热性感染相关性癫痫综合征专题 DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.003751

儿童热性感染相关性癫痫综合征的影像学特点

邓 洞[1],朱 颖[2],吴 晔[1],张 捷[1],刘 伟[1],谢 涵[1],桑 田[1]
（1.北京大学第一医院儿童医学中心,北京 102627;2.北京大学第一医院医学影像科,北京 100034）

【摘 要】目的:探讨热性感染相关性癫痫综合征(febrile infection-related epilepsy syndrome,FIRES)患儿头颅磁共振(magnetic resonance imaging,MRI)影像学特点。**方法:**回顾性分析北京大学第一医院儿科2020年11月至2024年8月收住院的FIRES患儿,评估头颅MRI特征性表现屏状核征及其他影像学特点。**结果:**共纳入86例确诊FIRES的儿童,包括65例(75.6%)男童和21例(24.4%)女童,起病中位年龄为6.35(4.4,8.32)岁。14例(16.3%)患儿在急性期内头颅MRI表现正常,最常见的异常表现为T2 FLAIR改变(39.5%),其次有30例(34.9%)患儿出现脑萎缩,首次出现脑萎缩的时间为44(34,72) d。22例(25.6%)患儿急性期头颅MRI显示双侧屏状核征阳性,表现为双侧屏状核区对称性T2 FLAIR高信号并弥散受限,首次出现屏状核征阳性的中位时间为11(7,15) d,屏状核征转阴中位时间为33(24,50) d,大部分患儿的屏状核征在急性期癫痫持续状态停止后消失。71例患儿随访期间进入病程慢性期,病程中头颅MRI持续正常有3例,慢性期首次出现脑萎缩有34例,首次头颅MRI出现脑萎缩时间为186(115,429) d,急性期及慢性期总共有64例患者头颅MRI出现脑萎缩变化(64/86,80.0%)。**结论:**FIRES患儿的头颅MRI影像学表现特点不一,病初可表现正常,双侧屏状核征阳性可能为急性期特异性表现,大部分病例的屏状核改变在癫痫持续状态症状改善后消失,后期大多进展至脑萎缩。

【关键词】热性感染相关性癫痫综合征;屏状核征;急性期;影像学特点
【中图分类号】R445.2 **【文献标志码】**A **【收稿日期】**2024-12-15

Magnetic resonance imaging characteristics of children with febrile infection-related epilepsy syndrome

Deng Jiong[1], Zhu Ying[2], Wu Ye[1], Zhang Jie[1], Liu Wei[1], Xie Han[1], Sang Tian[1]
(1. Children's Medical Center of Peking University First Hospital; 2. Department of Medical Imaging, Peking University First Hospital)

【Abstract】*Objective*: To investigate the cranial magnetic resonance imaging (MRI) characteristics of children with febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES). ***Methods*:** A retrospective analysis was performed for the imaging characteristics of children with FIRES who were admitted to Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, from November 2020 to August 2024, including the characteristic manifestation of claustrum sign on cranial MRI. ***Results*:** A total of 86 children with a confirmed diagnosis of FIRES were included, among whom there were 65 boys (75.6%) and 21 girls (24.4%), with a median age of onset of 6.35 (4.4, 8.32) years. Among these children, 14 (16.3%) had normal cranial MRI findings in the acute stage, with T2 FLAIR changes as the most common abnormal manifestation (39.5%), and 30 children (34.9%) experienced brain atrophy, with a median time of 44 (34, 72) days for the onset of brain atrophy for the first time. There were 22 children (25.6%) with positive bilateral claustrum sign on cranial MRI, which manifested as symmetrical T2 FLAIR hyperintensity with limited diffusion in the bilateral claustrum, and the median time to the first appearance of claustrum sign was 11 (7, 15) days, while the median time to negative conversion of claustrum sign was 33 (24, 50) days. The claustrum sign disappeared after the relief of status epilepticus in the acute stage in most children. Among the children in this study, 71 entered the chronic stage during follow-up, 3 had normal cranial MRI results during the course of the disease, and 34 had brain atrophy for the first time in the chronic stage, with a median time of 186 (115, 429) days to the first appearance of brain atrophy on cranial MRI, while of all 86 children, 64 (80.0%) experienced brain atrophy on cranial MRI in the acute stage and the chronic stage. ***Conclusion*:** Children with FIRES have diverse cranial MRI characteristics. There might be normal MRI manifestations at the beginning of the disease, and positive bilateral claustrum sign might be the specific manifestation in the acute stage. Changes in the claustrum disappear after the relief of status epilepticus in most cases, and most patients may progress to brain atrophy in the chronic stage.

【Key words】 febrile infection-related epilepsy syndrome; claustrum sign; acute stage; imaging characteristics

作者介绍:邓 洞,Email:sysudjiong@126.com,研究方向:小儿神经重症。
通信作者:桑 田,Email:sangtian@bjmu.edu.cn。
基金项目:中央高校基本科研业务费;北京市自然科学基金青年资助项目(编号:7244416);2023北京大学临床医学+X青年专项资助项目。
优先出版:https://link.cnki.net/urlid/50.1046.R.20250126.0845.002(2025-01-26)

根据国际抗癫痫联盟发表的最新癫痫管理共识，热性感染相关性癫痫综合征（febrile infection-related epilepsy syndrome，FIRES）是新发难治性癫痫持续状态（new onset refractory status epilepticus，NORSE）的一种亚型[1]，定义为在热性感染 24 h 至 2 周内迅速发展为难治性或超级难治性癫痫持续状态（super-refractory status epilepticus，SRSE），慢性期遗留药物难治性癫痫，无癫痫发作间隔时间短，可发生在既往健康儿童和成人中，急性期病死率高，儿童病死率达 12%，幸存者中 66%~100% 遗留难治性癫痫及认知障碍，28%~38% 为重度智力低下或植物人状态[2-3]。临床总体预后差，后遗症重。近年来，FIRES 急性期中双侧屏状核受累被认为是其相对特异的头颅磁共振（magnetic resonance imaging，MRI）表现，研究认为自身固有免疫炎症可能参与其中，但具体机制尚不明确。本文报道了 FIRES 患儿的头颅 MRI 演变过程，探讨屏状核受累随时间的演变过程，为 FIRES 的诊断提供更多线索。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本研究回顾性纳入 2020 年 11 月至 2024 年 8 月在北京大学第一医院儿科住院诊治的 FIRES 患儿，纳入标准：①起病年龄≤18 岁；②符合 FIRES 诊断，诊断标准为第六届癫痫持续状态和急性癫痫发作研讨会 FIRES 相关共识[4]，符合以下所有条件：既往体健，生长发育同正常同龄儿，急性发热后 24 h 至 2 周内出现癫痫发作，迅速恶化出现癫痫持续状态，甚至是 SRSE，无明确感染、代谢、免疫等相关神经系统疾病的证据，急性期后即出现难治性癫痫。慢性期指 FIRES 患者癫痫持续状态停止，无需呼吸支持，体温降至正常，遗留有药物难治性癫痫和神经功能障碍（一般为癫痫持续状态起始后 3 个月/第 90 天起）。排除标准：信息或头颅 MRI 资料不全的患者。

1.2 方法

1.2.1 收集患者疾病相关信息 一般信息包括患者性别、起病年龄、起病日期，是否应用免疫相关治疗，如糖皮质激素、丙种球蛋白、托珠单抗等。数据收集由 2 名经过专业培训的研究人员负责，这 2 名研究人员熟悉 FIRES 的诊断与治疗流程。在数据收集过程中，研究人员按照统一的标准化表格（数据采集表）提取数据，确保信息记录的一致性和完整性。为保证数据的准确性，所有数据在录入后由另 1 名研究人员进行独立复核，如发现信息不一致或缺失时，会及时核查原始病历或影像资料，并与主治医生确认。在整个数据收集和整理过程中，由研究团队负责人每月对数据完整性和质量进行定期审查，包括随机抽取部分病例核对数据记录与原始资料的一致性，发现问题及时整改。本研究获得本院生物医学伦理委员会批准（伦理批号：2024 研 217-002）。

1.2.2 MRI 扫描 所有患儿均采用 3.0 T 磁共振扫描仪（Philips Achieva and Elition，NED）进行头颅 MRI 扫描，常规 MRI 扫描序列包括 T1 加权像（T1-weighted imaging，T1WI）、T2 加权像（T2-weighted imaging，T2WI）、液体衰减反转恢复序列（fluid-attenuated inversion recovery sequency，FLAIR），以及弥散加权成像（diffusion-weighted imaging，DWI）。常规扫描参数如下，轴位 3D T1WI：TR/TE 8.0/3.8 ms，matrix 220×178 NSA 1 sclices 160 thickness/gap 1/0 mm voxel 1×1×1，TA 4：36 min；轴位 3D T2 FLAIR：TR/TE 4 800/277 ms，TI 1 650 ms，FOV 176×220，matrix 176×197 NSA，sclices 160，thickness/gap 0.56/0 mm，voxel 1.10×1.10×0.56，TA 4：34 min；轴位 2D T2WI：TR/TE 2 722/80 ms，TI 1 650 ms，FA 90°，FOV 220×189，matrix 340×200，NSA，sclices，thickness/gap 5/1 mm，voxel 0.65×0.82×5.00，TA 1：00 min。DWI 序列：重复时间 3 000 ms，有效回波时间 85 ms，层厚 5 mm，间距 1 mm，翻转角 90°，视野 220 mm×220 mm，矩阵 132×106，激励次数 1。

由于本研究为回顾性设计，MRI 的检查时间因患者的临床情况和病程不同而有所差异。影像学结果中提到的脑萎缩、屏状核征等异常为首次完成影像学检查时的记录结果，而非这些异常首次出现的时间。上述统一扫描方案和参数设置，为确保数据一致性，由 2 位放射科医师独立评估图像质量，对于不同扫描参数的图像进行重新扫描。

1.2.3 MRI 评估 头颅 MRI 包括急性期和慢性期的影像学变化，本中心纳入病例中位随访时间为 264（87，544）d，最短为 31 d，最长为 1 984 d。每例患者的影像学资料由 2 名资深影像学医生独立评估，如有分歧则由第 3 位专家参与讨论后得出最终结果。

1.3 统计学方法

应用 SPSS 22.0 软件进行数据的描述和统计学分析，计量资料经 Kolmogorov-Smirnov 进行正态性检验后，非正态分布的计量资料用中位数（四分位间距）[M_d（P_{25}，P_{75}）]表示。计数资料以频数和百分比表示。

2 结 果

共纳入 86 例确诊 FIRES 的儿童，包括 65 例（75.6%）男童和 21 例（24.4%）女童，中位起病年龄为 6.35（4.4，8.32）岁。所有患儿都有前驱感染症状，热性感染后常见的神经系统首发症状包括癫痫发作、意识障碍和脑病，癫痫发作表现为癫痫持续状态，甚至为 SRSE，常需要多种抗癫痫药物及使用镇静麻醉药物治疗。所有患儿的脑脊液病原学和抗神经元自身抗体检测结果均为阴性。所有患儿在急性期接受了经验性抗病毒或抗感染治疗，均接受了糖皮质激素、静脉注射丙种球蛋白免疫治疗，部分患者接受托珠单抗（66/86，76.7%）、阿那白滞素（26/86，30.2%）等其他免疫治疗。

2.1 FIRES 患儿急性期 MRI 特点

86 例患儿中有 14 例（14/86，16.3%）患儿在急性期内头颅 MRI 表现正常，余 72 例患儿的 MRI 有异常表现，最常见的异常表现为 T2 FLAIR 改变（34/86，39.5%），其中仅皮层下受累

（如额叶、颞叶、顶叶、枕叶、基底节、丘脑等受累）有21例，仅脑室旁受累有5例，均有受累有3例。30例（30/86，34.9%）患儿出现脑萎缩，首次出现脑萎缩中位时间为44.5（34，72）d，6例患儿出现局灶性脑萎缩包括海马及小脑萎缩，17例患儿首次出现基底节信号改变，14例患儿出现海马信号改变（表1）。

表1　86例FIRES患儿急性期头颅MRI特点（*n*，%）

项目		例数
MRI正常		14（16.3）
MRI异常		72（8.7）
	扩散限制性水肿/细胞毒性水肿	9（10.5）
	T2 FLAIR改变	34（39.5）
	海马信号异常	14（16.3）
	基底节信号异常	17（19.8）
	丘脑信号异常	12（14.0）
	岛叶信号异常	14（16.3）
	首次出现大脑萎缩	30（34.9）
	首次出现海马萎缩	5（5.8）
	首次出现海马硬化	1（1.2）
	首次出现小脑萎缩	1（1.2）

2.2　FIRES患儿屏状核受累特点

22例（22/86，25.6%）患儿急性期头颅MRI双侧屏状核征阳性，表现为双侧屏状核区对称性T2 FLAIR高信号并弥散受限（图1），首次出现屏状核征阳性的中位时间为11（7，15）d，屏状核征转阴中位时间为33（24，50）d，大部分患儿的屏状核征在急性期癫痫持续状态停止后消失，其中有2例患儿（P2、P14）急性期后期未复查头颅MRI，慢性期复查头颅MRI示屏状核征消失（表2）。

1例7岁起病的FIRES患儿病程中行头颅MRI检查，结果见图1。①病程第9天，双侧屏状核区对称性T2 FLAIR高信号并弥散受限（如白箭头所示）；②病程第19天，屏状核仍为阳性，双侧外囊、海马、侧脑室颞角、侧脑室旁白质、皮层下对称性T2 FLAIR异常信号；③病程第40天，屏状核仍阳性，双侧外囊、海马、侧脑室颞角、侧脑室旁白质、皮层下多发T2 FLAIR异常信号；④病程第79天，屏状核转阴性，双侧基底节、放射冠区、皮层下多发T2 FLAIR异常信号；⑤病程第129天，双侧侧脑室增宽，大脑脑沟增宽，双侧侧脑室旁白质小片状T2 FLAIR高信号。

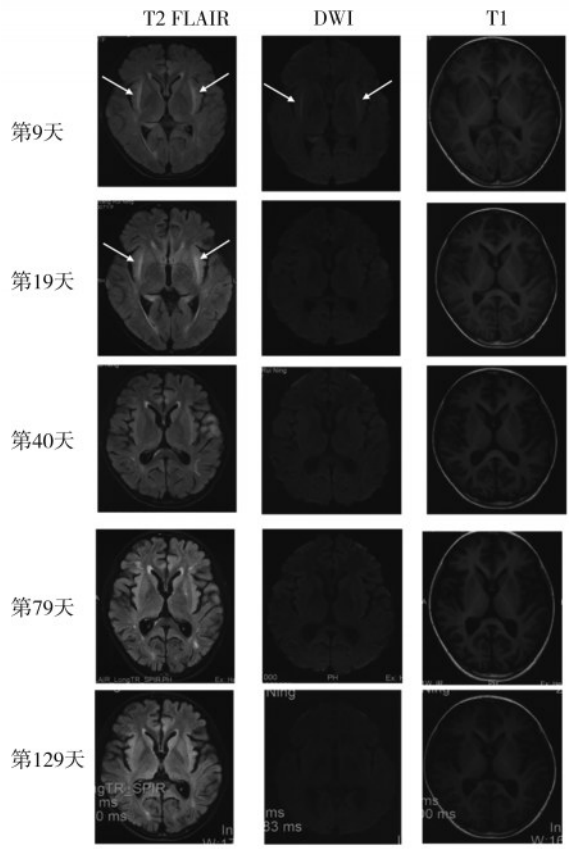
2.3　FIRES患儿慢性期MRI特点

71例患儿（71/86，82.6%）随访期间进入病程慢性期，病程中头颅MRI持续正常有3例，急性期头颅MRI有异常表现而慢性期恢复正常患儿有8例，慢性期首次出现脑萎缩有34例，首次头颅MRI出现脑萎缩时间为186（115，429）d，病程中动态追踪头颅MRI变化，急性期及慢性期总共有64例患者头颅MRI出现脑萎缩变化（64/86，80.0%）。有12例患儿首次出现海马或小脑萎缩，有8例患儿首次出现海马硬化，有10例患儿出现脑积水（表3）。

表2　22例FIRES患儿双侧屏状核受累特点

编号	急性期MRI次数					第1次屏状核征阳性时间[a]（d）	屏状核阴性时间（d）
	<1周	1~2周	2~4周	4周至3个月	>3个月		
1	1	1	0	2	0	1	13
2	0	1	0	0	0	14	195
3	0	1	1	1	0	8	20
4	0	1	1	2	0	9	79
5	0	1	0	1	0	9	30
6	1	0	1	1	0	7	22
7	2	1	0	1	0	14	29
8	1	0	1	2	0	15	38
9	2	0	1	1	0	5	25
10	1	0	1	1	0	5	23
11	2	0	1	5	0	15	25
12	1	1	0	1	0	12	31
13	2	1	2	4	0	5	23
14	1	1	2	2	0	8	115
15	0	0	1	1	0	24	44
16	1	1	0	3	0	13	34
17	1	1	1	2	0	20	48
18	0	1	0	2	1	13	32
19	1	1	0	1	0	10	51
20	0	0	1	2	0	20	55
21	1	0	1	1	0	17	49
22	1	0	0	2	0	6	34

注：a，时间指的是癫痫发作的病程，如癫痫发作出现的当天为1 d



注：白色箭头所示为双侧屏状核

图1　1例FIRES头颅影像学变化

表3　71例FIRES患儿慢性期头颅MRI特点（*n*，%）

项目		例数
MRI正常		11（15.5）
MRI异常		60（84.5）
	T2 FLAIR改变	44（6.0）
	首次出现大脑萎缩	34（47.9）
	首次出现海马萎缩	10（14.1）
	首次出现海马硬化	8（11.3）
	首次出现小脑萎缩	2（2.8）
	首次出现脑积水	10（14.1）

3　讨　论

本研究对86例符合FIRES诊断标准且具有完整头颅MRI资料的患儿进行影像学特征分析。研究发现，特征性的屏状核受累多出现于起病后11 d左右，主要表现为双侧屏状核对称或不对称性T2 FLAIR高信号伴弥散受限。随着癫痫持续状态的缓解，多数患儿的屏状核异常信号可逐渐消退，但后续MRI随访显示，大部分患儿出现不同程度的脑萎缩，提示FIRES可能造成持久的脑结构损害。

在首例报道FIRES及其他NORSE的病例中，FIRES患者头颅影像学改变可见于颞叶、岛叶、海马体、丘脑和基底神经节等[5]，双侧屏状核病变近年来受到越来越多关注，但病因和发病机制尚未明确[6]。2015年Meletti S等[7]首先描述了31例NORSE的患者，其中28例患者头颅影像学出现双侧屏状体信号改变，这些患者表现为高度同质性的临床特点和预后，因此将这一类患者所患疾病称为“屏状核综合征”。尽管癫痫持续状态和屏状核病变的先后顺序无法确定，但屏状核病变可能在发热后新发难治性癫痫持续状态中发挥关键作用。屏状核位于纹状体和皮质之间，镶嵌在大脑皮层下的白质中，由末端囊（外侧）和外囊（内侧）与其他结构分界，屏状核中主要包括兴奋性谷氨酸能神经元和少量抑制性γ-氨基丁酸（γ-aminobutyric acid，GABA）能神经元[8]。研究发现小鼠大脑屏状核的神经元发出的神经突触纤维与整个大脑皮层结构形成双向投射，广泛连接大脑内许多核团如额叶、颞叶、枕叶、海马等，其中屏状核与额叶皮层的连接最为明显[9]。大脑皮层与屏状核存在广泛的、相互投射的神经纤维连接。研究将脑电图和功能性MRI（functional MRI，fMRI）技术相结合评估癫痫患者的放电，证实屏状核和海马之间存在连接，参与意识障碍的神经网络组成[10]。Smith JB等[11]利用基于静息态fMRI（resting-state，RS-fMRI）和神经解剖示踪研究清醒期和异氟醚诱导麻醉大鼠的屏状核的解剖及其功能连接，在清醒状态下，观察到与内侧前额叶皮质（medial prefrontal cortex，mPFC）、内侧背侧丘脑（mediodorsal，MD）及其他皮质区域的功能连接非常紧密。然而，在麻醉的大鼠中，与mPFC和背侧丘脑的功能连接减弱，与其他皮质的连接没有明显变化。表明屏状核与丘脑及mPFC的连接可能对意识状态维持很重要。从解剖学和生理学上，屏状核作为基底节的一部分，与多个皮质区域（如额叶、颞叶和顶叶）通过兴奋性和抑制性环路广泛相连，主要由密集堆积且紧密连接的GABA能中间神经元组成，这些神经元在维持皮层-皮层、皮层-丘脑网络的兴奋性平衡中起重要作用[12]。研究表明，屏状核是全面性癫痫发作的关键调控区域，可能通过其对皮层和丘脑的同步化作用参与癫痫放电的传导[13]。在癫痫持续状态和严重意识障碍的情况下，屏状核为参与全面性癫痫发作的关键区域，其影像学改变可能为癫痫持续状态及意识障碍导致的继发性改变。

2014 年 Hiraga A 等[14]报道了 1 例 65 岁女性患者，患有电压门控钾通道抗体相关脑炎，其头颅 MRI 显示对称性双侧内侧颞叶和屏状核病变。然而，本中心病例没有发现导致患者发病的自身免疫抗体。部分 FIRES 患者出现癫痫持续状态或难治性癫痫持续状态期间已无发热症状，且脑脊液检查中淋巴细胞增多，但未发现明确的病原学证据[15]。此外，部分患者对免疫抑制治疗反应良好，这提示 FIRES 可能并非单纯的感染性疾病。但 FIRES 患者的脑脊液及血清中自身免疫性脑炎相关抗体[如 N-甲基-D-天冬氨酸受体（N-methyl-D-aspartic acid receptor，NMDAR）、α-氨基-3-羟基-5-甲基-4-异恶唑丙酸受体（α-amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazolepropionic acid receptor，AMPAR）等]均为阴性[16-17]，提示 FIRES 的发病机制可能不直接由自身免疫抗体介导。相反，研究推测 FIRES 可能由前驱感染激活固有免疫系统，导致 T 细胞和 B 细胞过度反应，并释放大量促炎性细胞因子[如白细胞介素-1β（interleukin-1β，IL-1β）、白细胞介素-6（interleukin-6，IL-6）和肿瘤坏死因子-α（tumor necrosis factor-α，TNF-α）等]，引发炎症因子风暴和神经炎症级联反应，从而进一步介导癫痫发作的进展[15]。屏状核征阳性不仅在 FIRES 或 NORSE 中有报道，在其他疾病中如急性坏死性脑病中也有报道[16]，这些共同点是特征性的细胞因子风暴。FIRES 患者急性期脑脊液中细胞因子的明显升高，如 IL-1β、IL-6 和 TNF-α 等[18]，通过损伤血脑屏障，导致血管周围炎症细胞和炎性因子进入中枢神经系统，屏状核位于深部脑区，血供易受炎症影响，导致局部水肿和炎症，从而在 MRI 上表现为对称性 T2 FLAIR 高信号和弥散受限，并且促炎因子可激活屏状核内的小胶质细胞，释放更多的炎性介质，进一步加重局部炎症反应。研究表明，小胶质细胞的激活在基底节区域尤为显著，可导致神经元功能障碍和结构损伤[19]。TNF-α 和 IL-1β 等细胞因子可诱导氧化应激和线粒体功能障碍。屏状核因其高代谢需求，对代谢紊乱尤为敏感。代谢紊乱可能导致屏状核细胞的能量代谢受限，加重水肿和炎症反应[20-21]，表现为影像学上的高信号改变。故屏状核征阳性可能反映 FIRES 患者中枢神经系统炎症反应的严重程度，未来可作为神经炎症的间接影像学指标。

从本中心结果看出大部分患者在起病 2 周内至少行头颅 MRI 检查 1 次，只有 7 例患者在起病 2~4 周行第 1 次头颅 MRI 检查，可能原因为患者病情相对危重，如气管插管、生命体征不平稳等限制无法外出完成头颅 MRI 检查，但仍有其中 2 例患者头颅 MRI 显示有双侧屏状核受累（P15、P20）。屏状核征阳性出现在癫痫持续状态后 10 d[22]，本中心为 11 d。Rivas-Coppola MS 等[23]报道了 FIRES 患者头颅 MRI 随时间的演变，4 例影像正常，1 例发病 3 d 内出现右侧海马水肿，在 1~3 周的时间内，在双侧颞区包括外囊区进行性细胞毒性水肿。这提示在临床中对于怀疑 FIRES 诊断的患者，最好至少在 2 周内完成 1 次头颅 MRI 检查，提高诊断线索，然而这一结论主要基于本中心回顾性研究，可能存在选择偏倚。希望未来开展多中心、前瞻性队列研究，进一步验证这一时间窗的普适性，并探索更优化的影像学检查策略。

Lee HF 和 Chi CS[24]报道显示 34.5% 的儿童在随访 MRI 中表现出弥漫性脑萎缩。相比之下，本中心观察到大多数儿童（80.0%）发展为脑萎缩。此外，在急性期，34.9% 的儿童已经出现局灶性或广泛性脑萎缩，最早的脑萎缩发生在癫痫发作的第 22 天，这可能反映了该疾病的严重性。文献报道大多数儿童首次发现脑萎缩的时间更可能是在癫痫发作的第 1 周到第 1 个月。Rivas-Coppola MS 等[23]也报道了类似的 MRI 证据，即脑萎缩最早出现在癫痫发作后 2~3 周。Moreno-Brauer D 等[25]研究认为大多数儿童（16/23，69.6%）即使在慢性期病情稳定的情况下，脑萎缩仍然继续进展。这意味着，潜在的致病过程可能在癫痫持续状态之后仍在继续。本研究因研究设计和数据特性上的限制，无法对脑萎缩的进展速度和严重程度进行进一步的量化分析，未来研究结合更大样本量的前瞻性随访数据，并采用先进的影像分析工具（如全脑体积测量和区域性体积分析），以更全面地揭示 FIRES 患者脑萎缩的动态变化及其与临床因素的关系。

综上，本中心通过对 86 例 FIRES 患儿的头颅影像学分析发现，大多数患儿（83.7%）在急性期出现头颅 MRI 异常，其中双侧屏状核征作为特征性表现，具有特定的出现时间窗（中位 11 d）和演变规律（中位转阴时间 33 d）。脑萎缩作为 FIRES 的重要影像学特征，可在急性期（34.9%）和慢性期（80.0%）先后出现，且呈现动态进展的特点。然而，本研究作为单中心回顾性研究，存在一定的局限性：①病例选择偏倚可能低估重症未检患者的影像学特征；②影像采集时间异质性导致病程-影像关联的时序

解析精度不足；③缺乏多中心数据影响结论对不同医疗机构的普适性。未来研究需构建多中心协作网络，通过标准化影像采集时点、延长随访周期及整合多模态数据，系统阐明关键影像特征对癫痫持续状态控制、神经功能预后等的预测价值，为重症患儿的临床预后提供循证依据。

参 考 文 献

[1] Wickstrom R, Taraschenko O, Dilena R, et al. International consensus recommendations for management of new onset refractory status epilepticus (NORSE) including febrile infection-related epilepsy syndrome(FIRES):summary and clinical tools[J]. Epilepsia, 2022, 63(11): 2827-2839.

[2] Kramer U, Chi CS, Lin KL, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome(FIRES): pathogenesis, treatment, and outcome: a multicenter study on 77 children[J]. Epilepsia, 2011, 52(11): 1956-1965.

[3] van Baalen A. Febrile infection-related epilepsy syndrome in childhood: a clinical review and practical approach[J]. Seizure, 2023, 111: 215-222.

[4] Koh S, Wirrell E, Vezzani A, et al. Proposal to optimize evaluation and treatment of febrile infection-related epilepsy syndrome(FIRES): a report from FIRES workshop[J]. Epilepsia Open, 2021, 6(1): 62-72.

[5] van Baalen A, Häusler M, Boor R, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome(FIRES): a nonencephalitic encephalopathy in childhood[J]. Epilepsia, 2010, 51(7): 1323-1328.

[6] Yang F, Sun LC, Li J, et al. Repetitive seizures after febrile period exclusively involving bilateral claustrum[J]. Medicine, 2021, 100(37): e27129.

[7] Meletti S, Slonkova J, Mareckova I, et al. Claustrum damage and refractory status epilepticus following febrile illness[J]. Neurology, 2015, 85(14): 1224-1232.

[8] Narikiyo K, Mizuguchi R, Ajima A, et al. The claustrum coordinates cortical slow-wave activity[J]. Nat Neurosci, 2020, 23(6): 741-753.

[9] Reardon S. A giant neuron found wrapped around entire mouse brain[J]. Nature, 2017, 543(7643): 14-15.

[10] Kurada L, Bayat A, Joshi S, et al. The claustrum in relation to seizures and electrical stimulation[J]. Front Neuroanat, 2019, 13: 8.

[11] Smith JB, Liang ZF, Watson GDR, et al. Interhemispheric resting-state functional connectivity of the claustrum in the awake and anesthetized states[J]. Brain Struct Funct, 2017, 222(5): 2041-2058.

[12] Raudales R, Kim G, Kelly SM, et al. Specific and comprehensive genetic targeting reveals brain-wide distribution and synaptic input patterns of GABAergic axo-axonic interneurons[J]. bioRxiv, 2024: 2023.11.07.566059.

[13] Bayat A, Joshi S, Jahan S, et al. A pilot study of the role of the claustrum in attention and seizures in rats[J]. Epilepsy Res, 2018, 140: 97-104.

[14] Hiraga A, Watanabe O, Kamitsukasa I, et al. Voltage-gated potassium channel antibody-associated encephalitis with claustrum lesions [J]. Intern Med, 2014, 53(19): 2263-2264.

[15] Nausch E, Schaffeldt L, Tautorat I, et al. New-onset refractory status epilepticus (NORSE) and febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES) of unknown aetiology: a comparison of the incomparable?[J]. Seizure, 2022, 96: 18-21.

[16] Soler Wenglein J, Kluger G, Leypoldt F, et al. No evidence of neuronal/glial autoantibodies in febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): a prospective clinic-serologic analysis[J]. Front Neurosci, 2023, 17: 1221761.

[17] van Baalen A, Häusler M, Plecko-Startinig B, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome without detectable autoantibodies and response to immunotherapy: a case series and discussion of epileptogenesis in FIRES[J]. Neuropediatrics, 2012, 43(4): 209-216.

[18] Kothur K, Bandodkar S, Wienholt L, et al. Etiology is the key determinant of neuroinflammation in epilepsy: elevation of cerebrospinal fluid cytokines and chemokines in febrile infection-related epilepsy syndrome and febrile status epilepticus[J]. Epilepsia, 2019, 60(8): 1678-1688.

[19] Cserép C, Pósfai B, Dénes Á. Shaping neuronal fate: functional heterogeneity of direct microglia-neuron interactions[J]. Neuron, 2021, 109(2): 222-240.

[20] Joshi DC, Zhang CL, Mathur D, et al. Tripartite crosstalk between cytokine IL-1β, NMDA-R and misplaced mitochondrial anchor in neuronal dendrites is a novel pathway for neurodegeneration in inflammatory diseases[J]. J Neurosci, 2022, 42(38): 7318-7329.

[21] Li B, Lu Y, Wang R, et al. MiR-29c inhibits TNF-α-induced ROS production and apoptosis in mouse hippocampal HT22 cell line[J]. Neurochem Res, 2023, 48(2): 519-536.

[22] Meletti S, Giovannini G, D'Orsi G, et al. New-onset refractory status epilepticus with claustrum damage: definition of the clinical and neuroimaging features[J]. Front Neurol, 2017, 8: 111.

[23] Rivas-Coppola MS, Shah N, Choudhri AF, et al. Chronological evolution of magnetic resonance imaging findings in children with febrile infection-related epilepsy syndrome[J]. Pediatr Neurol, 2016, 55: 22-29.

[24] Lee HF, Chi CS. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): therapeutic complications, long-term neurological and neuroimaging follow-up[J]. Seizure, 2018, 56: 53-59.

[25] Moreno-Brauer D, Häusler M, Kluger G, et al. Spectrum, evolution, and clinical relationship of magnetic resonance imaging in 31 children with febrile infection-related epilepsy syndrome[J]. Neuropediatrics, 2024, 55(1): 9-15.

（责任编辑：曾 玲）

本文引用格式：

邓 洞，朱 颖，吴 晔，等. 儿童热性感染相关性癫痫综合征的影像学特点[J]. 重庆医科大学学报，2025，50(3)：287-292.