

# PHENOVASC

Individualisation et description des profils cliniques et évolutifs de la maladie de Wegener et du syndrome de Churg et Strauss

---

**Conseil scientifique  
Clermont-Ferrand**

Séverine Poignant

# Objectif principal

---

- Individualiser et décrire un ou plusieurs profils cliniques et évolutifs (phénotypes) de la maladie de Wegener (GW) et du syndrome de Churg et Strauss (SCS), 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
-

# Méthodologie

---

- Etude non-interventionnelle
  - Avec collections biologiques
  - Prospective
  - Multicentrique
  - Internationale (pour la partie purement clinique descriptive)
  - Nombre de patients : au moins 186 atteints de Wegener et 131 atteints de Churg et Strauss
  - Aucun examen complémentaire exigé en plus de ce qui est effectué de façon courante lors de la prise en charge de ces patients
  - Patients traités suivant les règles de bonnes pratiques cliniques ou éventuellement dans le cadre d'un protocole interventionnel
-

# 123 centres déclarés à ce jour

- Amiens
- Meaux
- Eaubonne
- Le Chesnay
- Lisieux, Evreux
- 18 centres à Paris + 15 en IdF
- 3 centres à Caen

- La Rochelle
- 2 centres à St Briec
- 3 centres à Brest
- Lorient
- Vannes
- Lannion
- 2 centres à Rennes
- Laval
- 2 centres à Nantes
- Le Mans
- 2 centres à Angers
- Orléans
- 3 centres à Tours
- Cholet
- Niort
- Poitiers
- 2 centres à Limoges
- Brive

- 3 centres à Bordeaux
- Pessac
- Dax
- Pau
- 3 centres à Toulouse



- 2 centres à Lille
- Valenciennes
- 3 centres à Reims
- 3 centres à Metz
- Thionville
- 2 centres à Vandoeuvre les Nancy
- Nancy
- 5 centres à Strasbourg
- Verdun
- Colmar
- Dijon
- Besançon
- 2 centres à Clermont Ferrand
- St Etienne
- Pringy
- 3 centres à Lyon
- Grenoble
- Bourgoin-Jallieu
- Valence
- 2 centres à Nice
- Draguignan
- 3 centres à Marseille
- 2 centres à Avignon
- Montpellier
- Béziers
- Perpignan

# Calendrier

---

- Durée prévue de la recherche : 4 ans et demi
  - Durée prévue des inclusions : 1 an et demi
  - Durée de participation d'un patient : 3 ans : surveillance du patient, sans intervention thérapeutique
  - Analyse des données à l'issue des 3 années (recul de 1an et ½ au moins pour chaque patient)
  - Avis favorable du CPP et du CCTIRS obtenus
  - Demande d'autorisation CNIL en cours
  - Début prévu de l'étude : dans 2 à 4 mois
-

# Critères 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 répondant aux critères de l'ACR 1990 ET aux critères de Lanham, avec ou sans ANCA
  - Patient atteint de maladie de Wegener, qu'elle qu'en soit l'ancienneté, répondant aux critères de la Nomenclature de Chapel Hill et ayant au moins des 2 paramètres suivants : ANCA ou confirmation biopsique
-

# Critères d'inclusion

---

- Information du patient et signature du consentement éclairé ou des titulaires de l'autorité parentale pour les enfants
  - Des cas atypiques ou des formes incomplètes pourront être prélevées, mais ces patients ne seront inclus dans l'étude qu'une fois la confirmation du diagnostic obtenu et après consultation d'un groupe d'experts.
  - Les femmes enceintes et qui allaitent peuvent être inclus dans l'étude.
-

# Critères de non-inclusion

---

- Autre vascularite (en dehors des patients atteints de PAM qui pourront être inclus, la distinction entre maladie de Wegener étant prévue à 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
-

# Recueil des données

---

- ❑ Réseau de recueil informatisé de données = registre des vascularites
  - ❑ Complété au minimum tous les 6 mois pendant les 3 ans de participation de chaque patient
  - ❑ Paramètres cliniques, biologiques et évolutifs et thérapeutiques
  - ❑ Identifiant et mot de passe pour chaque investigateur
-

# Les prélèvements sanguins

---

- ❑ Prélèvements qui seront conservés dans des collections
  - ❑ 4 collections biologiques
  - ❑ BUT : 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
-

# Quand prélever ?

---



- Une seule fois
  - Lors de la visite d'inclusion dans l'étude
  - Quantité de sang supplémentaire
  - Prélevée en même temps que la prise de sang effectuée à l'occasion d'un bilan sanguin nécessaire au suivi et au traitement de la maladie
-

# Quelle quantité prélever ?

---

- 34 ml dont
    - 7 ml pour la sérothèque
    - 7 ml pour la plasmathèque
    - 10 ml pour la cellulothèque
    - 10 ml pour la DNATHèque
-

# La sérothèque

---



- 7 ml de sang, sur tube sec (avec ou sans gélose) **bouchon rouge**
  - Congélation à  $-80^{\circ}$  C sur site, après centrifugation et récupération du surnageant
-

# La plasmathèque

---

- 7 ml de sang, sur tube EDTA  
bouchon violet
- Congélation à  $-80^{\circ}\text{C}$  sur site après centrifugation et récupération du surnageant



# Transport Sérum et Plasma

---

- Ensemble
  - A la fin de l'étude (si possibilité de conservation sur site à  $-80^{\circ}\text{C}$ )
  - Sinon, après chaque prélèvement
  
  - En carboglace
  
  - Vers le Centre de Référence Maladies Rares à l'hôpital Cochin
  
  - Par un transporteur identifié spécifiquement pour l'étude
-

# La cellulothèque

---



- ❑ 10 ml de sang, sur tube héparinate de lithium - **bouchon vert foncé**
  - ❑ Envoi le jour du prélèvement
  - ❑ À conserver à T° ambiante en attendant le transporteur
  - ❑ En agitation douce, si envoi au-delà de 8h
-

# La DNAtèque

---



- ❑ 10 ml de sang, sur tube héparinate de lithium - **bouchon vert foncé**
  - ❑ Envoi le jour du prélèvement
  - ❑ À conserver à T° ambiante en attendant le transporteur
-

# Transport cellules et ADN

---

- Ensemble
  - Le jour du prélèvement
  - A température ambiante
  - Réception au plus tard dans les 24 h suivantes
  
  - Vers la banque de cellules à l'hôpital Cochin
  - Vers le Centre de Référence Maladies Rares à l'hôpital Cochin, pour l'ADN
  
  - Par un transporteur identifié spécifiquement pour l'étude
-

# En pratique

---

- La veille du prélèvement, avant 14h
  - Contacter le transporteur par fax ou mail
  - En envoyant une demande d'enlèvement
  - Compléter 4 fiches de suivi à joindre aux tubes (une fiche par collection)
  - Joindre un exemplaire du formulaire de consentement signé pour la cellulothèque
-

# Déclaration de votre centre

---

- Contacter par téléphone ou mail
  - Clément Lebrun / Séverine Poignant
  
  - CV à jour, daté et signé à envoyer
  - Pour ouverture du centre
  - Et demande de codes d'accès au registre des vascularites
-

# Inclusion d'un patient

---

- Contacter par tél ou mail
  - Clément Lebrun / Séverine Poignant
  
  - Mise en place téléphonique
  - Envoi des documents
  - Et accès aux documents en ligne sur le site [www.vascularite.org](http://www.vascularite.org)
-

# Personnes à contacter

---

- ARC : Clément LEBRUN
    - Tél : 01 58 41 28 99
    - Mail : [clement.lebrun@cch.aphp.fr](mailto:clement.lebrun@cch.aphp.fr)
  
  - Chef de projet : Séverine POIGNANT
    - Tél : 01 58 41 12 11
    - Mail : [severine.poignant@cch.aphp.fr](mailto:severine.poignant@cch.aphp.fr)
  
  - Investigateur coordonnateur : Pr Loïc GUILLEVIN
    - Tél : 01 58 41 13 21
    - Mail : [loic.guillevin@cch.aphp.fr](mailto:loic.guillevin@cch.aphp.fr)
-