

## ANGEITE PRIMITIVE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL (SNC)

### Qu'est-ce que l'angéite primitive du SNC ?

L'angéite, ou vascularite, primitive du système nerveux central, est une maladie extrêmement rare, liée à une inflammation des vaisseaux sanguins du cerveau et/ou de la moëlle épinière et de leurs enveloppes (les leptoméninges).

### Quelle est la cause de l'angéite primitive du SNC ?

On ne connaît pas la cause exacte de cette maladie. On sait par contre qu'elle n'est pas contagieuse.

Certains médecins et chercheurs pensent que des facteurs d'environnement, notamment des infections par des virus, « banals » ou à l'inverse inconnus et non identifiés, pourraient stimuler de façon excessive et inadaptée le système naturel de défense immunitaire, qui s'attaquerait alors par erreur aux vaisseaux sanguins de petit et moyen calibres du cerveau.

### Qui sont les personnes atteintes d'angéite primitive du SNC ?

L'angéite primitive du SNC doit être distinguée de l'angiopathie cérébrale par vasoconstriction réversible, qui est beaucoup plus fréquente et bénigne et que l'on considérait il y a quelques années comme une forme bénigne d'angéite primitive du SNC. En fait, c'est une maladie est très différente car elle est liée à des spasmes plus ou moins durables des artères cérébrales, mais sans inflammation.

L'angéite primitive du SNC peut toucher aussi bien l'homme que la femme, tandis que l'angiopathie cérébrale par vasoconstriction réversible touche surtout les femmes jeunes, en particulier celles qui sont hypertendues et/ou sujettes à de fréquents maux de tête. L'angéite primitive du SNC concerne principalement l'adulte âgé de 40 à 60 ans, mais de très jeunes enfants ou les personnes âgées peuvent aussi être atteints.

### Quels sont les symptômes de la maladie ?

Les symptômes les plus fréquemment constatés au cours des angéites primitives du SNC sont la confusion mentale, les maux de tête, des changements du caractère et de la personnalité, une faiblesse musculaire et/ou une paralysie d'un ou plusieurs membres comme on peut l'observer chez les personnes faisant une « attaque cérébrale », c'est-à-dire un accident vasculaire cérébral (hémiplégie, paraplégie...).

D'autres manifestations sont parfois observées comme des crises d'épilepsie, une hémorragie méningée ou cérébrale, un coma ou une baisse brutale de la vision. Les symptômes s'installent en général de façon progressive sur plusieurs semaines ou mois, mais peuvent parfois apparaître beaucoup plus rapidement, voire du jour au lendemain. Aucun de ces signes cliniques n'est spécifique de l'angéite primitive du SNC, car de très nombreuses autres maladies ou circonstances peuvent se présenter exactement de la même manière.

### Comment fait-on le diagnostic ?

La plupart des patients devront avoir une artériographie cérébrale et/ou une biopsie du cerveau. Ces examens sont dits « invasifs », mais lorsqu'ils sont effectués par des médecins expérimentés, ils comportent assez peu de risques. Une IRM et un scanner du cerveau sont également réalisés de façon habituelle. Cependant, aucun de ces examens ne permet de confirmer le diagnostic à 100%. Il faut surtout éliminer toutes les autres maladies du SNC qui peuvent causer des symptômes similaires à ceux de l'angéite primitive du SNC. Ces maladies sont nombreuses et bien plus fréquentes que l'angéite primitive du SNC, mais elles ne sont pas pour autant plus faciles à diagnostiquer.

### Quel est le pronostic de la maladie ?

L'angéite primitive du SNC est difficile à traiter. Des immunosuppresseurs et/ou des corticoïdes sont souvent prescrits, avec parfois de bons résultats.

Comme son nom l'indique, l'angiopathie cérébrale par vasoconstriction réversible régresse habituellement en quelques semaines, avec un traitement assez léger, voire spontanément. Il peut toutefois persister des séquelles, notamment si la période de spasme artériel a été prolongée ou sévère.

### Quel est le traitement de l'angéite primitive du SNC ?

Certains patients répondent très bien à des traitements comportant de fortes doses de corticoïdes. D'autres ont besoin de recevoir des immunosuppresseurs en association à la corticothérapie.

Des inhibiteurs calciques (vasodilatateurs) sont prescrits chez les patients atteints d'angiopathie cérébrale par vasoconstriction réversible, parfois en association avec une courte corticothérapie initiale.

### Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est définie par l'existence d'une inflammation des vaisseaux sanguins, artères, veines et/ou capillaires. Le groupe des vascularites comporte plusieurs maladies différentes, qui mettent parfois le pronostic vital en jeu. Leurs causes sont pour la plupart totalement inconnues, mais avec les progrès effectués en médecine ces 20 dernières années, des traitements existent aujourd'hui qui ont permis d'en améliorer de façon très significative l'évolution.

La poursuite des recherches biomédicales et thérapeutiques dans le domaine des vascularites reste essentielle pour en améliorer la prise en charge et finalement en guérir.

### A propos de la Vasculitis Foundation

La Vasculitis Foundation (VF, auparavant Wegener's Granulomatosis Association) est la plus importante association internationale de soutien et d'information des patients atteints de vascularite et de leur entourage.

Les objectifs de la VF, à travers son site internet, ses publications périodiques, ses brochures d'information, ses contacts étroits avec de nombreux chercheurs et médecins spécialistes, ses réunions, ainsi que par la création et le soutien de nombreux groupes de patients à travers le

monde, sont d'améliorer la connaissance, d'aider à promouvoir la recherche, et de pouvoir fournir toutes les informations nécessaires, dans le domaine des vascularites, aux patients, à leur famille et à leurs amis pour leur permettre de mieux combattre la maladie.

### A propos de l'association Wegener Infos Vascularites et du Groupe Français d'Etude des Vascularites

Le Groupe Français d'Etude des Vascularites est un groupe de recherche thérapeutique et biomédicale créé au début des années 80 en France. Ce groupe participe au conseil scientifique de l'association Française des patients atteints de vascularite, Wegener Infos et Vascularites, créée en Janvier 2006 et qui est le correspondant en France de la VF.