

가역선조체징후를 보인 열감염 관련 뇌전증증후군

이혜선 김홍일 성의현 박진석

한양대학교 의과대학 신경과학교실

Febrile Infection-related Epilepsy Syndrome with Reversible Striatal Sign

Hyesun Lee, MD, Hongil Kim, MD, Euihyun Sung, MD, Jinseok Park, MD, PhD

Department of Neurology, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

J Korean Neurol Assoc 41(4):342-343, 2023

Address for correspondence

Jinseok Park, MD, PhD
Department of Neurology, Hanyang
University College of Medicine, 222-1
Wangsimni-ro, Seongdong-gu, Seoul 04763,
Korea
Tel: +82-2-2290-8367
Fax: +82-2-2296-8370
E-mail: jinspark@hanyang.ac.kr

Received June 26, 2023

Revised July 25, 2023

Accepted July 25, 2023

5일 전 설사, 발열 및 두통이 있었던 16세 남자가 전신강직간대발작과 혼미 상
태로 내원하였다. 혈액 및 독성 검사에서 이상이 없었고, 뇌척수액 검사를 통해 감
염뇌염을 배제하였다. 자기면역뇌염항체 검사는 음성이었으며, 첫 뇌 자기공명영상
(magnetic resonance imaging, MRI)에서 특이점이 없었으나(Fig. A), 동맥스핀
라벨링 관류 MRI에서 양측 꼬리핵과 조가비핵에서 혈류의 증가가 관찰되었다(Fig.
B). 치료를 위해 레비티라세탐, 페니토인, 발프로산을 포함한 항뇌전증제와 프로포
폴, 티오펜탈을 사용하였고, 1주 뒤 추적 관찰한 영상에서 선조체징후(striatal sign)
를 보였다(Fig. C, D). 선조체징후란 MRI에서 선조체에 고신호강도가 보이는 것을
의미하며, 전두엽이나 전측두엽에서 발생한 뇌전증지속상태를 진단하는 새로운 용어
로 제안되었다.¹ 임상 양상에 근거해 열감염 관련 뇌전증증후군(febrile infection-
related epilepsy syndrome, FIRES)으로 진단하여 스테로이드, 면역글로불린 및
리튬시럽 치료를 시작하였다. 3개월 후 영상 검사에서 호전을 보였고(Fig. E, F), 대화
가 가능할 정도로 의식도 명료해졌다. 2년이 지난 현재 학교를 다니며 운동을 할 정
도로 호전되어 외래 추적 관찰 중이다. FIRES는 2010년도에 처음 제안된 신발현 난
치성 뇌전증지속상태에 대한 용어 중 하나로, 주로 학동기에 발생하나² 최근 더 높은
연령에서 다양한 MRI 소견이 보고되고 있다.³ 증례와 같이 가역선조체징후가 나타
나는 경우, FIRES의 가능성을 고려하여 신속한 치료를 진행하는 것이 필요하다.

ACKNOWLEDGEMENT

The authors express thank to the patient for generously authorizing us to
share his rare case.

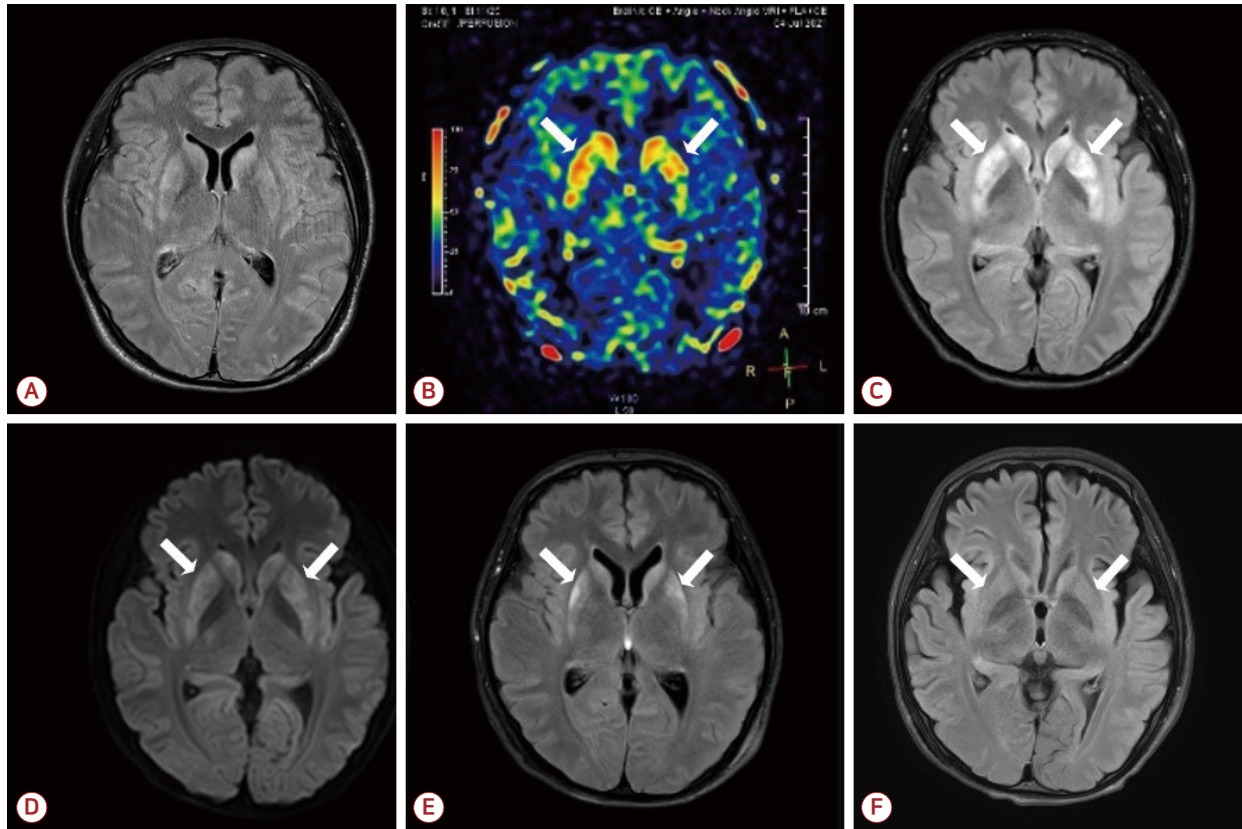


Figure. MRI change of the patient. (A) The patient's initial T2-weighted FLAIR showed no abnormal signals. (B) However, the initial arterial spin labeling image showed hyperperfusion in the bilateral caudate nucleus and putamen (arrows). After 1 week, (C) T2-FLAIR and (D) diffusion-weighted imaging revealed symmetric hyperintensities in the same lesions with isointense signals on apparent diffusion coefficient sequence (not shown, arrows). After 1 month, (E) FLAIR hyperintensities on both striata (arrows) had decreased. After 3 months, (F) FLAIR signal change had almost completely recovered (arrows), showing a reversible striatal sign with additional bilateral frontal lobe atrophy as a sequela. MRI; magnetic resonance imaging, FLAIR; fluid-attenuated inversion recovery.

REFERENCES

1. Toudou-Daouda M, Bentamra L, Aminou-Tassiou NR, Smadja L, Soumah D, Chausson N, et al. Diffusion-weighted imaging hyperintensity of the striatum or "striatum sign" in convulsive status epilepticus. *Seizure* 2022;103:23-25.
2. Van Baalen A, Hausler M, Boor R, Rohr A, Sperner J, Kurlermann G, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): a non-encephalitic encephalopathy in childhood. *Epilepsia* 2010;51:1323-1328.
3. Culleton S, Talenti G, Kaliakatsos M, Pujar S, D'Arco F. The spectrum of neuroimaging findings in febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): a literature review. *Epilepsia* 2019;60:585-592.