

## El profesor des Portes arroja luz sobre el tema

Jefe del Servicio de Neuropediatría del Hospital Mujer Madre Hijo (HFME) de Lyon

« **FIRES: la agitación del cerebro de un niño sin problema.** Un incendio que, hoy por hoy, no sabemos apagar con rapidez. Un síndrome raro, muy raro. Sí, un síndrome, no una enfermedad, sino más bien «enfermedades» que implican desarreglos metabólicos, inmunológicos y neurofisiológicos diferentes en cada niño. Para prevenir estos estados devastadores o atajarlos lo antes posible, primero tenemos que entender de qué se trata.

**¿Qué ocurre exactamente?** ¿Cuáles son las células, los anticuerpos implicados en esta espiral retroalimentada de hiperexcitabilidad cerebral? Este conocimiento exige investigaciones esenciales en modelos animales, así como la creación de un registro de niños afectados para llevar a cabo estudios clínicos multicéntricos. Es el precio que hay que pagar si queremos que se propongan terapias innovadoras antiepilépticas o inmuno-moduladoras. Sin olvidar a los niños, cuyos cerebros conservan las cicatrices de ese incendio, con una epilepsia, a veces activa como un volcán que creíamos extinto, y competencias intelectuales, motrices y de relación más o menos alteradas.

Conocer mejor su desarrollo y su trayectoria evolutiva es también un objetivo esencial para tratarlos mejor. El camino es largo pero, gracias a la Asociación Paratonnerre se movilizan familias, médicos e investigadores y el FIRES ya no es una enfermedad "huérfana".»

## Participa

**Padres de niños afectados por un DESC o un FIRES,** Siempre respetando la confidencialidad, compartamos experiencias sobre la enfermedad (el desencadenante, la experiencia vivida), compartamos también las historias de nuestros hijos con la enfermedad (salud, socialización, escolarización...), nuestros comentarios, nuestras hipótesis...

**Profesionales de la salud,** que conocéis a niños afectados por un DESC o un FIRES, ayudad a estas familias a encontrar un apoyo y a formar parte de la red de la Asociación Paratonnerre. Aprovechando vuestra experiencia, hacед vuestra propia aportación a la investigación médica y a la identificación de las terapias correctas..

## Hazte socio

Si deseas apoyar las acciones de la asociación y reforzar la cadena de solidaridad creada en torno a los niños afectados por esta enfermedad, júnete a nuestra asociación! Visita nuestra página web [www.associationparatonnerre.org](http://www.associationparatonnerre.org) o contáctanos por mail o por correo. ¡Gracias!

# Paratonnerre

Asociación de lucha contra el síndrome de FIRES



*Enfrentarse a la caída de un rayo en un día despejado*



Fev 2013 - Association Paratonnerre - © Karamba Production Fotolia

  
**Paratonnerre**  
Lucha contra el síndrome de FIRES

Association Paratonnerre  
16 rue Masaryk  
69009 Lyon - Francia  
[associationparatonnerre@yahoo.fr](mailto:associationparatonnerre@yahoo.fr)  
+33 (0)6 60 65 00 91

[www.associationparatonnerre.org](http://www.associationparatonnerre.org)  
[www.facebook.com/associationparatonnerre](https://www.facebook.com/associationparatonnerre)



[www.associationparatonnerre.org](http://www.associationparatonnerre.org)

# La asociación

## La caída de un rayo en un día despejado

El 10 de julio de 2011, Anouchka, nuestra hija de 5 años, hasta entonces perfectamente sana, sufrió una tormenta de «crisis» epilépticas imposibles de parar. Después de un sinnúmero de pruebas, nos dieron un diagnóstico: sufría el síndrome de FIRES, una enfermedad rara (o más bien un conjunto de síntomas) del que se conoce muy poco. «Es como un rayo que cae en mitad de un día despejado» nos dijeron los médicos. Así es exactamente como nos sentimos, un rayo había fulminado a Anouchka, a nosotros y a nuestros familiares y amigos. Desde entonces, nuestra hija dejó de sufrir convulsiones de manera continua. Hoy, sufre una epilepsia severa que la incapacita.

## Preguntas, motivaciones, ambiciones

Gracias a Anouchka y a la cadena de solidaridad que se formó en torno a ella, los sentimientos de impotencia y de incertidumbre hicieron hueco a la esperanza y a las ganas de cambiar las cosas. El 25 de junio de 2012, fundamos la asociación Paratonnerre (pararrayos) para organizar nuestras acciones y obtener, para nosotros y para las víctimas de esta enfermedad, respuestas a preguntas recurrentes: **¿Qué ha ocurrido? ¿Cuáles son las causas de la enfermedad? ¿Cómo se puede prevenir, cómo tratarla? ¿Cómo favorecer el bienestar y la rehabilitación de los niños?**

Son muchas las preguntas y ambiciosos los objetivos... Para alcanzarlos necesitamos su ayuda, sus competencias y atención.

# Objetivos

- **Prevenir** el desencadenamiento del FIRES
- **Mejorar la vida de los niños** afectados por la enfermedad y de sus familias
- **Favorecer la investigación y las buenas prácticas** en las terapias en fase aguda y a largo plazo, entre el personal sanitario y para-sanitario

## EL SÍNDROME DE FIRES

**Fever Induced Refractory Epileptic encephalopathy in School aged children** (Fiebre que induce una encefalopatía epiléptica refractaria en niños en edad escolar)

« Entre los 4 y los 10 años, días después de sufrir un episodio febril sin aparente importancia, un niño hasta entonces perfectamente normal, empieza a sufrir crisis epilépticas. Estas crisis aumentan en frecuencia y duración hasta un estado de mal refractario. A esta fase aguda le sigue una fase crónica con epilepsia fármaco-resistente y degradación cognitiva. »\*

Hasta 2009, el FIRES se denominaba DESC (Devastating Epileptic Encephalopathy in School-aged Children). Le habían precedido otras denominaciones que ponían en evidencia el carácter incomprendible de la enfermedad.

\*Rima Nababout<sup>1,2</sup>, Olivier Dulac<sup>1,2</sup>, Catherine Chiron<sup>1,2,3</sup>  
Extracto de *Encéphalopathies épileptiques aiguës fébriles chez l'enfant*. Epilepsies. Vol 22, N°4, 294-9, Déc 2010. Épilepsie et inflammation  
<sup>1</sup> APHP, Servicio de neurología y metabolismo, Hospital Necker de París  
<sup>2</sup> Inserm, U663, París; Universidad París Descartes, Facultad de Medicina, París  
<sup>3</sup> Servicio Hospitalario Frédéric-Joliot, 12BM, CEA, Orsa

# Acciones

## Crear un centro de recursos único sobre el FIRES: [www.associationparatonnerre.org](http://www.associationparatonnerre.org)

- **Información clara y bien difundida** para las familias y amigos
- **Centralizar todas las publicaciones** relativas al síndrome: publicaciones médicas, artículos de prensa...
- **Testimonios** de familias, médicos (reanimadores, neuropediatras, rehabilitadores, pediatras...), terapeutas (ortofonistas, kinesiterapeutas, ergoterapeutas...)

La puesta on line de la información médica bruta y divulgada se realiza siempre según las pautas del código ético de la asociación (véase a continuación)

## Estimular y apoyar la investigación médica sobre el FIRES

- **Impulsar una dinámica en torno a la enfermedad** dirigida a servicios médicos, paramédicos y de personal sanitario que ya se enfrentan a la enfermedad o que podrían tener que hacerlo
- **Transmitir la información necesaria** para que los padres y médicos puedan identificar un FIRES lo antes posible, tratarlo lo mejor posible y favorecer el bienestar de los niños afectados
- **Mantener una relación permanente** con los especialistas y las instituciones vinculadas a las epilepsias, epilepsias raras, enfermedades raras e investigación
- **Buscar financiación** para dinamizar la investigación médica

## Crear una red de familias

- **Compartir experiencias** para favorecer el bienestar de los niños y de sus familias: rehabilitación, ritmo de vida, ocio, medicación, alimentación...
- **Apoyo moral** entre familias, para poder sobrellevar mejor la experiencia de la enfermedad
- **Recogida de nuevos datos** para la investigación médica

Atención: los niños que padecen FIRES tienen secuelas muy variables y la asociación en ningún caso pretende sustituir a las distintas asociaciones de discapacidad general, ni a médicos, terapeutas, rehabilitadores, fisioterapeutas...

## CÓDIGO ÉTICO DE LA ASOCIACIÓN

- La asociación actúa en colaboración con el cuerpo médico y de manera autónoma con respecto a éste para conseguir avances en el conocimiento médico relativo al FIRES.
- La difusión de los textos médicos está supervisada y aprobada por médicos.
- Un comité de lectura valida la información divulgada.
- Se concede especial importancia al conjunto de los elementos de la historia de los niños antes del desencadenamiento del FIRES, siempre respetando la confidencialidad de los datos personales.