

症例報告

髄膜炎様症状後の全身痙攣で初発し頭痛後の全身痙攣で再発した 抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白抗体陽性の片側大脳皮質性脳炎の1例

加藤 拓真^{1)*} 山本 敦史¹⁾ 今井 啓輔¹⁾
毛受 奏子¹⁾²⁾ 猪奥 徹也¹⁾ 竹脇 大貴¹⁾³⁾

要旨：症例は30歳男性。頭痛と発熱後に全身痙攣を来し救急搬送された。髄液の細胞数増多、右大脳皮質のFLAIR高信号から髄膜炎が疑われ、入院の上で抗菌薬とデキサメタゾン、抗痙攣薬で治療を開始した。経過良好で第19病日に退院したが、頭痛の再増悪と入院時保存血清での抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白 (myelin oligodendrocyte glycoprotein, 以下 MOG と略記) 抗体陽性の結果から片側大脳皮質性脳炎と診断した。第44病日に全身痙攣で再入院し、ステロイドの大量静注と内服で加療した。第71病日の退院以降は少量のステロイド内服を継続し再発はみられなかった。全身痙攣と特徴的なMRI所見を伴う若年髄膜炎例では本疾患を疑い、血清抗 MOG 抗体を積極的に測定しステロイドの早期導入につなげるべきである。

(臨床神経 2022;62:217-223)

Key words：片側大脳皮質性脳炎、抗 MOG 抗体、FLAIR 高信号、痙攣、ステロイド治療

はじめに

症 例

ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白 (myelin oligodendrocyte glycoprotein, 以下 MOG と略記) は、中枢神経にはほぼ限局して存在する蛋白であるが、髄鞘の最外層に発現し、自己抗体の標的になりやすい構造をしている¹⁾²⁾。抗 MOG 抗体は、小児の急性散在性脳脊髄炎や成人の抗アクアポリン4抗体陰性の視神経脊髄炎関連疾患、横断性脊髄炎との関連が報告されている³⁾。近年では頭部MRIで大脳皮質を中心にFLAIR高信号を呈する脳炎において、抗 MOG 抗体陽性例が相次いで報告され⁴⁾⁵⁾、抗 MOG 抗体陽性の片側大脳皮質性脳炎 (anti-MOG antibody-positive unilateral cerebral cortical encephalitis, 以下 MOG-UCCE と略記) として認識されつつある。今回、髄膜炎症状先行の全身痙攣で初発し、頭痛先行の全身痙攣で再発した MOG-UCCE の1例を経験した。MOG-UCCE では、特徴的な頭部MRI所見から本脳炎を疑い、血清抗 MOG 抗体測定にて確定診断し、ステロイドを早期導入することが重要である。

症例：30歳、男性

主訴：頭痛、微熱、全身痙攣

既往歴：26歳頃から月1~2回の前兆のない頭痛が出現。

家族歴：特記事項なし。

生活歴：先行感染および直近のワクチン接種なし。

現病歴：X年2月下旬より頭痛と微熱が持続し、3月某日に当科外来を独歩受診した。神経学的診察および頭部CTで異常がなく一旦帰宅した。翌日、パチンコ店内にて、頭頸部をがくがくと前屈するような動きから始まり、その後大声を上げて眼球上転および両上下肢をがくがくさせる全身痙攣に進展したため、当院に救急搬送された。

入院時身体所見：身長168 cm、体重71 kg、体温35.8℃、血圧104/57 mmHg、脈拍数80回/分・整、呼吸数18回/分、SpO₂ 97%。胸腹部、四肢に異常はなかった。

入院時神経学的所見：意識レベルはGCS 15、JCS 1で軽度の注意障害をみとめたものの、高次脳機能障害は明らかでなかった。脳神経系では構音障害と左顔面麻痺があり、運動系では左不全片麻痺をみとめた。感覚系では左上下肢の温痛覚低下と左手指・足趾の位置覚低下、左手掌の書字覚低下がみ

*Corresponding author: 京都第一赤十字病院脳神経・脳卒中科〔〒605-0981 京都市東山区本町 15-749〕

¹⁾ 京都第一赤十字病院脳神経・脳卒中科

²⁾ 京都府立医科大学脳神経内科

³⁾ 国立精神・神経医療研究センター免疫研究部

(Received August 23, 2021; Accepted October 14, 2021; Published online in J-STAGE on February 25, 2022)

doi: 10.5692/clinicalneurology-001690

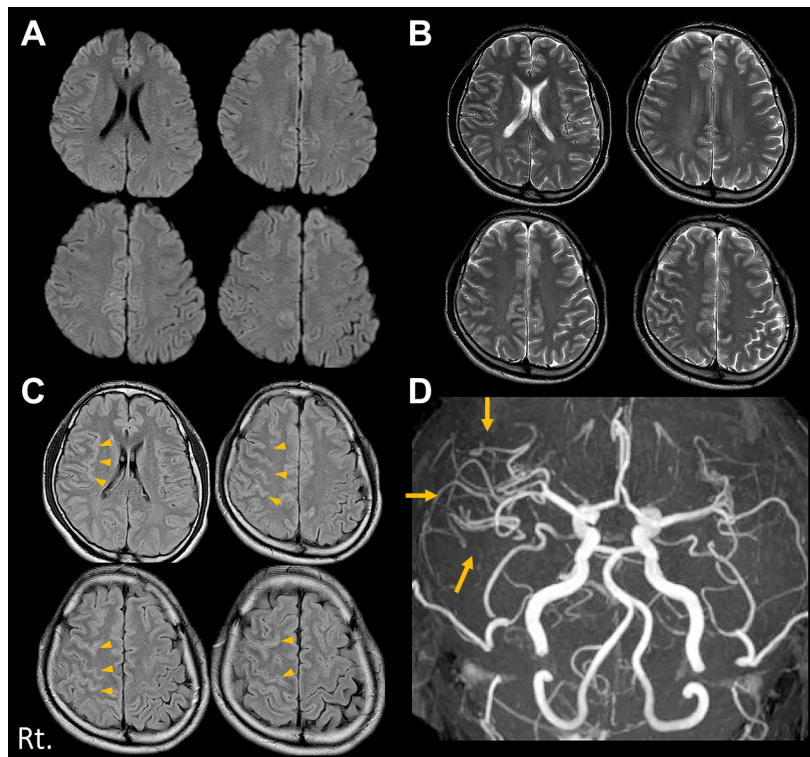


Fig. 1 Brain MRI (A–C) and MRA (D) on the day of admission.

DWI and T₂WI images (A and B) showed no remarkable abnormal findings, while FLAIR images (C) revealed hyperintensities of the sulcus in the right frontal and parietal cortex (yellow arrowheads). MRA showed an increased signal in the right MCA branches (yellow arrows), which suggesting increased cerebral blood flow due to encephalitis or epileptic seizures (D).

られた。協調運動系に問題はなかった。深部腱反射は正常であり、病的反射はなかった。軽度の項部硬直をみとめたが、Kernig 徴候はみられなかった。

検査所見：血算で好中球優位の白血球数の増多（17,590 個/ μ l）がみられたが、CRP は陰性であり、赤血球沈降速度の上昇もなかった。一般生化学検査、甲状腺機能は正常であった。抗核抗体や ANCA、抗甲状腺抗体、傍腫瘍性神経症候群関連抗体（Amphiphysin, CV2, PNMA2, Ri, Yo, Hu, reconverin, SOX1, titin, zic4, GAD65, Tr）、抗 AQP4 抗体（ELISA 法）はいずれも陰性であった。肝炎ウイルス、HIV、結核、真菌はすべて陰性であった。脳脊髄液検査（第 1 病日）では、初圧は 250 mmH₂O と上昇しており、細胞数 324 個/ μ l、単核球 271 個/ μ l と単核球優位の細胞数増多をみとめた。髄液糖 56 mg/dl（血清糖 176 mg/dl）、Cl 124 mEq/l、蛋白 108 mg/dl、IL-6 163.7 pg/ml であり、糖の低下と、蛋白と IL-6 の上昇をみとめた。オリゴクローナル IgG バンドは陽性であったが、ミエリン塩基性蛋白（myelin basic protein, 以下 MBP と略記）は 67.9 pg/ml（基準値 102 pg/ml 以下）、IgG index は 0.67 と基準範囲内であった。髄液の培養と HSV-PCR、VZV-PCR は陰性であり、ADA の上昇もなく、細胞診は陰性であった。傍腫瘍性神経症候群を念頭において実施した、胸部腹部造影 CT、上部消化管内視鏡検査、泌尿器科の各種検査（尿検査、膀胱エコー、精巣エコー）で異常はなく、腫瘍マーカーや可溶性

IL-2 受容体の上昇はなかった。頭部 MRI（第 1 病日）では、拡散強調画像（DWI）での信号変化は僅かであり、ADC の低下はみられなかったが、FLAIR にて右前頭葉から頭頂葉の皮質の浮腫性変化と脳溝に沿った異常高信号がみられた（Fig. 1）。頭部 MRA（第 1 病日）では右中大脳動脈末梢の信号が増強していた（Fig. 1）。頭部ガドリニウム造影 MRI（Gd-MRI）（第 4 病日）では T₁ 強調像（T₁WI）および FLAIR にて右大脳皮質軟膜の僅かな造影効果をみとめた（Fig. 2）。発作間欠期の脳波検査では右前頭部に律動性徐波がみられた。

入院後経過（Fig. 4）：臨床症状と髄液細胞数増多、FLAIR での大脳皮質の異常高信号の画像所見（Fig. 1, Fig. 3）から、髄膜脳炎を疑い、メロペネム（6 g/日）、バンコマイシン（2 g/日）、デキサメタゾン（40 mg/日）、アシクロビル（1.5 g/日）にて治療を開始した。痙攣発作と Todd 麻痺に対してはホスフェニトインとレベチラセタムを、脳浮腫に対してはグリセオールを併用した。第 2 病日に項部硬直は消失し、第 3 病日の髄液培養陰性の確認後にデキサメタゾンと抗菌薬を終了した。頭痛と左片麻痺、左半身の感覚障害は軽減し、第 7 病日には軽度の後頭部痛のみ残存した。第 9 病日の 2 回目の髄液検査にて HSV-PCR 陰性を確認しアシクロビルも終了した。第 12 病日の頭部 MRI では右大脳皮質の FLAIR 高信号は消失し（Fig. 3）、髄液細胞数は 45 個/ μ l に減少したが、頭部 MRA での信号の左右差は若干みられていた。第 19 病日

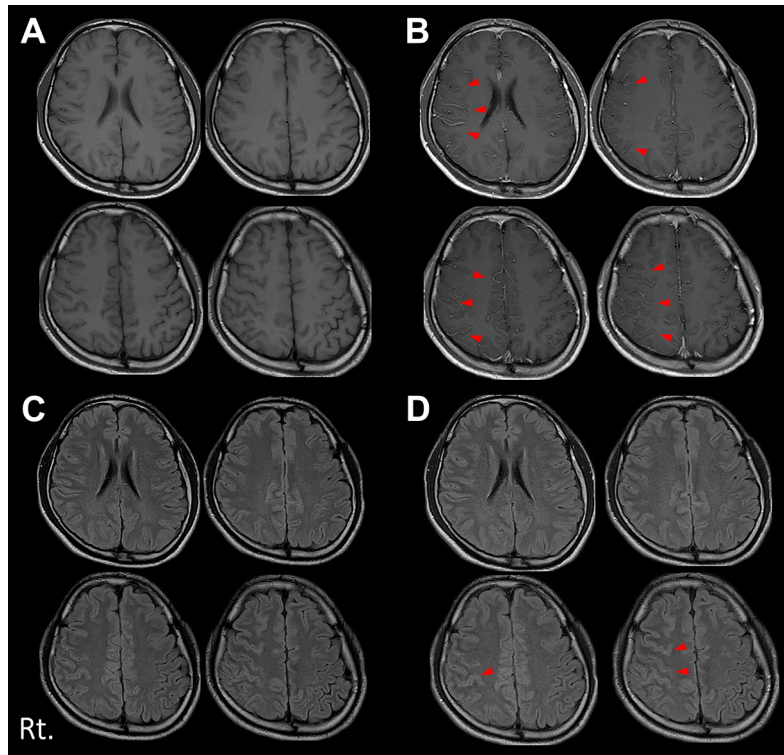


Fig. 2 Brain MRI (A: T₁WI; C: FLAIR) and gadolinium-enhanced MRI (B: T₁WI; D: FLAIR) on day 3. Leptomeningeal enhancement (red arrowheads) in the right frontal and parietal cortex was demonstrated on gadolinium-enhanced MRI T₁WI (B) and FLAIR image (D).

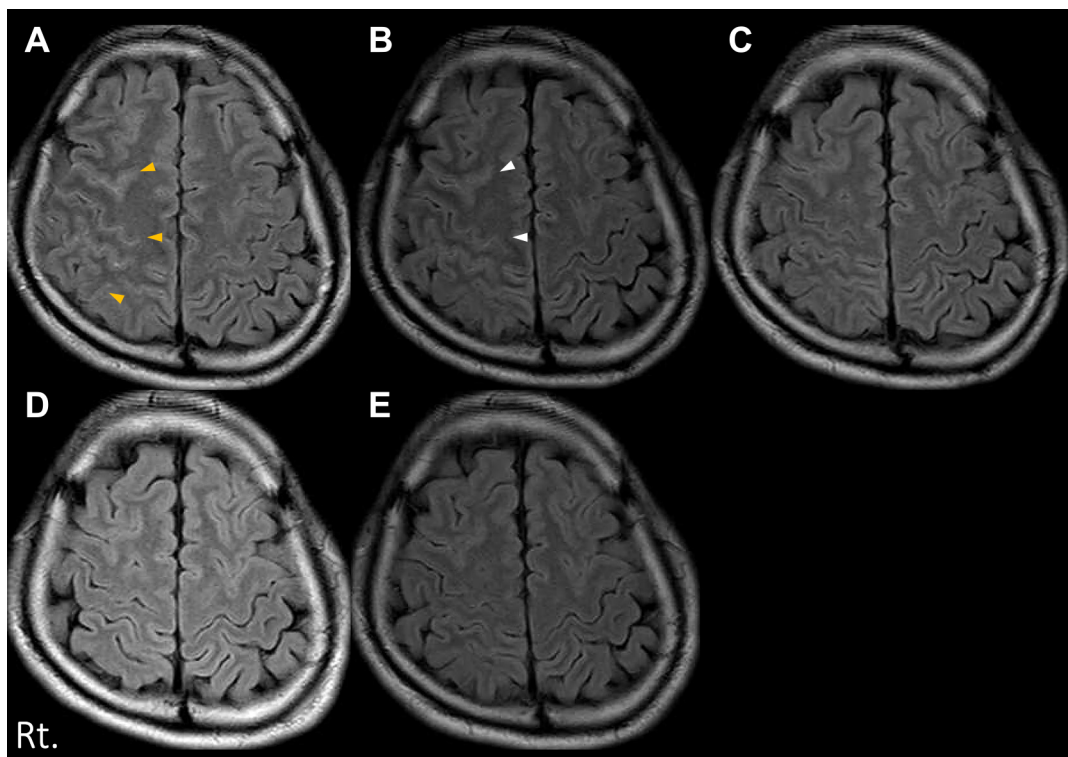


Fig. 3 Transition of FLAIR images.

FLAIR image on the day of admission (A) showed a hyperintense hemispheric sulcus with surrounding edema in the right frontal and parietal cortex (yellow arrowheads). The hyperintensity had decreased on day 3 (B; white arrowheads), and there was no hyperintensity on day 12 (C). FLAIR image on day 42 (D) and day 63 (E) also showed no hyperintensity, despite recurrence of generalized convulsion on day 42.

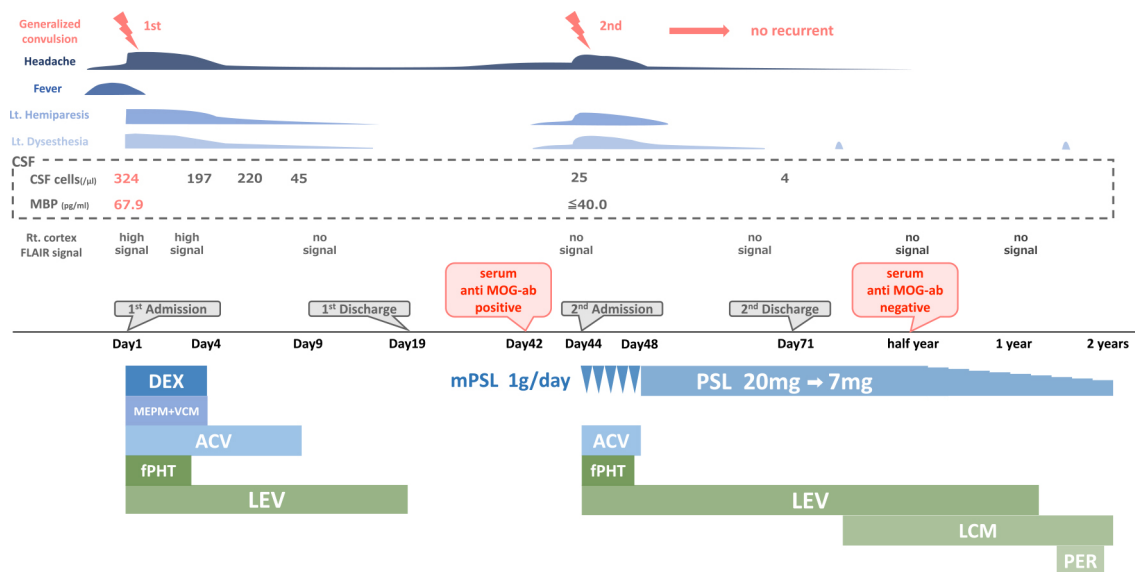


Fig. 4 Clinical course of the patient.

At first, he received combination therapy with dexamethasone, antibacterial and antiviral drugs, and anticonvulsants. Clinical symptoms gradually remitted, and he was discharged on day 19. Subsequently, headache exacerbated again and an additional examination for his serum sample taken on first admission day revealed presence of anti myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG)-antibody, resulting in his diagnosis of anti-MOG antibody-positive unilateral cerebral cortical encephalitis. On day 42, generalized convulsion recurred and the patient was hospitalized again. He was treated with intravenous high dose methylprednisolone followed by oral steroids. His clinical symptoms gradually improved, and there has been no recurrence under continuation of low dose oral steroids for two years. DEX: dexamethasone, mPSL: methylprednisolone, PSL: prednisolone, MEPM: meropenem, VCM: vancomycin, ACV: acyclovir, fPHT: fosphenytoin, LEV: levetiracetam, LCM: lacosamide, PER: perampanel, MBP: myelin basic protein, MOG-ab: anti-MOG antibody.

に僅かな後頭部痛を残した状態で自宅退院した。しかし、第31病日頃より頭痛が再増悪したため、再発性の疾患として抗MOG抗体関連疾患を疑い、入院時の保存血清を用いて cell based assay 法による抗MOG抗体測定を実施した。第42病日に抗MOG抗体陽性と判明し、MOG-UCCEと診断した。同時期より左手の僅かな脱力感と左顔面を含む左半身の軽度触覚低下を訴え始めたため、再入院を予定していたところ、第44病日に全身痙攣を再発し救急搬入された。搬送時、痙攣は消失しており、軽度の注意障害と左不全片麻痺、左半身の触覚低下が確認された。同日の脳脊髄液検査では髄液細胞数25個/ μl と軽度増加していたが、頭部MRIでは大脳皮質のFLAIR高信号は確認されず (Fig. 3)、頭部MRAでの中大脳動脈描出の左右差もなかった。再入院の上でメチルプレドニゾン (1g/日) の大量静注療法を5日間施行し、その後プレドニゾン (20mg/日) の内服を開始した。入院中の全脊椎MRIと眼科検査では脊髄炎や視神経炎の所見はみられず、I²³-IMP SPECTでも脳血流量は正常であった。治療開始1週間後には症状は著明に軽減し、軽度の後頭部痛と左半身の感覚障害のみが残存した。第71病日にごく軽度の頭痛のみ残存した状態で自宅退院となった (Fig. 4)。プレドニゾンは退院時の20mgを外来でも継続し、発症から半年後の血清にて抗MOG抗体の陰転化を確認後、緩徐に減量した (10mg/日までは2ヶ月毎に2mg/日ずつ減量、それ以降は2ヶ月毎に1mg/日

ずつ減量)。退院後2年の時点で同薬は7mg/日まで減量できしており、その間に全身痙攣の再発はみられていない。

考 察

MOG-UCCEは、近年相次いで報告されており、抗MOG抗体関連疾患の中の新たな疾患概念として定着しつつあり⁴⁾⁵⁾、その特徴も徐々に明らかになってきている (Table 1)^{4)~16)}。アジアからの報告が多く、男女差はなく、20~30歳代の若年者に好発するとされている。初発症状としてはほぼ全例で全身痙攣がみられ、多くの例で発熱や頭痛、局所神経症候を伴う。髄液の細胞数は単核球優位の増多を全例でみとめるものの、MBPは基準値未満にとどまっている (Table 1)。病理所見の報告では、硬膜やくも膜下腔、脳実質の血管周囲へのリンパ球浸潤やMOGの染色低下が確認された一方で、ミエリンの脱落やミエリン塩基性蛋白の染色低下はみられていない⁹⁾¹¹⁾。本例の臨床経過や髄液所見は上記特徴に合致していた。

MOG-UCCEを疑う契機としては、FLAIRでの片側大脳皮質に浮腫性変化を伴った特徴的な異常高信号がある。同様の異常高信号を呈する疾患として、Rasmussenn脳炎などの他の自己抗体介在性脳炎⁴⁾や、痙攣後脳症が鑑別となる。Rasmussenn脳炎では病変が白質に波及し慢性期には脳萎縮をきたす点⁴⁾で、痙攣後脳症では通常DWIの異常高信号もみ

Table 1 Reported cases of unilateral cerebral cortex encephalitis with positive anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody.

Source	Age, Sex	Symptoms			CSF cells (μ l)	MBP (pg/ml)	FLAIR cortex high signal	DWI cortex high signal	Gd-MRI T ₁ WI/FLAIR enhancement	Steroids			Prognosis (follow up term)
		seizure	fever/headache	focal symptoms						mPSL	DEX	PSL	
Ogawa R. 2017 ⁹⁾	39M	+	-	+	29	NA	Rt. F + P	slightly	NA	+	-	+	no recurrence (1y11m)
Ogawa R. 2017 ⁹⁾	36M	+	-	-	63	<31.3	Rt. F + P	slightly	NA	+	-	+	no recurrence (3y4m)
Ogawa R. 2017 ⁹⁾	23M	+	-	-	101	<31.3	Rt. P	-	-/NA	-	+	+	no recurrence (6y)
Ogawa R. 2017 ⁹⁾	38M	+	-	+	311	<31.3	Lt. hemi	NA	NA	+	-	+	no recurrence (2y)
Fukushima N. 2017 ⁹⁾	17F	+	-	+	137	<31.3	Lt. F + T + P	NA	NA	+	-	+	ADEM recurrence (2y6m)
Yamanoto D. 2017 ⁹⁾	29F	-	+	-	349	NA	Lt. T + P	high	NA	+	-	+	NA
Zhou L. 2017 ⁹⁾	31M	+	+	-	142	NA	Rt. T + P + O	NA	NA	-	+	+	ADEM recurrence (5m)
Adachi H. 2018 ⁹⁾	27M	+	-	+	205	<31.3	Lt. hemi, WM	slightly	NA	+	-	+	no recurrence (8m)
Ikeda T. 2018 ⁹⁾	29F	+	+	-	73	standard value	Rt. P	NA	+/NA	+	-	+	no recurrence (1m)
Sugimoto T. 2018 ⁹⁾	19F	+	+	-	200	<102	Rt. F + P	slightly	NA/+	+	-	+	no recurrence (5m)
Patterson K. 2019 ¹⁾	39F	+	+	+	64	NA	Lt. T + P + O, WM	NA	NA	+	-	+	headache and aphasia remain (9m)
Taraschenko O. 2019 ²⁾	11F	+	+	+	1	standard value	Rt. P	NA	+/NA	+	-	+	UCCE recurrences (6y, 8y)
Budhram A. 2019 ³⁾	23M	+	+	+	85	NA	Lt. F	slightly	+/NA	+	-	+	no recurrence (6m)
Sakamoto M. 2020 ⁴⁾	12M	+	-	+	25	NA	Lt. F	NA	NA	+	-	-	no recurrence (6m)
Otani T. 2020 ⁵⁾	22F	+	+	+	92	<31.3	Rt. F + P	slightly	NA	-	-	-	no recurrence (2y)
Xiang XM. 2020 ⁶⁾	12F	+	-	+	7	NA	Rt. P + O	slightly	+/NA	+	-	+	UCCE recurrence (1y8m)
case	30M	+	+	+	324	67.9	Rt. F + P	slightly	+/+	+	+	+	no recurrence (2y)

CSF: cerebrospinal fluid, MBP: myelin basic protein (normal <102 pg/ml), Gd-MRI: gadolinium-enhanced MRI, mPSL: methylprednisolone, DEX: dexamethasone, PSL: prednisolone, F: frontal lobe, P: parietal lobe, O: occipital lobe, hemi: hemisphere, WM: white matter, ADEM: acute disseminated encephalomyelitis, UCCE: unilateral cerebral cortical encephalopathy, NA: not available.

られる点¹⁷⁾で本疾患と異なっている。本例の初回入院時には Gd-MRI にて T₁WI および FLAIR での異常高信号域に一致した部位での軟膜の造影効果をみとめた。大脳皮質軟膜の造影効果については、抗 MOG 抗体関連の髄膜炎例にて両側性にみられると報告されており^{18)~20)}、MOG-UCCE でも FLAIR での異常高信号域に一致した、T₁WI および FLAIR での大脳皮質軟膜の造影効果が報告されている⁹⁾¹⁰⁾¹²⁾¹³⁾¹⁶⁾。本例の初回入院時の大脳皮質軟膜の造影効果については、細菌性髄膜炎やヘルペス脳炎による炎症性浸出物やてんかん発作による大脳皮質の浮腫の所見と当初は考えていたが、細菌性髄膜炎の特徴である DWI での異常高信号²¹⁾²²⁾はみられていなかった。DWI での信号変化については、MOG-UCCE では本例と同様にめだたないとする報告が多い⁴⁾。なお、2 回目の入院時に FLAIR で異常皮質高信号を呈していなかった理由としては、大脳皮質の炎症や痙攣発作の程度が軽度であったためと推察した。急性期の脳血流の変化について、I²³-IMP SPECT では局所の炎症やてんかん発作急性期を反映し患側大脳半球で増加するとの報告が多い³⁾、FDG-PET では、抗 MOG 抗体陽性の両側性脳炎の症例にて逆に FDG の取り込みが低下するとの報告もあり²³⁾、一定の見解が得られてない。本症例の 2 回目の入院時には脳血流の異常はみられなかった。

本疾患を含めて、抗 MOG 抗体関連疾患はステロイド療法に対して良好な反応性を示すと報告されており⁴⁾、急性期にはステロイド大量静注療法が実施されることが多く、約半数の症例では再発をきたすことから後療法が重要とされている²⁴⁾。後療法に関しては少量の経口ステロイド薬（プレドニゾロン換算で 10~15 mg/日）を半年以上継続し、その後慎重に漸減や中止する方法が専門家の意見として提唱されている³⁾。本例でも 2 回目の退院時にはプレドニゾロンを 20 mg/日で継続し、半年後から 2 ヶ月毎に 1 mg/日ずつ緩徐に減量した。本例の初回入院時に一旦症状が改善した理由としては、細菌性髄膜炎の治療用のデキサメタゾンの効果が推定された。本例と同様に初期治療として細菌性髄膜炎を疑いデキサメタゾンが投与された MOG-UCCE 例の報告では、いずれも症状の改善をみとめていた⁴⁾⁸⁾。

本症例は、後方視的にみると、MOG-UCCE の典型的な経過を辿っていたといえるが、初回入院時には、全身痙攣を伴うものの、細菌性髄膜炎やヘルペス脳炎を含めた髄膜脳炎を疑い、それらに対する治療を開始していた。FLAIR の特徴的な画像所見から MOG-UCCE を疑い、抗 MOG 抗体を測定していれば、経口ステロイド薬を早期導入し、2 回目の入院を回避できた可能性があった。全身痙攣と特徴的な MRI 所見を伴う若年髄膜脳炎例では、MOG-UCCE を疑い、血清抗 MOG 抗体を積極的に測定するべきである。

謝辞：治療方針に関して貴重なご意見を賜りました東北大学大学院医学系研究科 神経内科学分野 小川諒先生に深謝致します。

本報告の要旨は、第 114 回日本神経学会近畿地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Cobo-Calvo A, Ruiz A, Maillart E, et al. Clinical spectrum and prognostic value of CNS MOG autoimmunity in adults: the MOGADOR study. *Neurology* 2018;90:e1858-e1869.
- 2) Hamid SHM, Whittam D, Saviour M, et al. Seizures and encephalitis in myelin oligodendrocyte glycoprotein IgG disease vs aquaporin 4 IgG disease. *JAMA Neurol* 2018;75:65-71.
- 3) 藤盛寿一. 抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白抗体関連急性脳炎について. *臨床神経* 2020;60:117-119.
- 4) Ogawa R, Nakashima I, Takahashi T, et al. MOG antibody-positive, benign, unilateral, cerebral cortical encephalitis with epilepsy. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2017;4:e322.
- 5) 足立 洋, 井出祐季子, 高橋利幸ら. 抗 myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG) 抗体陽性の大脳皮質脳炎の 1 例. *臨床神経* 2018;58:767-770.
- 6) 福岡直弥, 鈴木美紀, 小川 諒ら. 片側大脳皮質脳炎を生じた抗 MOG 抗体陽性多相性散在性脳脊髄炎の 1 例. *臨床神経* 2017;57:723-728.
- 7) Yamamoto D, Uchiyama T, Ohashi T, et al. Case of steroid-responsive unilateral encephalitis with anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies. *Neurol Clin Neurosci* 2017;5:101-102.
- 8) Zhou L, Zhang Bao J, Li H, et al. Cerebral cortical encephalitis followed by recurrent CNS demyelination in a patient with concomitant anti-MOG and anti-NMDA receptor antibodies. *Mult Scler Relat Disord* 2017;18:90-92.
- 9) Ikeda T, Yamada K, Ogawa R, et al. The pathological features of MOG antibody-positive cerebral cortical encephalitis as a new spectrum associated with MOG antibodies: a case report. *J Neurol Sci* 2018;392:113-115.
- 10) Sugimoto T, Ishibashi H, Hayashi M, et al. A case of anti-MOG antibody-positive unilaterally dominant meningoencephalitis followed by longitudinally extensive transverse myelitis. *Mult Scler Relat Disord* 2018;25:128-130.
- 11) Patterson K, Iglesias E, Nasrallah M, et al. Anti-MOG encephalitis mimicking small vessel CNS vasculitis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2019;6:e538.
- 12) Taraschenko O, Zabad R. Overlapping demyelinating syndrome and anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis with seizures. *Epilepsy Behav Rep* 2019;12:100338.
- 13) Budhram A, Mirian A, Le C, et al. Unilateral cortical FLAIR-hyperintense lesions in Anti-MOG-associated encephalitis with seizures (FLAMES): characterization of a distinct clinic-radiographic syndrome. *J Neurol* 2019;266:2481-2487.
- 14) 坂本正宗, 大山宜孝, 渡辺好宏ら. 再発時に大脳皮質脳炎を発症した抗 myelin oligodendrocyte glycoprotein 抗体および抗 N-methyl-D-aspartate 受容体抗体陽性患者の 1 例. *脳と発達* 2020;52:47-48.
- 15) Otani T, Irioka T, Igarashi S, et al. Self-remitting cerebral cortical encephalitis associated with myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody mimicking acute viral encephalitis: a case report. *Mult Scler Relat Disord* 2020;41:102033.
- 16) Xiang XM, Evans R, Lovera J, et al. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease presenting as

- recurrent and migrating focal cortical encephalitis. *Child Neurol Open* 2020;7:1-5.
- 17) 大江康子, 林健, 内野 晃ら. けいれん発作にともなう急性期 MRI 異常信号. *脳卒中* 2014;36:247-254.
- 18) Shi B, Jiang W, He M, et al. Aseptic meningitis as an atypical manifestation of neuromyelitis optica spectrum disorder flare. *Mult Scler Relat Disord* 2020;41:102013.
- 19) Nagabushana D, Shah R, Pendharkar H, et al. MOG antibody seropositive aseptic meningitis: a new clinical phenotype. *J Neuroimmunol* 2019;333:476960.
- 20) Vibha D, Singh RK, Salunkhe M, et al. MOG antibody syndrome presenting as aseptic meningitis: an evolving spectrum. *Neurol Sci* 2021;42:321-323.
- 21) 中嶋秀人. 髄膜炎の診療マネジメント: 画像所見を中心に. *神経治療* 2016;33:150-154.
- 22) Saberi A, Roudbary SA, Ghayeghran A, et al. Diagnosis of meningitis caused by pathogenic microorganisms using magnetic resonance imaging: a systematic review. *Basic Clin Neurosci* 2018;9:73-86.
- 23) Sawada J, Katayama T, Toyoshima S, et al. Three Japanese adult cases of brain lesions with anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies lacking optic neuritis and myelitis. *Clin Experiment Neuroimmunol* 2018;9:162-168.
- 24) 中島一郎. 抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白抗体関連脱髄疾患. *神経治療* 2019;36:220-224.

Abstract

Anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-positive unilateral cerebral cortical encephalitis occurring first as general convulsion after meningitis symptoms and second after headache

Takuma Kato, M.D.¹⁾, Atsushi Yamamoto, M.D.¹⁾, Keisuke Imai, M.D.¹⁾, Kanako Menjo, M.D.¹⁾²⁾,
Tetsuya Ioku, M.D.¹⁾ and Daiki Takewaki, M.D.¹⁾³⁾

¹⁾ Department of Neurology and Stroke Treatment, Kyoto First Red Cross Hospital

²⁾ Department of Neurology, Kyoto Prefectural University of Medicine

³⁾ Department of Immunology, National Center of Neurology and Psychiatry

The case was a 30-year-old man. He had generalized convulsion after preceding meningitis symptoms and transferred to our emergency department. He was tentatively diagnosed with meningoencephalitis and Todd paralysis based on elevation of cell counts in cerebrospinal fluid and abnormal high signals in the right cerebral cortex on brain FLAIR-MRI, and admitted on the same day. After admission, treatment with antibiotics, dexamethasone, antiviral drug and anticonvulsants was started. Both his clinical symptoms and findings on MRI improved steadily, and then he was discharged on day 19. Subsequently, headache exacerbated again and an additional examination for his serum sample taken on first admission day revealed presence of anti myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG)-antibody, resulting in his diagnosis of anti-MOG antibody unilateral cerebral cortical encephalitis (MOG-UCCE) on day 42. Rehospitalization was planned for introduction of steroid therapy, but generalized convulsion recurred on day 44 and he was hospitalized again. MRI image revealed no FLAIR high signal and cerebrospinal fluid was almost normal, but his headache and mild hemiparesis and numbness on the left side deteriorated again. Therefore, he was treated with intravenous high dose methylprednisolone followed by oral steroids. His clinical symptoms gradually improved, and he was discharged with slight headache on day 71. After discharge, there has been no recurrence under continuation of low dose oral steroids for two years. This case shows the need to measure anti-MOG antibody and introduce steroid therapy in the early phase in a case of suspected MOG-UCCE in a young patient with meningoencephalitis accompanied by generalized convulsion and characteristic abnormal findings on FLAIR-MRI.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2022;62:217-223)

Key words: unilateral cerebral cortical encephalitis, anti-MOG antibody, FLAIR high intensity, convulsion, steroid therapy