

PANS/PANDAS

Ett neuroinflammatoriskt
tillstånd med psykiatriska symtom



Sane

Förbundet autoimmuna encefaliter
med psykiatrisk presentation

**Pediatric
Autoimmune
Neuropsychiatric
Disorder
Associated with
Streptococcus**

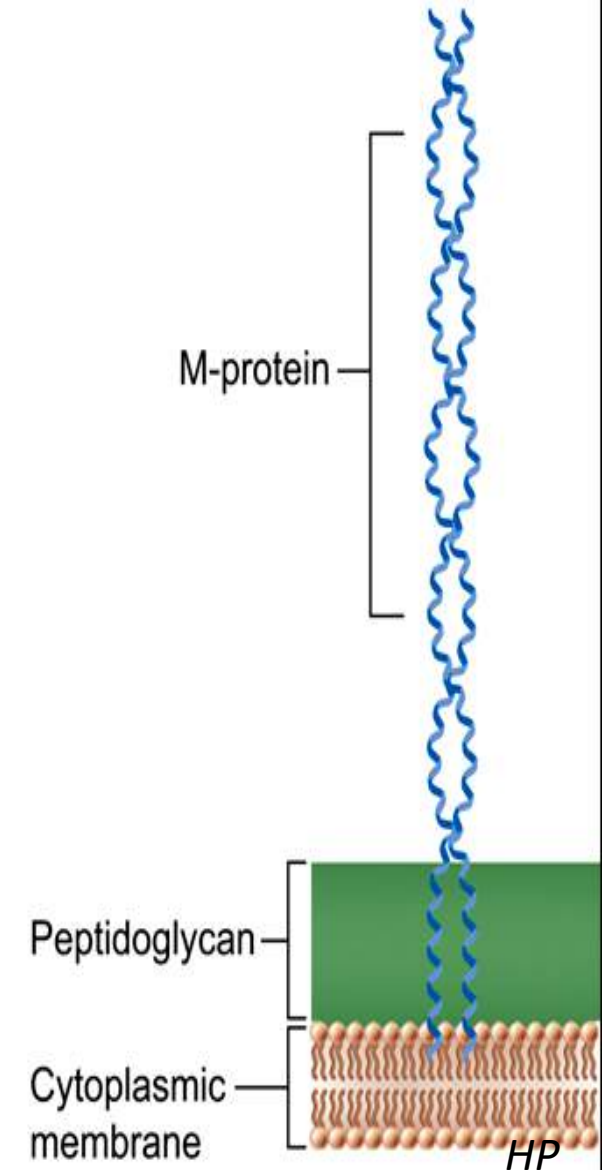
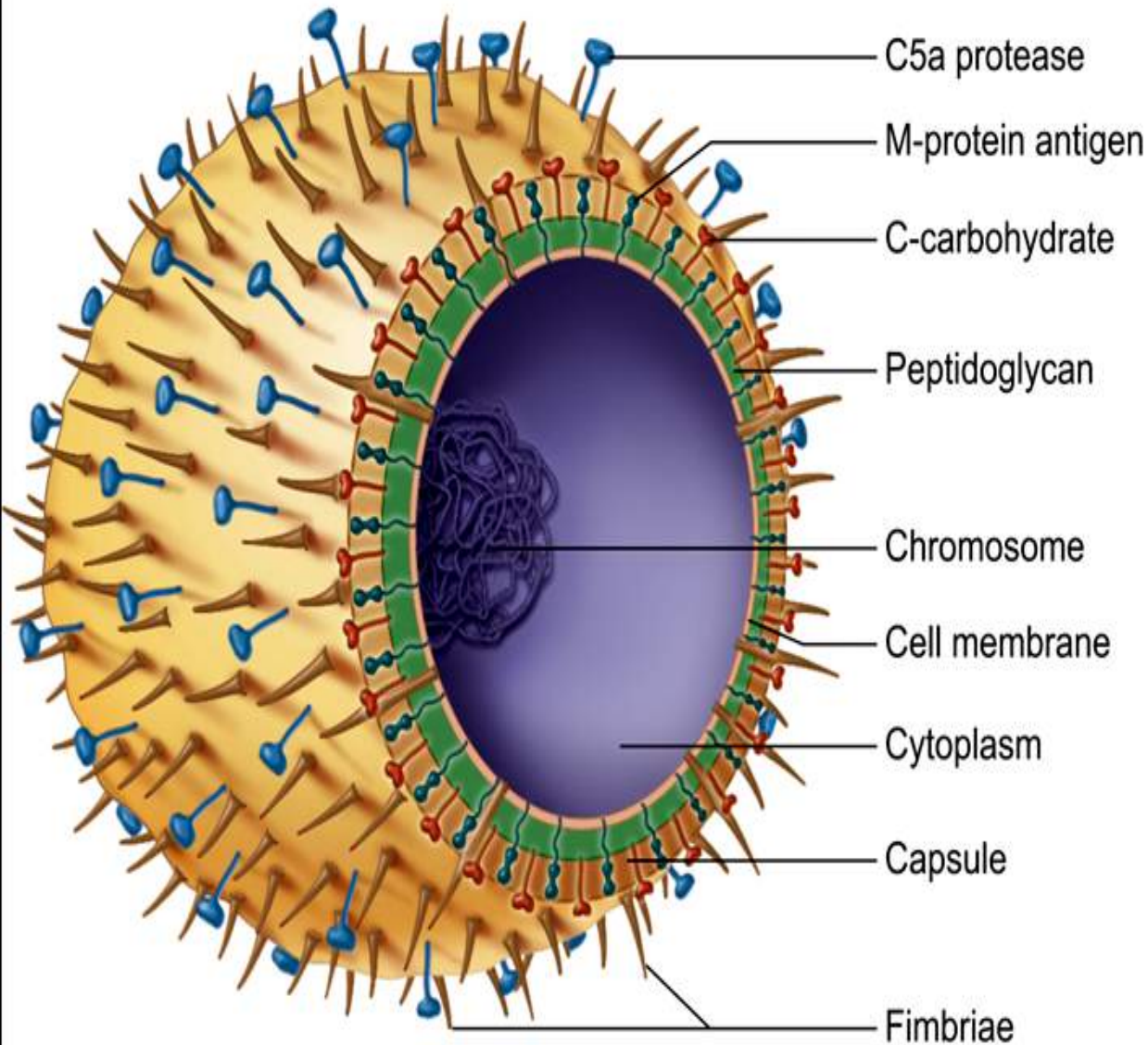
Susan Swedo 1998



Susan Swedo Gunilla Gerland 2013



Streptokocker





Streptokocker

Bärare utan
symtom



Halsfluss



Scharlakansfeber



Sydenhams korea (Danssjuka)

2-3 månader efter streptokockinfektion

Sydenham beskrev
1676 patienter med
korea, OCD,
humörsvängningar,
hjärtproblem och
hudförändringar.



Thomas Sydenham

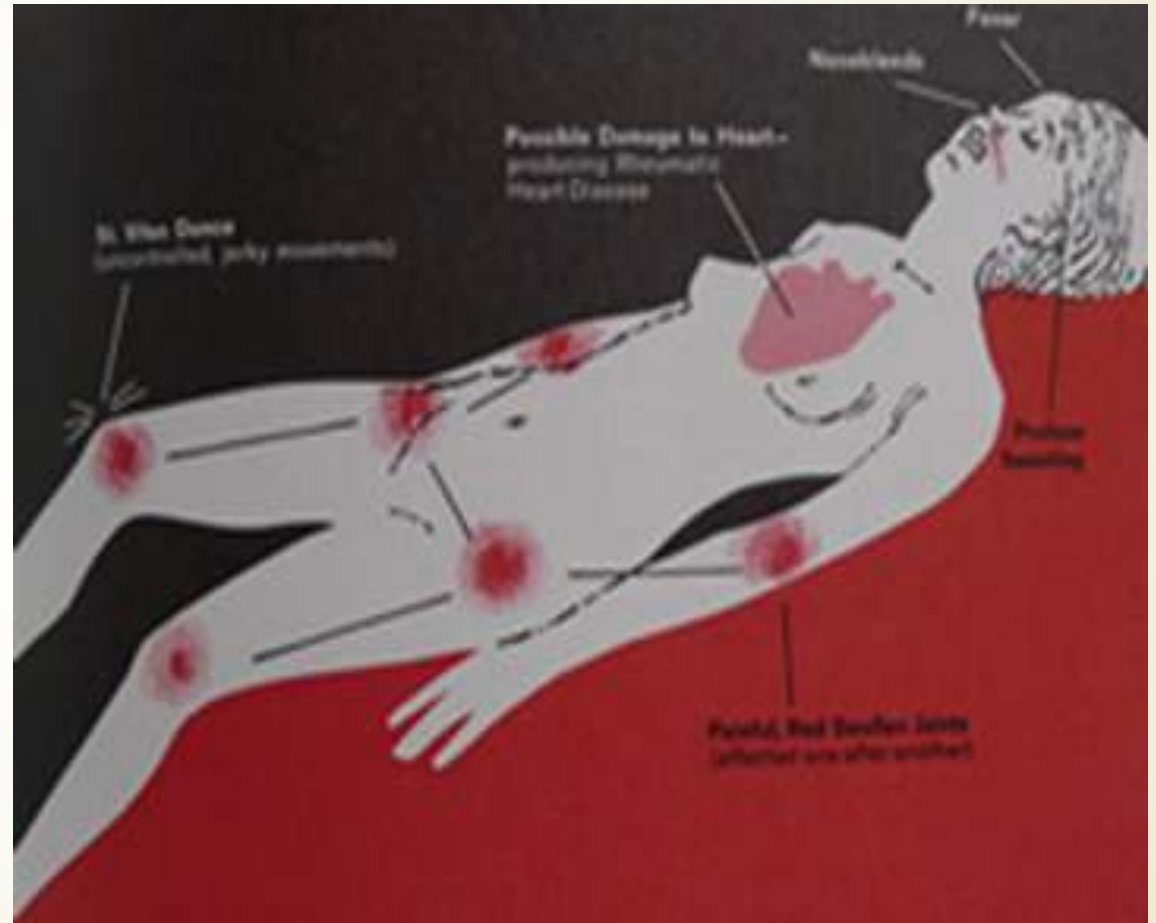
Reumatisk feber cirka 10 dagar efter streptokockinfektion

Ledbesvär

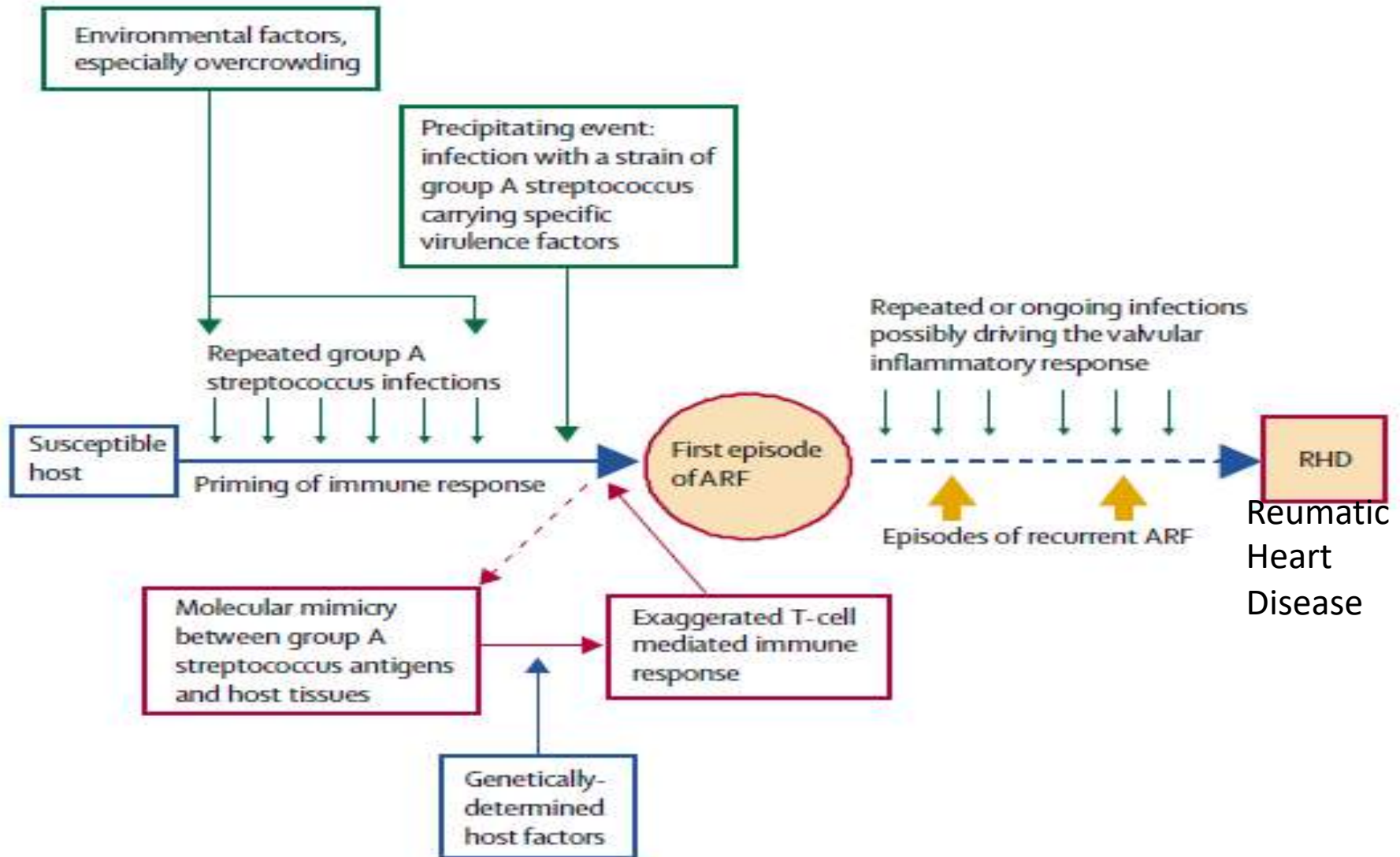
Hjärtproblem

Hudutslag

Korea



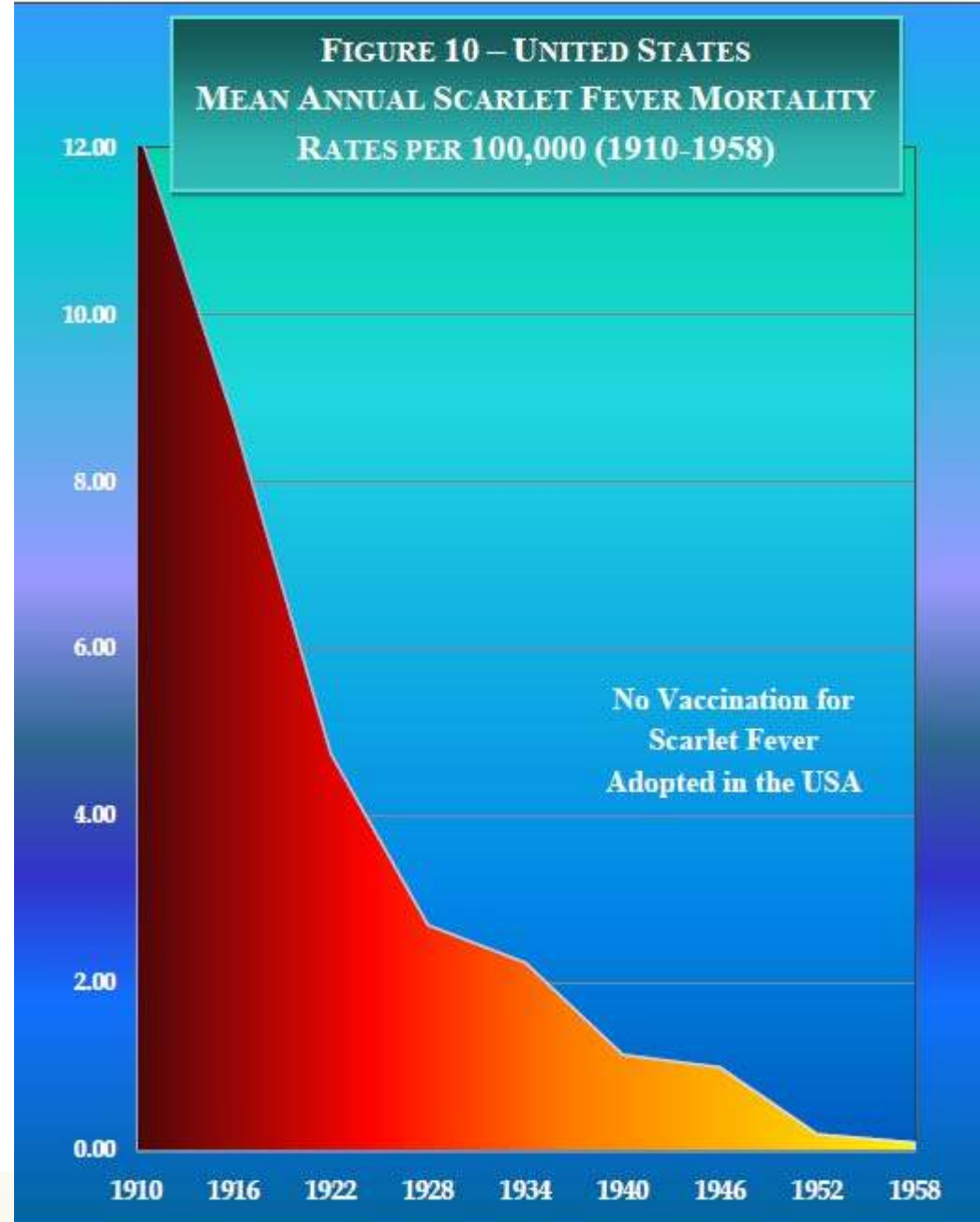
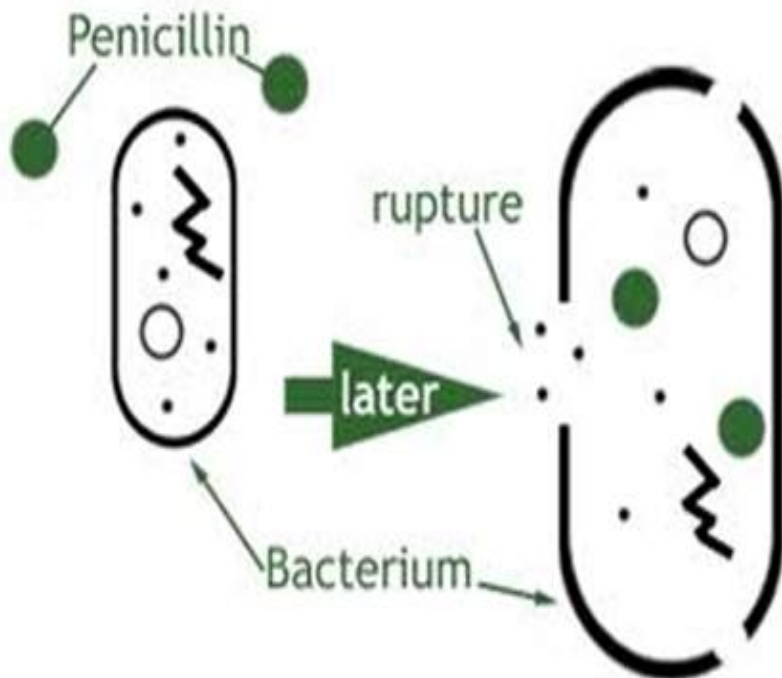
Acute rheumatic fever Lancet 2005;366:155-68



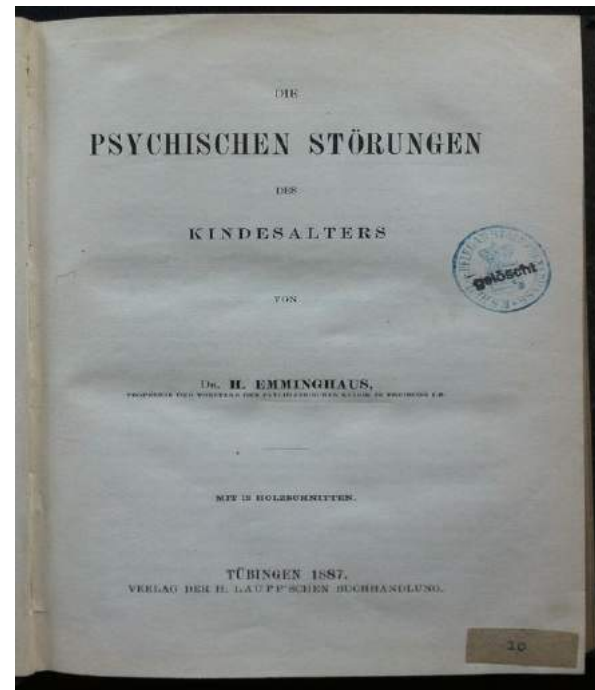
Isolering

Hygien

Penicillin 1943



Source: Data derived from - Vital Statistics of the United States 1937-1960; and Historical Statistics of the United States: Colonial Times to 1970 Part I Ch. B Vital Statistics and Health and Medical Care, pp. 44-86H.



Hermann Emminghaus Die Psychischen Störungen des Kindesalters 1887

Ein Knabe, der seit dem 7ten Jahre an postscarlatinöser Epilepsie litt und allmählich der psychisch-epileptischen Degeneration verfiel, zeigte im 10ten und 11ten Jahre andauernd die Sonderbarkeit, dass er, mit dem Fusse irgendwo zufällig anstossend, immer noch zweimal mit diesem Fusse auf den Boden stampfte; wenn er den Arm auf den Tisch postirt hatte, pochte er regelmässig noch 2mal mit dem Ellbogen auf. Auf Befragen gab er an: „ich muss“, weiter war nicht zu ergründen.s 107

The Hospital for Sick Children Great Ormond Street London



Från 1860-1900 hade 5-7% av patienterna korea
(ofrivilliga, ihållande, varierande repeterande rörelser)

Patient 2 (consultant O Sturges)

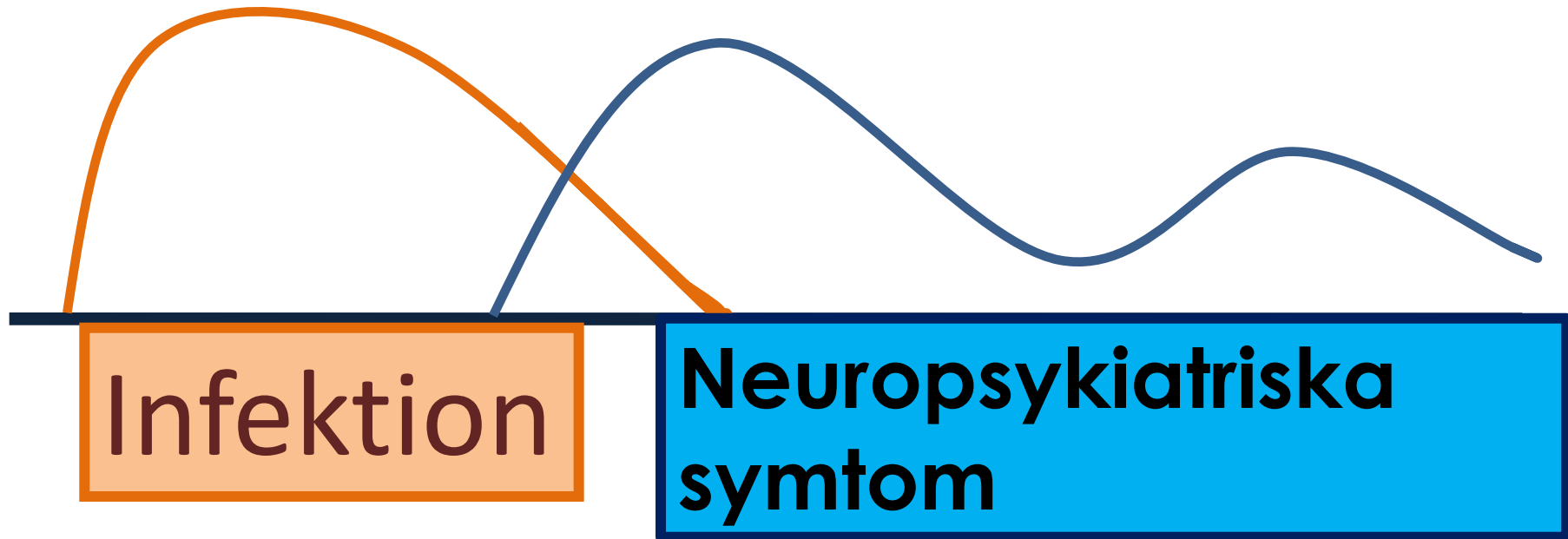
Female, age 10 years and 11 months; admitted on April 18th, 1890.

Last November, she had a bad throat and lumps in the neck. Since then she complained of pain in the legs at times, and was soon tired; she made faces; mother thought she was mimicking another girl at the school.

April 13th. She said she could not keep her hand in any position. She let things fall. Mother thinks the right hand is worse and the right leg is good. Three/four weeks ago speech indistinct. Patient has lost power in her limbs, especially the last 20 days. Patient's disposition has altered, she became silly and sullen from being bright and cheerful. Has had difficulty in doing her sums lately and has been kept in. Since Easter pain in right knee.

Mother had rheumatic fever. A sister suffers with tonsils. Father had rheumatic fever when quite young.

Sjukhistoria







Vi startade ett behandlingsteam för OCD/Tourette i Uppsala 1995

En del fall var verkligen annorlunda.

De började akut med en allvarlig mix av psykiatriska och neurologiska symtom.



Begrepp

PANS

Pediatric Acute Onset
Neuropsychiatric
Syndrom

PANDAS

Pediatric Autoimmune
Neuropsychiatric
Disorder Associated with
Streptococcal Infection

PANDAS är en undergrupp
till PANS

PANS (Swedo, et al 2012)

I. Urakut insättande OCD och/eller restriktivt ätande

➤ II. Samtidig och plötslig debut av andra, svåra neuropsykiatriska symtom; minst två från följande sju kategorier:

(1) Påtagligt förhöjd ångestnivå

(2) Emotionell labilitet och/eller depression

(3) Irritabilitet, aggression och/eller svårt trotsbeteende

(4) Tillbakagång i utvecklingsnivå/beteende

(5) Försämring av skolprestationer

(6) Sensoriska och motoriska avvikelser

(7) Somatiska symtom inkluderande sömnstörning, enures eller täta trängningar III.

➤ III. Symtomen kan inte förklaras av annat tillstånd som ex Sydenhams chorea, SLE, Tourettes syndrom.

Kraftig tillbakagång

Acute Illness



Convalescence





Jenny Frankovich

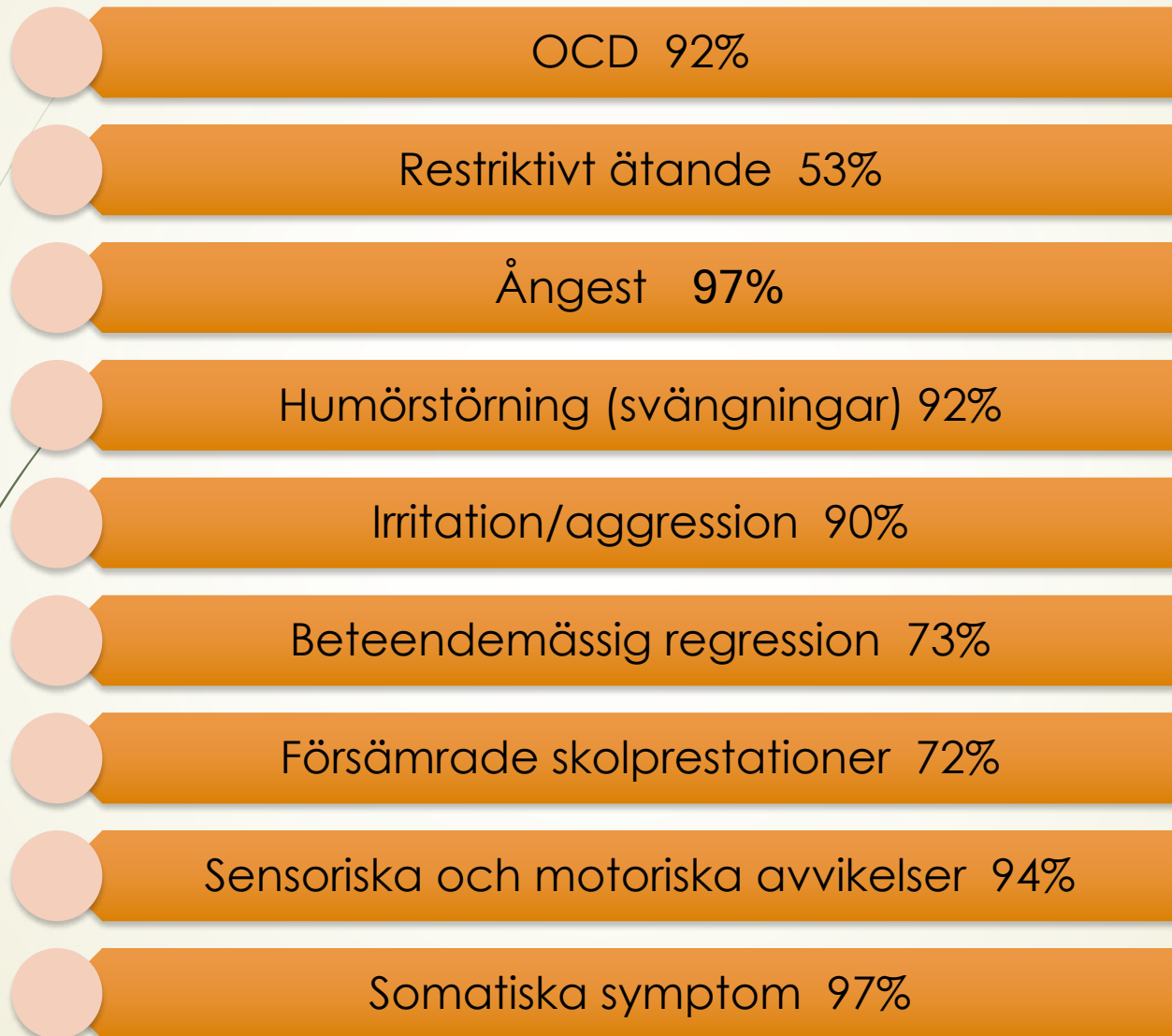
PANS-kliniken Stanford



Stanford
Children's Health

Lucile Packard
Children's Hospital
Stanford

Symptom (Stanfords grupp 2017)



PANS Clinic Stanford

De första 52 patienterna:



80% återkommande/tillfrisknade

9% kroniskt, konstant

11% progressiv utveckling

63% har infektion vid försämring

PANS Clinic Stanford

De första 52 patienterna:



Grupp A streptokocker	67%
Mycoplasma IgM	15%
Urinvägsinfektion av virus	55%
Bihåleinflammation	36%
Öroninflammation	15%
Övriga: Babesios, impetigo, klamydia, lunginflammation, tandinfektion, vaccination, allergisk reaktion	



Vad säger Jennifer Frankovich om tecken på inflammation – vad är vanligt vid PANS?



Svagt grepp (Loose truncal tone)



Svårt att hålla upp armar



Stelhet på morgon



Ryggvärk



Inflammerade muskler



48 % har huvudvärk och ljuskänslighet




Lågt järnvärde



Restriktivt ätande



Koreiforma rörelser



Sömn (93%)



Sömnlöshet



Mardrömmar



Rastlös sömn



Omvänd sömncykel



Apne



REM beteende störning






Restriktivt ätande



Tvångsmässig rädsla för
smitta/förorening



Rädsla för att svälja,
kvävning, kräkningar
(ofta kopplad till
Sensoriska fenomen
(uppfattad konsistens
eller utseende av maten)



SJUKDOMENS MEKANISMER



Infektion som utlösande faktor



Sårbarhet hos individen



Antineuronala antikroppar

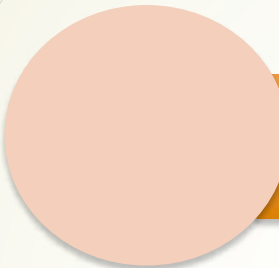


Blod-hjärnbarriären





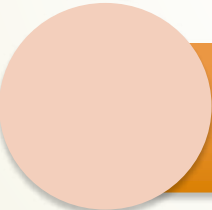
Hur ställs diagnos?



Diagnosen ställs endast utifrån karakteristiska symtom med hastigt utvecklade neurologiska och psykiatriska symtom



Leta ordentligt efter infektion och behandla med antibiotika vid behov.



Behandla inflammationen i hjärnan. Resultat styrker ifall det handlar om en autoimmun process.



I forskningsfronten finns undersökningar med PET, MR och immunologiska prov

Behandling

Man behandlar *både* symtom och orsak

Orsaksbehandling

Kan vara **infektionsbekämpande** eller **immunomodulerande**, exempelvis:

- Antibiotika
- Steroider (kortison)
- IVIG (intravenöst immunglobulin) eller plasmaferes
- NSAID (antiinflammatoriskt)
- Rituximab och liknande preparat (från början cancerbehandling som nedreglerar immunförsvaret)

Symtombehandling

Exempelvis:

- KBT för tvång
- Psykofarmaka för specifika symtom

Men:

patienten kan vara för sjuk för KBT och det finns många rapporter om att man reagerar negativt på psykofarmaka.

Behandlingens innehåll ska avgöras från individ till individ, och baseras på svårighetsgrad och sjukdomsförlopp.

Man delar också in PANS i olika allvarlighetsgrader

"Mild" PANS/PANDAS

Tvångssymtom kan uppta 1–2 timmar per dag men skapar inte stort lidande eller påverkar den generella funktionen. Symtomen faller oftast inom ramen för "besvärligt men uthärdligt".

➤ **Måttlig till allvarlig PANS/PANDAS**

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. Ritualer och eller separationsångest kan hindra barnet från att lämna hemmet täta toalettbesök för att kissa, sömnstörningar, och nedsatt kognitiv funktion som leder till svårigheter i skola (t ex skrivsvårigheter, förlust av matematik- och läsfärdigheter, och minnesproblem). För många barn i denna grupp är emotionell labilitet, irritabilitet och aggressivitet de mest problematiska symtomen.

➤ **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. 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.

PANS – inflammation i basala ganglierna

- Dämpar och prioriterar
- motorik, känslor och tankar
- viktiga för överlevnaden



Allt fler forskningsresultat har bekräftat att det är en autoimmun inflammation i basala i ganglierna

Magnetkamera, PET, autoantikroppar, djurmodeller m.m.



Antibiotikabehandling

Modell från reumatisk feber och Sydenhams korea där antibiotikabehandling är standard.

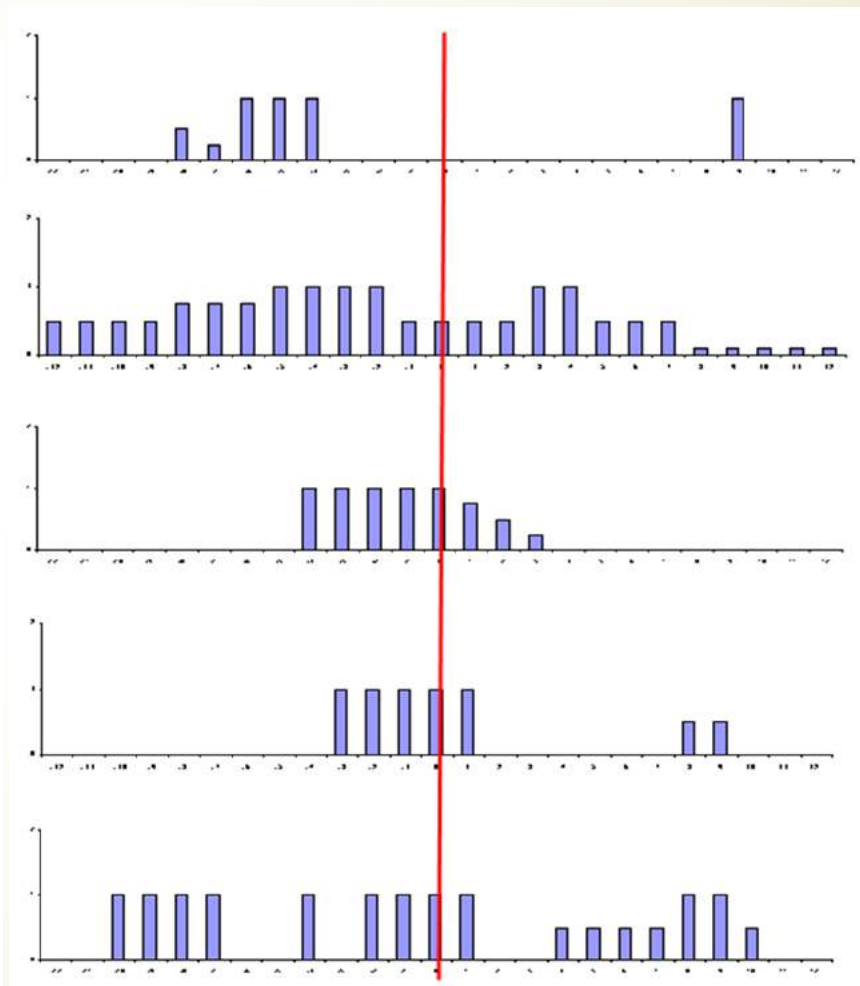
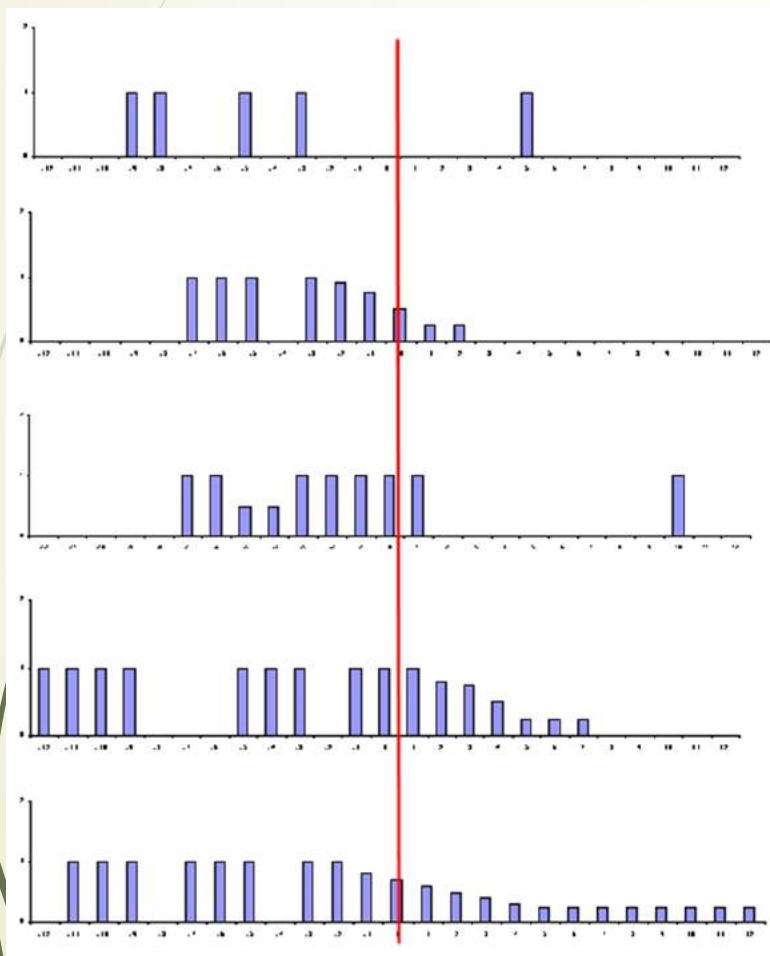
Skydda under längre tid för nya infektioner.




Ett års studie med

penicillin

azitromycin





Italiensk uppföljning av 345 barn med PANDAS som behandlats med penicillin i 5 år. Cirka 75% blivit av med sina neurologiska symptom.

Clinical-Serological Characterization and Treatment Outcome of a Large Cohort of Italian Children with Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal Infection and Pediatric Acute Neuropsychiatric Syndrome.

Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology 2019

Immunmodulerande behandling

Vid svår symtombild och då neuroinflammation är verifierad eller starkt misstänkt.

1- NASID- beskrivs i enskilda fall kunna lindra symtomen (ibuprofen).

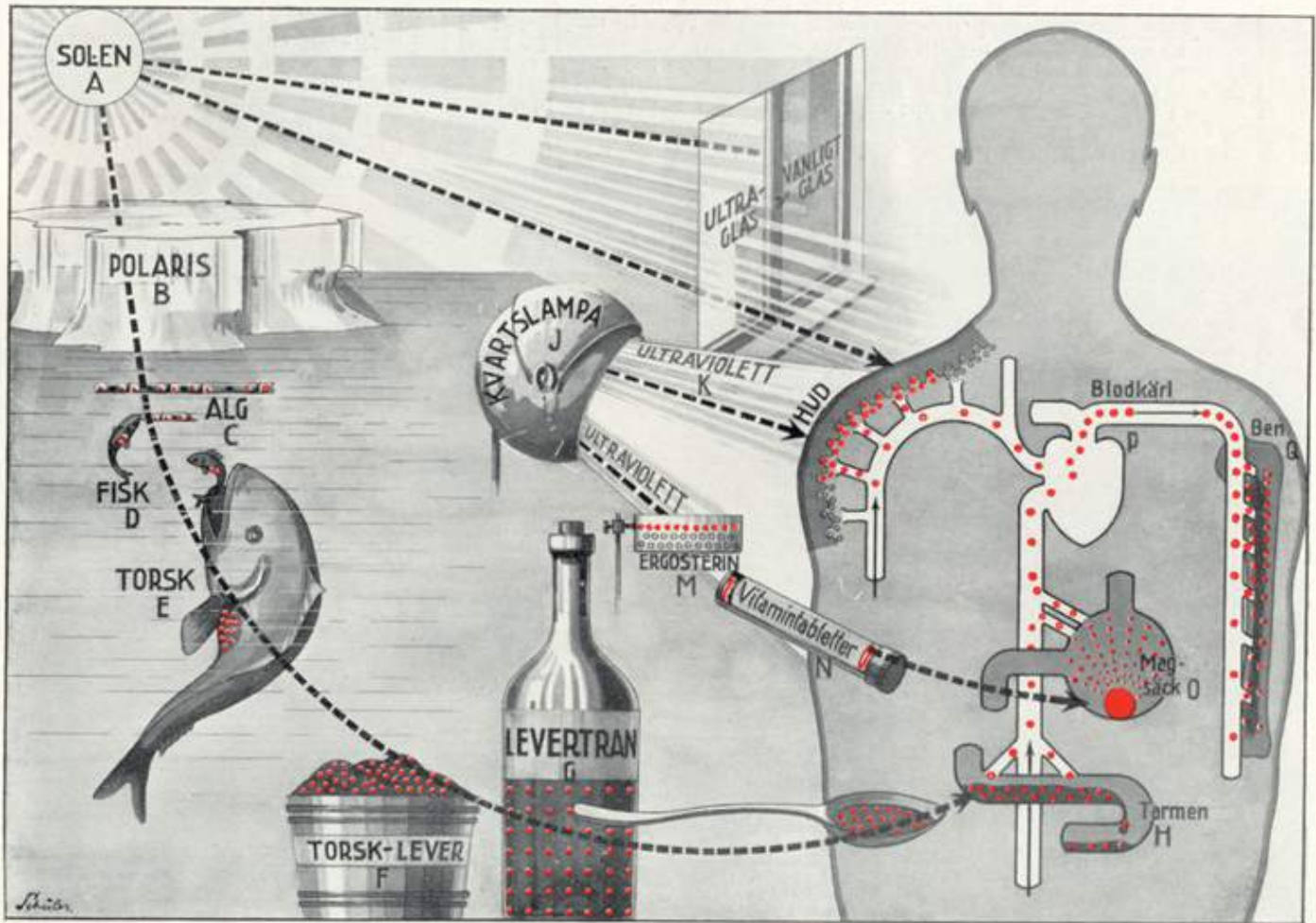
2- Hög dos steroider är första handmedel vid neuroinflammation. Solu-Medrol 30mg/kg max (1000mg)x1 iv i 3-5 dgr. Alt. högdos po beh. tab. Betapred, Deltison el. prednisolon ges 3-5 dgr. Vid god effekt av intiala högadosen kan ges prednisolon i nertrappningsdos för att minska recidivrisk.

3- Vid utebliven/otillräcklig effekt av steroider ges IVIG 1g/kgx1 i två dgr. Vid streptokock utlösta symtom kan IVIG övervägas som första behandling före steroider

4- Plasmaferes är ett alt. Vid akut behandling av aggressiv neuroinflammation.

5- Cytostatika och nyare biologiska läkemedel vid otillräcklig effekt av ovanstående

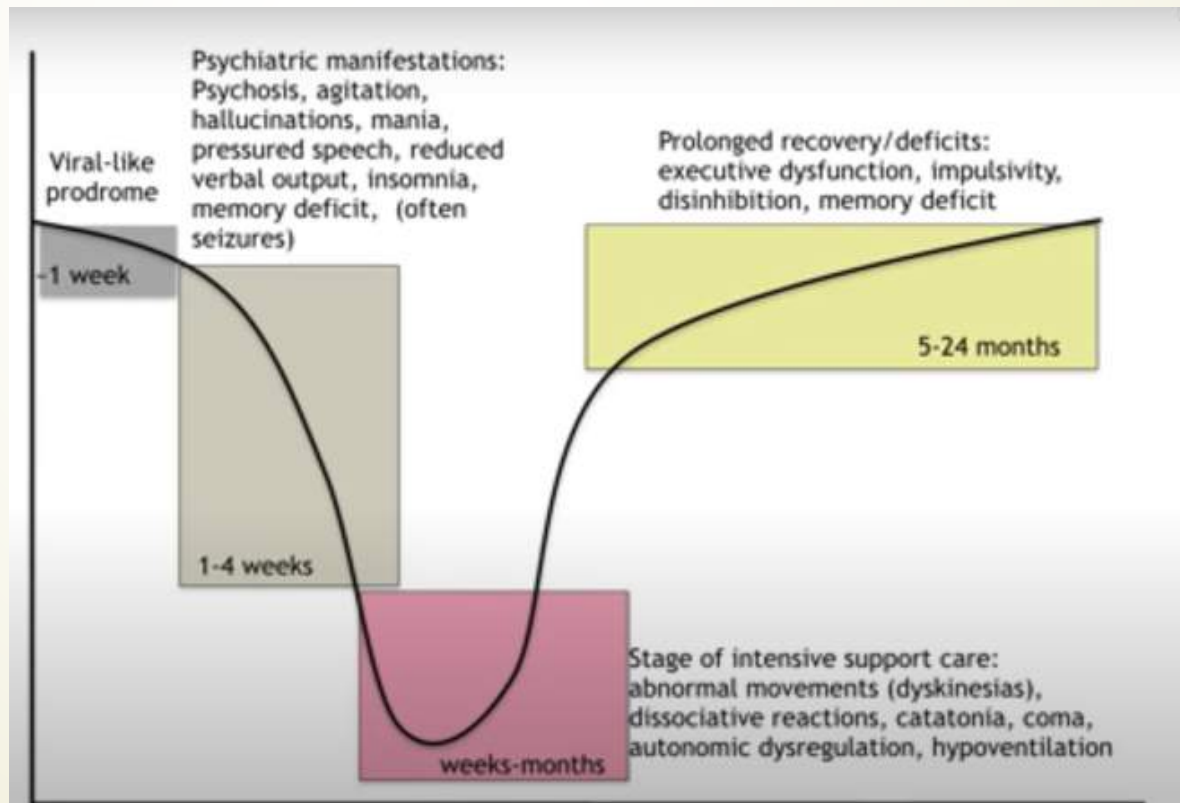
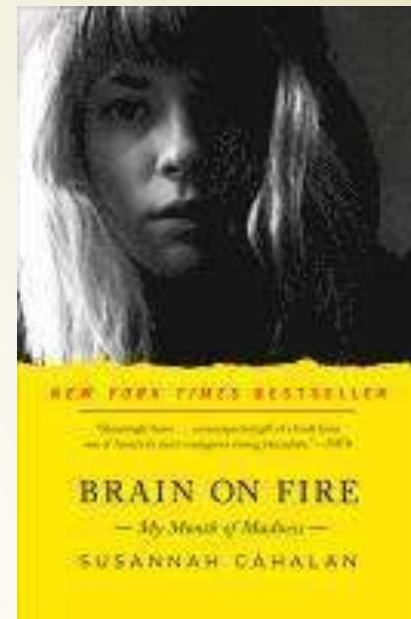
(PM, Karolinska Universitetssjukhuset)

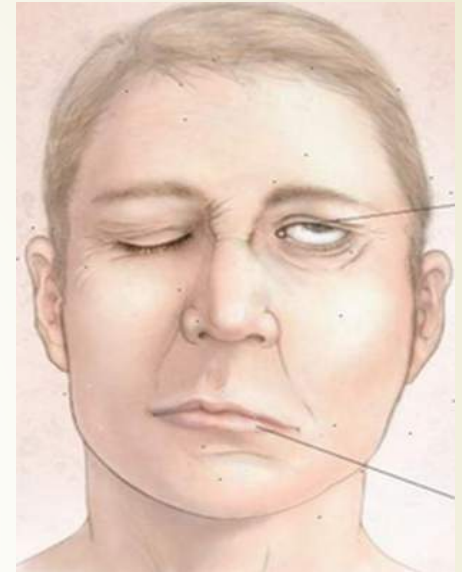


Plansch XXVII. Det ultravioletta ljusets biologiska verkningar. (Förklaring se texten!)

Prova sådant som kan stärka immunförsvaret utan att skada. D-vitamin, omega-3, melatonin, kost eller tillskott som motverkar brister och sådant som är bra för tarmbakterierna.

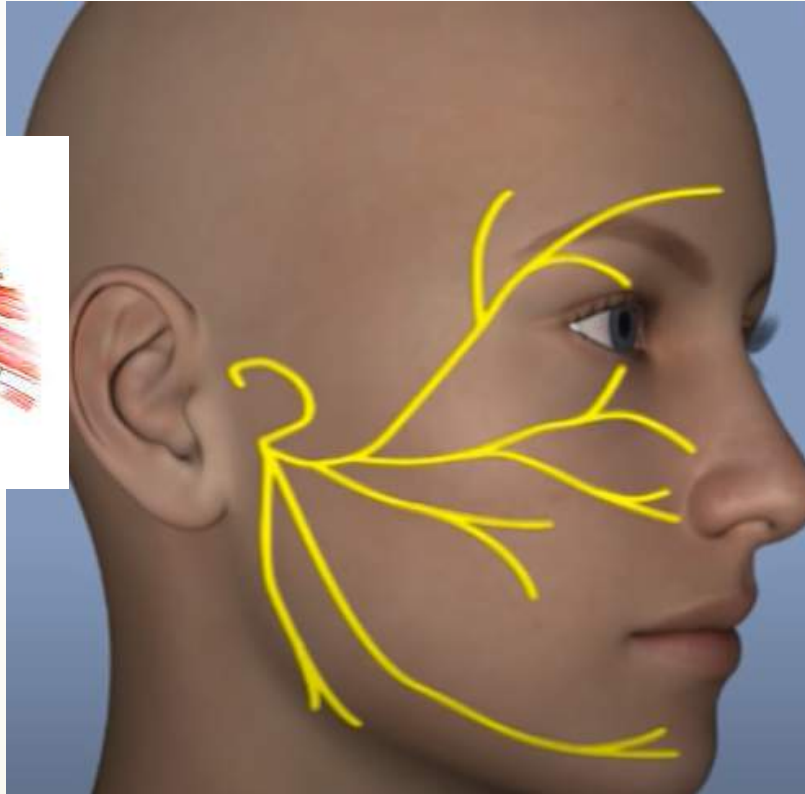
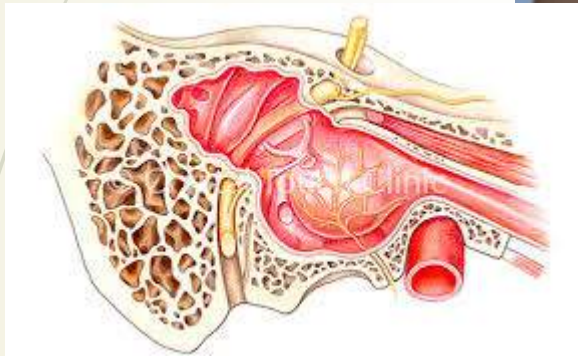
Anti-NMDA-encefalit 2013





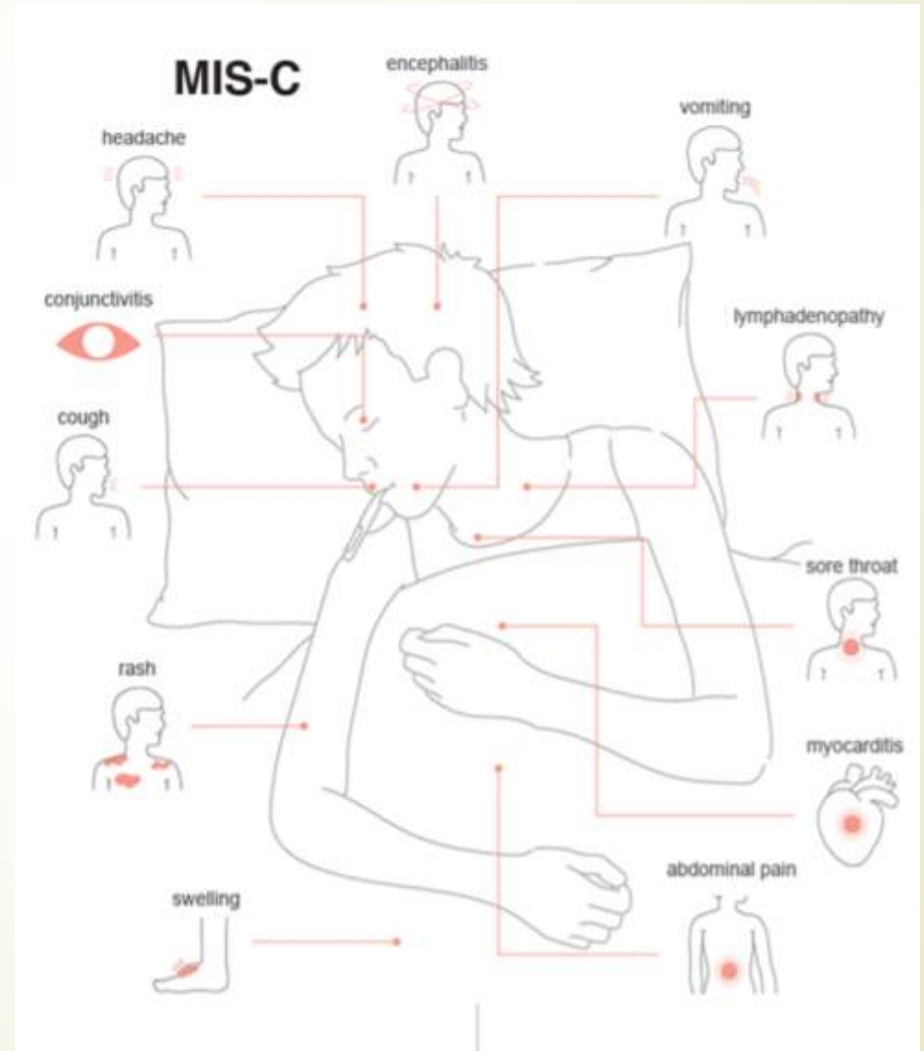
Troligen går det att lära mycket av andra sjukdomar som ger svullnad i nervsystemet

**Ansiktsförlamning på grund av borrelia
med en inflammation av facialisnerven
Akut antibiotikakur plus kortison**



The Immunology of Multisystem Inflammatory Syndrome in Children with COVID-19

Petter Brodin på KI har beskrivit 41 barn från Rom och 10 från Karolinska som utvecklat ett multisystemiskt inflammatoriskt syndrome 4-6 veckor efter Covid-19. Lovande resultat av höga doser kortison och IVIG. Cell sept 20



Sammanfattning

- ▶ Efter 25 år är det enbart en samling symtom som ger diagnosen PANDAS/PANS
- ▶ En omfattande forskning gör att vi vet mer om hyperinflammationen i basala delar av hjärnan.
- ▶ Metoderna att bekräfta diagnosen genom hjärnavbildningar och immunologiska test går framåt men avgör inte diagnosen
- ▶ Kunskapen gör att allt fler upptäcks tidigt
- ▶ Erfarenheterna av vilka behandlingar som fungerar växer genom uppföljningar från olika kliniker, genom nätverk av behandlare och genom rapporter från patienter och anhöriga



PANS i skola/arbete/boende



Värt att veta om PANS i skolan/vardagen

Vad är PANS?

- PANS är inte "bara" autism och adhd – men kan vara det också.
- PANS/PANDAS är INTE någon superkraft utan en somatisk behandlingsbar sjukdom.
- Individer med PANS försämras om du går till jobbet sjuk.
- I skov försämras alla förmågor, t ex förmågor att skriva och räkna, sociala förmågor och affektuttryck.
- PANS kräver flexibilitet i alla led.

Vilka symptom påverkar skola/vardag/arbete?

Labilitet/låsningar/snabba svängningar

Humörsvängningar

Ångest

Separationsångest

Regression

Hallucinationer/Röster

Tvång och/eller tics

Motoriska avvikelser

Trötthet/Hjärntrötthet

Enures/kissa på sig



Extrema affekter

ilska

sorg

glädje

intresse

förvåning

rädsla

skam/skuld

avsky

Individer med PANS/PANDAS är liksom många andra barn mycket sensitiva för affekter. Tänk på att affekter smittar.

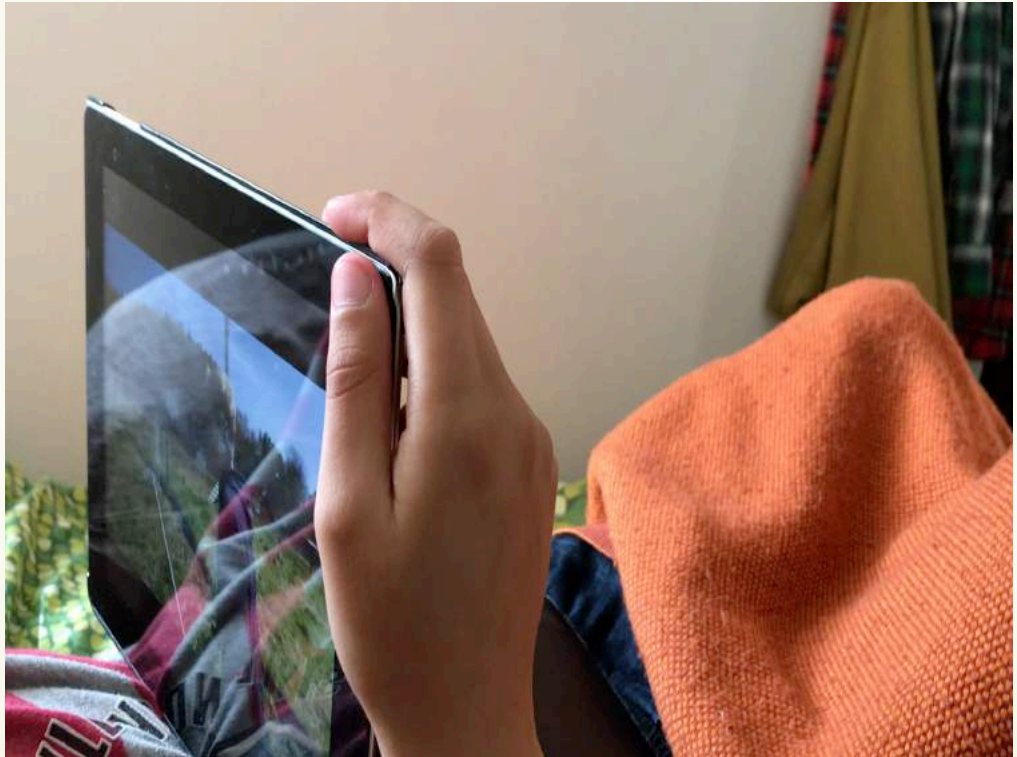
Motoriska avvikelser

Fingerspel och koreiforma rörelser – som är svåra att upptäcka och som barn och föräldrar inte alltid känner till.

Grovmotorik – många fall och svårigheter med avståndsbedömningar.

Finmotorik - att skriva och rita kan vara omöjligt.





Familjer med PANS lever med extrem belastning

STOR påverkan för syskon

sorgen över att barnet inte är friskt

Ständig oro för försämringar

ilskan över barnets begränsade liv

plågan att se sitt barn lida

skulden gentemot friska syskon

känslan av otillräcklighet

vanmakten över att inte träffa kunnig läkare

vanmakten över att inte få behandling

vanmakt över oförståelse från omgivning



Möjligheter

Skola/boenden
har fantastiska
möjligheter att
göra skillnad!

-inte bara för barnet utan för både
föräldrar och syskon



- Kaka som bakats av en 12-årig flicka med PANDAS "till uppmuntran för alla barn med PANDAS".

Välkommen till skolan

Dr. Jekyll and Mr. Hyde

Kravanpassning
– pusha eller
backa?

Kartlägg!



Åtgärdsplan som en levande kartläggning

När barnet utvecklas eller sjukdomen försämras/förbättras krävs flexibilitet och ändrade strategier.



Kartläggningar av förmågor

- ▶ Att förstå konsekvenser av sitt eget handlande
- ▶ Flexibilitet
- ▶ Motoriskt lugn
- ▶ Stresstålighet
- ▶ Intryckskänslighet
- ▶ Kommunikationsförmåga
- ▶ Uppmärksamhet
- ▶ Uthållighet
- ▶ Sociala förmågor
- ▶ Impulskontroll

Bo Hejlskov Elvén





Lågaffektivt bemötande

"människor som kan uppföra sig gör det" Ross W. Greene

- Ett förhållningsätt
- Ansvarsprincipen
- Synvändan
- Den onda och den goda cirkeln
- Affektsmitta, spegelprocesser, man måste kunna ha kontroll över sig själv, om man ska kunna samarbeta
- Verktygslådan

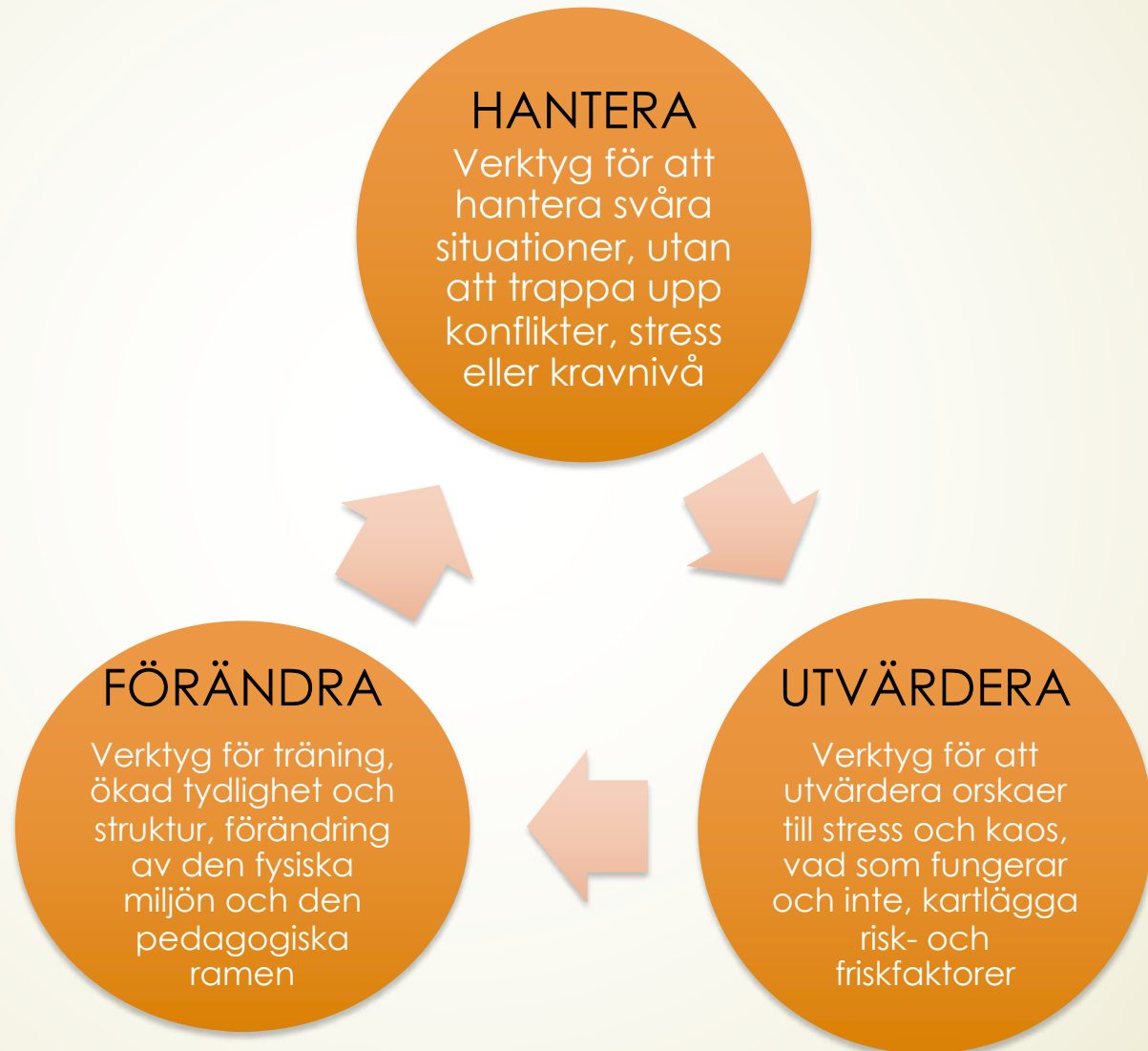


Lågaffektiv metod

- Dämpa känslouttrycken
 - Undvik dominerade ögonkontakt
 - Prata lugnt utan att höja rösten utan käkspänningar
 - Låt det ta tid, stressa inte
 - Få personen att tänk på annat, avled
 - Lugn, vänta ut, återgå till vardagsaktivitet, städa upp, avled vidare
-
- Hantera Utvärdera Förändra





Hur?





Vad vill vi uppnå?

- ▶ Erbjud miljö präglad av lugna och positiva förväntningar
 - ▶ Syfte att minska stress och problemskapande beteende
 - ▶ Öka självkontroll
 - ▶ Öka tillfällena att lyckas
 - ▶ Öka förmåga till inläring
- 



Skolan/boende/
dagligverk-
samhet är
ovärderlig i
utvärdering vid
uppföljning av
vård

Instruktion till registreringar:

Varje lektionstillfälle fylls i med färgkoderna, röd/gul/grön utifrån elevens dagsform, mående och hur lektionen fungerat.

GRÖN: Följer schema, med hjälp av vuxen. Gör det som avtalats på lektionen. God koncentration.

GUL: Följer delvis, arbetar delvis med det som är avtalat på lektionen, men distraheras pga sitt mående vilket gör att uppgifter inte kan slutföras etc.

RÖD: Följer ej, är stressad/ledsen/arg/upprörd, mycket tics och symptom vilket tar fokus från skolarbetet.

Barns tips

Ha en lärare som alltid är med

- Tänk på att det är jättesvårt att koncentrera sig, man behöver att det är tyst
- Få gå undan och vara själv när man behöver
- Låta barnet gå ut eller spela Ipad innan hen blir arg
- Möjlighet att arbeta enskilt
- Tänk på att det är lättare att lära om sådant man är intresserad av
- Ta en lek som passar beroende på humör
- Tvinga inte. Nej är nej.
- Det är tråkigt = det är för svårt eller jag är för trött
- Låta barnet göra det som känns bra för barnet

Lästips!



Hur i helvete kunde det bli så här? :

om en okänd sjukdom och svensk psykiatri

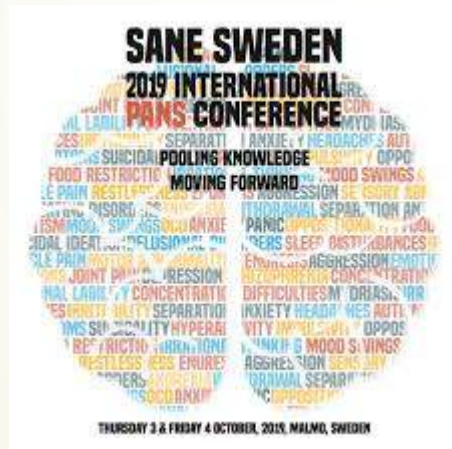
En berättelse om ett barns – senare en ung kvinnas – märkliga psykiska symtom och mammans kamp för att rädda dotterns liv.

Författaren Birgitta Aupeix är leg. sjuksköterska och leg. psykolog och mamma till Amandine Aupeix.



En rapport med referat från föreläsningarna som hölls vid Sanes internationella konferens om PANS och immunpsykiatri 2019. Finns att beställa på:

www.sane.nu



Förbundet Sane



Behöver du någon att prata med?

Sanes stöd- och frågetelefon. I telefonen svarar Katrin Pettersson, socionom med gedigen erfarenhet av PANS.



Känner du ett barn eller en ungdom med PANS?

I Sane träffar vi många barn och ungdomar med PANS. Det är ofta bra att kunna lite om sin sjukdom.

www.sane.nu

Tack!



Sane

Förbundet autoimmuna encefaliter
med psykiatrisk presentation



Tack för att du lyssnade!

Stöd gärna vårt arbete genom att bli medlem

www.sane.nu



Sane

Förbundet autoimmuna encefaliter
med psykiatrisk presentation