

C'est avec un grand plaisir que l'équipe projet de la filière de santé maladies rares FAVA-Multi vous présente son 8^{ème} bulletin recherche.

Dans ce bulletin, nous vous présentons l'étude **MAV-IRM : Intérêt des nouvelles séquences IRM dans le suivi des malformations artérioveineuses cérébrales traitées par voie endovasculaire**. Le projet est porté par le Centre de Référence des Anomalies Vasculaires Neurologiques et Craniofaciales (AVANCE).

Bonne lecture !

Une malformation artério-veineuse cérébrale (MAV) est une anomalie vasculaire entre artères et veines du cerveau, réalisant un court-circuit qui fait que la pression du sang devient anormalement élevée dans la malformation et dans les veines qui la drainent. Ceci expose à un saignement dans le cerveau. Trois modalités de traitement sont envisageables: chirurgicale, radiochirurgicale ou par embolisation (occlusion par injection d'une colle spécifique). Une combinaison de ces différentes techniques est également souvent proposée (source : Société Française de Neurochirurgie).

FOCUS |

L'ETUDE MAV-IRM est promue par la Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild (FOR). Elle est portée par le Neuroradiologue Raphaël Blanc.

L'objectif principal est d'évaluer l'apport de nouvelles séquences IRM, pour détecter une malformation artério-veineuse résiduelle après traitement par embolisation.

Les objectifs secondaires consistent à :

- 1) Connaître la spécificité de l'IRM pour chacun des autres aspects artériographiques :
 - présence de vaisseaux dysplasiques,
 - blush capillaire dans le lit embolisation,
 - débit lent, remplissage lent, ou élargissement des artères afférentes.

- 2) Evaluer l'apparition de lésions de type ischémique après le traitement endovasculaire.

La méthodologie : c'est une étude multicentrique prospective. Il s'agit d'une recherche en soins courant sur un dispositif médical. Les paramètres de nouvelles séquences IRM seront donc comparés à l'artériographie pour détecter une malformation artério-veineuse résiduelle après traitement par embolisation. Chaque sujet sera son propre témoin.

En quelques chiffres :

- **Objectif** : 50 patients sur une période de 2 ans
 - **Trois centres** : FOR, Hôpital Saint Joseph et le CHU de Martinique
 - **Début des inclusions** : janvier 2017 à la FOR et mai 2017 à Saint Joseph
 - **Inclusions** : 22 patients (21 patients à la FOR et 1 patient à l'Hôpital Saint Joseph)
-



Neuroradiologue, Investigateur coordonnateur de l'étude MAV-IRM CRMR des Anomalies Vasculaires Neurologiques et Craniofaciales
Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris

Comment est né le projet de cette étude ?

Le projet est né d'une collaboration avec le Pr. Jérôme Hodel, actuellement Chef du Service de Neuroradiologie à l'hôpital Henri Mondor (Créteil). Au cours des 5 dernières années, nous avons réalisé des études utilisant des séquences d'IRM spécifiques pour l'analyse des MAV. Il s'agit de trois séquences en particulier : séquences avec injection en 3D, séquences de susceptibilité magnétique (SW) et l'ASL (arterial spin labeling). Ces travaux ont abouti à la publication de plusieurs articles scientifiques ^{1,2}.

Nous avons donc eu l'idée d'appliquer les résultats mis en évidence à une problématique particulière, qui est la surveillance des MAV traitées par embolisation. En effet, il est important de s'assurer que l'occlusion de la MAV est complète. Cela permettra de prémunir les patients d'éventuels reaignements ³.

Qui participe à l'étude ?

Tous les patients majeurs ayant présenté une MAV traitée par embolisation et dont le traitement est considéré complet. Dans cette étude, l'intervention consiste en l'ajout de séquences IRM chez des patients passant cet examen, dans le cadre de leur suivi habituel visant à conclure sur l'occlusion complète de la MAV.

Et après, quelles sont les perspectives de cette recherche ?

Après conclusion sur l'efficacité de ces nouvelles séquences IRM, le but est de les proposer de manière systématique pour le suivi de tous les patients traités. Une amélioration de ces séquences et de ces protocoles pourrait être envisagée par la suite, pour une meilleure caractérisation anatomique et fonctionnelle des MAV et une amélioration des traitements. La combinaison de cette imagerie IRM de haute résolution avec l'angiographie thérapeutique (Multimodalité) nous permettra ainsi de diminuer les risques de complications thérapeutiques et d'augmenter le taux de guérison chez ces patients ⁴.

1. Hodel J, Leclerc X, Kalsoum E, et al. Intracranial Arteriovenous Shunting: Detection with Arterial Spin-Labeling and Susceptibility-Weighted Imaging Combined. *AJNR Am J Neuroradiol* 2017;38:71–6.

2. Hodel J, Blanc R, Rodallec M, et al. Susceptibility-weighted angiography for the detection of high-flow intracranial vascular lesions: preliminary study. *Eur Radiol* 2013;23:1122–30.

3. H. Baharvahdat, R. Blanc, R. Termechi, et al. Hemorrhagic complications after endovascular treatment of cerebral arteriovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014;35:978–83.

4. Blanc R, Seiler A, Robert T, et al. Multimodal angiographic assessment of cerebral arteriovenous malformations: a pilot study. *J Neurointerv Surg* 2014

	Titre	Investigateur/ Coordonnateur	Statut/ N° ClinicalTrials ou financement
SYNDROME DE MAFAN & MALADIES APPARENTES	Facteurs modificateurs de l'expression de la fibrilline-1 dans le syndrome de Marfan	Pr Guillaume Jondeau Pr Catherine Boileau	Recherche fondamentale ANR-14-CE15-0012
	Etude de la fonction aortique et de la fonction myocardique en IRM au cours d'un exercice pour des patients atteints du syndrome de Marfan ou formes apparentées	Dr Laurence Bal-Theoleyre	En cours/Recrutement NCT02018835
	Atteinte neuromusculaire dans le syndrome de Marfan pédiatrique.	Dr Mélodie Aubart	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	Evaluation et suivi standardisé de l'atteinte de l'appareil locomoteur et de la douleur dans le Syndrome de Marfan et syndromes apparentés.	Pr Sylvie Odent	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	MarfanPower : Réhabilitation cardiorespiratoire et musculaire à l'effort des enfants et jeunes adultes présentant un syndrome de Marfan : une étude interventionnelle, prospective, monocentrique.	Dr Thomas Edouard	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	Recherche des bases moléculaires des syndromes marfanoides avec déficience intellectuelle	Pr Laurence OLIVIER-FAIVRE	Financement par le conseil régional de Bourgogne
	Signes ophtalmologiques de la maladie de Marfan : Apport de l'OCT (Optical Coherence Tomography)	Dr Sophie Dupuis-Girod	Appel à projets Asso MARFANS 2017
	DADI : Dissection of Descending Aorta : Imaging	Pr Guillaume Jondeau	Recrutement terminé, suivi en cours / NCT01648881 CRC 2011
MALADIE DE RENDU-OSLER	Recherche des gènes modificateurs de l'atteinte hépatique dans la maladie de Rendu-Osler	Dr Sophie Giraud	Recherche fondamentale PHRC I 2009
	Efficacité du Timolol en administration nasale pour le traitement des épistaxis dans la maladie de RO. Essai randomisé en double aveugle contre placebo : PHRC TEMPO	Dr Sophie Dupuis-Girod	Inclusions terminées en juin 2017 NCT02484716
	Elaboration d'une échelle de qualité de vie dans la maladie de Rendu-Osler	Sylvie Fourdrinoy	En cours Appels à projets AMRO 2017
	Recherche d'une nouvelle Thérapie pour la maladie de Rendu-Osler ciblant la voie de signalisation BMP9/ALK1/ENG : Etude RETRO	Sabine Bailly	Recherche fondamentale Appel à projets AMRO 2017
	Efficacité et tolérance du Tacrolimus en pommade nasale pour le traitement des épistaxis dans la maladie de Rendu-Osler. Etude multicentrique, randomisée en double insu contre placebo : TACRO	Dr Sophie Dupuis-Girod	Inclusions en cours NCT03152019 Appels à projets AMRO 2017
	Efficacité et tolérance du Bévazumab pour le traitement des hémorragies sévères chez les patients porteurs de la maladie Rendu-Osler. Etude nationale, randomisée, multicentrique de phase III. PHRC N BABH	Dr Sophie Dupuis-Girod	Inclusions en cours NCT 03227263

	Titre	Investigateur/ Coordonnateur	Statut/ N° Clinical Trials ou financement
MALADIES VASCULAIRES RARES	Souris Col3A1 KI : un modèle d'étude du SED vasculaire	Pr Xavier Jeunemaître	Recherche fondamentale ANR-14-CE15-0012 Appel à projets AFSED 2013
	Atteinte vasculaire périphérique dans le syndrome de Turner : PHRC AVAST	Dr Sébastien Gaertner	En cours/Recrutement NCT02250456
	Etude REPERE : Retentissement Professionnel, Psychologique, et de l'ERrance diagnostique dans le Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire	Dr Juliette Albuison	En cours Appel à projets AFSED 2015
	Intérêt de l'ajout d'un sartan dans le SED vasculaire : PHRC ARCADE	Pr Xavier Jeunemaître	En cours/Recrutement NCT02597361
	Cohorte nationale sur le SED vasculaire : RADICO SEDVasc	Pr Xavier Jeunemaître	En cours RaDiCo
ANOMALIES VASCULAIRES NEUROLOGIQUES ET CRANIOFACIALES	Intérêt des nouvelles séquences IRM dans le suivi des MAV traitées par voie endovasculaire (MAV-IRM)	Dr Raphaël Blanc	Fondation A. de Rothschild NCT02896881
	Suivi à long terme des MAV traitées par voie endovasculaire (MAV endovasc)	Dr Raphaël Blanc	Fondation A. de Rothschild NCT02879071
	Etude sur le traitement des malformations artérioveineuses cérébrales (TOBAS)	Pr Jean Raymond	CHU de Montréal NCT02098252
	Evaluation de l'ONYX dans le traitement endovasculaire des MAV cérébrales	Promotion industrielle	NCT02180958
	Evaluation du PHIL dans le traitement endovasculaire des MAV cérébrales	Promotion industrielle	NCT03341039
	Evaluation de l'agent embolique SQUID pour le traitement endovasculaire des MAV cérébrales	Promotion industrielle	NCT03413852
	Biologie des Malformations Artério-Veineuses cérébrales : Étude du lien entre des biomarqueurs sanguins et le pronostic hémorragique des MAV cérébrales (BIOMAV)	Dr Jean-Philippe Desilles	Fondation A. de Rothschild NCT03676868

APPELS A PROJETS | ECHEANCES

12 Octobre

Fondation Visaudio : l'objectif attendu du financement est d'amorcer une recherche translationnelle apportant une nouvelle solution à la filière visuelle

31 Octobre

Fondation MACSF : la Fondation a pour objet de soutenir des projets en faveur de l'innovation, de la solidarité et de la formation en santé.

30
Novembre

Fondation recherche cardio-vasculaire - Institut de France : programme de recherche « Daniele Hermann -cœur des femmes »

Retrouvez plus d'informations sur les appels à projets nationaux [ici](#) et européens sur le site de VASCERN [ici](#)

Filière de Santé Maladies Rares FAVA-Multi - Hôpital Bichat - 46 rue Henri Huchard, 75018 Paris –
secretariat.favamulti@aphp.fr - 01 40 25 81 29 www.favamulti.fr

Bulletin réalisé par Amel Affoune, Chargée de mission bases de données Nord FAVA-Multi