

## Pädiatrisches Akutes Neuropsychiatrisches Syndrom (PANS)

### Ziele:

- Schätzung der Häufigkeit durch Erfassung stationärer Behandlungen
- *Awareness* für PANS im Alltag der Kinder- und Jugendmedizin schaffen
- Evaluation der aktuellen diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen und Versorgungssituation als Grundlage zur gezielten Planung prospektiver Studien

### Studienleitung:

Dr. med. Pia Turowski, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein (UKSH), Institut für Rettungs- und Notfallmedizin, Holzkoppelweg 8-12, 24118 Kiel, Tel.: 0152-24468647, Email: pia.turowski@uksh.de

Prof. Dr. med. habil. Ulrich Stephani, Neuropädiatrie, Arnold-Heller-Straße 3 Haus U27, 24105 Kiel  
Email: u.stephani@med.uni-kiel.de

**Studienbeginn:** 07/2025

### Hintergrund:

PANS beschreibt das seltene Auftreten von akuten neuropsychiatrischen Störungen bei Kindern und Jugendlichen. Die klinischen Verläufe passen nicht vollständig in die Konzepte der Kinder- und Jugendlichen-Psychiatrie und sprechen häufiger nur unzureichend auf eine leitliniengerechte Behandlung einzelner Symptome an. Daher werden Patienten mit PANS-Symptomen in Kinderkliniken, insbesondere deren neuropädiatrischen Abteilungen, vorgestellt, um andere Diagnosen (z.B. Autoimmun-Encephalitiden im Rahmen paraneoplastischer Erkrankungen) auszuschließen. In der klinischen Untersuchung können mehrere neurologische „soft signs“ und Störungen des REM-Schlafs auf eine gestörte Basalganglienfunktion hinweisen und den Verdacht erhärten.<sup>1</sup> Bisher gibt es keinen spezifischen Biomarker, der PANS beweist. Die meist ausführliche Diagnostik ergibt oft keine pathologischen oder allenfalls unspezifische Befunde. Es handelt sich also um eine rein klinische Diagnose, deren einzelne Charakteristika teilweise unspezifisch sind, die sich jedoch im Gesamtbild bei Kenntnis des Musters identifizieren lässt.

Die Pathophysiologie von PANS ist noch nicht vollständig verstanden, jedoch unterstützen bisherige Studien die Hypothese einer zentralen Beteiligung des Immunsystems auf der Basis einer genetischen Vulnerabilität.<sup>2,3</sup> Der Verlauf ist meist schubweise. Wiederholte Infektionen, insbesondere mit Streptokokken der Gruppe A, scheinen eine bedeutende Rolle in der Pathogenese zu spielen. Andere Infektionen, seltener Impfungen und sehr selten andere Ereignisse können ebenfalls Schübe auslösen.<sup>2,4</sup>

Derzeitige Behandlungsempfehlungen konzentrieren sich auf immunmodulatorische/ entzündungshemmende Therapie-Prinzipien und sind als individuelle Heilversuche einzuschätzen, die durch eine kognitive Verhaltenstherapie und gegebenenfalls Psychopharmaka ergänzt wird. Antibiotika werden empfohlen, wenn eine aktive bakterielle Infektion

bzw. Besiedlung vorliegt.<sup>2</sup> Bei rechtzeitiger Therapie sind NSAID, Antibiotika und begleitende supportive Therapie für über 80% der Fälle ausreichend. Patienten mit chronifizierten Verläufen oder primär sehr schweren Symptomen können durch Therapie mit IVIG/ Corticosteroide/ Plasmapherese und anderen, individuell an begleitende Grunderkrankungen angepasste Therapieschemata stabilisiert werden.

Die Inzidenz von PANS im Kindes- und Jugendalter beträgt unter 0,01%.<sup>5</sup> Überträgt man diese Daten auf Deutschland, so wären etwa 900 Patienten in der Altersgruppe bis 13 Jahre betroffen. Die Prävalenz von Patienten, die als therapieresistente oder ungewöhnliche Fälle anderen Diagnosen (z.B. Zwangsstörungen, ADS, Schizophrenie, ADHS) zugeordnet werden, könnte deutlich höher sein.

### Fragestellungen:

1. Wie viele Patienten mit PANS Symptomen werden in den ESPED Kliniken vorgestellt?
2. Welche diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen wurden ergriffen?
3. Welche Diagnose wurde als Verdachtsdiagnose formuliert?

### Falldefinition:

**Kurzfristiger Beginn von Zwangssymptomen** und/ oder **restriktivem Essverhalten** gemeinsam mit mindestens zwei der weiteren Symptome: (Angst, sensorische Reizverstärkung, depressive Verstimmung, motorische Symptome wie Dysgraphie, Tics oder Bewegungsstereotypen, Verhaltensregression, plötzliche Verschlechterung schulischer Leistungen (Gedächtnis- und Konzentrationsstörungen, ADHS), Stimmungsschwankungen (Reizbarkeit, aggressives oder stark oppositionelles Verhalten), somatische Anzeichen (einschließlich Schlafstörungen, Mydriasis, Einnässen u.a. Harnwegssymptome). Die Einschränkungen sind erheblich verglichen mit dem bekannten Ausgangszustand und können durch eine bekannte neurologische oder andere medizinische Störung nicht besser erklärt werden.<sup>6</sup> (Umfasst auch Patienten, bei denen der abrupte Beginn länger zurückliegt, wenn sie weiterhin symptomatisch sind.)

### Logistik:

Bitte melden Sie alle Patienten mit **PANS** nach obiger Falldefinition im Rahmen der monatlichen Fallmeldung an die ESPED-Geschäftsstelle. Nach der Meldung erfolgt der Fragebogen-Versand durch die Geschäftsstelle.

### Literatur:

1. Zebrack 2024 <https://doi.org/10.1101/2024.04.26.24306193>
2. Gagliano 2023 <https://doi.org/10.2147/ndt.s362202>
3. Tiriffi Letti 2022 <https://doi.org/10.1038/s41598-022-15279-3>
4. Platt 2020 <https://doi.org/10.1073/pnas.1911097117>
5. Wald 2023 <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1170379>
6. Chang 2015 <https://doi.org/10.1089%2Fcap.2014.0084>