

## Paper of the Quarter – Q1/2025 – [CONNECT-GENERATE](#)

### Spectrum of Clinical and Imaging Features of Children With GFAP Astrocytopathy

Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2025 Jan. [>>Pubmed-Link<<](#)

Simon Sommer, Andreas Panzer, Annikki Bertolini, Robert Cleaveland, Vivek Jain, Tugba Kapanci, Ute Derichs, Tobias Geis, Axel Neu, Christa Löhr-Nilles, Rahel Aeschmann-Huhn, Marina Flotats-Bastardas, Kumaran Deiva, Thais Armangue, Gemma Olivé-Cirera, Sudheeran Kannoth, Anne Koy, Hadas Meirson, Aviva Fattal-Valevski, Esther Ganelin-Cohen, Heike Losch, Annacarin Horne, Ronny Wickström, Justina Dargviniene, Frank Leypoldt, Kevin Rostasy

**Hintergrund:** Zunehmend werden auch bei Kindern mit Enzephalitis eine Reihe unterschiedlicher Autoantikörper gefunden. Antikörper (Ak) gegen das gliafibrilläre saure Protein (GFAP) wurden bisher vorwiegend bei Erwachsenen mit verschiedenen autoimmunen Erkrankungen beschrieben, während klinische und neuroradiologische Daten bei betroffenen Kindern rar sind. Ziel der vorliegenden multizentrischen Studie war es, das klinische Spektrum und die bildgebenden Merkmale bei Kindern mit GFAP-Astrozytopathie systematisch zu erfassen.

**Methoden:** In dieser retrospektiven Studie wurden zwischen 2020 und 2023 Kinder aus 13 Kliniken aufgenommen, die (1) GFAP-Ak im Serum und/oder Liquor aufwiesen und (2) über vollständige klinische sowie MRT-Daten verfügten. Alle Patienten wurden virologisch, bakteriell und immunologisch untersucht; das Ausmaß der Behinderung wurde mittels modifizierter Rankin-Skala (mRS) erfasst.

**Ergebnisse:** 15 Kinder (5 Mädchen, 10 Jungen; medianes Erkrankungsalter 9,9 Jahre, Spanne 2-16) wurden eingeschlossen.

**Klinische Präsentation:** Alle Kinder zeigten Merkmale einer autoimmunen Meningoenzephalitis, einer akuten Kleinhirnentzündung oder einer transversen Myelitis.

**Liquorbefunde:** Bei 13/15 Kindern lag eine Pleozytose vor (Median 245 Zellen/ $\mu$ l). GFAP-Ak fanden sich im Liquor von 13/15 (87 %) Patienten – davon waren 8 (53 %) im Serum nicht nachweisbar. Bei 2 Kindern fanden sich GFAP-Ak nur im Serum.

**MRT-Befunde:** Bei allen Kindern waren MRT-Veränderungen zu sehen. Typische Muster umfassten konfluierende Läsionen im Pons oder Nucleus caudatus (11/15; 73 %), periaquäduktale Signalveränderungen (13/15; 87 %) sowie Läsionen im Rückenmark (bei 6/ 10 Kindern; 60 %).

**Verlauf:** 12/15 Kinder hatten einen günstigen Ausgang (mRS  $\leq$  1); 2 Patienten verstarben in der akuten Phase oder während des weiteren Verlaufs.

**Schlussfolgerung:** Die GFAP-Astrozytopathie zeigt bei Kindern ein weites klinisches Spektrum mit charakteristischen MRT-Mustern, die sich von anderen antikörpervermittelten Erkrankungen (z. B. MOGAD) unterscheiden. Aufgrund dieser Befunde empfehlen die Autoren, bei Kindern mit Verdacht auf eine autoimmune Enzephalitis – insbesondere bei Hinweisen auf eine Hirnstammbeteiligung – routinemäßig sowohl im Serum als auch im Liquor auf GFAP-Antikörper zu testen.

---

**Autor:** Simon Sommer

**Kontakt:** [simon.sommer@uni-wh.de](mailto:simon.sommer@uni-wh.de)

## Paper of the Quarter – Q1/2025 – [CONNECT-GENERATE](#)

### Spectrum of Clinical and Imaging Features of Children With GFAP Astrocytopathy

Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2025 Jan. [>>Pubmed-Link<<](#)

Simon Sommer, Andreas Panzer, Annikki Bertolini, Robert Cleaveland, Vivek Jain, Tugba Kapanci, Ute Derichs, Tobias Geis, Axel Neu, Christa Löhr-Nilles, Rahel Aeschimann-Huhn, Marina Flotats-Bastardas, Kumaran Deiva, Thais Armangue, Gemma Olivé-Cirera, Sudheeran Kannoth, Anne Koy, Hadas Meirson, Aviva Fattal-Valevski, Esther Ganelin-Cohen, Heike Losch, Annacarin Horne, Ronny Wickström, Justina Dargvainiene, Frank Leypoldt, Kevin Rostasy

---

**Background:** Glial fibrillary acidic protein (GFAP) antibodies have been described primarily in adults with a spectrum of autoimmune neurological disorders, but pediatric cases are not well characterized. This multicenter study aimed to systematically describe the clinical presentations and MRI features of children with GFAP-IgG-associated disease.

**Methods:** Children were retrospectively recruited from 13 clinical centers between 2020 and 2023 if they tested positive for GFAP-IgG in serum and/or cerebrospinal fluid and had complete clinical and MRI data available. All patients underwent standard virologic, bacterial, and immunologic evaluations, and disease severity was assessed using the modified Rankin Scale (mRS).

**Results:** 15 children were included (5 girls, 10 boys; median age 9.9 years, range 2-16).

**Presentation:** All children presented with features of autoimmune meningoencephalitis, acute cerebellitis, or transverse myelitis.

**CSF findings:** Pleocytosis was observed in 13/15 patients (median 245 cells/ $\mu$ L). GFAP-IgG was detected in the CSF of 13/15 (87 %) patients – of these, 8 (53 %) were negative for GFAP-IgG in serum. In two children, GFAP antibodies were detected only in serum.

**MRI findings:** All patients had abnormal MRI scans. Common patterns included confluent lesions in the pons or caudate nucleus (11/15; 73 %), periaqueductal lesions (13/15; 87 %), and spinal cord involvement (6/10; 60 %).

**Outcome:** 12/15 patients had a favorable outcome (mRS  $\leq$  1); 2 patients died in the acute phase or during follow-up.

**Conclusion:** Pediatric GFAP-IgG-associated disease can present with diverse encephalitic syndromes linked to a distinctive MRI pattern. These features clearly differentiate it from other antibody-mediated disorders (such as MOGAD). The authors therefore recommend testing for GFAP antibodies in both serum and CSF in children with suspected autoimmune encephalitis, especially when brainstem involvement is present.

---

**Author:** Simon Sommer

**Contact:** [simon.sommer@uni-wh.de](mailto:simon.sommer@uni-wh.de)