

MeB – Pagine Elettroniche

Volume V

Maggio 2002

numero 5

PEDIATRIA PER L'OSPEDALE

PANDAS. Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infection

a cura di Giorgio Bartolozzi

(seconda parte)

Fino a qualche anno fa i disordini ossessivo-compulsivi (DOC) erano considerati come alterazioni neurologiche con eziologia multifattoriale.

I fattori da considerare nella eziologia erano principalmente:

- suscettibilità genetica: come documentato da studi su alcune famiglie;
- alterazioni neuro-fisiologiche: interessanti principalmente il neurotrasmettitore serotonina;
- disfunzioni regionali del cervello: soprattutto dei gangli della base e delle connessioni fronto-corticali.

Di recente a questi fattori se ne aggiunto un altro: un nuovo meccanismo eziologico, rappresentato dall'autoimmunità post-streptococcica (**Bottas A., Richter M.A., *Pediatr Infect Dis J* 2002, 21:67-71**). Si pensa che questo meccanismo sia responsabile di circa il 10% dei DOC del bambino. A questo gruppo di pazienti è stato applicato il nuovo acronimo PANDAS, ricavato da Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders, Associated with Streptococcal Infections.

I DISORDINI OSSESSIVO-COMPULSIVI DEL BAMBINO

Si tratta di ossessioni o compulsioni, tanto gravi da presentarsi in modo ricorrente e da comprendere molto del tempo a disposizione del bambino, fino a determinare una sofferenza o un disturbo significativo.

L'*ossessione* è caratterizzata da un'idea intensa, che s'intromette improvvisamente nel pensiero, da paure senza fondamento, dalla necessità di precisione, di simmetria, di uniformità, di pulizia, di eccessivo interesse alle regole della religione, di pensieri sessuali perversi e dell'intrusione di parole, frasi o rumori, che complessivamente portano a un rallentamento della funzione cognitiva; i pensieri, le immagini o gli impulsi, che vengono considerati come invadenti e inappropriati, sono causa di grave stato di ansia e di sofferenza.

La *compulsione* consiste in bisogni soggettivi di eseguire rituali senza senso e irrazionali, tali come controllare, pulire, lavarsi le mani, toccare, annusare, ammucciare gli oggetti e

subito dopo riordinarli. Questi comportamenti ripetitivi vengono eseguiti per ridurre l'ansia o la sofferenza, non fornire piacere o soddisfazione.

Le più comuni ossessioni del bambino sono rappresentate dalla paura dei batteri o della contaminazione, dalla paura di danno per se stesso o per altri e da eccessiva scrupolosità e religiosità. Le più comuni compulsioni sono l'eccessivo lavarsi le mani, controllare, ripetere, toccare, contare o mettere ordine.

I DOC durante la vita hanno una prevalenza del 2-3%. Questa prevalenza grossolanamente risulta uguale nell'adolescenti e nell'adulto, dimostrando che non tutti i casi a inizio precoce continuano fino all'età adulta. I DOC hanno un andamento bimodale d'incidenza: l'età media d'inizio del bambino è di 10,3 anni, mentre l'età media dell'adulto è di 20,9 anni. I maschi rappresentano il 75% della popolazione giovanile, ma solo il 50% della popolazione adulta. Il 90% della popolazione giovanile ha disordini psichiatrici, particolarmente la sindrome di Tourette (Vedi Madico e Bambino, pagine elettroniche, novembre e dicembre, 2001) e disordini comportamentali destabilizzanti.

L'IPOTESI AUTOIMMUNE

La fisiopatologia dei DOC indotti dallo streptococco è simile a quella della corea di Sydenham, la manifestazione clinica ben conosciuta della malattia reumatica. Nella corea si pensa che lo streptococco beta-emolitico gruppo A (SBEGA) induca la formazione di anticorpi, che per una somiglianza molecolare reagiscono con epitopi presenti nei gangli basali dell'ospite suscettibile.

Si pensa che un meccanismo sia presente nei DOC che si riscontrano nei PANDAS. Clinicamente l'alterazione immune si manifesta con un brusco inizio dei DOC e/o dei tic. Questa ipotesi origina da una serie di osservazioni:

- una significativa sovrapposizione di sintomi fra pazienti con corea minor, inizio precoce di DOC e sindrome di Tourette;
- somiglianze nella sede regionale della lesione cerebrale di queste 3 entità cliniche;
- casi di DOC o di tic, immediatamente preceduti da un'infezione streptococcica.

Alcuni di questi casi non rispondono ai neurolettici, che di norma vengono usati nella sindrome di Tourette, ma mostrano una risposta migliore dopo un trattamento immunosoppressivo. È stato osservato in ampie casistiche che DOC sono presenti in oltre il 70% dei casi di corea. D'altra parte il 33% dei bambini con DOC presenta movimenti coreiformi al momento della comparsa del quadro clinico. Recenti osservazioni hanno rilevato che un sottogruppo di pazienti pediatri-

ci sviluppano DOC e/o tic, in assenza di un quadro coreico, dopo un'infezione da SBEGA.

ASPETTI CLINICI DEL PANDAS

Nella tabella sono riportati i criteri diagnostici necessari per sospettare un PANDAS.

1. Presenza di un disordine ossessivo-compulsivo (secondo DSM

2. Sintomi iniziati prima dell'età di 3 anni o alla pubertà
3. Decorso episodico della malattia, con esacerbazioni improvvise e ben evidenti
4. Inizio dei sintomi e delle ricadute, associate temporalmente a un'infezione da SBEGA
- 5.

Il criterio n.5 della tabella si riferisce principalmente alla presenza di movimenti coreici o tic, ma include anche sottili segni neurologici, come un'iperattività motoria o un'alterazione della capacità di eseguire sottili movimenti, che spesso si manifesta nella difficoltà del bambino a scrivere.

Tuttavia una vera corea fa porre una diagnosi di corea di Sydenham, piuttosto che di PANDAS.

In una larga serie di bambini con PANDAS, il 72% aveva un aumento del titolo anticorpale antistreptolisinico o anti-DNasi, e l'87% presentava un'esacerbazione dei sintomi in corso di una faringite o di una semplice infezione da SBEGA.

In un ampio studio i soggetti con PANDAS presentavano:

- labilità emotiva (66%);
- ansia di separazione (46%);
- paura notturna e rituali nell'andare a letto (50%);
- deficit cognitivi, con difficoltà di rendimento scolastico (60%);
- difficoltà nella matematica (26%);
- comportamenti di opposizione (32%);
- iperattività motoria (50%).

Spesso questo gruppo di sintomi compare insieme ai DOC e ai tic, in concomitanza di un innalzamento del TAS.