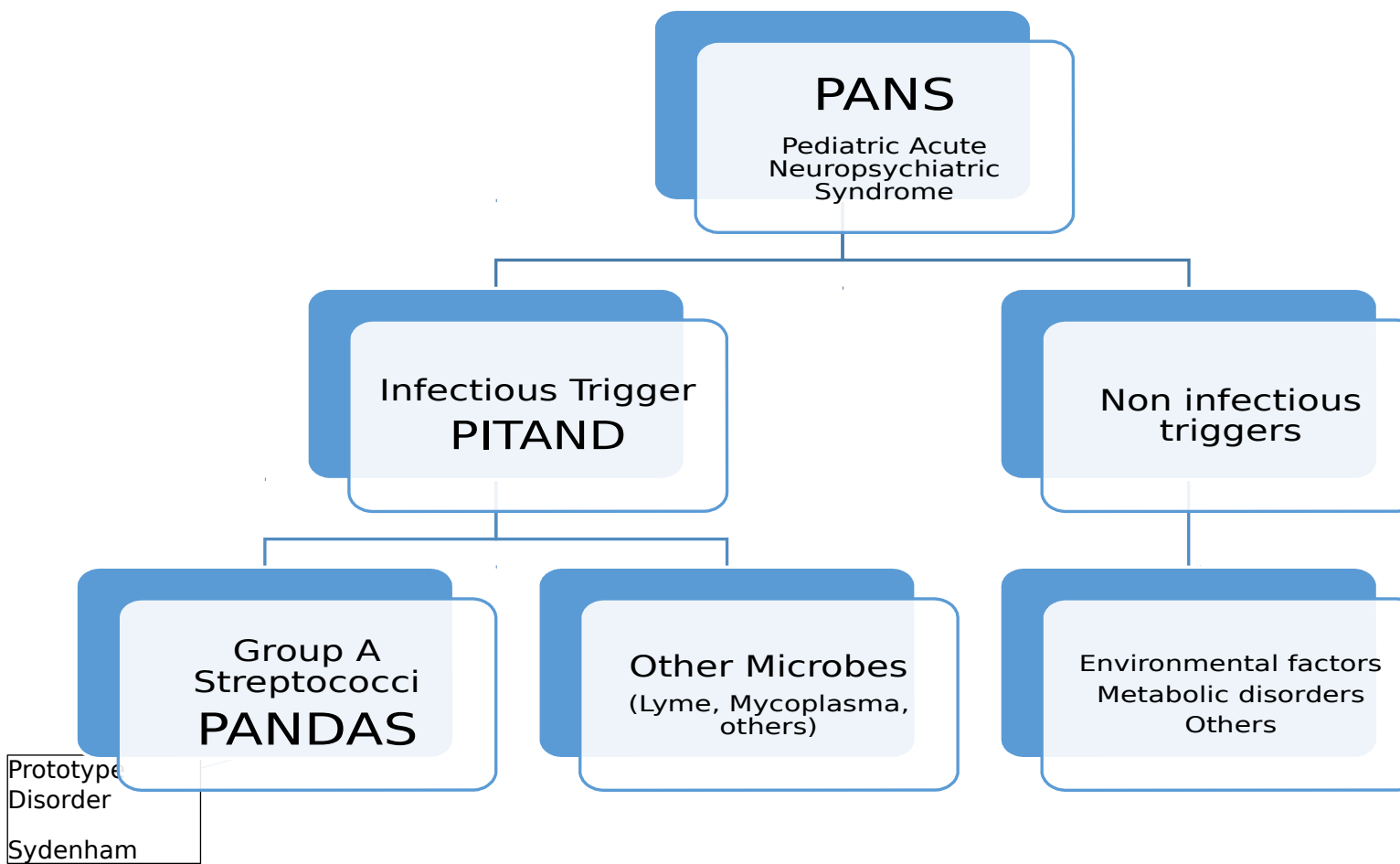


La malattia

PANDAS e PANS sono due patologie i cui sintomi sono uguali o molto simili. La prima - PANDAS - più conosciuta dato il quasi sempre evidente agente eziologico - lo Streptococco Beta-Emolitico di gruppo A (acronimo "SBEA o SBEGA") - è un sottogruppo della PANS. Lo Streptococco Beta-Emolitico di Gruppo A rappresenta dunque il trigger della PANDAS. Altri agenti patogeni (batteri, virus, funghi) o cause ambientali o metaboliche possono innescare invece la PANS

Schema 1¹



¹ Pediatrics and Therapeutics: [“From Research Subgroup to Clinical Syndrome: Modifying the PANDAS Criteria to Describe PANS \(Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome\)”](#) Susan E. Swedo¹, James F. Leckman, Noel R. Rose

P.A.N.D.A.S.

“Nel 1994 la Dr.ssa Swedo pubblicò il caso di una bambina di 9 anni affetta da corea reumatica e disturbo ossessivo-compulsivo che rispose positivamente alla plasmateresi. Negli anni seguenti crebbe l'interesse per le caratteristiche neuropsichiatriche della febbre reumatica, e alcuni report documentarono che il 70% dei pazienti con corea di Sydenham manifestavano il disturbo ossessivo-compulsivo, apparentemente indistinguibile dal classico DOC”²

PANDAS è l'acronimo di “Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder associated with A Streptococci”, ovvero: “disordine pediatrico autoimmune associato allo streptococco beta-emolitico di gruppo A”. Questa sigla è stata coniata nel 1998 dalla Dr.ssa S. E. Swedo e coll. in:

Am J Psychiatry. 1998 Feb;155(2):264-71.

[“Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections: clinical description of the first 50 cases”](#).

Swedo SE, Leonard HL, Garvey M, Mittleman B, Allen AJ, Perlmutter S, Lougee L, Dow S, Zamkoff J, Dubbert BK.

Già nel 1995 la pubblicazione di un case- study eseguito su 4 soggetti (dai 10 ai 14 anni di età) faceva riferimento a sintomi neuropsichiatrici infantili riconducibili a infezioni streptococciche o virali:

“L'aver stabilito una connessione fra l'esordio infantile del disturbo ossessivo-compulsivo e precedenti infezioni da Streptococco Beta-Emolitico di Gruppo A (GAS = Group A Streptococci = SBEA o SBEGA in italiano) era il risultato di due linee parallele di ricerca - studi longitudinali di DOC (Disturbo Ossessivo-Compulsivo n.d.r.) - e una serie di investigazioni sulla Corea di Sydenham. Valutazioni prospettiche di bambini affetti da OCD rivelarono che un sottogruppo di questi aveva avuto un corso atipico della sintomatologia, caratterizzato da un inusualmente brusco esordio (dalla totale assenza di sintomi al massimo della sintomatologia nell'arco di 24-48 ore), da un decorso della sintomatologia di tipo recidivante-remittente e da una significativa comorbidità neuropsichiatrica, inclusa ansia da separazione, sintomi ADHD-like e tic motori. Spesso i sintomi DOC erano preceduti da un'infezione batterica o virale, come l'influenza, la varicella e/o la faringite da Streptococco Beta-Emolitico di Gruppo A. La prima casistica suggerì il nome di “Disordini Neuropsichiatrici Pediatrici Autoimmuni scatenati da Infezioni - Pediatric Infection-Triggered Autoimmune Neuropsychiatric Disorders (PITANDS)”, poiché rifletteva la varietà di organismi infettivi che erano stati osservati.”³

2 TK Murphy, 2015

3 J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 1995 Mar;34(3):307-11. [Case study: a new infection-triggered, autoimmune subtype of pediatric OCD and Tourette's syndrome.](#)

Allen AJ, Leonard HL, Swedo SE.

In questo studio venne appunto coniato il termine P.I.T.A.N.D. - Pediatric Infection-Triggered Autoimmune Neuropsychiatric Disorders. La PANDAS è dunque un suo sottogruppo, che ha come agente infettivo un batterio specifico, lo Streptococco Beta-Emolitico di Gruppo A.

I ricercatori concentrarono la loro attenzione sullo Streptococco Beta-Emolitico di Gruppo A (GABHS: Group A Beta-Haemolytic Streptococcus) poiché condivide l'agente eziologico con la Corea di Sydenham - ossessioni e compulsioni sono presenti nel 60-75% dei casi di SC (Sydenham Chorea), sequela della febbre reumatica - che i ricercatori stavano studiando in concomitanza.

La P.A.N.D.A.S è una malattia "pediatrica" (l'età pediatrica va da 0 a 18 anni) che può insorgere dai 3 anni circa all'età prepubere, con un picco massimo di insorgenza intorno ai 5-7 anni. Nei casi precoci i sintomi sarebbero osservabili, ad un occhio esperto, già dai 24 mesi. [I genitori devono tener presente che, aneddoticamente, abbiamo rilevato un completo o quasi completo controllo dei sintomi da parte dei bambini durante le visite mediche e che pertanto, in assenza di documentazione video il medico potrebbe non riuscire ad individuarli]. Non sono tuttavia da

CRITERI DIAGNOSTICI PANDAS (per la diagnosi devono essere tutti presenti):

1. Presenza di disturbo ossessivo-compulsivo (DOC, OCD in inglese) o disordine da tic
2. Esordio prepuberale dei sintomi
3. Esordio improvviso dei sintomi e corso recidivante-remittente
4. Associazione temporale fra infezione da Streptococco Beta-Emolitico di gruppo A ed esordio o ricaduta sintomatologica

escludere casi di PANDAS in età adulta; Biol Psychiatry. 2001 May 1;49(9):807-10. [The question of PANDAS in adults](#). Bodner SM1, Morshed SA, Peterson BS, Am J Psychiatry. 1998 Oct;155(10):1459-60. [Symptom exacerbation of vocal tics and other symptoms associated with streptococcal pharyngitis in a patient with obsessive-compulsive disorder and tics](#).

Aust N Z J Psychiatry. 1998 Aug;32(4):579-81. [Obsessive-compulsive disorder in post-streptococcal infection](#). Monasterio E1, Mulder RT, Marshall TD.

ATTENZIONE: non tutti i casi di DOC o tic o qualunque altro sintomo presente nella PANDAS (o nella PANS) è ad esse riconducibile. La PANDAS o la PANS richiedono una diagnosi differenziale, soprattutto nei casi complicati.

PANS

E' l'acronimo di Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome (Sindrome Neurospichiatica Pediatrica ad Esordio Acuto), coniato nel 2010 e pubblicato nel 2012 su Pediatrics and Therapeutics⁴:

4 ["From Research Subgroup to Clinical Syndrome: Modifying the PANDAS Criteria to Describe PANS \(Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome\)"](#), 2012 Pediatrics and Therapeutics, Susan E. Swedo, James F. Leckman and Noel R. Rose

La PANS è stata individuata e studiata con l'obiettivo di diagnosticare i casi che non trovavano collocazione nella PANDAS, poiché negativi agli anticorpi contro lo Streptococco Beta-Emolitico di Gruppo A, ma che ugualmente si presentavano in seguito ad un evento infettivo.

“Pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome (PANS) is a subtype of obsessive compulsive disorder (OCD) marked by an abrupt onset or exacerbation of neuropsychiatric symptoms”. La Dr.ssa T. Murphy (uno dei più grandi neuropsichiatri esperti in PANS e PANDAS al mondo) e coll., autori dello studio pubblicato sul Journal Of Child and Adolescent Psychopharmacology, Volume 25, Number 1, 2015, dal titolo “[Characterization of the pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome phenotype](#)”, classificano la PANS come un sottotipo del Disturbo Ossessivo-Compulsivo.

“La PANS è una sindrome molto più vasta della PANDAS e della PITAND, ed include non solo i disturbi potenzialmente associati ad infezioni precedenti, ma anche disturbi neuropsichiatrici ad esordio acuto senza un'apparente causa ambientale o disfunzione immunitaria. Poiché i casi di PANS sono clinicamente definiti, la sindrome dovrebbe includere un numero di disturbi correlati che hanno eziologie diverse, ma condividono una comune presentazione clinica o la recidiva del disturbo ossessivo-compulsivo accompagnato da due o più sintomi neuropsichiatrici”⁵.

CRITERI DIAGNOSTICI PANS:

Criterio 1: Esordio improvviso, acuto e drammatico del Disturbo Ossessivo-Compulsivo o rigorosa restrizione nell'assunzione di cibo.

Criterio 2: contemporanea presenza di sintomi neuropsichiatrici extra, con esordio altrettanto acuto e grave in almeno due delle seguenti categorie: 1 ansia, 2 labilità emotiva e/o depressione, 3 iritabilità, aggressività e comportamenti gravemente oppositivi, 4 regressione comportamentale, 5 peggioramento delle performances scolastiche, 6 anomalie motorie e sensoriali, 7 sintomi e segni somatici, disturbi del sonno, enuresi e aumento della frequenza urinaria

6

INFORMAZIONI POTENZIALMENTE UTILI

Mentre la PANDAS ha ottenuto un suo codice per malattia all'interno dell'ICD-11 [International Classification of Diseases - <https://icd.who.int/> - ancora tuttavia da ratificare da parte dei singoli Stati (presumibilmente nel 2020), la PANS non è stata ancora riconosciuta da alcun organo istituzionale. Ogni Paese aderente all'OMS (Organizzazione Mondiale della Sanità, WHO World Health Organization in inglese) potrà richiedere il proprio riconoscimento (in Italia equivale all'entrata nei LEA, Livelli Essenziali di Assistenza) e ottenere alcune facilitazioni, ad esempio esenzione pagamento prelievi ematici. L'entrata nei LEA è uno degli obiettivi più importanti

5 Ibid.

6 Ibid.

della nostra Organizzazione, che sta agendo in maniera indipendente, col l'unico aiuto di UNIAMO, organizzazione di pazienti di II° livello.

Nei casi gravi e/o cronici, per quanto riguarda l'ottenimento della 104 o dell'invaldità: purtroppo siamo costretti a consigliarvi di fare eventualmente domanda presso gli uffici competenti del vostro territorio, ma di non aspettarvi che venga automaticamente accettata.

Non sono ufficialmente documentati dati statistici sulla prevalenza della malattia. Si stima sommariamente possa esservi 1 caso ogni 200 bambini (<http://www.pandasnetwork.org/understanding-pandas/pans/statistics/>). La creazione di un database italiano è un obiettivo che PANDAS Italia ODV intraprenderà dal 2020.

Sia PANDAS che PANS vedono un rapporto di 2:1 per i maschi. L'esordio avviene tendenzialmente prima degli 8 anni (7.84 +/- per la PANS⁷, e, contrariamente a quanto fu deciso per la PANDAS, non sono escluse le insorgenze post-puberali. Secondo il PANS PANDAS Physicians Network, alcun limite di età è escluso (<https://www.pandasppn.org/ppn-pans-diagnostic-guidelines/>) .

⁷ JCAP: "[Characterization of the pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome phenotype](#)", TK Murphy et al, 2015