

PANDAS e PANS: caratterizzazione clinica e biologica di una coorte di pazienti

PANDAS and PANS: clinical and biological characterization of a cohort of patients

S. Uccella¹, A. Gamucci¹, L. Sciarretta¹, M.G. Calevo², M. D'Apruzzo¹, M.M. Mancardi¹, R. Cordani¹, E. Veneselli¹, E. De Grandis¹

¹ Unità Operativa e Cattedra di Neuropsichiatria Infantile, Dipartimento di Neuroscienze, Oftalmologia e Genetica e Scienze Materno-Infantili, Istituto Giannina Gaslini, Università di Genova, Italia; ² Unità Operativa di Epidemiologia, Biostatistica e Comitati, Istituto Giannina Gaslini, Genova, Italia

Riassunto

PANDAS e PANS restano ad oggi diagnosi controverse. Scopo dello studio è stato quello di caratterizzare da un punto di vista clinico, bio-morale e psicodiagnostico una coorte di pazienti seguiti presso la nostra Unità Operativa. Sono stati valutati 7 soggetti con diagnosi clinica di PANS, 12 soggetti con PANDAS e, a scopo differenziale, 11 soggetti con CS. È stata somministrata una batteria neuropsicologica specifica in 24/30 pazienti ed è stata effettuata analisi statistica descrittiva e di confronto. Dal punto di vista clinico, i soggetti con PANS sono risultati differenti rispetto ai pazienti con CS per sintomi ossessivi ($p = 0,004$), irritabilità ($p = 0,01$), regressione del comportamento ($p = 0,01$), anomalie sensoriali e motorie ($p = 0,01$) e sintomi somatici ($p = 0,0004$). Rispetto ai pazienti con PANDAS, i soggetti con PANS hanno presentato in maniera più significativa sintomi ossessivi ($p = 0,0007$), regressione del comportamento ($p = 0,04$) e sintomi somatici come enuresi secondaria e disturbi del sonno ($p = 0,02$). Mentre la valutazione psicodiagnostica ha mostrato risultati sovrapponibili tra soggetti con PANDAS e con CS, i bambini con diagnosi di PANS hanno mostrato significative difficoltà nelle abilità visuo-motorie e di integrazione visuo-spaziale e nelle prove di velocità di elaborazione, permettendo di differenziare quest'ultima entità dalle altre due.

Parole chiave: PANS (*Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome*), PANDAS (*Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal Infection*), SBEGA (Streptococco Beta Emolitico di Gruppo A), CS (Corea di Sydenham)

Summary

To date, PANDAS and PANS remain controversial diagnosis. The aim of this study was to characterize, from a clinical, biochemical and neuropsychological point of view a cohort of patients followed-up in our Division. Seven subjects with a clinical diagnosis of PANS, 12 subjects with PANDAS and, for comparison purposes, 11 subjects with CS were enrolled in the study. A specific neuropsychological battery was administered in 24/30 patients and a descriptive and comparative statistical analysis was performed. From a clinical point of view, subjects with PANS were found significantly different from patients with CS, for the presence of obsessive symptoms ($p = 0.004$), irritability ($p = 0.01$), behavioural regression ($p = 0.01$), sensory and motor abnormalities ($p = 0.01$) and somatic symptoms ($p = 0.0004$). Compared to patients with PANDAS, subjects with PANS more often presented obsessive symptoms ($p = 0.0007$), behavioural regression ($p = 0.04$) and somatic symptoms such as secondary enuresis and sleep disorders ($p = 0.02$). While the neuropsychological evaluation showed overlapping results between subjects with PANDAS and with CS, children diagnosed with PANS had significant difficulties in visual-motor skills, visual-spatial integration and in the processing speed, allowing to differentiate this last entity from the other two.

Key words: PANS (*Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome*), PANDAS (*Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal Infection*), Group A Streptococcus, Sydenham's Chorea

CORRISPONDENZA

E. De Grandis, Dipartimento di Neuroscienze, Oftalmologia e Genetica e Scienze Materno-Infantili, Università di Genova, Istituto Giannina Gaslini, largo Gaslini 5, 16148 Genova - Tel. +39 010 56362432 - Fax +39 010 56363463 - E-mail elisadegrandis@gaslini.org