



Disponible en ligne sur

ASJP
Algerian Scientific Journal Platform

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>



ARTICLE ORIGINAL

Syndrome de Goodpasture révélé par hémoptysie à propos d'un cas et revue de la littérature

Goodpasture syndrome revealed by hemoptysis about a case and review of the literature

Mahmoud BOUSAKHRIA*, Djahid BENDJEDDOU, Nassim MEGUILLATI

Faculté de médecine de Constantine université 3, HMRUC, service de Néphrologie

Article reçu le 20-09-2021; accepté le 14-11-2021

MOTS CLÉS

Anticorps anti membrane basale glomérulaire ;
Echange plasmatique ;
Hémoptysie ;
Syndrome de Goodpasture

Résumé

Introduction : le syndrome de Goodpasture est une affection auto-immune associant une atteinte alvéolaire pulmonaire et glomérulaire rénale liée à des anticorps anti membrane basale, c'est une affection rare et très grave survenant essentiellement chez les sujets jeune tabagique.

Méthodes : Nous rapportant le cas d'un patient âgé de 26 ans, tabagique, hospitalisé à l'hôpital militaire régionale universitaire de Constantine (HMRUC) suite à l'aggravation d'une hémoptysie évoluant depuis un mois associé à une asthénie et des épisodes de dyspnée dans un contexte fébrile. Le bilan biologique retrouve une anémie à 5g/l et une insuffisance rénale à 122mg/l de créatinine. La radiographie thoracique montre un syndrome interstitiel bilatéral diffus. Devant ce syndrome pneumo-rénale un bilan immunologique demandé revenu en faveur d'un syndrome de Goodpasture (Présence d'AC anti-MBG par technique d'immuno-dot). Le patient a bénéficié du schéma : corticoïdes en bolus puis relais per os, Cyclophosphamide injectable, des échanges plasmatiques discontinués et des séances d'hémodialyse quotidiennes : avec ultrafiltration et transfusions.

Résultats : L'évolution après un mois de traitement est très favorable avec disparition de l'hémoptysie et nettoyage du syndrome interstitiel, mais défavorable sur le plan rénale, le patient est en hémodialyse chronique.

Conclusion : le dosage des auto-Ac anti-MBG est un test très performant tant pour le diagnostic que pour le suivi des patients. L'association corticoïdes, cyclophosphamides et échanges plasmatiques permet d'arrêter les hémorragies alvéolaires en 24 à 48 heures et d'améliorer la fonction rénale ; pour détecter les récurrences, la surveillance doit inclure la créatinine, le culot urinaire et le cliché thoracique.

© 2022 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Anti glomerular

Abstract

Introduction: Goodpasture syndrome is an autoimmune disorder associating pulmonary alveolar and renal glomerular damage linked to anti

basement membrane antibodies;
Plasma exchange;
Hemoptysis;
Goodpasture syndrome

basement membrane antibodies, it is a rare and very serious condition occurring mainly in young people who smoke.

Methods: We report the case of a 26-year-old patient, smoking, hospitalized at the Regional Military University Hospital of Constantine (HMRUC) following the worsening of a hemoptysis evolving for a month associated with asthenia and episodes of dyspnea in a feverish context. The biological assessment found anemia at 5g / l and renal failure at 122mg / l of creatinine. Chest x-ray shows diffuse bilateral interstitial syndrome. Faced with this pneumo-renal syndrome, an immunological workup requested returned in favor of Goodpasture syndrome (Presence of anti-MBG antibody by immuno-dot technique). The patient benefited from the scheme: corticosteroids in bolus then relay per os, injectable cyclophosphamide, discontinuous plasma exchanges and daily hemodialysis sessions: with ultrafiltration and transfusions.

Results: The evolution after one month of treatment is very favorable with disappearance of hemoptysis and clearing of the interstitial syndrome, but unfavorable renally, the patient is on chronic hemodialysis.

Conclusion: the anti glomerular basement membrane antibodies assay is a very efficient test for both for diagnosis and for patient follow-up. The combination of corticosteroids, cyclophosphamides and plasma exchanges can stop alveolar bleeding within 24 to 48 hours and improve renal function; to detect recurrence, monitoring should include creatinine, urine pellet and chest X-ray.

© 2022 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. All rights reserved.

* Auteur correspondant :

Adresse e-mail : bousakhria@yahoo.com (M. Bousakhria)

Introduction

La première description de la maladie des anticorps (Ac) antimembrane basale glomérulaire (anti-MBG) remonte à 1919. Ernest Goodpasture, médecin et anatomopathologiste américain, rapporte le cas d'un patient de 18 ans décédé d'un syndrome pneumo-rénal six semaines après une infection grippale au cours de la pandémie de 1918-1919 (1). En 1958, M.C. Stanton et J.D. Tange, deux médecins Australiens, décrivent neuf nouveaux cas de glomérulonéphrite associées à une hémorragie alvéolaire. Ils attribuent alors la découverte de la maladie au Dr Goodpasture, utilisant pour la première fois le terme de « maladie de Goodpasture » (2).

Les termes « maladie de Goodpasture » et « syndrome de Goodpasture », utilisés avant la découverte des auto-anticorps, ont longtemps persisté afin de décrire le syndrome pneumo-rénal. Aujourd'hui, le terme de maladie des anticorps anti-MBG est largement utilisé pour décrire cette affection, avec ou sans atteinte pulmonaire (3). Elle est classée comme une vascularite des petits vaisseaux à complexes immuns dans la conférence internationale de consensus révisée de Chapel Hill (4), elle est caractérisée par une réaction inflammatoire avec un syndrome hémorragique alvéolaire et ou insuffisance rénale aiguë par glomérulonéphrite extracapillaire (5).

Patients et méthodes

Nous rapportant le cas d'un patient âgé de 26 ans, parachutiste, tabagique actif à raison de 10 paquets par année, dont l'histoire de la maladie remonte à un mois avant son hospitalisation marquée par l'installation progressive d'une asthénie, des épisodes de dyspnée avec hémoptysie de faible abondance dans un contexte fébrile. Vu l'aggravation de l'hémoptysie devenue de moyenne abondance et l'apparition d'hématurie macroscopique le patient a été évacué à l'Hôpital Militaire Régional Universitaire de Constantine (HMRUC). Le bilan d'admission retrouve une anémie normocytaire avec une hémoglobine à 5 g/dl et un VGM à 88 μm^3 . Un syndrome inflammatoire modéré est présent, avec une vitesse de sédimentation à 70 mm à la première heure et une protéine C réactive à 6 mg/l. L'ionogramme sanguin et le bilan hépatique sont normaux. La créatininémie est à 122mg/l et l'urée à 3.24g/l. la chimie des urines est positive (protéine: +++++, sang: +++, ph:06). La protéinurie est à 6 g par 24 heures pour une diurèse de 0,8l par 24 heures. L'échographie rénale montre des reins de taille normale (13 cm), échogènes gardant une différenciation cortico-sinusale, avec présence d'épanchement liquidien intra et rétro péritonéale. La radiographie

thoracique montre un syndrome interstitiel bilatéral diffus (Figure 1.).



Figure 1: La radiographie thoracique : un syndrome interstitiel bilatéral diffus.

La tomodensitométrie thoracique retrouve: un syndrome alvéolaire occupant la quasi-totalité du parenchyme pulmonaire (Figure 2.).



Figure 2: Tomodensitométrie thoracique : plages diffuses de verre dépoli.

Devant ce syndrome pneumo-rénale un bilan immunologique est demandé revenu en faveur d'un syndrome de Goodpasture (Les anticorps antimembrane basale glomérulaire (MBG) sont positifs par technique d'immuno-dot) (Figure 3.), alors que la recherche d'anticorps antinucléaires et d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles sont négatives.



Figure 3: Présence d'anticorps anti-Membrane basale glomérulaire par technique d'immuno-dot.

La ponction biopsie du rein (PBR) : retrouve en microscope optique des croissants fibro-cellulaire occupant la totalité du glomérule ((Figure 4.).

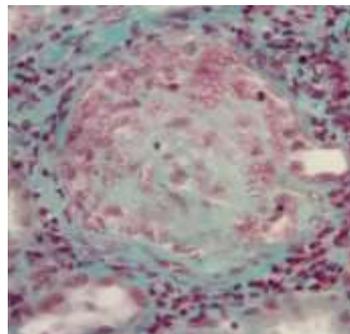


Figure 4: Lésions histologiques glomérulaires du syndrome de Goodpasture : l'image en microscopie optique révèle des lésions de glomérulonéphrite extra-capillaire proliférative avec croissants fibro-cellulaires occupant la totalité du glomérule (envahissant la chambre urinaire glomérulaire).

Le patient à bénéficier de :03 bolus de Solumédrol: 15mg/Kg pendant 03 jours puis relais par voie orale 1mg/Kg/j; des bolus de Cyclophosphamide (1 g toutes les trois semaines); des échanges plasmatiques pendant 07jours par Haemonetics MCS®+ (Figure 5.); et des séances d'hémodialyse quotidiennes : avec ultrafiltration et transfusions vu la persistance de l'hémoptysie.



Figure 5: Moniteur d'échange plasmatique discontinu (Haemonetics MCS®+).

Résultats

L'évolution après un mois de traitement est très favorable avec disparition de l'hémoptysie et nettoyage du syndrome interstitiel (Figure 6.) mais défavorable sur le plan rénale, le patient est en hémodialyse chronique.



Figure 6: La radiographie thoracique : un nettoyage de syndrome interstitiel bilatéral diffus.

Discussion

Le syndrome de Goodpasture ou maladie des anticorps anti membrane basale est une maladie auto-immune rare caractérisée par la présence d'un auto-anticorps circulant dirigé contre un composant de la membrane basale glomérulaire (anti-membrane basale glomérulaire) (3). Il est responsable d'une glomérulonéphrite rapidement progressive (c à d une insuffisance rénale d'installation rapide en quelques semaines dans un contexte biologique d'atteinte glomérulaire) souvent associée à une hémorragie intra-alvéolaire c'est un syndrome pneumo-rénal « nu » (6). La production d'un anticorps, classiquement une immunoglobuline G (IgG) de type IgG1 est à l'origine de ce syndrome. Il est dirigé contre le domaine non collagène-1 des chaînes $\alpha 3$ et $\alpha 5$ du collagène de type IV. Ces chaînes sont principalement localisées dans les glomérules rénaux et les membranes basales des alvéoles pulmonaires. Après une liaison de l'anticorps, découle la cascade d'activation du complément à l'origine de l'inflammation (5). En effet, l'exposition aux hydrocarbures, à la cocaïne et à certains métaux, le tabagisme (85% des patients sont fumeurs actifs) ou encore une infection pulmonaire virale ou bactérienne pourraient favoriser l'exposition de l'épitope pulmonaire, induisant la synthèse d'anticorps (7, 8). Une prédominance masculine et printanière a également été soulignée, tout comme un pic dans les troisième et sixième décennies (9). Son incidence est évaluée en Europe à 0,5 à un cas par million d'habitants (10-12).

La présentation classique de la maladie est caractérisée par un syndrome pneumo-rénal concernant 60 à 80 % des patients, alors que 20 à 40 % des patients présentent une glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP) isolée et moins de 10 % des patients présentent une atteinte pulmonaire isolée (13). Le diagnostic est porté devant l'association d'un tableau clinique compatible et la détection d'anticorps anti-MBG circulants par ELISA ou

immunofluorescence indirecte, et/ou fixés le long de la MBG sur la biopsie rénale.

Les signes généraux : La plupart des patients présentent au diagnostic une altération de l'état général de sévérité variable, associant asthénie, anorexie et perte de poids dans 70 % des cas. Inconstamment, une fièvre, des myalgies, des arthralgies et exceptionnellement des arthrites sont présentes. Un syndrome inflammatoire biologique avec élévation des marqueurs d'inflammation tels que la protéine C-réactive (CRP), la vitesse de sédimentation (VS) ou le fibrinogène sont habituels. Une anémie normo- ou microcytaire est fréquemment retrouvée, en raison de l'hémorragie alvéolaire et d'une augmentation de la captation du fer par les macrophages au cours de celle-ci (14). L'atteinte rénale : 80 à 90 % des patients présentent une atteinte rénale, se présentant comme une GNRP. Celle-ci est définie par une insuffisance rénale rapidement progressive évoluant de quelques jours à quelques semaines, associée à une protéinurie glomérulaire, de rang néphrotique dans moins de 20 % des cas, et une hématurie parfois macroscopique (15, 16). Une ponction-biopsie rénale (PBR) est le plus souvent réalisée à visée diagnostique et pronostique. L'étude histologique met en évidence la formation caractéristique de croissants extracapillaires dans 95 % des cas. Le nombre de glomérules présentant des croissants extra-capillaires est corrélé au degré d'insuffisance rénale au diagnostic (17). Des zones de nécrose fibrinoïde et des capillaires glomérulaires sont habituels. Un infiltrat inflammatoire polymorphe associant polynucléaires neutrophiles, lymphocytes T et macrophages est volontiers observé. La rupture de la capsule de Bowman glomérulaire est un signe de gravité, conduisant à la constitution d'une inflammation péri-glomérulaire progressant vers la formation de granulomes géantocellulaires. L'examen en immunofluorescence directe sur le fragment rénal congelé permet la détection de dépôts linéaire d'IgG et de C3 le long de la MBG (3). L'atteinte pulmonaire est caractérisée par une hémorragie alvéolaire (HA). Elle est définie comme la présence de liquide rosé ou hémorragique au lavage broncho-alvéolaire (LBA). On note ainsi une toux le plus souvent sèche et persistante, une dyspnée et une hémoptysie clinique, le plus souvent de faible abondance ; une hémoptysie de grande abondance doit faire envisager une origine artérielle bronchique au saignement (18). La radiographie du thorax montre des anomalies à type d'opacités alvéolaires dans plus de 80 % des cas, prédominant dans les champs pulmonaires inférieurs. Le scanner thoracique montre des opacités en verre dépoli centro-lobulaires localisées ou diffuses, des foyers de condensation

parenchymateuse et des images nodulaires de façon plus rare. Il n'y a pas d'adénopathies médiastinales, ni d'épanchement pleural, sauf en cas d'insuffisance rénale entraînant une hyperinflation volémique (3). Le diagnostic biologique de la maladie de Goodpasture : repose sur la recherche d'isotype IgG1 antimembrane basale glomérulaire circulants. Leur recherche est un examen-clé du diagnostic et doit être réalisé dans les 24 heures suivant l'admission pour limiter tout retard diagnostique. Le diagnostic peut être fait par immunofluorescence indirecte (IFI) ou par ELISA. Les tests ELISA présentent une meilleure sensibilité (> 90 %) et une plus grande spécificité (> 95 %) que l'IFI. Il convient de répéter le dosage en cas de prélèvement négatif en raison d'un risque accru de faux négatif si le taux initial est faible (19). Donc le diagnostic est établi par la détection d'anticorps anti-membrane basale dans le sérum (dans 80% des cas) ou sous forme de dépôts linéaires d'immunoglobulines le long des membranes basales glomérulaires révélées par IF sur la biopsie rénale ou plus rarement pulmonaire. Des ANCA associés sont également présents chez 10 à 30% des patients (3). En l'absence de traitement, le pronostic rénal et le pronostic vital sont engagés à court terme. Le traitement est une urgence absolue.

La prise en charge recommandée chez l'adulte par KDIGO 2012 (Kidney Disease: Improving Global Outcomes) associe une combinaison des échanges plasmatiques (EP), corticoïdes et cyclophosphamide (Tableau.1). Les EP vise à éliminer rapidement les auto-anticorps circulants, et le traitement immunosuppresseur a pour double objectif de bloquer la production de nouveaux autoanticorps et de limiter l'extension des lésions inflammatoires dans les organes cibles (20). Un traitement rapide est essentiel car l'altération de la fonction rénale peut être rapidement progressive et le pronostic rénal dépend fortement du taux initial de créatinine. Des rechutes sont observées dans 3 à 10 % des cas. Celles-ci peuvent survenir dans des délais très variables après l'épisode initial, dans les jours, les mois, voire les années suivant le diagnostic, rendant parfois la distinction difficile entre une aggravation initiale de la maladie et une rechute vraie. Les récurrences sont fréquemment associées à la résurgence des anti-MBG circulants, la production monoclonale d'anti-MBG, la décroissance et l'arrêt des traitements immunosuppresseurs, la coexistence d'une vascularite à ANCA, et la poursuite de l'exposition aux toxiques tels que la cigarette, les hydrocarbures ou les expositions toxiques professionnelles (17, 21-23). Il est recommandé de réaliser une nouvelle PBR en cas de récurrence afin d'exclure toute autre pathologie

concomitante. Le traitement entrepris sera alors le même que le traitement de la pathologie initiale.

La survie rénale est définie comme l'absence d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale (IRCT) définie par un débit de filtration glomérulaire inférieur à 15 ml/min/1,73m² après 3 mois d'évolution. Dans la maladie des anti-MBG, elle est dépendante de la gravité de l'insuffisance rénale initiale avec un seuil de créatininémie à 500 mol/l, de la présence d'une oligo-anurie au diagnostic et de la proportion de croissants glomérulaires à la PBR. La thérapie combinée par EP, corticoïdes et cyclophosphamide est un facteur pronostique positif de survie rénale (21).

Le taux de mortalité varie entre 5 et 15 % à un an. Dans une étude récente portant sur 119 patients, la survie globale était de 95 % à 1 an et de 92 % à 3 et 5 ans (24). Les causes de décès les plus fréquentes sont la gravité de l'atteinte respiratoire initiale, les complications septiques à court et moyen terme, et les complications néoplasiques à long terme (24, 25). En revanche, le recours aux EP, le traitement par cyclophosphamide et l'absence de recours à un autre agent immunosuppresseur alternatif sont des facteurs de bon pronostic (26).

Tableau.1 Modalités thérapeutiques au cours de la prise en charge d'une maladie des anti-MBG (3).

Traitements	Modalités
Échanges plasmatiques	Débutés le plus précocement possible 8 à 14 séances Surveillance du taux d'anticorps anti-MBG circulants
Corticoïdes	Bolus de méthylprednisolone 250 à 1000 mg 3 à 5 jours en cas d'initiation tardive des EP. Corticothérapie orale : 1 mg/kg avec décroissance progressive sur 6 à 12 mois
Cyclophosphamide	Voie IV : protocole similaire aux vascularites à ANCA : 0,6 g/m ² à J1, J15 et J29 puis 0,7 g/m ² tous les 21 jours pour 3 bolus supplémentaires. La voie orale : 2 à 3 mg/kg/j pendant 2 à 3 mois
Rituximab	Injections de 375 mg/m ² par semaine 4 semaines
Thérapeutiques associées	Hémodialyse en cas d'atteinte rénale sévère. Ventilation mécanique en cas d'atteinte respiratoire sévère. Transfusion en cas d'anémie profonde. Traitement préventif des infections invasives à <i>Pneumocystis jirovecii</i> par Bactrim.

Conclusion

Le syndrome de Goodpasture est rare chez l'adulte. Sa connaissance permet un diagnostic rapide et la mise en place d'un traitement adapté dans les plus brefs délais. Le syndrome de Goodpasture réfère donc à la triade associant glomérulonéphrite rapidement progressive, hémorragie intra-alvéolaire et présence d'auto-anticorps sériques. L'enjeu majeur est de ne pas laisser l'insuffisance rénale s'installer. L'association corticoïdes, cyclophosphamides et les échanges plasmatiques permet d'arrêter les hémorragies alvéolaires en 24 à 48 heures et d'améliorer la fonction rénale ; pour détecter les récurrences, la surveillance doit inclure la créatinine, le culot urinaire et le cliché thoracique.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

Références bibliographiques

1. Goodpasture EWJTAjotms. Landmark publication from The American Journal of the Medical Sciences: The significance of certain pulmonary lesions in relation to the etiology of influenza. 2009;338(2):148-51.
2. Stanton M, Tange JJAaom. Goodpasture's syndrome:(pulmonary h morrhage associated with glomerulonephritis). 1958;7(2):132-44.
3. Marques C, Plaisier E, Cacoub P, Cadranel J, Saadoun DJLRdMI. Mise au point sur la maladie des anticorps anti-membrane basale glom rulaire ou syndrome de Goodpasture. 2020;41(1):14-20.
4. Jennette JC, Falk R, Bacon P, Basu N, Cid M, Ferrario F, et al. 2012 revised international chapel hill consensus conference nomenclature of vasculitides. 2013;65(1):1 11.
5. Dorval G, Gu rin S, Berteloot L, Krid S, Salomon R, Galmiche-Rolland L, et al. Syndrome de Goodpasture et maladie des anticorps anti-membrane basale chez l'enfant: revue de la litt rature. 2017;24(10):1019-28.
6. Hi  M, Costedoat-Chalumeau N, Saadoun D, Azoulay EJLRdMI. Syndrome pneumo-r nal: une urgence diagnostique et th rapeutique pour le r animateur et l'interniste. 2013;34(11):679-86.
7. Phelps RG, Rees AJJKi. The HLA complex in Goodpasture's disease: a model for analyzing susceptibility to autoimmunity. 1999;56(5):1638-53.
8. Kelly PT, Haponik EFJM. Goodpasture syndrome: molecular and clinical advances. 1994;73(4):171-85.
9. Beauvillard D, S galen I, Le Meur Y, Leroyer C, Renaudineau Y, Youinou PJI-a, et al. Auto-anticorps anti-membrane basale glom rulaire et syndrome de Goodpasture. 2011;26(2):60-7.
10. Pusey CDJKi. Anti-glomerular basement membrane disease. 2003;64(4):1535-50.
11. Bolton WK. Rapidly progressive glomerulonephritis. Semin Nephrol. 1996;16(6):517-26.
12. Savage C, Pusey C, Bowman C, Rees A, Lockwood CJB MJ. Antiglomerular basement membrane antibody mediated disease in the British Isles 1980-4. 1986;292(6516):301-4.
13. Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Pagliuca G, et al. Goodpasture's syndrome: a clinical update. 2015;14(3):246-53.
14. Corhay J-L, Weber G, Bury T, Mariz S, Roelandts I, Radermecker MJERJ. Iron content in human alveolar macrophages. 1992;5(7):804-9.
15. Jennette JCJKi. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. 2003;63(3):1164-77.
16. Dammacco F, Battaglia S, Gesualdo L, Racanelli VJAR. Goodpasture's disease: a report of ten cases and a review of the literature. 2013;12(11):1101-8.
17. Levy JB, Turner AN, Rees AJ, Pusey CDJAoim. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. 2001;134(11):1033-42.
18. Lazor R, Bigay-Gam  L, Cottin V, Cadranel J, Decaux O, Fellrath J-M, et al. Alveolar hemorrhage in anti-basement membrane antibody disease: a series of 28 cases. 2007;86(3):181-93.
19. Litwin CM, Mouritsen CL, Wilfahrt PA, Schroder MC, Hill HRJB, medicine m. Anti-glomerular basement membrane disease: role of enzyme-linked immunosorbent assays in diagnosis. 1996;59(1):52-6.
20. Cattran DC, Feehally J, Cook HT, Liu ZH, Fervenza FC, Mezzano SA, et al. Kidney disease: improving global outcomes (KDIGO) glomerulonephritis work group. KDIGO clinical practice guideline for glomerulonephritis. 2012;2(2):139-274.
21. Cui Z, Zhao J, Jia X-y, Zhu S-n, Jin Q-z, Cheng X-y, et al. Anti-glomerular basement membrane disease: outcomes of different therapeutic regimens in a large single-center Chinese cohort study. 2011;90(5):303-11.
22. Jayne DR, Marshall PD, Jones SJ, Lockwood CMJKi. Autoantibodies to GBM and neutrophil cytoplasm in rapidly progressive glomerulonephritis. 1990;37(3):965-70.
23. Klasa RJ, Abboud RT, Ballon HS, Grossman LJTAjom. Goodpasture's syndrome:

- recurrence after a five-year remission: case report and review of the literature. 1988;84(4):751-5.
24. Marques C, Carvelli J, Biard L, Faguer S, Provôt F, Matignon M, et al. Prognostic factors in anti-glomerular basement membrane disease: a multicenter study of 119 patients. 2019;10:1665.
 25. Alchi B, Griffiths M, Sivalingam M, Jayne D, Farrington KJNDT. Predictors of renal and patient outcomes in anti-GBM disease: clinicopathologic analysis of a two-centre cohort. 2015;30(5):814-21.
 26. Huart A, Josse A-G, Chauveau D, Korach J-M, Heshmati F, Bauvin E, et al. Outcomes of patients with Goodpasture syndrome: a nationwide cohort-based study from the French Society of Hemapheresis. 2016;73:24-9.