

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare, potentially fatal , epileptic encephalopathy characterized by explosive-onset of recurrent multifocal and bilateral tonic-clonic seizures following an unspecific febrile illness. The syndrome develops without a clear acute structural, toxic or metabolic cause, in a patient without previous epilepsy. FIRES is a subgroup of new-onset refractory status epilepticus (NORSE), and requires a preceding febrile infection as a mandatory feature.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

AERRPS

AERRPS

Ciężki stan padaczkowy z powodu  
przypuszczalnego zapalenia mózgu

FIRES

Idiopatyczna katastrofalna encefalopatia  
padaczkowa

Oporna encefalopatia padaczkowa indukowana  
gorączką u dzieci w wieku szkolnym

Ostre nieopryszczkowe zapalenie mózgu z  
ciężkim opornym stanem padaczkowym

Ostre zapalenie mózgu z opornymi  
powtarzającymi się napadami częściowymi

Wyniszczająca encefalopatia padaczkowa u  
dzieci w wieku szkolnym

Zespół DESC

Acute encephalitis with refractory repetitive  
partial seizures

Acute non-herpetic encephalitis with severe  
refractory status epilepticus

DESC syndrome

Devastating epileptic encephalopathy in school-  
aged children

FIRES

Fever-induced refractory epileptic  
encephalopathy in school-aged children

Idiopathic catastrophic epileptic encephalopathy

Severe refractory status epilepticus owing to  
presumed encephalitis

Kod ORPHA

Kod OMIM

Kod ICD10

163703

-

G40.5

**Kod ICD11**

8A63.Y

---

\*Źródło

orphanet