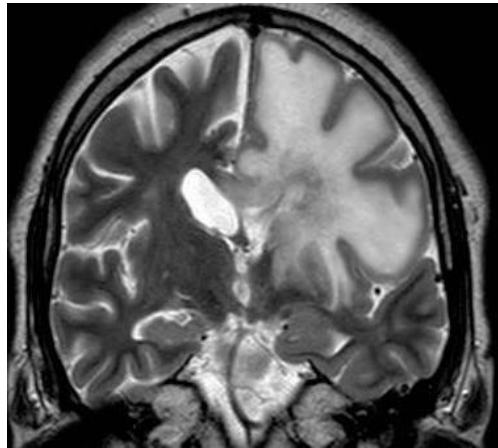
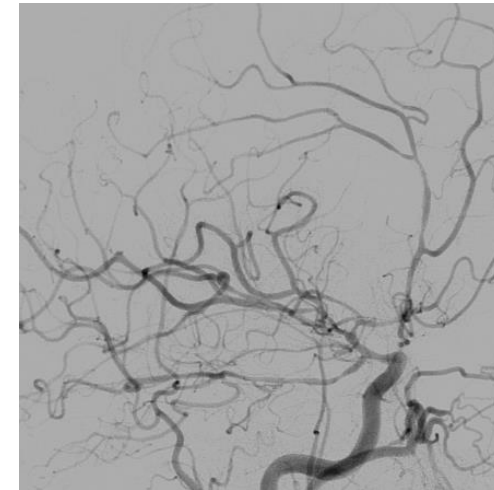


Angéite cérébrale primitive du système nerveux central: description en imagerie des 52 premiers patients de la cohorte française COVAC'



O Naggara¹, H de Boysson², M Zuber³,
V Costalat⁴, C Oppenheim¹, JF Meder¹,
L Guillevin⁵, C Pagnoux^{5,6}
pour le Groupe COVAC'



1. Neuroradiologie, CH Sainte Anne, Paris

2. Médecine Interne, CHU Caen

3. Neurologie, Hopital Saint Joseph, Paris

4. Neuroradiologie, CHU Montpellier

5. Médecine Interne, Hopital Cochin, Paris

6. Division of Rheumatology, Mount Sinai Hospital and University Health Network, Toronto, Ontario, Canada

Contexte

- Vascularite primitive du système nerveux central: entité rare mais diagnostic régulièrement évoqué
- Diagnostic difficile : *Critères de Calabrese*
 - Troubles neurologiques centraux sans cause avérée malgré un bilan étiologique exhaustif
 - Altération des vaisseaux du SNC révélée par angiographie conventionnelle ou histologie
 - Exclusion de tout diagnostic différentiel (vascularites secondaires)

Contexte

[Show additional filters](#)

Display Settings: Summary, 200 per page, Sorted by Recently Added

Send to: [Filters: Manage Filters](#)

Article types

Clinical Trial
Review
more ...

Text availability

Abstract available
Free full text available
Full text available

Publication dates

5 years
10 years
Custom range...

Species

Humans

[Clear all](#)

[Show additional filters](#)

Results: 137

- [Primary angiitis of the central nervous system: experience of a Victorian tertiary-referral hospital.](#)
1. Oon S, Roberts C, Gorelik A, Wicks I, Brand C.
Intern Med J. 2012 Nov 23. doi: 10.1111/imj.12038. [Epub ahead of print]
PMID: 23176349 [PubMed - as supplied by publisher]
[Related citations](#)
- [Primary angiitis of the central nervous system: 2 atypical cases.](#)
2. Pagni F, Isimbaldi G, Vergani F, Casiraghi P, Marzorati L, Migliorino G, Cattoretti G.
Folia Neuropathol. 2012;50(3):293-9.
PMID: 23023344 [PubMed - in process]
[Related citations](#)
- [Recent understanding on diagnosis and management of central nervous system vasculitis in children.](#)
3. Iannetti L, Zito R, Bruschi S, Papetti L, Ulgiati F, Nicita F, Del Balzo F, Spalice A.
Clin Dev Immunol. 2012;2012:698327. Epub 2012 Sep 12.
PMID: 23008735 [PubMed - in process] **Free PMC Article**
[Related citations](#)
- [Childhood primary angiitis of the central nervous system.](#)
4. Malik MA, Zia-ur-Rehman M, Nadeem MM, Chaudhry FR, Qureshi AA, Nawaz M,

Find related data

Database:

Find items

Search details

"Primary angiitis of the central nervous system" [Supplementary Concept] OR "Primary angiitis of the central nervous system"[All Fields] OR

Search

See more...

Recent activity

[Turn Off](#) [Clear](#)

primary angiitis of the central nervous system (137) PubMed

See more...

Contexte

Disponibles : séries limitées ~ 125 malades/ 2 cohortes

- enfant : 62 patients (*Toronto, 1990-2002*)¹
- adulte : 101 patients (*Mayo clinic, 1983-2003*)²

Données manquantes :

- Série européenne / imagerie actuelle
- Évolution naturelle / sous traitement
- Sous-groupes (petit vs moyen calibre...)
- Facteurs pronostiques

1. *Benseler et al, Arthritis Rheum 2006, 54 : 1291-7*

2. *Salvarani et al, Ann Neurol 2007, 62 : 442-51*

Initiative COVAC: objectifs

- Objectifs
 - Réunir une cohorte française
 - Permettre l'émergence de recommandations (essai thérapeutique ?)
 - Recherche fondamentale : étude en biologie cellulaire (sérum vs modèle de barrière HE)...
- Critères d'inclusion
 - Critères de Calabrese
 - Adulte, suivi > 6 mois, dossier récent, « exploitable »
- Calendrier
 - Débuté en Mars 2010

COVAC' – Recrutement des patients

- Signalement par les services (Médecine Interne, Neurologie)
etudecovac@gmail.com
- Revue sur place de tous les dossiers (même investigateur : HdB)
- Relecture des cas (clinique, histologie, radiologie) par Comité Scientifique multidisciplinaire

Médecine interne **Neurologie**

- H de Boysson
- L Guillevin
- C Pagnoux
- L Mouthon

- M Zuber
- MG Bousser
- I Crassard
- JP Neau
- E Touzé

Neuroradiologie

- O Naggara
- C Oppenheim

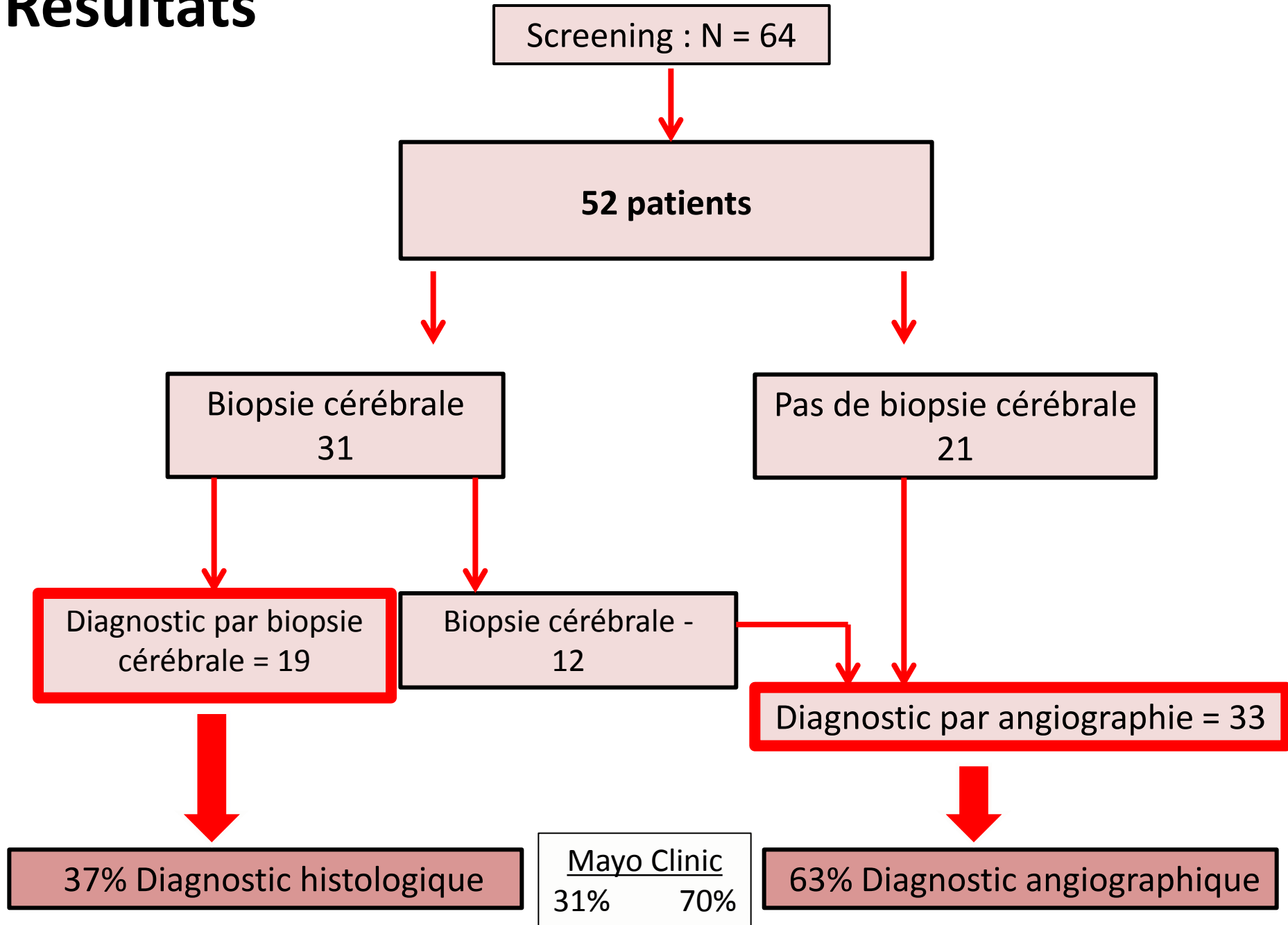
Neuropathologie

- F Gray

Biologie Cellulaire

- PO Couraud

Résultats



COVAC' Résultats (1) - Données cliniques et biologiques

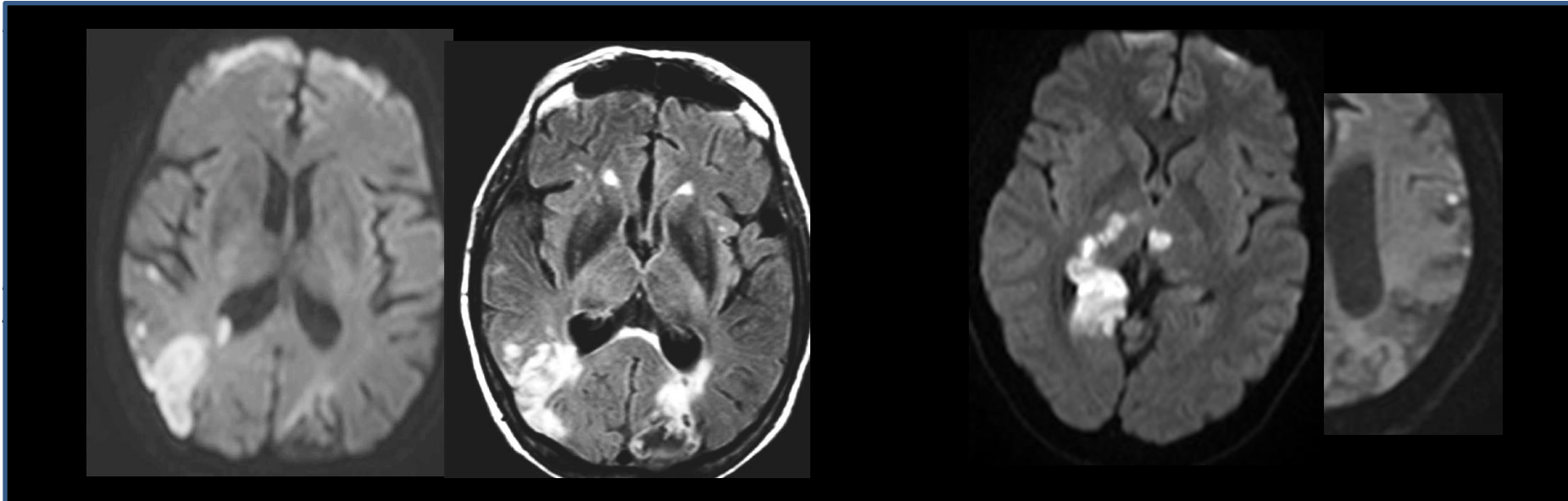
	Total (n=52)	Diagnostic par biopsie (n=19)	Diagnostic par DSA (n=33)	<i>p</i>
Homme, n (%)	30 (58%)	13	17	<i>0.24</i>
Age (mediane)	43.5 (18-79)	42 (23-59)	46 (18-79)	<i>0.26</i>
Délai - diagnostic, j (mediane)	105	240	90	<i>0.09</i>
Symptômes et signes cliniques				
Brutal	6 (12%)	2	4	<i>NS</i>
Céphalées	28 (54%)	9	19	<i>0.51</i>
Déficit neurologique focal	43 (83%)	12 (63%)	31 (94%)	<i>0.004</i>
Crise	17 (33%)	11 (58%)	6 (18%)	<i>0.003</i>
Troubles cognitifs	18 (35%)	10 (53%)	8 (24%)	<i>0.04</i>

COVAC' Résultats (2) – Données IRM

Séquences :

- 100% T2-FLAIR
- 90% Diffusion
- 82% 3DT1 avec injection
- 75% Echo de gradient T2

	Total (n=52)	Diagnostic par biopsie (n=19)	Diagnostic par DSA (n=33)	<i>p</i>
AVC, 32/52 patients (62%)				
AVC Multiples	20 (39%)	4 (21%)	16 (50%)	0.04

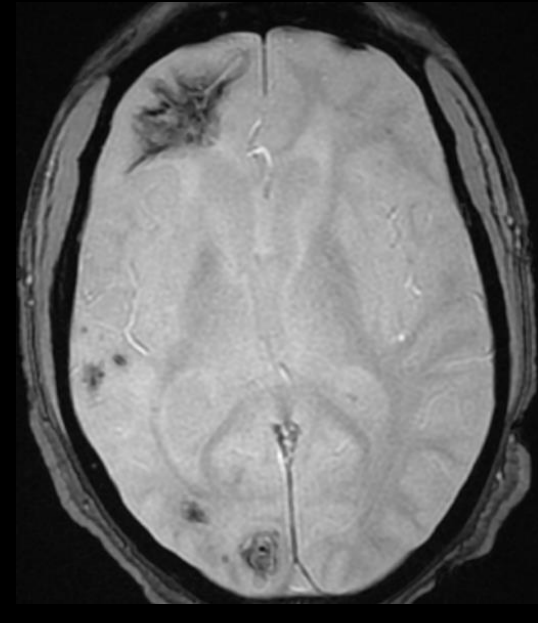
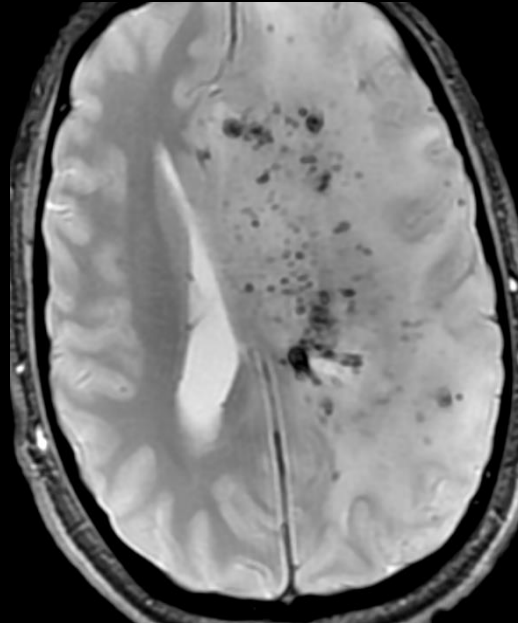
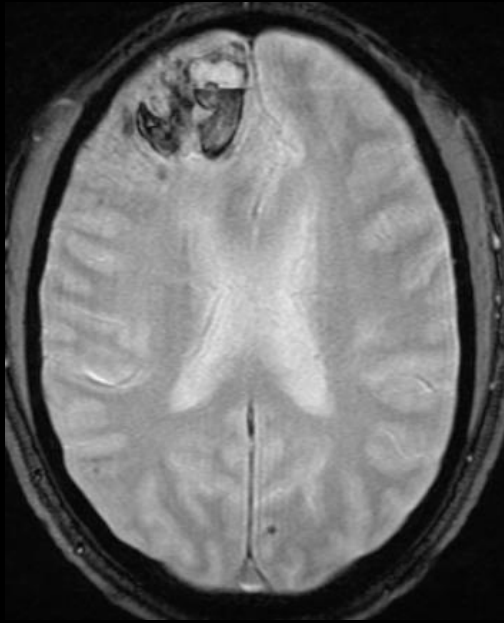


COVAC' Résultats (2) – Données IRM

Séquences :

- 100% T2-FLAIR
- 90% Diffusion
- 82% 3DT1 avec injection
- 75% Echo de gradient T2

	Total (n=52)	Diagnostic par biopsie (n=19)	Diagnostic par DSA (n=33)	<i>p</i>
Hémorragie	14 (27%)	6 (32%)	8 (24%)	0.57

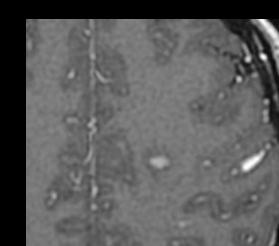
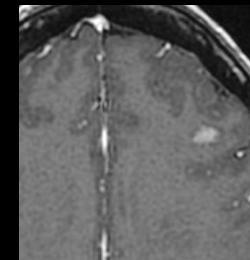
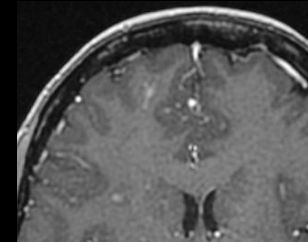
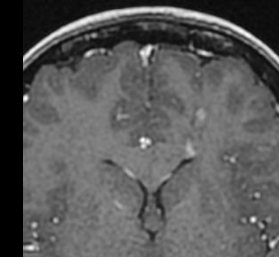
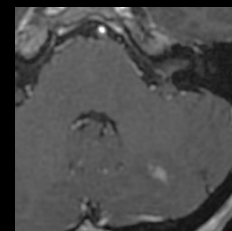
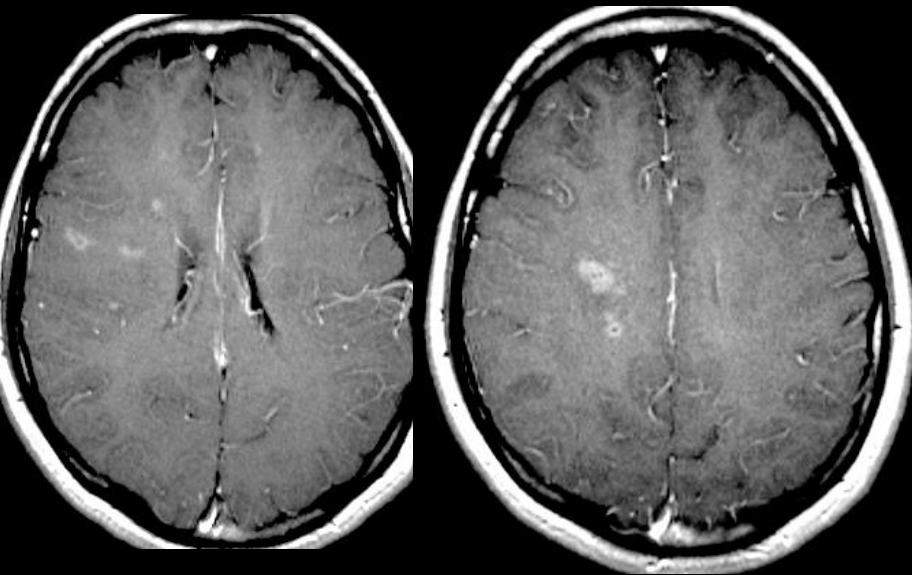


COVAC' Résultats (2) – Données IRM

Séquences :

- 100% T2-FLAIR
- 90% Diffusion
- 82% 3DT1 avec injection
- 75% Echo de gradient T2

	Total (n=52)	Diagnostic par biopsie (n=19)	Diagnostic par DSA (n=33)	<i>p</i>
Rehaussement parenchymateux	22/42 (52%)	12/18 (67%)	10/24 (42%)	0.11



COVAC' Résultats (2) – Données IRM

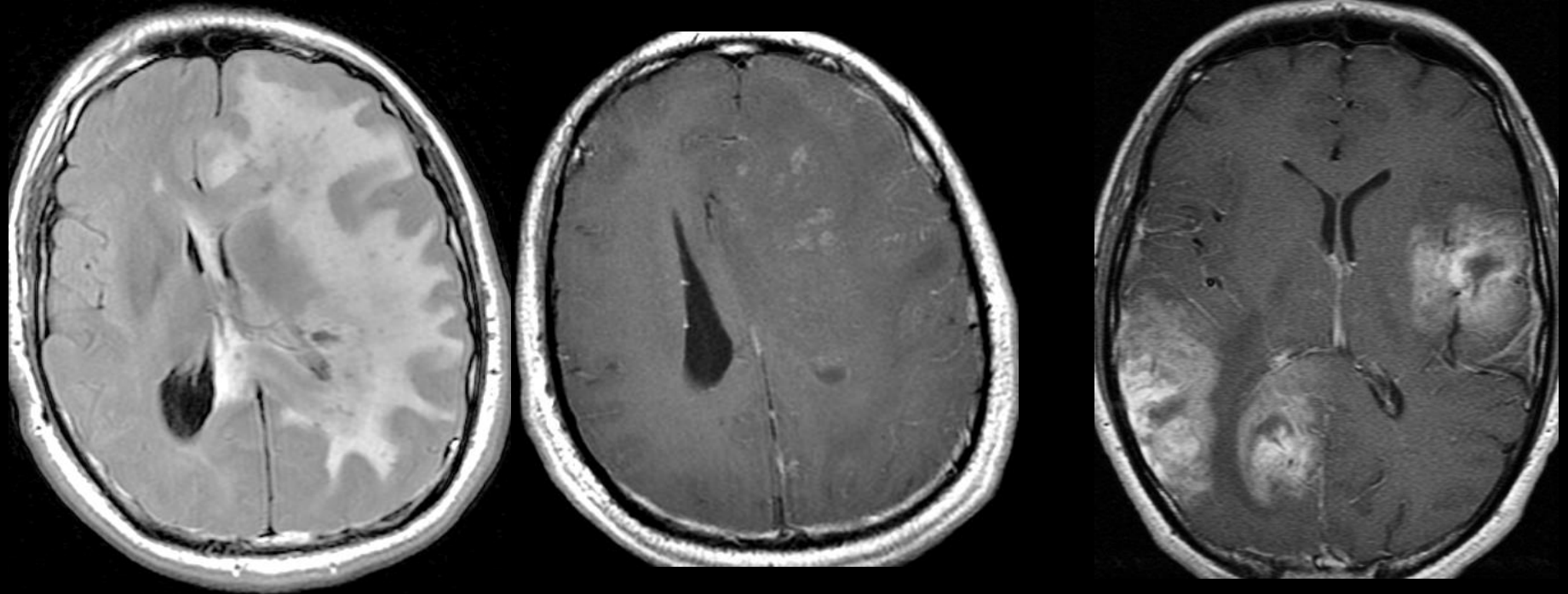
Séquences :

- 100% T2-FLAIR
- 90% Diffusion
- 82% 3DT1 avec injection
- 75% Echo de gradient T2

Total
(n=52)

Forme pseudo tumorale

6/52 (11.5%)

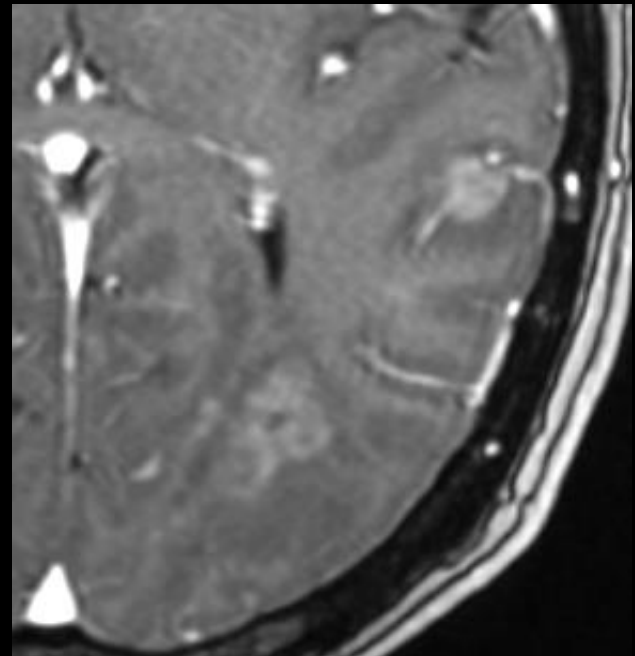
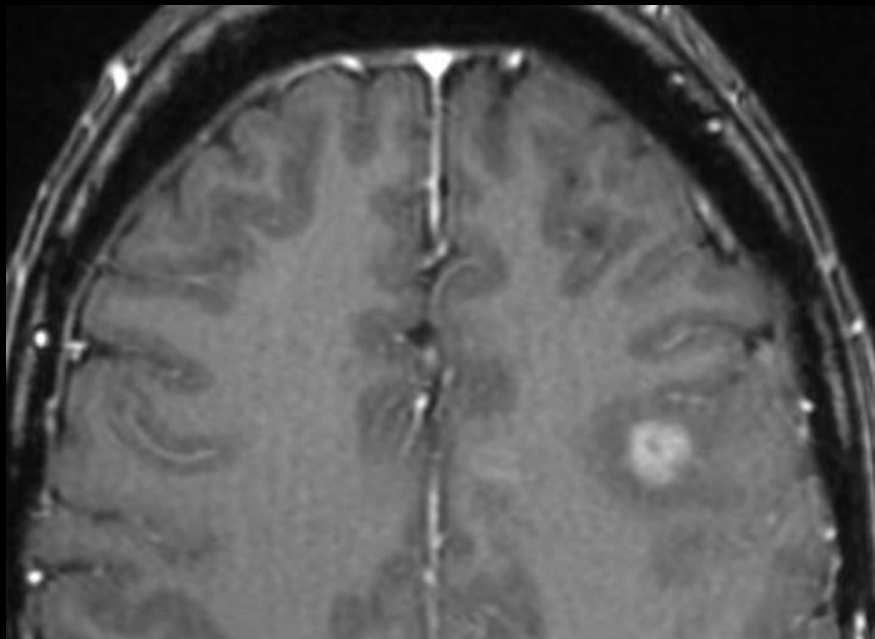


COVAC' Résultats (2) – Données IRM

Séquences :

- 100% T2-FLAIR
- 90% Diffusion
- 82% 3DT1 avec injection
- 75% Echo de gradient T2

	Total (n=52)	Diagnostic par biopsie (n=19)	Diagnostic par DSA (n=33)	<i>p</i>
Rehaussement méningé	10/42 (24%)	5/18 (28%)	5/24 (21%)	0.27

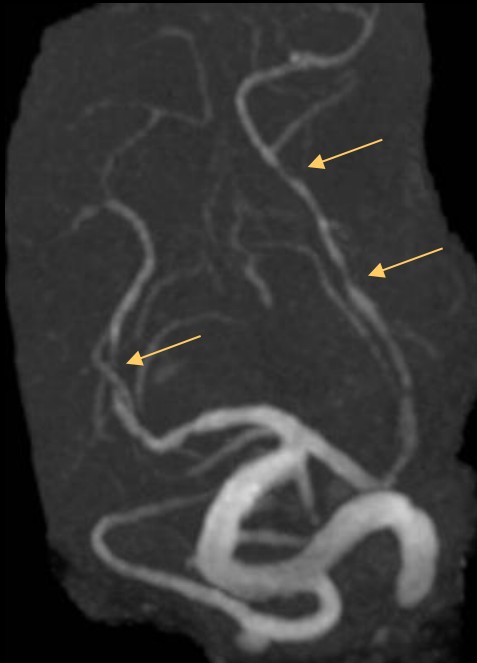


COVAC' Résultats (2) – Données IRM

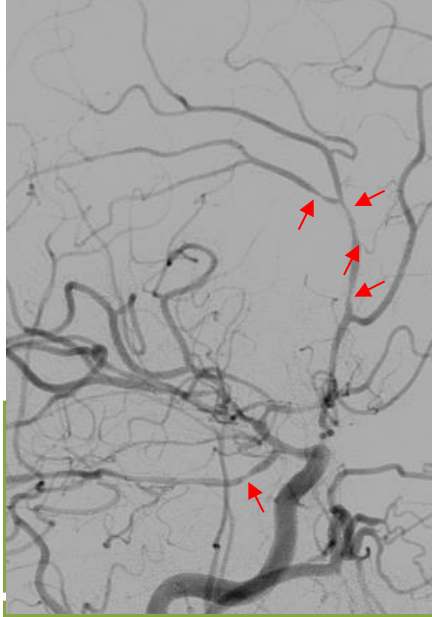
Séquences :

- 100% T2-FLAIR
- 90% Diffusion
- 82% 3DT1 avec injection
- 75% Echo de gradient T2
- 92% TOF polygone

	Total (n=52)	Diagnostic par biopsie (n=19)	Diagnostic par DSA (n=33)	<i>p</i>
Pattern ARM évoquant une angéite	30 (63%)	4 (25%)	26 (81%)	<0.0001



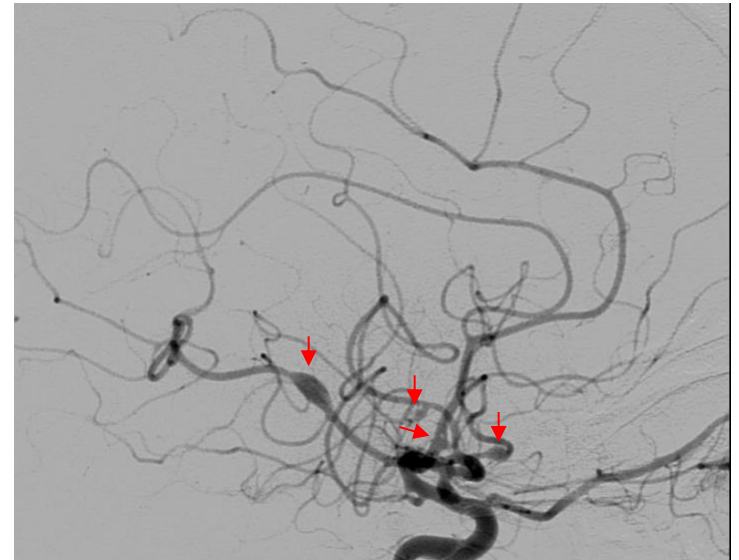
COVAC' Résultats (3) – Données angiographiques



	Total (n=52)	Diagnostic par biopsie (n=19)	Diagnostic par angiographie (n=33)	p
Artériographie réalisée	48 (92%)	15 (79%)	33	-
Normal	10 (21%)	10 (53%)	-	-
Pathologique	38 (79%)	5 (26%)	33	-

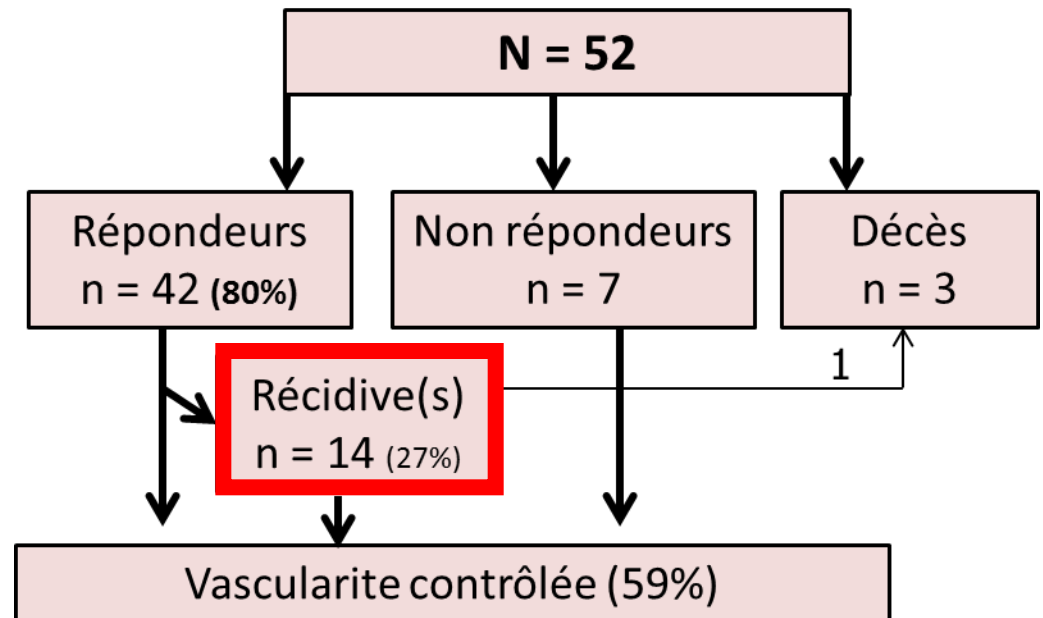
Anomalies artérielles :

- 100% anomalies distales
- 97% Rétrécissements plurisegmentaires
- 47% Occlusions artérielles
- 29% Dilatations fusiformes post-sténotiques
- 5% Micro-anévrismes



COVAC' Résultats (4) – Traitements et évolution

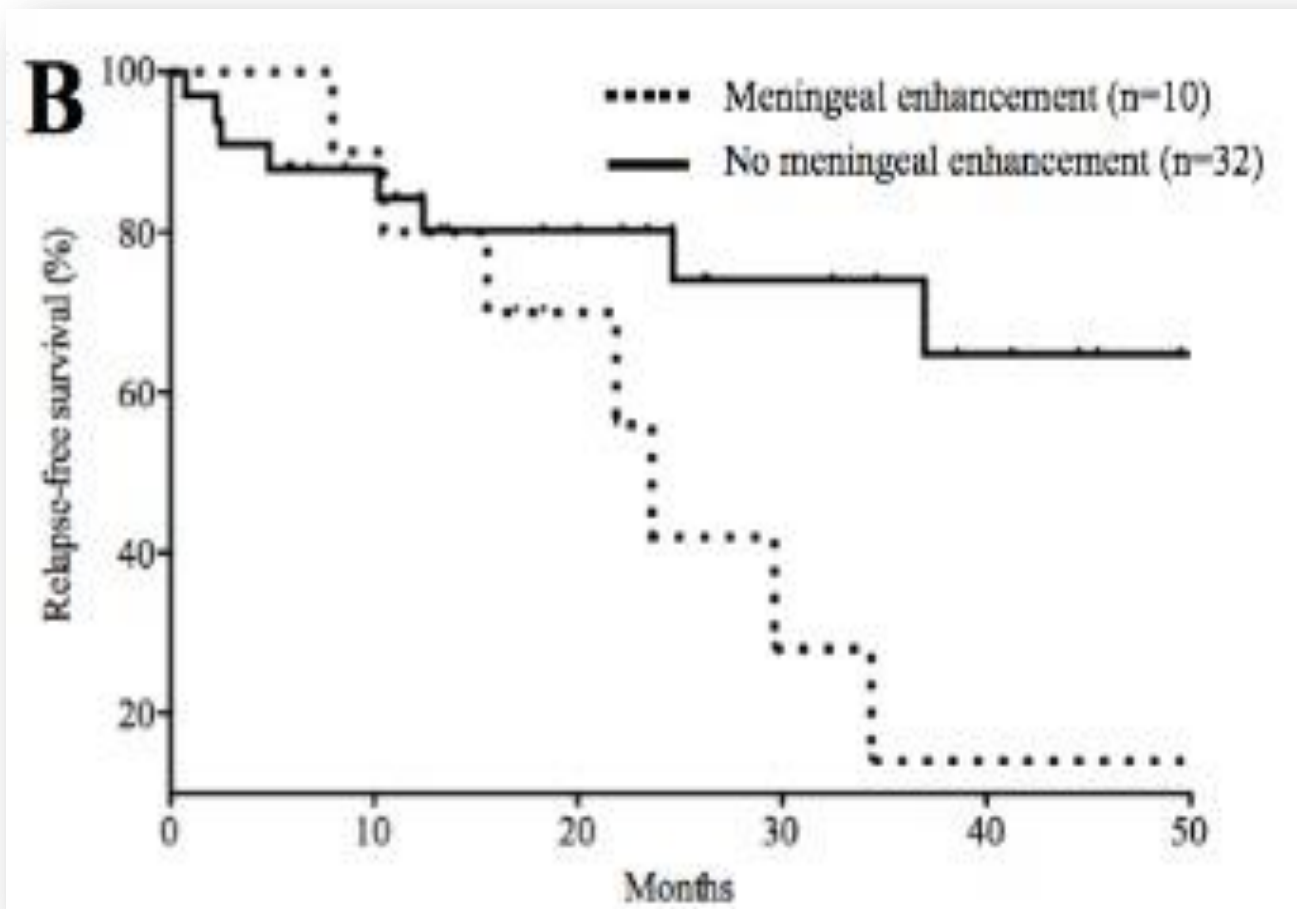
- Traitement :
 - Corticothérapie 98% des patients
 - Cyclophosphamide (CYC) 85%
 - Relais post-CYC :
 - 55% Azathioprine
 - Méthotrexate, Mycophénolate mofétil, Rituximab
- Suivi ~35 mois
- Décès 6%
- **Récidive 27%**



COVAC' Résultats (4) – facteurs associés à la récidence

Clinique et traitement : aucun

Imagerie : rehaussement leptoméningé (80% vs 16%, $p = 0,0001$)



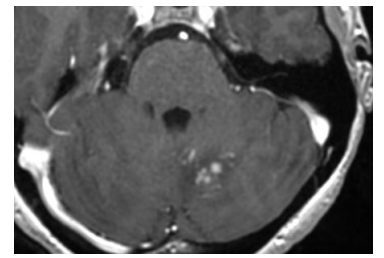
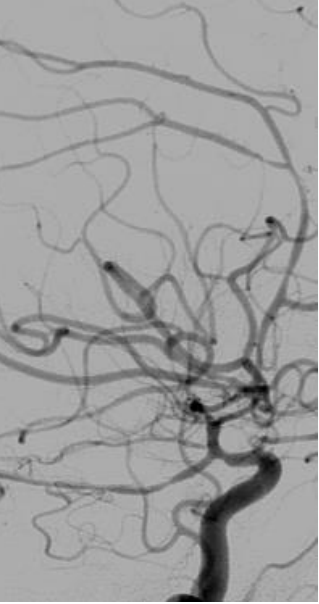
Discussion

- Première cohorte européenne
- Première cohorte avec IRM « récente »

	Mayo Clinic	COVAC	Différence
Patients	101	52	-
ARM réalisée	30%	92%	-
ARM pathologique	60%	63%	Formes distales
Hémorragie	8%	27%	T2*
PDC	37%	52%	3D
Méninges	7%	24%	3D

- Importance pronostique du rehaussement leptoméningé

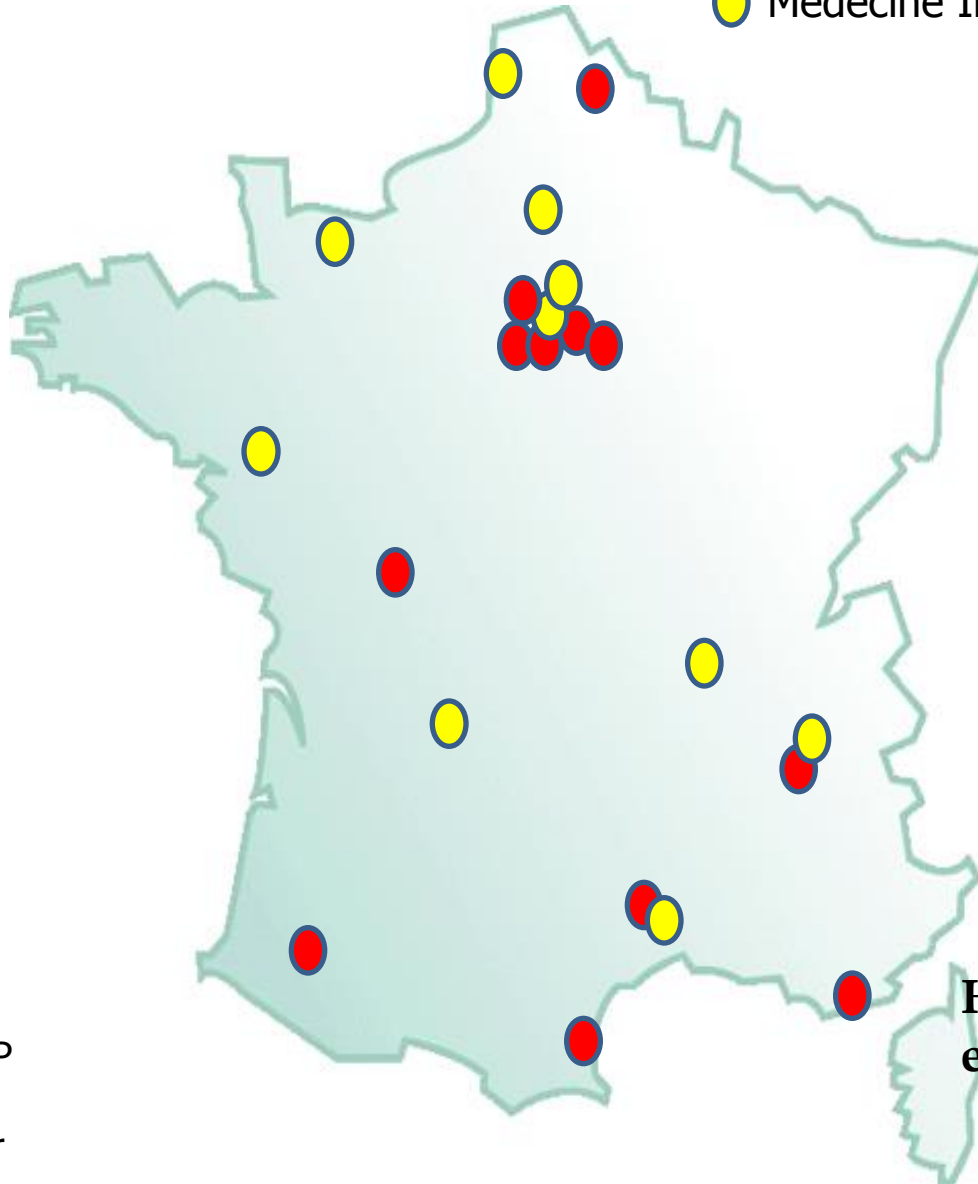
Conclusion



- Confirmation de précédentes observations (hétérogénéité clinique et radiologique)
- Apports :
 - Intérêt des immunosuppresseurs dès la phase initiale (CYC)
 - Importance pronostique des prises de contraste (méninges)
- Etudes ancillaires en cours (pronostic, neuroradiologie, neuropathologie, biologie cellulaire)

Cohorte COVAC'

● Neurologie
● Médecine Interne



**Environ 65
patients
actuellement**

**Le recrutement
reste ouvert ...**

**Hubert de BOYSSON
etudecovac@gmail.com**

C Arquizan, B Barroso,
B Bienvenu, C Bloch-
Queyrat, L Bouillet, MG
Bousser,
H de Boysson, P Charles,
P Cohen, C Compain,
PO Couraud, I Crassard,
M Daroux, H Desmurs-
Clavel, O Detante, S
Evrard,
A Faivre, N Gaillard,
G Gondran, F Gray,
P Guilpain, L Guillevin,
P Kerschen, E Liozon,
A Mahr, L Mouthon,
O Naggara, A Néel,
C Oppenheim, D
Orlikowski, C Pagnoux, JP
Neau, T Papo, V Salle,
E Touzé, G Turc, M Zuber