



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2026.05.019

http://www.lcnkz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2026.05.019

## · 病例报告 ·

## 抗 GT1a 抗体介导的变异型慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经根神经病三例

李秀芝 许嘉芙 熊文丽 陆洁玲 温宝泉 何玉琴

[关键词] 慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经根神经病; 抗神经节苷脂抗体; 抗 GT1a 抗体

[中图分类号] R745.4 [文献标识码] B

患者 1, 男, 50 岁, 因“进行性双下肢无力 10 个月, 加重 5 个月余”于 2024 年 3 月 8 日就诊于广州中医药大学顺德医院。2023 年 4 月患者出现双下肢无力, 行走困难, 站立不足 2 分钟, 至当地医院诊疗, 经补钙等治疗后未见好转。2023 年 9 月患者下肢乏力加重, 行走受限, 遂于外院住院治疗。2023 年 9 月 15 日肌电图示: 双下肢部分周围神经运动轴索损害, F 波异常; 针极肌电图(EMG)广泛神经源性损害; 重复神经电刺激(RNS)阳性; 左侧第一胸锁乳突肌, 脊旁肌 T8-T1 存在异常自发电位。胸腰椎 MRI 平扫未见髓内异常。诊断考虑运动神经元病, 予以如太 50 mg 每 12 h 1 次口服治疗, 症状未见好转, 遂前往我院就诊。既往乙肝、高脂血症病史。发病前无腹泻、发热、咳嗽等病史及近期的疫苗接种史。入院专科检查: 左手骨间肌萎缩, 余肌肉无明显萎缩; 双上肢肌力 5 级, 双下肢近端肌力 4 级, 远端肌力 2 级; 双侧腱反射减弱, 病理征阴性, 余神经系统体格检查均未见异常。入院第 2 天行腰椎穿刺, 脑脊液压力 120 mmH<sub>2</sub>O, 葡萄糖 4.2 mmol/L, 蛋白质 602 mg/L, 氯离子 118.6 mmol/L, WBC 计数  $3 \times 10^6$  L, 脑脊液红细胞 1+/HP。血清抗神经节苷脂抗体组套示抗 GT1a 抗体 IgG 阳性, 重症肌无力抗体组套、副肿瘤综合征抗体组套均为阴性。考虑诊断为慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经根神经病(CIDP)。予大剂量激素冲击治疗(甲泼尼龙 1 g 每日 1 次静脉滴注, 每 3 天剂量减半, 至 120 mg 后改为每日 60 mg 口服)。3 月 23 日患者双下肢无力改善, 肌力近端 5 级、远端 4 级, 行走基本正常, 予出院。出院 1 月后复诊, 患者下肢肌力 5 级, 行走正常。

患者 2, 男, 50 岁, 因“双下肢无力 5 个月余”于 2024 年 12 月 6 日就诊于本院。2024 年 6 月患者受情绪刺激后开始出现双下肢无力, 上楼梯困难, 蹲下后无法自行起身, 一直未引起重视。12 月 6 日来我院就诊, 收入院。既往有高血压、左侧脑梗死病史 1 年余, 遗留右侧肢体麻木。无前驱感染及近期疫苗接种史。专科体格检查: 双上肢肌力 5 级, 双下肢肌力近端 5 级、远

端 3 级, 双侧腱反射减弱。12 月 7 日头颅 MRI 平扫示: 1. 双侧额颞叶皮层下小缺血灶, 2. 左侧丘脑小软化灶。腰椎 MRI 示 L4/5 椎间盘突出。12 月 9 日肌电图示双下肢周围神经轴索损害伴脱髓鞘损害, 运动、感觉纤维均受累; 双侧 L4-S1 脊旁肌肉活动均见自发电位。腰椎穿刺结果: 脑脊液压力 145 mmH<sub>2</sub>O, 葡萄糖 3.4 mmol/L, 蛋白质 737 mg/L, 氯离子 119.7 mg/L, WBC 计数  $3 \times 10^6$  L, 脑脊液红细胞 1+/HP。12 月 11 日血清神经节苷脂抗体组套结果示抗 GT1a 抗体 IgG(+/-), 副肿瘤综合征抗体均阴性。考虑诊断为 CIDP。予大剂量人血免疫球蛋白联合激素(甲泼尼龙 500 mg/天, 每 3 天减半至 120 mg 后改 60 mg 口服, 逐渐减量)冲击治疗。12 月 23 日患者双下肢无力改善, 肌力近端 5 级、远端 4 级, 行走正常, 予出院。出院 1 月后复诊, 患者下肢肌力 5 级, 行走正常。

患者 3, 男, 61 岁, 因“双下肢乏力 3 个月余, 再发加重 1 个月”于 2024 年 12 月 6 日就诊于本院。2024 年 8 月下旬患者出现四肢麻木, 以腕关节、踝关节以远麻木为主, 伴有双下肢乏力、行走不能, 至外院住院, 完善相关检验检查示抗 GT1a 抗体 IgG 阳性, 诊断为“吉兰-巴雷综合征, 2 型糖尿病周围神经病”, 予大剂量激素联合人免疫球蛋白冲击治疗、控制血糖等治疗后症状好转出院, 出院后激素逐渐减量至停药, 四肢末端仍有麻木, 肌力改善, 但行走力弱。入院前 1 个月麻木加重, 范围扩大至膝关节、腕关节以远, 下肢无力, 需他人扶行。12 月 4 日外院肌电图示: 上、下肢多发中度周围神经损害, 累及感觉、运动纤维, 脱髓鞘、轴索损害并存。为求进一步治疗遂来本院就诊。既往有糖尿病、周围性面神经麻痹病史, 无后遗症。无前驱感染及近期疫苗接种史。专科体格检查: 双上肢肌力 5 级, 双下肢肌张力低, 双下肢肌力 4 级, 双上肢腕关节以远、双下肢膝关节以远针刺觉、震动觉减退, 双侧腱反射减弱。12 月 9 日腰部穿刺结果: 脑脊液压力 145 mmH<sub>2</sub>O, 葡萄糖 5.4 mmol/L, 蛋白质 610 mg/L, 氯离子 123.5 mg/L, WBC 计数  $2 \times 10^6$  L, 脑脊液红细胞 0~2/HP。血清及脑脊液神经节苷脂抗体组套提示抗 GT1a 抗体 IgG 阳性。副肿瘤综合征抗体未见异常。考虑诊断为 CIDP。予大剂量激素冲击治疗(用量用法同患者 2), 并予艾加莫德清除抗体治疗(患者拒绝大剂量人免疫球蛋白冲击治疗)。12 月 19 日患者四肢麻木较前好转, 肌无力症状改善, 双下肢肌力 5 级, 可拄拐行走, 予出院。予艾加莫德治疗(800 mg 每周

基金项目: 广东省“十四五”省级中医药临床重点专科、特色专科建设项目(粤中医函[2025]11); 佛山市“十四五”医学重点专科培育项目(FSPY145228)

作者单位: 510000 广州, 广州中医药大学研究生院(李秀芝、许嘉芙、熊文丽、陆洁玲); 广州中医药大学顺德医院脑病科(温宝泉、何玉琴)

通信作者: 何玉琴, E-mail: yuqin\_he@163.com

1 次静脉滴注,共 4 次),激素逐渐减量。出院 3 个月后复诊,患者下肢肌力 5 级,行走正常,麻木缓解。

## 讨 论

CIDP 是一种免疫介导的周围神经病变,以对称性、渐进性近端和远端肌无力、感觉障碍及腱反射减弱或消失为主要特征。其病理机制复杂,涉及免疫系统的异常激活,包括补体系统沉积、T 细胞和 B 细胞功能失调等<sup>[1]</sup>。机体免疫系统错误攻击自身周围神经组织,引发慢性炎症、血-神经屏障破坏、脱髓鞘和轴索继发性损伤<sup>[2]</sup>。2021 年发布的《欧洲神经病学联盟/周围神经学会 CIDP 诊断与治疗指南》将 CIDP 分为经典型和变异型两大类<sup>[3]</sup>。经典型 CIDP 表现为上下肢近端和远端的对称性运动和感觉功能障碍,变异型 CIDP 可分为局灶型、多灶型、远端型、纯运动型和纯感觉型。二者的病程特点均可表现为进行性发展或有复发缓解,病程至少达 8 周。

本文报道的 3 例 CIDP 患者,主要表现为对称性双下肢无力而上肢肌力正常、腱反射减弱、脑脊液蛋白-细胞分离阳性、肌电图示下肢周围神经损害特点、抗 GT1a 抗体阳性。患者 1 和患者 2 为亚急性起病,逐渐进展,患者 3 为急性起病、缓解复发,病程均超过 8 周,故考虑为 CIDP。此 3 例患者的表现与目前的亚型存在差异,总体与远端型 CIDP 相符。CIDP 的首选治疗方案为激素治疗<sup>[4]</sup>,还可选择静脉注射免疫球蛋白(IVIg)、血浆置换(PE)等常用免疫疗法,亦有新生儿 Fc 受体(FcRn)阻滞剂、补体途径抑制剂、CD20 单抗等治疗手段<sup>[5]</sup>。此 3 例患者均应用激素治疗,患者 2 联合人免疫球蛋白冲击治疗,患者 3 首次发病时联合人免疫球蛋白,再次加重时激素联合艾加莫德清除抗体治疗,治疗效果均良好。艾加莫德是一种 FcRn 阻滞剂,已有实验证实,艾加莫德注射可显著降低 CIDP 的复发风险<sup>[6]</sup>。

近年研究发现,部分 CIDP 患者血清中可检测到抗神经节苷脂抗体,不同的神经节苷脂抗体及其抗体复合物影响着疾病的亚型、临床症状<sup>[7-9]</sup>。本次报道的 3 例患者以双下肢无力为主要症状,与既往报道的抗 GT1a 抗体阳性的患者临床表现明显不同。既往研究发现抗 GT1a 抗体 IgG 阳性,主要与 Miller-Fisher 综合征(MFS)和咽-颈-臂变异型吉兰-巴雷综合征(PCB)有关<sup>[10-11]</sup>。GT1a 主要在舌咽神经和迷走神经中表达,这可以解释 PCB<sup>[12]</sup>。有少数关于抗 GT1a 抗体阳性的患者表现为 MFS 不完全型<sup>[13]</sup>、双侧面神经麻痹伴感觉异常的吉兰-巴雷综合征(GBS)<sup>[14]</sup>或 CIDP<sup>[15]</sup>。Liang 等<sup>[16]</sup>曾报道 1 例抗 GT1a 抗体阳性,表现为下肢乏力伴吞咽困难的 PCB 和截瘫型 GBS 共存的混合变异型患者。至今未见在 CIDP 患者中检测到抗 GT1a 抗体阳性,且仅以双下肢无力为主要表现的报道。

目前 CIDP 患者下肢肌无力的机制暂不明确,这可能与靶抗原选择、血-神经屏障(BNB)有关,抗神经节苷脂抗体和炎性因子可导致 BNB 通透性增加,使受影响的神经根易暴露于免疫物质,引发神经内膜炎症,导致神经功能缺损<sup>[17-18]</sup>。章腾等<sup>[13]</sup>认为抗 GT1a IgG 介导的自身免疫通路中存在特异性信号转导机制,可驱使抗 GT1a IgG 选择不同的靶抗原。张梦歌等<sup>[19]</sup>认为不同神经节苷脂的局部解剖分布差异可能是表型异质性的结构基础。GT1a 和 GQ1b 结构具有相似性,抗 GT1a IgG 常与 GQ1b 发生交叉反应<sup>[20]</sup>。当抗 GT1a 抗体同时识别 GQ1b,则倾

向于 MFS,表型出现眼外肌麻痹、感觉障碍和共济失调;若仅识别单一表位,倾向于选择性攻击咽、颈和臂丛神经,出现球麻痹、颈部无力、上肢无力等症状,表现为 PCB。若识别腰骶神经根,攻击下肢支配神经纤维,则可能表现为下肢运动无力,未来可能需要进行动物模型实验,检测神经组织中的抗神经节苷脂抗体的分布,进一步明确其分布与不同疾病亚型的联系。

但本文样本量较小,治疗过程中患者 3 因症状加重复测抗 GT1a 抗体阳性,另 2 例未进行复测,神经电生理演变过程亦未动态观察,这些均有待进一步研究完善。

## 参 考 文 献

- [1] Gable KL, Li Y. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: how pathophysiology can guide treatment [J]. *Muscle Nerve*, 2025, 72 (2): 201-211.
- [2] Querol L, Lleixà C. Novel immunological and therapeutic insights in Guillain-Barré syndrome and CIDP [J]. *Neurotherapeutics*, 2021, 18 (4): 2222-2235.
- [3] Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, et al. European academy of neurology/peripheral nerve society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force-second revision [J]. *Eur J Neurol*, 2021, 28 (11): 3556-3583.
- [4] Rajabally YA. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: current therapeutic approaches and future outlooks [J]. *Immunotargets Ther*, 2024, 13: 99-110.
- [5] 蔡嘉琳, 阎瑾逸, 付佩彩, 等. 炎症性周围神经病的治疗新进展 [J]. *华中科技大学学报(医学版)*, 2025, 54 (5): 726-733.
- [6] Allen JA, Lin J, Basta I, et al. Safety, tolerability, and efficacy of subcutaneous efgartigimod in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (ADHERE): a multicentre, randomised-withdrawal, double-blind, placebo-controlled, phase 2 trial [J]. *Lancet Neurol*, 2024, 23 (10): 1013-1024.
- [7] Klehmet J, Märtsch S, Ruprecht K, et al. Analysis of anti-ganglioside antibodies by a line immunoassay in patients with chronic-inflammatory demyelinating polyneuropathies (CIDP) [J]. *Clin Chem Lab Med*, 2018, 56 (6): 919-926.
- [8] Pascual-Goñi E, Caballero-Ávila M, Querol L. Antibodies in autoimmune neuropathies: what to test, how to test, why to test [J]. *Neurology*, 2024, 103 (4): e209725.
- [9] Wanleenuwat P, Iwanowski P, Kozubski W. Antiganglioside antibodies in neurological diseases [J]. *J Neurol Sci*, 2020, 408: 116576.
- [10] Brun G, Graber M, Mohr S, et al. Acute bulbar palsy and ophthalmoplegia associated with anti-GT1a IgG antibodies [J]. *Neurologist*, 2022, 27 (6): 348-349.
- [11] Murakami K, Kajimoto Y, Ito H. Acute oropharyngeal palsy following bilateral Adie's tonic pupils associated with anti-GT1a and GQ1b IgG antibodies [J]. *Intern Med*, 2022, 61 (20): 3121-3124.
- [12] Garg N, Yuki N, Park SB, et al. Acute bulbar, neck and limb weakness with monospecific anti-GT1a antibody: a rare localized subtype of Guillain-Barré syndrome [J]. *Muscle Nerve*, 2016, 53 (1): 143-146.
- [13] 章腾, 朱羽婷, 赵莉, 等. GT1a 抗体介导的 Miller-Fisher 综合征不完全型 1 例报告 [J]. *中风与神经疾病杂志*, 2025, 42 (2): 171-173.
- [14] Xu X, Wang Z, Su C, et al. Case report: bilateral facial palsy with paresthesias and positive anti-GT1a antibodies [J]. *Front Immunol*, 2024, 15: 1410634.
- [15] 陈雨潇, 蔡静, 姚帅锋, 等. 以双侧面神经麻痹并感觉异常为表现的慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病 1 例 [J]. *中国医药导报*, 2025, 22 (15): 182-185.
- [16] Liang Y, Fu R, Zhao J, et al. Antibody-positive pharyngeal-cervical-brachial variant superimposed on a paraparetic variant of Guillain-Barré syndrome: a case report [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2025, 104 (33): e43757.
- [17] Kanda T. Biology of the blood-nerve barrier and its alteration in immune mediated neuropathies [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2013, 84 (2): 208-212.
- [18] Hamada Y, Hokkoku K, Hatanaka Y, et al. Guillain-Barré syndrome mimicking lumbar spinal stenosis with segmental weakness in L5-S1 myotomes [J]. *Intern Med*, 2024, 63 (14): 2077-2081.
- [19] 张梦歌, 蒋玛姝, 马伟锋, 等. 10 例截瘫型吉兰-巴雷综合征的临床特征分析 [J]. *实用心脑血管病杂志*, 2021, 29 (12): 112-115.
- [20] Fukami Y, Wong AHY, Funakoshi K, et al. Anti-GQ1b antibody syndrome: anti-ganglioside complex reactivity determines clinical spectrum [J]. *Eur J Neurol*, 2016, 23 (2): 320-326.

(收稿日期: 2025-08-08)

(本文编辑: 李昊阳)