



**Centre Hospitalier Régional
Universitaire de Lille**

Récidive de la hyalinose segmentaire et focale primitive
sur le greffon :
intérêt des échanges plasmatiques et
de l'immuno-adsorption – à propos de 11 cas

F Provôt
Service de Néphrologie,
hôpital Claude Huriez, CHRU Lille

Contexte et objectif

HSF primitive :

- Podocytopathie à l'origine d'une hyperperméabilité glomérulaire
- Prévalence : 8 par million d'habitants
- Risque de récurrence important sur le greffon

→ Évaluer l'efficacité d'un schéma thérapeutique préventif ou curatif associant des échanges plasmatiques à une immunosuppression comprenant de la ciclosporine A en intraveineux et des corticoïdes chez les patients transplantés dans le cadre d'une HSF primitive dans notre centre

Matériel et Méthodes

Étude prospective incluant chaque patient transplanté dans le cadre d'une HSF primitive depuis 2009 dans notre centre.

Critères d'inclusion :

- Transplantation rénale
- HSF primitive prouvée au plan anatomopathologique
- Pas d'arguments pour une cause secondaire de HSF

Matériel et Méthodes

Immunosuppression :

- Induction par ATG
- Corticoïdes
- Ciclosporine A (IV)
- Mycophénolate mofetil

Échanges plasmatiques :

- Premier EP au PFC
- Puis 2/3 albumine – 1/3 VOLUVEN®
- Une première séance est effectué si possible avant la greffe

Si échec des EP : IA

Si échec de l'IA : Rituximab

Résultats

	DAT	PON	DEC	DAC	FAS	LAM	BER	LAG	COC	NIC	CEN
Sexe	F	F	F	F	F	H	F	H	F	H	H
Âge au diagnostic	4 ans	18 ans	5 ans	8 ans	23 ans	20 ans	8 ans	24 ans	55 ans	4 mois	27 ans
Mode de découverte	SN	Sni	SN	SN	SN	SN	SN	NC	SN	SN	SN
évolution avant dialyse	13 ans	2 ans	14 ans	7 ans	4 ans	2 ans	10 ans	NC	3 ans	32 ans	3 mois
Rang de la greffe	1	1	2	1	1	1	1	1	1	1	2
Évolution	Pas de récurrence	Pas de récurrence	Pas de récurrence	récurrence	Pas de récurrence	Pas de récurrence	Pas de récurrence	Pas de récurrence	RP	Pas de récurrence	RP
Recherche génétique	Non	Non	Non	Non	Oui : négative	Non	Oui : négative	Non	Non	Oui : négative	Non
EP en pré-opératoire	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Oui	Non	Non	Non	Oui

Résultats

	Succès (n = 8)	Récidive (n = 3)
Âge moyen au diagnostic	13 ans et 9 mois	30 ans
Diagnostic // Dialyse	11 ans (+/- 7ans et 5 mois)	3 ans et 5 mois (+/- 2 ans et 5 mois)
Créatininémie moyenne à 1 an	115 µmol/l	159 µmol/l
Rapport protéinurie/créatininurie moyen à 1 an	0,37 g/g	5,8 g/g
Albuminémie moyenne à 1 an	43 g/l	29,5 g/l

Discussion

Prise en charge actuelle : double mode d'action

Cellulaire :

- Ciclosporine A
- Corticoïdes
- Rituximab

Mécanique :

- Échanges plasmatiques
- Immuno-adsorption

Discussion

Facteur de perméabilité circulant :

-1993 : Facteur de perméabilité de glomérulaire à l'origine de la protéinurie

-2007 : Hypothèse du suPAR

-2014 :

Hypothèse du suPAR actuellement controversée

Hypothèse d'un co-facteur associé : CD-40 ?

Savin AJ; Am J Kidney Dis 1993 Apr;21(4):347-62

Wei et al; Nat Med 2008 Jan;14(1):55-63 (Epub 2007)

Beaudreuil et al; Nephrol. Dial. Transplant. 2014 29 (2): 458-463

Cathelin et al; J Am Soc Nephrol 2014; 25(8):1662-8

Delville M et al; Sci transl Med. 1 oct 2014; 6(256):256ra136

Conclusion

- Nous confirmons l'intérêt du protocole associant échanges plasmatiques, ciclosporine et corticoïdes
- Intérêt du rituximab en cas d'échec des EP et de l'IA
- Physiopathologie à développer (piste du CD-40)

Merci de votre attention