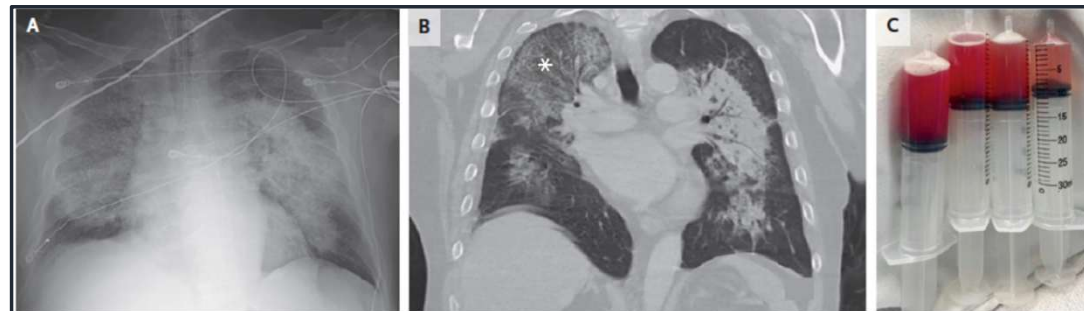


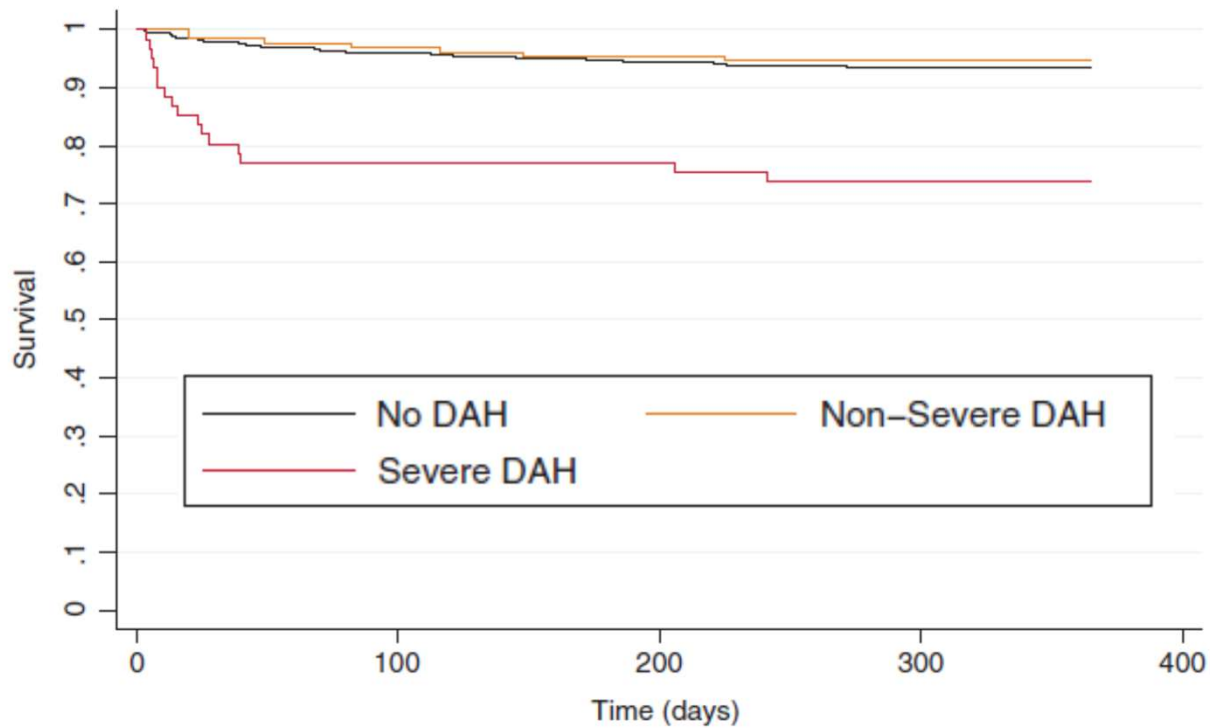
Que faire en cas d'hémorragie alvéolaire grave dans la GPA et PAM ?

C Audrey-Durel, A Karras, T Quéméneur, AC Sanna



Lee S, NEJM 2025

HAD/PEXIVAS: mortalité



		Mortalité		
		HR	IC	p
HAD	vs pas d'HAD	2,22	1,29-3,81	0,004
HAD sévère	vs HAD	5,17	2,8-9,56	<0,001

	HAD	pas d'HAD	p
Mortalité à 1 an	12%	6,6%	0,019
% de décès survenus avant M1	60,9%	32,4%	0,033

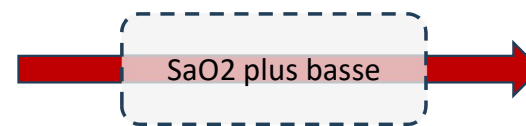
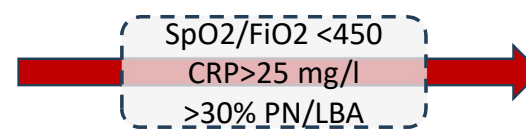
HAD/PEXIVAS: définitions

Associée à

PR3, BVAS élevé, créatinine plus basse, plus de recours à l'EER

Fussner LA, Am J Respir Crit Care Med 2024

	n	HAD	HAD sévère
GFEV	2012 80	hémoptysie et/ou insuffisance respiratoire et/ou imagerie et/ou fibro/LBA	NA
Mayo-Clinic	2016 73	Imagerie et 1) fibro-LBA ou 2) biopsie pulmonaire	ventilation mécanique
PEXIVAS	2024 191	Imagerie et 1) fibro-LBA ou 2) hémoptysie ou 3) anémie (<10 ou perte d'1g/dl) ou 4) élévation de la DLCO	<85% ou ventilation mécanique



*Kostianovsky A, Clin Exp Rheumatol 2012
 Cartin-Ceba R, Arthritis Rheum 2016
 Fussner LA, Am J Respir Crit Care Med 2024*

HAD/PEXIVAS: traitements

Prednisone « low-dose »

Pas d'effet sur la mortalité

Moins de jours avec ventilation mécanique

Fussner LA, Am J Respir Crit Care Med 2024

RTX vs CYC

Plus de rémission complète à M6

Pas de différence sur la mortalité, la durée de séjour en USI, de ventilation mécanique

Cartin-Ceba R, Arthritis Rheum 2016

Et les mesures « non spécifiques »...

Volémie

MTEV, troubles de la coagulation (*Ediboglu ED, ACR Open Rheumatol 2026*)

Ventilation, ECMO

HAD: échanges plasmatiques

- Cohorte historique unicentrique de **73 patients** avec HA au cours d'une VAA
- Objectif : évaluer l'efficacité des EP sur la rémission complète à 6 mois
- **34 patients (47%)** détresse respiratoire aigue

Characteristic	No plasma exchange (n = 41)	Plasma exchange (n = 32)	P
Age, median (IQR) years	63 (48–73)	62 (49–72)	0.70
Sex, no. (%) male	22 (54)	19 (59)	0.62
GPA, no. (%)	27 (66)	17 (53)	0.27
MPA, no. (%)	14 (34)	15 (47)	0.33
BVAS/WG score, median (IQR)	10 (8–12)	12 (10–18)	0.002
Spo ₂ :Fio ₂ at presentation, median (IQR)	292 (158–457)	167 (96–395)	0.03
APACHE III score, median (IQR)†	50 (41–54)	51 (29–61)	0.76
Mechanical ventilation, no. (%)	13 (32)	21 (66)	0.003
Active renal disease, no. (%)	14 (34)	19 (59)	0.03
Requiring new renal replacement therapy, no. (%)	3 (7)	9 (28)	0.01
Hemosiderin-laden macrophages, median (IQR) %	60 (21–93)	55 (28–89)	0.62
Neutrophils in BAL fluid, median (IQR) %	21 (7–66)	32 (15–66)	0.34
Creatinine, median (IQR) mg/dl	1.1 (1–2.6)	1.9 (0.9–4.4)	0.20
GFR, median (IQR) ml/minute	52 (26–75)	26 (11–55)	0.12
Hemoglobin, median (IQR) gm/dl	9.5 (8.4–11)	8.6 (7.6–9.8)	0.08
Decrease in hemoglobin, median (IQR) gm/dl	1.9 (1.3–3.9)	2.6 (1.4–3.7)	0.49
Leukocytes, median (IQR) per mm ³	10.5 (7.2–13)	12 (10.1–15)	0.03
Platelet count, median (IQR) per mm ³	305 (239–396)	253 (175–346)	0.14
PR3-ANCA positive, no. (%)	24 (59)	16 (50)	0.46
MPO-ANCA positive, no. (%)	17 (41)	16 (50)	0.62
ESR, median (IQR) mm/hour	58 (30–80)	68 (32–95)	0.40
CRP, median (IQR) mg/liter	17.2 (3–28)	40 (12–147)	0.005
INR, median (IQR)	1.1 (1–1.3)	1.1 (1–1.2)	0.85
Outcome			
Hospital mortality, no. (%)	3 (7)	5 (16)	0.28
Length of hospital stay, median (IQR) days	7.7 (4–15.3)	10.8 (7–18)	0.06
Length of ICU stay, median (IQR) days	6.1 (2–11)	6 (4.2–9.1)	0.83
Duration of mechanical ventilation, median (IQR) days	2.8 (0.7–5.1)	3.7 (2.4–5.4)	0.48
Complete remission at 6 months, no. (%)	32 (78)	23 (72)	0.54

HAD: échanges plasmatiques

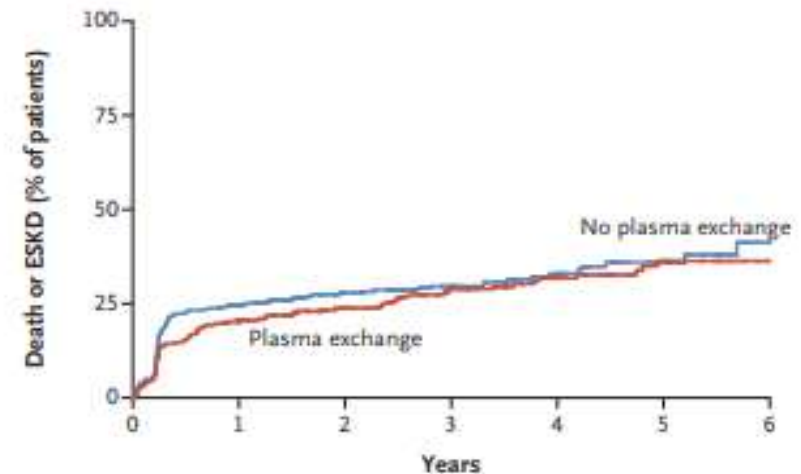
ORIGINAL ARTICLE

Plasma Exchange and Glucocorticoids in Severe ANCA-Associated Vasculitis

M. Walsh, P.A. Merkel, C.-A. Peh, W.M. Szpirt, X. Puéchal, S. Fujimoto, C.M. Hawley, N. Khalidi, O. Floßmann, R. Wald, L.P. Girard, A. Levin, G. Gregorini, L. Harper, W.F. Clark, C. Pagnoux, U. Specks, L. Smyth, V. Tesar, T. Ito-Ihara, J.R. de Zoysa, W. Szczeklik, L.F. Flores-Suárez, S. Carette, L. Guillevin, C.D. Pusey, A.L. Casian, B. Brezina, A. Mazzetti, C.A. McAlear, E. Broadhurst, D. Reidinger, S. Mehta, N. Ives, and D.R.W. Jayne, for the PEXIVAS Investigators[®]

- Essai randomisé multicentrique de **704 patients** avec une VAA sévère (DFG < 50 ml/min et/ou HA)
- Suivi 7 ans
- CJP : critère composite décès ou IRCt

A Primary Outcome According to Plasma Exchange



Analysis	Plasma Exchange	No Plasma Exchange	Hazard Ratio (95% CI)	No. at Risk				
				183	136	82	44	10
				186	135	82	43	10
Primary analysis [†]	100/352 (28.4)	109/352 (31.0)	0.86 (0.65–1.13)					
Partially adjusted analysis [‡]	100/352 (28.4)	109/352 (31.0)	0.89 (0.68–1.17)					
Per-protocol analysis	95/338 (28.1)	99/322 (30.7)	0.85 (0.64–1.13)					
Analysis at 1-year follow-up	70/352 (19.9)	85/352 (24.1)	0.77 (0.56–1.06)					

Walsh, NEJM, 2020

HAD: échanges plasmatiques

ORIGINAL ARTICLE

Plasma Exchange and Glucocorticoids in Severe ANCA-Associated Vasculitis

M. Walsh, P.A. Merkel, C.-A. Peh, W.M. Szpirt, X. Puéchal, S. Fujimoto, C.M. Hawley, N. Khalidi, O. Floßmann, R. Wald, L.P. Girard, A. Levin, G. Gregorini, L. Harper, W.F. Clark, C. Pagnoux, U. Specks, L. Smyth, V. Tesar, T. Ito-Ihara, J.R. de Zoysa, W. Szczeklik, L.F. Flores-Suárez, S. Carette, L. Guillevin, C.D. Pusey, A.L. Casian, B. Brezina, A. Mazzetti, C.A. McAlear, E. Broadhurst, D. Reidlinger, S. Mehta, N. Ives, and D.R.W. Jayne, for the PEXIVAS Investigators*

- 27% HA dans la cohorte
 - < 9% HA sévère (saturation < 85% en AA ou ventilation mécanique)
- = 61 patients - 31 EP et 30 pas d'EP



	Died 3 Mo		Died 1 Yr		Effect of PLEX	
	PLEX	No PLEX	PLEX	No PLEX	HR (95% CI)	P-interaction
Overall	18 (5.1)	21 (6.0)	25 (7.1)	32 (9.1)	0.74 (0.44–1.26)	
No DAH	12 (4.7)	9 (3.5)	17 (6.6)	17 (6.6)	0.86 (0.43–1.71)	
Any DAH	6 (6.3)	12 (12.5)	8 (8.4)	15 (15.6)	0.52 (0.21–1.24)	0.37
Nonsevere DAH	1 (1.6)	3 (4.6)	2 (3.1)	5 (7.6)	0.43 (0.08–2.31)	0.42
Severe DAH	5 (16.1)	9 (30.0)	6 (19.4)	10 (33.3)	0.45 (0.14–1.40)	0.44

Favours Plex 1 Favours No Plex

HAD: échanges plasmatiques

Plasma exchange for severe alveolar hemorrhage in ANCA-associated vasculitis: emulation of a target trial

Sanna et al., Am J Respir Crit Care Med 2026

GFEV, GRRROH

Objectif

Evaluer la place des EP dans les HIA sévères associées aux VAA (GPA/PAM)

Méthodes

- Appels à observations (GFEV, GrrrOH)
- Recueil de données: **HIA sévère**, France, entre 2013 et 2024
- Emulation d'un essai cible à partir de données rétrospectives
- Critère de jugement principal : Mortalité à 30 jours de l'admission en soins intensifs

Population

- 184 patients inclus dans l'analyse émulée, dont 144 ont reçu des EP
- 42 centres participants
- 33% des inclusions après 2020

HAD: échanges plasmatiques

Population

- Age médian 66 ans, 50% femmes, 47% PR3, 84% 1^e poussée de vascularite
- Pas de différence dans les critères diagnostiques et la sévérité de l'HIA
- BVAS similaire
- Plus d'atteintes rénales sévères

Prise en charge

Schéma des EP

Nombre d'EP : 7 [5-7] sur une durée médiane de 8 [6-14] jours

Substitution: 1/3 albumine, 1/3 mélange

PFC/albumine, 1/3 PFC

Traitement médicamenteux plus intensif dans le groupe EP

Bolus de méthylprednisolone (97% vs 90%, p = 0,1)

Plus de cyclophosphamide IV (77% vs 55%, p = 0,01)

Mais prise en charge similaire en réanimation

SAPS II (42 vs 41), ventilation, catécholamines, DV, EER similaires

HAD: échanges plasmatiques

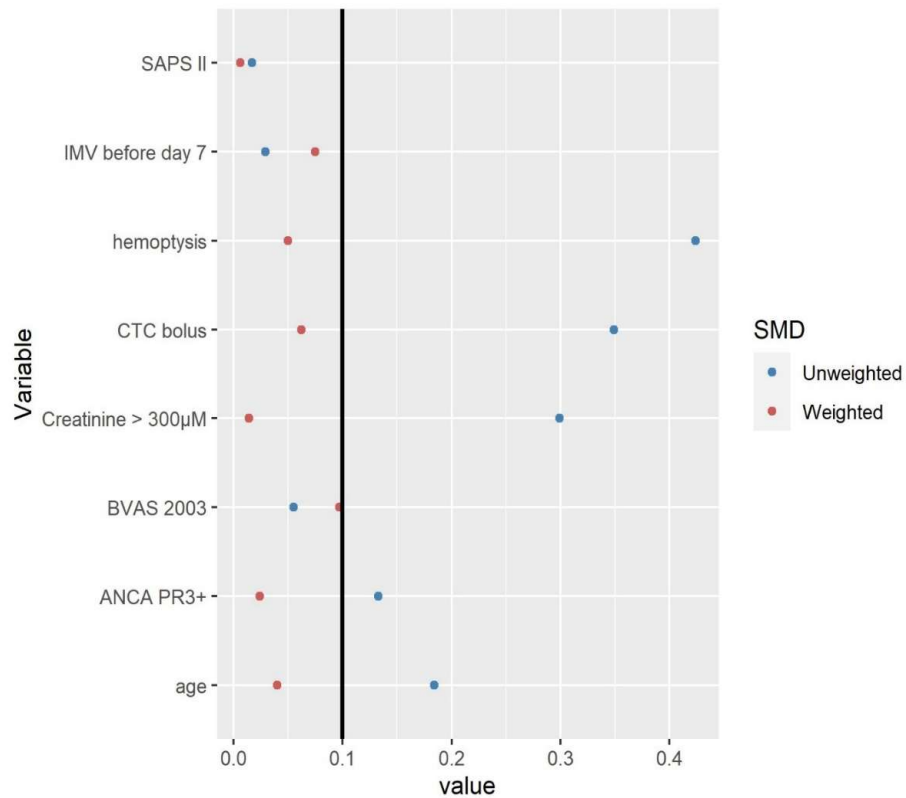
Impact des EP sur la mortalité

	Échantillon total (N=184)	Pas d'EP (N=40)	EP (N=144)	p
Vivant jour 30	156 (84.8)	35 (87.5)	121 (84.0)	0.8
Vivant jour 90	128 (76.2)	29 (78.4)	99 (75.6)	0.9
Vivant jour 180	121 (73.3)	28 (77.8)	93 (72.1)	0.6
Durée d'hospitalisation (jours)	44 [34,56]	39 [27,52]	44 [35.5, 57.5]	0.2
Durée de séjour en réanimation (jours)	13 [7,2]	12.5 [6,18.5]	13 [8,2]	0.3
Maladie réfractaire	14 (8.8)	1 (3.0)	13 (10.2)	0.3
Rémission	139 (84.2)	31 (86.1)	108 (83.7)	0.9
Décès au cours du suivi	63 (34.2)	11 (27.5)	52 (36.1)	0.4

Effets indésirables des EP: 70/144 (49%) dont 13 saignements sévères, 35 infections sévères, 4 décès (attribuables aux EP)

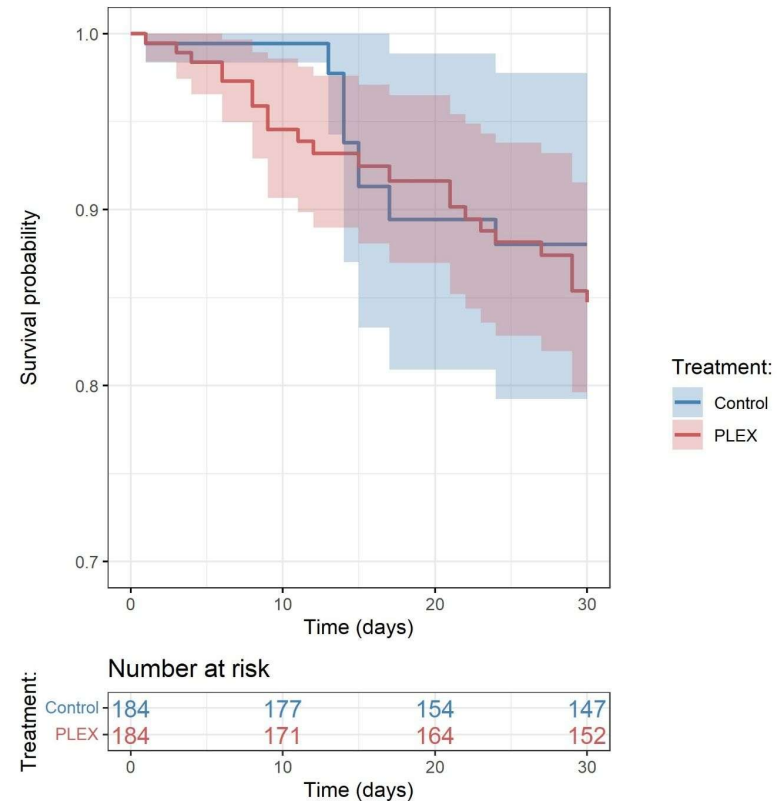
HAD: échanges plasmatiques

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



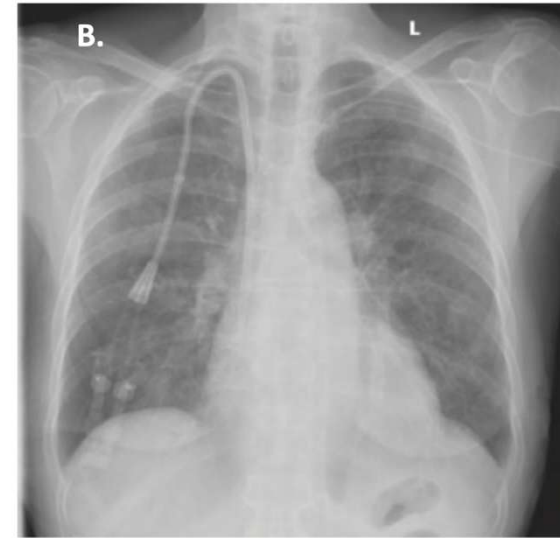
Equilibre entre les deux groupes de l'essai émulé sur les différents paramètres pronostiques à J7 de l'HIA

Avant et après pondération inverse de la probabilité de censure artificielle



HAD: avacopan?

- Série rétrospective britannique
- **8 patients avec HIA hypoxique** dont :
 - 7 avec atteinte rénale sévère,
 - 5 MPO/3 PR3
 - 4 patients ventilés, 1 ECMO
 - RTX/CYC= 4, RTX= 3, CYC=1
 - Echanges plasmatiques dans 4 cas
- Avacopan débuté avant J10 ds 6 cas
- A M1 dose médiane de cort : 5 mg/j
- Oxygéo-indépendance en médiane à J6 (range 0-40), pas de décès
- Deux infections bactériennes sévères



HAD: avacopan?

- Série rétrospective américaine
- **15 patients avec HIA hypoxique** dont :
 - 9 avec atteinte rénale, 2 dialysés
 - 7 MPO/8 PR3
 - 3 patients ventilés
 - RTX= 14, CYC=3
 - Echanges plasm dans 5 cas
- Avacopan débuté en mediane à J18
- Rémission dans 14 cas (dont 10 sans cort),
- 1 décès
- 2 infections sévères

