



ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΛΑΣΜΑΦΑΙΡΕΣΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΣΥΝΔΡΟΜΟ P.A.N.D.A.S

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- ▶ Άνδρας 26 ετών με ατομικό ιστορικό συνδρόμου P.A.N.D.A.S (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disease Associated with Streptococcal infections),
- ▶ Διάγνωση σε ηλικία 3 ετών κατόπιν στρεπτοκοκκικής λοίμωξης.
- ▶ Επιδεινούμενη νευροψυχιατρική εικόνα παρά την χορήγηση αγωγής.
- ▶ Συνεδρίες πλασμαφαίρεσης προ 10ετίας με σημαντική βελτίωση της νευροψυχιατρικής εικόνας.
- ▶ Μεταφέρθηκε από Ψυχιατρική κλινική στην ΜΕΘ προκειμένου να υποβληθεί σε πλασμαφαίρεση.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- ▶ Ο ασθενής υπεβλήθη σε 3ήμερη συνεδρία πλασμαφαίρεσης με συνολική αντικατάσταση όγκου πλάσματος 9lt.
- ▶ Χωρίς εμφάνιση επιπλοκών, καλή ανοχή.
- ▶ Αποτέλεσμα: Βελτίωση συμπτωμάτων.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ-ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

- ▶ Σπάνια μεταλοιμώδης αυτοάνοση νευροψυχιατρική διαταραχή που σχετίζεται με λοίμωξη από β-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο ομάδας A.
- ▶ Εμπίπτει σε μία ευρύτερη ομάδα αυτοάνοσων παθήσεων (PANS, Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome).
- ▶ Άγνωστη επίπτωση στον γενικό πληθυσμό.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ-ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

- Παρόμοια εικόνα → η χορεία του Sydenham (SC).
 - Σχετίζεται με προσβολή από οξύ ρευματικό πυρετό.
 - Μέση ηλικία εμφάνισης 8-9 έτη.
-
- Χαρακτηρίζεται από ακούσιες χοραιοαθετωσικές κινήσεις και αυτοπεριορίζεται εντός 3-18 μηνών, με πιθανή ωστόσο, την επανεμφάνιση των συμπτωμάτων.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ-ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

- ▶ 1 στα 7 παιδιά με νευροψυχιατρικές διαταραχές όπως ιδεοψυχαναγκαστική δ/χή, ευερεθιστότητα, μανιοκαταθλιπτικές δ/χές, μπορεί να εμπίπτει στην κλινική οντότητα του συνδρόμου PANDAS, όταν παρουσιάζει συγκεκριμένα διαγνωστικά κριτήρια.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ-ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

1. Παρουσία ιδεοψυχαναγκαστικής δ/χής με ή χωρίς συνύπαρξη καθ' ἑξιν κινήσεων (TIK).
2. Έναρξη στην παιδική ηλικία (3-12 ετών, με μέση ηλικία τα 6-7 έτη) και συνηθέστερη προσβολή αρρένων (αναλογία 3:1).
3. Περιοδική εμφάνιση συμπτωμάτων. Απότομη έναρξη και δραματική επιδείνωση νευροψυχιατρικής εικόνας. Μεταξύ των κρίσεων παρατηρείται από ύφεση μέχρι και πλήρης εξαφάνιση συμπτωμάτων.
4. Συσχέτιση με στρεπτοκοκκικές λοιμώξεις, που επιβεβαιώνονται με θετικές κ/ες φαρυγγικού επιχρίσματος και αύξηση τίτλου ASTO.
5. Συσχέτιση με νευροψυχιατρικές δ/χές όπως ιδεοψυχαναγκαστική δ/χή, ευερεθιστότητα, TIKS, υπερδιέγερση-ελλειμματική προσοχή, κατατονία, ενούρηση.
6. Διάρκεια συμπτωμάτων από αρκετές εβδομάδες έως και μήνες.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΚΑΙ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- ▶ Δεν υπάρχουν ειδικές εργαστηριακές εξετάσεις.
- ▶ Αυξημένα επίπεδα αντινευρωνικών αντισωμάτων (anti-neuronal antibodies) και αντισωμάτων έναντι βασικών γαγγλίων (όχι ειδικά ευρήματα).
- ▶ MRI εγκεφάλου: διεύρυνση στα βασικά γάγγλια.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ PANDAS-SYDENHAM'S CHOREA

- ▶ Η αρχική αντιμετώπιση του συνδρόμου PANDAS περιλαμβάνει ψυχιατρική παρακολούθηση, νοσηλεία σε απειλητικές εκφάνσεις της νόσου και αντιψυχωσική αγωγή.
- ▶ Κατάλληλη αντιβιοτική αγωγή.
- ▶ Αμυγδαλεκτομή επί κλινικών ενδείξεων.
- ▶ Η σοβαρή μορφή της SC αντιμετωπίζεται με συνδυασμό αγχολυτικών, αντιψυχωσικών και αντιεπιληπτικών φαρμάκων.
- ▶ Χορήγηση αντιβίωσης στην SC για μεγάλο χρονικό διάστημα για μείωση κινδύνου ρευματικής καρδιοπάθειας.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ PANDAS-SYDENHAM'S CHOREA

ΚΟΡΤΙΚΟΣΤΕΡΟΕΙΔΗ:

- Μείωση της σοβαρότητας των συμπτωμάτων στην SC.
- Πιθανό όφελος και σε ασθενείς με PANDAS/PANS, ωστόσο, μπορεί να επιδεινώσει ευερεθιστότητα, υπερδιέγερση, επιθετικότητα και γενικά τα συμπτώματα τύπου μανίας.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ PANDAS-SYDENHAM'S CHOREA

- ▶ Πλασμαφαίρεση (TPE).
- ▶ Χορήγηση ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης (1g/kg/d για 2 ημέρες).
- ▶ Οι ανωτέρω θεραπευτικές επιλογές είναι αποτελεσματικές ως προς την μείωση της βαρύτητας των συμπτωμάτων και την βράχυνση της διάρκειας των κρίσεων και των δυο νόσων (PANDAS, SC).

ΠΛΕΟΝΕΚΤΗΜΑΤΑ ΠΛΑΣΜΑΦΑΙΡΕΣΗΣ

- ▶ Λόγω της πιθανής εμπλοκής αντι-νευρωνικών αντισωμάτων στην παθογένεια του συνδρόμου PANDAS, η αφαίρεση αντισωμάτων φαίνεται να είναι αποτελεσματική, ειδικά στα συμπτώματα των ΤΙΚ.
- ▶ Μελέτες που συγκρίνουν ΤΡΕ με ΙVIG καταδεικνύουν θεαματική βελτίωση νευροψυχιατρικής εικόνας (μέση βελτίωση 58% και 45% αντίστοιχα), με διατήρηση σταθερής κλινικής εικόνας σε ετήσιο επανέλεγχο.

ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΔΙΑΡΚΕΙΑ ΣΥΝΕΔΡΙΩΝ ΤΡΕ

- ▶ Σύμφωνα με τις κατευθυντήριες οδηγίες της ASFA (American Society for Apheresis), προτείνονται 3-6 συνεδρίες εντός 1-2 εβδομάδων.
- ▶ Συχνότητα συνεδριών: καθημερινά ή παρ' ημέρα.
- ▶ Περιορισμένα είναι τα κλινικά δεδομένα για το όφελος επανάληψης των συνεδριών ΤΡΕ. Απαιτούνται περισσότερες μελέτες.
- ▶ Προτεινόμενο υγρό αντικατάστασης: Αλβουμίνη.

PEDIATRIC AUTOIMMUNE NEUROPSYCHIATRIC DISORDERS ASSOCIATED WITH STREPTOCOCCAL INFECTIONS (PANDAS); SYDENHAM'S CHOREA

| Incidence: PANDAS: unknown; SC: 10-50% of ARF patients | Indication | Procedure | Recommendation | Category |
|---|----------------------|------------------|-----------------------|-----------------|
| | PANDAS, exacerbation | TPE | Grade 1B | II |
| | SC, severe | TPE | Grade 2B | III |
| # reported patients: 100-300 | RCT | CT | CS | CR |
| PANDAS | 1(29) | 0 | 2(60) | 7(7) |
| SC | 1(18) | 0 | 0 | 1(1) |

PANDAS = pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections; SC = Sydenham's chorea; ARF = acute rheumatic fever

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- ❑ Το σύνδρομο PANDAS είναι παιδιατρική αυτοάνοση νευρο-ψυχιατρική νόσος.
- ❑ Φαίνεται ότι σχετίζεται με στρεπτοκοκκική λοίμωξη (φαρυγγο-αμυγδαλίτιδα).
- ❑ Δυσλειτουργία στα Βασικά γάγγλια.
- ❑ Παθολογοανατομικά και απεικονιστικά δεδομένα περιορισμένα.
- ❑ Πλασμαφαίρεση/IVIg ως θεραπευτικές επιλογές.
- ❑ Χρειάζεται περαιτέρω έρευνα.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!