



Aphérèses en Néphrologie : Quelle place en 2026 ?

Alexandre Karras
Néphrologie – HEGP Paris
CRMR atteintes rénales des maladies
systemiques et des anomalies du complément





Liens d'intérêt :

CSL-Vifor

GSK

Roche

Novartis

Astra-Zeneca

Bohringer-Ingelheim

Novonordisk



Indications en 2026

- Vascularites à Ac anti-MBG
- Vascularites à ANCA
- Syndrome Hémolytique et Urémique

- Syndrome catastrophique des antiphospholipides
- Vascularite cryoglobulinémique sévère
- Vascularite à IgA sévère
- Syndrome néphrotique idiopathique réfractaire

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

- Première maladie auto-immune avec démonstration du rôle pathogène des auto-anticorps circulants

THE JOURNAL OF IMMUNOLOGY
Copyright © 1969 by The Williams & Wilkins Co.

Vol. 103, No. 3, December 1969
Printed in U.S.A.

THE PRESENCE OF ANTI-GLOMERULAR BASEMENT MEMBRANE ANTIBODIES IN PERIPHERAL BLOOD¹

J. J. McPHAUL, JR. AND FRANK J. DIXON

From the Scripps Clinic and Research Foundation, La Jolla, California 92037

Received for publication July 25, 1969

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

- Première maladie auto-immune avec démonstration du rôle pathogène des auto-anticorps circulants
- Une des premières indications historiques de la plasmaphérèse thérapeutique

THE LANCET, APRIL 3, 1976

711

IMMUNOSUPPRESSION AND PLASMA-EXCHANGE IN THE TREATMENT OF GOODPASTURE'S SYNDROME

C. M. LOCKWOOD
T. A. PEARSON
D. K. PETERS
A. J. REES
D. J. EVANS

*Department of Medicine, Hammersmith Hospital, Royal
Postgraduate Medical School, London W12 0HS*

C. B. WILSON

*Department of Immunopathology, Scripps Clinic and
Research Foundation, La Jolla, California, U.S.A.*

Clin. exp. Immunol. (1976) 24, 218-222.

Treatment of Goodpasture syndrome with cyclophosphamide, prednisone and plasma exchange transfusions

R. D. ROSSEN, J. DUFFY, K. B. McCREDIE, M. A. REISBERG, J. T. SHARP,
E. M. HERSH, G. EKNOYAN & W. N. SUKI *Departments of Microbiology, Immunology and
Medicine, Baylor College of Medicine, Department of Developmental Therapeutics, University of Texas at
Houston and Laboratories of Immunology Research at the Veterans Administration, Methodist and M. D.
Anderson Hospitals, Houston, Texas 77025, U.S.A.*

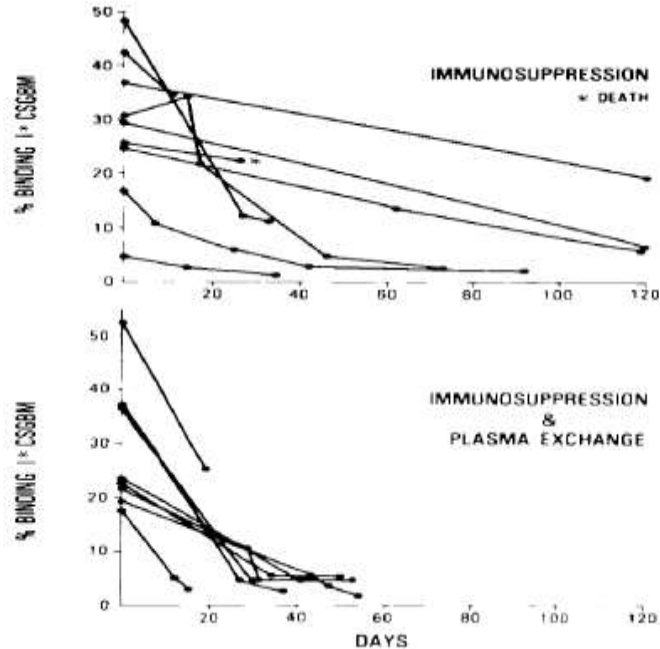
Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

- Première maladie auto-immune avec démonstration du rôle pathogène des auto-anticorps circulants
- Une des premières indications historiques de la plasmaphérèse thérapeutique
- Un seul petit essai randomisé...

Johnson, Medicine 1985

17 patients (9 IS, 8 IS+plasmaph)
-corticoïdes (2mg/kg/j
-cyclophosphamide 2 mg/kg/j
+/- plasmaphérèse/3j jusqu'à neg

Cinétique des Ac anti GBM



Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

- Première maladie auto-immune avec démonstration du rôle pathogène des auto-anticorps circulants
- Une des premières indications historiques de la plasmaphérèse thérapeutique
- Un seul petit essai randomisé...

Johnson, Medicine 1985

17 patients (9 IS, 8 IS+plasmaph)
 -corticoïdes (2mg/kg/j
 -cyclophosphamide 2 mg/kg/j
 +/- plasmaphérèse/3j jusqu'à neg

Evolution clinique

Patient No.	Duration of Therapy (weeks)	Serum Creatinine at End of Therapy	Serum Creatinine at Discharge	Chronic Dialysis	Change in Renal Function During Therapy
Group I					
1	10	15.0	11.5	+*	↓
2	6	15.0	10.5	+*	↓
3	12	1.1	1.1	-	→
4	4	15.0	13.0	+**	↓
5	20	1.1	1.2	-	→
6	24	0.8	0.8	-	↑
7	2	13.0	12.0	+	→
8	36	12.4	17.0	+	↓
9	18	10.0	16.0	+	↓
Mean ± S.E.M.		14.7 ± 3.7	9.5 ± 0.7	9.2 ± 0.7	
Group II					
10	20	10.4	8.9	+	↓
11	24	1.3	1.3	-	→
12	5	12.4	12.0	+	→
13	20	1.3	1.3	-	↓
14	8	2.3	2.3	-	↑
15	24	1.2	1.2	-	↑
16	32	1.5	1.5	-	↑
17	18	4.9	4.2	-***	↑***
Mean ± S.E.M.		18.9 ± 3.1	4.4 ± 0.6	4.1 ± 0.5	

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Facteurs prédictifs de réponse au traitement
(combinant corticoïdes, cyclophosphamide et plasmaphérèses)

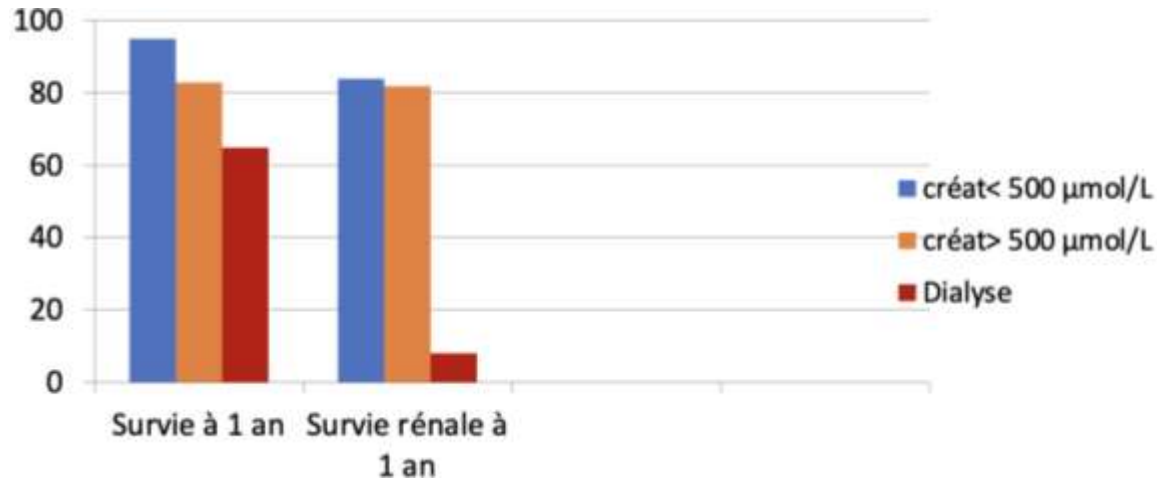
Levy, Ann Int Med 2001

Etude monocentrique
rétrospective Hammersmith
(1975-2000)
Traitement CORT+CYC PO
+plasmapherese quotidienne
pdt 14j ou jusqu'à neg ds Ac

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Facteurs prédictifs de réponse au traitement
(combinant corticoïdes, cyclophosphamide et plasmaphérèses)

➤ Fonction rénale au diagnostic (**dialyse ?**)



Levy, Ann Int Med 2001

Etude monocentrique
rétrospective Hammersmith
(1975-2000)
Traitement CORT+CYC PO
+plasmapherese quotidienne
pdt 14j ou jusqu'à neg ds Ac

n=19, creat médiane 207 (53-475)

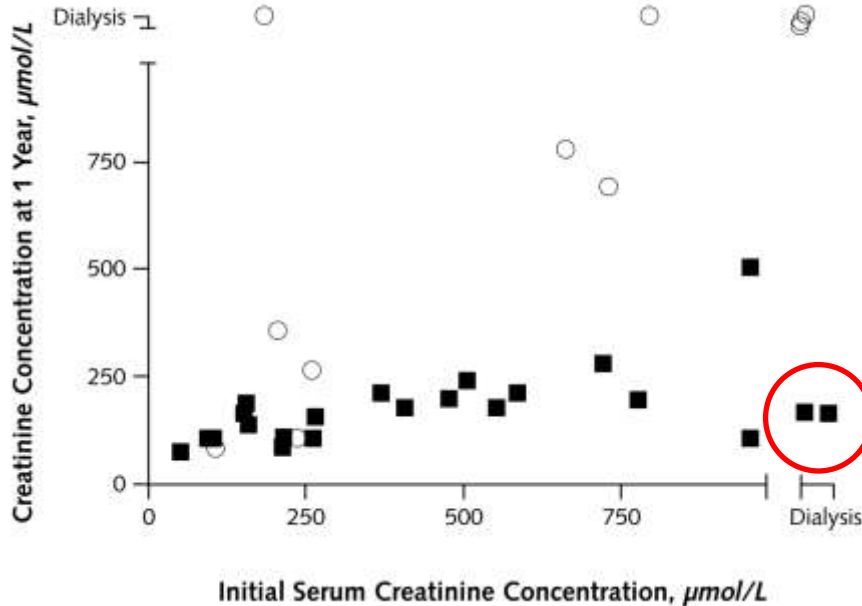
n=13, creat médiane 700 (305-955)

n=35

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Facteurs prédictifs de réponse au traitement
(combinant corticoïdes, cyclophosphamide et plasmaphérèses)

➤ Fonction rénale au diagnostic (**dialyse ?**)



<500	n=19, creat médiane 207 (53-475)
>500	n=13, creat médiane 700 (305-955)
Dialyse	n=35

Levy, Ann Int Med 2001

Etude monocentrique
rétrospective Hammersmith
(1975-2000)
Traitement CORT+CYC PO
+plasmapherese quotidienne
pdt 14j ou jusqu'à neg ds Ac

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

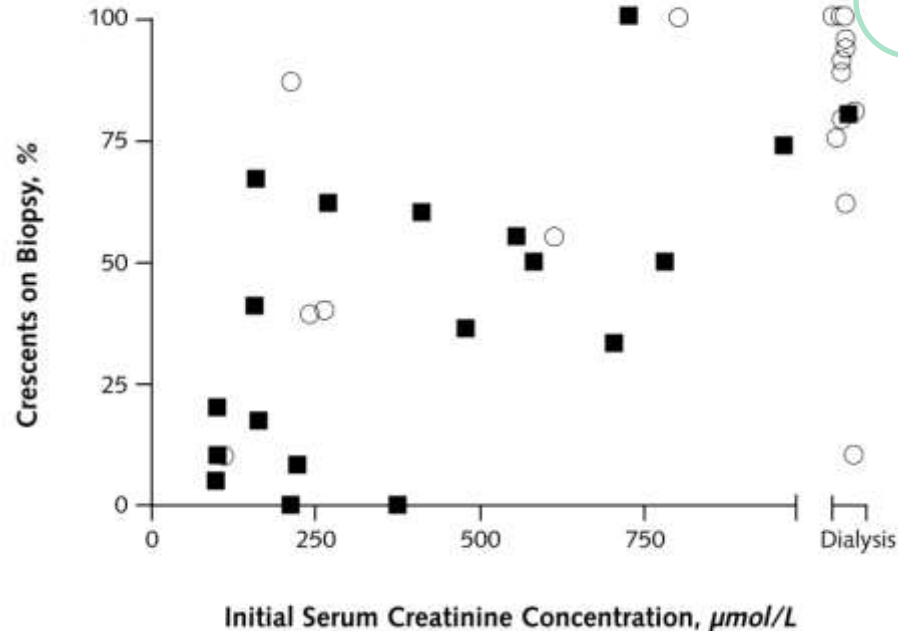
Facteurs prédictifs de réponse au traitement
(combinant corticoïdes, cyclophosphamide et plasmaphérèses)

- Fonction rénale au diagnostic (**dialyse ?**)
- Histologie rénale (**% croissants**)

Last follow-up :

- : dialysis-dependent
- : dialysis-independent

« no patient who required immediate dialysis and had 100% crescents recovered renal function »



Levy, Ann Int Med 2001

Etude monocentrique
rétrospective Hammersmith
(1975-2000)
Traitement CORT+CYC PO
+plasmapherese quotidienne
pdt 14j ou jusqu'à neg ds Ac

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Recommandations KDIGO (2021)



Recommendation 11.2.1: We recommend initiating immunosuppression with cyclophosphamide and glucocorticoids plus plasmapheresis in all patients with anti-GBM GN except those who are treated with dialysis at presentation, have 100% crescents or >50% global glomerulosclerosis in an adequate biopsy sample, and do not have pulmonary hemorrhage (1C).

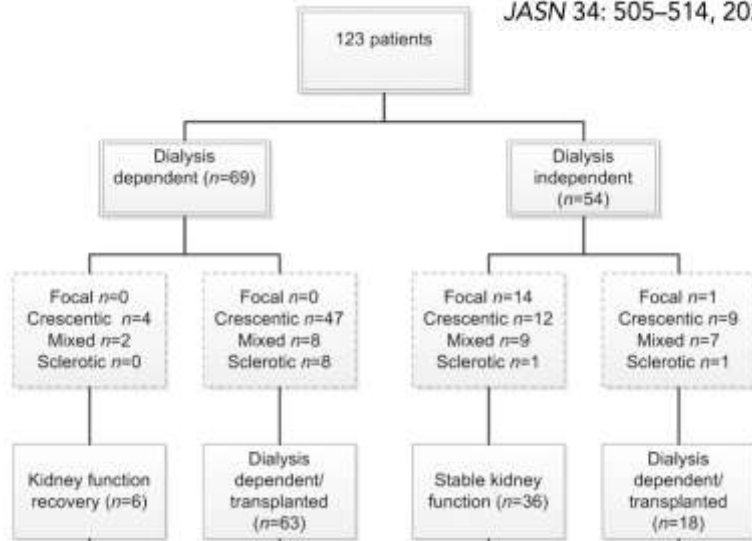
Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Comment affiner le pronostic pour les patients dialyse-dépendants ?

Predicting Outcome in Patients with Anti-GBM Glomerulonephritis

Emma E. van Daalen,¹ J. Charles Jennette,² Stephen P. McAdoo,³ Charles D. Pusey,³ Marco A. Alba,⁴ Caroline J. Poulton,⁴ Ron Wöhrbeek,⁵ Tri Q. Nguyen,⁶ Rool Goldschmeiding,⁶ Bassam Alchi,⁷ Meryl Griffiths,⁸ Janak R. de Zoysa,⁷ Beula Vincent,⁹ Jan A. Bruijn,¹ and Ingeborg M. Bajema¹

JASN 34: 505–514, 2023

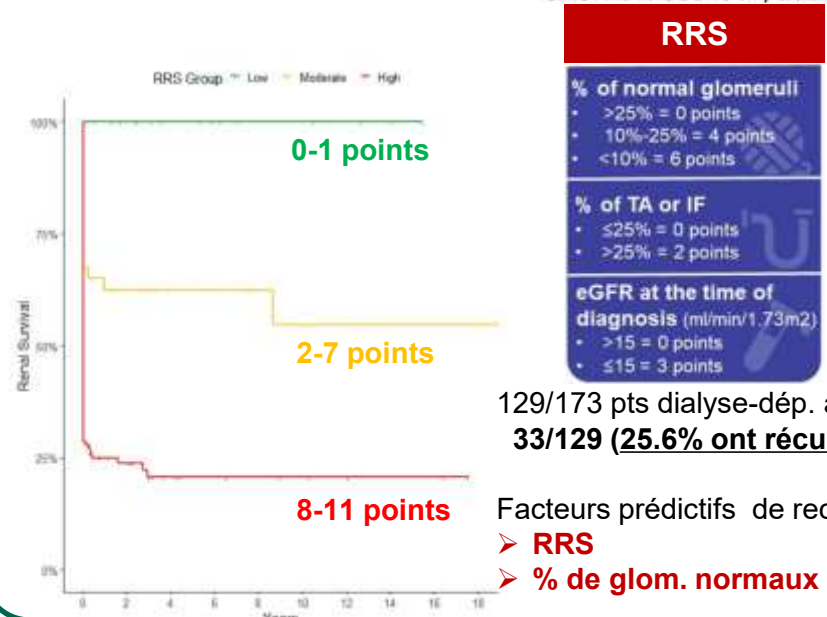


Patients with sclerotic class biopsy sample (>50% sclerotic glom) or 100% cellular crescents did not recover from dialysis dependency

Risk Stratification to Predict Renal Survival in Anti-Glomerular Basement Membrane Disease

Lauren Floyd,^{1,2} Sebastian Bate,^{3,4} Abdul Hadi Kafagi,¹ Nina Brown,^{1,5} Jennifer Scott,^{6,7} Mukunthan Srikantharajah,⁸ Marek Myslivecek,^{9,10} Graeme Reid,¹¹ Faten Aqeel,¹² Doubravka Frousova,^{9,10} Marek Kollar,¹³ Phuong Le Kieu,¹ Bilal Khurshid,³ Charles D. Pusey,⁸ Ajay Dhaygude,² Vladimir Tesar,^{9,10} Stephen McAdoo,⁸ Mark A. Little,^{6,7} Duvuru Geetha,¹² and Silke R. Brix^{1,14}

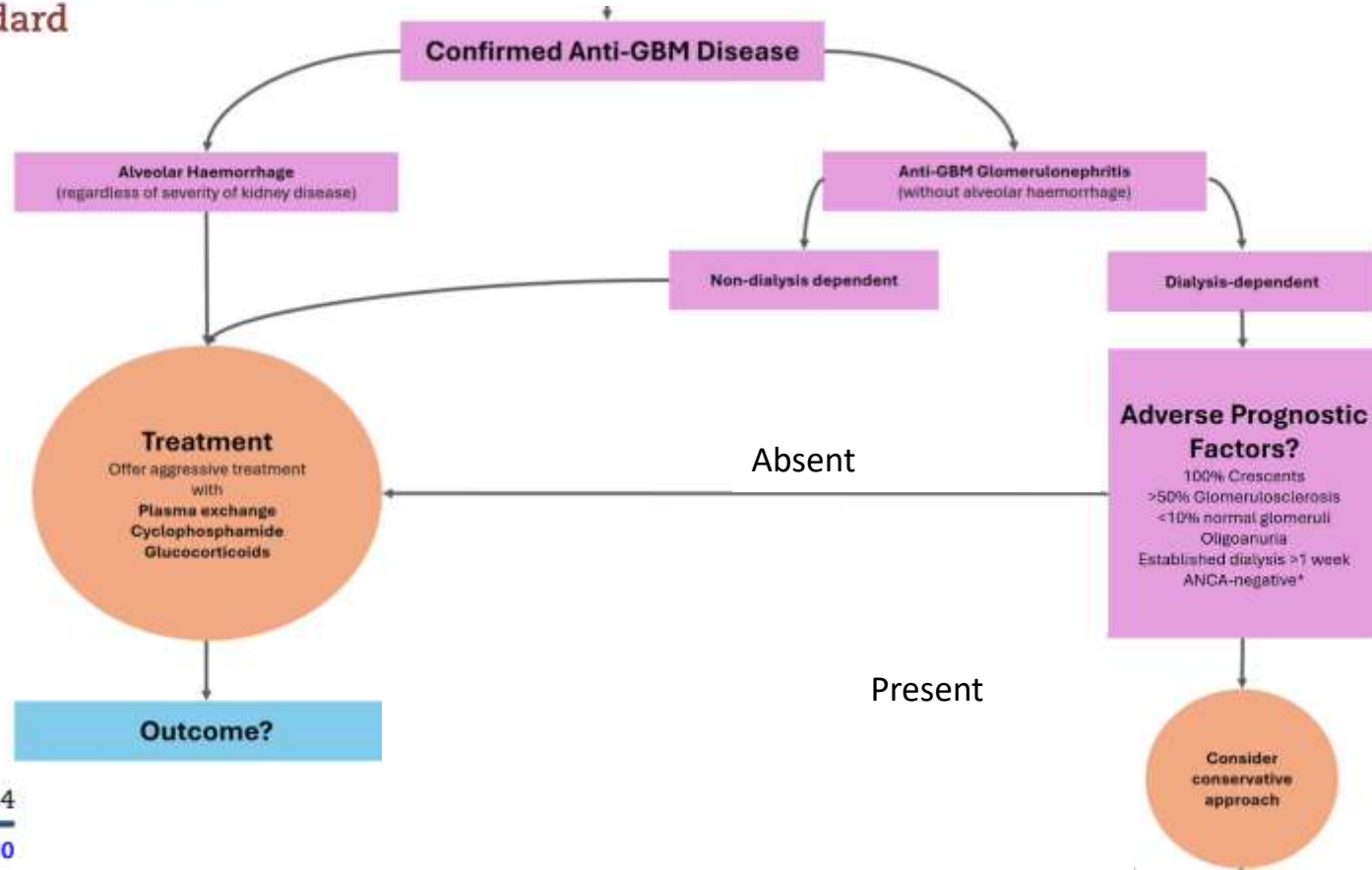
JASN 34: 505–514, 2023.



Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

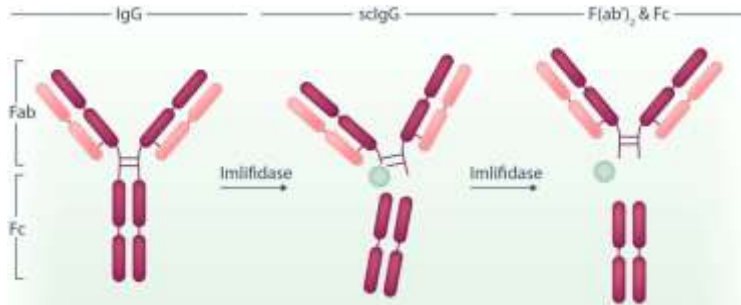
Anti-glomerular basement membrane disease—treatment standard

Stephen P. McAdoo^{1,2} and Charles D. Pusey^{1,2}

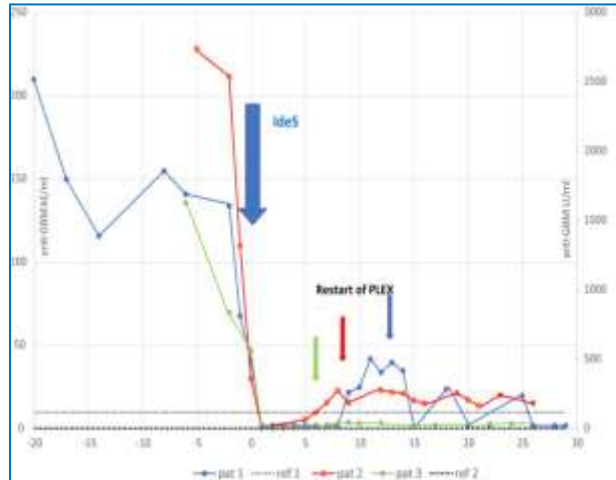


Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Imlifidase : une alternative aux plasmaphérèses ?



- Endopeptidase produite par *Strepto Pyogenes*
- Action sur IgG plasmatiques et fixés in situ
- Inhibition des mécanismes effecteurs des IgG (ADCC, CDC)
- Effet rebond au bout de 7-15 jours
- Ne peut être utilisée qu'une seule fois (apparition d'Ac neutralisants)



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

[Check for updates](#)

[see commentary on page 1068](#)

Inga Soveri¹, Johan Mölne², Fredrik Uhlin^{3,4}, Thomas Nilsson¹, Christian Kjellman⁵, Elisabeth Sonesson⁵ and Mårten Segelmark³

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

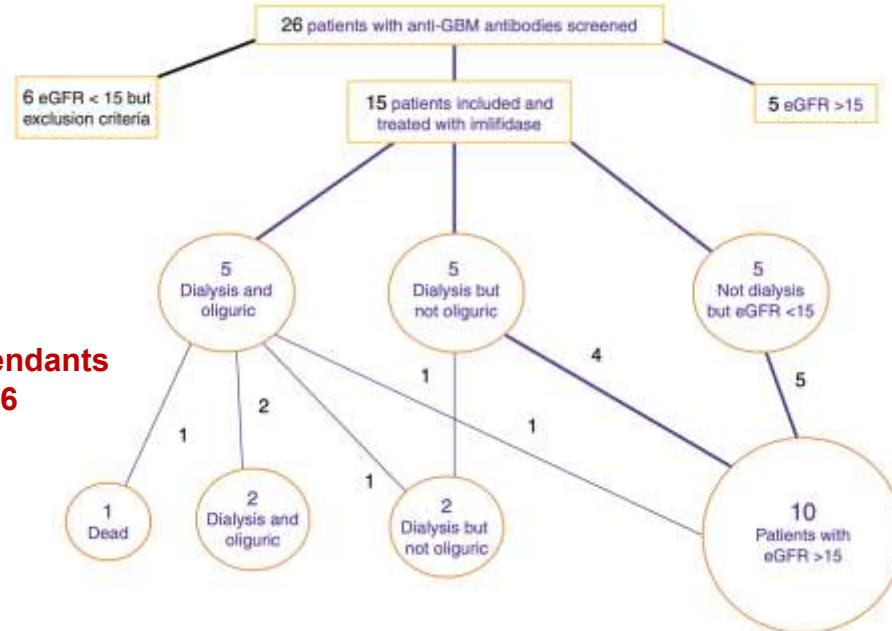
Imlifidase : une alternative aux plasmaphérèses ?

- **GOOD-IDES-01 trial** : Essai pilote, multicentrique
- 15 patients avec antiGBM et DFG <15
- Critère d'exclusion : anurie >48h ou dialyse >5 jours, HIA sévère
- CORT, CYC, pas de plasmaphérèse sauf si rebond des antiMBG

Endopeptidase Cleavage of Anti-Glomerular Basement Membrane Antibodies *in vivo* in Severe Kidney Disease: An Open-Label Phase 2a Study

Fredrik Uhlin,^{1,2} Wladimir Szpirt,³ Andreas Kronbichler,⁴ Annette Bruchfeld,^{1,5} Inga Soveri,⁶ Lionel Rostaing,⁷ Eric Daugas,⁸ Arnaud Lionet,⁹ Nassim Kamar,¹⁰ Cédric Rafat,¹¹ Marek Mysliveček,¹² Vladimír Tesar,¹² Anders Fernström,¹ Christian Kjellman,¹³ Charlotte Elfving,¹³ Stephen McAdoo,¹⁴ Johan Mölne,¹⁵ Ingeborg Bajema,¹⁶ Elisabeth Sonesson,¹³ and Mårten Saeedmark^{1,17}

JASN 33: 829–838, 2022



5/10 (50%) des patients dialyse-dépendants au diagnostic, sont hors dialyse à M6

M6 outcome

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Imlifidase : une alternative aux plasmaphérèses ?

- **GOOD-IDES-02 trial** : Essai de **phase 3**, multicentrique
- Contrôlé, randomisé, en ouvert
- 25 patients x2 avec anti-GBM et DFG <20
- Critère d'exclusion : anurie >24h ou dialyse>14 jours
- **SOC (CORT, CYC, plasmaphérèse) vs SOC+Imlifidase**

Vascularite à Ac anti-MBG et plasmaphérèse

Imlifidase : une alternative aux plasmaphérèses ?

- **GOOD-IDES-02 trial** : Essai de phase 3, multicentrique
- Contrôlé, randomisé, en ouvert
- 25 patients x2 avec anti-GBM et DFG <20
- Critère d'exclusion : anurie >24h ou dialyse >14 jours
- **SOC (CORT, CYC, plasmaphérèse) vs SOC+Imlifidase**

A priori la plasmaphérèse reste nécessaire dans la vascularite à anti-MBG

Lund, Sweden, 16 December 2025. Hansa Biopharma AB, "Hansa" (Nasdaq Stockholm: HNSA), today announced that GOOD-IDES-02, a global pivotal Phase 3 trial in anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease, did not meet its primary endpoint. The endpoint was renal function at 6 months, evaluated by estimated glomerular filtration rate (eGFR).

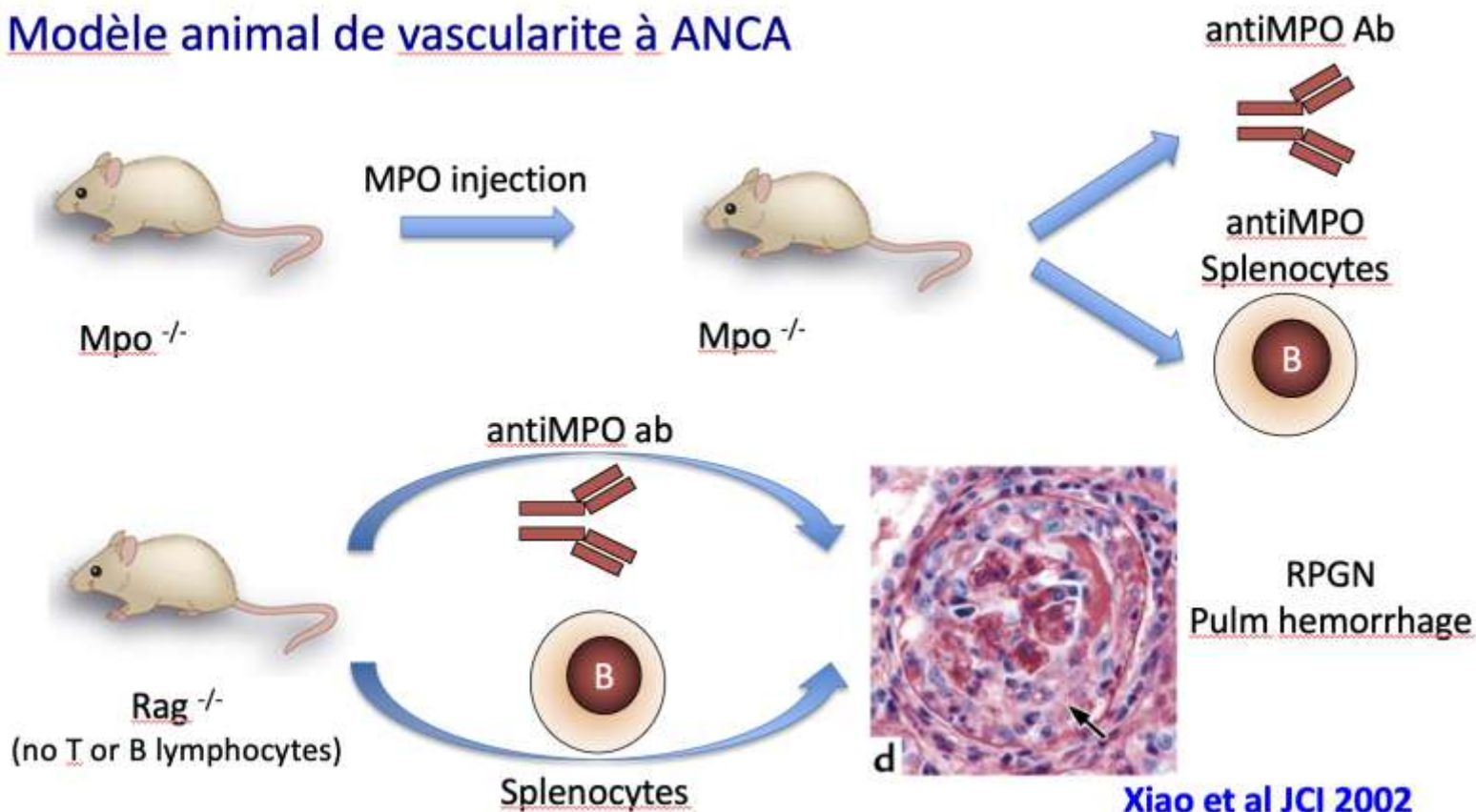
Approximately 60% of patients treated with imlifidase followed by the standard of care (SoC) protocol defined in the trial did not require dialysis at 6 months, which represented a substantial improvement and clinical benefit compared to what has been observed in historical control cohorts. Outcomes generally observed in these patients reflect only 20-25% who do not require dialysis at 6 months, which also was the basis for powering the trial. However, the treatment response was similar in patients in the control arm treated with the defined SoC alone.

In the trial, SoC was defined as immediate and intense plasma exchange (PLEX) together with cyclophosphamide (CYC) and glucocorticoids.

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Pathogénicité des ANCA ?

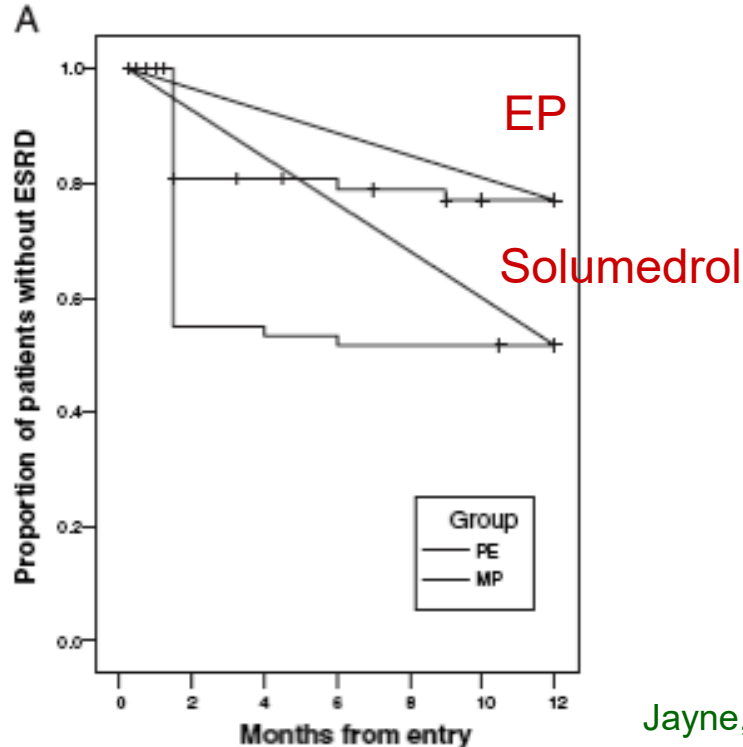
Modèle animal de vascularite à ANCA



Etude MEPEX : bénéfice rénal des EP si creat >500

- 137 patients GPA/MPA avec **atteinte rénale sévère (creat >500)**
- Les deux groupes reçoivent :
 - CYC PO 2.5 mg/kg/j
 - Cort : 1 mg/kg/j dès J1
- Randomisation :
 - **Echanges plasmatiques**
 - **Solumédrol IV (1000 x3)**

Le risque de d'IRT est réduit de 24% dans le gp EP



Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Etude MEPEX : bénéfice rénal des EP si creat >500

Quid à long terme ?

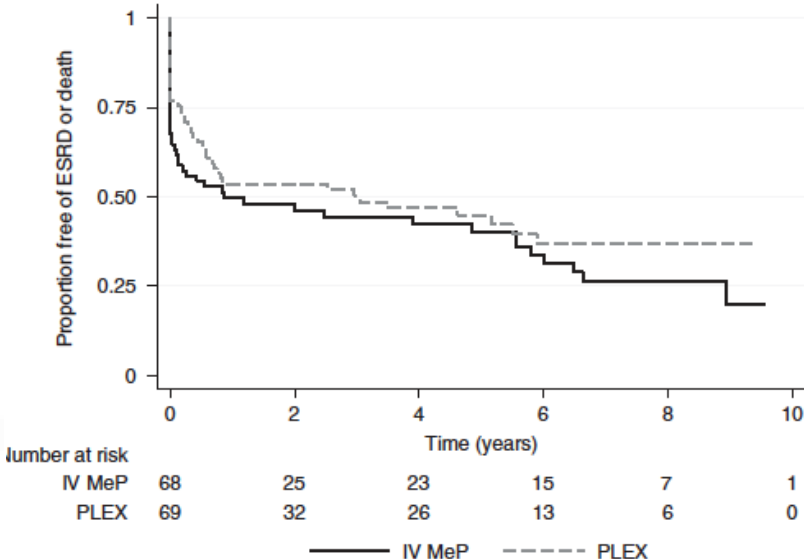
Suivi moyen 3.9 années

Table 3 | Long-term primary and secondary outcomes by treatment group

Outcome	IV MeP, n = 68 (%)	PLEX, n = 69 (%)	HR (95% CI)	P-value
Death or ESRD	46 (68)	40 (58)	0.81 (0.53–1.23)	0.32
Death	35 (51)	35 (51)	1.08 (0.67–1.73)	0.75
ESRD ^a	33 (49)	23 (33)	0.64 (0.40–1.05)	0.08
Relapse ^a	16 (21)	10 (14)	0.56 (0.26–1.21)	0.14

Manque de puissance car mortalité très élevée+++
(dose de CYC non adaptée au DFG)

Walsh, Kidney Int 2013



Intérêt des EP dans les stades plus précoces ? => étude PEXIVAS

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

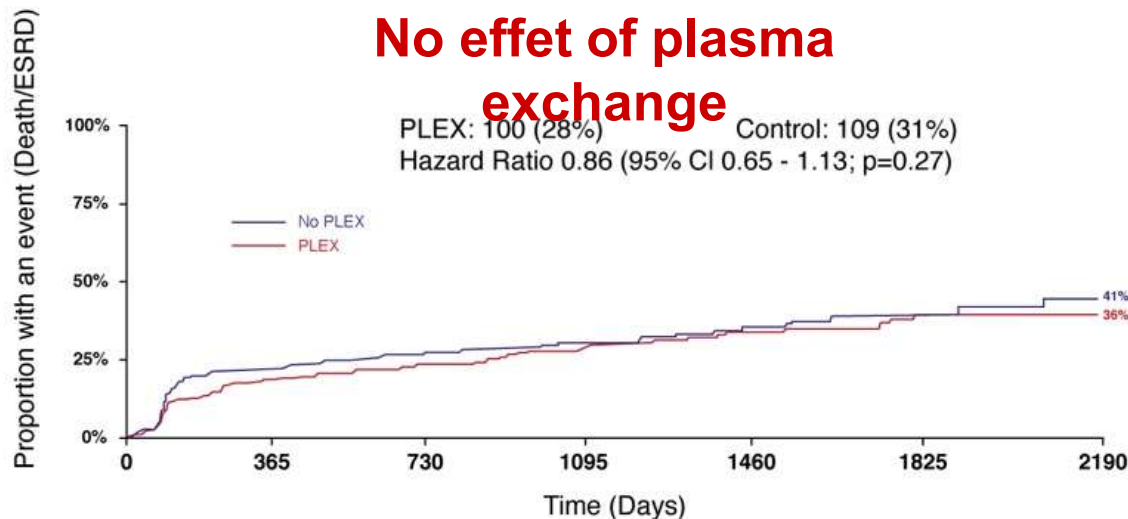
Etude PEXIVAS :

- 704 patients VAA avec **atteinte rénale ou HIA**
- Les deux groupes reçoivent :
Solumedrol, puis Pred
CYC (PO ou IV) ou RTX
- Randomisation :
-EP (60 ml/kg x7 en 2 sem)
-Pas EP
- Critères d'évaluation :
- Primaire : décès ou dialyse

Results: PLEX - Primary Composite

**No effet of plasma
exchange**

PLEX: 100 (28%) Control: 109 (31%)
Hazard Ratio 0.86 (95% CI 0.65 - 1.13; p=0.27)



At Risk	0	365	730	1095	1460	1825	2190
No PLEX :	352	244	183	136	83	46	10
PLEX :	352	253	186	135	83	44	10

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Etude PEXIVAS :

- 704 patients VAA avec **atteinte rénale ou HIA**
- Les deux groupes reçoivent :
Solumedrol, puis Pred
CYC (PO ou IV) ou RTX
- Randomisation :
-EP (60 ml/kg x7 en 2 sem)
-Pas EP
- Critères d'évaluation :
- Primaire : décès ou dialyse

PRIMARY COMPOSITE ENDPOINT	Hazard Ratio (95%CI)	P-value
Unadjusted	0.89 (0.68-1.17)	0.42
Per-protocol population	0.85 (0.66-1.16)	0.35
Censored at M12	0.77 (0.56-1.06)	0.11
Subgroups		
< 60 years	1.20 (0.73-1.97)	0.13
> 60 years	0.75 (0.54-1.04)	
Creat >500	0.98 (0.65-1.48)	0.38
Creat <500	0.77 (0.53-1.11)	
PR3-ANCA	0.84 (0.51-1.36)	0.91
MPO-ANCA	0.84 (0.62-1.21)	
No lung hemorrhage	0.95 (0.69-1.31)	0.49
Mild lung hemorrhage	0.64 (0.33-1.24)	
Severe lung hemorrhage	0.67 (0.28-1.64)	
IV CYC	0.79 (0.55-1.14)	0.79
Oral CYC	0.98 (0.61-1.57)	
RTX	0.87 (0.38-1.96)	

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Etude PEXIVAS :

- 704 patients VAA avec **atteinte rénale ou HIA**
- Les deux groupes reçoivent :
 - Solumedrol, puis Pred
 - CYC (PO ou IV) ou RTX
- Randomisation :
 - EP (60 ml/kg x7 en 2 sem)
 - Pas EP
- Critères d'évaluation :
 - Primaire : décès ou dialyse

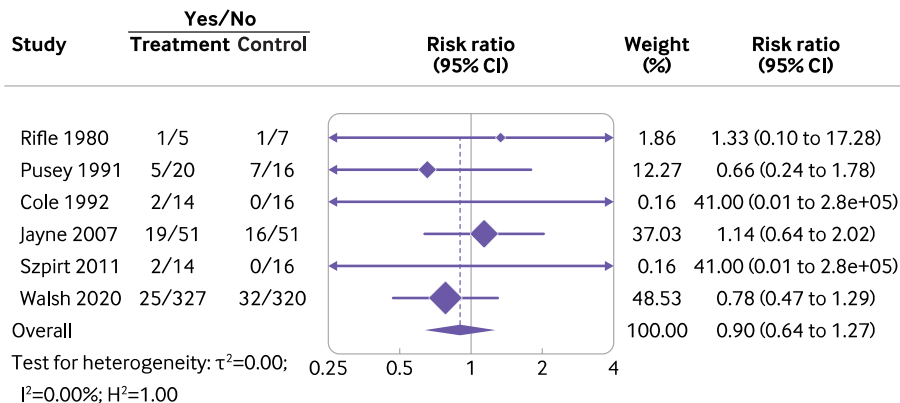
SECONDARY ENDPOINTS	PLEX	Control	Hazard Ratio (95%CI)	P-value
Death, n (%)	46 (13)	53 (15)	0.87 (0.58-1.29)	0.86
ESRD, n (%)	57 (19)	71 (20)	0.81 (0.57-1.13)	0.65
Sust. remission, n (%)	200 (57)	197 (56)	1.01 (0.89-1.15)	0.48
SAEs, n(%)	224 (64)	225 (64)	1.00 (0.90-1.12)	0.99
			Incidence ratio (95%CI)	
Ser. infections n (%) during year 1	119 (34)	93 (26)	1.16 (0.86-1.56)	0.34

La fin des échanges plasmatiques dans la vascularite à ANCA ?

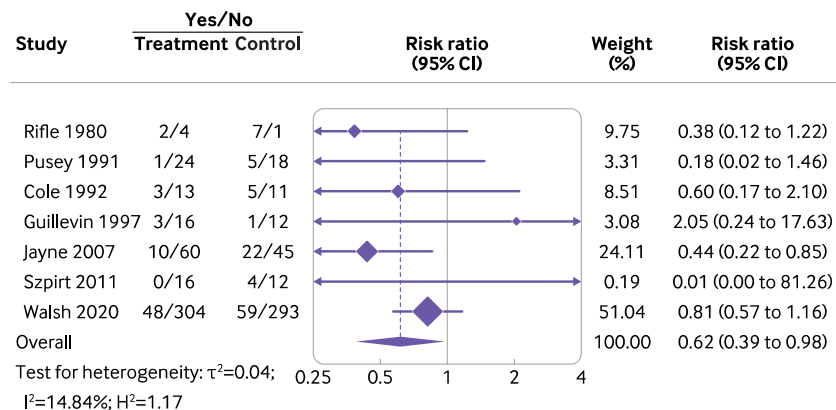
Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Puis arriva la métaanalyse

MORTALITE



IRCT M12

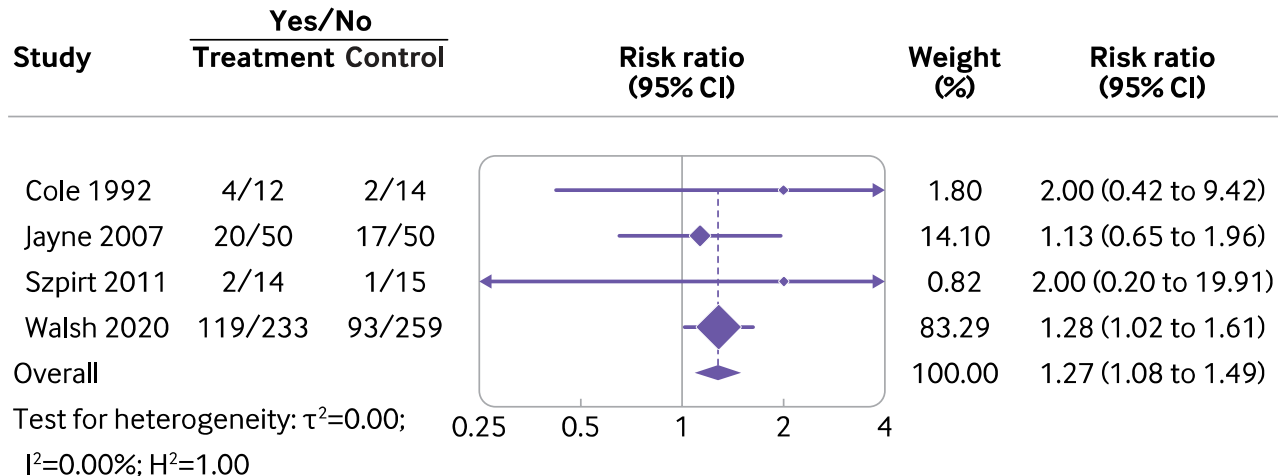


Walsh M, BMJ 2022

Pas d'effet sur la mortalité mais amélioration du pronostic rénal à M12

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

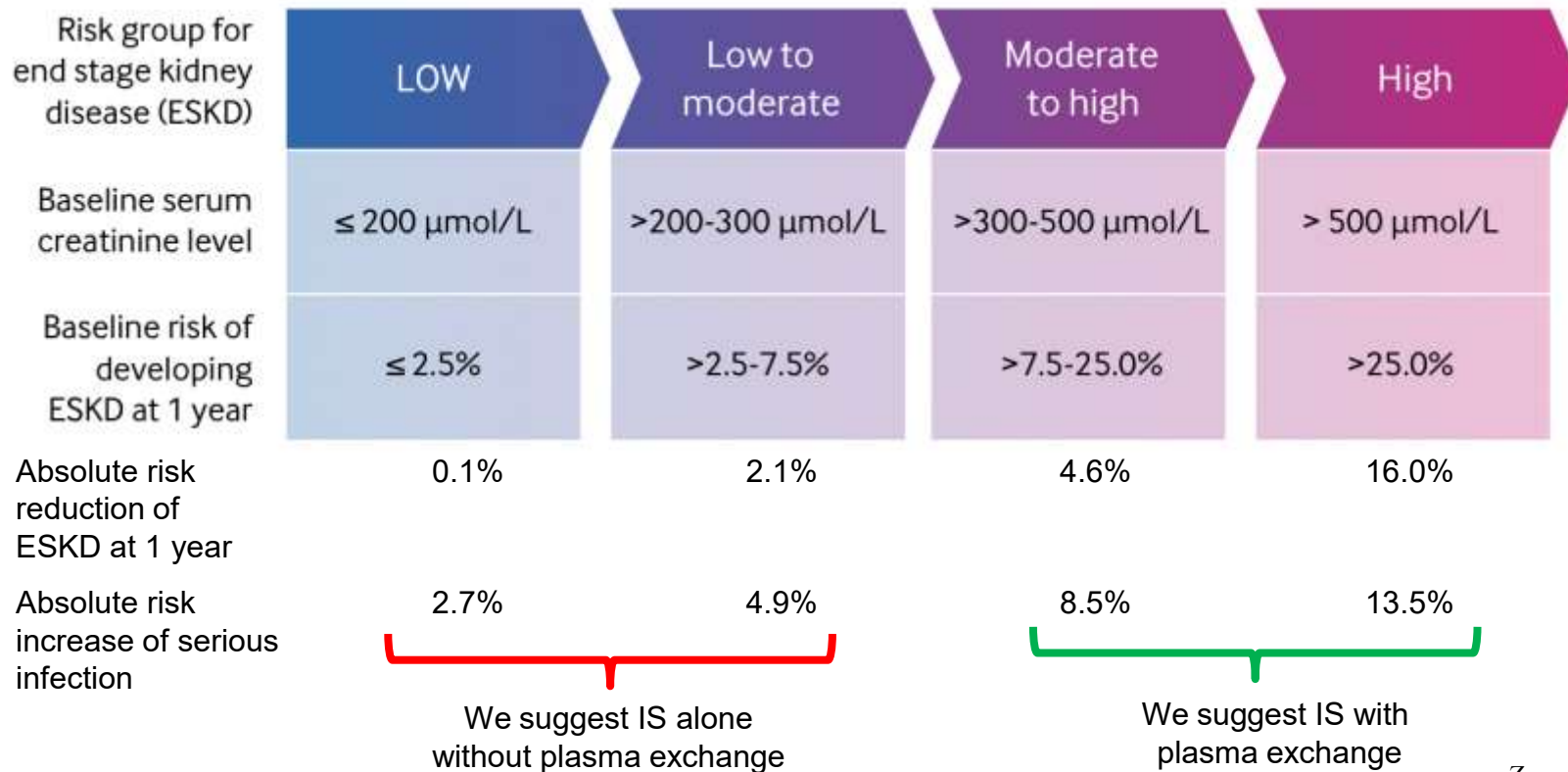
INFECTION SEVERE



Walsh M, BMJ 2022

Au prix d'une majoration du risque infectieux...

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse



Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update

	LoE	SoR	FV (%)	LoA (0–10)
Plasma exchange may be considered as part of therapy to induce remission in GPA or MPA for those with a serum creatinine >300 µmol/L due to active glomerulonephritis.*	1a*	B*	95*	8.0±1.7

LoE : Level of evidence, SoR : Strength of Recommendation, FV : Final vote, LoA : Level of Agreement

Hellmich, Ann Rheum Dis 2024



KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis

Practice Point 9.3.1.9: **Consider** plasma exchange for patients with SCr >3.4 mg/dl (>300 µmol/l), patients requiring dialysis or with **rapidly increasing SCr**, and patients with diffuse alveolar hemorrhage who have **hypoxemia**.

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Éléments à considérer dans la discussion

- Presence d'anti-GBM associés aux ANCA ?
- Quelle cinétique de la créatinine ?
- Manifestations extrarénales sévères de la vascularite ?

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Éléments à considérer dans la discussion

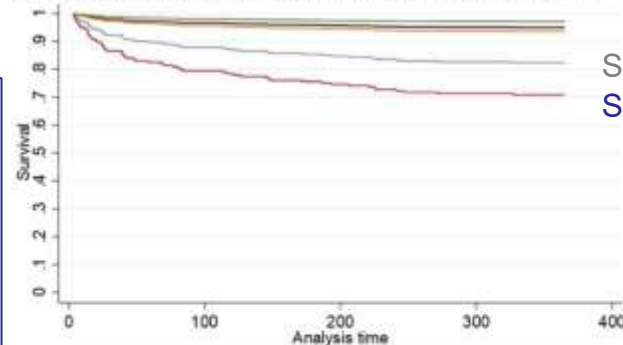
- Presence d'anti-GBM associés aux ANCA ?
- Quelle cinétique de la créatinine ?
- Manifestations extrarénales sévères de la vascularite ?

PEXIVAS :

191 DAH

61 severe DAH
(SaO₂ <85% or
mechanical support)

Figure 1: One year survival in PEXIVAS by plasma exchange (PLEX) and severity of diffuse alveolar hemorrhage (DAH), adjusted for age, sex, ANCA type, kidney function, and initial treatments



Severe DAH with PLEX
Severe DAH without PLEX

Group	Died 3 months		Died 1 year		Effect of PLEX	
	PLEX	No PLEX	PLEX	No PLEX	HR (95% CI)	Interaction p value
Overall	18 (5.1)	21 (6.0)	25 (7.1)	32 (9.1)	0.74 (0.44 to 1.26)	
No DAH	12 (4.7)	9 (3.5)	17 (6.6)	17 (6.6)	0.86 (0.43 to 1.71)	
Any DAH	6 (6.3)	12 (12.5)	8 (8.4)	15 (15.6)	0.52 (0.21 to 1.24)	0.37
Non-severe DAH	1 (1.6)	3 (4.6)	2 (3.1)	5 (7.6)	0.43 (0.06 to 2.31)	0.42
Severe DAH	5 (16.1)	9 (30.0)	6 (19.4)	10 (33.3)	0.45 (0.14 to 1.40)	0.44

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

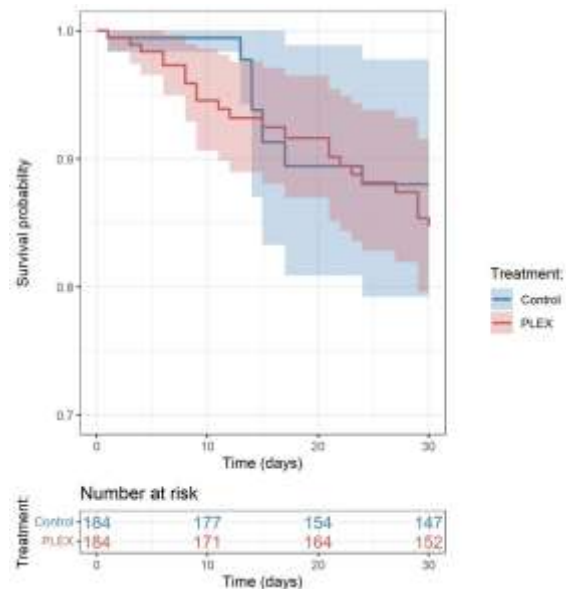
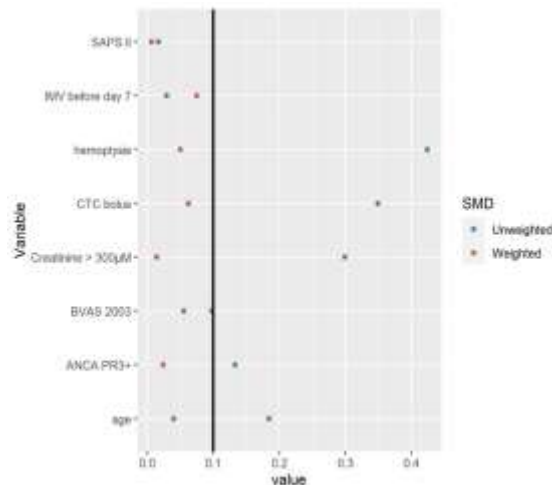
Éléments à considérer dans la discussion

- Presence d'anti-GBM associés aux ANCA ?
- Quelle cinétique de la créatinine ?
- Manifestations extrarénales sévères de la vascularite ?

Essai émulé GFEV

184 HIA sévères

(SaO₂ <85% or
mechanical support)



**Absence d'effet des EP sur la mortalité
à 30 jours dans les HIA sévères des VAA**

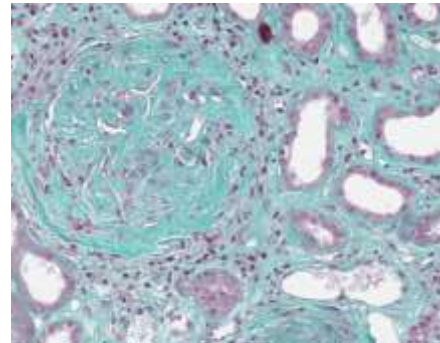
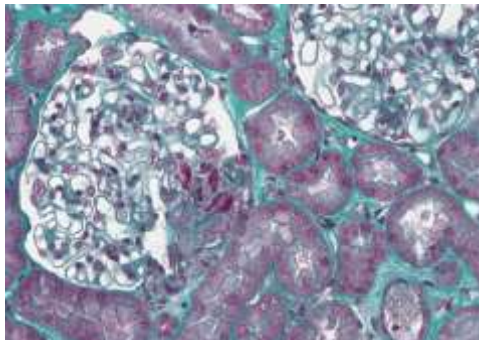
Éléments à considérer dans la discussion

- Presence d'anti-GBM associés aux ANCA ?
- Quelle cinétique de la créatinine ?
- Manifestations extrarénales sévères de la vascularite ?
- Vascularite réfractaire sous traitement IS ?
- Patient fragile ou à haut risque infectieux ?
- Résultats de la biopsie rénale ?

Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

Éléments à considérer dans la discussion

- Presence d'anti-GBM associés aux ANCA ?
- Quelle cinétique de la créatinine ?
- Manifestations extrarénales sévères de la vascularite ?
- Vascularite réfractaire sous traitement IS ?
- Patient fragile ou à haut risque infectieux ?
- Résultats de la biopsie rénale ?



PEXIVAS : Post-hoc analysis of PLEX efficacy according to renal pathology

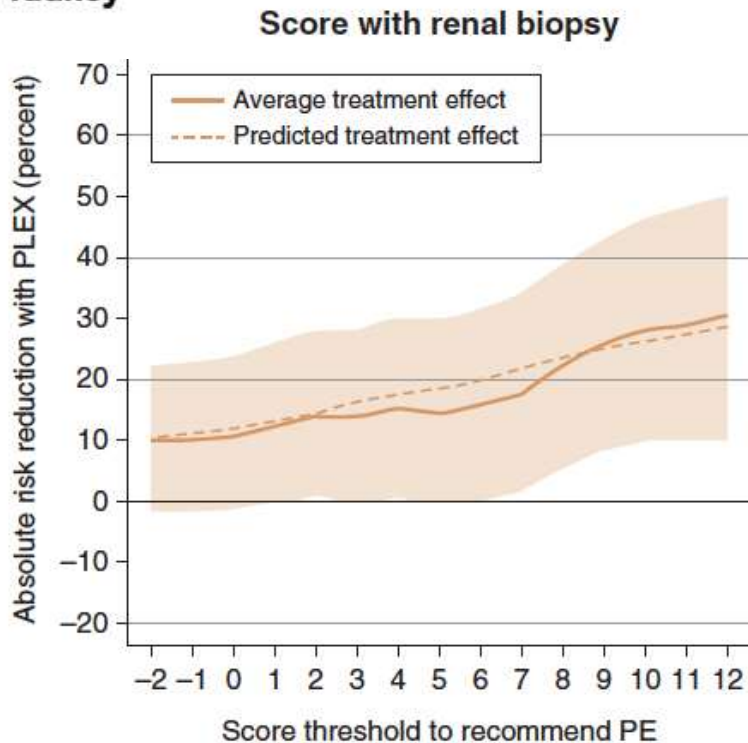
Vascularite à ANCA et plasmaphérèse

CLINICAL RESEARCH

www.jasn.org

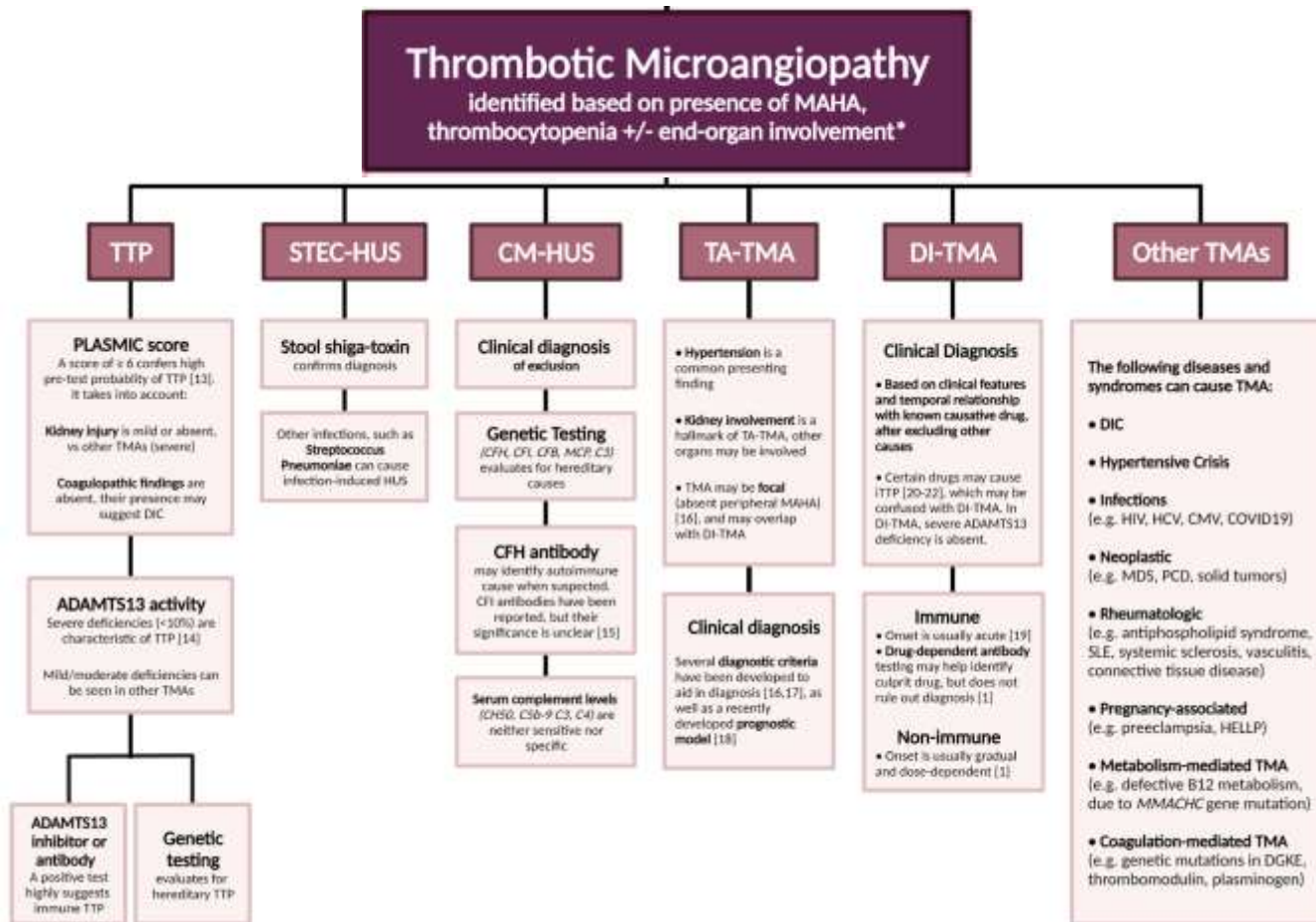
Kidney Histopathology Can Predict Kidney Function in ANCA-Associated Vasculitides with Acute Kidney Injury Treated with Plasma Exchanges

Retrospective study of the FVSG
187 pts treated with PLEX,
233 pts without PLEX



Variable	Score points
Male sex	1
MPA	5
RLV	3
PR3 positive	-10
MPO positive	-3
Serum creatinine	
251...400 $\mu\text{mol/L}$	5
401...600 $\mu\text{mol/L}$	8
>600 $\mu\text{mol/L}$	16
Brix score ≥ 7	1
Berden score	
Crescentic	6
Mixed	-8

Microangiopathies thrombotiques et échanges plasmatiques



Microangiopathies thrombotiques et échanges plasmatiques

Principes thérapeutiques des échanges plasmatiques dans la MAT :

- Epuration des auto-anticorps potentiellement pathogènes (anti-ADAMTS13, anti-CFH...)
- Apport de protéines régulatrices du complément dans le SHU atypiques génétiques
- Élimination de toxine dans les SHU « typiques » à STEC ou d'un médicament dans les MAT iatrogènes ?
- Modification de la réponse immune si maladies systémiques (SAPL, sclerodermie...) ?

**Classiquement proposés en tant que traitement initial,
le temps de compléter le bilan étiologique complet**

Microangiopathies thrombotiques et échanges plasmatiques

Etiologies des MAT en France

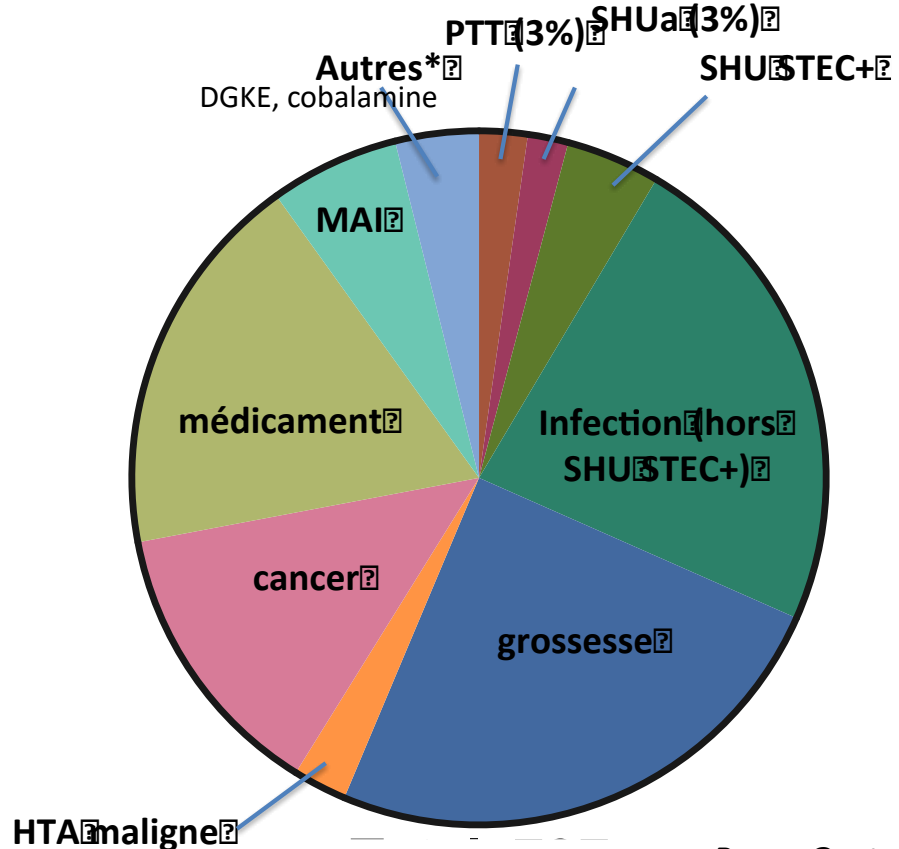
CHU Tours, 564 patients (2009-2016)

Diagnostic de MAT retenu si au moins 3 critères :

- Hb<12 g/dl
- majoration LDH
- diminution hapto
- schizo>0.5%
- plaquettes <150

Formes secondaires: 94%

Plusieurs causes identifiées dans près de 50% des formes secondaires+++



Microangiopathies thrombotiques et échanges plasmatiques

Disease/condition	Indication	Procedure	Category	Grade
Thrombotic microangiopathy, complement mediated	Factor H autoantibody	TPE	I	2C
	Complement factor gene mutations	TPE	III	2C
Thrombotic microangiopathy, drug induced	Ticlopidine	TPE	I	2B
	Clopidogrel	TPE	III	2B
	Gemcitabine	TPE	IV	2C
	Quinine	TPE	IV	2C
Thrombotic microangiopathy, infection associated	STEC-HUS, severe	TPE/IA	III	2C
	pHUS	TPE	III	2C
Thrombotic microangiopathy, pregnancy associated	Pregnancy associated, severe	TPE	III	2C
	Extremely preterm preeclampsia, severe ^a	TPE/LA	III	2C
Thrombotic microangiopathy, thrombotic thrombocytopenic purpura		TPE	I	1A
Thrombotic microangiopathy, transplantation associated		TPE	III	2C

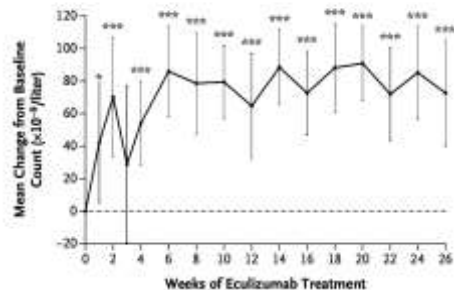
Category	Description
I	Disorders for which apheresis is accepted as first-line therapy, either as a primary standalone treatment or in conjunction with other modes of treatment.
II	Disorders for which apheresis is accepted as second-line therapy, either as a standalone treatment or in conjunction with other modes of treatment.
III	Optimum role of apheresis therapy is not established. Decision-making should be individualized.

Microangiopathies thrombotiques et échanges plasmatiques

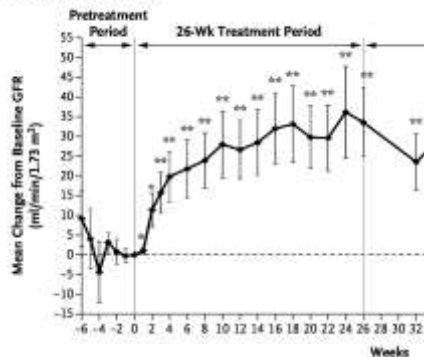
Développement des traitement spécifiques

Anti-C5 (**eculizumab**, **ravulizumab**) dans les C-TMA

A Platelet Count, Trial 1



B Estimated GFR, Trial 1



Legendre, NEJM 2013

Anti-vWF (**caplacizumab**) dans le PTT

Outcome	Caplacizumab (N = 72)	Placebo (N = 73)	P Value
Primary outcome			
Time to normalization of platelet count			
25th Percentile (95% CI) — days	1.75 (1.65–1.87)	1.94 (1.70–2.64)	
50th Percentile (95% CI) — days	2.69 (1.89–2.83)	2.88 (2.68–3.56)	
75th Percentile (95% CI) — days	2.95 (2.85–3.81)	4.50 (3.78–7.79)	
Rate ratio for normalization of platelet count, caplacizumab vs. placebo (95% CI)*	1.55 (1.09–2.19)		0.01
Key secondary outcomes			
Composite of TTP-related death, recurrence of TTP, or major thromboembolic event during the double-blind treatment period — no. (%)	9 (12)	36 (49)	<0.001
TTP-related death	0	3 (4)	
Recurrence of TTP; exacerbation†	3 (4)	28 (38)	
Major thromboembolic event	6 (8)	6 (8)	
Recurrence of TTP at any time during the trial — no. (%)‡	9 (12)	28 (38)	<0.001
During the double-blind treatment period; exacerbation	3 (4)	28 (38)	
During the follow-up period; relapse‡	6 (8)	0	
Refractory TTP — no. (%)§	0	3 (4)	0.05
Median time to normalization of organ-damage markers (95% CI) — days	2.86 (1.93–3.86)	3.36 (1.88–7.71)	
Other secondary outcomes¶			
Number of days of plasma exchange			
Mean (95% CI)	5.8 (4.8–6.8)	9.4 (7.8–11.0)	
Median (range)	5.0 (1.0–35.0)	7.0 (3.0–46.0)	
Volume of plasma exchanged — liters			
Mean (95% CI)	21.3 (18.1–24.6)	35.9 (27.6–44.2)	
Median (range)	18.1 (5.3–102.2)	26.9 (4.0–254.0)	

Scully, NEJM 2019

Toward a Restrictive Use of Plasma Exchanges in Thrombotic Microangiopathies

JASN 36: 150–152, January, 2025

Marie Frimat ^{1,2}, Nora Schwotzer ³, François Provôt,¹ and Fadi Fakhouri ³

Non-plasmapheresis Approaches for Managing Severe Renal Thrombotic Microangiopathy: A Report of 7 Cases

Marie Frimat, Mehdi Maanaoui, Nora Schwotzer, Celine Lebas, Arnaud Lionet, Sylvain Dubucquoi, Viviane Gnemmi, Fadi Fakhouri, and François Provôt

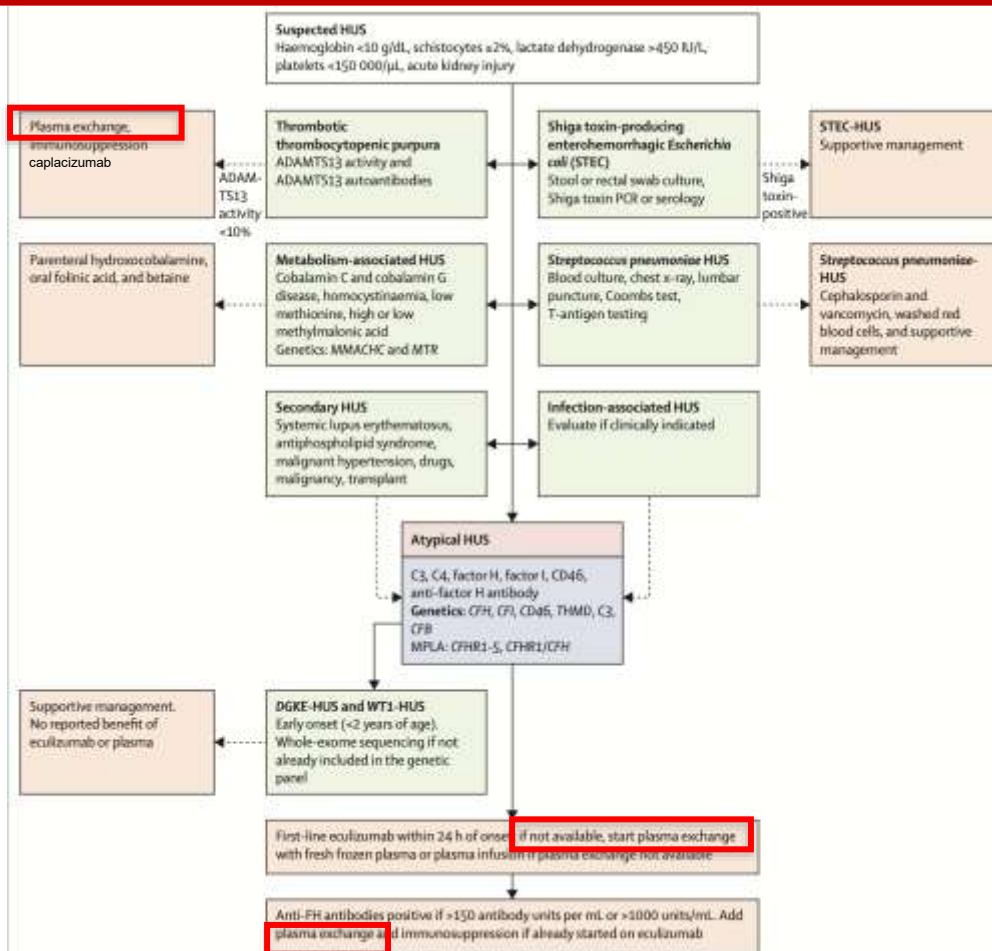
AJKD Vol 85 | Iss 3 | March 2025

Do we still need plasma exchanges for thrombotic microangiopathies? No

Fadi Fakhouri¹, Eva Jenny¹, François Provôt² and Marie Frimat^{2,3}

Nephrol Dial Transplant, 2025,

Microangiopathies thrombotiques et échanges plasmatiques



Eculizumab as first-line treatment for patients with severe presentation of complement factor H antibody-mediated hemolytic uremic syndrome

Pediatric Nephrology (2025) 40:1041–1047

Paula A. Coccia¹ · Laura F. Alconcher² · Veronica Ferraris¹ · Lucas I. Lucarelli² · Maria A. Grillo¹ · Maria Andrea Arias³ · Mariana Saurit⁴ · Viviana M. Ratto⁵ · Celia dos Santos⁶ · Analía Sánchez-Luceros⁶

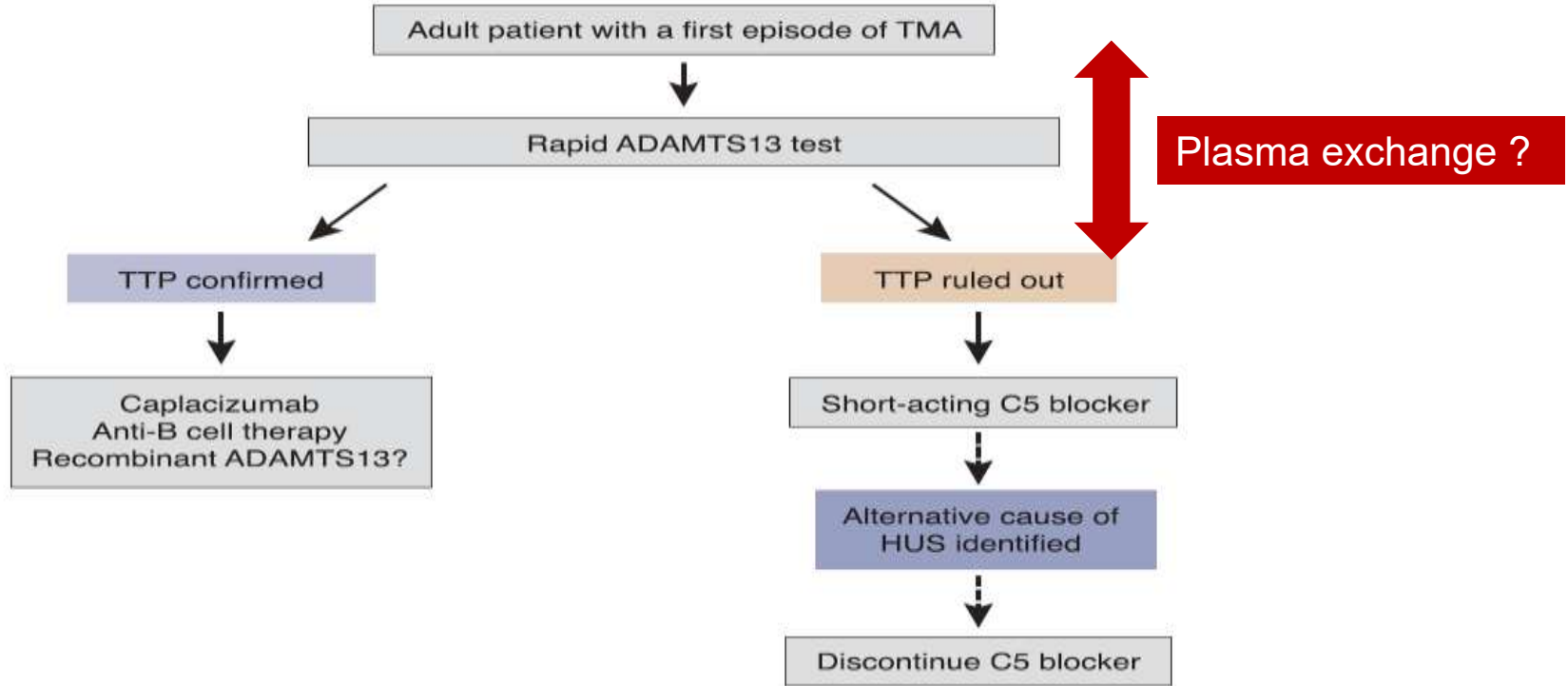
Anti-CFH-associated hemolytic uremic syndrome: do we still need plasma exchange?

Pediatric Nephrology (2024) 39:3263–3269

Marion Ferri¹ · Federica Zotta² · Roberta Donadelli³ · Claire Dossier¹ · Charlotte Duneton¹ · Carine El-Sissy⁴ · Véronique Fremeau-Bacchi⁴ · Thérèse Kwon¹ · Lisa Quadri³ · Andrea Pasini⁵ · Anne-Laure Sellier-Leclerc⁶ · Marina Vivarelli² · Julien Hogan^{1,7}

Stratégie « anti-C5 first », même dans les SHU par Ac anti-CFH ?

Microangiopathies thrombotiques et échanges plasmatiques



Plasmaphérèse dans d'autres indications néphrologiques

Category I : accepted as first-line therapy, alone or in combination

Category II: accepted as second-line therapy, alone or in combination

Category III: optimum role of apheresis is not established

Disease/condition	Indication	Procedure	Category	Grade
Cryoglobulinemia	Severe/symptomatic	TPE/DFPP	II	2A
		IA	II	2B
Vasculitis, IgA	Crescentic rapidly progressive glomerulonephritis	TPE	III	2C
	Severe extra-renal manifestations	TPE	III	2C
Catastrophic antiphospholipid syndrome		TPE	I	2C
Systemic lupus erythematosus	Severe	TPE	II	2C
Focal segmental glomerulosclerosis	Recurrent in kidney transplant	TPE/IA	I	1B
	All types	LA	II	2C
	Steroid resistant in native kidney	TPE	III	2C

Conclusions

- La place des aphérèses thérapeutiques devient plus restreinte ces dernières années, notamment avec l'arrivée de traitements spécifiques pour chaque pathologie.
- Sa place reste incontournable dans la **vascularite à Ac anti-MBG**, mais peut aussi être discutée, au cas par cas, chez les patient avec **vascularite à ANCA** et insuffisance rénale sévère (creat >300), en association avec les IS
- Son intérêt est plus débattu dans le **SHU**, mais peut être parfois utile le temps de compléter le bilan étiologique ou si l'eculizumab n'est pas disponible
- L'utilisation de l'aphérèse peut être proposée en 2^e ou 3^e ligne dans les formes de **vascularite réfractaire (cryoglobulinémique, IgA, PAN)** ou de **SN idiopathique résistant**, même si le niveau de preuve reste insuffisant à ce jour.

Centre de Référence

pour les :

Atteintes

Rénales

Maladies auto-immunes
systémiques rares

Anomalies

Complément



QUESTIONS ?

