



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_IT/intro

Febbre Reumatica e Artrite Reattiva Post-Streptococcica

Versione 2016

1. CHE COS'È LA FEBBRE REUMATICA

1.1 Che cos'è?

La febbre reumatica è una malattia causata dall'infezione della gola tramite un batterio chiamato streptococco. Esistono diversi gruppi di streptococchi ma solo il gruppo A causa la febbre reumatica. Sebbene l'infezione streptococcica sia una causa molto comune della faringite (infezione della gola) nei bambini in età scolastica, non tutti i bambini con faringite sviluppano la febbre reumatica. Questa malattia può causare infiammazione e danni al cuore; si presenta prima con gonfiore e dolore di breve durata alle articolazioni e successivamente con cardite (infiammazione del cuore) o movimento involontario anomalo (corea) dovuto all'infiammazione del cervello. Si possono presentare anche sfoghi cutanei o noduli della pelle.

1.2 È diffusa?

Prima che fosse disponibile il trattamento antibiotico, nei paesi con climi caldi il numero dei casi era elevato. Quando il trattamento antibiotico è diventato una pratica comune per il trattamento della faringite, la frequenza di questa malattia è diminuita, ma colpisce ancora molti bambini dai 5 ai 15 anni in tutto il mondo, causando malattie cardiache in una piccola percentuale di casi. Visto il coinvolgimento delle articolazioni, viene inclusa tra le molte malattie reumatiche dei bambini e degli adolescenti. Il rischio di febbre reumatica è distribuito in maniera diseguale nel mondo.

Frequenza della febbre reumatica da paese a paese: ci sono paesi in cui non si registra alcun caso e paesi con percentuali medie o alte (più di 40 casi su 100.000 persone all'anno). Si stima che vi siano più di 15 milioni di casi di febbre reumatica in tutto il mondo, con 282.000 nuovi casi e 233.000 decessi ogni anno.

1.3 Quali sono le cause della malattia?

Questa malattia è il risultato di una risposta immunitaria anomala all'infezione della gola causata da streptococcus pyogenes, o streptococchi beta-emolitici del gruppo A. La gola infiammata precede l'inizio della malattia con un periodo asintomatico che può essere variabile.

Il trattamento con antibiotici è necessario per trattare l'infezione della gola, arrestare la stimolazione del sistema immunitario e prevenire nuove infezioni che possono causare un nuovo attacco della malattia. Il rischio di un attacco ripetuto è più alto nei primi 3 anni dopo l'inizio della malattia.

1.4 È ereditaria?

La febbre reumatica non è una malattia ereditaria, poiché non può essere trasmessa direttamente dai genitori ai bambini. Tuttavia, vi sono famiglie con diversi membri che hanno sviluppato la febbre reumatica. Ciò può essere dovuto a fattori genetici associati alla possibilità di trasmettere infezioni da streptococco da una persona all'altra. L'infezione streptococcica è trasmissibile tramite le vie respiratorie e la saliva.

1.5 Perché mio figlio ha questa malattia? Si può prevenire?

L'ambiente e la forma di streptococco sono fattori importanti per lo sviluppo della malattia, ma nella pratica è difficile prevedere chi sarà colpito. L'artrite e l'infiammazione del cuore sono causate da una risposta immunitaria anomala alle proteine dello streptococco. Le possibilità di ammalarsi sono elevate se alcuni tipi di streptococco contagiano una persona suscettibile. L'affollamento è un importante fattore ambientale, poiché favorisce la trasmissione delle infezioni. La prevenzione della febbre reumatica fa affidamento su una diagnosi

immediata e sul trattamento antibiotico (l'antibiotico raccomandato è la penicillina) dell'infezione streptococcica della gola nei bambini sani.

1.6 È infettiva?

La febbre reumatica non è infettiva, mentre la faringite streptococcica sì. Gli streptococchi si trasmettono da una persona all'altra e quindi l'infezione è associata a sovraffollamento in casa, a scuola e in palestra. La cura nel lavarsi le mani ed evitare lo stretto contatto con le persone con infezioni streptococciche alla gola è importante per fermare la diffusione della malattia.

1.7 Quali sono i sintomi principali?

La febbre reumatica di solito presenta una combinazione di sintomi che può essere unica in ogni paziente. Segue la faringite streptococcica o tonsillite non trattata con antibiotici.

La faringite o tonsillite può essere riconosciuta da febbre, gola infiammata, mal di testa, palato arrossato e tonsille con secrezioni purulente e linfonodi del collo doloranti e ingrossati. Tuttavia, questi sintomi possono essere molto leggeri o completamente assenti nei bambini e adolescenti in età scolastica. In seguito alla guarigione dell'infezione acuta, vi è un periodo asintomatico di 2-3 settimane. Dopodiché il bambino può presentare febbre e i segni della malattia descritti di seguito.

Artrite

L'artrite colpisce soprattutto alcune articolazioni grandi contemporaneamente o si sposta da un'articolazione a un'altra colpendone una o due allo stesso tempo (ginocchia, gomiti, anche o spalle). Viene detta "artrite transitoria e migratoria". L'artrite alle mani e al rachide cervicale è meno frequente. Il dolore alle articolazioni può essere grave nonostante il gonfiore non sia evidente. Il dolore di solito diminuisce immediatamente dopo la somministrazione di farmaci antinfiammatori. L'aspirina è il farmaco antinfiammatorio più usato.

Cardite

La cardite (infiammazione del cuore) è la manifestazione più grave. Battito cardiaco accelerato durante il riposo o il sonno possono far

sospettare la presenza di cardite reumatica. Un esame cardiaco anomalo con soffi al cuore è il principale segnale di interessamento cardiaco. Il soffio varia da leggero a forte che può indicare infiammazione delle valvole cardiache, nota come "endocardite". In caso di infiammazione nella sacca cardiaca, nota come "pericardite", si potrebbe raccogliere un po' di liquido intorno al cuore, ma questo di solito non causa alcun sintomo e si risolve da solo. Nei casi più gravi di miocardite, il pompaggio del cuore può infiammarsi e indebolirsi. Può essere riconosciuto da tosse, dolore al petto e pulsazioni e respiro accelerati. Può essere consigliabile consultare un cardiologo ed effettuare degli esami. La malattia cardiaca valvolare reumatica può essere il risultato del primo attacco della febbre reumatica, ma di solito è una conseguenza di episodi ripetuti e potrebbe rappresentare un problema successivamente, in età adulta, quindi la prevenzione è fondamentale.

Corea

Il termine corea deriva da una parola greca che significa danza. La corea è un disturbo del movimento derivante dall'infiammazione di parti del cervello che controllano la coordinazione dei movimenti. Colpisce il 10-30% dei pazienti con febbre reumatica. A differenza dell'artrite e della cardite, la corea si presenta in seguito nel corso della malattia, 1-6 mesi dopo l'infezione della gola. I primi segnali sono difficoltà di scrittura nei pazienti in età scolastica, difficoltà nel vestirsi e nel prendersi cura di sé o perfino nel mangiare e camminare, a causa di tremori involontari. Tali movimenti possono essere repressi volontariamente per brevi periodi, possono scomparire durante il sonno o si possono aggravare a causa di stress o stanchezza. Negli studenti, si riflettono sui risultati scolastici a causa della difficoltà di concentrazione, ansia e instabilità dell'umore con predisposizione al pianto. Se lieve, potrebbe essere fraintesa come disturbo comportamentale. È autolimitata, sebbene siano necessari il supporto di trattamenti e il follow-up.

Sfoghi cutanei

Manifestazioni meno comuni di febbre reumatica sono lo sfogo cutaneo detto "eritema marginato", che ha l'aspetto di anelli rossi, e "noduli sottocutanei" che sono noduli granulosi mobili non dolorosi con colore normale della pelle sovrastante e di solito si presentano sulle

articolazioni. Questi segnali si presentano in meno del 5% dei casi e potrebbero essere trascurati perché sembrano leggeri e transitori; non sono isolati, ma si verificano insieme alla miocardite (infiammazione del muscolo cardiaco). Esistono altri disturbi che possono essere notati dai pazienti, come febbre, stanchezza, perdita di appetito, pallore, dolore addominale e perdita di sangue dal naso, che si possono verificare nelle prime fasi della malattia.

1.8 La malattia è uguale in tutti i bambini?

La condizione più comune è il soffio al cuore nei bambini più grandi o adolescenti con artrite e febbre. I pazienti più giovani tendono a presentare cardite e disturbi alle articolazioni meno gravi.

La corea si può presentare come l'unica manifestazione o può essere combinata alla cardite; si raccomandano follow-up scrupolosi e la visita presso un cardiologo.

1.9 La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?

La febbre reumatica è una malattia dei bambini in età scolastica e dei giovani al di sotto dei 25 anni. Si manifesta raramente prima dei 3 anni di età e più dell'80% dei pazienti ha tra 5 e 19 anni. Tuttavia, si può verificare anche più tardi in caso di mancata osservanza della prevenzione antibiotica permanente.

2. DIAGNOSI E TERAPIA

2.1 Come viene diagnosticata?

I segnali clinici e le indagini sono particolarmente importanti perché non esiste un esame o un segnale specifico per la diagnosi. I sintomi clinici dell'artrite, cardite, corea, alterazioni cutanee, febbre, gli esami di laboratorio anomali per l'infezione da streptococco e le alterazioni del battito cardiaco rilevate da un elettrocardiogramma, possono aiutare a effettuare la diagnosi. La prova di una precedente infezione da streptococco è in genere necessaria per fare la diagnosi.

2.2 Quali sono le malattie simili alla febbre reumatica?

Esiste una malattia detta "artrite reattiva post-streptococcica" che si verifica anche in seguito alla faringite streptococcica, ma che presenta artriti di maggiore durata e con un minor rischio di cardite; in questo caso può essere indicata una profilassi antibiotica. L'artrite idiopatica giovanile è un'altra malattia che assomiglia alla febbre reumatica, ma la durata dell'artrite è superiore alle 6 settimane. Anche la malattia di Lyme, la leucemia e l'artrite reattiva causata da altri batteri o virus si possono manifestare con l'artrite. Soffi innocenti (soffi al cuore comuni senza malattia cardiaca), malattie cardiache congenite o altre malattie cardiache acquisite possono essere confuse con la febbre reumatica.

2.3 Gli esami sono importanti?

Alcuni esami sono essenziali per la diagnosi e il follow-up. Durante gli attacchi gli esami del sangue sono utili per confermare la diagnosi. Come in molte altre malattie reumatiche, i segni di infiammazione sistemica si riscontrano in quasi tutti i pazienti, salvo quelli con corea. Nella maggior parte dei pazienti, non ci sono segni di infezione della gola e lo streptococco della gola viene eliminato dal sistema immunitario prima dell'inizio della malattia. Esistono esami del sangue per individuare la presenza di anticorpi dello streptococco, anche se i genitori e/o il paziente non sono in grado di ricordare i segnali di infezione della gola. Aumento dei titoli (livelli) di questi anticorpi, noti come Titolo antistreptolisinico (ASO) o DNasi B, possono essere rilevati da esami del sangue eseguiti a 2-4 settimane di distanza. Titoli elevati indicano un'infezione recente, ma non ci sono prove di relazioni con la gravità della malattia. Tuttavia, questi esami danno risultati normali nei pazienti affetti solo da corea, rendendo la diagnosi complicata. Risultati anomali dell'esame ASO o DNasi B indicano una precedente esposizione al batterio che stimola il sistema immunitario a produrre anticorpi, e di per sé non è una diagnosi di febbre reumatica nei pazienti senza sintomi. Quindi il trattamento antibiotico in genere non è necessario.

2.4 In che modo si scopre la cardite?

Un nuovo soffio, causato dall'infiammazione della valvola cardiaca, è la caratteristica più comune della cardite e di solito si scopre tramite l'auscultazione del cuore eseguita da un medico. Un

elettrocardiogramma (valutazione dell'attività elettrica del cuore registrata su una striscia di carta) è utile per accertare la portata del coinvolgimento cardiaco. Anche i raggi X del torace sono importanti per verificare l'ingrossamento del cuore.

L'ecoDoppler o ultrasuoni cardiaci è un test molto sensibile per la cardite. Tuttavia, non può essere usato per la diagnosi in assenza di segni clinici. Tutte queste procedure sono assolutamente indolori e l'unico disagio è che il bambino deve essere tenuto fermo durante l'esecuzione dell'esame.

2.5 Può essere trattata/curata?

La febbre reumatica è un importante problema di salute in alcune aree del mondo, ma può essere prevenuta trattando le faringiti streptococciche non appena diagnosticate (prevenzione primaria). La terapia antibiotica iniziata entro 9 giorni dall'insorgere della faringite è efficace nel prevenire la febbre reumatica acuta. I sintomi della febbre reumatica sono trattati con farmaci antinfiammatori non steroidei. Attualmente si stanno svolgendo ricerche per la produzione di un vaccino contro lo streptococco: la prevenzione dell'infezione iniziale potrebbe proteggere dalla reazione immunitaria anomala. In futuro, questo approccio potrebbe rappresentare la prevenzione della febbre reumatica.

2.6 Quali sono i trattamenti?

Durante gli anni passati, non ci sono state nuove raccomandazioni di trattamento. Anche se l'aspirina è rimasta il pilastro della terapia, l'azione esatta dell'effetto non è chiara e pare che sia legata alle proprietà antinfiammatorie. Altri farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS) sono consigliati per l'artrite per 6-8 settimane o fino alla sua scomparsa.

Per le carditi gravi, viene raccomandato il riposo a letto e, in alcuni casi, corticosteroidi orali (prednisone) per 2-3 settimane, riducendo il farmaco gradualmente dopo aver controllato l'infiammazione osservando i sintomi e gli esami del sangue.

In caso di corea, può essere necessario il supporto dei genitori per la cura personale e le attività scolastiche. Potrebbe essere prescritto un trattamento farmacologico per il controllo dei movimenti con steroidi,

aloperidolo o acido valproico con attento monitoraggio degli effetti collaterali. Gli effetti collaterali comuni sono sonnolenza e tremore facilmente controllabili tramite regolazione del dosaggio. In pochi casi, la corea può durare per diversi mesi nonostante il trattamento adeguato.

In seguito alla conferma dell'analisi, si raccomanda la protezione a lungo termine con antibiotici per evitare la ricomparsa della febbre reumatica acuta.

2.7 Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologica?

In termini di trattamento sintomatico a breve termine, i salicilati e altri FANS sono solitamente ben tollerati. Il rischio di allergia alla penicillina è piuttosto basso, ma il suo utilizzo deve essere monitorato durante le prime iniezioni. Le principali considerazioni riguardano il dolore per le iniezioni e il possibile rifiuto da parte dei pazienti che temono il dolore; quindi, si consiglia di informare il paziente sulla malattia, gli anestetici topici e il rilassamento prima di effettuare le iniezioni.

2.8 Quanto deve durare la prevenzione secondaria?

Il rischio di ricaduta è maggiore nei 3-5 anni dopo l'inizio della malattia, e il rischio di sviluppare danni da cardite aumenta con nuove ricomparsa. Durante questo periodo, si raccomanda il regolare trattamento con antibiotici per la prevenzione di nuove infezioni da streptococco a tutti i pazienti che hanno avuto febbre reumatica, indipendentemente dalla gravità, poiché potrebbe ripresentarsi in forma leggera.

La maggior parte dei medici concorda che la prevenzione antibiotica debba continuare per almeno 5 anni dopo l'ultimo attacco o fino al compimento di 21 anni d'età. In caso di cardite senza danni cardiaci, si consiglia una profilassi secondaria per 10 anni o finché il paziente non abbia compiuto 21 anni (a seconda di quale ipotesi sia più lunga). In presenza di danni cardiaci, si raccomandano 10 anni di profilassi o fino all'età di 40 anni - o più tardi se la malattia è complicata da sostituzione della valvola.

La prevenzione dell'endocardite batterica con antibiotici è raccomandata a tutti i pazienti con danni alla valvola cardiaca che si

sottopongono a interventi dentali o chirurgici. Questa misura è necessaria perché i batteri possono spostarsi da altri siti del corpo, soprattutto dalla bocca e causare infezione della valvola cardiaca.

2.9 Quali sono le terapie complementari/non convenzionali?

Esistono molte terapie complementari e alternative e ciò potrebbe confondere i pazienti e le loro famiglie. Pensate bene ai rischi e ai vantaggi derivanti da queste terapie poiché esistono pochi vantaggi comprovati e possono essere costose sia in termini di tempo e denaro, sia di rischio per il bambino. Se intendete considerare terapie complementari e alternative, è buona cosa parlare di tali opzioni con il vostro reumatologo pediatrico. Alcune terapie possono interagire con i farmaci convenzionali. La maggior parte dei medici non sarà contraria alle terapie complementari, a condizione che seguiate i loro consigli. È molto importante non interrompere l'assunzione dei farmaci prescritti. Quando i farmaci, come i corticosteroidi, sono necessari a mantenere la malattia sotto controllo, può essere molto pericoloso interromperne l'assunzione se la malattia è ancora attiva. Parlate dei vostri dubbi con il medico del bambino.

2.10 Che tipo di check-up periodici è necessario effettuare?

Durante il decorso della malattia a lungo termine potrebbero essere necessari check-up ed esami periodici. Si consigliano follow-up scrupolosi in caso di cardite e corea. Dopo la remissione dei sintomi, si raccomanda un programma controllato per il trattamento preventivo e il follow-up a lungo termine sotto la supervisione di un cardiologo per la ricerca di danni cardiaci tardivi.

2.11 Quanto dura la malattia?

I sintomi acuti della malattia recedono dopo diversi giorni o settimane. Tuttavia, persiste il rischio di attacchi ricorrenti di febbre reumatica acuta e l'interessamento cardiaco può causare sintomi per tutta la vita. Il trattamento antibiotico continuo per prevenire la ricomparsa della faringite streptococcica è necessario per molti anni.

2.12 Qual è l'evoluzione a lungo termine (prognosi) della malattia?

Le ricadute dei sintomi tendono a essere imprevedibili per tempi e gravità. La cardite nel primo attacco aumenta il rischio di danni, sebbene in alcuni casi possa essere seguita da una completa guarigione. La maggior parte dei danni cardiaci richiede l'intervento chirurgico per la sostituzione della valvola.

2.13 È possibile guarire completamente?

La completa guarigione è possibile, a meno che la cardite non comporti danni gravi alla valvola cardiaca.

3. VITA QUOTIDIANA

3.1 In che modo la malattia influisce sulla vita quotidiana del bambino e della famiglia?

Con cure adeguate e check-up regolari, la maggior parte dei bambini con febbre reumatica conduce una vita normale. Tuttavia, per i pazienti con cardite e corea è consigliato il supporto della famiglia durante le fasi acute.

La preoccupazione principale è la conformità a lungo termine con la prevenzione antibiotica. Devono essere coinvolti i servizi di assistenza primaria ed è necessaria l'educazione per migliorare la conformità al trattamento, soprattutto negli adolescenti.

3.2 Si può andare a scuola?

In assenza di danni cardiaci residui evidenziati durante i normali check-up, non sono previste raccomandazioni speciali per le attività quotidiane e la normale vita scolastica; i bambini possono svolgere tutte le attività. I genitori e gli insegnanti devono fare tutto il possibile per consentire ai bambini di partecipare regolarmente alle attività scolastiche, non solo affinché il bambino abbia risultati scolastici positivi ma anche in modo che venga apprezzato sia dai suoi coetanei, sia dagli adulti. Durante le fasi acute della corea, si prevedono alcune limitazioni alle attività scolastiche, e le famiglie e gli insegnanti potrebbero dover affrontare questa situazione per un periodo di 1-6 mesi.

3.3 Si può fare sport?

Fare sport è un aspetto essenziale della vita quotidiana di un bambino. Uno degli obiettivi della terapia è consentire ai bambini di condurre una vita quanto più normale possibile e di considerarsi uguali ai loro coetanei. È quindi possibile svolgere qualsiasi attività purché sia tollerata. Tuttavia, durante la fase acuta potrebbe essere necessario il riposo a letto o limitare l'attività fisica.

3.4 Che dieta bisogna seguire?

Non esistono prove che la dieta influisca sulla malattia. In generale, il bambino può seguire una normale dieta equilibrata adatta alla sua età. Per un bambino in crescita si raccomanda una dieta sana e ben equilibrata con proteine, calcio e vitamine sufficienti. I pazienti che assumono corticosteroidi devono evitare di mangiare troppo perché questi farmaci possono aumentare l'appetito.

3.5 Il clima può influenzare il decorso della malattia?

Non esistono prove che il clima influisca sulle manifestazioni della malattia.

3.6 Il bambino può essere vaccinato?

Il medico deve decidere quali vaccini possono essere eseguiti sul bambino valutando caso per caso. Nel complesso, sembra che le vaccinazioni non aumentino l'attività della malattia e non causino eventi avversi gravi nei pazienti. Tuttavia, i vaccini vivi attenuati vengono in genere evitati a causa del rischio ipotetico di causare infezioni nei pazienti che ricevono dosi elevate di agenti biologici o farmaci immunosoppressori. I vaccini composti da agenti non vivi sembrano sicuri per i pazienti, anche per quelli che ricevono farmaci immunosoppressori, sebbene la maggior parte degli studi non possa valutare pienamente i danni indotti dalle vaccinazioni.

I medici devono misurare le concentrazioni di anticorpi patogeno-specifici dopo la vaccinazione per quei pazienti che ricevono dosi elevate di farmaci immunosoppressori.

3.7 In che modo la malattia influisce su vita sessuale, gravidanza e contraccezione?

Non esistono restrizioni all'attività sessuale o alle gravidanze dovute alla malattia. Ciò nonostante, i pazienti che assumono farmaci devono essere molto attenti sui possibili effetti di tali farmaci su un feto. Si consiglia ai pazienti di consultare il proprio medico in merito a contraccezione e gravidanza.

4. ARTRITE REATTIVA POST-STREPTOCOCCICA

4.1 Che cos'è?

I casi di artrite associata a streptococco sono stati riscontrati sia nei bambini, sia nei giovani adulti. Di solito viene detta "artrite reattiva" o "artrite reattiva post-streptococcica" (ARPS).

L'ARPS comunemente colpisce i bambini di età compresa tra gli 8 e i 14 anni e i giovani adulti tra i 21 e i 27 anni. Di solito si sviluppa entro i 10 giorni successivi all'infezione alla gola. È diversa dall'artrite da febbre reumatica acuta (ARF) che interessa principalmente le grandi articolazioni. Nell'ARPS, sono coinvolti le grandi e le piccole articolazioni e lo scheletro assiale. Di solito dura di più dell'ARF (circa 2 mesi, a volte di più).

Potrebbe presentarsi febbre bassa con esami di laboratorio anomali indicanti infiammazione (proteina C-reattiva e/o velocità di eritrosedimentazione). I marcatori dell'infiammazione sono più bassi rispetto all'ARF. La diagnosi di ARPS si basa sull'artrite con prove di recente infezione streptococcica, esami anomali degli anticorpi dello streptococco (ASO, DNasi B) e assenza di segnali e sintomi in una diagnosi di ARF in conformità ai "criteri di Jones".

L'ARPS è diversa dall'ARF. I pazienti ARPS probabilmente non svilupperanno la cardite. Attualmente, l'American Heart Association consiglia antibiotici profilattici per un anno dall'inizio dei sintomi. Inoltre, questi pazienti devono essere seguiti attentamente per prove ecocardiografiche e cliniche della presenza di cardite. In presenza di malattia cardiaca, il paziente deve essere trattato come con l'ARF, altrimenti la profilassi potrebbe essere interrotta. Si raccomanda il follow-up con un cardiologo.

