

L'éclairage du Professeur des Portes

Chef du service de neuropédiatrie, Hôpital Femme Mère Enfant (HFME), Lyon

“ FIRES : l'embrasement du cerveau d'un enfant sans histoire. Un incendie qu'on ne sait pas, aujourd'hui, éteindre rapidement. Un syndrome rare, très rare. Oui, un syndrome et pas une maladie, mais certainement « des maladies », impliquant des dérèglements métaboliques, immunologiques et neurophysiologiques différents selon les enfants. Pour prévenir ces états de mal dévastateurs, ou les arrêter au plus vite, il faut d'abord que l'on comprenne !

Que se passe-t-il ? Quels sont les cellules, les anticorps impliqués dans cette spirale autoentretenu d'hyperexcitabilité cérébrale ? Cette connaissance implique des recherches fondamentales sur des modèles animaux, mais aussi la mise en place d'un registre des enfants concernés pour mettre en oeuvre des études cliniques multicentriques. C'est à ce prix que des thérapeutiques innovantes antiépileptiques ou immuno-modulatrices pourront être proposées. Sans oublier les enfants dont le cerveau garde les cicatrices de cet incendie, avec une épilepsie parfois active comme un volcan que l'on croit éteint, et des compétences intellectuelles, motrices, relationnelles plus ou moins chamboulées.

Mieux connaître leur évolution et leur trajectoire développementale, est aussi un objectif essentiel pour mieux les accompagner. Le chemin est long, mais **grâce à l'association Paratonnerre, familles, médecins, chercheurs, sont mobilisés et le FIRES n'est désormais plus une maladie « orpheline ».**”

Participez

Parents d'enfants touchés par un DESC ou un FIRES, dans le respect de la confidentialité, partageons nos expériences de la maladie (son déclenchement, son vécu), échangeons aussi sur les histoires de nos enfants avant la maladie (santé, socialisation, scolarité...), sur nos remarques, nos hypothèses...

Professionnels de santé, vous connaissez des enfants touchés par un DESC ou un FIRES, permettez à ces familles de trouver un soutien et de faire partie du réseau de l'association Paratonnerre. Grâce à votre expérience, apportez votre contribution à la recherche médicale et à l'identification des bonnes thérapeutiques.

Adhérez

Vous souhaitez soutenir les actions de l'association et renforcer la chaîne de solidarité qui se constitue autour des enfants frappés par cette maladie, adhérez à l'association ! Rendez-vous sur www.associationparatonnerre.org ou contactez-nous par mail ou par courrier. Merci !

Paratonnerre

Association de lutte contre le syndrome de FIRES



Faire face à un coup de tonnerre dans un ciel serein



Oct 2012 - Association Paratonnerre - © Karamba Production Fotolia


Paratonnerre
Lutter contre le syndrome de FIRES

Association Paratonnerre
16 rue Masaryk
69009 Lyon - France
associationparatonnerre@yahoo.fr
+33 (0)6 60 65 00 91

www.associationparatonnerre.org
www.facebook.com/associationparatonnerre



www.associationparatonnerre.org

L'association

Un coup de tonnerre dans un ciel serein

Le 10 juillet 2011, Anouchka, notre fille de 5 ans en pleine santé, subissait un orage de « crises » épileptiques impossible à faire cesser. Après de multiples analyses, un diagnostic est posé : le syndrome de FIRES, une maladie rare (ou plutôt un ensemble de symptômes) dont on connaît peu de choses. « Un coup de tonnerre dans un ciel serein » nous disent les médecins. C'est exactement ce que nous ressentons, la foudre s'est abattue sur Anouchka, sur nous et sur nos proches. Depuis, notre fille a cessé de convulser de manière continue. Elle est aujourd'hui handicapée et reste lourdement épileptique.

Des questions, des motivations, des ambitions

Grâce à Anouchka et à la chaîne de solidarité qui s'est constituée autour d'elle, les sentiments d'impuissance et d'incertitude qui nous accompagnent depuis ce 10 juillet laissent place à l'envie et à l'espoir de faire bouger les choses.

Le 25 juin 2012, nous créons l'association Paratonnerre, afin d'organiser notre action et obtenir pour nous et pour les victimes de cette maladie les réponses aux questions persistantes : **Que s'est-il passé ? Quelles sont les causes de la maladie ? Comment la prévenir, la soigner ? Comment favoriser le bien-être et la rééducation de ces enfants ?**

De nombreuses questions et des objectifs ambitieux... Pour les atteindre nous avons besoin de vous, de vos compétences et de votre vigilance sur ce sujet.

Les objectifs

- **Prévenir** le déclenchement du FIRES
- **Améliorer la vie des enfants** et de leurs familles touchés par cette maladie
- **Favoriser la recherche et les bonnes pratiques** dans les thérapeutiques en phase aiguë et au long cours, auprès du corps médical et para-médical

LE SYNDROME DE FIRES

Fever Induced Refractory Epileptic encephalopathy in School aged children (Fièvre induisant une encéphalopathie épileptique réfractaire chez les enfants en âge scolaire)

« Entre 4 et 10 ans, quelques jours après un épisode fébrile banal, des crises épileptiques apparaissent chez un enfant jusque-là parfaitement normal, ces crises augmentent en fréquence et en durée jusqu'à un état de mal réfractaire. Cette phase aiguë est suivie d'une phase chronique avec épilepsie pharmaco-résistante et dégradation cognitive. »*

Jusqu'en 2009, le FIRES se nommait DESC (Devastating Epileptic Encephalopathy in School-aged Children). D'autres appellations l'avaient précédée mettant en évidence le caractère insaisissable de la maladie.

*Rima Nababout^{1,2}, Olivier Dulac^{1,2}, Catherine Chiron^{1,2,3}

Extrait de *Encéphalopathies épileptiques aiguës fébriles chez l'enfant*. *Epilepsies*. Vol 22, N°4, 294-9, Déc 2010. Épilepsie et inflammation

¹ APHP, Service de neurologie et métabolisme, Hôpital Necker, Paris
² Inserm, U663, Paris ; Université Paris-Descartes, Faculté de médecine, Paris
³ Service hospitalier Frédéric-Joliot, I2BM, CEA, Orsa

Les actions

Créer un centre de ressources unique sur le FIRES : www.associationparatonnerre.org

- **Des informations claires et vulgarisées** à destination des familles et de leurs proches
- **La centralisation de toutes les publications** concernant le syndrome : publications médicales, articles de presse...
- **Des témoignages** de familles, de médecins (réanimateurs, neuropédiatres, rééducateurs, pédiatres...), thérapeutes (orthophonistes, kiné, ergo...)

La mise en ligne de l'information médicale brute et vulgarisée se fait dans le respect de la charte de l'association (voir ci-contre)

LA CHARTE DE L'ASSOCIATION

- L'association agit en lien avec le corps médical et en autonomie par rapport à celui-ci dans l'objectif de faire progresser la connaissance médicale du FIRES.
- Les vulgarisations des textes médicaux sont approuvées par des médecins.
- Les informations diffusées sont validées par un comité de lecture.
- Une importance particulière est donnée à l'ensemble des éléments de l'histoire des enfants avant le déclenchement du FIRES dans le respect de la confidentialité.

Stimuler et soutenir la recherche médicale sur le FIRES

- **Impulsion d'une dynamique autour de la maladie** en allant à la rencontre des services médicaux, para-médicaux et des soignants confrontés à la maladie ou susceptibles de l'être
- **Transmission des renseignements** permettant aux parents et aux médecins d'identifier au plus vite, de soigner au mieux, de favoriser le bien-être des enfants présentant un FIRES
- **Maintien d'un lien permanent** avec les spécialistes et les institutions liées à l'épilepsie, aux épilepsies rares, aux maladies rares et à la recherche
- **Recherche de financements** pour dynamiser la recherche médicale

Constituer un réseau des familles

- **Partage d'expériences** pour favoriser le bien-être des enfants et de leurs familles : rééducation, rythme de vie, loisirs, médicaments, alimentation...
- **Soutien moral** entre familles, pour un meilleur vécu de la maladie
- **Collecte de nouvelles données** pour la recherche médicale

Mise en garde : les enfants victimes de FIRES ont des séquelles très variables, et l'objectif de l'association n'est en aucun cas de se substituer aux associations concernant le handicap en général, ni aux médecins, thérapeutes, rééducateurs...