

RÉCIDIVE A LONG TERME DU SYNDROME DE VASOCONSTRICTION CÉRÉBRAL RÉVERSIBLE: Suivi prospectif de 173 patients



Rosalie BOITET
DIRECTRICE: Pr Anne Ducros

Contexte et objectifs

- SVCR = syndrome clinico-radiologique
 - Céphalée(s) en coup de tonnerre (CCT) + vasoconstriction segmentaire multifocale des artères intra-cérébrales
 - Rémission clinique < **1 mois**
 - Réversibilité angiographique des vasospasmes < **3 mois**
- Devenir à long terme: le plus souvent excellent. Parfois séquelles (AVC, épilepsie), céphalées chroniques ou circonstanciées, dépression...
- Récurrence de SVCR:
 - *Chen and al. 2015*: **5,4%** de récurrence (168 patients), durée de suivi de 3 ans. Activité sexuelle déclenchant la 1^{ère} CCT= FR de récurrence.
 - *John and al. 2016*: **0%** de récurrence (45 patients), durée de suivi de 6

→ **Objectifs**: taux de récurrence, facteurs de risque, risque en post-partum, mortalité cardiovasculaire, AVC et HTA au cours du suivi

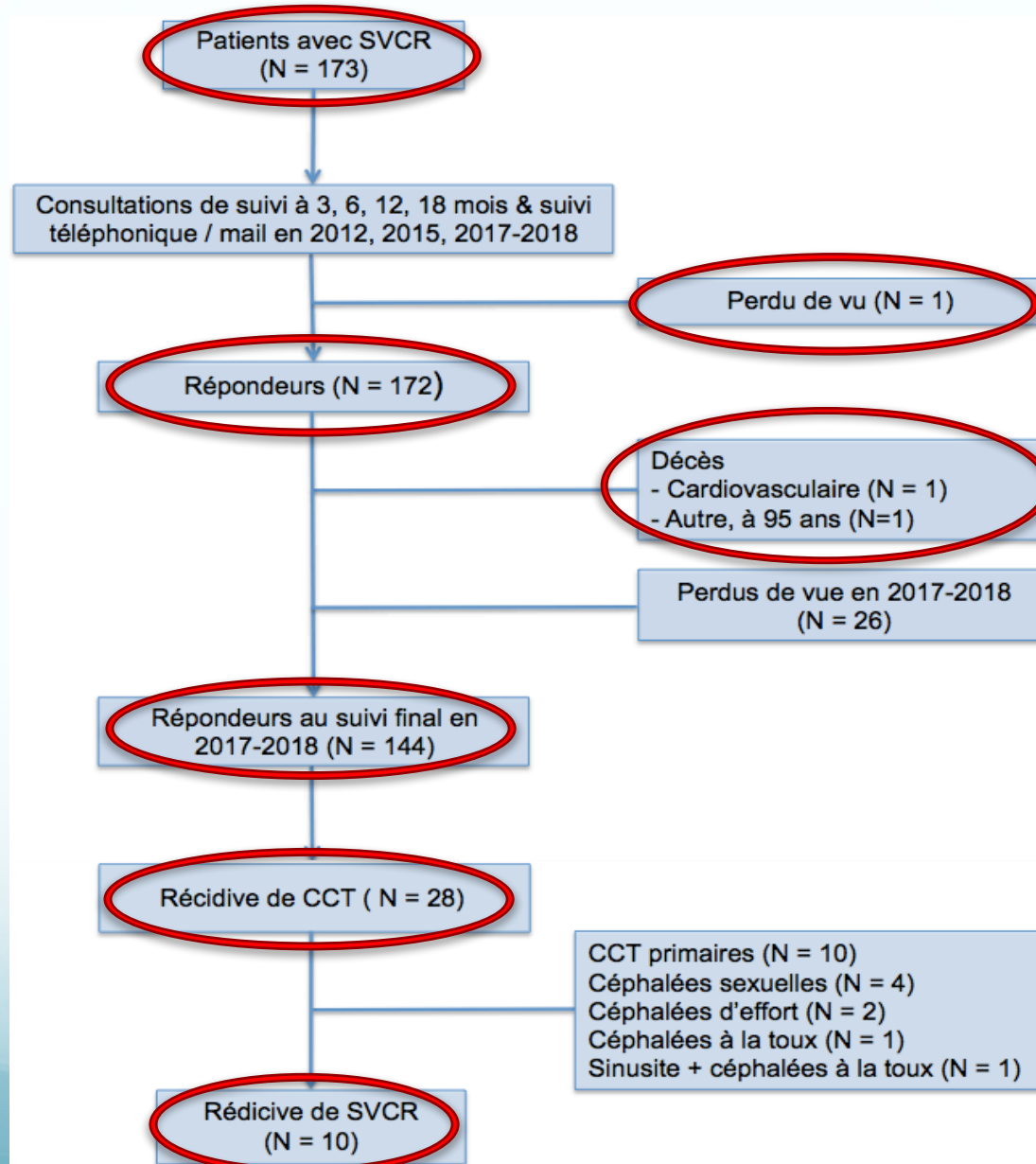
Matériel et Méthodes

- Etude **monocentrique**: Centre d'Urgences Céphalées et Service de Neurologie de l'hôpital Lariboisière
- Inclusion **prospective** et consécutive de patients
 - Présentant un **SVCR prouvé à l'angiographie**
 - **ET** ayant un **suivi ≥ 6 mois**
 - De janvier 2004 à décembre 2011
- Questionnaire semi-structuré, recueil des ATCD, des facteurs favorisants potentiels, examen neurologique
- Bilan biologique standard, imagerie cérébrale et vasculaire dans les 48h
- **Suivi**: consultations à 3, 6, 12 et 18 mois puis régulièrement par téléphone/mail/courrier
- Dernier suivi **de mars 2017 à février 2018**

Résultats

- Inclusion de 173 patients → 1 perdu de vue < 6 mois
- **99,4%** de répondeurs
- Dernier suivi (2017-2018): **83,2%** de répondeurs
- Suivi moyen de **110 ± 40 mois (6 – 196)**
- 28/172 patients = **16%** de récurrence de CCT
- 10/172 patients = **5,8% de récurrence** de SVCR
- Délai de survenu: **78 ± 46 mois (6,5 ans)**
- Incidence: **0,65/100 personnes/an** (IC 95% [3,29 – 11,54])

Flow chart



Cas/ sexe	ATCD	Episode	Age	Contexte	FD CCT1	Clinique	Lésion céréb.	Stenose IC	Reversibilité	mRS à 3 mois	Délai de récurrence
1-F	0	SVCR 1	63	0	Valsalva	CCT (2)	HSAc	ACA/ACP	oui	0	86
		SVCR 2	70	0	Valsalva	CCT (12)	IC/HIC	ACM	non	0	
2-F	MSA	SVCR 1	28	0	0	CCT (4)	HSAc	ACP	oui	0	143,5
		SVCR 2	40	DV	Valsalva	CCT (2)	0	ACA/ACM ACP	oui	0	
3-F	MSA	SVCR 1	56	0	0	CCT (7)	HSAc	ACA/ACI	oui	0	143
		SVCR 2	68	0	0	CCT (4)	HSAc	ACI	oui	0	
4-F	MA MSA	SVCR 1	41	DV/SEC	Emotion	CCT (3)	0	ACM/ACP	oui	0	21
		SVCR 2	42	PP	0	CCT (4)	0	ACP	non	0	
5-F	0	SVCR 1	48	0	Effort	CCT (7)	HSAc	ACA/ACM	oui	0	12
		SVCR 2	49	0	Effort	CCT (3)	0	ACA/ACM	oui	0	
6-F	HTA	SVCR 1	51	DV/IORL	Effort	CCT (2)	0	ACA/ACM ACP	oui	0	92
		SVCR 2	59	0	Effort	CCT (4)	0	ACM	oui	0	
7-F	MSA Tabac	SVCR 1	41	SEC	A. sex	CCT (2)	0	ACA/ACM	oui	0	74,5
		SVCR 2	47	DV	A. sex	CCT (2)	0	NC	oui	0	
8-F	MA	SVCR 1	52	0	Effort	CCT (4)	0	ACA/ACM TB	oui	0	84
		SVCR 2	59	0	Effort	CCT (3)	0	ACM/TB	oui	0	
9-F	MA Tabac A/D	SVCR 1	37	DV	Effort	CCT (10)	0	ACA/ACM	oui	0	77
		SVCR 2	43	0	Effort	CCT (1)	0	ACM	oui	0	
10-F	HTA A/D	SVCR 1	43	DV/SEC	A. sex	CCT (6)	0	ACI/ACM	oui	0	34,5
		SVCR 2	45	DV	A. sex	CCT (1)	0	ACM	oui	0	
		SVCR 3	46	DV/SEC	A. sex	CCT (1)	0	ACM	non	0	42,5

Comparaison récidive vs ni récidive ni décès cardiovasculaire

Variables assessed at the time of the first RCVS	Recurrent RCVS	No recurrence and no CV death	Univariate analysis	Multivariate analysis
	N= 10 patients	N = 161 patients	P	OR (95% CI) P
Age, mean±SD	46±10	44±12	0.5910	
Age, median (interquartile range)			0.6352	
Sex, female	10 (100%)	112 (70%)	0.0388	
Current smoker	2 (20%)	58 (36%)	0.4970	
Hypertension	2 (20%)	24 (15%)	0.6515	
Diabetes	0	3 (2%)	0.9999	
Hypercholesterolemia	2 (20%)	16 (10%)	0.6506	
Menopause (% in women)	4 (40%)	58 (52%)	0.5267	
Any migraine	6 (60%)	49 (30%)	0.0776	
- Migraine without aura	5 (50%)	47 (29%)	0.1742	
- Migraine with aura	2 (20%)	12 (7%)	0.1917	
Past history of thunderclap headache	2 (20%)	13 (8%)	0.2142	
Past history of sexual headache	0	12 (7%)	0.3706	
Any anxiety and/or depression	2 (20%)	47 (29%)	0.7261	
No any precipitant	2 (20%)	16 (10%)	0.3070	
Any of postpartum, substances, disorder	5 (50%)	100 (62%)	0.5113	

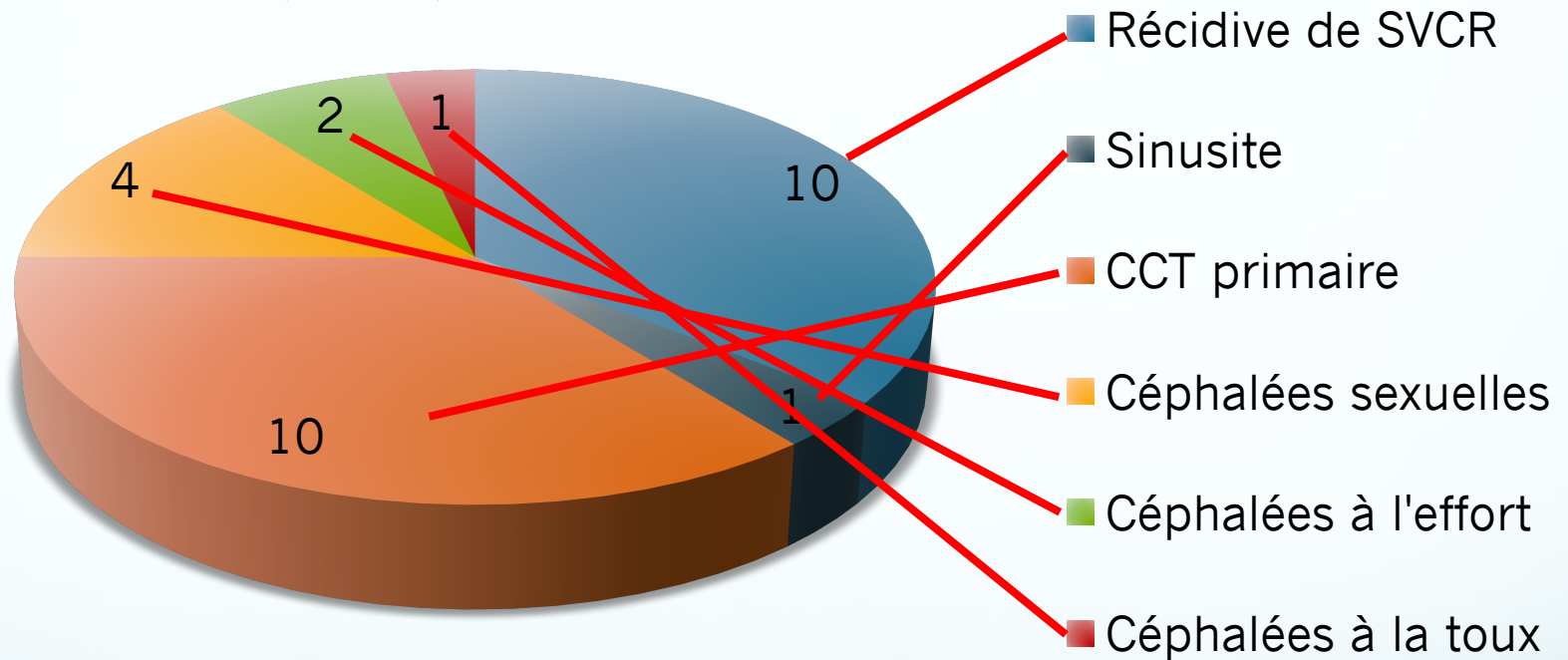
	Recurrent RCVS	No recurrence and no CV death	Univariate analysis	Multivariate analysis
Any vasoactive substance	4 (40%)	79 (49%)	0.5771	
Cannabis	0	33 (20%)	0.1110	
Any medication	4 (40%)	53 (33%)	0.7364	
Antidepressants	1 (10%)	23 (14%)	0.9999	
Alpha-sympathomimetics	1 (10%)	18 (11%)	0.9999	
Triptans	1 (10%)	4 (2%)	0.2629	
Immunosuppressant	1 (10%)	2 (1%)	0.1662	
Postpartum (% in women)	0	14 (12%)	0.3304	
Surgical/medical disorder*	1 (10%)	49 (30%)	0.2842	
Head/neck surgery/procedure/disorder	0	6 (4%)	0.5343	
Other surgery/procedure/disorder	0	16 (10%)	0.2942	
Infection/inflammation/allergy	1 (10%)	31 (19%)	0.6900	
Any physiological physical trigger**	7 (70%)	87 (54%)	0.3249	
Sexual activity	2 (20%)	33 (20%)	0.9999	
Valsalva's manoeuvre	1 (10%)	21 (13%)	0.9999	
Exertion	4 (40%)	16 (10%)	0.0183	6.0 (1.5 – 23.7) : p=0.0099
Bathing or showering	0	9 (6%)	0.4423	
As sole precipitant	2 (20%)	31 (19%)	0.9999	
Any emotional precipitant	3 (30%)	49 (30%)	0.9999	
Emotional stress preceding RCVS1	3 (30%)	40 (25%)	0.7134	
Emotion triggering first headache	1 (10%)	12 (7%)	0.5565	
Emotion as sole precipitant	0	6 (4%)	0.5342	

Variables assessed at the time of the first RCVS	Recurrent RCVS	No recurrence and no CV death	Univariate analysis*	Multivariate analysis
	N= 10 patients	N = 161 patients	P	OR (95% CI) P
Headache	10 (100%)	161 (100%)		
No headache at onset	0	3 (2%)	1.0000	
Thunderclap headache at onset	9 (90%)	131 (81%)	0.6918	
At least one thunderclap headache	10 (100%)	151 (94%)	0.4166	
At least one peaking in > 5 minutes	2 (20%)	25 (15%)	0.6593	
Recurrent headache attacks	10 (100%)	144 (90%)	0.2788	
Single headache attack	0	17 (11%)	0.2788	
No any trigger for headache(s)	2 (20%)	38 (24%)	1.0000	
Sexual trigger for ≥1 headache	3 (30%)	42 (26%)	0.7240	
Emotional trigger for ≥1 headache	3 (30%)	29 (18%)	0.3990	
Exertion as trigger for ≥1 headache	5 (50%)	33 (20%)	0.0446	5.1 (1.3 – 19.9) ; p=0.0205
Any focal neurological deficit	0	40 (25%)	0.0717	
Transient neurological deficit	0	24 (15%)	0.1878	
Persistent neurological deficit	0	19 (12%)	0.2492	
Seizures	0	9 (6%)	0.4423	
Blood pressure surge	5 (50%)	46 (29%)	0.1733	

	Recurrent RCVS	No recurrence and no CV death	Univariate analysis*	Multivariate analysis
	N= 10 patients	N = 161 patients	P	OR (95% CI) P
Any brain CT or MRI abnormal	4 (40%)	56 (35%)	0.7432	
Symptomatic stroke	0	18 (11%)	0.2636	
Subarachnoid hemorrhage (SAH)	4 (40%)	43 (27%)	0.4649	
Intracerebral hemorrhage (ICH)	0	15 (9%)	0.3122	
Cerebral infarction (CI)	0	13 (8%)	0.3498	
PRES (vasogenic edema)	0	12 (7%)	0.3706	
Cervical artery dissection	0	20 (12%)	0.2355	
Variables assessed during follow up				
Persistent deficit at 3 months	0	12 (7%)	0.3706	
Normal activities at 6 months	10 (100%)	153 (95%)	0.4702	
Céphalées circonstantielles	5 (56%)	78 (45%)	0.7423	
Hypertension diagnosed since RCVS1	5 (50%)	33 (20%)	0.0467	4.8 (1.3 – 19.2) p=0.0234
Hypertension at the end of follow up vs no hypertension before or after RCVS1				
Hypertension at the end of follow up	5 (63%)	33 (25%)	0.0311	
No hypertension before or after RCVS1	3 (37%)	101 (75%)		
Hypertension at the end of follow up	7 (70%)	57 (35%)	0.0466	
Follow up duration in month mean±SD	110±31	110±41	0.8210	

Récidive de CCT

- 28 patients (**16%**)



- Taux d'incidence: **1,9/100 personnes/an** (IC 95% 1,28 – 2,70).

Risque cardiovasculaire

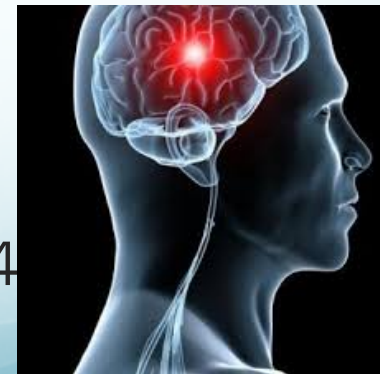
- Décès de cause cardiaque:
 - 1 patient sur 172 (**0,6%**) décédé de mort CV
 - Après 5 ans de suivi
 - A l'âge de 46 ans

→ **0,064/100 personnes/an** (IC 95% 3,14 – 11,22)



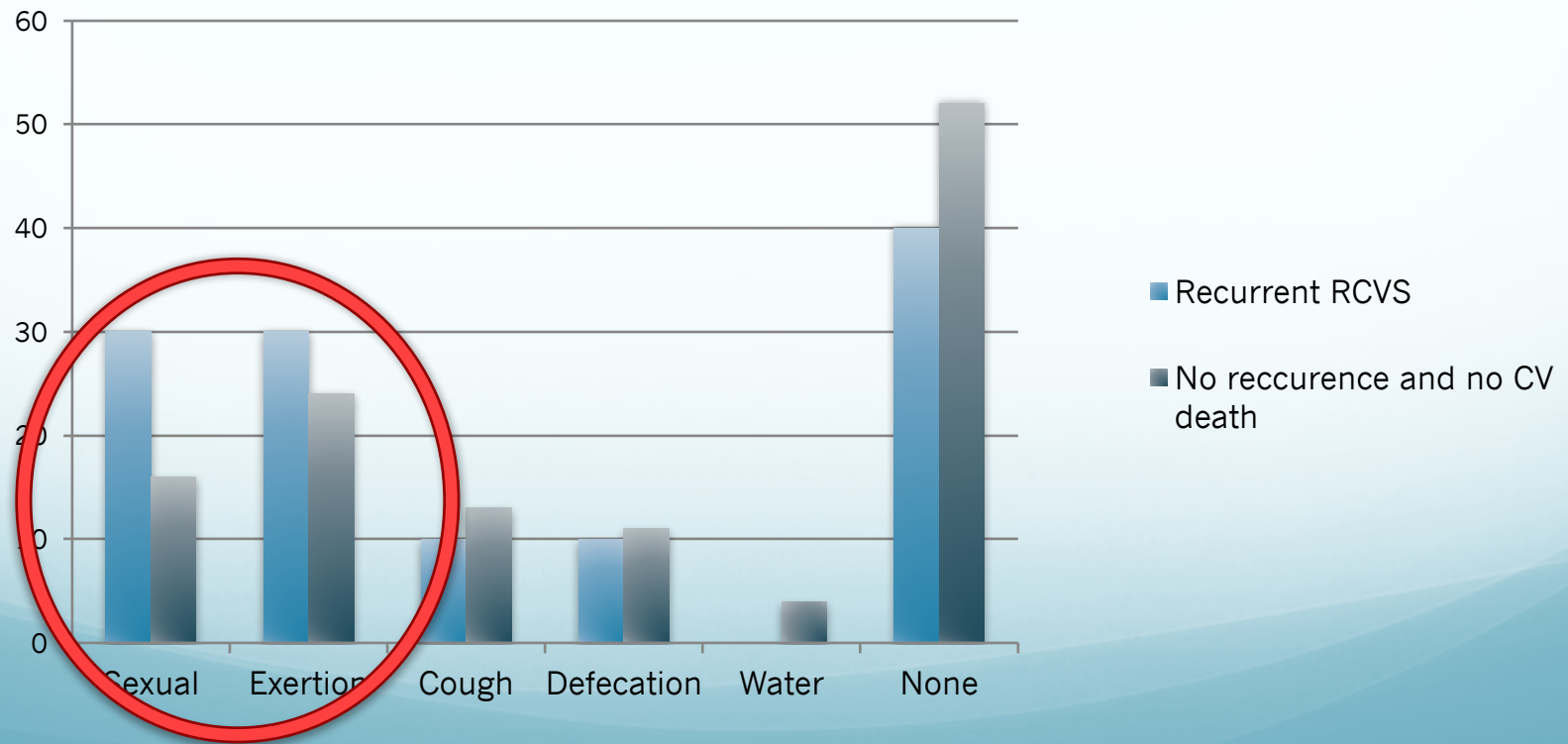
- AVC au cours du suivi:
 - 1 patiente sur 172 (**0,6%**)
 - Au cours d'une récurrence de SVCR

→ **0,065/100 personnes/an** (IC 95% 3,29 – 11,54)

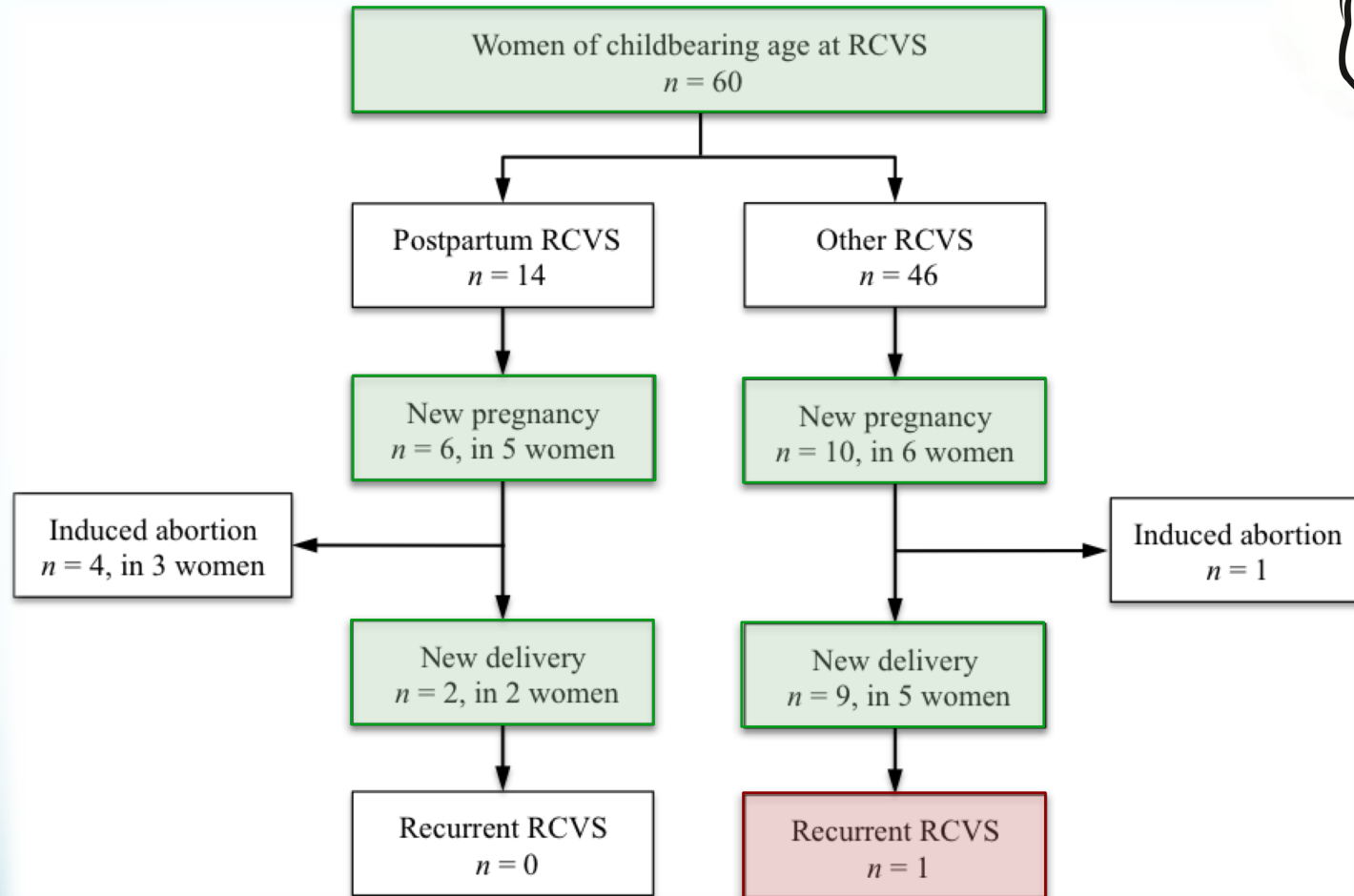


Céphalées circonstanciées (CC)

- Cohorte: **48%** ≥ 1 type de CC (60% groupe récidive vs 48% groupe sans récidive)
- **Pas d'association à un risque augmenté de récurrence de SVCR**



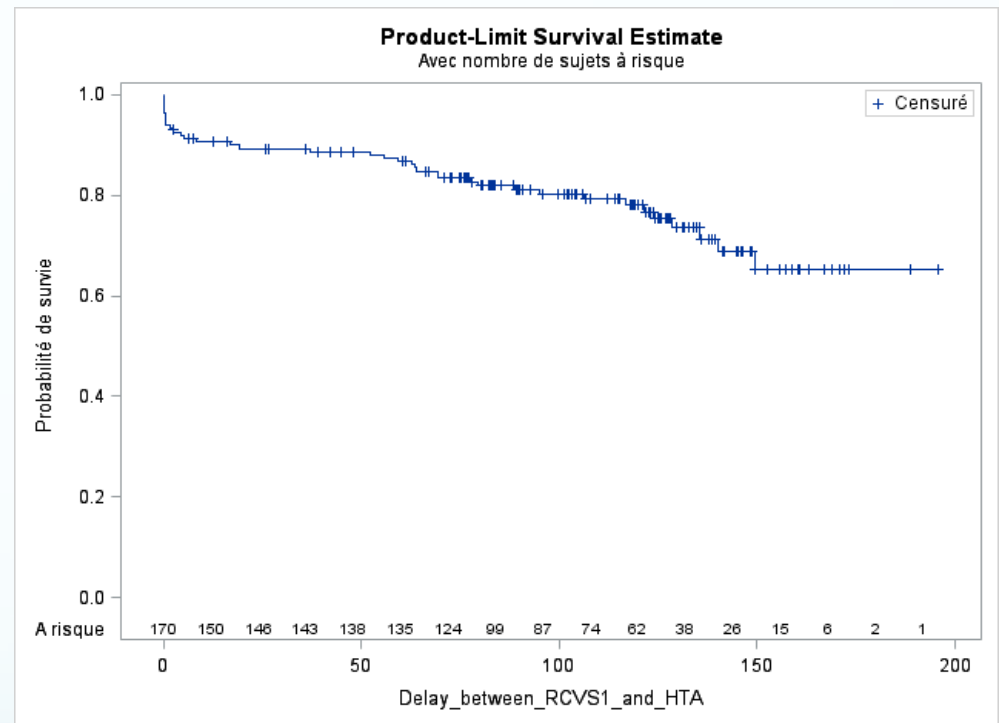
SVCR et grossesse



- **11** grossesses menées à terme, **1 SVCR du post-partum**
- → Risque de nouveau SVCR en cas d'accouchement estimé à **9%**

SVCR et HTA

- ATCD d'HTA: 26 patients sur 172 (**15%**)
- 39 patients sur 146 (**27%**) ont développé une nouvelle HTA au cours du suivi
- → **2,94/100 personnes/an** (IC 95% 2,12 – 3,98)



- Nouvelle **HTA** = **facteur de risque** de récurrence de SVCR
→ **OR = 4.8** (IC 95% 1,3 – 19,2; p<0,05)

Conclusion - Discussion

173 patients, **99,4%** de répondeurs

Suivi moyen: **110** +/- 40 **mois**

Taux de récurrence de SVCR: **5,8%**

Incidence: **0,65/100 personnes/an**

Facteurs de risque:

- **HTA** diagnostiquée au cours du suivi
- **Activité physique** comme FD la 1^{ère} CCT

Chen et al. : 168 patients,

80,8% de répondeurs

John et al.: 191 patients,

23,5% de répondeurs

Chen et al. : **37,5** +/- 24,4 **mois**

John et al.: **78** **mois**

Chen et al. : **5,4%**

John et al.: **0%**

Chen et al.: **1,71/100 personnes/an**

Chen et al. : **activité sexuelle** comme FD la 1^{ère} CCT

- **70%** des récurrences avec le **même FD de la 1^{ère} CCT** (activité sexuelle, effort physique, Valsalva)!
- **Récurrence SVCR du postpartum 9%** (1/11 accouchements)
- **Mortalité CV 0.6%** et **AVC 0.6%** (sur récurrence de SVCR)

Merci de votre attention

Remerciements

Pr Anne Ducros

Dr Solène De Gaalon

Dr Caroline Roos

Dr Jérôme Mawet

Dr Cécilia Burcin

Dr Ursulla Vever

