

# Protocole National de Diagnostic et de Soins

## Vascularites Primitives du Système Nerveux Central



fai2r



MIRCEM



maladies rares

2026

Ce PNDS a été rédigé sous l'égide du :

Centre de référence des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares de l'adulte Nord, Nord-Ouest, Méditerranée et Guadeloupe – IgG4 (CERAINOM) – site constitutif de Caen

Et de la

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI<sup>2</sup>R)

## Liste des personnes ayant collabor     la r daction du PNDS « Vasculaites Primitives du Syst me Nerveux Central »

Ce PNDS a  t  coordonn  par le Pr Hubert de BOYSSON, le Dr Ahmad NEHME et le Pr Gr goire BOULOUIS.

Sonia ALAMOWITCH<sup>1</sup>, Caroline ARQUIZAN<sup>2</sup>, Gr goire BOULOUIS<sup>3</sup>, Hubert de BOYSSON<sup>4</sup>, Raphael DARBON<sup>5</sup>, Kumaran DEIVA<sup>6</sup>, Myriam EDJLALI<sup>7</sup>, Lisa HUMBERTJEAN<sup>8</sup>, Sylvain LANTHIER<sup>9</sup>, Romain MARIGNIER<sup>10</sup>, Bertrand MATHON<sup>11</sup>, Charles MELLERIO<sup>12</sup>, Karima MOKHTARI<sup>13</sup>, Antoine NEEL<sup>14</sup>, Ahmad NEHME<sup>15</sup>, Christian PAGNOUX<sup>16</sup>, Thomas PAPO<sup>17</sup>, Alexis REGENT<sup>18</sup>, Christine RODRIGUEZ-REGENT<sup>19</sup>, Jean-Louis STEPHAN<sup>20</sup>, Mathieu ZUBER<sup>21</sup>

1. Neurologie, Paris La Piti  Salp tri re
2. Neurologie, Montpellier
3. Neuroradiologie, Tours
4. M decine Interne, Caen
5. Association « France Vasculaites »
6. Neurop diatrie, Paris Le Kremlin-Bic tre
7. Neuroradiologie, Paris Raymond-Poincar 
8. Neurologie, Nancy
9. Neurologie, Montr al Sacr -C ur
10. Neurologie, Lyon
11. Neurochirurgie, Paris La Piti  Salp tri re
12. Neuroradiologie, Saint-Ouen-sur-Seine
13. Neuropathologie, Paris La Piti  Salp tri re
14. M decine Interne, Nantes
15. Neurologie, Caen
16. Vasculitis Clinic, Toronto
17. M decine Interne, Paris Bichat
18. M decine Interne, Paris Cochin
19. Neuroradiologie, Paris Sainte-Anne
20. Neuro-Oncologie, Saint- tienne
21. Neurologie, Paris Saint-Joseph

\* Collaborateurs :

Achille AOUBA, M decine Interne, Caen ; Alexandra AUDEMARD-VERGER, M decine Interne, Tours ; Mathieu BANSARD, M decine G n rale, Caen ; Barbara CASOLLA, Neurologie, Nice ; Jean-Philippe COTTIER, Neuroradiologie, Tours ; Olivier DETANTE, Neurologie, Grenoble ; Sophie GODARD, Neurologie, Angers ; Vincent LARRUE, Neurologie, Toulouse ; Isabelle MELKI, P diatrie, Paris Necker ; Olivier NAGGARA, Neuroradiologie, Paris Sainte-Anne ; Christelle NGUYEN, M decine Physique et R adaptation, Paris Cochin ; Marco PASI, Neurologie, Tours ; Maxime SAMSON, M decine Interne, Dijon ; Pascal SEVE, M decine Interne, Lyon ; Igor SIBON,

## PNDS Vascularites Primitives du Système Nerveux Central

Neurologie, Bordeaux ; Benjamin TERRIER, Médecine Interne, Paris Cochin ; Line TOULAIMAT, Médecine Interne, Caen ; Emmanuel TOUZE, Neurologie, Caen.

Nous remercions la filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI<sup>2</sup>R) pour son assistance technique et l'aide à l'édition (Dr Hélène MAILLARD).

## Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce PNDS est d'explicitier aux professionnels concernés, la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'une VPSNC. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de ce groupe de maladies rares sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans leur Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les dispositifs médicaux, produits ou prestations nécessaires aux soins mais non habituellement pris en charge ou remboursés par le système français de sécurité sociale.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin généraliste traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint d'une VPSNC. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées, sachant qu'il s'agit d'un domaine en constante mutation tant sur le plan de la recherche fondamentale que translationnelle.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)).

## M thode de travail

Le pr sent PNDS a  t   labor  selon la « M thode d' laboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publi e par la Haute Autorit  de Sant  en 2012 (guide m thodologique disponible sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)).

Une r union de mise en place en visioconf rence avec les coordinateurs a permis de d terminer le plan du PNDS, la liste des r dacteurs pour chacune des parties/sp cificit s du PNDS ainsi que la liste des relecteurs.

Durant la phase de r daction, chaque r dacteur a r alis  une analyse de la litt rature en langue anglaise et fran aise avant de r diger la partie du PNDS correspondante.

  l'issue de la r daction, toutes les parties du PNDS ont  t  assembl es puis homog n is es par les coordinateurs.

Durant la phase de relecture, chacun des r dacteurs et relecteurs a comment  la premi re version du PNDS.

Deux sessions de vote avec une m thologie de type Delphi ont  t  r alis es pour que les principales recommandations de ce PNDS soient consensuelles et valid es   > de 85 % des experts.

  l'issue de la relecture, les coordinateurs ont pris en compte tous les commentaires pour produire la deuxi me version du PNDS.

Des r unions de finalisation se sont enfin tenues (en visioconf rence), o  tous les r dacteurs et relecteurs  taient convi s, afin de refaire une revue compl te et coll giale du texte pour en produire une version finalis e   publier.

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui / Non)	Recueil de l'avis des professionnels (Oui / Non ; Lesquels)	Recueil de l'avis des patients (Oui / Non)	Populations et techniques (ou produits étudiés)	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Jennette JC et al., 2013, 8, International	Mettre à jour la nomenclature et définitions des vascularites	Non	Oui ; panel international multidisciplinaire	Non	Nomenclature des vascularites, adultes/enfants	Définitions standardisées ; pas de grades
Nehme A et al., 2022, 10, France/Canada	Approche diagnostique et thérapeutique VPSNC adulte	Non	Non	Non	VPSNC adulte ; algorithmes diagnostiques	Recommandations pratiques ; pas de grade
Younger DS, 2023, 19, États-Unis	Clarifier 10 thèmes sur céphalée et VPSNC	Non	Non	Non	VPSNC adultes ; clinique et imagerie	Points clés ; pas de grade
Pascarella R et al., 2023, 22, Europe	Recommandations diagnostiques et thérapeutiques VPSNC (ESO)	Oui (grade)	Oui ; groupe multidisciplinaire	Non	VPSNC adultes ; IRM, VW-MRI, LCR, biopsie, traitements	Recommandations graduées avec niveaux de preuve
Mandell DM et al., 2017, 36, États-Unis/International	Consensus sur IRM de paroi intracrânienne	Non	Oui ; panel ASNR	Non	VW-MRI intracrânienne	Consensus pratique ; pas de grade
Haddad EN et al., 2024, 59, États-Unis	Approche clinique des artériopathies cérébrales génétiques	Non	Non	Non	Artériopathies génétiques (CADASIL, ACTA2, COL4A1/2)	Algorithmes d'évaluation ; pas de grade

PNDS Vasculaires Primitives du Système Nerveux Central

HAS, 2022, 61, France	PNDS SAPL adulte et enfant	Oui	Oui ; centres de référence et filière FAI2R	Oui	SAPL ; critères diagnostiques, anticoagulation, grossesse	Recommandations nationales ; grades PNDS
Briot K et al., 2014, 79, France	Actualiser recommandations sur ostéoporose cortico-induite	Oui	Oui ; experts multidisciplinaires	Non	Patients sous corticoïdes ; mesures hygiéno-diététiques, traitements	Recommandations avec niveaux/grades
Biver E et al., 2023, 80, Europe/France	Recommandations diététiques pour ostéoporose	Oui	Oui ; experts nutrition/rhumatologie/gériatrie	Non	Nutrition (calcium, vitamine D, protéines, régime méditerranéen)	Recommandations nutritionnelles ; pas de grade formel
HCSP, —, 81, France	Avis et recommandations de santé publique	Oui	Oui ; instance nationale pluridisciplinaire	Variable	Santé publique (prévention, stratégie)	Avis/recommandations ; pas de grade unique

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui / Non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Chu CT et al., 1998, 2, États-Unis	Décrire une approche multidisciplinaire pour le diagnostic de la vasculite intracrânienne	Non	Non applicable (revue diagnostique narrative)	Patients avec suspicion de vasculite intracrânienne ; neuropathologie, imagerie, clinique	Pertinence diagnostique, corrélation anatomo-clinique	Mise en avant de l'importance d'une approche multidisciplinaire ; pas de critères standardisés
Zuber M, 2008, 3, France	Présenter l'angéite isolée du SNC dans un chapitre de synthèse	Non	Non applicable	Cas cliniques rapportés ; données de la littérature	Description clinique et imagerie	Chapitre de synthèse, insiste sur diagnostic différentiel et rareté
Calabrese LH, Mallek JA, 1988, 7, États-Unis	Décrire 8 cas, revue de la littérature et proposer des critères diagnostiques	Non	Sélection des cas cliniques publiés	8 patients VPSNC ; données cliniques, imagerie, biopsie	Présentation clinique, évolution, réponse au traitement	Proposition de critères diagnostiques initiaux pour VPSNC

PNDS Vascularites Primitives du Système Nerveux Central

Salvarani C et al., 2024, 9, États-Unis/Italie	Revue clinique et synthèse des connaissances sur la VPSNC (diagnostic, différentiel, traitement)	Non	Non applicable (revue narrative)	Adultes atteints de VPSNC ; données cliniques, imagerie (IRM, ARM/DSA), LCR, biopsie	Pertinence diagnostique, options thérapeutiques	Synthèse des pratiques actuelles, met en évidence difficultés diagnostiques et thérapeutiques ; pas de grade formel
Beuker C et al., 2021, 18, International	Réaliser une revue systématique et méta-analyse sur VPSNC	Oui	Études cliniques sur VPSNC, critères de qualité méthodologique	Cohortes et séries de cas VPSNC	Taux de survie, rechutes, réponse aux traitements	Synthèse quantitative ; confirme rareté et hétérogénéité ; résultats consolidés
Maristany AJ et al., 2024, 21, International	Revue narrative sur manifestations psychiatriques des maladies neurologiques	Non	Non applicable	Patients atteints de maladies neurologiques diverses (dont VPSNC)	Présentation psychiatrique	Met en évidence la fréquence et l'importance des symptômes psychiatriques ; pas de critères standardisés
Beuker C et al., 2018, 23, International	Revue pratique sur le diagnostic et le traitement de la VPSNC	Non	Non applicable (revue narrative)	Adultes VPSNC ; imagerie, LCR, biopsie, immunosuppresseurs	Pertinence diagnostique et thérapeutique	Synthèse des stratégies diagnostiques et thérapeutiques ; pas de grade formel

PNDS Vasculaites Primitives du Syst me Nerveux Central

Babin M et al., 2025, 29, France	D�crire le "perivascular enhancement pattern" et proposer une approche diagnostique picturale	Non	Non applicable (revue picturale)	Patients avec pathologies c�r�brales inflammatoires ; IRM (s�quences sp�cifiques)	Imagerie et patterns de rehaussement p�rivasculaire	Guide visuel pour diff�rencier VPSNC et autres pathologies ; pas de grade
Song JW, Wasserman BA, 2020, 40, �tats-Unis	Revue th�matique sur l'IRM de paroi dans l'ath�roscl�rose intracr�nienne	Non	Non applicable	Patients avec ath�roscl�rose intracr�nienne ; IRM de paroi	Imagerie de paroi, diff�renciation l�sionnelle	D�crit utilit� de VW-MRI pour caract�riser ath�roscl�rose intracr�nienne
Yang WJ et al., 2017, 41, Chine	Revue de synth�se sur ath�roscl�rose intracr�nienne	Non	Non applicable	�tudes microscopiques et IRM haute r�solution	Corr�lation anatomo-imagerie	Synth�se des connaissances de la microscopie � l'IRM ; pas de crit�res standardis�s
Giannini C et al., 2012, 49, �tats-Unis	D�crire la pathologie et les m�canismes de la VPSNC	Non	Non applicable	�tudes neuropathologiques VPSNC	L�sions histologiques, m�canismes inflammatoires	Analyse m�canistique ; met en �vidence r�le immunitaire et histopathologique
Riche M et al., 2021, 53, France	Revue syst�matique des complications apr�s biopsie st�r�otaxique	Oui	�tudes cliniques rapportant complications de biopsie	Patients ayant subi biopsie st�r�otaxique c�r�brale	Complications post-op�ratoires (h�morragie, infection, d�ficit)	Taux de complications global et facteurs de risque ; synth�se quantitative

PNDS Vascularites Primitives du Système Nerveux Central

Biousse V, Bousser MG, 1998, 56, France	Synthèse pratique sur l'angéite du SNC excluant maladies systémiques	Non	Non applicable	Adultes VPSNC ; angiographie, IRM, LCR, biopsie	Diagnostic clinique et paraclinique	Conseils pratiques pour différencier VPSNC des autres angéites ; pas de grade
Bhagat R et al., 2023, 64, International	Revue systématique de cas d'AVC liés au lymphome intravasculaire	Oui	Cas publiés de lymphome intravasculaire avec AVC	Patients atteints de lymphome intravasculaire	Présentation clinique, imagerie, évolution	Confirme rareté, diagnostic difficile ; importance de la biopsie
Saadoun D et al., 2024, 70, France	Revue clinique complète sur le syndrome de Behçet	Non	Non applicable	Patients atteints de Behçet ; atteintes neurologiques, vasculaires, oculaires	Diagnostic, évolution, options thérapeutiques	Synthèse des pratiques actuelles ; pas de grade formel
Nehme A et al., 2023, 71, International	Enquête internationale sur les pratiques de diagnostic et de traitement de la VPSNC	Non	Non applicable (étude de pratiques, pas revue systématique)	Adultes VPSNC ; données issues d'un questionnaire auprès de cliniciens	Pratiques diagnostiques et thérapeutiques rapportées	Montre hétérogénéité des pratiques ; souligne besoin de guidelines ; pas de grade
Salvarani C et al., 2019, 75, Italie/États-Unis	Décrire 6 cas de VPSNC traités par rituximab et revue de la littérature	Non	Sélection de cas cliniques publiés	6 patients VPSNC résistants ; rituximab	Réponse clinique, rechute	Rituximab efficace dans certains cas ; revue confirme intérêt thérapeutique

PNDS Vasculites Primitives du Système Nerveux Central

De Boysson H et al., 2013, 76, France	Décrire 2 cas VPSNC traités par rituximab et revue de la littérature	Non	Cas cliniques publiés	2 patients VPSNC ; rituximab	Réponse clinique	Rituximab potentiellement utile ; revue confirme observations
Hajj-Ali RA et al., 2011, 84, États-Unis	Revue de synthèse sur VPSNC	Non	Non applicable	Adultes VPSNC ; diagnostic et traitement	Diagnostic, évolution, traitement	Synthèse complète ; souligne difficultés diagnostiques et thérapeutiques
Twilt M, Benseler SM, 2011, 87, Canada	Revue narrative sur spectre de la vasculite du SNC chez enfants et adultes	Non	Non applicable	VPSNC enfants et adultes	Présentation clinique, évolution	Décrit spectre large ; insiste sur différences pédiatriques/adultes
Machen L, Clowse ME, 2017, 92, États-Unis	Revue clinique sur la vasculite et la grossesse	Non	Non applicable (revue narrative)	Femmes enceintes atteintes de vasculite systémique	Issues obstétricales, complications maternelles et néonatales	Synthèse des risques et des conduites à tenir ; souligne importance d'un suivi spécialisé ; pas de grade formel

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Objectif	M�thodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Crit�res de jugement	R�sultats et signification
Salvarani C et al., 2007, 1, �tats-Unis	D�crire 101 cas de VPSNC (Mayo cohort)	�tude observationnelle r�trospective, niveau de preuve mod�r�	101 patients adultes VPSNC	Diagnostic, traitements immunosuppresseurs	Survie, rechutes, r�ponse th�rapeutique	Cohorte de r�f�rence, confirme h�trog�n�it� clinique et pronostic r�serv�
Cravioto H, Feigin I, 1959, 4, �tats-Unis	Premi�re description histologique de l'ang�ite granulomateuse non infectieuse	S�rie de cas, niveau de preuve faible	Quelques patients avec ang�ite granulomateuse	Observation neuropathologique	L�sions histologiques	Premi�re description historique, fonde la notion de VPSNC
de Boysson H et al., 2014, 5, France	D�crire cohorte fran�aise de 52 adultes VPSNC	�tude observationnelle multicentrique	52 patients adultes VPSNC	Diagnostic, traitements immunosuppresseurs	Survie, rechutes	Confirme diversit� clinique, importance de l'imagerie et biopsie
Paramasivan NK et al., 2024, 6, Inde	�tudier VPSNC dans une cohorte indienne	�tude observationnelle prospective	Patients VPSNC en Inde	Diagnostic, traitements	Profil clinique, survie	Diff�rences de pr�sentation selon sous-types, r�sultats variables
Benseler SM et al., 2006, 11, Canada	D�crire VPSNC p�diatrique	�tude observationnelle	Enfants VPSNC	Diagnostic, immunosuppresseurs	Activit� maladie, rechutes	VPSNC p�diatrique distincte, importance du suivi
Becker J et al., 2017, 12, Allemagne	Comparer VPSNC et maladies mimant VPSNC	�tude cas-t�moins	Patients VPSNC vs mimics	Diagnostic	Caract�ristiques cliniques, imagerie	Souligne difficult� diagnostique, importance de diff�rencier mimics

PNDS Vasculaires Primitives du Système Nerveux Central

Gerri G et al., 2014, 13, France	Série de 31 patients VPSNC	Étude observationnelle	31 patients VPSNC	Diagnostic, traitement	Survie, évolution	Confirme diversité clinique et pronostic
Neel A et al., 2012, 14, France	Étude rétrospective monocentrique VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Diagnostic	Diagnostic confirmé vs incertain	Souligne difficulté diagnostique, importance de biopsie
Schuster S et al., 2017, 15, Allemagne	Identifier sous-types VPSNC par IRM	Étude observationnelle	Patients VPSNC	IRM cérébrale	Patterns IRM	Les patterns IRM reflètent taille des vaisseaux atteints
de Boysson H et al., 2017, 16, France	Décrire VPSNC petits vaisseaux	Étude observationnelle	Patients VPSNC petits vaisseaux	Diagnostic	Caractéristiques cliniques	VPSNC petits vaisseaux distincte, pronostic différent
Salvarani C et al., 2015, 17, États-Unis	Mise à jour cohorte Mayo (163 patients)	Étude observationnelle	163 patients VPSNC	Diagnostic, traitement	Survie, rechutes	Confirme hétérogénéité et pronostic
de Boysson H et al., 2018, 20, France	Comparer VPSNC et RCVS	Étude comparative	Patients VPSNC vs RCVS	Diagnostic	Caractéristiques cliniques, imagerie	Aide au diagnostic différentiel VPSNC vs RCVS
Mandel-Brehm C et al., 2019, 24, États-Unis	Analyse protéomique exploratoire VPSNC	Étude exploratoire	Patients VPSNC	Analyse protéomique	Voies immunitaires	Implication du complément alternatif
Pawlitzi M et al., 2019, 25, Allemagne	Étudier neurofilament LCR dans VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Dosage neurofilament	Corrélation avec atteinte axonale	NFL élevé prédit dommage axonal
Grangeon L et al., 2024, 26, France	Comparer VPSNC et inflammation amyloïde	Étude comparative	Patients VPSNC vs CAA-ri	Diagnostic	Imagerie, histologie	Distinction entre VPSNC et CAA-ri
Boulouis G et al., 2017, 27, France	Décrire spectre IRM VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	IRM	Patterns IRM	Large spectre de lésions IRM
Salvarani C et al., 2011, 28, États-Unis	VPSNC avec hémorragie intracrânienne	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Diagnostic	Présentation clinique	VPSNC peut se présenter par hémorragie

PNDS Vasculaires Primitives du Système Nerveux Central

			avec hémorragie			
de Boysson H et al., 2016, 30, France	VPSNC présentation tumorale	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Diagnostic	Présentation clinique	VPSNC peut mimer tumeur cérébrale
Suthiphosuwana S et al., 2020, 31, Canada	Décrire VPSNC tuméfactive	Étude observationnelle	Patients VPSNC tuméfactive	IRM	Imagerie	Décrit caractéristiques IRM spécifiques
Salvarani C et al., 2019, 32, États-Unis	VPSNC mimant tumeur cérébrale (13 cas)	Étude observationnelle	13 patients VPSNC	Diagnostic	Présentation clinique	VPSNC peut mimer tumeur, importance biopsie
Patzig M et al., 2022, 33, Allemagne	Évaluer IRM paroi vasculaire VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	VW-MRI	Imagerie	VW-MRI utile au diagnostic
Edjlali M et al., 2020, 34, France	VW-MRI pour vasculopathies inflammatoires	Étude observationnelle	Patients avec vasculopathies	VW-MRI	Imagerie	VW-MRI détecte vasculopathies inflammatoires
Xie Y et al., 2016, 35, Chine	Améliorer imagerie black-blood	Étude technique	Patients avec atteinte carotidienne et intracrânienne	DANTE-SPACE	Qualité image	Technique améliore visualisation paroi
Sundaram S et al., 2021, 37, Inde	HR-VWI dans VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	HR-VWI	Imagerie	HR-VWI utile au diagnostic
Thaler C et al., 2019, 38, Allemagne	Caractéristiques neuroradiologiques selon taille vaisseaux	Étude observationnelle	Patients VPSNC	IRM	Imagerie	Patterns selon taille vaisseaux
Mossa-Basha M et al., 2017, 39, États-Unis	Valeur ajoutée VW-MRI pour différencier vasculopathies	Étude observationnelle	Patients avec vasculopathies	VW-MRI	Diagnostic différentiel	VW-MRI améliore différenciation

PNDS Vasculites Primitives du Système Nerveux Central

			intracrâniennes			
de Boysson H et al., 2017, 42, France	Concordance TOF-MRA et DSA VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	TOF-MRA vs DSA	Concordance	TOF-MRA concordant avec DSA
Alhalabi M, Moore PM, 1994, 43, États-Unis	Étudier angiographie sériée VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Angiographie	Évolution angiographique	Angiographie utile au suivi
Nehme A et al., 2012, 44, France	Comparer VPSNC biopsie positive vs négative	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Biopsie	Confirmation histologique	Biopsie positive confirme diagnostic
Miller DV et al., 2009, 45, États-Unis	Étudier résultats biopsie VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Biopsie	Histologie	Décrit lésions typiques VPSNC
Shimoyama T et al., 2023, 46, Japon	Décrire caractéristiques VPSNC selon classification angiographique	Étude observationnelle	Patients VPSNC	IRM, angiographie	Classification	Caractéristiques selon type angiographique
Guo A et al., 2024, 47, Chine	Décrire microhémorragies corticales VPSNC petits vaisseaux	Étude observationnelle	Patients VPSNC petits vaisseaux	IRM SWI	Microhémorragies	Microhémorragies fréquentes, utiles au diagnostic
Agarwal S et al., 2024, 48, Inde	Étudier SWI et IRM contraste VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	SWI, IRM contraste	Diagnostic	SWI et contraste améliorent diagnostic
Salvarani C et al., 2020, 50, États-Unis	Étudier rémission, rechutes et maintenance sur 35 ans de VPSNC	Cohorte observationnelle longue durée	Patients VPSNC adultes (Mayo Clinic)	Traitements immunosuppresseurs, maintenance	Survie, rechutes, rémission	Confirme bénéfique de maintenance, rechutes fréquentes sans traitement prolongé

PNDS Vasculites Primitives du Système Nerveux Central

Mathon B et al., 2025, 51, France	Décrire aspects techniques de la biopsie cérébrale	Chapitre technique	Patients nécessitant biopsie cérébrale	Techniques stéréotaxiques, neuronavigation	Rendement diagnostique, sécurité	Guide technique détaillé, pas de résultats cliniques
Mathon B et al., 2019, 52, France	Améliorer rendement diagnostique de biopsie stéréotaxique	Étude observationnelle	Patients biopsiés	Smear histologique peropératoire	Rendement diagnostique	Smear augmente rendement, améliore diagnostic rapide
Riche M et al., 2022, 54, France	Décrire sévérité, chronologie et gestion des complications de biopsie	Étude observationnelle	Patients biopsiés	Suivi post-opératoire	Complications (hémorragie, infection, déficit)	Taux de complications, gestion adaptée
Mathon B et al., 2020, 55, France	Évaluer rendement et sécurité de biopsie cérébrale	Étude observationnelle	Patients avec maladies neurologiques indéterminées	Biopsie cérébrale	Rendement diagnostique, complications	Rendement élevé, complications rares
Gianno F et al., 2024, 57, Italie	Décrire aspects pathologiques VPSNC	Étude neuropathologique	Patients VPSNC	Analyse histologique	Lésions histologiques	Décrit mécanismes inflammatoires et lésions typiques
Kachaner A et al., 2025, 62, France	Étudier Susac syndrome avec immunosuppresseurs/IgIV	Cohorte nationale prospective	Patients Susac syndrome	Glucocorticoïdes ± immunosuppresseurs/IgIV	Réponse clinique	Ajout immunosuppresseurs/IgIV améliore évolution
Marrodan M et al., 2024, 63, Argentine	Développer score IRM différentiel Susac/VPSNC/MS	Étude observationnelle	Patients Susac, VPSNC, SEP	IRM cérébrale	Score diagnostique	Score différencie efficacement Susac vs VPSNC vs SEP
Lampros A et al., 2021, 65, France	Décrire vasculite cérébrale infectieuse	Série clinique	Patients avec infections cérébrales	Diagnostic, traitement	Présentation clinique	Souligne diversité des infections associées

PNDS Vasculites Primitives du Système Nerveux Central

Nagel MA et al., 2020, 66, États-Unis	Revue clinique sur infections VZV SNC	Revue narrative	Patients avec infections VZV	Diagnostic, traitement	Présentation clinique	VZV cause fréquente de vasculite infectieuse
de Boysson H et al., 2017, 67, France	Étudier AVC liés à Horton	Étude cas-témoins multicentrique	Patients AVC avec Horton	Diagnostic, traitement	Facteurs de risque, évolution	AVC lié à ACG confirmé, profil spécifique
Samson M et al., 2015, 68, France	Étudier AVC et ACG en population	Étude populationnelle	Patients AVC avec ACG	Diagnostic	Incidence, évolution	Confirme risque accru d'AVC dans Horton
De Luna G et al., 2015, 69, France	Décrire atteinte SNC dans GPA	Étude observationnelle	Patients GPA avec atteinte SNC	Diagnostic	Présentation clinique, imagerie	Atteinte SNC rare mais grave, pronostic variable
de Boysson H et al., 2017, 72, France	Étudier effet maintenance VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Maintenance immunosuppresseur	Survie, rechutes	Maintenance associée à meilleur pronostic
de Boysson H et al., 2018, 73, France	Étudier traitement et évolution VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Traitements immunosuppresseurs	Survie, rechutes	Confirme bénéfique traitement prolongé
Das S et al., 2023, 74, Inde	Étudier mycophenolate mofetil VPSNC	Étude prospective observationnelle	Patients VPSNC	Mycophenolate mofetil	Réponse clinique	MMF efficace en induction et maintenance
Salvarani C et al., 2008, 77, États-Unis	Étudier efficacité anti-TNF VPSNC résistante	Série de cas	Patients VPSNC résistants	Anti-TNF	Réponse clinique	Anti-TNF efficace dans certains cas
Schuster S et al., 2019, 78, Allemagne	Étudier rechutes et évolution VPSNC	Étude observationnelle	Patients VPSNC	Traitements immunosuppresseurs	Survie, rechutes	Rechutes fréquentes, pronostic variable
Fullerton HJ et al., 2007, 82, États-Unis	Risque de récurrence AVC pédiatrique	Cohorte populationnelle	Enfants AVC	Imagerie, suivi	Récidive AVC	Imagerie essentielle pour prédire récurrence

PNDS Vasculites Primitives du Système Nerveux Central

Cellucci T et al., 2012, 83, Canada	Étudier trajectoires VPSNC pédiatrique	Cohorte observationnelle	Enfants VPSNC	Traitements immunosuppresseurs	Activité maladie	Facteurs de risque identifiés pour activité persistante
Elbers J et al., 2010, 85, Canada	Étudier biopsie cérébrale enfants VPSNC petits vaisseaux	Étude observationnelle	Enfants VPSNC	Biopsie cérébrale	Rendement diagnostique	Biopsie utile au diagnostic pédiatrique
Venkateswaran S et al., 2008, 86, Royaume-Uni	Rendement biopsies cérébrales enfants	Étude observationnelle	Enfants avec maladies neurologiques	Biopsie cérébrale	Rendement diagnostique	Rendement variable, complications rares
De Tiege X et al., 2011, 88, Belgique	Décrire VPSNC pédiatrique avec aggravation malgré traitement	Étude observationnelle	Enfants VPSNC	Traitement immunosuppresseur	Évolution neurologique	Certains enfants se détériorent malgré traitement
Lanthier S et al., 2001, 89, Canada	Décrire angéite isolée SNC enfants	Étude observationnelle	Enfants VPSNC	Diagnostic	Présentation clinique	Décrit formes pédiatriques isolées
Hutchinson C et al., 2010, 90, Canada	Étudier traitement VPSNC petits vaisseaux enfants	Cohorte ouverte	Enfants VPSNC	Immunosuppresseurs	Réponse clinique	Traitement efficace, améliore pronostic
Ross C et al., 2020, 91, International	Étudier grossesse et vasculites systémiques	Revue clinique	Femmes enceintes avec vasculite	Suivi grossesse	Issues obstétricales	Risques accrus, importance suivi spécialisé
Pefanis A et al., 2020, 93, Australie	Cas ANCA vasculite en grossesse traité par rituximab	Étude de cas	1 patiente enceinte avec ANCA vasculite	Rituximab	Évolution clinique	Rituximab efficace et bien toléré en grossesse

## Bibliographie

1. Salvarani C, Brown RD, Jr., Calamia KT, Christianson TJ, Weigand SD, Miller DV, et al. Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol*. 2007;62(5):442-51.
2. Chu CT, Gray L, Goldstein LB, Hulette CM. Diagnosis of intracranial vasculitis: a multi-disciplinary approach. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1998;57(1):30-8.
3. Zuber M. Isolated angiitis of the central nervous system. In : *Uncommon causes of strokes* L Caplan ed, Cambridge University Press, Cambridge,. 2008:1-9.
4. Cravioto H, Feigin I. Noninfectious granulomatous angiitis with a predilection for the nervous system. *Neurology*. 1959;9:599-609.
5. de Boysson H, Zuber M, Naggara O, Neau JP, Gray F, Bousser MG, et al. Primary angiitis of the central nervous system: description of the first fifty-two adults enrolled in the French cohort of patients with primary vasculitis of the central nervous system. *Arthritis Rheumatol*. 2014;66(5):1315-26.
6. Paramasivan NK, Sharma DP, Mohan SMK, Sundaram S, Sreedharan SE, Sarma PS, et al. Primary Angiitis of the CNS: Differences in the Profile Between Subtypes and Outcomes From an Indian Cohort. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2024;11(4):e200262.
7. Calabrese LH, Mallek JA. Primary angiitis of the central nervous system. Report of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Medicine (Baltimore)*. 1988;67(1):20-39.
8. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013;65(1):1-11.
9. Salvarani C, Hunder GG, Brown RD, Jr. Primary Central Nervous System Vasculitis. *N Engl J Med*. 2024;391(11):1028-37.
10. Nehme A, Boulanger M, Aouba A, Pagnoux C, Zuber M, Touze E, et al. Diagnostic and therapeutic approach to adult central nervous system vasculitis. *Rev Neurol (Paris)*. 2022;178(10):1041-54.
11. Benseler SM, Silverman E, Aviv RI, Schneider R, Armstrong D, Tyrrell PN, et al. Primary central nervous system vasculitis in children. *Arthritis Rheum*. 2006;54(4):1291-7.
12. Becker J, Horn PA, Keyvani K, Metz I, Wegner C, Bruck W, et al. Primary central nervous system vasculitis and its mimicking diseases - clinical features, outcome, comorbidities and diagnostic results - A case control study. *Clin Neurol Neurosurg*. 2017;156:48-54.
13. Geri G, Saadoun D, Guillevin R, Crozier S, Lubetzki C, Mokhtari K, et al. Central nervous system angiitis: a series of 31 patients. *Clin Rheumatol*. 2014;33(1):105-10.
14. Neel A, Auffray-Calvier E, Guillon B, Fontenoy AM, Loussouarn D, Pagnoux C, et al. Challenging the diagnosis of primary angiitis of the central nervous system: a single-center retrospective study. *J Rheumatol*. 2012;39(5):1026-34.
15. Schuster S, Bachmann H, Thom V, Kaufmann-Buehler AK, Matschke J, Siemonsen S, et al. Subtypes of primary angiitis of the CNS identified by MRI patterns reflect the size of affected vessels. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(9):749-55.
16. de Boysson H, Boulouis G, Aouba A, Bienvenu B, Guillevin L, Zuber M, et al. Adult primary angiitis of the central nervous system: isolated small-vessel vasculitis represents distinct disease

pattern. *Rheumatology (Oxford)*. 2017;56(3):439-44.

17. Salvarani C, Brown RD, Jr., Christianson T, Miller DV, Giannini C, Huston J, 3rd, et al. An update of the Mayo Clinic cohort of patients with adult primary central nervous system vasculitis: description of 163 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(21):e738.
18. Beuker C, Strunk D, Rawal R, Schmidt-Pogoda A, Werring N, Milles L, et al. Primary Angiitis of the CNS: A Systematic Review and Meta-analysis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021;8(6).
19. Younger DS. Primary central nervous system vasculitis and headache: Ten themes. *Curr Opin Neurol*. 2023;36(6):647-58.
20. de Boysson H, Parienti JJ, Mawet J, Arquizan C, Boulouis G, Burcin C, et al. Primary angiitis of the CNS and reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A comparative study. *Neurology*. 2018;91(16):e1468-e78.
21. Maristany AJ, Sa BC, Murray C, Subramaniam AB, Oldak SE. Psychiatric Manifestations of Neurological Diseases: A Narrative Review. *Cureus*. 2024;16(7):e64152.
22. Pascarella R, Antonenko K, Boulouis G, De Boysson H, Giannini C, Heldner MR, et al. European Stroke Organisation (ESO) guidelines on Primary Angiitis of the Central Nervous System (VPSNC). *Eur Stroke J*. 2023;8(4):842-79.
23. Beuker C, Schmidt A, Strunk D, Sporns PB, Wiendl H, Meuth SG, et al. Primary angiitis of the central nervous system: diagnosis and treatment. *Ther Adv Neurol Disord*. 2018;11:1756286418785071.
24. Mandel-Brehm C, Retallack H, Knudsen GM, Yamana A, Hajj-Ali RA, Calabrese LH, et al. Exploratory proteomic analysis implicates the alternative complement cascade in primary CNS vasculitis. *Neurology*. 2019;93(5):e433-e44.
25. Pawlitzki M, Butryn M, Kirchner F, Farber J, Beuing O, Minnerup J, et al. CSF Neurofilament light chain level predicts axonal damage in cerebral vasculitis. *Ann Clin Transl Neurol*. 2019;6(6):1134-7.
26. Grangeon L, Boulouis G, Capron J, Bala F, Renard D, Raposo N, et al. Cerebral Amyloid Angiopathy-Related Inflammation and Biopsy-Positive Primary Angiitis of the CNS: A Comparative Study. *Neurology*. 2024;103(2):e209548.
27. Boulouis G, de Boysson H, Zuber M, Guillevin L, Meary E, Costalat V, et al. Primary Angiitis of the Central Nervous System: Magnetic Resonance Imaging Spectrum of Parenchymal, Meningeal, and Vascular Lesions at Baseline. *Stroke*. 2017;48(5):1248-55.
28. Salvarani C, Brown RD, Jr., Calamia KT, Christianson TJ, Huston J, 3rd, Meschia JF, et al. Primary central nervous system vasculitis presenting with intracranial hemorrhage. *Arthritis Rheum*. 2011;63(11):3598-606.
29. Babin M, Golse M, Khaterchi M, Bapst B, Ancelet C, Nasser G, et al. Perivascular enhancement pattern: Identification, diagnostic spectrum and practical approach - A pictorial review. *J Neuroradiol*. 2025;52(2):101242.
30. de Boysson H, Boulouis G, Dequatre N, Godard S, Neel A, Arquizan C, et al. Tumor-Like Presentation of Primary Angiitis of the Central Nervous System. *Stroke*. 2016;47(9):2401-4.
31. Suthiphosuwon S, Bharatha A, Hsu CC, Lin AW, Maloney JA, Munoz DG, et al. Tumefactive Primary Central Nervous System Vasculitis: Imaging Findings of a Rare and Underrecognized Neuroinflammatory Disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2020;41(11):2075-81.
32. Salvarani C, Brown RD, Jr., Christianson TJH, Huston J, 3rd, Morris JM, Giannini C, et al. Primary central nervous system vasculitis mimicking brain tumor: Comprehensive analysis of 13 cases from a single institutional cohort of 191 cases. *J Autoimmun*. 2019;97:22-8.

33. Patzig M, Forbrig R, Kupper C, Eren O, Saam T, Kellert L, et al. Diagnosis and follow-up evaluation of central nervous system vasculitis: an evaluation of vessel-wall MRI findings. *J Neurol.* 2022;269(2):982-96.
34. Edjlali M, Qiao Y, Boulouis G, Menjot N, Saba L, Wasserman BA, et al. Vessel wall MR imaging for the detection of intracranial inflammatory vasculopathies. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2020;10(4):1108-19.
35. Xie Y, Yang Q, Xie G, Pang J, Fan Z, Li D. Improved black-blood imaging using DANTE-SPACE for simultaneous carotid and intracranial vessel wall evaluation. *Magn Reson Med.* 2016;75(6):2286-94.
36. Mandell DM, Mossa-Basha M, Qiao Y, Hess CP, Hui F, Matouk C, et al. Intracranial Vessel Wall MRI: Principles and Expert Consensus Recommendations of the American Society of Neuroradiology. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2017;38(2):218-29.
37. Sundaram S, Kumar PN, Sharma DP, Kesavadas C, Sreedharan SE, Prasad BA, et al. High-Resolution Vessel Wall Imaging in Primary Angiitis of Central Nervous System. *Ann Indian Acad Neurol.* 2021;24(4):524-30.
38. Thaler C, Kaufmann-Buhler AK, Gansukh T, Gansukh A, Schuster S, Bachmann H, et al. Neuroradiologic Characteristics of Primary Angiitis of the Central Nervous System According to the Affected Vessel Size. *Clin Neuroradiol.* 2019;29(1):37-44.
39. Mossa-Basha M, Shibata DK, Hallam DK, de Havenon A, Hippe DS, Becker KJ, et al. Added Value of Vessel Wall Magnetic Resonance Imaging for Differentiation of Nonocclusive Intracranial Vasculopathies. *Stroke.* 2017;48(11):3026-33.
40. Song JW, Wasserman BA. Vessel wall MR imaging of intracranial atherosclerosis. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2020;10(4):982-93.
41. Yang WJ, Wong KS, Chen XY. Intracranial Atherosclerosis: From Microscopy to High-Resolution Magnetic Resonance Imaging. *J Stroke.* 2017;19(3):249-60.
42. de Boysson H, Boulouis G, Parienti JJ, Touze E, Zuber M, Arquizan C, et al. Concordance of Time-of-Flight MRA and Digital Subtraction Angiography in Adult Primary Central Nervous System Vasculitis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2017;38(10):1917-22.
43. Alhalabi M, Moore PM. Serial angiography in isolated angiitis of the central nervous system. *Neurology.* 1994;44(7):1221-6.
44. Nehme A, Arquizan C, Regent A, Isabel C, Dequatre N, Guillon B, et al. Comparison of patients with biopsy positive and negative primary angiitis of the central nervous system. *Rheumatology (Oxford).* 2024;63(7):1973-9.
45. Miller DV, Salvarani C, Hunder GG, Brown RD, Parisi JE, Christianson TJ, et al. Biopsy findings in primary angiitis of the central nervous system. *Am J Surg Pathol.* 2009;33(1):35-43.
46. Shimoyama T, Uchino K, Calabrese LH, Hajj-Ali RA. Clinical characteristics, brain magnetic resonance imaging findings and diagnostic approach of the primary central nervous system vasculitis according to angiographic classification. *Clin Exp Rheumatol.* 2023;41(4):800-11.
47. Guo A, Zhang Z, Dong GH, Su L, Gao C, Zhang M, et al. Cortical Microhemorrhage Presentation of Small Vessel Primary Angiitis of the Central Nervous System. *Ann Neurol.* 2024;96(1):194-203.
48. Agarwal S, Sebastian LJD, Gaikwad S, Srivastava MVP, Sharma MC, Singh M, et al. The role of susceptibility-weighted imaging & contrast-enhanced MRI in the diagnosis of primary CNS vasculitis: a large case series. *Sci Rep.* 2024;14(1):4718.
49. Giannini C, Salvarani C, Hunder G, Brown RD. Primary central nervous system vasculitis: pathology and mechanisms. *Acta Neuropathol.* 2012;123(6):759-72.

50. Salvarani C, Brown RD, Jr., Christianson TJH, Huston J, 3rd, Giannini C, Hunder GG. Long-term remission, relapses and maintenance therapy in adult primary central nervous system vasculitis: A single-center 35-year experience. *Autoimmun Rev.* 2020;19(4):102497.
51. Mathon B, Chiche M, Lombard A, Chabaane M, Roblot P, Boetto J, et al. Technical Aspects of Frame-Based Stereotactic Brain Biopsy, Neuronavigation-Assisted Brain Biopsy, and Open Brain Biopsy. *Brain Biopsies, Neuromethods.* 2025;223.
52. Mathon B, Amelot A, Mokhtari K, Bielle F. Increasing the diagnostic yield of stereotactic brain biopsy using intraoperative histological smear. *Clin Neurol Neurosurg.* 2019;186:105544.
53. Riche M, Amelot A, Peyre M, Capelle L, Carpentier A, Mathon B. Complications after frame-based stereotactic brain biopsy: a systematic review. *Neurosurg Rev.* 2021;44(1):301-7.
54. Riche M, Marijon P, Amelot A, Bielle F, Mokhtari K, Chambrun MP, et al. Severity, timeline, and management of complications after stereotactic brain biopsy. *J Neurosurg.* 2022;136(3):867-76.
55. Mathon B, Le Joncour A, Bielle F, Mokhtari K, Boch AL, Peyre M, et al. Neurological diseases of unknown etiology: Brain-biopsy diagnostic yields and safety. *Eur J Intern Med.* 2020;80:78-85.
56. Biousse V, Bousser MG. [Central nervous system angiitis excluding systemic diseases]. *Rev Med Interne.* 1998;19 Suppl 1:49S-51S.
57. Gianno F, Antonelli M, d'Amati A, Broggi G, Guerriero A, Erbetta A, et al. Primary angiitis of the central nervous system. *Pathologica.* 2024;116(2):134-9.
58. Genin V, Enfrein A, Lecouffe-Desprets M, Gallas P, Bossard C, Moreau A, et al. Hot lungs, bitter cherry: intravascular lymphoma. *QJM.* 2018;111(1):53-4.
59. Haddad EN, Kumar P, Shearn-Nance G, Kharal GA, Dhawan A. Clinical Approach to Genetic Cerebral Arteriopathy in the Adult Patient With Ischemic Stroke. *Neurol Genet.* 2024;10(5):e200182.
60. Mossa-Basha M, de Havenon A, Becker KJ, Hallam DK, Levitt MR, Cohen WA, et al. Added Value of Vessel Wall Magnetic Resonance Imaging in the Differentiation of Moyamoya Vasculopathies in a Non-Asian Cohort. *Stroke.* 2016;47(7):1782-8.
61. Anti-Phospholipides PNDDedSdSd. [https://www.has-santefr/jcms/p\\_3375791/fr/syn-drome-des-anti-phospholipides-de-l-adulte-et-de-l-enfant](https://www.has-santefr/jcms/p_3375791/fr/syn-drome-des-anti-phospholipides-de-l-adulte-et-de-l-enfant).
62. Kachaner A, Mageau A, Goulenok T, Francois C, Delory N, Chauveheid MP, et al. Immunosuppressive agents or intravenous immunoglobulin in addition to glucocorticoids in the treatment of Susac syndrome: a French national cohort study. *Lancet Rheumatol.* 2025;7(1):e15-e20.
63. Marrodan M, Calandri IL, Bocancea DI, Ysrraelit MC, Gomez Figueroa E, Masso Paez M, et al. Diagnostic MRI Score to Differentiate Susac Syndrome from Primary Angiitis of the Central Nervous System and Multiple Sclerosis. *Ann Neurol.* 2024;96(5):846-54.
64. Bhagat R, Shahab A, Karki Y, Budhathoki S, Sapkota M. Intravascular Lymphoma-Associated Stroke: A Systematic Review of Case Studies. *Cureus.* 2023;15(12):e50896.
65. Lampros A, Caumes E, Psimaras D, Galanaud D, Clarencon F, Peyre M, et al. [Infection associated cerebral vasculitis]. *Rev Med Interne.* 2021;42(4):258-68.
66. Nagel MA, Niemeyer CS, Bubak AN. Central nervous system infections produced by varicella zoster virus. *Curr Opin Infect Dis.* 2020;33(3):273-8.
67. de Boysson H, Liozon E, Lariviere D, Samson M, Parienti JJ, Boutemy J, et al. Giant Cell Arteritis-related Stroke: A Retrospective Multicenter Case-control Study. *J Rheumatol.* 2017;44(3):297-303.
68. Samson M, Jacquin A, Audia S, Daubail B, Devilliers H, Petrella T, et al. Stroke associated

with giant cell arteritis: a population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(2):216-21.

69. De Luna G, Terrier B, Kaminsky P, Le Quellec A, Maurier F, Solans R, et al. Central nervous system involvement of granulomatosis with polyangiitis: clinical-radiological presentation distinguishes different outcomes. *Rheumatology (Oxford)*. 2015;54(3):424-32.

70. Saadoun D, Bodaghi B, Cacoub P. Behcet's Syndrome. *N Engl J Med*. 2024;390(7):640-51.

71. Nehme A, Lanthier S, Boulanger M, Aouba A, Cacoub P, Jayne D, et al. Diagnosis and management of adult primary angiitis of the central nervous system: an international survey on current practices. *J Neurol*. 2023;270(4):1989-98.

72. de Boysson H, Parienti JJ, Arquizan C, Boulouis G, Gaillard N, Regent A, et al. Maintenance therapy is associated with better long-term outcomes in adult patients with primary angiitis of the central nervous system. *Rheumatology (Oxford)*. 2017;56(10):1684-93.

73. de Boysson H, Arquizan C, Touze E, Zuber M, Boulouis G, Naggara O, et al. Treatment and Long-Term Outcomes of Primary Central Nervous System Vasculitis. *Stroke*. 2018;49(8):1946-52.

74. Das S, Goswami RP, Sinha D, Shobhana A, Purkayastha S, Datta A. Mycophenolate mofetil as induction and maintenance immunosuppressive therapy in adult primary central nervous system vasculitis: A prospective observational study. *Clin Rheumatol*. 2023;42(8):2155-62.

75. Salvarani C, Brown RD, Jr., Muratore F, Christianson TJH, Galli E, Pipitone N, et al. Rituximab therapy for primary central nervous system vasculitis: A 6 patient experience and review of the literature. *Autoimmun Rev*. 2019;18(4):399-405.

76. De Boysson H, Arquizan C, Guillevin L, Pagnoux C. Rituximab for primary angiitis of the central nervous system: report of 2 patients from the French COVAC cohort and review of the literature. *J Rheumatol*. 2013;40(12):2102-3.

77. Salvarani C, Brown RD, Jr., Calamia KT, Huston J, 3rd, Meschia JF, Giannini C, et al. Efficacy of tumor necrosis factor alpha blockade in primary central nervous system vasculitis resistant to immunosuppressive treatment. *Arthritis Rheum*. 2008;59(2):291-6.

78. Schuster S, Ozga AK, Stellmann JP, Deb-Chatterji M, Haussler V, Matschke J, et al. Relapse rates and long-term outcome in primary angiitis of the central nervous system. *J Neurol*. 2019;266(6):1481-9.

79. Briot K, Cortet B, Roux C, Fardet L, Abitbol V, Bacchetta J, et al. 2014 update of recommendations on the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis. *Joint Bone Spine*. 2014;81(6):493-501.

80. Biver E, Herrou J, Larid G, Legrand MA, Gonnelli S, Annweiler C, et al. Dietary recommendations in the prevention and treatment of osteoporosis. *Joint Bone Spine*. 2023;90(3):105521.

81. HCSP Rvd. <https://www.hcsp.fr/explore.cgi/pointsur?clef=1>.

82. Fullerton HJ, Wu YW, Sidney S, Johnston SC. Risk of recurrent childhood arterial ischemic stroke in a population-based cohort: the importance of cerebrovascular imaging. *Pediatrics*. 2007;119(3):495-501.

83. Cellucci T, Tyrrell PN, Sheikh S, Benseler SM. Childhood primary angiitis of the central nervous system: identifying disease trajectories and early risk factors for persistently higher disease activity. *Arthritis Rheum*. 2012;64(5):1665-72.

84. Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, Molloy E, Calabrese LH. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol*. 2011;10(6):561-72.

85. Elbers J, Halliday W, Hawkins C, Hutchinson C, Benseler SM. Brain biopsy in children with primary small-vessel central nervous system vasculitis. *Ann Neurol*. 2010;68(5):602-10.
86. Venkateswaran S, Hawkins C, Wassmer E. Diagnostic yield of brain biopsies in children presenting to neurology. *J Child Neurol*. 2008;23(3):253-8.
87. Twilt M, Benseler SM. The spectrum of CNS vasculitis in children and adults. *Nat Rev Rheumatol*. 2011;8(2):97-107.
88. De Tiege X, Van Bogaert P, Aeby A, Salmon I, Parpal H, Poppe AY, et al. Primary angiitis of the central nervous system: neurologic deterioration despite treatment. *Pediatrics*. 2011;127(4):e1086-90.
89. Lanthier S, Lortie A, Michaud J, Laxer R, Jay V, deVeber G. Isolated angiitis of the CNS in children. *Neurology*. 2001;56(7):837-42.
90. Hutchinson C, Elbers J, Halliday W, Branson H, Laughlin S, Armstrong D, et al. Treatment of small vessel primary CNS vasculitis in children: an open-label cohort study. *Lancet Neurol*. 2010;9(11):1078-84.
91. Ross C, D'Souza R, Pagnoux C. Pregnancy Outcomes in Systemic Vasculitides. *Curr Rheumatol Rep*. 2020;22(10):63.
92. Machen L, Clowse ME. Vasculitis and Pregnancy. *Rheum Dis Clin North Am*. 2017;43(2):239-47.
93. Pefanis A, Williams DS, Skrzypek H, Fung A, Paizis K. A case of ANCA-associated vasculitis presenting de novo in pregnancy, successfully treated with rituximab. *Obstet Med*. 2020;13(1):41-4.