



Susan E. Swedo, M.D.
Section on Behavioral Pediatrics
National Institute of Mental Health
National Institutes of Health

4 maggio 2017

Le immunoglobuline endovena (IVIG) sono ampiamente accettate come trattamento standard per l'encefalopatia autoimmune post-infettiva.¹ Due tipi di encefalopatie autoimmuni sono prodotte da infezioni causate da batteri dello streptococco del gruppo A: la Corea di Sydenham (manifestazione neurologica della febbre reumatica acuta) e la PANDAS (Disordine neuropsichiatrico pediatrico autoimmune associato a infezioni da streptococco).² In studi randomizzati controllati, il trattamento con IVIG si è dimostrato utile per ridurre la gravità dei sintomi e abbreviare il decorso della malattia in entrambi i disturbi.³⁻⁵ Inoltre il trattamento con IVIG è stato utilizzato con evidenti benefici in centinaia di casi di PANS (Sindrome neuropsichiatrica pediatrica ad esordio acuto). Per questo le linee guida per la terapia di PANS e PANDAS raccomandano di considerare il suo utilizzo per il trattamento di tutti i casi di PANS / PANDAS moderati - gravi (vedere allegato).⁶⁻⁷

Lo sviluppo delle linee guida per il trattamento di PANS e PANDAS ha avuto inizio nel maggio 2014 in occasione di una riunione tenuta presso i *National Institutes of Health* di Bethesda, nel Maryland. Nel corso dei due anni successivi sono state completate e modificate da tre gruppi di lavoro del Consorzio di Ricerca Clinica PANS / PANDAS; tali linee guida hanno considerato separatamente 1) l'utilizzo di farmaci psichiatrici e di interventi comportamentali; 2) l'utilizzo di antimicrobici; 3) l'utilizzo di terapie antinfiammatorie e immunomodulanti. I tre gruppi di lavoro hanno seguito procedure analoghe, in primo luogo rivedendo la letteratura pubblicata e attingendo alla loro esperienza clinica combinata con più di 1.000 bambini affetti da PANS / PANDAS, per formulare un insieme iniziale di raccomandazioni che sono state successivamente inviate ad un gruppo separato di medici esperti per una revisione critica e commenti. I membri dei tre gruppi di lavoro e gli esperti incaricati della revisione sono i seguenti:

Dritan Agalliu (Columbia University)	Gail Bernstein (Univ Minnesota)
David Brick (Beth Israel Medical Center)	Reuven Bromberg (Miami Children's)
Kiki Chang (Stanford University)	Harry Chugani (DuPont Hosp. for Children)
Michael Cooperstock (Univ Missouri)	Dan Coury (Nationwide Children's Hosp.)
Madeleine Cunningham (Univ Oklahoma)	Tyler Cutforth (Columbia Univ)
Michael Daines (Univ Arizona)	Russell Dale (Univ New South Wales, Australia)
Josephine Elia (DuPont Hosp for Children)	Bahare Farhadian (Stanford Univ)
Jenny Frankovich (Stanford Univ)	Robert Fryer (Columbia Univ)
Hayley Gans (Stanford Univ)	Daniel Geller (MGH/Harvard Univ)
Jay Giedd (UCSD)	Paul Grant (NIMH)
Earl Harley (Georgetown)	Joseph Hernandez (Stanford Univ)
Rebecca Hommer (NIMH)	Mady Hornig (Columbia Univ)
Cynthia Kapphahn (Stanford Univ)	Miro Kovacevic (Loyola Univ)
Elizabeth Latimer (Georgetown Univ)	Bryan King (UCSF)
James Leckman (Yale Univ)	Eyal Muscal (Baylor Univ)

Tanya K Murphy (Univ South Florida)
Sydney Rice (Univ Arizona)
Terence Sanger (USC)
Michael Sherman (Univ Missouri)
Susan Swedo (NIMH)
Wendy Vargas (Columbia Univ)
Kyle Williams (MGH/Harvard Univ)

Mark Pasternack (MGH/Harvard Univ)
Alan Rosenberg (Univ Saskatchewan)
Richard Shaw (Stanford Univ)
Janell Sherr (Stanford Univ)
Margo Thienemann (Stanford Univ)
Theresa Willet (Stanford Univ)
Yujuan Zhang (Tufts Univ)

I 44 medici che hanno contribuito alla stesura delle presenti linee guida, rappresentano 23 diverse istituzioni accademiche provenienti da tutto il territorio U.S.A., Canada e Australia e includono non solo medici esperti nella diagnosi e nel trattamento di PANS e PANDAS, ma anche esperti in psichiatria infantile, pediatria, malattie infettive, microbiologia, neurologia, neuroimmunologia, immunologia e reumatologia. Gli autori e tutti i membri del consorzio di ricerca clinica PANS / PANDAS hanno approvato all'unanimità la stesura finale delle linee guida. Le linee guida rappresentano quindi uno standard nazionale di cura e l'utilizzo di IVIG per il trattamento dei casi PANS e PANDAS moderati e gravi, è stato approvato come "miglior procedura" da parte di medici di tutti gli Stati Uniti e di altri paesi.

Susan E. Swedo, M.D.
Chair, PANS/PANDAS Clinical Research Consortium

References:

- 1Kalman B. Autoimmune Encephalitides: A broadening field of treatable conditions. *Neurologist* 22(1):1-13, January 2017
- 2Williams KA, Swedo SE. Post-infectious autoimmune disorders: Sydenham's chorea, PANDAS and beyond. *Brain Res* 1617:144-54, 2015.
- 3Garvey MA, Snider LA, Leitman SF, Werden R, Swedo SE. Treatment of Sydenham's chorea with intravenous immunoglobulin, plasma exchange or prednisone. *J Child Neurol* 20:424-429, 2005.
- 4Perlmutter SJ, Leitman SF, Garvey MA et al. Therapeutic plasma exchange and intravenous immunoglobulin for obsessive-compulsive disorder and tic disorders in childhood. *Lancet* 354:1153-1158, 1999.
- 5Williams KA, Swedo SE, Farmer CA et al. Randomized, controlled trial of intravenous immunoglobulin for pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS). *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 55(10):860-867, 2016.
- 6Swedo SE, Frankovich J, Murphy TK. Treatment of pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome (PANS). *J Child Adolesc Psychopharmacology*, In press, 2017.

7Frankovich J, Swedo SE, Murphy TK. Clinical management of pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome (PANS): Part II – Use of immunomodulatory therapies. *J Child Adolesc Psychopharmacology*, In press, 2017.

Attachment - Excerpts from “Treatment of PANS”⁶ and “Use of immunomodulatory therapies”⁷