

# Efficacité des immunoadsorptions dans le traitement du syndrome néphrotique idiopathique multirésistant

Stéphanie Bonneric<sup>1</sup>, Theresa Kwon<sup>1</sup>, Elodie Nattes, Marion Ferri<sup>1</sup>, Claire Dossier<sup>1</sup>, Julien Hogan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de néphrologie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

## Contexte

- Risque d'IRCT dans le syndrome néphrotique cortico-résistant (SNCR) (50%)
- Rationnel des IA : maladie immune avec hypothèse d'un facteur circulant
- Place des IA dans le SN CNI-résistant (CNI R) et multi-résistant (SNMR) ?

## Objectif

Evaluer la réponse aux IA dans le SNCR/SNMR de l'enfant

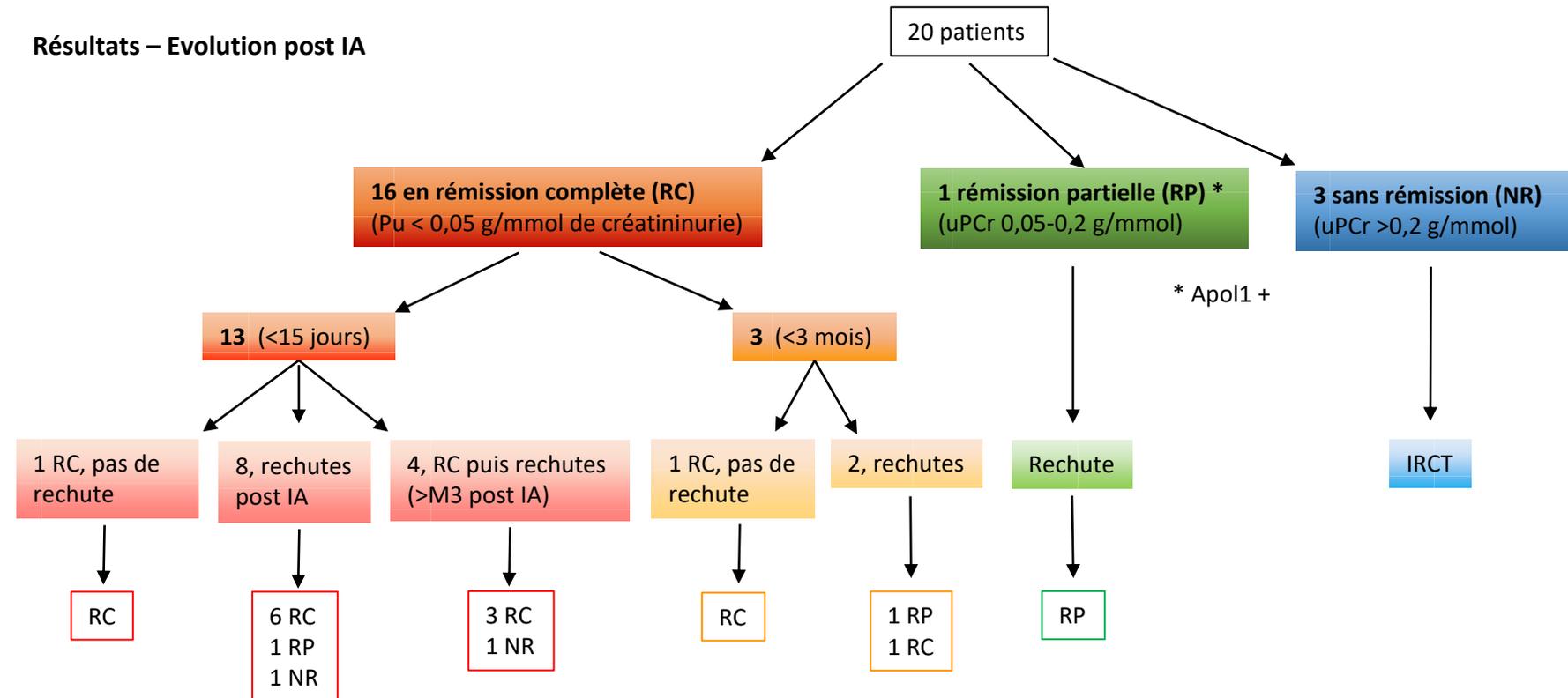
## Méthodes

- 20 patients (génétique négative)
- Traités par IA + Ivlg puis déplétion B une fois en rémission
- Etude monocentrique rétrospective, à Robert Debré, entre 2012 et 2021
- **Critère de jugement principal** : rémission de la protéinurie (uPCr < 0,05 g/mmol)

## Définitions

- SNCR primaire/secondaire - SNMR - SN CNI R : *recommendations IPNA 2020*
- SN CNI R précoce : traitement par CNI < 6 mois

## Résultats – Evolution post IA

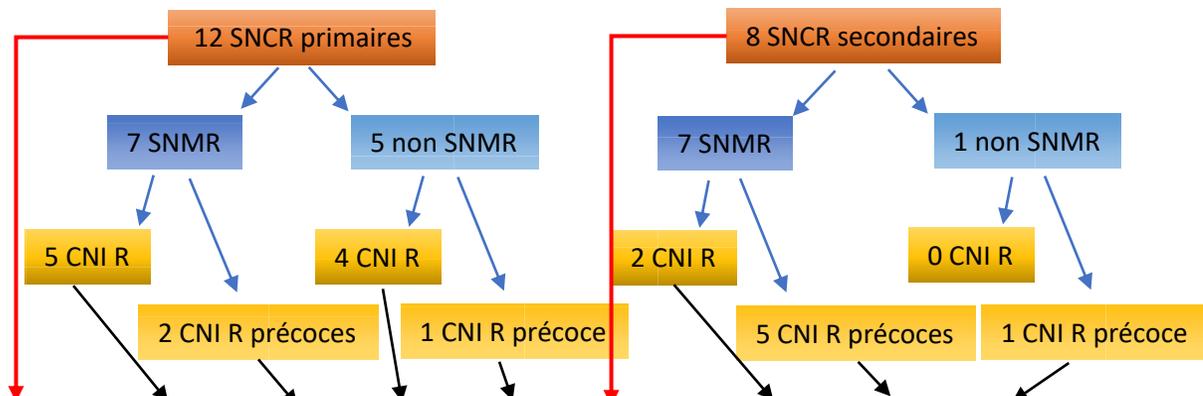


\* Apol1 +

En rémission sans IA à M3 : 8/17 (47%) (dont 2 en RP)  
 Rémission complète stable après IA : 5/17 (29%)  
 Rechute à l'arrêt ou à l'espacement des IA : 12/17 (71%)

## Comparaison des SNCR primaires et secondaires

- Pas de différence sur le délai de réponse aux IA
- Rémission complète chez tous les SNCR I<sup>aires</sup>
- Davantage de rechutes chez les SNCR I<sup>aires</sup>
- SN CNI R précoces vs CNI R : pas de différence dans le délai de rémission



RC < J15	7	3	1	3		6	2	3	1
RC J15-M3	1		1			2		2	
RP	1	1							
NR	3	1		1	1				
RC stable post IA	1	1				4	1	3	
Rechute post IA	8	3	2	3		4	1	2	1
En rémission sans IA à M3	2	1		1		6	1	4	1

### Conclusion

- Efficacité des IA pour induire la rémission chez les patients avec SNCR/SNMR
- Mais ≈ 70% rechutent malgré déplétion B
- Dépendance aux IA pour maintenir la rémission (35%)
- => Enjeu = maintenir la rémission après les IA (anti-CD20, anti-CD38 ?)
- Suivi à long terme : 75% des patients en rémission complète ou partielle (73% sans traitement IS)

## Suivi à long terme (45 mois +/-27)

9 avec DFG normal  
2 avec IRC stage 2

Evolution	/ 20 patients
<b>Rémission complète</b>	<b>12 (60%)</b>
Sans traitement, ou IEC seuls	8
Avec traitement immunosuppresseur (IS)	4
<b>Rémission partielle</b>	<b>3 (15%)</b>
Sans traitement, ou IEC seuls	3
<b>Protéinurie persistante</b>	<b>2 (10%)</b>
Sans traitement, ou IEC seuls	1
Avec traitement IS	1
<b>IRCT</b>	<b>3 (15%)</b>
Transplantation rénale	1

75 % des patients  
(73% sans traitement IS)

IRC stade 2

IRC stade 3

### Survie rénale

