



J. Hermann

Klinische Abteilung für Rheumatologie und Immunologie, Universitätsklinik für Innere Medizin, Medizinische Universität Graz, Graz, Österreich

## Primäre Vaskulitis des Zentralnervensystems

Die primäre Zentrale Nervensystem (ZNS)-Vaskulitis wurde erstmals in den 1950er Jahren als eigenständige Erkrankung beschrieben und ist eine organbezogene Vaskulitis, die sich ausschließlich im Gehirn, in der Leptomeninx und im Rückenmark manifestiert [1, 2]. Die primäre ZNS-Vaskulitis ist eine sehr seltene Erkrankung, wobei die einzig verfügbaren epidemiologischen Daten aus den USA eine Inzidenz von 2,4 Erkrankungen pro 1.000.000 Einwohner und Jahr ergaben. Die ZNS-Vaskulitis manifestiert sich mit einem Häufigkeitsgipfel um das 50. Lebensjahr bei Frauen und Männern gleich häufig, kann aber in jedem Lebensalter auftreten [3].

### Ätiologie und Pathogenese

Die Ursache der primären ZNS-Vaskulitis ist unbekannt. Als Trigger für die Erkrankung wird eine infektiöse Ursache vermutet, da z. B. eine Infektion mit Herpes zoster-Viren eine sekundäre ZNS-Vaskulitis auslösen kann ([4]; **Tab. 1**).

» Als Trigger für die Erkrankung wird eine infektiöse Ursache vermutet

Auch andere Viren wie Zytomegalie Viren (CMV) und Parvovirus B19, Bakterien wie *Borrelia burgdorferi*, *Mykobakterium tuberculosis* und Mykoplasmen sowie Pilze wie *Aspergillus fumigatus* und Parasiten können sekundäre Vaskulitiden im Gehirn auslösen [2, 5]. Zudem führte im Tierversuch die Inokulation von Mykobakterien in Truthähnen zu einer ZNS-Vaskulitis [6], aber auch Ablagerungen von  $\beta$ -Amyloid können zu einer Amylo-

id-assoziierten Angiitis des ZNS führen [7].

### Klinische Manifestationen der primären ZNS-Vaskulitis

Symptome, die auf eine primäre ZNS-Vaskulitis hindeuten, lassen sich aus Daten von zwei Kohortenstudien in der USA und in Frankreich gut erheben [3, 8]. In der amerikanischen Kohorte mit 163 Patienten waren Kopfschmerzen und Gedächtnisstörungen mit einer Häufigkeit von 60 % bzw. 54 % die führenden Symptome der ZNS-Vaskulitis. Fokale neurologische Defizite bis hin zu Hemiparesen und Sehstörungen waren bei etwa 40 % der Patienten das klinische Leitsymptom der ZNS-Vaskulitis, und auch Krämpfe und Gangstörungen waren Symptome dieser Erkrankung.

In der französischen Kohorte mit 52 Patienten manifestierte sich die ZNS-Vaskulitis am häufigsten mit einem neurologischen Defizit bei 83 % der Patienten oder mit Kopfschmerzen bei 54 % der Patienten. Gedächtnis- und Sprachstörungen sowie Krampfanfälle waren in dieser Kohorte weitere häufige Symptome der ZNS-Vaskulitis.

Fasst man die Daten der beiden Kohorten zusammen, ergeben sich folgende Hinweise:

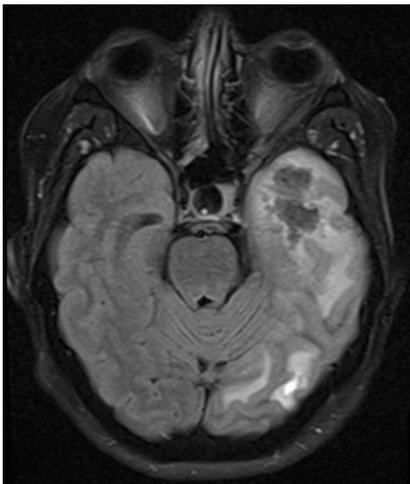
- Unspezifische Symptome wie Kopfschmerzen und Gedächtnisstörungen oder neurologische Defizitsymptome wie Paresen und Visusstörungen sind die führenden Symptome der primären ZNS-Vaskulitis.
- Eine Erkrankung des Myelons mit z. B. einer Paraparese ist mit weniger als 10 % der Fälle eine seltene Manifestation der primären ZNS-Vaskulitis.
- Systemische Symptome wie pathologische Entzündungszeichen oder Fieber sind selten vorhanden und deuten auf eine sekundäre Ursache der Erkrankung hin.

### Diagnose der primären ZNS-Vaskulitis

Um die primäre ZNS-Vaskulitis von anderen Erkrankungen des zentralen Nervensystems zu unterscheiden, wurden 1988 von Calabrese und Mallek Diagnosekriterien entwickelt. Nach diesen Kriterien liegt eine primäre ZNS-Vaskulitis dann vor, wenn bei einem Patienten ohne erkennbare Ursache ein neurologisches Defizit auftritt, wenn eine primäre ZNS-Vaskulitis histologisch oder durch typische, in der konventionellen Angiographie auftretende Veränderungen gesichert werden kann und wenn kein Anhaltspunkt für eine

**Tab. 1** Mikroorganismen, die eine Vaskulitis im zentralen Nervensystem (ZNS) auslösen können

	Erreger
Virale Infektionen	Varicella-zoster-Virus, Human Immunodeficiency Virus (HIV), Hepatitis-C-Virus, Zytomegalie Virus (CMV), Parvovirus B19
Bakterielle Infektionen	<i>Borrelia burgdorferi</i> , <i>Treponema pallidum</i> , <i>Mykoplasma pneumoniae</i> , <i>Mykobakterium tuberculosis</i> , <i>Bartonella henselae</i> , <i>Rickettsia</i> spp



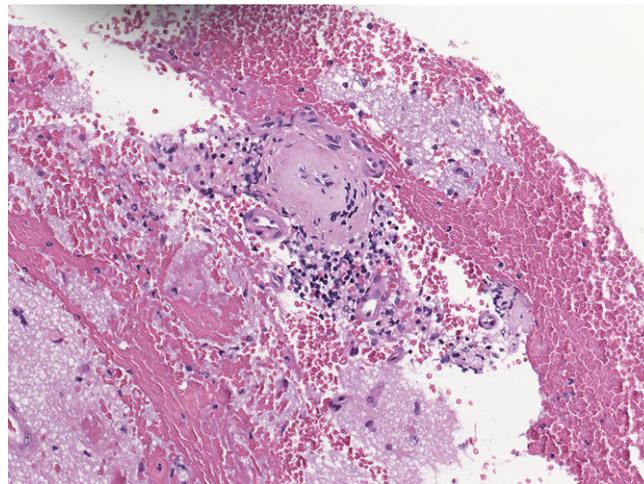
**Abb. 1** ▲ Das MRT des Neurokraniums (FLAIR-gewichtete Sequenz) zeigt ausgehende Signalhyperintensitäten mesiotemporal und temporo-occipital links mit hämorrhagischer Transformation. (Dankenswerterweise zur Verfügung gestellt von: Univ.-Prof. Dr. Hannes Deutschmann, Klinische Abteilung für Neuroradiologie, vaskuläre und interventionelle Radiologie, Universitätsklinik für Radiologie, Medizinische Universität Graz)

systemische Vaskulitis oder eine andere Erkrankung besteht [9].

Da diese Kriterien keine klare Abgrenzung der primären ZNS-Vaskulitis von funktionellen Störungen wie dem reversiblen zerebralen Vasokonstriktionssyndrom oder dem posterioren reversiblen Leukenzephalopathiesyndrom ermöglichten, wurden 2009 modifizierte Kriterien von Birnbaum und Hellmann publiziert [10]. Diese Autoren unterscheiden zwischen einer definitiven und einer wahrscheinlichen primären ZNS-Vaskulitis. Eine definitive primäre ZNS-Vaskulitis liegt dann vor, wenn diese histologisch gesichert wurde. Von einer wahrscheinlichen ZNS-Vaskulitis spricht man, wenn neben typischen magnetresonanztomographischen (MRT) und nativ-angiographischen Befunden auch ein typischer Liquorbefund vorliegt.

## Bildgebung

Bei Verdacht auf ein zerebrales Geschehen wird standardmäßig eine MRT-Untersuchung des Cerebrums und – je nach klinischer Symptomatik – auch des Myelons durchgeführt. Bei Verdacht auf eine primäre ZNS-Vaskulitis ist die MRT mit



**Abb. 2** ◀ Die HE-Färbung einer meningoparenchymatösen Biopsie zeigt eine mit Lymphozyten durchsetzte nekrotische Wand einer kleinen Arterie. (Dankenswerterweise zur Verfügung gestellt von: Sen. Scientist Dr. Martin Aszlauer, Diagnostik und Forschungs-(D&F) Institut für Pathologie, Medizinische Universität Graz)

einer Sensitivität von 96–100 % eine sehr sensitive, aber gleichzeitig unspezifische, Untersuchungstechnik ([3, 11]; ▣ Abb. 1). Multiple, bilaterale Infarkte im Kortex und Marklager, eventuell mit Beteiligung der Leptomeninx sind die häufigsten Läsionen, die auf eine ZNS-Vaskulitis hinweisen [3].

### » Bei einem pathologischen MRT-Befund sollte eine MR-Angiographie durchgeführt werden

Selten sind auch intrakranielle Blutungen und tumorähnliche Veränderungen Ausdruck einer ZNS-Vaskulitis. Bei Vorliegen eines pathologischen MRT-Befundes sollte konsekutiv eine MR-Angiographie (MRA) durchgeführt werden. Die MRA ermöglicht die Darstellung der für eine Vaskulitis typischen Stenosen und Aneurysmen in großen und mittelgroßen Arterien und von Verdickungen der Gefäßwand mit intramuralem Gadolinium-Enhancement [12]. Die MRA ist aber weniger sensitiv als eine konventionelle Angiographie [3, 13], sodass bei einem unauffälligen oder nichtkonklusiven Befund zur Darstellung von kleinen Gefäßen auf jeden Fall eine digitale Subtraktionsangiographie angeschlossen werden sollte [13–15]. Bei negativem Befund sollte bei weiterhin bestehendem klinischem Verdacht auf eine primäre ZNS-Vaskulitis und pathologischem Liquorbefund

eine biopsische Diagnosesicherung erfolgen [3, 16].

## Laborchemische Untersuchungen

Bei klinischem und MR-tomographischem Verdacht auf eine primäre ZNS-Vaskulitis müssen umfangreiche Blut- und Liquor-Untersuchungen durchgeführt werden, um Hinweise auf eine systemische Vaskulitis oder ein infektiöses oder malignes Geschehen nicht zu übersehen. Während pathologische Entzündungszeichen nur bei weniger als 30 % der Patienten mit primärer ZNS-Vaskulitis zu finden sind [8], sind pathologische Veränderungen im Liquor bei bis zu 93 % der Patienten nachweisbar [3]. Eine pathologische Zellzahl-Erhöhung lässt sich in bis zu 70 %, eine erhöhte Proteinkonzentration in bis zu 94 % und Erythrozyten im Liquor in bis 82 % der Patienten nachweisen.

Um Kollagenosen und systemische Vaskulitiden als Ursache einer ZNS-Vaskulitis zu erkennen, sollen neben einer gründlichen Anamnese und klinischen Untersuchung auch laborchemische Untersuchungen auf das Vorliegen von antinukleären Antikörpern (ANA) und antineutrophilen zytoplasmatischen Antikörpern (ANCA) erfolgen. Ergänzend empfiehlt sich auch laborchemisch nach einer Sarkoidose und einer Hämoblastose zu suchen.

Auf Grund der großen differenzialdiagnostischen Bedeutung von Infektionen als Ursache einer ZNS-Vaskulitis sollte eine intensive mikrobiologische Ab-

klärung mit Anlage von Kulturen aus dem Liquor und dem peripheren Blut und serologischen sowie molekulargenetischen Untersuchungen auf virale, bakterielle und fungale Erreger durchgeführt werden. Außerdem sollte sowohl im Liquor als auch im peripheren Blut zytologisch und mittels FACS-Analyse nach einer parasitären oder hämatologischen Erkrankung gesucht werden.

## Histopathologie

Nach den modifizierten Kriterien kann die definitive Diagnose einer ZNS-Vaskulitis nur durch den histologischen Nachweis einer Vaskulitis gestellt werden [10]. Bei zielgerichteter Entnahme von Parenchym und Leptomeninx kann ein positives Biopsie-Ergebnis bei bis zu 79 % der Patienten mit Verdacht auf primäre ZNS-Vaskulitis erwartet werden ([17]; **Abb. 2**). Allerdings traten dabei in einer Studie bei 16 % der Patienten leichte und bei 4 % schwere Komplikationen auf [18]. Histopathologisch können drei morphologische Muster der ZNS-Vaskulitis unterschieden werden [19]. Die granulomatöse Vaskulitis mit einer Infiltration von mononukleären Zellen, Riesenzellen und in bis zu 50 % der Fälle mit Ablagerungen von  $\beta$ 4-Amyloid ist die häufigste morphologische Veränderung. Die lymphozytäre Vaskulitis mit einer lymphoplasmazellulären Zellinfiltration ist die zweithäufigste morphologische Veränderung, die sich besonders bei Kindern mit unauffälligen angiographischen Befunden findet. Die nekrotisierende Vaskulitis mit fibrinoiden Nekrosen der gesamten Gefäßwand ist die seltenste morphologische Form. Die hier beschriebenen histologischen Muster korrelieren jedoch nicht mit dem klinischen Bild oder dem Verlauf der ZNS-Vaskulitis.

## Differenzialdiagnose der ZNS-Vaskulitis

Vorangestellt sei der Hinweis darauf, dass die primäre ZNS-Vaskulitis eine sehr seltene Erkrankung ist und im Einzelfall eine Differenzialdiagnose viel häufiger die Krankheitsdiagnose sein wird als die primäre ZNS-Vaskulitis. Auf Grund

rheuma plus 2018 · 17:132–137 <https://doi.org/10.1007/s12688-018-0185-z>  
© Der/die Autor(en) 2018

J. Hermann

## Primäre Vaskulitis des Zentralnervensystems

### Zusammenfassung

Die primäre Zentrale Nervensystem(ZNS)-Vaskulitis ist eine sehr seltene Vaskulitis des zentralen Nervensystems. Ätiologisch wird ein infektiöses Agens als Auslöser der Erkrankung vermutet, und histopathologisch findet man granulomatöse, lymphozytäre oder nekrotisierende Entzündungen unterschiedlich großer Arterien. Klinisch manifestiert sich die primäre ZNS-Vaskulitis vorwiegend mit unspezifischen zerebralen Symptomen wie Kopfschmerzen oder Gedächtnisstörungen oder mit einem neurologischen Defizit. Bei klinischem und Magnetresonanztomographischem Verdacht auf eine primäre ZNS-Vaskulitis erfolgt eine mikrobiologische und laborchemische Analyse des Liquors und des Blutes und bei fehlenden Hinweisen auf ein infektiöses, autoimmunologisches oder malignes Geschehen nachfolgend eine MR-Angiographie – bei unauffälligem Befund erfolgt eine digitale Subtraktionsangiographie der Hirngefäße. Bleibt das klinische Bild weiter unklar, besteht

die Indikation zu einer Hirnbiopsie einer MR-tomographisch auffälligen Läsion. Bei Vorliegen einer primären ZNS-Vaskulitis der mittelgroßen oder großen Gefäße erfolgt eine Induktionstherapie mit Methylprednisolon-Pulsen und Cyclophosphamid. Bei Befall von kleinen Gefäßen und biopsisch gesicherter Vaskulitis kann eine hoch dosierte Glucocorticoid-Monotherapie eingeleitet werden. Bei gutem Ansprechen kann die Glucocorticoid-Therapie reduziert und die immunsuppressive Therapie auf eine Erhaltungstherapie mit Azathioprin oder Mycophenolat-Mofetil für insgesamt mindestens 18 Monate umgestellt werden. Bei fehlendem Ansprechen kann ein Therapieversuch mit Rituximab oder Infliximab erfolgen.

### Schlüsselwörter

Vaskulitis · Zentrales Nervensystem · Magnetresonanztomographie · Liquor · Biopsie

## Primary Vasculitis of the Central Nervous System

### Abstract

Primary angiitis of the central nervous system (PACNS) is a very rare organ-specific vasculitis of the central nervous system. The etiology of PACNS is unknown but infectious agents might be involved in the pathogenesis of this disease. Histologically, granulomatous, lymphocytic or necrotic arterial lesions of different sizes are observed. Patients usually present either with nonspecific neurological symptoms, such as headache or cognitive impairment or with neurological deficits. If PACNS is suspected clinically and on magnetic resonance imaging (MRI), a thorough investigation of cerebrospinal fluid and blood is warranted to rule out infections, autoimmune diseases or malignancies. The use of MR angiography and subsequently digital subtraction angiography can detect typical string of beads signs of vasculitis in large and medium sized arteries. If no signs of vasculitis can be visualized on imaging, a biopsy of lesions suspicious on MRI is recommended. Once PACNS is

diagnosed, therapy is guided by the size of the arteries involved. Intravenous pulse therapy with methylprednisolone combined with cyclophosphamide is the treatment of choice in patients with large or medium sized vessel vasculitis or rapid progression of the disease. In cases with small vessel vasculitis as diagnosed by a biopsy, high-dose glucocorticoid monotherapy is recommended. After clinical improvement, the glucocorticoid dose should be tapered and cyclophosphamide therapy switched to a maintenance therapy with either azathioprine or mycophenolate mofetil for at least 18 months. In refractory disease, immunosuppressive therapy with either rituximab or tumor necrosis factor blockers may be considered.

### Keywords

Vasculitis · Central nervous system · Magnetic resonance imaging · Cerebrospinal fluid · Biopsy

der sehr unterschiedlichen Therapieansätze muss im klinischen Alltag eine exakte Abgrenzung der primären ZNS-Vaskulitis von klinisch ähnlichen ZNS-Erkrankungen erfolgen. Die wichtigste Differenzialdiagnose stellt das reversible zerebrale Vasokonstriktionssyndrom (RCVS) dar. Das RCVS ist eine Erkrankung, die besonders postpartal, nach einem Trauma oder nach der Einnahme von vasoaktiven Medikamenten auftritt [17]. Das RVCS beginnt meist mit einem Peitschenschlag-artigen Kopfschmerz in der Dauer von 1–3 h und geht teilweise mit einem neurologischen Defizit oder tonisch-klonischen Krämpfen einher. Die Befunde der Bildgebung unterscheiden sich nicht von denen einer primären ZNS-Vaskulitis und zeigen auch die für eine Vaskulitis typischen perlschnurartigen Gefäßveränderungen. Im Unterschied zur primären ZNS-Vaskulitis kommt es beim RCVS jedoch innerhalb von etwa 1–3 Monaten zu einer Spontanremission, und eine immunsuppressive Therapie ist nicht erforderlich.

Differenzialdiagnostisch bedeutsam ist auch das posteriore reversible Leukenzephalopathiesyndrom [20]. Dieses tritt besonders bei Patienten mit hypertensiver Krise, bei Eklampsie, Autoimmunerkrankungen und auch bei septischen Zustandsbildern auf und führt bevorzugt zu Kopfschmerzen, Sehstörungen, Krampfanfällen und Bewusstseinsstörungen. MR-tomographisch sind typischerweise multiple parietoookzipital gelegene ödematöse Veränderungen nachweisbar. Auch bei dieser Erkrankung sind die meisten neurologischen Symptome reversibel und bedürfen keiner immunsuppressiven Therapie.

Sehr wichtig in der differenzialdiagnostischen Abklärung der primären ZNS-Vaskulitis und vor Beginn einer immunsuppressiven Therapie ist die intensive Suche nach infektiösen Ursachen [2]. Viele virale, aber auch bakterielle und fungale Infektionen können das klinische Bild einer primären ZNS-Vaskulitis imitieren, aber auch eine sekundäre Vaskulitis und damit das Bild einer primären ZNS-Vaskulitis auslösen. Umfangreiche mikrobielle, molekulargenetische, serologische und mikroskopische Untersuchungen des Liquors und

des Blutes auf das Vorliegen eines infektiösen Agens sollen deshalb vor der Diagnosestellung einer primären ZNS-Vaskulitis durchgeführt werden.

Kollagenosen, wie der systemische Lupus erythematoses oder das Sjögren-Syndrom, und primäre systemische Vaskulitiden, wie die ANCA-assoziierten Vaskulitiden und die Polyarteriitis nodosa, können sich im ZNS manifestieren und vaskulitische Veränderungen auslösen, daher müssen sie von einer primären ZNS-Vaskulitis abgegrenzt werden.

Obwohl sich die Neurosarkoidose vorwiegend im Myelon manifestiert, kann sich die Erkrankung mit neurologischen Symptomen, Krampfanfällen und multiplen MR-tomographischen Veränderungen im Cerebrum manifestieren und muss damit in die Differenzialdiagnose der primären ZNS-Vaskulitis einbezogen werden [21].

### Diagnostischer Pfad zur Diagnose einer ZNS-Vaskulitis

Bestehen bei einem Patienten neurologische Symptome und sind MR-tomographisch pathologische Veränderungen verdächtig auf diese Erkrankung vorhanden, dann sollte als erster diagnostischer Schritt eine Liquorpunktion durchgeführt werden [22]. Der Liquor sollte zusätzlich zur Standarddiagnostik mit allen zur Verfügung stehenden mikrobiellen Untersuchungstechniken auf das Vorhandensein eines infektiösen Agens und auf maligne Erkrankungen untersucht werden. Finden sich keine Hinweise auf ein infektiöses Geschehen, sollte als weiterführende diagnostische Maßnahme eine MRT der Hirnarterien erfolgen. Finden sich keine Hinweise auf eine Vaskulitis der großen und/oder mittelgroßen Gefäße, einschließlich der ersten Aufzweigung der Arterien des Circulus arteriosus Willisii, dann sollte eine digitale Substraktionsangiographie angeschlossen werden. Wenn auch mit dieser Technik keine vaskulitischen Läsionen darstellbar sind, dann wird die Biopsie einer MR-tomographisch dargestellten Läsion empfohlen.

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

## Therapie der primären ZNS-Vaskulitis

Die Gruppe um Salvarani und Mitarbeiter empfiehlt, die Therapie der primären ZNS-Vaskulitis in Abhängigkeit vom Gefäßbefall durchzuführen [3]. Liegt eine primäre ZNS-Vaskulitis mit Befall der mittelgroßen und großen Gefäße mit positivem angiographischem Befund oder einem klinisch rasch progredienten Verlauf vor, sollte eine Induktionstherapie in Form einer Steroid-Pulstherapie mit Methylprednisolon 1 g/Tag i.v. für 3–5 Tage und anschließendem Wechsel auf eine orale Therapie mit 1 mg/kg/Tag eingeleitet werden. Begleitend sollte eine immunsuppressive Therapie mit Cyclophosphamid (CyC) i.v. mit 0,75 mg/m<sup>2</sup>/Monat oder oral mit 2 mg/kg/Tag für 3–6 Monate initiiert werden. Bei Vorliegen einer bioptisch nachweisbaren, aber angiographisch unauffälligen primären ZNS-Vaskulitis der kleinen Gefäße und bei Vorliegen einer primären ZNS-Vaskulitis mit leptomeningealer Beteiligung oder  $\beta$ 4-Amyloid-Ablagerung kann entweder mit einer Methylprednisolon-Pulstherapie oder einer oralen Prednisolontherapie mit 1 mg/kg/Tag begonnen werden. Wenn der Patient auf die Glucocorticoid-Therapie gut anspricht, kann die Glucocorticoid-Dosis reduziert werden. Spricht der Patient auf die Glucocorticoid-Monotherapie nicht an, sollte additiv eine immunsuppressive Therapie mit CyC i.v. oder oral nach dem oben angeführten Schema durchgeführt werden. In therapieresistenten Fällen wurden auch Rituximab und Tumor-Nekrosis-Faktor-Blocker erfolgreich eingesetzt [23, 24]. Nach Erreichen einer Remission wird die Umstellung auf eine Erhaltungstherapie mit Azathioprin oder Mycophenolat-Mofetil empfohlen.

## Korrespondenzadresse



**PD Dr. J. Hermann**  
Klinische Abteilung  
für Rheumatologie  
und Immunologie,  
Universitätsklinik für Innere  
Medizin, Medizinische  
Universität Graz  
Auenbruggerplatz 15,  
8036 Graz, Österreich  
josef.hermann@  
medunigraz.at

**Funding.** Open access funding provided by Medical University of Graz.

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** J. Hermann gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

**Open Access** Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>) veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

## Literatur

- Cravioto H, Feigin I (1959) Noninfectious granulomatous angiitis with a predilection for the nervous system. *Neurology* 9:599–609
- Salvarani C, Brown RD Jr., Hunder GG (2012) Adult primary central nervous system vasculitis. *Lancet* 380:767–777
- Salvarani C, Brown RD Jr., Christianson TJ et al (2015) Adult primary central nervous system vasculitis treatment and course: analysis of one hundred sixty-three patients. *Arthritis Rheumatol* 67:1637–1645
- Nagel MA, Cohrs RJ, Mahalingam R et al (2008) The varicella zoster virus vasculopathies: clinical, CSF, imaging, and virologic features. *Neurology* 70:853–860
- Arthur G, Margolis G (1977) Mycoplasma-like structures in granulomatous angiitis of the central nervous system. Case reports with light and electron microscopic studies. *Arch Pathol Lab Med* 101:382–387
- Thomas L, Davidson M, McCluskey RT (1966) Studies of PPLO infection. I. The production of cerebral polyarteritis by mycoplasma gallisepticum in turkeys; the neurotoxic property of the mycoplasma. *J Exp Med* 123:897–912
- Nouh A, Borys E, Gierut AK et al (2014) Amyloid-Beta related angiitis of the central nervous system: case report and topic review. *Front Neurol* 5:13
- de Boysson H, Zuber M, Naggara O et al (2014) 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* 66:1315–1326
- Calabrese LH, Mallek JA (1988) Primary angiitis of the central nervous system. Report of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Medicine (Baltimore)* 67:20–39
- Birnbaum J, Hellmann DB (2009) Primary angiitis of the central nervous system. *Arch Neurol* 66:704–709
- Pomper MG, Miller TJ, Stone JH et al (1999) CNS vasculitis in autoimmune disease: MR imaging findings and correlation with angiography. *AJNR Am J Neuroradiol* 20:75–85
- Kuker W, Gaertner S, Nagele T et al (2008) Vessel wall contrast enhancement: a diagnostic sign of cerebral vasculitis. *Cerebrovasc Dis* 26:23–29
- Salvarani C, Brown RD Jr., Calamia KT et al (2007) Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 62:442–451
- Demaerel P, De Ruyter N, Maes F et al (2004) Magnetic resonance angiography in suspected cerebral vasculitis. *Eur Radiol* 14:1005–1012
- Eleftheriou D, Cox T, Saunders D et al (2010) Investigation of childhood central nervous system vasculitis: magnetic resonance angiography versus catheter cerebral angiography. *Dev Med Child Neurol* 52:863–867
- Kadhodayan Y, Alreshaid A, Moran CJ et al (2004) Primary angiitis of the central nervous system at conventional angiography. *Radiology* 233:878–882
- Cappelen-Smith C, Calic Z, Cordato D (2017) Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: recognition and treatment. *Curr Treat Options Neurol* 19:21
- Torres J, Loomis C, Cucchiara B et al (2016) Diagnostic yield and safety of brain biopsy for suspected primary central nervous system angiitis. *Stroke* 47:2127–2129
- Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M et al (2015) Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, part 2: diagnostic work-up, imaging evaluation, and differential diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 36:1580–1588
- Gao B, Lyu C, Lerner A et al (2018) Controversy of posterior reversible encephalopathy syndrome: what have we learnt in the last 20 years? *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 89:14–20
- Spencer TS, Campellone JV, Maldonado I et al (2005) Clinical and magnetic resonance imaging manifestations of neurosarcooidosis. *Semin Arthritis Rheum* 34:649–661
- Schuster S, Magnus T (2015) Primary central nervous system vasculitis. *Z Rheumatol* 74:854–856, 858–860, 862
- de Boysson H, Arquizaan C, Guillevin L et al (2013) 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* 40:2102–2103
- Pizzanelli C, Catarsi E, Pelliccia V et al (2011) Primary angiitis of the central nervous system: report of eight cases from a single Italian center. *J Neurol Sci* 307:69–73

Hier steht eine Anzeige.

