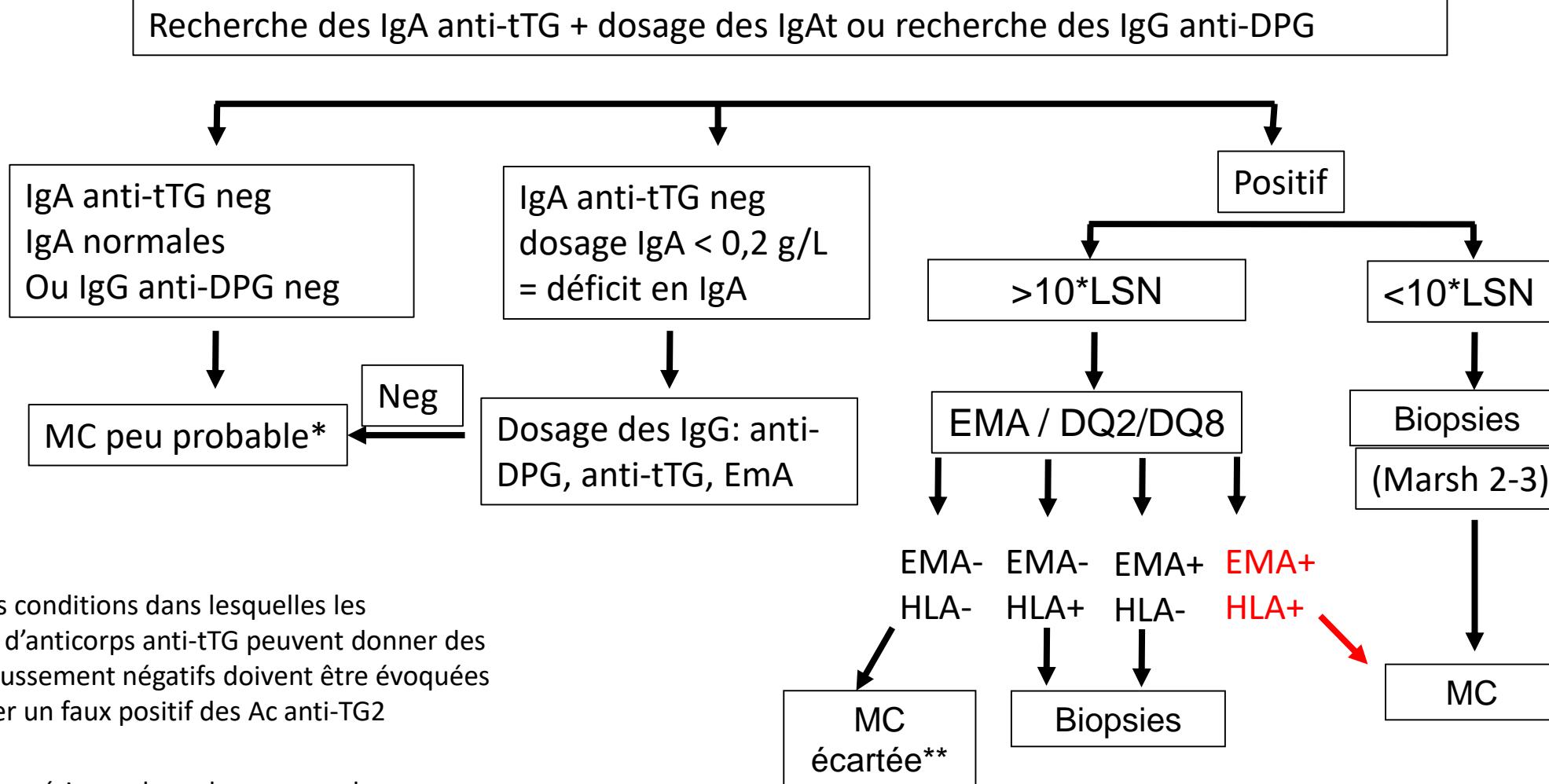
Intérêt de recherche

Ils présentent des performances diagnostiques faibles par rapport aux autres marqueurs disponibles
ne sont quasiment plus utilisés

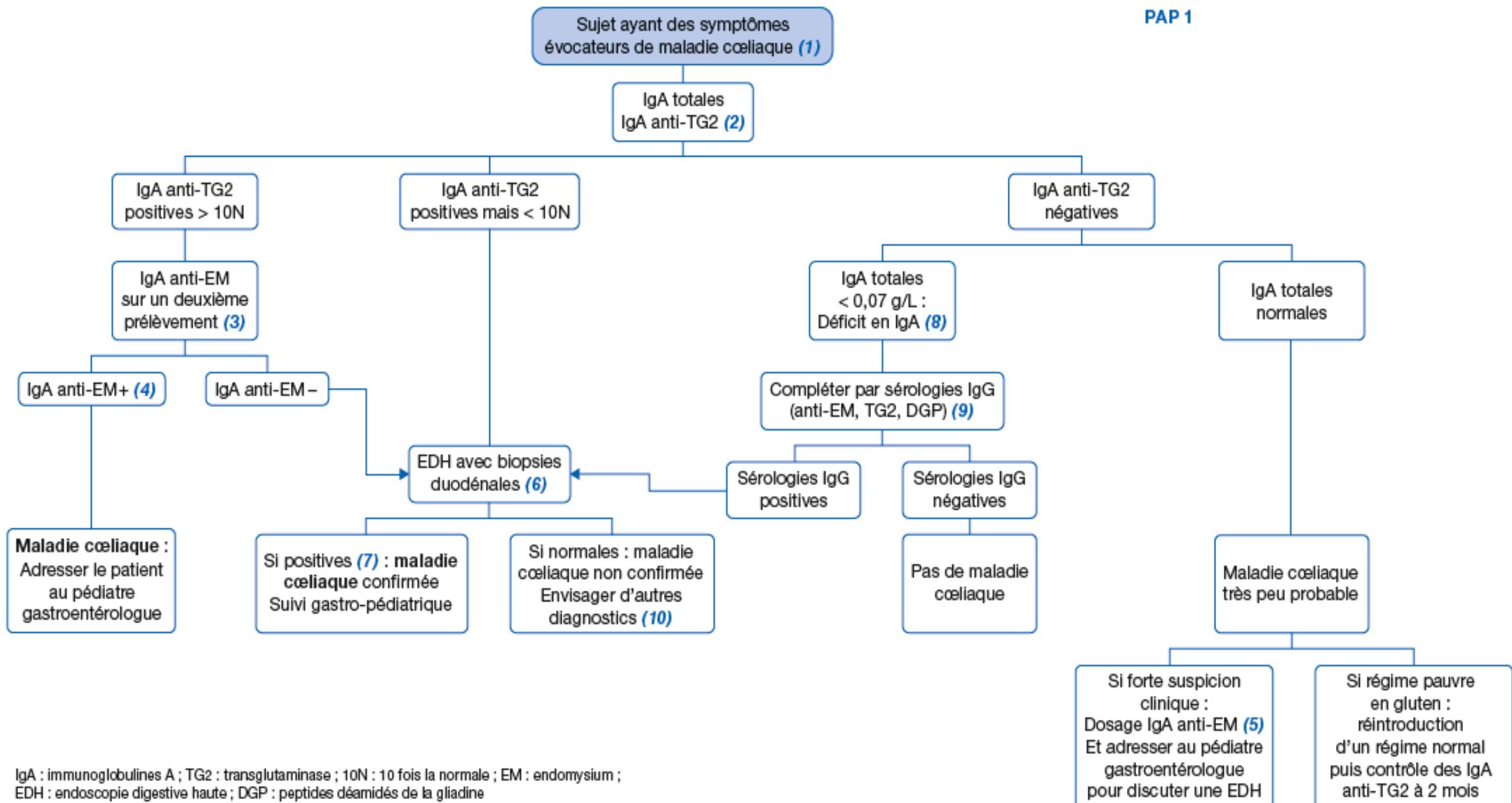
Peuvent être positifs au cours de pathologies digestives diverses (gastroentérite, maladie inflammatoire digestive, mucoviscidose, allergie aux protéines du lait de vache...): manquent de spécificité

Démarche diagnostique: l'ESPGHAN 2020

Algorithme : enfants ou adolescents présentant des signes cliniques évocateurs de la maladie cœliaque (symptômes atypiques inclus)

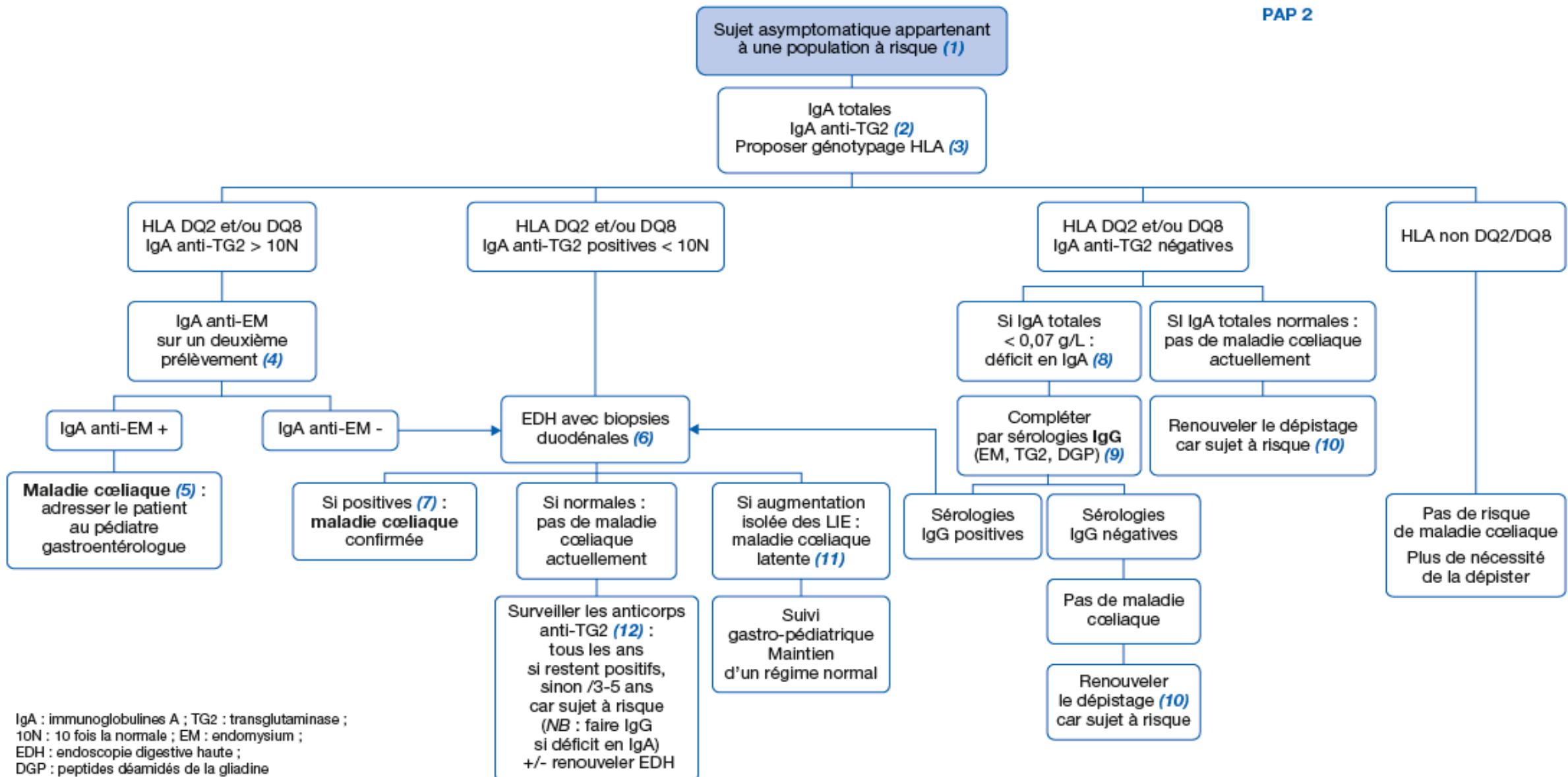


Démarche diagnostique: l'ESPGHAN 2020

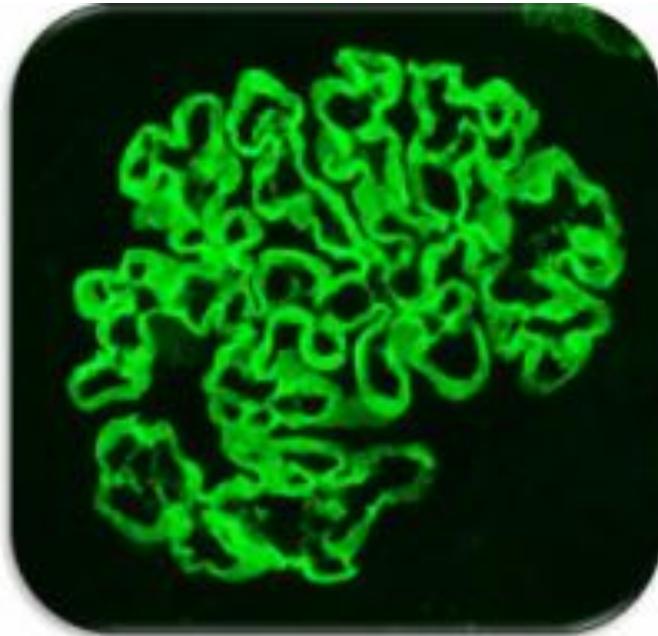


Démarche diagnostique: l'ESPGHAN 2020

PAP 2



3-MAI du rein: Maladie de Goodpasture





Le pronostic dépend du diagnostic précoce et l'instauration rapide d'un TRT

Le syndrome de Goodpasture (SGP) est une maladie dysimmunitaire rare

Epidémiologie

- Incidence annuelle faible : 0,5 à 1 cas / 1 million d'habitants /an
- Sexe : prédominance **masculine** M > F (2:1)
- Age : sujets caucasiens **jeunes** (pic des les 3^{ème} et 6^{ème} décennies)

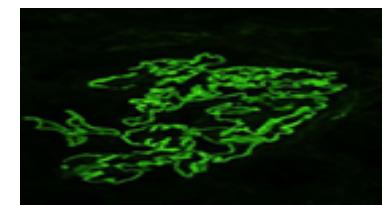
Clinique

- Triade associant : (pas toujours constante)
- **GNRP**: glomérulonéphrite rapidement progressive
 - Hémorragie intra-alvéolaire (souvent)
 - Présence d'auto-ac sériques

Syndrome pneumo-rénal

Immunologie

Présence d'un auto-anticorps circulant dirigé contre un **composant de la membrane basale glomérulaire (anti MBG)**

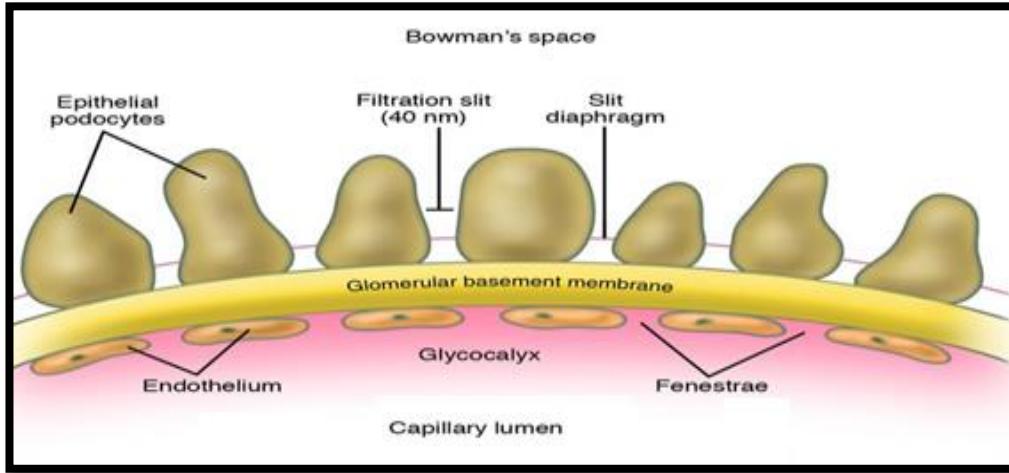


Biopsie rénale

- Glomérulonéphrite extra-capillaire
- Dépôts linéaires d'IgG (1 cas d'IgM , 2 cas d'IgA dans la littérature) le long de la MBG, en IFD.

Anticorps anti-MBG

La MBG est un réseau lâche de fibrilles qui sépare les podocytes des cellules endothéliales



Leur principal constituant est le

collagène IV

$\alpha_1, \alpha_1, \alpha_2$

$\alpha_3, \alpha_4, \alpha_5$

$\alpha_5, \alpha_5, \alpha_6$

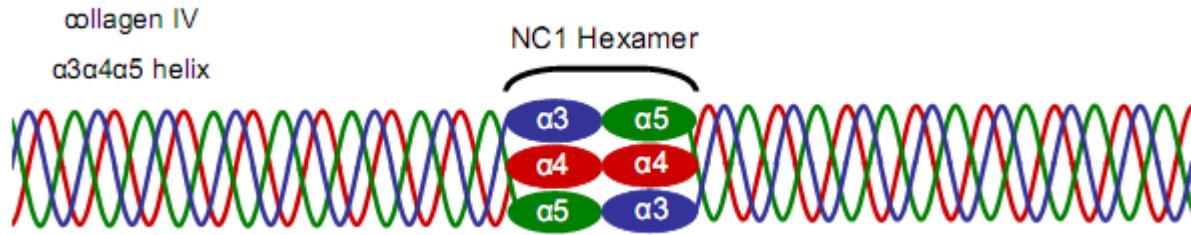
Collagène IV est formé par l'assemblage **de triplets de chaînes α**

Cible antigénique des anti MBG :

Domaine Non collagénique 1 de la chaîne alpha 3 du collagène IV: **épitope cryptique**

Anticorps anti-MBG

Forme hexamèrique



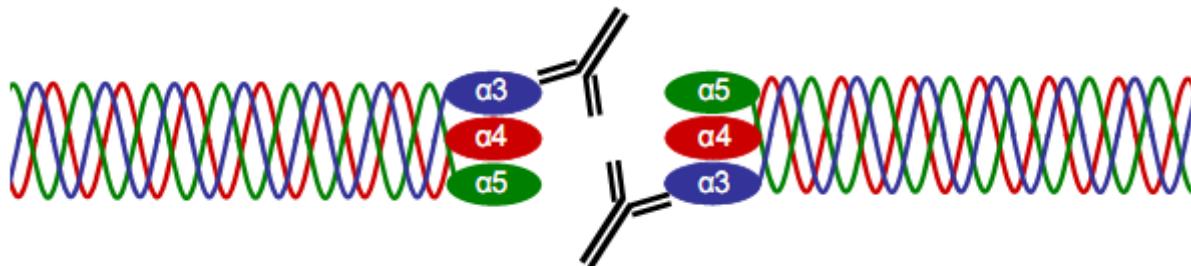
Epitope cryptique inaccessible

Facteurs favorisants

Lésion de l'endothélium vasculaire

- Infections
- Toxiques
- génétique

Dissociation de l'hexamère



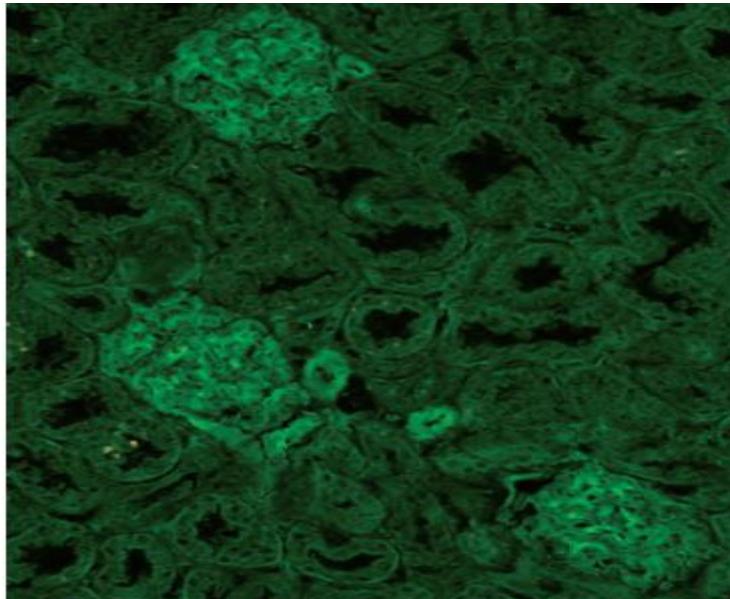
Épitope révélé

Détection des Ac anti-MBG par sérologie

Techniques de recherche

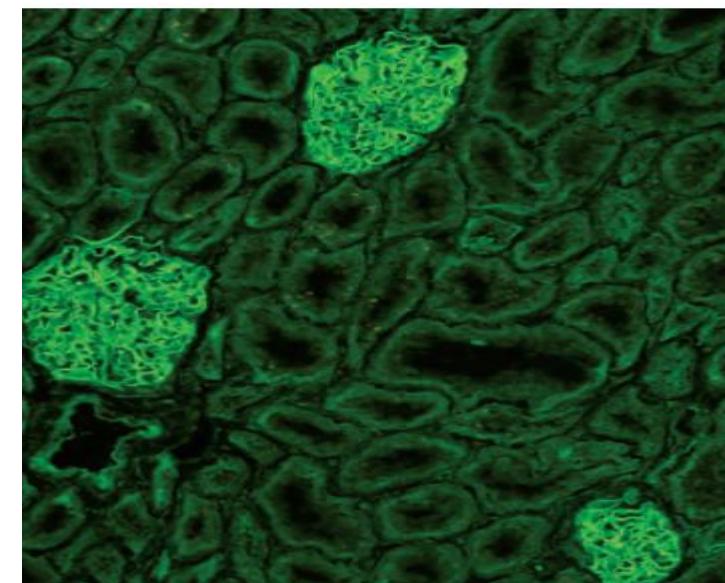
- ❖ **IFI sur rein de primate: technique de référence**
- ❖ IFI sur coupe congelée de rein de rat

La technique IFI est **spécifique** mais manque de sensibilité pour les Ac de titres faibles (85 %).



Fluorescence de la MBG sur coupes du rein de singe , sans traitement à l'ac urique

Le prétraitement avec l'acide urique permet de démasquer les épitopes et d'augmenter ainsi la sensibilité.



Fluorescence de la MBG sur coupes du rein de singe **après traitement à l'acide urique** pour augmenter la liaison des auto-anticorps

Détection des Ac anti-MBG par sérologie

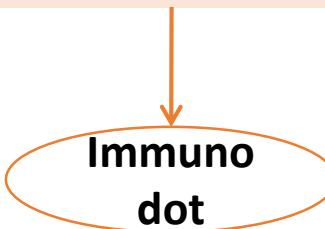
Techniques de recherche

En raison de manque de sensibilité des techniques d'IFI il est recommandé d'effectuer également une recherche en phase solide notamment en urgence



Utilise le domaine NC1 de
 α 3 col 4 purifié ou
recombinant.

- Résultats quantitatifs utiles pour le suivi
- **Spécificité:** 95% à 100%
- **Sensibilité:** 91% à 100%



Adapté à **un diagnostic d'urgence**
(combine la recherche des Ac anti-MBG et ANCA)

- Tests rapides,
- Qualitatifs ou semi-quantitatifs



Détection des Ac anti-MBG par sérologie

Intérêt de la recherche

Diagnostic



Pronostic et suivi

Une excellente sensibilité (95% et plus)

« ...pas d'association entre le titre initial des auto-Ac anti-MBG et l'atteinte rénale ou pulmonaire.

En revanche, la décroissance rapide des auto-Ac anti-MBG suivie de leur disparition signe une évolution favorable du SGP. »

D. Beauvillard 2011

Un diagnostic précoce est essentiel pour permettre la survie et la récupération de la fonction rénale