

PRELEVEMENTS

Lors de la prise de sang habituelle pour le suivi de leur maladie, les patients auront une quantité de sang prélevée supplémentaire de 34 ml (2 fois 7 ml pour constituer une sérothèque et une plasmathèque, 2 fois 10 ml pour constituer une cellulothèque et une DNathèque) après information (orale et écrite) et signature du formulaire de consentement.

Ces prélèvements seront utilisés dans le but de mener des études fondamentales et/ou génétiques ancillaires et/ou ultérieure au PHRC, en parallèle avec cette étude d'identification et de description de profils cliniques et évolutifs différents.

CIRCUIT DES PRELEVEMENTS A - 80°C

Sérothèque : 7 ml de sang seront prélevés sur un tube sec, avec ou sans gélose, (bouchon rouge), centrifugés 10 minutes à 1 800 tours/min avec recueil du surnageant (sérum), qui sera conservé à - 80°C par le centre investigateur, qui a inclus le patient.

Plasmathèque : 7 ml de sang seront prélevés sur un tube EDTA (bouchon violet), centrifugés 10 minutes à 1 800 tours/min, avec recueil du surnageant (plasma), qui sera conservé à - 80 °C par le centre investigateur.

TRANSPORT

L'envoi conjoint des prélèvements de plasmathèque et de sérothèque des centres investigateurs vers le Centre de référence Maladies Rares à l'hôpital Cochin se fera en fonction des disponibilités locales et de manière généralisée en fin de l'étude (ou après chaque prélèvement en cas d'impossibilité de conservation).

CIRCUIT DES PRELEVEMENTS A TEMPERATURE AMBIANTE

Cellulothèque : 10 ml de sang seront prélevés sur un ou deux tubes ACD (jaune pâle), conservés à **température ambiante** et acheminés immédiatement après le prélèvement et réceptionnés **au plus tard dans les 24 heures** qui suivent, à température ambiante.

DNathèque : 10 ml de sang seront prélevés sur un ou deux tubes ACD (jaune pâle), conservés à **température ambiante** et acheminés immédiatement après le prélèvement et réceptionnés **au plus tard dans les 24 heures** qui suivent, à température ambiante.

TRANSPORT

Le transport des tubes de cellulothèque sera couplé à celui de la DNathèque. L'ADN sera acheminé au laboratoire INSERM U1016, pavillon Gustave Roussy, à l'hôpital Cochin, tandis que les cellules sont acheminées vers la banque de cellules, Pavillon Cassini à l'hôpital Cochin.

CONTACT TRANSPORTEUR

La demande de transport est à compléter et à envoyer à **AREATIME** au plus tard la veille du jour du prélèvement, **avant 14h** :

- par fax au 01.34.02.46.40
- ou par mail : demande.transport@area-time.fr

Joindre aux tubes la feuille d'accompagnement pour chaque prélèvement.



Pour les cellules, joindre également la demande de mise en culture et un exemplaire de la note d'information et du formulaire de consentement.

PHENOVASC

Individualisation et description des profils cliniques et évolutifs des vascularites avec ANCA



GESTIONNAIRE

Assistance Publique – Hôpitaux de Paris
représentée par la DRCD
Hôpital Saint Louis, 1 avenue Claude Vellefaux
75 010 Paris
Chef de Projet : M^{me} Myriem CARRIER
Assistante : M^{me} Julie TEQUI-LEBRAS
Fax : 01.44.84.17.99

INVESTIGATEUR COORDONNATEUR

Professeur Loïc GUILLEVIN

Hôpital Cochin, Pôle de Médecine,
27, rue du Faubourg Saint-Jacques
75 679 Paris Cedex 14

☎ 01.58.41.13.21/20, Fax : 33 1.58.41.14.60
E-mail : loic.guillevin@cch.aphp.fr

RESPONSABLE SCIENTIFIQUE

Professeur Jean-François Cordier

Service de Pneumologie
Centre de référence
pour les maladies pulmonaires rares
Hôpital Louis Pradel
28, avenue du Doyen Lépine
69 677 Lyon (Bron) cedex
☎ 04.72.35.72.69

Email : jean-francois.cordier@chu-lyon.fr

Unité de Recherche Clinique

URC/CIC Cochin-Necker
Site Tarnier
89, rue d'Assas
75 006 Paris

ARC : Clément LEBRUN

☎ 01.58.41.11.75. / Fax: 01.58.41.11.83

Email : clement.lebrun@cch.aphp.fr

Chef de Projet : Séverine POIGNANT

☎ 01.58.41.12.11 / Fax: 01.58.41.11.83

Email : severine.poignant@cch.aphp.fr

Responsable des prélèvements de sérum, plasma et ADN

Pr Luc Mouthon

Co-directeur, Equipe "neutrophiles et vascularites »

Hôpital Cochin
INSERM U1016 - Institut Cochin
Pavillon Gustave Roussy, 4^{ème} étage
8, rue Méchain
75 014 Paris

☎ 01 44 41 25 44 / Fax : 01 44 41 25 46

Email : luc.mouthon@cch.aphp.fr

Responsable des prélèvements de cellules Pr Jamel CHELLY

Groupe Hospitalier Cochin – Saint Vincent de Paul

CRB - Banque de Cellules
Service du Pr Marc DELPECH
Pavillon Cassini

123, Bd de Port Royal – 75 014 PARIS
☎ 01 58 41 16 18 / Fax : 01 58 41 15 95

Email : jamel.chelly@inserm.fr

OBJECTIF PRINCIPAL

Individualiser et décrire un ou plusieurs profils cliniques et évolutifs (phénotypes) de la maladie de Wegener et du syndrome de Churg et Strauss, à partir de l'analyse des données cliniques, évolutives (rechutes), ainsi que biologiques et immunologiques standard réunies à partir d'une cohorte nombreuse de patients.

CRITERES D'INCLUSION

- Patient adulte et enfant (pas de limite d'âge).
- Patient atteint de syndrome de Churg et Strauss, qu'elle qu'en soit l'ancienneté, et 1/ répondant aux critères de l'ACR 1990 ET aux critères de Lanham (9), avec ou sans ANCA, 2/ ou, en l'absence de confirmation histologique, en présence d'atteintes cliniques évocatrices, dont un asthme, une hyperéosinophilie, tels que définis par les critères de Lanham, 3/ et/ou, en l'absence d'asthme, ayant d'autres atteintes cliniques et/ou biologiques évocatrices.
- Patient atteint de granulomatose avec polyangéite, qu'elle qu'en soit l'ancienneté, et : 1/ répondant aux critères de la Nomenclature de Chapel Hill, 2/ et ayant au moins l'un des 2 paramètres suivants : des ANCA en immunofluorescence et en ELISA à un taux ; ou une confirmation biopsique de la maladie de Wegener.

Remarque : les patients présentant un tableau de granulomatose avec polyangéite sous sa forme vasculitique, qui sera donc compatible également avec celui de PAM, seront inclus également. La distinction entre PAM et maladie de Wegener sera faite a posteriori

- Réalisation d'un examen médical préalable à la recherche.
- Information du patient et signature du consentement éclairé ou des titulaires de l'autorité parentale pour les enfants.
- Les femmes enceintes et qui allaitent pourront être inclus dans l'étude.

CRITERES DE NON-INCLUSION

- Autre vascularite (en dehors des patients atteints de PAM qui pourront être inclus, comme indiqué ci-dessus, la distinction entre maladie de Wegener étant prévue a posteriori)
- Vascularite due à une infection virale (notamment PAN liée au virus de l'hépatite B) ;
- Cancer(s) évolutif(s) ou considéré(s) comme guéri(s) depuis moins de 2 ans ;
- Refus de consentement ou incapacité d'obtention du consentement ;
- Patient dément ou non habilité, pour des raisons psychiatriques ou de défaillance intellectuelle, à recevoir l'information sur le protocole et à donner un consentement éclairé.

DEROULEMENT DE L'ETUDE

Etude multicentrique, internationale (pour la partie purement clinique descriptive facultative), prospective, non interventionnelle, avec une comparaison de profils cliniques et évolutifs uniquement.

Recueil des données d'un nombre optimal de malades, qui seront suivis pendant 3 ans, avec constitution d'une banque d'échantillons biologiques.

Le **critère principal de jugement** évalue la capacité à réunir une cohorte de patients suffisamment nombreuse pour décrire les profils cliniques évoqués en hypothèse (individualisation de profils cliniques et évolutifs, en premier lieu en fonction du taux de rechutes).