

# 多次复发MOG合并NMDAR叠加综合征1例报道

刘磊<sup>1</sup>, 李小平<sup>2</sup>

<sup>1</sup>吉首大学医学院, 湖南 吉首

<sup>2</sup>吉首大学第一附属医院(湘西土家族苗族自治州人民医院)磁共振室, 湖南 吉首

收稿日期: 2026年4月21日; 录用日期: 2026年5月15日; 发布日期: 2026年5月25日

## 摘要

本文报道了1例儿童髓鞘少突胶质细胞糖蛋白(myelin oligodendrocyte glycoprotein, MOG)抗体相关疾病合并N-甲基-D-天冬氨酸受体(N-methyl-D-aspartate receptor, NMDAR)抗体双阳性患儿的急性期诊治及随访。文献回顾示MOG抗体相关疾病在儿童(小于9岁)中以脑部综合征为主, 随着年龄增长(9~18岁)则多表现为视神经炎、脊髓炎。MOG抗体合并NMDAR抗体叠加综合征则既有MOG抗体相关疾病的脑病表现, 也有NMDAR脑炎的表现。目前MOG抗体相关疾病治疗尚无充足的循证医学证据, 在临床上常分为急性期和缓解期治疗。本文对1例MOG合并NMDAR叠加综合征的诊治、复发治疗及随访进行描述, 为该病种研究提供临床依据。

## 关键词

儿童, MOG抗体相关疾病, 叠加综合征

# A Case Report of Multiple Relapses of MOG Combined with NMDAR Superimposed Syndrome

Lei Liu<sup>1</sup>, Xiaoping Li<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Medical School of Jishou University, Jishou Hunan

<sup>2</sup>MRI Room, First Affiliated Hospital of Jishou University (People's Hospital of Xiangxi Tujia and Miao Autonomous Prefecture), Jishou Hunan

Received: April 21, 2026; accepted: May 15, 2026; published: May 25, 2026

## Abstract

This article reports the acute-phase diagnosis and treatment as well as follow-up of a child with dual positivity for myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG) antibody and N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) antibody. A literature review shows that MOG antibody-related diseases in children under 9 years old are mainly characterized by brain syndromes, while in older children (9~18 years old), they often present as optic neuritis or myelitis. The MOG antibody combined with NMDAR antibody superimposed syndrome exhibits both the encephalopathy manifestations of MOG antibody-related diseases and the symptoms of NMDAR encephalitis. Currently, there is insufficient evidence-based medical evidence for the treatment of MOG antibody-related diseases, and in clinical practice, it is often divided into acute-phase and remission-phase treatments. This article describes the diagnosis and treatment, recurrence treatment, and follow-up of a case of MOG combined with NMDAR superimposed syndrome, providing clinical evidence for the study of this disease.

## Keywords

Children, MOG Antibody-Related Diseases, Superimposed Syndrome

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

MOG 抗体相关疾病是由于中枢神经系统少突胶质细胞膜上的髓鞘少突胶质糖蛋白 MOG 缺乏导致, 常有视神经炎(optic neuritis, ON)、横贯性脊髓炎(transverse myelitis, TM)、急性播散性脑脊髓炎(acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)等表现[1]。叠加综合征是 MOG 抗体与 NMDAR 抗体双阳性起病的神经系统疾病[2]。本研究对 MOG 抗体相关疾病的多次复发、诊疗及合并 NMDAR 抗体叠加综合征进行病史追踪, 以此为样本进行发病机制的讨论, 旨在为此类疾病的诊疗提供临床参考。

## 2. 临床资料

患儿男, 2021 年 7 月 4 日初次起病, 起病年龄 8 岁 11 月, 因呕吐 4 小时, 抽搐伴意识障碍 3 小时入院。患儿入院前 4 小时无明显诱因呕吐 4 次, 非喷射性, 为胃内容物, 3 小时前出现抽搐, 表现为呼之不应, 右手握拳, 右足内旋, 伴肌张力增高, 持续数十秒钟左右自行缓解, 伴嗜睡, 无发热。完善颅脑 MRI 示: 左侧额叶、右侧额岛叶-基底节区及胼胝体小片状、片状稍长 T1, 稍长 T2 信号, 边界欠清, 增强扫描可见不均匀强化, DWI 序列未见明显扩散受限(见图 1), 左侧额叶、右侧额岛叶-基底节区及胼胝体异常信号, 考虑脱髓鞘性改变。实验室检查示: 脑脊液常规: 潘迪氏试验阴性, 细胞总数  $3 \times 10^6/L$ , 脑脊液生化: 蛋白 113.00 mg/L, 葡萄糖 3.5 mg/L, 病原微生物宏基因检测阴性。血液及脑脊液自身免疫性脑炎检测 12 项均阴性。中枢神经系统血液脱髓鞘三项检测: 抗髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体阳性 1:10。

予甲泼尼龙 30 mg/kg, 苯巴比妥减轻脑代谢, 甘露醇降颅内压治疗。7 月 8 日甲泼尼龙减量 10 mg/kg, 7 月 10 日减量至 5 mg/kg。7 月 12 日复查腰穿: 脑脊液生化、常规大致正常, 遂甘露醇减至 Q6h。7 月

20 日复查颅脑 MRI 示: 左侧额叶、右侧额岛叶 - 基底节区胼胝体异常信号, 病灶范围较前缩小, 占位效应较前减轻。眼科视力检查正常, 社会生活能力测定: 边缘程度。视听整合连续测试报告正常。小儿心理测试报告临界状态。患儿无呕吐、抽搐发作, 遂于 7 月 23 日出院, 继续口服醋酸泼尼松片 12.5 mg/Tid, 8 月 4 日于我院门诊减至 15 mg/bid, 11 月 1 日复查中枢神经系统脱髓鞘三项均阴性, 视频脑电图结果正常, 遂将醋酸泼尼松减至 10 mg/Bid。

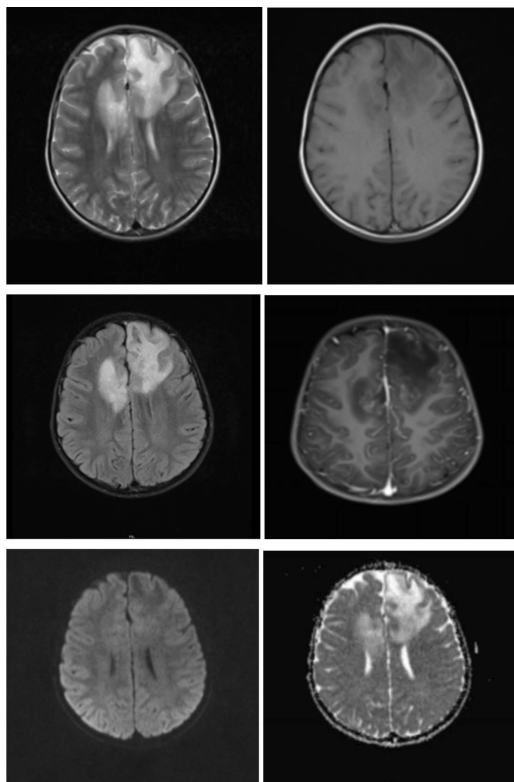


Figure 1. The initial onset of the disease

图 1. 初次起病

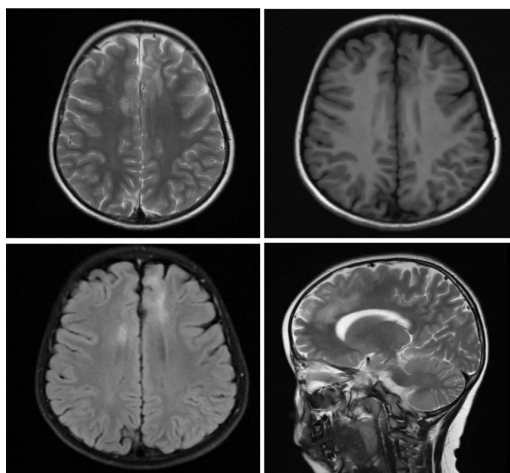
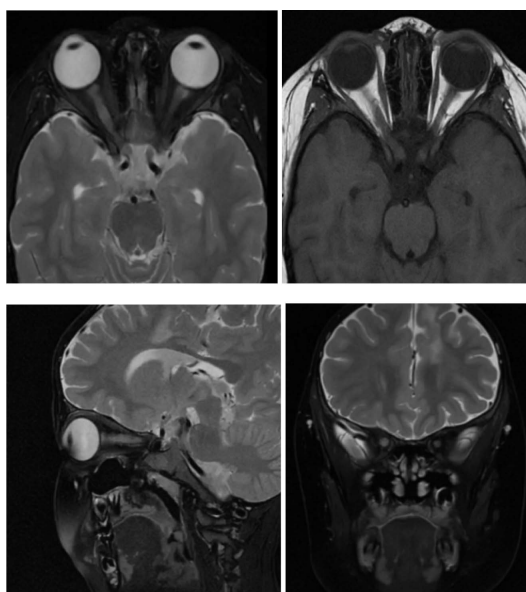


Figure 2. The first recurrence

图 2. 第一次复发

2022年2月15日患儿第一次复发, 现患儿9岁9月龄, 表现为头痛4天, 伴左手重复样动作, 表现为手指反复伸缩, 有行为异常, 偶有眼疼痛及眼花。门诊查血清/脑脊液自身免疫性脑炎相关抗体阴性, MOG 抗体阴性; 视力检查: 右眼 1.0, 左眼 1.2, 大致正常。2月16日查 MRI 平扫示: “MOG-IgG 相关性疾病”患者治疗后复查, 左侧额叶、右侧额岛叶-基底节区级胼胝体病灶范围较前稍显缩小、占位效应较前减轻(见图 2)。2月19日患儿右眼失明, 予 IVIG 2 g/kg、甲泼尼龙 500 mg、吗替麦考酚酯 1.5 g/d 治疗, 2月22日视力恢复, 遂甲泼尼龙 500 mg 停药, 改泼尼松 60 mg/d 治疗, 2月22日 MRI 示右侧视神经较对侧增粗, 抑脂序列示其信号弥漫性增高, 累及全程眶内段视神经, 提示累及右侧视神经(见图 3)。现患儿视力恢复, 遂出院, 予醋酸泼尼松 10 mg/bid + 吗替麦考酚酯 1.5 g/d 口服治疗。期间无复发。



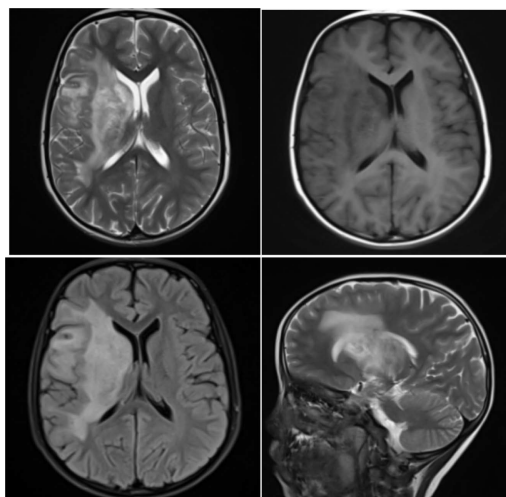
**Figure 3.** The first recurrence involved the optic nerve  
**图 3.** 第一次复发累及视神经

2023年7月7日第二次复发, 距第一次复发1年零5个月, 现患儿11岁龄, 因左侧肢体麻木1天入院, 主要表现为左侧手掌及左侧足底麻木为主, 伴有乏力, 稍跛行。查体: 左侧肢体肌力4级, 右侧肢体肌力5级。查 MRI 示: 右侧额颞岛顶叶脑白质内新发斑片状异常信号, 考虑病情复发可能性大; 脑中线向左偏移约 4 mm; 左侧额叶、右侧额岛叶-基底节区及胼胝体病灶同前大致相仿(见图 4)。完善血/脑脊液抗体示: 血 MOG 抗体 1:10 阳性, 脑脊液 MOG 抗体阴性; 血 NMDAR 抗体 1:10 阳性, 脑脊液 NMDAR 抗体 1:1 阳性。诊断 MOG 抗体合并 NMDAR 脑炎重叠综合征。予 IVIG 2 g/kg、RTX 300 mg、吗替麦考酚酯 1.25 g/d 治疗, 患儿病情好转后出院, 出院后长期口服吗替麦考酚酯+他克莫司治疗, 随访至今未复发。

### 3. 讨论

#### 3.1. 两种脑炎的单发机制

中枢神经系统的髓鞘少突胶质细胞糖蛋白(MOG)富集于髓鞘板层, 当能够识别这种抗原空间构象的抗体产生时, 会攻击 MOG 抗原而引起中枢神经系统的脱髓鞘疾病, 从而引起一系列的临床表现,



**Figure 4.** The second recurrence  
**图 4.** 第二次复发

其中, 小于 9 岁的儿童多以脑部综合征为主要表现, 而大龄儿童与成人则以视神经炎、脊髓炎表现多见[3]。N-甲基-D-天冬氨酸受体(N-methyl-D-aspartate receptor, NMDAR)是一类离子型谷氨酸受体, 可以调节人脑的记忆、学习及认知机制[4]。在 12 岁以下的儿童中, 感染是诱发 NMDAR 脑炎的重要因素, 常见于肺炎支原体、EB 病毒、单纯疱疹病毒等感染后的 90 天恢复期内[5]。抗 NMDAR 脑炎的临床表现主要分为精神症状、癫痫发作、运动异常、自主神经功能障碍、睡眠障碍、意识水平下降、认知功能障碍等七大类[6]。MOG 抗体与 NMDAR 抗体同时存在阳性的自身免疫性脑炎即被称为 MOG 合并 NMDAR 抗体叠加综合征, 患儿的表现既符合 MOGAD 的诊断标准, 也能诊断 NMDAR 抗体脑炎[7] [8]。

### 3.2. 从单病到叠加综合征的机制分析

本病患者从 MOG 单病发作到叠加综合征的出现并非偶然, 其背后可能涉及复杂的免疫学及病理生理学机制。研究发现不同的自身免疫性脑炎抗体, 如 MOG-IgG 与 NMDAR, 享特定的 HLA(人类白细胞抗原)等位基因[9]。N-甲基-D-天冬氨酸受体(NMDAR)-IgG、自身免疫性纤维胶质酸性蛋白(GFAP)-IgG 与 MOG-IgG 通过共同的免疫途径使脑脊液中的细胞因子升高, 尤其是白介素-6, 这一机制可能与 CD4<sup>+</sup>T 有关[10]。

也有研究指出, 在疾病发生后的免疫重建过程中, B 细胞与浆细胞的失衡会产生针对新抗原的自身抗体, 导致叠加综合征的产生, 该理论与本研究所报道病例表现相一致[11]。

综上, MOGAD 与 MOG 抗体合并 NMDAR 叠加综合征均是严重影响患儿生命活动的自身免疫性疾病, 目前检查手段以影像学、脑脊液及血清抗体为主, 治疗手段包括短期 IVIG、ICS, 长期口服激素、免疫抑制剂(吗替麦考酚酯等)。临床上针对 MOGAD 的治疗仍然以短期静脉注射免疫球蛋白(IVIG)联合长期激素治疗为主, 本报道中患者初发、第一次复发均符合指南推荐治疗流程[3]。但患者随访的过程中仍出现多次复发, 均出现在激素减量后, 且在第二次复发时表现为叠加综合征。目前临床尚未发现高质量循证证据说明 MOGAD 药物治疗减量与复发频率之间的关系, 以及 NMDAR 抗体的出现与 MOGAD 复发频率之间的关系, 本研究可作为今后该方向研究提供参照。

建议: 1) 针对自身免疫性脑炎患者, 在药物减量方面应充分警惕, 尤其是出现多次复发的情况后, 可尝试将激素减量的时间推迟; 2) 如临床患者出现 2 次以上的复发性自身免疫性脑炎时, 或在初发后出

现新的神经系统表现, 应警惕是否出现叠加综合征的可能, 检查方面不应只满足于单一的抗体复查, 而应该复查包括 MOG 及 NMDAR 等自身免疫性脑炎相关的全套抗体; 3) 针对临床上首次诊断为自身免疫性脑炎的患儿, 如在激素减量后出现复发或新发神经系统表现, 应将其视为高危人群, 采取更加积极主动且频繁的监测及干预手段, 包括但不限于缩短复诊间隔, 增加复诊频率或进行更全面、完善的检查。

## 声明

该病例报道已获得病人的知情同意。

## 参考文献

- [1] 薛卫红, 李滢, 王力娜, 等. 成人 MOG 抗体相关疾病二例[J]. 脑与神经疾病杂志, 2023, 31(3): 155-160.
- [2] 胡文聪, 刘秀珍. 儿童抗 MOG 抗体合并抗 NMDAR 抗体双阳性自身免疫性脑炎 2 例并文献复习[J]. 临床荟萃, 2022, 37(8): 733-737.
- [3] 中华医学会神经病学分会神经免疫学组. 中国髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体相关疾病诊断与治疗指南(2025 版)[J]. 中华神经科杂志, 2025, 58(7): 704-720.
- [4] 王燕菲, 何大可, 李玲. 儿童抗 NMDAR 脑炎诊治进展[J]. 国际儿科学杂志, 2020, 47(9): 617-622.
- [5] Westman, G., Sohrabian, A., Aurelius, E., Ahlm, C., Schliamsner, S., Sund, F., *et al.* (2018) Clinical Significance of IgM and IgA Class Anti-NMDAR Antibodies in Herpes Simplex Encephalitis. *Journal of Clinical Virology*, **103**, 75-80. <https://doi.org/10.1016/j.jcv.2018.04.007>
- [6] Qu, X., Vidaurre, J., Peng, X., Jiang, L., Zhong, M. and Hu, Y. (2020) Seizure Characteristics, Outcome, and Risk of Epilepsy in Pediatric Anti-N-Methyl-D-Aspartate Receptor Encephalitis. *Pediatric Neurology*, **105**, 35-40. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2019.11.011>
- [7] Wang, L., ZhangBao, J., Zhou, L., Zhang, Y., Li, H., Li, Y., *et al.* (2019) Encephalitis Is an Important Clinical Component of Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody Associated Demyelination: A Single-Center Cohort Study in Shanghai, China. *European Journal of Neurology*, **26**, 168-174. <https://doi.org/10.1111/ene.13790>
- [8] Fan, S., Xu, Y., Ren, H., Guan, H., Feng, F., Gao, X., *et al.* (2018) Comparison of Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG)-Antibody Disease and AQP4-IgG-Positive Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder (NMOSD) When They Co-Exist with Anti-Nmda (N-Methyl-D-Aspartate) Receptor Encephalitis. *Multiple Sclerosis and Related Disorders*, **20**, 144-152. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2018.01.007>
- [9] 刘乙璇, 张江. 自身免疫性脑炎重叠综合征研究进展[J]. 疑难病杂志, 2025, 24(3): 367-371.
- [10] Ji, S., Liu, C., Bi, Z., Gao, H., Sun, J. and Bu, B. (2021) Overlapping Syndrome Mimicking Infectious Meningoencephalitis in a Patient with MOG and GFAP IgG. *BMC Neurology*, **21**, Article No. 348. <https://doi.org/10.1186/s12883-021-02381-8>
- [11] Du, B., Lai, Q., Li, E., Cai, M., Fang, G., Shen, C., *et al.* (2024) Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody and N-Methyl-d-Aspartate Receptor Antibody Overlapping Syndrome: Insights from the Recent Case Reports. *Clinical and Experimental Immunology*, **215**, 27-36. <https://doi.org/10.1093/cei/uxad109>