

Föreläsningar med dr Susan Swedo I Stockholm, Göteborg och Lund

I mars 2013 var Dr Susan Swedo från National Institute of Mental Health i Sverige på initiativ av förbundet Sanes ordförande Gunilla Gerland. Dr. Swedo föreläste i Stockholm, Göteborg och Lund och runt 250 personer hade möjlighet att lyssna till hennes föreläsning om PANS/PANDAS. Dr. Swedo berättade om bakgrunden till hur de upptäckte PANDAS för över 20 år sedan när hon forskade på OCD hos barn tillsammans med Judith Rapaport. 1988 var första gången de nämnde tillståndet, då kallat PITANDS, på en konferens.

Dr. Swedo pekade på likheter och skillnader mellan PANDAS, Sydenhams korea och reumatisk feber och framhöll att det tillstånd vi idag kallar PANDAS beskrivits tidigare i samband med Sydenhams korea. Idag ses inte Sydenhams korea och reumatisk feber särskilt ofta i västvärlden, Swedo menade att det kan bero på att vi varit bra på att behandla de stammar av streptokocker som ger en så ”synlig” och potentiellt dödlig sjukdomsbild (reumatisk feber kan ge allvarlig hjärtsjukdom), vilket gjort att dessa streptokockstammar dött ut här. Streptokocker kan då ha muterat till nya stammar som kunnat överleva på grund av att dessa nya stammar ger en sjukdomsbild som sällan behandlas med antibiotika.

Kopplingen till Sydenhams korea är stark och Swedo nämnde en studie från Brasilien 1998 som visade att 65% av patienterna med Sydenhams korea har OCD vid första insjuknandet och 100% av patienterna vid andra insjuknandet.

Dr. Swedo gick igenom diagnoskriterierna för PANDAS, och vilka av dem som förorsakat debatt inom forskarvärlden, och varför (kriterierna för PANDAS finns här <http://www.panspandas.se/index-1.html>). Hon poängterade att kriterierna togs fram för att få en tydlig och avskiljbar grupp patienter för forskning, och att detta inte nödvändigtvis är desamma som ska användas i klinisk verksamhet. Det kan förekomma andra varianter av symtombilder, exempelvis där ångest (då särskilt separationsångest) eller självmordstankar snarare än tics/ocd utgör huvudsymtomet.

Hon berättade vidare hur begreppet PANS tillkom när man skulle enas om en beskrivning som inte inbegrep etiologi (orsak). PANS står för Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndromes, och kännetecknas av 1) Plötslig, dramatisk debut eller återfall av tvångssyndrom 2) Samtidig förekomst av åtminstone ytterligare två neuropsykiatriska symptom (ångest, sensoriska eller motoriska avvikelser, beteendemässig regression, försämrade skolprestationer, emotionell labilitet och/eller depression, urinvägssymtom och sömnrubbingar) 3) Symtomen förklaras inte bättre av en känd neurologisk eller medicinsk sjukdom såsom Sydenhams korea, systemisk lupus erythematosus (SLE), Tourette syndrom eller annat.

När det gäller hur PANS/PANDAS skiljer sig från ”vanlig OCD” så framhöll Susan Swedo att nyckeln ligger i det mycket plötsliga insjuknandet, samt att OCD:n (och/eller ticsen) inte

kommer ensamma, utan alltid åtföljs av flera symtom ur listan över kriterier för PANS eller PANDAS. Det skovvisa (sågtandade) förloppet är också en nyckelfaktor för att skilja PANDAS från andra neuropsykiatriska tillstånd, och det samma gäller personlighetsförändringen, där föräldrar ofta beskriver barnet som ”besatt”. Här pekade Swedo på att dessa nyckelfaktorer måste förstås i sitt sammanhang, man kan invända att tics till exempel alltid har en ”plötslig debut”, det vill säga det första ticset startar vid ett givet tillfälle: en dag har man inte tics och en annan dag har man tics. Men Swedo menar här att det dramatiska förloppet vid PANDAS handlar om både ett plötsligt insjuknande men också att det når ”full skala” inom ett par dagar. Även ”vanlig” OCD och Tourettes syndrom kan ha bättre och sämre perioder, framhöll Swedo men vid PANDAS är det ofta mycket tydliga och dramatiska skov med perioder då man också kan ha nästintill symptomfrihet emellan dessa skov.

När det gäller själva presentationen av tics och/eller OCD vid PANS och PANDAS ses ingen skillnad från ”vanlig” ticssjukdom eller OCD. Det vill säga alla typer av tvång och tics som förekommer utanför PANS/PANDAS förekommer här.

Susan Swedo lade fram teorin att PANDAS kan vara en ”forme fruste” av Sydenhams korea. Med forme fruste menar man en inkomplett variant av en sjukdom, och Swedo tänker sig här att det för vissa patienter stannar vid PANDAS medan det för andra går vidare och blir en fullskalig Sydenhams korea.

Trots den plötslighet i debuten som är så kännetecknande pekade Swedo på att en del barn har haft det hon kallar ”mikroepisoder” för den riktiga debuten. Det är korta perioder som oftast inte varat mer än 2–4 veckor då barnet kan ha haft mycket tvångsbeteenden men som gått över av sig självt och som man därför inte identifierat som sammanhängande med PANDAS förrän i efterhand.

Angående insjuknandet så menar Swedo att det antagligen krävs såväl en genetisk sårbarhet (kanske samma som för reumatisk feber där man vet att 1/10 är sårbar) samt en särskilt ”elak” stam av streptokocken för att barnet ska drabbas. Att tillståndet är vanligare hos barn än hos vuxna tänker man sig beror på att vid 12 års ålder har de flesta utvecklat en okänslighet för post-streptokockreaktioner, men hon menar också att man kanske kan tillfälligtvis förlora denna okänslighet av okända skäl och därför vara sårbar även efter 12 år ålder. Vid Sydenhams korea är det väl känt att hormonella faktorer spelar roll, då både p-piller och graviditet kunnat återutlösa sjukdomen.

Själva streptokocken tycks kunna påverka beteende mer än vi kanske anar. Dr. Swedo nämnde två studier där man kunnat koppla streptokockinfektion till beteende hos barn. Den ena av Tanya Murphy och kollegor som studerade 693 barn från tre skolor i Florida. Barnen fick ett ID och sedan stå på led en gång per månad för att ta svalgodling för streptokocker, de observerades i ledet och efter provtagningen i en särskild undersökning. Man tittade efter olika beteenden så som svårt att stå stilla, att de knuffade/petade på andra, svajade,

grimaserade, tics, koreiforma rörelser, tics med mera. Man fann en överensstämmelse mellan ökad förekomst av flera av dessa beteenden och positivt provsvar för streptokocker. Upprepade streptokockinfektioner betydde väsentligt högre risk för ”problematiske beteenden”.

Dr. Swedo förde också fram kopplingen mellan PANDAS och anorexi, där flera barn med PANDAS uppvisat anorexi och att detta ofta är kopplat till OCD-symtom som rädsla för smitta, att maten skulle vara förgiftad eller rädsla att kvävas. När det gäller det senare framhöll Swedo vikten av att utesluta Sydenhams korea då det är känt att Sydenhams kan ge dysfagi (svårighet att svälja). Den störda kroppsuppfattningen (där man uppfattar sig själv som tjock trots att man är underviktig) kan också finnas vid PANDAS-utlöst anorexi, men enligt Swedo kan den kanske vara ett symtom på svält snarare än på anorexi. Hon framhöll att detta symtom ofta uppstår när man tappat 20% av kroppsvikten, och att för barn krävs det inte många kilo för att de ska tappa 20%.

Skälet till att Sydenhams korea (SC) ska uteslutas (dvs att om personen uppfyller kriterier för både SC och PANDAS skall främst SC-diagnos ställas) är främst att det är en sedan länge känd sjukdom och att behandling då blir okontroversiell. Behandlingen är dock i stort densamma som vid Sydenhams korea (antibiotika och IVIG, intravenöst immunoglobulin, för svårare fall).

Vid både Sydenhams korea och reumatisk feber är det känt att symtomen kan komma veckor till månader efter streptokockinfektionen och detsamma gäller troligtvis PANDAS. Därför hittar man inte alltid infektionen vid insjuknandet. Steg ett i behandling är dock alltid enligt Swedo att behandla infektionen (om sådan finns) med antibiotika, och därefter så kallad antibiotikaproylax för att undvika framtida streptokockinfektioner. När det gäller streptokockinfektion kan man behöva gå vidare om svalgodling är negativ och kontrollera om det finns streptokocker runt anus, på penis eller i vagina. Streptokocktitrar (halter av antikroppar i blodet) är inte pålitliga om man inte tar provet vid fler än ett tillfälle och kan se den typiska stegring som uppstår efter infektion, eftersom många barn (75% av barn i skolåldern) har förhöjda titrar. Att 20% – en siffra som figurerat i invändningarna emot PANDAS-begreppet – av befolkningen är bärare av streptokocker är däremot felaktigt, menade Swedo. Att vara bärare betyder att man inte har en antikropsreaktion, det vill säga att immunförsvaret inte reagerat på infektionen. Bärare kan dock smitta andra. Det är ca 5–6% av befolkningen som är bärare, det är alltså inte väldigt vanligt. Den högre siffran har uppstått genom att man också räknat in dem som har asymtomatiska infektioner, det vill säga en streptokockinfektion utan de traditionella symtomen (som halsont). Dessa är inte bärare, och flera barn med PANDAS har haft just sådana asymtomatiska infektioner.

De svårare fallen kan behöva IVIG eller plasmaferes och Swedo framhöll fördelarna med den senare då man inte använder en blodprodukt (som alltid kan innebära viss risk för smitta, även om de renas för alla kända infektioner). Dessutom visade en av Swedos egna studier att

plasmaferes hade bättre effekt än IVIG på just tics. Vid National Institute of Mental Health pågår just nu en placebokontrollerad dubbelblind studie av IVIG vid PANDAS, som beräknas vara klar 2016.

Swedo tog också upp den nya analys som Dr. Madeleine Cunningham tagit fram och som bland annat visar på antikroppar mot dopaminreceptorer och ett särskilt reaktionsmönster i det protein som kallas CaMKII, Swedo menade dock att det i det nedre positiva området finns en överlappning mot normala kontroller, varför riktvärdet kanske borde vara något högre än idag för att ett resultat ska anses vara positivt.

Swedo pekade också på att prognosen är bättre för den grupp som de nu följt upp och som fått behandling jämfört med de första 50 beskrivna fallen då de ännu ej kände till hur de skulle behandla. Hon menade också att barnen tycks särskilt sårbara de första två åren efter insjuknandet men att prognosen ser god ut om man får behandling. Majoriteten av de behandlade barn de följt är nu unga vuxna och fungerar väl med kamrater, familj, studier och arbete.