

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Vascularites Primitives du Système Nerveux Central**

**Janvier 2026**

**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**

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

## Synthèse à destination du médecin traitant

Les vascularites primitives du système nerveux central (VPSNC) sont un groupe de maladies rares, caractérisées par une atteinte inflammatoire isolée des vaisseaux du système nerveux central (SNC). La rareté de la maladie fait que la probabilité qu'un médecin traitant ait dans sa patientèle un patient avec une VPSNC est très faible.

*Stricto sensu*, la vascularite correspond à une infiltration inflammatoire de la paroi artérielle. En fonction de la taille des vaisseaux concernés et de leur localisation, la présentation radio-clinique est très variable. La maladie peut se présenter de manière aiguë par un accident vasculaire cérébral (AVC) – accident ischémique transitoire (AIT) et/ou infarctus cérébral et/ou hémorragie intracrânienne – ou une épilepsie, ou sur un mode subaigu avec des troubles cognitifs ou de vigilance et des céphalées inhabituelles, qui précèdent volontiers de quelques jours ou semaines les autres symptômes neurologiques.

Le diagnostic de la maladie est difficile et nécessite une prise en charge urgente dans un centre hospitalier. La démarche diagnostique consiste à :

- 1) affirmer l'atteinte inflammatoire vasculaire au moyen d'examens (par exemple IRM cérébrale avec séquences angiographiques, angioscanner, ponction lombaire) ;
- 2) écarter les principaux diagnostics différentiels plus fréquents et les causes secondaires de vascularites du SNC ;
- 3) discuter le recours à une biopsie cérébro-méningée.

Si l'imagerie peut être réalisée en médecine de ville, il est recommandé d'orienter plutôt le patient d'emblée vers le centre hospitalier le plus proche, disposant d'un plateau technique adéquat.

Le traitement de la maladie est prolongé (au moins deux ans) et repose sur une corticothérapie systémique, souvent associée à un immunosuppresseur. De nombreuses mesures adjuvantes sont alors nécessaires (par exemple, la mise à jour des vaccinations, prévention de l'ostéoporose cortico-induite, prévention des effets secondaires liés aux corticoïdes - abordées dans le chapitre 5.3).

Les VPSNC nécessitent une prise en charge coordonnée et multidisciplinaire.

La place du médecin traitant est importante :

- A la phase initiale. Il peut être le premier contact médical d'un patient ayant une plainte neurologique (céphalées inhabituelles, troubles cognitifs rapidement évolutifs, déficit neurologique, crise épileptique). Néanmoins, la présentation initiale d'une VPSNC nécessite souvent le recours à une filière d'urgences neuro-vasculaires, laissant finalement une place très limitée au médecin traitant – et plus largement à une médecine de ville – dans la démarche diagnostique. S'il est sollicité à la phase initiale, il doit orienter le patient vers le centre hospitalier le plus proche.
- Lors du suivi. Le médecin traitant coordonne la prise en charge du patient avec le(s) médecin(s) expert(s) de la maladie, souvent un binôme neurologue/interniste. Il est alors le médecin de première ligne pouvant évaluer le patient en cas d'épisode médical

intercurrent. S'il juge que l'épisode médical est en lien avec une possible activité de la VPSNC, il devra rentrer en contact avec ses collègues hospitaliers experts de la maladie. Le médecin généraliste intervient aussi dans la prévention, le dépistage, la prise en charge et le suivi de toutes les comorbidités qui peuvent être associées au traitement (par exemple le diabète, les infections intercurrentes ou l'ostéoporose).

## Informations utiles

Liste des liens utiles pour les professionnels de santé et pour les patients

### Informations destinées aux professionnels de santé

FAI<sup>2</sup>R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, [www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)

Orphanet, [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

Filières de Santé Maladies Rares - [Accueil - Filières de Santé Maladies Rares](#)

SNFMI – Société Nationale Française de Médecine Interne, [www.snfmi.org](http://www.snfmi.org)

Centre de Référence sur les Agents Tératogènes ([www.lecrat.fr](http://www.lecrat.fr))

### Informations destinées aux patients

Association France Vascularites, <https://www.association-vascularites.org/>

Alliance maladies rares, [www.alliance-maladies-rares.org](http://www.alliance-maladies-rares.org)

EURORDIS – Fédération d'associations de malades et d'individus actifs dans le domaine des maladies rares, [www.eurordis.org](http://www.eurordis.org)

FAI<sup>2</sup>R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, [www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)

FMO – Fédération des maladies orphelines, [www.maladies-orphelines.fr](http://www.maladies-orphelines.fr)

Maladies Rares Info Services, [www.maladiesraresinfo.org](http://www.maladiesraresinfo.org)

Annuaire ETP (Éducation Thérapeutique du Patient) <https://etpmaladiesrares.com/>

Cortisone Infos <http://www.cortisone-info.fr/>

Maladies Rares Infos Service : <http://www.maladiesraresinfo.org/>

Ligne Santé Infos Droits 01 53 62 40 30

AFVD Association Francophone pour vaincre les douleurs, [www.association-afvd.com](http://www.association-afvd.com)