

Prevalens av PANS genom ökad kunskap om sjukdomen bland sjukvårdspersonal och elevhälsa i suicidpreventivt syfte

Samarbetsprojekt:



Maria Hellman
Specialistläkare Barn och Ungdomspsykiatri
Psykatripartners i Östergötland

Catrin Furuhjelm
Verksamhetschef, PhD, Specialist i
Barnmedicin
H.K.H. Kronprinsessan Victorias Barn och
ungdomssjukhus

Catarina Löfgren
Projektledare och styrelseledamot
SANE, autoimmuna encefaliter med
psykiatrisk presentation



PANS =
Pediatric
Acute onset
Neuropsychiatric
Syndrome

PANDAS =
Pediatric
Autoimmune
Neuropsychiatric
Disorders
Associated with
Streptococcal
Infections



Om förbundet SANE

- Föreningen bildades 2013
- Är öppen för alla intresserade, utöver drabbade även anhöriga, professionella och alla andra som vill stödja vår verksamhet
- Cirka 700 medlemmar (varav ca 400 sjuka barn)
- En ideellt arbetande styrelse bestående av både läkare och anhöriga
- Kansli i söderort/Enskede. Antal anställda beroende av FoHM
- Samarbetar med andra organisationer i Sverige och internationellt
- Finns representerade i europeiska paraplyorganisationen EXPAND



Vårt syfte

- Att vara ett nätverk för medlemmarna och deras familjer.
- Att samla och sprida information om frågor som rör PANS/PANDAS och andra misstänkta neuroinflammatoriska/infektionsutlösta/ autoimmuna OCD-, tics-, ångesttillstånd.
- Att verka för att tidig diagnos och behandling och annat stöd till sjuka och deras familjer blir tillgängligt för alla i patientgruppen i Sverige och världen.
- Att aktivt driva frågor som rör forskning och kunskapsutveckling.
- Aktivt samverka med andra organisationer som gränsar till/överlappar våra frågor.



Vad vi arbetar med

- Stödinsatser
- Kunskapsspridning
- Påverkansarbete

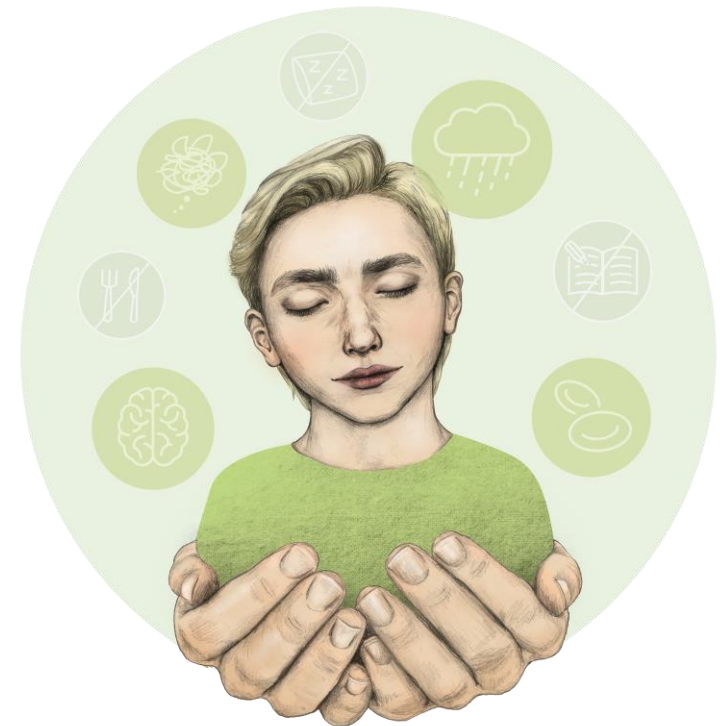
Vår målsättning

- Framtagande och utvecklande av kunskap
- Informationsspridning
- Utbildningsatsning



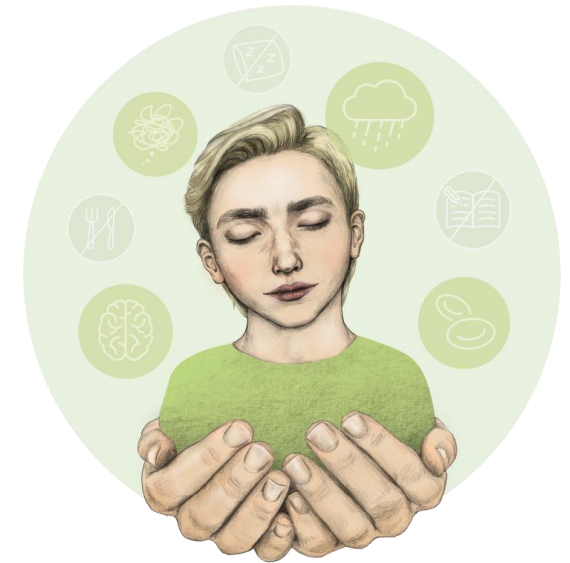
Vad vi möter

- Svårt sjuka barn med suicidrisk
- Förtvivlade och utmattade föräldrar
- Syskon som lider
- Vårdpersonal som söker mer information



Vart möter vi dom?

- Sluten Facebookgrupp (långtidssjuka)
- Öppen Facebookgrupp (ca 2100 medlemmar- misstänkt PANS/PANDAS, professionen, allmänt intresserade)
- Allmän Facebooksida och LinkedIn för information- och kunskapsspridning
- Ca 5 nya medlemmar varje vecka
- 1-2 barn i varje skola
- 500s stödsamtal/år
- 2500 samtal kring övriga frågor
- Ca 35 personer i vår lokala SANE Östergötland



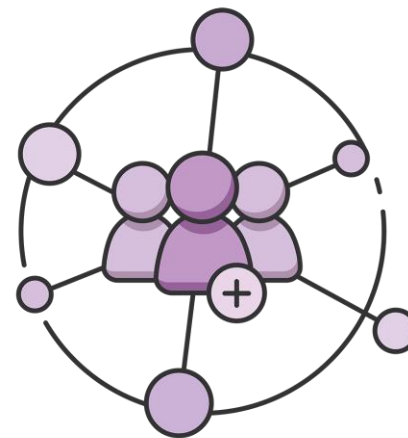
Resultatet av vårt arbete



Avslutade projekt

- Internationell konferens, *SANE Sweden 2019 PANS Conference 2019*
- 3-årigt projekt, *"Ökad kunskap om svår PANS och koppling till suicidalitet och allvarligt självskadebeteende"*
- Rapporten, *"Suicidalitet och självskadebeteende vid Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome (PANS) och andra immunpsykiatriska tillstånd"*.
- Studier i samarbete med Stockholms Universitet
"Unga vuxnas berättelser om att leva med PANS", Ulla-karin Schön Socionom och professor i socialt arbete och
"Att leva med PANS", Noam Ringer Psykolog och fil dr. i pedagogik
- Dialogsamtal och föreläsningar för politiker, vård och omsorg

Arbetet framåt



Stödinsatser

- Utökade stödsamtalsinsatser

Kunskapsspridning

- Projektet, *”Prevalens av PANS genom ökad kunskap om sjukdomen bland sjukvårdspersonal och elevhälsa i suicidpreventivt syfte”*.

Påverkansarbete

- Riksdags seminarie 9nov
- Regeringens uppdrag till socialstyrelsen (samla nationellt kunskapsstöd för diagnostik, vård och rehabilitering postinfektiösa tillstånd samt utreda behov av nationellt kunskapscenter)

Potentiella framtida projekt

- Läkarnätverk
- Internationell konferens
- Närmre samarbete med andra postinfektiösa tillstånd
- Samarbete med kliniker som ser vikten av brukainflytande

Projekt prevalens PANS/PANDAS

Prevalens av PANS genom ökad kunskap om sjukdomen bland sjukvårdspersonal och elevhälsa i suicidpreventivt syfte. Att utforska prevalensen i en väl avgränsad region.

En föreläsningssatsning som beviljats medel av Folkhälsomyndigheten.

År 1

- Utbildningssatsning om PANS bland personal inom barnsjukvård och elevhälsa
- Ta emot remisser

- År 2

- Två digitala check-in och fortlöpande uppdateringar.
- Möjlighet till telefonkonsultation.
- Registrera inkomna nyremisser. Registerutdrag.



År 3:

- Bearbetning av data och förberedelse för publikation.
- Informationsspridning av resultaten

**Pediatric
Acute onset
Neuropsychiatric
Syndrome**

Varför prata om PANS?

- (Ny) okänd diagnos
- Stort lidande och funktionspåverkan
- Möjligt god och snabb behandlingseffekt
- Tidig upptäckt
- Samla patientgruppen för att lära mer
- Bidra till forskning



- Organiseras under Barnneuromottagningen US, Linköping.
- Immunopsykteamet utgörs av:
Dr Catrin Furuhjelm (Specialist Barnmedicin)
Dr Maria Hellman (Specialist BUP)
Ssk Helena Fristedt (Barn/skol/BUP-ssk)
- En mottagningsdag/månad
- Stöd av barnneurosjuksköterskorna Hillevi och Lillemor (31353)

Arbetsätt Immunopsykmottagningen

- Formulär PNISSI fylls i hemma inför besöket (diagnostiskt stöd, 15 sidor)
- Intervju (videoklipp)
- Psykiskt status. Ritprov, klocktest
- Somatisk undersökning inkl milk maids grip, Prechtl, Balans, tunginspektion, infektionstecken MoS, öron, hud, tecken på artrit.
- Diagnostisk multidisciplinär professionell diskussion
- Återkoppling till familj och inremitterande vårdgivare
- PANS-skattning före och efter om behandling inleds.

ID: _____

PNISSI självskattning (för dig eller ditt barn)

Detta frågeformulär innefattar frågor där du kan beskriva dina problem. Dina svar kommer att utgöra underlag för fortsatt utredning. Om du fyller i frågorna för ditt barn rikning så avser "du" ditt barn.
Ta med detta formulär till besöket hos din behandlare.

Patientens namn: _____

Kön: Flicka/ Pojke Alder: _____

Personnummer (ÅÅMMDD): _____

Dagens datum: _____

BAKGRUND

A. Vilka är de huvudsakliga problemen/symptomen nu?

B. Har funktionsnedsättning eller avvikande på en skala 0-10 (där 10 är max) uppstått du dig som nu (senaste veckorna)? _____

C. Har funktionsnedsättning eller avvikande på en skala 0-10 uppstått du att du var när det var som allra värst? _____

D. Har funktionsnedsättning eller avvikande på en skala 0-10 före ditt engagemang (i skola, familj och närstående) uppstått dig som nu (senaste veckorna)? _____

E. Har funktionsnedsättning eller avvikande på en skala 0-10 före ditt engagemang (i skola, familj och närstående) uppstått dig som när det var som allra värst? _____

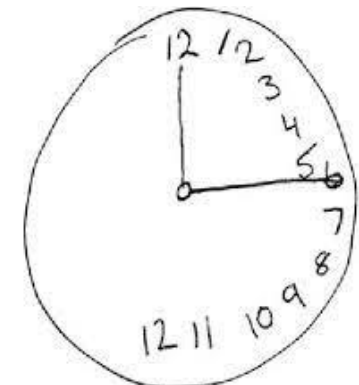
F. Om du skulle beskriva dig själv, vilka ord beskriver dig bäst (välj 3-5 beskrivande ord) menom du blir sjuk (eller fick dina problem) och nu?
FÖRE: _____
NU: _____

G. Har någon diagnos (svampig eller psykisk) ställts nu eller tidigare? Ja Nej
Om Ja, vilken/vilka? _____

PNISSI självskattning
vs. augusti 2016

PsychoSomatic/Inflammatory related Signs and Symptoms Inventory
reviderad 2016/08/16

1



Arbetsätt Immunopsykmottagningen 2

Samarbete Barnmedicin - BUP

Kontakt med en BUP-mottagningen
initieras eller bibehålls

Behandling med somatiska läkemedel
via Barnneuromottagningen

Utvärdering av ovanstående
behandlingsförsök genom

- intervju / psykiskt status
- förskole / skolrapport
- specifik PANS-symtomskattningsskala



Historik

- Forskare vid NIMH USA identifierade på 90-talet en mindre subgrupp bland en stor grupp barn med OCD
- Plötsligt och dramatiskt insjuknande istf gradvis insjuknande
- OCD och/eller tics debuterade “overnight and out of the blue and usually reached full-scale intensity within 24-48 hours.”

Forskargrupp:

Drs. Susan Swedo (barnläkare)

Henrietta Leonard (barn och ungdomspsykiater)

Judith Rapoport (psykiater)

PANDAS – ett postinfektiöst tillstånd

Swedos forskargrupp tyckte sig se ett samband med halsfluss och öroninflammation som föregått insjuknandet i tvångssyndrom.

Tidigare kända postinfektiösa tillstånd efter streptokockinfektion:

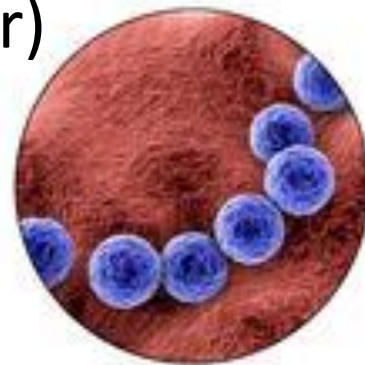
Reumatisk feber (hjärtklaff)

Glomerulonefrit (njure)

Sydenhams chorea (basala ganglier)

Reaktiv artrit (leder)

Sydenham's Chorea



Group A
beta-haemolytic
Streptococcus



Choreiform movements



Antineuronal
antibodies

PANS/PANDAS sjukdomsmekanism

- Ännu inte helt klarlagd
- Det saknas biomarkörer som används i kliniskt bruk i Sverige (anti-D1-R, CaM kinas II, ASO)
- Troligen ett inflammatoriska tillstånd i basala ganglierna eller interneuron med hypotes om att antikroppar kan ha passerat över B-B-B.
- Troligen en autoimmun process
- Ärftlighet (HLA-typ) + miljöfaktor (infektion)?
- En hypotes är patogenes genom molecular mimicry – molekylär härmning
- Exempel på AI-sjukdomar med m. mimicry:
 - Reumatisk feber cross-reactivity between cardiac tissue (heart valves) and streptococcal polysaccharides
 - Guillain Barré GBS subsequent to [Campylobacter jejuni](#) enteritis
 - Myastenia Gravis Herpes Simplex 1

PANDAS Föreslagna diagnoskriterier 1998

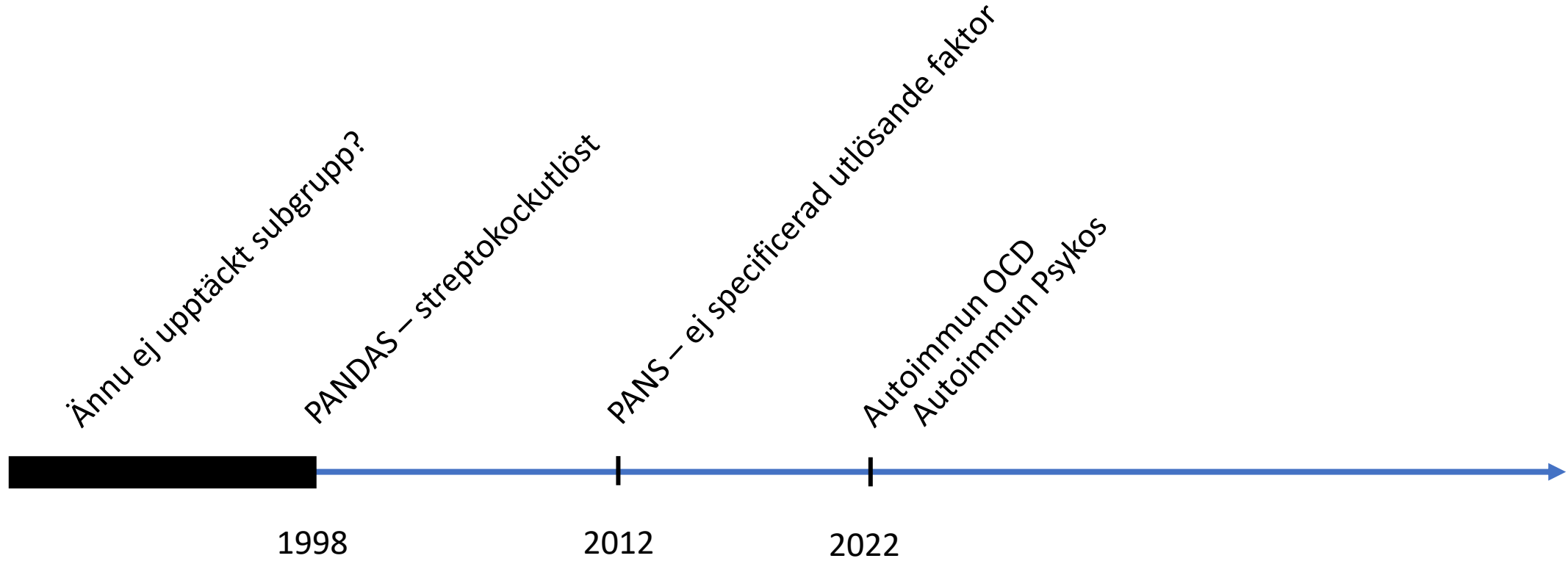
Pediatric autoimmune Neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (Swedo et al, Am J Psychiatry 1998, 155(2): 264–271)

- I. OCD och/eller tics.
- II. Debut efter 3 års ålder och **före puberteten**.
- III. Akut debut med abrupt insättande symtom och skovvist förlopp.
- IV. Tidssamband** mellan symtomdebut och/eller försämring och **streptokockinfektion grupp A**.
- V. Samband med neurologiska avvikelser (särskilt motorisk överaktivitet och koreiforma rörelser).

PANS Föreslagna diagnoskriterier 2012

Pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome (Swedo et al, Pediatrics & Therapeutics 2012, 2(2))

- I. Urakut insättande OCD-symtom och/eller extrem anorexia.
- 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 (inkl tics).
 7. Somatiska symtom inkluderande sömnstörning, enures eller täta trängningar till vattenkastning.
- III. Symtomen kan inte förklaras av annat neurologiskt/medicinskt tillstånd som exempelvis Sydenhams korea, SLE, Tourettes syndrom.



Nuvarande kunskapsläge om PANS

Allt mer forskning

Samlas på Stanford: <https://med.stanford.edu/pans/publications.html>

PANS-enhet under Barnmedicin – allergi, immunologi, reumatologi

Rubriker:

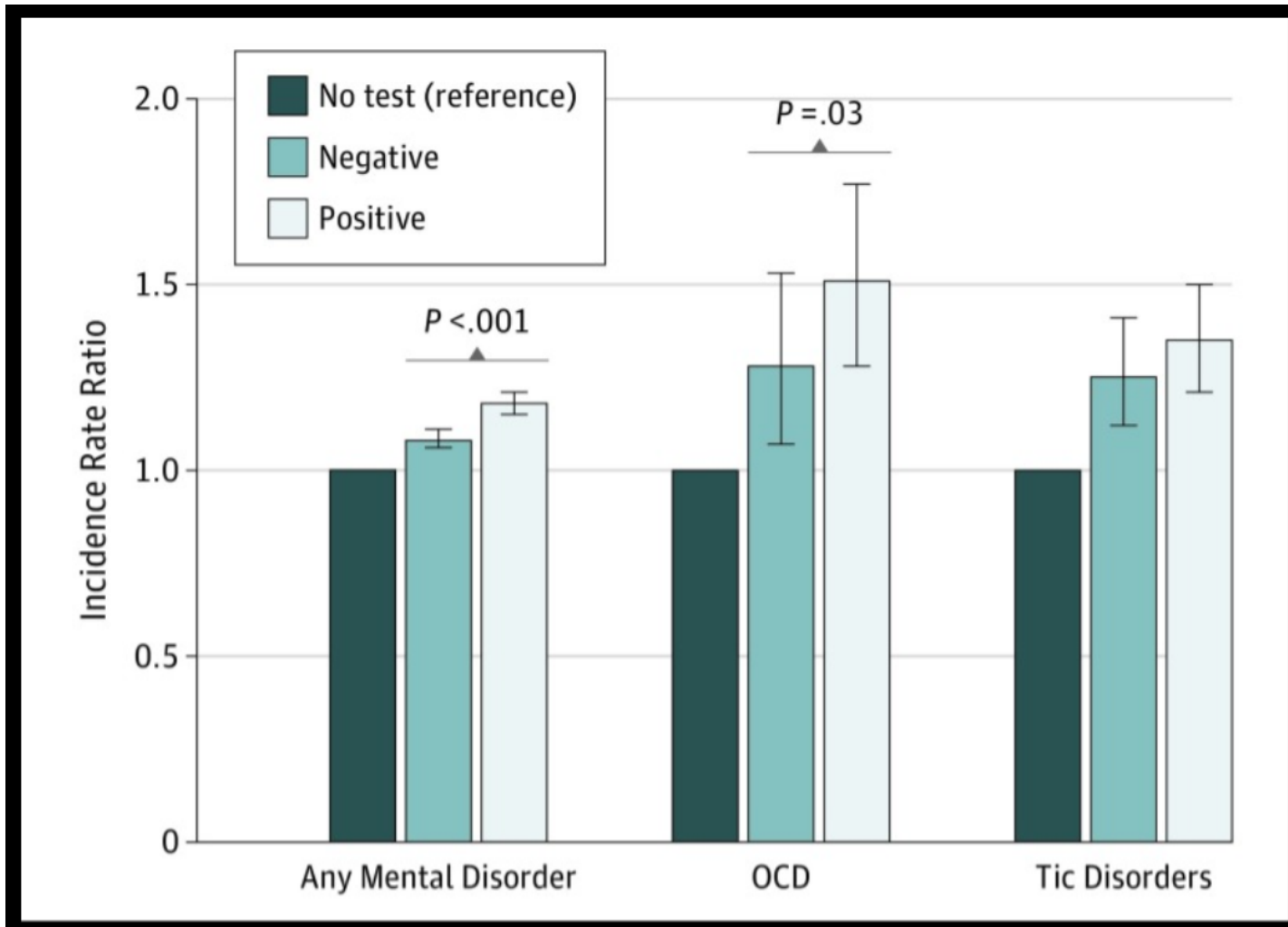
- [Evaluation and Treatment Recommendations](#)
- [Stanford Publications](#)
- [Stanford Poster Presentations](#)
- [Overview Articles](#)
- [Imaging in PANS/PANDAS](#)
- [REM Sleep without Atonia](#)
- [Autoantibodies in PANS/PANDAS](#)
- [Psychiatric and Behavioral Interventions](#)
- [Immunomodulation](#)
- [Genetics](#)
- [Caregiver Burden](#)
- [Infections and Antibiotics in PANS/PANDAS](#)
- [Animal Models of PANS/PANDAS and Strep](#)
- [Observational studies, case studies, and case control studies with relevance to PANS/PANDAS](#)
- [Long-term Outcomes in PANS/PANDAS](#)
- [Differential Diagnoses](#)
- [Microbiome in PANS/PANDAS](#)
- [Education in PANS](#)
- [Allergic Disorders and Immune-mediated Food Disorders in PANS](#)
- [PANS in Adults](#)
- [Low Ferritin and Anemia in PANS](#)
- [OCD and Tourettes](#)
- [OCD, Emotional lability, and other psychiatric symptoms in Sydenham's Chorea](#)
- [Sydenham Chorea](#)
- [Autoimmune Encephalitis](#)
- [Microglia Activation in PANS, PANDAS, OCD, and Tourette Syndrome](#)
- [Other Relevant Strep Articles](#)
- [HLA PANS](#)
- [Dopamine Receptor Autoimmunity associated Encephalitis](#)
- [POTS](#)
- [COVID, POTS, and PANS](#)
- [Randomized placebo controlled treatment trials in PANS/PANDAS](#)

Exempel på slutsatser från forskningsstudier

- Streptokocker ökar BBB's permeabilitet vid upprepade infektion
- Barn med PANS har en hög förekomst av autoimmun sjukdom hos förstagsläktingar och hög risk för egen AI-sjukdom
- Serum från barn med PANS innehåller antikroppar som binder in på interneuron
- Anhörigbördan vid PANS motsvarar den vid demens
- Infusionsbehandling med antikroppar gav minst 50% symtomreduktion i 8-46 veckor.
- Cytokinökning i flera studier i OCD-grupp jämfört med friska kontroller; TNF- α , IL-1 β and IL-17



Registerstudie Danmark 1996-2013



- Över en miljon barn
- Postiv streptokocktestning var associerad med ffa OCD och tics
- Ökad risk, men lägre, vid icke-strep+ faryngit

Orlovska S, et al. Association of Streptococcal Throat Infection With Mental Disorders: Testing Key Aspects of the PANDAS Hypothesis in a Nationwide Study. JAMA Psychiatry. 2017 Jul 1;74(7):740-746.

Statistiskt stöd för samband AI - OCD

A nationwide study from Sweden in 30,082 patients with OCD demonstrated a significant correlation with different autoimmune disorders: **Individuals with OCD had a 43% increased risk of any autoimmune disorders.**

Mataix-Cols, D., Frans, E., Pérez-Vigil, A. *et al.* A total-population multigenerational family clustering study of autoimmune diseases in obsessive–compulsive disorder and Tourette’s/chronic tic disorders. *Mol Psychiatry* **23**, 1652–1658 (2018).
<https://doi.org/10.1038/mp.2017.215>

A nationwide study from Taiwan of 63,165 **patients with a history of autoimmune disorders** and 315,825 controls **showed a higher incidence of OCD** in patients with previous autoimmune disorders, especially in patients with systemic lupus erythematosus, dermatomyositis, and Sjögren’s syndrome

Wang LY, Chen SF, Chiang JH, Hsu CY, Shen YC. Systemic autoimmune diseases are associated with an increased risk of obsessive-compulsive disorder: a nationwide population-based cohort study. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol.* 2019;54:507–16.

Forskning på Immunpsykmottagningen

- Kohortsammanställning 2018-2020

”PANS in children and adolescents – a cohort study in east Sweden”

Preliminära resultat:

- Insjuknande i tidig skolålder
 - Något fler pojkar än flickor
 - 1/3 hade en NPF-diagnos sedan tidigare
 - Nästan alla insjuknade efter en infektion
 - Stor andel har autoimmun ärftlighet.
- Projekt prevalens PANS
 - IVIG-studie

Patientfall Lisa

Sjukdomsdebut 4 åå

PANDAS



Lisa – Streptokockinfektion dec/jan 4åå

- Mediaotiter x 4 tidigare enl journal
- Halsfluss årsskiftet 2022/23.

Strep-A positiv.

Påtagligt allmänpåverkad, nackstel, lymfadenit.
Tillfrisknade efter iv. antibiotika inneliggande.

Lisa - Läkaruppföljning BUM mars efter meddelande på 1177

- V 8, 2023 plötsligt påkomna tvång; handtvätt, spotta ut smutsig luft nästan ständigt. Samtidigt nydebut av tics: blåsa. Även när hon vaknar nattetid.
- Ökad separationsångest
- Bebisaktigt tal
- Urinläckage vid några tillfällen
- Ökat trotsbeteende
- Uppfattas inte vara sig själv på förskolan

Lisa PANS-bedömning april

PNISSI - PsychoneuroInflammatory related Signs and Symptoms Inventory

Följande symtomnummer bejakas 1, 2, 5, 7, 9, 20 det vill säga

- Tvångsmässiga symtom
- Avvikande ätbeteende
- Irritabilitet
- Våldsam mot andra/själv
- Personlighetsförändring
- Tics

(Miktionsrubbing, Regression)

Ovanstående nydebuterade samtligt plötsligt v.8 2023

Lisas PANS-skala

Symtom

(tvångsymtom + förknippade neuropsykiatriska symtom), (0-25 + 0-25):

1 v före insjuknandet (F): 5 + 0

Veckan efter insjuknandet (I): 20 + 17

Nuvarande vecka (N): 10 + 16

Funktionsnedsättning (0-50):

F: 0

I: 40

N: 20

Total poäng:

F: 5

I: 77

N: 46

**Uppfyller kriterier för
diagnos PANDAS**

Lisa Behandlingsförsök PANDAS april

- Erymax i 10 dagar.
- Tics och tvång liksom att kissa på sig försvann och var borta när antibiotikakuren avslutades.
- Man uppfattar dock fortsatt inte Lisa som helt tillbaka i sitt tidigare beteende. Till skillnad från innan v.8 skriker hon högt vid motstånd, mycket besvärligt i samband med läggning. Syskonen vill inte ta med Lisa på utflykter etc för man skäms för hur hon börjat bete sig. Lisa har mycket svårt att vara stilla och äta och tycks mer impulsiv. Hysteriskt rädsla för myggor.

Lisa Behandlingsförsök 2 PANDAS juli

- Lisa får påbörja NSAID (och Nexium), maxdos för vikt. Efter 3-4 veckor symtomfri från PANDAS-besvär.
- Försämras vid utsättningsförsök. Återinsatt på NSAID, Nexium.
- Sätts ut efter några månader. Fungerar bra.

Lisa PANDAS-skov oktober

I samband med lindrig ÖLI recidiv PANDAS-symtom;

blås-tics

skrikighet

mera trots

separationsångest.

Svalgodling utan växt.

NSAID-behandling utan effekt.

Med antibiotika 10 dagar symtomfri.

Nu läkemedelsfri. Välmående.

OCD

VS

PANS

- 2% prevalens
- Medianålder debut 10-14 år
- Majoritet insikt om orealistiskt rädsla som de ev försöker hålla hemligt
- Ökar successivt
- Ökar vid stress/påfrestning

- Okänd prevalens – 25% av OCD?
- Medianålder debut 7-8 år
- Oftast svår rädsla
- Debut-svår inom 72 timmar
- Debut/skov efter immunaktivering
- Tyngre symtom-börda
- Kroppsliga symtom (urin, sömn, motorik, neurologi)
- Mycket ofta + separationsångest
- 76% har 1-3 gradsläkting med autoimmun sjukdom

1. OCD 89%

kontaminering 61%

symmetri

orsaka skada

sexuell/religiös

samlade 25%

2. Tics 71%

3. Ätstörning 61%

- OCD 89%
- Sömnpåverkan: mardrömmar, sömnstörning 89%
- Sensorisk överkänslighet för ljud och ljus, taktila och visuella upplevelser 82%
- Separationsångest 79 %
- Urinträngningar eller sängvätning 75%
- Tics 71%
- Koncentrationssvårigheter 71%
- Emotionell labilitet 71%
- Aggressivitet, irritabilitet 64 %
- Försämrad skolprestation 63%
- Generell ångest 62%

- Ätstörning/restriktivt ätande 61%
- Personlighetsförändring 61%
- Uppspärrade ögon och vidgade pupiller 46%
- Regressivt beteende (t ex bebisspråk) 46%
- **Hyperaktivitet 46%**
- Fobier 46%
- Dysgrafi 44%
- Panikattacker 43%
- Subtila koreiforma rörelser 42%
- Syn- eller hörselhallucinos 36%

Hur kan PANS se ut i förskola/skola?

Ett barn som plötsligt är förändrat

Till skillnad från tidigare:

- Inte klarar att lämna föräldrarna utan gråt, panik
- Behöver springa på toaletten ofta, kissar på sig
- Backar i förmåga att rita/skriva
- Sämre balans, osmidigare än tidigare, pianofingrar
- Får påtagligt mer utbrott
- Fastnar i kapprummet med att kläder ska sitta rätt. Ställer alla skor i rader.
- Fastnar på toaletten med handtvättande
- Börjar ticsa – snörvla, pipa, blinka, nicka, blåsa
- Försämrade matematikförmåga







Patientfall Walter

Sjukdomsdebut 15 åå

PANS

Walter 17 år

- Remiss till Immunopsykmottagning -19 vid 17 år
- Kontakt med BUP RÖ sedan juni-17 pga ångest med debut efter sportlovet i 15år. Total skolfrånvaro. Bedömts som otrolig PANDAS med tanke på ålder. Behandlats bl.a. inom mellanvård under diagnos tvång och medelsvår depression. Minskade tvång och nedstämdhet på Zoloft, men kvarstående nedsatt funktion socialt, skolfrånvaro. F.n. aktuellt också med NP-frågeställning enl remiss.

Walter 17 år forts

Föräldrarna uppmanades av bekant 2017 att fundera över PANDAS. Vid kontakt med vården har familjen tidigare fått besked om att diagnos PANDAS ej är aktuell då X varit för gammal vid ett ev insjuknande.

ÄRFTLIGHET: För autoimmuna sjukdomar psoriasis, reumatism. Ingen för NPF undantaget en kusin med Asperger. På långt håll bipolär sjukdom.

Kommer nu på egenremiss med frågeställning PANS

Walter 17 år forts

FÖRLOPP: Enl frld ej avvikande utveckling, aldrig tidigare haft några psykiska problem.

Patienten insjuknade vid sportlovet 2017 med en rejäl infektion (okänt agens) och efter det plötsligt påkomna svåra symtom av tvång, nedstämdhet och prestationsångest. Började sova bredvid mamma. Var tidig med att lära sig läsa men klarar numer inte alls att läsa ens en sida.

Varit hemma ifrån skolan i 2 år; depressiva besvär, prestationsångest och tvång. Symtomen har successivt minskat något.

Han blev ånyo sämre i samband med en ÖLI våren 2019. Blev spontant förbättrad både i ÖLI och i ångestsymtom.

Han har tagit Ipren sporadiskt i samband med infektioner men aldrig kontinuerligt. Har inte behandlats med antibiotika.

Walter 17 år forts

- Bedöms uppfylla diagnoskriterier för PANS
- Nyinsättning antiinflammatorisk behandling
Pronaxen 500 mg 1 x 2 i 4 v.

Uppföljningstiden skjuts upp och pga rapporterad halsinfektion med symtomförsämring ånyo får patienten kvarstå på behandlingen till nästa mottagningstillfälle.

Walter 17 år forts

Behandlingsutvärdering efter 10 v:

”Modern vill meddela att det har blivit som att "vända på en hand" sedan han påbörjade Pronaxenbehandlingen. Det är som en annan person. Positiv, social, ser friskare ut. Börjat läsa igen från att inte ha läst under lång period.

Skolstarten har fungerat bra och man kan ju möjligen alternativt tänka sig att det är själva skolstarten som har stimulerat till ett bättre mående”.

Walter 17 år forts

PANS-scale FÖRE behandling

- Symtom (tvångsymtom + förknippade neuropsykiatriska symtom) (N): 22 + 10 p, Funktionsnedsättning N: 20
- Total PANS-skalepoäng N: 45

PANS-scale UNDER behandling NSAID 10v

- Symtom (tvångsymtom + förknippade neuropsykiatriska symtom) Under behandling (N): 5 + 5p, Funktionsnedsättning N: 0
- Total PANS-skalepoäng N: 10p

BDI-C (depressionssymtom) FÖRE resp 10 v NSAID

- 16 p (lätt deprimerad) → 0p

HAD (ångest och depressionssymtom) FÖRE resp 10 v NSAID

- Å 12 p (moderat ångest) → 3p (normal)
- D 4 p → 0p (normal)

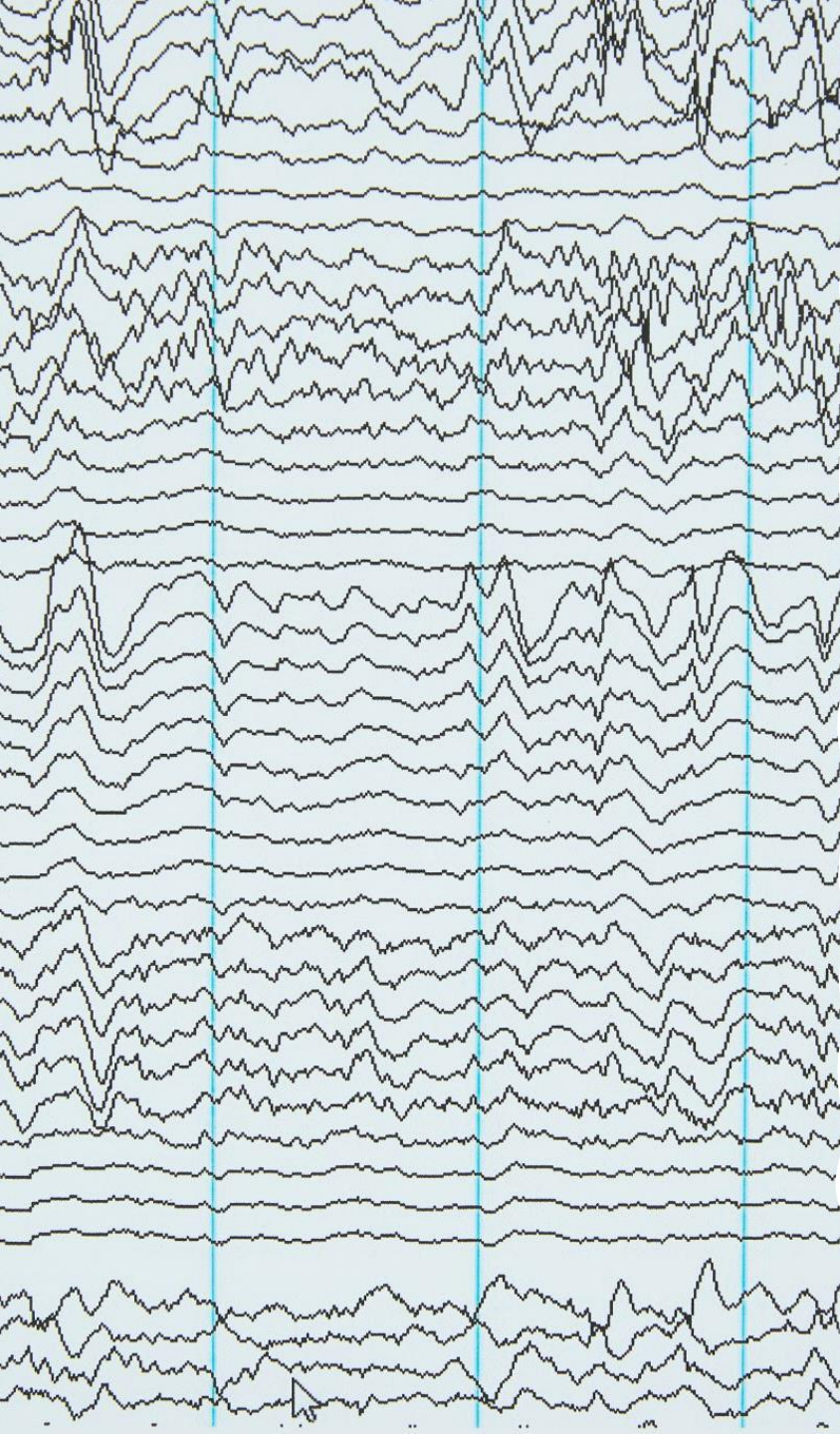
Walter, nu man 21 år

Övertogs av vuxensidan Psykiatripartners med fortsatt stöd av immunpsykiatrisk kompetens v.b. Försiktigt trappat ut Sertralin och sedan Pronaxen.

Nu medicinfri. Inget nytt skov.

Klarade gymnasiestudierna på yrkesgymnasium. Valfungerande.

Avslutad från psykiatrin.



Finns specifika PANS-symtom?

Sensoriskt: Sent debuterande hypersensitivitet (ffa hud - texturer)?

Finmotorik: Plötslig dysgrafi

Sömnstörning: REM Sleep behavior disorder; vid polysomnografi icke-hämmad motorisk aktivitet under REM-sömn?

”80% had evidence of rapid eye movement (REM) sleep motor disinhibition, as characterized by excessive movement, laughing, hand stereotypies, moaning, or the continuation of periodic limb movements during sleep (PLMS) into REM sleep”.

”Rapid Eye Movement Sleep Abnormalities in Children with Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome (PANS)”, T. Gaughan J Clin Sleep Med. 2016.

PANS/PANDAS **Know the Signs. Know the Treatments.**

Behavioral Regression

You can see the difference between the self-portrait during a PANS flare with regression and the self-portrait while the child was healing.

During Flare



In Treatment

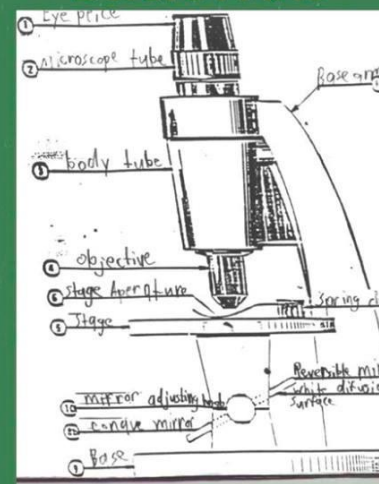


If a Child has Sudden, Acute Onset of OCD and/or Food Restriction & Multiple Neuropsychiatric Symptoms, Consider PANS/PANDAS.

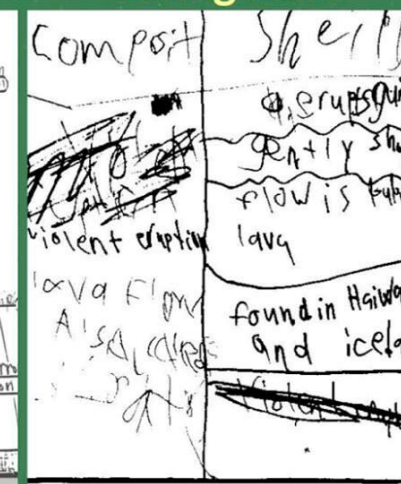
Handwriting Deterioration

Prior to acute onset of PANDAS, the student could write neatly. After, handwriting becomes almost illegible and not neatly placed on the paper.

Before PANS



During Flare



Images Credit: Susan E. Swedo, M.D. Pediatrics & Developmental Neuroscience Branch NIMH, NIH Intramural Program



Behandling

Clinical Management of Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome. Frankovich J. et al and PANS/PANDAS Consortium. Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology. September 2017, 27(7): 574-593. <https://doi.org/10.1089/cap.2016.0148>

”Antibiotika och immunomodulerande behandlingar har ofta dramatisk effekt och minskar symtom till en uthärdlig nivå, eller avlägsnar dem helt”

Tre lika viktiga delar:

Infektionsbekämpande +
Inflammationsdämpande/immunomodulerande +
Psykologiska/pedagogiska insatser

Behandlingsriktlinjer

Amerikanska sedan 2017

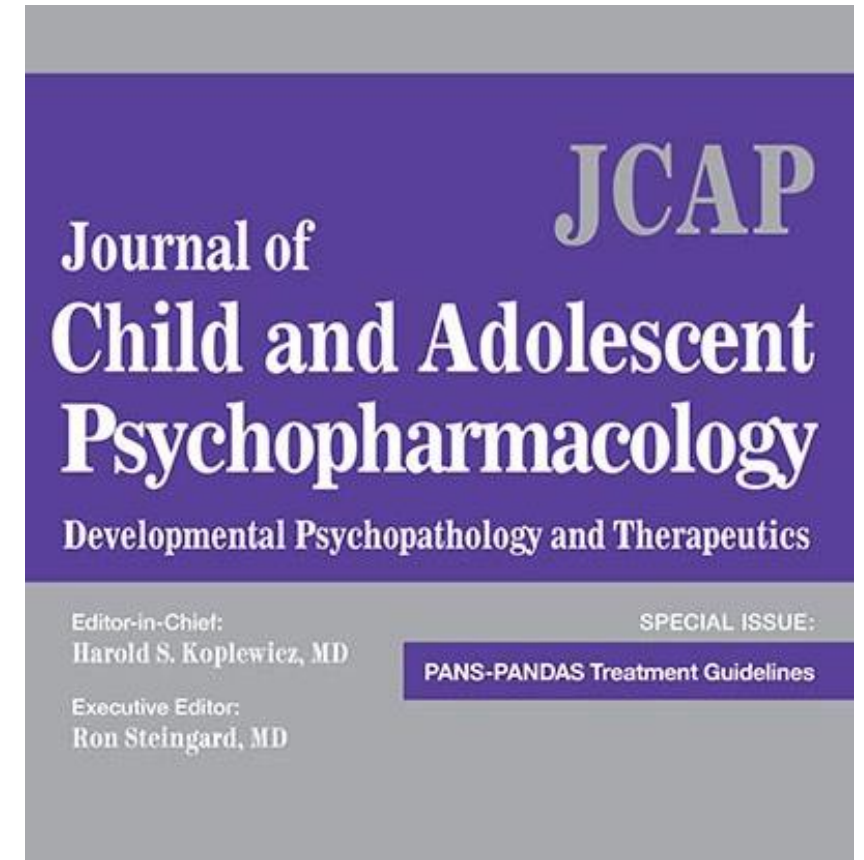
Clinical Management of Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome: Part I, II, III.

Thienemann M et al. Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology. Sep 2017

Nordiska sedan 2021 (Rekommenderas av SFBUP)

Clinical guidance for diagnosis and management of suspected Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome in the Nordic countries

Pfeiffer HCV et al. Acta Paediatr. 2021 Dec;110(12):3153-3160.



Exempel ur de nordiska riktlinjerna

- **4.2.2 Non Steroidal Anti-Inflammatory Drugs (NSAIDs)**

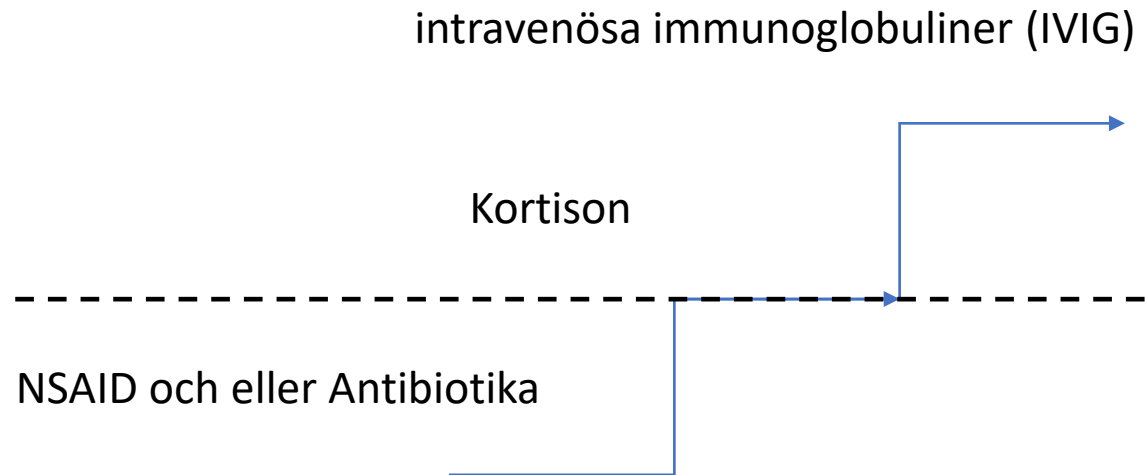
If the child has persistent symptoms affecting daily functioning, and symptoms do not resolve on psychiatric care and elimination of infection alone, our clinical experience is that a treatment trial of oral NSAID (for example, **Ibuprofene 10–15 mg/kg/dose, three times a day, maximum 500 mg/dose or Naproxene 10–20 mg/kg/day split in two doses, max 500 mg twice a day**) might be considered after the end of antibiotic treatment up to the point of full resolution.

We recommend evaluation of the effect after 4 weeks, and if positive effect, treatment might be continued.

The treatment should always be accompanied by oral proton pump inhibitor in standard dosing to prevent gastritis.

Immunopsyk-mottagningens behandlingstrappa

Medicinsk behandling utifrån behandlingstrappa:



If the child is severely affected (Table 5) after the treatment trial with NSAID (...), we recommend monthly oral dexamethasone pulses for 3 months (each pulse being 10(-15) mg/m² daily in two doses on three consecutive days).

Svår PANS:

- 10% vikt
- < 3 miktionsstillfällen/dygn (uttorkning)
- CY-BOCS \geq 24 p
- YGTTS \geq 40 p
- \geq 50% skolfrånvaro senaste månaden.
- Oförmåga till fritidsaktiviteter

I Östergötland samverkar Barnmedicin och BUP

HUVUDBUDSKAP

- PANS och PANDAS är forskningsdiagnoser där evidensen för den föreslagna autoimmuna patofysiologin fortfarande bedöms otillräcklig.
- Patienter med misstänkt PANS/PANDAS bör bedömas både psykiatriskt och somatiskt.
- Behandling med antibiotika och immunmodulerande läkemedel kan komplettera, men får inte tränga undan sedvanligt barnpsykiatriskt omhändertagande.

MEDICINSK KOMMENTAR

PANS och PANDAS – diagnoser med stora kunskapsluckor

ANTIBIOTIKA OCH IMMUNMODULERANDE BEHANDLING FÅR INTE TRÄNGA UN DAN SEDVANLIGT PSYKIATRISKT OMHÄNDERTAGANDE

PANS (pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome) och undertillståndet PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections) är omdebatterade forskningsdiagnoser som inte är systematiskt utvärderade och ännu inte förekommer i vedertagna sjukdomsklassificeringssystem. Dessa tillstånd innefattar akut debuterande tvångssyndrom (OCD) eller ätstörning med dramatisk symtomutveckling och



Selma Idring Nordström,

med dr, överläkare
● selma.idring-nordstrom@regionstockholm.se



Eva Hesselmark,

med dr, psykolog,
enhetschef; båda BUP-mottagningen för immunpsykiatri, Region Stockholm

mekanismer i delar av hjärnan, vilket präglat förslag till både diagnostik och behandling. Föreslagna behandlingar inkluderar antibiotika och inflammationsdämpande behandling såsom NSAID, kortison, immunoglobuliner och plasmaferes vid sidan av psykiatrisk behandling.

Dock saknas övertygande evidens för den förmodade neuroinflammatoriska patofysiologin. Vid PANDAS antas en streptokockinfektion kunna utlösa en autoimmun mekanism som bi-

som gjorts har till största del inte omfattat randomiserad och dubbelblindad kontrollerad design. Den psykiatriska diagnosen OCD är däremot välstuderad, och det finns god vetenskaplig evidens för att KBT och SSRI är effektiva behandlingar [9].

Det finns många kliniska utmaningar kring PANS: gränsdragningen gentemot typiska psykiatriska tillstånd är otydlig och tillstånden saknar specifika diagnostiska markörer, samtidigt som det akuta förloppet motiverar differentialdiagnostik gentemot kända somatiska tillstånd, såsom verifierbar neuroinflammation, malignitet med mera, som del i en bred

Upplevd effekt av given behandling

- svar från patientfamiljer (159st) patientföreningens medlemsenkät:

Behandling	Ingen effekt	Liten effekt	Moderat effekt	Stor effekt
KBT	47%	35%	11%	7%
SSRI	40%	32%	15%	13%
BZD	39%	22%	30%	9%
ADHD-lkm	37%	31%	20%	12%
Antipsykotika	58%	20%	13%	9%
Antibiotika	7,5%	7,5%	16%	69%
NSAID	4%	24%	31%	41%
IVIG	1%	4%	12%	83%
Kortison	13%	20%	20%	47%
Andra immunosuppressiva*	7%	0%	29%	64%

* Azatioprin, Metotrexate, Mabthera, Cellcept

PANS-misstanke väcks på VC



PANS-SCREENING-FORMULÄR UNDERLÄTTAR
RIKTAD ANAMNES



RIKTLINJE I DOKUMENTA
“BARN MED PLÖTSLIGT PÅKOMNA NEUROPSYKIATRISKA SYMTOM”

PANS-screening RÖ

Diagnoskriterier för PANS enligt pandasppn.org (2014) samt Swedo et al (2012). Screeningfrågor skapad av C Gromark, enheten för OCD och relaterade tillstånd 2014. Reviderad av M Hellman, Psykiatripartners i Östergötland 2020.

Plötslig debut eller plötslig och påtaglig försämring av tvångssymtom, restriktivt födointag eller tics?

JA → Fortsätt med kriteriefrågorna nedan

NEJ → PANS föreligger ej

Fråga	Diagnoskriterium	Föreligger nu		Förelåg tidigare (ej nu)	
<p>Plötslig debut eller allvarlig försämring av OCD-symtom "över natten"? Har symtomen utvecklats inom 3 dygn?</p> <p>Föreligger begränsat matintag? Viktnedgång eller <u>dehydrering</u>?</p>	<p>KRITERIUM I</p> <p>Abrupt, dramatisk debut av OCD-symtom eller allvarligt begränsat matintag. (Tillägg -20: tics)</p>	Ja	Nej	Ja	Nej
<p>Plötslig debut eller allvarlig försämring av generaliserad ångest, separationsångest, rädslor eller fobier?</p>	<p>KRITERIUM II</p> <p>Samtidig förekomst av <u>neuro-psykiatriska</u> symtom med likartad svår symtombild och akut debut från åtminstone två av följande sju kategorier:</p> <p>1. Ångest</p>	Ja	Nej	Ja	Nej
<p>Föreligger humörsvängningar eller hastigt debuterande depression? Finns självskadebeteende eller suicidala tankegångar?</p>	<p>1. Emotionell labilitet och/eller depression</p>	Ja	Nej	Ja	Nej
<p>Plötslig personlighetsförändring, utbrott eller aggression som ej stämmer med barnets vanliga temperament?</p>	<p>2. Irritabilitet, aggression och eller svår trots</p>	Ja	Nej	Ja	Nej

Förlust av åldersadekvat språk? Tillbakagång i ADL? Skriver/ritar som ett mindre barn? "Klängighet"?	3. Regression	Ja	Nej	Ja	Nej
Fungerande skolarbete som förut? Kan barnet sitta still? Koncentrera sig? Har ADHD-lik symptom och/eller inlärningssvårigheter tillkommit plötsligt?	4. Försämrade skolprestation	Ja	Nej	Ja	Nej
Ter sig barnet klumpigt? Finns plötsligt debuterande eller allvarligt försämrade tics? Finns andra ofrivilliga rörelser? Har barnet försämrade förmåga att skriva för hand (dysgrafi)? Finns ökad sensorisk känslighet (ex för textilier, beröring, lukt, ljus, ljud)? Verkar barnet se eller höra saker som inte finns?	5. Sensoriska eller motoriska avvikelser	Ja	Nej	Ja	Nej
Finns sömnstörning eller urinvägssymtom?	6. Somatiska symptom (ex sömnstörning, <u>eneures</u> , <u>miktionsrubbing</u>)	Ja	Nej	Ja	Nej
Föreligger åtminstone två "Ja" under KRITERIUM II?		Ja	Nej	Ja	Nej
	KRITERIUM III Symtomen förklaras inte bättre av annan känd neurologisk eller medicinsk åkomma	Ja	Nej	Oklart (Ej utrett)	

Barn med plötsligt påkomna neuropsykiatriska symtom

Länsövergripande H.K.H. Kronprinsessan Victorias barn- och ungdomssjukhus, Linköping och Barn- och ungdomskliniken, Norrköping, Barn- och ungdomspsykiatriska kliniken, Linköping och Norrköping

Pediatric Acute onset Neuropsychiatric Syndrome (PANS) är en deskriptiv symtomdiagnos med såväl psykiatriska som somatiska besvär som debuterar akut. Etiologin är okänd och sannolikt heterogen. En neuroinflammatorisk komponent kan inte uteslutas trots att objektiva fynd sällan stöder detta. Det finns idag inga biomarkörer som med god evidens kan bestyrka diagnosen hos barn med misstänkt PANS, men den medicinska utredningen behövs för differentialdiagnostik.

PANS är en uteslutningsdiagnos och sannolikt relativt ovanlig. Enligt socialstyrelsen skall utredning och behandling endast ske inom ramen för forskning och utveckling. Denna riktlinje för Region Östergötland är baserat på riktlinjer framtagna av somatisk barnsjukvård och BUP i Stockholm(1).

Handläggning av misstänkt PANS/PANDAS på Akuten

- 1. Beskriv symtombilden, särskilt ev tillbakagång i utveckling. Filma ev rörelseavvikelser.
- 2. Leta efter alla typer av infektioner/immunaktivering. Inspektera MoS, öron, hud, underliv för ev rodnad, stjärtfluss eller vaginal flytning. Odlå samtliga från svalg och nasopharynx, ev hud, ev perianalt.
 - Alla med **akut** behov av barnneurologisk utredning (se indikationer nedan) läggs in på Barnsjukhuset.
 - Alla med **akut** behov av barnpsykiatrisk konsultation/inläggning på BUP remitteras dit akut.

3. Alla icke akuta misstänkta fall av PANS/PANDAS remitteras till "immunopsykimottagningen" på US Barnneuromottagning för sambedömning mellan barnneurolog och barn- och ungdomspsykiater gällande differentialdiagnos, symtomskattning och ev kriterieuppfyllnad PANS. Där tas beslut om fortsatt behandling och eventuell kontakt med forskningscenter BUP OCD, Stockholm.

4. Inled behandling i väntan på uppföljande besök på barnneuromottagningen (preparat och doser finns under **Behandling** nedan):

- Antibiotikabehandla infektion, verifierad i anamnes eller grundligt status, som föregått de psykiska symtomen och som inte blivit adekvat antibiotikabehandlad.
- NSAID i högdos (tex Ipren 20mg/ml 7,5 mg/kg x 3-4) med Esomeprazol skydd för magen.

Obs! Vid låg symtomgrad eller långvarig sjukdom över 6 månader remittera barnet till barnneurologmottagning för sambedömning utan att påbörja behandling.

Använd **diagnoskod Fo68** i syfte att kunna spåra patienterna i FoU-arbete. Ändra diagnostexten "Andra specificerade psykiska syndrom och störningar orsakade av hjärnskada,

Remiss med frågeställning PANS/PANDAS

Riktas till: Barnmottagningen US, Linköping

Frågeställning: PANS?

Vi vill samla alla östgötska barn med misstänkt PANS/PANDAS hos oss!

Utöver PANS-screening kommentera gärna

- Symtombild
- Debut
- Förlopp
- Ev behandlingseffekt av NSAID/antibiotika

Om mycket svårt tillstånd söker familjerna akut. Barnakuten har en riktlinje för utredning och behandling vid plötsligt påkomna neuropsykiatriska symtom. Denna kan nyttjas även av primärvården inkl uppstart av behandling.

Patient med PANS-diagnos söker VC

- Förvärrad psykiatrisk symtombild i samband med infektion
- Immunpsykmottagningen försöker finnas tillgängliga för att kunna lägga in t.ex. svalg/NPH-odling i LabRos vid infektionsutlöst skov-behandlingsbar patogen?
- Vårdrutinavvikelse ofta inlagd i Uppmärksamhetssignalen (generös antibiotikaförskrivning)





Frågor?

Varmt tack för att vi fick låna Er värdefulla tid för forskningsprojektet

Prevalens av PANS genom ökad kunskap om sjukdomen bland sjukvårdspersonal och elevhälsa i suicidpreventivt syfte

