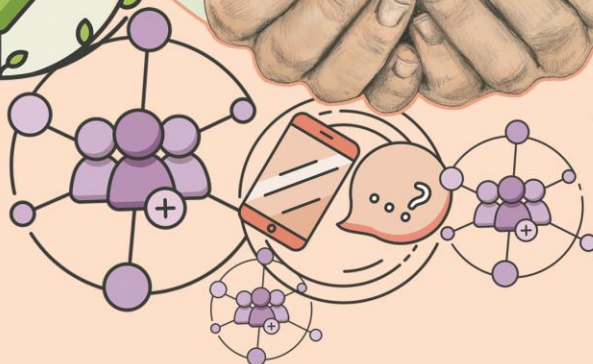


Känner du till
sjukdomen PANS
hos vuxna?




SANE

Förbundet

Autoimmuna Encefaliter
med
Psykiatrisk Presentation

Du som arbetar inom hälso- och sjukvården behöver ha kunskap om PANS. Patienter med PANS kan komma till olika delar av vården, öppenvård och slutenvård. De kan dyka upp på akuten eller på vårdcentralen, på psykiatrisk eller neurologisk mottagning alternativt en specialistmottagning för exempelvis ätstörningar eller OCD, för att bara nämna några exempel. Vi har anledning att tro att det finns ett mörkertal inom vuxenpsykiatri enligt professor och psykiater Susanne Bejerot.

Vad är PANS?

PANS är troligen ett inflammatoriskt tillstånd i centrala nervsystemet. Den exakta sjukdomsmekanismen är inte känd men man tänker sig att antikroppar och immunceller kan ha passerat över från blodbanan till hjärnan. Man talar också om en autoimmun process, där immunförsvaret kan ha bildat så kallade autoantikroppar. De tidiga och mest framträdande symtomen är psykiatriska, men kroppsliga symtom förekommer också men nämns inte alltid av patienten själv om man inte frågar. Det kan till exempel vara smärttillstånd, försämrad motorik och symtom från urinblåsan.

PANDAS är en undergrupp till PANS med den huvudsakliga skillnaden att man vid PANDAS vet att det är en streptokockinfektion som varit den utlösande faktorn. Idag vet man att andra infektioner, utöver streptokocker, kan ge samma symtombild och kräva samma behandling och man övergår därför allt mer till att enbart tala om PANS.

PANS förekommer i olika svårighetsgrad men de flesta drabbas av allvarliga psykiatriska symtom som inskränker individens och de närståendes dagliga liv. En typisk bild är att man som barn eller ung vuxen plötsligt insjuknar med symtom som exempelvis tics, svåra tvång, ätstörning, ångest, koncentrationsstörningar, aggressionsutbrott, skrivsvårigheter och muskel- och ledsmärtor. Sjukdomen går därefter ofta i skov eller har i vissa fall ett mer statiskt förlopp vilket betyder att det finns många vuxna med PANS.

Vuxna med PANS

Eftersom man i huvudsak talar och skriver om barn med PANS finns den kunskap som hittills spridits främst hos barnläkare, barnpsykiater och barnneurologer. Om man insjuknar i PANS som barn och har kvar sina symtom så blir man naturligtvis, när man fyller 18 år, en vuxen med PANS.

Om PANS kan debutera hos vuxna är i dagsläget oklart men individer som fått PANS som barn kan naturligtvis få ett nytt skov som vuxna. Vissa anser att det, om än sällsynt, också kan debutera hos vuxna.

Vuxna med PANS har på grund av den bristande kunskapen om tillståndet ofta ännu svårare än barn att få utredning och behandling för tillståndet.

Hur ställs diagnosen?

Det finns idag inget prov som kan påvisa PANS med säkerhet. Diagnosen ställs utifrån symtom och sjukdomshistoria. I utredningen ingår att utesluta att symtomen beror på någon annan sjukdom. Olika provtagningar och undersökningar kan därför vara aktuella. Exempel på undersökningar, beroende på symtombild, som kan ingå är: infektionsprover, markörer för neuroinflammation och immunbristtillstånd, avbildning av hjärnan i magnetkamera, analys av ryggmärgsvätska och mätning av hjärnans elektriska aktivitet (EEG).

Behandling

Man är idag inom PANS-expertisen enig om att behandlingen behöver vila på tre ben, dels riktas mot orsak som infektion och inflammation, dels vara symtomlindrande (t ex psykofarmaka och/eller KBT). Det är värt att notera att patienter med PANS ofta inte svarar som förväntat på psykofarmaka och t ex med SSRI-preparat praktiserar man att starta på mycket låg dos och öka den långsamt.

Läs mer på vår hemsida
www.sane.nu

Symptom

Symtombilden varierar mycket hos individer. I kriterierna för PANS skall en plötslig debut av tvång och/eller restriktivt ätande förekomma med samtida minst två övriga symtom. Med tiden kan symtombilden förändras. Ofta ses en kombination av några av följande symtom:

- Tvångstankar, tvångshandlingar och/eller tics.
- Allvarligt reducerat intag av föda.
- Ångest (framför allt separations-ångest).
- Emotionell labilitet och/eller depression.
- Irritabilitet, aggressivitet och/eller svåra trotssymtom.
- En utvecklingsmässig tillbakagång i beteendet.
- Försämrade skolprestationer.
- Sensoriska eller motoriska avvikelser.
- Koncentrationssvårigheter.
- Psykotiska symtom (ex vanföreställningar, hallucinationer).
- Sömnstörning.
- Urinträningar och/eller sängvätning.
- Smärttillstånd (ex huvudvärk, ledvärk).

Immunpsykiatri

Immunpsykiatri kallas det fält som studerar samband mellan immunsystemet och psykisk sjukdom. På senare år har immunpsykiatri blivit ett forsknings-

intensivt område och att infektion och/eller inflammation kan vara orsak vid en komplex psykiatrisk symtombild uppmärksammas allt oftare och hälso- och sjukvården behöver hålla sig uppdaterad på kunskapsutvecklingen på området.

Sedan några år forskar psykiatern och professorn Susanne Bejerot om PANS

Susanne har arbetat och forskat inom psykiatri med framförallt tvångssyndrom (OCD), ADHD och autismspektrumstillstånd i över 30 år. Första gången hon stötte på en vetenskaplig artikel om PANS var 1997. Det kallades då PANDAS och sedan dess har flera termer använts.

– Eftersom jag har ägnat en stor del av mitt liv åt OCD blev jag intresserad av diagnosen. Efter det insåg jag successivt att jag tidigare genom åren måste ha träffat svårbehandlade patienter med en tydlig bild av PANS, säger Susanne Bejerot.

Genom sin forskning på PANS har Susanne mött många drabbade familjer. Hon beskriver att hon blivit otroligt omskakad av mötena med barn med PANS.

– Patienterna som deltog i studien var enormt sjuka och deras föräldrar förde en desperat kamp.

Susanne menar att det nog finns ett mörkertal inom vuxenpsykiatri.

– Även om PANS debuterar i barn- och ungdomsåren betyder det inte att sjukdomen går över när man blivit äldre, enligt Susanne Bejerot.

*Susanne Bejerot,
professor i psykiatri
vid institutionen för
medicinska vetenskaper,
Örebro universitet*
Foto: Johan Strömberg



Tillsammans med Eva Hesselmark, forskare på KI, och Sofia Sigrå, doktorand på Örebro universitet, har Susanne Bejerot i en så kallad meta-studie sammanställt alla publicerade behandlingsstudier om PANS och PANDAS. Därtill har de även gått igenom samtliga publicerade engelskspråkiga fallbeskrivningar på området som sammanlagt inkluderar 240 patienter.

De fann totalt tolv studier som undersökt effekten av olika behandlingar, exempelvis intravenöst immunoglobulin (IVIG), plasmaferes (TPE), kortison, NSAID-preparat och antibiotika. Eftersom området är nytt är det ännu ont om studier som är tillräckligt stora, randomiserade, dubbelblinda eller placebo-kontrollerade vilket gör evidensvärdet lågt. Fallbeskrivningarna visar dock att behandling med IVIG, antibiotika och plasmaferes kan ge drastisk förbättring av symtomen och pekar mot att kortison och NSAID kan förkorta skoven.

Susanne Bejerot och andra forskare vid Örebro universitet har nyligen publicerat en studie av patienter med svår OCD, autismspektrumtillstånd, psykos eller allvarligt självskadande beteende och kunnat visa tecken på ökad inflammationsaktivering hos patienterna i jämförelse med friska kontroller. Susanne utprovar också en skattningskala, "PsychoNeuroInflammatory related Signs and Symptoms Inventory (PNISSI)", som avser att underlätta anamnestagandet av komplicerade psykiatriska tillstånd med misstänkt inflammationsmedierad grund och mäta svårighetsgraden. Vidare prövas nu immunologisk behandling med rituximab för svårt sjuka psykiatriska patienter med OCD eller psykos, som inte förbättrats av gängse behandling. Rituximab är ett läkemedel som avlägsnar mogna B-lymfocyter men inte plasmaceller från kroppens immunförsvar. Preparatet används regelmässigt vid svår ledgångsreumatism och MS men har inte tidigare prövats på indikationen

svår psykisk sjukdom.

Susanne Bejerots förhoppning är att tillsammans med sina forskarkollegor finna markörer som kan ge stöd för behandling med inflammationsmoderande läkemedel på de svårast drabbade psykiatriska patienterna, som har ett stort lidande och stort hjälpbehov. Hennes forskning stöds av Nyckelfonden, Hjärnfonden och Torsten Söderbergs stiftelse.

*Läs mer på vår hemsida
www.sane.nu*

Johanna fick livet tillbaka med immunterapi

Johanna Hall har opererats mer än 200 gånger till följd av ett tvångsmässigt skadande och sväljande av föremål. Johanna vet inte hur många gånger hon vårdats enligt Lagen om psykiatrisk tvångsvård (LPT). Det går inte att räkna.

Johanna började plötsligt självskada som fjortonåring. Hennes självskadande eskalerade snabbt, de följande 15 åren var hon inlagd en stor del av tiden. Ingen förstod inledningsvis att hennes självskadande berodde på tvång. Johanna berättar att hon också hade räknetsvång. Hon räknade allt, även självskador, antalet stygn hon fick sy och antalet alvedontabletter hon försökt förgifta sig med.

I övre tonåren började Johanna tvångsmässigt att svälja olika föremål. Föremålet var tvunget att fastna i matstrupen och gjorde det inte det var hon



*Röntgenbild,
Johanna*

tvungen att "göra om" och svälja igen tills det verkligen satt fast. Till och med när hon vårdades enligt LPT med vak dygnet runt, lyckades hon svälja saker.

Johanna genomgick allt fler operationer för att ta bort de föremål hon svält men till slut gick det inte att genomföra fler öppna operationer utan att riskera hennes liv. Det beslutades hastigt att hon skulle placeras på rättspsykiatrisk klinik. Isoleringen där kunde dessvärre inte hindra henne från att svälja föremål och hon fick besked att det inte gick att hjälpa henne mer. Johanna berättar att hon fick veta att om hon befunnit sig i den somatiska vården skulle hennes vård ha betraktats som palliativ.

– Jag förväntades dö, och vidare vårdinsatser avsåg bara att minska lidandet i livets slutskede.

Johanna möter läkarna som bestämmer sig för att vidga perspektivet

Johanna fick en ny psykiater 2015. Hon berättar att denna läkare sade att om inte regionen hade tillräcklig kunskap om tvång så måste de inhämta mer. Därför kontaktades Susanne Bejerot och med nyinhämtad kunskap kunde perspektivet vidgas.

Josefine Forssell är överläkare på affektiva mottagningen i Sundsvall. Josefine har varit Johannas behandlande läkare de senaste två åren. Hon minns dock att hon träffade Johanna flera år tidigare under sin jourtjänstgöring på den psykiatriska kliniken.

Josefine berättar att Johanna hade ett extremt svårt och livsfarligt självskadebeteende. Johanna hade ofta behov av inneliggande vård och fick både stämningsstabiliserande medicin och upprepade ECT-behandlingar. Medicineringen var dock otillräcklig.

– Hon har svält många saker som kunnat ta kål på henne, helt enkelt. Vi var rädda att Johanna skulle dö, berättar Josefine.

Man beslöt att pröva immunologisk behandling i form av IVIG via neurologiska kliniken. Den första gavs i januari 2016. Josefine berättar att Johannas sväljbeteende snabbt efter detta minskade markant.

Johanna själv beskriver att efter behandlingen blev det tyst i hennes huvud. Alla tvång upphörde. Därefter fick hon IVIG varje månad fram till april 2019, då ett utsättningsförsök gjordes. Under de fyra månader som Johanna var utan IVIG återkom hennes tvång att svälja föremål och hon opererades 16 gånger under denna tid. IVIG är nu återinsatt och tvången har åter upphört. Johanna behöver fortsatt mycket stöd både från region och kommun men nu är hennes mål inte att överleva utan att ha ett självständigt liv.

Josefine Forssell om de utmaningar hon mött

– Vi befinner oss på osäker mark här. Det vi ser tydligt dock är att Johannas funktion har höjts dramatiskt med hjälp av IVIG, säger Josefine.

Varken blodprover, magnetkameraundersökning (MR), lumbalpunktion (LP) eller EEG har givit några indikationer på inflammation. Inga provsvar har varit avvikande. Josefine menar att det är svårt att kunna hantera ett tillstånd som man inte kan bevisa än, att kunna fatta beslut om behandling i ett sådant läge och det är viktigt att det finns koordination mellan olika medicinska specialister. I Johannas fall handlar det till slut om att det inte blir etiskt försvarbart att inte gå in med en behandling som har gjort så stor skillnad för henne.



*Överläkare Josefine Forssell, affektiva mottagningen i Sundsvall
Foto: Katrin Pettersson, Sane*

– Det är mycket spännande med den nya forskningen som kommer, säger Josefine Forssell. Hela diagnostiken kan bli annorlunda framåt i tiden. Diagnoser har överlappande fält och vi ser fram emot vad man till slut kommer komma fram till.

När det gäller vuxna tänker Josefine att det är viktigt att ha en bred syn kring dem som är väldigt sjuka och där funktionsnivån är låg trots behandling. Det kan vara exempelvis svårt sjuka psykospatienter där neuroleptika inte fungerar. Men även vissa patienter med bipolär sjukdom, depression och personlighetssyndrom. En bred frågeställning kring dessa patienter behöver kanske inkludera både psykiatriska, neurologiska- och motoriska aspekter. Vi kommer stegvis att komma närmare ett bättre kunskapsläge, menar hon.

Josefine har provat BOS-skalan för att följa förändring av funktionsnivå hos Johanna.

– Johanna har också tillgång till DBT-behandling och hennes funktionsnivå och tillstånd samt diagnoser kommer utvärderas över tid, ju mer kunskap vi har tillgång till. Här kan vi inte vara säkra ännu. Det viktigaste nu är att Johanna mår mycket bättre.

Läs hela intervjun med Johanna och Josefine på vår hemsida www.sane.nu

Vi ger oss inte – Sofie har en framtid!

Sofie är född 1994. Hon var frisk fram till 2009 då hon insjuknade i PANS. Plötsligt fick Sofie svåra tvång och hon tvättade sig många timmar per dygn. Vården kunde inte förklara Sofies hastiga debut av tvång på annat sätt än att Sofie haft en tuff period efter att hennes mormor avlidit och Sofie hade det lite jobbigt i skolan med en kompis. Hon påbörjade behandling med SSRI-preparat och KBT.

Sofie behandlades både på en privat specialistmottagning för OCD och inom BUP, men varken den eller BUP nådde någon större framgång med hennes vård. Med tiden förbättrades Sofie något och sakteligen vande sig också Sofie och familjen vid hennes tvång. Även om tvättandet tog mycket tid från Sofie så hade familjen många goda stunder och återgick till att försöka leva ett vanligt liv. Sofie fick diagnosen Aspergers syndrom men varken hon eller hennes föräldrar kände igen den beskrivning som framkom i utredningen.

2014 genomgick Sofie en knäoperation. Operationen gick bra men en kort tid därefter förändrades hennes liv ånyo. Sofie fick akut svår ångest, panikattacker, hjärklappning och skakningar i kroppen. Hon var konstant nervös och orolig utan att veta varför och tvången styrde hela hennes tillvaro. Sofie duschade flera timmar per dag.

– När jag äntligen kom upp från duschen var det dags att tvätta händerna och det tog ytterligare en timme. Det var det mitt liv gick ut på, att duscha och sova.

Inom ett halvår var Sofie både ljus- och ljudkänslig. Ljuset värkte och gjorde ont i hennes ögon och i perioder kunde ingen i familjen ha teven eller radion på. Sofie hade redan vid sitt första insjuknande som fjortonåring fått skakningar i kroppen, men nu kom även kraftiga ryckningar i huvudet. Hon kissade också på sig varje gång hon reste sig. Tvången var hemska och känslan av att vara smutsig gav henne outhärdlig ångest. Efter ytterligare en tid kom oklar smärta på flera ställen i kroppen – ont i tänderna, i knäna och bröstsmärtor som gjorde att Sofie trodde att hon hade ett hjärtfel. Sofies mamma Helena berättar att hennes dotter också hade kraftiga humörsvingningar och blev mycket arg för småsaker.

En diagnos som stämmer

Helena började söka efter artiklar och förklaringar på Sofies symtom och hittade en artikel av Susanne Bejerot som är professor i psykiatri. Den handlade om PANS och Helena kände omedelbart igen Sofies symtom.

Åren som följde var svåra. Sofie och hennes familj möttes med okunskap och ifrågasättande och Sofie spenderade hela sin tid isolerad från andra. Familjen förstod att Sofie inte skulle få hjälp inom psykiatin. Helena började forska efter andra alternativ och fick via andra drabbade familjer till slut kontakt med en norsk läkare som hade kunskap om PANS.

Sofie fick via den norska läkaren antibiotikabehandling som gav förbättring. Sedan två år skrivs antibiotikan ut av psykiatin där hon bor. 2019 genomgick hon tonsillektomi och tycker att förbättringen sedan dess har tagit ytterligare fart. Sofie kommer delta i studien med rituximab-behandling i Örebro och hoppas att det skall hjälpa henne ytterligare.

– Även om rituximab inte skulle fungera som önskat så kommer vi inte att ge oss, nu när det äntligen kommer forskning och ny kunskap. Sofie kommer ha en framtid! säger Helena.

Svenska Immunopsykiatriska Alliansen

Vetenskapsrådet har i november 2019 beviljat bidrag för att bygga ett nationellt nätverk, Svensk Immunopsykiatrisk Allians, och för behandlingsstudier med rituximab.

Initiativtagare till nätverket är docent och psykiater Janet Cunningham vid Akademiska sjukhuset/Uppsala universitet.

Janet Cunningham leder sedan 2015 en forskargrupp på en särskild mottagning som utreder och i undantagsfall behandlar patienter med etablerad eller misstänkt autoimmun sjukdom i nervsystemet, som ger upphov till psykiska symtom.

I 40 procent av de fall som utretts på mottagningen har misstanken om immunologisk påverkan stärkts genom avvikande fynd i ryggmärgsvätska eller blod, alternativt vid röntgenundersökningar eller EEG. Hos majoriteten av patienterna fanns en ovanlig och komplex sjukdomsbild och debuten har oftast samband med infektion eller annan autoimmun sjukdom.

Hos sju av patienterna på mottagningen, där man haft misstanke om att autoimmun sjukdom påverkar hjärnan och där andra behandlingsalternativ varit uttömda, har behandling med rituximab prövats. Janet Cunningham berättar att behandlingsresultaten är lovande och deras förhoppning är att betydligt fler patienter kan bli hjälpta av immunterapi.

Janet Cunningham är glad över att nätverket, Svenska Immunopsykiatriska Alliansen, nu startas upp. Hon menar att ett välfungerande nätverk av psykiater, med såväl klinisk erfarenhet som biologisk inriktad forskning, kommer vara avgörande för projektets framgång.

Från starten medverkar ett trettiotal kliniska och prekliniska forskare från fem olika universitet i Sverige. Målsättningarna är att förbättra diagnostiken av patienter med psykiatriska tillstånd som har misstänkt bakomliggande autoimmunitet, att skapa ett optimerat protokoll för en bredare behandlingsstudie med läkemedlet rituximab, samt att ge stöd för bättre strukturerade processer för evidensbaserat arbetssätt.



Sane – Förbundet Autoimmuna Encefaliter med Psykiatrisk Presentation är en ideell riks-täckande förening med kansli i Stockholm. Sanes främsta mål är tillgång till tidig diagnos och behandling för personer med troliga neuroinflammatoriska och autoimmuna tillstånd med psykiatriska symptom, främst PANS. Sane arbetar såväl med råd och stöd till familjer vars barn och anhöriga drabbats av PANS, vuxna som själva är sjuka och med att sprida kunskap och information.

Sanes syften är att samla och sprida information om misstänkta immunpsykiatriska tillstånd och att aktivt driva frågor som rör forskning och kunskapsutveckling. Sane anordnade en konferens om PANS och immunpsykiatri i Malmö i oktober 2019. Konferensen samlade den nationella och internationella expertisen på området. Föreläsningarna filmades och kan ses på vår hemsida www.sane.nu

*Broschyren finansieras med stöd av
Folkhälsomyndigheten.*

