

# 自身免疫性胶质纤维酸性蛋白星形细胞病 1 例报道及文献复习

孟全华 田婧 何妮 王淳 周菊 黄攀

【中图分类号】 R742 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2022)02-0178-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2022.02.017

自身免疫性胶质纤维酸性蛋白(Glial fibrillary acidic protein, GFAP)星形细胞病是由自身免疫介导的主要累及脑膜、脑、脊髓和视神经的一种中枢神经系统疾病。目前国内未见该病相关案例报道,且缺乏诊断和治疗的统一标准,临床容易误诊及漏诊。本研究收集本院近期收治的 1 例自身免疫性 GFAP 星形细胞病患者,现报道如下。

## 1 病 例

患者,女,33 岁,主因“左侧肢体麻木伴视物模糊 1 月余,加重伴左侧肢体无力 1 周”入院。入院前 1 月余患者出现左侧面部及肢体麻木,伴双眼视物模糊,以左眼为甚,无头痛、恶心呕吐、肢体无力、复视、大小便失禁、肢体抽搐、呼之不应,当时患者未重视;入院前 1 周患者觉上述症状较前加重,并开始出现左侧肢体无力,表现为左上肢上抬受限,左下肢行走拖步,需他人搀扶行走。患者于院外就诊行头颅计算机 X 线断层扫描(Computed tomography, CT)平扫提示“颅内多发病灶:脱髓鞘假性瘤?”,予以脱水、改善脑代谢等治疗 1 周后症状无明显改善,为寻求进一步治疗至本院门诊就诊,门诊以“颅内病变:炎性脱髓鞘?”收治入院。患病以来,患者精神、食欲、睡眠逐渐变差,大小便尚可。既往诊断“抑郁症”,长期口服“度洛西汀肠溶片 40mg, qd, po”,症状控制可,2 次剖腹产手术史,家族史无特殊。入院时体格检查:生命体征平稳,内科系统查体无特殊。神经系统查体:神清语晰,高级认知功能检查正常;双瞳等大等圆,直径约 3mm,对光反射正常,各方向活动到位,双眼视力下降,左侧明显,视野检查正常;双侧鼻唇沟对称,伸舌稍偏右,咽反射存在,左侧面部痛觉减退;左上肢近远端肌力 4 级,左下肢肌力近远端 3 级,右侧肢体肌力正常,四肢肌张力正常,左侧偏身痛觉减退,余感觉系统检查正常,四肢腱反射(++),双侧病理征阴性,脑膜刺激征阴性。辅助检查:院外头颅核磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI)平扫+增强扫描示右侧额、顶叶及左侧额叶异常信号,考虑脱髓鞘性假瘤可能。胸部 CT 示左侧胸膜稍增厚。腹部及泌尿系彩超未见异常。本院进一步完善检查红细胞沉降率为 32(参考值 0~20) mm/h,肿瘤标志物示神经元特异性烯醇化酶 17.33(参考值 0~16.5) ng/mL,细胞角蛋白 19 片段 4.44(参考值 0~3.3)

ng/mL。血常规、甲状腺功能、自身免疫抗体谱+补体、类风湿因子、肝肾功能、血管炎 4 项、感染性疾病筛查、心电图未见异常。入院后考虑脱髓鞘性病变可能,故完善头颅磁共振+磁共振血管成像(Magnetic resonance angiography, MRA)+磁敏感成像(Susceptibility weighted imaging, SWI)+灌注加权成像(Perfusion weighted imaging, PWI)+磁共振波谱(Magnetic resonance spectroscopy, MRS)序列检查示右侧额顶叶交界区脑白质深部-内囊后肢及左侧额叶病灶,考虑脱髓鞘病变,同时完善腰穿脑脊液常规、生化、压力、脑脊液脱落细胞学正常,并外送脑脊液视神经脊髓炎谱系疾病相关抗体检查;治疗上给予维生素 B1 片 10 mg, tid, po, 甲钴胺片 500 ug, tid, po, 胞磷胆碱钠片 0.2 g, tid, po 营养神经治疗,因外送抗体检查需等待 1 周与患方沟通后同意予以激素 1000 mg, qd, ivgtt 冲击试验性治疗;入院第 4 d 患者视物模糊较前有所改善,但开始出现阵发性左上肢强直抽动,每次持续约 10 s,间隔数秒到数小时发作 1 次,每天发作 10~15 次,发作时无呼之不应、大小便失禁、牙关紧闭,发作后肢体麻木、无力无明显加重,遂进一步完善视频脑电图检测提示背景脑电顶枕部  $\alpha$  波次优势型,睡眠脑电于浅睡眠期双侧前颞可见中高波快波节律突触背景,考虑癫痫发作,给予左乙拉西坦片 0.5 g, bid, po 抗癫痫治疗;同日外送视神经脊髓炎谱系相关抗体水通道蛋白 4(Anti-aquaporin-4, AQP4)、髓鞘碱性蛋白(Myelin basic protein, MBP)、抗髓鞘少突胶质细胞蛋白(Anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein, MOG)阴性,考虑患者影像学表现高度提示脱髓鞘疾病可能,查阅相关文献后进一步送检脑脊液自身免疫性胶质纤维酸性蛋白(GFAP)抗体阳性 1:32。至此,患者诊断自身免疫性胶质纤维酸性蛋白星形细胞病明确,遂继续给予激素冲击、左乙拉西坦抗癫痫治疗,至患者激素递减至 60 mg 时患者癫痫未再发作,肢体麻木无力、视物模糊较前均有好转,给予带药出院,1 月后随访视物模糊较前进一步好转但未完全恢复,期间再发肢体抽搐 1 次,左侧肢体麻木、无力完全好转。

## 2 讨 论

中枢神经系统自身免疫性炎症性疾病(Autoimmune inflammatory diseases, AID)是指发生在中枢神经系统的一组自身免疫性疾病综合征,包括视神经脊髓炎谱系疾病(Neuromyelitis optica spectrum disorders, NMOSD)和胶质纤维酸性蛋白(GFAP)星形细胞病两种不同类型。其中,GFAP