

自身免疫性郎飞结病诊断和治疗 中国专家共识 2023

中华医学会神经病学分会 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组

通信作者: 刘明生, 中国医学科学院北京协和医院神经科, 北京 100730, Email: pumclms@163.com; 蒲传强, 解放军总医院神经内科, 北京 100853, Email: pucq30128@sina.cn; 崔丽英, 中国医学科学院北京协和医院神经科, 北京 100730, Email: pumchcuily@sina.com

【摘要】 自身免疫性郎飞结病是一类由免疫介导的周围神经病, 血清中可检测到抗郎飞结抗体。随着研究的不断深入, 近年来针对自身免疫性郎飞结病的认识已经比较清晰, 目前普遍认为应该将其从慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病中独立出来。为提高我国神经科医生对该病的认识, 规范临床诊治, 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组组织该领域国内专家进行讨论, 结合国内外研究进展以及国内专家的经验, 制订了自身免疫性郎飞结病诊断和治疗中国专家共识, 其内容包括自身免疫性郎飞结病的临床、神经电生理、脑脊液、周围神经影像学、腓肠神经病理特点, 抗体检测以及该疾病的诊断标准和治疗要点。

【关键词】 周围神经病; 郎飞结; 诊断; 治疗; 共识

Chinese expert consensus on the diagnosis and treatment of autoimmune nodopathy 2023

Chinese Society of Neurology, Peripheral Neuropathy Collaboration Group of Chinese Society of Neurology

Corresponding authors: Liu Mingsheng, Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China, Email: pumclms@163.com; Pu Chuanqiang, Department of Neurology, Chinese People's Liberation Army General Hospital, Beijing 100853, China, Email: pucq30128@sina.cn; Cui Liying, Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China, Email: pumchcuily@sina.com

【Abstract】 Autoimmune nodopathy is a group of immune-mediated peripheral neuropathy, and antibodies to Ranvier nodal regions can be detected in serum. With the deepening of research, the understanding of autoimmune nodopathy has been relatively clear in recent years, and it is generally believed that it should be separated from chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In order to improve the understanding of neurologists in China and standardize the clinical diagnosis and treatment of the disease, the Peripheral Neuropathy Collaboration Group of Chinese Society of Neurology organized repeated discussions among domestic experts in this field, combined with the research progress at home and abroad and the experience of domestic experts, formulated a consensus on the diagnosis and treatment of autoimmune nodopathy, which includes the clinical features, neuroelectrophysiology, cerebrospinal fluid, peripheral nerve imaging, sural neuropathological characteristics, antibody detection,

DOI: 10.3760/cma.j.cn113694-20231105-00294

收稿日期 2023-11-05 本文编辑 许倩

引用本文: 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组. 自身免疫性郎飞结病诊断和治疗中国专家共识 2023[J]. 中华神经科杂志, 2024, 57(5): 437-442. DOI: 10.3760/cma.j.cn113694-20231105-00294.



diagnostic criteria and treatment points of autoimmune nodopathy.

【Key words】 Peripheral neuropathy; Ranvier's nodes; Diagnosis; Treatment; Consensus

Conflicts of interest: None declared

自身免疫性郎飞结病(autoimmune nodopathy, AN)是一类由免疫介导的周围神经病,血清中可检测到抗郎飞结抗体,其中抗神经束蛋白(neurofascin, NF)155、接触蛋白1(contactin-1, CNTN1)、接触蛋白相关蛋白1(contactin-associated protein-1, Caspr1)抗体为结旁抗体,抗NF186/NF140抗体为结区抗体,主要为IgG4亚型^[1]。AN起病可呈急性、亚急性或慢性,病情进展大于8周,临床表现为多发性运动感觉性周围神经病,神经电生理检查可见周围神经传导速度减慢、远端运动潜伏期延长、运动神经传导阻滞、异常波形离散以及F波异常等改变,腓肠神经活组织检查(活检)可见在髓鞘和轴索交界处的髓鞘祥与轴索分离,严重者可出现轴索变性,无明显炎症或巨噬细胞介导脱髓鞘表现。对AN可采用糖皮质激素、利妥昔单抗或血浆置换治疗,静脉内注射免疫球蛋白(intravenous immunoglobulin, IVIG)治疗效果不佳。不同抗体相关AN的临床表现有所不同。其流行病学资料较少,约占慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病(chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, CIDP)人群的5%~10%^[2-4]。近10年来,随着人们对于AN的认识逐渐深入,为规范神经科医生对该病的诊断和治疗,中华医学会神经病学分会周围神经病协作组组织相关专家进行讨论并制订本共识。

一、抗郎飞结相关抗体与AN的定义

郎飞结是周围神经有髓纤维实现跳跃式传导的主要结构,包括结区、结旁区和近结旁区3个部分^[5-6]。不同区域的分子结构有所不同,在疾病状态下,可产生针对不同分子结构的抗体而导致周围神经病变。AN是指临床表现类似CIDP, IVIG治疗效果不佳,可检测到抗NF155抗体、抗CNTN1抗体、抗Caspr1抗体或抗NF186/140抗体的一组疾病。其抗体主要为IgG4亚型,随着人们对其认识的深入,今后可能会有更多的抗体被确认。另外,还有多种郎飞结区抗体相关的其他疾病,如抗神经节苷脂抗体相关的多灶性运动神经病、吉兰-巴雷综合征(Guillain-Barré syndrome, GBS)等,与本共识所特

指的AN不同。

二、临床表现

AN通常表现为多发性运动感觉性周围神经病,病情进展大于8周,根据致病抗体的不同,临床表现有所差异。

1. 抗NF155-IgG4抗体相关周围神经病^[7-13]:

(1)临床最常见,发生率约为CIDP的1%~10%。(2)以青壮年男性多见,多为慢性起病,少数可呈亚急性。(3)四肢无力远端重于近端,可导致感觉性共济失调,常有幅度较大的低频震颤,震颤可见于上肢,也可见于头部和舌。(4)30%~50%的患者可出现面肌无力、眼肌麻痹、视乳头水肿等脑神经受累表现,极少数可合并脑白质病变^[14]。

2. 抗CNTN1-IgG4抗体相关周围神经病^[15-18]:

(1)发生率为CIDP的0.7%~2.4%,以中老年男性多见。(2)多为急性或亚急性起病,进展较快,早期可类似GBS,也有慢性起病者。(3)无力以肢体远端为主,感觉性共济失调常见,可有姿势性震颤;也有以感觉受累为主者。(4)可有脑神经受累和神经痛。(5)半数以上的患者可伴有膜性肾病。

3. 抗Caspr1抗体和抗Caspr1/CNTN1复合抗体IgG4相关周围神经病^[5, 10, 19]: (1)发生率约为CIDP的0.2%~1.9%。(2)急性或亚急性起病,进展快速。约半数的患者早期被误诊为GBS。(3)两种抗体相关周围神经病临床表现相似。感觉运动均可受累,可见感觉性共济失调和震颤,并较早出现运动轴索损伤。(4)近半数患者有神经痛,可为较突出的症状。可有脑神经受累,个别患者可出现呼吸困难。

4. 抗NF186/140抗体相关周围神经病^[11, 20]:

(1)较为少见,多为急性和亚急性起病,也有慢性起病者。(2)临床通常表现为对称性运动感觉均受累,远端重于近端,部分患者可有不对称表现。(3)通常无震颤及共济失调。(4)可合并肾病综合征。

推荐意见:(1)对于急性、亚急性或慢性起病,病情进展大于8周,临床表现为运动感觉性周围神经病的患者,要考虑AN的可能性。(2)抗NF155抗体相关AN患者震颤明显,可有感觉性共济失调,偶可伴中枢白质病变。(3)抗Caspr1抗体相关AN患

者神经痛可较为突出,可类似 GBS 样起病,偶有感觉受累为主者。(4)抗 CNTN1 抗体相关 AN 患者,起病常类似 GBS,可有感觉受累为主者,合并膜性肾病多见。(5)抗 NF186 抗体相关 AN 患者震颤和共济失调少见,可有不对称表现,部分合并肾病综合征。

三、神经电生理

AN 神经电生理表现为类似髓鞘病变的特点,不同抗体相关 AN 的电生理表现无明显差异^[1-4, 20-21]。

1. 运动神经传导检查:(1)主要表现为远端运动潜伏期延长,传导速度明显减慢,运动神经传导阻滞、异常波形离散,F 波出现率下降和潜伏期延长。(2)通常可见复合肌肉动作电位波幅明显下降,下肢尤为明显,严重者常无法引出波形。(3)在 NF140/186 抗体相关 AN 患者中,部分可见传导阻滞而无波形离散。(4)少数 AN 患者可表现为轴索性周围神经病的电生理特点,如 NF186 抗体相关 AN。

2. 感觉神经传导检查:感觉神经传导速度减慢,动作电位波幅下降,甚至无法引出波形。

3. 针电极肌电图:可在发病早期即出现异常自发电位等提示轴索损伤的表现。

推荐意见:(1)对于疑诊为 AN 的患者应常规进行电生理检查。(2)AN 的电生理可表现为远端运动潜伏期延长、传导速度减慢、传导阻滞、异常波形离散等类似髓鞘病变的特点,运动和感觉神经传导波幅常明显下降,针电极肌电图早期即可出现异常自发电位。

四、脑脊液

1. AN 患者的脑脊液检测可见蛋白细胞分离现象。

2. 抗 NF155 抗体、抗 CNTN1 抗体、抗 Caspr1 抗体相关 AN 的脑脊液蛋白常明显升高,平均可达 2~3 g/L^[4]。

3. 抗 NF140/NF186 抗体相关 AN 的脑脊液蛋白可正常或略升高^[20]。

推荐意见:AN 患者的脑脊液蛋白常有明显升高,脑脊液蛋白细胞分离现象可作为诊断 AN 的支持依据之一,但并不特异。

五、周围神经影像学

1. AN 患者的周围神经超声可见神经横截面积增大,神经束信号异常。神经增粗以近端如臂丛更为明显。在抗 NF155 抗体、CNTN1 抗体和 Caspr1 抗体相关 AN 中,神经增粗较为常见,抗 NF186 抗体相关 AN 也可见神经增粗,但不如前三

者多见^[3, 20, 22]。

2. 磁共振成像主要用于检查 AN 患者的腰骶神经根神经丛以及臂丛神经,可见马尾神经根、腰骶丛和臂丛神经增粗,可有增强表现^[3, 12, 23]。

推荐意见:AN 患者的周围神经超声或磁共振检查可见周围神经增粗,近端更为明显。影像学所见神经增粗无特异性,可作为电生理检查的补充。当感觉和运动神经传导波幅过低、无法准确判断传导速度时,影像学检查发现的神经增粗更有价值。

六、腓肠神经病理学检查

1. 在 IgG4 相关的 AN 中,腓肠神经病理学检查可见神经内膜水肿,有髓纤维减少,轴索变性,无明显脱髓鞘和髓鞘修复表现,无炎性细胞浸润^[24]。

2. 免疫组织化学可见在郎飞结(NF140/NF186)或结旁区(NF155/CNTN1/Caspr1)针对相应抗体的染色阳性^[25]。

3. 电镜可见病变局限于郎飞结区或结旁区,结旁区髓鞘与轴索分离^[26]。

推荐意见:腓肠神经活检并非诊断 AN 所必需。当 AN 诊断存在疑问时,病理学改变有助于诊断和鉴别。

七、抗郎飞结抗体检测

血清抗郎飞结抗体阳性是诊断 AN 的关键,主要包括抗 NF155、抗 CNTN1、抗 Caspr1 以及抗 NF140/186 抗体。脑脊液检测抗体阳性率较低。部分 AN 患者在急性期可见 IgG3 亚型,随访后可转换为 IgG4 亚型^[1-4, 25]。AN 治疗后的临床改善与抗体滴度并不一定平行。

当临床高度疑诊 AN,但抗体呈阴性,则难以确诊 AN。此时,需要具体分析患者是否处于 AN 缓解期,是否存在检测结果假阴性等可能;同时要避免出现过度诊断抗体阴性 AN,防止漏诊其他疾病。在进行抗郎飞结抗体检测时,建议使用基于细胞底物的实验或基于组织底物的实验进行测定。单独采用 ELISA 法检测存在一定假阳性和假阴性情况。

推荐意见:(1)抗郎飞结抗体阳性是诊断 AN 的必要条件。(2)应注重相关检验的质量控制,提高抗郎飞结抗体检测的准确度,避免假阳性或假阴性。抗体检测结果的解释,特别是阳性结果,应密切结合临床,避免被质控问题导致的假阳性误导。

八、诊断与鉴别诊断

(一)诊断要点

1. 临床表现:(1)急性、亚急性或慢性病程,发病 8 周后仍持续进展。(2)临床符合多发性运动感

觉性周围神经病。(3)可伴有明显共济失调、震颤或神经痛;可伴有肾病综合征。

2. 电生理表现:(1)运动神经传导检查可见远端运动潜伏期延长、传导速度减慢、异常波形离散和传导阻滞,F波传导速度下降,类似髓鞘病变特点。(2)运动和感觉神经传导均可见波幅明显下降,针极肌电图见异常自发电位、募集减少,较早出现明显轴索损害特点。

3. 抗体检测:血清抗郎飞结抗体呈阳性。

4. 脑脊液检测:可见蛋白细胞分离现象,脑脊液蛋白常明显升高。

(二)鉴别诊断

AN需要与多种其他原因导致的多发性运动感觉性髓鞘相关周围神经病相鉴别,如CIDP和副蛋白血症相关周围神经病,发病早期常被误诊为GBS,另外还需要与中毒(如正己烷中毒)等鉴别,抗郎飞结抗体阳性是鉴别诊断的关键。

推荐意见:(1)临床符合多发性周围神经病、病程进展在8周以上、电生理表现类似髓鞘病变,需要考虑AN的可能性,尤其对于伴有明显共济失调、震颤或合并肾病者。(2)血清抗郎飞结抗体阳性是诊断AN的必需指标。(3)当电生理诊断证实为髓鞘病变相关多发性运动感觉性周围神经病时,有多种疾病需要与AN进行鉴别。(4)建议常规进行血尿免疫固定电泳和游离轻链测定。

九、治疗

(一)免疫治疗

应尽快早期控制病情进展,对于改善疾病预后具有重要意义。目前尚缺乏强有力的随机双盲安慰剂对照试验支持AN的治疗药物选择方案。临床推荐主要依据多个小样本观察性研究结果。利妥昔单抗、糖皮质激素和血浆置换均可用于AN的治疗。IVIG治疗在大部分AN患者中无效^[1-4]。在既往研究中,AN主要来自对难治性CIDP患者的筛查^[1],随着抗郎飞结抗体检测的普及,更多的临床表型和抗体类型可能会被认识,治疗方案可能会有所调整。

1. 利妥昔单抗:当确诊为AN之后,目前倾向于尽早启动利妥昔单抗治疗,以减少因延迟治疗导致的残疾。治疗后约80%的患者有效,约20%可有复发。利妥昔单抗通常在用药后平均3个月(数周至数月)起效,之后需定期维持^[27-30]。治疗过程中应定期检测CD20水平。利妥昔单抗的治疗方案并无统一推荐。(1)利妥昔单抗每周1次,每次

375 mg/m²,连续4周,约10%的患者会出现较严重的不良反应。(2)采用小剂量治疗方案,开始每周1次,每次100 mg,静脉滴注,共4周;之后每个月1次,每次100 mg,共2个月。(3)利妥昔单抗静脉滴注,第1天100 mg,第2天500 mg,之后每6个月500 mg。

不同方案之间的疗效差异尚缺乏研究进行比较,但后两种方案的不良反应发生率较低。

2. 糖皮质激素治疗:糖皮质激素在AN患者中的使用较为普遍,近半数患者用药后临床可有改善^[3, 9, 13, 16, 31]。目前口服方案最常用,泼尼松1 mg·kg⁻¹·d⁻¹或每日60 mg开始,维持4周,之后缓慢减量,根据患者的临床好转情况,可每2~4周减5~10 mg。治疗效果的判断通常需1~3个月的时间。如果治疗有效,可在6个月左右减量至每日20 mg或以下维持;对于病情较重者,可选择甲泼尼龙冲击治疗,500~1 000 mg/d静脉滴注,连续3~5 d后改为口服维持。

3. 血浆置换:约1/3至半数的AN患者血浆置换可有一定效果。用法:每次血浆交换量为30~50 ml/kg,1~2周内进行3~5次。根据情况可间隔1~2个月定期使用^[3, 9, 13, 16, 31]。

4. IVIG治疗:400 mg·kg⁻¹·d⁻¹,静脉滴注,连续5 d。在NF186抗体阳性AN中,近半数患者经IVIG治疗有效^[20]。对于IgG4亚型者,IVIG疗效不佳。在其他类型的AN患者中,IVIG治疗有效者不足20%,且常为一过性,再次使用时效果下降^[1-4]。

5. 其他免疫抑制剂:当前述治疗效果不理想或因其他原因无法使用时,可根据临床经验,选择硫唑嘌呤、吗替麦考酚酯、环孢素、环磷酰胺等免疫抑制剂治疗,部分患者有效。

(二)其他治疗

1. 部分患者呈急性起病,病程严重,四肢瘫痪,甚至累及呼吸肌,需注意监护,加强护理,必要时以呼吸机辅助呼吸。

2. 对症治疗:患者伴有神经痛,可使用加巴喷丁、普瑞巴林、阿米替林等。

3. 康复锻炼:康复锻炼有助于促进患者神经功能的恢复;足部无力者,可采用踝关节支具保护。

4. 伴有肾病综合征者,经免疫治疗后,随着神经功能的好转,肾病也有好转。临床需注意监测患者的肾功能变化。

推荐意见:(1)利妥昔单抗、糖皮质激素和血浆置换均可用于AN的治疗。除部分NF186抗体相



关 AN 外, IVIG 治疗 AN 有效的可能性较小。(2) 利妥昔单抗在大部分 AN 患者中有效, 在用药过程中需密切观察, 注意其严重不良反应的发生风险。(3) 糖皮质激素治疗如果有效, 且递减至小剂量临床无复发, 可继续使用糖皮质激素维持治疗。(4) 如果糖皮质激素治疗后效果不佳, 或在减量过程中复发, 可考虑更换为利妥昔单抗。(5) 血浆置换可尝试用于 AN 早期、起病急、病情重的患者。(6) 早期糖皮质激素联合利妥昔单抗或血浆置换联合利妥昔单抗是否能够减少残疾, 仍有待研究。(7) 如果糖皮质激素、利妥昔单抗或血浆置换效果均不佳, 或因其他因素无法使用者, 可以根据临床经验, 个体化选择环磷酰胺等免疫制剂。

十、预后

大部分 AN 患者经合理用药后可获得功能改善, 通常需要较长时间的维持治疗, 停药后部分患者可复发; 抗 CNTN1 抗体 AN 患者的预后较抗 NF155 抗体 AN 患者差, 近半数患者需轮椅辅助; 少部分患者起病急, 病情危重, 或合并肾病, 可导致严重的残疾或死亡^[9, 12]。

执笔 刘明生(中国医学科学院北京协和医院)

参与讨论专家名单(按姓名汉语拼音排序) 卜碧涛(华中科技大学同济医学院附属同济医院)、陈琳(中国医学科学院北京协和医院)、陈向军(复旦大学附属华山医院)、崔丽英(中国医学科学院北京协和医院)、笕宇威(首都医科大学宣武医院)、樊东升(北京大学第三医院)、丰宏林(哈尔滨医科大学附属第一医院)、管阳太(上海交通大学医学院附属仁济医院)、管宇宙(中国医学科学院北京协和医院)、郭军红(山西医科大学第一医院)、郭力(河北医科大学第二医院)、胡静(河北医科大学第三医院)、黄旭升(解放军总医院)、贾志荣(北京大学第一医院)、柯青(浙江大学医学院附属第一医院)、林洁(复旦大学附属华山医院)、刘明生(中国医学科学院北京协和医院)、卢家红(复旦大学附属华山医院)、卢祖能(武汉大学人民医院)、潘华(首都医科大学附属北京天坛医院)、彭郁(广州市第一人民医院)、蒲传强(解放军总医院)、沈定国(解放军总医院)、石强(解放军总医院)、宋学琴(河北医科大学第二医院)、乔凯(复旦大学附属华山医院)、汪谋岳(中华神经科杂志编辑部)、王剑锋(大连市中心医院)、王柠(福建医科大学附属第一医院)、王晓明(川北医学院附属医院)、文国强(海南省人民医院)、肖波(中南大学湘雅医院)、焉传祝(山东大学齐鲁医院)、杨欢(中南大学湘雅医院)、姚晓黎(中山大学附属第一医院)、于雪凡(吉林大学附属第一医院)、袁云(北京大学第一医院)、张宝荣(浙江大学医学院附属第二医院)、张成(中山大学附属第一医院)、张杰文(河南省人民医院)、张俊(北京大学人民医院)、张如旭(中南大学湘雅三医院)、张通(中国康复研究中心)、张在强

(首都医科大学附属北京天坛医院)、张哲成(天津市第三中心医院)、赵重波(复旦大学附属华山医院)、赵刚(空军军医大学西京医院)、周晖(上海长征医院)、邹漳钰(福建医科大学附属协和医院)

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] Uncini A. Autoimmune nodo-paranodopathies 10 years later: clinical features, pathophysiology and treatment[J]. J Peripher Nerv Syst, 2023, 28 Suppl 3: S23-S35. DOI: 10.1111/jns.12569.
- [2] Uncini A, Vallat JM. Autoimmune nodo-paranodopathies of peripheral nerve: the concept is gaining ground[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2018, 89(6): 627-635. DOI: 10.1136/jnnp-2017-317192.
- [3] Gupta P, Mirman I, Shahar S, et al. Growing spectrum of autoimmune nodopathies[J]. Curr Neurol Neurosci Rep, 2023, 23(5): 201-212. DOI: 10.1007/s11910-023-01264-4.
- [4] Martín-Aguilar L, Lleixà C, Pascual-Goñi E. Autoimmune nodopathies, an emerging diagnostic category[J]. Curr Opin Neurol, 2022, 35(5): 579-585. DOI: 10.1097/WCO.0000000000001107.
- [5] Appeltshauer L, Brunder AM, Heinius A, et al. Antiparanodal antibodies and IgG subclasses in acute autoimmune neuropathy[J]. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm, 2020, 7(5): e817. DOI: 10.1212/NXI.0000000000000817.
- [6] Uncini A, Mathis S, Vallat JM. New classification of autoimmune neuropathies based on target antigens and involved domains of myelinated fibres[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2022, 93(1): 57-67. DOI: 10.1136/jnnp-2021-326889.
- [7] Delmont E, Brodovitch A, Kouton L, et al. Antibodies against the node of Ranvier: a real-life evaluation of incidence, clinical features and response to treatment based on a prospective analysis of 1500 sera[J]. J Neurol, 2020, 267(12): 3664-3672. DOI: 10.1007/s00415-020-10041-z.
- [8] Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-Garcia R, et al. Neurofascin IgG4 antibodies in CIDP associate with disabling tremor and poor response to IVIg[J]. Neurology, 2014, 82(10): 879-886. DOI: 10.1212/WNL.000000000000205.
- [9] Devaux JJ, Miura Y, Fukami Y, et al. Neurofascin-155 IgG4 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy [J]. Neurology, 2016, 86(9): 800-807. DOI: 10.1212/WNL.0000000000002418.
- [10] Cortese A, Lombardi R, Briani C, et al. Antibodies to neurofascin, contactin-1, and contactin-associated protein 1 in CIDP: clinical relevance of IgG isotype[J]. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm, 2020, 7(1): e639. DOI: 10.1212/NXI.0000000000000639.
- [11] Delmont E, Manso C, Querol L, et al. Autoantibodies to nodal isoforms of neurofascin in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy[J]. Brain, 2017, 140(7): 1851-1858. DOI: 10.1093/brain/awx124.
- [12] Shelly S, Klein CJ, Dyck P, et al. Neurofascin-155 immunoglobulin subtypes: clinicopathologic associations and neurologic outcomes[J]. Neurology, 2021, 97(24): e2392-e2403. DOI: 10.1212/WNL.00000000000012932.

- [13] Wang W, Liu C, Li W, et al. Clinical and diagnostic features of anti-neurofascin-155 antibody-positive neuropathy in Han Chinese[J]. *Ann Clin Transl Neurol*, 2022, 9(5): 695-706. DOI: 10.1002/acn3.51550.
- [14] Kawamura N, Yamasaki R, Yonekawa T, et al. Anti-neurofascin antibody in patients with combined central and peripheral demyelination[J]. *Neurology*, 2013, 81(8): 714-722. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3182a1aa9c.
- [15] Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-Garcia R, et al. Antibodies to contactin-1 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy[J]. *Ann Neurol*, 2013, 73(3): 370-380. DOI: 10.1002/ana.23794.
- [16] Miura Y, Devaux JJ, Fukami Y, et al. Contactin 1 IgG4 associates to chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with sensory ataxia[J]. *Brain*, 2015, 138(Pt 6): 1484-1491. DOI: 10.1093/brain/awv054.
- [17] Taieb G, Le Quintrec M, Pialot A, et al. "Neuro-renal syndrome" related to anti-contactin-1 antibodies[J]. *Muscle Nerve*, 2019, 59(3): E19-E21. DOI: 10.1002/mus.26392.
- [18] Tang Y, Liu J, Gao F, et al. CIDP/autoimmune nodopathies with nephropathy: a case series study[J]. *Ann Clin Transl Neurol*, 2023, 10(5): 706-718. DOI: 10.1002/acn3.51754.
- [19] Pascual-Goñi E, Fehmi J, Lleixà C, et al. Antibodies to the Caspr1/contactin-1 complex in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy[J]. *Brain*, 2021, 144(4): 1183-1196. DOI: 10.1093/brain/awab014.
- [20] Liu B, Zhou L, Sun C, et al. Clinical profile of autoimmune nodopathy with anti-neurofascin 186 antibody[J]. *Ann Clin Transl Neurol*, 2023, 10(6): 944-952. DOI: 10.1002/acn3.51775.
- [21] Kouton L, Boucraut J, Devaux J, et al. Electrophysiological features of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy associated with IgG4 antibodies targeting neurofascin 155 or contactin 1 glycoproteins[J]. *Clin Neurophysiol*, 2020, 131(4): 921-927. DOI: 10.1016/j.clinph.2020.01.013.
- [22] Garg N, Park SB, Yiannikas C, et al. Neurofascin-155 IGG4 neuropathy: pathophysiological insights, spectrum of clinical severity and response to treatment[J]. *Muscle Nerve*, 2018, 57(5): 848-851. DOI: 10.1002/mus.26010.
- [23] Ogata H, Yamasaki R, Hiwatashi A, et al. Characterization of IgG4 anti-neurofascin 155 antibody-positive polyneuropathy[J]. *Ann Clin Transl Neurol*, 2015, 2(10): 960-971. DOI: 10.1002/acn3.248.
- [24] Koike H, Kadoya M, Kaida KI, et al. Paranodal dissection in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with anti-neurofascin-155 and anti-contactin-1 antibodies [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2017, 88(6): 465-473. DOI: 10.1136/jnnp-2016-314895.
- [25] Eshed-Eisenbach Y, Brophy PJ, Peles E. Nodes of Ranvier in health and disease[J]. *J Peripher Nerv Syst*, 2023, 28 Suppl 3: S3-S11. DOI: 10.1111/jns.12568.
- [26] Vallat JM, Magy L, Corcia P, et al. Ultrastructural lesions of nodo-paranodopathies in peripheral neuropathies[J]. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2020, 79(3): 247-255. DOI: 10.1093/jnen/nlz134.
- [27] Querol L, Rojas-García R, Diaz-Manera J, et al. Rituximab in treatment-resistant CIDP with antibodies against paranodal proteins[J]. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*, 2015, 2(5): e149. DOI: 10.1212/NXI.000000000000149.
- [28] Chaganti S, Hannaford A, Vucic S. Rituximab in chronic immune mediated neuropathies: a systematic review[J]. *Neuromuscul Disord*, 2022, 32(8): 621-627. DOI: 10.1016/j.nmd.2022.05.013.
- [29] Liu B, Hu J, Sun C, et al. Effectiveness and safety of rituximab in autoimmune nodopathy: a single-center cohort study[J]. *J Neurol*, 2023, 270(9): 4288-4295. DOI: 10.1007/s00415-023-11759-2.
- [30] Briani C, Visentin A. Therapeutic monoclonal antibody therapies in chronic autoimmune demyelinating neuropathies[J]. *Neurotherapeutics*, 2022, 19(3): 874-884. DOI: 10.1007/s13311-022-01222-x.
- [31] Liberatore G, De Lorenzo A, Giannotta C, et al. Frequency and clinical correlates of anti-nerve antibodies in a large population of CIDP patients included in the Italian database[J]. *Neurol Sci*, 2022, 43(6): 3939-3947. DOI: 10.1007/s10072-021-05811-0.

· 消息 ·

中华神经科杂志 2024 年第一次京外定稿会在江苏兴化召开

中华神经科杂志 2024 年第一次京外定稿会, 于 2024 年 3 月 22 日在江苏兴化召开。蒲传强总编, 崔丽英名誉总编, 张颖冬、张宝荣、管阳太、罗本燕、刘军、刘春风、吴志英、毕晓莹、张克忠编委, 以及编辑部全体工作人员参加了此次定稿会。

此次定稿会于晚上 7 点开始, 到晚上 11 点左右才结束, 讨论了 50 多篇稿件。在此向专家们的辛勤付出, 表示诚挚的感谢!

中华神经科杂志编辑部

