



Vasculites et neurologie: Comment raisonner?

Benoit Wicki
Médecin adjoint
Service de neurologie
Hôpital de Sion

Introduction

- Définition générale: les vasculites sont un **groupe hétérogène** de maladie qui ont en commun l'inflammation des parois artérielles, responsable d'une ischémie en aval et une atteinte d'organe.
- Les manifestations neurologiques **peuvent être les premières manifestations d'une vasculite** (ou d'une maladie rhumatologique)
- Les complications neurologiques (SNC&SNP) sont grevées d'une **morbidity et d'une mortalité propre**. Il s'agit d'un diagnostic à poser le plus rapidement possible. (*Quand y penser?*)
- Les vasculites confinées au système nerveux sont **exceptionnelles**. Les vasculites systémiques nécessitent une **intense collaboration** (immunologie, infectiologie, pathologie,... mais aussi les centres de référence SwissRITA, l'association MaRaVal et SwissITHACA,...).
 - *L'expertise proprement neurologique est limitée dans ce contexte.*

Cas clinique

- Patiente de **66 ans**
- **Comorbidités:** éthyisme chronique (> 0.5 L de bière/j) avec stéatose hépatique; tabagisme actif (45 UPA), BPCO non traitée, trouble anxiodépressif, HTA
- Part en Thaïlande à la retraite...
- Hospitalisée en juillet 2022 pour un COVID.
- **Durant le séjour à l'hôpital :** signe de Murphy + augmentation des GGT. Le bilan démontre une **hépatite B aigue**. Compte tenu d'une faible virémie sans atteinte hépatique biologique ou radiologique, ni signes de décompensation hepatocellulaire, haute probabilité de séroconversion et traitement antiviral non curatif → pas de traitement; suivi clinique et biologique à 6 mois soit en février 2023.

Cas clinique

Septembre 22

Muscles des MI	Droite	Gauche
Psoas, abducteur, adducteur, quadriceps, ischiojambiers	5	5
Tibial antérieur	5	<u>1</u>
Tibial postérieur	<u>5</u>	5
Peroneus longus	5	<u>1</u>
Triceps sural	5	5
Long extenseur de l'hallux	<u>5</u>	<u>3</u>

Sensation: douleurs des MI avec paresthésies de la plante des pieds!

Cas clinique

Octobre 22

Muscles des MI	Droite	Gauche
Psoas, abducteur, adducteur, quadriceps, ischiojambiers	5	5
Tibial antérieur	5	<u>1</u>
Tibial postérieur	<u>2</u>	5
Peroneus longus	5	<u>1</u>
Triceps sural	5	5
Long extenseur de l'hallux	<u>3</u>	<u>3</u>

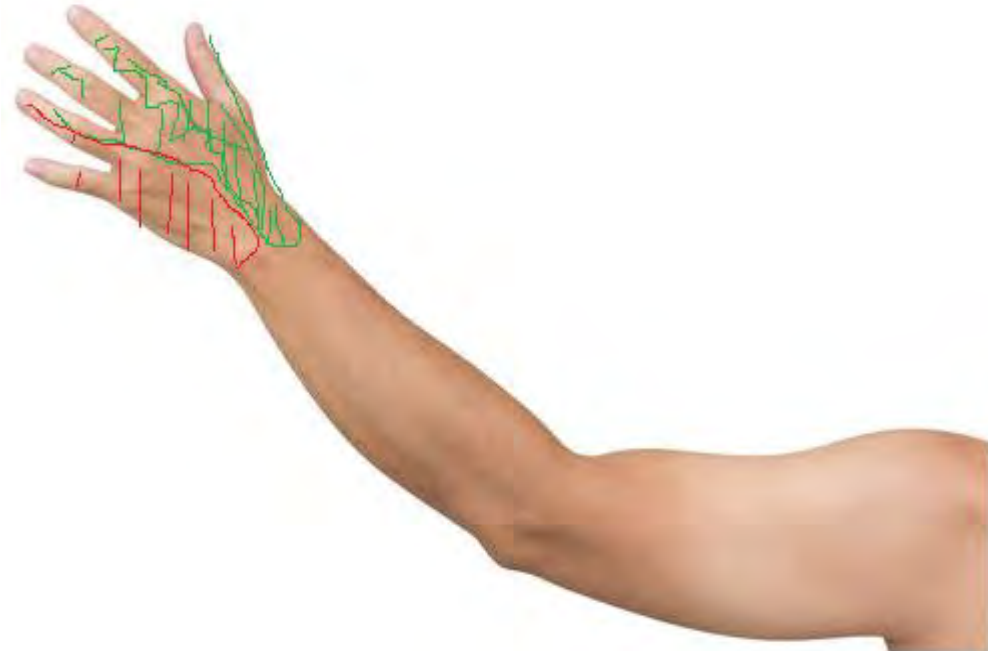
Sensation: hypoesthésie avec dysesthésies des pieds ddc **jusqu'aux chevilles** avec prédominance dans la partie dorso-latérale des pieds (D>G).

Cas clinique

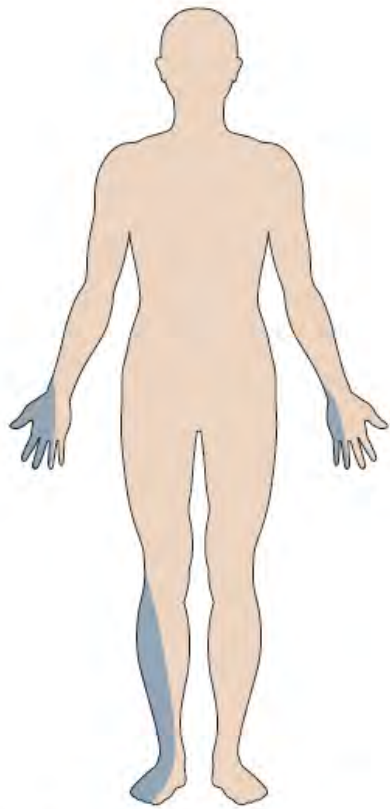
Janvier-février 23

- MS G : déficits ulnaire, médian & radial
- Puis MS D : déficits médian & ulnaire
- Douleurs +++

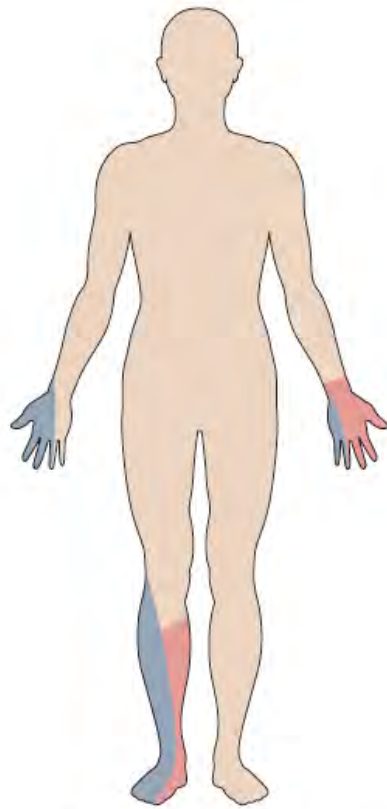
**Comment s'appelle
ce syndrome?**



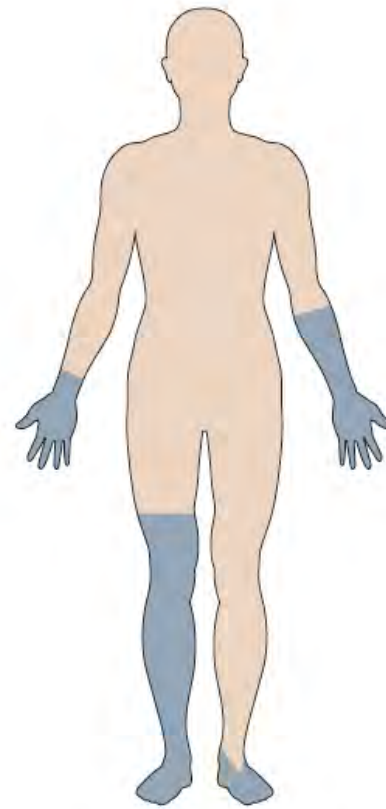
Manifestations



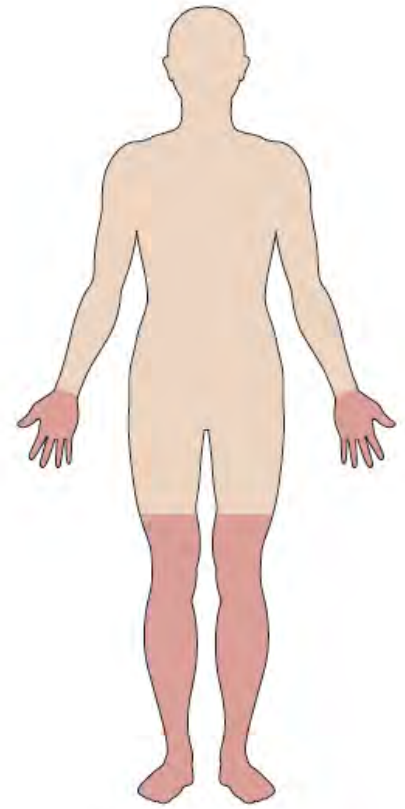
Multifocal neuropathy



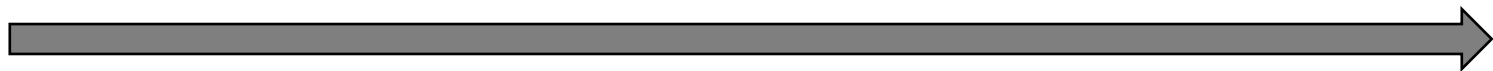
Early overlapping
multifocal neuropathy



Late overlapping multifocal
neuropathy (asymmetric
polyneuropathy)



◀◀ Distal symmetric
polyneuropathy ▶▶



Manifestations

- Phénotype syndromique: **mononévrite multiple**
- **Douleurs** (ischémie, neuropathique)
- Début **aigu ou subaigu**
- « **Stepwise** progression »
- **Exceptions/variations**:
 - *Début fulminant*: mimic d'un syndrome de Guillain-Barré
 - *Début insidieux*: mimic d'une polyneuropathie (DD: mononévrite multiple confluyente)
- +/- *Symptômes et signes systémiques* **associés**

Cas clinique

On fait quoi
maintenant



Distal symmetric
polyneuropathy



Cas clinique

ENMG du 03.02.2023

Nerf / Sites	Site enrg	Lat1 ms	Dur ms	Amp mV	Surf. mVms	Rem.	Dist mm	CV m/s	rAmpP %	rArea- %
G Peroneal - EDB										
Cou de pied	Pédieux	NR	NR	NR	NR				NR	NR
G Peroneal - tibialis ant.										
Col dev	tibialis ant.	NR	NR	NR	NR				NR	NR
G N. tibialis - abd.hallucis										
Mal int	Abd 1er ort	6,4	6,0	0,1	0,3					
D Peroneal - EDB										
Col dev	tibialis ant.	NR	NR	NR	NR				NR	NR
D Peroneal - tibialis ant.										
Mal int	Abd 1er ort	3,3	7,8	2,0	8,7		92			
Creux popl	Abd 1er ort	4,9	7,4	1,8	7,6		92	57	88,8	87,2
D N. tibialis - abd.hallucis										
Mal int	Abd 1er ort	NR	NR	NR	NR				NR	NR

Nerf / Sites	Site enrg	Lat1 ms	Dur ms	Amp mV	Surf. mVms	Rem.	Dist mm	CV m/s	rAmpP %	rArea- %
G Médian, Ulnaire - thenar										
Médian Poignet	Thenar	NR	NR	NR	NR		55		NR	NR
G Ulnaire, Médian - hypothénar										
Ulnaire Poignet	Abd 5e dgt	2,8	6,1	5,2	16,2					
Ulnaire Coude sous	Abd 5e dgt	8,0	6,2	2,7	9,6		225	43	51,3	57,8
Ulnaire Coude sus	Abd 5e dgt	9,8	6,3	2,5	9,2		95	52	92,8	97,6
Martin Grüber	Abd 5e dgt			NR						
D Médian, Ulnaire - thenar										
Médian Poignet	Thenar	3,0	7,6	7,0	22,0		55			
Médian Coude	Thenar	8,3	7,9	5,8	20,8		250	47	82,3	93,7
D Ulnaire, Médian - hypothénar										
Ulnaire Poignet	Abd 5e dgt	3,2	5,1	2,6	6,4					
Ulnaire Coude sous	Abd 5e dgt	NR	NR	NR	NR				NR	NR
Ulnaire Coude sus	Abd 5e dgt	NR	NR	NR	NR				NR	NR

Cas clinique

Sensitive

Nerf / Sites	Recueil	Lat1 ms	Dur. ms	d Lat. ms	Amp μ V	Dist. mm	CV m/s	Ralent. %
G N. suralis, Superficial peroneal								
N. suralis 1/3 inf mollet	Mall. ext	NR	NR	NR	<u>NR</u>			
Superficial peroneal 1/3 inf jambe	Dos chev.	NR	NR	NR	<u>NR</u>			
D N. suralis, Superficial peroneal								
N. suralis 1/3 inf mollet	Mall. ext	NR	NR	NR	<u>NR</u>			
Superficial peroneal 1/3 inf jambe	Dos chev.	NR	NR	NR	<u>NR</u>			
G Médian, Ulnaire								
Médian Poignet	Ile doigt	NR	NR	NR	<u>NR</u>			
Ulnaire Poignet	Ve doigt	2,7	2,2	2,7	<u>3.8</u>	115	42	
G Radial								
Av bras	Tabatière	1,8	1,6	1,8	<u>4.7</u>	94	52	
D Médian, Ulnaire - (Antidromic)								
Médian Poignet	Ile doigt	2,3	2,1	1,3	<u>11.8</u>	60	48	
Médian Paume	Ile doigt	1,1	1,3	1,1	<u>6,5</u>	60	56	
Ulnaire Poignet	Ve doigt	5,1	2,5	5,1	<u>2.3</u>	99	19	
D Radial								
Av bras	Tabatière	1,6	1,3	1,6	<u>19,8</u>	84	53	

Informations relevantes: **ASYMETRIE, PERTE AXONALE (sévérité), REPARTITION**

Examens complémentaires

- ENMG

1. **Plus sensible** que l'examen clinique pour démontrer l'atteinte asymétrique et multifocale de la neuropathie
2. Oriente la **biopsie**
 - **Nerf sensitif et atteint** (sural, péronier superficiel, radial superficiel); **muscle** court péronier (peroneus brevis), gastrocnémien médian.
3. La myographie permet faire suspecter une **myopathie associée**
 - *CAVE: pseudo-bloc de conduction (dégénérescence wallérienne précoce)*



Cas clinique

On fait quoi
maintenant



Cas clinique

Biopsie neuromusculaire 07.02.2023

Biopsie musculaire du mollet gauche :

- **Vascularite lymphocytaire sévère des vaisseaux de petit et moyen calibre avec rétrécissement de la lumière et une image de thrombose récente, associée à des images de nécrose musculaire.**
- **Atrophie neurogène chronique surajoutée (en rapport avec l'atteinte nerveuse).**

Biopsie du nerf sural gauche :

- **Vascularite lymphocytaire diffuse des vaisseaux de petit calibre de l'épinèvre (vasa nervosum).**
- **Importante perte axono-myélinique prédominant au niveau des axones de grand calibre.**

Examens complémentaires

- **Pathologie**

1. Est nécessaire au **diagnostic définitif** de la vasculite
 - *Diagnostic définitif* (actif ou chronique): inflammation et altération de la paroi du vaisseau
 - *Diagnostic probable/possible*: signes indirects de vasculite (dépôt d'hémosidérine etc)

Sensibilité < 50% (atteinte « patchy »); + 15% avec biopsie musculaire

2. En fonction de la suspicion, peut permettre des **analyses supplémentaires** (lèpre, lymphome, etc)
 - *NB: en cas de vasculite à ANCA, envisager plutôt une biopsie rénale ou pulmonaire.*

Cas clinique

On fait quoi
maintenant



Examens complémentaires

- **Autres examens complémentaires**
 - Nécessaire pour préciser le diagnostic et les atteintes d'organe
 - **Bilan radiologique**
 - CTA thoraco-abdomino-pelvien; PET scan
 - +/- Angiographie
 - +/- IRM c et m (SNC)
 - **Bilan de laboratoire de base dans la littérature:**
 - FSC, CRP, VC,
 - Fonction rénale (dont analyses d'urine) et hépatique, HbA1c
 - Immunofixation des protéines, chaînes légères dans le sang
 - ANA, ANCA, FR, CCP, C3/C4
 - dsDNA, anti-SSA/B, Sm, RNP, Jo-1, Scl70, centromère
 - Cryoglobulinémie
 - HCV, HBV, HIV, Lyme

Indice clinique

Un matin le patient se plaint d'un accès de douleur neuropathie à la jambe droite et une élève infirmière pose une poche glacée.



Cas clinique

Vous avez un
diagnostic



Cas clinique

Immunofixation



Classification des cryoglobulines

Type de cryoglobuline		Isotype (par ordre de fréquence)
Type I	Cryoglobuline monoclonale	IgM, IgG, IgA
Type II	Cryoglobuline mixte avec composante monoclonale	IgM-IgG, IgG-IgG, IgA-IgG
Type III	Cryoglobuline mixte polyclonale	IgM-IgG, IgM-IgG-IgA

Interprétation

Cryoglobuline positive de type II avec IgG polyclonale et IgM monoclonale.

Cas clinique (diagnostic final)

Vasculite nécrosante systémique de petits et moyens vaisseaux
chronique d'aggravation subaiguë sur
cryoglobulinémique et/ou de type périartérite noueuse (PAN)
secondaire à une infection chronique avec réplication importante du VHB
manifestée par une mononeuropathie multiple, des crises
cryoglobulinémiques, un syndrome de Raynaud et un livedo

Remerciement au **Dr Afanasiev**
pour le cas clinique



Comment
raisonner en
présence d'une
mononévrite
multiple?



Classification étiologique

Classification of Vasculitides Associated With Neuropathy^a

Primary Systemic Vasculitides

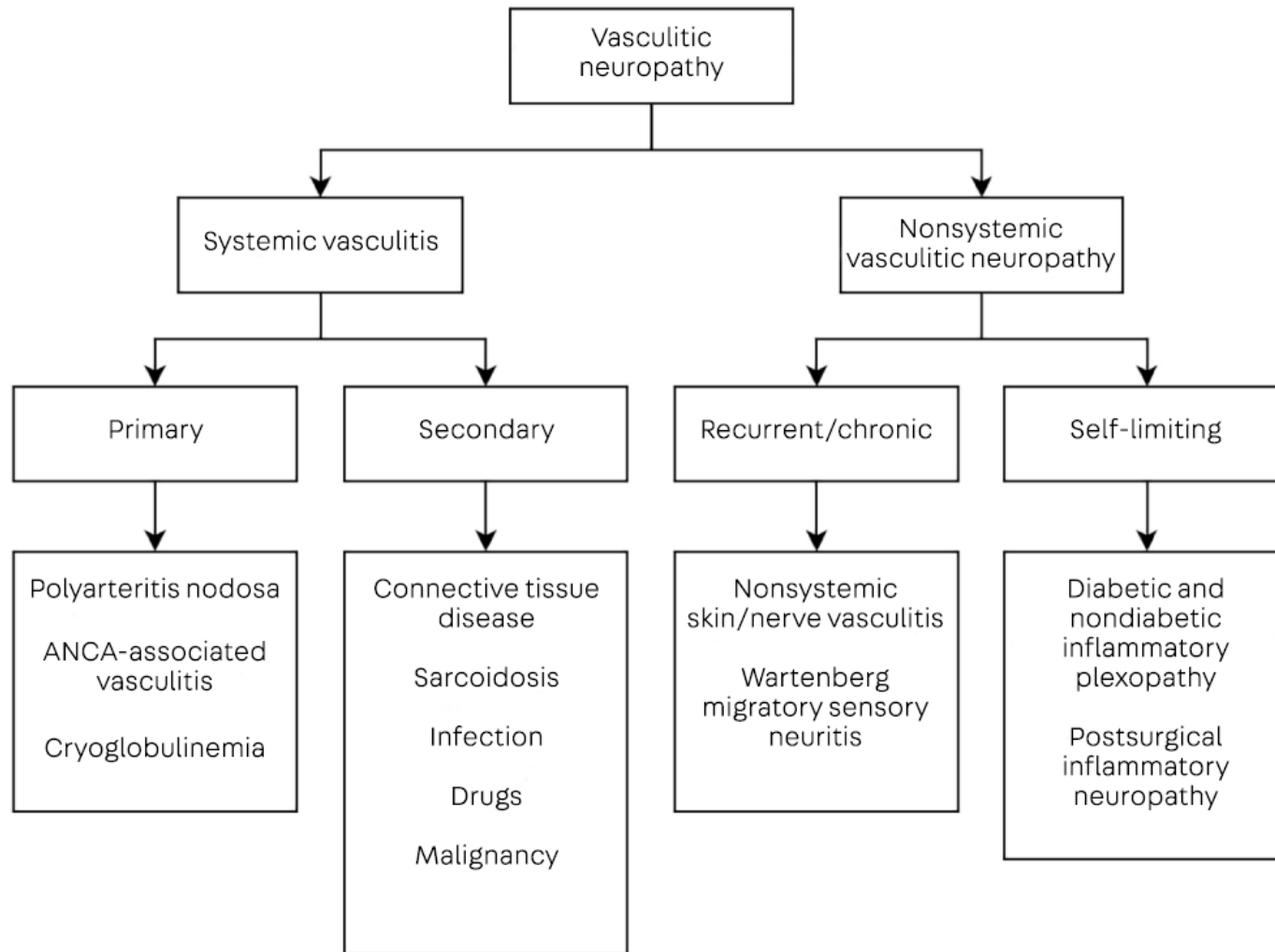
- ◆ **Small vessel vasculitis**
 - ◇ Microscopic polyangiitis
 - ◇ Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis
 - ◇ Granulomatosis with polyangiitis
 - ◇ Essential mixed cryoglobulinemia (non-hepatitis C)
 - ◇ Henoch-Schönlein purpura
- ◆ **Medium vessel vasculitis**
 - ◇ Polyarteritis nodosa
- ◆ **Large vessel vasculitis**
 - ◇ Giant cell arteritis

Secondary Systemic Vasculitides

- ◆ **Connective tissue disease**
 - ◇ Rheumatoid arthritis
 - ◇ Systemic lupus erythematosus
 - ◇ Sjögren syndrome
 - ◇ Systemic sclerosis
 - ◇ Dermatomyositis
 - ◇ Mixed connective tissue disease
- ◆ **Sarcoidosis**

- ◆ **Behçet disease**
- ◆ **Infections**
 - ◇ Hepatitis B virus
 - ◇ Hepatitis C virus
 - ◇ Cytomegalovirus
 - ◇ Leprosy
 - ◇ Lyme disease
 - ◇ Human T-cell lymphotropic virus type I (HTLV-I)
- ◆ **Drugs**
- ◆ **Malignancy**
- ◆ **Inflammatory bowel disease**
- ◆ **Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome**
- ◆ **Nonsystemic/Localized Vasculitis**
 - ◆ **Nonsystemic vasculitis neuropathy**
 - ◇ Nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy
 - ◇ Wartenberg migratory sensory neuritis
 - ◆ **Diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy**
 - ◆ **Localized cutaneous/neuropathic vasculitis**
 - ◇ Cutaneous polyarteritis nodosa
 - ◇ Others

Etiologies (**simplifiées**) rencontrées en neurologie **périphérique**



Vasculites systémiques primaires

Primary Systemic Vasculitides

◆ Small vessel vasculitis

- ◇ Microscopic polyangiitis
- ◇ Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis
- ◇ Granulomatosis with polyangiitis
- ◇ Essential mixed cryoglobulinemia (non-hepatitis C)
- ◇ Henoch-Schönlein purpura

◆ Medium vessel vasculitis

- ◇ Polyarteritis nodosa

◆ Large vessel vasculitis

- ◇ Giant cell arteritis

Panarthérite noueuse



- Incidence 5-10/100'000; ♂ = ♀; max entre 40-60ans
- Vasculite **nécosante** & formation de **microanévrismes** (1-5 mm) sacculaires ou fusiformes sur les artères rénales, mésentériques et hépatiques
- Critères de l'American College of Rheumatology: faible se/sp
- **Symptômes systémiques** (BEG, fièvre, etc)
- **Organes fréquemment atteints**: peau, HTA et système gastro-intestinal (dont les testicules)
- **Associée à l'hépatite B** dans <10% (et autres infections virales)
- **Neuropathie dans 70%** (encore + si HBV), rarement AVC
- Habituellement **monophasique** (récidive 20%), mortalité 25%
- **Traitement: identique aux vasculites à ANCA** (si HBV+: traitement antiviral)

Vasculites systémiques primaires

Classification of Vasculitides Associated With Neuropathy^a

Primary Systemic Vasculitides

◆ Small vessel vasculitis

- ◇ Microscopic polyangiitis
- ◇ Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis
- ◇ Granulomatosis with polyangiitis
- ◇ Essential mixed cryoglobulinemia (non-hepatitis C)
- ◇ Henoch-Schönlein purpura

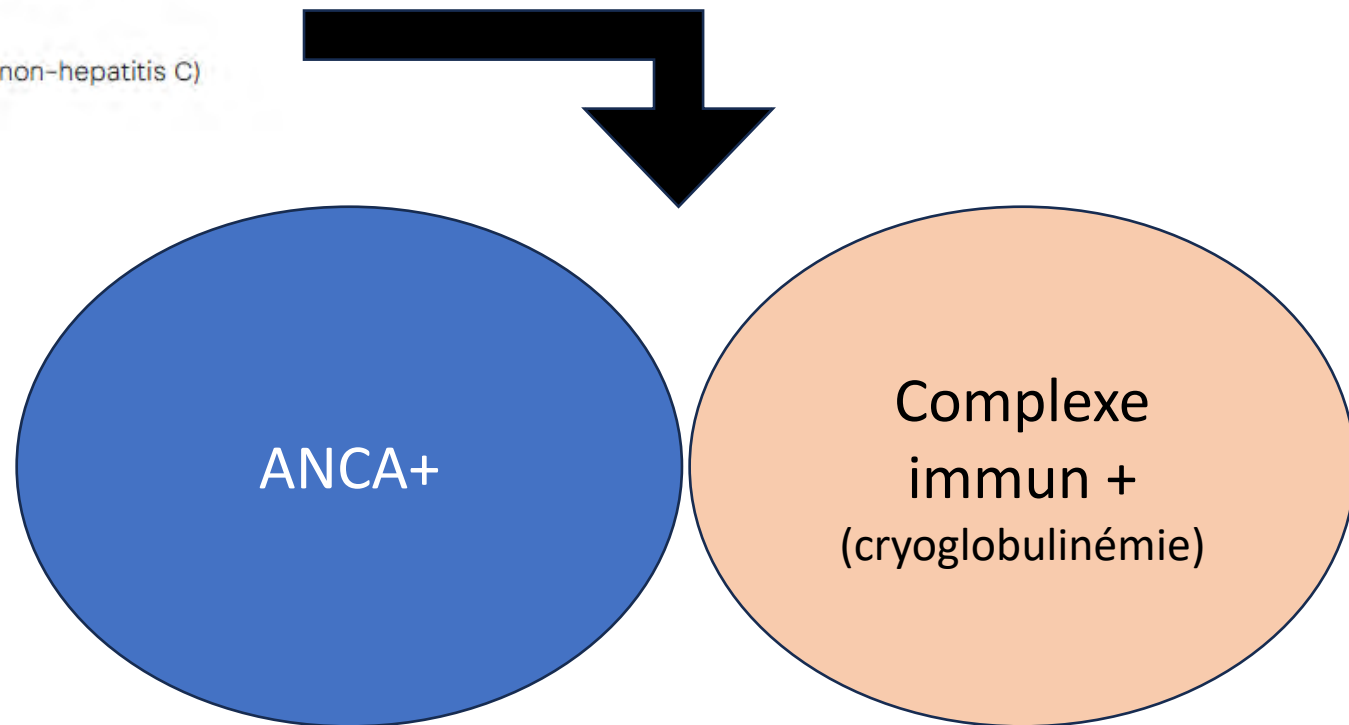
◆ Medium vessel vasculitis

- ◇ Polyarteritis nodosa

◆ Large vessel vasculitis

- ◇ Giant cell arteritis

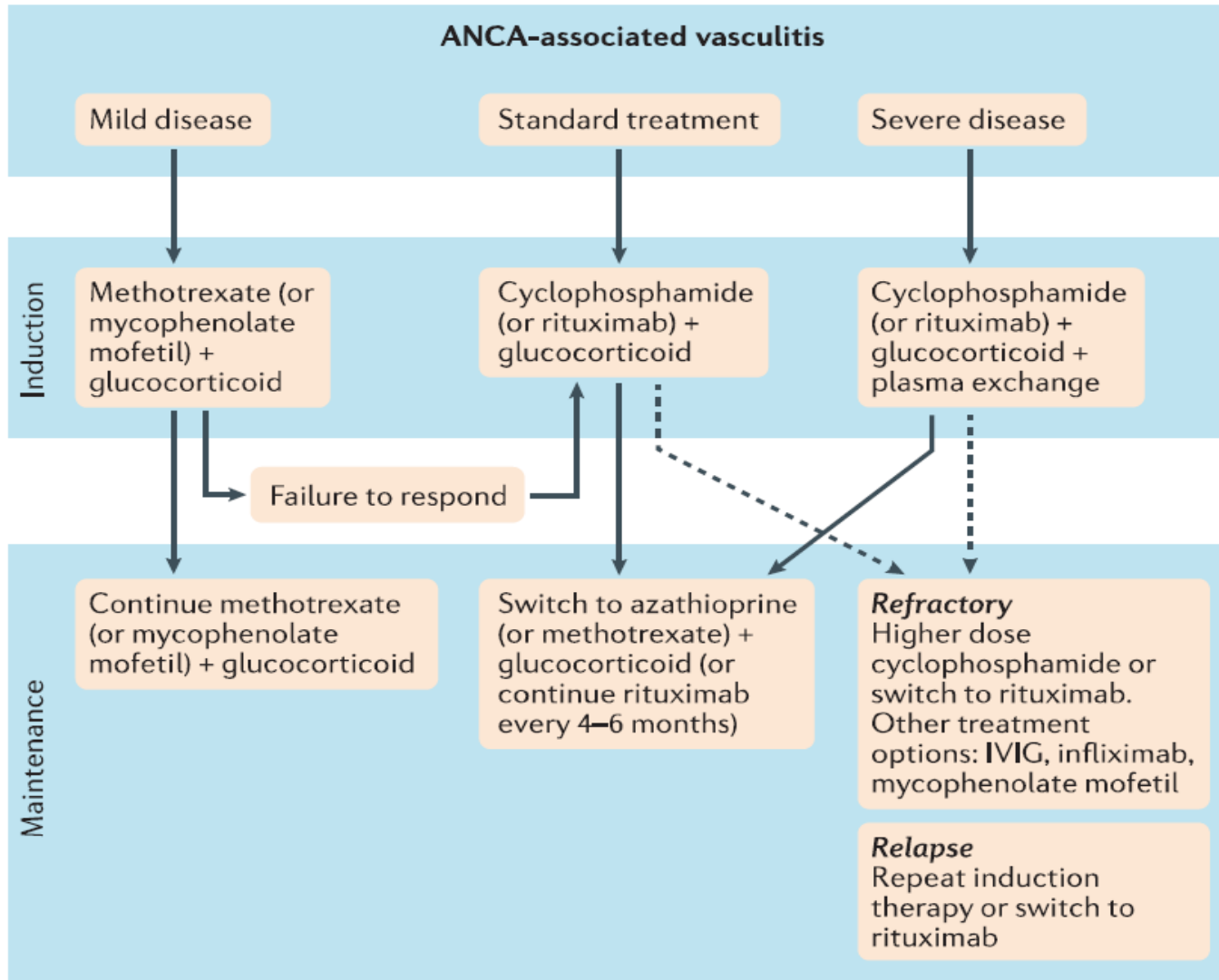
Le consensus de Chapel Hill subdivise les vasculites des petits vaisseaux en deux groupes:



Vasculites à ANCA et neurologie

- **ANCA**= autoanticorps contre des protéines des neutrophiles et monocytes [protéinase 3 (PR3); myeloperoxydase 3 (MPO)]
- **Polyangite microscopique** (microscopic polyangiitis); **granulomatose avec polyangite** (granulomatosis with polyangiitis; anciennement Wegener); **granulomatose éosinophilique avec polyangite** (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis; anciennement Churg-Strauss)
- **Symptômes systémiques** fréquents: fièvre, perte pondérale, sudations nocturnes, fatigue, myalgies.
- Organes fréquemment atteints: **poumon et rein**.
- **1/3 de neuropathie dans les vasculites à ANCA**, surtout granulomatose éosinophilique avec polyangite (65%);
 - FR: anticorps antiMPO
 - **Mononévrite multiple** > polyneuropathie, SGB, CIDP, neuropathie crâniale

Traitement des vasculites à ANCA



Vasculite à cryoglobulinémie

- **Définition:** immunoglobulines circulants qui précipitent au froid (<37°C)
- **Type I:** Ig monoclonale IgM ou IgG (maladie lymphoproliférative)
 - *Inflammation vasculaire et occlusion*
- **Type II:** monoclonal et IgG polyclonale (maladie lymphoproliférative et HCV)
- **Type III:** mixte polyclonale (maladie lymphoproliférative et HCV)
 - *NB: Type II et III: engagement du complément*
- NB: les cryoglobulines n'induisent pas **nécessairement** une vasculite!
- **Pathogenèse:** **hyperviscosité** par précipitation et/ou **vasculite** méditée par immunocomplexes (IgM + IgG + compléments)

Vasculite à cryoglobulinémie

	Most frequent causes	Less frequent causes	Infrequent causes
Infections	Hepatitis C virus	HIV; Hepatitis B virus	<i>Streptococcus</i> spp; <i>Brucella</i> spp; <i>Coxiella</i> spp; <i>Klebsiella</i> spp; <i>Leishmania</i> spp; <i>Chlamydia</i> spp; <i>Mycobacterium tuberculosis</i> ; leprosy; hepatitis A virus; cytomegalovirus; parvovirus B-19; chikungunya virus; Epstein-Barr virus; hantavirus; plasmodium; amoebiasis; toxoplasmosis
Autoimmune diseases	Sjögren's syndrome	Systemic lupus erythematosus; Rheumatoid arthritis	Systemic sclerosis; antiphospholipid syndrome; inflammatory myopathies; adult-onset Still's disease; polyarteritis nodosa; giant-cell arteritis; Takayasu's arteritis; ANCA-associated vasculitis; autoimmune hepatitis
Cancer	B-cell lymphoma	Multiple myeloma	Hodgkin's lymphoma; chronic lymphocytic leukaemia; chronic myeloid leukaemia; myelodysplasia; hepatocellular carcinoma; papillary thyroid cancer; lung adenocarcinoma; renal cell carcinoma; nasopharyngeal carcinoma
Other causes	..	Alcoholic cirrhosis	Co-trimoxazole;* interferon alfa;* cocaine;* intravenous radiographic contrast;* influenza vaccination; hepatitis B vaccination; intravesical BCG; moyamoya disease; endocarditis; chilblains

ANCA=antineutrophil cytoplasmic antibodies. *Associated with cryoglobulinaemic exacerbation.

Table: Main causes associated with cryoglobulinaemia since 1990²³

- **Etiologie retrouvée dans 90%** (Cryoglobulinémie **idiopathique** possible)

Vasculite à cryoglobulinémie

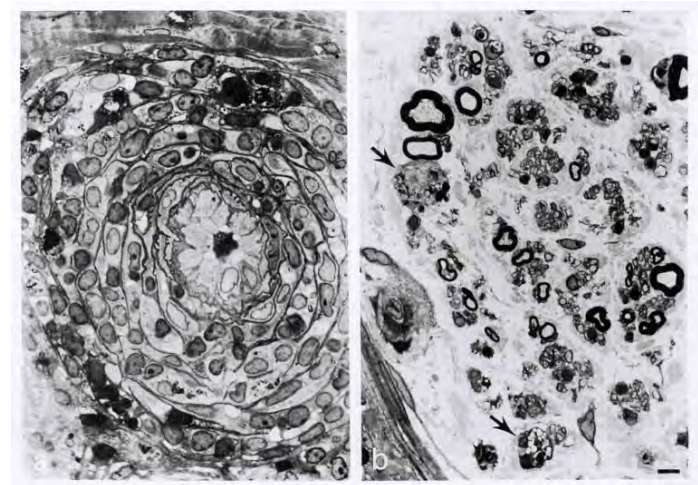
- **Triade (80%):**
 1. Symptômes généraux: faiblesse généralisée, fièvre, fatigue
 2. Purpura palpable (*manifestation la plus fréquente: 54-82 %*)
 3. Arthralgies



- Glomerulonephritis
- **Peripheral neuropathy**
- Non-erosive arthritis
- Acral ischaemia
- Cold-induced acrocyanosis
- Raynaud's phenomenon

Vasculite à cryoglobulinémie

- **Triade (80%):**
 1. Symptômes généraux: faiblesse généralisée, fièvre, fatigue
 2. Purpura palpable (*manifestation la plus fréquente: 54-82 %*)
 3. Arthralgies
- NB: **neuropathie** dans >50%: **PNP S>M avec progression lente, douloureuse** 50%, atteinte des petites fibres (25%); **mononévrite multiple**
- Biopsie: artérite nécrosante
Infiltrats périvasculaires
Dépôt de complexe immun
Perte axonale



Vasculite systémique secondaire

Secondary Systemic Vasculitides

◆ Connective tissue disease

- ◇ Rheumatoid arthritis
- ◇ Systemic lupus erythematosus
- ◇ Sjögren syndrome
- ◇ Systemic sclerosis
- ◇ Dermatomyositis
- ◇ Mixed connective tissue disease

◆ Sarcoidosis

◆ Behçet disease

◆ Infections

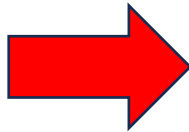
- ◇ Hepatitis B virus
- ◇ Hepatitis C virus
- ◇ Cytomegalovirus
- ◇ Leprosy
- ◇ Lyme disease
- ◇ Human T-cell lymphotropic virus type I (HTLV-I)

◆ Drugs

◆ Malignancy

◆ Inflammatory bowel disease

◆ Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome



Neuropathies et connectivites

- **Manifestations**
 - Subclinique (fréquent+)
 - Aspécifique (PNP)
 - Mononévrite multiple (vasculite)
 - Neuropathie dysimmune: CIDP, MMN, etc
- **Polyarthrite rhumatoïde**
 - PR, anticitrullinated peptide, VS, CRP
 - Neuropathie subclinique; **neuropathies compressives** +++ en lien avec les arthrites (OR STC = >2); mononévrite multiple (rare)
 - Neuropathie **induite par la médication** (anti-TNFα): CIDP, MMN, vasculite, atteinte des petites fibres,...
- **Lupus érythémateux systémique**
 - ANA + dans >95%
 - Neuropathie significative **rare** (<5%): PNP sensitive > dysautonomie, CIDP, SGB, mononévrite multiple.

Neuropathies et connectivites

- **Syndrome de Sjögren**
 - Les manifestations neurologiques précèdent souvent le syndrome sec.
 - Biopsie des glandes salivaires,
 - Atteinte centrale
 - Atteinte périphérique variée: **PNP, mononévrite multiple, neuropathie sensitive et autonome, neuropathie trigéminal, neuronopathie sensitive**
- **Sclérodermie**
 - Neuropathie périphérique **rare: myopathie** inflammatoire > mononévrite multiple

Vasculite non-systémique

- **Définition:** vasculite limitée au système nerveux périphérique
(NB: peut précéder l'atteinte des autres organes)
- Symptômes systémiques **rare**s;
- **Laboratoire habituellement négatif**

Neuropathie vasculitique non systémique

- Neuropathie vasculitique non systémique **généralisée**:
 1. **PAN** cutanée;
 2. Vasculite **isolée** et idiopathique du système nerveux périphérique;
 3. Neurite sensitive migrante de **Wartenberg** (sévérité variable, parfois bénigne, inflammation périnerve)
- **Microvasculite**
- **Traitement**:
 - Prednisone 1mg/kg/j avec sevrage sur 6 mois (MP si sévérité); cyclophosphamide
 - Azathioprine ou methotrexate pour 18-24 mois

Neuropathie vasculitique non systémique

- Neuropathie vasculitique non systémique limitée:
- **Syndromes neurologiques facilement identifiables: PLEXOPATHIE**
 - Plexopathie brachiale
 - Parsonage-Turner?
 - Post-chirurgicale
 - Diabétique
 - Plexopathie lombosacrée
 - Parsonage-Turner?
 - Amyotrophie diabétique (syndrome de Bruns Garland)
 - Plexopathie diabétique motrice non douloureuse (symétrique, progressive)
 - Post-chirurgicale
- **Typiquement auto-limité, amélioration spontanée, corticothérapie brève (schéma selon le diagnostic), habituellement pas de récive**

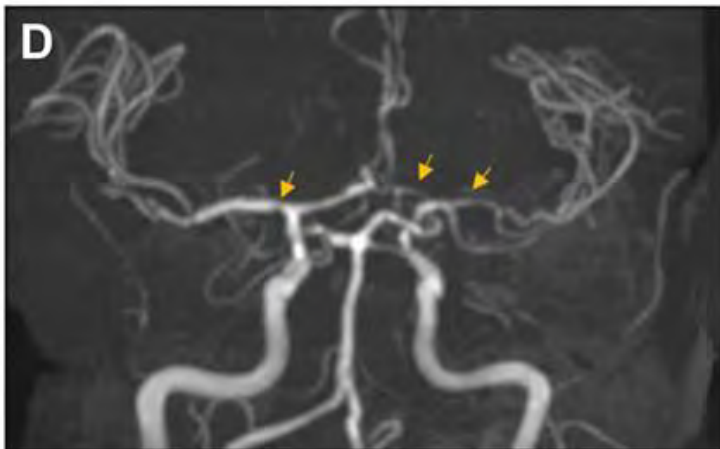
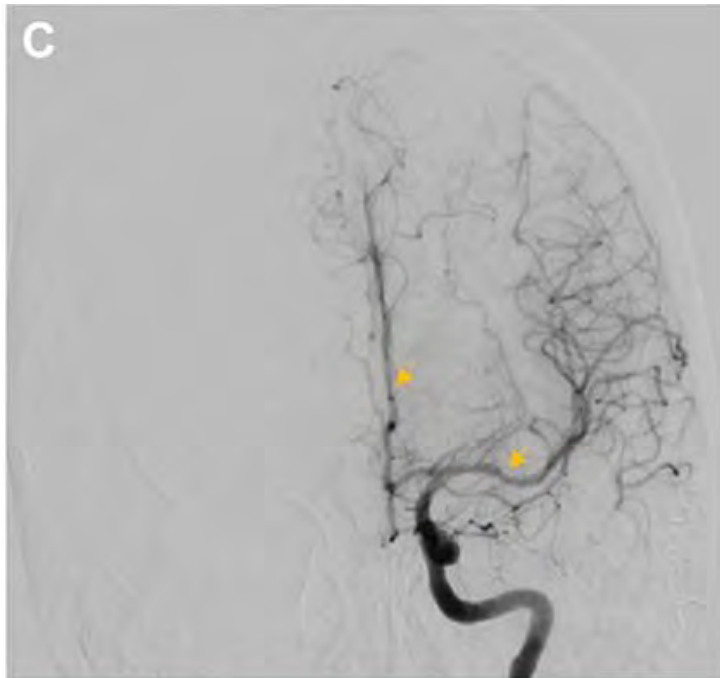
Et le système
nerveux central



Les vasculites du SNC

- Le raisonnement est **similaire** à celui développé ci-dessus avec les adaptations suivantes:
- Le **phénotype clinique** (céphalée inhabituelle avec **symptômes déficitaires** selon la localisation des AVC +/- **crises d'épilepsie**; installation **rapidement progressive**)
 1. **AVC dans plusieurs territoires et dans plusieurs temps avec PL inflammatoire**
 2. **Méningite chronique** (+/- avec trouble cognitif) et avec bilan négatif pour une cause secondaire
 - V. granulomateuse des petits vaisseaux
- **Les examens complémentaires sont adaptées à l'atteinte du SNC**: IRM cérébrale, ARM cérébrale, séquence dédiée à l'inflammation vasculaire (black blood etc), PET FDG, analyse du LCR, laboratoire, biopsie cérébrale.

Les vasculites du SNC



Les vasculites du SNC

- La catégorisation des vasculites est identiques, avec des particularités
 - Vasculite systémique primaire
 - La prévalence des **vasculites des gros vaisseaux (Horton)** > petits vaisseaux
 - Vasculite systémique secondaire +
 - Syndrome de Susac
 - Syndrome de Cogan
 - Lymphome intravasculaire
 - Vasculite non systémique
 - **« Vasculite/angéite primaire du SNC »**
 - Les vasculites confinées au système nerveux central sont **exceptionnelles** et le diagnostic très difficile à poser
 - Pléïocytose, protéinorachie (80-98mg/dL); **gold standard** : **biopsie du parenchyme cérébral et des leptoméniges**
 - **Angiopathie amyloïde inflammatoire**
 - **Autres vasculites?**

Au final, c'était un
peu compliqué,
mais en avançant
un pas après
l'autre, on arrive au
diagnostic...

Merci pour votre
attention

