

文章编号:1003-2754(2026)03-0195-04

doi:10.19845/j.cnki.zfysjbbzz.2026.0034



# 原发性中枢神经系统血管炎的循证 诊治进展与思考

宋心迪<sup>1,2</sup>, 刘鸣<sup>1,2</sup>

**摘要:** 原发性中枢神经系统血管炎(PACNS)是局限于中枢神经系统中小血管的罕见免疫炎症性疾病,病因与发病机制尚未明确,自然人群发病率未被精准界定,且存在诊断难、易复发、治疗证据不足等临床问题。该病在40~60岁人群中发病率较高,临床表现以头痛、认知障碍、神经功能缺损为主,缺乏特异性;实验室检查无特征性指标,脑脊液检查仅能辅助排除感染,影像学可见多发梗死、血管节段性狭窄等表现,脑组织活检为诊断金标准,临床多采用Calabrese和Mallek诊断标准并结合补充标准分层确诊。治疗以糖皮质激素为基础,结合受累血管类型、病情严重程度实施诱导、维持及强化分层治疗,联合环磷酰胺、吗替麦考酚酯等免疫抑制剂,难治或复发病例可选用生物制剂,长期免疫抑制治疗或可降低复发风险,抗血小板药物、溶栓及血管内治疗可按需使用。目前PACNS诊疗仍依赖排除性诊断和专家共识,缺乏高级别循证证据,未来需探索特异性诊断标志物与精准化治疗方案,推动规范化诊疗。

**关键词:** 原发性中枢神经系统血管炎; 免疫炎症; 循证医学

**中图分类号:**R743 **文献标识码:**A

**Research progress and considerations in evidence-based diagnosis and treatment of primary angiitis of the central nervous system** SONG Xindi<sup>1,2</sup>, LIU Ming<sup>1,2</sup>. (1. Department of Neurology, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu, 610041, China; 2. Center of Cerebrovascular Diseases, West China Hospital, University, Chengdu, Sichuan 610041, China)

**Abstract:** Primary angiitis of the central nervous system (PACNS) is a rare immune-inflammatory disease confined to the small and medium blood vessels of the central nervous system, with unclear etiology and pathogenesis. The incidence of PACNS in the general population has not been accurately defined, and its clinical management is challenged by diagnostic difficulty, a high recurrence rate, and limited evidence supporting therapeutic interventions. The disease predominantly occurs in people aged 40–60 years, with headache, cognitive impairment, and neurological deficits as the main clinical manifestations, which are non-specific. There are no characteristic indicators in laboratory tests, and cerebrospinal fluid examination can only rule out infection. Imaging findings include multiple infarctions and segmental vascular stenosis. Brain tissue biopsy is the gold standard for diagnosis. Clinically, the Calabrese and Mallek diagnostic criteria are often used, combined with supplementary criteria for stratified diagnosis. Treatment is based on glucocorticoids, with stratified induction, maintenance, and intensive therapy according to the type of involved blood vessels and disease severity, combined with immunosuppressants such as cyclophosphamide and mycophenolate mofetil. Biologics may be considered for refractory or recurrent cases. Long-term immunosuppressive therapy may reduce the risk of recurrence. Antiplatelet drugs, thrombolysis, and endovascular therapy can be used as needed. Currently, the diagnosis and treatment of PACNS still rely on diagnosis of exclusion and expert consensus, lacking high-level evidence. Future efforts should focus on exploring specific diagnostic markers and precise treatment regimens to promote standardized diagnosis and treatment.

**Key words:** Primary angiitis of the central nervous system; Immune inflammation; Evidence-based medicine

原发性中枢神经系统血管炎(primary angiitis of the central nervous system, PACNS)是一种局限于中枢神经系统血管的罕见免疫炎症性疾病,主要累及脑、脊髓及软脑膜的中小血管,可引起多样且缺乏特异性的中枢神经系统功能障碍<sup>[1-3]</sup>。其病因及发病机制尚未完全阐明。由于其临床表现多样、影像学及实验室检查缺乏特异性,PACNS诊断困难,在临床中常需通过排除其他疾病进行鉴别诊断。由于其易复发且研究证据不足,治疗也面临较大挑战。本文从循证医学角度探讨仅累及脑部的PACNS诊断与治疗的难点及思路,希望为临床诊治实践和进一步研究提供参考。

## 1 流行病学、病因、病理及预后

**1.1 流行病学** PACNS属于罕见病,相关研究较少,其自然人群中的发病率尚未明确。2015年美国梅奥诊所Salvarani等报道PACNS发病率约每年2.4例/100万人<sup>[4]</sup>。由于临床表现缺乏特异性,且诊断常依赖脑活检和影像学检查,实际发病率可能被低估。国内仅有少数PACNS病例报道,尚缺乏大样本研究<sup>[5,6]</sup>。

收稿日期:2026-01-04;修订日期:2026-02-25

作者单位:(1. 四川大学华西医院神经内科,四川成都610041;2. 四川大学华西医院脑血管病中心,四川成都610041)

通信作者:刘鸣,E-mail:liuming201502@163.com

1.2 病因与病理 PACNS主要累及脑和脊髓中小血管,其病因及发病机制尚未完全阐明。部分研究提示,免疫介导的炎症机制可能参与疾病的发生发展,Thom等<sup>[7]</sup>发现PACNS患者脑脊液中促炎细胞因子,尤其IL-17水平升高,提示异常免疫反应在疾病发生中可能发挥作用。遗传易感性、环境因素及感染因素亦被认为可能参与疾病发生,但相关证据尚不一致,仍需进一步研究<sup>[8-10]</sup>。PACNS的病理特征为以血管为中心的炎症反应,可导致血管狭窄、闭塞或动脉瘤形成,引起缺血或出血。其组织病理学主要包括肉芽肿性、淋巴细胞性、坏死性血管炎及β淀粉样蛋白相关脑血管炎等4种类型<sup>[11]</sup>。

1.3 预后 PACNS具有复发倾向,尤其是在治疗药物减量或停止时复发的风险较高。一项纳入44例PACNS患者的单中心研究报告,高达59%的患者出现复发情况<sup>[12]</sup>。PACNS病死率约为8%~23%<sup>[2,3,13]</sup>,高龄、认知功能障碍及脑梗死为不良预后相关因素<sup>[14]</sup>,约5%的患者在院内死亡<sup>[15]</sup>,约27%~54%的患者遗留中至重度残疾<sup>[3]</sup>。

## 2 诊断与鉴别诊断难点及要点

PACNS的诊断难点在于其临床表现多样且缺乏特异性,影像学及实验室检查结果亦难以提供明确的特异性诊断依据,需排除非血管炎性脑血管病、系统疾病所致的继发性中枢神经系统血管炎及其他中枢神经系统疾病,例如感染性、肿瘤性及其他免疫介导性疾病等,需综合临床、影像、实验室及脑活检等资料分析评估以确立诊断。

2.1 临床表现 PACNS多发于40~60岁,偶见于儿童<sup>[11]</sup>。PACNS起病多隐匿,少数可急性发作,病程可能表现为复发缓解或进行性加重。临床表现与受累血管的大小及血管炎病理类型相关,症状缺乏特异性。头痛、认知障碍以及持续性或短暂性局灶性神经功能缺损或脑卒中样表现是最常见的临床症状,也是超过2/3患者的首表现。癫痫在儿童PACNS患者中发生率更高。较大血管受损时需要与更常见的脑血管栓塞性疾病相鉴别,如动脉粥样硬化性栓塞、心源性栓塞、亚急性细菌性心内膜炎、心房粘液瘤、抗心磷脂抗体综合征等。累及较小血管时应与脑小血管病鉴别,如伴皮质下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性脑动脉病(cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy, CADASIL)、伴皮质下梗死和白质脑病的常染色体隐性遗传性脑动脉病(cerebral autosomal recessive arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy, CARASIL),以及伴脑白质脑病的视网膜血管病等<sup>[3]</sup>,部分成人患者可能合并淀粉样血管病<sup>[4]</sup>。

2.2 实验室检查 PACNS患者的实验室检查缺乏特异性。外周血检查中,少数患者可见红细胞沉降率及C反应蛋白轻度升高,但多不显著。脑脊

液检查是排除其他疾病的重要手段,患者脑脊液压力多为正常或轻度升高。脑脊液表现类似无菌性脑膜炎,常见轻至中度淋巴细胞增多及蛋白升高,提示中枢神经系统存在慢性炎症反应;葡萄糖水平多正常或轻度下降,脑脊液培养及病原体相关检测通常为阴性,有助于排除感染性病因。部分患者可出现IgG指数升高或寡克隆带阳性,提示局灶性免疫活化。尽管上述实验室改变均不具特异性,但有助于排除感染性脑膜炎等疾病<sup>[6]</sup>。

2.3 影像学检查 约1/3~1/2的患者头部CT可见不同程度的异常低密度影<sup>[4]</sup>。头部MRI检查中,患者常表现为脑内多发性梗死、白质病变或出血,其中同时累及皮质及皮质下的多发梗死较为常见<sup>[4]</sup>,此时需要与脑肿瘤、遗传病(如CADASIL)、可逆后部白质脑病综合征、慢性高血压所致脑小血管病、脱髓鞘疾病等进行鉴别。Aβ相关血管炎在头部MRI上的特征为局灶性、多灶性或弥漫性皮质下白质高信号区(在T<sub>2</sub>加权液体衰减反转恢复序列上符合血管源性水肿)、软脑膜强化以及皮质-皮质下微出血<sup>[3]</sup>。CTA或MRA可发现包括多支脑动脉的节段性狭窄,有时伴有狭窄后扩张或串珠样改变<sup>[3]</sup>。数字减影血管造影DSA可显示患者脑内血管狭窄、闭塞或异常扩张,当大血管受累时,患者可表现为双侧大脑半球多发的血管节段性狭窄及狭窄后扩张,需与可逆性脑血管收缩综合征、早发颅内动脉粥样硬化、纤维肌发育不良、烟雾病和烟雾综合征、血管内淋巴瘤及淋巴细胞增殖性疾病、放射性血管病等鉴别。若患者头部MRI及脑脊液检查均无异常,PACNS的可能性较低。

高分辨率血管壁MRI可显示节段性、同心圆状且均匀的强化,这一发现有助于诊断原发性中枢神经系统血管炎,并与动脉粥样硬化斑块和可逆性脑血管收缩综合征相鉴别<sup>[16]</sup>;血管壁增强成像(vessel wall imaging, VWI)及三维黑血磁共振成像(3D black-blood magnetic resonance imaging)可显示患者远端中小血管狭窄、血管壁增厚及炎症相关增强<sup>[17,18]</sup>,均有助于进一步评估患者脑内血管异常,但上述影像学表现均缺乏特异性,仍需结合活检组织学证据明确诊断<sup>[19,20]</sup>。

2.4 病理学检查 脑组织活检是PACNS诊断的金标准,可通过活检观察到血管壁炎症细胞浸润等特征性病理改变。PACNS的脑组织病理活检的诊断标准为:(1)淋巴细胞性炎性反应,脑实质、软脑膜和硬脑膜血管周围2层以上淋巴细胞浸润;(2)管壁改变,管壁模糊不清、内皮细胞明显可见;(3)缺血改变;(4)噬神经细胞现象;(5)脑水肿;(6)除外其他诊断。同时符合上述(1)~(6)条为确诊的PACNS,符合(2)~(6)条为很可能的PACNS<sup>[21]</sup>。活检样本应包括足够的脑实质和软脑膜组织,以便检查小血管,如小动脉、毛细血管和静脉。优先选择影像学异常区

域进行活检,而非随机采样。当必须进行随机采样时,在非优势侧额叶进行活检,以最小化引起临床显著神经功能缺损的风险<sup>[11,20]</sup>。

**2.5 诊断标准** PACNS的诊断标准采用 Calabrese 和 Mallek 提出的诊断标准<sup>[13]</sup>,并结合 Birnbaum 和 Hellmann 的研究对该标准的补充与更新<sup>[22]</sup>,综合进行诊断。

Calabrese 和 Mallek 提出的诊断标准具体如下<sup>[13]</sup>(应符合以下所有条件,儿童型 PACNS 要求发病年龄 >1 个月、<18 岁):(1)临床标准:存在获得性的且无法用其他原因解释的神经功能缺损的临床病史;(2)影像学和组织学标准:在中枢神经系统内存在血管炎的典型血管造影学或组织病理学特征;(3)排除标准:无任何证据显示存在系统性血管炎,亦无其他可能导致上述血管造影或病理学特征继发性改变的疾病证据。

在 Calabrese 和 Mallek 提出的诊断标准中,对于脑血管造影提示高度血管炎可能性但脑脊液检查正常的患者,其诊断既可能为可逆性脑血管收缩综合征(reversible cerebral vasoconstriction syndromes, RCVS),也可能为 PACNS。2009 年 Birnbaum 和 Hellmann 在此基础上提出了新的补充诊断标准,用以排除 RCVS<sup>[22]</sup>,并将诊断的确定性水平细分为“确诊(definite)”和“很可能(probable)”,具体如下:(1)确诊的 PACNS:有脑活检或尸检中血管炎的组织病理学证据;(2)很可能的 PACNS:缺乏活检资料,血管造影、MRI、脑脊液(cerebrospinal fluid, CSF)表现符合 PACNS 表现,脑血管造影提示高度血管炎可能性,并同时具备 MRI 异常以及与 PACNS 相符的 CSF 特征。其中,“高度血管炎可能性”的脑血管造影表现定义为:脑动脉出现血管壁的节段性狭窄与扩张交替存在;多支脑血管受累的动脉闭塞;近端血管无动脉粥样硬化或其他已知异常改变<sup>[23]</sup>。

临床实践中,脑活检的开展存在一定难度。鉴于该操作具有侵入性,且可能获得非诊断性或假阴性结果,其风险-获益比需慎重权衡。2023 年发表的欧洲 PACNS 指南中补充,经血管造影证实的 PACNS 主要反映大血管及中等口径血管受累,既往称为大血管型 PACNS (large-vessel PACNS, LV-PACNS);而经组织活检证实的 PACNS 则以小血管受累为主,血管造影对其分辨力通常较弱。二者并非完全对应,理论上亦可能存在中等口径血管受累且活检阳性的情况。依据现行诊断标准,仅 LV-PACNS 可诊断为“很可能(probable)PACNS”;小血管型 PACNS (small-vessel PACNS, SV-PACNS)需经活检或尸检证实,方可确认为“确诊(definite)PACNS”。因此,不同诊断确定性分级实际对应不同疾病亚型及其主要诊断依据<sup>[23]</sup>。

临床诊断思路:凡临床表现为脑部局灶性、全脑性或高级神经功能障碍、头部 CT 或 MRI 显示单发或

多发梗死、出血、炎症或肿瘤样病变,脑血管成像显示多发节段性狭窄及狭窄后扩张等表现,脑脊液和血液检查排除了其他疾病时,可考虑 PACNS 的诊断,必要时可做脑组织活检以确诊。

### 3 治疗难点及思考

PACNS 的治疗难点在于疾病复发率高,且尚无特异性的治疗手段,缺乏治疗该疾病的随机对照试验等高质量证据,最新研究仅基于队列研究等证据及专家共识,治疗策略相关证据质量较低。目前 PACNS 的治疗以糖皮质激素联合免疫抑制治疗为主要策略,其疗效及长期安全性仍需结合患者个体情况权衡与动态评估<sup>[4,23]</sup>。

对所有很可能或确诊的 PACNS 患者,2023 年欧洲指南建议以糖皮质激素作为诱导治疗基础<sup>[23]</sup>。国内 2017 年专家共识提出,需依据受累血管类型、疾病严重程度及治疗反应进行分层和递进管理,总体包括诱导治疗、维持治疗及难治病例的强化治疗<sup>[1]</sup>。对于小血管或远端血管受累、病程相对缓慢且无明显脑梗死表现的患者,可首先采用糖皮质激素治疗,如甲泼尼龙 1 g/d 冲击治疗 3~5 d,或泼尼松 1 mg/(kg·d)口服。若治疗有效,可逐渐减量;若疗效不佳,则需加用免疫抑制剂,如环磷酰胺口服或静脉给药。对于大血管或近端血管受累、影像学提示脑梗死或病程进展迅速的患者,通常需更积极的诱导治疗,可选用泼尼松 1 mg/(kg·d)联合环磷酰胺 2 mg/(kg·d),疗程 3~6 个月,或选用静脉注射人免疫球蛋白每月 0.75 g·m<sup>2</sup>,连用 6 个月。最新欧洲指南对免疫抑制剂的选择还包括吗替麦考酚酯,但目前尚无充分证据证明诱导治疗阶段其与环磷酰胺疗效上孰优孰劣<sup>[4]</sup>。

在病情控制后进入维持治疗阶段,可继续采用免疫抑制剂维持 3~6 个月,国内 2017 年专家共识推荐环磷酰胺或静脉注射免疫球蛋白<sup>[23]</sup>,2023 年欧洲指南推荐使用吗替麦考酚酯以减少长期毒性<sup>[4]</sup>。对于对上述方案反应不佳或复发的患者,可考虑生物制剂治疗,如肿瘤坏死因子 $\alpha$ 抑制剂或利妥昔单抗<sup>[24-26]</sup>。此外,2023 年欧洲指南基于观察性数据,建议获得初始缓解的患者进行长期( $\geq 2$ 年)的免疫抑制维持治疗,可能降低复发风险、改善长期功能结局和生存率<sup>[23]</sup>。

对于 PACNS 患者常规使用抗血小板药物的获益证据不足,但在 LV-PACNS 患者中,可考虑使用阿司匹林,其可能兼具抗血栓及抗炎作用。若 PACNS 患者发生急性缺血性卒中,静脉溶栓在无绝对禁忌证时可考虑,但需评估出血转化风险(尤其是近期活检患者);对符合时间窗和影像学标准的大血管闭塞患者,可根据情况实施血管内取栓。目前无证据提示 PACNS 本身构成静脉溶栓(intravenous thrombolysis, IVT)或血管内治疗(endovascular treatment, EVT)的禁忌证<sup>[23]</sup>。

临床治疗思路:PACNS的临床治疗目前以激素为主,必要时联合免疫抑制剂治疗。治疗原则包括急性期诱导缓解和序贯维持治疗。长期免疫抑制维持治疗可能降低复发风险,改善长期预后,但证据级别较低。部分患者可考虑使用抗血小板药物进行抗血栓治疗。目前尚无PACNS康复治疗的相关证据。由于缺乏高级别循证医学证据,现有治疗方案主要基于观察性数据及专家共识,亟需建立标准化治疗路径并开展前瞻性研究。

#### 4 总结

PACNS是一种罕见且复杂的原发性中枢神经系统炎症性疾病,其流行病学特征、病因与发病机制、诊断及治疗均缺乏系统的研究证据。当前诊断主要依赖排除性策略,需综合多种临床与辅助检查结果,特异性不足仍是主要挑战。治疗方面仍以糖皮质激素及免疫抑制治疗为主,复发风险较高。未来亟需在诊断层面探索更具特异性的高级影像学技术及新型生物标志物,在治疗层面推动更精准的个体化治疗方案、靶向免疫调控、细胞治疗及基因治疗等新策略的发展,以期实现PACNS的精准、规范化及个体化诊疗。

**利益冲突声明:**所有作者均声明不存在利益冲突。

**作者贡献声明:**宋心迪负责论文设计、撰写论文、论文修改;刘鸣负责拟定写作思路、指导撰写论文并最后定稿。

#### 【参考文献】

- [1] Salvarani C, Brown RD, Christianson T, et al. An update of the Mayo Clinic cohort of patients with adult primary central nervous system vasculitis: Description of 163 patients[J]. *Medicine*, 2015, 94(21): e738.
- [2] Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, et al. Primary CNS vasculitis with spinal cord involvement[J]. *Neurology*, 2008, 70(24\_part\_2): 2394-2400.
- [3] Salvarani C, Hunder GG, Brown RD Jr. Primary central nervous system vasculitis[J]. *N Engl J Med*, 2024, 391(11): 1028-1037.
- [4] 中国免疫学会神经免疫学分会,中华医学会神经病学分会神经免疫学组,中国医师协会神经内科医师分会神经免疫专委会.原发性中枢神经系统血管炎诊断和治疗中国专家共识[J].*中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2017, 24(4): 229-239.
- [5] 林敬,吴波,刘鸣.误诊为多发性硬化及胶质瘤的原发性中枢神经系统血管炎一例[J].*华西医学*, 2018, 33(6): 766-768.
- [6] 王晴晴,戚晓昆.原发性中枢神经系统血管炎[J].*中华神经科杂志*, 2021, 54(4): 392-398.
- [7] Thom V, Schmid S, Gelderblom M, et al. IL-17 production by CSF lymphocytes as a biomarker for cerebral vasculitis[J]. *Neuroimmunol Neuroinflamm*, 2016, 3(2): e214.
- [8] Strunk D, Schulte-Mecklenbeck A, Golombeck KS, et al. Immune cell profiling in the cerebrospinal fluid of patients with primary angiitis of the central nervous system reflects the heterogeneity of the disease[J]. *J Neuroimmunol*, 2018, 321: 109-116.
- [9] Mandel-Brehm C, Retallack H, Knudsen GM, et al. Exploratory proteomic analysis implicates the alternative complement cascade in primary CNS vasculitis[J]. *Neurology*, 2019, 93(5): e433-e444.
- [10] Gilden D, Cohrs RJ, Mahalingam R, et al. Varicella zoster virus vasculopathies: Diverse clinical manifestations, laboratory features, pathogenesis, and treatment [J]. *Lancet Neurol*, 2009, 8(8): 731-740.
- [11] Giannini C, Salvarani C, Hunder G, et al. Primary central nervous system vasculitis: Pathology and mechanisms[J]. *Acta Neuropathol*, 2012, 123(6): 759-772.
- [12] Schuster S, Ozga AK, Stellmann JP, et al. Relapse rates and long-term outcome in primary angiitis of the central nervous system[J]. *J Neurol*, 2019, 266(6): 1481-1489.
- [13] 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[J]. *Medicine*, 1988, 67(1): 20-39.
- [14] Salvarani C, Brown RD, Christianson TJH, et al. Long-term remission, relapses and maintenance therapy in adult primary central nervous system vasculitis: A single-center 35-year experience [J]. *Autoimmun Rev*, 2020, 19(4): 102497.
- [15] Agarwal A, Sharma J, Padma Srivastava MV, et al. Primary CNS vasculitis (PCNSV): A cohort study [J]. *Sci Rep*, 2022, 12: 13494.
- [16] Hedjoudje A, Darcourt J, Bonneville F, et al. The use of intracranial vessel wall imaging in clinical practice [J]. *Radiol Clin North Am*, 2023, 61(3): 521-533.
- [17] Eleftheriou D, Cox T, Saunders D, et al. Investigation of childhood central nervous system vasculitis: Magnetic resonance angiography versus catheter cerebral angiography [J]. *Dev Med Child Neurol*, 2010, 52(9): 863-867.
- [18] Song JW, Shou H, Obusez EC, et al. Spatial distribution of intracranial vessel wall enhancement in hypertension and primary angiitis of the CNS [J]. *Sci Rep*, 2019, 9(1): 19270.
- [19] Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: Analysis of 101 patients [J]. *Ann Neurol*, 2007, 62(5): 442-451.
- [20] Raghavan A, Wright JM, Huang Wright C, et al. Concordance of angiography and cerebral biopsy results for suspected primary central nervous system vasculitis: A multi-center retrospective review [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2019, 185: 105482.
- [21] Alrawi A, Trobe JD, Blaivas M, et al. Brain biopsy in primary angiitis of the central nervous system [J]. *Neurology*, 1999, 53(4): 858-860.
- [22] Birnbaum J, Hellmann DB. Primary angiitis of the central nervous system [J]. *Arch Neurol*, 2009, 66(6): 704-709.
- [23] Pascarella R, Antonenko K, Boulouis G, et al. European stroke organisation (ESO) guidelines on primary angiitis of the central nervous system (PACNS) [J]. *Eur Stroke J*, 2023, 8(4): 842-879.
- [24] 李向东,王凯,丁涛.儿童原发性中枢神经系统血管炎所致急性脑梗死1例报告并文献复习[J].*中风与神经疾病杂志*, 2025, 42(9): 807-809.
- [25] de Boysson H, Zuber M, Naggara O, 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 [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2014, 66(5): 1315-1326.
- [26] Lucke M, Hajj-Ali RA. Advances in primary angiitis of the central nervous system [J]. *Curr Cardiol Rep*, 2014, 16(10): 533.

引证本文:宋心迪,刘鸣.原发性中枢神经系统血管炎的循证诊治进展与思考[J].*中风与神经疾病杂志*, 2026, 43(3): 195-198.