

Riktlinjer för behandling vid PANS/PANDAS



Förbundet autoimmuna encefaliter
med psykiatrisk presentation

Sammanfattning på svenska

Introduktion

PRC står för PANS Research Consortium som bildades 2013 och tillsammans nu har erfarenhet av att behandla fler än 1000 fall av PANS/PANDAS. I expertgruppen ingår ett antal forskare och kliniker från olika delar i USA, knutna till olika universitet (se lista över PRC:s medlemmar på sista sidan). PRC som grupp är knutet till Stanford University och samarbetar med National Institute of Mental Health samt ett flertal välrenommerade forskare, så som James Leckman och Tanya Murphy.

Nu har man i tidskriften *Journal Of Child And Adolescent Psychopharmacology* (Volume 27, Number 7, 2017) publicerat nya riktlinjer för behandling av PANS och PANDAS. Denna text är en sammanfattning på svenska av dessa riktlinjer. Riktlinjerna ska ses som en helhet men är fördelade på tre olika artiklar (se referenser och länk på sista sidan), där en handlar om symtombehandling (Del I), en annan om immunomodulerande behandling (Del II) och den tredje om infektionsbekämpande behandling (Del III).

I riktlinjerna finns också detaljerade tabeller om preparat, dosering med mera, kopplat till typer av sjukdomsförlopp och symtombild. Dessa återger vi (med något undantag) inte här, behandlande läkare uppmanas gå till källan för att hitta sådan information. Angående begrepp så har vi valt att använda begreppet ”skov” för engelskans ”*exacerbation*” (på svenska kan man förvisso säga exacerbationer, vilket betyder ”förvärrande av grundsjukdom, uppblossande av symtom” men de flesta som vi träffar använder termen skov i Sverige och termen exacerbationer förstås inte lätt av lekmän).

Det vi i Sane vill göra här är att skapa en begriplig och mer lättillgänglig översikt över det som framkommer i riktlinjerna. Citat från artiklarna är översatta till svenska och kursiverade. Varje sådant citat har en hänvisning till respektive artikel och sidnummer för att man lätt ska kunna finna originaltexten. Vid sammanfattning av viktiga avsnitt har vi också angett vilken artikel och sidnummer inom parantes.

Gunilla Gerland

för Sane – Förbundet autoimmuna encefaliter med psykiatrisk presentation

Begreppen PANS och PANDAS

PANDAS ska enligt riktlinjerna ses som en undergrupp till PANS och den enda egentliga skillnaden (trots att de har olika diagnoskriterier) som nämns i riktlinjerna är att man vid PANDAS vet att det finns en koppling till streptokocker. Streptokocker är den vanligaste utlösande infektionen och i studier har retrospektiv koppling till streptokocker funnits i 40%–77% av fallen. Även om man framhåller att en mängd andra infektioner tycks kunna utlösa samma symtombild och att det inte handlar om streptokocker i alla fall så pekar man också på att det finns en möjlighet att streptokocker är kopplat till fler fall än man vet. Som exempel nämns att vid Sydenhams korea kan latensperioden (tiden från streptokockinfektionen till insjuknandet i Sydenhams korea) vara lång (upp till 6 månader) och att om detsamma skulle gälla för PANS kan det förklara varför man inte kan koppla streptokocker till flera fall (Part III, s 3).

Även om primärt fokus oftast legat på streptokocker i litteraturen så har alltså flera andra infektioner observerats i samband med PANS, man skriver:

”Den relativt vanliga förekomsten av flera olika icke-streptokock-triggers vid debut och skov antyder starkt att icke-specifika immunaktiverande mekanismer också kan bidra starkt till symtomutvecklingen.” (Del III, s 2).

Genomgående i riktlinjerna är att man anser det rimligt att föra in PANS/PANDAS i samma sammanhang som andra neuroinflammatoriska sjukdomar. Sådana jämförelser görs på flera ställen. Man skriver exempelvis:

”De generella principer som används för att behandla andra neuroinflammatoriska sjukdomar (autoimmuna encefaliter, systemisk lupus erythematosus (SLE) med CNS-engagemang, etc) gäller troligen också för PANS (särskilt för dem som har allvarliga symtom): 1) Patienter som får immunologisk behandling klarar sig bättre och får skov mer sällan, 2) Patienter som får behandling tidigt klarar sig bättre, 3) När patienter inte svarar på första linjens behandling så förbättrar andra linjens behandling prognos och förebygger skov.” (Part II, s 12).

Sjukdomsförlopp och symtombild styr behandlingsalternativen

Man delar in PANS/PANDAS i olika typer och svårighetsgrader, både baserat på symtombild (allvarlighetsgrad) och på sjukdomsförlopp (typ eller stadie i sjukdomsförloppet). Behandlingsrekommendationerna skiljer sig åt både med hänsyn till förlopp och grad.

Typer/stadier av sjukdomsförlopp

1. Nyinsjuknad – eller nytt akut uppblossande
2. Skovvis förlöpande (relapsing-remitting)
3. Kronisk – statisk
4. Kronisk – progressiv (patienten försämras kontinuerligt)

Typer av svårighetsgrad

”Mild” PANS/PANDAS

Definition: Barnen har kliniskt signifikanta symtom och uppenbara funktionsnedsättningar men de begränsas till vissa situationer och/eller miljöer. Tvångssymtom kan uppta 1–2 timmar per dag och orsakar avbrott hemma och i skolan, men skapar inte stort lidande eller påverkar den generella funktionen.

Symtomen faller oftast inom ramen för ”besvärligt men uthärdligt”. (Del II, s 7).

Måttlig till svår PANS/PANDAS

Definition: Barn med måttliga till allvarliga symtom på PANS/PANDAS har symtom som skapar lidande och nedsatt funktion men ändå upplevs hanterbart av barnet själv och familjen. Tvångssymtomen kan uppta 50–70% av barnets vakna tid. Tvångssymtomen och andra PANS/PANDAS-symtom påverkar avsevärt det dagliga livet, men barnet kan ha kortare perioder då symtomen avtar eller försvinner helt.

Barnet kan ha ett nedsatt mat- och vätskeintag men inte till den grad att det utgör ett medicinskt problem. Ritualer och eller separationsångest kan hindra barnet från att lämna hemmet men barnet kan lämna hemmet i sällskap med en familjemedlem eller ha vänner på besök en kort stund.

Andra symtom ger liknande nedsatt förmåga, exempelvis tillfälliga störande, smärtsamma eller pinsamma situationer, täta toalettbesök för att kissa, sömnstörningar, och nedsatt kognitiv funktion som leder till svårigheter i skolan (t ex skrivsvårigheter, förlust av matematik- och läsfärdigheter, förlångsammad kognitiv förmåga och minnesproblem).

För många barn med måttlig till svår PANS/PANDAS är emotionell labilitet, irritabilitet och aggressivitet de mest problematiska symtomen. (Del II, 9).

Extrem eller livshotande PANS/PANDAS

Definition: Barn med extremt allvarliga symtom på PANS/PANDAS lider av tvångssymtom 90–100% av sin vakna tid och har ett omfattande lidande kopplat till separationsångest, generaliserad ångest, depression och emotionell labilitet. Barn som har ett begränsat vätske- och födointag (oftast på grund av rädsla för smitta, att kvävas, att kräkas eller liknande) kan utveckla uttorkning, signifikant viktförlust (mer än 10% av kroppsvikten) och fysiska tecken på att det är ett livshotande tillstånd.

I dessa extrema fall är de samtidiga symtomen också svåra och kan vara sådant som allvarlig beteendemässig regression, kognitiv dysfunktion, socialt tillbakadragande, extrem irritabilitet, minnessvårigheter, aggressivitet, emotionell labilitet, tankar på våld, hallucinationer och/eller vanföreställningar, förstärkta sinnesintryck, motoriska störningar (av koreotyp, dystoniska och stereotypa) och tics.

Vissa barn har stora svårigheter att gå och/eller sitta utan stöd. Symtomen orsakar inte bara stort lidande för barnet och vårdnadshavare, utan kan också förhindra barnet från att lämna hemmet, gå i skolan och utföra ADL (t ex duscha, äta, gå på toaletten). En kombination av ökad impulsivitet, beteendemässig regression, humörsvängningar och irrationella rädslor kan leda till livshotande impulsiva handlingar. (Del II, s 11).

Om sjukdomsförloppet skriver man:

”Det är idag inte möjligt att förutsäga sjukdomsförloppet hos en PANS-patient. Många barn förbättras efter en enstaka serie immunoterapeutiska behandlingar. Efterkommande skov kan förebyggas med antibiotisk profylax och/eller korta behandlingar med steroider skovets initialskede Andra har ett ihållande eller progressivt förlopp och kräver kontinuerlig behandling. I tillägg till behandling som avlägsnar patogena antikroppar bör man fokusera på att förhindra att de produceras. Antibiotika, eller i vissa fall kirurgi, kan vara effektivt om den förmodade antigenkällan kan spåras (exempelvis kronisk sinusit, sinuscyster, tonsillär abscess eller mikroabscesser).” (Del II, s 11).

Allmänt kring behandling

Då vi inte i denna text tar upp riktlinjerna detaljerat med preparat och dosering relaterat till förlopp och svårighetsgrad sammanfattar vi istället översiktligt vilka principer man framhåller. PRC är tydliga med att man behöver behandla **både symtom och orsak**:

”Medan underliggande infektiösa och inflammatoriska processer behandlas hos PANS/PANDAS-patienter behöver psykiatriska och beteendemässiga symtom behandlas samtidigt för att minska lidande och förbättra behandlingsföljksamhet (s.k. compliance).” (Del I, Conclusion, sidan 1).

Man skriver också att även om det visserligen är så att det fortfarande finns få publicerade studier så har man nu inom PRC klinisk erfarenhet av mer än 1000 patienter som ger starkt stöd för användandet av antiinflammatorisk och immunomodulerande behandling. (Del II, s 2–3).

Individualiserad behandling

Behovet av behandling anpassad till individen återkommer på flera ställen i texten, exempelvis:

”Immunomodulerande behandlingar kräver en skräddarsydd approach där behandlingens intensitet matchas emot svårighetsgraden av symtom och typ av sjukdomsförlopp.” (Del II, s 4).

Författarna pekar också på att en sådan behandlingsmodell används vid besläktade sjukdomar:

”För många autoimmuna/inflammatoriska sjukdomar gäller att den kliniska presentationen (symtombilden) och det observerade sjukdomsförloppet styr den behandling man väljer för den individuella patienten, vilket också gäller för PANS och PANDAS som har varierande kliniska symtombilder och varierande sjukdomsförlopp.” (Del II, s 2).

Man trycker alltså starkt på att behandling måste individualiseras då tillståndet har så olika förlopp och olika patienter svarar bättre på olika behandlingar. I avsnittet om KBT och symtomlindrande psykofarmaka skriver man:

”Antibiotika och immunomodulerande behandlingar har ofta dramatisk effekt och minskar symtom till en uthärdlig nivå, eller avlägsnar dem helt. I andra fall misslyckas behandlingen eller nya symtom dyker upp innan barnet är tillbaka till baseline, och ger ökat lidande och nedsatt funktion.” (Del I, s 2).

Här varnar man också för att ”jaga sjukdomen” genom att upprepat behandla symtomutbrott med doshöjning av psykofarmaka innan behandlingen ifråga eller andra behandlingar hunnit uppnå full effekt.

I riktlinjerna finns en utförlig tabell med behandlingsalternativ baserade på olika förlopp och svårighetsgrader. Tabellen är emellertid alltför omfattande och komplex för att sammanfattas här, behandlande läkare uppmanas läsa tabellerna som finns i Del II (se länk sist i detta dokument).

Behandling av orsak

Det framgår tydligt när man läser riktlinjerna i alla sina tre delar att de enda patienter som eventuellt inte bör få immunomodulerande behandling i förstone är de med mild PANS (det vill säga de som ”fungerar hemma och i skola, där symtomen inte påverkar den generella funktionen” och sjukdomen räknas som ”besvärlig men uthärdlig”, se definition ovan). Där kan exempelvis KBT vara tillräckligt. Även i dessa fall kan dock immunomodulerande och/eller antiinflammatorisk behandling komma ifråga om symtomen kvarstår (Del II, *Introduction*, s 1).

Man skriver alltså att även för denna grupp (de med mild PANS) kan tablettbehandling med kortikosteroider vara ett alternativ, utöver NSAID (Del II, s 9). Och för alla grader av PANS/PANDAS gäller att infektioner alltid ska behandlas (se nedan).

Behandling av orsaker riktar sig alltså mot både den inflammatoriska processen och mot infektioner.

Infektionsbekämpande behandling

”PANS och PANDAS är förknippade med infektioner. Både sjukdomsdebuten och följande skov är ofta utlösta av en mängd olika igenkänningsbara infektioner (Swedo et al. 1998; Murphy et al. 2004, 2015; Frankovich et al. 2015, de kan också sammanfalla med en stressbelastning (Lin et al. 2010), medan det i andra fall inte finns någon tydlig utlösande faktor.” (Part III, s 2)

Vidare skriver man att man har som praxis att alltid ge antibiotika till alla patienter som får PANS-diagnos, oavsett om man funnit en streptokockinfektion (på engelska GAS) eller inte och jämför med rekommendationer för behandling av reumatisk feber.

”Även om det saknas data från kontrollerade kliniska studier tycks det klokt att diagnostisera och behandla strep-infektioner på ett resolut sätt, som ett led i att minska risken för hjärnskada. I praktiken upplever de flesta nyinsjuknade barn med PANDAS en förbättring av neuropsykiatriska symtom inom dagar till veckor efter antibiotikabehandling med effekt på strep-infektioner.” (Del III, s 5).

Även om det inte finns tillräckligt med data för att stödja långtidsprofylax med antibiotika anser man att förhindrande av streptokockinfektioner kan förlänga perioder av symtomfrihet och minska antalet skov och därmed minska risk för bestående men:

”... av dessa skäl tillämpar konsortiets medlemmar långtidsprofylax med antibiotika för de allvarligast sjuka barnen, samt för de som har multipla skov förknippade med strep-infektioner.” (Del III, s 5).

När det gäller antibiotika påpekar man att intravenös antibiotika anses mest pålitligt mot streptokocker men att det i praktiken bara ges till dem som inte tål eller svarar på oral antibiotika. Vidare skriver man att till yngre barn föredrar man flytande amoxicillin, trots att penicillin är förstahandsval vid streptokockinfektioner, detta på grund av att amoxicillin smakar bättre.

Utöver detta diskuteras för- och nackdelar med olika typer av antibiotika med hänsyn till exempelvis att streptokocker kan ha hög grad av resistens mot viss antibiotika och att viss antibiotika också verkar på mykoplasma, som är en känd utlösande infektion för PANS.

Riktlinjerna rekommenderar svalgprov för streptokocker för alla i familjen/intima kontakter vid initialt insjuknande och vid alla tillfällen av både nytt skov och då patienten eller familjemedlem har halsont och feber (Del III, s 3). Man påpekar också att streptokocker kan finnas på flera ställen än i svalget (exempelvis impetigo, perianalt och i slidan hos flickor). Man framhåller alltså att det är viktigt att undersöka patienten med avseende på infektioner (och behandla dessa) vid nyinsjuknande och vid varje nytt skov:

”En kroppsundersökning ska generellt fokusera på tandinfektioner infektioner i svalget, mjukdelar, perianala och hudinfektioner överlag” (Del II, s 10.)

Immunomodulerande behandlingar

Intravenöst immunoglobulin (IVIG)

I riktlinjerna finns en längre genomgång av grunderna för att behandla PANS/PANDAS med immunomodulerande terapier. Man pekar på att det finns ett ökande stöd för att PANS är (såsom PANDAS och Sydenhams korea) en immunmedierad sjukdom i hjärnan och att immundysfunktion kan förekomma på flera nivåer:

Lokalt: korsreaktiva antikroppar som känner igen specifika antigen i centrala nervsystemet.

Regionalt: en dysfunktion relaterad till inflammation i blodkärl (vaskulit) i neuronal vävnad, i synnerhet i basala ganglierna.

Systemiskt: avvikelser i cytokin- och kemokinproduktionen som orsakar störning i blod-hjärnbarriären och i centrala nervsystemets funktioner.

Tidig behandling är viktigt. Man skriver:

”Immunomodulerande behandling bör övervägas tidigt eftersom NSAID eller en kort tablettbehandling med kortikosteroider kan vara tillräckligt för remission i nyinsjuknade fall medan de som haft långvariga symtom ofta kräver mer intensiva och långvariga immunologiska behandlingar.” (Del II, Conclusions, s 12.)

För alla fall som inte räknas till den ”milda gruppen” (den milda gruppen är alltså den där sjukdomen inte ”skapar stort lidande eller påverkar den generella funktionen”, se utförligare definition ovan) skriver experterna att IVIG, ibland i kombination med kortison, är den behandling man oftast föredrar (Del II, Results, s 2). Man skriver också:

”Sålunda måste ett komplett behandlingsprotokoll inkludera immunologiska interventioner, men de ska användas för PANS-patienter vars symtom tyder på underliggande neuroinflammation eller postinfektiös autoimmunitet som vid PANDAS.” (Del II, s 1).

Vilka är det då som inte har sådana symtom som tyder på ”underliggande neuroinflammation eller postinfektiös autoimmunitet”? Det kan riktlinjerna inte riktigt svara på, men det är inte många då man skriver att trots att symtombilden är varierad förutsätter man att neuroinflammation är involverat i majoriteten av fallen och hänvisar till en publicerad dokumentation av fall (Frankovich et al 2015) som visar att det finns immunologiska avvikelser/abnormiteter i mer än 80% av fallen.

Eftersom steroider har stora risker för biverkningar, särskilt när de används i hög dos/lång tid så menar man att IVIG ensamt, alternativt IVIG i kombination med kortison oftast är den föredragna behandlingen vid måttlig till allvarlig PANS/PANDAS. I de detaljerade rekommendationerna är det för förloppen *Skovvis förlöpande*, *Kronisk – statisk* samt *Kronisk – progressiv* alltid IVIG i serier av behandlingar som föreslås (med undantag för de med *Mild PANS* som eventuellt inte behöver IVIG alls och de med *Extrem eller livshotande PANS* där plasmaferes förordas, se nedan). Man rekommenderar att den första IVIG-behandlingen ges i doser om 1,5-2 g/kg kroppsvikt och de därpå följande 1-2g/kg och pekar på att de ta är i linje med rekommendationer för exempelvis anti-nmda receptorecefalit och flertal andra pediatrika neuroinflammatoriska sjukdomar.

”Enligt författarnas erfarenhet behöver patienter som får tidig behandling bara en, två eller tre högdos-IVIG-behandlingar. Långvarig sjukdom kräver dock mer tid och ansträngning för att förbättras.” (Del II, s 10)

Angående den enda studie som gjorts på IVIG vid PANS/PANDAS skriver man:

”Kontrollerade försök har bara utvärderat en enstaka IVIG-behandling, men författarnas opublicerade erfarenhet tyder på att en till tre upprepade IVIG-behandlingar kan vara lämpligt för barn som svarar bra på den första IVIG-behandlingen som sedan återfår symtom när de tillförda antikropparna har metaboliserats. Det är värt att notera att behandlingseffekten av IVIG ofta är fördröjd 2-3 veckor och att IVIG kan ha större effekt på vissa symtom än andra. Hos dessa patienter kan tilltagande förbättring med varje ytterligare IVIG-kur. Månatlig IVIG har använts vid ett antal inflammatoriska sjukdomar i hjärnan.” (Del II, s 10.)

Man trycker också på att behandlingen bör följas upp med hjälp av skattningsskalor som CHILDREN'S GLOBAL ASSESSMENT SCALE (CGAS), Children's Yale-Brown Obsessive-Compulsive Scale (CY-BOCS) och andra symtomspecifika skalor.

Plasmaferes

Man förordar plasmaferes i de svåraste fallen och skriver (se ovan för definition av "Extrem eller livshotande PANS"):

"Om tillgängligt, är plasmaferes första linjens behandling för extrem och livshotande PANS eftersom har visat sig ge den snabbast insättande och mest markanta symtomförbättring vid PANDAS, SLE med CNS engagemang och anti-NMDA receptorencefalit." (Del II, s 11)

Intravenösa steroider kan vara ett alternativ:

"Om plasmaferes inte är tillgängligt är intravenöst metylprednisolon och IVIG i kombination ett rimligt alternativ". (Del II, s 11).

Steroider

Vid mild till måttlig PANS kan korta orala kortisonkurer vara ett behandlingsalternativ men man skriver också att man ska iaktta försiktighet om barnet har humörsvängningar som inkluderar utbrott eller aggressivitet då steroider kan öka dessa symtom (Del II, s 6).

För allvarigare eller kroniska symtom kan en förlängd kortikosteriodkur (med gradvis utsättning) eller stöddoser av kortison vara indicerad.

"Högdos intravenös metylprednisolon (...) leder sannolikt till en snabbare och stabilare symtomförbättring vilket gör det till förstahandsvalet i behandling av flertalet barn med autoimmuna encefaliter som anti-NMDA receptor encefalit." (Del II, s 10)

Man skriver att vissa medlemmar i PRC:s arbetsgrupp för immunomodulerande behandling använder ett protokoll med perorala stöddoser av kortison (i enlighet med hur det används vid sjukdomen Opsoklonus-myoklonus-syndromet (OMS), en pediatrik autoimmun sjukdom i CNS) och att man vid Sydenhams korea, PANS och PANDAS sett att längre kurer resulterade i en långvarigare symtomförbättring.

Men man skriver också:

"Det är dock viktigt att komma ihåg att höga doser och långvarig användning av kortikosteroider är förknippade med större risker, inklusive permanenta skador på ögon och skelett och ökade psykiatriska symtom. Dessutom ska kortikosteroider inte användas när det finns en möjlighet att symtom beror på infektion, metabol störning eller en neurodegenerativ sjukdom." (Del II, s 10).

Vidare skriver man att eftersom förbättringen på kortikosteroider ofta upphör efter avslutad behandling och långtidsanvändning kan vara kopplad till allvarliga biverkningar och permanenta skador är IVIG, eller IVIG och steroider i kombination, ofta att föredra (se under IVIG, ovan).

Antiinflammatorisk behandling

I milda fall (se definition ovan) förordar man exspektans (vänta och se) i två veckor kan vara rimligt eftersom det finns fall som har remitterar spontant (dock ska infektion alltid behandlas och som nämndes ovan har många som praxis att alltid ge en antibiotikakur vid insjuknandet, oavsett om man funnit infektion eller inte). Om symtomen kvarstår efter två veckor i de milda fallen förordas behandling med NSAID. (Del II, s 7). I övrigt ses NSAID som en behandling som ges i kombination med annan behandling, olika NSAID-preparat för- och nackdelar diskuteras, se tabeller i Del II.

Rituximab/mycophenylate mofetil (MMF)

Rituximab eller MMF rekommenderas endast i vissa fall av extrem till livshotande PANS eller när det är ett kroniskt förlopp där patienten är beroende av steroider eller IVIG. Angående symtomtypen ”extrem till livshotande PANS” (se definition ovan) skriver man:

”Om plasmaferes inte är tillgängligt, är kombinationen av stötdoser med intravenöst metylprednisolon (IV MP) ett rimligt alternativ. Rituximab, MMF och andra immunomodulerande medel ska övervägas i fall med påvisad neuroinflammation eller autoimmunitet, eller i fall som tidigare visat kvarstående förbättring efter IV MP eller IVIG men sedan försämrats. De ska endast användas av kliniker som har erfarenhet av dessa behandlingar.” (Del II, s 11).

Symtomlindrade behandlingar

Syftet är att minska symtom, förbättra funktion och möjliggöra deltagande i annan (orsaksrelaterad) behandling. När det gäller behandling av symtom med psykofarmaka, skriver man om exempelvis separationsångest att:

”Som tur är kan behandling av PANS underliggande orsaker göra att lidandet och bördan blir kortvarig.” (Del I, s 5).

Symtombehandling måste alltså anpassas efter svar på annan behandling och, påpekar man, kräver regelbunden uppföljning eftersom:

”PANS/PANDAS-symtom ofta förändras under sjukdomsförloppet, exempelvis genom att patienten går från svår ångest till aggressivitet eller från emotionell labilitet till depression.” (Del I, s 2).

Som nämndes ovan varnar man för att behandla tillfälliga symtomutbrott genom att doshöjning av psykofarmaka innan full effekt hunnit uppnåtts, och själva sjukdomsförloppet kan göra behandlingseffekten svårbedömd:

”Dock är den kliniska symtombilden vid PANS/PANDAS ofta mycket komplex med multipla samtidiga symtom. Dessutom kan det skovisa sjukdomsförloppet göra det svårt att skilja farmakologiskt behandlingssvar som tar dagar till veckor innan effekt kan påvisas, från sjukdomens eget förlopp med perioder av försämring och förbättring.” (Del I, s 3).

Man skriver vidare att:

”Vissa erfarna kliniker rapporterar att PANS/PANDAS-patienter tycks vara mer känsliga för biverkningar av psykotropisk medicinering, inklusive agitation, dystoni eller katatoni.” (Del I, s 3).

Därför råder man kliniker att ”starta med en låg dosering och öka den långsamt” när psykotropa läkemedel förskrivs (en initial dosering med högst en kvarts dos av en normaldosering rekommenderas).

Kognitiv beteendeterapi

Man skriver att även om KBT för PANS/PANDAS-patienter inte har vetenskapligt utvärderats i större skala, så tyder en pilotstudie på att KBT (särskilt så kallad exponering och responsprevention, ERP) är effektivt för att behandla OCD-symtom hos PANS/PANDAS-patienter. KBT ska ges så snabbt som möjligt för bästa effekt, men:

”... i den akuta sjukdomsfasen kan barnet vara för påverkat av tvångssymtom och/eller ångest, sensorisk överkänslighet, emotionell labilitet och kognitiva nedsättningar för att vara i skick för att delta i KBT”. (Del I, s 3).

Föräldrar kan med fördel lära sig KBT-strategier för att kunna hjälpa barnet att ”stå emot” och därmed förhindra att symtomen eskalerar.

Smärtbehandling

Man tar också upp smärta som ett vanligt symtom vid PANS/PANDAS som kan behöva behandlas, men många nämner inte smärtsymtom spontant varför klinikern bör fråga om detta. Muskel- och skelettsmärta är antingen inflammatorisk orsakad eller orsakad av en avvikande upplevelse av smärta. De patienter som har en omfattande smärtproblematik är också ofta känsliga för ljus och ljud, och upplever en ”hjärndimma” (eng: brain fog), huvudvärk, trötthet och depressioner.

Om smärtan inte behandlas riskerar den att bli kronisk. De patienter som får en smärtbehandling rapporterar ofta om en allmän symtomlindring. Beroende på orsaken till smärtan kan kontakt med reumatolog, smärtspecialist och/eller sjukgymnast vara indicerad. (Del I, s 6).

Anpassningar i skolan

De flesta barn med PANS/PANDAS behöver anpassningar i skolan, det avseende den sociala miljön och undervisningsmässigt. Åtgärdsprogram behöver upprättas. Sådana måste visserligen alltid utvärderas systematiskt av skolan men vid PANS/PANDAS utvärderas oftare och vara flexibla eftersom symptomen kan förändras från dag till dag och månad till månad till följd av sjukdomens natur. .

D-vitamin

D-vitaminet har en roll i att såväl förhindra infektioner som att aktivera en nedreglering av den autoimmuna processen. Därför bör D-vitamnivåer kontrolleras och doseringen optimeras hos barn med PANS/PANDAS (Del III, s 9) . Diskussion om serumnivåer, dosering och preparat finns i Del III.

I förbigående nämns också möjlig positiv effekt av tonsill/adenektomi och probiotika.

När är man inte "behandlingsbar"?

Frågan om när man ska "ge upp" behandling (och t ex remittera patienten till habilitering) behandlas väldigt kortfattat. Man säger, om än indirekt, att man alltså inte kan avgöra om någon inte (längre) är behandlingsbar förrän man provat alla de behandlingar som riktlinjerna omfattar.

Frankovich och medarbetare skriver: al skriver:

"Man måste överväga möjligheten att kretsar i hjärnan är skadade och ett behov av att skifta till primär rehabilitering hos de patienter vars psykiatriska symptom inte är (eller inte längre är) mottagliga för de immunomodulerande behandlingar som nämns här (särskilt de som inte svarar alls på intravenöst metylprednisolon)." (Del II, s 11).

Stöd vårt arbete – bli medlem i Sane!

Vi välkomnar medlemmar som är yrkesmässigt intresserade, såväl som drabbade och deras familjer.

Alla som vill stödja Sanes arbete kan bli medlemmar. Du måste inte själv vara drabbad. Även organisationer och företag kan vara medlemmar. Det kostar 200 kr per år (eller 500 kronor för tre år). Bankgiro 157-7956 eller swisha till 123 321 2404. Skriv din epostadress som referens.

Skicka ett mejl till vår kassör Anna: anna.hamberg@forbundetsane.se med din postadress när du betalat in avgiften.

Eller varför inte skänka oss en gåva? Vi kommer att använda pengarna till att sprida kunskap!



Förbundet autoimmuna encefaliter
med psykiatrisk presentation

**Känn igen
symtomen**

—

**Förändra
prognosen**

PANS Academic Research Consortium är knutet till Stanforduniversitetet i USA. Du kan läsa om dem här:
<https://med.stanford.edu/pans/research/PANS-consortium.html>

Medlemmari PRC

Kiki Chang, MD (Stanford University School of Medicine): Professor of Psychiatry & Behavioral Sciences

Michael Cooperstock, MD, MPH (University of Missouri School of Medicine): Pediatrics Infectious Diseases

Jim Crowley, PhD (University of North Carolina School of Medicine): Research Assistant Professor of Genetics

Madeleine Cunningham, PhD (University of Oklahoma College of Medicine): Professor of Microbiology & Immunology

Jennifer Frankovich, MD (Stanford University School of Medicine): Clinical Professor of Pediatric Rheumatology

Mady Hornig, MD, MA (Columbia University, Mailman School of Public Health): Professor of Epidemiology

Elizabeth Latimer, MD (Latimer Neurology Center): Pediatric & Adolescent Neurology

Tanya Murphy, MD (University of South Florida): Professor of Pediatrics & Psychiatry

Mark Pasternack, MD (Massachusetts General Hospital): Associate Professor of Pediatrics Infectious Disease

Susan Swedo, MD (National Institute of Mental Health): Chief Pediatrics & Developmental Science Branch

Margo Thienemann, MD (Stanford University School of Medicine): Clinical Professor of Psychiatry & Behavioral Sciences

Jolan Walter, MD (Massachusetts General Hospital): Assistant Professor of Pediatrics Allergy & Immunology

Kyle Williams, MD (Massachusetts General Hospital): Instructor in Psychiatry

Artiklarna

Denna sammanställning på svenska av de tre artiklarna (se nedan) publicerade i *Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology* (Volume 27, Number 7, 2017) har gjorts av Gunilla Gerland, ordförande i Sane – Förbundet autoimmuna encefaliter med psykiatrisk presentation.

Artiklarna finns med så kallad open access och kan laddas ner här:

<http://www.liebertpub.com/global/pressrelease/revised-treatment-guidelines-released-for-pediatric-acute-onset-neuropsychiatric-syndrome-pans-pandas/2223>

Artiklarna heter: Clinical Management of Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome (PANS):

”Part I—Psychiatric and Behavioral Interventions;”

”Part II—Use of Immunomodulatory Therapies”

”Part III—Treatment and Prevention of Infections.”

Om tidskriften:

Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology is an authoritative peer-reviewed journal published bi-monthly in print and online. The Journal is dedicated to child and adolescent psychiatry and behavioral pediatrics, covering clinical and biological aspects of child and adolescent psychopharmacology and developmental neurobiology.