

文章编号:1003-2754(2026)04-0356-07

doi:10.19845/j.cnki.zfysjzbzz.2026.0061

# GFAP-IgG 相关脊髓炎:临床特征及其与 AQP4-IgG 和 MOG-IgG 相关脊髓炎的比较研究

周鑫茹, 谢银银, 韩奥娅, 张世杰, 谢 祎, 杨楠楠, 谢南昌

**摘要:** **目的** 分析胶质纤维酸性蛋白抗体(GFAP-IgG)相关脊髓炎的临床特征,并将其与水通道蛋白4抗体(AQP4-IgG)和髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体(MOG-IgG)相关脊髓炎的临床特征进行比较,以助于该疾病的早期诊断和治疗。**方法** 回顾性纳入郑州大学第一附属医院和河南省儿童医院2018年5月—2023年5月诊断为GFAP-IgG相关脊髓炎的患者34例,描述其人口统计学特征、临床表现、血清学指标、脑脊液指标、影像学特点及预后,并收集期间诊断为AQP4-IgG相关脊髓炎的患者30例和MOG-IgG相关脊髓炎的患者42例作为对照组,对3组患者的主要临床特征进行比较。**结果** 在34例GFAP-IgG相关脊髓炎患者中,女性15例,儿童12例。发病年龄中位数为28.5岁,1/2以上患者有前驱症状(18/34,53%),1/2以上的患者在病程中出现发热(29/34,85%)、头痛(19/34,56%)、恶心及呕吐(20/34,59%)、肢体无力(27/34,79%)症状,19例患者需入住重症监护室(ICU)(19/34,56%)。影像学可见钆强化脊髓病灶及纵向延伸的矢状位T<sub>2</sub>高信号,即长节段横贯性脊髓炎(LETM)。与另外两组相比,GFAP-IgG组患者更常出现发热(85% vs 10%, $P_1 < 0.01$ ;85% vs 38%, $P_2 < 0.01$ )、颈部僵硬(41% vs 7%, $P_1 < 0.01$ ;41% vs 12%, $P_2 < 0.01$ )、入住ICU(56% vs 10%, $P_1 < 0.01$ ;56% vs 17%, $P_2 < 0.01$ )、机械通气(38% vs 3%, $P_1 < 0.01$ ;38% vs 0%, $P_2 < 0.01$ )、血清单核细胞与淋巴细胞比率(MLR)升高[0.43(0.24,0.71) vs 0.23(0.18,0.32), $P_1 < 0.01$ ;0.43(0.24,0.71) vs 0.21(0.14,0.30), $P_2 < 0.01$ ]、低钠血症(45% vs 13%, $P_1 < 0.01$ ;45% vs 7%, $P_2 < 0.01$ )、CSF白细胞计数明显升高(68% vs 14%, $P_1 < 0.01$ ;68% vs 34%, $P_2 < 0.01$ )、CSF总蛋白水平升高(82% vs 31%, $P_1 < 0.01$ ;82% vs 20%, $P_2 < 0.01$ )和CSF葡萄糖水平降低(26% vs 3%, $P_1 = 0.03$ ;26% vs 2%, $P_2 < 0.01$ )、中央管增强(29% vs 0%, $P_1 = 0.02$ ;29% vs 0%, $P_2 = 0.01$ )。与AQP4-IgG组相比,GFAP-IgG组患者的脊髓病变节段数更多[13(5.8,18) vs 6(3,12.5), $P = 0.01$ ]。GFAP-IgG组与MOG-IgG组相比出院[4(3,6) vs 1(0,3), $P_2 = 0.01$ ]及随访时[0(0,2.8) vs 0(0,1), $P_2 = 0.047$ ]的EDSS评分更高。**结论** 3组脊髓炎患者在某些临床表现、血清及脑脊液特点、影像学特点方面存在差异,有助于对脊髓炎亚型进行鉴别诊断。

**关键词:** 胶质纤维酸性蛋白抗体; 水通道蛋白4抗体; 髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体; 脊髓炎; 对比  
中图分类号:R744.3 文献标识码:A

**Glial fibrillary acidic protein immunoglobulin G-associated myelitis: Clinical features and comparison with aquaporin-4 immunoglobulin G-associated myelitis and myelin oligodendrocyte glycoprotein immunoglobulin G-associated myelitis** ZHOU Xinru, XIE Yinyin, HAN Aoya, ZHANG Shijie, XIE Yi, YANG Nannan, XIE Nanchang. (Department of Neurology, The First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, China)

**Abstract: Objective** To investigate the clinical features of glial fibrillary acidic protein immunoglobulin G (GFAP-IgG)-associated myelitis, to compare the differences in clinical features between GFAP-IgG-associated myelitis and aquaporin-4 immunoglobulin G (AQP4-IgG)-associated myelitis/myelin oligodendrocyte glycoprotein immunoglobulin G (MOG-IgG)-associated myelitis, and to provide help for early diagnosis and treatment. **Methods** A retrospective analysis was performed for the clinical data of 34 patients who were diagnosed with GFAP-IgG-associated myelitis in The First Affiliated Hospital of Zhengzhou University and Henan Children Hospital from May 2018 to May 2023, and their demographic features, clinical features, serological parameters, cerebrospinal fluid (CSF) parameters, imaging features, and prognosis were systematically analyzed. In addition, 30 patients diagnosed with AQP4-IgG-associated myelitis and 42 patients diagnosed with MOG-IgG-associated myelitis during the same period of time were enrolled as control groups, and the mean clinical features were compared between the three groups. **Results** Among the 34 patients with GFAP-IgG-associated myelitis, there were 15 female patients and 12 children. The median age of onset was 28.5 years, and more than half of the patients had prodromal symptoms. More than half of the patients had the symptoms of pyrexia (29/34, 85%), headache (19/34, 56%), nausea/vomiting (20/34, 59%), and limb weakness (27/34, 79%) during the course of the disease, with 19 patients (19/34, 56%) admitted to the intensive care unit (ICU). Imaging examination showed gadolinium-enhancing spinal cord lesions and longitudinally extensive sagittal T<sub>2</sub> hyperintensity, i. e., longitudinally extensive transverse myelitis. Compared with the AQP4-IgG-associated myelitis group and the MOG-IgG-associated myelitis group, the GFAP-IgG-associated myelitis group had a significantly higher proportion of patients with pyrexia (85% vs 10%,  $P_1 < 0.01$ ; 85% vs 38%,

收稿日期:2025-09-15;修订日期:2025-12-10

基金项目:国家自然科学基金(81971214)

作者单位:(郑州大学第一附属医院神经内科,河南 郑州 450052)

通信作者:谢南昌,E-mail:xienanchang2001@163.com

$P_2 < 0.01$ ), neck stiffness (41% vs 7%,  $P_1 < 0.01$ ; 41% vs 12%,  $P_2 < 0.01$ ), admission to the ICU (56% vs 10%,  $P_1 < 0.01$ ; 56% vs 17%,  $P_2 < 0.01$ ), or mechanical ventilation (38% vs 3%,  $P_1 < 0.01$ ; 38% vs 0%,  $P_2 < 0.01$ ) and a significant increase in serum monocyte-to-lymphocyte ratio [0.43(0.24, 0.71) vs 0.23(0.18, 0.32),  $P_1 < 0.01$ ; 0.43(0.24, 0.71) vs 0.21(0.14, 0.30),  $P_2 < 0.01$ ], as well as a significantly higher proportion of patients with hyponatremia (45% vs 13%,  $P_1 < 0.01$ ; 45% vs 7%,  $P_2 < 0.01$ ), an increase in leukocyte count in CSF (68% vs 14%,  $P_1 < 0.01$ ; 68% vs 34%,  $P_2 < 0.01$ ), an increase in total protein in CSF (82% vs 31%,  $P_1 < 0.01$ ; 82% vs 20%,  $P_2 < 0.01$ ), a reduction in glucose level in CSF (26% vs 3%,  $P_1 = 0.03$ ; 26% vs 2%,  $P_2 < 0.01$ ), or the presence of central canal enhancement (29% vs 0%,  $P_1 = 0.02$ ; 29% vs 0%,  $P_2 = 0.01$ ). Compared with the AQP4-IgG-associated myelitis group, the GFAP-IgG-associated myelitis group had a significantly higher number of the diseased segments of spinal cord [13(5, 8, 18) vs 6(3, 12, 5),  $P = 0.01$ ]. Compared with the MOG-IgG-associated myelitis group, the GFAP-IgG-associated myelitis group had a significantly higher EDSS score at discharge [4(3, 6) vs 1(0, 3),  $P_2 = 0.01$ ] and at last follow-up [0(0, 2.8) vs 0(0, 1),  $P_2 = 0.047$ ]. **Conclusion** There are differences in clinical features, serological/CSF profiles, and imaging features among the three groups of patients with myelitis, which may help with the differential diagnosis of the different subtypes of myelitis.

**Key words:** Glial fibrillary acidic protein immunoglobulin G; Aquaporin-4 immunoglobulin G; Myelin oligodendrocyte glycoprotein immunoglobulin G; Myelitis; Comparison

横贯性脊髓炎(transverse myelitis, TM)是一种以急性或亚急性运动、感觉和自主神经功能障碍为特征的炎症性脊髓病<sup>[1,2]</sup>。单次或反复发作的横贯性脊髓炎最终可能导致终身残疾。尽管免疫介导和感染机制被认为是TM的触发因素<sup>[3-5]</sup>,但仍有相当比例的病例病因不明,这些病例被归类为特发性横贯性脊髓炎<sup>[4]</sup>。近年来发现的特定自身抗体标志物[如胶质纤维酸性蛋白抗体(glial fibrillary acidic protein immunoglobulin G, GFAP-IgG)、水通道蛋白4抗体(aquaporin 4 immunoglobulin G, AQP4-IgG)、髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体(myelin oligodendrocyte glycoprotein immunoglobulin G, MOG-IgG)]以及免疫介导性脊髓病的影像学特征,有助于对既往被称为“特发性TM”的病例进行病因学诊断<sup>[6-8]</sup>,并具有显著的预后价值和治疗意义<sup>[9]</sup>。早期诊断和及时积极的治疗是免疫介导的TM急性发作患者康复的关键。Fang等<sup>[10]</sup>发现,在脑脊液中检测到GFAP-IgG与自身免疫胶质纤维酸性蛋白星形细胞病(GFAP-A)有关,该病可累及大脑、小脑、视神经和脊髓任一区域,以脑炎、脑膜脑炎最为常见。尽管GFAP-A患者的临床、影像及预后特征已较为明确<sup>[10-12]</sup>,但与GFAP-IgG相关的脊髓炎机制尚未被充分理解,尤其是与AQP4-IgG或MOG-IgG相关脊髓炎相比。既往研究显示,GFAP-IgG相关脊髓炎患者通常表现为脊髓受累并伴有纵向广泛的TM,而孤立性脊髓炎并不常见<sup>[13,14]</sup>。越来越多的证据表明,GFAP-IgG的检测明确定义了一种新的临床综合征,它不同于AQP4-IgG和MOG-IgG相关脊髓炎<sup>[11,14]</sup>。迄今为止,很少有人对这3种疾病的临床特征、磁共振成像(MRI)和预后进行全面的比较分析。

本研究旨在探讨GFAP-IgG相关脊髓炎患者的临床特征、实验室检查结果、影像学特征、治疗方法和临床预后,并将其与AQP4-IgG相关脊髓炎和MOG-IgG相关脊髓炎进行比较。

## 1 资料与方法

**1.1 研究对象** 本研究回顾性分析了2018年5月—2023年5月在郑州大学第一附属医院和河南省儿童医院诊疗的34例脑脊液GFAP-IgG阳性脊髓炎患者的临床资料。纳入标准:(1)脑脊液GFAP-IgG阳性;(2)存在脊髓受累证据(脊髓MRI横断面超过2/3面积受累,病变在T<sub>2</sub>WI呈现高信号)<sup>[2]</sup>;(3)脑脊液或血清中其他抗神经元抗体检测呈阴性;(4)临床资料完整。另选取同期郑州大学第一附属医院收治的30例血清AQP4-IgG阳性与42例血清MOG-IgG阳性脊髓炎患者作为对照。纳入标准:(1)血清AQP4-IgG或MOG-IgG阳性;(2)存在脊髓受累(脊髓MRI横断面超过2/3面积受累,病变在T<sub>2</sub>WI呈现高信号)<sup>[2]</sup>;(3)脑脊液或血清中不存在其他抗神经元抗体;(4)分别符合2015年Wingerchuk标准<sup>[15]</sup>(视神经脊髓炎谱系疾病诊断标准)及2023年BanweII标准<sup>[16]</sup>(MOG抗体相关疾病诊断标准);(5)临床资料完整。所有自身抗体检测均采用基于细胞底物的实验方法。

**1.2 数据收集** 从电子病历系统中收集患者的人口统计学数据、临床症状、血清学参数、脑脊液参数、神经影像学检查结果、治疗方法。血清学参数包括中性粒细胞、淋巴细胞和单核细胞计数以及血钠水平。脑脊液参数包括白细胞计数、总蛋白和葡萄糖水平。扩展残疾状况量表(Expanded Disability Status Scale, EDSS)用于评估入院、出院和最后1次随访时的神经功能。末次随访时间为2023年10月。

**1.3 统计学方法** 采用SPSS 25.0软件进行统计学分析。使用Kolmogorov-Smirnov检验评估连续变量的正态性分布特征,连续变量如符合正态或近似正态分布,以 $(\bar{x} \pm s)$ 表示,使用Student's *t*检验比较组间连续变量的差异;如不符合正态分布,则以中位数(四分位数间距)[ $M(P_{25}, P_{75})$ ]表示,用Mann-Whitney *U*检验比较组间连续变量的差异。分类变

量以 $[n(\%)]$ 表示,采用 $\chi^2$ 检验或Fisher精确检验比较分类变量。

## 2 结果

**2.1 GFAP-IgG 相关脊髓炎患者的人口统计学和临床特征** 本研究共纳入 34 例 GFAP-IgG 相关脊髓炎患者,其中 15 例(44%)为女性,12 例(35%)为儿

童(年龄 $<18$ 岁),中位患病年龄为 28.5(10.8,44.3)岁,中位住院时间为 23.5(15.8,30.5) d,18 例(53%)患者出现前驱症状,约 1/2(44%)的患者在病情最严重时需依赖轮椅,值得注意的是,超过 1/2(56%)的患者需入住重症监护病房(ICU),超过 1/3(38%)的患者需要机械通气(见表 1)。

表 1 GFAP-IgG、AQP4-IgG 及 MOG-IgG 相关脊髓炎患者人口统计学及临床症状比较

项目	GFAP-IgG(n=34)	AQP4-IgG(n=30)	MOG-IgG(n=42)	$P_1$ 值 <sup>a</sup>	$P_2$ 值 <sup>b</sup>
人口统计学数据					
起病年龄 $[M(P_{25},P_{75})]$ ,岁	28.5(10.8,44.3)	36.5(20.8,55.3)	11.0(5.8,31.0)	0.09	$<0.01$
女性 $[n(\%)]$	15/34(44%)	26/30(87%)	21/42(50%)	$<0.01$	0.61
儿童 $[n(\%),<18$ 岁]	12/34(35%)	5/30(17)	25/42(60%)	0.09	0.04
住院时长 $[M(P_{25},P_{75})]$ ,d	23.5(15.8,30.5)	17.5(12.0,23.0)	14.5(11.8,21.2)	0.18	$<0.01$
临床特征 $[n(\%)]$					
前驱症状	18/34(53%)	5/30(17%)	17/42(41%)	$<0.01$	0.28
发热	29/34(85%)	3/30(10%)	16/42(38%)	$<0.01$	$<0.01$
头痛	19/34(56%)	3/30(10%)	16/42(38%)	$<0.01$	0.12
头晕	11/34(32%)	6/30(20%)	8/42(19%)	0.26	0.18
视物模糊	4/34(12%)	12/30(40%)	11/42(26%)	$<0.01$	0.12
颈部僵硬	14/34(41%)	2/30(7%)	5/42(12%)	$<0.01$	$<0.01$
恶心呕吐	20/34(59%)	11/30(37%)	11/42(26%)	0.08	$<0.01$
肢体麻木	6/34(18%)	19/30(63%)	12/42(29%)	$<0.01$	0.27
肢体疼痛	4/34(12%)	11/30(37%)	3/42(7%)	0.02	0.49
肢体无力	27/34(79%)	20/30(67%)	23/42(55%)	0.25	0.03
独立行走(病情最重)	7/34(21%)	10/30(33%)	17/42(41%)	0.25	0.06
拄拐/搀扶(病情最重)	12/34(35%)	4/30(13%)	11/42(26%)	0.04	0.39
轮椅(病情最重)	15/34(44%)	16/30(53%)	14/42(33%)	0.46	0.34
入住 ICU	19/34(56%)	3/30(10%)	7/42(17%)	$<0.01$	$<0.01$
机械通气	13/34(38%)	1/30(3%)	0/42(0%)	$<0.01$	$<0.01$

注:a,GFAP-IgG 相关脊髓炎和 AQP4-IgG 相关脊髓炎统计学比较;b,GFAP-IgG 相关脊髓炎和 MOG-IgG 相关脊髓炎统计学比较。

**2.2 GFAP-IgG 相关脊髓炎患者的实验室特征** 中性粒细胞/淋巴细胞比率(neutrophil-to-lymphocyte ratio, NLR)和单核细胞/淋巴细胞比率(monocyte-to-lymphocyte ratio, MLR)的中位数分别为 4.27(2.43,6.77)和 0.43(0.24,0.71),15 例(45%)患者出现低钠血症。CSF 分析显示,31 例(91%)患者的白细胞计数升高,23 例(68%)患者的白细胞计数明显升高,28 例(82%)患者的总蛋白水平升高,9 例(26%)患者的血糖水平降低;11 例 GFAP-IgG 患者的白细胞计数明显升高,同时蛋白水平 $>1.0$  g/L(见表 2)。

**2.3 GFAP-IgG 相关脊髓炎患者的 MRI 特征** 表 3 总结了脑脊液 GFAP-IgG 阳性的脊髓炎患者的 MRI 影像学表现。28 例(82%)患者表现为长节段横贯性脊髓炎(longitudinally extensive transverse myelitis, LETM)(见图 1A、B)。矢状位 $T_2$ 高信号病灶累及的脊椎节段为 13(5.8,18)个节段。在 17 例接受脊髓增强扫描的患者中,14 例(82%)可见钆强化病灶,其中 5 例(29%)表现为中央管强化(见图 1C、D)。32 例患者中有 23 例(72%)存在脑部 $T_2$ 高信号异常,22 例患者中有 14 例(64%)可见脑部钆强化病灶,仅 2 例(9%)患者表现出特征性的线状血管周围放射样钆强化模式(见图 1E、F)。

表2 GFAP-IgG、AQP4-IgG及MOG-IgG相关脊髓炎患者血清及脑脊液指标比较

项目	GFAP-IgG(n=34)	AQP4-IgG(n=30)	MOG-IgG(n=42)	P <sub>1</sub> 值 <sup>a</sup>	P <sub>2</sub> 值 <sup>b</sup>
血清学指标					
NLR [M(P <sub>25</sub> ,P <sub>75</sub> )]	4.27(2.43,6.77)	2.5(1.59,3.61)	2.87(1.71,6.07)	<0.01	0.12
MLR [M(P <sub>25</sub> ,P <sub>75</sub> )]	0.43(0.24,0.71)	0.23(0.18,0.32)	0.21(0.14,0.30)	<0.01	<0.01
低钠血症[n(%), <135 mmol/L]	15/33(45%)	4/30(13%)	3/42(7%)	<0.01	<0.01
脑脊液指标[n(%)]					
白细胞高(>5/μl)	31/34(91%)	16/29(55%)	34/41(83%)	<0.01	0.30
白细胞显著升高(>50/μl)	23/34(68%)	4/29(14%)	14/41(34%)	<0.01	<0.01
总蛋白升高(>450 mg/L)	28/34(82%)	9/29(31%)	8/41(20%)	<0.01	<0.01
葡萄糖降低(<2.2 mmol/L)	9/34(26%)	1/29(3%)	1/41(2%)	0.03	<0.01

注:a,GFAP-IgG相关脊髓炎和AQP4-IgG相关脊髓炎统计学比较;b,GFAP-IgG相关脊髓炎和MOG-IgG相关脊髓炎统计学比较。

表3 GFAP-IgG、AQP4-IgG及MOG-IgG相关脊髓炎患者脊髓及头部MRI特征比较

项目	GFAP-IgG(n=34)	AQP4-IgG(n=30)	MOG-IgG(n=42)	P <sub>1</sub> 值 <sup>a</sup>	P <sub>2</sub> 值 <sup>b</sup>
脊髓MRI					
颈髓病变[n(%)]	27/34(79%)	23/30(77%)	38/42(90%)	0.79	0.17
胸髓病变[n(%)]	29/34(85%)	20/30(67%)	32/42(76%)	0.08	0.32
腰髓病变[n(%)]	9/34(26%)	3/30(10%)	5/42(12%)	0.09	0.10
LETM(>3个节段)[n(%)]	28/34(82%)	24/30(80%)	36/42(86%)	0.81	0.69
≥2处病变[n(%)]	15/34(44%)	10/30(33%)	20/42(48%)	0.38	0.76
脊髓圆锥[n(%)]	2/34(6%)	0/30(0%)	1/39(3%)	0.53	0.48
病变节段[M(P <sub>25</sub> ,P <sub>75</sub> )]	13(5.8,18)	6(3,12.5)	11(5,18.3)	0.01	0.79
钆增强[n(%)]	14/17(82%)	14/19(74%)	8/18(44%)	0.70	0.02
中央管增强[n(%)]	5/17(29%)	0/19(0%)	0/18(0%)	0.02	0.01
环形增强[n(%)]	0/17(0%)	2/19(11%)	0/18(0%)	0.49	-
H征[n(%)]	1/34(3%)	1/30(3%)	5/42(12%)	1.00	0.15
头部MRI [n(%)]					
脑部病变	23/32(72%)	13/27(48%)	30/38(79%)	0.06	0.49
钆增强	14/22(64%)	2/14(14%)	8/16(50%)	<0.01	0.40
放射状强化	2/22(9%)	0/14(0%)	0/16(0%)	0.51	0.22

注:a,GFAP-IgG相关脊髓炎和AQP4-IgG相关脊髓炎统计学比较;b,GFAP-IgG相关脊髓炎和MOG-IgG相关脊髓炎统计学比较。

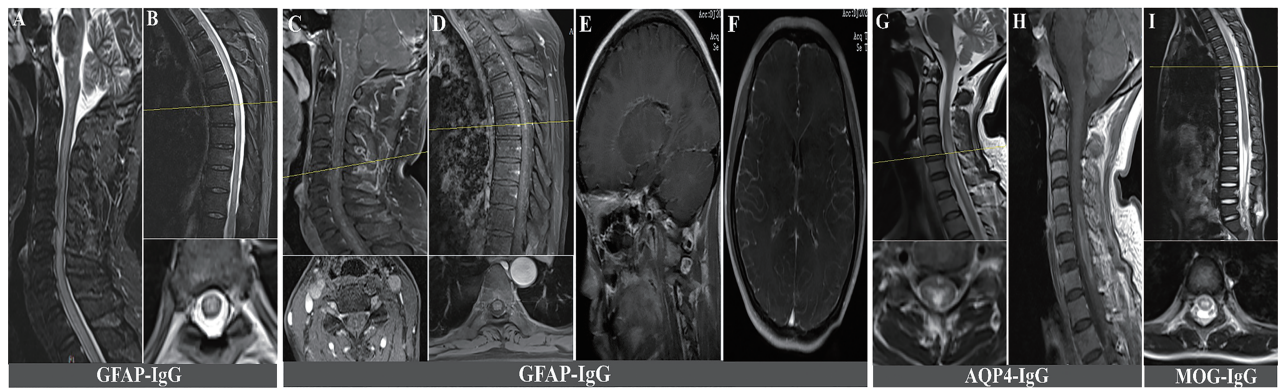
2.4 GFAP-IgG相关脊髓炎患者治疗和临床结果 在34例患者中,33例(97%)接受了静脉注射甲泼尼龙(intravenous methylprednisolone,IVMP)治疗,18例(53%)接受了静脉注射免疫球蛋白(intravenous immunoglobulin,IVIG)治疗,4例(12%)接受免疫抑制剂治疗。其中23例患者经IVMP和(或)IVIG治疗后出现临床症状改善,仅1例(3%)患者因IVMP联合IVIG治疗预后不佳而接受血浆置换治疗。患者入院时EDSS评分中位数为4(3,6.5),出院时为3(0,8),中位随访时间为20(15,23.75)个月。截至末次随访时,8例患者预后不良(EDSS评分>2),EDSS评分中位数为0(0,2.8)(见表4)。

2.5 GFAP-IgG相关脊髓炎与AQP4-IgG相关脊髓炎临床特征的比较 相较于AQP4-IgG组,GFAP-IgG组更常出现前驱症状、发热、头痛和颈强直等临床表现,而视力模糊、肢体麻木和肢体疼痛在AQP4-IgG组中发生率更高。GFAP-IgG组患者在病情最严重时依赖拐杖/助行器的比例显著高于AQP4-IgG组。此外,GFAP-IgG组患者更常需要入住ICU和机械通气支持,但两组入院时和出院时的EDSS评分差异无统计学意义。脊髓MRI显示,GFAP-IgG组较AQP4-IgG组更常出现更长节段的脊髓受累[13(5.8,18) vs 6(3,12.5),P=0.01]和中央管强化[5/17(29%) vs 0/19(0%),P=0.02]。脊髓环形强化(见图1G、H)仅见于AQP4-IgG组,而线状血管周围

放射样钆强化模式则仅见于GFAP-IgG组,尽管差异无统计学意义。GFAP-IgG组接受免疫抑制剂治疗的比例显著低于AQP4-IgG组[4/34(12%) vs 15/30(50%),  $P < 0.01$ ],末次随访时需助行装置的比例也呈现类似趋势[1/28(4%) vs 6/30(20%),  $P = 0.13$ ],但差异无统计学意义。两组在末次随访EDSS评分、随访时长方面差异均无统计学意义。

**2.6 GFAP-IgG相关脊髓炎与MOG-IgG相关脊髓炎临床特征的比较** GFAP-IgG相关脊髓炎与MOG-IgG相关脊髓炎的主要鉴别特征包括:发病年龄更大[28.5(10.8,44.3)岁 vs 11.0(5.8,31.0)岁,  $P < 0.01$ ]、儿童患者比例更低[12/34(35%) vs 25/42(70%),  $P = 0.04$ ]、住院时长更长[23.5(15.8,30.5) vs 14.5(11.8,21.2),  $P < 0.01$ ]。两组女性患者比例相近

[15/34(44%) vs 21/42(50%),  $P = 0.61$ ]。发热、颈强直、恶心呕吐及肢体无力更倾向提示GFAP-IgG相关脊髓炎。与MOG-IgG组相比,GFAP-IgG组入住ICU和接受机械通气的频率更高,但在病情最严重时两组患者在独立行走、拄拐/搀扶、借助轮椅方面无显著差异,两组患者在入院时的EDSS评分也无显著差异。脊髓钆强化在GFAP-IgG组更常见[14/17(82%) vs 8/18(44%),  $P = 0.02$ ],且差异有统计学意义。脊髓MRI显示,“H征”(见图1I)在MOG-IgG组更常见[5/42(12%) vs 1/34(3%),  $P = 0.15$ ],尽管差异无统计学意义。头部T<sub>2</sub>病灶及线状血管周围放射样钆强化模式的发生率无组间差异。值得注意的是,GFAP-IgG组出院及末次随访时EDSS评分高于MOG-IgG组,两组在随访时长方面差异无统计学意义。



注:矢状位及轴位图像显示,GFAP-IgG相关脊髓炎患者可见纵向延伸的T<sub>2</sub>高信号病灶(A、B),中央管区域点状强化病灶(伴或不伴软脊膜线样强化)(C、D),以及线状血管周围放射样钆强化模式(E、F)。AQP4-IgG相关脊髓炎病灶通常边界更清晰,多表现为轴位T<sub>2</sub>高信号病灶(G)伴环形强化(H)。MOG-IgG相关脊髓炎患者可见纵向延伸的T<sub>2</sub>高信号病灶(I)及典型“H”形灰质对称性高信号(I下图)(黄色虚线标示下方轴位图像对应的矢状位层面)。

图1 GFAP-IgG、AQP4-IgG及MOG-IgG相关脊髓炎的MRI表现

表4 GFAP-IgG、AQP4-IgG及MOG-IgG相关脊髓炎患者治疗方法及预后比较

项目	GFAP-IgG(n=34)	AQP4-IgG(n=30)	MOG-IgG(n=42)	P <sub>1</sub> <sup>a</sup> 值	P <sub>2</sub> <sup>b</sup> 值
治疗 [n(%)]					
静脉应用激素	33/34(97%)	30/30(100%)	41/42(98%)	1.00	0.88
静脉注射丙球	18/34(53%)	12/30(40%)	17/42(40%)	0.30	0.28
血浆置换	1/34(3%)	0/30(0%)	0/42(0%)	1.00	0.26
免疫抑制剂	4/34(12%)	15/30(50%)	11/42(26%)	<0.01	0.12
预后					
入院EDSS [M(P <sub>25</sub> ,P <sub>75</sub> )]	4.0(3.0,6.0)	4.0(3.0,6.0)	4.0(4.0,6.0)	0.30	0.15
出院EDSS [M(P <sub>25</sub> ,P <sub>75</sub> )]	3.0(0,8.0)	2.0(2.0,6.3)	1.0(0,3.0)	0.86	0.01
随访时EDSS [M(P <sub>25</sub> ,P <sub>75</sub> )]	0(0,2.8)	0(0,4.3)	0(0,1.0)	0.94	<0.05
辅助(随访) [n(%)]	1/28(4%)	6/30(20%)	1/41(2%)	0.13	0.78
随访时间 [M(P <sub>25</sub> ,P <sub>75</sub> ),月]	20.00(15.00,23.75)	14.50(8.00,34.30)	25.00(13.75,31.00)	0.78	0.11

注:a,GFAP-IgG相关脊髓炎和AQP4-IgG相关脊髓炎统计学比较;b,GFAP-IgG相关脊髓炎和MOG-IgG相关脊髓炎统计学比较。

### 3 讨论

本研究通过分析GFAP-IgG相关脊髓炎患者的临床特征、实验室检查结果、影像学特征、治疗方法和临床预后,以期发现GFAP-IgG相关脊髓炎的病理生理机制,进一步对GFAP-IgG相关脊髓炎的诊疗提供帮助,并将其与AQP4-IgG相关脊髓炎和MOG-IgG相关脊髓炎进行比较,进一步明确不同原因TM的临床特点,为临床诊疗提供帮助。

既往一项中国人群研究显示,GFAP-A患者以女性为主(男女比例1.00:2.17),中位发病年龄54(23,73)岁<sup>[17]</sup>。但本研究发现GFAP-IgG相关脊髓炎患者男女比例接近1:1,且发病年龄更低,这可能是由于本研究聚焦于脊髓炎这一特定表型,其结果可能无法完全反映GFAP-A的整体人群特征。既往研究显示约40%~66%的患者在神经系统症状出现前有流感样前驱症状<sup>[10]</sup>,本队列研究结果与此一致,病毒感染可能是触发因素,但其确切因果关系尚未明确<sup>[10,18]</sup>。本组34例GFAP-IgG相关脊髓炎患者的临床表现谱,包括发热、视力模糊、颈强直等,与既往研究报道相符<sup>[12]</sup>。

约1/2的GFAP-IgG相关脊髓炎患者合并低钠血症,多项研究指出其潜在机制涉及抗利尿激素分泌异常<sup>[19,20]</sup>。脑脊液炎症改变(包括白细胞计数和总蛋白水平升高)被认为是GFAP-IgG阳性患者的重要特征<sup>[21]</sup>,这也导致GFAP-IgG相关脊髓炎易被误诊为中枢神经系统感染。Liang等<sup>[22]</sup>提出,脑脊液白细胞轻度升高但伴随不匹配的蛋白显著升高可能是鉴别GFAP-A与结核性脑膜炎的因素之一。然而,本研究发现11例(32%)患者的脑脊液白细胞和蛋白水平同时显著升高,与上述假说不符。因此,检测脑脊液中是否存在GFAP-IgG对于确定TM的病因至关重要。

本研究发现,LETM在GFAP-IgG相关脊髓炎中较为常见。颈髓和胸髓是常见的受累部位,34例患者中有2例(6%)累及脊髓圆锥,约44%存在多发病灶,这与既往研究结果一致<sup>[21]</sup>。在17例接受脊髓钆增强检查的患者中,14例出现病灶强化,其中5例表现为中央管强化(伴或不伴软脊膜线样强化),此为GFAP-IgG相关脊髓炎的典型影像特征<sup>[23,24]</sup>。本研究中仅2例出现线状血管周围放射样强化模式,GFAP-A的血管周围炎症可能是这一特征性影像表现的病理基础<sup>[25]</sup>。值得注意的是,该典型征象在本队列中发生率极低。基于此,有必要提醒临床医生即使缺乏特征性脑部病灶,仍需考虑GFAP-IgG相关脊髓炎的可能。

尽管3组脊髓炎患者存在某些共同临床特征,但在某些临床表现、血清学及脑脊液检测、影像学特点方面存在显著差异。与既往研究相同,GFAP-IgG

相关脊髓炎的儿童患者比例低于MOG-IgG组<sup>[26]</sup>,因此,相较于MOG-IgG组,GFAP-IgG相关脊髓炎患者的发病年龄更高。其他有助于鉴别GFAP-IgG相关脊髓炎的特征包括:急性发作期更高的发热、颈强直及低钠血症发生率,这些可能为GFAP-IgG检测提供线索。尽管3组患者入院时EDSS评分无差异,但GFAP-IgG组在住院期间更常需要入住ICU和机械通气,提示其症状负担更重。更高的MLR、CSF白细胞计数及总蛋白水平,提示GFAP-IgG相关脊髓炎患者存在更强烈的炎症反应,尤其在中枢神经系统内,这可能是其临床症状更为严重的原因。

相较于AQP4-IgG相关脊髓炎较局限的病灶,GFAP-IgG相关脊髓炎的脊髓病变通常表现为纵向延伸的T<sub>2</sub>高信号且边界模糊,造影后强化可累及中央管,呈现点状或软脑膜强化模式,这与既往研究一致<sup>[11,14,25,26]</sup>。“H征”被认为是MOG-IgG相关脊髓炎的影像学特征,有助于与GFAP-IgG相关脊髓炎鉴别<sup>[27-30]</sup>。本研究中“H征”在MOG-IgG组更常见,但差异未达统计学意义。末次随访EDSS评分中位数为0,提示三组中大部分患者脊髓炎恢复良好,这可能得益于早期诊断和有效治疗策略。

本研究揭示的临床表现、血清学特征、脑脊液改变及影像学特点,可能为解析GFAP-IgG相关脊髓炎的病理生理机制提供线索,并帮助临床医生筛选适合进行脑脊液GFAP-IgG检测的目标患者群体。

本研究仍存在一定局限性,首先回顾性研究设计导致某些临床数据的缺失难以避免;其次3个队列中不同的年龄和性别分布可能会影响研究结果,其中MOG-IgG相关脊髓炎亚组患者年龄明显偏低,这可能影响其临床和辅助检查特征的代表性。未来需要开展多中心、大样本量的前瞻性研究以验证本研究的结论。

**伦理学声明:**本研究经郑州大学第一附属医院伦理委员会审批(批准号:KY-2022-0089),患者均签署知情同意书。

**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:**周鑫茹负责论文设计、资料收集、统计学分析、绘制图表、文献收集、撰写论文;谢银银负责文献收集、论文修改;韩奥娅、张世杰负责资料收集、文献收集;谢祎、杨楠楠负责提供修改意见;谢南昌负责拟定写作思路、指导撰写论文并最后定稿等。

### [参考文献]

- [1] Rodríguez Y, Rojas M, Pacheco Y, et al. Guillain-Barré syndrome, transverse myelitis and infectious diseases[J]. Cell Mol Immunol, 2018, 15(6): 547-562.

- [2] West TW. Transverse myelitis: A review of the presentation, diagnosis, and initial management [J]. *Discov Med*, 2013, 16(88): 167-177.
- [3] Tisavipat N, Flanagan EP. Current perspectives on the diagnosis and management of acute transverse myelitis [J]. *Expert Rev Neurother*, 2023, 23(4): 389-411.
- [4] Namrouiti A, DesRosiers M, Barreto C, et al. Transverse myelitis in a healthy adult female patient: A rare viral etiology [J]. *Cureus*, 2024, 16(11): e73932.
- [5] Almubaslat FR, Tiwari CM, Nolasco M, et al. Neuroepidemiology of transverse myelitis and its etiologies in Latin America: a systematic review and meta-analysis [J]. *Mult Scler Relat Disord*, 2025, 96: 106347.
- [6] Borchers AT, Gershwin ME. Transverse myelitis [J]. *Autoimmun Rev*, 2012, 11(3): 231-248.
- [7] Murphy OC, Barreras P, Villabona-Rueda A, et al. Identification of specific causes of myelopathy in a large cohort of patients initially diagnosed with transverse myelitis [J]. *J Neurol Sci*, 2022, 442: 120425.
- [8] Fadda G, Flanagan EP, Sechi E. Editorial: Immune-mediated disorders of the spinal cord: Diagnosis, treatment strategies, and outcomes in the 21st century [J]. *Front Neurol*, 2022, 13: 1087631.
- [9] Zalewski NL, Flanagan EP, Mark Keegan B. Evaluation of idiopathic transverse myelitis revealing specific myelopathy diagnoses [J]. *Neurology*, 2018, 90(2): e96-e102.
- [10] Fang B, McKeon A, Hinson SR, et al. Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy: A novel meningoencephalomyelitis [J]. *JAMA Neurol*, 2016, 73(11): 1297-1307.
- [11] Kunchok A, Zekeridou A, McKeon A. Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy [J]. *Curr Opin Neurol*, 2019, 32(3): 452-458.
- [12] Zhang W, Xie Y, Wang Y, et al. Clinical characteristics and prognostic factors for short-term outcomes of autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy: A retrospective analysis of 33 patients [J]. *Front Immunol*, 2023, 14: 1136955.
- [13] Valencia-Sanchez C, Flanagan EP. Uncommon inflammatory/immune-related myelopathies [J]. *J Neuroimmunol*, 2021, 361: 577750.
- [14] Flanagan EP, Hinson SR, Lennon VA, et al. Glial fibrillary acidic protein immunoglobulin G as biomarker of autoimmune astrocytopathy: Analysis of 102 patients [J]. *Ann Neurol*, 2017, 81(2): 298-309.
- [15] Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders [J]. *Neurology*, 2015, 85(2): 177-189.
- [16] Banwell B, Bennett JL, Marignier R, et al. Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: International MOGAD Panel proposed criteria [J]. *Lancet Neurol*, 2023, 22(3): 268-282.
- [17] Shan F, Long Y, Qiu W. Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy: A review of the literature [J]. *Front Immunol*, 2018, 9: 2802.
- [18] Wang S, Yuan J, Liu J. Autoimmune glial fibrillary acidic protein (GFAP) astrocytopathy accompanied with reversible splenic lesion syndrome (RESLES): A case report and literature review [J]. *Brain Sci*, 2023, 13(4): 659.
- [19] Kimura A, Takekoshi A, Yoshikura N, et al. Clinical characteristics of autoimmune GFAP astrocytopathy [J]. *J Neuroimmunol*, 2019, 332: 91-98.
- [20] Di H, Yin Y, Chen R, et al. Uncommon manifestations of a rare disease: A case of autoimmune GFAP astrocytopathy [J]. *BMC Neurol*, 2021, 21(1): 37.
- [21] Liang Y, Wang G, Li B, et al. Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy mimicking tuberculous meningitis: A retrospective study [J]. *J Neurol*, 2023, 270(10): 4860-4867.
- [22] Long Y, Liang J, Xu H, et al. Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy in Chinese patients: A retrospective study [J]. *Eur J Neurol*, 2018, 25(3): 477-483.
- [23] Solomons RS, Visser DH, Donald PR, et al. The diagnostic value of cerebrospinal fluid chemistry results in childhood tuberculous meningitis [J]. *Childs Nerv Syst*, 2015, 31(8): 1335-1340.
- [24] Lin J, Lu L, Li J. Typical linear radial periventricular enhancement in a patient with glial fibrillary acidic protein (GFAP) astrocytopathy [J]. *Neuro Sci*, 2022, 43(4): 2895-2897.
- [25] Sechi E, Pearse Morris P, McKeon A, et al. Glial fibrillary acidic protein IgG related myelitis: Characterisation and comparison with aquaporin-4-IgG myelitis [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2019, 90(4): 488-490.
- [26] Bennett JL, Costello F, Chen JJ, et al. Optic neuritis and autoimmune optic neuropathies: Advances in diagnosis and treatment [J]. *Lancet Neurol*, 2023, 22(1): 89-100.
- [27] Sun M, Liu H, Zhu B, et al. Comparison of glial fibrillary acidic protein-immunoglobulin G-associated myelitis with myelin oligodendrocyte glycoprotein-immunoglobulin G-associated myelitis [J]. *Front Neurol*, 2023, 14: 1266067.
- [28] Ke G, Jian S, Yang T, et al. Clinical characteristics and MRI features of autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy: A case series of 34 patients [J]. *Front Neurol*, 2024, 15: 1375971.
- [29] Ren C, Zhang W, Zhou A, et al. Clinical and radiologic features among children with myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated myelitis [J]. *Pediatr Neurol*, 2023, 143: 96-99.
- [30] Dubey D, Pittock SJ, Krecke KN, et al. Clinical, radiologic, and prognostic features of myelitis associated with myelin oligodendrocyte glycoprotein autoantibody [J]. *JAMA Neurol*, 2019, 76(3): 301-309.

---

引证本文:周鑫茹,谢银银,韩奥娅,等. GFAP-IgG相关脊髓炎:临床特征及其与AQP4-IgG和MOG-IgG相关脊髓炎的比较研究[J]. *中风与神经疾病杂志*, 2026, 43(4): 356-362.